

Fri. Jul 17, 2015

## 第4会場

一般口演 | 2-03 外科治療遠隔成績

## 一般口演-14

## 房室弁の外科治療

座長:

小澤 司 (東邦大学医療センター大森病院)

芳村 直樹 (富山大学)

3:10 PM - 4:00 PM 第4会場 (1F ジュピター)

[II-O-01] 完全房室中隔欠損症術後の左側房室弁におけるc  
oaptation geometryの検討

○木南 寛造, 森田 紀代造, 篠原 玄, 黄 義浩 (東京慈恵会  
医科大学 心臓外科)

[II-O-02] Supra-Annular MVRを行った乳幼児の2例

○重久 喜哉, 松葉 智之, 井本 浩 (鹿児島大学大学院 心  
臓血管・消化器外科学)

[II-O-03] 小児僧帽弁置換術後長期遠隔期の検討

○長嶋 光樹, 平松 健司, 坂本 貴彦, 松村 剛毅, 上松 耕太,  
立石 実, 大倉 正寛, 島田 勝利, 前田 拓也, 飯島 正樹,  
山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)

[II-O-04] 遠隔成績から見たEbstein奇形の手術適応と至適  
時期

○坂本 貴彦<sup>1</sup>, 長嶋 光樹<sup>1</sup>, 平松 健司<sup>1</sup>, 松村 剛毅<sup>1</sup>, 上松  
耕太<sup>1</sup>, 大倉 正寛<sup>1</sup>, 島田 勝利<sup>1</sup>, 前田 拓也<sup>1</sup>, 飯島 正樹<sup>1</sup>,  
中西 敏雄<sup>2</sup>, 山崎 健二<sup>1</sup> (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)

[II-O-05] 大血管異常を伴う房室中隔欠損症に対する二心室  
修復術および単心室手術後における弁機能の中  
遠隔期成績

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 青木 満<sup>1</sup>, 萩野 生男<sup>1</sup>, 齋藤 友宏<sup>1</sup>, 宝亀  
亮悟<sup>1</sup>, 秋山 章<sup>1</sup>, 高澤 晃利<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup> (1.千葉県こ  
ども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内  
科)

## 第5会場

一般口演 | 1-04 複雑心奇形

## 一般口演-15

## 複雑心奇形 フォンタン循環

座長:

青木 満 (千葉県立こども病院)

中川 直美 (広島市立広島市民病院)

9:00 AM - 9:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[II-O-06] Norwood術後の上行大動脈についての検討

○石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1</sup>, 松尾 久美代<sup>1</sup>,

藤岡 泰生<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 金 成海<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>,  
坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循  
環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-O-07] Fontan循環における微細冠動脈瘻

○森 浩輝, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科  
大学 循環器小児科)

[II-O-08] Fontan型手術の適応限界とfenestrationの是非

○中本 祐樹<sup>1</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 上田  
知実<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>2</sup>, 安藤 誠<sup>2</sup>, 高橋  
幸宏<sup>2</sup> (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院  
小児科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院  
心臓血管外科)

[II-O-09] 当院で手術またはカテーテルインターベンション  
を行った、PVOを伴う単心室循環の治療成績

○新津 麻子<sup>1</sup>, 渡邊 友博<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 西澤 崇<sup>1</sup>,  
柳 貞光<sup>1</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup>, 佐多 荘司郎<sup>2</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 康井  
制洋<sup>1</sup> (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内  
科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[II-O-10] DKS+RVPA conduit術後の虚血による心機能低下  
が示唆された右室低形成を伴うFontan適応の2例

○上田 知実<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 稲毛  
章郎<sup>1</sup>, 中本 祐樹<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>2</sup>, 安藤 誠<sup>2</sup>,  
高橋 幸宏<sup>2</sup> (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病  
院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原  
記念病院 小児循環器外科)

一般口演 | 1-08 電気生理学・不整脈

## 一般口演-16

## QT延長症候群

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター)

泉田 直己 (曙町クリニック)

10:00 AM - 10:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[II-O-11] 運動負荷試験における負荷開始時QTc測定につい  
ての有用性の検討

○岡川 浩人 (地域医療機能推進機構滋賀病院 小児  
科)

[II-O-12] 当科における先天性QT延長症候群の管理につい  
ての検討

○原田 真菜, 重光 幸栄, 中村 明日香, 福永 英生, 古川  
岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水  
俊明 (順天堂大学 小児科)

[II-O-13] QT延長症候群における運動負荷によるQT/HR  
slope

○高橋 一浩, 鍋島 泰典, 差波 新, 中矢代 真美 (沖縄県立  
南部医療センター・こども医療センター 小児循環器  
科)

[II-O-14] 主成分分析と独立成分分析を用いた先天性QT延長症候群のT波の解析 -LQT1とLQT3における解析-

○堀米 仁志<sup>1</sup>, 高橋 一浩<sup>2</sup>, 石川 康宏<sup>3</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>4</sup>, 岩本 真理<sup>5</sup>, 吉永 正夫<sup>6</sup> (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.沖縄県立こども医療センター 児循環器科, 3.石川医院, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 5.横浜市立大学 小児循環器科, 6.鹿児島医療センター)

[II-O-15] 先天性QT延長症候群におけるICD植え込み適応

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 廣瀬 武司<sup>2</sup>, 西森 俊秀<sup>3</sup>, 中山 祐樹<sup>3</sup>, 岩田 祐輔<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>3</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

一般口演 | 1-08 電気生理学・不整脈

一般口演-17

カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症

座長:

堀米 仁志 (筑波大学)

高橋 一浩 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

11:00 AM - 11:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[II-O-16] 運動時における失神症例からのカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症例の抽出

○小澤 淳一<sup>1,2</sup>, 大野 聖子<sup>1,3</sup>, 藤居 祐介<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>4</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 齋藤 昭彦<sup>2</sup>, 堀江 稔<sup>1</sup> (1.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 2.新潟大学 小児科, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター, 4.京都大学 循環器内科)

[II-O-17] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の突然死予防のための新しい取り組み

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 廣瀬 武司<sup>2</sup>, 西森 俊秀<sup>3</sup>, 中山 祐樹<sup>3</sup>, 岩田 祐輔<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>3</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

[II-O-18] カテコラミン感受性多形性心室頻拍CPVTに対する当院での治療経験

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 井福 俊充<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 大野 聖子<sup>3</sup>, 堀江 稔<sup>3</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.滋賀医科大学 循環器内科)

[II-O-19] カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対するフレカイニド療法における運動時心電図所見と血中濃度の関係

○岡 秀治<sup>1</sup>, 梶濱 あや<sup>1</sup>, 中右 弘一<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>1</sup>, 東 寛<sup>1</sup>, 真鍋 博美<sup>2</sup> (1.旭川医科大学 小児科, 2.名寄市立総合病院 小児科)

[II-O-20] 遺伝性不整脈症例の心理的・社会的問題点に関する検討

○横山 晶一郎, 山田 浩之, 宮田 功一, 福島 直哉, 中村 隆広, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

