

Thu. Jul 16, 2015

第4会場

一般口演 | 1-02 染色体異常・遺伝子異常

一般口演-1

染色体異常・遺伝子異常

座長:

澤田 博文 (三重大学)

渡部 誠一 (土浦総合病院)

9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

[I-O-01] 血管型エーラスダンロス症候群：小児期・青年期での臨床像の検討

○森崎 裕子^{1,2}, 白石 公³ (1.国立循環器病研究センター臨床遺伝科, 2.国立循環器病研究センター研究所 分子生物学部, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[I-O-02] 18 trisomy児の先天性心疾患における動脈管の臨床的特徴と治療戦略

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 矢田 ゆかり^{1,2}, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部)

[I-O-03] 姑息術を受けた18トリソミー児の予後

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 祖父江 俊樹¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 佐藤 有美¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-04] 心室中隔欠損閉鎖術を施行した18トリソミー児の検討

○下園 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (あかね会 土谷総合病院 小児科)

[I-O-05] 18トリソミー児において根治術により良好な肺循環が獲得され予後が改善される

○岸 勘太¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 片山 博視¹, 玉井 浩¹, 根本 慎太郎², 峰 研治³, 内山 敬達³, 吉村 健³ (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.関西医科大学附属枚方病院 小児科)

一般口演 | 1-05 画像診断

一般口演-2

心エコー

座長:

豊野 学朋 (秋田大学大学院)

早淵 康信 (徳島大学大学院)

1:50 PM - 2:40 PM 第4会場 (1F ジュピター)

[I-O-06] Speckle Tracking of tricuspid annular

displacementを用いた小児期先天性心疾患における右室収縮能評価

○木村 純人, 安藤 寿, 北川 篤史, 本田 崇, 高梨 学, 峰尾 恵梨, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

[I-O-07] 新しい指標による右室機能解析 - 肺動脈弁輪部運動速度を用いた右室流出路機能評価 -

○早淵 康信, 阪田 美穂, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

[I-O-08] 心エコーによる健常小児の右室機能評価についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

[I-O-09] 先天性心疾患におけるreal-time 3D 心エコーを用いた左室容積評価の有用性

○百木 恒太¹, 安河内 聡¹, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 中野 裕介¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 山崎 聖子¹, 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-10] 拡張型心筋症小児におけるテザリングによる僧帽弁の変形の臨床的意義

○林 泰佑¹, 進藤 考洋², 犬塚 亮², 越智 琢司¹, 真船 亮¹, 佐々木 瞳¹, 金子 正英¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

一般口演 | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

一般口演-3

川崎病・冠動脈・血管

座長:

中村 常之 (金沢医科大学)

野村 裕一 (鹿児島市立病院)

2:50 PM - 3:40 PM 第4会場 (1F ジュピター)

[I-O-11] 川崎病後遠隔期症例におけるMDCTによる冠動脈壁イメージングと臨床経過-冠イベント高リスク群の層別化とmultimodalityな評価の試み-

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 北川 寛也², 佐久間 肇², 駒田 義弘² (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学教室)

[I-O-12] 冠動脈障害を有する川崎病患者の20年後の経過

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 大久保 隆志, 橋本 康司, 阿部 正徳, 林 美雪, 池上 英, 上砂 光裕, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

[I-O-13] 心事故発症からみた川崎病急性期冠動脈障害の層別化

○津田 悦子, 辻井 信之, 羽山 陽介, 黒崎 健一, 山田 修

(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[I-O-14] 川崎病後の巨大冠動脈瘤を持つ患者における血栓溶解療法。10年間の川崎病全国調査から
 ○池上 英¹, 渡邊 誠¹, 深澤 隆治¹, 濱岡 建城², 佐地 勉², 賀藤 均², 鈴木 啓之², 津田 悦子², 鮎沢 衛², 三浦 大², 小川 俊一¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.日本川崎病学会 巨大冠動脈瘤研究グループ)

[I-O-15] 家族性高コレステロール血症ヘテロ接合体患者における小児期から成人期のIMTの変化と薬物療法についての検討
 ○阿部 百合子¹, 岡田 知雄^{1,2}, 風間 美奈子¹, 米澤 龍太¹, 吉野 弥生¹, 斉藤 恵美子¹, 黒森 由紀¹, 岩田 富士彦¹, 能登 信孝¹, 高橋 昌里¹, 原 光彦³ (1.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 2.神奈川工科大学応用バイオ科学部 栄養生命科学科, 3.都立広尾病院 小児科)

一般口演 | 2-01 外科治療

一般口演-4

フォンタン手術

座長:

河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

中野 俊秀 (福岡市立こども病院)

3:50 PM - 4:40 PM 第4会場 (1F ジュピター)

[I-O-16] 30年以上経過したフォンタン循環

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 島田 勝利¹, 前田 拓也¹, 飯島 正樹¹, 中西 敏雄², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学心臓病センター 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

[I-O-17] Fontan conversionによる心不全改善効果

○小泉 淳一¹, 猪飼 秋夫¹, 岩瀬 友幸¹, 古武 達也¹, 那須 友里恵², 中野 智², 早田 航², 高橋 信², 小山 耕太郎², 小林 隆史³, 岡村 均¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科, 3.岩手医科大学 麻酔学)

[I-O-18] 心尖部ー上下大静脈同側症例におけるFontan手術～導管通路の検討～

○城 麻衣子, 村田 真哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-19] フォタン到達を目指して、TAPVD修復時期の検討

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 山名 孝治¹, 野中 利通¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 大森 大輔², 山本 英範² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

[I-O-20] Profile of Surgically Modified History of

Heterotaxy Syndrome

○小谷 恭弘¹, 笠原 真悟¹, 藤井 泰宏¹, 近藤 麻衣子², 馬場 健児², 大月 審一², 黒子 洋介¹, 川畑 拓也¹, 吉積 功¹, 新井 禎彦¹, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科)

第5会場

一般口演 | 1-11 心不全・心移植

一般口演-5

心不全

座長:

白石 裕比湖 (城西病院)

星合 美奈子 (山梨大学)

9:00 AM - 9:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[I-O-21] 心筋症・心筋炎を原疾患とする重症心不全患者に関する検討

○廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 三原 聖子¹, 鳥越 史子¹, 成田 淳¹, 高橋 邦彦¹, 小垣 滋豊¹, 小澤 秀登², 平 将生², 上野 高義² (1.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科)

[I-O-22] Glenn術前的高尿酸血症は心不全及び死亡率を反映する

○浜道 裕二¹, 金川 奈央¹, 豊川 富子¹, 平野 恭悠¹, 田中 智彦¹, 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 萱谷 太¹, 盤井 成光², 川田 博昭² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

[I-O-23] 左心低形成症候群に対する心臓内幹細胞自家移植療法: 第I相臨床試験 (TICAP trial) の3年長期成績報告

○石神 修大¹, 樽井 俊¹, 大月 審一², 後藤 拓弥¹, 奥山 倫弘¹, 逢坂 大樹¹, 栄徳 隆祐², 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

[I-O-24] フォンタン術後小児における臨床で使用される心拍出量測定法5種類の特性

○栗嶋 クララ, 増谷 聡, 金 晶恵, 桑田 聖子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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-O-25] 先天性心疾患の心不全症例に対するpacing studyの有用性

○西村 智美, 豊原 啓子, 宮本 健志, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 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)

一般口演 | 1-14 成人先天性心疾患

一般口演-6

成人先天性心疾患

座長:

稲井 慶 (東京女子医科大学心臓病センター)

康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター)

10:00 AM - 10:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[I-O-26] 右心系容量負荷を有する成人先天性心疾患に合併した心房性不整脈に対する右側MAZEの成績

○荒木 幹太, 上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-O-27] 成人期心房中隔欠損症に対するカテーテル治療は左房機能を温存する: 外科治療との比較

○豊野 学朋, 山田 俊介, 小山田 遵, 島田 俊亮, 岡崎 三枝子 (秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系 小児科学)

[I-O-28] 成人先天性心疾患外来の現況と紹介患者の心肺運動負荷テストを含めた重症度評価

○堀米 仁志¹, 中村 昭宏¹, 石津 智子², 野崎 良寛¹, 林 立申¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 松原 宗明³, 平松 祐司³ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科, 3.筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

[I-O-29] 成人先天性心疾患における心原性脳梗塞

○武智 史恵¹, 森島 宏子¹, 立野 滋¹, 川副 泰隆¹, 岡嶋 良知¹, 丹羽 公一郎^{1,2} (1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

[I-O-30] 先天性心疾患女性(WCHD)の月経

○則武 加奈恵¹, 大内 秀雄¹, 安田 謙二², 田部 由香², 小森 暁子³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.島根大学医学部付属病院 小児科, 3.日本大学医学部付属板橋病院小児科学系 小児科学分野)

一般口演 | 1-12 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演-7

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:

新垣 義夫 (倉敷中央病院)

高橋 徹 (弘前大学)

4:00 PM - 4:50 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[I-O-31] Fontan循環における運動時中心静脈圧と静脈キャパシタンス

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

[I-O-32] 先天性心疾患の血行動態変化評価: microRNAアレイ解析

○本田 崇¹, 高梨 学¹, 野元 けい子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, 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)

[I-O-33] 房室錯位心での修復術式と運動能および予後との関連

○大内 秀雄^{1,2}, 鍵崎 康治², 根岸 潤¹, 宮崎 文¹, 山田 修¹, 市川 肇² (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, 3.国立循環器病研究センター 胸部外科)

[I-O-34] 小児右心不全における血漿アルドステロン測定の意義

○榊 真一郎, 平田 陽一郎, 田中 優, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

[I-O-35] フォンタン術後患者における酸素飽和度低下のメカニズムの検討

○清水 美妃子, 宮本 建志, 杉山 央, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

第7会場

一般口演 | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演-8

術後遠隔期の諸問題

座長:

宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

宗内 淳 (九州病院)

10:00 AM - 10:50 AM 第7会場 (1F シリウス A)

[I-O-36] フォンタン型手術後患者における発達障害・頭痛・起立性調節障害

○城戸 佐知子, 田中 敏克, 富永 健太, 藤田 秀樹, 佐藤 有美, 小川 禎治, 亀井 直哉, 古賀 千穂, 雪本 千恵, 三木 康暢, 祖父江 俊樹 (兵庫県立こども病院 循環器科)

[I-O-37] Fontan循環と脳血管のインピーダンス、脳循環制御

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文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.榊原記念病院 小児循環器科)

[I-O-38] 巨大な筋性部心室中隔欠損症を自然閉鎖させるためには

○山口 洋平¹, 宮田 豊寿¹, 森谷 友造¹, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 檜垣 高史¹, 小嶋 愛², 大倉 正寛², 鹿田 文昭², 岡村 達² (1.愛媛大学医学部附属病院 小児科, 2.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[I-O-39] 小児における人工弁置換術後合併症の検討

○白神 一博¹, 村上 智明¹, 福岡 将治¹, 小林 弘信¹, 永峯 宏樹¹, 東 浩二¹, 青木 満², 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹
(1.千葉県こども病院 循環器科, 2.千葉県こども病院 心臓血管外科)

[I-O-40] 先天性心疾患(CHD)患者の睡眠に関する検討 行動量測定計の有用性

○築 明子, 石戸 博隆, 桑田 聖子, 栗島 クララ, 岩本 洋一, 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)

一般口演 | 1-09 集中治療・周術期管理

一般口演-9

集中治療・周術期：合併症

座長:

池田 義 (京都大学医学部附属病院)

深江 宏治 (熊本市立熊本市市民病院)

11:00 AM - 11:50 AM 第7会場 (1F シリウス A)

[I-O-41] 小児開心術後反回神経麻痺における発生因子の検討

○北市 隆¹, 木下 肇¹, 黒部 裕嗣¹, 神原 保¹, 藤本 鋭貴¹, 川人 伸次², 阪田 美穂³, 早瀬 康信³, 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 小児医学)

[I-O-42] 小児心臓手術後縦隔炎の検討

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐多 荘司郎, 富永 崇司 (神奈川県立こども医療センター)

[I-O-43] 小児心臓カテーテル検査後の造影剤腎症 (Contrast-Induced Nephropathy; CIN)に関する検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 (済生会宇都宮病院 小児科)

[I-O-44] 先天性心疾患心臓手術後の血栓合併症の臨床像

○濱本 奈央¹, 中野 諭¹, 樋木 大祐¹, 大崎 真樹¹, 佐藤 慶介², 芳本 潤², 金 成海², 満下 紀恵², 新居 正基², 小野 安生²
(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)

[I-O-45] 新生児期先天性心疾患に合併する消化管穿孔をいかに防ぐか

○森鼻 栄治, 村岡 衛, 白水 優光, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 永田 弾, 山村 健一郎, 原 寿郎 (九州大学病院 小児科)

一般口演 | 1-01 一般心臓病学

一般口演-10

一般心臓病学

座長:

森田 紀代造 (東京慈恵会医科大学附属病院)

麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学)

2:50 PM - 3:40 PM 第7会場 (1F シリウス A)

[I-O-46] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対する人工腱索による再建術後の中期的経過

○新田 恩¹, 村田 祐二¹, 小澤 晃², 田中 高志², 小西 章敦³, 崔 禎浩³ (1.仙台市立病院 小児科, 2.宮城県立こども病院 循環器科, 3.宮城県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-47] 乳幼児期に施行した僧帽弁置換術の遠隔期成績

○河内 文江¹, 星野 健司¹, 細谷 通靖¹, 森 琢磨¹, 菅本 健司¹, 菱谷 隆¹, 野村 耕司², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[I-O-48] 先天性心疾患 (CHD) の発生頻度に関する検討～全出生新生児に対する心エコー検査を通して～

○篠原 徹, 井上 智弘 (近畿大学医学部小児科)

[I-O-49] 当科Asplenia患者に対する肺炎球菌ワクチンスケジュール表の作成—侵襲性肺炎球菌感染症の経験から—

○鶏内 伸二¹, 稲熊 こうたろう¹, 松岡 道生¹, 石原 温子¹, 藤原 慶一², 坂崎 尚徳¹ (1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科)

[I-O-50] 新生児重症Ebstein奇形5例に対する検討

○堀本 佳彦¹, 朴 仁三¹, 嘉川 忠博¹, 上田 知実¹, 中本 祐樹¹, 稲毛 章郎¹, 吉敷 香菜子¹, 石井 卓¹, 高橋 幸宏², 安藤 誠², 和田 直樹² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器外科)

一般口演 | 1-03 胎児心臓病学

一般口演-11

胎児心臓病

座長:

渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター)

松井 彦郎 (長野県立こども病院)

3:50 PM - 4:40 PM 第7会場 (1F シリウス A)

[I-O-51] 「胎児頻脈性不整脈に対する胎児治療」の前方視的多施設研究施行における実際と今後の課題

○前野 泰樹¹, 三好 剛一², 池田 智明³, 左合 治彦⁴ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 3.三重大学 産婦人科, 4.国立成育医療研究センター 胎児診療科)

[I-O-52] 胎児診断された多脾症候群の臨床像

○長澤 真由美^{1,2}, 川滝 元良^{1,3}, 金 基成⁴, 麻生 俊英⁵

(1.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[I-O-53] 心周期に伴う胎児大動脈径変動ー正常心と心疾患心での比較ー

○竹田津 未生^{1,2}, 栗島 クララ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.旭川厚生病院 小児科)

[I-O-54] 胎児心臓phase-contrast MRIにおけるmetric optimized gatingの有用性

○稲毛 章郎^{1,2}, MIKE SEED^{1,3}, SHI-JOON YOO³, 吉敷 香菜子², 水野 直和⁴ (1.トロント小児病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.トロント小児病院 画像診断部, 4.榊原記念 病院放射線科)

[I-O-55] 胎児卵円孔早期閉鎖および狭小化と出生前診断した18症例における胎児心臓超音波所見と生後臨床経過の検討

○本田 茜^{1,2,3}, 川滝 元良^{2,4}, 豊島 勝昭², 金 基成³, 西澤 崇³, 柳 貞光³, 上田 秀明³ (1.JA尾道総合病院 小児科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 4.東北大学周産母子センター 産婦人科)

第8会場

一般口演 | 1-10 心筋心膜疾患

一般口演-12

心筋症

座長:

小林 富男 (群馬県立小児医療センター)

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院)

10:00 AM - 10:50 AM 第8会場 (1F シリウス B)

[I-O-56] 小児期発症心筋症の予後

○森 浩輝, 清水 美妃子, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[I-O-57] 肥大型心筋症患者の予後は予測できるのか?

○千田 礼子^{1,2}, 稲井 慶², 佐藤 弘樹³, 島田 衣里子², 島田 光世², 古谷 道子², 古谷 喜幸², 川村 陽一¹, 松岡 瑠美子², 野々山 恵章², 中西 敏雄² (1.防衛医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.防衛医科大学 衛生学公衆衛生学講座)

[I-O-58] 胎児期・新生児期発症の左室心筋緻密化障害における臨床遺伝学的検討

○廣野 恵一¹, 畑 由紀子², 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 高崎 麻美¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 西田 尚樹², 市田 落子¹

(1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 法学部)

[I-O-59] 乳児期診断の心筋緻密化障害の治療

○福見 大地¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 大森 大輔¹, 江見 美杉¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 山名 幸治², 野中 利通², 櫻井 寛久², 大塚 良平² (1.中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京こどもハートセンター 心臓外科)

[I-O-60] 若年発症の不整脈原性右室心筋症における遺伝子変異の検討

○森 浩輝, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 島田 光代, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

一般口演 | 1-17 心血管発生・基礎研究

一般口演-13

心血管発生・基礎研究

座長:

山岸 敬幸 (慶應義塾大学)

横山 詩子 (横浜市立大学)

11:00 AM - 11:50 AM 第8会場 (1F シリウス B)

[I-O-61] 心臓流出路異常の表現型に関する遺伝子と環境因子の相互作用の検討

○土橋 隆俊^{1,2}, 前田 潤¹, 石崎 怜奈¹, 柴田 映道¹, 内田 敬子^{1,3}, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 小児科学教室, 2.東京医療センター 小児科, 3.東京家政学院大学 現代生活学部)

[I-O-62] 先天性心疾患(CHD)モデルを用いた虚血再灌流障害(I/R injury)と過酸化脂質(LPO)の関連

○浅田 大, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器腎臓病学)

[I-O-63] ヒト動脈管における内膜肥厚部の遺伝子プロファイリング

○齋藤 純一^{1,2}, 横山 詩子¹, 市川 泰広¹, 益田 宗孝³, 麻生 俊英⁴, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.横浜市立大学医学部 外科治療学, 4.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[I-O-64] 新鮮脱細胞心臓弁に対する宿主幹細胞による再細胞化の検討

○小澤 秀登, 上野 高義, 宮川 繁, 平 将生, 松永 由里子, 金谷 知潤, 荒木 幹太, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-O-65] 小児外科での貢献をめざす生体内組織形成術

○中山 泰秀 (国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室)

一般口演 | 1-02 染色体異常・遺伝子異常

一般口演-1

染色体異常・遺伝子異常

座長:

澤田 博文 (三重大学)

渡部 誠一 (土浦総合病院)

Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

I-O-01~I-O-05

所属正式名称: 澤田博文(三重大学 医学系研究科・麻酔集中治療学)

渡部誠一(総合病院 土浦協同病院 小児科)

[I-O-01] 血管型エーラスダンロス症候群: 小児期・青年期での臨床像の検討

○森崎 裕子^{1,2}, 白石 公³ (1.国立循環器病研究センター 臨床遺伝科, 2.国立循環器病研究センター 研究所 分子生物学部, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[I-O-02] 18 trisomy児の先天性心疾患における動脈管の臨床的特徴と治療戦略

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 矢田 ゆかり^{1,2}, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部)

[I-O-03] 姑息術を受けた18トリソミー児の予後

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 祖父江 俊樹¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 佐藤 有美¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-04] 心室中隔欠損閉鎖術を施行した18トリソミー児の検討

○下菌 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (あかね会土谷総合病院 小児科)

[I-O-05] 18トリソミー児において根治術により良好な肺循環が獲得され予後が改善される

○岸 勘太¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 片山 博視¹, 玉井 浩¹, 根本 慎太郎², 峰 研治³, 内山 敬達³, 吉村 健³ (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.関西医科大学附属枚方病院 小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

[I-O-01] 血管型エーラスダンロス症候群：小児期・青年期での臨床像の検討

○森崎 裕子^{1,2}, 白石 公³ (1.国立循環器病研究センター 臨床遺伝科, 2.国立循環器病研究センター研究所 分子生物学部, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 血管型エーラスダンロス症候群, 動脈解離, 動脈破裂

【背景】血管型エーラスダンロス症候群は、3型コラーゲンの合成障害により全身の結合組織が脆弱化し、動脈解離・破裂、消化管破裂などの重篤な合併症をきたす常染色体優性遺伝病である。合併症の多くは加齢とともに現れ、易出血性・特徴的顔貌・透過性皮膚・小関節過可動などの特徴的臨床所見も小児期には認めないことも多いため、家系的背景のない患者における小児期の診断は難しいことが多い。【目的】血管型エーラスダンロス症候群の小児期・青年期の臨床的特徴を検討する。【方法】当院結合組織病外来を受診し遺伝学的に確定診断された血管型エーラスダンロス症候群患者39名(26家系)について、20歳以下での合併症を本人および家族より聴取し後方視的に調査する。【結果】20歳以下であざなどの易出血性を認めた症例は22例(56%)、易出血性以外で治療を有する合併症は12例(31%) 16件(動脈解離・破裂4例、消化管穿孔3例、胃出血1例、気胸4例、腱断裂2例、臓器内出血2例)、前期破水などの周産期急性合併症は4例(10%)であった。その他周産期に、肺動脈弁狭窄2例、消化管狭窄2例、内反足1例などの先天異常を認めた。20歳以下の動脈合併症は、大動脈解離2例、内臓動脈破裂1例、くも膜下出血1例であり、うち2例は致死性であった。消化管穿孔はS状結腸2例、胃穿孔1例でいずれも腸瘻形成を必要とした。重症合併症のほとんどは13歳以降の発症であるが、1例では新生児期に胃穿孔を認めた。遺伝子変異型との関連では、ナンセンス変異などの早期停止型変異では、グリシン変異やスプライス変異に比べ小児期の重症合併症は少なかった。【考察と結論】血管型エーラスダンロス症候群では血管合併症に先行して小児期より何らかの血管外症状を認めることが多い。一方、重症合併症の多くは13歳以降の発症であるため、この時期までには遺伝子診断を含めきちんとした診療体制を構築することが望ましい。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

[I-O-02] 18 trisomy児の先天性心疾患における動脈管の臨床的特徴と治療戦略

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 矢田 ゆかり^{1,2}, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部)

