

Thu. Jul 16, 2015

第1会場

シンポジウム

シンポジウム1

Heterotaxy Syndrome治療の最前線

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

朴 仁三 (東京女子医科大学)

9:00 AM - 10:30 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

[I-S01-01] Compass Lecture : Heterotaxy最前線

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

[I-S01-02] Heterotaxy Syndromeの胎児診断: 短期予後予測因子の検討

○三宅 啓¹, 黒崎 健一¹, 井門 浩美², 阿部 忠朗¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也⁴, 鍵崎 康治⁴, 市川 肇⁴, 吉松 淳³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 4.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[I-S01-03] Heterotaxy Syndromeにおける房室弁機能: 胎児期から術後遠隔期まで

○新居 正基 (静岡県立こども病院 循環器科)

[I-S01-04] 当院におけるHeterotaxy合併単心室症例のTAPVC治療成績

○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 野田 怜, 岩城 隆馬, 松島 峻介 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-S01-05] 機能的単心室右側相同新生児における狭窄性心外型総肺静脈還流異常に対する外科治療とカテーテル治療の比較—Draining Vein Stentingは生存率を改善できるか—

○北野 正尚¹, 黒崎 健一¹, 矢崎 諭¹, 阿部 忠朗¹, 坂口 平馬¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

[I-S01-06] Right Atrial Isomerismにおける周術期合併症の包括的検討

○大崎 真樹¹, 三浦 慎也¹, 中野 諭¹, 榎木 大輔¹, 濱本 奈央¹, 小野 安生², 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-S01-07] Heterotaxy Syndromeに合併した敗血症の検討

○大下 裕法, 安田 和志, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

[I-S01-08] 成人の内臓錯位症候群患者の臨床像

○蘆田 温子, 稲井 慶, 森 浩輝, 狩野 実希, 小暮 智仁, 朝貝 省史, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

シンポジウム

シンポジウム2

新しいシミュレーション医学の小児循環器医療への応用

座長:

白石 公 (国立循環器病研究センター)

板谷 慶一 (京都府立医科大学)

10:35 AM - 12:05 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

[I-S02-01] 血流可視化技術 (VFM) が切り開く新たな循環器画像診断

○本田 崇¹, 板谷 慶一^{2,3}, 宮崎 翔平³, 高梨 学¹, 峰尾 恵梨¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 岡 徳彦², 宮地 鑑^{2,3}, 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科, 3.北里大学医学部 血流解析学)

[I-S02-02] UT-Heartを用いた先天性心疾患手術例のマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎¹, 鷲尾 巧², 岡田 純一², 中川 真智子³, 渡邊 正宏³, 門岡 良昌³, 佐野 俊二⁴, 永井 良三⁵, 杉浦 清了², 久田 俊明² (1.東京大学大学院医学系研究科 内科学専攻 循環器内科学, 2.東京大学大学院 新領域創成科学研究科, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学)

[I-S02-03] In SilicoヒトiPS細胞由来心筋細胞の構築と不整脈研究への応用可能性

○芦原 貴司¹, 黒川 洵子², 諫田 泰成³, 関野 祐子³, 原口 亮⁴, 稲田 慎⁴, 中沢 一雄⁴, 堀江 稔¹ (1.滋賀医科大学 循環器内科・不整脈センター, 2.東京医科歯科大学 難治疾患研究所 生体情報薬理学分野, 3.国立医薬品食品衛生研究所 薬理部, 4.国立循環器病研究センター)

[I-S02-04] 先天性疾患心臓の形状抽出と心臓レプリカを想定したマルチタッチブラウザ開発

○中沢 一雄¹, 井尻 敬², 小山 裕己³, 中島 一崇³, 五十嵐 健夫³, 稲田 慎¹, 原口 亮⁴, 奈良崎 大士⁵, 岩田 倫明⁶, 芦原 貴司⁷, 神崎 歩⁸, 黒崎 健一⁹, 坂口 平馬⁹, 市川 肇¹⁰, 白石 公⁹ (1.国立循環器病研究センター 研究情報基盤管理室, 2.立命館大学情報理工学部, 3.東京大学大学院 情報理工学研究所, 4.国立循環器病研究センター 情報統括部, 5.国立循環器病研究センター 医療情報部, 6.国立循環器病研究センター 研究開

発基盤センター, 7.滋賀医科大学 循環器内科不整脈センター, 8.国立循環器病研究センター 放射線部, 9.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 10.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

- [I-S02-05] コンピューターシミュレーションによる血行動態上至適形状に基づいた肺動脈形成術
○宮地 鑑^{1,2}, 宮崎 翔平², 板谷 慶一^{1,2}, 岡 徳彦¹, 中村 祐希¹, 吉井 剛¹, 松永 慶廉¹ (1.北里大学医学部 心臓血管外科, 2.北里大学医学部 血流解析学講座)
- [I-S02-06] 先天性心疾患に伴う大血管構築異常の形態シミュレーション: 心エコー画像を用いた3次元コンピュータグラフィックスの作成
○黒崎 健一¹, 原口 亮², 岩田 倫明³, 中沢 一雄⁴, 神崎 歩⁵, 白石 公⁶ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器集中治療室, 2.国立循環器病研究センター 情報統括部, 3.国立循環器病研究センター 研究開発基盤センター, 4.国立循環器病研究センター 研究所, 5.国立循環器病研究センター 放射線部, 6.国立循環器病研究センター 小児循環器部)
- [I-S02-07] 複雑心奇形の外科手術における心臓シミュレーター (3Dレプリカ) の有用性
○長田 信洋¹, 西岡 雅彦¹, 洲上 泰¹, 赤繁 徹¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋島 泰典², 差波 新² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)
- [I-S02-08] パーソナル3Dプリンターを用いて患者データから作製した実体/中空心臓立体模型
○片岡 功一^{1,2}, 河田 政明³, 佐藤 智幸², 横溝 亜希子², 岡 健介², 松原 大輔², 古井 貞浩², 安済 達也², 南 孝臣², 宮原 義典³, 竹内 護¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

シンポジウム

シンポジウム3

未熟児動脈管開存症の治療

座長:

与田 仁志 (東邦大学医療センター大森病院)

金子 幸裕 (国立成育医療研究センター病院)

2:40 PM - 4:10 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

- [I-S03-01] 根拠と総意に基づく未熟児動脈管開存症ガイドライン(J-PreP)作成による現状と今後への展望
○豊島 勝昭 (神奈川県立こども医療センター 新生児科)

- [I-S03-02] 外科的治療に踏み切る判断とその決定権
○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 酒井 善正² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)
- [I-S03-03] 未熟児動脈管開存症の内科的治療の問題点
○林 知宏, 横田 恵理子, 鷲尾 真美, 松尾 康司, 荻野 佳代, 渡部 晋一, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)
- [I-S03-04] 低出生体重児に対する動脈管結紮術の方法と問題点
○小林 城太郎 (日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)
- [I-S03-05] (Up Date講演) グリベンクラミドによるラット未熟仔動脈管の閉鎖
○門間 和夫, 石井 徹子, 中西 敏雄, 羽山 恵美子, 豊島 勝昭 (東京女子医科大学 循環器小児科)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム4

先天性心疾患の発生と幹細胞医学

座長:

南沢 享 (東京慈恵会医科大学)

山岸 敬幸 (慶應義塾大学)

9:00 AM - 10:30 AM 第3会場 (1F ペガサス C)

- [I-S04-01] 心臓血管形態形成に関与するシグナル伝達系の分子機構
○中川 修 (国立循環器病研究センター研究所 分子生理部)
- [I-S04-02] Single Cell cDNAと次世代シーケンサーを用いた心筋前駆細胞特異的表面マーカーの同定
○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊², 大菌 恵一², 八代 健太¹ (1.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)
- [I-S04-03] 幹細胞を用いた心疾患研究
○川口 奈奈子¹, 羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)
- [I-S04-04] 疾患特異的iPS細胞による新たな先天性心疾患モデルの作成
○小林 純子¹, 吉田 賢司², 樽井 俊¹, 永井 祐介³, 笠原 真悟¹, 成瀬 恵治³, 伊藤 浩², 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 システム

生理学, 4.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

[I-S04-05] 動脈管分化の分子メカニズム

○横山 詩子¹, 矢内 千春¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[I-S04-06] 特別発言

○新岡 俊治 (Nationwide Children's Hospital / Department of Cardiothoracic Surgery, Ohio State University, USA)

シンポジウム

シンポジウム5

小児心不全の治療

座長:

石川 司朗 (福岡市立こども病院)

村上 智明 (千葉県こども病院)

コメンテーター:

Shelley Deanne Miyamoto (University of Colorado Denver Children's Hospital Colorado, USA)

10:40 AM - 12:10 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

[I-S05-01] State of Art: Beta-receptor in Pediatric Heart Failure

○Shelley Deanne Miyamoto (University of Colorado Denver Children's Hospital Colorado, USA)

[I-S05-02] 心不全に対するβ遮断薬療法; 量と種類 (成人を含む)

○増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

[I-S05-03] 小児および先天性心疾患の心不全におけるβ遮断薬療法

○脇 研自, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 横田 恵里子, 鷺尾 真実, 上田 和利, 松尾 康司, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

[I-S05-04] 乳幼児期の左脚ブロックを伴う心室非同期に対する心臓再同期療法

○坂口 平馬¹, 羽山 陽介¹, 宮崎 文¹, 佐々木 理¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康司², 市川 肇², 大内 秀雄¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

シンポジウム

シンポジウム6

心筋症の分子メカニズムと治療法

座長:

市田 路子 (富山大学)

小垣 滋豊 (大阪大学大学院)

Jeffrey Allen Towbin (Le Bonheur Children's Hospital, St. Jude Children's Research Hospital- and University of Tennessee Health Sciences Center, USA)

1:50 PM - 3:50 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

[I-S06-01] Genetic and Mechanistic Final Common Pathways of Cardiomyopathies

○Jeffrey Allen Towbin (Le Bonheur Children's Hospital, St. Jude Children's Research Hospital- and University of Tennessee Health Sciences Center, USA)

[I-S06-02] 肥大型心筋症の発症機序

○木村 彰方 (東京医科歯科大学難治疾患研究所 分子病態分野)

[I-S06-03] 小児期心筋症に対する再生治療の現状と課題

○小垣 滋豊¹, 澤 芳樹² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-S06-04] 小児心筋症におけるミトコンドリア形態異常と機能障害

○武田 充人 (北海道大学大学院医学研究科 小児科)

[I-S06-05] 閉塞性肥大型心筋症に対する積極的外科治療の成績

○高梨 秀一郎 (榊原記念病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 17, 2015

第1会場

シンポジウム

シンポジウム7

小児大動脈弁疾患の治療戦略

座長:

角 秀秋 (福岡市立こども病院)

佐野 俊二 (岡山大学大学院)

Yves d'Udekem (The Royal Children's Hospital, Australia)

8:20 AM - 10:20 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

[II-S07-01] 新生児・乳児期の大動脈狭窄症に対する治療戦略と遠隔期成績

○笠原 真悟, 川畑 拓也, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[II-S07-02] 弁尖延長・弁尖作製を用いた小児大動脈弁形成術ー現状と可能性ー

○坂本 喜三郎, 村田哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 菅野 幹雄, 福場 遼平 (静岡県立こども病院 循環器センター心臓血管外科)

[II-S07-03] Ross手術の遠隔成績

○市川 肇¹, 鍵崎 康治¹, 大内 秀雄², 白石 公², 木戸 高志¹, 帆足 孝也¹ (1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-S07-04] 小児における大動脈弁置換術; 機械弁による人工弁置換術は悪者か?

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 合田 真海¹, 磯松 幸尚¹, 鉾崎 竜範², 渡辺 重朗², 河合 駿², 鈴木 彩代², 岩本 真理² (1.横浜市立大学附属病院 外科治療学・心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

[II-S07-05] 小児大動脈弁疾患に対する術式別外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[II-S07-06] 小児期におけるAortic Valve Coaptation and Effective Heightの評価

○岩島 覚¹, 石川 真充¹, 内山 弘基¹, 高橋 健², 瀧間 浄宏³, 豊野 学朋⁴, 新居 正基⁵ (1.浜松医科大学 小児科学教室, 2.順天堂大学医学部 小児科学教室, 3.長野県立こども病院 循環器科, 4.秋田大学大学院医学研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 5.静岡県立こども病院 循環器科)

[II-S07-07] 自己心膜を使用した大動脈弁形成術

○尾崎 重之 (東邦大学医療センター大橋病院)

シンポジウム

シンポジウム8

小児循環器領域における臨床研究と治験の進め方

座長:

中川 雅生 (京都市づ川病院)

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

10:25 AM - 11:55 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

[II-S08-01] 臨床試験・治験の基礎知識ーなぜ小児循環器領域で臨床研究・治験が必要かー

○中村 秀文 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 開発企画部)

[II-S08-02] リサーチクエスションの作り方ー素朴な疑問を研究に仕上げる第一歩ー

○小林 徹 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床研究企画室)

[II-S08-03] 臨床研究のプロセス: データ収集と解析の進め方ー新しい倫理指針を踏まえて

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

[II-S08-04] 臨床研究のゴール: 論文の書き方ーあなたにも書ける

○白石 公¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-S08-05] 医学研究における利益相反 (COI): 産と学の両視点から

○中島 弘 (グラクソ・スミスクライン株式会社 開発本部)

[II-S08-06] 小児循環器領域における未承認薬・適応外薬の現状と問題点

○水上 愛弓 (医薬品医療機器総合機構 新薬審査第二部)

[II-S08-07] 小児治験ネットワークの活動についてー子どもたちに、より安心・安全な医療を提供するためにー

○栗山 猛 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床研究ネットワーク推進室)

シンポジウム

シンポジウム9

小児心臓移植医療・補助循環

座長:

福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター)

市川 肇 (国立循環器病研究センター)

2:40 PM - 4:10 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

[II-S09-01] 座長の言葉: わが国における小児心臓移植の現

状

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

[II-S09-02] 小児重症心不全外科治療の現状と展望 心臓移植と機械的循環補助

○平田 康隆¹, 進藤 考洋², 高岡 哲弘¹, 益澤 明広¹, 尾崎 晋一¹, 清水 信隆², 犬塚 亮², 平田 陽一郎², 岡 明², 小野 稔¹ (1.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

[II-S09-03] 小児心移植後における遠隔期合併症の診断と治療

○布田 伸一¹, 本間 哲², 加藤 文代², 清水 美妃子³, 中西 敏雄⁵ (1.東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野, 2.東京女子医科大学東医療センター 小児科, 3.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

[II-S09-04] 小児重症心不全診療における施設間連携に関する検討 ~搬送例の経験から~

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 三原 聖子¹, 高橋 邦彦¹, 岡田 陽子¹, 大菌 恵一¹, 福嶋 教偉², 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学医学部付属病院 小児科学, 2.大阪大学医学部付属病院 移植医療部, 3.大阪大学医学部付属病院 心臓血管外科)

[II-S09-05] わが国における小児の脳死下臓器提供の現状と課題

○植田 育也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療室・救急準備担当)

[II-S09-06] 植え込み型補助心臓の被植え込み患者および心臓移植レシピエントの経験

○青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

シンポジウム

シンポジウム10

不整脈の新しい治療法

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

宮崎 文 (国立循環器病研究センター)

4:20 PM - 5:50 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

[II-S10-01] New 3D Mapping System

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

[II-S10-02] 食道にSOUNDSTARの挿入を行いアブレーションを施行した症例の検討

○吉田 修一朗¹, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 中村 香絵², 佐々木 昶², 藤野 光洋², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児

循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科)

[II-S10-03] How to Use Cryoablation for Children

○住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[II-S10-04] 遺伝性不整脈に対する高周波カテーテルアブレーション

○牛ノ濱 大也 (福岡市立こども病院 小児科 (循環器))

第2会場

シンポジウム

シンポジウム11

Interventionに必要な画像診断

座長:

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院)

石井 正浩 (北里大学)

9:20 AM - 11:15 AM 第2会場 (1F ペガサス B)

[II-S11-01] 128-slice Dual-Source CTを用いた超低被ばく心臓CT

○大山 伸雄¹, 藤井 隆成², 藤本 一途², 曾我 恭司³, 柿本 久子², 簗 義仁², 山崎 武士³, 富田 英² (1.昭和大学病院 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 3.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

[II-S11-02] Interventionにおける3D Rotational Angiographyの有用性

○石垣 瑞彦¹, 金 成海¹, 鬼頭 真知子¹, 松尾 久美代¹, 藤岡 泰生¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 坂本 喜三郎², 小野 安生¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-S11-03] Interventionに向けての心臓MRI検査の有用性

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

[II-S11-04] カテーテル治療における経食道心臓超音波検査の有用性

○曾我 恭司¹, 富田 英², 山崎 武士¹, 大山 伸雄³, 柿本 久子³, 藤井 隆成², 藤本 一途² (1.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 3.昭和大学医学部 小児科)

[II-S11-05] 小児例の経皮的心房中隔欠損閉鎖術における心腔内心エコー法の有効性と限界

○上田 秀明, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 康井 制洋 (神奈川県立こども医療

センター 循環器内科)

- [II-S11-06] (特別発言) 先天性あるいは後天性血管病変のカテーテル治療における心腔内エコーの有用性
 ○須田 憲治^{1,2}, 工藤 嘉公¹, 鎌山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三², 岸本 慎太郎¹, 家村 素史¹, 前野 泰樹¹
 (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

シンポジウム

シンポジウム12

症例から学ぶフォンタン循環病態：～フォンタン循環への選択からその破綻への対応～

座長:

大内 秀雄 (国立循環器病研究センター)

先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター)

2:40 PM - 4:40 PM 第2会場 (1F ペガサス B)

- [II-S12-01] Fontan手術の達成率を如何に高めるかー遠隔成績症例の検討した当院の段階的手術治療ー
 ○笠原 真悟, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

- [II-S12-02] 病態からみたFontan術後の至適管理法は？生活管理と新しい管理への取り組み
 ○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 築 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

- [II-S12-03] Fontan術後遠隔期の塞栓性合併症と出血性合併症に関する検討
 ○坂本 一郎¹, 大谷 規彰¹, 石川 司朗², 佐川 浩一², 牛ノ濱 大也², 中村 真², 兒玉 祥彦^{2,3}, 山村 健一郎³, 砂川 賢二¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.福岡市立こども病院, 3.九州大学病院 小児科)

- [II-S12-04] フォンタン術後遠隔期の心不全病態
 ○大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 佐々木 理¹, 羽山 陽介¹, 宮崎 文¹, 山田 修¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム13

Current Management and Treatment Result of PAH

座長:

佐地 勉 (東邦大学医療センター 小児科)

Rolf M. F. Berger (University Medical Center Groningen - Center for Congenital Heart Disease, Beatrix Children's Hospital, The Netherlands)

10:30 AM - 12:00 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

- [II-S13-01] Current Management and Treatment Result of PAH in China
 ○Gu Hong (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital Capital Medical University, China)

- [II-S13-02] Current Managements and Treatment Strategies for Pediatric Idiopathic and Heritable Pulmonary Arterial Hypertension in Japan
 ○高月 晋一, 池原 聡, 直井 和之, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院)

- [II-S13-03] Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension: A Worldwide View
 ○Rolf M.F. Berger (University Medical Center Groningen - Center for Congenital Heart Disease, Beatrix Children's Hospital, The Netherlands)

シンポジウム

シンポジウム14

成人先天性疾患に対するカテーテル治療

座長:

原 英彦 (東邦大学医療センター大橋病院)

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院)

2:40 PM - 4:35 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

- [II-S14-01] 成人先天性心疾患患者におけるCo-morbidity
 ○赤木 禎治¹, 中川 晃志¹, 高谷 陽一¹, 笠原 慎吾², 伊藤 浩¹, 佐野 俊二² (1.岡山大学病院 成人先天性心疾患センター, 2.岡山大学 心臓血管外科)

- [II-S14-02] 成人循環器内科施設における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の治療成績
 ○原 英彦¹, 高山 守正² (1.東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

- [II-S14-03] 成人先天性疾患に対するカテーテル治療 - 動静脈瘻 -
 ○杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

- [II-S14-05] Interventions in Adults with Congenital Heart Disease: The Melody Valve and Stenting of Coarctation of The Aorta
 ○Frank Fai Ing (Division of Pediatric Cardiology, Children's Hospital Los Angeles, USA)

- [II-S14-06] 成人動脈管開存の特徴とカテーテル治療におけ

る留意点

○藤本 一途 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[II-S14-07] 成人期のSingle Ventricle Physiology における Catheter Interventionの役割

○馬場 健児¹, 大月 審一¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 逢佑¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 麻酔・蘇生科)

Sat. Jul 18, 2015

第1会場

シンポジウム

シンポジウム15

児童生徒の心臓性突然死

座長:

太田 邦雄 (金沢大学)

吉永 正夫 (鹿児島医療センター)

8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

[III-S15-01] 日本の学校心臓検診のimpact

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

[III-S15-02] 児童生徒の心臓性突然死防止に向けて: 学校検診と救急蘇生の新たなエビデンス

○三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 澤田 博文¹, 太田 邦雄², 住友 直方² (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.日本小児循環器学会蘇生科学委員会)

[III-S15-03] 学校管理下心臓性突然死報告: AED普及後の状況

○鮎沢 衛, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 趙 麻未, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神保 詩乃, 神山 浩, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

[III-S15-04] 群馬県における児童生徒の心臓性突然死・ニアミス例の検討

○鍋木 浩太¹, 小林 富男^{1,2}, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎³, 関 満⁴, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 曾根 克彦^{4,5} (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県学校心臓検診判定委員会, 3.群馬大学医学部附属病院 小児科, 4.テンブル大学医学部 心臓血管研究センター, 5.こどもクリニックそね)

[III-S15-05] 学校における児童生徒の心臓性突然死を防ぐために-症例から学ぶ現場の評価点と問題点-

○平田 悠一郎^{1,2}, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 寺師 英子¹, 中島 康貴¹, 鶴池 清¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 原 寿郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 救命救急センター)

[III-S15-06] 学校教育における救急蘇生シミュレーション普及への取り組み

○林 拓也, 梅原 直 (神奈川県立こども医療センター 救急診療科)

シンポジウム

シンポジウム16

小児循環器領域と女性医師

座長:

市田 落子 (富山大学)

角 秀秋 (福岡市立こども病院)

10:05 AM - 12:05 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

[III-S16-01] 学術総会内での女性医師セッション、やめませんか?

○圓尾 文子¹, 大嶋 義博¹, 城戸 佐知子², 佐藤 有美², 雪本 千恵², 漁 恵子², 谷口 由記², 山本 真由子¹, 長谷川 智巳¹, 松久 弘典¹ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

[III-S16-02] 一人の女性小児心臓血管外科医として

○宮崎 隆子, 山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-S16-03] Let it go! とりたてて女性扱いせず、育ててくれた上司に感謝

○中川 直美, 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

[III-S16-04] 静岡県立こども病院における女性医師の現況

○満下 紀恵, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-S16-05] 小児循環器領域と女性医師

○清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[III-S16-06] 出産後も心臓血管外科研修を継続するための要件とは何か ~育児中に学位取得、心臓血管外科研修をして考えたこと~

○小林 純子¹, 樽井 俊¹, 藤井 泰宏¹, 小谷 恭弘¹, 川畑 拓也¹, 黒子 洋介¹, 吉積 功¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 王 英正², 佐野 俊二¹ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S16-07] 小児循環器医療を目指す女子医学生・若手女性医師になにができるか?

○岡崎 三枝子, 島田 俊亮, 山田 俊介, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学研究科医学部 小児科学講座)

第2会場

シンポジウム

シンポジウム17

PA/IVSの治療戦略 これからの小児科・外科のコラボレーション

座長:

矢崎 諭 (国立循環器病研究センター)

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター)

8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (1F ペガサス B)

[III-S17-01] PAIVSのカテーテル治療-Nykanen

Radiofrequency Wireの使用と今後の展望-

- 瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)
- [III-S17-02] PA/IVSにおけるRV to Coronary Fistulaeは段階的RV DecompressionによりRegressする
- 栄徳 隆裕¹, 大月 審¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)
- [III-S17-03] 二心室を目指す純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈狭窄はカテーテル治療で到達し得るか
- 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 福見 大地¹, 大森 大輔¹, 江見 美杉¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 山名 孝治², 野中 利通², 櫻井 寛久², 武田 紹¹ (1.JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.JCHO中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)
- [III-S17-04] PA/IVS新生児期カテーテル治療に対する遠隔期成績— 三尖弁輪/僧帽弁輪比率は2心室治療指標となりうるか?—
- 太田 教隆, Ming Chern Leong, 立石 篤史, Sivakumar Sivalingam, Marhisham Che Mood, Hasri Samion, Mazeni Alwi (マレーシア国立循環器病院 小児循環器センター)
- [III-S17-05] 当院におけるPA/IVS、Critical PSに対する治療戦略の変遷
- 日隈 智憲¹, 松尾 辰朗¹, 芳村 直樹¹, 仲岡 英幸², 伊吹 圭二郎², 小澤 綾佳², 廣野 恵², 市田 路子², 大嶋 義博³, 山口 真弘⁴ (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.明石医療センター 心臓血管外科)
- [III-S17-06] PA-IVSの外科治療成績の検討
- 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)
- [III-S17-07] Growth of Right-sided Heart Structures is an Important Predictor for Achieving Biventricular or 1+1/2 Ventricular Repair in Patients with PA/IVS
- 佐野 俊二¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 笠原 真悟¹, 小林 純子¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 大月 審², 吉積 功¹, 新井 禎彦¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科)

シンポジウム

シンポジウム18 (日本小児循環器学会 心筋生検研究会ジョイントセッション)

心筋炎診療の新展開

座長:

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

今中 (吉田) 恭子 (三重大学大学院)
佐地 勉 (東邦大学医療センター 小児科)
10:30 AM - 12:00 PM 第2会場 (1F ペガサス B)

- [III-S18-01] 小児心筋炎と成人心筋炎
- 今中 (吉田) 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)
- [III-S18-02] 小児期心筋炎の臨床像—全国調査報告
- 松裏 裕行¹, 安河内 聡², 佐地 勉^{1,2}, 市田 路子², 小川 俊一² (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.日本小児循環器学会)
- [III-S18-03] 小児心筋炎の症例呈示
- 武田 充人 (北海道大学大学院医学研究科 小児科)
- [III-S18-04] 小児心筋炎診断・治療の現況と課題
- 白石 公¹, 坂口 平馬¹, 津田 悦子¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科)
- [III-S18-05] 成人心筋炎の診断と慢性心筋炎—問題点は何か
- 猪又 孝元, 阿古 潤哉 (北里大学医学部 循環器内科学)
- [III-S18-06] 成人急性心筋炎治療の現況と問題
- 坂田 泰史 (大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム19

成人先天性心疾患の不整脈

座長:

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院)
篠 義仁 (昭和大学横浜市北部病院)
8:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (1F ペガサス C)

- [III-S19-01] Sudden Cardiac Death in Adults with Congenital Heart Disease
- Barbara JM Mulder (Academic Medical Center, The Netherlands)
- [III-S19-02] Impact of Oral Amiodarone on Adults with Complex Congenital Heart Disease
- 宮崎 文, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 根岸 潤, 羽山 陽介, 嶋 侑里子, 佐々木 理, 辻井 信之, 津田 悦子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- [III-S19-03] Role of CIED (Cardiac Implantable Electric Device)
- 篠 義仁 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)
- [III-S19-04] Surgical Treatment of Arrhythmia for

Adult Congenital Heart Disease

○松尾 浩三（千葉県循環器病センター 心臓血管外科）

[III-S19-05] Midterm Result of Arrhythmia Treatment in TCPC Conversion Patients

○新井 禎彦, 佐野 俊二, 笠原 真悟, 小谷 恭弘, 黒子 洋介, 藤井 泰宏（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

シンポジウム

シンポジウム20

小児循環器医の社会貢献

座長:

西島 信（総合病院鹿児島生協病院）

小川 俊一（日本医科大学）

10:30 AM - 12:00 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

[III-S20-01] 思春期前期の学童への「いのち」の始まりと終わりの授業

○西島 信（総合病院鹿児島生協病院 小児科）

[III-S20-02] 成人先天性心疾患患者に対する就労支援の取り組み

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造, 山内 俊史², 山口 洋平², 大藤 佳子², 鎌田 ゆきえ², 山本 英一², 石井 榮一²（1.愛媛大学医学部 附属病院小児総合医療センター 小児循環器部門, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

[III-S20-03] モンゴルにおける先天性心疾患に対するカテーテル治療

○羽根田 紀幸^{1,2}, 富田 英^{2,3}, 檜垣 高史^{2,4}, 片岡 功一^{2,5}, 田村 真通^{2,6}, 内山 敬達², 小澤 晃², 澤田 まどか², 山本 英一², 田原 昌博², 安田 謙二²（1.どれみクリニック 小児科小児循環器科, 2.NPO法人ハートセービングプロジェクト, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 4.愛媛大学大学院医学研究科 小児科学, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 6.秋田赤十字病院 小児科）

[III-S20-04] 学校心臓検診による社会貢献を考える

○泉田 直己（曙町クリニック）

[III-S20-05] 小児循環器疾患から始まる少子超高齢社会と大規模災害に対応した地域医療情報連携

○小山 耕太郎¹, 高橋 信¹, 早田 航¹, 松本 敦¹, 中野 智¹, 那須 友里恵¹, 千田 勝一¹, 猪飼 秋夫², 横田 暁史³, 柴田 紀正⁴, 仁平 隆昭⁴（1.岩手医科大学医学部 小児科, 2.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 3.岩手医科大学総合情報センター, 4.岩手医科大学災害時地域医療支援教育センター）

シンポジウム

シンポジウム1

Heterotaxy Syndrome治療の最前線

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

朴 仁三 (東京女子医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

I-S01-01~I-S01-08

所属正式名称: 坂本喜三郎(静岡県立こども病院)、朴仁三(東京女子医科大学)

[I-S01-01] Compass Lecture : Heterotaxy最前線

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

[I-S01-02] Heterotaxy Syndromeの胎児診断: 短期予後予測因子の検討

○三宅 啓¹, 黒崎 健一¹, 井門 浩美², 阿部 忠朗¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也⁴, 鍵崎 康治⁴, 市川 肇⁴, 吉松 淳³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 4.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[I-S01-03] Heterotaxy Syndromeにおける房室弁機能: 胎児期から術後遠隔期まで

○新居 正基 (静岡県立こども病院 循環器科)

[I-S01-04] 当院におけるHeterotaxy合併単心室症例のTAPVC治療成績

○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 野田 怜, 岩城 隆馬, 松島 峻介 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-S01-05] 機能的単心室右側相同新生児における狭窄性心外型総肺静脈還流異常に対する外科治療とカテーテル治療の比較 —Draining Vein Stentingは生存率を改善できるか—

○北野 正尚¹, 黒崎 健一¹, 矢崎 諭¹, 阿部 忠朗¹, 坂口 平馬¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

[I-S01-06] Right Atrial Isomerismにおける周術期合併症の包括的検討

○大崎 真樹¹, 三浦 慎也¹, 中野 諭¹, 榎木 大輔¹, 濱本 奈央¹, 小野 安生², 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-S01-07] Heterotaxy Syndromeに合併した敗血症の検討

○大下 裕法, 安田 和志, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

[I-S01-08] 成人の内臓錯位症候群患者の臨床像

○蘆田 温子, 稲井 慶, 森 浩輝, 狩野 実希, 小暮 智仁, 朝貝 省史, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-01] Compass Lecture : Heterotaxy最前線

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-02] Heterotaxy Syndromeの胎児診断：短期予後予測因子の検討○三宅 啓¹, 黒崎 健一¹, 井門 浩美², 阿部 忠朗¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也⁴, 鍵崎 康治⁴, 市川 肇⁴, 吉松 淳³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 4.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: Heterotaxy syndrome, fetal echocardiography, short term outcome

【背景】Heterotaxy syndrome(HS)において胎児超音波検査(FE)を用いた出生前診断は予後を改善しないとされる。一方HSの出生後所見での予後関連因子は広く知られている。【目的】FEによるHSの短期予後関連因子を検討すること。【対象・方法】2011年1月1日～2014年12月31日に当院にてHSと診断された胎児死亡も含めた新生児例のうち、FEを施行された19例。患者背景、FEによる生後診断所見の感度と特異度、FEによる予後関連因子について、診療録より後方視的に調査検討した。【結果】FEは中央値30週2日(範囲19週1日～37週6日)で施行、対象19例中生存出生17例、出生週数は38週6日(32週3日～41週2日)、出生体重は2652(2096～3936)g、男性12例。生後診断は左側相同(LI)6例、右側相同(RI)11例で、15例(88%)が機能的単心室。動脈管依存は8例(47%)で、新生児期手術介入は10例(59%)。観察期間は13ヶ月(0日～43ヶ月)で、死亡6例(35%)。FEによる生後診断所見の感度と特異度は、RI：感度91%、特異度100%、LI：85%、100%、右室流出路狭窄：100%、87%、中等度以上の房室弁逆流：50%、60%。右胸心、下大静脈欠損、心外肺静脈還流異常、肺静脈狭窄、共通房室弁、両大血管右室起始、左室流出路狭窄、完全房室ブロックは感度、特異度ともに100%であった。FE所見による予後推測では、RI、LI、右胸心、共通房室弁、両大血管右室起始、右室流出路狭窄、左室流出路狭窄、心外総肺静脈還流異常、中等度以上の房室弁逆流の有無は有意でなく、肺静脈狭窄、完全房室ブロックが有意な関連因子であった。【考察】HSの予後関連因子として知られるは、胎児診断でも有意な予後関連因子であった。房室弁逆流に関しては胎児診断の感度、特異度が低く、出生後の変化が考えられた。【結語】HSにおいてFEでの肺静脈狭窄、完全房室ブロックが予後関連因子であった。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-03] Heterotaxy Syndromeにおける房室弁機能：胎児期から術後遠隔期まで

○新居 正基 (静岡県立こども病院 循環器科)

Heterotaxy syndromeにおいて房室弁機能が重要な予後規定因子の一つであることは既によく知られている。一方において、同症候群の胎児診断率は年々向上しているが、胎児期に評価された房室弁機能と、出生後遠隔期での房室弁機能との関連について検討した報告は少ない。また、房室弁の解剖と弁機能の予後についての詳細な検討も少ない。2003年以降に静岡県立こども病院を受診したheterotaxy syndromeの症例において以下の2点を目的として検討を行った。①：胎児期の房室弁機能と出生後遠隔期の房室弁機能および予後との関連を明らかにする。②：三次元エコー等による詳細な房室弁解剖が評価できた症例において、遠隔期における房室弁機能との関係を明らかにする。結果を提示するとともに、考察を加えて報告する。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-04] 当院におけるHeterotaxy合併単心室症例のTAPVC治療成績

○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 野田 怜, 岩城 隆馬, 松島 峻介 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Heterotaxy syndrome, Single ventricle, Surgery

【背景】当院ではheterotaxy合併単心室のPVOを伴うTAPVCに対して2006年以降primary sutureless法を行ってきた。【目的】primary sutureless導入後のheterotaxy合併単心室の治療成績を検討すること。【方法】heterotaxy合併単心室におけるTAPVC修復を要した23例を対象とし、2005年以前を前期、2006年以降を後期として生存率を比較した。また後期症例の詳細な検討によりPVO発症の原因検索を行った。【結果】手術時年齢は中央値2.0か月(2日-8か月)、体重は中央値3.4kg(1.6-7.1kg)。術式は直接吻合8例、cut back 1例、sutureless 14例であった。平均観察期間は27±43か月で、生存率は1年目、3年目とも、前期、後期それぞれ14.3%, 72.3%であった。(p<0.01) PVOが死亡原因となったのは後期1例であった。Fontan到達は3例、待機中4例ですべて後期症例であった。PVOに対する再手術は5例に対して7回行い、内膜切除6回、右側のsutureless拡大を1例に行い、いずれも有効であった。後期症例でPVOを発症した肺静脈は左上1本、左下2本、右上2本、右下3本で、房室弁逆流、下行大動脈が椎体の腹側にあること、両側SVC、心尖と同側の肺静脈がPVOと関連していることが示唆された。【考察】後期で救命率は著明に改善した分、PVO再発も高率であるが再介入は有効であり、末梢肺静脈が閉塞する前に行うことが望ましいと考えられた。【結論】heterotaxy syndrome合併TAPVCに対するprimary sutureless法により治療成績改善が得られた。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-05] 機能的単心室右側相同新生児における狭窄性心外型総肺静脈還流異常に対する外科治療とカテーテル治療の比較—Draining Vein Stentingは生存率を改善できるか—○北野 正尚¹, 黒寄 健一¹, 矢崎 諭¹, 阿部 忠朗¹, 坂口 平馬¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