一般口演 | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演-18

肺高血圧・一般

座長:

土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院)

松永 保 (戸田中央総合病院)

4:10 PM - 5:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[II-O-21] 肺動脈性肺高血圧の進行における炎症の関与: ヒト肺動脈性肺高血圧類似ラットモデルを用いた検討 (第2報)

○大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 篠原 務<sup>3</sup>, 加藤 太一<sup>4</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 張 尔泉<sup>2</sup>, 新保 秀人<sup>5</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 駒田 美弘<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup> (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 5.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

[II-O-22] センダイウイルスベクターを用いた肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する遺伝子治療の可能性

○那波 伸敏, 石田 秀和, 馬殿 洋樹, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 桂木 慎一, 髭野 亮太, 三原 聖子, 成田 淳, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

[II-O-23] 門脈肺高血圧に対して肝移植前にVolume Challenge Testを行った11例の検討

○馬場 志郎<sup>1</sup>, 田口 周馬<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 土井 拓<sup>2</sup>, 平家 俊男<sup>1</sup> (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.天理よろづ相談所病院 小児科)

[II-O-24] 先天性横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧～胎児肺容積は予測因子となりうるか～

○深澤 佳絵<sup>1</sup>, 早野 聡<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 岸本 泰明<sup>3</sup>, 伊藤 美春<sup>4</sup>, 齊藤 明子<sup>4</sup>, 佐藤 義朗<sup>4</sup>, 早川 昌弘<sup>4</sup>, 津田 弘之<sup>5</sup>, 小谷 友美<sup>5</sup>, 加藤 太一<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急・内科系集中治療部, 3.豊田厚生病院 小児科, 4.名古屋大学医学部附属病院 周産母子センター, 5.名古屋大学大学院医学系研究科 産婦人科学)

[II-O-25] 当院で経験した呼吸器疾患を合併した新生時期発症の先天性心疾患の検討

○金子 幸栄<sup>1</sup>, 村上 知隆<sup>1</sup>, 井上 奈緒<sup>1</sup>, 中嶋 八隅<sup>1</sup>, 森  
善樹<sup>1</sup>, 神崎 智仁<sup>2</sup>, 渡邊 一正<sup>2</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松  
病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

一般口演 | 2-03 外科治療遠隔成績

## 一般口演-14

### 房室弁の外科治療

座長:

小澤 司 (東邦大学医療センター大森病院)

芳村 直樹 (富山大学)

Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第4会場 (1F ジュピター)

II-O-01~II-O-05

所属正式名称: 小澤司(東邦大学医療センター大森病院循環器センター 心臓血管外科)、芳村直樹(富山大学医学部 第一外科)

- [II-O-01] 完全房室中隔欠損症術後の左側房室弁におけるcoaptation geometryの検討  
○木南 寛造, 森田 紀代造, 篠原 玄, 黄 義浩 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)
- [II-O-02] Supra-Annular MVRを行った乳幼児の2例  
○重久 喜哉, 松葉 智之, 井本 浩 (鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学)
- [II-O-03] 小児僧帽弁置換術後長期遠隔期の検討  
○長嶋 光樹, 平松 健司, 坂本 貴彦, 松村 剛毅, 上松 耕太, 立石 実, 大倉 正寛, 島田 勝利, 前田 拓也, 飯島 正樹, 山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)
- [II-O-04] 遠隔成績から見たEbstein奇形の手術適応と至適時期  
○坂本 貴彦<sup>1</sup>, 長嶋 光樹<sup>1</sup>, 平松 健司<sup>1</sup>, 松村 剛毅<sup>1</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 大倉 正寛<sup>1</sup>, 島田 勝利<sup>1</sup>, 前田 拓也<sup>1</sup>, 飯島 正樹<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>2</sup>, 山崎 健二<sup>1</sup> (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)
- [II-O-05] 大血管異常を伴う房室中隔欠損症に対する二心室修復術および単心室手術術後における弁機能の中遠隔期成績  
○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 青木 満<sup>1</sup>, 萩野 生男<sup>1</sup>, 齋藤 友宏<sup>1</sup>, 宝亀 亮悟<sup>1</sup>, 秋山 章<sup>1</sup>, 高澤 晃利<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup> (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第4会場)

## 【II-O-01】完全房室中隔欠損症術後の左側房室弁におけるcoaptation geometryの検討

○木南 寛造, 森田 紀代造, 篠原 玄, 黄 義浩 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

Keywords: 房室中隔欠損症, 心エコー, 解析

[背景]成人僧帽弁形成に関しては術式と術後僧帽弁形態に関する検討がなされているが房室中隔欠損症(AVSD)における術後房室弁の形態と機能の検討は少ない.[目的]心エコー画像を後向きに解析しAVSD術後の左側房室弁形態・機能の評価を行う.[対象・方法]対象は完全型AVSD根治術後14例(7.4±6.0歳),対照群として川崎病17例(5.6±5.7歳).2Dエコー左側房室弁接合形態に関する以下のパラメーターをAVSD群,対照群の二群間で比較し,房室弁機能(Vmax,PHT,MR grade)と対比検討した.前尖(A角)/後尖(P角):leaflet coaptation angle, tenting height(h),前尖後尖長比,septal displacement depth ( $\Delta D$ ):心尖部四腔像における左側房室弁中隔側付着部の偏位度[結果・考察]前尖・後尖間のcoaptation様式,A角:AVSD群 vs 対照群 $27\pm 6^\circ$  vs  $22\pm 4^\circ$ , ( $P<0.05$ ), P角:同群間  $30\pm 7^\circ$  vs  $44\pm 7^\circ$  ( $P<0.05$ )とAVSDでは対照群に比して有意にA角は大きく,P角は小さかった.また前尖後尖長比:同群間  $1.2\pm 0.6$  vs  $2.2\pm 0.6$  ( $P<0.05$ )とAVSDで有意に小さかった.このことから対照群においてP角はA角の2倍の深さで留まり前尖が後尖の2倍の長さまで運動を行い接合するのに対し,AVSD群では接合位置は前後径のほぼ中央にあり,相対的にleft mural leafletの関与が大きいことが示唆された.これらの各パラメーターと左側房室弁機能とは関連を認めなかった.一方,左側房室弁中隔側付着部の偏位度を示す $\Delta D$ ではAVSD群  $1.03\pm 0.76$  に対しcontrol群  $-0.98\pm 0.40$ とAVSD群で種々の程度に左側房室弁付着部の下方偏位を呈したが,coaptation pointの指標となるhは $5.5\pm 1.5$  vs  $5.2\pm 0.8$  ( $P=0.54$ )と二群間で有意差を認めず,AVSD術後では形態は異なるが弁接合機能は保たれ左側房室弁逆流は制御されていると推察された.[結論]coaptation geometryの各パラメーターはAVSD房室弁接合様式や機能を検討する上で有用であり,その特徴を定量化できる可能性が示唆された.

