

Fri. Jul 17, 2015

### 第3会場

モーニングレクチャー | 2-01 外科治療

#### モーニングレクチャー1

Atrial Isomerismの外科治療成績向上のためのStrategy : 346例の後方視的検討

座長:八木原 俊克 (りんくう総合医療センター)

8:00 AM - 8:30 AM 第3会場 (1F ペガサス C)

[ML01-01] Atrial Isomerismの外科治療成績向上のためのStrategy : 346例の後方視的検討

○市川 肇<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>2</sup>, 八木原 俊克<sup>3</sup>, 白石 公<sup>2</sup> (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, 3.りんくう総合医療センター)

### 第4会場

モーニングレクチャー | 3-01 その他

#### モーニングレクチャー2

胎児・小児の受動喫煙と循環器疾患

座長:秋元 かつみ (順天堂大学)

8:00 AM - 8:30 AM 第4会場 (1F ジュピター)

[ML02-01] 胎児・小児の受動喫煙と循環器疾患

○井埜 利博<sup>1,2</sup> (1.群馬パース大学 保健科学部, 2.医療法人いのクリニック)

### 第5会場

モーニングレクチャー

#### モーニングレクチャー3

次世代シーケンサーを用いた心筋疾患の新規診断療法

座長:小川 潔 (埼玉県立小児医療センター)

8:00 AM - 8:30 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[ML03-01] 次世代シーケンサーを用いた小児心筋疾患の新規診断法

○小垣 滋豊 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

モーニングレクチャー | 2-01 外科治療

## モーニングレクチャー1

### Atrial Isomerismの外科治療成績向上のためのStrategy：346例の後方視的検討

座長:八木原 俊克(りんくう総合医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 8:00 AM - 8:30 AM 第3会場 (1F ペガサス C)

ML01

所属正式名称：八木原俊克(りんくう総合医療センター)

---

#### [ML01-01] Atrial Isomerismの外科治療成績向上のためのStrategy：346例の後方視的検討

○市川 肇<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>2</sup>, 八木原 俊克<sup>3</sup>, 白石 公<sup>2</sup> (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, 3.りんくう総合医療センター)

(Fri. Jul 17, 2015 8:00 AM - 8:30 AM 第3会場)

## [ML01-01] Atrial Isomerismの外科治療成績向上のための Strategy : 346例の後方視的検討

○市川 肇<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>2</sup>, 八木原 俊克<sup>3</sup>, 白石 公<sup>2</sup> (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, 3.りんくう総合医療センター)

Keywords: heterotaxy, isomerism, surgery

背景単心室修復の治療成績は治療ストラテジーの進歩により改善したが、いまだに心房相同を伴う心疾患の治療成績は他の疾患と比較して良好とは言えないのが現状である。当センターにおける346例の心房相同症例について後方視的にレビューし予後に係る因子について検討した。対象1978年から2012年まで当センターで外科治療介入した右側相同 (Right Atrial Isomerism (RAI))は241例、左側相同 (Left Atrial Isomerism (LAI))は105例であった。309例でフォンタン型単心室修復が適応と考えられ、37例で二心室修復が適応と考えられた。全体で244例が耐術し生存した。結果手術死亡がRAI群で39(16.2%)例、5(4.7%)認められた。これらの死亡を1990年まで、2000年代、2001年以降の3つの時期に分けて検討した。手術死亡はこれらの時期でそれぞれ17%, 7%, 2%と改善を示し、現在までの遠隔死亡は13%, 7%, 2%とやはり改善していた。初回手術介入時年齢はそれぞれ1.59歳、0.94歳、0.22歳と早期介入の治療戦略となっており、初回外科的介入の術式で体肺動脈シャントの割合は50%, 33%, 23%と減少している。逆に初回外科的介入の術式が両方向性グレンである割合は2%, 10%, 17%と増加している。初回姑息手術後の酸素飽和度は最初の時期で最も高く、最近の時代で一番低い。フォンタン型手術への到達率は23%, 38%, 51%と改善してきている。死亡に関与する因子は初回外科介入でのTAPVC修復術 ( $P < 0.001$ )と中等度以上の房室弁逆流( $P < 0.02$ )であった。これらの二つの要因のある症例では時代で死亡率に差が無かった。結語心房相同の治療成績は未だに満足いくものではないが、我々の後方視的検討からは早期からLow flow strategyを取ることで心室の負荷を早くから取り除くことで房室弁逆流の発生を予防したことが予後を改善した可能性が示唆される。

モーニングレクチャー | 3-01 その他

## モーニングレクチャー2

### 胎児・小児の受動喫煙と循環器疾患

座長:秋元 かつみ (順天堂大学)

Fri. Jul 17, 2015 8:00 AM - 8:30 AM 第4会場 (1F ジュピター)