Keywords: right atrial isomerism, univentricular heart, total anomalous pulmonary venous connection

【背景】機能的単心室(fUVH)・狭窄性肺静脈狭窄(oTAPVC)を伴った右側相同(RAI)の新生児期oTAPVCの外科治療(SI)成績は不良である。当院では2007年以降に初回治療としてDraining Vein Stenting(DVS)を試みてきた。新生児期に施行したSIとDVSの違いに関して比較検討した。【方法】1990年から2013年の間にfUVH・oTAPVCのRAI患児49症例中oTAPVCに対して新生児期に治療介入した15例(男児11例, 中央値の在胎週数: 39週・出生体重: 2.8kg・初回治療日齢: 1, TAPVC型: supracardiac 7, infracardiac 6, mixed 2)をSI群とDVS群の2群に分類し、患者背景、治療後の経過、死亡原因などに関して2群間で比較した。【結果】SI群は11例、DVS群は4例。胎児診断の有無、性別、在胎週数、出生体重、TAPVC型、心血管奇形(全例CAVC, DORV)、術前のSpO₂・人工呼吸管理・蘇生処置の有無、初回治療日齢には差がなかった。初回治療後早期の死亡例はSI群が7/11、DVS群が0/4。死亡率に最も影響している要因として高侵襲によるcapillary leakage(DVS群は全例軽度以下、SI群では全例重度)および肺血管抵抗の不安定から生じた肺高血圧クレーゼまたは急激な高肺血流への移行が考えられた。DVS群の1例は3か月時に感染で死亡、残3例は両方向性Glenn(BDG)時にoTAPVCのSIを施行。BDG到達率はSI群が3/11、DVS群が3/4、Fontan到達率はSI群が2/11、DVS群が1/4、3年生存率はSI群が2/11、DVS群が2/4(1例はまだ1歳)と統計学的有意差はないが、DVS群の方が成績良好と判断される。両群ともFontan術後に1例ずつ蛋白漏出性胃腸症合併のため死亡。肺静脈狭窄は両群とも術後遠隔期の問題(合併率50%)であった。【結論】fUVH・oTAPVCを伴ったRAIにおいて、新生児期DVSは低侵襲なゆえに術後の死亡率を大幅に低下でき、結果としてBDG・TAPVC repairへ到達できる。Fontan手術の適応条件を厳格にすることで、遠隔成績が改善される

可能性があると考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-06] Right Atrial Isomerismにおける周術期合併症の包括的検討

○大崎 真樹¹, 三浦 慎也¹, 中野 諭¹, 櫛木 大輔¹, 濱本 奈央¹, 小野 安生², 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症候群, 合併症, 術後管理

【背景】Right atrial isomerism (無脾症候群) の治療成績は向上してきたが、腸回転異常や易感染性を有するため、実際の患者管理では諸合併症で難渋することが多い。しかしこれら合併症の全体像および経過に与える影響は不明である。【目的】無脾症候群周術期における諸合併症の問題を明らかにする。【方法】2011-14年に心臓手術後にICU入室した無脾症候群につき診療録・ICUチャートを後方視的に調査。ICU管理中の循環/呼吸/感染/消化管/神経の諸問題、滞在期間、予後について検討した。手術手技による合併症(神経麻痺や出血など)は除外した。【結果】4年間に無脾症候群36名に対し延べ70回手術介入を行った(同一入室中複数手術、E-CPRは除外)。体重6.9kg(2.5-34.4kg)、年齢1歳2ヶ月(1日-13歳5ヶ月)。主要手術内訳はPAB5例、BTS9例、PVO解除18例、BDG20例、TCPC15例(重複あり)。術後5例にECMO補助を行った。頻脈性不整脈を19例(27%)に認め、アミオダロン14例、ランジオロール2例、その他の薬剤を4例に使用、低体温を1例で併用した。感染症を7例(10%)、消化管穿孔を3例(4%)、脳出血/梗塞を2例(3%)で合併し、EDチューブ挿入を8例(11%)、CRRT/腹膜透析を4例(6%)で必要とした(重複あり)。全体では25例(36%)に何らかの合併症を認め、それらでは非併発群に比べICU滞在が長期化した(27日 vs 6日、 $p < 0.001$)。特にFontan到達前の手術では合併症を53例中23例(43%)に生じ、Fontan到達後の17例中2例(12%)に比較し有意に多かった($p < 0.05$)。周術期死亡は4名(6%)、全て合併症併発例であり死因は呼吸不全2、消化管穿孔1、循環不全1であった。【考察・結語】無脾症候群周術期、特にFontan到達前の介入では不整脈、消化管や感染などの諸問題を高率に合併しICU滞在が長期化した。死亡した4名中3名は心臓以外の原因で亡くなっていた。さらなる予後改善のためには循環器的な対応のみでなく集学的なアプローチが不可欠である。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-07] Heterotaxy Syndromeに合併した敗血症の検討

○大下 裕法, 安田 和志, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

Keywords: 無脾症, 敗血症, 肺炎球菌

【背景】heterotaxy、特に無脾症患者は肺炎球菌感染症に罹患しやすくしばしば重症化し致死的な経過をたどることが知られている。本邦では米国に大きく遅れて肺炎球菌ワクチンが定期接種化された。【目的】heterotaxyに合併した敗血症の臨床像を明らかにし、今後の対策について検討すること。【方法】当院においてheterotaxyと診断された患者41人を対象に、敗血症罹患の頻度、発症時年齢、原因菌、ワクチン接種歴、予後を後方視的に検討した。【結果】heterotaxy 41人のうち無脾症は27人、多脾症は14人で敗血症の罹患は6人7例、全員が無脾症患者であった。発症時の年齢は2ヵ月から5歳2ヵ月(中央値4歳9ヵ月)。原因菌は肺炎球菌6例、インフルエンザ菌1例。肺炎球菌の血清型を調査したのは3人4例で、19A(13価、23価ワクチン含有株)、10A(23価ワクチン含有株)、22F(23価ワクチン含有株)、1例は調査中だがワクチン株に含まれる血清型ではなかった。3人はいずれも7価ワクチンは接種していたが13価、23価ワクチンは未接種であった。6例は治療に反応し後遺症なく治癒したが、1例は敗血症性ショックによる低酸素性虚血性脳症、下肢壊疽となった。【結語】無脾症患者は敗血症罹患のリスクが高く、短時間で急速に悪化する例もある。肺炎球菌感染予防は現行のワクチン定期接種のみでは不十分であり、23価ワクチンも加えたワクチン接種計画を再検討する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第1会場)

[I-S01-08] 成人の内臓錯位症候群患者の臨床像

○蘆田 温子, 稲井 慶, 森 浩輝, 狩野 実希, 小暮 智仁, 朝貝 省史, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 内臓錯位症候群, 成人先天性心疾患, 多脾症・無脾症

【目的】近年、外科的手術方法の進歩からも内臓錯位症候群の長期生存症例が増加しており、当院でも成人に達する症例を経験する機会が増えている。そこで、成人に達した内臓錯位症候群のQOLや合併症を調査し、問題点について検討した。【方法】2014年1年間に当科を受診した20歳以上の内臓錯位症候群77例を対象に、年齢、心疾患診断名、既往手術、SpO₂、NYHA、就業・就学の有無、過去5年間の心不全入院の有無、不整脈の既往、ペースメーカー留置の有無、全身合併症などを検討した。【結果】無脾症26例、多脾症51例。男性31例。年齢中央値29歳(20-69歳)。手術未施行例が8例(10%)あった。手術既往例のうち、単心室修復は53例、二心室修復は16例(14例は多脾症)。単心室修復のうちFontan手術まで至っている例は44例(83%)、Glenn手術までが2例、shunt術のみが5例、その他が2例であった。SpO₂は、90%以上が49例(64%)、90%未満は17例(22%)、不明が11例あった。NYHAは、1度が30例(39%)、2度が33例(42%)、3度が10例(13%)。就業は50例(65%)、就学は5例(7%)であり、就業も就学もしていないのは17例(22%)、不明5例であった。10例(13%)は心不全入院の既往がみられた。不整脈は40例(52%)に認められた。ペースメーカー留置14例(18%)のうち13例は多脾症であった。また、成人期以降に重症感染症に罹患した症例が6例で、うち多脾症が5例であった。【結語】外科治療の進歩により確実に本症の成人例は増えており、今後も増加することが予想される。無脾症、多脾症の単心室修復では、Fontan循環の破たん、多脾症では不整脈、感染症などが大きな問題点である。

シンポジウム

シンポジウム2

新しいシミュレーション医学の小児循環器医療への応用

座長:

白石 公 (国立循環器病研究センター)

板谷 慶一 (京都府立医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

I-S02-01~I-S02-08

所属正式名称: 白石公(国立循環器病研究センター 小児循環器部)、板谷慶一(京都府立医科大学 心臓血管外科)

[I-S02-01] 血流可視化技術 (VFM) が切り開く新たな循環器画像診断

○本田 崇¹, 板谷 慶一^{2,3}, 宮崎 翔平³, 高梨 学¹, 峰尾 恵梨¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 岡 徳彦², 宮地 鑑^{2,3}, 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科, 3.北里大学医学部 血流解析学)

[I-S02-02] UT-Heartを用いた先天性心疾患手術例のマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎¹, 鷲尾 巧², 岡田 純一², 中川 真智子³, 渡邊 正宏³, 門岡 良昌³, 佐野 俊二⁴, 永井 良三⁵, 杉浦 清了², 久田 俊明² (1.東京大学大学院医学系研究科 内科学専攻 循環器内科学, 2.東京大学大学院 新領域創成科学研究科, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学)

[I-S02-03] In SilicoヒトiPS細胞由来心筋細胞の構築と不整脈研究への応用可能性

○芦原 貴司¹, 黒川 洵子², 諫田 泰成³, 関野 祐子³, 原口 亮⁴, 稲田 慎⁴, 中沢 一雄⁴, 堀江 稔¹ (1.滋賀医科大学 循環器内科・不整脈センター, 2.東京医科歯科大学難治疾患研究所 生体情報薬理学分野, 3.国立医薬品食品衛生研究所 薬理部, 4.国立循環器病研究センター)

[I-S02-04] 先天性疾患心臓の形状抽出と心臓レプリカを想定したマルチタッチブラウザ開発

○中沢 一雄¹, 井尻 敬², 小山 裕己³, 中島 一崇³, 五十嵐 健夫³, 稲田 慎¹, 原口 亮⁴, 奈良崎 大士⁵, 岩田 倫明⁶, 芦原 貴司⁷, 神崎 歩⁸, 黒寄 健一⁹, 坂口 平馬⁹, 市川 肇¹⁰, 白石 公⁹ (1.国立循環器病研究センター 研究情報基盤管理室, 2.立命館大学情報理工学部, 3.東京大学大学院 情報理工学研究科, 4.国立循環器病研究センター 情報統括部, 5.国立循環器病研究センター 医療情報部, 6.国立循環器病研究センター 研究開発基盤センター, 7.滋賀医科大学 循環器内科不整脈センター, 8.国立循環器病研究センター 放射線部, 9.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 10.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[I-S02-05] コンピューターシミュレーションによる血行動態上至適形状に基づいた肺動脈形成術

○宮地 鑑^{1,2}, 宮崎 翔平², 板谷 慶一^{1,2}, 岡 徳彦¹, 中村 祐希¹, 吉井 剛¹, 松永 慶廉¹ (1.北里大学医学部 心臓血管外科, 2.北里大学医学部 血流解析学講座)

[I-S02-06] 先天性心疾患に伴う大血管構築異常の形態シミュレーション: 心エコー画像を用いた3次元コンピューターグラフィックスの作成

○黒寄 健一¹, 原口 亮², 岩田 倫明³, 中沢 一雄⁴, 神崎 歩⁵, 白石 公⁶ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器集中治療室, 2.国立循環器病研究センター 情報統括部, 3.国立循環器病研究センター 研究開発基盤センター, 4.国立循環器病研究センター 研究所, 5.国立循環器病研究センター 放射線部, 6.国立循環器病研究センター 小児循環器部)

[I-S02-07] 複雑心奇形の外科手術における心臓シミュレーター (3Dレプリカ) の有用性

○長田 信洋¹, 西岡 雅彦¹, 淵上 泰¹, 赤繁 徹¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋島 泰典², 差波 新² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

[I-S02-08] パーソナル3Dプリンターを用いて患者データから作製した実体/中空心臓立体模型

○片岡 功一^{1,2}, 河田 政明³, 佐藤 智幸², 横溝 亜希子², 岡 健介², 松原 大輔², 古井 貞浩², 安済 達也², 南 孝臣², 宮原 義典³, 竹内 護¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-01] 血流可視化技術 (VFM) が切り開く新たな循環器画像診断

○本田 崇¹, 板谷 慶一^{2,3}, 宮崎 翔平³, 高梨 学¹, 峰尾 恵梨¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 岡 徳彦², 宮地 鑑^{2,3}, 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科, 3.北里大学医学部 血流解析学)

Keywords: Vector Flow Mapping, Energy loss, 血流解析

【背景】Vector Flow Mapping (VFM)エコーは、ドプラ法とスペックルトラッキング法の技術を応用した新技術で、血流可視化を可能にし、さらに血流効率を示すと考えられてきたEnergy loss(EL)の算出を可能にした。本研究ではVFMエコーを用いて先天性心疾患の心室内血流や大動脈血流の解析を行い、血流可視化およびEL算出という新たな観点から先天性心疾患の血行動態を解析した。【方法】心室中隔欠損症(VSD)の22乳児例、単心室患者6例、ファロー四徴症5例を対象とした。Prosound F75 (日立Alokaメディカル)を用いて、心室内血流と大動脈血流の血流解析を行った。【結果】VSDでは、手術前の拡張期のELが高値を示し、さらに拡張期のELは肺動脈圧と有意相関を示した($r=0.6569$)。肺高血圧症例を除く16症例では、ELは肺体血流比と有意な相関を示した($r=0.6337$)。心室内ELは血流効率と容量負荷に規定されることが示唆された。また、正常心では心室内で大きな渦流が形成されるが、左心系単心室(三尖弁閉鎖)患者では心室内に小さな複数の渦流が観察され、その周囲で高いELが観察された。さらに、正常心では心室内の大きな渦流は収縮期に慣性力として作用すると考えられているが、右心系単心室患者では渦流は拡張末期に消滅し、慣性力として渦流が機能していないことが示された。このように単心室循環は、心室内血流の観点からも非効率であることが示唆された。さらにファロー四徴症の拡張した大動脈では、血流パターンが乱流となりさらに高いELが観察され、左心室への後負荷となっている可能性が示された。【結語】VFMエコーにより血流が視覚的に明示されるようになり、さらにEL計測はエネルギー効率や心負荷の新たな定量評価指標として期待できる。先天性心疾患の血行動態解析におけるVFMエコーの臨床応用のために、さらなる今後の症例の蓄積が望まれる。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-02] UT-Heartを用いた先天性心疾患手術例のマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎¹, 鷲尾 巧², 岡田 純一², 中川 真智子³, 渡邊 正宏³, 門岡 良昌³, 佐野 俊二⁴, 永井 良三⁵, 杉浦 清了², 久田 俊明² (1.東京大学大学院医学系研究科 内科学専攻 循環器内科学, 2.東京大学大学院 新領域創成科学研究科, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学)

Keywords: スーパーコンピューター, 先天性心疾患, 個別心臓シミュレーション

【背景】心臓シミュレータUT-Heartの開発は東京大学新領域創成科学研究科で計算科学(久田)と医学(杉浦)の学融合により2001年から始まった。UT-Heartは、分子・細胞から出発し、刺激伝導系・興奮収縮連関・冠循環等も実装し、血液流体と心筋や弁組織などの相互作用を含め、最先端の計算科学でスーパーコンピューターを用いて正面から計算した、マルチフィジックス(力学・電気生理・生化学)、マルチスケール(分子~循環系)の心臓シミュレータである。我々はUT-Heartによる患者の個別心臓シミュレーションを用いて、最適医療の個別予測に取り組んでいる。【目的と方法】UT-Heartを用い、先天性心疾患の手術例3例(両大血管右室起始症2例、修正大血管転位症1例)につき術前・術後状態を作成し、実際の術前・術後状態と比較し検討した。具体的には術前の血行動態を十分再現した上で、コンピューター内で術前モデルに対し手術し、術後状態を計算し、実際の術後と比較した。施行されなかった術式も検討した。【結果と考察】血流・血圧・肺体血流量・心筋や弁の運動・血液酸素飽和度・血液のミキシングを計算し可視化した。各部位の血液酸素飽和度や血圧は実測値とよい一致を示した。術式の比較では、術後の心係数や心室圧のみならず心臓のATP消費量など直接的なエネルギー指標も計算でき、術後状態の定量的・定性的な比較を実現した。複雑な先天性心疾患の術式決定に際しては、限られた報告に加え、通説や術者の経験に依存することが多い。個別心臓シミュレーションにより、治

療方針検討のための指標を提供でき、患者の予後改善のみならず、経験の少ない医師への教育効果をもたらすことが期待される。【結論】UT-Heartを用いて先天性心疾患の個別心臓シミュレーションと術後の予測を行った。UT-Heartは治療方針決定や医師の専門教育に活用できると思われる。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-03] In SilicoヒトiPS細胞由来心筋細胞の構築と不整脈研究への応用可能性

○芦原 貴司¹, 黒川 洵子², 諫田 泰成³, 関野 祐子³, 原口 亮⁴, 稲田 慎⁴, 中沢 一雄⁴, 堀江 稔¹ (1.滋賀医科大学 循環器内科・不整脈センター, 2.東京医科歯科大学難治疾患研究所 生体情報薬理学分野, 3.国立医薬品食品衛生研究所 薬理部, 4.国立循環器病研究センター)

Keywords: in silico, iPS細胞, 遺伝性不整脈

【背景】ヒトiPS細胞由来心筋細胞 (hiPSC-CM) とそれによって構成された心筋細胞シートは、遺伝性不整脈の機序の解明や、抗不整脈薬の効果判定や安全性評価に活用できることから、倫理面ならびに安全性重視の観点からも、小児循環器分野への応用が期待されている。しかし、体細胞由来のhiPSC-CMがオリジナルの心筋細胞と同じとは限らない。実際、hiPSC-CMには胎生期のような興奮自動能があり、通常より活動電位持続時間が長く、活動電位波高が低く、静止膜電位の浅いことが指摘されている。本研究ではコンピュータシミュレーション (in silico) でhiPSC-CMシートにおける不整脈動態と薬効を調べることで、hiPSC-CMシートの応用可能性を検討した。【方法】まず、ヒト心室細胞 (hCM) の数学モデルをもとに、hiPSC-CMの特徴を備えた数学モデルを作製した。次に、hiPSC-CMの心筋細胞シートを構築し、興奮伝播速度やスパイラルリエントリーの動態ならびにIKr遮断の影響をhCMシートと比較した。【結果】(1) In silico hiPSC-CMは上述の実験的観察における4つの特徴を備えていた。(2) In silico hiPSC-CMシートでの興奮伝播速度は約5 cm/sと遅く、hCMシートでの興奮伝播速度の約1/10であった。(3) 両シートのスパイラルリエントリー動態は大きく異なり、hCMシートの興奮頻度は約5Hzと実心臓に近かったのに対して、hiPSC-CMシートの興奮頻度は約0.9Hzと極めて低かった。(4) これらのin silico結果は、過去のhiPSC-CMシートでの実験結果に矛盾しない。(5) IKr遮断によりスパイラルリエントリーの巡回周期は、hCMシートで延長したが、hiPSC-CMシートでは短縮した。【結論】hCMとhiPSC-CMのin silico心筋細胞シートにおけるスパイラルリエントリーの動態と薬効は異なっていた。hiPSC-CMシートを臨床応用するには何らかの組織学的な改変が必要と考えられるが、in silicoがその溝を埋められる可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-04] 先天性疾患心臓の形状抽出と心臓レプリカを想定したマルチタッチブラウザ開発

○中沢 一雄¹, 井尻 敬², 小山 裕己³, 中島 一崇³, 五十嵐 健夫³, 稲田 慎¹, 原口 亮⁴, 奈良崎 大士⁵, 岩田 倫明⁶, 芦原 貴司⁷, 神崎 歩⁸, 黒崎 健一⁹, 坂口 平馬⁹, 市川 肇¹⁰, 白石 公⁹ (1.国立循環器病研究センター研究所 研究情報基盤管理室, 2.立命館大学情報理工学部, 3.東京大学大学院 情報理工学研究所, 4.国立循環器病研究センター 情報統括部, 5.国立循環器病研究センター 医療情報部, 6.国立循環器病研究センター 研究開発基盤センター, 7.滋賀医科大学 循環器内科不整脈センター, 8.国立循環器病研究センター 放射線部, 9.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 10.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 先天性心疾患, 心臓レプリカ, シミュレーション

【背景】先天性心疾患には非常に多くの種類があり、個体差も大きく、その治療には複雑な形態的構造と血行動態を併せて考える必要がある。先天性心疾患のような心臓の構造に多様な異常を持つ疾患の場合、患者個別の心

臓において三次元的な構造を正確に理解することは特に重要である。【目的】先天性心疾患分野における診療支援を目指し、心臓の形状抽出技術と軟性心臓レプリカを想定したタブレットコンピュータによる心臓レプリカブラウザの研究開発を行う。【方法・結果】先天性疾患を持つ患者さんの造影CT画像より画像領域分割し、疾患を持つ心臓の三次元形状モデルを生成した。造影CT画像において、心室や心房内腔は造影剤の効果により明瞭な境界を持っており、単純な閾値法や領域拡張法で容易に分割できる。一方、心筋領域は、隣接する筋領域との境界が曖昧で自動分割が困難であるため、輪郭線制約を用いた領域分割法を適用した。つまり、血管領域・心室領域・心房領域は閾値法で分割し、心筋領域は輪郭線制約に基づく手法で分割した。得られた分割結果を統合することで、精度の高い心臓三次元モデルを得た。さらに、ブラウザではコンピュータグラフィクス技術を用いて心臓の三次元オブジェクトの描画と弾性体シミュレーションが実行される。ユーザはマルチタッチインタラクションを通して心臓オブジェクトの一部を変形させるなどの操作を行いながら、その構造を効果的に理解することができる。【考察・結論】実物に近い硬度と感触を備え、細かい部分まで患者個別に軟性心臓レプリカを再現できるメリットは大きい。費用や作製時間において課題がある。心臓レプリカの短所を補完できるような、インタラクティブな心臓の閲覧を可能とする診療支援ツールの開発が求められている。一般の臨床医にでも直ぐに役立つシミュレーション技術の開発を目指している。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-05] コンピューターシミュレーションによる血行動態上至適形状に基づいた肺動脈形成術

○宮地 鑑^{1,2}, 宮崎 翔平², 板谷 慶一^{1,2}, 岡 徳彦¹, 中村 祐希¹, 吉井 剛¹, 松永 慶廉¹ (1.北里大学医学部 心臓血管外科, 2.北里大学医学部 血流解析学講座)

Keywords: コンピューターシミュレーション, 肺動脈形成術, 至適形状

【目的】Williams症候群などに合併する複雑な肺動脈狭窄に対する形成術は補填するパッチの形状作製が難しく、狭窄の完全解除が困難である。術前にコンピュータ血流シミュレーション(CFD)上で最も理想的な肺動脈形態を構築し、いわば設計図通りに肺動脈形成術を行う新しい手術戦略を世界に先駆けて導入、その有用性を検討した。【対象と方法】症例は10ヶ月、体重7.0kgの女児。診断はWilliams症候群、VSD、肺動脈弁上狭窄、両側末梢肺動脈狭窄で、術前心カテーテル検査では右室圧はほぼ左室圧と等圧であった。術前3D CTから肺動脈形状を作成、この形状に対して、CFD評価を行いコンピュータ上で、wall shear stressとエネルギー損失の最も小さい理想的な肺動脈血管形状を作製した。術前形状と作製された理想的形状を比較し、2つの形状を三次元的に重ねあわせて最適な切開位置を特定、両者の血管形状の差から正確なパッチを設計・作製した。【手術】人工心肺、心停止下にVSDを閉鎖後、肺動脈弁上の狭窄部で切断、左右肺動脈狭窄部を術前に設計した形状・サイズにトリミングした8mm ePTFE人工血管パッチで形成、近位側主肺動脈は3つのsinusを切開して規定の形状・サイズにトリミングした自己心膜パッチで形成した。【結果】術後右室圧は心エコー上20-30mmHgであった。術後の3D-CTより肺動脈形状を作成、wall shear stressとエネルギー損失を計算した。エネルギー損失は、術前が70.4mWに対して、設計図上では10.0mW、術後は7.2mWであった。術後wall shear stressも術前より大きく低下して設計図とほぼ同等以下で、血行動態的に理想的な肺動脈形態が実現できた。【結論】CFDに基づいた肺動脈形成術は、従来の外科医の経験と勘による手術と異なり、誰でも容易に理想的な肺動脈を構築することができる極めて有効な手術戦略である。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-06] 先天性心疾患に伴う大血管構築異常の形態シミュレーション：心エコー画像を用いた3次元コン

ピューターグラフィックスの作成

○黒崎 健一¹, 原口 亮², 岩田 倫明³, 中沢 一雄⁴, 神崎 歩⁵, 白石 公⁶ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器集中治療室, 2.国立循環器病研究センター 情報統括部, 3.国立循環器病研究センター 研究開発基盤センター, 4.国立循環器病研究センター 研究所, 5.国立循環器病研究センター 放射線部, 6.国立循環器病研究センター 小児循環器部)

Keywords: 心エコー, コンピュータグラフィックス, 先天性心疾患

【目的】当施設では新生児先天性心疾患の形態診断は全例心エコーで行っている。3次元エコーにより心内の立体構築は可能になったが、左心低形成症候群や大動脈縮窄/離断、大血管転位など大血管構築異常の立体構築はできない。また心エコー検査者が持つ3次元イメージの表現方法がなく、外科医を含む診療チームでの3次元イメージ共有は困難である。我々は心エコー画像から3次元コンピュータグラフィックス(3DCG)を作成するためのシステム開発を進めてきた。現在の到達点を報告する。【方法】3DCG作成システムは、左画面に水平断面を連続的に記録した心エコー動画を、右画面に心血管モデルとエコービーム平面を表示する。心エコー動画を参照しながらテンプレートモデルをマウス操作で編集して心血管モデルを構築する。血管は位置、径、狭窄の表現、追加、削除、切断、接続が可能である。また心室中隔欠損を作成し、位置や大きさ調整が可能である。血管モデルと心腔モデルが近づくと自動的に滑らかになるように接続され、接続部心腔モデルが変形する。同時期に心エコー検査および胸部造影CT検査を施行した大血管構築異常を伴う先天性心疾患の乳児5例(左心低形成症候群、大血管転位、総動脈幹、大動脈縮窄、両側肺動脈絞扼術後)を対象とし、上記の方法で作成した大血管構築異常の3DCGと立体構築した3DCT画像を比較検討した。【結果】3DCGは3DCTに比して概ね正確な大血管立体構造を表現していた。精細さでは劣っていたが、血管の狭窄や途絶の有無は正確に把握できた。水平方向の相互位置関係は正確であるが、上下方向は心エコー検査者の錯覚によると思われる差異がみられた。【結語】本システムの3DCGによる形態シミュレーションは、精細さや上下方向の位置決定に改善が必要であるが、非侵襲的にベッドサイドで構築することができ、チーム医療だけでなく教育訓練にも有用である。症例を蓄積して臨床実用を目指している。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-07] 複雑心奇形の外科手術における心臓シミュレーター(3Dレプリカ)の有用性

○長田 信洋¹, 西岡 雅彦¹, 淵上 泰¹, 赤繁 徹¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋島 泰典², 差波 新² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: 心臓シミュレーター, 複雑心奇形, 心内修復術

【目的】近年、CT画像データをもとに心臓レプリカ(心臓シミュレーター)の作製が可能となった。解剖学的修正大血管位置異常症という極めて稀な症例の心臓シミュレーターを提示し、その内部構造の再現性を実際の手術ビデオを交えつつ供覧し、外科手術におけるその有用性を検証する。【症例】20歳女性。先行手術なし。【心内構造】心形態はDORV、VSD、PS、PLSVC、Dextrocardia。解剖学的特徴は肺動脈へ繋がる右室流出路が大動脈の右後方に位置し、右冠動脈と房室間溝に挟まれて存在することである。【術前心カテ検査】SVC9/6(6)mmHg、RA11/7(6)、IVC9/7(7)、RV92/11、MPA20/8(12)、LPAw(6)、LV104/15、Ao88/59(72)、Qp/Qs=1.07、PAI=338、LVEDV=101%、LVEF68%、RVEDV=66.4%、RVEF59%、SaO2=95%、【手術術式】体外循環心停止下に右室前壁切開を行い、パッチにて心内通路(LV-Ao)を作成。右室流出路切開は右室前壁切開とは別に房室間溝にそって行い、右室流出路再建はTransannular Gore-Tex patchを用いた。肺動脈弁は前後二尖弁で、右室流出路切開の際に前尖を弁輪部から遊離縁手前まで切開し、弁輪拡大部に三角形の自己心膜パッチを当てて前尖弁葉を拡大した。弁下部の構造は特殊な形をしており(心臓シミュレーターで詳しく説

明)、筋切除を行った後、前尖弁輪部はTransannular patchに縫着した。肺動脈弁輪径は17mmから22mmに拡大され、肺動脈弁機能も温存された。【術後心カテ検査】SVC12/11(10)mmHg、RA12/11(10)、IVC13/12(10)、RV35/11、MPA21/9(15)、RPA22/9(15)、LPA21/10(15)、LPAw(10)、LV105/15、Ao90/61(72)、LVEDV81%N、LVEF72%、RVEDV57%N、RVEF55%、【手術評価】右室狭小型でリスクも高かったが、心内通路の容積が最小限に抑えられ、かつ肺動脈弁機能も温存できていた。【結語】心臓シミュレーターは心内構造を実物大で立体的に確認できるため、正確な外科手術を行う上で極めて有用なツールである。

(Thu. Jul 16, 2015 10:35 AM - 12:05 PM 第1会場)

[I-S02-08] パーソナル3Dプリンターを用いて患者データから作製した実体/中空心臓立体模型

○片岡 功一^{1,2}, 河田 政明³, 佐藤 智幸², 横溝 亜希子², 岡 健介², 松原 大輔², 古井 貞浩², 安済 達也², 南 孝臣², 宮原 義典³, 竹内 護¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 3Dプリンター, 心臓立体模型, シミュレーション

【背景と目的】近年、精巧な心臓立体模型が市販され、手術シミュレーションや教育に利用されている。また3Dプリンターが普及し、脳神経外科や整形外科領域では患者データを用いた立体模型が作製され、診療に活用されている。パーソナル3Dプリンターを用いて患者データから作製した心臓立体模型の小児循環器診療における有用性を検討する。【方法】OsiriX (Pixmeo社)を用いてCT画像のDICOMデータをSTL形式(3Dプリンター用フォーマット)に変換し、3DプリンターUP Plus (TierTime Technology社)で造形した。作製した模型は(1)ABS樹脂製実体模型(白色単色), (2)ABS樹脂製実体模型(パーツごとに色分け), (3)シリコン製中空模型の3種類。(3)は(1)にシリコンを塗布後、ABS樹脂を溶解させて作製した。(2)は造形を外部業者に委託したが、(1)(3)は全工程を自施設で行った。(3)を用いてシネアングロ装置AXIOM Artis dBC (SIEMENS社)で透視下の視認性を確認した。【結果】DORV, CAVV, TGAの患者データから(1)(2)(3)(着色シリコン), ASDの患者データから(3)(透明シリコン)を作製した。作製時間/費用は(1)12~24時間/5000円, (2)2~3週間/2~3万円, (3)2~3週間/1~2万円。(1)(2)は実体模型で心腔内構造の情報は限られたが、大血管や気管支の位置関係把握は容易で有用であった。またカテーテルアブレーションのイメージングにも有用と考えられた。(3)は血管壁厚を正確には再現できなかったが、X線透視下、特に浸水下での視認性に優れ、ASD模型でAmplatzer閉鎖栓留置/回収をシミュレーションできた。透明シリコンは外側からカテーテルや閉鎖栓を確認でき、シミュレーターとして特に優れていた。【考察と結論】心腔内構造や血管壁厚の再現性に課題はあるが、各模型とも形態把握に有用で、特に中空模型はカテーテル操作のシミュレーターとして優れていた。今後、患者/家族への説明や医学教育などへの活用も期待される。

シンポジウム

シンポジウム3

未熟児動脈管開存症の治療

座長:

与田 仁志 (東邦大学医療センター大森病院)

金子 幸裕 (国立成育医療研究センター病院)

Thu. Jul 16, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

I-S03-01~I-S03-05

所属正式名称: 与田仁志(東邦大学医療センター大森病院 新生児科)、金子幸裕(国立成育医療研究センター病院 心臓血管外科)

[I-S03-01] 根拠と総意に基づく未熟児動脈管開存症ガイドライン(J-PreP)作成による現状と今後への展望

○豊島 勝昭 (神奈川県立こども医療センター 新生児科)

[I-S03-02] 外科的治療に踏み切る判断とその決定権

○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 酒井 善正² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)

[I-S03-03] 未熟児動脈管開存症の内科的治療の問題点

○林 知宏, 横田 恵理子, 鷲尾 真美, 松尾 康司, 荻野 佳代, 渡部 晋一, 脇 研白, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

[I-S03-04] 低出生体重児に対する動脈管結紮術の方法と問題点

○小林 城太郎 (日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[I-S03-05] (Up Date講演) グリベンクラミドによるラット未熟仔動脈管の閉鎖

○門間 和夫, 石井 徹子, 中西 敏雄, 羽山 恵美子, 豊島 勝昭 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[I-S03-01] 根拠と総意に基づく未熟児動脈管開存症ガイドライン(J-PreP)作成による現状と今後への展望

○豊島 勝昭 (神奈川県立こども医療センター 新生児科)

Keywords: PDA, indomethacin, guideline

2006年に施行した未熟児動脈管開存症(pPDA)の全国アンケートで診療の施設間差異を確認した。治療の標準化と改善を目指して、41施設66名の多職種メンバーで構成するプロジェクトチームを2007年に結成し、世界標準のEBM手法に基づいて「根拠と総意に基づくpPDA治療ガイドライン」：J-PreP (Japanese Preterm PDA)ガイドラインを2009年に公開した。

J-PrePガイドラインはシクロオキシゲナーゼ(COX)阻害薬の投与方法などの質の高い科学的根拠が多い治療法については施設間差異を減らし、根拠が少ない治療について臨床・基礎研究の活性化のきっかけになった。

2011年にスタートした40施設共同研究である「周産期医療の質と安全の向上のための研究(INTACT)」プロジェクトでは極低出生体重児の診療に関する全国データベース分析からpPDAの診療に改善の余地があるNICUにおいて、ガイドライン作成者が施設訪問し、J-PrePガイドラインの推奨や科学的根拠を医師・看護師の多くのNICUスタッフに直接解説した上で、各NICUの状況に合わせたpPDA診療の改善行動計画の立案と実行を支援するワークショップを開催している。J-PrePガイドラインの臨床現場での活用方法や有効性を多施設協働で検討している。

J-PrePやINTACTで、pPDA診療の向上への課題が明らかになった。根拠が乏しく、施設間で差異が大きい心エコー評価法について全国30施設共同のPLASE研究を2015年からスタートする。COX阻害薬や外科治療の適応決定に関与するpPDAの重症度評価法の標準化と向上を期待する。PLASE研究で診断の標準化をした上で、有害事象が少なからずあるインドメタシンに替わりうる新しい薬物療法を、本邦の基礎研究の成果を基にしたトランスレーショナルスタディや多施設共同臨床研究で探求していきたい。

(Thu. Jul 16, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[I-S03-02] 外科的治療に踏み切る判断とその決定権

○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 酒井 善正² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管開存症, 動脈管結紮術, 未熟児