Keywords: 18 trisomy, 動脈管, 治療戦略

【背景と目的】近年、18 trisomy (18 T) の合併先天性心疾患 (CHD) に対し、外科手術を含む積極的治療介入の報告が増加している。18 TではPDAや動脈管依存性CHDも多く、循環管理上動脈管の制御は重要であるが、詳細な報告は少ない。18 Tにおける動脈管の臨床的特徴について検討した。【対象と方法】2006年3月から2014年4月に当院NICUに入院した18 T児19例について、動脈管の経過を診療録から後方視的に検討した。【結果】男10例、女9例。在胎週数30~41週(中央値36週)。出生体重590g~3208g(中央値1690g)。19例全てがCHDを合併し、動脈管非依存性CHD(VSD+ ASD / PFO): 13例、動脈管依存性CHD: 6例(AS/CoA 5例、PS 1例)であった。初回心エコー検査で全例に動脈管の開存を認めた。動脈管の作用薬として、低形成大動脈弓を伴うASの1例にPGE₁を使用した。インドメタシンの使用例はなかった。動脈管の自然閉鎖は、PGE₁を使用した1例を除く18例中4例(22%)にみられ、全て動脈管非依存性CHDであり、各々の在胎週数/閉鎖日齢は36/57、37/65、38/4、39/14であった。日齢7までに死亡した5例中、動脈管依存性CHDは3例あったが、動脈管閉鎖による死亡はなかった。ASD+VSD+PDA 2例に手術(心内修復術1例、肺動脈絞扼術1例)を施行し、動脈管を結紮した。【考察と結論】18Tの動脈管は新生児期には自然閉鎖しない例も多く、特有の病理組織学的性質

が示唆された。PGE₁は強力な肺血管拡張作用により循環動態に影響するため、18 Tでは動脈管依存性CHDであっても投与しない選択を含め十分な検討が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

[I-O-03] 姑息術を受けた18トリソミー児の予後

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 祖父江 俊樹¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 佐藤 有美¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: trisomy 18, palliative surgery, congenital heart disease

【背景】18トリソミー児に合併する疾患の治療方針はこの数十年で大きく変遷している。先天性心疾患も例外ではなく、外科治療は増加傾向にある。初回手術には姑息術が行われることが多い。

【目的】先天性心疾患に対して姑息術を受けた18トリソミー児の生命予後について検討する。

【方法】2006年4月から2014年12月に当院で先天性心疾患に対して初回に姑息術を受けた18トリソミー23例のうち、follow upが可能であった18例を対象とした。姑息術の決定は、医学的判断かつ家族の希望に基づき行われた。

【結果】心疾患はすべて肺血流増加性疾患であり、mPAbanding 15例、bil. PA banding 3例、PDA clip/ligation 12例に施行された。初回手術の体重は中央値1.8kg (1.4-2.4kg)、日齢42日 (5-170日)であった。周術期合併症ではLOSによる死亡1例、横隔神経麻痺1例を認めた。

観察期間 16か月 (6-50か月) の中で、18例のうち6例 (33%) が生存していた。6か月・12か月・24か月生存率は88%、77%、44%であった。観察期間中、低酸素血症に苦慮している症例は1例もなかった。

12例の死亡原因の内訳は、不整脈2例・心不全1例・感染症2例・呼吸不全4例・痙攣重積1例・周術期死亡1例・不明1例であった。根治術は3例 (17%) のみに行われていた。

【考察】18トリソミー児に対する姑息術の後、根治術を行ったのは17%にとどまった。一方で姑息術のまま長期生存した例を多く認めた。体重増加が緩慢で低酸素血症に苦慮しない症例が多いためと考えられた。

18トリソミー児の死亡原因が多岐に渡ることや児の長期予後を考慮すれば、先天性心疾患に対する介入は姑息術にとどめるのが妥当なのかもしれない。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

[I-O-04] 心室中隔欠損閉鎖術を施行した18トリソミー児の検討

○下園 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (あかね会土谷総合病院 小児科)

Keywords: 18 trisomy, VSD, lung biopsy

【背景】高肺血流性心疾患を有する18トリソミー児では閉塞性肺血管病変が進行しやすいことが知られており、当院では家族への情報提供の後に治療を希望された児に対して、生後1ヶ月前後で肺動脈絞扼術(PAB)を施行している。また同時に肺生検を行い、根治術施行の際に参考にしている。

【対象】2009～2014年に心臓手術を行った21例のうち、根治術を施行した5例について後方視的に検討した。

【結果】全例女児で、一次的根治術1例、PAB後4例。根治術時の年齢・体重は中央値1歳2ヶ月(0歳2ヶ月-1歳9ヶ月)・4.80kg(2.89-6.91kg)。根治術時の合併症は、横隔膜ヘルニア術後1例、気管切開後1例。肺生検はPAB施行した4例で施行、うち3例は根治術前に再検し、いずれも所見は改善していた。術後3例で高度房室ブロックとなり、1例でペースメーカー埋め込みを行った。周術期死亡は1例(横隔膜ヘルニア合併例)、遠隔期死亡は1例(術後11ヶ月で痙攣重積発作による)。

3例は術後6年10ヶ月、3年3ヶ月、1年6ヶ月経過し元気に過ごしているが、うち1例は家庭の事情で施設に入所している。

【考察】高肺血流性心疾患を有する18トリソミー児に手術介入することで、心疾患に起因する死亡は減少させる可能性については、これまで報告されてきた。とりわけ根治術はチアノーゼが消失し血行動態が改善される

ことで、児の全身状態にとって有益であることは間違いない。しかし18トリソミー児では感染症や痙攣、無呼吸発作などで突然死をする症例が多く、根治術が必ずしも予後を改善するわけではないことも事実である。根治術はPABと比較するとリスクはかなり高くなるため、家族と十分な話し合いを行った上で治療方針を決定する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

[I-O-05] 18トリソミー児において根治術により良好な肺循環が獲得され予後が改善される

○岸 勘太¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 片山 博視¹, 玉井 浩¹, 根本 慎太郎², 峰 研治³, 内山 敬達³, 吉村 健³ (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.関西医科大学附属枚方病院 小児科)

Keywords: 18トリソミー, 肺高血圧, 根治術

【背景】近年、18トリソミー（T18）に合併する先天性心疾患に対して外科的治療を選択する施設が増えつつあるが、根治術に至った症例における、肺循環の動向は知られていない。【目的】根治術に至ったT18児の肺循環の動向を調査する。【方法】2008年4月から2014年11月までに当院で心臓手術介入を行ったT18児における肺循環を後方視的に調査した。肺動脈圧の評価は観血的モニタリングで測定した圧、もしくは心エコー検査にて推定した圧を用い肺動脈収縮期圧と収縮期体血圧の比（Pp/Ps）を算出し評価した。【結果】期間中11例（診断は全例VSD）に対して21回の心手術介入を行った。全例で肺動脈絞扼術（PAB）を先行して施行。11例中2例がPAB後に死亡、9例が根治術（ICR）に到達した。9例は全例生存しており（生存率81%）、生存期間は中央値26か月（14-66か月）。根治術後遠隔期に、2例で肺血管拡張薬を投与。そのうち1例で軽度の肺高血圧（PH）が残存。その他は、PHを認めなかった。2例で人工呼吸器からの離脱が可能であった。全例HOTを施行している。術後遠隔期に肺血管拡張薬を投与している2例は、術前の肺血管抵抗が高値であった症例と、PAB後にPp/Psの上昇を認めた症例であった。PABは生後3か月（日齢12-4か月）で施行され、根治術は生後12か月（5か月-19か月）で施行。PAB前から根治術までのPp/Psは、pre-PAB：0.81+/-0.22、post-PAB：0.48+/-0.09、pre-ICR：0.33+/-0.23、post-ICR：0.32+/-0.05で、PAB後は中等度のPHが残存していたが、根治術前にはPp/Psの改善を認め、根治術後も平均で0.4以下を維持できていた。【結語】遅くとも生後4か月までにPABを行い、Pp/Psを0.6以下で調整し、2期的に根治術を行うことで比較的良好な肺循環を獲得でき、予後が改善される可能性が示唆された。

一般口演 | 1-05 画像診断

一般口演-2

心エコー

座長:

豊野 学朋 (秋田大学大学院)

早瀬 康信 (徳島大学大学院)

Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第4会場 (1F ジュピター)

I-O-06~I-O-10

所属正式名称: 豊野学朋(秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系 小児科学)、早瀬康信(徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 小児医学分野)

[I-O-06] Speckle Tracking of tricuspid annular displacementを用いた小児期先天性心疾患における右室収縮能評価

○木村 純人, 安藤 寿, 北川 篤史, 本田 崇, 高梨 学, 峰尾 恵梨, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

[I-O-07] 新しい指標による右室機能解析 - 肺動脈弁輪部運動速度を用いた右室流出路機能評価 -

○早瀬 康信, 阪田 美穂, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

[I-O-08] 心エコーによる健常小児の右室機能評価についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

[I-O-09] 先天性心疾患におけるreal-time 3D 心エコーを用いた左室容積評価の有用性

○百木 恒太¹, 安河内 聡¹, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 中野 裕介¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 山崎 聖子¹, 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-10] 拡張型心筋症小児におけるテザリングによる僧帽弁の変形の臨床的意義

○林 泰佑¹, 進藤 考洋², 犬塚 亮², 越智 琢司¹, 真船 亮¹, 佐々木 瞳¹, 金子 正英¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第4会場)

[I-O-06] Speckle Tracking of tricuspid annular displacementを用いた 小児期先天性心疾患における右室収縮能評価

○木村 純人, 安藤 寿, 北川 篤史, 本田 崇, 高梨 学, 峰尾 恵梨, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

Keywords: 心臓超音波, 右室機能, Speckle tracking

【背景】心臓超音波による右室機能評価はその形態の複雑さから困難であることが多い。小児領域においては、遭遇する症例の大多数が先天性心疾患であり、右室形態がさらに複雑であることから機能評価について一定の見解が未だない。また、超音波の入射が不良である症例も多い。Speckle Tracking法を用いたtricuspid annular displacement (TAD)は、三尖弁輪-心尖間における輝点の移動距離を計測し、右室長軸方向の収縮能を評価することができる。Speckle Tracking法を用いるためその原理上角度依存性がなく、輝点の設定が簡便なことから再現性が高い検査であり、不良な画質においても計測可能と考えられている。今回TADを用いて小児先天性心疾患患者の右室長軸方向の収縮能を測定し、心臓カテーテル検査にて得られた右室収縮能と比較検討を行った。【方法】症例は複雑型心奇形を含む先天性心疾患患者13名。予定心臓カテーテル検査当日に心臓超音波を施行し、画像を収集した。超音波診断機材はPhilips社製IE 33、プローベはS5またはS8プローベを使用した。解析には同社製Qlab 10.1 softwareを使用した。仰臥位にて2Dエコーを施行。心尖四腔像を描出し、三尖弁輪中隔側、自由壁側及び右室心尖部の3点に輝点を設定しTADを解析した。TADで得られたmidpoint displacementと心臓カテーテルによって得られたRVEFを比較した。【結果】TADより得られたmidpoint displacementの平均値は21.2%(SD±4.84)であり、心臓カテーテルにより得られたRVEF(平均56.1%、SD±9.17)と有意な相関を得た($R=0.66$ 、 $P<0.01$)。開心術後症例や複雑型心奇形による画像精度の低下が散見されたが、全例でTAD解析が可能であった。【結語】TADより算出した右室長軸方向収縮能は心臓カテーテル法にて得られたRVEFと有意な相関が得られた。検査手技が簡便で角度依存性を持たない本法は、形態的に複雑な先天性心疾患における右室収縮能の測定に有用である。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第4会場)

[I-O-07] 新しい指標による右室機能解析 – 肺動脈弁輪部運動速度を用いた 右室流出路機能評価 –

○早淵 康信, 阪田 美穂, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

Keywords: 右室機能, 右室流出路, 肺動脈弁輪運動速度

【背景】右室機能評価は四腔断面像における三尖弁輪部運動速度, TAPSE, Longitudinal strainなど長軸方向の解析の報告が多い。しかし、右室の形態は複雑であり一方向のみの計測では評価されない部位が存在する。また、長軸方向の評価が適さない疾患もある。【目的】右室流出路の収縮能および拡張能評価における肺動脈弁輪部運動速度の有用性を検討する。【方法】右室流出路長軸断面像を描出し、肺動脈弁輪部運動速度を組織ドプラ法で記録した。正常群40例、心房中隔欠損症(ASD)群15例、肺高血圧症(PAH)群6例、ファロー四徴症術後(TOF)群32例を比較検討した。【結果】肺動脈弁輪部運動速度は全症例において2峰性の収縮期波(S1, S2)と拡張期の2波(e', a')が確認できた。ASD群ではS1, S2は正常群より有意に上昇していた(15.0 ± 2.4 vs 11.2 ± 2.1 および 6.0 ± 0.9 vs 4.4 ± 1.2 cm/s; $p<0.01$)。PAH群, TOF群ではS2の有意な低下が認められ(3.2 ± 0.4 および 3.4 ± 1.4 cm/s)、三尖弁輪部運動速度よりも鋭敏に異常を評価できた。PAH群, TOF群では、e'も正常群に比較して有意に低下していた(各々 6.8 ± 1.6 , 3.2 ± 0.4 vs 11.9 ± 1.9 cm/s, $p<0.001$)。【考察】ASD群では前負荷増加のために各波形増高が認められた。PAH群、TOF群では右室圧負荷や右室流出路再建術による心筋障害の影響で右室流出路機能低下があると考えられた。【結語】右室圧負荷例や手術後例では右室流出路の機能評価に肺動脈弁輪部運動速度の計測が有用である。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第4会場)

[I-O-08] 心エコーによる健常小児の右室機能評価についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

Keywords: 健常小児, 右室機能, 正常値

【背景】右室機能評価の定量的な指標として、三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)、右室面積変化率(FAC)、組織ドプ
ラ法による右室自由壁弁輪部における収縮期速度(S波)、speckle tracking法(STI)による右室長軸方向のstrain
(global longitudinal strain:GLS)などが用いられているが、健常小児における報告は少ない。【目的】健常小児
のTAPSE、FAC、S波、GLSについて検討する。【対象・方法】対象は健常小児:143例(男:76例,女:67例)で、年
齢は日齢21~18歳(中央値:5.0歳)であった。エコー装置はGE社製S6で、心尖部四腔断面像より
TAPSE、FAC、S波を測定した。GLSはSTI解析が可能であった83例(男:43例,女:40例)においてGE社製Echopac
PCを用いてオフラインで解析した。また、それぞれの指標と年齢、身長、体重、体表面積との相関関係について
線形回帰分析を用いて検討した。【結果】TAPSEの平均値は 18.9 ± 3.9 mm(男: 18.9 ± 4.2 mm,女: 19.0 ± 3.6
mm)、S波の平均値は 12.3 ± 2.1 cm/s(男: 12.4 ± 2.2 cm/s,女: 12.3 ± 1.9 cm/s)で、いずれも年齢、身長、体重、体
表面積すべてにおいて有意な正の相関を認めた($p < 0.001$)。特に、TAPSEと年齢、身長、体重、体表面積の間に
強い正の相関を認めた(各々 $r = 0.79, r = 0.86, r = 0.75, r = 0.81$)。また、TAPSEとS波は有意な正の相関を認めた
($r = 0.62, p < 0.001$)。一方で、FACの平均値は 45.7 ± 5.3 % (男: 45.7 ± 5.2 %,女: 45.8 ± 5.3 %)、GLSの平均値は-
 26.2 ± 3.6 % (男:- 25.9 ± 3.7 %,女:- 26.6 ± 3.5 %)で、いずれも年齢、身長、体重、体表面積の間に相関を認めな
かった。すべての指標において男女間に有意差はなかった。【結語】小児において、TAPSEやS波を用いた右室機
能評価を行う際は年齢や体格の影響を考慮する必要がある。一方で、FACとGLSはこれらパラメーターに影響を受
けることなく評価可能である。右室長軸方向の収縮能の指標とされているTAPSEとs波は有意な相関関係を示す。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第4会場)

**[I-O-09] 先天性心疾患におけるreal-time 3D 心エコーを用いた左室容積評
価の有用性**○百木 恒太¹, 安河内 聡¹, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 中野 裕介¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 山崎 聖子¹, 梅津 健太郎², 新富
静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: MRI, 3DE, 左室造影

【背景】小児循環器領域では、左室造影を用いて左室容積を評価することが多いが、左室造影がリアルタイム
3D心エコー (以下3DE) とどのように異なるか比較した報告は少ない。【目的】TOFの心内修復術後 (以下
ICR) 症例における左室容積評価について3DEと造影カテーテル検査をMRIと比較し、その差異を検討すること
【対象と方法】対象は、TOFのICR症例 13例 (TOF 12例、男性 8例、年齢 2-31歳(中央値 5歳)) 全例で心臓
MRI、3DE、左室造影をほぼ同時期に施行し左室拡張末期容積 (以下、LVEDV) を計測した。MRIは Philips社製
の Multiva 1.5T (Re 3.6) で撮影、EWSR 2.6のworkstationで計測。3DEの装置はPhilips社製 iE33と GE社製
Vivid E9、probeはX7-2および4Vを使用し、解析はQlabとEchoPacで行った。左室造影は東芝メディカルシス
テム社製の Infinix Celeve-I で行い、Child法で計測した。【結果】LVEDVはMRIと3DEで $r = 0.84$ ($p < 0.001$) ,
bias : -1.9, 95% LOA : -12.0~9.2) とよく一致し、左室造影とMRIで $r = 0.57$ ($p < 0.05$), bias : 15.8, 95%
LOA : 5.4~26.2) と有意に左室造影が過大評価だった。【結語】TOF術後症例における左室容積評価は左室造影
よりも3DEが簡便で有用である。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第4会場)

[I-O-10] 拡張型心筋症小児におけるテザリングによる僧帽弁の変形の臨床的意義

○林 泰佑¹, 進藤 考洋², 犬塚 亮², 越智 琢司¹, 真船 亮¹, 佐々木 瞳¹, 金子 正英¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹
(1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 拡張型心筋症, 心エコー, 僧帽弁逆流

【背景】拡張型心筋症(DCM)の小児では、機能的僧帽弁逆流(MR)の程度は予後と相関し、重度の機能的MRを認める症例への外科的介入の有用性も報告されている。左室の拡張に伴う僧帽弁尖のテザリングは、機能的MRの発生機序の一つであり、成人では、術前の僧帽弁のcoaptation depth (CD)が11 mm以上の場合、弁形成ではMRが改善せず、弁置換を要するとされている。しかし、小児DCMにおける僧帽弁尖テザリングの臨床的意義は明らかではない。

【目的】小児DCMにおける僧帽弁のCDと臨床像との関連を明らかにする。

【方法】小児DCM患者14例を対象とした。初診時の心尖部四腔断面像の心エコー画像を用いて、僧帽弁のCDを評価した。DCM患者は、機能的MRがmoderate以上のA群(5例)と、機能的MRがmild以下のB群(9例)に分類した。正常小児44例のCD値を正常対照として用いた。体表面積(BSA)を共変量とするANCOVAにより、各群のCDの差異を評価した。

【結果】DCM患者の年齢は中央値1.2歳(0.4~12.3歳)、CDはA群で 6.4 ± 1.3 mm、B群で 4.1 ± 1.0 mmであった。BSAを共変量とするANCOVAで、A群・B群とも対照群に比べてCDは有意に大きく($p < 0.0001$)、さらにA群ではB群よりも有意にCDが大きかった($p < 0.001$)。A群のうち3例で、初診時からそれぞれ12, 15, 113日後に機能的MRに対する弁形成術が行われ、2例ではMRが改善して退院した。1例は、CD 8.1 mmと全症例で最もCDが大きく、弁形成術では機能的MRが改善せず、最終的に僧帽弁置換を要した。

【考察】小児DCM患者では正常小児より有意にCDが増大し、機能的MRの程度とCDにも関連が認められた。BSAで補正したCDの値により、僧帽弁形成の効果を予測できる可能性がある。

一般口演 | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

一般口演-3

川崎病・冠動脈・血管

座長:

中村 常之 (金沢医科大学)

野村 裕一 (鹿児島市立病院)

Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第4会場 (1F ジュピター)

I-O-11~I-O-15

所属正式名称: 中村常之(金沢医科大学 小児科)、野村裕一(鹿児島市立病院 小児科)

[I-O-11] 川崎病後遠隔期症例におけるMDCTによる冠動脈壁イメージングと臨床経過-冠イベント高リスク群の層別化とmultimodalityな評価の試み-

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 北川 寛也², 佐久間 肇², 駒田 義弘² (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学教室)

[I-O-12] 冠動脈障害を有する川崎病患者の20年後の経過

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 大久保 隆志, 橋本 康司, 阿部 正徳, 林 美雪, 池上 英, 上砂 光裕, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

[I-O-13] 心事故発症からみた川崎病急性期冠動脈障害の層別化

○津田 悦子, 辻井 信之, 羽山 陽介, 黒崎 健一, 山田 修 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[I-O-14] 川崎病後の巨大冠動脈瘤を持つ患者における血栓溶解療法。10年間の川崎病全国調査から

○池上 英¹, 渡邊 誠¹, 深澤 隆治¹, 濱岡 建城², 佐地 勉², 賀藤 均², 鈴木 啓之², 津田 悦子², 鮎沢 衛², 三浦 大², 小川 俊一¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.日本川崎病学会 巨大冠動脈瘤研究グループ)

[I-O-15] 家族性高コレステロール血症ヘテロ接合体患者における小児期から成人期のIMTの変化と薬物療法についての検討

○阿部 百合子¹, 岡田 知雄^{1,2}, 風間 美奈子¹, 米澤 龍太¹, 吉野 弥生¹, 斉藤 恵美子¹, 黒森 由紀¹, 岩田 富士彦¹, 能登 信孝¹, 高橋 昌里¹, 原 光彦³ (1.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 2.神奈川工科大学応用バイオ科学部 栄養生命科学科, 3.都立広尾病院 小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第4会場)

[I-O-11] 川崎病後遠隔期症例におけるMDCTによる冠動脈壁イメージングと臨床経過-冠イベント高リスク群の層別化とmultimodalityな評価の試み-

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 北川 覚也², 佐久間 肇², 駒田 義弘²
(1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学教室)

Keywords: 川崎病, 画像診断, OCT

【背景】川崎病後遠隔期において、巨大瘤や重度狭窄を伴う事なく石灰化内膜を認める病変で、急性血栓症を来し得るとされている。近年、低被曝MDCTにより血管内エコーで同定された非石灰化/石灰化内膜が検出可能であるが、川崎病後成人例での臨床的意義は明らかでない。【仮説】川崎病後遠隔期において、MDCTによる冠動脈壁イメージングはリスク層別化に役割を果たす。【目的】1：川崎病後冠動脈病変と、MDCTにて検出した壁病変との関連の検討。2：MDCT後フォローアップ期間中の冠イベントのmultimodalityな検討。【方法】2009年3月から2014年8月に初回MDCTを施行した川崎病罹患後10年以上経過した症例を対象とした。心房細動、腎不全、造影剤アレルギー、重症心不全、重症肥満は除外した。CT機器は、年代により64列CT、320列ADCT、Dual Source CTを使用した。【結果】1：計42症例にCTを施行した。年齢は中央値19.8歳 (IQR 18.0-22.0)、川崎病後経過年数は中央値17.4歳 (IQR 15.2-19.6)。CAL例は23例 (55%)、ゼロカルシウムスコア例は29例 (69%)であった。計301区域において検討を行った。病初期より正常であったすべての223区域においてMDCTでも内膜病変は認めなかった。退縮瘤区域の14%(6/42区域)に、内膜病変を認めた。拡大+局所狭窄区域では64%(23/36区域)であった。2：中央値4.4年(IQR 4.2-5.3)経過観察期間中、1例に急性冠症候群 (5年後)、1例に無症候性心筋梗塞(5年後)を認めた。いずれも石灰化内膜を伴った病変で、OCTにより責任病変を含む冠動脈に壁在微小血栓を認め、心臓MRIで心筋梗塞巣に合致する遅延造影所見を認めた。【結語】川崎病後遠隔期成人例において、MDCTによる冠動脈壁イメージングは冠イベントのリスク層別化に有効性が示唆された。石灰化内膜が検出される高リスク例においては、OCT、MRIも含めたmultimodalityな評価が重要である。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第4会場)