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第4会場)

## 【II-O-02】Supra-Annular MVRを行った乳幼児の2例

○重久 喜哉, 松葉 智之, 井本 浩 (鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学)

Keywords: 乳幼児, 僧帽弁, 弁置換術

【はじめに】乳幼児の僧帽弁機能不全で弁形成術が困難な症例では弁置換術が必要となるが、弁輪に対し過大な人工弁で僧帽弁置換術(MVR)を行うにはsize mismatch解消のための工夫を要する。今回、われわれはSungらの方法(Ann Thorac Surg 2008)に従い、径18mmのGore-Tex graft(長さ8mm)を人工弁(ATS 16mm)のスカートとして使用し、Supra-Annular MVRを行った2例を報告する。【症例1】5ヶ月、4.9kg、中間型AVSD(Severe MR)、mild CoA、Polyspleniaの女児。3ヶ月時にAVSD repairを行ったが、弁尖は結節状で形成に難渋した。術後、徐々にMSRが進行し、5ヶ月時にSevere MR、Moderate MSに対し、経中隔アプローチにてSupra-Annular MVRを施行した。僧帽弁輪は前後径10mmであった。術後8ヶ月目の心臓超音波検査では人工弁機能は良好であった。【症例2】1歳4ヶ月、6.7kg、Shone症候群、MS(parachute mitral valve)、Supravalvular mitral ring、CoA、VSDの男児。CoA repair、VSD閉鎖術後、徐々にMSが進行し、僧帽弁交連切開術を行ったが、Severe MSは残存した上にModerate MRが出現した。右側左房切開にてアプローチし、Supra-Annular MVRを行った。僧帽弁輪径は10x12mmであった。術後2ヶ月目の心臓超音波検査では人工弁機能は良好であった。【まとめ】今回行った方法によるSupra-Annular MVRは、乳幼児の狭小な僧帽弁輪に対し有用な手術手技であった。

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第4会場)

## 【II-O-03】小児僧帽弁置換術後長期遠隔期の検討

○長嶋 光樹, 平松 健司, 坂本 貴彦, 松村 剛毅, 上松 耕太, 立石 実, 大倉 正寛, 島田 勝利, 前田 拓也, 飯島 正樹, 山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)

Keywords: 僧帽弁置換, 小児, 再弁置換

【背景】小児僧房弁置換 (MVR) は、再手術率も高く、比較的予後不良である。全米の多施設研究 (Circulation 2001) においても、10年生存率は74%にとどまっている。一方で長期遠隔期の情報が少ない。【目的】小児期にMVRを行った患者の術後長期遠隔期を後方視的に検討する。【方法】当院で1988年より大血管関係が正常で二心室修復可能な症例で、僧帽弁病変のためMVRを施行した20歳未満の患児49例を対象とした。遠隔期生存率、再手術回避率、塞栓症回避率を検討した。当院で追跡しえた26例で、心エコー検査からの左室拡張末期径 (LVDd)、左室収縮末期径 (LVDs)、左室内径短絡率 (SF)、左室最大流入速度、三尖弁逆流から推定される右室圧 (RVp)、心電図から、心房粗細動の割合、ペースメーカー (PM) 装着率、また、血中BNP値を検討した。【結果】MVRの原疾患の内訳は、先天性僧房弁異常21例、房室中隔欠損12例、左心系低形成に伴うもの5例、その他は10例であった。閉鎖不全が主原因は、33例、狭窄9例、狭窄かつ閉鎖不全が17例であった。先行開心術は23例 (47%)。初回MVRは、平均手術時年齢 $5.9 \pm 4.5$ 年であった。平均追跡期間は $10.8 \pm 8.9$ 年。早期死亡2例、遠隔死7例。10年生存率は、80.2%、20年生存率は76.5%で、再MVRは10例に、再々MVRは2例に行われた。20年再手術回避率は、67.3%。20年塞栓症回避率は86.2%であった。遠隔期LVDd  $40.2 \pm 5.9$  mm (+0.1 SD)、LVDs  $27.7 \pm 3.8$  mm (+0.6 SD)、LVSF  $30.0 \pm 7.4$  %であり、LVSF 20%以下の症例を2例に認めた。左室最大流入速度 $2.3 \pm 0.4$  m/sであり、RVpは $43 \pm 18$  mmHgであった。3例 (12%) が心房細動、2例 (8%) にPMが埋めこまれていた。平均血中BNP値  $70 \pm 53$  pg/mlであった。【結語】小児期MVRは、生存症例の心機能は比較的保たれていたが、再手術症例が多く、その遠隔期成績は、いまだ、満足のいくものではない。さらなる改善対策が必要と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第4会場)

## 【II-O-04】遠隔成績から見たEbstein奇形の手術適応と至適時期

○坂本 貴彦<sup>1</sup>, 長嶋 光樹<sup>1</sup>, 平松 健司<sup>1</sup>, 松村 剛毅<sup>1</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 大倉 正寛<sup>1</sup>, 島田 勝利<sup>1</sup>, 前田 拓也<sup>1</sup>, 飯島 正樹<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>2</sup>, 山崎 健二<sup>1</sup> (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: Ebstein奇形, 手術適応, 至適時期

【目的】以前、Ebstein奇形は加齢とともに大きな右室に左室が圧排され、左心機能が低下すること報告した。今回、根治術後の遠隔成績から本疾患の手術適応と至適時期を再検討した。【対象と方法】1982年から2013年までの間に根治術を施行した、症状初発年齢が20歳以下のEbstein奇形40例。男性15例、女性25例で手術時年齢は (3カ月から66歳) 中央値13歳。三尖弁逆流の程度はStarnes術後2例、I度3例、III度7例、IV度28例。手術術式は三尖弁形成術29例、三尖弁置換術6例、三尖弁無処置2例、Fontan型手術3例。【結果】病院死亡2例 (5%, 7歳 (右室不全)、11歳 (左室機能不全))。生存例では術前後でNYHA分類の改善 ( $2.1 \pm 0.9 \rightarrow 1.4 \pm 0.7$ ,  $P < 0.01$ )、TRの改善 ( $3.6 \pm 0.9$ 度  $\rightarrow 1.7 \pm 1.2$ 度,  $P < 0.01$ )、CTRの減少 ( $65.6 \pm 8.4\% \rightarrow 60.2 \pm 7.8\%$ ,  $P < 0.01$ )、SaO<sub>2</sub>の上昇 ( $89.6 \pm 8.6\% \rightarrow 96.4 \pm 1.8\%$ ,  $P < 0.01$ )を認め、根治手術によりQOLは飛躍的に改善。手術時年齢は術前LVEDV ( $r = -0.47$ ,  $P < 0.01$ )、LVSV ( $r = -0.51$ ,  $P < 0.01$ )とそれぞれ負の相関を認めた。また術前Qp/Qsと術後Qsに有意な相関を認め ( $r = 0.52$ ,  $P = 0.02$ )、Qp/Qs  $< 0.7$ の3症例はASD部分閉鎖を必要とし病院死亡、遠隔死亡を1例ずつ認めた。遠隔死亡6例 (15%) で遷延する右心不全2例、不整脈3例、非心臓死1例 (肺炎) であった。Kaplan-Meier法による累積生存率は5年92.0%、10年80.4%、20年80.4%、30年71.5%であった。弁形成後の弁置換へconversion1例、BDG追加2例、遠隔期のFontan conversion2例を認めた。心事故回避率は5年84.8%、10年70.3%、20年67.3%、30年59.8%。また手術時年齢と遠隔期NYHA ( $r = 0.46$ ,  $P = 0.03$ )、BNP ( $r = 0.55$ ,  $P <$