【はじめに】未熟児動脈管はインダシンによる内科治療が第一選択とされている。しかし、内科治療が効奏せず、外科治療に踏み切らなくてはならない場合もある。このとき、外科治療にふみきる判断基準は施設間の差異がある。そこで、当院において外科治療をおこなった症例を後方視的に検討し、外科治療に踏み切る場合の判断について考察した。【対象】2005年1月から2014年12月までの10年間に当院NICUに入院した極低出生体重児452例のうち動脈管結紮術を施行した34例。【結果】手術例の平均出生体重は779g (320~1348g)、平均在胎週数は25週6日(36週1日~22週2日)、手術時日齢は平均26日(2~65日)、平均手術時体重は862g(338~1421g)であった。手術に踏み切った理由は、ミルクの増量や水分負荷ができないためとされたのが8例、呼吸器条件が下げられないのが3例、循環不全が14例、腎障害が8例、体重増加不良が1例であった。手術時の平均クレアチニン値は1.3mg/dl(2.9~0.2mg/dl)であり、平均心胸郭比は56% (74~39%)であった。手術例の短期予後は、死亡2例(500g, 390g、二例とも術後20日以上経過)、生存32例。生存例中、明らかな神経学的後遺症を5例、神経学的後遺症が疑わしいのを10例にみとめた。【考察】外科治療の予後は32/34(94%)と十分に許容できるレベルであった。これらの事を考慮し、児の病態を考慮しながら、必要時には外科治療に踏みきってもよいと思われた。【結語】手術の決定権は新生児科医にゆだねられており、心臓超音波検査ばかりでなく、臨床症状に基づいて選択されていると思われた。本年、手術治療についての循環動態指標を考えるためにPLASE研究が

スタートする。この研究により、未熟児動脈管開存症の評価法の標準化がされることが期待される。

(Thu. Jul 16, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[I-S03-03] 未熟児動脈管開存症の内科的治療の問題点

○林 知宏, 横田 恵理子, 鷲尾 真美, 松尾 康司, 荻野 佳代, 渡部 晋一, 脇 研白, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 動脈管開存症, 未熟児, 内科的治療

【背景】未熟児動脈管開存症 (p-PDA) におけるインドメタシン (INDO) 投与は、効果が確実ではなく、再開通も問題となる。【目的】INDO抵抗性のp-PDAについて検討し、内科的治療の問題点について検討する。【対象・方法】2007年9月～2014年9月までの7年間に当院NICUで管理を行った超低出生体重児264例。INDO抵抗例は再開通、あるいはINDO投与で日齢7までに閉鎖しなかった57例 (21.5%) とした。NEC既往の1例を除く全例でINDO投与した。INDO投与にも関わらず1.体血流低下、2.肺出血、3.CLDでsteroidを要する、あるいはLPA血流面積拡張期/収縮期0.4以上の場合は手術適応とした。内科的管理群 (ID群、24例)、手術群 (SL群、33例) に分けてINDO投与状況、挿管期間、HOT導入率、合併症、退院時転帰などの比較検討を行った。【結果】(ID群、SL群) でINDO投与回数 (1～14 (中央値6)、3～24 (中央値8))、INDO総投与量 (mg/kg) (0.2～2.4(中央値1.2)、0.4～4.8(中央値1.2))、挿管期間(日) (46.3±23.6、64.4±24.8) p=0.06、HOT導入 (4例 (16%)、11例(33%))、PVL・NEC・消化管穿孔 (0例、9例)、死亡例 (0例、3例)。再開通後にINDO投与3回以内で閉鎖が得られたのはID群の6例(15%)。ID群の16例 (67%)、SL群の28例 (85%) でPDAの縮小・拡大を繰り返し、INDO投与が4回以上であった。【考察】INDO抵抗性のp-PDAではINDOによるPDA閉鎖率は低い一方で、縮小・拡大を繰り返す例が多く、投与回数が多い傾向にあった。上記の手術適応基準を満たさない場合は、副作用に留意しながらINDO投与でPDAと共存しながら経過観察が可能と考える。一方でSL群ではID群よりもHOT導入率や合併症率が高く、再開通後のINDO投与で一旦PDA縮小が得られても、再拡大した場合は早期の手術が望ましいかもしれない。至適タイミングについては更なる検討が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[I-S03-04] 低出生体重児に対する動脈管結紮術の方法と問題点

○小林 城太郎 (日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 超低出生体重児, 動脈管化依存症, 外科手術

近年、低体重出生児の出生頻度は増加しつつあり、動脈管開存症の合併が効率に見られるためその治療法は重要である。動脈管開存にはインダシン投与などの保存的治療法が存在するがその効果は不確実であり、閉鎖・再開通を繰り返す症例も多い。体格が小さいため現状ではカテーテルインターベンションによる動脈管閉鎖は不可能である。動脈管の外科的手技による閉鎖は効果が確実であるが、予備力の低い低体重児には侵襲が大きいと考えられており、手術適応決定を逡巡するうちに循環不全に陥る症例もしばしば経験される。低侵襲外科手術というと胸腔鏡下手術が想起されるところだが、低出生体重児においては分離肺換気が困難で、胸腔内のスペースも小さいため手術器具の大きさを考えると現実的でない。我々は特に予備力の低いと思われる体重1kg未満の超低出生体重児に合併した動脈管開存症に対する直視下動脈管閉鎖手技の改良、低侵襲化に取り組んでいる。その手術手技に際しては年長児や正常体重新生児に対する手技とは相当の差異がある。我々は動脈管に最短距離でアプローチできる肩甲骨後方にクリップアプライヤーが通過できる最少の皮膚切開を置き、肺の圧排も最小限にして直視下に動脈管を剥離、クリッピングしている。この方法によって肋間筋以外の骨格筋をほとんど切断せず、術中の呼吸循環の変動も少なく短い麻酔時間で手術を遂行できるようになったと考えている。今回当施設での手術の実例を提示し、手術成績を供覧に付するとともに、さらなる低侵襲化のために解決すべき問題点について考察

したい。

(Thu. Jul 16, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[I-S03-05] (Up Date講演) グリベンクラミドによるラット未熟仔動脈管の閉鎖

○門間 和夫, 石井 徹子, 中西 敏雄, 羽山 恵美子, 豊島 勝昭 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 動脈管, 未熟児動脈管開存症, グリベンクラミド

[背景]インドメサシンで未熟児動脈管(PDA)が閉じない場合の次の薬として、グリベンクラミドが有望である。グリベンクラミドは糖尿病薬で、K(ATP)チャンネルを閉鎖し、in-vitro 実験で兎胎仔動脈管片を収縮する。その臨床常用量は新生児糖尿病の乳児で1mg/kgである。ラットの妊娠期間は21.5日で、19日目の胎仔は体重が21日目の胎仔の半分で、非常に未熟である。[目的]未熟児PDAの薬物治療のモデルとして、成熟及び未熟ラット胎仔、新生仔の動脈管をグリベンクラミドで収縮、閉鎖する実験を行った。[方法]妊娠Wistarラット、19日目(未熟仔)と21日目(成熟仔)を用い、親の麻酔開腹下の子宮内の胎仔にグリベンクラミド0.1、1、10、100 mg/kg (0.05ml DMSO 溶解)を腹腔内に注射して閉腹後麻酔解除し、1、2、4、8時間後に全身急速凍結し、凍結ミクロトーム、実態顕微鏡を用いて動脈管内径を計測した。インドメサシンとグリベンクラミド併用の動脈管収縮を21日胎仔で調べた。[結果]グリベンクラミドは未熟仔、成熟仔で投与量依存性にほぼ同じ程度の動脈管収縮を生じた。収縮は投与後1、2、4時間で強く、8時間後には軽快した。注射後1時間の収縮は1mg/kgで軽度、10mg/kgで中度、100mg/kgで高度(ほとんど閉鎖)であった。グリベンクラミド1mg/kgをインドメサシンに併用すると、インドメサシン(0.1 mg/kg)の軽度の収縮が中度になり、インドメサシン(1, 10 mg/kg)で中度の収縮が高度になった。[結論]実験的にインドメサシンの動脈管収縮が成熟仔で強く未熟仔で弱いのと異なり、グリベンクラミドは成熟仔と未熟仔で投与量依存性に同じ程度の収縮を生じた。臨床量1mg/kg単独では胎仔動脈管収縮は軽度であるが、インドメサシンと併用すると中度ないし高度の収縮を生じた。臨床的にもインドメサシンを用いて効果不十分の場合にグリベンクラミドを追加使用すべきであろう。

シンポジウム

シンポジウム4

先天性心疾患の発生と幹細胞医学

座長:

南沢 享 (東京慈恵会医科大学)

山岸 敬幸 (慶應義塾大学)

Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場 (1F ペガサス C)

I-S04-01~I-S04-06

所属正式名称: 南沢享(東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)、山岸敬幸(慶應義塾大学医学部 小児科)

[I-S04-01] 心臓血管形態形成に関与するシグナル伝達系の分子機構

○中川 修 (国立循環器病研究センター研究所 分子生理部)

[I-S04-02] Single Cell cDNAと次世代シーケンサーを用いた心筋前駆細胞特異的 표면マーカーの同定

○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊², 大藪 恵一², 八代 健太¹ (1.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

[I-S04-03] 幹細胞を用いた心疾患研究

○川口 奈奈子¹, 羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

[I-S04-04] 疾患特異的iPS細胞による新たな先天性心疾患モデルの作成

○小林 純子¹, 吉田 賢司², 樽井 俊¹, 永井 祐介³, 笠原 真悟¹, 成瀬 恵治³, 伊藤 浩², 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 システム生理学, 4.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

[I-S04-05] 動脈管分化の分子メカニズム

○横山 詩子¹, 矢内 千春¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[I-S04-06] 特別発言

○新岡 俊治 (Nationwide Children's Hospital / Department of Cardiothoracic Surgery, Ohio State University, USA)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場)

[I-S04-01] 心臓血管形態形成に関与するシグナル伝達系の分子機構

○中川 修 (国立循環器病研究センター研究所 分子生理部)

Keywords: 心血管形態形成, シグナル伝達, 内皮細胞

心血管系の発生・形態形成は胎児発育に必須の初期ステップであり、心血管奇形は出生児約100人に1人発症する最も多い先天奇形である。心血管発生は多様な細胞情報伝達系・遺伝子発現調節機構によって制御されており、多くの転写因子やシグナル伝達因子の変異や機能異常がヒト心血管奇形の原因となる。

私たちは以前より、Notch情報伝達系の下流転写調節因子であるHairy-related transcription factorファミリー (Hrt/Hey/Hesr/Herp/CHF) の心血管系における意義を検討してきた。Hrt1/Hey1とHrt2/Hey2は発生期の心血管形態形成において相補的かつ重要な機能を有することが報告されていたが、最近私たちは、conditional KOマウスを用いた検討により内皮細胞におけるHrtファミリーの機能が血管発生に必須であることを見いだした。一方、TGFβスーパーファミリーの一員であるBone morphogenetic protein 9 (BMP9) /BMP10はALK1受容体コンプレックスの活性化により内皮細胞の分化と血管形態形成に働くことが知られ、Notch情報伝達系と協同してHrt/Heyなどの血管系シグナル伝達因子の発現レベルを調節することも報告されている。最近私たちは、ALK1受容体の活性化によって発現制御を受ける新しい血管内皮遺伝子Tmem100を同定し、Tmem100欠損マウスがALK1受容体欠損マウスと同様の重篤な血管形成異常により胎生致死となることを見いだした。また、Tmem100欠損マウスにおいて心臓房室管の内皮間葉細胞分化 (EndMT) が著しく抑制され、心内膜内皮のNFATc1転写因子核移行障害が認められることより、内皮細胞におけるカルシウムイオンシグナリング異常の存在が示唆された。

今回これらの研究結果について報告し、心血管系の発生・分化と形態形成を制御するシグナル伝達機構について考察したい。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場)

[I-S04-02] Single Cell cDNAと次世代シーケンサーを用いた心筋前駆細胞特異的表面マーカーの同定○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊², 大藪 恵一², 八代 健太¹ (1.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 心筋前駆細胞, ES細胞, CRISPR/Cas9

(背景)

心臓の初期発生において、側板中胚葉から心筋系への運命決定のタイミングやメカニズム、心筋前駆細胞の細胞生物学的特徴には未だ不明な点が多い。その理由の一つとして心筋前駆細胞特異的表面マーカーが存在しないことが挙げられる。もしそれが同定されれば、心筋前駆細胞のみを識別・単離することでより詳細な解析を行う事が可能になるとともに、心不全患者に対しiPS細胞由来の心筋前駆細胞を用いた細胞移植治療への応用も視野に入る。

(方法と結果)

我々はまず、マウス7.5日胚の心臓前駆領域を顕微鏡下で剥離したのち酵素処理し、得られた単一細胞からsingle cell cDNAライブラリーを作成した。この中で転写因子 *Tbx5* と *Nkx2.5* を発現している心筋前駆細胞のcDNAを選択し、次世代シーケンサーを用いて網羅的発現プロファイルを取得、心筋前駆細胞で発現が上昇している細胞表面蛋白 *CSA11* (仮称) を同定した。マウス初期胚のWhole mount in situ hybridizationと免疫組織染色にて *CSA11* は心臓前駆領域に発現しており、マウスES細胞からの心筋分化誘導系においても、自己拍動開始直前に一過性の発現ピークを認めた。さらにfluorescence activated cell sorting (FACS) を用いて心筋分化途上のマウスES細胞から *CSA11* 陽性細胞を収集した所、高率に心筋細胞へと分化する事を確認した。次にCRISPR/Cas9システ

ムを用いてCSA11とそのファミリー蛋白のダブルノックアウト(DKO) ES細胞、さらにDKOマウス胚を作成した所、心筋細胞分化が著しく抑制されており、CSA11は心筋分化において重要な役割を果たしている事が明らかになった。また、ヒトES/iPS細胞を用いた心筋分化誘導系においてもCSA11は発現しており、ヒト心筋前駆細胞をFACSで単離して培養できる事が明らかとなった。

(結論)

CSA11は心筋細胞分化に重要な役割を果たすとともに、マウスおよびヒトにおいて、心筋前駆細胞表面マーカーとして利用できる。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場)

[I-S04-03] 幹細胞を用いた心疾患研究

○川口 奈奈子¹, 羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

Keywords: 幹細胞, iPS, 心疾患モデル

幹細胞には、胚性幹細胞(ES細胞)と組織幹細胞がある。胚性幹細胞は、胚盤胞から取り出した細胞で、三胚葉に分化可能なので、理論上全ての組織の細胞になることが可能である。iPS細胞作製の成功により、成体の組織由来の細胞から、胚性幹細胞と同様の性質をもつ細胞を作製することが可能となった。このような多分化能の特徴を生かして、iPS細胞由来分化細胞は、再生医療ならびに、疾患の表現系モデルとして創薬研究に用いられてきている。一方、成体の様々な器官において、組織幹細胞が存在することが報告され、分化細胞の補充を行っている可能性が指摘された。心臓においても、様々な幹細胞のマーカーを発現する細胞の存在が報告された。一部の心臓幹細胞(GATA4高発現細胞)は、パラクラインに心筋細胞の寿命を促進する効果を有することを我々は報告し、心臓幹細胞を心筋の機能保持に用いる、新たな用途の可能性を示した。心疾患研究をさらに発展させるためには、iPS細胞から分化誘導させた心筋の作製が現在最も有効な手法である。我々は、先天性心疾患患者や健常者より提供された4000株以上のB細胞株のライブラリーを保有しており、B細胞株からiPS細胞を作製することに成功した。さらに胚様体(embryonic body: EB)を経て心筋分化誘導を試みたところ、得られた心筋細胞塊の拍動の有無、強弱は、心筋塊によって異なった。病態モデルの確立のためには、iPS細胞から効率のよい心筋細胞へ分化が重要であり、その条件検討を実施した。これまでにEB形成条件がその後の心筋細胞への分化に大きく関与することが判明した。効率的な分化条件の検討を進めており、機能解析が可能な心筋モデルを確立しつつある。我々が保有する疾患B細胞株ライブラリーも活用して、再生医療、創薬研究に有用な心疾患モデル系を作製したい。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場)

[I-S04-04] 疾患特異的iPS細胞による新たな先天性心疾患モデルの作成

○小林 純子¹, 吉田 賢司², 樽井 俊¹, 永井 祐介³, 笠原 真悟¹, 成瀬 恵治³, 伊藤 浩², 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 システム生理学, 4.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 疾患特異的iPS細胞, 先天性心疾患, 疾患モデル

【背景と目的】疾患特異的iPS細胞はin vitroの疾患モデルとして病態解明や創薬への利用が期待される。心疾患由来のiPS細胞は主に単一遺伝子変異が原因の遺伝性不整脈や心筋症から樹立され、原因不明で心臓形態異常を伴う先天性心疾患からは樹立されなかった。そこで先天性心疾患患者から樹立した疾患特異的iPS細胞が疾患モデルとして有用か検討した。【方法】左心低形成症候群(HLHS)患者組織より疾患特異的iPS細胞を樹立し心筋分化誘導を行い、遺伝子発現やヒストン修飾の変化、心臓特異的プロモーター活性の解析を行った。【結果】HLHS由

来iPS細胞は心筋分化誘導過程で、二心室 (BV) 心由来コントロールに比較し一次心臓領域形成に必須なNKX2-5、HAND1、HAND2、左室流入路と流出路形成、房室管形成、弁形成に重要なNOTCH1、HEY1、HEY2、TBX2の発現上昇が著明に抑制されていた。NKX2-5、HAND1、NOTCH1変異は認めなかった。HLHS由来iPS細胞と心臓前駆細胞はBV由来細胞に比較しSRE、TNNT2、NPPAのプロモーター活性が著明に低下しており、NKX2-5、HAND1、NOTCH1の導入によりプロモーター活性は回復した。またHLHS-iPS由来心筋細胞はBV由来に比較しH3K4me2 とacH3の低下、H3K27me3の上昇を認めた。以上より、HLHSの病態発生にはNKX2-5、HAND1、NOTCH1が必須でありNKX2-5のヒストン修飾の異常も関与している可能性が示唆された。【結語】単一遺伝子変異による疾患のみならず、遺伝子発現の低下やエピジェネティック制御の異常など多数の因子が複雑に関与すると考えられる先天性心疾患の病態解明にも、疾患特異的iPS細胞は有用である可能性がある。疾患特異的iPS細胞には、複数種の細胞が関与する器官異常の病態解明に対応できるかという課題やエピジェネティックメモリーの問題もあるが、動物モデルの作成が困難であった先天性心疾患の病態解明に、疾患特異的iPS細胞は新たな疾患モデルとして有用である可能性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場)

[I-S04-05] 動脈管分化の分子メカニズム

○横山 詩子¹, 矢内 千春¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管, プロスタグランジンE, 分化

動脈管の閉鎖には、血管収縮による機能的閉鎖と、内膜肥厚形成を特徴とする血管壁のリモデリングによる解剖学的閉鎖の2つの過程が必要である。我々は特に動脈管のリモデリングに関与する分子機構に焦点を当てて研究を行い、プロスタグランジンEがヒアルロン酸を介する内膜肥厚形成や血管弾性線維形成に関与することで、出生後の閉鎖に貢献することを示した。本シンポジウムでは、プロスタグランジンEとその受容体EP4の新たな動脈管での役割を中心に、動脈管の機能に関する分子機序の最新のデータを紹介したい。動脈管では平滑筋層と内膜肥厚部にEP4が高発現する。EP4アゴニストで刺激したラット動脈管平滑筋細胞でマイクロアレイを行ったところ、fibulin-1の発現が著明に増加していた。定量PCRでもEP4アゴニスト刺激により、約500倍のfibulin-1の発現増加が認められた(n=10、p<0.01)。ヒト動脈管でも、免疫染色の結果fibulin-1の内膜肥厚部位での高発現が認められた。EP4アゴニストによるfibulin-1の増加は、Protein kinase A(PKA)阻害薬H-89や、phospholipase C(PLC)阻害薬D609で抑制された。EP4アゴニスト刺激ではラット動脈管平滑筋細胞の遊走が促進されたが、fibulin-1-siRNAにより抑制された(0.6-fold、n=6、p<0.01)。fibulin-1は、多様な細胞外基質と結合し、細胞の遊走、弾性板の分解を促進することが報告されていることより、PGE2-EP4シグナルは、fibulin-1を介して動脈管内膜肥厚の形成に関与していることが示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 10:30 AM 第3会場)

[I-S04-06] 特別発言

○新岡 俊治 (Nationwide Children's Hospital / Department of Cardiothoracic Surgery, Ohio State University, USA)

シンポジウム

シンポジウム5

小児心不全の治療

座長:

石川 司朗 (福岡市立こども病院)

村上 智明 (千葉県こども病院)

コメンテーター:

Shelley Deanne Miyamoto (University of Colorado Denver Children's Hospital Colorado, USA)

Thu. Jul 16, 2015 10:40 AM - 12:10 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

I-S05-01~I-S05-05

所属正式名称: 石川司朗(福岡市立こども病院 小児科(循環器)), 村上智明(千葉県こども病院 循環器内科)

[I-S05-01] State of Art: Beta-receptor in Pediatric Heart Failure

○Shelley Deanne Miyamoto (University of Colorado Denver Children's Hospital Colorado, USA)

[I-S05-02] 心不全に対するβ遮断薬療法; 量と種類 (成人を含む)

○増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

[I-S05-03] 小児および先天性心疾患の心不全におけるβ遮断薬療法

○脇 研自, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 横田 恵里子, 鷲尾 真実, 上田 和利, 松尾 康司, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

[I-S05-04] 乳幼児期の左脚ブロックを伴う心室非同期に対する心臓再同期療法

○坂口 平馬¹, 羽山 陽介¹, 宮崎 文¹, 佐々木 理¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康司², 市川 肇², 大内 秀雄¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

(Thu. Jul 16, 2015 10:40 AM - 12:10 PM 第3会場)

[I-S05-01] State of Art: Beta-receptor in Pediatric Heart Failure

○Shelley Deanne Miyamoto (University of Colorado Denver Children's Hospital Colorado, USA)

Although the pathophysiology and treatment of adult heart failure (HF) are well studied, HF in children remains poorly understood. In adults, adrenergic receptor (AR)-mediated adaptation plays a central role in cardiac abnormalities in HF, and these patients respond well to β -blocker (BB) therapy. However, in children with HF, there is a growing body of literature suggesting a lack of efficacy of adult HF therapies. Due to these unanticipated differences in response to therapy and the paucity of data regarding the molecular adaptation of the paediatric heart, we investigated the molecular characteristics of HF in children. Explanted hearts from adults and children with idiopathic dilated cardiomyopathy and non-failing controls were used in the study. Our results show that the molecular characteristics of pediatric HF are strikingly different from their adult counterparts. There are differences in β 1- and β 2-AR expression, up-regulation of connexin43, phosphatase expression and in the phosphorylation of phospholamban. More recently we have discovered gender-based differences in β -AR expression patterns in pediatric HF. There is a different adaptation of β -AR and adrenergic signaling pathways in children with HF compared with adults. Our results begin to address the disparities in cardiovascular research specific to children and suggest that age-related differences in adaptation could influence the response to therapy. These findings could lead to a paradigm shift in the contemporary approach to and management of children with HF.

(Thu. Jul 16, 2015 10:40 AM - 12:10 PM 第3会場)

[I-S05-02] 心不全に対する β 遮断薬療法；量と種類（成人を含む）

○増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 心不全, β 遮断薬, 小児

【背景】慢性心不全に対する β 遮断薬は、成人では無症候の段階からの使用が推奨される標準治療だが、我が国では使用率が低い (underuse)、使用量が少ない (underdose) 問題点の他、多くのclinical question (CQ) が残されている。一方、小児では、使用の有用性を示唆する質の高い科学的根拠は多くなく、その使用は手探りである。【CQ1、種類】どの種類の β 遮断薬を用いるべきか？現在、我が国で心不全に適応があるのはカルベジロール、ビソプロロールの二剤である。これらは脂溶性の薬剤であり、好ましいとされる。小児でもあてはまるか？【CQ2、投与対象】Underuseが問題点の一つだが、 β 遮断薬が使われていない患者の多くは、低血圧や徐脈性不整脈などを合併した、 β 遮断薬を使用しにくい対象であると考えられる。心予備の乏しい小児ではどのような対象に投与したら効果が期待できるか？【CQ3、投与量】日本人では欧米と同等の投与量を忍容し難いという民族差もある。血中濃度の個人差も大きい。多ければ多いほどよいのか、何をメルクマールに増量すればよいのか？少し悪いときに、だから増やすのか、減らすのか、変えないのか？急性増悪したときに、やめる、やめない、減量する？【CQ4、開始・継続】急性心不全回復期のいつの時点から β 遮断薬を開始すべきか、併用療法はいかにすべきか？心不全が急性増悪した際に β 遮断薬を中止すると予後が悪いことが報告されているが、どう考えるか？小児でもあてはまるか？【方向性】本検討では、成人で積み重ねられた科学的根拠と、小児におけるbest available evidenceを吟味し、わかっていること、わからないことを見定め、臨床使用におけるさじ加減についても考察を加えたい。小児では殊に、これらのCQに答えるための科学的根拠は十分でなく、本討論が今後の質の高い科学的根拠のたたき台となれば幸いである。

(Thu. Jul 16, 2015 10:40 AM - 12:10 PM 第3会場)

[I-S05-03] 小児および先天性心疾患の心不全におけるβ遮断薬療法

○脇 研自, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 横田 恵里子, 鷲尾 真実, 上田 和利, 松尾 康司, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫
(倉敷中央病院 小児科)

Keywords: β遮断薬, 心不全, 小児

【背景】小児および先天性心疾患の心不全に対するβ遮断薬(βB)の有効性についての十分なデータはない。【目的】当院におけるβB療法の現状とその有効性について検討する。【対象】2000年5月～2015年2月までに抗心不全療法としてβB投与を行った心不全患者50例(男:女=27:23)。投与開始時年齢は0.2～57.2歳(中央値6.5歳)。基礎疾患により先天性心疾患(単心室17例、2心室12例)をA群(29例)、拡張型心筋症をB群(13例)、その他(川崎病後等)をC群(8例)に分けた。使用したβBはカルベジロール46例、ビソプロロール4例。【方法】(1)心不全の指標として心拍数(HR)、心胸郭比(CTR)、心房利尿ペプチド(BNP)、体心室駆出率(EF)についてβ遮断薬投与開始前後で比較検討した。(2)基礎疾患(A,B,C群)、開始時年齢(2歳未満vs2歳以上)、開始時EF(30%未満vs30%以上)について心事故(死亡または心移植)発生率をLog-rank検定を用いて比較検討。さらにA群では単心室(SV群)と2心室(BV群)について比較検討した。【結果】開始量(mg/kg/day)は0.001～0.146mg(中央値0.038)、最大量0.002～0.598(中央値0.102)。(1)HR(bpm): 111±27.2, 95.3±22.7($p<0.0001$), CTR(%): 63.4±7.9, 59.8±7.4($p<0.005$), logBNP(pg/mL): 2.52±0.61, 2.11±0.86($p<0.01$), EF(%): 35.6±13.7, 43.6±19.8($p<0.005$)と改善がみられた。(2)心事故発生率は開始時EF<30%で有意($p<0.05$)に高く、A群に比しB,C群で高い傾向に($p=0.136$)、開始時年齢($p=0.456$)、SV群・BV群($p=0.393$)で有意差はなかった。【結論】小児および成人先天性心疾患の心不全治療においてβB療法により心不全指標の改善がみられた。しかし有効性は基礎心疾患により異なる可能性がある。また開始時EF30%未満はその有効性が低いと考えられた。極少量から投与することで比較的安全に使用できた。

(Thu. Jul 16, 2015 10:40 AM - 12:10 PM 第3会場)

[I-S05-04] 乳幼児期の左脚ブロックを伴う心室非同期に対する心臓再同期療法

○坂口 平馬¹, 羽山 陽介¹, 宮崎 文¹, 佐々木 理¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康司², 市川 肇², 大内 秀雄¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 心臓再同期療法, 乳幼児, 先天性左脚ブロック

【背景】近年、乳幼児期の左脚ブロック(LBBB)を呈する重症心不全に対して心臓再同期療法(CRT)が著効する報告が散見される。心不全の重症度に比してそのsuper responsibilityからその機序は単純に心筋疾患とは考え難い。【目的】乳幼児期に心不全を呈したCRT candidateの臨床像からその機序、適応および効果を検討した。【方法】対象は乳幼児期より心不全を呈し、当院でCRTを施行した6例。CRT前後のfunctional status、心電図所見、3Dエコー所見を比較した。また、乳児期のLBBBの原因検索として家族の同意の得られた症例では患児および母の抗SS-A抗体価を測定した。【結果】心不全の発症は中央値3.0(range 2-20)ヶ月で、血行動態の改善の後、中央値5.0(2-133)ヶ月でCRT植え込みを行った。1例は当初、両親が侵襲的な治療を希望されず10年の慢性心不全治療の後にCRT植え込みに至った。全例LBBBパターンの心電図を呈し平均QRS幅は146±23から105±14($p<0.01$)に短縮、mRoss classificationは3.7±0.5から1.2±0.4($p<0.01$)と劇的に改善した。3Dエコーでのsystolic dyssynchrony indexは16.9±3.3から5.7±3.0($p=0.002$)と有意に改善した。Dyssynchronyの機序はRoss-Konno術後のsurgical LBBBが1例、心筋症が1例、2例で母体抗SS-A抗体に起因すると思われる先天性LBBBと考えられた。残りの2例は原因不明の先天性LBBBであった。【考察】dyssynchronyの機序が伝導障害に伴う二次性であれば、右室pacing起因性心筋症と同様にCRTが第一選択となり得る。よってdyssynchronyの機序を究明することは重要な課題と思われる。【結論】CRTは乳幼児においても様々な機序のLBBB、LV mechanical

dyssynchronyを伴う心不全に対して、非常に有効な治療選択肢である。胎生期の抗SS-A抗体暴露は左脚伝導障害からdyssynchronyへ進展する可能性が示唆された。

シンポジウム

シンポジウム6

心筋症の分子メカニズムと治療法

座長:

市田 落子 (富山大学)

小垣 滋豊 (大阪大学大学院)

Jeffrey Allen Towbin (Le Bonheur Children's Hospital, St. Jude Children's Research Hospital- and University of Tennessee Health Sciences Center, USA)

Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 3:50 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

I-S06-01~I-S06-05

所属正式名称: 市田落子(富山大学医学部 小児科)、小垣滋豊(大阪大学大学院医学系研究科 小児科)、Jeffrey Allen Towbin(Le Bonheur Children's Hospital, St. Jude Children's Research Hospital, and University of Tennessee Health Sciences Center, USA)

[I-S06-01] Genetic and Mechanistic Final Common Pathways of Cardiomyopathies

○Jeffrey Allen Towbin (Le Bonheur Children's Hospital, St. Jude Children's Research Hospital- and University of Tennessee Health Sciences Center, USA)

[I-S06-02] 肥大型心筋症の発症機序

○木村 彰方 (東京医科歯科大学難治疾患研究所 分子病態分野)

[I-S06-03] 小児期心筋症に対する再生治療の現状と課題

○小垣 滋豊¹, 澤 芳樹² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-S06-04] 小児心筋症におけるミトコンドリア形態異常と機能障害

○武田 充人 (北海道大学大学院医学研究科 小児科)

[I-S06-05] 閉塞性肥大型心筋症に対する積極的外科治療の成績

○高梨 秀一郎 (榊原記念病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 3:50 PM 第3会場)

[I-S06-01] Genetic and Mechanistic Final Common Pathways of Cardiomyopathies

○Jeffrey Allen Towbin (Le Bonheur Children's Hospital, St. Jude Children's Research Hospital- and University of Tennessee Health Sciences Center, USA)

BACKGROUND: Cardiomyopathies are heterogeneous primary heart muscle disorders that primarily present with predominantly systolic dysfunction or diastolic dysfunction with or without arrhythmias. These cardiomyopathies include dilated cardiomyopathy (DCM), hypertrophic cardiomyopathy (HCM), restrictive cardiomyopathy (RCM), LV noncompaction (LVNC), and arrhythmogenic cardiomyopathy (AVC). The genetic and mechanistic causes of the phenotype has been the focus of intense study over the past 25 years. Here, an approach successfully used for gene and mechanistic identification will be discussed and the findings revealed.

FINDINGS: We used the concept that a "final common pathway" in which a consistent group of interacting proteins that, when disturbed, leads to a consistent phenotype. The primary defect can occur via a disease-causing mutation that directly disrupts the function of a primary key protein in the pathway directly or in a gene encoding a binding partner protein that, due to its mutant protein, has abnormal or no binding to its key partners leading to disturbance of the pathway. This approach has successfully identified mutant genes and, using animal and cellular models, mechanisms for all of the cardiomyopathies and arrhythmia disorders, many syndromes, connective tissue disorders and congenital heart diseases. Here, the genetic and mechanistic basis of cardiomyopathies and overlapping cardiomyopathy/arrhythmia disorders will be described.

CONCLUSIONS: The "final common pathway" hypothesis provides insight into the causes of the cardiomyopathic phenotype and could provide insight into severity, progression, and therapeutic options.

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 3:50 PM 第3会場)

[I-S06-02] 肥大型心筋症の発症機序

○木村 彰方 (東京医科歯科大学難治疾患研究所 分子病態分野)

Keywords: 肥大型心筋症, 遺伝子変異, 病態形成

肥大型心筋症 (HCM) は、明らかな誘因なしに心室筋の肥大と拡張障害を来す疾患であるが、患者の多くに常染色体性優性遺伝形式に合致する家族歴が認められることから、遺伝子変異が原因であるとされ、多発家系の連鎖解析や候補遺伝子アプローチによって、1990年の心筋βミオシン重鎖遺伝子の発見以来、多数の原因遺伝子ならびに病因変異が明らかになっている。我々は主に成人患者を対象とした原因遺伝子探索と同定された病因変異による機能異常の解析を行っているが、家族歴 (HCMや突然死) が明らかな患者 (家族例) の約半数、家族歴がない (もしくは不明な) 孤発例の約15%に病因となる遺伝子変異が見出される。また、家族例の3%程度は複数の原因遺伝子に変異を有する重複変異例である。病因変異の多くは心筋ミオシン重鎖、ミオシン結合タンパク C、トロポニンなどのサルコメア収縮要素遺伝子に検出されるが、Z帯構成要素遺伝子やI帯構成要素遺伝子に検出される例もあり、HCMの病因は多種多様である。病因変異がもたらす機能異常の観点から言えば、HCMにおける病因機能異常は、(1)筋収縮のカルシウム感受性亢進、(2)サルコメア硬度異常、(3)代謝ストレス反応異常などに分類されると考えられる。最近我々は心筋症関連67遺伝子についての網羅的変異検出システムを立ち上

げ、これを用いて小児HCM例の遺伝子解析を行っているが、成人例の場合と異なり、小児例では家族歴の有無によらず70~80%に変異が見出されることや孤発例には新生変異が多いことなどが明らかになっている。本シンポジウムではHCMの病因変異に関する最近の研究状況を紹介します。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 3:50 PM 第3会場)

[I-S06-03] 小児期心筋症に対する再生治療の現状と課題

○小垣 滋豊¹, 澤 芳樹² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 心筋症, 心不全, 再生治療

日本においても、重症心不全小児に対する補助人工心臓や心臓移植による医療がようやく現実のものとなったが、ドナー不足の問題は深刻であり、合併症など多くの課題に直面しているのも事実である。一方、自己の細胞を利用して臓器機能不全を治療する再生型治療の研究が盛んに行われ、心機能不全に対しても基礎研究とともに臨床応用への試みもなされている。成人の虚血性心筋症に対して、海外において様々な自己細胞（間葉系幹細胞など）を用いた臨床試験が行われたが、未だ確立したものはなく見直しの段階である。日本で開発された、成人の重症拡張型心筋症に対する自己筋芽細胞シート移植療法は、一定の心機能回復効果を示した。しかし、その機序はパラクライン効果によると考えられnon-responderが存在し課題が残る。小児の重症心不全に対する自己筋芽細胞シート移植も臨床試験が開始されたが、未だ解析ができる症例数は行われていない。シート化する細胞源として、ヒトiPS細胞由来心筋細胞様細胞シートが注目され、動物実験において一定の効果が証明されているものの臨床応用にはいくつかの関門が残されている。ほかに、内在する心筋前駆細胞を用いた心筋再生、心筋線維芽細胞から直接リプログラミングによる心筋細胞再生、脂肪組織由来多系統前駆細胞を用いた心筋再生の研究も進行中である。現在までの再生研究の成果は、不全心筋の心機能のある程度回復するに留まっており、臓器としての心筋再生（左心室の再生、右心室の再生）には遠い。小児循環器領域において、心筋疾患としての心筋症のみならず、先天性心疾患の心室そのものを心筋症（不全心筋）と捉えることが必要な場合もあり、心筋再生医療のニーズは高い。今後、心臓発生のメカニズムに関する基礎的理解がさらに深まり、これまで蓄積された知識と技術と融合して、真に有用な再生医療の臨床応用が達成される日がくることが期待される。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 3:50 PM 第3会場)

[I-S06-04] 小児心筋症におけるミトコンドリア形態異常と機能障害

○武田 充人 (北海道大学大学院医学研究科 小児科)

Keywords: 心筋症, ミトコンドリア, 呼吸鎖酵素活性

心筋症の進行のメカニズムの一つに心筋細胞の過剰なATP需要とATP供給源であるミトコンドリアの恒常性の破綻が想定されている。心筋症患者において心筋超微形態像におけるミトコンドリア増生や腫脹、心筋生化学検査における呼吸鎖酵素活性の低下はミトコンドリア恒常性の破綻を示唆する重要な所見と思われる。今回当院で経験した心筋症症例においてミトコンドリア形態異常と機能障害において興味深い知見が得られたので臨床経過と併せて報告し、心内膜心筋生検の役割について考察する。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 3:50 PM 第3会場)

[I-S06-05] 閉塞性肥大型心筋症に対する積極的外科治療の成績

○高梨 秀一郎 (榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: Hypertrophic cardiomyopathy, Myectomy, Surgery

The ordinary surgical procedures for relief of HoCM is performing simple excision of muscle under direct vision. Recently our procedure has changed from the classic Morrow procedure to a more extended septal myectomy. We start the incision in the septum slightly to the right of the nadir of the right aortic sinus and continue leftward toward the mitral valve. We have also treated two other groups of patients with HCM, those with mid ventricular obstruction and those with apical hypertrophic cardiomyopathy. We have performed mid ventricular myectomy through an apical incision in a few patients with satisfactory relief of gradients and improvement in symptoms. There has been no hospital mortality and no late complications related to ventricular incision. During the past 5 years, 42 patients (83% female) have had septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy (HCM) at our institute. No early mortality for extended myectomy, and all patients survive for 18 ± 16 months. Follow-up studies of patients having septal myectomy suggest that operation reduces risk of ventricular arrhythmias and may reduce risk of sudden cardiac death. For patients with small left ventricular cavity size, apical myectomy make the left ventricle enlarge, and can improve diastolic function. The goal of this procedure is not only to fix the SAM, but also to augment left ventricular end-diastolic volume. Postoperative hemodynamic studies have documented improvement both in left ventricular end-diastolic volume and left ventricular stroke volume.