[I-O-12] 冠動脈障害を有する川崎病患者の20年後の経過

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 大久保 隆志, 橋本 康司, 阿部 正徳, 林 美雪, 池上 英, 上砂 光裕, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 成人期

【目的】川崎病の後遺症として巨大冠動脈瘤を有する症例の長期予後をまとめた報告は少ない。当院で管理中の川崎病患者のうち、巨大冠動脈瘤を有する成人症例の臨床経過ならびに長期予後について検討する。【対象と方法】成人期に達した巨大冠動脈瘤を有する川崎病患者36例(男性24例、女性12例)を対象とした。平均年齢は31.0歳、発症時の平均年齢は3.4歳で発症からの平均観察期間は27.4年であった。【結果】巨大冠動脈瘤の部位はLMT 21例、LAD 31例、LCX 10例、RCA 31例であった。心筋梗塞を起こした症例は19例であり、うち12例は無症候性で、すべてカテーテル治療ないしはCABG以前に認められていた。また、CABG以前にVTを認めた1例にICD植込みを行った。急性期以降の冠動脈瘤および狭窄に対する治療内容は、内科的治療のみのが12例、PCIが10例、CABGが20例であった。CABGの平均施行年齢は16.8歳で、全例周術期の心血管イベントは認めていない。術後平均観察期間は12.3年であり、1例のみでグラフト閉塞のため再度CABGを施行した。運動負荷試験で心筋虚血が示唆される症例は5例で、全例心筋梗塞に関連するものと考えられた。NYHAは全例1度以下であり、最新の経胸壁超音波検査にてEFの平均は63.6%であった。現在の服薬状況は、ワーファリン 4例、アスピリン 31例、ARB 14例、ACE 2例、βブロッカー 2例である。アスピリン継続服薬の1例では2回の正常分娩を経験していた。【結論】巨大冠動脈瘤を有する川崎病成人症例では、半数以上に心筋梗塞などの心血管イベントを認めて

いたが、適切な治療および管理により、QOLの高い社会生活を送ることができていると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第4会場)

[I-O-13] 心事故発症からみた川崎病急性期冠動脈障害の層別化

○津田 悦子, 辻井 信之, 羽山 陽介, 黒崎 健一, 山田 修 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 川崎病, 心事故, 冠動脈瘤

(背景) 川崎病 (KD) による冠動脈障害は後遺症となり予後に影響を与えるため、重症度による層別化による経過観察が有用である。(目的) 遠隔期の心事故発症の観点から急性期冠動脈障害の層別化を行う。(方法) 1978年から2011年までに、KD発症後100日以内に選択的冠動脈造影 (CAG) により冠動脈障害と診断された214例 (男159女55) について、後方視的に診療録から、心事故 (CE) の発症についてみた。初回CAGにおける最大冠動脈瘤 (CAA) 径から、L群 (8.0mm $\leq$)、M群 (6.0mm $\leq$ < 8.0mm)、S群 (3.0mm < < 6.0mm) の3群に分類した。さらに各群に該当する最大CAA (規定CAA) が右冠動脈 (RCA)、左冠動脈 (LCA) の両側 (B) か片側 (U) かの存在により2群に分類した。また、初回CAG施行時の体表面積 (BSA) により、I群 (< 0.50)、II群 (0.50 $\leq$) に分類した。Kaplan-Meierにより各群の心事故回避率を求めた。CEは、死亡 (D)、心筋梗塞 (MI)、冠動脈バイパス術 (CABG)、経皮的冠動脈インターベンション (PCI) とした。(結果) L群98例、M群59例、S群57例で、各群の経過観察期間は、L18 $\pm$ 10年、M16 $\pm$ 8年、S11 $\pm$ 7年あった。CEは43例 (20%) にみられ、各CEは、D 5、MI 3、MI, CABG 12、CABG 18、PCI 5であった。30年CE回避率はL59%、M88%、S100%で、S群にCEはみられなかった。BSA、BまたはUによる小分類では、25年CE回避率は、I-LB50%、I-LU86%、I-MB58%、I-MU75%、II-LB30%、II-LU75%、II-MB100%、II-MU100%であった。(結語) 高リスク群 (I-LB、I-MB、II-LB) 中リスク群 (I-LU、II-LU、I-MU) 低リスク (II-MB、II-MU、S) であった。急性期100日以内のCAGで最大CAA径が、BSA < 0.50では6.0mm以上、BSA 0.50 $\leq$ では、8.0mm以上の場合、遠隔期にCEが発症しうる。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第4会場)

[I-O-14] 川崎病後の巨大冠動脈瘤を持つ患者における血栓溶解療法。10年間の川崎病全国調査から

○池上 英¹, 渡邊 誠¹, 深澤 隆治¹, 濱岡 建城², 佐地 勉², 賀藤 均², 鈴木 啓之², 津田 悦子², 鮎沢 衛², 三浦 大², 小川 俊一¹ (1. 日本医科大学 小児科, 2. 日本川崎病学会 巨大冠動脈瘤研究グループ)

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 血栓溶解療法

【目的】冠動脈瘤内、特に巨大冠動脈瘤内ではShare Stressが著しく低下しており、しばしば血栓が形成され、心筋梗塞の原因となる。それらに対する治療戦略としての血栓溶解療法につきまとめたので報告する。【方法】第17～21回 (2001～2010年) の川崎病全国調査で巨大冠動脈瘤の報告があった全国275施設の415症例に対して二次調査アンケートを送付し、334症例 (80.5%) について回答を得られた。このうち、巨大瘤とはいえない84症例と重複例36症例を除く214症例について解析した。【結果】血栓溶解療法は解析した214症例中38症例で施行されていた。初回血栓溶解療法時の年齢は平均37.5月齢で、発症後平均5.6ヶ月で施行されていた。施行された血栓溶解療法の回数は1回が25症例、2回が6例、3回が5例、4回が2例であった。血栓症の部位は、LADのみが13症例、RCAのみが3症例、LADとRCA両方が22症例であった。7症例で血栓溶解療法時にAMIを呈しており、そのうち3症例は数日のうちに亡くなられた。初回血栓溶解療法時の抗血栓療法は、急薬をしていた1症例を除くすべての症例においてアスピリンとワルファリンの併用であった。治療法は30症例は経静脈的治療のみ、4症例は経冠動脈治療のみ、4症例は経静脈・経冠動脈両方で治療されていた。使用された血栓溶解薬はUrokinase (UK) 20症例、Tissue - plasminogen activator (t-PA) 13症例、両方が5症例で

あった。心筋梗塞を合併した7症例のうち3症例においてUKの経静脈投与、t-PAの経冠動脈投与の両方が施行されていた。血栓溶解療法が有効とされたのは28症例、無効とされたのは10症例で、有害事象は2症例に見られ、それぞれ軽度の鼻出血と後遺症を伴わない非常に小さな頭蓋内出血であった。【まとめ】巨大冠動脈瘤内の血栓症に対して、血栓溶解療法は十分考慮されるべき治療と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第4会場)

[I-O-15] 家族性高コレステロール血症ヘテロ接合体患者における小児期から成人期のIMTの変化と薬物療法についての検討

○阿部 百合子¹, 岡田 知雄^{1,2}, 風間 美奈子¹, 米澤 龍太¹, 吉野 弥生¹, 斉藤 恵美子¹, 黒森 由紀¹, 岩田 富士彦¹, 能登 信孝¹, 高橋 昌里¹, 原 光彦³ (1.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 2.神奈川工科大学応用バイオ科学部 栄養生命科学科, 3.都立広尾病院 小児科)

Keywords: 内臓中膜複合体厚, 家族性高コレステロール血症, LDLコレステロール

【背景】家族性高コレステロール血症(familial hypercholesterolemia: FH)は高コレステロール血症、黄色腫、若年性粥状硬化による冠動脈疾患を主徴とする常染色体優性遺伝の疾患である。特にヘテロ接合体患者は500人に1人認められ、小児期での早期診断および適切な時期での薬物療法介入による冠動脈疾患の発症、進展の予防が重要である。【目的】当院小児科外来を受診したFHヘテロ接合体患者を対象として、小児期から成人期にかけての頸動脈の内臓中膜複合体厚(Intima-media thickness: IMT)の変化や血清脂質の変化などを検討した。【方法】対象は21人(男11人、女10人)のFHヘテロ接合体患者である。身体計測、頸動脈エコーでIMTの計測、血清脂質検査などを施行した。【結果】初回の頸動脈エコー施行年齢は 11.4 ± 3.7 歳で、平均フォローアップ期間は 6.0 ± 4.2 年である。mean IMTは 0.50 ± 0.10 で男女差は認めなかった。経過中に男性2名にプラーク形成を認め、薬物療法を開始したところ改善した。経過中に薬物療法を開始している患者は5人(男3人、女2人)、平均薬物療法開始年齢は 20.4 ± 2.3 歳であった。そのうち、突然死の家族歴がある患者は5人中4人であった。思春期のLDLコレステロール(LDL-C)の変動は $\pm 20\%$ と大きく、特に身長伸びとともにLDL-Cが低下し、身長伸びが終わった後にIMTの肥厚やプラークを認め、薬物療法を必要とする傾向にあった。【結論】思春期のFHヘテロ接合体患者の経過をみる上で、血清脂質だけではなくIMTの変化や身長の変化も重要な指標となる。個々の変化にもとづいた対応が必要である。

一般口演 | 2-01 外科治療

一般口演-4

フォンタン手術

座長:

河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

中野 俊秀 (福岡市立こども病院)

Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第4会場 (1F ジュピター)

I-O-16~I-O-20

所属正式名称: 河田政明(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)、中野俊秀(福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-16] 30年以上経過したフォンタン循環

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 島田 勝利¹, 前田 拓也¹, 飯島 正樹¹, 中西 敏雄², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学心臓病センター 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

[I-O-17] Fontan conversionによる心不全改善効果

○小泉 淳一¹, 猪飼 秋夫¹, 岩瀬 友幸¹, 古武 達也¹, 那須 友里恵², 中野 智², 早田 航², 高橋 信², 小山 耕太郎², 小林 隆史³, 岡林 均¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科, 3.岩手医科大学 麻酔学)

[I-O-18] 心尖部ー上下大静脈同側症例におけるFontan手術ー導管通路の検討ー

○城 麻衣子, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-19] フォタン到達を目指して、TAPVD修復時期の検討

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 山名 孝治¹, 野中 利通¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 大森 大輔², 山本 英範² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

[I-O-20] Profile of Surgically Modified History of Heterotaxy Syndrome

○小谷 恭弘¹, 笠原 真悟¹, 藤井 泰宏¹, 近藤 麻衣子², 馬場 健児², 大月 審一², 黒子 洋介¹, 川畑 拓也¹, 吉積 功¹, 新井 禎彦¹, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第4会場)

[I-O-16] 30年以上経過したフォンタン循環

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 島田 勝利¹, 前田 拓也¹, 飯島 正樹¹, 中西 敏雄², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学心臓病センター 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Keywords: Fontan循環, 遠隔成績, TCPC conversion

【目的】以前、Fontan術後患者は中期遠隔期には妥当なCVPと運動により増加可能なC.I.を認めるが術後20年以上経過するとさまざまな問題を有することを報告した(2007年)。今回、さらに長期間観察できている症例の経過を基にフォンタン循環の問題点を再検討した。【対象と方法】1974年3月から1986年12月までの間にFontan手術を施行し、現在当院にて継続して外来経過観察中の長期生存20例(Gp S)と経過中に遠隔死亡した20例(Gp LD)、計40例を対象にその臨床像を検討。手術時診断は三尖弁閉鎖21例、単心室症9例、Asplenia4例、その他6例。フォンタン手術術式はRA-PA graft2例、右心耳肺動脈吻合(APC)28例、RA-RV吻合10例(Bjork4、Graft6)。手術時年齢は2-32歳(中央値10歳)。【結果】当該期間中に施行したFontan手術は68例で手術死亡10例、追跡不能例18例。観察期間はGp S: 32.1 ± 3.5 年、Gp LD: 18.1 ± 8.9 年。死亡原因はCHF6例、突然死/不整脈8例、その他6例。再手術は 23.3 ± 6.5 年後に16例19回施行(TCPC conversion9例(Gp S: 8, Gp LD: 1)、SAS resection3例、PMI3例、その他4例)。術後心カテは早期(1ヶ月後)と中期遠隔期(12年後)に施行されCVP, VEF, Rplは両群間に有意差なし。VEDVはGp S: $115 \pm 31 \rightarrow 86 \pm 28$ %ofN, Gp LD: $162 \pm 93 \rightarrow 125 \pm 34$ %ofN, $p=0.02$ 、VEDPはGp S: $8.4 \pm 4.3 \rightarrow 6.6 \pm 3.3$ mmHg, Gp LD: $7.5 \pm 4.0 \rightarrow 9.2 \pm 2.3$ mmHg, $p=0.06$ 、とGp LDに心室の容量・圧負荷をともに認めた。Gp Sでは最終の外来診察にてCTR: 51.3 ± 7.6 %, SpO₂: 94 ± 2 %, BNP: 153 ± 111 pg/ml、Holter ECGでSR10例、PM5例、af4例、AF1例、NYHA機能分類はI度12例、II度6例、III度2例。投薬は利尿剤(70%)、warfarin(90%)、抗不整脈剤(50%)、 β -blocker(55%)、ACE/ARB(40%)などで肺血管拡張剤投与は1例のみ。【結語】Fontan患者が30年以上にわたって高いQOLを維持するには的確なTCPC conversionと投薬による抗心不全療法、抗不整脈療法が重要である。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第4会場)

[I-O-17] Fontan conversionによる心不全改善効果

○小泉 淳一¹, 猪飼 秋夫¹, 岩瀬 友幸¹, 古武 達也¹, 那須 友里恵², 中野 智², 早田 航², 高橋 信², 小山 耕太郎², 小林 隆史³, 岡林 均¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科, 3.岩手医科大学 麻酔学)

Keywords: Fontan conversion, TCPC, 心不全

【背景】APC Fontan術後遠隔期の心房拡大、上室性不整脈、心不全などの問題のため、可及的なTCPCへのconversionが推奨されている。【目的】当院におけるFontan conversionの経験よりその心不全改善効果を調査する。【方法】当院で経験したFontan conversion6例を対象とし、術前後のXp、心電図、BNP、NYHA、心カテ結果を後方視的に調査した。【結果】手術時年齢中央値17歳(12-27)、体重55.5kg(34.3-60.8)。主診断は右室性単心室3例、左室性単心室1例、三尖弁閉鎖1例、純型肺動脈閉鎖1例。初回Fontan手術は年齢2歳(1-9)時で、全例APC Fontanであった。Fontan手術からconversionの期間は15.5年(10-18)であった。Conversionの適応は全例心房拡大で、うち1例は右肺静脈圧迫を合併していた。PACを除く上室性不整脈や心房内血栓、PLEの症例はなかった。conversionは全例に22mm ePTFE tubeによる心外導管型TCPC、ASD作成を施行した。合併手術として1例にAVR、2例に心外膜リード植え込みが施行された。人工心肺時間148分(123-211)、大動脈遮断時間47分(40-86)、手術死亡0例、ICU滞在3日(1-6)、術後入院期間18日(14-23)であった。術後経過観察期間は23か月(10-31)で遠隔死亡0例であった。術後遠隔期に上室性不整脈に対しアンカロン内服を要した症例が2例あった。conversion前と最近の臨床検査所見の比較は以下の通りであった。ただし心房負荷は2誘導P波の振幅×継続時間とした。【NYHA(1/2/3/4)】3例/3例/0/0→6例/0/0/0【調律】SR6例→SR5例, JR1例【心房負荷Vsec】29.3→11.0【XP CTR(%)】49→42【BNP(pg/dl)】97→20【SVC(mmHg)】12→10【心室EF(%)】54→

60【心室EDP(mmHg)】10.8→8.3【Cr(mg/dl)】0.60→0.65【ChE】262→266【結語】APC Fontan症例に対するTCPC Conversionの成績は良好で、心不全改善効果も認められた。肝腎不全の無い比較的低リスクの低いAPC Fontan症例においてはTCPCへの conversionが積極的に推奨される。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第4会場)

[I-O-18] 心尖部—上下大静脈同側症例におけるFontan手術～導管通路の検討～

○城 麻衣子, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, apicocaval juxtaposition, TCPC

【背景】apicocaval juxtapositionに対するFontan手術は、IVC-reroutingの位置の選択により、体静脈通路の圧迫・屈曲、PVO、心内構造の変形、遠隔期のPAVF発生等が懸念される。特に心尖部-SIVC同側症例は最終的な導管経路の選択に悩む症例が多い。当院では上記懸念の回避に留意し、左右肺血流バランスを重視した心内導管型TCPC(以下IC-TCPC)を基本術式としてきたが、様々な理由から心外導管型TCPC(以下EC-TCPC)を選択した症例も存在する。【目的】本群をIC-TCPC群(以下IC群)及びEC-TCPC群(以下EC群)に分類、手術成績を後方視的に検討し、導管経路について考察する。【対象】2000年以降、心尖部とSIVCが全て同側でFontan手術を施行症例17例中、TCPC conversion1例・フォロー不能1例を除く15例。【結果1】IC群:10(cTGA:5、SRV:2、Asplenia:1、Polysplenia:1、TGA3:1)、EC群:5(CCH:3、SRV:1、Asplenia:1)。EC群における導管経路は心尖部と対側:3、同側:2。EC-TCPC選択理由(重複あり)は、剥離により可能と判断:3、狭小な心房:2、PVOの懸念:2、房室弁変形や逆流の懸念:1。【結果2】術後心臓カテーテル検査において、CVP:IC群 12.0 ± 2.6 / EC群 9.6 ± 1.2 ($P=0.03$)は統計学的有意差をもってEC群の方が低かったが、SaO₂:IC群 94.9 ± 1.4 / EC群 93.4 ± 3.1 、Rp:IC群 1.5 ± 0.8 / EC群 1.2 ± 0.3 、CI:IC群 3.5 ± 0.6 / EC群 3.9 ± 0.5 、EDP:IC群 6.4 ± 1.8 / EC群 6.2 ± 2.6 、いずれも統計学的有意差認めず、同等だった。f/u期間 5.2 ± 2.7 年において、IC群・EC群とも死亡0、再手術0。TCPC以前にPMI施行したpolysplenia症例を除く14例全例で洞調律を維持、PVO:0、PAVF:0。【まとめ】心尖部-SIVC同側例におけるFontan手術は一概に導管経路を選択することは困難だが、症例ごとに適切な経路を選択すれば、良好なFontan循環が維持出来ていた。症例数が少なく、f/u期間も短いため、今後も同群に慎重なフォローを継続していくことが肝要である。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第4会場)

[I-O-19] フォタン到達を目指して、TAPVD修復時期の検討

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 山名 孝治¹, 野中 利通¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 大森 大輔², 山本 英範² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 総肺静脈還流異常, フォンタン, 単心室

【目的】

TAPVDを合併する単心室疾患群の治療はいまだ困難である。今回当院においてフォンタン循環を目指しTAPVD修復術を行った症例について検討を行った。

【方法】

1995年から2015年までの間に当院においてフォンタン手術を目指してTAPVD修復術を対象とした。手術時期、結果、術後経過について後方視的に検討を行った。

【結果】

29例にTAPVD修復術を施行した。無脾症候群を22例に認めた。全体での手術時年齢 中央値150日(1-8530日)であった。上心臓型 18例、心臓型 2例、下心臓型 6例、混合型3例であった。PVOにて新生児期にTAPVD修復術施行したものが8例、新生児期以後乳児期にTAPVD修復術をしたものが12例(5例は術前PVO)、1歳以上でTAPVD修復術を施行したものが9例(1例術前PVO)であった。手術成績は新生児期は8例中2例(13%)が耐術。乳児期手術は12例中10例(83%)が耐術、1歳以上では9例中6例(67%)が耐術であった。新生児期手術には全例肺血流コントロールが必要で、RVPA conduit 5例、BT shunt 1例、PAB 1例、MAPCA結紮1例であった。4例に補助循環を使用した。5例がLOSで死亡、1例が敗血症で死亡した。1例がフォンタン到達。乳児期手術例は7例に先行手術施行、BT shunt 5例、PAB 2例であった。2例がフォンタン到達、2例がフォンタン待機中であるが、残りの8例はフォンタ手術の適応から外れている。1歳以降手術例9例中8例が2000年以前の手術であり、6例が1期的フォンタ手術施行。手術死亡例はみられなかったが、遠隔死亡を3例認めた。

【結語】

新生児期TAPVD修復術の成績は不良であり、乳児期以後の修復術は生存率では許容できるが、良好なフォンタン循環のためには今後も治療戦略の再考が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第4会場)

[I-O-20] Profile of Surgically Modified History of Heterotaxy Syndrome

○小谷 恭弘¹, 笠原 真悟¹, 藤井 泰宏¹, 近藤 麻衣子², 馬場 健児², 大月 審一², 黒子 洋介¹, 川畑 拓也¹, 吉積 功¹, 新井 禎彦¹, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科)

Keywords: Heterotaxy syndrome, 単心室, Fontan

Objective: Surgical treatment for patients with heterotaxy syndrome is still a challenge. We sought to analyze the risk factor for worse clinical outcome in patients undergoing single-ventricle palliation. Methods: 160 patients who were treated as single ventricle were retrospectively reviewed. Co-existent anomalies include TAPVC in 59 (37%), CAVV as valve morphology in 113 (71%), pulmonary atresia in 52 (33%). Results: 1st palliation includes BTS in 87 (54%) patients, PAB in 24 (15%) patients, and RV-PA in 6 (4%) patients. TAPVC repair was performed in 45 (69% of total TAPVC) patients. Kaplan-Meier survival curve showed a survival of 87% at 1-year, 80% at 5-year, and 77% at 10-year, respectively. Mortality was observed in 39 (24%) patients, mostly seen before BDG (before BDG in 24 (62%), after BDG in 7 (18%), and after Fontan in 8 (20%). Kaplan-Meier survival curve showed that patients with TAPVC had a significantly lower survival compared to those without TAPVC (TAPVC: 74% vs. non TAPVC: 95% at 1-year, $p < 0.001$). Patients with pulmonary atresia had a tendency towards higher mortality but did not reach to a statistical significance (PA: 22% vs. non PA: 9% at 1-year, $p = 0.111$). Need for atrioventricular valve repair was not associated with mortality. Logistic risk analysis revealed presence of TAPVC as a risk factor for mortality ($p < 0.001$). Conclusions: Presence of TAPVC is a significant risk factor associated with mortality in the first year of life. Pulmonary atresia and significant atrioventricular valve regurgitation was not related to the mortality.