0.01)との間に正の相関を認めた。【結語】加齢に応じた左室機能の低下やQp/Qsの減少は、術後急性期のLOS(Qs低下)のみならず遠隔期のQOL(NYHA, BNP)にも影響するため、moderate以上の三尖弁逆流があれば学童期以前の早期の心内修復術が望ましい。

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第4会場)

## 〔II-O-05〕大血管異常を伴う房室中隔欠損症に対する二心室修復術および単心室手術術後における弁機能の中遠隔期成績

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 青木 満<sup>1</sup>, 萩野 生男<sup>1</sup>, 齋藤 友宏<sup>1</sup>, 宝亀 亮悟<sup>1</sup>, 秋山 章<sup>1</sup>, 高澤 晃利<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup> (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: 房室中隔欠損症, 大血管異常, 弁機能

〔背景〕 両大血管右室起始(DORV)、ファロー四徴症(T/F)などの大血管異常を伴う房室中隔欠損症(AVSD)に対する二心室修復術では術後の良好な血行動態が期待されるが、手術操作は複雑であり分割した房室弁機能も懸念される。一方単心室手術では心室容量負荷の軽減に伴い房室弁逆流が改善する症例もあるが、体循環における共通房室弁機能の遠隔成績、手術成績には不明な点がある。大血管異常を伴うAVSDに対する二心室修復術と単心室手術の術後中遠隔期の房室弁機能を検討した。〔方法〕 1991年5月～2012年8月に当院で行われた大血管異常を伴うAVSDに対する二心室修復術(B群)13例および単心室手術(Glenn手術またはFontan型手術)(U群)23例を対象とした。手術時平均年齢 $1.6 \pm 2.0$ 歳、体重 $3.3 \pm 4.4$ kgで、追跡期間は $4.7 \pm 5.5$ 年であった。合併する大血管異常はB群でDORV5例、T/F8例、U群ではDORV19例、大血管転位4例であった。直近の心臓超音波検査での房室弁機能および弁関連再手術を比較した。〔結果〕 U群では最終手術を含め9例に延べ12回の弁形成手術が行われていた。最終手術直前に房室弁に中等度以上の逆流(有意な逆流)を認めた症例はB群5例38.5%:U群7例35.0%であった。術後中遠隔期( $4.6 \pm 5.7$ 年)で体循環房室弁に有意な逆流を認めた症例は、B群2例16.7%:U群6例30.0%であった。房室弁狭窄を認めた症例はなかった。体循環房室弁関連再手術回避率は3年でB群92.3%:U群73.2%で、有意差は認めなかった。B群の肺循環房室弁に有意な逆流を認めた症例は4例33.3%で、肺動脈弁逆流に関連して1例再手術があった。〔結語〕 術後中遠隔期の体循環房室弁機能は、二心室修復後より単心室手術後の方が有意な逆流症例が多かったが、弁関連再手術回避率に有意差を認めなかった。二心室修復後の肺循環房室弁は低圧系となるため有利である、肺動脈弁逆流合併例では注意が必要と思われた。

一般口演 | 1-04 複雑心奇形

## 一般口演-15

### 複雑心奇形 フォンタン循環

座長:

青木 満 (千葉県立こども病院)

中川 直美 (広島市立広島市民病院)

Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

II-O-06~II-O-10

所属正式名称: 青木満(千葉県立こども病院 心臓血管外科)、中川直美(広島市立広島市民病院 循環器小児科)

#### [II-O-06] Norwood術後の上行大動脈についての検討

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

#### [II-O-07] Fontan循環における微細冠動脈瘻

○森 浩輝, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

#### [II-O-08] Fontan型手術の適応限界とfenestrationの是非

○中本 祐樹<sup>1</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>2</sup>, 安藤 誠<sup>2</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup> (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 心臓血管外科)

#### [II-O-09] 当院で手術またはカテーテルインターベンションを行った、PVOを伴う単心室循環の治療成績

○新津 麻子<sup>1</sup>, 渡邊 友博<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 西澤 崇<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup>, 佐多 荘司郎<sup>2</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 康井 制洋<sup>1</sup> (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

#### [II-O-10] DKS+RVPA conduit術後の虚血による心機能低下が示唆された右室低形成を伴うFontan適応の2例

○上田 知実<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 中本 祐樹<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>2</sup>, 安藤 誠<sup>2</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup> (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科)

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

## [II-O-06] Norwood術後の上行大動脈についての検討

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

Keywords: Norwood, 上行大動脈, stiffness  $\beta$

【背景】Norwood(NW)術後の上行大動脈(aAo)拡張が指摘されているが、実際に経年的なaAo径を測定した報告は少ない。【目的】NW術後のaAo径の推移を観察すること。またそれに影響を及ぼす因子を検討すること。【方法】心臓カテーテル検査(Cath)の大動脈造影側面像を用いて、STJおよび第1分枝の midpoint を aAo 径として拡張期の時相で計測した。対象は、2008年以降に当院でNW術を施行した49例から二心室修復例等を除外、TCPC到達、術後Cathを終えた18例。【結果】症例は、全例がHLHSもしくはそのvariantであった。NW術後のaAo径は、中央値でBDG術前15.0mm(9.1~18.8, 平均年齢0.4歳), TCPC術前18.0mm(11.4~22.3, 平均年齢1.4歳), TCPC術後(1年)20.2mm(13.3~24.9, 平均年齢2.7歳)であった。aAo径とNW術時の肺血流源(BTS/RV-PAconduit), 大動脈弁逆流(AR)等に関しては、明らかな相関はみられなかった。なお、血管径の変化より求めた局所の血管弾性の指標であるstiffness parameter  $\beta$ は、TCPC術後(1年)中央値6.3(5.6~7.1)であり、TGAのJatene術後1年:中央値5.1(4.8~5.2)に比して高値であった( $P < 0.05$ )。【考察】aAoは、TCPC術後1年の時点までは、既存の報告にある小児例に比して継時的な拡大傾向がみられた。今回の検討では、aAo径に関する因子を検出できなかった。また、NW術後のaAoは弾性が低下傾向にありこれも拡張の一助と考えられた。今後さらに遠隔期でのデータを蓄積し、aAoや大動脈基部の拡大およびそれに伴うARへの適切な治療介入時期予測など、治療方針の決定に役立てていきたい。【結論】NW術後のaAoは、弾性低下傾向があり継時的に拡大傾向がみられるため個々の症例で慎重なフォローアップが必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