シンポジウム

シンポジウム7

小児大動脈弁疾患の治療戦略

座長:

角 秀秋 (福岡市立こども病院)

佐野 俊二 (岡山大学大学院)

Yves d'Udekem (The Royal Children's Hospital, Australia)

Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

II-S07-01~II-S07-07

所属正式名称: 角秀秋(福岡市立こども病院 心臓血管外科・循環器センター)、佐野俊二(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)、 Yves d'Udekem (The Royal Children's Hospital, Australia)

[II-S07-01] 新生児・乳児期の動脈狭窄症に対する治療戦略と遠隔期成績

○笠原 真悟, 川畑 拓也, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[II-S07-02] 弁尖延長・弁尖作製を用いた小児大動脈弁形成術—現状と可能性—

○坂本 喜三郎, 村田 哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 菅野 幹雄, 福場 遼平 (静岡県立こども病院 循環器センター心臓血管外科)

[II-S07-03] Ross手術の遠隔成績

○市川 肇¹, 鍵崎 康治¹, 大内 秀雄², 白石 公², 木戸 高志¹, 帆足 孝也¹ (1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-S07-04] 小児における動脈弁置換術; 機械弁による人工弁置換術は悪者か?

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 合田 真海¹, 磯松 幸尚¹, 鉾崎 竜範², 渡辺 重朗², 河合 駿², 鈴木 彩代², 岩本 真理² (1.横浜市立大学附属病院 外科治療学・心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

[II-S07-05] 小児大動脈弁疾患に対する術式別外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[II-S07-06] 小児期におけるAortic Valve Coaptation and Effective Heightの評価

○岩島 寛¹, 石川 貴充¹, 内山 弘基¹, 高橋 健², 瀧間 浄宏³, 豊野 学朋⁴, 新居 正基⁵ (1.浜松医科大学 小児科学教室, 2.順天堂大学医学部 小児科学教室, 3.長野県立こども病院 循環器科, 4.秋田大学大学院医学研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 5.静岡県立こども病院 循環器科)

[II-S07-07] 自己心膜を使用した動脈弁形成術

○尾崎 重之 (東邦大学医療センター大橋病院)

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-01] 新生児・乳児期の大動脈狭窄症に対する治療戦略と遠隔期成績

○笠原 真悟, 川畑 拓也, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 新生児・乳児, 外科治療, 大動脈弁狭窄

【目的】新生児・乳児期の大動脈弁狭窄症に対し、従来open aortic valvotomy(OAV)が行われてきた。その成績は良好とはいえ、現在balloon aortic valvotomy (BAV) がその治療の主流となってきた。このBAV術直後の死亡は減少したが、合併症は多く、大動脈弁の再狭窄、逆流は術後比較的早期にRoss-Konnoなどの手術が必要となる。この疾患群にOAVを第1選択としている我々の治療成績の妥当性につき考察する。【対象】1994~2014年の20年間にOAVを行った1歳未満症の22例を対象とした。手術時年齢は中央値24(0~356)日で体重は中央値3.5(2.0~7.2)kgであった。大動脈弁形態はmonocuspが4例、bicuspが13例、tricuspが5例であった。【方法】体外循環下に交連切開と粘液性組織の摘除を行った。この粘液性組織の切除は大動脈弁の開口部確保とともに、可動性を良好にさせ、また弁の接合性の向上により、順行性のFlowの改善と弁逆流の防止に寄与している。この術式の併用は通常OAVのみでは得られない、我々の術式の最大の利点である。【結果】圧較差は術前、後各々 80.0 ± 27.3 mmHg、 35.3 ± 12.0 mmHgへと優位に改善した。遠隔死を1例に認めた。術後再介入を要したものは6例でいずれもASの再発によるものであった。5例は再度OAVを行い、1例は他院でBAVが行われた。術後1.5年以内の再狭窄は遠隔死亡の1例を含めた4例に認めた。死亡及び再手術の回避率は術後5、10年で81.6%、63.4%であった。再々手術は3例で、2例でRoss手術を、他の1例は人工弁置換術を行った。生存症例の弁置換回避率は術後5、10年で100%、75%であった。【結論】この疾患群は交連部の癒合と、粘液性組織が多くの症例に認められた。BVPではこの粘液性組織の切除は不可能であり、これがBVPの限界の1つと思われる。以上の結果から正確な交連部の切開術と粘液性組織の切除はこの疾患群の成績向上のための第一選択と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-02] 弁尖延長・弁尖作製を用いた小児大動脈弁形成術－現状と可能性－

○坂本 喜三郎, 村田 哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 菅野 幹雄, 福場 遼平 (静岡県立こども病院 循環器センター心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弁形成, 弁尖延長・作製, 早期・中期予後

【背景】小児Ao弁治療を論じるとき以下の点は外せない。(1)成長と抗凝固療法の不利益から“自己弁温存型弁形成が第一優先”。(2)絶対的に小さく異形成レベルが高い小児期弁形成は成人以上に成績を安定させるのが難しい。(3)市販人工弁は直径16mm未満はなく、低年齢群への適用は困難かつ成績も不良。(4)後天性群と異なり“DKS, NorwoodとFontanという選択”があり、“対象弁を形成するのか置換(Rossを含む)するのか?”だけでない検討も必要。【最近の話題・課題】(1)“重症Ao弁狭窄症に対する自己弁温存型弁形成の成績は良好”また“僧帽弁では弁形成群の方が弁置換群より中長期予後が良好”など、弁形成を推奨する報告が多い。(2)Fontan術後の中長期予後は期待したほどでなく、UVR/BVR境界例の治療選択の再考が必要。(3)成人を中心にAo弁の形態と機能に対する検討が進み、弁尖延長・作製型弁形成の成績が安定して来ている。【目的と対象】1998年以降にAo弁または体循環流出路弁を形成・置換した120回中“自己弁温存型弁形成で対応困難と判断し弁尖を延長・作製した17例”について後方視的に検討し同群の現状と可能性を報告する。【結果】15例に対して17回(平均年齢7.3y[2d-17y]、AS:2,ASR:10,AR:5、尖延長12,弁作製7[重複あり])。平均観察期間3.8年で早期・遠隔期死亡なく、5年再手術回避率で60%。全体を3歳以下のS群と4歳以上のL群の2群に分けると、S群は再手術回避率が不良(5年20%)であるが、L群では5年、10年とも80%(同時期の自己弁温存型弁形成25例の再手術回避率は各80%,70%)。【結語】弁尖延長・作製型弁形成は、4歳以上では自己弁温存型と同等の成績が確認でき有用な選

択肢となる。また、今まで“救命困難であった例・Fontanしか選択できなかった例”に実施された低年齢群の再手術率は高いが、全例がBV循環で生存しており一定の効果を期待できる。

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-03] Ross手術の遠隔成績

○市川 肇¹, 鍵崎 康治¹, 大内 秀雄², 白石 公², 木戸 高志¹, 帆足 孝也¹ (1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: Ross手術, 大動脈弁, 右室流出路

Ross手術は人工弁置換が不可能な新生児、乳児、あるいは若年女性の大動脈弁疾患に対する手術方法として有効であるが、遠隔期に問題が無いわけではない。今回我々の施設におけるRoss手術の遠隔成績について分析し報告する。【対象】1992年から2014年までにRoss手術を行った92例を対象とした。男女比64:28、手術時平均年齢11.9歳(日齢24日から38.7歳)新生児1例、1歳未満14例10歳未満29例、10歳以上48例であった。平均観察期間は11.8±5.7年(最長21.6年)であった。疾患は狭窄64例、閉鎖不全21例、弁上狭窄6例、その他1例。【結果】手術死亡は4例で、左室腫瘍手術1、活動性のIE1、LOS1、PS、VSD合併新生児1であった。遠隔死亡を1例に認めた。20年の生存率は95.5%であった。再手術は9例でA弁に対する再手術5例(Bentall 2, Konno AVR 1, AVR 1, AVP 1)であり、10年97%、15年97%、20年87%の再手術回避率であった。一方RVOT単独に対する再手術4例であった。当センターでは体格の小さい症例で後壁自己心膜、前壁ePTFE monocuspを用いており18歳以下の54例中38例でこの術式を行い平均右室流出路圧格差は15mmHg以下で10年間の右室流出路に対するintervention freeは92%であった。体格の大きな患者に対するホモグラフト25本では平均21.6年の観察期間で再手術を認めていない。遠隔期心機能に関してはRoss-Konno手術において遠隔期に心室容積、収縮能は正常化するものの、拡張末期圧の正常化は得られなかった。【結語】Ross手術は100%再手術を回避できる手術ではないが、術式の工夫で乳児期に行ったものでも成人に達するまで再手術を引き延ばすことが可能である。また成人では入手は困難であるもののホモグラフトは優秀な右室流出路再建材料であると考えられた。成長を考慮すべき症例における右室流出路再建術に後壁自己心膜前壁ePTFEの再建方法は再手術頻度を減少させる有効な手段であった。

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-04] 小児における大動脈弁置換術；機械弁による人工弁置換術は悪者か？

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 合田 真海¹, 磯松 幸尚¹, 銚崎 竜範², 渡辺 重朗², 河合 駿², 鈴木 彩代², 岩本 真理² (1.横浜市立大学附属病院 外科治療学・心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

Keywords: 小児, 大動脈弁, 人工弁

【背景】小児における大動脈弁疾患に対しては、交連切開術、弁つり上げ術などの弁形成術が第一選択で、形成不能例ではRoss手術や自己心膜による大動脈弁再建手術が選択されるが、いずれにおいても遠隔期に問題を生じない術式はない。人工弁置換手術は人工弁サイズや術後の管理の問題で忌避されてきたが、近年の機械弁の進歩より、大動脈弁置換術を過去の機械弁の遠隔期成績で論ずるべきではない。今回、我々の小児における機械弁による大動脈弁置換術の成績を提示し、弁置換術適応決定の一助にしたい。【対象と結果】(1)1988年~2006年の間に、福岡こども病院または九州大学病院で2葉弁による大動脈弁置換手術を施行された45人を対象とした。手術時年齢は1才~15才(平均9才)であった。弁輪拡大を25例に施行した。手術死亡は1例。平均追跡期間は9.2年(最長19年)であった。累積の人工弁関連合併症非発生率、再手術回避率及び生存率は15年で

各々86%、94%、92%であった。(2) 2002年以降、横浜市立大学で先天性大動脈弁狭窄に対して弁輪拡大術併用で最新の2葉弁による大動脈弁置換手術を施行された11例を対象とした。手術時年齢は9才~38才(平均15才)、拡大術式はNicks4例、Manouguian3例、Yamaguchi2例、Konno2例であった。手術死亡及び遠隔期死亡はなく、人工弁関連合併症の発生もなかった。平均追跡期間は32ヶ月(最長117ヶ月)で、最終フォロー時の平均の人工弁圧差はpeakで28.3mmHg、meanで14.1mmHgで、左室心筋重量は術前の平均206.8gから100.4gまで低下していた。【考察】小児における2葉弁による大動脈弁置換手術は、多くの症例で弁輪拡大手術を必要とするものの、その成績は遠隔期においても比較的良好で、最新の血行動態に優れた2葉弁を用いればprosthesis-patient mismatchも回避できることより、小児における大動脈弁疾患において選択できる治療法と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-05] 小児大動脈弁疾患に対する術式別外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弁, 外科治療成績, 術式

【目的】小児大動脈弁の初回術式別治療成績について検討した。【方法】18歳未満の152例(1982年2月-2015年1月)を対象とした。内訳は、ARに対する弁形成術(AVP(AR)); 34 (VSD 23, Truncus 8, 単独AR 3)例, ASに対する弁形成術(AVP(AS)); 40 (先天性AS 27, CoA complex 12, Truncus 1)例, 弁置換術(AVR); 44 (AR 23, AS 15, ASR, 6)例, Ross手術(+Ross-Konno); 34 (AR 4, AS 15, ASR 15)例。【結果】<AVP(AR)>手術時年齢; 4.9±4.4歳, 体重; 16.9±12.6kg, 観察期間; 14.8±9.1年。術式はTrusler 21, 弁尖延長 3, 穿孔修復 3, 三尖弁化 3, 二尖弁化 2, 交連部形成 2例。死亡3例。10年累積生存率91.1%。大動脈弁関連再手術2例。10年大動脈弁関連再手術回避率92.8%。術後ARは軽度以下が23例, 中等度以上が6例。<AVP(AS)>手術時年齢; 3.6±4.2歳, 体重; 13.4±12.3kg, 観察期間; 12.3±8.7年。術式は交連切開±菲薄化 33, 交連切開+弁下狭窄解除 7例。死亡1例。10年累積生存率97.5%。大動脈弁関連再手術13例。10年大動脈弁関連再手術回避率65.1%。術後大動脈弁圧格差34.3±22.3 mmHg。<Ross手術>手術時年齢; 8.4±4.7歳, 体重; 25.5±14.6kg, 観察期間; 9.9±4.6年。死亡2例。10年累積生存率94.1%。右室流出路を含む弁関連再手術4例。10年再手術回避率89.2%。Autograftの拡大による再手術1例。<AVR>手術時年齢; 9.9±4.3歳, 体重; 30.0±14.3kg, 観察期間; 16.3±7.1年。人工弁サイズは20.6±2.1mmで, 弁輪拡大併用27例(61.4%)。死亡2例。10年累積生存率95.2%。大動脈弁関連再手術5例。10年大動脈弁関連再手術回避率87.1%。再弁置換以外の人工弁関連合併症7例。【結語】小児大動脈外科治療は良好な成績であったが, 多くの術式は姑息的であることを考慮し, 将来にわたる再手術を含めた包括的な治療計画を立てる必要がある。成長という小児の特殊性に対応し得る長期成績の優れた弁形成術を開発することも重要であると思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-06] 小児期におけるAortic Valve Coaptation and Effective Heightの評価

○岩島 覚¹, 石川 貴充¹, 内山 弘基¹, 高橋 健², 瀧間 浄宏³, 豊野 学朋⁴, 新居 正基⁵ (1.浜松医科大学 小児科学教室, 2.順天堂大学医学部 小児科学教室, 3.長野県立こども病院 循環器科, 4.秋田大学大学院医学研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 5.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: Coaptation height, Effective height, 心エコー

【はじめに】最近、大動脈弁形成術中の食道エコーの観察が予後予測に有用であると報告されている。特に Coaptation height(CH)とEffective height (EH)が術後の予後予測に有用であると報告されているがこれらの指標の小児期における報告はほとんどない。【対象】対象は健常小児および当院に入院または外来受診したVSD例のうち大動脈弁逸脱を認めた症例。健常小児 n=38、平均9.5歳、VSD AR(-)群 n=19、平均6歳、VSD AR(+)群 n=8、平均10.9歳。【方法】心エコー検査より大動脈長軸断面像を描出。収縮期直前の時相で大動脈弁形態についてAortic valve length (AV, mm), Valsalva length (Val, mm), Sino-Tubular Junction length (STJ, mm), ascending Aortic length (aseAo, mm), CH (mm), EH (mm)を計測。健常小児で計測した各種指標と相関関係について評価した。次に疾患応用として健常小児、VSD AR(-)群とVSD AR(+)群と比較検討を行った。統計学的解析はSPSS ver21.0を用いp値0.05未満を有意差ありとした。【結果】健常小児のCHはAV, Val, STJと有意な正相関を認めた(AV; $r=0.449$, $p=0.05$, Val; $r=0.373$, $p=0.021$, STJ; $r=0.330$, $p=0.043$)。またEHはValと有意な正相関を認めた(Val: $r=0.333$, $p=0.041$)。CHとAVが有意な正相関を認めることよりACH index (%)= $CH/AV \times 100$ を考案。ACH indexはVSD AR(+)群で有意に他の群より低値であった(健常小児 $38.6 \pm 5.8\%$ vs VSD AR(-)群 $30.8 \pm 7.0\%$ vs VSD AR(+)群 $19.8 \pm 5.6\%$, $p < 0.001$, one-way ANOVA)。【考察】健常小児においてCHは大動脈形態の成長とともに長くなり、またEHはValと正相関であった。疾患応用ではVSD AR(+)群でACH indexは有意に低かった。大動脈逸脱を伴ったVSD症例におけるACH indexの低下はAR出現の予測する新たな指標となる可能性がある。【まとめ】心エコーによるCH,EHの評価は小児期における大動脈弁閉鎖不全症予測、評価新たな指標として有用である。

(Fri. Jul 17, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第1会場)

[II-S07-07] 自己心膜を使用した大動脈弁形成術

○尾崎 重之 (東邦大学医療センター大橋病院)

シンポジウム

シンポジウム8

小児循環器領域における臨床研究と治験の進め方

座長:

中川 雅生 (京都きづ川病院)

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

II-S08-01~II-S08-07

所属正式名称: 中川雅生(医療法人啓信会京都きづ川病院 小児科)、三浦大(東京都立小児総合医療センター)

[II-S08-01] 臨床試験・治験の基礎知識－なぜ小児循環器領域で臨床研究・治験が必要か－

○中村 秀文 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 開発企画部)

[II-S08-02] リサーチクエスチョンの作り方－素朴な疑問を研究に仕上げる第一歩－

○小林 徹 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床研究企画室)

[II-S08-03] 臨床研究のプロセス: データ収集と解析の進め方－新しい倫理指針を踏まえて

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

[II-S08-04] 臨床研究のゴール: 論文の書き方－あなたにも書ける

○白石 公¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-S08-05] 医学研究における利益相反 (COI): 産と学の両視点から

○中島 弘 (グラクソ・スミスクライン株式会社 開発本部)

[II-S08-06] 小児循環器領域における未承認薬・適応外薬の現状と問題点

○水上 愛弓 (医薬品医療機器総合機構 新薬審査第二部)

[II-S08-07] 小児治験ネットワークの活動について－子どもたちに、より安心・安全な医療を提供するために－

○栗山 猛 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床研究ネットワーク推進室)

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

[II-S08-01] 臨床試験・治験の基礎知識－なぜ小児循環器領域で臨床研究・治験が必要か－

○中村 秀文（国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 開発企画部）

Keywords: 臨床研究, 臨床試験, 治験

我が国は基礎研究の論文数は世界の上位であるが、臨床研究の論文数はアジアの新興国などにも劣ることが最近問題視されている。臨床研究、特に開発型の研究を増やすために、さまざまな施策が実施されている。

私の専門の医薬品評価の視点からも、医療レベルの向上のためには治験・臨床試験の実施が不可欠である。小児循環器を含む小児科領域では、一般的に使用されているにもかかわらず添付文書上に「用法（投与経路等）・用量」や「効能・効果」の記載がない、「適応外医薬品」が多く見られる。海外でも適応がない、あるいは国内外で成人での適応しかない時には、小児を対象とした治験・臨床試験を実施しない限り我が国での適応を取得することは出来ない。また、特に新たな治療法を見出した場合には、適切な用法・用量を見出し、他の治療介入との臨床上の位置づけを明確にするために、臨床試験での評価を早急に行うべきである。当たり前に行っている治療についても、十分な評価が行われているものは必ずしも多くない。昇圧剤として一般的に使用されているドーパミンについて、小児での臨床試験を実施しようとしたところ、そもそも目標とする血圧をどう規定したら良いかの根拠が不十分であったという話を聞くが、病態生理も踏まえた評価指標の明確化を行うことも重要である。

このように医療のレベルを向上させ、それぞれの治療の臨床上の位置づけを明確にするためには、臨床研究・臨床試験の実施は重要となる。臨床試験を実施するためには、その疾患の診断方法、自然歴や治療の有効性評価方法なども明確にしておく必要がある。そのためには疫学研究が重要な役割を持ち、特に稀少疾病においては、疾患レジストリーを確立し、その自然歴調査を進めること、また臨床試験・臨床研究の実施の際に速やかに症例の登録が出来るような体制を構築しておくことが望ましい。

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

[II-S08-02] リサーチクエスチョンの作り方－素朴な疑問を研究に仕上げる 第一歩－

○小林 徹（国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床研究企画室）

Keywords: 臨床研究, クリニカルクエスチョン, リサーチクエスチョン

リサーチクエスチョンは自らが臨床現場で発見した「わからないこと、知りたいこと」、即ち臨床の疑問（クリニカルクエスチョン）を一定の形式に沿って定式化し、臨床研究として解明する形に整理したものである。NEJMやLANCETといった一流紙に掲載される大規模研究も、元をたどると小さなクリニカルクエスチョンから出発している。このクリニカルクエスチョンを実現可能なリサーチクエスチョンに翻訳する過程は臨床研究にとって最も重要な作業と言っても過言ではない。翻訳作業の第一歩として、クリニカルクエスチョンを、「どのような対象（Patients）に、どのような治療（暴露）を行ったら（Intervention or Exposure）、どのような治療（暴露）がなかった群と比較して（Comparison）、どのように結果（アウトカム）が違つか（Outcome）」のいわゆるPICO（PECO）形式に変換する。対象患者や介入（暴露）群の設定は、その定義をできる限り具体的かつ明確に表現する。比較対象群は介入（暴露）群とその介入（要員）以外は似通った集団かつその分け方が恣意的でない（医学的な根拠がある）ことが大切であり。介入型研究の場合は倫理的な面に十分配慮する必要がある。知りたいアウトカムは原則1つのみに絞る。また、患者対象や介入（暴露）と同様に定義が明確かつ具体的であり、さらに定量的に測定可能であることが必須である。設定したアウトカムが社会にとって切実な問題であればその研究の価値は高い。良いリサーチクエスチョンにはFeasible（実現可能性がある）、Interesting（興味深い）、Novel（新規性がある）、Ethical（倫理的）、Relevant（切実な問題）、いわゆるFINERの5要素を満たす。リサーチクエスチョンへの翻訳作業中には常にFINERを念頭に置くことが肝心である。

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

[[II-S08-03] 臨床研究のプロセス：データ収集と解析の進め方－新しい倫理指針を踏まえて

○森川 和彦（東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター）

Keywords: 臨床研究, 研究倫理, 人を対象とする医学系研究に関する倫理指針

「学会の演題登録の締め切りまで1週間。そろそろカルテを調べ始めよう」、「締め切りが延びたから、あと5例追加してみるか・・・おっ、P値が0.047になった！」このような質の低い研究はできない時代になっている。2015年4月1日から施行された「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に基づき、倫理的な研究の実施方法について考えてみたい。近年多くの医学系研究にまつわる不祥事があり、倫理的問題が特に注目されている。研究倫理には、被験者の人権侵害やデータのねつ造・改ざんとどまらず、社会的価値、科学的妥当性、適正な対象の選択、利益と不利益のバランス、第三者による審査、説明と同意、被験者の尊重、利益相反など、多岐にわたる事項が求められている。これからの臨床研究では、質を担保するために準備と過程がより重視される。研究を実施する前に、実施計画書を作成し、第三者による評価を受けなければならない。実施計画書には対象や方法のみならず、エンドポイント、解析方法、必要症例数も記載する。データ管理では、クリーニングを徹底し、研究者が自らデータを扱うことの危険性を認識し、できればデータセンターを利用して監査・モニタリングにも対応する必要がある。前方視的研究だけでなく後方視的研究であってもこれらの準備は必要であり、事前にデザインやエンドポイントなどの研究計画を検討しておく必要がある。臨床研究の推進のためには、研究者が守るべきルールを理解し、楽しく行える環境が重要である。多くの医師が関わる一般的な臨床研究を対象に、データ収集や解析のポイントを解説する。

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

[[II-S08-04] 臨床研究のゴール：論文の書き方－あなたにも書ける

○白石 公¹, 市川 肇²（1.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 学術論文, 査読, 臨床研究

臨床研究、基礎研究を問わず、医学論文の書き方には決められた一定の体裁が必要である。それに従っていなければ科学論文として受理されないのが現実である。我々小児循環器医が携わる臨床研究は、疾患と年齢の多様性から、また対象が小児であるという倫理的問題から、前向き介入研究は少なく、後向きの観察研究が主体となる。ただし観察研究においても、日常の臨床現場で湧いてくる疑問点もしくは問題点（research question）に対して、その答えを得るために論理的方法を駆使して情報を分析し、考察を加えて結論（research answer）を導くことには変わらない。[Title]できるだけ短く論旨をまとめる、もしくは結果結論を端的に表現する。[Abstract]原則として雑誌の様式に従うが、背景（仮説）、方法、結果、結論を論理的に記述した構造的要旨が勧められる。[Introduction] 科学論文の中で最も重要な部分。なぜこの研究を行ったか、目的を読者に明確に示す。起（背景および疑問点）・承（これまで分かっていること）・転（今回の研究の目的と何が新しいかを示す）・結（結論を端的に表現）に分けると理解されやすい。[Patients and Methods] 研究デザイン、対象となる患者の条件、介入の有無、評価方法、統計解析の方法、倫理的配慮などを端的に記載する。[Results] 研究結果および統計解析を、図表を用いて科学的に表現する。[Discussions] 結果のまとめ、研究結果の科学的な自己分析、結果の優れた点と限界、今後の展開、結論、以上を正確に誇張せずに述べる。これら以外に重要なことは、研究開始当初から、論文、特にIntroductionを書き始めることである。そうすれば研究の目的や必要な方法、結果の正しい評

価が研究を進めながら理解できるとともに、研究終了時にデータが不足して困ることもない。また臨床に忙しい我々は、毎朝30分でも早く来て論文を書く習慣を身につけることも重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

[II-S08-05] 医学研究における利益相反 (COI) :産と学の両視点から

○中島 弘 (グラクソ・スミスクライン株式会社 開発本部)

Keywords: 利益相反, ガバナンス, 産学共同

研究者個人が他者といかなる利害関係や経済的依存関係を持つかを明らかにし、研究結果や研究発表に及ぼす影響力の有無を可視化する手段として利益相反(COI, conflict of interest)の開示が行われる。小児領域における医薬品開発では、遺伝性疾患や難治性稀少疾患を目標としたアカデミアの取り組みが実を結びつつあり、トランスレーショナルリサーチの出口としての臨床試験が徐々に増加すると考えられる。このような研究は政策に奨励・サポートされて、産学官の連携や共同研究の増加につながっている。研究者は研究遂行能力に加え、自己の責任範囲の明確化、研究費の出所・使途の透明化、個人情報保護義務、研究結果の信頼性と論文内容の信憑性担保、などの高い倫理観が求められる。研究がin vitroの実験による作用原理解明や各種条件設定のような基礎研究であっても、介入試験・観察試験のように被験者からサンプルやデータを得る臨床的なものであっても、その研究に倫理性が求められることに違いはない。なぜならば、その成果が実臨床での予防・診断・治療法のあり方・選択肢・優先順位などに影響を与える可能性があれば、資金提供元の利害に関わる事象が発生したり、研究者の言動が企業寄りであるとする第三者の印象が生じたりするためであり、ここに研究者が関係団体とのCOI状態を開示する意義が存在する。近年では学会発表に際して発表者のCOI開示を学会が求めるようになったが、開示の内容と方法は研究者個人の良識にゆだねられている。このため、開示内容や開示方法が適切に実施されているかどうかを確認するのは必ずしも容易ではない。このたび本シンポジウムの指定演題としてご指名にあずかり、大学、研究病院での基礎・臨床研究と実臨床活動を長期間実施し、その後企業にも所属してサイエンスガバナンスを担当している者の一人として、産学両面からこれらの点をあらためて整理してディスカッションする。

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

[II-S08-06] 小児循環器領域における未承認薬・適応外薬の現状と問題点

○水上 愛弓 (医薬品医療機器総合機構 新薬審査第二部)

Keywords: 小児臨床試験, 薬事承認, PMDA

【背景】小児循環器領域では従来臨床試験の実施が困難とされており、治験を実施して薬事承認を得た薬品は少なく、未だに適応外薬使用が多い。【目的】医薬品医療機器総合機構(PMDA)での小児循環器治療薬に関する治験相談及び承認状況から臨床試験実施における問題点を抽出する。【結果】2004年4月PMDA設立から2014年12月までに新薬審査部で実施された循環器治療薬の治験相談329件のうち、小児開発に関わる相談は13品目(複数回の相談、事前面談を含む)であり、内訳は、肺高血圧7、川崎病2、高血圧、抗凝固薬、抗不整脈薬、高脂血症各1であった。相談時の主な論点は国際共同治験への参加可否、海外試験成績の利用、症例数等であった。一方、同期間に承認を得た薬剤は12品目あり、内訳は高血圧4、抗不整脈薬3、川崎病2、抗凝固薬、及び新生児呼吸不全他各1であった。11品目が「小児薬物療法検討会議」や「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」への要望提出により公知申請に該当した品目で、治験を実施したのは1品目にすぎなかった。【考察】医薬品の小児開発について、企業側より不採算性、臨床試験立案のタイミングや臨床評価の問題、同意取得が困難であること等が指摘されている。それらに加えて、希少疾患で患者の組み入れが困難であるため集約的な試験実施がほぼ不可能であり、試験終了までに長期間を要すること、治療ガイドラインが少なく、臨床評価基準が一定していないこと等が問題点として挙げられる。また、臨床現場で広く使用されている薬剤であっても、海外で小児の

適応を取得していなければ公知申請には該当しない。【結論】今後循環器治療薬の小児適応を取得するためには、医師主導治験を含めて積極的な臨床試験実施が望まれる。海外で先行する国際共同治験への参加はもとより、学会による臨床評価基準やガイドラインの策定、患者登録制度による効率的な患者組み入れ等検討されるべきである。

(Fri. Jul 17, 2015 10:25 AM - 11:55 AM 第1会場)

〔II-S08-07〕小児治験ネットワークの活動についてー子どもたちに、より安心・安全な医療を提供するためにー

○栗山 猛（国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床研究ネットワーク推進室）

Keywords: 小児臨床試験推進, ネットワーク, 医薬品・医療機器開発

本邦で汎用されている医療用医薬品のうち、添付文書に小児に対する用法・用量が明確に記載されていない、いわゆる「適応外使用」が全体の60～70%を占めているといわれている。しかし、適応症を取得している薬剤のみで治療することは現実的に不可能である。本邦で適応症を取得するためには、厚生労働省に法令上の承認を得る必要があり、そのためには、その医薬品・医療機器の有効性と安全性を評価・検証するための臨床試験（いわゆる治験）の実施が原則必要である。治験は、基本的に製薬企業がスポンサーとなって実施されるが、採算性の低い医薬品・医療機器では積極的に実施されない。特に小児領域では、その傾向が顕著となる場合もある。小児領域での治験を含めた臨床試験を活性化するためには、小児医療施設等による強固な“ネットワーク”を形成し、ネットワークを通して臨床試験実施体制を整備していくことが必要である。平成22年11月に日本小児総合医療施設協議会加盟施設を中心に本邦で初めて小児領域に特化した「小児治験ネットワーク」が設立された。この小児治験ネットワークの活動を通して、医療現場が主体となって治験を含めた臨床試験の効率化・迅速化を図り、小児領域での開発が魅力的で容易となる環境とシーズを提供することで適応外使用の解決、小児医薬品・医療機器の早期開発につなげていくことが重要である。小児領域での開発環境は、欧米に比べると整備が遅れている感は否めない。しかし、様々な施策を通して、本邦でも適正な小児薬物療法に向けての取組みが活発化している。国（行政側）の政策も勿論重要であるが、我々医療現場でも小児医薬品・医療機器開発の推進に向けた基盤作りなど出来ることがあるであろう。未来を担う子どもたちのために、何らかの“礎”を残していきたいと願っているものである。

シンポジウム

シンポジウム9

小児心臓移植医療・補助循環

座長:

福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター)

市川 肇 (国立循環器病研究センター)

Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

II-S09-01~II-S09-06

所属正式名称: 福嶋教偉(国立循環器病研究センター 移植医療部)、市川肇(国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-S09-01] 座長の言葉: わが国における小児心臓移植の現状

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

[II-S09-02] 小児重症心不全外科治療の現状と展望 心臓移植と機械的循環補助

○平田 康隆¹, 進藤 考洋², 高岡 哲弘¹, 益澤 明広¹, 尾崎 晋一¹, 清水 信隆², 犬塚 亮², 平田 陽一郎², 岡 明², 小野 稔¹ (1.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

[II-S09-03] 小児心臓移植後における遠隔期合併症の診断と治療

○布田 伸一¹, 本間 哲², 加藤 文代², 清水 美妃子³, 中西 敏雄³ (1.東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野, 2.東京女子医科大学東医療センター 小児科, 3.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

[II-S09-04] 小児重症心不全診療における施設間連携に関する検討 ~搬送例の経験から~

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 三原 聖子¹, 高橋 邦彦¹, 岡田 陽子¹, 大藺 恵一¹, 福嶋 教偉², 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学医学部附属病院 小児科学, 2.大阪大学医学部附属病院 移植医療部, 3.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[II-S09-05] わが国における小児の脳死下臓器提供の現状と課題

○植田 育也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療室・救急準備担当)

[II-S09-06] 植え込み型補助心臓の被植え込み患者および心臓移植レシピエントの経験

○青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[II-S09-01] 座長の言葉：わが国における小児心臓移植の現状

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

Keywords: 心臓移植, 心筋症, 補助人工心臓

改正法施行後、15歳未満の小児からも脳死臓器提供が可能となり、我が国でも小さな体の小児の心臓移植が可能になった。改正後、2015年2月末までに9例の18歳未満(15歳未満7例)のドナーから心臓移植が行われ、全て小児に移植された。成人からの移植例を含め、これまで国内で14名の小児心臓移植が行われたが、移植後10年以内の死亡例はなく、成績は良好である。しかし、最初の4例の待機期間が1年以内であったが、5例目以降は800日以上となり、改正法施行前と同様小児でも待機期間が長くなっている。そのため、待機中に左心補助人工心臓(LVAS)の装着を要する症例も漸増しており、体格の大きな小児では積極的に埋め込み型LVASを装着して、待機中・移植後のQOLを向上させる試みが必要となっている。一方、日本小児循環器学会の全国調査では、毎年30-50例の心臓移植適応患者が報告されており、ドナー不足は成人に比べて更に深刻である。代表的な適応疾患は、拡張型心筋症、拘束型心筋症である。また、Berlin Heartは治験を修了し、6例が装着され、良好な成績(国内1例、海外3例移植、2例待機中)を挙げており、本年9月には保険収載される見込みである。6歳未満のドナーが未だに2例であること、医学的緊急度2で移植の必要となる拘束型心筋症が多いことから、2014年には再び海外渡航心臓移植患者が増加に転じており、国内での小児臓器提供をいかに増やすか、国レベルでの対策が必要である。これまで小児期に心肺同時移植を受けた症例はないが、国内で施行された心肺移植者は、両大血管右室起始のEisenmenger症候群と18歳未満で高度肺高結になった拘束型心筋症であり、小児循環器医の関わりは大きい。また、左室低形成に伴う肺高血圧の小児3例が国内外で心肺同時移植準備中に死亡しており、我が国においても小児心肺同時移植の体制整備も必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[II-S09-02] 小児重症心不全外科治療の現状と展望 心臓移植と機械的循環補助