一般口演 | 1-11 心不全・心移植

一般口演-5

心不全

座長:

白石 裕比湖 (城西病院)

星合 美奈子 (山梨大学)

Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

I-O-21~I-O-25

所属正式名称: 白石裕比湖(城西病院 小児科)、星合美奈子(山梨大学医学部 新生児集中治療部)

[I-O-21] 心筋症・心筋炎を原疾患とする重症心不全患者に関する検討

○廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 三原 聖子¹, 鳥越 史子¹, 成田 淳¹, 高橋 邦彦¹, 小垣 滋豊¹, 小澤 秀登², 平 将生², 上野 高義² (1.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科)

[I-O-22] Glenn術前の高尿酸血症は心不全及び死亡率を反映する

○浜道 裕二¹, 金川 奈央¹, 豊川 富子¹, 平野 恭悠¹, 田中 智彦¹, 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 萱谷 太¹, 盤井 成光², 川田 博昭² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

[I-O-23] 左心低形成症候群に対する心臓内幹細胞自家移植療法: 第I相臨床試験 (TICAP trial) の3年長期成績報告

○石神 修大¹, 樽井 俊¹, 大月 審一², 後藤 拓弥¹, 奥山 倫弘¹, 逢坂 大樹¹, 栄徳 隆祐², 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

[I-O-24] フォンタン術後小児における臨床で使用される心拍出量測定法5種類の特性

○栗嶋 クララ, 増谷 聡, 金 晶恵, 桑田 聖子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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-O-25] 先天性心疾患の心不全症例に対するpacing studyの有用性

○西村 智美, 豊原 啓子, 宮本 健志, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 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)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

[I-O-21] 心筋症・心筋炎を原疾患とする重症心不全患者に関する検討

○廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 三原 聖子¹, 鳥越 史子¹, 成田 淳¹, 高橋 邦彦¹, 小垣 滋豊¹, 小澤 秀登², 平 将生², 上野 高義²
 (1.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 重症心不全, 集中治療, 補助循環

【はじめに】筋症・心筋炎後の心不全のため内科的・外科的管理を要する児の治療選択肢は年々変化している。一方で、治療の選択肢である心臓移植国内ドナー患者数は伸びず、重症患者の管理には依然困難を伴う。【目的】これら治療方法の変遷に伴う重症心不全の患者の生命予後・神経学的予後を検討し今後の検討課題として挙げる。【方法】対象は2004年1月から2014年12月に心筋症・心筋炎を原疾患として当院ICUに入室した18歳未満の小児症例24名(男:女=1.6:1)。入室契機、ICU在室日数、神経学的後遺症の有無、生存率に関して検討した。【結果】平均年齢7.9歳(中央値8.5歳、3ヵ月-18歳)。2004年~2010年が5名、2011年~2014年が19名。原因心疾患の内訳は心筋炎6名、拡張型心筋症13名、拘束型心筋症4名、肥大型心筋症1名で、21名が体外補助循環を要し、心筋炎の1例のみが離脱可能であった。心筋症の急性増悪(crush)による入室は3名、内科管理目的入室は4名(後日補助循環装着は2名)、予定での補助循環装着は11名。移植例は国内で4例、渡航2例。平均在室日数は46日(中央値14.5日、2-298日)。存命患者の神経学的後遺症は1例。死亡患者数は心筋炎が4名(心筋炎全体の67%)、心筋症5名(心筋症全体の28%)の計9名。1例のみ血栓による回路閉塞で、8例が脳梗塞・脳出血であった。【考察】当院では日本国内での小児心臓移植ドナー不足という現況から、可能な限り移植を回避すべく転院前の早い段階から治療戦略にて密に連携し、適切なタイミングで体外補助循環導入を含めた受け入れを行っている。院内においても内科・外科の連携により心筋症急性増悪は10%に抑え、適正に補助循環を使用することで生存率の向上に繋がっている。【結論】心筋症患者の発生頻度から単一施設での治療経験は蓄積しにくく、多施設間で治療における柔軟な連携が求められる。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

[I-O-22] Glenn術前の高尿酸血症は心不全及び死亡率を反映する

○浜道 裕二¹, 金川 奈央¹, 豊川 富子¹, 平野 恭悠¹, 田中 智彦¹, 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 萱谷 太¹, 盤井 成光², 川田 博昭² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 尿酸, Glenn, 心不全

【背景】慢性心不全において血清中の尿酸(UA)値は低コストの総合的予後予測マーカーとして報告されている(Circulation, 2003)。Fontan candidateのGlenn前の状態(preGlenn)においては強い心stressに曝されている例が多いが、preGlennにおけるUA値上昇の報告はない。【目的】preGlennにおけるUA値上昇例の臨床像について検討した。【対象と方法】対象は心臓カテーテル検査及びUA測定を同時期に施行したpreGlennの171人。UA値を5分割し、上位1/5($\geq 6.5\text{mg/dl}$)をUA高値と定義。同時期に施行したカテーテル検査による指標、血液検査値、利尿剤量とUA高値との関係について検討した。次にUA高値群と非高値群の臨床的特徴を比較した。【結果】多変量解析でUA高値に独立して関与する因子は、Lasix量(内服 $\geq 3.4\text{mg/kg/日}$ 又は静注Lasix:odds比9.1倍)、Cre値($\geq 0.30\text{mg/dl}$:3.9倍)、大動脈酸素飽和度($< 74\%$:3.6倍)、房室弁逆流($\geq \text{III/IV度}$:3.5倍)、BNP値($\geq 205\text{pg/ml}$:3.3倍)。単変量解析では他に、主心室の駆出率の低下、収縮末期容積の拡大、拡張末期容積の拡大、拡張末期圧の上昇及び下大静脈圧の上昇が関与した(R-square=0.36)。UA高値群とUA非高値群では、体重SD値及び心胸郭比に有意差はなかった。しかしながら、UA高値群は非高値群にくらべて心不全で入院している例が多く(41% vs. 3%, $p < 0.0001$)、退院後も含めて死亡する例が多かった(20% vs. 1%, $p < 0.0001$)。【まとめ】Fontan candidateのpreGlennにおけるUA高値には、全身状態が良くないことを示す因子が独立して関与していた。単解析においては、個々の心機能因子の低下がそれぞれ関与していた。臨床的差異が乏しいにもかかわらず、UA高値群では心不全、死亡を含めて重症例が多かった。preGlennにお

けるUA高値は、状態の悪化を見出し治療のstep upを考える指標になるかも知れない。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

[I-O-23] 左心低形成症候群に対する心臓内幹細胞自家移植療法：第I相臨床試験（TICAP trial）の3年長期成績報告

○石神 修大¹, 樽井 俊¹, 大月 審一², 後藤 拓弥¹, 奥山 倫弘¹, 逢坂 大樹¹, 栄徳 隆祐², 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 左心低形成症候群, 自己心臓内幹細胞移植, 長期予後

【背景と目的】岡山大学病院では左心低形成症候群に対し自己心臓内幹細胞移植療法の第1相臨床試験（TICAP trial (NCT01273857)）を施行し、18ヶ月経過観察での安全性と有効性を世界に先駆け報告した。小児に対する幹細胞移植後の長期の安全性と臨床経過は依然不明な点が多く、移植後3年間にわたる長期成績を報告する。【方法】2011年1月から2012年2月にかけて、左心低形成症候群14症例を対象にcardiosphere由来幹細胞を用いた自家移植療法の臨床試験を実施した。前向き比較試験で、移植群7症例（平均2.1歳）に引き続き、標準外科治療のみの非移植群7症例（1.4歳）を連続登録した。移植群は手術時に採取した右心房組織から心筋幹細胞を分離培養し、手術約1ヶ月後に冠動脈内注入した。【結果】移植7症例3年の観察期間で、心不全入院は認めなかった。画像評価と腫瘍マーカーの測定からも造腫瘍効果も認めなかった。stage II (Glenn手術)で移植を受けた3症例はstage III (Fontan手術)に問題なく到達した。一方で非移植群7症例は移植群と比較し coil塞栓の介入が多く

($P=0.002$)、さらにstage IIで登録した5名の内1名はstage IIIに移行できず、NYUPHIで評価した心不全 scaleは移植群が 5.4 ± 0.5 、一方非移植群は 7.9 ± 2.4 であった ($P=0.02$)。機能改善は3年間に渡り維持され、右室駆出率の改善は移植群が $7.2 \pm 4.8\%$ に対し、非移植群は $2.7 \pm 2.2\%$ にとどまっていた ($P=0.04$)。心機能の改善率は移植時の年齢、体重、移植時の心室機能と負の相関を認めた。(age: $r=-0.77$, $P=0.045$; WAZ: $r=-0.97$, $P=0.005$; EF: $r=-0.88$, $P=0.008$)。【結語】左心低形成症候群に対する、経冠動脈的自己幹細胞の注入法は安全で、移植後3年目まで継続的な心機能改善と心不全症状軽減を確認した。移植時の年齢や心機能が移植療法に対する反応の予測因子である可能性があり、現在34症例を対象に第2相ランダム化試験を実施し有効性を検証中である。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

[I-O-24] フォンタン術後小児における臨床で使用される心拍出量測定法5種類の特性

○栗嶋 クララ, 増谷 聡, 金 晶恵, 桑田 聖子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: 心拍出量, 計測法, 誤差因子

【背景】正確かつ簡便な心拍出量 (CI) 測定は、フォンタン循環の管理・評価のために重要である。スワン・ガンツカテーテルを用いた熱希釈法が適用し難い小児で、MRIによるCI測定は、ゴールド・スタンダードに近いが、他の測定機器と同時計測・比較検証が難しい。非侵襲的測定法が種々あるが、その特性の総合関係は明確でない。

【目的】5種類のCI測定法を比較検討し、信頼性と使用上の留意点を検討すること。

【方法】心臓カテーテル評価を行ったフォンタン術後33例。年齢3.2-20、平均7.9歳。Fick法、ICG注入（色素希釈法、DDGアナライザー使用）、UCG（大動脈径、大動脈VTI測定）、エスクロン（電気的速度測定

法)、MRI (Phase contrast法) の5種類で測定した。MRI以外は心カテ中に計測し、MRIは後日、異なる鎮静状態で計測した。基準としてFick-CIを用い、後4者との関係を検討した。バイアスについての検討はBland-Altman解析を、後4者とFick-CIの差を生じる因子についての検討はステップワイズ法による多変量解析を用いた。

【結果】 ICG、UCG、エスロン、MRIとFickとのバイアスと95%信頼区間はそれぞれ、-1.0 (-3.4, 1.4)、1.5 (-2.5, 5.4)、-0.63 (-2.0, 0.7)、0.61 (-0.5, 1.7) であり、ICG, UCGで大きな誤差を示した。年齢とQp/Qsが低いほどICG-CIは過小評価を示した。年齢とCI自体が低いほどUCG-CIは過大評価を示した。エスロンCIは、SaO₂と心拍数が低いほど、またCI自体が高いほど過小評価した。MRIは後日施行だがFickとの差が最小で、差を規定する因子は見当たらなかった。

【考察】 各CI測定法に内在する検査特性を把握することで、それぞれの検査法の長所を最大限に活用できるため、こうした特性を踏まえた解釈と運用が重要と考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

[I-O-25] 先天性心疾患の心不全症例に対するpacing studyの有用性

○西村 智美, 豊原 啓子, 宮本 健志, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 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: ペーシング, 心不全, 先天性心疾患

【背景】 心機能低下のある先天性心疾患(CHD)に対するペーシングデバイス治療を施行するのに心内構造上、開胸を要することがまれではない。よって開胸に伴うリスクを上回る利益が得られるかを検討するため、当科ではpacing studyを行っている。【目的】 pacing studyの有用性を検討する。【対象】 心機能低下があり、当院でpacing studyを施行した12例中、デバイス植込みを行った6例を対象とした。除外した6例は、待機5例と他院で植込みした1例。植込み時年齢20歳 [2-37歳]、植込み後観察期間11か月 [4-45か月]。原疾患はccTGA 2例、complete TGA 1例、TA 1例、左室性単心室 2例。既往手術は、Glenn術後 1例、Fontan術後 2例、Mustard術後 1例、三尖弁置換術後1例。徐脈に対しペースメーカー使用3例。【方法】 studyは、ペーシングカテーテルを心房に1本、各心室に1本ずつ(単心室は2本)留置し、心房、心房-心室、心房-両心室ペーシング各々で、心拍出量、体血圧、静脈圧、QRS幅、エコーでvelocity time integral、房室弁逆流の程度等の評価を行った。それを元にペーシングモードを選択、植込み後の効果を評価した。【結果】 全例dyssynchronyを認めた。推奨されるモードは、5例はCRT、1例はAAIであった。導入前後の変化は、NYHAは2.8→1.7 (P<0.05)、CTRは60±4%→56±4%(P<0.05)、EFは30±3%→38±4%(P<0.05)、QRS幅は162±22msec→144±16msec、BNPは604±274pg/ml→217±71pg/mlと改善傾向であった。心不全による再入院はなく、死亡例もなしであった。【まとめ】 pacing studyは、その結果をもとにモードを選択することにより、必要最小限の侵襲でデバイス治療を開始することが可能となるため、有用な検査である。

一般口演 | 1-14 成人先天性心疾患

一般口演-6

成人先天性心疾患

座長:

稲井 慶 (東京女子医科大学心臓病センター)

康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

I-O-26~I-O-30

所属正式名称: 稲井慶(東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)、康井制洋(神奈川県立こども医療センター)

[I-O-26] 右心系容量負荷を有する成人先天性心疾患に合併した心房性不整脈に対する右側MAZEの成績

○荒木 幹太, 上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-O-27] 成人期心房中隔欠損症に対するカテーテル治療は左房機能を温存する: 外科治療との比較

○豊野 学朋, 山田 俊介, 小山田 遵, 島田 俊亮, 岡崎 三枝子 (秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系 小児科学)

[I-O-28] 成人先天性心疾患外来の現況と紹介患者の心肺運動負荷テストを含めた重症度評価

○堀米 仁志¹, 中村 昭宏¹, 石津 智子², 野崎 良寛¹, 林立申¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 松原 宗明³, 平松 祐司³ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科, 3.筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

[I-O-29] 成人先天性心疾患における心原性脳梗塞

○武智 史恵¹, 森島 宏子¹, 立野 滋¹, 川副 泰隆¹, 岡嶋 良知¹, 丹羽 公一郎^{1,2} (1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

[I-O-30] 先天性心疾患女性(WCHD)の月経

○則武 加奈恵¹, 大内 秀雄¹, 安田 謙二², 田部 由香², 小森 暁子³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.島根大学医学部付属病院 小児科, 3.日本大学医学部付属板橋病院小児科学系 小児科学分野)

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

[I-O-26] 右心系容量負荷を有する成人先天性心疾患に合併した心房性不整脈に対する右側MAZEの成績

○荒木 幹太, 上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 心房性不整脈, 右心系容量負荷, 右側MAZE

【背景】

右心系の容量負荷を認める成人先天性心疾患(ACHD)では、しばしば心房性不整脈を認め、係る症例では右側MAZEの有用性が報告されている。しかし、その適応に関する詳細な検討は少ない。

我々は、一過性頻脈症例、再手術+右心系容量負荷症例に対しては右側MAZEを行う基本方針としている。

今回、右心系容量負荷を有するACHDに対する右側MAZEの成績を検討した。

【対象・方法】

対象は2000年-2014年に、当院にて心房性不整脈に対し右側MAZEを併用し手術を行った右心系容量負荷を有する2心室型ACHD症例21例(TF 10例、ASD 4例、AVSD 3例、VSD 2例、PAIVS 1例、TGA 1例)。

手術年齢は 43.3 ± 15.9 歳。術前の心房性不整脈の内訳は、上室性頻拍(AT) 6例、心房細動(Afib) 9例(Paroxysmal(P) 6例/Chronic(C) 3例)、心房粗動(Aflu) 6例(P 4例/C 2例)であった。

これらの症例に対し、術後の洞調律復帰(SR)率、不整脈再発(RA)率、ペースメーカー植え込み(PMI)率につき、術前状態と比較検討した。

【結果】

右側MAZEを併用した手術での、手術死亡は認めず、手術合併症も認めなかった。全体での術後 5.9 ± 3.0 年のSR率は76.2%(16/21例)、RA率23.8%(5/21例)であった。また、PMIは術後洞不全症候群を認めた4例に施行した。

RA症例は、術前の不整脈がC-Afib 2例、P-Afib 2例、P-Aflu 1例。CVP mean 17(range 6-23)mmHg。RVEDVI 208.4(167-299)ml/m²。PMI症例は、術前の不整脈がP-Afib 1例、P-Aflu 2例、AT 1例。CVP 14.5(13-17)mmHg。RVEDVI 201.5(143-262)ml/m²。

RA例及びPMI例は、心房負荷(CVP > 15mmHg、又はRA径 > 60mm)を認め、手術時に複数の弁への介入を要した症例、もしくは術前のRVEDVIが200ml/m²を超える症例であった。

【まとめ】

ACHDにおける心房性不整脈に対する右側MAZEの有効性は、右心系の拡大と関連する可能性があり、右心拡大の慎重なfollowが必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

[I-O-27] 成人期心房中隔欠損症に対するカテーテル治療は左房機能を温存する: 外科治療との比較

○豊野 学朋, 山田 俊介, 小山田 遵, 島田 俊亮, 岡崎 三枝子 (秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系 小児科学)

Keywords: 心房中隔欠損症, 左房機能, 成人

【背景】二次孔心房中隔欠損(ASD)閉鎖術の主体は外科治療からカテーテル治療へ移行した。しかし心房位に留置される金属製閉鎖栓が左心房(LA)に与える影響は不明である。【目的】成人期ASDに対するカテーテル治療と外科治療がLA機能に与える影響を検討することである。【方法】ASDに対しカテーテル治療と外科治療を受けた成人例(各58, 17例)と正常対照群(20例)を対象とした。中等度以上の僧帽弁あるいは三尖弁閉鎖不全例及び心房細動既往例は除外した。経胸壁2次元心エコーよりbiplane area-length法を用いて僧帽弁開放時相(Vmax), LA収縮時相(Va), 僧帽弁閉鎖時相(Vmin)でLA容積を治療前及び治療後15 ± 11か月で計測した。LAリザーバー, 導管, ブース

ターポンプ機能はそれぞれ $(V_{\max} - V_{\min})/V_{\max}$, $(V_{\max} - V_a)/V_{\max}$, $(V_a - V_{\min})/V_a$ で算出した。左心室 (LV) 収縮能指標として駆出率, 拡張能指標としてLV流入血流拡張早期 (E) /後期速度比, E波減衰時間, 等容拡張時間, 肺静脈血流収縮期/拡張期速度比を計測した。組織ドプラ法にて僧帽弁輪外側の拡張早期 (e') /後期壁運動速度比, E/e'比も計測した。【結果】カテーテル治療群で使用された閉鎖栓 (AMPLATZER™ Septal Occluders) サイズは $12 \pm 3 \text{ mm/m}^2$ であった。ASD治療前の各時相のLA容積は2群間で有意差を認めなかったが, LV駆出率は外科治療群で有意に低値であった。ASD治療後, LV拡張末期容積係数は2群共に有意に上昇した。外科治療群では閉鎖術後のLAリザーバー機能と導管機能が, カテーテル治療群及び対照群よりも有意に低下していた。【結論】成人期二次孔ASD閉鎖術後の中期的観察より, カテーテル治療は外科治療と異なりLA機能に与える影響が少ないことが示された。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

[I-O-28] 成人先天性心疾患外来の現況と紹介患者の心肺運動負荷テストを含めた重症度評価

○堀米 仁志¹, 中村 昭宏¹, 石津 智子², 野崎 良寛¹, 林立申¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 松原 宗明³, 平松 祐司³ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科, 3.筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

Keywords: 成人先天性疾患, 心不全, 心肺運動負荷テスト

【目的】当院では2010年に成人先天性心疾患(ACHD)外来を開設し、2014年からは県内5病院間でACHD症例検討会(テレビ会議)を行っている。ACHD診療の実績と、外部病院からの新紹介患者の特性と重症度を評価した。【対象と方法】2010~2014年に当院のACHD外来に登録された111例のうち、軽症 ASD、VSDを除いた90例、M:F=44:47、年齢18-63(平均26)歳を対象として、疾患の内訳、Eisenmenger症候群(ES)の有無、NYHAクラス、血漿BNP値、心電図のQRS幅について調査した。60例に対しては心肺運動負荷テスト(CPX)を施行した。次に、当院小児科未受診で外部病院から初めてACHD外来に紹介された33例を対象として同様に検討した。【結果】疾患の内訳はFallot四徴症(TOF)51例(未手術2例)、d-TGA 6例(Jetene 3、Senning 3)、I-TGA 6例、Ebstein奇形 6例(TCPC 1)、純型肺動脈閉鎖 2例、単心室症 2例(TCPC術後)等で、ESは3例。NYHAはI 67、II 16、III 7例、BNP値は $<4.0 \sim 367 (47.4 \pm 68.1) \text{ pg/ml}$ 、QRS幅は $74 \sim 206 (118 \pm 31.8)$ 、CPXによるpeak VO2は $13.3 \sim 41.9 (26.2 \pm 6.9) \text{ ml/kg/min}$ 。出産例は6例(Marfan症候群、AS、VSD+AR 各1例、TOF術後3例)であった。外部病院からの紹介例は33例(30.0 ± 12.6 歳)で、TOF根治後 16例、Ebstein奇形 5例(TCPC 1例)、I-TGA 3例、d-TGA 1例、単心室症 1例(TCPC術後)等であった。ES3例はすべて新規紹介症例であった。NYHAクラスはI 18、II 8、III 7例、BNP値は $<4.0 \sim 367 (56.9 \pm 90.4) \text{ pg/ml}$ 、QRS幅は $88 \sim 202 (125 \pm 35.7) \text{ msec}$ でいずれも内部の症例よりも高い傾向を示した。peak VO2($26.4 \pm 8.6 \text{ ml/kg/min}$)は有意差がなかった。テレビ会議を契機に紹介された高齢者の未根治TOF、重症PS等もあり、後者はバルーン拡張術が有効であった。【結語】ACHD外来の患者数は増加傾向を示し、需要の多さを示している。また、新規に紹介されるACHD患者は年齢や重症度が高い傾向があり、ACHD専門診療の必要性が認識され始めている。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

[I-O-29] 成人先天性心疾患における心原性脳梗塞

○武智 史恵¹, 森島 宏子¹, 立野 滋¹, 川副 泰隆¹, 岡嶋 良知¹, 丹羽 公一郎^{1,2} (1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