## [II-O-07] Fontan循環における微細冠動脈瘻

○森 浩輝, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 冠動脈, Fontan, 虚血

【背景】先天性心疾患患者において微細冠動脈瘻がみられることがあるが、その成因、頻度、予後に関しては不明な点が多い。【目的】Fontan術後患者における微細冠動脈瘻の頻度を明らかにすること。【方法・対象】2003年~2014年12月に当院でカテーテル検査を行ったFontan術後患者で冠動脈瘻の有無を後方視的に検討した。大動脈造影または冠動脈造影で冠動脈形態が確認可能であった患者を対象とした。大動脈造影のみの場合は冠動脈形態が確認できない症例、Sellars 分類2度以上の大動脈弁逆流を有する症例は除外した。該当患者を対象に診断時の年齢、Fontan術後経過年数を検討した。【結果】調査期間中にカテーテル検査を施行したFontan術後患者は256名(年齢1-55歳; 中央値13歳、男性126名、女性130名、延べ494件)であった。対象となった223名(年齢1-47歳; 中央値13歳、男性111名、女性112名延べ349件)で冠動脈形態を確認し、このうち32名(14.3%、男性15名、女性22名)で微細冠動脈瘻をみとめた。微細冠動脈瘻診断時の年齢は $17.6 \pm 11.0$ 歳(3-45歳)でFontan後経過年数は $10.5 \pm 7.2$ 年(0-24歳)であった。多脾症候群が8名、無脾症候群が2名であった。複数回のカテーテル検査を施行されている患者において微細冠動脈瘻は不変ないし増悪をみとめ、自然寛解が得られている症例はいなかった。【結論】Fontan術後患者における微細冠動脈瘻はまれな合併症ではない。Fontan循環においては用微細冠動脈瘻の存在は容量負荷、心筋虚血による心機能悪化を来す可能性がある。しかし、現状では微細冠動脈瘻の形成機序や心機能に与える影響および予後に関しては不明であるため慎重な経過観察を要する。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

## [II-O-08] Fontan型手術の適応限界とfenestrationの是非

○中本 祐樹<sup>1</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>2</sup>, 安藤 誠<sup>2</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup>  
 (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, fenestration, TCPC

【背景】手術技術の向上と内科管理の進歩によりFontan型手術の生存率は飛躍的に向上したが、Fontan手術適応ぎりぎりの症例に直面することも少なくない。またfenestrationを設けるべきかどうかの基準も一定の見解が無いのが現状である。【目的】Fontan手術の適応限界やfenestrationを設ける基準について検討すること。【方法】2010年1月～2013年12月までの4年間に当院でTCPCを行った128例を対象とした（IVC欠損例は除外した）。手術時年齢の中央値は2.5歳（1.0～37.0歳）。nonfenestrated TCPC手術（n-TCPC）を行った症例をN群（n=82, 64%）、fenestrated TCPC手術（f-TCPC）を行った症例をF群（n=46, 36%）とした。【結果】病院死亡は2例（1.6%）、遠隔死亡は1例（0.8%）ですべてF群であった。術前カテータでは、F群の方がN群よりSaO<sub>2</sub>が低く（83±5% vs 86±4%）、PAIも低かった（219±117 vs 291±129）。術後入院期間は、F群の方がN群より長かった（44±81日 vs 25±16日）が、術後ドレーン留置期間に差はなかった。術後カテータでは、F群の方がN群より主心室の拡張末期圧が高く（9.2±3.4 vs 7.0±2.6）、肺動静脈間圧較差が小さく（4.5±1.4 vs 5.5±1.9）、SaO<sub>2</sub>が低かった（87±35 vs 94±2）。Qsに差はなかった。F群の3例（6.5%）、N群の2例（2.4%）でPLEを発症した。【考察】F群で死亡例やPLE発症例を多く認め、術後入院期間も長かったのは、術前条件が不良でFontan手術の厳しい症例が多かったことによる。術前のSaO<sub>2</sub>の低い、PAIの低い症例は、肺血管床の発育が不十分でありfenestrationを設けるべきである。しかし、fenestrationを設けた場合には術後主心室の拡張末期圧が高くなる可能性がある。【結論】肺血管床の乏しい症例はfenestrationを設けた方が良いが、心機能の悪い症例はfenestrationは無い方が良い。肺血管床が乏しく心機能も不良な症例のFontan手術適応は慎重に判断すべきである。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

## [II-O-09] 当院で手術またはカテーテルインターベンションを行った、PVOを伴う単心室循環の治療成績

○新津 麻子<sup>1</sup>, 渡邊 友博<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 西澤 崇<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup>, 佐多 荘一郎<sup>2</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 康井 制洋<sup>1</sup>  
 (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 単心室, PVO, 治療成績

【背景と目的】PVOを伴う単心室循環の予後は不良であるが、まとまった報告は少ない。当院において手術またはカテーテルインターベンションを行った、PVOを伴う単心室症例について治療成績をまとめ、今後の当院における治療介入について検討する。【方法】2005年1月より2014年12月までの10年間で、当院で介入をしたPVOを伴う単心室循環の16例を後方視的に検討した。【対象】単心室の内訳は、右側相同8例、HLHS4例、HLHS類縁疾患3例、総動脈管症+左室低形成1例であった。PAIは3例であった。PVOの原因としてはTAPVD 11例(1a型 4例、1b型 3例、2a型 1例、3型 3例)、Cor triatriatum 5例であった。このうちrestrictiveFO合併が4例、intact atrial septum合併が2例であった。【結果】初回手術介入は、PVO解除+ BTSが2例、PVO解除+PABが7例、PABのみが2例、ASDステント+PABが2例、静脈管ステント挿入が2例、肺静脈ステント挿入が1例であった。16例中12例(75%)を失っている。Glenn到達前の死亡が10例(63%)で、6例(38%)がGlennに到達し、このうち3例(19%)がTCPCに到達、1例がTCPC待機中である。TCPCに到達したもののうち、1例のみ良好なFontan循環を維持しており、1例はPLE発症、他の1例は気管切開、人工呼吸器管理、腸瘻栄養継続中である。高肺血流に至らなかったPSのある症例4例のうちGlenn到達は3例であった。出生後のエコーに

てPV flowがflatであった4症例と、HLHSにPVOを伴った4症例は全例Glenn到達前に死亡していた。【結語】PVOを伴う単心室循環の治療成績は極めて不良であり、特にHLHSにPVOを伴う症例は手術介入やカテーテルインターベンションの適応について、更なる症例の蓄積を要する。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場)

## 【II-O-10】DKS+RVPA conduit術後の虚血による心機能低下が示唆された右室低形成を伴うFontan適応の2例

○上田 知実<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 中本 祐樹<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>2</sup>, 安藤 誠<sup>2</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup>  
(1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科)