○平田 康隆¹, 進藤 考洋², 高岡 哲弘¹, 益澤 明広¹, 尾崎 晋一¹, 清水 信隆², 犬塚 亮², 平田 陽一郎², 岡 明², 小野 稔¹
(1.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 心臓移植, 小児重症心不全, 機械的補助循環

臓器移植法改正により、小児重症心不全患者に対する心臓移植が本邦において可能となった。しかしながら、小児における臓器提供は少なく、長期化する待機期間中に保存的治療の限界に至れば補助循環の適応となる。しかし、現在、本邦においては小児においては長期使用に耐えないECMOあるいは成人用の補助人工心臓(VAD)しか選択肢がなく、高率に血栓塞栓症など合併する。Berlin Heart社のEXCORは1990年よりEUにて2011年より米国にて使用される体外式拍動流VADであるが、ポンプサイズ最小10mlからあり新生児にも適応可能である。本邦においてもEXCORの医師主導治験が進められ、すでに7例の装着が行われた。当院では3例に対して装着が行われた。1例目症例はすでに米国にて渡航移植をすませ、2例目症例は治験開始前にECMOサポートとなりBridge to bridgeにてEXCORを装着した。経過良好で、入院移植待機中である。3例目は劇症型心筋炎後心筋症で他院にて一時的VADを装着された患者でEXCORへのコンバートを行い、翌日抜管、経過良好である。EXCORは2015年中に承認される見込みで、これに伴い小児の重症心不全治療に対する選択肢が大きく広がっていくと考えられる。小児に対する本邦における心臓移植および機械的補助循環の現状と展望について検討を行う。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

〔II-S09-03〕小児心移植後における遠隔期合併症の診断と治療

○布田 伸一¹, 本間 哲², 加藤 文代², 清水 美妃子³, 中西 敏雄³ (1.東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野, 2.東京女子医科大学東医療センター 小児科, 3.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Keywords: 小児心移植, 移植心冠動脈病変, 移植後リンパ増殖性疾患

今後の増加が予想されるわが国の小児心移植の遠隔期管理について、自験例34件（移植時年齢：5か月～16歳、平均8.0歳、移植後最長経過観察24年）と海外のデータより考察する。国際心・肺移植学会（ISHLT）のレジストリーでは、ここ10年間の小児心移植の死因は、移植後30日～3年で急性拒絶反応が第一位（18%）であり、その後は移植心冠動脈病変（CAV）が増え、5年以降は第一死因となる。その他の遠隔期問題として、移植後リンパ増殖性疾患（PTLD）、腎機能障害がある。CAVは、冠動脈予備能低下、血管内超音波法（IVUS）での内膜肥厚で診断され、成人心移植に比して有意に低出現であるが、小児でも移植時年齢の上昇につれて頻度が増す。PCIやCABGの血行再建術は標準的治療ではなく、proliferation signal inhibitorであるmTOR阻害薬が期待される（7自験例で使用）が、脂質異常症、創傷治癒遅延、間質性肺炎、性腺機能低下、等に注意が必要である。小児移植後悪性腫瘍は移植後リンパ増殖性疾患(Post-Transplant Lymphoproliferative Disorder: PTLD)であり、自験5例においても、従来の免疫抑制薬の減量～中止やmTOR阻害薬使用が効果的である。ISHLTレジストリーによると、血清Cr>2.5mg/dlの腎機能障害例は、移植10年後に11%まで増加し、その半数に透析療法や腎移植が必要になる。自験8例では、移植術後1～2年目のカルシニューリン阻害薬（CNI）が比較的高濃度で推移中の時期はCcr低下を認めたと、その後CNI血中濃度が低下するにつれて回復する症例もある。近年はmTOR阻害薬を併用しCNIを減ずることで、その回復を早める可能性もある。小児心移植後の予後は良好で、自験4例が死亡または再移植例であるが、移植後QOLは極めて良好で、移植後の成長も順調である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

〔II-S09-04〕小児重症心不全診療における施設間連携に関する検討～搬送例の経験から～

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 三原 聖子¹, 高橋 邦彦¹, 岡田 陽子¹, 大菌 恵一¹, 福嶋 教偉², 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学医学部付属病院 小児科学, 2.大阪大学医学部付属病院 移植医療部, 3.大阪大学医学部付属病院 心臓血管外科)

Keywords: 重症心不全, 心臓移植, VAD

【背景・目的】近年、全国からの小児重症心不全患者の相談が増える傾向にあり、内科的管理から移植適応評価やVAD装着などを含め、随時受け入れを行っている。これに伴い、ハイリスクの小児重症心不全患者を搬送することも重要な課題となる。今回、当院での小児重症心不全患者の搬送経験を後方視的に検討し、施設間連携の在り方を考察した。【患者背景】2010年の改正臓器移植法以降、16人の小児心不全患者が病院間搬送転院となっている。男女比は8：8、転院時年齢は中央値4歳9ヶ月（0歳5ヶ月～14歳3ヶ月）、診断は心筋症13例、劇症型心筋炎3例であった。転院理由は内科管理8例、VAD装着目的8例であった。【結果】紹介元病院は北海道・東北地方2例、中部地方6例、北陸地方3例、近畿地方4例、九州地方1例で陸路搬送が10例、陸路を含めた空路搬送が6例であった。搬送者は紹介元医師10例、当院医師4例、共同2例であった。紹介・患者説明後の計画搬送が8例、予定緊急が2例、説明と同時に緊急搬送したものが6例であった。搬送時の人工呼吸管理が8例、PCPS装着が6例と集中管理下の搬送となっていた。転帰は退院6例（植え込み型VAD3例）、海外渡航移植1例、入院中3例（内科管理1例、VAD1例、心移植後1例）、死亡5例であった。死亡例と生存例との比較を行ったが、年齢・身長・体重、急性増悪から転院までの期間、呼吸管理やPCPS装着、DOB・PDEIII inhibitor持続点滴等を含めて明らかな差はなかった。また当院搬入までに大静脈閉塞が4例にみられた。【考察・まとめ】小児重症心不全患者を搬送するタイミングは非常に難しい。急性増悪時にやむなく緊急搬送することもあるが、家族への十分な説明と計画的な搬送

が望まれる。また将来、心臓移植への可能性も考え、PCPSや中枢ルート確保の部位についても今後留意する必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[II-S09-05] わが国における小児の脳死下臓器提供の現状と課題

○植田 育也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療室・救急準備担当)

Keywords: 脳死, 臓器提供, 医療体制

2010年7月の改正臓器移植法の施行以来、15歳未満の小児からの脳死下臓器提供は過去7名(2015年4月現在)である。この数は、多いのだろうか少ないのだろうか?

欧米のデータと比較すると、確かに人口比で日本の小児の脳死下臓器提供の発生率自体は低い。これは一般的には、「欧米と日本との死生観の違い」とも表現されるかもしれない。ただし、この哲学的な命題の原因分析は困難であり、またその変化も短期間には望めない。

むしろ本講演では、小児の脳死患者が存在し、家族に臓器提供の意思があった場合に、それでも提供に繋がっていない事例があるのかどうか、もしあればその原因は何なのかについて、考察を加えてみたい。

本邦における小児の潜在的な脳死下臓器提供数を推計するために、「全国での小児の脳死患者の発生予測数」×「世論調査での小児の臓器提供を是とする回答割合」を試算してみると、その数は実際の提供数よりかなり少ないことがわかる。この理由には何があるのだろうか。定性的な分析は困難であるが、ここでは「医療者の心情の問題」と「医療体制の整備の問題」について考えてみたい。

「医療者の心情の問題」とは、「長期脳死」の問題や看取りに対する不慣れさから、小児医療従事者が家族に脳死を告知することを躊躇する状況を生んでいることである。また「医療体制整備の問題」とは、小児の重症な救急患者を集約化して診療する体制、および脳死に至った場合の提供施設の診療支援の体制が、未整備であるということである。

救急医の立場としては、まずは救命治療を尽くすのが第一義である。しかしそれが果たせない場合の看取りのケアの一環として、家族の臓器提供の意思は、しっかりと臓器提供に繋がっていきたくと考えている。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:10 PM 第1会場)

[II-S09-06] 植え込み型補助心臓の被植え込み患者および心臓移植レシピエントの経験

○青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

Keywords: 補助人工心臓, 心臓移植, レシピエント

【背景・目的】植え込み型補助人工心臓(以下LVAS)を経て心臓移植レシピエント本人を経験した。患者として受けた体験をお伝えし、小児心臓病医療発展の参考にしていただくこと。【経過・経験】拡張相肥大型心筋症。48才VF、ICD植え込みその後CRT-D導入も病状悪化し退院不能となり心臓移植適応と診断され、56才にてLVAS植え込み術を受けた。2年7か月待機後58才にて心臓移植レシピエントとなった。「経験1: LVAS (DuraHeart)」。植え込み術後7週間で退院。本体は異物感、振動、周囲に聞こえるような作動音いずれもなし。コントローラーとバッテリー二個をバッグに入れ肩にかつぎ(約3kg)、外出時は予備コントローラー及び予備バッテリーをカートで持ち歩いた。平地歩行500m、階段二階まで可。時に倦怠感、立ちくらみあり。術後約5か月半で復職。デスクワークだが週5日ほぼフルタイム、通勤は家族による送迎と公共交通機関を併用。レジャーとしての外出も頻回。ドライブライン挿入部の感染および神経学的合併症の発生、電源喪失への不安は大きかった。TV電話システム、メール等による病院スタッフとのコンタクトなどにより大きな安心感をい

ただいた。退院できない状況からこれだけの生活が可能になり、それだけでも十分感謝に値する医療であると感じた。「経験2：心臓移植レシピエント」無事手術が終わり家族と面会したときの感動は、ありがたさや到達感などすべてが未体験で言葉にしえない感動であった。移植後約3か月半で復職。術後10か月頃より学会参加なども再開、現在移植後約1年半であるが、ほぼ年齢相応の普通の生活に近い活動状況で、感謝の意にたえない日々を送っている。【まとめ】当たり前である脈拍や鼓動に感謝する毎日である。より多くの重症小児心臓病の患者さんが、患者としての大きな喜びを医療からえられることを、患者としても医療者としても祈る日々である。

シンポジウム

シンポジウム10

不整脈の新しい治療法

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

宮崎 文 (国立循環器病研究センター)

Fri. Jul 17, 2015 4:20 PM - 5:50 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

II-S10-01~II-S10-04

所属正式名称: 住友直方(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)、宮崎文(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-S10-01] New 3D Mapping System

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

[II-S10-02] 食道にSOUNDSTARの挿入を行いアブレーションを施行した症例の検討

○吉田 修一朗¹, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 中村 香絵², 佐々木 昶², 藤野 光洋², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科)

[II-S10-03] How to Use Cryoablation for Children

○住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[II-S10-04] 遺伝性不整脈に対する高周波カテテルアブレーション

○牛ノ濱 大也 (福岡市立こども病院 小児科(循環器))

(Fri. Jul 17, 2015 4:20 PM - 5:50 PM 第1会場)

[II-S10-01] New 3D Mapping System

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: 不整脈, 3d mapping, アブレーション治療

不整脈に対するカテーテルアブレーション治療は1990年代から行われるようになった。当時は透視による被曝時間は長く、心内心電図から不整脈の興奮回路を頭の中で構築する必要があった。2000年に最初の3D mapping system, CARTO UNIXが登場し、不整脈の興奮回路を三次元的に視覚化することが可能となった。カテーテルの位置情報を磁場を使ったセンサーで取得するため、被曝も軽減された。CARTO XPではCTによる3Dモデルでより精細な解剖を確認しながら不整脈回路を構築することが可能となった。現在使用されているCARTO 3ではエコーでリアルタイムの画像を確認しながらカテーテルの位置を確認できるようになり、多点同時mappingも可能になった。CARTO UNIVUによるさらなる透視軽減も可能となった。Ensite arreyは、2007年に登場した3D mapping systemで、当時のCARTOでは不可能だった、同時多点mappingを可能とした。Ensite NavXでは、複数の多極電極の位置情報、電位情報を取り込むことが可能である。どのようなアブレーションカテでも使用可能であることもCARTOにはない特徴の1つである。STEREOTAXISは、カテーテルの遠隔操作が可能となるシステムで、これまで手動の操作では到達できなかった部位にカテーテルを運搬することが可能となる。Rhythmiaは、自動で数千点の電位を自動解析し頻拍回路を描出することが可能となる最新の3D mapping systemである。それぞれのシステムに一長一短があり、切磋琢磨して技術革新が進んでいる。3D mapping systemを活用することにより透視ゼロで治療が完遂できるという報告も散見される。新しい3D mapping systemを御紹介し、不整脈カテーテル治療における3D mappingシステムの果たす役割について考察する。

(Fri. Jul 17, 2015 4:20 PM - 5:50 PM 第1会場)

[II-S10-02] 食道にSOUNDSTARの挿入を行いアブレーションを施行した症例の検討

○吉田 修一朗¹, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 中村 香絵², 佐々木 起², 藤野 光洋², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科)

Keywords: 不整脈, アブレーション, CARTOSOUND

【背景】CARTOSOUNDシステムは3Dマッピング技術と超音波の画像技術が融合されたアブレーションシステムである。しかし磁場センサと超音波端子をもつカテーテルであるSOUNDSTARを血管内に挿入するためには最低10Fシースが必要であり、小児領域では使用しにくい。そのため当院では小児例を中心に血管内ではなく食道にSOUNDSTARを挿入しアブレーションを施行することがある。【目的】食道にSOUNDSTARを留置しアブレーションを施行し有用であった症例の検討。【方法】2012年4月から2015年1月までに食道にSOUNDSTARを留置してアブレーションを施行した16症例を対象とした。全症例、全身麻酔下で施行した。年齢、体重、ターゲットとした不整脈の種類、先天性心疾患の有無、有用性につき検討をおこなった。【結果】対象の年齢は中央値5.8 (1.1-37) 歳、17.6 (8-61.2) kg、ターゲットとした不整脈は心房内回帰性頻拍6例 (うち心房粗動5例)、心室期外収縮 (PVC) /非持続性心室頻拍5例、WPW症候群2例、異所性心房頻拍2例、房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) 1例であった。先天性心疾患合併例は11例であった。心房粗動での解剖学的峡部とカテーテルの位置関係の把握、WPW症候群やPVCでの三尖弁や肺動脈弁とカテーテルの位置関係の把握が可能であり有用と考えられた症例は計9症例 (心房粗動5例、PVC2例、WPW症候群1例、AVNRT1例) 認めた。【考察】SOUNDSTARの食道挿入により、体格の小さい小児例においてもアブレーションカテーテルと心内構造物との詳細な位置関係がリアルタイムに知ることができる長所があるが、血管内とは異なりエコー画像が矢状断のみに制限される欠点があり有用な画像が描出できない症例も認める。矢状断でも描出できる解剖学的峡部に対するア

ブレーションやEbstein奇形のように弁輪の位置が通常と異なる先天性心疾患症例で弁輪とカテーテルの位置関係を把握する場合には有用であると思われた。

(Fri. Jul 17, 2015 4:20 PM - 5:50 PM 第1会場)

[II-S10-03] How to Use Cryoablation for Children

○住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: カテーテルアブレーション, 冷凍アブレーション, 冷凍マッピング

小児においても頻拍性不整脈の治療として、カテーテルアブレーションは一般的な治療となってきた。現在カテーテルアブレーションに本邦で使用できるエネルギーは高周波のみである。しかし、His束近傍の副伝導路、His束近傍の心室頻拍、異所性接合部頻拍などは房室ブロックの危険性があるため、高周波カテーテルアブレーションを躊躇せざる得ない症例が存在する。本年、冷凍アブレーションが認可された。現在は心房細動の肺静脈隔離術への適応のある冷凍バルーンと、心房細動に合併する心房粗動に対する8mmチップのカテーテルのみが限定した施設のみで使用できる。冷凍アブレーションは、バルーンもしくはクローズドループになったカテーテルに、液化亜酸化窒素ガスを放出し、バルーンもしくはカテーテル先端の温度を低下させることにより組織を冷凍してアブレーションを行なう新しい機器である。心房細動では、肺静脈に冷凍バルーンを圧着し冷凍することにより、肺静脈隔離を一回で行なうことができる。また、欧米では、4mmチップ、6mmチップが房室結節リエントリー頻拍に使用されている。これらの冷凍カテーテルアブレーションは、高周波カテーテルアブレーションにない利点を持っている。その一つが冷凍マッピングである。これはカテーテル先端を -30°C に冷却することにより一過性に組織伝導を阻害することが可能で、目的とする不整脈源のみが障害され、房室結節の伝導が障害されていない場合に、さらに温度を -50°C 以下に下げても永久的な治療を行なうことができる。万が一房室結節伝導が障害された場合には -30°C から復温することにより伝導の障害が解除される。もう一つの利点は、冷凍固着である。カテーテルチップ温度を 0°C 以下に下げることにより、チップ先端が心内膜に固着するため、心拍動によるカテーテルの移動がおこらない。冷凍アブレーションの小児への利用について文献的考察を加えて報告する。

(Fri. Jul 17, 2015 4:20 PM - 5:50 PM 第1会場)

[II-S10-04] 遺伝性不整脈に対する高周波カテーテルアブレーション

○牛ノ濱 大也 (福岡市立こども病院 小児科(循環器))

高周波カテーテルアブレーションRFCAは様々な不整脈疾患に適応されており、一部の遺伝性不整脈(Brugada症候群、カテコラミン誘発性多源性心室頻拍CPVT、特発性心室細動など)に対する有効症例も報告されるようになってきた。当院では遺伝性不整脈患者に対してRFCAを施行した3例を経験している。当院の経験を含め文献的考察を加え報告する。症例1:12歳男子。学校の水泳授業中に心肺停止で発見され、救急隊の除細動により救命された。救命後のモニター心電図で多源性非持続性心室頻拍PNSVTが観察されていた。当院紹介後は運動負荷試験、カテコラミン負荷試験でもVPC二段脈が記録されるのみであった。このVPCを標的にRFCAを行いVPCは消失し、一時的に有効であった。その後リアノジン遺伝子の異常が判明しフレカイニド、カルベジロールの内服を継続している。症例2:15歳男子。自宅で失神し救急隊の除細動で救命されている。運動負荷試験でPNSVTが誘発され、カテコラミン負荷で二方向性VTが生じCPVTと診断した。カテコラミン負荷中VPCのタイミングと一致するT波終了後exit blockを伴う大きな拡張期電位が得られ同部位に対してRFCAをしたが十分な効果は得られなかった。フレカイニド、カルベジロールの内服を継続し症状は認めていない。症例3:12歳女児。テレビを見ている際に失神し、Holter心電図で300bpm程度の単形性VTを認め精査加療を目的に紹介となる。安静時12誘導心電図では、正常洞調律、72bpm、QTc0.443であった。入院中propranolol内服下でも非持続性VTを繰り返す

た。一部Torsades de pointesが記録されていた。RFCAを行い単形性VTは消失した。脱力症状がありLQTSを疑い遺伝子解析を行ったところ既報の HERG遺伝子の変異が検出された。トリガーとなるVPCに対するRFCAは、遺伝性不整脈に対しても有効である可能性がある。

シンポジウム

シンポジウム11

Interventionに必要な画像診断

座長:

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院)

石井 正浩 (北里大学)

Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場 (1F ペガサス B)

II-S11-01~II-S11-06

所属正式名称: 富田英(昭和大学横浜市北部病院)、石井正浩(北里大学医学部 小児科)

[II-S11-01] 128-slice Dual-Source CTを用いた超低被ばく心臓CT

○大山 伸雄¹, 藤井 隆成², 藤本 一途², 曾我 恭司³, 柿本 久子², 簗 義仁², 山崎 武士³, 富田 英²

(1.昭和大学病院 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 3.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

[II-S11-02] Interventionにおける3D Rotational Angiographyの有用性

○石垣 瑞彦¹, 金 成海¹, 鬼頭 真知子¹, 松尾 久実代¹, 藤岡 泰生¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹,

新居 正基¹, 坂本 喜三郎², 小野 安生¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-S11-03] Intervensionに向けての心臓MRI検査の有用性

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

[II-S11-04] カテーテル治療における経食道心臓超音波検査の有用性

○曾我 恭司¹, 富田 英², 山崎 武士¹, 大山 伸雄³, 柿本 久子³, 藤井 隆成², 藤本 一途² (1.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 3.昭和大学医学部 小児科)

[II-S11-05] 小児例の経皮的心房中隔欠損閉鎖術における心腔内心エコー法の有効性と限界

○上田 秀明, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[II-S11-06] (特別発言) 先天性あるいは後天性血管病変のカテーテル治療における心腔内心エコーの有用性

○須田 憲治^{1,2}, 工藤 嘉公¹, 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三², 岸本 慎太郎¹, 家村 素史¹, 前野 泰樹¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場)

[II-S11-01] 128-slice Dual-Source CTを用いた超低被ばく心臓CT

○大山 伸雄¹, 藤井 隆成², 藤本 一途², 曾我 恭司³, 柿本 久子², 簗 義仁², 山崎 武士³, 富田 英² (1.昭和大学病院 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 3.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

Keywords: DSCT, DECT, Radiation

2011年に128-slice Dual-Source CTが導入され、低被ばく造影CTについてこれまで報告してきた。2012年1月～2014年12月末までに、冠動脈CTを除く心臓CTをのべ200回行った。当院における心臓CTの撮影方法や放射線被ばく線量、カテーテル治療に対する役割、評価成績について報告する。テストインジェクション法より、各心室心房に造影剤が到達するタイミングを計測し、この情報より、症例毎に最適な撮影タイミング、造影剤投与方法を設定する。Prospective ECG-triggered法を用いて、症例毎に1心拍ヘリカル撮影法または非ヘリカル撮影法を選択し撮影している。1心拍ヘリカル撮影法は被ばくを最大限に抑えることが可能である。冠動脈以外の血管構造や心腔内病変の評価には脈拍数、不整脈に関係なく1心拍ヘリカル撮影法を使用し、放射線被ばく線量は1mSv以下に抑える事が可能である。非ヘリカル撮影法は数心拍の撮影が必要となるため、被ばく線量は増加するが、同時に冠動脈の評価が必要で心拍数が早い症例や不整脈症例、また病変を拡張期と収縮期の両方の時相で評価をしたい症例に使用している。Dual-Energy CTを用いる事で、肺動脈血流の分布を評価することも可能であった。カテーテル治療の前後にVR像、MPR像を用いて病変を評価している。血管病変の評価についての心臓CTの信頼性は高いが、撮影タイミングを調節する事で心内構造の評価も可能である。コンピュータシミュレーションによりASO仮想留置像も作成出来る。ASO、ADO、ステント等のデバイス選択に有用で、さらにはデバイス留置後の周囲構造物との関係を把握することも可能である。心臓CTは放射線被ばくを伴う検査であるが、カテーテル治療に有用な検査と考えられる。症例毎に適切な撮影方法を選択し、無駄な被ばくの低減に努めるべきである。

(Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場)

[II-S11-02] Interventionにおける3D Rotational Angiographyの有用性

○石垣 瑞彦¹, 金 成海¹, 鬼頭 真知子¹, 松尾 久美代¹, 藤岡 泰生¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 坂本 喜三郎², 小野 安生¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 3DRA, 三次元化, Intervention

【背景】対象病変の詳細な把握が大切なInterventionにおいて、三次元撮影はその精度を大きく向上させうるツールである。当院では、2013年より高速回転するフラットパネル・ディテクター(FPD)を用いた血管撮影法である3D Rotational Angiography(3DRA)を導入し、病変の立体的な把握およびInterventionに利用している。【目的および方法】当院で過去に3DRAを行った15例中、Interventionをおこなった7例(PAVSD2例、CoA2例、TOF、DORV、HLHS各1例)を対象とし、その適応、効果など有用性を報告する。【結果】Interventionの対象血管は肺動脈5例、大動脈2例で、5例でバルーン血管形成術、2例でステント留置を施行した。うち3例では、3DRA画像をもとに全セッションをsingle planeで完結した。全例で合併症なく手技を終えた。【考察】3DRAは主に動脈性病変の描出に優れ、定量的解析、ワーキングアングルの選別、ロードマップとしての使用および再現性の高い治療効果判定が可能で、大動脈、肺動脈などの動脈性病変への評価・治療介入に有用である。三次元化により、従来の二方向血管撮影に比べて任意の角度からの立体的な病変観察や計測が可能となり、経験や想像に頼らないより客観的な診断・評価が可能と考えられる。X線を用いた三次元化には、本講演の主題である3DRAのほか、CTが挙げられる。CTは、周辺構造物が関与した狭窄性病変や肺静脈病変の評価により適すると考えられる。特に手技量の多いIntervention領域では、臨床的有効性と許容される被曝線量を考慮する必要があり両者を同時期に施行することは避けるべきである。両者の画像構成の特徴、被曝線量を考慮した選択についても述べる予定である。

(Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場)

[II-S11-03] Intervention(こに向けての心血管MRI検査の有用性

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

Keywords: intervention, 心血管, MRI

核磁気共鳴画像法(Magnetic Resonance Imaging; MRI)は、臨床応用として利用され始めてから、既に四半世紀が経過しようとしている。心機能や血流分布の評価技術といったところでは、近年は目覚ましい発展を遂げている。先天性心疾患においては、MRIを用いることで血行動態の評価が総合的に行うことが可能であり、必要不可欠なモダリティとなりつつある。既に、2013年にSociety of Cardiovascular Magnetic Resonanceから、先天性心疾患を持つ小児成人のMRI撮像のガイドライン及びプロトコルが発表されている。シネ撮像法では、心室・心房の収縮期・拡張期容量並びに駆出率等、超音波や心臓カテーテル検査に比して、より正確なデータを得ることが可能である。Phase Contrast (PC) 法では、任意の血管の断面の通過血流(最大・平均)速度並びに通過血流量を算出でき、また血流波形パターンを知ることが可能である。狭窄血管において、ドプラ心エコーとカテーテルで測定した圧較差に乖離があることがある。MRIでは、このPC法で最大血流速度を測定することが出来るため、バルーン拡大の適応をより正確な判断に導くことが期待される。4D flow imagingでは、胸部血管を包括的に撮影でき、血流の動態を3次元+時間軸=4次元で観察することができる。また左右の肺動脈血流量を計測することで、肺血流左右比を算出することも可能であり、肺血流シンチグラムの代替となる。ガドリニウム造影剤を用いた造影MRIでは、心血管を描出することが可能であり、狭窄部位の形態の把握に有用である。これらのことが、放射線被曝無しに得られるというメリットは大きい。今後心血管MRIはますます発展していくものと思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場)

[II-S11-04] カテーテル治療における経食道心臓超音波検査の有用性○曾我 恭司¹, 富田 英², 山崎 武士¹, 大山 伸雄³, 柿本 久子³, 藤井 隆成², 藤本 一途² (1.昭和大学横浜市北部病院 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 3.昭和大学医学部 小児科)

Keywords: 経食道心臓超音波検査, カテーテル治療, 慢性腎臓病

経食道心臓超音波検査(TEE)のカテーテル治療時の適応は構造的な心疾患に対する経皮的な閉鎖栓の留置や弁形成術、radiofrequency ablationである。経皮的な心房中隔欠損(ASD)閉鎖術ではTEEが標準的な画像診断のモダリティである。心房中隔の観察(径、中隔瘤)、欠損孔の形態(二次孔であること、多孔性など)を評価し、径を計測する。3Dを用いると最大径の方向が把握しやすい。rimの評価(長さ、floppy rim)は重要で、留置の適応、手技の難度を決定する。aortic rim欠損では手技が難しくなるが、2Dでabsentと計測した例で、3Dでは土手状に盛り上がっているように見えることもあり、欠損孔の観察に3Dは有用である。経皮的動脈管(PDA)閉鎖術におけるモニタリングとしての有用性も報告があり、当院では積極的に施行している。45例中44例で短絡血流を確認でき、39例では形態評価もでき、留置後の遺残短絡、デバイスの左肺動脈への突出について評価できた。造影で最小径の評価が困難な成人では、ASDに準じてサイジングバルーンを用いてstop flow法で最小径を計測することができ、慢性腎臓病(CKD)合併の3例では、TEEを併用し1例では造影を留置後の1回のみ、2例では造影を行わずにAmplatzer Duct Occluder (ADO)を留置することができた。CKDを合併したPDAでは造影剤を用いずにADO留置を行うことは、造影剤腎症の予防に有用である。その他小児では大動脈弁狭窄や肺動脈弁狭窄、大動脈縮窄、心房中隔欠損形成術などに対するTEEによる術中モニタリングの有用性が報告されており、心腔内エコーのプローブをTEEに用いた報告があるが、小型化されたプローブによって低体重児でのTEEが可能になっている。成人では経カテーテル的大動脈弁留置術、経カテーテル僧帽弁閉鎖不全治療でもTEEは弁の形態、機能評価、術中の

モニタリングとして重要な役割は果たしており、3D、4D画像構築、機能評価もリアルタイムにできるようになっている。

(Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場)

[II-S11-05] 小児例の経皮的心房中隔欠損閉鎖術における心腔内心エコー法の有効性と限界

○上田 秀明, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: AcuNav, 心腔内心エコー法, erosion

【背景】局所麻酔で心腔内画像が得られる利点を有するAcuNav™カテーテルガイド下の経皮的心房中隔欠損閉鎖術の報告例が散見される。従来よりUltra ICE™(Boston Scientific Corporation, San Jose, CA, USA)が用いられてきたが、放射状の単一横断面の画像しか得られず、欠損孔の全体像の把握、十分なrimの観察が困難であった。一方AcuNav™カテーテル(Biosense Webster, Inc, Diamond Bar, CA, USA)はPhased-array方式で、左右前後に屈曲可能である。経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるAcuNav™カテーテルを用いた心腔内心エコー法の有効性と限界を検討する。【方法】対象は、2012年5月～2015年1月までに経皮的心房中隔欠損閉鎖術の際に、経食道心エコー法(TEE)に加え、AcuNav™カテーテルを用いた15歳未満の症例。全例Siemens ACUSON S2000TM超音波装置と8FrAcuNav™カテーテルを使用した。【結果】女児40例を含む64症例にAcuNav™カテーテルを併用。年齢は 7.2 ± 3.4 歳、体重は 24 ± 11 kg。AcuNav™カテーテルやTEEによる計測された欠損径はそれぞれ 13.8 ± 5.6 mm、 13.1 ± 5.4 mm ($p < 0.01$)、サイジングバルーン径は 17.0 ± 5.8 mm、 16.5 ± 5.8 mm ($p < 0.01$)。aortic rimは 4.2 ± 1.4 mm、 3.6 ± 5.4 mm ($p < 0.01$)、IVC rimは 11.1 ± 4.7 mm、 9.7 ± 4.8 mm ($p < 0.01$)。【考察と結論】AcuNav™カテーテルによる欠損孔の計測値は、TEEの計測値と有意差を認めなかった。TEEに比べAcuNav™カテーテルによるIVC rimの観察は優れており、rim長の計測値も有意差を認めないものの、より長く観察された。また閉鎖栓の右房側のdiskの大動脈との接着面の観察に有効であった。一方でリアルタイム三次元画像構成が出来ないこと、AcuNav™カテーテルの操作が限定されることから、20mmを超える欠損孔の全体像の把握が困難であった。時間分解能の高い画像が得られることから、小児例でも心腔内心エコー法は有効で、erosion等の合併症を回避しうると期待される。

(Fri. Jul 17, 2015 9:20 AM - 11:15 AM 第2会場)

[II-S11-06] (特別発言) 先天性あるいは後天性血管病変のカテーテル治療における心腔内心エコーの有用性

○須田 憲治^{1,2}, 工藤 嘉公¹, 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三², 岸本 慎太郎¹, 家村 素史¹, 前野 泰樹¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: 心腔内心エコー, カテーテル治療, デバイス

【目的】PDAのデバイス閉鎖術や大動脈縮窄(CoA)へのステント留置術は、治療前の造影所見をもとに、解剖学的Landmarkを記憶し、デバイスとの関係を想定しながら行うものであり、デバイスと周辺組織を実際にモニターすることはできない。本研究の目的は、先天性や後天性血管病変のカテーテル治療の際における心腔内心エコー(ICE)の有用性について検討することである。【方法】対象は9例で、PDA 7例(6-76歳、腎機能不全1例)、CoA 1例(13歳)、上大静脈(SVC)症候群1例(37歳、造影剤アレルギー)。PDAは径1.8-6.3mmでQp/Qsは1.2-2.2、治療はADO6例、コイル1例。ICEカテーテルとして8Fr AcuNavを使用し、いろいろな心腔や血管内から病変を描出し、カテーテル治療のガイドとして、病変の形態評価、治療のモニター、治療後の評価に

おける有用性について検証した。【成績】いずれの疾患においても経肺動脈のICEが有用であった。SVC症候群では、主肺動脈(MPA)にICEを置き、回転させ右に向けることで、SVCの狭窄部とその血流、ステント留置の様子を観察することができた。また、右房内で後屈し上方を見ることで、直線的にSVCとstent内の血流を評価でき、血栓を描出し、バルーンによる血流の改善をみることができた。PDAではMPAで後方を見ることで、小児の経胸壁エコーでの大動脈短軸断面と相同の像を得ることができた。また、ICEを左肺動脈(LPA)に進め、上下を反転・後屈することでLPAからPDAの長軸像を描出できた。それぞれ、PDAの径、血流を計測でき、デバイスの留置をモニターし、遺残短絡を評価できた。CoAでもPDAと同様のLPA断面で狭窄部の径、形態、血流を計測でき、ステントの留置をモニター、留置後の狭窄の有無を評価することができた。【結論】先天性や後天性の血管病変のカテーテル治療の際に、MPAやLPAからのICEは有用なガイドとなり得る。高齢者の腎機能低下例では特に有用と考える。

シンポジウム

シンポジウム12

症例から学ぶフォンタン循環病態：～フォンタン循環への選択からその破綻への対応～

座長:

大内 秀雄 (国立循環器病研究センター)

先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:40 PM 第2会場 (1F ペガサス B)

II-S12-01～II-S12-04

所属正式名称：大内秀雄(国立循環器病研究センター)、先崎秀明(埼玉医科大学総合医療センター)

[II-S12-01] Fontan手術の達成率を如何に高めるか－遠隔成績症例の検討した当院の段階的手術治療－

○笠原 真悟, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[II-S12-02] 病態からみたFontan術後の至適管理法は？生活管理と新しい管理への取り組み

○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 築 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹
(1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

[II-S12-03] Fontan術後遠隔期の塞栓性合併症と出血性合併症に関する検討

○坂本 一郎¹, 大谷 規彰¹, 石川 司朗², 佐川 浩一², 牛ノ濱 大也², 中村 真², 兒玉 祥彦^{2,3}, 山村 健一郎³, 砂川 賢二¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.福岡市立こども病院, 3.九州大学病院 小児科)

[II-S12-04] フォンタン術後遠隔期の心不全病態

○大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 佐々木 理¹, 羽山 陽介¹, 宮崎 文¹, 山田 修¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患)

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:40 PM 第2会場)

〔II-S12-01〕Fontan手術の達成率を如何に高めるかー遠隔成績症例の検討した当院の段階的手術治療ー

○笠原 真悟, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 外科治療, フォンタン手術, 遠隔成績

(はじめに) 段階的手術治療戦略が一般化し、機能的単心室症に対してもFontan手術は適応拡大され術後早期の成績は安定した。それゆえ、すべての最終目標がFontan手術と拡大解釈され、長期成績において多くの問題となったのも事実である。術後遠隔成績に関与する因子について検討し、当院の基準を再考する。(対象、方法) 1991年から2014年に当院でFontan手術を行った410例を対象とした。またConversion症例は除外した。年齢は中央値3(1-52)才、術前SpO₂は中央値82(42-88)%, 肺動脈圧(PAp)は中央値11(5-25)mmHg、PA indexは中央値262(103-672)mm²/m²、systemic chamberのEFは中央値63(31-96)%であった。当院ではlow flow strategyを基本とし、BDG、さらにFontan手術前には積極的な弁形成術、Damus-Kaye-Stansel(DKS)吻合の採用、積極的な肺動脈形成術を行っている。(結果) 生存率は1年、5年、10年で96.7%、94.1%、93.3%であった。死亡例は20例で、病院死は4例、遠隔死は16例。生存例と死亡例を単変量解析し、術前因子でPAp(p=0.0029)、右房圧(p=0.0009)、心室拡張末期圧(p=0.0137)、CTR(p=0.0002)、房室弁逆流の存在(p=0.0002)、に有意差を認めた。SaO₂、PAp、PA index、EFには有意差なし。手術、および術後因子として胸腔ドレナージ必要日数(p=0.0012)挿管時間(p=0.0001)に有意差を認め、大動脈遮断時間、人工心肺時間、およびFenestrationの有無には有意差はなし。更に基礎疾患での解剖学的な特徴としてはHeterotaxyの合併(p=0.0194)とTAPVCの合併(p=0.0009)に有意差を認めた。(考察、結語) 積極的なFontan手術という立場で治療を継続しているが、多くの危険因子を規定しているものはTAPVCを合併するHeterotaxy症候群であることがわかった。段階的手術治療を行ったとしても、この基礎疾患を変えることは不可能であり、この疾患群については治療目標を再考しなければならない。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:40 PM 第2会場)