Keywords: Cardioembolic Stroke, Adult Congenital Heart Disease, prevalence

【背景】成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease;ACHD)の管理において、心原性脳梗塞(Cardioembolic Stroke;CE)の合併は予後に大きく影響する。しかし、ACHD患者のCEに関して、まとまった報告は少ない。【目的】当院のACHD患者におけるCEの現状を調査する。【対象及び方法】対象は1998年1月～2014年12月迄に当院を受診した18歳以上のCHDを有する901名の内、CEの既往を持つ患者。対象を、A群;cyanosis(-)∧短絡(-),B群;cyanosis(-)∧短絡(+),C群;cyanosis(+),の3群に分け、発症時年齢、心房細動(AF)/心房粗動(AFL)及び抗凝固療法の有無、脳梗塞risk factorの有無、機能予後につき診療録を用いて後方視的に検討。【結果】対象は17例(全体の1.9%)(男10例女7例),A群6例(cyanosis(-)∧短絡(-)例の0.8%)(男3例女3例),B群7例(cyanosis(-)∧短絡(+))例の5.1%)(男6例女1例),C群4例(cyanosis(+))例の10.8%)(男1例女3例)。CE発症時年齢中央値はA群59(24-70)歳,B群46(27-67)歳,C群25(21-34)歳であり、有意にC群で低かった。AF/AFLを認めた割合はA群5例(83%),B群1例(14%),C群0例(0%)とA群で高い傾向を認めたが、統計学的有意差は認めなかった。AF/AFLを認めたA群の1例ではCE発症前より抗凝固療法中だったが、発症時PT-INR 1.5であった。AF/AFLを認めたA群の3例と一過性脳虚血発作を認めたC群の1例は抗血小板薬を内服していた。CE発症後全例抗凝固療法を開始し、以降再発なし。脳梗塞risk factorとして高血圧、脂質代謝異常、耐糖能異常のいずれかをA群2例(33%),B群2例(29%),C群0例(0%)で認めた。modified ranking scaleによる退院時機能良好例はA群5例(83%),B群7例(100%),C群4例(100%),機能不良例や死亡例は認めなかった。【考察】C群では、脳梗塞risk factorを持たなくとも、若年で効率的にCEを発症しており、cyanosisが残るACHD患者では、注意深い診療が必要と考えられた。ACHD患者特有のrisk factorを明らかにする為に、今後更なる検討を要する。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

[I-O-30] 先天性心疾患女性(WCHD)の月経

〇則武 加奈恵¹, 大内 秀雄¹, 安田 謙二², 田部 由香², 小森 暁子³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.島根大学医学部付属病院 小児科, 3.日本大学医学部付属板橋病院小児科学系 小児科学分野)

Keywords: 先天性心疾患女性, 月経, 月経随伴症状

【背景】月経に伴う訴えはWCHDでよく聞かれる。月経異常や随伴症状由来の症状と思われ、海外でWCHDの月経異常頻度が高い報告はあるが、国内ではなく、月経随伴症状に関する検討はいずれでも認めない。【目的】当院WCHDの月経異常と随伴症状の頻度と関連因子を検討。【方法】2011年6月～2014年5月当院入院した染色体異常を除く16歳以上のWCHD 155例(16歳～58歳; 中央値27歳)にアンケート(月経周期、持続日数、経血量、随伴症状)を実施。体脂肪率、NYHA分類、動脈血酸素飽和度(SpO₂)、心疾患(cyanotic / acyanotic)、手術回数、運動耐容能(peak.VO₂)、脳性利尿ペプチド(BNP)、血清ホルモン(LH / FSH エストロゲン プロゲステロン プロラクチン テストステロン TSH FT₄)、血清脂質(コレステロール 中性脂肪)、内服(抗血小板薬 抗凝固薬)について検討。【結果】月経異常は106例(69%)、多変量解析でNYHAと関連(p=0.048)。周期異常は76例(50%)(続発性無月経16例(11%)、頻発11例(7%)、稀発4例(3%)、不整45例(29%))で、高頻度手術例と低体脂肪率例で多く(p<0.01)、日数異常は26例(18%)(過短1例(1%)、過超25例(17%))。経血量異常は49例(33%)(過少36例(24%)、過多13例(9%))で、NYHAと関係した(p=0.03)。随伴症状は月経前症状が86例(57%)(イライラ50例(33%)、眠気39例(26%)、乳房緊満36例(24%))、peak.VO₂低値、低酸素血症例で多く(p<0.05)、月経中症状は115例(77%)(腹痛 93例(62%)、腰痛70例(47%)、頭痛19例(13%)、易疲労感29例(19%)、眩暈9例(6%))、過多月経例が多い(p<0.01)。【まとめ】WCHDの月経異常有病率は高く、NYHA、手術回数、低体脂肪率と関係、随伴症状は健常女性と同頻度でpeak.VO₂、低酸素血症と関係。【考察】非器質疾患の月経異常はストレス性無排卵、黄体機能不全が多い。月経前症状原因は解明されていないが、WCHDでは心疾患の状態がストレスとなり、月経異常や随伴症状を誘発している可能性がある。

一般口演 | 1-12 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演-7

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:

新垣 義夫 (倉敷中央病院)

高橋 徹 (弘前大学)

Thu. Jul 16, 2015 4:00 PM - 4:50 PM 第5会場 (1F アポロン A)

I-O-31~I-O-35

所属正式名称: 新垣義夫(倉敷中央病院 小児科)、高橋徹(弘前大学医学部 小児科)

[I-O-31] Fontan循環における運動時中心静脈圧と静脈キャパシタンス

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

[I-O-32] 先天性心疾患の血行動態変化評価: microRNAアレイ解析

○本田 崇¹, 高梨 学¹, 野元 けい子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,
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)

[I-O-33] 房室錯位心での修復術式と運動能および予後との関連

○大内 秀雄^{1,2}, 鍵崎 康治², 根岸 潤¹, 宮崎 文¹, 山田 修¹, 市川 肇² (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, 3.国立循環器病研究センター 胸
部外科)

[I-O-34] 小児右心不全における血漿アルドステロン測定の意義

○榊 真一郎, 平田 陽一郎, 田中 優, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院
小児科)

[I-O-35] フォンタン術後患者における酸素飽和度低下のメカニズムの検討

○清水 美妃子, 宮本 建志, 杉山 央, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 4:00 PM - 4:50 PM 第5会場)

[I-O-31] Fontan循環における運動時中心静脈圧と静脈キャパシタンス○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 金 晶恵¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 静脈キャパシタンス, Fontan,トレッドミル運動負荷試験

【背景】Fontan循環における中心静脈圧(CVP)は、遠隔期における合併症と関係している。しかし、心臓カテーテル検査のCVPは日常生活での実際のCVP変化(動的CVP)をとらえることが出来ていない。一方、Fontan術後患者では、末梢静脈が収縮し、静脈容量(キャパシタンス)が低下していることが報告されている。

【目的】Fontan患者の動的CVPをトレッドミル運動負荷(TM)中の末梢静脈圧から算出し、動的CVPの上昇は静脈キャパシタンス(VC)低下と関連するという仮説を立て、検証した。

【方法】TCPC術後患者21名(Fontan群)、コントロール群として二心室(BV)群10名を対象とした。TM負荷時に、心係数(CI)、末梢静脈圧から導き出したCVPを持続的にモニターし、比較検討した。VCは、一過性下大静脈(IVC)閉塞で血液容量を増やしたときのIVCの圧変化率に対する径変化率から算出した C_{IVC} と、血液量を平均循環充満圧で除したBV/Pmsfを指標とした。

【結果】Fontan群ではBV群と比較して、最高運動Stage、距離が小さく、CIが低いにも関わらず、CVPは有意に上昇した(各々 $P<0.05$)。Fontan群における運動時最大CVPはVC(C_{IVC})と負の相関を認める傾向にあった。VC(BV/Pmsf)が大きいほど、平均循環充満圧を低く保つことが出来ていた($P<0.05$)。更にFontan群の運動時最大CVPは肝線維化マーカー(4型コラーゲン7S)と有意な正の相関関係を認めた($P<0.01$)。

【考察】Fontan循環は二心室循環と比べて、VCの低下により、少ない心負荷でも容易にCVPが上昇した。Fontan循環におけるVCの低下は、安静時CVPが同等であっても動的CVPの上昇を惹起しやすく、長期的には鬱血肝など遠隔期合併症につながることを示唆された。動的CVPを評価すること、静的動的CVPを最小限にとどめる治療の重要性、そのターゲットとしてのCVの重要性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 4:00 PM - 4:50 PM 第5会場)

[I-O-32] 先天性心疾患の血行動態変化評価：microRNAアレイ解析○本田 崇¹, 高梨 学¹, 野元 けい子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, 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)

Keywords: microRNA, 心肥大, 肺高血圧

【背景】microRNA(miRNA)は遺伝子発現を制御する機能を有するノンコーディングRNAであり、成人循環器領域において、心疾患の病態にmiRNA発現が大きな役割を果たすことが明らかにされつつあり、さらに血中に存在するmiRNAの新規パラメータとしての有用性も期待されている。本研究では心室中隔欠損症の手術前後のmiRNA変化を解析し、先天性心疾患の病態解明におけるmiRNAの有用性と新規バイオマーカーとしての可能性を評価する。【方法】乳児期に手術を予定した心室中隔欠損症患者5例を対象とし、術前と術後3か月の時点でmiRNA解析を行った。血漿から抽出したmiRNAを逆転写して、心血管系に特有とされる96個のmiRNAに関してPCRアレイ解析で発現プロファイリングを行い、手術前後で発現が増強もしくは減弱したmiRNAを明らかにした。【結果】6つのmiRNA(miR16、miR17、miR29b、miR182、miR183、miR451a)は手術前後で有意に増強し($p<0.05$)、3つのmiRNA(miR23a、miR98、miR328)は減弱した($p<0.05$)。miR328は心筋肥大を反映し、miR29bは心筋の線維化を抑制すると報告されている。これらのmiRNAの手術に伴う発現変化は、左室への慢性的な容量負荷と肺高血圧症例での右室への圧負荷が軽減されたことによる、心室の心筋肥大と線維化の改善を反映していると考えられた。さらに肺高血圧患者においてmiR451aが低値、miR23aが高値となると報告されており、術後のこれらのmiRNAの変化は肺高血圧の改善を反映していると考えられた。【結論】miRNA解析は、先天性心疾患の病態を遺伝子発現調節のレベルで明らかにできる可能性がある。心負荷に伴う心筋肥大・線維化や肺高血圧などの病態を

定量的に評価できる可能性もあり、今後より多くの症例でデータを蓄積して検討を進めていく必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:00 PM - 4:50 PM 第5会場)

[I-O-33] 房室錯位心での修復術式と運動能および予後との関連

○大内 秀雄^{1,2}, 鍵崎 康治², 根岸 潤¹, 宮崎 文¹, 山田 修¹, 市川 肇² (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, 3.国立循環器病研究センター 胸部外科)

Keywords: 房室錯位, ダブルスイッチ, 運動能

【背景】房室錯位心患者（AVD）での体心室としての右室と三尖弁機能不全の懸念からダブルスイッチ手術（DSO）が選択される場合があるが、従来の機能的修復（FR）に対する長期的な臨床的優位性は明確でない。【目的】心肺運動負荷試験（CPX）からAVD術後遠隔期の運動能の規定要因を評価し、DSOとFRの差および予後との関連を検討する。【方法と結果】当院でCPXが施行されたAVD99例（19±12歳、AR42例、FR37例、未修復〔NR〕20例）を対象とし臨床指標とCPX指標および心事故との関連を検討し（研究1）、3年以上（11±5年）の間隔でCPXが2回施行されたAR30例（初回時、以下同：9±2歳）、FR22例（19±9歳）、NR（14±10歳）10例では心肺機能の推移を検討した（研究2）。研究1では最高酸素摂取量（PVO2：%表示）はARがFRより高い傾向を示したが（FR：57±16 vs. DSO：67±19%、 $p=0.067$ ）、NR（85±13%）より低かった（ $p<0.01$ ）。全例では、手術回数、利尿剤投与、運動時心拍応答（HRR）がPVO2の独立規定要因であった（ $p<0.05$ -0.0001）。CPX後平均5.8年の経過観察で10例の死亡を含んだ31回の心事故が発生した。PVO2（HR：0.96、95%CI：0.92-0.99、 $p=0.035$ ）は男性（ $p=0.036$ ）と供に心事故の独立規定要因であり、死亡も予測した（HR：0.95、95%CI：0.92-0.99、 $p<0.01$ ）。研究2では、初回のNR、FRおよびDSOのPVO2は各々90±11、62±16および65±18（ $p<0.001$ ）で、2回目は各々90±15、59±18および68±17（ $p<0.0001$ ）でNRが高く推移し、術後2群に差はなかった。PVO2の推移（%/年）は各々0.6±1.9、0±2.3および0.4±2.8で3群に差はなく（ $p=0.80$ ）、全体でPVO2の変化はHRRの変化と性差で規定された（ $p<0.05$ ）。【結論】ARはFRに比べAVD患者術後の運動能向上とその維持への寄与は明確でない。AVD患者の運動能は、心室形態（術式）ではなく、手術回数、HRR、そして利尿剤投与で規定され、更に、死亡を含めた心事故を予測する。

(Thu. Jul 16, 2015 4:00 PM - 4:50 PM 第5会場)

[I-O-34] 小児右心不全における血漿アルドステロン測定の意義

○榊 真一郎, 平田 陽一郎, 田中 優, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: アルドステロン, 右心室, BNP

【背景】現在、心不全評価の指標としては年齢を問わず、BNPが頻用されている。しかし、先天性心疾患の臨床においては、特に右心室優位の循環において、必ずしもBNPが病勢を反映しないことがしばしば経験される。

【方法】平成26年1月から12月の1年間で、当院小児科で心臓カテーテル検査を施行した140例の内、緊急カテや低体重などの理由で主治医が不適と判断した症例を除く107例において、レニン・アルドステロン・カテコラミン三分画（アドレナリン・ノルアドレナリン・ドーパミン）を測定した。測定は、カテーテル検査室に入室後、鎮静を行って30分以上経過し、患者のバイタルサインが十分に安定したと思われた段階で、検査開始前に静脈シースより血液を採取して行った。

【結果】患者の年齢は63.6±63.0か月、男児が62例であった。血漿アルドステロン濃度は759.2±1238.6pg/mlであった。レニンとアルドステロンとの間には弱い相関を認め（ $R^2=0.4735$ ）、カテコラミン三分画の間にもそれぞれ $R^2=0.6$ 程度の弱い相関が認められたが、これらとBNPとの間には相関が認められなかった。アルドステロンが1000以上の異常高値を示したのは21例であり、これらの症例を検討すると、右室型単心室3例・左心低形成類縁疾患2例・両大血管右室起始症4例・右室有意の房室中隔欠損症・肺動脈弁欠損を含むファロー四徴症3例など、右

心室に有意な容量・圧負荷をきたしている患者が16例含まれており、1000以下の群と比較して明らかな偏りが認められた。

【考察】右心室特異的な心不全の指標は現時点では発見されていない。現時点ではpreliminaryな検討であるが、今後右心室負荷とアルドステロン分泌とのメカニズムを含めて検討を進めていく予定である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:00 PM - 4:50 PM 第5会場)

[I-O-35] フォンタン術後患者における酸素飽和度低下のメカニズムの検討

○清水 美妃子, 宮本 建志, 杉山 央, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: フォンタン術後, 酸素飽和度の低下, 肺循環

背景フォンタン手術は、単心室血行動態の患者において、チアノーゼを解消する最終的な手術であるが、軽微な酸素飽和度の低下はほぼ全例で認められ、その程度は様々な要因で変化する。目的フォンタン術後遠隔期の酸素飽和度低下に、姿勢や運動が及ぼす影響を評価すること。また、酸素飽和度の変化に寄与する血行動態指標や右左シャントの位置を明らかにする事。方法2012-2013年に術後心臓カテーテル検査を行った16歳以上のフォンタン術後連続43例について、後方視的検討を行った。立位と仰臥位で経皮酸素飽和度(SpO₂)が4%以上変化するかどうかと、6分間歩行でも同様にSpO₂が変化するかで患者をそれぞれ2群に分けて、酸素飽和度と、カテーテルデータ、カテーテル中のコントラストエコー所見、造影で確認された右左シャントの位置を比較検討した。結果立位のSpO₂は、仰臥位に比べて有意に低かった($94.0 \pm 4.0\%$ vs. $91.7 \pm 4.2\%$)。4%以上変化した症例は13例あったが、血行動態指標との関連は認めなかった。6分間歩行でSpO₂は有意に低下し(91.9 ± 3.9 vs. $88.5 \pm 5.8\%$)、4%以上低下する群(n=16)では、低下しない群に比して有意に動脈血酸素飽和度が低く、肺血管抵抗が高い事がわかった。(1.8 ± 0.9 vs. 2.8 ± 1.7 wood・unit) また、右左シャントの位置としては、無名静脈からのシャントの頻度が高かった。結論フォンタン術後患者の酸素飽和度低下の機序は、姿勢によるものと運動によるもので機序が異なる事が示唆された。運動時の酸素飽和度低下は、肺循環や右左シャントに影響を受けると考えられた。

一般口演 | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演-8

術後遠隔期の諸問題

座長:

宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

宗内 淳 (九州病院)

Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第7会場 (1F シリウス A)

I-O-36~I-O-40

所属正式名称: 宮本隆司(群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)、宗内淳(九州病院 小児科)

[I-O-36] フォンタン型手術後患者における発達障害・頭痛・起立性調節障害

○城戸 佐知子, 田中 敏克, 富永 健太, 藤田 秀樹, 佐藤 有美, 小川 禎治, 亀井 直哉, 古賀 千穂, 雪本 千恵, 三木 康暢, 祖父江 俊樹 (兵庫県立こども病院 循環器科)

[I-O-37] Fontan循環と脳血管のインピーダンス、脳循環制御

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文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.榊原記念病院 小児循環器科)

[I-O-38] 巨大な筋性部心室中隔欠損症を自然閉鎖させるためには

○山口 洋平¹, 宮田 豊寿¹, 森谷 友造¹, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 檜垣 高史¹, 小嶋 愛², 大倉 正寛², 鹿田 文昭², 岡村 達² (1.愛媛大学医学部附属病院 小児科, 2.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[I-O-39] 小児における人工弁置換術後合併症の検討

○白神 一博¹, 村上 智明¹, 福岡 将治¹, 小林 弘信¹, 永峯 宏樹¹, 東 浩二¹, 青木 満², 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹ (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.千葉県こども病院 心臓血管外科)

[I-O-40] 先天性心疾患(CHD)患者の睡眠に関する検討 行動量測定計の有用性

○築 明子, 石戸 博隆, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 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)

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第7会場)

[I-O-36] フォンタン型手術後患者における発達障害・頭痛・起立性調節障害

○城戸 佐知子, 田中 敏克, 富永 健太, 藤田 秀樹, 佐藤 有美, 小川 禎治, 亀井 直哉, 古賀 千穂, 雪本 千恵, 三木 康暢, 祖父江 俊樹 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 発達障害, 頭痛, フォンタン型手術後

【はじめに】学童期以降の先天性心疾患患者の診療において、心疾患以外の日常生活に支障を来す症状・状態についての相談を受けることも多い。特に複雑心奇形では、ADL/QOLに影響する頭痛、起立性調節障害、発達障害の頻度が多い印象がある。【目的】複雑心奇形の代表疾患群としてフォンタン型手術後患者における上記病態の頻度、特徴や診療における注意点を明確にする。【対象】当院経過観察中のフォンタン型手術後患者133名(小学生以上、6.5~29.2歳、平均15.9歳)。染色体異常・全身疾患を除く。【結果】知的障害(境界領域含む)・広汎性発達障害・注意欠陥多動性障害・学習障害などの診断を受けた患者は28名(21%)、低年齢で不明瞭だが支援を必要とする患者は7名(合計26%)であった。28名中、中学生以上は12/90(13%)、小学生は15/45(33%)と圧倒的に低年齢の患者に多く見られた。低年齢の患者では大動脈への介入や手術を要する腹部疾患の合併を認める者が多い傾向にあったが、手術回数やSpO₂との因果関係は認められなかった。投薬を必要とする頭痛を頻回に訴える患者は14名(10%)で、多くが中学生以上であった。治療を要するほどの明らかな起立性調節障害を認める者は6名(5名は中学生上)と多くはなかったが、いずれも睡眠時無呼吸症候群、不安やうつ、パニック障害など多くの問題を随伴しており、経過観察上は難渋した。【結語】一般小児における発達障害の頻度は数%、起立性調節障害は中高生の20%前後、小児の頭痛のほとんどは片頭痛であり、その頻度は小児全体の1.7~17%と言われている。フォンタン型手術後患者の発達障害の頻度は一般頻度に比して明らかに高率であり、低年齢において顕著であった。また起立性調節障害や頭痛の頻度は特に高率ではないが、その半数以上に心理・精神的疾患を伴っており、いずれも心疾患患児が社会生活を送る上で大きな障害となり得るため、日常診療においても注意深く対応する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第7会場)

[I-O-37] Fontan循環と脳血管のインピーダンス、脳循環制御○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文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.榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: 脳血管インピーダンス, Fontan循環, 脳循環制御

【背景】高い中心静脈圧(CVP)と低心拍出のFontan循環では循環が淀みやすく各臓器のうっ血と機能障害をもたらす。脳循環への影響は、Fontan術後症例における高次機能障害に関与している可能性があり、小児期のFontan循環における脳循環および脳血管の評価は重要である可能性がある。【方法と結果】当院で開窓Fontan術を施行した学童期の症例を対象に総頸動脈でのE tracking法により得られる血管インピーダンスおよび脳循環との関係について検討した。対象の平均年齢は10.3±2.0歳。Fontan術後8.0±2.1年。脳血流量の心拍出量(CI)に対する割合はSaO₂と負の相関(P=0.04)を示し、CIとも負の相関(P<0.01)を示した。脳の酸素消費量はCVPと負の相関(P<0.01)を示し、脳血流量を調節する機構が働き、酸素需給バランスを保とうとする反面で酸素消費量自体を減少させている可能性が示唆された。脳血管インピーダンスはレジスタンスがCIと負の相関を示し(P=0.02)、コンプライアンスがCVPと正の相関を示した(P=0.04)。Fontan循環に応じて血管特性が変化していると考えられた。【考察】Fontan循環における脳循環では、酸素需給バランスを保つように代償機構が働いていることが示唆された。ただし、脳への酸素供給だけでなく酸素消費を低下させる代償機構も働いており、Fontan症例の神経発達に悪影響を及ぼす可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第7会場)

[I-O-38] 巨大な筋性部心室中隔欠損症を自然閉鎖させるためには

○山口 洋平¹, 宮田 豊寿¹, 森谷 友造¹, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 檜垣 高史¹, 小嶋 愛², 大倉 正寛², 鹿田 文昭², 岡村 達² (1.愛媛大学医学部附属病院 小児科, 2.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 筋性部心室中隔欠損症, 肺動脈絞扼術, 自然閉鎖

【背景】筋性部心室中隔欠損症 (mVSD) は自然閉鎖する症例があると言われている。しかし、巨大なmVSDの症例では、肺動脈絞扼術 (PAB) を施行して高肺血流から肺を保護し、児の成長を待って次段階の治療へ繋げる方針を取ることが一般的である。今回我々は、PABを必要とした巨大なmVSDが、時間経過で自然閉鎖傾向となった症例を経験したので報告する。【症例1】3歳男児。mVSD、心房中隔欠損症 (ASD) に対して、4か月時にPABを施行した。2歳2か月時にmVSDパッチ閉鎖術を施行したが、術後にVSD遺残短絡のため高肺血流による心不全となり、2歳3か月時に再度PABを施行した。3歳3か月時の心臓カテーテル検査で、mVSD閉鎖傾向にあり手術の必要がないと判断された。【症例2】4歳女児。膜様部心室中隔欠損症 (VSDpm)、mVSDに対して、日齢12にPABを施行した。2歳8か月時にVSDpm閉鎖術、肺動脈形成術を施行したが、mVSDは閉鎖できなかった。術後、mVSDによる高肺血流となり、再度PABを施行した。mVSDの閉鎖が困難であり、Fontan candidateが検討されたが、4歳1か月時の心臓カテーテル検査で、mVSD閉鎖傾向にあり手術の必要がないと判断された。【考察】mVSDには外科的に閉鎖が困難な症例がある。今回経験した症例から、PABで左右心室を等圧環境下におけば、mVSD閉鎖を促進する可能性があることが示唆された。また、mVSDを完全に閉鎖できずとも、パッチを置くことで短絡量を減らし、閉鎖を促進する可能性も示唆された。一方、外科的に閉鎖が困難でもAmplatzer閉鎖栓で閉鎖が期待できる症例があり、deviceの認可が待たれる。【結語】巨大なmVSDであっても、PAB後に自然閉鎖してくることがあるため、状態が安定しているようならVSD閉鎖術を待てる可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第7会場)