Keywords: 右室低形成, RVPA+DKS, 単心室

【背景】Fontan適応症例で大動脈弁下狭窄、球室孔(BVF)の狭小化が危惧される症例に体循環血流確保の目的でDKS吻合を施行するが、肺動脈低形成の症例にしばしばRVPA conduitが併用される。今回低形成の右室にRVPA conduitを施行し虚血に伴う心室機能低下を生じたと考えられた2例を経験したので報告する。【症例】症例1:SLV, TGA, CoAの診断。BVFを介した右前の痕跡的右室から大動脈が起始。PAB+arch repair(生後9日)、両側PAB(1か月)を施行。BVFの狭小化を考慮し10か月時DKS+mBTshunt術を施行したが、肺動脈の発育が不十分のためRVPA conduit(8mm)を追加した。術後心筋逸脱酵素上昇、心エコーにて収縮能低下(特に左室前壁)所見を、心電図でI, aVL及び右前胸部誘導の異常Q波を認めた。虚血性変化と判断し抗心不全薬を導入。心機能は改善傾向を認め、3歳3か月時fenestrated TCPCに到達した。症例2:TA(IIc), CoAの診断。両側PAB(生後13日)施行。PDAの狭小化を認め、1か月時にBVFの狭小化を考慮しDKS+arch repair+RVPA conduit(6mm)を施行した。人工心肺離脱時にモニター上ST上昇を認めVTが頻発した。RVPA conduitによる右冠動脈の圧排が原因と考えられRV側のconduit再吻合,PAの位置を調整し虚血を解除した。術後ECMO管理5日間となり左側頭葉脳梗塞、低酸素性虚血性脳症を合併した。抗心不全薬を導入し心機能は改善を認め1歳11か月時fenestrated TCPC手術に到達した。【考察】右室が低形成な症例にRVPA conduitを作成する際は吻合部近位にある冠動脈の直接的な損傷、圧排だけでなく、人工血管の吻合に伴う解剖学的な進展や圧排による間接的な冠血流障害をきたす可能性が高いと考えられる。痕跡的右室を伴う左室性単心室、II型三尖弁閉鎖等の大動脈狭窄性病変に右室低形成を伴いやすい症例では同様の事象が生じる可能性があり注意が必要と考える。

一般口演 | 1-08 電気生理学・不整脈

## 一般口演-16

### QT延長症候群

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター)

泉田 直己 (曙町クリニック)

Fri. Jul 17, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

II-O-11~II-O-15

所属正式名称: 立野滋(千葉県循環器病センター 小児科)、泉田直己(曙町クリニック)

#### [II-O-11] 運動負荷試験における負荷開始時QTc測定についての有用性の検討

○岡川 浩人 (地域医療機能推進機構滋賀病院 小児科)

#### [II-O-12] 当科における先天性QT延長症候群の管理についての検討

○原田 真菜, 重光 幸栄, 中村 明日香, 福永 英生, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

#### [II-O-13] QT延長症候群における運動負荷によるQT/HR slope

○高橋 一浩, 鍋島 泰典, 差波 新, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

#### [II-O-14] 主成分分析と独立成分分析を用いた先天性QT延長症候群のT波の解析 - LQT1とLQT3における解析 -

○堀米 仁志<sup>1</sup>, 高橋 一浩<sup>2</sup>, 石川 康宏<sup>3</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>4</sup>, 岩本 眞理<sup>5</sup>, 吉永 正夫<sup>6</sup> (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.沖縄県立こども医療センター 小児循環器科, 3.石川医院, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 5.横浜市立大学 小児循環器科, 6.鹿児島医療センター)

#### [II-O-15] 先天性QT延長症候群におけるICD植え込み適応

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 廣瀬 武司<sup>2</sup>, 西森 俊秀<sup>3</sup>, 中山 祐樹<sup>3</sup>, 岩田 祐輔<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>3</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

(Fri. Jul 17, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

## 〔II-O-11〕 運動負荷試験における負荷開始時QTc測定についての有用性の検討

○岡川 浩人 (地域医療機能推進機構滋賀病院 小児科)

Keywords: QT延長, 運動負荷心電図, 学校心臓検診

【目的】学校心臓検診のQTc延長に対する運動負荷心電図において、負荷終了後の心電図の有用性が報告されている。今回、運動負荷開始時のQTc測定と負荷終了後のQTc測定が、QTc延長のリスク評価に有用であるか、比較検討したので報告する。【方法】対象は2007年から2014年までに学校心臓検診でQTc延長と診断され当科で精査した50名(6歳3月-18歳1月、中央値12歳0月)。Bruce protocolによりトレッドミル運動負荷心電図検査を施行し、負荷前、負荷開始時、負荷終了直後、負荷終了後3分、6分のQTcの変化を検討し、QTcの変化がリスク検出に有効かを検討した。【結果】負荷開始時にQTcが延長しQTc延長診断基準を満たす症例は14例あり、負荷前に比べてQTcは有意に延長していたが、負荷終了後3分、6分時のQTcは負荷前と有意差は認めなかった。一方、負荷終了後にQTcが延長し診断基準を満たす症例は7例であったが、負荷前と比べて、QTcの延長は有意ではなかった。リスク層別化の検討では、QTc延長高リスク群の鑑別には、負荷開始時のQTc延長が有用であったが、負荷終了後は有用でなかった。【考察】従来の報告と異なり、今回の検討では、運動負荷終了後のQTcが安静時心電図QTcに比べて有意に延長しているという所見は得られなかった。一方、運動負荷開始時のQTc延長は安静時心電図のQTcに比べて有意に延長しており、高リスク群の検出にも優れていた。運動負荷心電図のQTc測定は負荷終了後だけではなく、負荷開始時のQTc延長についても検討するべきと考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

## 〔II-O-12〕 当科における先天性QT延長症候群の管理についての検討

○原田 真菜, 重光 幸栄, 中村 明日香, 福永 英生, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

Keywords: QT延長症候群, 薬物負荷試験, 遺伝子異常

【背景】先天性QT延長症候群(LQTS)は小児～若年成人において失神や突然死などを起こす疾患であるが、無症候例を含めると潜在的有病率も高い。診断・管理においてはガイドラインに記載はあるものの明確に定められたものはなく、各施設並びに担当医の判断で管理せざるを得ないのが現状である。【目的・方法】当科においてLQTSと診断された症例について、その診断および管理方法、予後を調査・検討し、今後の方針への一助とする。【対象】当科において過去6年間(2009年2月～2015年2月)にLQTSと診断された17症例。【結果】17症例のうち、男性/女性=10/7、初診時の年齢構成は10歳未満3例、10～19歳11例、20歳以上3例であった。失神既往は3例で、ふらつき等の前失神状態の既往が1例、突然死家族例のある症例は1例のみであった。遺伝子検索を行った発端者11症例のうち8例で遺伝子異常を認め、LQT1:7例、LQT2:1例であり、これらのうち7家系に遺伝子変異を認めた。薬物負荷試験は4症例で施行されており2症例で陽性であった。うち1症例ではカテコラミン負荷後TdPが出現したが、β遮断薬投与下ではTdPが抑制された。生活指導は、D禁相当8症例(479±43msec)、E可相当9症例(458±35msec)であり、ほとんどの症例で水泳禁止とされていた。薬物治療はβ-blockerが5症例で導入されていた。ICD植え込み症例はLQT2の1例のみであり、これを含め管理開始後の内服による副作用や大きなイベントはなかった。【考察】薬物負荷試験等にはリスクも伴うため適応は十分に検討する必要があるが、運動制限や投薬効果判定に有効な場合があると考えられた。【結語】LQTSはその遺伝子型、性別、QTc、症状、突然死の家族歴を考慮した管理が必要である。しかし各施設における症例数は少なく、今後、多施設における症例の蓄積・検討が必要であると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