〔II-S12-02〕病態からみたFontan術後の至適管理法は？生活管理と新しい管理への取り組み

○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 築 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: Fontan循環, 静脈キャパシタンス, 生活管理

Fontan術後の中心静脈圧(CVP)は術後遠隔期合併症と密に関連している。慢性期のCVPIは7mmHgから20mmHg近くまでと非常に幅広い。一桁台のCVPIはどのような循環動態によってなされるか。また、同じCVPであっても肝機能障害やPLEを発症するわけではない。これらを解明する鍵として、心臓の収縮能、拡張能、後負荷、肺血管抵抗、心拍数の他、静脈キャパシタンス(Cv)という概念が重要である。静脈容量は動脈の30倍にもおよび、心不全患者と同様にFontan患者では静脈が収縮し、Cvが低下している。Fontan循環は、高いCVPIに特徴づけられるが、これは低下したCvにより前負荷を維持するmaladaptationである。更に、Cvは臨床的な病態とよく関連している。Cvが低下した患者では、運動時のCVPIは上昇しやすく、運動時CVPは肝線維化マーカーである4型コラーゲン7sと相関している。硝酸イソソルビド(フランドルテープ®)を用いてCvに対して介入を行った群(Super Fontan群)では、通常管理のFontan群と比較して、術後1年の心臓カテーテル検査で有意に低いCVPを示した。Cv低下を惹起する交感神経系活性化は、酸素投与、リンパマッサージ、和温療法(低温サウナ)などの非薬物療法により抑制効果を認める可能性がある。日常生活においても、交感神経が賦活化されるような生活スタイルや激しい運動は動的CVP上昇をもたらす可能性があり、実際一日の活動量測定にて若年PLE発症患者の活動

量は非常に高い値を示した。

Fontan循環においては安静時CVPが同等であっても末梢静脈特性に応じた運動時のCVP変化が様々な程度で起こる。末梢静脈への介入のみならず、非薬物療法や患者のペースに合った生活スタイルや適度な運動もまた、Cvの改善により良好なFontan循環の成立に寄与すると考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:40 PM 第2会場)

[II-S12-03] Fontan術後遠隔期の塞栓性合併症と出血性合併症に関する検討

○坂本 一郎¹, 大谷 規彰¹, 石川 司朗², 佐川 浩一², 牛ノ濱 大也², 中村 真², 兒玉 祥彦^{2,3}, 山村 健一郎³, 砂川 賢二¹
(1.九州大学病院 循環器内科, 2.福岡市立こども病院, 3.九州大学病院 小児科)

Keywords: Fontan, 抗血栓療法, 出血性イベント

【背景】Fontan手術後は血栓塞栓症の予防のため抗血栓療法が行われているが、出血性合併症に関する報告はない。

【目的】Fontan手術後遠隔期の出血性・塞栓性合併症の頻度について後ろ向きに検討する。

【方法】2014年に当院成人先天性心疾患外来を受診した106名のFontan術後遠隔期症例(男:女=56:50、Fontan手術年齢=6.5±4.8歳、平均年齢=25.0±5.6歳)を対象に、後ろ向きに出血性イベント及び塞栓性イベントを検討した。各時点でのイベント発生率は人年法で表記し、イベント発生率の推定には、Kaplan-Meier法を使用し、イベント発生曲線の比較にはLog-rank検定を行った。

【結果】原疾患はTA=18、PA/IVS=7、MA=6、DILV=5、Heterotaxia=22、cAVSD=3、ccTGA=4、HLHS=2、その他=39症例であった。Fontan術式は70例が心外導管、31例がlateral tunnel、5例がAPCであった。このうち5例が抗血小板療法のみ、19例が抗凝固療法のみ、78例が抗血小板療法と抗凝固療法の併用を行っていた。また、4例については服薬コンプライアンスが極めて不良であった。併用群で出血性イベントを11例(頭蓋内出血:3、喀血:3、卵巣出血:2、過多月経:2、十二指腸潰瘍:1)、塞栓性イベントを2例認め、ワーファリン群にも出血性イベントを1例(喀血)認め、出血症例は併用群が10例(6.9例/1000人・年)、ワーファリン単独群が1例(2.6例/1000人・年)であった。併用群と単独群を比較したハザード比は2.51(95%信頼区間:0.66-9.60、 $p < 0.18$)で有意差はつかなかったが、併用群で多い傾向がみられた。塞栓症は2例とも併用群であった。

【考察】併用群ではFontan術後遠隔期の出血性合併症は稀ではなく、一方で塞栓症も生じている。

【結論】成人期以降のFontan循環患者の総合的なQOLを高く維持するため、原疾患・術後経過・性別といった塞栓性合併症・出血性合併症のリスク層別化を行い、至適な抗血栓療法を検討する必要があると考える。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:40 PM 第2会場)

[II-S12-04] フォンタン術後遠隔期の心不全病態

○大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 佐々木 理¹, 羽山 陽介¹, 宮崎 文¹, 山田 修¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患)

Keywords: フォンタン, 心不全, 心肝腎連関

フォンタン術後病態の特色は心血管系に加えて多臓器にわたる多様な術後合併症あるいは続発症を引き起こし、患者のQOLを脅かす要因を併せ持つことにある。遠隔期のその主要な病態に不整脈と心不全があるが、両者には強い相互因果関係が存在するのは他の成人の左室系心機能不全に伴う心不全と類似する。しかし、フォンタン循環に伴う慢性心不全病態は左室系心機能不全に伴う心不全とは異なる特色を有する。一般に、フォンタン循

環は肺循環を維持する心室欠如に伴う静脈高血圧、低心拍出量、そして軽度の低酸素血症で特色づけられる右心系心不全と考えられている。フォンタン術後には心室容量負荷が軽減し、低酸素血症が解消されると同時に、前述の特異なフォンタン循環へ順応するため様々な生体のremodelingが徐々に進行し慢性期へ移行する。その特殊な循環への順応変遷過程で様々なfailing要因に遭遇する。蛋白漏出性胃腸症や肺動静脈瘻はそれらの代表的な病態である。近年、長期的なこれらフォンタン循環の異常な病態が齎すこれまでの術後短期から中期では臨床的に問題とならなかった新たな不都合な病態が次第に明らかとなりつつある。これら不都合な病態の中に肝腎両臓器障害に伴う循環系との間に臓器連関病態がある。本シンポジウムでは、フォンタン術後急性期を乗り越え、慢性期を迎えたフォンタン循環にこれら臓器関連に伴うfailing状態である難治性心不全の症例を呈示し、その特色を明らかにすると共に、これら遠隔期の病態を見据えたフォンタン手術後患者のQOL向上のための戦略を探りたい。

シンポジウム

シンポジウム13

Current Management and Treatment Result of PAH

座長:

佐地 勉 (東邦大学医療センター 小児科)

Rolf M. F. Berger (University Medical Center Groningen - Center for Congenital Heart Disease, Beatrix Children's Hospital, The Netherlands)

Fri. Jul 17, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

II-S13-01~II-S13-04

所属正式名称: 佐地勉(東邦大学医療センター大森病院 小児科)、Rolf Berger(Pediatric and Congenital Cardiology, Center for Congenital Heart Disease, Beatrix Children's Hospital, The Netherlands)

[II-S13-01] Current Management and Treatment Result of PAH in China

○Gu Hong (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital Capital Medical University, China)

[II-S13-02] Current Managements and Treatment Strategies for Pediatric Idiopathic and Heritable Pulmonary Arterial Hypertension in Japan

○高月 晋一, 池原 聡, 直井 和之, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院)

[II-S13-03] Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension: A Worldwide View

○Rolf M.F. Berger (University Medical Center Groningen - Center for Congenital Heart Disease, Beatrix Children's Hospital, The Netherlands)

(Fri. Jul 17, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[II-S13-01] Current Management and Treatment Result of PAH in China

○Gu Hong (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital Capital Medical University, China)

Pulmonary hypertension (PH) is a debilitating disease of the pulmonary artery branches characterized by increased pulmonary arterial pressure and pulmonary vascular resistance. It is often associated with progressive right heart failure and a poor prognosis. In the past 20 years, tremendous progress has been made in understanding the pathogenesis of PH and developing many new therapeutic approaches for PH. However, PH still remains a worldwide health problem not only in the Western countries but also in Asian-Pacific countries including China. The objective of this article was to review and highlight the current status regarding the prevalence, diagnosis and treatment of PH in China. The research on PH in China can be traced back to the early 1970s. The National Collaboration Group of Pulmonary Heart Diseases, organized by physicians and researchers in the field of cardiovascular disease and pulmonary vascular physiology, was established in 1973. The early research on pulmonary circulation in the 1970s was focused on pathogenic mechanisms, and the diagnosis and treatment of COPD, PH associated with high altitude and hypoxia, and cor pulmonale. Since the 1980s, the researches on PH have been established as one of the National Key Technology R&D Programs in China. Four Five-Year Plans have been implemented and made remarkable contributions to the innovation of research techniques and the improvement of clinical management of PH in China. China has a relatively large population of PH patients than in the United States and European countries, but the epidemiologic study is limited. A study from one of the national leading cardiovascular center in China has shown that among 106,640 hospitalized patients, 7,085 (6.6%) of the patients were diagnosed with PH. In the patients with PH, there were 65.9% whose PH originated from congenital heart diseases (CHDs), 22.6% from left-sided heart diseases, 5.7% from thrombotic diseases, 3.8% from IPAH, 0.9% from respiratory diseases, 0.6% from connective tissue diseases (CTDs), 0.5% from pulmonary vasculitis, and 0.03% from portal hypertensive diseases. PAH related to CHD is still the most common type of PH in China. The prevalence of PAH-CHD in China is much higher than previously reported in other registries in European countries. The prevalence of PAH associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts in Europe and North America has been estimated to range between 1.6 and 12.5 cases per million adults, but the precise prevalence of PAH associated with CHD in China is still unknown. At present, three separate signaling pathways (the endothelin, nitric oxide and prostacyclin pathways) are known to be involved in the pathogenesis of PH. The drugs used for treatment of PH mainly consist of endothelin receptor antagonists, phosphodiesterase-5 inhibitors and prostacyclin analogues. In Europe and the United States a variety of drugs have already been approved for PAH treatment in the past 20 years, whereas the era of advanced therapy for PAH in China was initiated since 2006. Inhaled Iloprost and Bosentan were approved for PAH treatment in 2006 and 2007 respectively. Before 2006, many drugs including calcium channel blockers, leukotriene receptor antagonists and traditional Chinese medicine like Qian-Hu and Ginsenosides were used for the treatment of respiratory diseases and PH. Recently, Chinese FDA approved Ambrisentan and Remodulin for treatment of PAH. Whereas Sildenafil, Tadalafil, Vardenafil have been used off-label for patients with PAH in China. Macitentan and Riociguat still are not available in China now. Many clinical researches in China by using advanced therapy for PAH including Bosentan, Ambrisentan, Sildenafil, Tadalafil and Iloprost, have shown an effect on the patients with IPAH, PH due to COPD or PAH related to CHD including children, respectively. The advanced therapy for PAH can increase the 6MWD, improve the NYHA function class, and reduce the pulmonary vascular resistance. Recently, Chinese physicians have actively participated in many international clinical trails for treatment of PAH, like SERAPHIN trail,

PATENT trail, CHEST trail and MAESTRO trail et al. Chinese physicians and researchers have made significant progress in the clinical management of PH, and participated in international associations and societies devoted to the research, treatment, and prevention of pulmonary vascular diseases and PH in the past 10 years, further progress remains necessary to improve outcomes of PAH patients.

(Fri. Jul 17, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[II-S13-02] Current Managements and Treatment Strategies for Pediatric Idiopathic and Heritable Pulmonary Arterial Hypertension in Japan

○高月 晋一, 池原 聡, 直井 和之, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院)

Keywords: 肺高血圧症, von willebrand factor, thrombomodulin

In the last decade, specific targeted therapies have been developed and have improved survival in adult patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. However, there have been limited data as for treatment strategies in children due to a small number of randomized controlled trials. Therefore, a clinical impact of the targeted therapies on prognosis in children with idiopathic and heritable pulmonary arterial hypertension (i/hPAH) has not been well evaluated. The aim of this study is to review survival rate with advanced PAH therapies and to identify the critical prognostic factors in children who are followed-up at single center. Consecutive 81 patients with i/hPAH were enrolled. In our current treatment strategies, epoprostenol infusion is initiated at 1 to 2 ng/kg/min and gradually increased dose by 1 ng/kg/min every 1 month. The target dose in children is usually 20 ng/kg/min to 30 ng/kg/min. The patients with ALK-1 mutation positive and familial history were received epoprostenol, if their NYHA functional class was I or II. Overall, 20 patients expired (25%) and 3 patients performed lung transplantation during follow-up and the 5 year-survival rate was 75% in all study population. The current 5 year-survival rate was 94% and the survival rate was dramatically improved since 1978. We retrospectively evaluated clinical parameters and adverse outcomes. As results, BNP (>300pg/ml), pulmonary vascular resistance index (>25units·m²), pulmonary artery capacitance index (<0.85ml/mmHg/m²), and NYHA functional class (IV) at baseline were potential predictors of cardiac mortality in children. Our result suggested that the prognosis of children with i/hPAH has been improved owing to the combination of specific pulmonary vasodilators, although the treatments in children still depend on results from larger adult studies. Future studies are required for development of treatment strategies for children with i/hPAH.

(Fri. Jul 17, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[II-S13-03] Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension:A Worldwide View

○Rolf M.F. Berger (University Medical Center Groningen - Center for Congenital Heart Disease, Beatrix Children's Hospital, The Netherlands)

Despite enormous advances in the understanding and treatment of pulmonary arterial hypertension (PAH), the prognosis of children with this disorder remains poor. The approval of several PAH-targeted

drugs and the introduction of evidence-based treatment algorithms, leading to improved outcomes in adult patients, seem to have benefited children with PAH substantially less.

Reasons for this “pediatric PAH-lag” include the heterogeneity of the disease in infancy and childhood, the lack of robust data on disease characteristics and the lack of controlled efficacy trials, where unique features of pediatric PAH preclude simple extrapolation from adult studies.

Recently, important observational data have become available from relatively large pediatric registries (TOPP, Reveal) and national or single-center pediatric cohorts. In the absence of controlled trials, disease registries are powerful tools and an invaluable source of information on epidemiology, diagnostics, outcome and current treatment strategies in pediatric PAH.

All etiologies of PAH described in adults, do occur in the pediatric patient population, however, in children with PAH, types and distribution of associated conditions and comorbidities differ importantly. Pediatric PAH most commonly presents either as idiopathic/heritable PAH (IPAH/HPAH) or as PAH associated with congenital heart disease (PAH-CHD). Further, PAH in infancy and childhood presents with specific features, such as underdevelopment or maladaptation of the pulmonary vasculature, lung hypoplasia, complex cardiovascular anomalies, associated congenital malformations, or genetic disorders, which might substantially affect pathophysiology, prognosis, and treatment options in pediatric pulmonary vascular disease.

Further, analyses of registry data indicated that although survival in pediatric PAH improved in the current era of PAH-targeted therapies it remains very unsatisfactory. Using the observational data from pediatric cohorts with standardized follow up, prognostic factors, treatment targets and clinical end points in children with PAH could be defined.

These insights have led the pediatric taskforce of the World Symposium on Pulmonary Hypertension in Nice 2014, to make some first steps in customizing the WSPH-Clinical Classification of Pulmonary Hypertension for pediatric PH and to propose diagnostic and treatment algorithms, specifically for children with PAH.

This presentation will summarize current insights in epidemiology and survival of pediatric PAH, address differences and discrepancies in available contemporary data, and will propose goal-oriented treatment strategies for children with PAH.

シンポジウム

シンポジウム14

成人先天性疾患に対するカテーテル治療

座長:

原 英彦 (東邦大学医療センター大橋病院)

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

II-S14-01~II-S14-07

所属正式名称: 原英彦(東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科)、富田英(昭和大学横浜市北部病院)

[II-S14-01] 成人先天性心疾患患者におけるCo-morbidity

○赤木 禎治¹, 中川 晃志¹, 高谷 陽一¹, 笠原 慎吾², 伊藤 浩¹, 佐野 俊二² (1.岡山大学病院 成人先天性心疾患センター, 2.岡山大学 心臓血管外科)

[II-S14-02] 成人循環器内科施設における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の治療成績

○原 英彦¹, 高山 守正² (1.東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

[II-S14-03] 成人先天性疾患に対するカテーテル治療 -動静脈瘻-

○杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-S14-05] Interventions in Adults with Congenital Heart Disease: The Melody Valve and Stenting of Coarctation of The Aorta

○Frank Fai Ing (Division of Pediatric Cardiology, Children's Hospital Los Angeles, USA)

[II-S14-06] 成人動脈管開存の特徴とカテーテル治療における留意点

○藤本 一途 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[II-S14-07] 成人期のSingle Ventricle Physiology におけるCatheter Interventionの役割

○馬場 健児¹, 大月 審一¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遙佑¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 麻酔・蘇生科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場)

[II-S14-01] 成人先天性心疾患患者におけるCo-morbidity○赤木 禎治¹, 中川 晃志¹, 高谷 陽一¹, 笠原 慎吾², 伊藤 浩¹, 佐野 俊二² (1.岡山大学病院 成人先天性心疾患センター, 2.岡山大学 心臓血管外科)

【背景と目的】成人先天性心疾患のカテーテル治療を実施するうえで、併発症 (comorbidity) への対応は極めて重要な意味を持つ。成人先天性心疾患患者では基礎心疾患による心負荷と併発症が互いに関連し、病態の悪化を引き起こしている。成人先天性心疾患のカテーテル治療として最も頻度の高い心房中隔欠損症 (ASD) 症例において、加齢に伴う併発症頻度、遠隔期予後に関する影響を検討した。【方法】当院でカテーテル治療を受けた50歳以上のASD患者244例について、術前の併発症発生頻度、治療後の臨床経過について検討を行った。これらは成人群 (50~59歳: 69例)、高齢者群 (60~74歳: 120例)、後期高齢者群 (75歳以上: 55例) に分類し検討を行った。【成績】SD径 (以下それぞれ成人: 高齢: 後期高齢者群、 20 ± 8 、 19 ± 7 、 19 ± 8 mm) 肺体血流比 (2.7 ± 0.9 、 2.5 ± 0.8 、 2.6 ± 0.8) は3群間で有意差は認めなかったものの、心房細動合併 (3%、14%、42%)、脳梗塞既往 (4%、6%、16%)、心不全入院歴 (6%、10%、38%) は加齢とともに有意に上昇した。またBNP値 (53 ± 76 、 94 ± 88 、 255 ± 271 pg/ml)、E/e'ratio (8.0 ± 2.2 、 8.9 ± 2.9 、 10.2 ± 3.6) と拡張能低下に伴う心不全増悪の関連も示唆された。これらの症例においてカテーテル閉鎖術後平均36か月フォローアップ期間中に7%の死亡、心不全、脳血管イベントが発生したが、これらイベント発生率は年齢群間で有意差は認められなかった (log-rank test, $p = 0.780$)。【結論】成人先天性心疾患のカテーテル治療では併発症の管理は治療管理に重要であり、術前・術中の管理のみならず、術後の管理も重要な意味を持つ。成人先天性心疾患のカテーテル治療には循環器内科専門医の関与が必須であり、チーム医療の構築が重要である。ただし、併発症の有無にかかわらずASDのカテーテル治療は有効であり、患者の日常生活の改善、長期予後の改善に寄与することができる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場)

[II-S14-02] 成人循環器内科施設における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の治療成績○原 英彦¹, 高山 守正² (1.東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

【背景】経皮的心房中隔欠損 (ASD) 閉鎖術は2005年に日本Pediatric Interventional Cardiology学会 (JPIC) により導入され、2010年より日本心臓血管インターベンション治療学会施設 (CVIT) による治療が開始された。【目的】2010年から2014年までにおけるCVIT施設におけるASD患者の特徴と経皮的閉鎖術成績を明らかにすること。【方法】2010年6月から2014年9月までのAMPLATZER Septal Occluder (St. Jude Medical, Inc.) を用いた経皮的ASD閉鎖術についてCVIT25施設にデータ登録を依頼。そのレジストリーデータに基づき、患者背景、成功率、合併症、遠隔期イベントの有無につき検討した。【成績】合計25施設から995症例が登録され女性率は63.8%であった。平均年齢 54 ± 20 歳で20歳未満の患者は7.3%のみであった。治療適応は76%が右心系容量負荷で17.5%が心不全症状、奇異性塞栓症が5.6%であった。患者背景には生活習慣病から悪性腫瘍まで多種多様な併存疾患を含んでいた。使用したデバイスサイズは平均 19 ± 6 mmで平均肺体血流比2.2であった。手技成功は97.8%であったが不成功症例の中には解剖学的に留置不可能であった症例と周術期合併症によるものが認められた。術中術後合併症としてデバイス脱落7例0.7%、心タンポナーデ5例0.5%、心侵食は慢性期と併せ合計2例0.2%であった。遠隔期では死亡例3例 (肺炎) を認めた。【結論】CVIT施設における経皮的ASD閉鎖術数は安定した成績を収めているが、緊急性の高い合併症を生じる可能性もあるため、心臓外科との協力体制が必要である。安定した治療成績と合併症防止のため施設・術者認定制度の継承と教育システムが必要と思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場)

[II-S14-03] 成人先天性疾患に対するカテーテル治療 -動静脈瘻-

○杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 肺動静脈, 冠動脈, カテーテル治療

はじめに：近年、複数の塞栓デバイスの導入により成人先天性疾患における動静脈瘻（肺動静脈瘻および冠動脈瘻）に対してカテーテル治療ができるようになった。当院における成人領域に対する動静脈瘻のカテーテル治療について後方視的に検討した。対象：過去10年間（2005/1-2014/12）で18歳以上カテーテル治療を試みた肺動静脈瘻7例（20-66歳 中央値48歳）、冠動脈瘻12例（20-78歳 中央値44歳）。結果：肺動静脈瘻は遺伝性出血性末梢血管拡張症の合併が2例、左側相同・下大静脈欠損に伴うものが1例であった。肺動静脈瘻の発生部位は右肺3例、左肺3例、両肺1例であった。塞栓デバイスはコイル4例、バスキュラー・プラグ4例（1例はコイル併用）であった。動脈血酸素飽和度は塞栓前 $87\pm 11\%$ から塞栓後 $93\pm 7\%$ に上昇した。全例で塞栓に成功し合併症はなかった。冠動脈瘻の起始部位は右冠動脈3例、左冠動脈3例、両冠動脈6例。ドレナージ部位は右房1例、右室4例、肺動脈6例であった。全例でコイルによる塞栓を試み、9例で成功（82%）、2例でマイクロカテーテルの挿入が困難で断念した。合併症はコイルの脱落が1例、血栓による脳梗塞が1例であった。治療後に心電図上ST変化や心筋逸脱酵素の上昇がみられた例はなかった。まとめ：肺動静脈瘻および冠動脈瘻に対して初期にはFlipperコイルを用いることがあったが、近年多種類のデータチャブル・コイルおよびバスキュラー・プラグが導入され、さらにマイクロバルーンによる試験閉鎖、ガイディングカテーテル使用によるtelescopic catheter systemなどの手技により安全で効果的な治療が可能になってきている。しかし、冠動脈瘻はその多様性からマイクロカテーテルが病変に到達困難な例があり、合併症の頻度も高く難易度が高い病変であることは変わらない。術前に3DCT等を施行して、病変形態に合わせた綿密な治療戦略を立てる必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場)

[II-S14-05] Interventions in Adults with Congenital Heart Disease: The Melody Valve and Stenting of Coarctation of The Aorta

○Frank Fai Ing (Division of Pediatric Cardiology, Children's Hospital Los Angeles, USA)

Two of the important congenital heart disease lesions found in adults are surgically placed pulmonary valves that become dysfunctional in adulthood and coarctation of the aorta. Both of these lesions are amenable to transcatheter interventions obviating the need for a surgical repair. The purpose of this lecture is to review these two interventions in order to have a better understanding of how to optimize results and outcomes for the audience. For transcatheter replacement of the dysfunctional pulmonary valve, we will specifically review the implantation of the Melody valve. We will review the indications for this procedure, the techniques for implantation, the various potential problems and pitfalls of the procedure, and how to avoid and overcome potential complications. We will also review the use of stents for treatment of coarctation of the aorta. We will review the anatomy of the coarctation, the indications for stenting, the choice of stents and balloons, technical considerations, and management of complications.

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場)

〔II-S14-06〕成人動脈管開存の特徴とカテーテル治療における留意点

○藤本 一途 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

成人動脈管開存(PDA)の特徴とPitfalls

形態的にはPDA大動脈端の開大ときに瘤化、下行大動脈の拡大、大動脈の屈曲蛇行、石灰化などが特徴である。大動脈端の開大と下行大動脈の拡大は、大動脈造影によるPDAの形態や最小径の評価を困難にする。蛇行した下行大動脈はPDAへのアプローチを困難にする。石灰化により閉鎖栓がPDA壁に密着しずらいため遺残短絡の原因となる。血行動態的特徴としては高血圧や重症肺高血圧の合併、左室機能の低下などがある。閉鎖後には後負荷の増大により、血圧上昇を示すことがある。また左室前負荷の減少、左室機能の低下により、左室ポンプ機能の低下を示すこともある。心房細動や慢性腎臓病(CKD)などのco-morbidityが問題となることもある。心房細動に対する抗凝固療法は持続する遺残短絡の原因となる。また、CKDは造影剤腎症の危険因子である。

成人PDAに対するカテーテル治療のTips

形態評価にはCTやMRIが有用であるが最小径の評価には注意を要する。心房中隔欠損のバルーンサイジングに準じて、stop flow法により最小径を計測することができる。大動脈側からのPDAへのアプローチにはJR型カテーテルを適宜形成する。肺動脈側からはMP型カテーテルとストレートガイドワイヤーによるアプローチが有用であるが、大動脈側から挿入したガイドワイヤーを肺動脈内でスネアキャッチして、カテーテルをPDAに通過することも出来る。

2mm未満のPDAにはコイルが、これ以上ではAmplatzer Duct Occluder(ADO)が用いられることが多い。ADOのサイズ選択にあたってはデバイスの肺動脈端より大動脈端径を指標として決定したほう留置直後に完全閉鎖する可能性が高い。大動脈端の瘤化が著明な場合にはカバードステントによる閉鎖が選択肢となる。

CKD合併例では経食道または心腔内エコーによるモニタリングにより、造影剤を使用せずに閉鎖することも出来る。

閉鎖後の肺動脈圧、血圧、左室機能には慎重な観察が必要であり、適宜 血管拡張薬などの内科治療を行う。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 4:35 PM 第3会場)

〔II-S14-07〕成人期のSingle Ventricle Physiology におけるCatheter Interventionの役割

○馬場 健児¹, 大月 審一¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 逢佑¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 麻酔・蘇生科)

Keywords: 成人先天性心疾患, カテーテル治療, 単心室修復

【はじめに】成人期のSingle ventricle physiologyに対するcatheter intervention(CI)のまとまった報告は少ない。【対象・方法】2005年1月から2014年12月に当科でCI (catheter ablationは除く)を行った20歳以上の単心室修復対象患者に関して後方視的に検討した。【結果】10症例に対し計21回のCIを行った。男女比は5:5, CI施行時年齢20.1y -63.0y (median 30.9 y), 体重37.2 - 73.1kg (median 46.1kg)。青年・成人期の紹介が9症例で、紹介時無手術2例、BT shunt後4例、Glenn後1例、original Fontan 1例、APC Fontan 1例、また幼少期より当院でのフォローはLateral tunnel TCPCの1例のみ。疾患はSRV 4例、Tricuspid atresia 3例、DILV 2例、DORV1例。施行CIはGlenn前: shunt バルーン1、Glenn後またはTCPC前: APCA coil 13, VVシャントcoil 1、TCPC後: Fontanルート狭窄に対するバルーンor ステント3(INNV-It PA 吻合部2(original Fontan例), IVC 1), APCA coil 2, VVシャントcoil 1であった。CI回数は1回が6症例、2回が2症例、3回が1症例、8回が1症例で、3回と8回はいずれもTCPC準備のためのAPCAcoilであった。CIに関して重篤な有害事象なく一定の効果は得られた。TCPC前の紹介時無手術1例とBT shunt後2例の計3例がGlenn手術まで、残り7例はextracardiac TCPC

(conversionも含む)に到達した。【まとめ】成人期のSingle ventricle physiologyに対する治療戦略においても次の手術に向かうためや術後残存病変解除のためにCIの果たす役割は非常に大きい。

シンポジウム

シンポジウム15

児童生徒の心臓性突然死

座長:

太田 邦雄 (金沢大学)

吉永 正夫 (鹿児島医療センター)

Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (1F ペガサス A)

III-S15-01~III-S15-06

所属正式名称: 太田邦雄(金沢大学医薬保健研究域 小児科)、吉永正夫(鹿児島医療センター 小児科)

[III-S15-01] 日本の学校心臓検診のimpact

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

[III-S15-02] 児童生徒の心臓性突然死防止に向けて: 学校検診と救急蘇生の新たなエビデンス

○三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 澤田 博文¹, 太田 邦雄², 住友 直方² (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.日本小児循環器学会蘇生科学委員会)

[III-S15-03] 学校管理下心臓性突然死報告: AED普及後の状況

○鮎沢 衛, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 趙 麻未, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神保 詩乃, 神山 浩, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

[III-S15-04] 群馬県における児童生徒の心臓性突然死・ニアミス例の検討

○鏑木 浩太¹, 小林 富男^{1,2}, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎³, 関 満⁴, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 曾根 克彦^{4,5} (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県学校心臓検診判定委員会, 3.群馬大学医学部附属病院 小児科, 4.テンブル大学医学部 心臓血管研究センター, 5.こどもクリニックそね)

[III-S15-05] 学校における児童生徒の心臓性突然死を防ぐためにー症例から学ぶ現場の評価点と問題点ー

○平田 悠一郎^{1,2}, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 寺師 英子¹, 中島 康貴¹, 鵜池 清¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 原 寿郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 救命救急センター)

[III-S15-06] 学校教育における救急蘇生シミュレーション普及への取り組み

○林 拓也, 梅原 直 (神奈川県立こども医療センター 救急診療科)

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-S15-01] 日本の学校心臓検診のimpact

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, 突然死

1. 学校心臓検診の歴史 学校検診の制度は1973年に文部省学校保健法施行規則が改正され「心臓」及び「尿」の検査が必須検査項目として採用されたことに始まる。1994年12月の「学校保健法施行規則の一部を改正する省令の施行及び今後の学校における健康診断の取扱いについて」の通知により、小・中・高の1年生全員の心電図検査が義務化され、今日に至っている。2. 小児期の突然死、院外心停止 1983年の小・中・高の全児童生徒の学校管理下の死亡率は10万人当たり0.510、2013年は0.123であり、76%の減少を示している。特に義務化から10年程度経過した2003年からの減少が著しい。全国ウツタインデータ2005～2008年からみた心原性の院外心停止数は、小学生242例、中学生186例、高校生271例であり、対10万当たりに直すとそれぞれ0.842、1.279、1.868になる。同時期の「学校管理下の心臓系突然死」数のそれぞれ12倍、5.3倍、4.4倍にあたる。今後は院外心停止数の死亡率の低下についても検討が必要である。3. 欧米での動き 私たち小児循環器医は“学校心臓検診”が突然死予防に必要なシステムであり、そのために改善を続けなければならないと考えているが、世界的な評価を得ていない。突然死予防のための心電図スクリーニングを評価しているのはイタリアを中心とした欧州のグループであり (Migliore F, et al. Circulation, 2012)、米国は懐疑的である (Rowin EJ, et al. Am J Cardiol, 2012)。その米国が若年者の心電図スクリーニングの必要性を感じたのか、AHA/ACC合同で12-25歳の一般集団の抽出基準値を発表している (Maron BJ, et al. JACC, 2014)。日本のデータをきれいな形で報告できれば、全世界が心電図スクリーニングによる突然死予防に目を向ける。私たち日本小児循環器学会会員の責務と思っている。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-S15-02] 児童生徒の心臓性突然死防止に向けて：学校検診と救急蘇生の新たなエビデンス○三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 澤田 博文¹, 太田 邦雄², 住友 直方² (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.日本小児循環器学会蘇生科学委員会)

Keywords: 学校心臓検診, 心臓性突然死, AED

【背景】経過観察無し例を含む心原性院外心停止(OHCA)の病因、発症状況の解析から、検診の有効性、ECG検診抽出困難疾患の高い運動誘発率が認められ、検診と蘇生の重要性を報告してきた。今回、Utstein研究から若年成人との対比での児童生徒のOHCA、児童生徒のアンケート研究からの検診による抽出、管理の特徴と問題点を検討した。【方法】対象は、(1)人口レベルのOHCAの消防庁登録から、2005-12年に救急搬送された7-35歳のOHCA38,103例の内、非家族により目撃され日中(6:00-17:59)の心原性OHCA1194例、(2)アンケート調査から、2005-09年に発症した小中学生の心原性OHCA58例。【結果】(1)年齢区分は、小学生(A群、7-12y、n=60)、中高生(B群、13-18y、283)、大学生年齢(C群、19-22y、161)、若年成人(D群、23-35y、690)。社会復帰率: A群35.0%(p=.118 vs D群)、B群43.5(<.001)、C群36.6(.005)、D群25.7、bystander CPR: A群75.0%(.110)、B群77.7(<.001)、C群67.7(.468)、D群64.7、bystander AED: A群25.0%(.016)、B群35.3(<.001)、C群18.6(.088)、D群13.4、全AED: A群66.7%(.817)、B群83.0(<.001)、C群80.7(.002)、D群68.1%、初期波形VF: A群60%(.624)、B群79.2(<.001)、C群73.3(.016)、D群63.2。(2)疾患区分は、先天性心疾患(CHD、n=10)、心筋疾患(MD、16)、不整脈(Arr、17)、冠動脈奇形(CA、7)。発症前経過観察率は、CHD100%、MD69%(内HCMで75%、緻密化障害NLVで33%)、Arr29%(LQTの昼例67%、真夜例0%、iVFとCPVTで0%)、CA0%。経過観察HCM6例中WPW合併2例。学校外発症CHD7例中4例が通学路。学校発症のOHCA前非経過観察例の68%は、ECG抽出困難疾患(iVF/CPVT/CA)であった。【結語】活動時間帯の学生のOHCAでは、社会復帰率、bystander CPR&AED率が高いが、改善の余地がある。検診の施行される日本で

は、ECG検診抽出困難疾患の割合が高いが、HCM、NLV、LQT2,3の抽出、CHDの通学路の管理で改善が望まれた。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-S15-03] 学校管理下心臓性突然死報告：AED普及後の状況

〇鮎沢 衛, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 趙 麻未, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神保 詩乃, 神山 浩, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

Keywords: 突然死, AED, 学校保健

【目的】 2004年よりAEDの市中使用が可能になり10年が経過し、学校で突然死対策の状況も変化したことが予想されるため、直近の学校管理下での突然死に関連する状況について報告する。【対象と方法】 2010~12年における学校管理下災害給付制度への報告中、小・中・高等学校での突然死例について、内容の確認により心疾患が原因と考えられる事例を集計した。一方でAED使用を記載した事例も現段階での調査内容を集計し比較した。【結果】 1. 心臓性突然死数(率)：2010~12年は各30, 27, 13人であり、発生率は、小中高生徒10万対各0.17、0.16、0.07であった。2. 性別：男子50例(64.1%) 3. 原因疾患：報告書の記載を採用して集計すると、急性心不全12、心室細動12、不整脈 10、原因不明10、心筋症9(肥大型6、拡張型 1、心筋緻密化障害1、糖原病 1)、先天性心疾患5(肺動脈閉鎖2、大動脈縮窄2、大動脈狭窄1)、急性心筋炎2、心タンポナーデ2、肺出血2、多臓器不全2、先天性冠動脈異常、大動脈解離、感染性心内膜炎、肺塞栓が各1であった。4. 蘇生成功例：AEDを準備した事例で救命された例は、現時点で2011,12年の57例(男子44例=77%)が集計可能で、溺水5例を含む不明20例、心室細動19、心筋症6、冠攣縮性狭心症2、その他10であった。【考察】 学校管理下の突然死発生率は、2001~03年と04~06年の平均がそれぞれ0.34、0.25で、07年以降は0.23、0.20、0.22と下降傾向であったが、10年以降も着実に低下し、0.2未満になった。突然死、蘇生成功例とも心室細動の報告が増え、原因不明例は減少している。学校管理下の救命行動事例数は、突然死例数を上回っている。今後、資料解析を進め、原因不明例や不整脈の内容を明らかにしたい。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-S15-04] 群馬県における児童生徒の心臓性突然死・ニアミス例の検討