[I-O-39] 小児における人工弁置換術後合併症の検討

○白神 一博¹, 村上 智明¹, 福岡 将治¹, 小林 弘信¹, 永峯 宏樹¹, 東 浩二¹, 青木 満², 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹ (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.千葉県こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 人工弁, 合併症, 血栓

【目的】小児における、人工弁置換術後に発生する合併症とその危険因子を検討する。【対象・方法】対象は当院で1993年1月から2014年12月までの22年間に、人工弁による大動脈弁置換術 (AVR) および体心室房室弁置換術 (AVVR) を施行した児。38症例に43件の置換術が施行された。置換術時年齢は 4.3 ± 3.8 歳。機能的単心室16例、二心室22例、AVR 10件、AVVR 33件。診療録より後方視的に、置換術後に発生した合併症を検討した (平均観察期間は5.5年間)。さらに、血栓症 (血栓弁・脳梗塞) 発生の危険因子を検討した。検討項目は、年齢、性別、経皮的酸素飽和度、血液検査項目 (PT-INR, BNP, Hb, Ht)、置換部位、人工弁輪径・開口面積とした。データ検討期間は、合併症発生例ではPT-INRを合併症発生前45日間、その他の項目は合併症発生前90日間とし、それぞれを合併症非発生例の置換術後450日間と比較した。【結果】43件のうち11件で人工弁に関連した合併症を認めた (26%)。血栓弁6、脳梗塞3、脳出血1、卵巣出血1例で、合併症を再発・併発する症例は認めなかった。血栓弁は83%の症例で置換術後180日以内に発生していた。血栓症の危険因子の検討では、PT-INRは血栓症例で有意に低値だった (1.99 ± 0.59 vs. 2.54 ± 1.05 , $p=0.036$)。BNPは血栓症例で有意に高値だった (1830 ± 1879 vs. 581 ± 1012 pg/mL, $p=0.043$)。Hbは血栓症例で有意に低値だった (11.6 ± 2.1 vs. 12.2 ± 2.0 g/dL, $p=0.002$)。Htは血栓症例で有意に低値だった (35.1 ± 6.8 vs. 38.2 ± 6.2 %, $p<0.001$)。経皮的酸素飽和度を含め、その他の項目では両群間で有意差を認めなかった。【結論】人工弁置換術後の26%に合併症を認め、血栓弁が最多であった。血栓弁は術

後、180日以内の発生が多かった。PT-INR低値やBNP高値が血栓症の危険因子と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第7会場)

[I-O-40] 先天性心疾患(CHD)患者の睡眠に関する検討 行動量測定計の有用性

○築 明子, 石戸 博隆, 桑田 聖子, 栗島 クララ, 岩本 洋一, 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: CHD, 睡眠, HOT

【背景】近年、睡眠の時間、質と生活習慣病、うつ病が大きく関わりと報告されており、疾病病態における睡眠の重要性が注目されているが、CHD患者の睡眠に関する報告はみられない。またCHD患者で在宅酸素療法(HOT)をしている症例は少なくないがHOTが睡眠に及ぼす影響についても知られていない。【目的】CHD患者の睡眠の実態を把握しHOTが睡眠に与える影響を検討する。【方法】説明同意を得たCHD患者28人(うちFontan24人,年齢3.8-17.4歳,平均8.9歳)を対象に、睡眠中、携帯式行動量測定計を装着し、活動カロリー消費量(activity energy expenditure:AEE)を算出した。計測は2週間行い、HOT症例(15例,年齢3.8-14.5歳,平均7.9歳)はHOT使用有り無しを各々1週間ずつ測定した。【結果】平均入眠時刻22:06(20:14-0:33),起床時刻6:58(6:02-8:24),睡眠時間8.86時間(6.7-10時間)で、年齢増加に伴い有意に入眠時刻が遅くなり睡眠時間が減少した。一方、睡眠時間の標準偏差は年齢によらず一定で、年齢増加とともに睡眠が不規則になることが示唆された。また、12歳以上の平均睡眠時間は7.68時間で厚労省が奨める8時間以上に満たなかった。さらにHOTの有無では睡眠時間に有意差はみられなかったが、睡眠中のAEEは、HOT導入により有意に低下し(AEE/kg 29 v.s.26 cal)、さらにHOTの使用でその変化が大きかった群(20cal以上)はそれ以外の群に比べ自然睡眠時(HOT無し)におけるAEE/kgが有意に高く(52 v.s.18cal, $p<0.05$)、HOTにより質の良い睡眠が得られ、その効果は酸素飽和度が相対的に低めの状況で眠りが浅いと思われる群においてより顕著である可能性が示唆された。【結論】携帯式高精度行動量測定計は、睡眠状態の把握や各種治療の睡眠への影響の評価に有用な可能性が示唆され、今後さらに睡眠と臨床症状、臨床所見と長期予後との関連について明らかにし、客観的データに基づくCHD患者生活指導指針の確立による予後改善に役立てたい。

一般口演 | 1-09 集中治療・周術期管理

一般口演-9

集中治療・周術期：合併症

座長:

池田 義 (京都大学医学部附属病院)

深江 宏治 (熊本市立熊本市市民病院)

Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第7会場 (1F シリウス A)

I-O-41~I-O-45

所属正式名称: 池田義(京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)、深江宏治(熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科)

[I-O-41] 小児開心術後反回神経麻痺における発生因子の検討

○北市 隆¹, 木下 肇¹, 黒部 裕嗣¹, 神原 保¹, 藤本 鋭貴¹, 川人 伸次², 阪田 美穂³, 早淵 康信³, 北川 哲也¹
(1.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 小児医学)

[I-O-42] 小児心臓手術後縦隔炎の検討

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐多 荘司郎, 富永 崇司 (神奈川県立こども医療センター)

[I-O-43] 小児心臓カテーテル検査後の造影剤腎症(Contrast-Induced Nephropathy; CIN)に関する検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 (済生会宇都宮病院 小児科)

[I-O-44] 先天性心疾患心臓手術後の血栓合併症の臨床像

○濱本 奈央¹, 中野 諭¹, 櫛木 大祐¹, 大崎 真樹¹, 佐藤 慶介², 芳本 潤², 金 成海², 満下 紀恵², 新居 正基², 小野 安生² (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)

[I-O-45] 新生児期先天性心疾患に合併する消化管穿孔をいかに防ぐか

○森鼻 栄治, 村岡 衛, 白水 優光, 寺師 英子, 中島 康貴, 鵜池 清, 平田 悠一郎, 永田 弾, 山村 健一郎, 原寿郎 (九州大学病院 小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第7会場)

[I-O-41] 小児開心術後反回神経麻痺における発生因子の検討

○北市 隆¹, 木下 肇¹, 黒部 裕嗣¹, 神原 保¹, 藤本 鋭貴¹, 川人 伸次², 阪田 美穂³, 早瀬 康信³, 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 小児医学)

Keywords: 反回神経麻痺, 経食道心エコー, 小児開心術

【背景と目的】反回神経麻痺に伴う嚥下障害は、経口摂取遅延による在院日数の増加や誤嚥性肺炎などの重篤な合併症につながる。一方、経食道心エコー(TEE)は今や小児心臓外科手術には不可欠なモニターとなったが、反回神経麻痺等の合併症の報告も散見される。今回、小児開心術後に反回神経麻痺をきたした症例についてその発生因子を検討した。【方法】2009年～TEEが使用された15歳以下の小児開心術111例を対象。年齢 4.0 ± 4.5 歳(7日～15歳)、体重 15.6 ± 13.5 kg (2.7-55kg)、術式はASD閉鎖17例、VSD閉鎖47例、AVSD修復5例、TF修復13例、その他29例。TEEプローブは5種類を体重別に使い分け、シャフト径4.5mmが体重3kg未満(3例)に、同6.8mm single planeが体重3～5kg(13例)に、同6.8mm bi-planeが体重5～7kg(17例)に、同7.4mmが7～35kg(71例)に、同11mmが35kg以上(18例)に用いられた。術後反回神経麻痺が診断された症例につき、その発生因子として年齢、体重、術式(動脈管操作の有無)、手術時間、人工心肺時間、TEEプローブサイズ(シャフト径/体重)、挿管チューブ径(直径/体重)について検討した。【結果】術後反回神経麻痺は、11例(9.9%)に発生。TEEシャフト径/体重が高値となった6.8mm single plane使用の体重3kg台、7.4mm使用の7-8kgの症例や3-4.5mmの挿管チューブでチューブ径/体重が0.5以上の高値の症例に多く発生し、また麻痺発生例では手術時間が有意に長かった(534 ± 175 分: 409 ± 137 分)。単変量解析において、低体重($p=0.04$)、手術時間($p=0.03$)、TEEプローブサイズ($p=0.01$)、挿管チューブ径($p=0.02$)が挙げられたが、多変量解析ではTEEプローブサイズ($p=0.04$)のみが有意な因子であった。【考察】声帯麻痺は、手術時間の長い症例でのTEEの関与が強く疑われるが、気管チューブの影響や両者の相互作用も考慮する必要がある。特に低体重児症例ではTEEプローブの体重による使い分けが重要と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第7会場)

[I-O-42] 小児心臓手術後縦隔炎の検討

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐多 荘司郎, 富永 崇司 (神奈川県立こども医療センター)

Keywords: 縦隔炎, 小児心臓手術, 多変量解析

心臓手術後の縦隔炎の発症頻度は1から3%と報告されている。縦隔炎を発症すると死亡率が有意に高くなるとされ、また在院日数の延長によって医療経済的にも大きなマイナスである。しかし、それにも増して患児本人はもとより家族の精神的苦痛は大きい。感染は予防が重要である。小児心臓手術後の縦隔炎に対する有効な予防策を講じるため縦隔炎発症の影響因子について多変量解析を用いて検討した。【方法】過去8年間に当院において施行した胸骨正中切開下の心臓手術1709例を対象とした。術後2週間以内の死亡例、胸骨切開以外のアプローチ症例は除外した。年齢は中央値7.7か月であった。38例(2.2%)に術後縦隔炎を発症した。縦隔炎発症の影響因子として、1)年齢(新生児)、2)Heterotaxy、3)再手術、4)開心術、5)手術時間、6)術後開胸の有無、6)補助循環の使用を挙げ、これらを説明変数、縦隔炎の発症を目的変数として多重ロジスティック回帰分析を用いて解析した。【結果】再開胸あるいは術後胸骨開放とHeterotaxyが有意な因子であった。オッズ比、p valueはそれぞれ、6.4(2.5～16.5), $p=0.0001$ 、3.1(1.4～7.0), $p=0.0041$ であった。この2つの因子を有しない場合の発症率は1.3%であるが、2つのうちどちらかを有した場合には6.8%の発症率となる。【考察】胸骨開放が感染を誘発することは容易に推測できる。胸骨開放時には定期的に洗浄を繰り返すなど菌量の減少に努めるべきであろう。Heterotaxyは感染に弱く縦隔炎についても易感染性があると考えられる。抗生剤の予防投与は執刀時に組織内濃度のピークがくるよう短期間の使用にとどめるのが原則であるが、胸骨開放例やHeterotaxy症例では長期の使用も考慮したい。【まとめ】術後の開胸とHeterotaxyが術後縦隔炎の有意な影響因子で

あった。MRSAなど抗生剤に耐性を有する創感染が増えており予防の重要性が増している。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第7会場)

[I-O-43] 小児心臓カテーテル検査後の造影剤腎症(Contrast-Induced Nephropathy; CIN)に関する検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 造影剤腎症, 心臓カテーテル検査, 腎不全

【背景】血管造影、造影CTの適応拡大とともに造影剤使用頻度は増え、CINは院内発症腎不全の原因として認識されているが、定義が一定せず病態生理も解明されていない。CHD児におけるCINの情報は少ない。以前我々は、無症状でも14.6%の患者がCINの定義を満たし、心不全や利尿剤内服がCINの危険因子であることを報告した。【目的】症例数を増やし、CHD患者におけるCINの頻度、危険因子を調べる。【方法】心臓カテーテル検査の検査前と検査24時間後に血清Cr値を測定した。CINの定義を「血清Cr値の25%以上の上昇、または0.5mg/dl以上の上昇」とし、造影剤は低浸透圧性非イオン性のiohexol(オムニパーク)を使用した。輸液期間は前日より行い検査当日の夕方までとして固定した。【対象】2007年11月～2014年12月に当科で心臓カテーテル検査を行った、生後2日～77歳の370名。【結果】0.3～8.9cc/kgの造影剤を使用し腎不全症状を認めた患者はいなかった。Cr値上昇率は25%以上が47人(12.7%)、10～25%が91人(24.6%)、5～10%が51人(13.8%)、5%未満が181人(48.9%)で、0.5mg/dl以上の上昇を認めた患者はいなかった。心不全患者の方が心不全のない患者に比べてCIN発症の頻度は高かったが有意差はなかった。(心不全あり16.8% vs なし11.0%、 $p=0.13$)。心不全患者の中では、利尿剤内服者の18.2%にCINが発症し、非内服者における発症(4.8%)より高率だった($p=0.14$)。利尿剤にACEIまたはARBも併用すると25.9%に発症率が上昇し、非内服者と有意差を認めた($p=0.05$)。造影剤2cc/kg以上の使用でCIN発症が19.5%、2cc/kg未満では9.3%で有意差を認めた($p=0.006$)。年齢、性別、検査前Cr値、チアノーゼの有無でCINの発症に有意差、相関を認めなかった。【まとめ】無症状ではあるが12.7%の患者がCINの定義を満たした。心不全、利尿剤内服、利尿剤とACEI/ARBの併用、造影剤2cc/kg以上の使用時にはCINの発症に注意が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第7会場)

[I-O-44] 先天性心疾患心臓手術後の血栓合併症の臨床像

○濱本 奈央¹, 中野 諭¹, 樋木 大祐¹, 大崎 真樹¹, 佐藤 慶介², 芳本 潤², 金 成海², 満下 紀恵², 新居 正基², 小野 安生²
(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)

Keywords: 術後合併症, 血栓, 先天性心疾患

【始めに】先天性心疾患(CHD)手術後の血栓は、周術期の重大な合併症だが報告は少なく、臨床像は明らかではない。【方法と対象】2009.1.1-2014.12.31の間の当院のCHD術後患者で、退院までに血栓を確認した15名について診療録をもとに検討した。血栓の診断は経胸壁心エコーまたはCTで行った。【結果】対象15例(男7女8)の年齢中央値2.0歳(日齢7-7歳7ヶ月)、体重中央値9.4kg(2.4-22.5kg)。単心室治療群10例(67%)、二心室治療群5例(33%)。先行する手術はTCPC4例、二心室根治4例、Glenn2例、両側PAB 2例、その他3例。うち2例はECMO装着。血栓イベントはTCPC導管内血栓3例、右室流出路導管内血栓3例、Glenn閉塞2例、シャント閉塞1例、PDA内血栓1例、両側PAB後のLPA閉塞1例、その他4例。発見契機はSpO₂低下3例、ECMO装着中の定期エコー検査2例、ショック1例、退院前検査での偶発的な発見9例。手術から診断までの期間は平均11.7日(4-35日)。血栓発見前に7例(46.7%)に術後合併症を認め、心内人工物は14例(93.3%)、術後SpO₂ 90%未満は4例(26.7%)、経過中Hb15g/dl以上は12例(80%)に認めた。抗凝固療法(ヘパリン4例、チクロピジン4例、メシル酸ナ

ファモスタット2例)は11例(73.3%)で開始しており、うち9例(60.0%)は術後2日以内の開始だった。血栓診断後の初期治療はヘパリン12例、ウロキナーゼ8例、外科的血栓除去6例、ワーファリン1例、チクロピジン1例(重複あり)であった。外科的介入を要した2例が遠隔死亡、有症状だが外科的介入困難であった1例は現在も経過観察中である。無症状かつ血行動態への影響のない8例は内服による抗凝固療法に移行し、遠隔期に血栓の消失・縮小を確認した。【考察・結語】CHD術後患者では抗凝固療法中にも関わらず血栓合併症が発生しており、特に術直後に多い傾向があった。無症候性の多くは内科的治療に反応しており、血行動態的に問題になる前の早期発見・早期対応が重要と思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第7会場)

[I-O-45] 新生児期先天性心疾患に合併する消化管穿孔をいかに防ぐか

○森鼻 栄治, 村岡 衛, 白水 優光, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 永田 弾, 山村 健一郎, 原 寿郎 (九州大学病院 小児科)

Keywords: 新生児循環器, 消化管穿孔, 小児外科

【背景】先天性心疾患で消化管穿孔・腸管壊死を発症し、重篤な経過を辿り治療に難渋する症例がある。【目的】新生児期・乳児期早期に緊急開腹手術・人工肛門造設を行った症例から原因・予防策を検討すること。【症例1】在胎38週5日2665gで出生、両大血管右室起始・中間位鎖肛・口唇口蓋裂と診断。日齢とともに肺血流増多による心不全を来した。日齢1に横行結腸に人工肛門造設、日齢11に回盲部にピンホール状の穿孔あり同部位に腸瘻造設。【症例2】在胎41週4日2874gで出生、両大血管右室起始・肺動脈弁狭窄と診断。プロスタグランジン(PGE1)投与開始後SpO₂高値で減量。日齢7に直腸前壁に穿孔部位を同定、回腸瘻造設。【症例3】在胎38週3日2295gで出生、ファロー四徴症・鎖肛と診断。PGE1投与するも低酸素が進行し頻回の輸血・血液製剤投与を要した。日齢7に盲腸から上行結腸にかけて長軸方向に2cmの穿孔あり回腸瘻造設。【症例4】在胎37週4日2410gで出生、純型肺動脈閉鎖の診断。PGE1投与開始したが肺血流増多による心不全から日齢9にショックとなりPGE1中止し窒素吸入による低酸素療法実施。日齢11に上行結腸近位部に長軸方向に2cmの穿孔あり回腸瘻造設。【症例5】在胎38週0日3196gで出生、右室型単心室と診断。卵円孔狭小のため日齢15にバルーン心房中隔切開術(BAS)施行、心不全増悪し窒素吸入による低酸素療法を実施。日齢16に腸回転異常・上行結腸に1cmの穿孔あり結腸瘻造設。【症例6】在胎35週3日2640gで出生、純型肺動脈閉鎖の診断。PGE1投与開始したが肺血流増多のため日齢5に中止、卵円孔狭小化の判断で日齢5・35にBAS施行。日齢36に穿孔部位はないがS状～下行結腸の一部に虚血がみられ、切除し結腸瘻造設。【考察】消化管穿孔の危険因子として、腸回転異常・鎖肛といった器質的疾患に加え、心不全に伴う腸管虚血も挙げられ、経口・経管栄養に拘らず絶食で管理を行うことも必要である。

一般口演 | 1-01 一般心臓病学

一般口演-10

一般心臓病学

座長:

森田 紀代造 (東京慈恵会医科大学附属病院)

麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第7会場 (1F シリウス A)

I-O-46~I-O-50

所属正式名称: 森田紀代造(東京慈恵会医科大学附属病院 心臓外科)、麻生健太郎(聖マリアンナ医科大学 小児科)

[I-O-46] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対する人工腱索による再建術後の中期的経過

○新田 恩¹, 村田 祐二¹, 小澤 晃², 田中 高志², 小西 章敦³, 崔 禎浩³ (1.仙台市立病院 小児科, 2.宮城県立こども病院 循環器科, 3.宮城県立こども病院 心臓血管外科)

[I-O-47] 乳幼児期に施行した僧帽弁置換術の遠隔期成績

○河内 文江¹, 星野 健司¹, 細谷 通靖¹, 森 琢磨¹, 菅本 健司¹, 菱谷 隆¹, 野村 耕司², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[I-O-48] 先天性心疾患 (CHD) の発生頻度に関する検討～全出生新生児に対する心エコー検査を通して～

○篠原 徹, 井上 智弘 (近畿大学医学部小児科)

[I-O-49] 当科Asplenia患者に対する肺炎球菌ワクチンスケジュール表の作成—侵襲性肺炎球菌感染症の経験から—

○鷄内 伸二¹, 稲熊 こうたろう¹, 松岡 道生¹, 石原 温子¹, 藤原 慶一², 坂崎 尚徳¹ (1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科)

[I-O-50] 新生児重症Ebstein奇形5例に対する検討

○堀本 佳彦¹, 朴 仁三¹, 嘉川 忠博¹, 上田 知実¹, 中本 祐樹¹, 稲毛 章郎¹, 吉敷 香菜子¹, 石井 卓¹, 高橋 幸宏², 安藤 誠², 和田 直樹² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器外科)

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第7会場)

[I-O-46] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対する人工腱索による再建術後の中期的経過

○新田 恩¹, 村田 祐二¹, 小澤 晃², 田中 高志², 小西 章敦³, 崔 禎浩³ (1.仙台市立病院 小児科, 2.宮城県立こども病院 循環器科, 3.宮城県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 僧帽弁腱索断裂, 人工腱索, 乳児

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は生来健康な乳児に突然僧帽弁の腱索断裂が発症し重度な僧帽弁逆流(MR)により急速な呼吸循環不全を来す疾患であり、早期に外科的治療を要する。当院では人工腱索による再建術を積極的に選択している。【目的】今回我々は2005年から2012年までの8年間に8例の症例(MR群)を経験し、人工腱索による再建術を施行した。人工腱索使用後の当院における中期成績を報告する。【方法】術後(1,3,6か月、1年以降1年毎)に心臓超音波検査を施行しMRの程度、僧帽弁流入速度、僧帽弁輪径/左室長軸比(D1/D2)、乳頭筋起始部から人工腱索を含む僧帽弁尖までの距離(D3)を計測した。さらにD1/D2とD3について、川崎病罹患児67例を正常コントロール群としてMR群と比較し検討した。【結果】MR群の術後経過年数は平均4.2年で全例が生存し、再手術は1例のみで人工弁になった症例はなかった。MRの程度は術前3-4度、術後は徐々に改善傾向で1-2度であった。僧帽弁流入速度は1.5m/s以上が6例であった。D1/D2は経時的に変化なく、体表面積(BSA)と相関関係がない($p=0.37$)のに対し、正常群では正の相関を認めた($p=0.03$)。一方でD3はBSAとの相関をMR群($p<0.001$)、正常群($p<0.001$)ともに認めた。【考察】本疾患に対する人工腱索による再建術の中期的経過は良好であった。また、正常群と比して体の成長に伴い乳頭筋がより成長している可能性が推測された。【結論】本疾患に対する手術方法として、成長による障害が懸念される人工腱索による再建術において、乳頭筋の成長が身体の成長とともにadjustして延長することが示唆され、適切な手術法であると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第7会場)

[I-O-47] 乳幼児期に施行した僧帽弁置換術の遠隔期成績

○河内 文江¹, 星野 健司¹, 細谷 通靖¹, 森 琢磨¹, 菅本 健司¹, 菱谷 隆¹, 野村 耕司², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 僧帽弁置換, 僧帽弁閉鎖不全, 僧帽弁狭窄