## [II-O-13] QT延長症候群における運動負荷によるQT/HR slope

○高橋 一浩, 鍋島 泰典, 差波 新, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: QT dynamics, provocative test, long QT type 3

【背景・目的】QT延長症候群(LQT)では、QTダイナミクスが異常であることが報告されている。運動負荷によるQTダイナミクスを検討する。【対象】遺伝子型が判明している未治療のQT延長症候群15名(LQT1型2名、2型2名、3型10名、7型1名)、及び不整脈精査のため運動負荷を施行した基礎心疾患やQT延長を認めないコントロール群15名の計30名。【方法】運動負荷中のQT時間を自動計測した。運動負荷は、最大心拍数までの負荷中、およびそれ以降の負荷後回復期の2相に分けて解析した。QT時間/心拍関係を線形単回帰して求めた傾き(QT/HR slope)からQTダイナミクスを評価した。結果: QT/HR slopeは、LQT群はコントロール群に比し有意に急峻であった: 全運動負荷、 $-2.05 \pm 0.59$  vs.  $-1.14 \pm 0.26$ ,  $p < 0.0001$ ; 運動負荷中(Ex)、 $-2.11 \pm 0.70$  vs.  $-1.18 \pm 0.31$ ,  $p < 0.0001$ ; 回復期、 $-1.99 \pm 0.50$  vs.  $-1.12 \pm 0.25$ ,  $p < 0.0001$ 。QT/HR slopeは、LQTサブタイプ(LQT3 vs. non-LQT3)間で差がなかった。結語: 運動負荷によるQTダイナミクス評価により、LQT群を鑑別できる可能性があり、遺伝子検査適応のスクリーニングに使用できると思われる。但し、この方法では、LQTサブタイプを鑑別はできなかった。

(Fri. Jul 17, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

## [II-O-14] 主成分分析と独立成分分析を用いた先天性QT延長症候群のT波の解析 - LQT1とLQT3における解析 -

○堀米 仁志<sup>1</sup>, 高橋 一浩<sup>2</sup>, 石川 康宏<sup>3</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>4</sup>, 岩本 眞理<sup>5</sup>, 吉永 正夫<sup>6</sup> (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.沖縄県立こども医療センター 児循環器科, 3.石川医院, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 5.横浜市立大学 小児循環器科, 6.鹿児島医療センター)

Keywords: 先天性QT延長症候群, 心電図, 主成分分析

【目的】先天性QT延長症候群(LQTS)ではQT時間の延長のみならず、T波の形態異常がみられる。これは再分極過程の不均一性に由来すると推測され、心室頻拍(VT)の発症にも関連する。そこで独立成分分析(ICA)および主成分分析(PCA)によるT波の不均一性の評価がLQTSの診断およびVT発症予測に有用かどうかを検証した。【対象】遺伝子検査で診断が確定したLQT1 22例とLQT3 12例を対象とした。健常者30例を対照群とした。【方法】生体アンプMA1000 (TEAC)を用いて体表面10チャンネル波形を2,048Hzで記録し、A/DコンバータEC2360 (Elmec) でデジタル化した。T波領域のみを対象としてWaveletによるノイズ処理を行った後、PCAおよびランダムノイズ付加法を用いたRadical ICAで解析した。【結果】PCAの結果: PCA ratio (第2主成分/第1主成分比%)は対照群:  $14.1 \pm 11.8$ 、LQT1:  $31.6 \pm 21.3$ 、LQT3:  $35.9 \pm 22.1$ でLQTSが有意に高値( $p < 0.01$ )を示した。ICAの結果: 対照群全例でT波が4つの基本独立成分(IC)から構成されていたのに対して、LQT1 (QTc  $509 \pm 48$ ms)では5-6個、LQT3 (QTc  $486 \pm 17$ ms)では6-7個のICが検出され、LQTS症例を明確に鑑別できた。IC数が多いほどPCA ratioは高い傾向を示した。LQT3ではメキシレン内服の方が無よりもQTcは低値を示した(QTc  $468 \pm 24$  vs  $504 \pm 27$ ms)が、IC数とPCA ratioは有意差がなかった。LQT関連症状有群と無群の比較ではIC数とPCA ratioに有意差はなかったが、失神やVTを伴った症例が少なく十分検討できなかった。【まとめ】LQT1,3はいずれもICAによって過剰なT波成分が検出され、PCA ratioも有意に高値を示した。これはLQTSの再分極過程の不均一性を示している。症例を増やすことによって、VT出現や生命予後の予測に応用できる可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第5会場)

## [II-O-15] 先天性QT延長症候群におけるICD植え込み適応

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 廣瀬 武司<sup>2</sup>, 西森 俊秀<sup>3</sup>, 中山 祐樹<sup>3</sup>, 岩田 祐輔<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>3</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

Keywords: Implantable Cardioverter Defibrillator, Long QT Syndrome, Sudden Cardiac Death

【背景】ICD植え込みが必要な疾患のうち、先天性QT延長症候群(LQTS)は約9%を占める。また小児突然死の約半数がLQTSによるとされ、小児のICD植え込み症例が増えているが、その適応は症例ごとに検討されている。

【目的】LQTS患者におけるICD植え込み適応を検討する。

【対象と方法】LQTS患者39名のうち、ICD植え込み適応クラスIまたはIIaである患者5名。植え込みの適応、実施時期と方法、経過を報告する。

【結果】ICD植え込みは3名。症例1 (LQT1/女)は17歳時にICD植え込み(経静脈)を施行(クラスIIa)。学校で4回(プール2、運動1、緊張1)の失神あり。β遮断薬内服下、17歳時に学園祭中に失神。母親によるCPRが施行され、教師によるAED装着間に回復。植え込み後2年5か月間に、適切作動は1回(旅行中)。症例2 (LQT2/女)は27歳時にICD植え込み(経静脈)を施行(クラスIIa)。β遮断薬、メキシレチン内服下に16歳時にTdP・失神あり。結婚後に本人より挙児休業希望、家族より挙児反対あり。検討後にICD植え込み+ペーシングを行い、薬を減量中止。妊娠の経過は順調。出生児もLQTのためメキシレチン投与を行い、母子ともイベントなし。植え込み後3年7か月間にICD作動なし。症例3 (LQT3/男)は2歳時にICD植え込み(皮下)を施行(クラスI)。メキシレチン内服下、1歳11か月時の午睡中にイベントあり。母によるCPR施行後、救急隊によるAEDが施行された。植え込み後7年4か月間に適切作動は5回(睡眠・安静時)。全例でICD植え込みによる感染やリードトラブル、誤作動なし。ICD植え込み未実施2名(クラスI)のうち1名は新生児期VF既往のLQT2/女で薬物治療にて14年間イベントなし。もう1名は12歳時にVF既往のLQT1/男で、他疾患合併のため薬物治療でICD植え込み待機中。全例生存。