〇鍋木 浩太¹, 小林 富男^{1,2}, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎³, 関 満⁴, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 曾根 克彦^{4,5} (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県学校心臓検診判定委員会, 3.群馬大学医学部附属病院 小児科, 4.テンプル大学医学部 心臓血管研究センター, 5.こどもクリニックそね)

Keywords: 心臓性突然死, ニアミス, 学校心臓健診

【背景】 学校心臓検診による心疾患の早期発見・治療、およびAEDの普及で突然死は減少したが、依然として発生している。【目的・方法】 県教育委員会から報告された心臓性突然死・ニアミス例の発生状況、既往歴、心臓検診心電図等を検討し現状を把握すること。【結果】 平成元年以降43例の心臓性突然死の報告があった。平成12年以前の前半が32例、後半が11例で、event発生は学校管理下が16例、家庭生活下が27例であった。平成20年以降では4例の心臓突然死があり、診断は肥大型心筋症(HCM)、QT延長症候群、劇症心筋炎、不整脈源性右室心筋症で、劇症心筋炎以外は治療・管理を受けており、学校管理区分ではC、D、E区分がそれぞれ1例であった。Event発生は学校管理下が2例、家庭生活下が2例であった。ニアミス例は9例10件あり、診断はHCM2例、左冠動脈起始異常2例、心室頻拍2例(心室中隔欠損症術後1例、両大血管右室起始症術後1例)、カテコラミン誘発性多形性心室頻拍1例、QT延長症候群1例、診断不明(AEDで蘇生)1例であった。治療・管理を受けていたのは心臓手術後の2例とHCMの1例で、6例がeventを契機に診断された。6例とも過去に異常を指摘されたことはなく、心臓検診心電図の再確認でも異常は確認されなかった。Event発生は学校管理下が9件、家庭生活下が

1件であり、教師によるAEDを用いた蘇生例が4例5件あった。【考察】学校心臓検診の発展、及びAEDの普及で児童生徒の心臓性突然死は大幅に減少した。しかし、心筋症、QT延長症候群など診断・治療・管理の困難な例では、Event発生時のCPRが重要となる。そのためには重症例に関する学校との密な連絡による情報共有も重要と思われる。【結語】突然死の更なる減少のためには、重症例に関する学校との密な連絡による情報共有とCPRの一層の普及が重要である。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-S15-05] 学校における児童生徒の心臓性突然死を防ぐために－症例から学ぶ現場の評価点と問題点－

○平田 悠一郎^{1,2}, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 寺師 英子¹, 中島 康貴¹, 鶴池 清¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 原 寿郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 救命救急センター)

Keywords: 児童生徒, 心臓性突然死, 救急蘇生

【背景】2004年7月に自動体外式除細動器(AED)の使用が一般市民にも認められ、急速にAEDの設置や一次救命処置(BLS)の教育が普及している。幼稚園や学校においてもAEDの設置は進み、平成22年の文部科学省による調査では幼稚園で40%以上、小中学校では95%以上のAED設置率を達成している。また職員のみならず児童生徒にもBLS講習を受講させようという機運も高まっている。しかし実際にAEDを設置しBLS講習を実施していても、それが奏功した症例がある一方で、体制の不備から不幸な転帰を辿った症例もある。

【目的】保育園や幼稚園、学校で心原性心肺停止に陥った症例について現場の評価点や問題点を検討し、より良い突然死の予防体制づくりに向けての課題を見出す。

【方法】2012年から2014年の3年間に保育園や幼稚園、学校で心原性心肺停止に至り、当院に搬送された5症例について、現場での蘇生行為、時間経過、日常の危機管理体制などを振り返る。

【結果】5症例のうち保育園・幼稚園の事例が2例、中学校が3例で、4例が生存退院し、1例が死亡した。事故は全て遊戯や運動などの活動中に発生し、屋外発生が4例、屋内発生が1例であった。全例に居合わせた者による心肺蘇生(Bystander CPR)が実施され、AEDが作動した4例は全て心室細動であった。生存例には事故の直前にBLS講習を実施し、模擬訓練を行っていた事例もあった。一方で卒倒した現場ではBystander CPRが行われず、一度保健室に運び入れた後にCPRを開始するなど、時間的ロスの大きい症例もあった。

【結語】発生してしまった心停止を突然死にさせないためには、単にAEDを設置しBLS講習を行うだけでは不十分で、実際の流れに沿ったシミュレーションの実施や校内における適切なAEDの設置場所の検討など、現状以上の予防体制づくりが必要である。医療従事者も突然死の予防という視点からの認識を深め、現場に働きかけを行うなどの努力が不可欠であろう。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-S15-06] 学校教育における救急蘇生シミュレーション普及への取り組み

○林 拓也, 梅原 直 (神奈川県立こども医療センター 救急診療科)

Keywords: AED, 蘇生教育, シミュレーション

学校における突然死は、年間2～30件と少なくその多くは心臓性である。心臓検診で早期発見、予防に努めることが重要であるが、心筋症など後天的に発症、進行する疾患もあり、心停止が起こってしまった時の対応も重要である。学校教員に対してのCPR講習は行われているが、学習要綱に組み込まれているにもかかわらず、小中学生に対する蘇生教育は十分とはいえない。また、AED普及率が90%を超えているが、使用方法がわからない児童がほ

とんどである。当院では、2013年から小中学校に出向して、蘇生人形、AEDトレーナーを用いた救急蘇生シミュレーションに取り組んでいる。胸骨圧迫に関しては、力が足りず小学生では不十分な場合もあるが、中学生以上では質の良い胸骨圧迫を十分に行うことができ、AEDに関しては、小学生においても十分に理解し適切に行うことができる。また、教員と一緒にシミュレーションを行うことで、教員が蘇生教育を行う手助けになると考えており、今後はDVDを作成し学校に配布することで蘇生教育の普及につながればと考えている。学校における救急蘇生シミュレーションを全国的に普及させることで、児童の突然死を減らすことができると強く考えている。

シンポジウム

シンポジウム16

小児循環器領域と女性医師

座長:

市田 落子 (富山大学)

角 秀秋 (福岡市立こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場 (1F ペガサス A)

III-S16-01~III-S16-12

所属正式名称: 市田落子(富山大学医学部 小児科)、角秀秋(福岡市立こども病院 心臓血管外科循環器センター)

[III-S16-01] 学術総会内での女性医師セッション、やめませんか？

○圓尾 文子¹, 大嶋 義博¹, 城戸 佐知子², 佐藤 有美², 雪本 千恵², 漁 恵子², 谷口 由記², 山本 真由子¹, 長谷川 智巳¹, 松久 弘典¹ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

[III-S16-02] 一人の女性小児心臓血管外科医として

○宮崎 隆子, 山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-S16-03] Let it go! とりたてて女性扱いせず、育ててくれた上司に感謝

○中川 直美, 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

[III-S16-04] 静岡県立こども病院における女性医師の現況

○満下 紀恵, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-S16-05] 小児循環器領域と女性医師

○清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[III-S16-06] 出産後も心臓血管外科研修を継続するための要件とは何か ~育児中に学位取得、心臓血管外科研修をして考えたこと~

○小林 純子¹, 樽井 俊¹, 藤井 泰宏¹, 小谷 恭弘¹, 川畑 拓也¹, 黒子 洋介¹, 吉積 功¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 王 英正², 佐野 俊二¹ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S16-07] 小児循環器医療を目指す女子医学生・若手女性医師になにができるか？

○岡崎 三枝子, 島田 俊亮, 山田 俊介, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学研究科医学部 小児科学講座)

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

[III-S16-01] 学術総会内での女性医師セッション、やめませんか？○圓尾 文子¹, 大嶋 義博¹, 城戸 佐知子², 佐藤 有美², 雪本 千恵², 漁 恵子², 谷口 由記², 山本 真由子¹, 長谷川 智巳¹, 松久 弘典¹ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

コメンテーター：大嶋義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 女性医師, 男女参画, 勤務形態

【目的】小児循環器領域における女性医師問題を挙げ、解決策を検討すること。【方法】当院で勤務する女性医師5名にアンケートをとり、1.女性医師と男性医師の差異、2.女性医師、男性医師が有利な点、3.施設に支援を望むこと、4.学会に支援を望むことに関して回答を得た。【結果】1.診療上、女性、男性の差異を感じているのは2名のみで、体力の差、初対面時の子供の反応であった。2.女性医師は患者自身及び患者の母親との関係確立に優位であるという意見が多かった。男性医師は被爆に関する心配が少ないという意見、長時間カテーテルでの体力で有利との意見があった。妊娠、出産というライフイベントによりキャリア中断の懸念があった。3.施設に対して勤務形態の多様化、その周知により、女性医師確保を要望する意見が多かった。また子育て支援以外に更年期障害などへの理解を求める声もあった。4.学会に対しては支援を要望する意見は少なく、学会中の託児所設置や休職中の医師を対象にしたカリキュラム作成の要望があった。それ以外には最近頻繁に開催されている女性医師セッションに対して、パフォーマンスに見える、行き過ぎた支援策、子育て支援の話題なのか、といった意見があった。【考察】女性医師が男性医師に比し不利なのは妊娠時の被爆、ライフイベントに際したキャリアの中断があり、診療内容が多岐にわたるこの領域では選択枝が多くあると考えられた。結婚、子育てに限らず、管理職年齢の問題もあり、女性医師に限らず、個々の医師がそれぞれの多様な、また変化する個人事情の中で活躍するためには、勤務形態の多様化、柔軟性やまた研究機会があることが望ましく、学会はこれに寄与できる可能性がある。個人的には学術総会参加に至った女性医師が専門領域の学術に関する知識を深める時間を削られる学術総会内での女性医師セッションには反対の立場である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

[III-S16-02] 一人の女性小児心臓血管外科医として

○宮崎 隆子, 山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

コメンテーター：山岸正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 女医, 小児心臓血管外科, キャリア

近年、女性のキャリア支援については様々な議論がなされている。医療分野では2015年の医師国家試験合格者のうち女性の占める割合は31.5%で、2000年以降30%台前半で推移している。一方で、女性医師の生涯離職率が73%にのぼり、離職の86%は最初の10年に起こり、妊娠・出産、育児との両立の困難が原因であるという報告もある。今回、自身の経験をもとに小児心臓血管外科医としての女性の立つ位置を検討したい。私は医学部を卒業後、母校の外科学教室に入局。2年の外科研修医、3年の一般外科修練医を経て外科認定医を習得後、心臓血管外科学教室に入局。5ヶ月の成人班での研修の後、小児班の一員となった。その後、2年間福岡市立こども病院で研鑽を積み、卒後12年目で外科専門医と学位を習得、13年目で心臓血管外科専門医を習得した。しかしながら卒後14年目に結婚を機に離職、2年9ヶ月の休職期間を経て復職。卒後18年目に出産、2ヶ月の産休の後に復帰。現在は1歳の幼児を抱え、約1時間の出勤時間繰り下げと当直免除頂いているが、時間外呼び出しには対応している。小児循環器領域での幅広い患者層と多種多様な病態に対応するには女性特有の繊細さとその半面にある大胆さが適していることであろう。しかしながら女医が継続してキャリアアップを行うには妊娠・出産、育児により自分の都合だけで動けないことがネックとなってくる。よって、自分で何もかも背負わずに頼れるところは頼ることが必要である。ただ、若手医師が周囲に頼るのは困難なことであろうかと思われる。女医の妊娠・出産、育児の至適時期には様々な意見があるだろうし、自身もまだまだキャリアアップの時期ではあるが、医師免許習得後数年はがむしゃらに仕事に邁進し、専門医や学位習得といったある程度のキャリアを積んだ後にプライベート

を考えるのも一つの道かと思う。最後にキャリアアップに勤しめる我が身を思い、周囲のご協力に謝意を表したい。

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

[III-S16-03] Let it go! とりたてて女性扱いせず、育ててくれた上司に感謝

○中川 直美, 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター: 鎌田政博 (広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 女性医師, 循環器小児科, 専門性

入学直後には「国公立大学では医師一人の育成に千万円単位の税金を費やす。一生働く覚悟のない女子学生は今すぐ辞めて男子学生に籍を譲りなさい」、卒業前には「我が科に女医は不要だ」という言葉を聞いた。休職、離職の可能性があるからだろうが、女性であるだけでなんと不利なんだろうと思わざるを得なかった。克服するには“Expertise”を身につけ認めてもらうしかない。地方一般病院の研修で、循環器疾患を診断管理できる小児科医の不在に困る状況に直面した。高度先進病院のレベルがいかに高かろうと、正しい初期診断と適切な管理がなされ、そこまで運ばれない限り子供たちは高度な医療も受けられない。良質の裾野として根底から循環器小児科の発展を支える医師がもっと多く必要である、と感じた。そして循環器という“Expertise”があれば、高度先進病院での勤務という選択以外にも必要とされる場はあり、休職後の勤務の際にも有利に働くと考えた。いざ入ってみると心臓外科との検討会や学術総会に女医は極端に少なく、カテ室には更衣室さえ無く、minorityを感じずにはいられなかった。しかし最も身近な上司は、女性だからという扱いが全くなく（良い意味でもそうでない意味でも）、女性ということ“Let it go!”と感じさせてくれた。特別な配慮がないことが私を大きく解放してくれた。自分は休職を経験せず、かつ上司の引き立てにより当初考えていたのと異なる立場で働いている。しかしExpertiseが女性の強みになる、という考えの原点に変わりはない。女性が復職した際、良質の裾野を拓ける役割にも成り得ることは、この分野全体に大きなメリットをもたらすと考える。先日JPICに来日したDr. Mariolは会場に女医が少ないと驚いていた。日本にももっと小児循環器にかかわる女性が増えて欲しい。方法は至ってシンプル。女性は単なる個性の一つと受入れていただければありがたい。Girls be ambitious!

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

[III-S16-04] 静岡県立こども病院における女性医師の現況

○満下 紀恵, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

コメンテーター: 小野安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 女性医師, 男女共同参画, 現状

【背景】3人に1人は女性医師となる時代になり、医療系の学術集会でも男女共同参画、女性医師支援のシンポジウムなども見かけるようになった。心臓血管外科や小児循環器科を志望する女性医師も増加してきている。【現状】当院における女性医師の現況を2015年1月現在の当院勤務医師の年齢、配偶者の有無、子どもの有無を性別で比較してみた。医師合計は140名（女性(F)34名、男性(M)106名）。年齢層別女性医師の割合は20代20%、30代30.4%、40代23.5%、50代以上0%。性別による既婚率はF群27%M群79%、有子率はF群12%M群67%であった。循環器科内では、2000年代からは常に30%前後の女性医師割合を維持している。【考察とまとめ】当院の女性医師割合は高年齢になると顕著に減少し、また既婚率、有子率ともに男性医師に比べ有意に低かった。女性医師は結婚出産に対し防衛線を引いているのかのようであり、また年齢を重ねて働き続けていくことのハードルが高いことも示された。しかし、以前は使用できなかった院内保育園が女性医師も使用可能となったり、各科内での当直回数の調整など徐々に子育てをしながら働きつけられる環境も整いはじめている。一方で、育児という大きな仕事をすべて社会福祉や外部に任せることは難しい点が残ることも否めない。子

育て年代には男女問わずに社会は惜しみなく援助をしつつ、男女ともに働き方の多様化を許容する社会や意識改革も必要かとも思われる。

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

[III-S16-05] 小児循環器領域と女性医師

○清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

コメンテーター：中西敏雄 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 女性, 循環器小児科, ワークライフバランス

かつては少数派だった女性医師の比率は、時代とともに変化し、最近では、医師国家試験の合格者の3割を女性が占めるに至っている。大学によっては、入学者の半数が女性という医学部もある。小児科医は、忙しい反面、比較的女性が多く、働きやすいイメージだと思われる。では、小児循環器はどうだろうか？私は、女子医大というやや特殊な環境で仕事をしてきたためか、女性であるということを特に意識したことはない。これは、上司に恵まれたことも大きく影響していると思われる。また、結婚出産を経験していないため、仕事をする上では、女性であることによるハンディを感じたことがない。目標設定にもよると思うが、これからサブスペシャリティを決める先生方が、女性であることを理由に循環器を敬遠するような理由はないと思っている。逆に、どういう局面で女性であるということがデメリットになりうるのか、今回初めて考える機会をいただいた。置かれた状況によって、様々な意見があると思う。多くの先生方のご意見を伺い、ディスカッションする機会になればと思う。

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

[III-S16-06] 出産後も心臓血管外科研修を継続するための要件とは何か

～育児中に学位取得、心臓血管外科研修をして考えたこと～

○小林 純子¹, 樽井 俊¹, 藤井 泰宏¹, 小谷 恭弘¹, 川畑 拓也¹, 黒子 洋介¹, 吉積 功¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 王 英正², 佐野 俊二¹ (1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 女性医師, 出産育児, 心臓血管外科研修

【背景と目的】 出産・育児を契機に退職する女性医師は未だ多く、勤務継続の最大の障壁とされている。出産後に学位を取得し心臓血管外科研修を継続している自身の経緯と各種調査結果を検討し、育児をしつつ心臓血管外科研修を継続するのに必要な要件を検討した。【結果】 私は大学院在学中に出産後、疾患特異的iPS細胞の研究を開始した。3年半後に論文が受理され、大学院卒業後は臨床フェローとして勤務している。学会発表は国内外で行った。自身の活動上最も支障となるのは、勤務可能時間の制限であった。8時から18時の通常保育時間内での勤務には研究室・職場の理解が不可欠で、定時帰宅や子供の発熱時等の早退を認めていただいたことで勤務継続が可能となった。臨床業務では複数担当医制により重症患者や急変による負担増加がなく、勤務継続に有効であった。また家族の協力により、時間的制約のない日を作り仕事を徹底的に行った。これにより長時間の研究・手術など対応できる業務が大幅に拡大した。ただ、それでも成果を出すには不十分であり、解析や翌日の準備・学習等の座業はすべて夜間に自宅で行った。【考察】 育児をしながら勤務継続するには、職場と家族の理解が不可欠である。日本循環器学会の調査結果では、育児中の女性医師に上司・同僚の理解があると回答した女性会員は30%程度であり、改善が望まれる。しかし日本外科学会の調査結果で、キャリア形成障害の要因として労働条件の悪さを女性は36%(2位)、男性では42%(1位)が回答し、必要な支援として緊急時の代替要員の確保や職場の意識改革を挙げているように、男女を問わず時間的制約の中で過酷な勤務をしている現状があり、ワークシェアリングや時間の効率的使用といった労働環境全体の改善が育児中の女性医師への理解や勤務継続には必要

であると考えられる。そのような育児中の女性医師に優しい環境は全ての医師にとっても働きやすい環境であるはずである。

(Sat. Jul 18, 2015 10:05 AM - 12:05 PM 第1会場)

【III-S16-07】小児循環器医療を目指す女子医学生・若手女性医師になにができるか？

○岡崎 三枝子, 島田 俊亮, 山田 俊介, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学研究科医学部 小児科学講座)

Keywords: 女性小児循環器医, 女性医師支援, コミュニケーション

【はじめに】小児循環器領域は小児科学全体の中でも専門性が高く、かつ重症例・緊急症例を扱い、専門知識・技術・迅速な判断力が求められる分野である。このような領域に興味をもつ女性医学生・女性医師は少なからずいるものの、長期にわたり継続して携わる女性医師はいまだ少ない。そこで、育児中の女性小児循環器医の観点からこれまでの取り組みを紹介し、本問題を考察したい。【小児循環器分野における女性医師数】2014年度末での学会会員数で比較すると、小児循環器医は小児科医の約13%、小児循環器専門医に占める女性医師の割合は約13%である。つまり継続して小児循環器医療に携わる女性医師は小児科医全体の約1.7%と推定され、女性小児循環器医は「希少」であることがわかる。【小児循環器領域に女性医師が携わるメリット】1. 「希少」であること。2. 先天性心疾患児を持つ母のサポート：心疾患を持つ児の育児についての相談に出産育児経験を踏まえて対応できる。【問題点】1. 育児・家事と小児循環器医療の継続・両立。2. 学会総会への参加・発表：学会会場での保育の問題。3. 相談相手に足る女性小児循環器医にほぼ会えない。【循環器グループ内外での工夫・取り組み】1. 妊娠・出産経験が役立つ胎児診断分野を自身の得意分野とする。2. 医学部3年生に対する男女共同参画の授業での講義：女性小児循環器医としてのキャリア形成について紹介し学生とディスカッション。3. 小児医療・小児循環器医療に役立つ知識と技術の取得：PALSインストラクター、シミュレーション教育。【提言】小児循環器領域では女性医師が少ないが、興味を持つ女子医学生や女性若手医師は少なからずいる。学会ワークショップなど若手循環器医師が集まるプログラム等に合わせた交流や、学会HP等を用いたコミュニケーション支援があれば、それらの医学生・若手医師が小児循環器領域を目指すサポートが可能ではないかと考える。

シンポジウム

シンポジウム17

PA/IVSの治療戦略 これからの小児科・外科のコラボレーション

座長:

矢崎 諭 (国立循環器病研究センター)

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター)

Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (1F ペガサス B)

III-S17-01~III-S17-07

所属正式名称: 矢崎諭(国立循環器病研究センター 小児循環器科)、山岸正明(京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-S17-01] PA/IVSのカテーテル治療—Nykanen Radiofrequency Wireの使用と今後の展望—

○瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[III-S17-02] PA/IVSにおけるRV to Coronary Fistulaeは段階的RV DecompressionによりRegressする

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

[III-S17-03] 二心室を目指す純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈狭窄はカテーテル治療で到達し得るか

○西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 福見 大地¹, 大森 大輔¹, 江見 美杉¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 山名 孝治², 野中 利通², 櫻井 寛久², 武田 紹¹ (1.JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.JCHO中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

[III-S17-04] PA/IVS新生児期カテーテル治療に対する遠隔期成績—三尖弁輪/僧帽弁輪比率は2心室治療指標となりうるか?—

○太田 教隆, Ming Chern Leong, 立石 篤史, Sivakumar Sivalingam, Marhisham Che Mood, Hasri Samion, Mazeni Alwi (マレーシア国立循環器病院 小児循環器センター)

[III-S17-05] 当院におけるPA/IVS、Critical PSに対する治療戦略の変遷

○日隈 智恵¹, 松尾 辰朗¹, 芳村 直樹¹, 仲岡 英幸², 伊吹 圭二郎², 小澤 綾佳², 廣野 恵一², 市田 路子², 大嶋 義博³, 山口 眞弘⁴ (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.明石医療センター 心臓血管外科)

[III-S17-06] PA-IVSの外科治療成績の検討

○中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S17-07] Growth of Right-sided Heart Structures is An Important Predictor for Achieving Biventricular or 1+1/2 Ventricular Repair in Patients with PA/IVS

○佐野 俊二¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 笠原 真悟¹, 小林 純子¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 大月 審一², 吉積 功¹, 新井 禎彦¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科)

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-01] PAIVSのカテーテル治療－Nykanen Radiofrequency Wireの使用と今後の展望－

○瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: カテーテル治療, PAIVS, RF wire

PAIVSに対するカテーテル治療は、2心室修復を目指す治療戦略において重要な位置を占める。カテーテル治療の成否は膜様閉鎖する肺動脈弁をいかに合併症なく安全に穿通するかに関わる。本邦でも昨年からのPAIVSのカテーテル治療に対してNykanen Radiofrequency Wireが認可され、カテーテル治療の占める役割の大きさが増すであろう。欧米やアジアでは、古くからRF perforationが使用され、マレーシア、ボストン、ロンドンにおける成績が示すように89-90%と高い成功率を示してきた。確かにwire perforationが中心のメルボルンの報告では、成功率は76%とやはり若干低い。本邦での2001年から10年の報告でも73% (安河内ら2010JPIC)であった。その成功率の高さは、これまでのwire perforationに比較して穿通率が高いことにある。RF ablationに比べ局所穿孔用に有利に作られ、1.3Fであるが高電圧(150-180V)で確実に穿孔するようになっている。実際の施行では、型どおり右室流出路に1.5-2.0 JRをwedgeさせた後、肺動脈弁に確実に接しさせ、akatsukiなどのmicro catheterの中にRF wireを通し、pulse刺激で穿通する。穿通確認には心エコーで主肺動脈にmicrobubbleが出ることを描出するとよい。その後、micro catheterをRF wireに載せて主肺動脈に進め、冠動脈用guide wireに交換する。この方法は類洞交通や太い動脈管の存在下で冠循環に不利な状態での侵襲度の高い治療を短時間にできる点ではさらにアドバンテージがある。一方、心タンポナーデなどの合併症の発生率も20%と前後と高く、無視できない。よって、これまで以上の情報と知識の共有は欠かせないが、多くの施設で経験と慎重な施行を積み重ねることで、RF perforationが日本のPAIVSカテーテル治療の進歩の一助になると考えられる。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-02] PA/IVSにおけるRV to Coronary Fistulaeは段階的RV DecompressionによりRegressする

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: PA/IVS, coronary, decompression

【背景】PA/IVSに合併するRV to coronary artery fistulae(CAF)は予後不良因子として知られる。一般にはCAFを有す時点でFontan candidateと言われているが、当院では段階的RV decompressionによりCAFがregressする症例を経験している。【目的】CAFがregressする因子について検討する。【対象】当院にてPA/IVSと診断された91例のうち、RV造影にて逆行性に冠動脈が造影された43症例(47%)をCAFありと定義した。そのうちdefinitive repairに到達できず死亡した症例は10例(23%)であった。生存33例のうち、追跡不能1例、手術待機中2例、術後評価未2例を除く28例を研究対象とした。【方法】28例中CAFがregressした17例(61%)をr群とし、CAF残存11例をC群とし比較検討する。【結果】初回右室減圧術を行った日齢はr:C=37:53であり、C群3例には減圧術が行われていなかった。BASは82% : 73%に行われていた。要した手術回数は2.6(0~4) : 2.9(2~5)、PTPV回数は0.7(0~4) : 1(0~3)、減圧術前のRVP/LVPは1.28 : 1.27、%of Normal RVEDVは33 : 34、% of N TVsize(エコー)は56.3 : 55.55と両群間の治療回数、術前右室パラメーターに差は認められなかった。しかし最終RVP/LVPは0.26 : 1.2と有意な差があり、r群で一例のみRVP/LVP=1.43と高圧症例があったが、これはfistulaのligationに成功した症例であった。RVEDVは45 : 23.4、TVは61 : 51と、r群の方がRV、TV共に成長する傾向にあった。最終到達手術はBVR11例(65%) : 0例(0%)、1+1/2repair4例(23%) : 4例(36%)、TCPC2例(12%) : 6例(55%)と、r群でのBVR到達率は有意に高かった。【結語】RVのdecompressionに成功した場合CAFのregressが期待できることが示された。まず初回減圧手術でRVP/LVPを等圧たらしめ、以降段

階的に右室減圧を図ることにより、CAFをregressさせることは、TCPCを回避する可能性を高めるのみならず、心筋梗塞による突然死の予防に重要である。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-03] 二心室を目指す純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈狭窄はカテーテル治療で到達し得るか

○西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 福見 大地¹, 大森 大輔¹, 江見 美杉¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 山名 孝治², 野中 利通², 櫻井 寛久², 武田 紹¹ (1.JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.JCHO中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: PAIVS, 二心室修復, カテーテル治療

【はじめに】PAIVS及びcriticalPS(両者で右心低形成症候群、以下、HRHS)は、三尖弁輪径(TV)、右室容積、三腔構造、の適応の元、二心室修復(BVR)を目指す疾患群である。近年、高周波ワイヤーや心房中隔閉鎖デバイス(ASO)の承認によりHRHSへのカテーテル治療(CI)介入の幅は広がった。【目的】BVRを目指すHRHS(BiHRHS)はCIのみでBVRに到達できるか、その低侵襲と考える治療戦略につき考察すること【対象と方法】最近10年間に当センターに入院したBiHRHSの適応選択、治療の介入法につき診療録を後方視的に検討。【結果】HRHS症例34例中、BiHRHSは21例(4.3±5.5歳)。胎児診断9例(43%)。穿破を要したPAIVS12例、ピンホールのCPS7例。新生児期手術介入は8例(38%)に要し、肺血流低減目的6例(Brock4,BT1,ligation1)、増加目的2例(BT2)。穿破合併症の手術対応が1例あった。右室内筋肉切除(OH)2例。心房間閉鎖は4例に施行(ASO2、開胸閉鎖2)。【考察】BiHRHSの経過中、外科的介入は10例(48%)に必要とした。順行性肺血流を確立する中で、動脈管(DA)による肺血流は必ずしも薬剤で制御可能ではなく、心不全例では低減、又、弁穿破直後のDA閉鎖に伴う低酸素に対しては増加目的に手術を必要とした。緊急性を要する例があり、事前から周知して外科のバックアップ体制を整えておくことが必須である。この疾患群は胎児心エコーでの抽出が可能であり、予めチーム合同体制を整えておく事は可能と思われる。右室心筋切除を要する症例では開胸手術によりBVRに到達する。【結語】BiHRHSにおいてBrock術やASD閉鎖などに代わるCIで到達しうる症例があり、残存BTの処理においてもAVPなどでの対応が可能となりうる。しかし、緊急肺血流制御や合併症への対応、OHなど要する場合は開胸手術が必須であり、引き続き連携の取れた外科内科チーム体制の整った施設で行う必要がある。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-04] PA/IVS新生児期カテーテル治療に対する遠隔期成績— 三尖弁輪/僧帽弁輪比率は2心室治療指標となりうるか? —

○太田 教隆, Ming Chern Leong, 立石 篤史, Sivakumar Sivalingam, Marhisham Che Mood, Hasri Samion, Mazeni Alwi (マレーシア国立循環器病院 小児循環器センター)

Keywords: PAIVS, 経皮的肺動脈弁拡大, 二心室治療

【はじめに】PA/IVSに対して当院では90年代より右室形態(Bipartite or Tripartite)を問わず新生児期よりカテーテル治療による右室圧減圧を第一選択としてきた。しかしながらその多様な形態により今だ明確な治療方針決定に難渋する疾患の一つである。今回それらの治療に対して後方視的検討を加え報告する。

【方法】1995年から2013年まで当院にて経皮的肺動脈バルーン拡大術(PPBV)を行い追跡調査が可能であったPAIVS 117例。肺血流調整にはPDA stent術、BT shunt術を適宜必要に応じて追加した。

【結果】初回PPBV施行年齢(median)は14日(7days - 2.5months)、体重(median)は3.3kg(2.9 - 4.2kg)であった。また初回入院時三尖弁輪径(Z score: mean±SD)は -1.25 ± 1.83 であり、三尖弁輪/僧帽弁輪比

(TV/MV)は 0.74 ± 0.23 であった。Follow up期間は 11.6 ± 4.6 年。現在最終statusがそれぞれ、二心室治療: 89例(76%)、1/2 repair: 25例(21%), Fontan: 3例(3%)である。TV size(Z score: BVR vs 1/2 repair)(-0.92 ± 1.76 vs -2.25 ± 1.6 : $p < 0.001$), TV/MV (0.81 ± 0.21 vs 0.61 ± 0.22 : $p = 0.0012$)であり有意にBVR到達群の方がTV径、TV/MV比率が大きい傾向にあった。またTV/MV値 > 0.67 が二心室治療到達と強い相関($p = 0.018$; sensitivity: 78%; specificity: 76%)を示した。

【結語】多様な右室形態を持つPA/IVSに対しTV/MV値は内科的、外科的治療方針決定の上で簡便で且つ有用な指標であることが示唆された。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-05] 当院におけるPA/IVS、Critical PSに対する治療戦略の変遷

○日隈 智慧¹, 松尾 辰朗¹, 芳村 直樹¹, 仲岡 英幸², 伊吹 圭二郎², 小澤 綾佳², 廣野 恵一², 市田 路子², 大嶋 義博³, 山口 眞弘⁴ (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.明石医療センター 心臓血管外科)

Keywords: PA/IVS, RVDI, RV-TV index

【目的】2005年以降、PA/IVS、critical(c) PSの初期介入はRVDI、修復術はRV-TV index(I)を基準にしてきた。治療戦略を再検討する。【方法】2000年以降に初期から介入したPA/IVS 8例、cPS 6例を対象とした。2005年以前(前期)の初期治療はopen Brockを行い、必要であれば二期的にshuntを追加、以降はRVDI ≥ 0.7 (A)でBrockのみ、 $0.7 \sim 0.35$ (B)で $+\beta$ -blocker、 ≤ 0.35 (C)で $+$ shunt、類洞-冠動脈交通や流出路筋性閉鎖症例はshuntのみの方針で行った。2009年以降、on pump(on-p)でBrockを行い、B、Cで肺血管拡張薬を併用した。修復術はRV-TVI ≥ 0.4 (D)で解剖学的修復、 $0.4 \sim 0.2$ (E)でASD部分閉鎖、 ≤ 0.1 はFontanとした。【結果】14例中3例はFontan track。前期の2例はshunt追加を要したが、これらはBに相当。Aの2例をPTPV、1例をon-p Brockで介入。PTPVの1例はshunt追加を要した。Bの1例をPTPV、2例をon-p Brockで介入。PTPVの1例はshunt追加を要した。Cの1例をoff pump(off-p)、2例をon-pで介入。Dが7例、Eが3例であった。Dの3例(初回介入がPTPV)はPRのためRVEDVが150~170%と右室が拡大。off-pの1例もPRが生じた。他の3例はon-p例で、RV/LV圧比 $0.3 \sim 0.4$ 、右室拡大なく良好な結果であった。Eは初回介入がoff-p 1例、on-p 2例で、on-pの1例はRV-TVI 0.213のため1.5心室修復(VR)を行った。他の2例はASD部分閉鎖による2VRを行い、1年後にはいずれもASDが自然閉鎖していたが、off-p例はPRが問題として残った。RV-TVI 0.199の症例も1.5VRを行い良好に経過している。on-p例はCでも2VRに到達しており、PR・右室拡大の問題が回避出来ていた。【結語】RVDIは初回介入でのshuntの必要性を正確に反映していた。on-p Brockによる正確かつ十分な弁切開が、良好な右室の減圧と順行性肺血流をもたらし、右室発育とPR予防に繋がると考えられた。肺血管拡張薬の積極的併用も右室発育に寄与した。RV-TVI 0.2前後では1.5VRも良好な結果が得られた。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-06] PA-IVSの外科治療成績の検討

○中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: PA/IVS, 手術成績, 遠隔成績

【背景】PA-IVSは三尖弁および右室の解剖学的要素と右室冠動脈類洞交通の有無により治療方針が異なる。【目的】最終修復術を終えたPA-IVS症例の術後成績を術式別に比較検討する。【対象と方法】2014年までに当院にて最終修復術を施行した93例(両心室修復24例:B群、one and a half修復7例:O群、Fontan手術62例:F群)を対象とし、手術成績および術後の循環動態の指標を比較した。初診時の三尖弁輪径の正常比はB群 $83.7 \pm 16.4\%$ 、

O群 63.5±23.7%、F群 51.1±15.2%であり、右室冠動脈類洞交通をそれぞれ3例、1例、41例に認めた。術後観察期間は9.6±6.0年。【結果】手術死亡をF群の1例、遠隔死亡をB群の1例に認めた。術後累積生存率は20年で97.6%であった。再手術はB群の2例に肺動脈弁置換を施行した。心エコーでの左室収縮率は3群間で差はなく、中等度以上の三尖弁逆流および肺動脈逆流はB群（17.4%、60.9%）、O群（28.6%、42.9%）に認めた。心臓カテーテル検査での心係数はO群とB群の高度肺動脈弁逆流を認める症例で低い傾向にあった。血中BNP濃度（pg/mL）はB群 30.4±19.0、O群59.7±41.8、F群 24.0±31.6で、O群はF群に比し有意に高値であった（ $p=0.02$ ）。運動負荷試験での最大酸素消費量（正常比）はB群 87.2±16.6%、O群73.0±18.0%、F群 85.4±15.8%で、O群で低値であり、B群の41%で運動負荷後の心室性期外収縮を認めた。またF群で右室冠動脈類洞交通の残存は血行動態の指標に影響を与えなかった。【結論】PA-IVSの最終修復術の手術成績は術式によらず良好であった。両心室修復群で有意な右心系弁逆流が残存する症例は右室容量負荷に対する治療が必要である。三尖弁および右室サイズが境界領域の症例における術式選択には各術式のさらなる遠隔期成績の検討が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S17-07] Growth of Right-sided Heart Structures is An Important Predictor for Achieving Biventricular or 1+1/2 Ventricular Repair in Patients with PA/IVS

○佐野 俊二¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 笠原 真悟¹, 小林 純子¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 大月 審一², 吉積 功¹, 新井 禎彦¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科)

Keywords: PA/IVS, 両心室治療, 単心室

Purpose: To aim a growth of right-sided heart structures, our choice of the first palliation for patients with PA/IVS includes modified BTS with pulmonary valvotomy. We sought to analyze the impact of the first palliation on the growth of right-sided heart and factors associated with a choice of definitive surgical procedure. Methods: 50 patients with PA/IVS who underwent a staged surgical approach were retrospectively reviewed. Results: 6 (12%) patients died after 1st palliation or inter-stage. 30 patients achieved a biventricular repair (BVR group), 6 patients had a 1+1/2 ventricular repair (1+1/2V group), and 5 patients had Fontan completion (Fontan group). After pulmonary modified BTS with pulmonary valvotomy, normalized tricuspid valve diameter did not increase in any of group (BVR: pre 80% vs. post 83%, 1+1/2V: pre 63% vs. post 51%, Fontan: pre 57% vs. post 49%). Normalized RVEDV increased in only BVR group (BVR: pre 32% vs. post 64%, 1+1/2V: pre 43% vs. post 42%, Fontan: pre 29% vs. post 32%). Major coronary artery fistula was a strong factor with proceeding single-ventricle palliation (BVR 4/30 (13%) patients, 1+1/2V 1/6 (17%), and Fontan 4/5 (80%). Conclusions: TV growth was not obtained by modified BTS with pulmonary valvotomy, therefore TV size at birth appeared to be an predictor for achieving BVR. Proportionate RV growth was seen only in patients achieved BVR. However, RV growth was not seen in patients having 1+1/2 ventricular repair. Major coronary artery fistula was a strong predictor for proceeding single-ventricle palliation.