【目的】乳幼児期の僧帽弁狭窄(MS)または僧帽弁閉鎖不全症(MR)に対する僧帽弁置換術(MVR)の中期、遠隔期成績を検討する。【対象と方法】1984年3月から2014年3月までの間に当院でMVRを施行された乳幼児13人(男児3人、女児10人)、計16回の弁置換を対象とした。初回手術施行時の平均年齢は2.2才(3ヶ月~4才)、平均体重は10.0kgであった。MVRの適応となった疾患は、MR 12例(先天性僧帽弁閉鎖不全症cong.MR 5例、他の心疾患を有する症例7例)、先天性僧帽弁狭窄症(cong.MS)1例であった。【結果】術後の合併症は生存例9例中2例で認めており、1例が術後14年後に心房粗動、1例が術後3年後に抗凝固薬内服に伴うくも膜下出血を発症した。死亡例は、MVR施行28年後の遠隔期死亡1例、術後早期死亡3例であった。再弁置換を要した症例は3例あり、いずれもCarbomedicus 16で置換したが、成長による相対的な有効弁口面積の狭小化が原因での再弁置換であった。1例はcong.MRの8ヶ月の女児で5年後に再手術、1例はcong.MRの3ヶ月の男児で10年後に再手術、1例はcong.MSの1才の女児で11年後に再手術となった。成長を待っての再弁置換ではあったが、いずれも左心系の成長は乏しく、1 size upしか行えなかった。現在生存している9例のうち3例は今後再弁置換、再々弁置換の可能性が高い。【結語】乳幼児期のMVR後は左心系の成長が得られず、成長に伴い相対的MSとなることが危惧される。その際に体格に見合った十分なサイズの再弁置換が行えず、更に再々弁置換となる可能性がある。十分なサイズのMVRが行える体格までは、可能な限り僧帽弁形成術で成長を待ち、乳幼児期のMVRは回避することが望ましいと考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第7会場)

[I-O-48] 先天性心疾患 (CHD) の発生頻度に関する検討～全出生新生児に対する心エコー検査を通して～

○篠原 徹, 井上 智弘 (近畿大学医学部小児科)

Keywords: 先天性心疾患の発生頻度, 先天性心疾患全国サーベイランス, 新生児全例心エコー検査

【背景と目的】CHDの発生頻度は従来0.8～1%とされてきた。しかし胎児エコーの導入や心エコーの普及は発生頻度を大きく変える力を持ち、当学会でも最近の疫学動態を明らかにするべく全国サーベイランスを実施中である。しかし、心房間交通をすべてASDとしてよいか、紹介時に消失しているVSDやPDA、弁逆流シグナル、肺動脈分岐部狭窄などをどう扱うかなど迷うところも多い。このような背景のもと、全出生児に対する心エコーからこのような疑問に対する考え方や妥当な発生頻度を検討した。【対象と方法】2008年1月から2014年12月の7年間に一産婦人科医院で出生した全出生児6184例に心エコー検査を行い、一定の基準で選択した有所見児503例中当科外来を受診した456例(90.7%)を対象とし、最長7年の経過観察を行った。【結果】(1)全出生児に対する有所見児の割合は503/6184=8.1%。(2)503例の内訳は心房間交通(径4mm以上)277例、VSD(1-4)98例、分岐部狭窄52例、弁逆流シグナル(Ar,Mr,Tr)30例、PS(v)10例、2尖弁(含As)10例、PDA6例、TOF5例、COA+COA複合4例、AVSD2例、IAA,DORV各1例、その他であった。(2)心房間交通277例中272例が来院、生後5-7か月時点で閉鎖199例、1mm程度の小短絡が49例であり、これらは聴診・心電図も正常。ASDは22例で6例はその後閉鎖、この時点で抽出可能なASDは手術を行った2例、予定中の2例、VSD合併の1例、心電図・聴診とも所見をもつ2例の合計7例にすぎず。(3)VSD98例中91例が来院したが、6か月時点で4型55例中37例が閉鎖しており、この37例は当初から心雑音も聴取できず。【考察】(1)6か月時にASDと認識できる児は7/272例、VSDと認識できる児は54/91例、分岐部狭窄や弁逆流シグナルのほぼ全例、2尖弁中ASを合併しない6例などをCHDとして認識することは困難であった。(2)他の疾患についても個々に検討したところ6か月時点でのCHD発生頻度は $90/6184 \times 0.91 = 1.6\%$ と推測され、妥当な数値と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第7会場)

[I-O-49] 当科Asplenia患者に対する肺炎球菌ワクチンスケジュール表の作成—侵襲性肺炎球菌感染症の経験から—

○鷄内 伸², 稲熊 こうたろう¹, 松岡 道生¹, 石原 温子¹, 藤原 慶一², 坂崎 尚徳¹ (1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺炎球菌ワクチン, 侵襲性肺炎球菌感染症, asplenia

【背景】Asplenia(AP)患者が侵襲性肺炎球菌感染症(IPD)を発症する頻度は一般健康人に比べ著明に高い。我が国におけるAP全国調査では350例中58例、69回の重症感染を認め、11例(19%)が突然死に至っている。死亡時年齢の中央値は11か月(2か月-4歳)でその頻度は1万患者・年当たり38と高頻度であった。今回Fontan手術待機中に肺炎球菌22F型に罹患しIPDを発症したAPの一例(2歳5か月)を経験した。突然の意識消失からショック状態に至り6日目にくも膜下出血、脳死状態となり永眠した。患児は7価肺炎球菌結合型ワクチン(PCV7)スケジュールを完了していた。【目的】AP患者に対する肺炎球菌ワクチン投与スケジュールを作成し、IPDを未然に防ぐ事。【方法】Centers for Disease Control and Preventionの勧告を参照した。AP患者は出生時期の違いや長期入院に伴う接種漏れにより、接種内容、接種率は様々である。AP患者のワクチン接種内容に応じて、各年齢毎に必要な肺炎球菌ワクチン種名、接種時期、接種回数を明らかにした。【結果】2歳未満：1. 定期予防接種の勧告どおりのPCV13初回、追加接種、2. 2歳で23価肺炎球菌莢膜多糖体ワクチン(PPSV23)(最後のPCVから8週以後)、3.

PPSV23再接種(前回から5年後)。2歳から5歳：1. PCV13 2回接種（2歳未満でPCV7/13を3回接種した者は1回、PCV7を4回接種した者は1回）、2. PPSV23(最後のPCVから8週以後)、3. PPSV23再接種(前回から5年後)。6歳から18歳：1. PCV13 1回、2. PPSV23(最後のPCVから8週以後)、3. PPSV23再接種(前回から5年後)。**【考察】**すべてのIPDはカバーできないが、ワクチン接種は現時点で最善の予防策である。IPDを未然に防ぐには、さらに発熱時の対応マニュアル作成や患者教育の充実が求められる。**【結論】**当科AP患者における肺炎球菌ワクチン投与スケジュール表を作成したので報告した。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第7会場)

[I-O-50] 新生児重症Ebstein奇形5例に対する検討

○堀本 佳彦¹, 朴 仁三¹, 嘉川 忠博¹, 上田 知実¹, 中本 祐樹¹, 稲毛 章郎¹, 吉敷 香菜子¹, 石井 卓¹, 高橋 幸宏², 安藤 誠², 和田 直樹² (1. 榊原記念病院 小児循環器科, 2. 榊原記念病院 小児循環器外科)

Keywords: Ebstein, エプスタイン奇形, 新生児

【背景】新生児期早期に高度三尖弁逆流と肺血流減少に伴う循環不全を呈し外科的介入を要する重症Ebstein奇形の予後は不良である。**【目的】**当院における新生児重症Ebstein奇形症例について後方視的に検討する。**【結果】**症例5例（男女比3:2）の診断契機は胎児診断3例、心雑音、チアノーゼ各1例であった。出生時胸部Xpの心胸比中央値は70%(54-91%)であり、carpentier分類はB型が1例とC型が4例、celermajer indexは2が1例、3が2例、4が2例であった。心合併症は肺動脈閉鎖2例、左室心筋緻密化障害1例、僧帽弁閉鎖不全1例、部分肺静脈還流異常1例があり、心疾患以外の合併症として気胸1例を認めた。術前は全例でPGE-1製剤を使用しており、人工吸器管理を要した症例は4例、カテコラミン使用例はなかった。手術適応の判断はcircular shuntによる循環不全進行が2例、人工呼吸器離脱困難が2例、その他が1例であった。初回手術は生後2-13日に、＜1＞Starnes手術3例、＜2＞BT shunt+PDA ligation+心房縫縮1例、＜3＞BT shunt+PDA ligation+心房中隔作成術1例が選択された。1期的な三尖弁形成術を施行可能な症例はなかった。早期死亡は2例で、肺動脈弁閉鎖不全による循環不良に脳室内出血を併発した症例と僧帽弁閉鎖不全に伴う心拍出量低下に気管・胸腔内出血を併発した症例であった。生存例は＜1＞の2例と＜3＞の1例で、現在2例はBDG及びTCPC待機中であるが、1例は術後の縦隔炎に伴う敗血症から循環不全を呈し重度肝障害、腸閉塞を合併し全身管理を継続中である。**【考察】**手術介入を要する新生児エプスタイン奇形の早期死亡率は25%と報告されており、現在も最適な術式に対する結論は出ていない。当院で経験した症例の予後も非常に不良であり、症例の集積と至適術式の選択、予後因子等の検討が必要である。

一般口演 | 1-03 胎児心臓病学

一般口演-11

胎児心臓病

座長:

渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター)

松井 彦郎 (長野県立こども病院)

Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第7会場 (1F シリウス A)

I-O-51~I-O-55

所属正式名称: 渋谷和彦(東京都立小児総合医療センター 循環器科)、松井彦郎(長野県立こども病院 小児集中治療科)

[I-O-51] 「胎児頻脈性不整脈に対する胎児治療」の前方視的多施設研究施行における実際と今後の課題

○前野 泰樹¹, 三好 剛一², 池田 智明³, 左合 治彦⁴ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 3.三重大学 産婦人科, 4.国立成育医療研究センター 胎児診療科)

[I-O-52] 胎児診断された多脾症候群の臨床像

○長澤 真由美^{1,2}, 川滝 元良^{1,3}, 金 基成⁴, 麻生 俊英⁵ (1.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[I-O-53] 心周期に伴う胎児大動脈径変動 - 正常心と心疾患心での比較 -

○竹田津 未生^{1,2}, 栗島 クララ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.旭川厚生病院 小児科)

[I-O-54] 胎児心臓phase-contrast MRIにおけるmetric optimized gatingの有用性

○稲毛 章郎^{1,2}, MIKE SEED^{1,3}, SHI-JOON YOO³, 吉敷 香菜子², 水野 直和⁴ (1.トロント小児病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.トロント小児病院 画像診断部, 4.榊原記念病院放射線科)

[I-O-55] 胎児卵円孔早期閉鎖および狭小化と出生前診断した18症例における胎児心臓超音波所見と生後臨床経過の検討

○本田 茜^{1,2,3}, 川滝 元良^{2,4}, 豊島 勝昭², 金 基成³, 西澤 崇³, 柳 貞光³, 上田 秀明³ (1.JA尾道総合病院 小児科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 4.東北大学周産母子センター 産婦人科)

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第7会場)

[I-O-51] 「胎児頻脈性不整脈に対する胎児治療」の前方視的多施設研究施行における実際と今後の課題

○前野 泰樹¹, 三好 剛一², 池田 智明³, 左合 治彦⁴ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 3.三重大学 産婦人科, 4.国立成育医療研究センター 胎児診療科)

Keywords: 臨床試験, 胎児治療, 胎児頻脈性不整脈

「胎児頻脈性不整脈に対する胎児治療」は、1980年代から臨床的な有用性を示す多くの論文が報告され、国際的にも広く認知されている。しかし一方では前方視的な臨床試験で有効性が確認された報告がなく、各施設の経験的な治療が行われ、また、保険適応外の治療としての状況が続いていた。そこで今回、厚生労働省科学研究の研究班が主導と成って、「胎児頻脈性不整脈に対する胎児治療」の世界初の前方視的多施設研究として、平成23年より臨床試験が開始された。この臨床試験では、準備段階、施行中にかけて多くの課題が発生し、その対応が必要であった。また、今後研究終了後の対応についても、解決すべき課題がある。そこで今回経験した、本邦で臨床試験を進めるときに課題と解決への重要事項などを紹介する。【課題】1。準備段階では、研究に参加するグループ形成の計画、結果を得るための実現可能な臨床研究計画の作成、過去のデータの確認、資金の確保、参加者の合意を得られる統一プロトコルの決定、参加施設の病院間の臨床試験に対する準備状況の差への対応などが必要であった。2。施行中では、プロトコル修正、有害事象への対応や安全性の確保、データ収集時の施設間差の統一、症例数確保の工夫などに対応を要した。3。研究終了後に向けては、研究参加症例の今後の神経学的フォローアップ体制の整備、研究発表時に保険収載申請など方向性の決定、研究終了後の新規症例への対応など、今後解決すべき課題も多い。【考察】臨床研究を施行するにあたっては、対象であるその医療的技術自体の重要性は言うまでもないが、医療技術以外の臨床試験計画と実行への種々の課題への対応が成功に向けて大きなウェイトを占めると感じられた。その対応の為に、(1)臨床研究に精通した人材の確保、(2)資金の確保、そして何より(3)煩雑な事務的手続きなどに対応できる医師の確保が、特に重要と感じられた。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第7会場)

[I-O-52] 胎児診断された多脾症候群の臨床像

○長澤 真由美^{1,2}, 川滝 元良^{1,3}, 金 基成⁴, 麻生 俊英⁵ (1.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児診断, 多脾臓症候群, 予後

胎児診断された多脾症候群の臨床像を検討すること【対象と方法】1995.1～2014.12までに神奈川県立こども医療センターにて胎児診断された多脾症候群67例中、TOP/IUFDを除いた58例を対象とした。紹介週数は平均26.4週。紹介理由(重複あり)は心形態異常41例、不整脈17例、心外奇形4例であった。【結果】1、心形態：a)内臓位：正位21例(38%)、錯位29例(49%)、逆位7例(14%)。b)心疾患：心形態異常あり49例(86%)、単心室循環24例(41%)、二心室循環16例(28%)、左室流出路狭窄15例、右室流出路狭窄15例、両半月弁狭窄3例。2、合併疾患：a)不整脈：22例(SSS 12例,cAVB 2例,SSS+cAVB 6例,bradycardia 2例)、b)心外奇形10例(重複あり)：十二指腸閉鎖4例、胆道閉鎖2例、腸回転異常10例。3、外科治療：Fontan施行月齢19.7±10.5ヶ月(10～57カ月)、4、予後：a)生命予後：生存率83%、生存期間(中央値)50ヶ月。b)死亡例：胆道閉鎖2例、感染3例、心不全2例、不明1例、c)各病態と生存率：単心室循環91%、二心室循環94%、左室流出路狭窄89.4%、右室流出路92%、不整脈(PMI)78.5%、心外奇形80%。【考案】多脾症候群の胎児診断の特徴として、不整脈(29%)及び心外奇形(7%)で紹介される症例が無脾症候群に比べ多いことがあげられる。さらに内臓位が錯位以外の症例が約半数をしめていることも特徴である。生命予後を規定する心形態異常に関する因子は明らかなものはなかったが、両半月弁に異常を認める症例は全例死亡した。死亡例のうち25%を胆道閉鎖症例が占

めており、多脾症候群では心疾患以外の管理も重要であることが改めて示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第7会場)

[I-O-53] 心周期に伴う胎児大動脈径変動 – 正常心と心疾患心での比較 –

○竹田津 未生^{1,2}, 栗島 クララ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.旭川厚生病院 小児科)

Keywords: 胎児心機能, 後負荷, ファロー四徴

【諸言】胎児診断技術の進歩により、出生後に用いられる心機能評価法が胎児にも応用され、拡張能、収縮能や前負荷の評価が少しずつ可能になってきている。しかし、胎児血圧の測定が不可能であることより、後負荷評価は依然限られている。我々は2010年の本学会で、胎児大動脈径の心周期に伴う変動(%change AoD)が上行大動脈ドブラ波形加速時間(ACT)と緩やかに相関し、胎児心後負荷を示す一指標となる可能性を示した。今回は、正常心と異常心における%change AoDの比較より、%change AoDの臨床的意味につき考察を行った。【方法】胎児心エコー検査時にsino-tubular junctionにおける大動脈径測定と同部のドブラ波形記録が可能であった正常胎児85例、心疾患胎児38例(大血管転位(TGA)4例、ファロー四徴(TOF)10例、単心室系疾患(SV)10例、心室中隔欠損(VSD)10例、大動脈縮窄・離断(CoAIAA)4例)を対象とした。%change AoDを(収縮期大動脈径－拡張期大動脈径(AoDd)/AoDd)×100(%)と定義し、各症例の初回計測時の週数、大動脈ドブラ波形より得られる各指標との関係と疾患による相違を検討した。【成績】%change AoDは全体で週数による変化はなく、ACTとは正の(p=0.032)、AoDdとは負の(p=0.0018)相関関係がみられた。TOFにおいて正常心と比較し有意に小さく(p=0.050)、他の疾患と正常心に差はなかった。各症例で多変量解析で正常心における%change AoDは一回拍出量(SV)、AoDdと有意な関連をもち、SV, AoDdを用いて推定された%change AoDは $2.50SV - 4.35AoDd + 38.87$ で示された。各疾患の%change AoDの推定値との比はTGA 中央値1.24, TOF 0.86, SV 1.03, VSD 1.06, CoAIAA 0.91で、各疾患を正常心と比較するとTOFでは有意に低値(p=0.038)であった。【結論】%change AoDは、ACTと正の相関を示し、後負荷の指標となる可能性がある。TOFで低値を示し、胎児期TOFの大動脈壁弾性異常を示唆するものであるかもしれない。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第7会場)

[I-O-54] 胎児心臓phase-contrast MRIにおけるmetric optimized gatingの有用性

○稲毛 章郎^{1,2}, MIKE SEED^{1,3}, SHI-JOON YOO³, 吉敷 香菜子², 水野 直和⁴ (1.トロント小児病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.トロント小児病院 画像診断部, 4.榊原記念 病院放射線科)

Keywords: 胎児心臓MRI, metric optimized gating, phase-contrast MR

【背景】胎児心臓MRIにおいては、子宮内からのゲート信号を感知することが容易ではなく、phase-contrast MRの撮像は困難であった。我々はゲート信号の測定を必要としない撮像法である、metric optimized gating (MOG) の技術を開発した。

【方法】在胎週数中央値が37週(30 - 39週)の妊娠後期である人正常胎児12例において、MOGを用いて胎児主要大血管の血流量を測定し血流分布を算定した。

【結果】計測された平均血流量(mean +/- SD ml/min/kg)は、それぞれ両心室拍出量(CVO)が 540 ± 101 , 主肺動脈(MPA)が 327 ± 68 , 上行大動脈(AAo)が 198 ± 38 , 上大静脈(SVC)が 147 ± 46 , 動脈管(DA)が 220 ± 39 , 肺血流量(MPA - DA; PBF)が 106 ± 59 , 下行大動脈(DAo)が 273 ± 85 , 臍静脈(UV)が 160 ± 62 , 卵円孔(FO)が 107 ± 54 であり、CVOに対する血流量比(mean +/- SD %)は、それぞれMPAが $60 \pm$

4, AAOが37 +/- 4, SVCが28 +/- 7, DAが41 +/- 8, PBFが19 +/- 10, DAOが50 +/- 12, UVが30 +/- 9, FOが21 +/- 12であった。

【結語】MOGを用いたphase-contrast MRIにより、妊娠後期の人正常胎児循環の血流分布の算定が可能であった。

(Thu. Jul 16, 2015 3:50 PM - 4:40 PM 第7会場)

[I-O-55] 胎児卵円孔早期閉鎖および狭小化と出生前診断した18症例における胎児心臓超音波所見と生後臨床経過の検討

○本田 茜^{1,2,3}, 川滝 元良^{2,4}, 豊島 勝昭², 金 基成³, 西澤 崇³, 柳 貞光³, 上田 秀明³ (1.JA尾道総合病院 小児科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 4.東北大学周産母子センター 産婦人科)

Keywords: Premature closure of the foramen ovale, Premature restriction of the foramen ovale, Fetal echocardiography

【はじめに】

胎児卵円孔早期閉鎖および狭小化 (Premature closure or restriction of the foramen ovale: PCFO/PRFO) は集中管理を要すものから無症状まで症状の幅は広く、正確な出生前診断と重症度評価が望まれる。しかし出生前診断法は確立しておらず、重症度評価に関する報告はない。

【目的】

PCFO/PRFOの出生前診断法、重症度評価について検討する

【対象と方法】

2007年～2013年に神奈川県立こども医療センターでPCFO/PRFOと出生診断した18例を対象に、患者背景、生後臨床経過と胎児心臓超音波所見を後方視的に検討した。

【結果】

対象は在胎週数39.3±1.1週、出生体重3093±384g、全例仮死なく出生。出生直後の主症状は下肢優位のチアノーゼ (8/18例) で、11例で出生直後より生後数時間以降に呼吸障害が増強。肺出血1例、呼吸管理2例。生後の前後負荷増大に対する左心系の一過性適応障害が病態と考えられ、生後数時間から増強する肺うっ血とpassive PHによる呼吸障害が特徴的で、重症例では昇圧薬や高濃度酸素は病態を悪化させ、鎮静、利尿剤、血管拡張薬など前後負荷軽減が有効であった。胎児期の所見では、心房間血流速度は診断基準とならず、卵円孔径は重症度との相関はなかった。一次中隔の特徴的所見“hypermobile flap”“hypermobile atrial septal aneurysm”や、左右バランスの指標である三尖弁輪径/僧房弁輪径比 (TVD/MVD) が診断と重症度評価に有用で、TVD/MVD>1.6は生後呼吸障害の指標として感度91.7%、特異度83.3%であった。

【考察】

一次中隔の特徴的な所見とTVD/MVDがPCFO/PRFOの診断と重症度評価に有用である。特にTVD/MVD>2では高度PHや肺出血に注意して生後の処置や治療にあたる必要がある。

一般口演 | 1-10 心筋心膜疾患

一般口演-12

心筋症

座長:

小林 富男 (群馬県立小児医療センター)

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院)

Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第8会場 (1F シリウス B)

I-O-56~I-O-60

所属正式名称: 小林富男(群馬県立小児医療センター)、加藤太一(名古屋大学医学部附属病院 小児科)

[I-O-56] 小児期発症心筋症の予後

○森 浩輝, 清水 美妃子, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[I-O-57] 肥大型心筋症患者の予後は予測できるのか?