ML02

所属正式名称: 秋元かつみ(順天堂大学 小児科)

---

#### [ML02-01] 胎児・小児の受動喫煙と循環器疾患

○井埜 利博<sup>1,2</sup> (1.群馬パース大学 保健科学部, 2.医療法人いのクリニック)

(Fri. Jul 17, 2015 8:00 AM - 8:30 AM 第4会場)

## [ML02-01] 胎児・小児の受動喫煙と循環器疾患

○井埜 利博<sup>1,2</sup> (1.群馬パース大学 保健科学部, 2.医療法人いのクリニック)

Keywords: 受動喫煙, 胎児性タバコ症候群, 妊婦の喫煙

タバコ煙中に存在する有害物質による健康被害は多臓器に渡り、その影響は予想を遥かに超えるものがある。受動喫煙(secondhand smoke、SHS)もまた同様である。特に臓器の発達段階にある胎児が受動喫煙に曝露されると先天奇形の発生のみならず、成長後にメタボリック症候群や血管機能異常などが出現することがわかっている。ここでは胎児性タバコ症候群(Fetal Tobacco Syndrome、FTS)および成長後に出現する動脈硬化について文献的検索を行い、私見を交えて報告する。FTSは胎児性アルコール症候群と比べ認知度は低く、診断基準も確立されていない。特異顔貌が認められないことがその理由の一つである。しかし、胎児期のSHSにより低出生体重児、早産、流産のみならず先天性心疾患、口唇口蓋裂、腹壁破裂、四肢奇形、偏平足、頭蓋骨早期癒合、臍ヘルニア等が発生するオッズ比は高い。一方、妊娠中喫煙した母親から生まれた児は低出生体重で生まれ、出生後は急激なキャッチアップにより体重増加傾向になる。その後成人した時にメタボリック症候群でみられる肥満、血圧上昇、脂質異常、動脈壁肥厚・石灰化およびそれに伴う血管機能の異常などが起こる。ニコチンを始め有害物質は胎盤や母乳を通じて容易に児へ移行するため胎児期・新生児期の受動喫煙の影響は深刻である。環境省エコチル調査によると25歳未満妊婦の喫煙率は9%、妊娠がわかって禁煙したのは26%であった。すなわち25歳未満妊婦の1/3の胎児は上記リスクを背負っていることになる。従って、できるだけ早い時期での防煙教育が望ましい。

モーニングレクチャー

## モーニングレクチャー3

### 次世代シークエンサーを用いた心筋疾患の新規診断療法

座長:小川 潔 (埼玉県立小児医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 8:00 AM - 8:30 AM 第5会場 (1F アポロン A)

ML03

所属正式名称: 小川潔(埼玉県立小児医療センター 循環器科)

---

#### [ML03-01] 次世代シークエンサーを用いた小児心筋疾患の新規診断法

○小垣 滋豊 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 8:00 AM - 8:30 AM 第5会場)

## [ML03-01] 次世代シーケンサーを用いた小児心筋疾患の新規診断法

○小垣 滋豊 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 心筋症, 遺伝子, 次世代シーケンサー

特発性心筋症はかつて「原因不明の心筋疾患」とされてきたが、近年その原因が明らかにされつつある。中でも遺伝子的要因については、家系解析を用いたサルコメア関連遺伝子異常の報告に始まり、遺伝子変異の部位と臨床的重症度の関係性についても指摘されてきた。近年、次世代シーケンサーの登場により、疾患の原因遺伝子探索に大きなパラダイムシフトが生じている。これまでは単一の原因遺伝子を推定し、遺伝子診断により仮説を検証するというアプローチが一般的であり、遺伝子診断は確定診断の為に使用されてきた。次世代シーケンサーを利用することにより、相当数の遺伝子を同時に解析することが可能となったことから、遺伝子診断をスクリーニング目的に使用するという、今までに無いアプローチが実現可能となった。また家族内発症を持たない孤発症例や、発症頻度の非常に低い稀少疾患の原因遺伝子解析も可能になったとされる。しかし一方で、シーケンス自体は経験の無い施設においても受託解析等を用いることにより高水準の結果を得ることはできるものの、単一遺伝子多型 (SNP) の除外等、その結果の解析・解釈には難しい課題が残っており、熟練した知識と技術が必要であることも忘れてはならない。我々は、小児期発症の特発性心筋症患者血液からゲノムDNAを抽出し、次世代シーケンサーを用いて、原因遺伝子変異の探索を試みている。特に重症心不全をきたす症例を中心に解析をすすめ臨床への還元をめざしている。その結果を紹介するとともに、次世代シーケンサーを用いた心筋症の遺伝子変異探索の長所・短所・注意点について示す。