シンポジウム

シンポジウム18（日本小児循環器学会 心筋生検研究会ジョイントセッション）

心筋炎診療の新展開

座長:

今中(吉田) 恭子(三重大学大学院)

佐地 勉(東邦大学医療センター 小児科)

Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場 (1F ペガサス B)

III-S18-01~III-S18-06

所属正式名称: 今中(吉田)恭子(三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)、佐地勉(東邦大学医療センター 小児科)

[III-S18-01] 小児心筋炎と成人心筋炎

○今中(吉田) 恭子(三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

[III-S18-02] 小児期心筋炎の臨床像—全国調査報告

○松裏 裕行¹, 安河内 聡², 佐地 勉^{1,2}, 市田 路子², 小川 俊一² (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.日本小児循環器学会)

[III-S18-03] 小児心筋炎の症例呈示

○武田 充人(北海道大学大学院医学研究科 小児科)

[III-S18-04] 小児心筋炎診断・治療の現況と課題

○白石 公¹, 坂口 平馬¹, 津田 悦子¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科)

[III-S18-05] 成人心筋炎の診断と慢性心筋炎—問題点は何か

○猪又 孝元, 阿古 潤哉(北里大学医学部 循環器内科学)

[III-S18-06] 成人急性心筋炎治療の現況と問題

○坂田 泰史(大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場)

[III-S18-01] 小児心筋炎と成人心筋炎

○今中 (吉田) 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

Keywords: 心筋炎, 成人移行医療, 生検

心筋炎は新生児、小児期から成人期まで幅広い年齢層に発症する。いずれの年代の患者にも、診断には共通したモダリティ、バイオマーカーが用いられるが、確定診断は心筋生検による組織である。そのため、より多くの知見が蓄積された成人症例の生検組織所見に基づいて疾患概念、診断、治療指針が策定されている。また、最近、補助循環デバイスの進歩によって劇症型心筋炎の急性期救命率が上昇するに伴い、炎症が遷延化する成人例の報告が散見されるようになってきている。しかしながら、小児と成人で、免疫応答、心筋の組織性状や傷害に対する炎症反応、修復・再生能が異なることは明らかであり、心筋炎の病態でも、治療反応性、治癒の状態、遷延化等の経過が異なることが予想される。したがって、成人と対比しつつ小児の特性を明らかにし、それに応じた病態診断、治療法を開発することが必要であろう。一方、成人期の拡張型心筋症には、小児期の心筋炎後あるいは慢性心筋炎から移行する例が少なからず含まれるとされ、いわゆる炎症性心筋症(iDCM)という診断名をつけられることもあるが、詳細な経過が把握されている症例はほとんどない。本シンポジウムは、心筋炎を小児期、成人期で分断することなく連続した疾患として統括的に捉えるプラットフォームをつくることを目的とし、循環器疾患研究の新たな展開の糸口となることが期待される。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場)

[III-S18-02] 小児期心筋炎の臨床像—全国調査報告○松裏 裕行¹, 安河内 聡², 佐地 勉^{1,2}, 市田 露子², 小川 俊一² (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.日本小児循環器学会)

Keywords: 心筋炎, 小児, 全国調査

【目的】小児期心筋炎の臨床像を明らかにすること。【対象と方法】対象は2006年1月～2011年12月末日に発症した18歳未満の心筋炎で学術委員会稀少疾患調査に回答を頂いた331例で、全国124施設に二次調査票を送付した。【結果】68施設(54.8%)より各施設1～11症例、計194例(58.6%:男/女=100/94例;年齢中央値6歳3ヶ月(0ヶ月～17歳11ヶ月)であった。感染症～心筋炎発症は中央値3日(0～60日)で病型は劇症型64例(33.0%)/急性130例(59.8%:うち川崎病5例)、転帰は生存146例(75.3%)死亡退院42例(21.7%)、不明3例(1.5%)であった。病型別では劇症型64例中生存32例(退院後死亡2例)、死亡31例、不明1例(蘇生処置後に転院);急性心筋炎は生存117例(退院後死亡1例)、死亡11例、不明2例であった。原因ウイルス(疑い含む)は49例25.3%で診断され、内訳はインフルエンザA 7例/B 5例、コクサッキーB 6例/A 4例、RS 4例、アデノ4例のほかノロ、ロタ、PB 19、エンテロ、パレコなど多彩であった。インフルエンザ心筋炎はH19/H21/H23年の冬に各々2/3/2例診断されていた。組織診断は生検23例(生存例の15.8%:中央値27病日に施行)、剖検13例(死亡例の31.0%)で実施されていた。治療はIVIg 132例(68.0%)、ステロイド56例(28.9%)、体外補助循環47例(24.2%;劇症型64例中43例に使用)が行われBerlin Heartの適応は9例(4.6%)、心移植の適応は3例(1.5%;うち移植済み1例)であった。後遺症を29例(19.9%)に認め、循環器系18例、中枢神経障害9例、その他2例であった。補助循環装置を使用した47例中死亡20例、27例生存(2例は退院後に死亡;4例CNS障害)であった。【結論】2003年全国調査と比較すると劇症型心筋炎における体外補助循環使用の割合が増加したものの全体の転帰には差がなかった。インフルエンザ罹患者数に比し心筋炎発症が多いかについては慎重な判断が必要だが、心筋炎は特定の時期に集中すると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場)

[III-S18-03] 小児心筋炎の症例呈示

○武田 充人 (北海道大学大学院医学研究科 小児科)

Keywords: 心筋炎, 心筋生検, 画像診断

小児心筋炎は初発症状や臨床経過が極めて多彩である上に発症頻度も稀であることから、一般小児科医はもとより小児循環器を専門とする医師にとっても診断に難渋することが多い疾患である。また、心筋病理所見が確定診断に極めて重要であるが、実際心筋生検は困難なことが多く病理標本に触れる機会も少ない。また心筋生検の適応と限界についてあまり良く知られていないことも事実である。一方で、画像診断、バイオマーカーによる非侵襲的な心筋炎の診断法も発達してきている。ここでは病理診断で確定診断された小児の心筋炎症例を呈示し、小児における心筋病理、画像診断およびバイオマーカーの役割と問題点について提示したい。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場)

[III-S18-04] 小児心筋炎診断・治療の現況と課題

○白石 公¹, 坂口 平馬¹, 津田 悦子¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科)

Keywords: 心筋炎, 急性心不全, 心筋症

小児期の心筋炎は主にウイルス感染で発症する。コクサッキーB群ウイルスやエコーウイルスなどのエンテロウイルス、一部でアデノウイルスやパルボウイルスが原因となる。組織学的にはウイルス感染によるリンパ性心筋炎が主体で、一部に自己免疫疾患や薬剤に起因する好酸球性心筋炎が見られる。発症様式から急性心筋炎と慢性心筋炎に分けられるが、急性心筋炎には発症初期から重篤な心肺機能不全に陥る劇症型心筋炎が存在する。症状としては、発熱や咳嗽などの感冒症状や悪心嘔吐などの消化器症状などを前駆症状として、数時間から数日の経過で急速に心不全が進行する。診断は、臨床症状とともに、白血球増多、軽度の炎症反応陽性、心筋逸脱酵素(LDH,CJ,CK-MB,TnT)の上昇、心電図変化(低電位、ST上昇、陰性T波、期外収縮、房室ブロック)、心エコー所見(左室壁運動低下、心筋肥厚、心嚢液の貯留)などの検査所見からなされる。特にTnTの上昇は、劇症型心筋炎における重症度を反映する。年長児では病初期に右室心内膜心筋生検を行い、多数の単核球(一部多核球)の浸潤、心筋細胞の断裂や融解、間質の浮腫性変化を確認する。ただし幼小児ではこれらの特徴的な形態変化が見られないことが多く注意が必要である。内科的治療としては、急性心不全によるポンプ失調に対して、利尿薬、ドブタミン、カリペプチド、PDEIII阻害薬を投与する。期外収縮には抗不整脈薬の投与、完全房室ブロックには経静脈ペーシング治療を行う。また小児期の心筋炎ではガンマグロブリン大量療法が有効なこともある。これらの内科的治療で循環不全が改善しない場合には、すみやかに年長児では経静脈的に乳幼児では開胸下に心肺補助循環の装着を実施する。松陰期心筋炎の予後は、1/3が治癒、1/3が新機能障害を残して軽快、1/3が拡張型心筋症へ進展するとされている。今回の発表では小児期心筋炎の診断と治療に関して最新の知見を加え解説する。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場)

[III-S18-05] 成人心筋炎の診断と慢性心筋炎－問題点は何か

○猪又 孝元, 阿古 潤哉 (北里大学医学部 循環器内科学)

Keywords: 心筋炎, 診断, 予後

今から10数年前に米国より、「劇症型心筋炎は通常の急性心筋炎に比して、予後が良好である。」との報告がなされたことがある。当時わが国で行われたレジストリーでは、劇症型心筋炎の急性期死亡率は4割に及び、診療ガイドラインの作成とも絡め業界は紛糾した。結局のところ、劇症型とする定義とともに、慢性心筋炎の取り扱いの違いが診断の論点として浮かび上がってきた。急性発症の心筋炎、特に重症例は、2つの病型に分かれる。ひとつは、血行動態が急速に破綻した劇症型心筋炎であり、多くは急性ウイルス感染による。もう一方は、拡張型心筋症様の臨床病型で、急性心不全発症後に行った心筋生検でなかば偶然に見つかった慢性心筋炎である。前者への移行を予測する報告は、決めて少ない。診断根拠となっている組織学的所見、近年では心筋生検に加え心臓MRIが重要視されるが、いずれも劇症化を予見するに至っていない。実臨床の場では、「劇症化するかもしれない」とマメに経過を追うしかない。超急性期をさえ乗り切れば正常に復すことすらある病態であることから、短期予後の予測が重要である。一方で後者は、徐々に心機能が低下し、心臓死もしくは補助循環・移植といった転帰を辿る。病因論的にウイルス性と自己免疫性とに大別し、それぞれに抗ウイルス療法または免疫抑制療法を行う治療戦略が提案されてきたが、定着していない。はたして、治療に結びつく病因論的診断なのか、あらためてその方向性が問われている。いずれにせよ、診断の観点からこの両者の鑑別は、急性期においてときに困難である。心筋炎の予後を広義に議論する際、劇症型の定義とともに、慢性心筋炎の心不全急性増悪という別病型をいかに区別するかに留意せねばならない。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第2会場)

[III-S18-06] 成人急性心筋炎治療の現況と問題

○坂田 泰史 (大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

Keywords: 心筋炎, 心不全, 補助循環

心筋炎は、急性心筋炎と慢性心筋炎があり、同じ病態かどうかわかっていない。成人の心筋炎治療について、複数の問題点がある。まず1つ目は急性心筋炎を診療所レベルで疑うことができるかである。従来急性心筋炎に特異的所見とされる、発熱を伴う感冒様症状、胸痛、房室ブロック、嘔吐・下痢などの腹部症状は日本循環器学会心筋炎治療ガイドライン作成班会議報告でもそれぞれ、63%、44%、25%、23%に過ぎない。また、心筋炎で確定した心筋炎のうち上気道感染既往歴を持つものは36%に過ぎないという報告もあり、このような「特異的所見」により診療所レベルで診断するのは現状では困難と考えられる。この問題点が初期迅速対応を困難にしている可能性がある。今後期待されるのはバイオマーカーであるが、トロポニンも特異性としては十分とはいえず新たな発想が必要である。別の問題点として、補助循環導入の種類、タイミングがある。急性心筋炎では速いスピードで病態が悪化し、数時間の間に歩いて来院された患者が血圧が維持できないような状況に陥ることがある。いたずらに強心薬などで観察し、循環破綻をきたした後に緊急でPCPSを導入すると、合併症により症例を失ってしまうことになる。上記のガイドライン作成班会議報告でも、PCPS下での死亡原因のうち下肢阻血が23%と高率に認められることが報告されている。よって、まだ循環動態が維持できている間に補助循環を導入することが必要である。また、急性心筋炎では30日など長期にわたる補助循環サポートにより心機能が回復症例も少なくない。現状のPCPSではそのような長期間にわたり状態を維持できないことを銘記し、必要に応じて速やかに補助人工心臓に移行することが望まれるが、そのタイミングも不明確であり、またそのための手段も限られているのが現状である。

シンポジウム

シンポジウム19

成人先天性心疾患の不整脈

座長:

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院)

籙 義仁 (昭和大学横浜市北部病院)

Sat. Jul 18, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (1F ペガサス C)

III-S19-01~III-S19-06

所属正式名称: 丹羽公一郎(聖路加国際病院心血管センター)、籙義仁(昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[III-S19-01] Sudden Cardiac Death in Adults with Congenital Heart Disease

○Barbara JM Mulder (Academic Medical Center, The Netherland)

[III-S19-02] Impact of Oral Amiodarone on Adults with Complex Congenital Heart Disease

○宮崎 文, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 根岸 潤, 羽山 陽介, 嶋 侑里子, 佐々木 理, 辻井 信之, 津田 悦子
(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[III-S19-03] Role of CIED (Cardiac Implantable Electric Device)

○籙 義仁 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[III-S19-04] Surgical Treatment of Arrhythmia for Adult Congenital Heart Disease

○松尾 浩三 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科)

[III-S19-05] Midterm Result of Arrhythmia Treatment in TCPC Conversion Patients

○新井 禎彦, 佐野 俊二, 笠原 真悟, 小谷 恭弘, 黒子 洋介, 藤井 泰宏 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

(Sat. Jul 18, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-S19-01] Sudden Cardiac Death in Adults with Congenital Heart Disease

○Barbara JM Mulder (Academic Medical Center, The Netherland)

Sudden cardiac death (SCD) is a major cause of late mortality (15-26%) in adults with congenital heart disease (CHD). Predicting SCD is challenging due to the anatomic heterogeneity of CHD and the infrequency of sudden arrhythmic events among these patients. However, the relatively low annual SCD incidence rate in the ACHD population varying from 0.09% to 0.26% is still manifold higher than in age-matched controls. The annual incidence of SCD differs among the various types of CHD. SCD in CHD has been studied in Tetralogy of Fallot (TOF) and Mustard or Senning repair of transposition of the great arteries (TGA), and several potential risk factors for SCD have been identified. However, the predictive value of these risk factors in terms of absolute risk of SCD remains unclear. Moreover, some risk factors may or may not be relevant to different types of CHD. By combining three large databases from Toronto (Canada), Leuven (Belgium) and the Netherlands, a large cohort of more than 25000 adults with CHD could be studied. From a total of 1189 deaths, SCD occurred in 171 patients. The majority of these patients had severe cardiac lesions such as Eisenmenger syndrome and TGA. However, arrhythmic death also occurred in mild cardiac lesions, such as septal defects. Documented SVTs, increased QRS duration, and impaired systemic or subpulmonary ventricular function were independent predictors of SCD. These parameters are similar to those in acquired heart disease. Based on these parameters an easily applicable risk score could be developed and validated for prediction of the absolute risk of SCD among adults with various forms of CHD. The model might be useful guiding clinicians in decision making for ICD implantation in CHD. However, prospective data from further studies are required to validate the risk score model.

(Sat. Jul 18, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-S19-02] Impact of Oral Amiodarone on Adults with Complex Congenital Heart Disease

○宮崎 文, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 根岸 潤, 羽山 陽介, 嶋 侑里子, 佐々木 理, 辻井 信之, 津田 悦子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: アミオダロン, 成人先天性心疾患, 副作用

【背景】経口アミオダロン (Am)は、複雑先天性心疾患を有する成人患者 (cACHD)の抗不整脈治療に重要な役割を担っている。Amは肝臓で代謝され脂肪に蓄積し、間質性肺炎や肝障害等の心外副作用を発症するが、cACHD患者では、複数回の手術既往、中心静脈圧上昇や低心拍出により、すでに呼吸器・肝臓に負荷がかかっている場合が多い。【目的】cACHDにおけるAmの効果と副作用発症率および、呼吸機能・肝機能に対する影響を検討すること。【方法】2003-2015年2月にAmを投与したcACHD患者 (≥18歳) 30例 (開始時年齢 24-68 中央値 32歳、観察期間0.1-11.7 中央値 4.4年)を対象とし、心内修復 (R) 17例と未修復 (NR)13例にわけ効果、副作用発症率、呼吸機能・肝機能に対する影響を後方視的に比較検討した。【結果】著効/有効/無効はR群で6 (35%)/9 (53%)/2 (12%)例、NR群4 (33%)/6 (46%)/3 (23%)で差はなかったが、心室細動 (VF)死亡はR群0、NR群3 (23%)例に認められた ($p=0.07$)。甲状腺機能障害累積発症率は投与40か月でR群 54%。NR群 60%であった ($p=NS$)。Am前、両群間でKL-6, SP-Dに差はなく、%肺活量 (%VC) ($80\pm6, 61\pm6\%$, $p=0.02$), %拡散能 (%DLco) ($82\pm8, 111\pm9\%$, $p=0.03$)はR群で低値であった。経過中NR群1例が間質性肺炎を発症し死亡した。これを除き、投与前-観察終了時の比較で、両群でKL-6, SP-D, %VCに差はなかったが、%DLcoはNR群で低下した ($-20\pm24\%$,

p=0.02)。肝酵素 (T-bil, AST, ALT, ALP, γ GTP, ChE, LDH)はAm前に両群間で差がなく、投与前-観察終了時の比較でも変化なかった。【結論】cACHD患者において、AmはR群、NR群のいずれも8割程度の効果を有し、甲状腺機能障害は40か月で半数以上に発症した。間質性肺炎未発症の患者で%DLcoを除く呼吸器マーカーに変化なく、肝酵素上昇も認めなかったことから、AmはcACHD患者の呼吸器、肝臓に影響を与えず使用しうるといえる。

(Sat. Jul 18, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-S19-03] Role of CIED (Cardiac Implantable Electric Device)

○篠 義仁 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

(Sat. Jul 18, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-S19-04] Surgical Treatment of Arrhythmia for Adult Congenital Heart Disease

○松尾 浩三 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科)

Keywords: Tachyarrhythmia, Cryoablation, Maze procedure

Even in the patients with Ebstein's disease who lived asymptomatic lives until their adulthood, RV failure rapidly progresses when they are associated with atrial tachyarrhythmia. Valvuloplasty or replacement concomitant with Maze procedure bring excellent results. In our 9 consecutive adult patients, all patients were associated with atrial tachyarrhythmia and full Maze was required in two patients, right-side Maze in 5. Gatzoulis et al. reported that sudden death in repaired TOF was frequently associated with moderate or severer PR and increased in 25 to 30 years after repair. Pulmonary valve replacement at the proper timing will rescue the patients at risk. If there found reentrant pathways around the scar tissue or the patch, they are cryoablated or partially resected. Among the patents with classical atrio-pulmonary connecting Fontan, extremely expanded RA will cause atrial tachyarrhythmia, deterioration of hemodynamics. In 2001, Mavroudis, et al. reported the impact of conversion to extracardiac TCPC combined with anti-arrhythmia surgery for the failing Fontan patients. But there remains still unignorable number of early death from 1.5% to 13.3% and late death from 9.8% to 13.2% after TCPC conversion even in the recent reports. Association of arrhythmia will increase with age because of chronic abnormal hemodynamics, multiple surgical interventions or natural course of the congenital heart disease itself. In surgical management of adult CHD, concomitant anti-arrhythmia procedures with repair of other cardiac lesions are vital to obtain satisfactory results.

(Sat. Jul 18, 2015 8:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-S19-05] Midterm Result of Arrhythmia Treatment in TCPC Conversion Patients

○新井 禎彦, 佐野 俊二, 笠原 真悟, 小谷 恭弘, 黒子 洋介, 藤井 泰宏 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 心房性不整脈, 単心室症, TCPC conversion

【背景、目的】 Failed Fontanに対するTCPC conversion症例には心房性不整脈が適応理由のものが含まれる。それらの症例の本院における経験を検討し、介入の際の不整脈治療を考察した。【方法】 1996年から2014年の間に18歳以上の成人症例にTCPC Conversionを実施した19例のうち心房性不整脈が適応理由となった9例についてその手術成績を検討した。手術時年齢は19才から36才 男：女 5:4であった。診断はPA/IVS 1例、TA4例、多脾症1例、その他 3例であった。【結果】 全例PTFE人工血管をもちいたextracardiac typeにconversionした。7例にfenestrationをおいた。前回フォンタン手術の術式は1例がLateral Tunnel, 8例がAtrio-Pulmonary typeであった。同時に実施した不整脈手術はPV isolation単独またはメイズ手術を6例に実施、不整脈に対する手術介入なし3例であった。そのうち2例は初期の症例であった。心タンポナーデ後の低酸素脳症による早期死亡1例を失った。TCPC conversion後早期死亡1例を除く 8例全てで洞調律を回復した。遠隔期に2例に対してペースメーカー埋め込みを要した。【結論】 TCPC conversionにおける不整脈手術として頻脈性心房性不整脈に対してメイズ手術を実施し良好な改善を得た。TCPC Conversionの適応時期が早まる傾向があり、心房筋組織の荒廃が進む以前に多くの手術が実施される現状では心房性不整脈を伴う症例において積極的にメイズ手術を同時施行することが有用である可能性が示唆された。

シンポジウム

シンポジウム20

小児循環器医の社会貢献

座長:

西島 信 (総合病院鹿児島生協病院)

小川 俊一 (日本医科大学)

Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

III-S20-01~III-S20-05

所属正式名称: 西島信(総合病院鹿児島生協病院 小児科)、小川俊一(日本医科大学 小児科)

[III-S20-01] 思春期前期の学童への「いのち」の始まりと終わりの授業

○西島 信 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

[III-S20-02] 成人先天性心疾患患者に対する就労支援の取り組み

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造, 山内 俊史², 山口 洋平², 大藤 佳子², 鎌田 ゆきえ², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学医学部附属病院小児総合医療センター 小児循環器部門, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

[III-S20-03] モンゴルにおける先天性心疾患に対するカテーテル治療

○羽根田 紀幸^{1,2}, 富田 英^{2,3}, 檜垣 高史^{2,4}, 片岡 功一^{2,5}, 田村 真通^{2,6}, 内山 敬達², 小澤 晃², 澤田 まどか², 山本 英一², 田原 昌博², 安田 謙二² (1.どれみクリニック 小児科小児循環器科, 2.NPO法人ハートセービングプロジェクト, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 4.愛媛大学大学院医学研究科 小児科学, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 6.秋田赤十字病院 小児科)

[III-S20-04] 学校心臓検診による社会貢献を考える

○泉田 直己 (曙町クリニック)

[III-S20-05] 小児循環器疾患から始まる少子超高齢社会と大規模災害に対応した地域医療情報連携

○小山 耕太郎¹, 高橋 信¹, 早田 航¹, 松本 敦¹, 中野 智¹, 那須 友里恵¹, 千田 勝一¹, 猪飼 秋夫², 横田 暁史³, 柴田 紀正⁴, 仁平 隆昭⁴ (1.岩手医科大学医学部 小児科, 2.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 3.岩手医科大学総合情報センター, 4.岩手医科大学災害時地域医療支援教育センター)

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[III-S20-01] 思春期前期の学童への「いのち」の始まりと終わりの授業

○西島 信 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

Keywords: 死生学教育, 思春期前期, 生命の重さ

【背景】現代社会で人の生と死の場面に子どもが立ち会うことが少なくなる一方、ゲームやITなどのバーチャルな世界での悲嘆を伴わない死が日常的に経験され、少年犯罪・自死・いじめ・虐待との関連が示唆されている。一方で我々は小児循環器の医師として、脳死臓器移植を典型として生命の質と重さを日々考える立場にある。

【目的】人の生と死に立ち会う医療者として思春期前期の学童に科学的に生命の重さを考える機会を提供する。

【授業の概要】学校医を務めてきた小学校の高学年の学童(各学年116~170人)を対象に、学校側と病院の看護師・助産師の協力のもとに、2005年から年1回、5年生に「いのちの始まり(性教育)」を、6年生に「いのちの終わり(死)」の授業を各2時限(1時間30分)ずつ総合学習として行った。

授業はいずれも、1. 個々の生命の始まりと終わりを科学として説明、2. 体験学習、3. 医療者として生命の重さを感じてきた経験を伝える、で構成した。生命の始まりについては受精・妊娠・出産の話、体験学習(妊婦ベスト、出生体験、乳児の人形を抱く)、胎児に触れる(妊婦の腹部触知、ドプラ音聴取)等を行った。生命の終わりについては人の生命に限りがあることと様々な死の話(がんの終末期、戦時下での死、子どもの死の看取り等)、生命現象の実感(経皮酸素モニター、聴診器、脈拍触知等)に加え、死にゆく本人と残される者のことばに触れ、生命が様々な形で引き継がれること(遺伝子、文化・技術の継承、臓器移植)を話した。

【考察】生徒・家族への事前アンケートと事後の感想文・アンケートによると、授業は子どもと家族にとって生と死に関して考える機会になっていた。今後の課題として、授業に関する家族・教師の意見を取り入れ、できるだけ客観的な評価をする必要がある。

【結語】死生学教育への参加は、救命と看取りの現場を経験する機会を持つ小児循環器医の役割と考えるようになった。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[III-S20-02] 成人先天性心疾患患者に対する就労支援の取り組み○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造, 山内 俊史², 山口 洋平², 大藤 佳子², 鎌田 ゆきえ², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学医学部附属病院小児総合医療センター 小児循環器部門, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 成人先天性心疾患, 就労支援, 身体障害者手帳

【背景および目的】成人先天性心疾患患者に関して、近年では患者の社会生活、いわゆる社会的自立に対する注目度が増してきている。成人先天性心疾患患者の社会的自立に関して多くの問題点があるが、就労と就業継続、年取、障害年金受給といった経済的問題が、患者の経済的・精神的苦痛と関連していることが指摘されている。社会的に自立できることを目的として、心機能や体調に合わせた愛媛県における就労支援への取り組みについて報告する。【対象】当科外来において経過観察中の成人先天性心疾患患者のうち、就労に関する相談および研修をうけた17名。年齢は、15~52歳、男性10人：女性7人、疾患の内訳は、ファロー四徴症7人、単心室3人、三尖弁閉鎖1人、肺動脈閉鎖1人、両大血管右室起始1人、右室定型性1人、大動脈狭窄人工弁置換術後1人、川崎病巨大冠動脈瘤1人、心室頻拍1人、であった。【方法】平成26年10月から、小児循環器外来と同じ日に、小児科外来に相談ブースを設けて、コーディネーター、企業の協力を得て、希望者に対して相談を行い、就労や就労内容に対する要望、資格や今までの経験などについて聞き取り調査をした。その後、企業を交えたカンファレンスで、提供できる可能性のある雇用機会を紹介し斡旋した。また、必要に応じて研修や就労支援を施行した。【結果】小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の一環として、「慢性疾患をのりこえていく子供たちのジョブプロジェクト」という事業として開始した。現在試行錯誤中ではあるが、未修復単心室患者に対しては在宅業務を紹介し、1例では、IT企業への就職を紹介、3例では研修を、17歳のダウン症候群患児に対して

は、卒業までの1年計画での就労体験を企画した。【考案および結語】成人先天性患者に対する就労支援事業は重要で、コミュニケーション能力を向上させて働き甲斐を見出す契機になるものと思われた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[III-S20-03] モンゴルにおける先天性心疾患に対するカテーテル治療

○羽根田 紀幸^{1,2}, 富田 英^{2,3}, 檜垣 高史^{2,4}, 片岡 功一^{2,5}, 田村 真通^{2,6}, 内山 敬達², 小澤 晃², 澤田 まどか², 山本 英一², 田原 昌博², 安田 謙二² (1.どれみクリニック 小児科小児循環器科, 2.NPO法人ハートセービングプロジェクト, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 4.愛媛大学大学院医学研究科 小児科学, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 6.秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: モンゴル渡航, カテーテル治療, 医療支援

【背景】限りある資金で多数の治療が可能という面で、カテ治療は外科手術よりも途上国支援に向いている。モンゴルに渡航して先天性心疾患のカテーテル治療を行うハートセービングプロジェクト(HSP)は、今年15年目を迎えた。これまでの実績と今後の課題を報告する。【医療事情と実績】モンゴルでは、小児心疾患患者は国立母子センターに集まるが、この病院には当初血管造影設備がなく、現在も心臓外科はない。成人循環器センターである国立第3病院には血管造影設備と心臓外科があり、単純な小児心臓手術は行われているが成績は不良である。HSPは、2001年から主として母子センター患者を対象に、1回のカテ治療で根治が期待できる患者として動脈管開存(PDA)と肺動脈弁狭窄(PS)を主に選出し、第3病院に移して可能な限り多数を治療してきた。2014年末までの通算実績は、心エコー検査総件数1,400、カテ総件数489、中期経過良好なカテ治療後の患者総人数398で、内訳は、PDAコイル閉鎖131、Duct Occluder(DO)閉鎖217、PSバルーン形成(PTPV)43、その他のカテ治療7である。当初コイルで閉鎖したPDAは、現地医師へ技術移転を視野に2005年にAmplatzer DOを導入し、近年は欧州認可の安価なDOを直輸入している。弁形成バルーンも、直輸入等で2014年からコスト低減が可能となった。【展望と課題】HSPのゴールはモンゴルの小児循環器医療の自立においている。2014年秋に母子センターに血管造影室が新設され、医師の自立の機運が高まってきた。高度熟練を要しないデバイスの格安価格での導入は、経済発展が途上のモンゴルには福音と考えられ、現地医師によるPDA閉鎖やPTPVに道を開くことになった。モンゴルには複数の国から複数の支援プロジェクトが入っている上に、医師は技術習得を独り占めにする、患者からデバイスや薬剤の斡旋料をとる等の傾向がみられ、プロジェクト間の調整とチームワーク医療や医療倫理の啓発が今後の課題である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[III-S20-04] 学校心臓検診による社会貢献を考える

○泉田 直己 (曙町クリニック)

Keywords: 学校心臓検診, 正しい診断, 適切な管理指導

小児循環器学会では、その専門医に対して、「優れた医学知識と高度の医療技術を備え、児童生徒に対する的確な心臓検診と適切な指導をもって、社会の福祉に貢献する」とされ心臓検診による社会貢献を明記している。今回は、学校心臓検診を通じての社会貢献について考察する。学校心臓検診は、学校保健事業の一つとして学校における児童生徒及び職員の健康の保持増進を図ることで行われている。その実施目標では、疾患を正しく診断しそれに応じた管理指導区分を定め、適切な管理指導を行って疾病の悪化を防ぎ、突然死を防止することであることを定めている。このような目的に合致した質の良い学校心臓検診が行われることは、社会への大きな貢献となると考えられる。質の良い学校心臓検診の構築ためには、システム全体を統括する組織があるのが望ましく、多くは、学校心臓検診判定委員会(以下委員会)等の名称で活動が行われ、検診システム全体の計画策定などを行っている。策定に当たっては次項のような点に配慮したシステムとする。(1) 検診の実施に当たっては、事前に

学校（学校医や養護教諭）との連携、検診機関との調整を行い、各地域の実情を考慮したうえで、心臓検診の意義や実施項目に理解を得ておき、協力体制を整えて受診率の向上に注意を払う。(2) 1次検診、2次検診以降の検診項目、判定、管理基準、フォローアップ体制について定めておく。これについては、小児循環器学会や日本循環器学会で学校心臓検診の各種ガイドラインや川崎病のガイドラインなどが定められており、それを参考にす。 (3) 検診終了後にはそれを総括検証し、次回以降の検診の改善に資する。学校心臓検診の対象となる年齢は、小学校生から高校生まで年齢におよぶ。小児期全般の心臓の変化に習熟し専門的な知識を持つ小児循環器医への期待は大きいものがあり、学校心臓検診で中隔的な役割を担うことを望まれていると考えられる。

(Sat. Jul 18, 2015 10:30 AM - 12:00 PM 第3会場)

[III-S20-05] 小児循環器疾患から始まる少子超高齢社会と大規模災害に対応した地域医療情報連携

○小山 耕太郎¹, 高橋 信¹, 早田 航¹, 松本 敦¹, 中野 智¹, 那須 友里恵¹, 千田 勝一¹, 猪飼 秋夫², 横田 暁史³, 柴田 紀正⁴, 仁平 隆昭⁴ (1.岩手医科大学医学部 小児科, 2.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 3.岩手医科大学総合情報センター, 4.岩手医科大学災害時地域医療支援教育センター)

Keywords: 少子超高齢社会, 大規模災害, 地域医療情報連携

【目的】全国に先駆け少子超高齢化と医療過疎が進む東北では、東日本大震災津波による住民情報やカルテの流失を経験し、広域での医療情報の共有と保全の重要性が一層明らかになった。私たちは、モバイル新生児心疾患遠隔診療システムに用いてきたスケーラブル映像符号化技術（SVC）をHD対応テレビ会議システムと医療情報リポジトリと組み合わせることで、地域の様々な診療科の医師と専門医を結ぶ地域医療情報連携（RHIO）システムを構築し運用を始めた。【方法】1. セキュアな通信網の中でHD対応テレビ会議システムを電子カルテ端末のディスプレイとして利用し、被災地5病院の担当医と大学病院の専門医が、ディスプレイに表示される電子カルテ上の診療情報を共有しながら症例を検討できるシステムを構築した。SVCを用いることで院外の帯域が不安定なモバイル通信網からも症例検討に参加できる。2. 大学病院の患者のSS-MIX標準化ストレージと画像情報等をキャンパス内の完全免震構造で発電設備を有する施設内に医療情報リポジトリとして保存するとともに、データ保全のため、異なる電力会社管内の遠隔地にバックアップを置いた。また、この医療情報リポジトリをセキュアな通信網の中で被災地病院と接続し、病院間の一連の診療情報を時系列形式で共有するシステムを構築した。【結果】1. 2014年は282件、延べ110時間のテレビ会議が行われた。小児科、循環器科等、画像診断が重要な診療科でのD to Dが中心であるが、遺伝相談等のD to Pや講習会とモバイル端末を組み合わせた遠隔教育としても利用された。2. 2011年からの患者約18万人、70TBの医療情報をリポジトリに保存した。【考察】少子超高齢社会と大規模災害に対応した、ベンダーに依存しないRHIOシステムが有効である。多職種間の連携には各種文書等、SS-MIX標準化ストレージ以外のデータの共有が課題である。