○千田 礼子^{1,2}, 稲井 慶², 佐藤 弘樹³, 島田 衣里子², 島田 光世², 古谷 道子², 古谷 喜幸², 川村 陽一¹, 松岡 瑠美子², 野々山 恵章², 中西 敏雄² (1.防衛医科大学校 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.防衛医科大学校 衛生学公衆衛生学講座)

[I-O-58] 胎児期・新生児期発症の左室心筋緻密化障害における臨床遺伝学的検討

○廣野 恵一¹, 畑 由紀子², 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 高崎 麻美¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 西田 尚樹², 市田 啓子¹ (1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 法学部)

[I-O-59] 乳児期診断の心筋緻密化障害の治療

○福見 大地¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 大森 大輔¹, 江見 美杉¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 山名 幸治², 野中 利通², 櫻井 寛久², 大塚 良平² (1.中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京こどもハートセンター 心臓外科)

[I-O-60] 若年発症の不整脈原性右室心筋症における遺伝子変異の検討

○森 浩輝, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 島田 光代, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第8会場)

[I-O-56] 小児期発症心筋症の予後

○森 浩輝, 清水 美妃子, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 心筋症, 予後, 心不全

【背景・目的】我が国における小児期発症の心筋症の予後に関して近年まとまった報告は少ない。当院における小児期心筋症患者の予後を検討する。【方法】1990～2014年に当院に受診歴のある18歳未満の心筋症患者を対象として後方視的に検討した。対象疾患は拡張型心筋症(DCM)、肥大型心筋症(HCM)、拘束型心筋症(RCM)、左室緻密化障害(LVNC)、不整脈原性右室心筋症(ARVC)とした。診断の契機、予後を検討した。【結果】対象症例数は85例(男51例、女34例:初診時平均年齢 7.6 ± 5.7 歳)で、診断の内訳はDCM 31名(37%)、HCM 43名(51%)、RCM 7名(8%)、LVNC 2名(2%)、ARVC 2名(2%)であった。平均観察期間は 9.1 ± 7.6 年であった。家族歴は32%にみとめられた。診断の契機は心雑音27%、(無症状での)心電図異常38%、不整脈・失神3%、心不全27%であった(重複含む)。観察期間中における死亡は9例(11%)で、発症から死亡までの平均期間は6.2年であった。心移植は5例あり、基礎疾患はDCM 3例(うち1例は心筋炎後DCM)、RCMが2例であった。死亡ないし心移植をエンドポイントとすると10年生存率(Kaplan-Meier)は心筋症全体では89%であった。疾患ごとの10年生存率はDCMでは72%、HCMでは92%であった。症例数は少ないもののRCM、ARVCは急激な心不全悪化や突然死をきたしている症例もあった。【結論】乳児・学校検診や日常診療での異常の発見が診断の契機となっている症例が多く、早期発見に重要な役割を担っている。近年の当院における小児心筋症患者は比較的良好な経過を辿っているが、死亡例、心移植を要する症例も少なからず存在し慎重な観察を要する。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第8会場)

[I-O-57] 肥大型心筋症患者の予後は予測できるのか？○千田 礼子^{1,2}, 稲井 慶², 佐藤 弘樹³, 島田 衣里子², 島田 光世², 古谷 道子², 古谷 喜幸², 川村 陽一¹, 松岡 瑠美子², 野々山 恵章², 中西 敏雄² (1.防衛医科大学校 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.防衛医科大学校 衛生学公衆衛生学講座)

Keywords: 心筋症, 遺伝子変異, 予後

【背景】肥大型心筋症(HCM)の予後規定因子を見出そうとする研究が近年散見されているが、臨床の場で十分に活用できるような結果はいまだ得られていない。また、HCMの疾患原因遺伝子が次々と同定されているものの、臨床像との関連について統一された見解は得られていない。【目的】HCM患者における有用な予後規定因子を見出し、さらに疾患原因遺伝子との関係を検討する。【方法】HCMと診断された140症例の患者について原因遺伝子変異を検索した。TNNT2・TNNI3・TPM1・MYL2変異例については症例数が少ないため除外し、残る125症例(MYH7変異群30症例、MyBPC3変異群23症例、非変異群72症例)について、各々の臨床像を後方視的に調査した。【結果】MyBPC3変異群では心室性不整脈と失神の既往が多い傾向があった。カプランマイヤーの生存曲線では3群間の予後の差は見いだせなかった。しかし、失神の既往歴、および突然死の家族歴の有無は予後と有意に相関していた。【結語】今回の検討ではHCMの原因遺伝子変異がその予後に直接与える影響は見いだせなかった。しかし、失神の既往が予後に有意に関係していること、そしてMyBPC3変異群では失神の既往歴が多いことから、突然死の可能性を念頭に入れた慎重なフォローアップが必要であると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第8会場)

[I-O-58] 胎児期・新生児期発症の左室心筋緻密化障害における臨床遺伝学的検討

○廣野 恵¹, 畑 由紀子², 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 高崎 麻美¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 西田 尚樹², 市田 路子¹
(1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 法学部)

Keywords: 胎児, 心筋症, 心筋緻密化障害

【背景】左室心筋緻密化障害(LVNC)は、粗い網目状の過剰な肉柱形成と深い間隙を認める心筋疾患であり、心内膜側に非緻密化層、心外膜側に緻密化層の二層構造を有する。胎児期発症および新生児期発症のLVNCは重症例が多いことが報告されているが、遺伝子変異との関連については、報告が少ない。今回、我々は、胎児期・新生児期発症のLVNC患者に対して臨床遺伝学的検討を行った。【方法】日本人の51人のLVNC患者を対象とした。51人のうち、13例の家族例と38例の孤発例であり、15例は胎児期発症例（乳児群）で、36例は新生児期発症例（新生児群）であった。これらの症例に対して、次世代シーケンサーを用いた網羅的遺伝子解析を行い、臨床症状とあわせて2群間の比較検討を行った。【結果】胎児群では、胎児水腫、胎児徐脈で妊娠中期に見つかる例が多く認められた。新生児群では、心不全に由来すると思われる呼吸障害や哺乳障害で見つかる例が多く認められた。51例中16例の患者（胎児群4例、新生児群12例）において遺伝子異常が認められた。12例の患者（胎児群3例、新生児群9例）においてサルコメア遺伝子異常が認められた。4例の患者（胎児群1例、新生児群3例）においてサルコメア以外の遺伝子異常が認められた。死亡例は、胎児群13例中6例、新生児群24例中4例であった。遺伝子異常を有する群と有しない群では、症状や死亡率に有意差は認められなかった。肉柱層の深さや左室壁での広がり程度の検討では、胎児群においては、新生児群に比べて、より広範囲に肉柱形成が認められ、右室においても肉柱形成が認められる傾向が見られた。【結論】胎児期・新生児期発症のLVNCでは心不全を契機に見つかる症例が多数であり、とりわけ胎児期発症例は新生児期発症例に比べて予後不良であった。胎児期・新生児期発症のLVNCにおいて3割程度に遺伝子異常が認められた。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第8会場)

[I-O-59] 乳児期診断の心筋緻密化障害の治療

○福見 大地¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 大森 大輔¹, 江見 美杉¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 山名 幸治², 野中 利通², 櫻井 寛久², 大塚 良平² (1.中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京こどもハートセンター 心臓外科)

Keywords: 心筋症, 緻密化障害, 治療

<背景>心筋緻密化障害(NCV)は胎生期の異常に伴う心室壁の過剰な網目状の肉中形成と深い間隙を特徴としWHOでunclassified cardiomyopathyのひとつとして分類されている。乳児期発症例の予後は不良とされている。当院でのNCVの成績を検討した。<対象/方法>2001年より14年間に乳児期より当院で診断、加療された7例。カルテより後方視的に発症時期、症状、心内合併奇形、右室合併、所見、治療などにつき検討した。<結果>診断の契機は心雑音(3/7) チアノーゼ(2/7) 心不全(1) 胎児エコー(1/7),発症時月齢は生後1日～生後6カ月(平均1.45カ月),発症時症状は心不全(4/5) チアノーゼ(1/5)であった。診断は全例エコーでされ、後日造影4例、MRI 1例、病理検査1例行っていた。RV合併例3/7,不整脈の合併はQT延長1例のみであった。内科的治療はβブロッカー(3/7) ACE/ARB(5/7) aspirin(5/7) PDEi(3/7)で近年はほぼ4剤併用されている。合併心奇形はebstein ASD1例, m-VSD1例, ASD hypo RV1例, m-VSD1例, pmVSD1例で、外科的治療はMVR1例, PAB後VSD閉鎖1例, 心移植が1例であった。死亡例は検討期間では1例もみられなかった。1例はRCM型の予後不良症例で、1歳6カ月で心移植に成功した。また最新の1例は中程度の膜様部VSDと診断されていた症例であったが、でショック発症後同日に緊急カテ、PABを行い、心機能の回復がみられ、生後2カ月で心内修復を行い、現在経過良好である。<考察>早期診断、必要に応じて外科的介入していくことで救命が可能であった。また2009年以降の症例ではβブロッカー、ACE、アスピリンの導入を積極的に行っており、心機能回復の一助になっていると思われる。<まとめ>乳児期発症のNCVは予後不良とされているが、適切な外科的治療と積極的内科治療の導入によるトータルマネジメントが生命予後の延長につながることが期待される。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第8会場)

[I-O-60] 若年発症の不整脈原性右室心筋症における遺伝子変異の検討

○森 浩輝, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 島田 光代, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 不整脈原性右室心筋症, 心筋症, 遺伝子異常

【背景】不整脈原性右室心筋症(ARVC/D)は主として30-40歳で発症する遺伝的心筋症として知られている。稀に若年での発症が報告されているが、若年発症に関わる遺伝的素因は明らかになっていない。【方法】当施設に遺伝子検索の依頼のあったARVC/D患者で発症時30歳未満の患者について検討を行った。ARVC/Dに関連するとされている以下の遺伝子に関して変異の有無を検討した: Plakophilin 2(PKP2), Desmoplakin (DSP), Desmoglein 2(DSG2), Desmocollin 2(DSC2), Transmembran 43(TMEM43)。【結果】該当患者は4名のうち2名は兄弟であった。症例1: 51歳男性、21歳時に動悸、失神で発症。心室性頻拍に対してカテーテルアブレーションを施行された。症例2: 48歳男性(症例1の同胞)26歳時に動悸・ふらつきで発症し、28歳時に失神。家族歴よりARVC/Dが疑われ診断に至った。心室性頻拍に対してカテーテルアブレーションを施行された。症例3: 14歳男児、13歳時に運動時の失神で発症。発症約1年後に突然死した。症例4: 12歳男児、9歳時に学校心臓検診で心電図異常を指摘され診断。心室頻拍に加え、重度の左心不全症状もみとめ、発症後約1年半で心臓移植に至った。全ての症例でDSG2に同一の変異(Asp494Ala)をみとめた。症例1、2、3ではホモ接合であり、症例4ではヘテロ接合であった。また、症例4ではTMEM43にも変異をみとめた。【結論】DSG2(Asp494Ala)はARVC/Dの早期発症に寄与している可能性が高い。今後変異タンパクの機能解析を行う必要がある。ARVC/Dの家族歴を有する患者では積極的に遺伝子検索を行い、リスク管理を行う必要がある。

一般口演 | 1-17 心血管発生・基礎研究

一般口演-13

心血管発生・基礎研究

座長:

山岸 敬幸 (慶應義塾大学)

横山 詩子 (横浜市立大学)

Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第8会場 (1F シリウス B)

I-O-61~I-O-65

所属正式名称: 山岸敬幸(慶應義塾大学医学部 小児科)、横山詩子(横浜市立大学医学部 循環制御医学)

[I-O-61] 心臓流出路異常の表現型に関する遺伝子と環境因子の相互作用の検討

○土橋 隆俊^{1,2}, 前田 潤¹, 石崎 怜奈¹, 柴田 映道¹, 内田 敬子^{1,3}, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 小児科学教室, 2.東京医療センター 小児科, 3.東京家政学院大学現代生活学部)

[I-O-62] 先天性心疾患(CHD)モデルを用いた虚血再灌流障害(I/R injury)と過酸化脂質(LPO)の関連

○浅田 大, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器腎臓病学)

[I-O-63] ヒト動脈管における内膜肥厚部の遺伝子プロファイリング

○齋藤 純一^{1,2}, 横山 詩子¹, 市川 泰広¹, 益田 宗孝³, 麻生 俊英⁴, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.横浜市立大学医学部 外科治療学, 4.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[I-O-64] 新鮮脱細胞心臓弁に対する宿主幹細胞による再細胞化の検討

○小澤 秀登, 上野 高義, 宮川 繁, 平 将生, 松永 由里子, 金谷 知潤, 荒木 幹太, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-O-65] 小児外科での貢献をめざす生体内組織形成術

○中山 泰秀 (国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室)

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第8会場)

[I-O-61] 心臓流出路異常の表現型に関する遺伝子と環境因子の相互作用の検討

○土橋 隆俊^{1,2}, 前田 潤¹, 石崎 怜奈¹, 柴田 映道¹, 内田 敬子^{1,3}, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 小児科学教室, 2.東京医療センター 小児科, 3.東京家政学院大学現代生活学部)

Keywords: 22q11.2, Tbx1, 総動脈幹症

【背景】22 q 11.2 欠失症候群（以下22q11DS）では、高率に心臓流出路異常（総動脈幹症（以下PTA）など）を合併し、22q11.2の領域にあるTBX1が主要責任遺伝子として報告されている。22q11DSでは、全例にほぼ均一な染色体微細欠失が認められるが、PTAの表現型としては、Van Praagh分類のすべての病型が報告されている。なぜ、均一な遺伝学的異常にもかかわらず、PTAの表現型の差異が発生するかは不明である。私たちは、22q11DSと同様にPTAを認めるTbx1発現低下マウスモデルを樹立し、環境因子として葉酸過剰によるPTAの表現型の変化について解析した。【方法】妊娠母マウスを通常餌と葉酸過剰餌で飼育し、Tbx1発現低下マウス胎子のPTAの表現型の変化と差異を時間的・空間的に解析した。【結果と考察】母妊娠マウスを通常餌で飼育したTbx1発現低下マウス胎子のPTAの表現型は、Van Praagh A2型のみだった。Tbx1発現低下マウスでは、野生型と同様に円錐動脈幹が大動脈および肺動脈成分に分化するが、円錐動脈幹隆起の高度低形成により、肺動脈主幹部が形成されず、大動脈と分離しないためにA2型になることが示唆された。葉酸過剰餌を与えられたマウスの胎子では、肺動脈主幹部が形成されA1型となる表現型が認められた。胎生10.5日の組織切片で、葉酸過剰餌胎子では通常餌胎子に比して、円錐動脈幹遠位部の心ゼリー層に多くの間葉系細胞が認められ、より多くの心臓神経堤細胞が流入していることが示唆された。【結語】Tbx1発現低下モデルのPTAの表現型が、環境因子として葉酸を過剰にすることにより変化した。本実験モデルから、葉酸過剰により心臓流出路への心臓神経堤細胞の流入が救済されるメカニズムが推測され、遺伝子と環境因子の相互作用により心疾患の表現型が決定されることが示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第8会場)

[I-O-62] 先天性心疾患(CHD)モデルを用いた虚血再灌流障害(I/R injury)と過酸化脂質(LPO)の関連

○浅田 大, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器腎臓病学)

Keywords: preconditioning, 過酸化脂質, ROS

【背景】CHD術後I/R injuryの原因に活性酸素(ROS)の関与が指摘されている一方で、ROSによる心保護作用も指摘されておりROSの二面性は未だ明らかでない。ROSの標的となる細胞膜の多価不飽和脂肪酸(PUFA)構成は低酸素などの負荷により変化し、LPO生成にも影響を与えられると考えられる。今回ラットチアノーゼ型CHDモデルにて孤立心灌流を行い、I/R injuryとLPOの動態について検討した。【方法】4週SDラットに下行大動脈-下大静脈脈を作成、容量負荷(shunt群;S)とし(controlは開腹のみ;C)、通常大気(normoxia;N)と低酸素(O₂;10.5% hypoxia;H)に分けて2週間飼育、計4群を用いた;C/N群(n=6)、C/H群(n=5)、S/N群(n=6)、S/H群(n=7)。順行性孤立心灌流(30分前灌流→30分完全虚血→30分再灌流)を行い、double product(DP=心臓仕事量;収縮期血圧×心拍数)、LPOの指標である4-hydroxyl-2-hexenal(HHE;n-3由来)、hexanoyl-Lysine(HEL;n-6由来)、4-hydroxy-2-nonenal(HNE;n-6由来)を測定した。【結果】DP回復率:C/N群0.20±0.08、C/H群0.82±0.41、S/N群0.73±0.58、S/H群0.94±0.47とS/H群で高い回復率を示した(P<0.05)。Western blotで組織HHEは負荷群で強く、HNEは弱く発現する傾向を認めた。灌流液HEL(nmol/L):C/N群28.7±3.7、C/H群21.9±4.6、S/N群18.5±4.23、S/H群12.8±5.8とS/H群で有意に低かった(p<0.05)。以上より負荷群でn-3由来LPOが増加、n-6由来LPOが減少していた。【考察】PUFAはn-3とn-6に分けられ、n-3の心保護作用が報告されている。また低酸素や容量負荷によるI/R injuryの軽減はpreconditioning効果として報告されている。今回の検討で

S/H群における細胞膜構成PUFAのn-3有意性がし preconditioning 効果を誘導し、I/R injury を軽減させ高い心機能回復を示した可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第8会場)

[I-O-63] ヒト動脈管における内膜肥厚部の遺伝子プロファイリング

○齋藤 純^{1,2}, 横山 詩子¹, 市川 泰広¹, 益田 宗孝³, 麻生 俊英⁴, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.横浜市立大学医学部 外科治療学, 4.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管, 内膜肥厚, 組織プラスミノゲン活性化因子

【背景】動脈管の解剖学的閉鎖において内膜肥厚の形成は重要な役割を担っているが、これまでヒト動脈管の内膜肥厚部の遺伝子発現の網羅的解析は報告がない。【目的】ヒト動脈管の内膜肥厚部で高発現する遺伝子を調べ、その役割を明らかにする。【方法】左心低形成、大動脈弓離断、大動脈縮窄複合を含む先天性心疾患6名より手術時(中央値は日齢14)に採取した開存動脈管を、内膜肥厚部と中膜に分離し、DNAマイクロアレイを施行した。また、胎生21日目のラットの動脈管と大動脈をフローサイトメトリーを用いて内皮細胞と平滑筋細胞を多く含む細胞群に分離した(合計90匹)。各遺伝子のmRNA発現、蛋白発現はそれぞれ定量PCR、免疫組織染色で検討した。本研究は所属機関倫理委員会の承認を得て行った。【結果】合計6267遺伝子が検出され、このうち6名すべてで内膜肥厚部で中膜より3倍以上高発現している遺伝子が12種類同定された。これら内膜肥厚特異的遺伝子群の中で、さらに大動脈に比べて発現が多い遺伝子をラット組織を用いて絞り込んだ。その結果、組織プラスミノゲン活性化因子(tPA)が、内皮細胞と平滑筋細胞ともに動脈管で大動脈に比べて発現が多いことが明らかとなった(各2.8-fold, 2.0-fold)。抗tPA抗体を用いた免疫組織染色では、ヒトとラット動脈管とともに内膜肥厚部の内皮細胞と平滑筋細胞での強発現が認められた。我々の先行研究よりプロスタグランジンE受容体EP4が平滑筋細胞を刺激して動脈管内膜肥厚形成を亢進させることが示されていたため、ラット動脈管平滑筋細胞をEP4アゴニストで刺激したところ、tPA mRNAが増加した(4.6-fold, n=8, p<0.001)。【結論】ヒト動脈管の網羅的遺伝子解析から、tPAが動脈管内膜肥厚部に特異的に発現することが示された。内皮細胞と平滑筋細胞に作用し、内膜肥厚形成に関与していることが示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第8会場)

[I-O-64] 新鮮脱細胞心臓弁に対する宿主幹細胞による再細胞化の検討

○小澤 秀登, 上野 高義, 宮川 繁, 平 将生, 松永 由里子, 金谷 知潤, 荒木 幹太, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 幹細胞, 細胞工学, 脱細胞

背景: 近年、脱細胞化組織を再細胞化することにより、長期的機能維持を期待する人工材料の開発が進んでいる。再細胞化の際には、組織への幹細胞の生着が重要な役割を担うが、その詳細な検討は未だ充分でない。そこで新鮮脱細胞化心臓弁の再細胞化に関し、大動物実験を行い組織学的な検討をしたので報告する。方法: 脳死心臓移植時に摘出されたrecipient肺動脈弁を0.5%のデオキシコール酸及び硫酸ドデシルにて脱細胞化し、このヒト脱細胞化心臓弁のECMの構造を電子顕微鏡および免疫染色にて検討した。次に、このヒト新鮮脱細胞化弁をミニブタ肺動脈弁位に移植し、術後の弁機能を心臓超音波検査及びMRIにて評価した(術後1~6ヶ月)。また、術後6ヶ月で4頭を犠牲死とし、組織学的検討を行った。結果: 電子顕微鏡及びcollagen I, collagen III, elastin及びLamininに関する免疫染色での評価では、ECMの構造は、脱細胞化前の状態が維持されていた。移植後の弁機能は、肺動脈弁逆流はmild以下、肺動脈弁狭窄は圧較差25mmHg以下で、全例で弁機能は維持されていた。免疫組織学的検討では、弁組織表層はCD31陽性細胞で覆われ、吻合部の移植組織内にCD31陽性細胞が宿主組織側から

侵入している様子が見られた。また、同部位では、vimentin陽性且つcollagen I陽性細胞を認め、これらの細胞ではTGF- β 、VEGF及びSDF-1の産生を認めた。電子顕微鏡による評価では、これらの細胞内にmicrofilamentの構造を認め、myofibroblastの存在が示唆された。結論:新鮮脱細胞化心臓弁では、細胞外マトリックスの構造が維持され、移植により宿主幹細胞の生着を認め、長期的な弁機能維持の可能性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第8会場)

[I-O-65] 小児外科での貢献をめざす生体内組織形成術

○中山 泰秀 (国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室)

Keywords: 再生医療, 生体内組織工学, 循環器組織体

【背景】

「生体内組織形成術」によると、プラスチック製の「型」を1、2ヵ月間皮下に埋入するだけで、動脈圧にも耐え得る自己組織のみからなる移植用組織体が作製できる。これは移植後数ヵ月で目的とする循環器系組織に自己再生するため、その後の成長性が期待され小児外科での貢献をめざしている。これまでの単純形状の「型」での体内任せであった本技術が、近年形状などの工夫によって形成厚さや形成速度などが制御可能となりつつある。本研究では、本技術の開発対象としている血管と心臓弁について、確実に壁組織を丈夫にできる「型」の開発を行った。

【方法と結果】

従来の血管組織体（バイオチューブ）や弁葉組織体（バイオバルブ）の作製のために、それらの形状に合わせた3次元の型を開発し、移植実験でそれらの機能を実証してきた。しかし、一般に形成される組織体の厚さは0.1mm程度と薄いため取扱いが煩雑であった。そこで、従来の型の周囲に柵を取り付けた新しい型を設計した。型と柵の間隙をコントロールすることで入り込む組織量を調整でき、形成される組織体の壁厚を制御することが可能であった。従来周囲圧などによって完全ではなかった2mm径の小口径バイオチューブの開存性を、また低組織反応性によって確実ではなかった10mm径以下の小型バイオバルブの完成度を共に100%とすることができた。バイオバルブはイヌのペット治療において肺動脈弁置換術に用いられ良好な成績を得ている。

【結論】

柵付き型の開発によって、確実な体内形成と容易な移植操作性、安定した移植成績を得ることが可能となった。これまでの体内任せから体内操作が可能なまでに生体内組織形成術の技術向上が果たせた。今後小児外科医からの積極的な臨床協力を期待したい。