【結語】ICD植え込み症例では除細動やペーシングが行われ、植え込み適応は適切であった。ただし、時期や方法については症例ごとに検討が必要である。

一般口演 | 1-08 電気生理学・不整脈

## 一般口演-17

### カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症

座長:

堀米 仁志 (筑波大学)

高橋 一浩 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

II-O-16~II-O-20

所属正式名称: 堀米仁志(筑波大学医学医療系 小児科)、高橋一浩(沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

#### [II-O-16] 運動時における失神症例からのカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症例の抽出

○小澤 淳一<sup>1,2</sup>, 大野 聖子<sup>1,3</sup>, 藤居 祐介<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>4</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 齋藤 昭彦<sup>2</sup>, 堀江 稔<sup>1</sup> (1.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 2.新潟大学 小児科, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター, 4.京都大学 循環器内科)

#### [II-O-17] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の突然死予防のための新しい取り組み

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 廣瀬 武司<sup>2</sup>, 西森 俊秀<sup>3</sup>, 中山 祐樹<sup>3</sup>, 岩田 祐輔<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>3</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

#### [II-O-18] カテコラミン感受性多形性心室頻拍CPVTに対する当院での治療経験

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 井福 俊充<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 大野 聖子<sup>3</sup>, 堀江 稔<sup>3</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.滋賀医科大学 循環器内科)

#### [II-O-19] カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対するフレカイニド療法における運動時心電図所見と血中濃度の関係

○岡 秀治<sup>1</sup>, 梶濱 あや<sup>1</sup>, 中右 弘一<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>1</sup>, 東 寛<sup>1</sup>, 真鍋 博美<sup>2</sup> (1.旭川医科大学 小児科, 2.名古屋市立総合病院 小児科)

#### [II-O-20] 遺伝性不整脈症例の心理的・社会的問題点に関する検討

○横山 晶一郎, 山田 浩之, 宮田 功一, 福島 直哉, 中村 隆広, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## 〔II-O-16〕 運動時における失神症例からのカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症例の抽出

○小澤 淳一<sup>1,2</sup>, 大野 聖子<sup>1,3</sup>, 藤居 祐介<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>4</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 齋藤 昭彦<sup>2</sup>, 堀江 稔<sup>1</sup> (1.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 2.新潟大学 小児科, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター, 4.京都大学 循環器内科)

Keywords: カテコラミン誘発性多形性心室頻拍, QT延長症候群, 失神

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は小児期の運動および興奮時における失神、突然死の原因のひとつであり、非常に予後不良な疾患であるが、比較的予後良好なQT延長症候群(LQTS)と診断されていることも少なくない。【目的】運動および興奮時に失神を来した症例について、CPVTとLQTSの鑑別方法を検討する。【方法】運動および興奮時に失神を来し、運動負荷試験を施行した51例を対象として、臨床所見、カテコラミン負荷試験、遺伝子検査について検討した。【結果】発症年齢は $9.6 \pm 3.6$ 歳。遺伝子検査施行後の最終診断は、CPVT 26例(51%)、Andersen-Tawil syndrome (ATS) 1例(2%)、LQTS 23例(45%) [KCNQ1に変異あり 17例(全体の33%、LQTSの74%)]、原因不明1例であった。CPVT例のうち、遺伝子検査前にLQTSと診断されていた症例は3例で、そのうち1例は心肺停止(CPA)後一過性にQT時間が延長しており、もう2例は運動負荷試験で心室性不整脈の誘発のなかった症例であった。また二方向性心室頻拍(bVT)が記録された12例はすべてCPVT例であり特異的な所見と考えられたが、bVT記録のされない症例からCPVTを抽出する目的で、新しいスコア(安静時QT時間および心電図所見、運動負荷時QT時間、LQTSの家族歴、徐脈、CPA、先天性難聴の有無)を考案した。このスコアにより、CPVT(およびATS)の抽出が感度100%、特異度87.5%で可能であった。【結論】小児期の運動および興奮時における失神の原因として、CPVTとLQTSの頻度が高く、予後不良なCPVT症例がLQTSと誤診されていることがある。今回のスコアリングでCPVTの正確な診断を行うことで、効率的に患児本人の治療や家族の予防的治療の計画が可能になると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## 〔II-O-17〕 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の突然死予防のための新しい取り組み

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 廣瀬 武司<sup>2</sup>, 西森 俊秀<sup>3</sup>, 中山 祐樹<sup>3</sup>, 岩田 祐輔<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>3</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

Keywords: CPVT, RFCA, ICD

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は、運動や情動により2方向性や多形性の心室頻拍が誘発され、心室細動に移行し失神や突然死を起こす致死性不整脈の一つである。近年CPVTの遺伝子解析が進む一方、薬物治療や高周波カテテルアブレーション(RFCA)、植え込み型除細動器(ICD)などの治療の有効性が報告されるようになったがまだ少ない。

【目的】CPVT患者に対し、薬物、RFCA、着用型及び植え込み型除細動器などの治療を行ったので経過を報告する。

【対象と方法】失神既往のあるCPVT患者3名。診断時年齢:(症例1)7歳、(症例2)11歳、(症例3)15歳、全例男子。遺伝子検査:RyR2変異2、検査中1。治療目標は失神がなく、運動負荷試験にて心室期外収縮(VPC)がcouplet以上出現しないこととした。診断後に行われた治療と効果を後方視的に検討した。観察期間は4か月~2年6か月。

【結果】診断前の失神既往回数は2~4回。いずれも運動時であった。診断後は薬物治療を第一選択としてβ遮断薬を開始し、効果不十分な際はフレカイニドを追加した。その結果、全例でカルベジロール+フレカイニドを必要とした。さらに症例1では9歳時にtarget VPCに対し左冠尖内でRFCAを行った。しかし抑制効果は一時的であ

り、失神を来たしたためICDの植え込みを行った。症例3では薬物導入中に着用型自動除細動器(WCD)を用いて、突然死予防を図った。WCDは遠隔モニタリングで不整脈の状態を確認し治療計画に有用であるうえ、不整脈認識中のWCDの振動が児に不整脈出現を認識させるため、運動許容レベルを体得するのに役立った。現在全例生存し、学校生活が可能である。

【結語】CPVT診断後に薬物治療に加え、RFCA、WCDやICDなどの除細動器まで取り込んだ治療を行うことにより、突然死を回避した。CPVTは小児突然死のリスクの高い疾患であるため、常に新しい治療を考慮選択し症例を積み重ねていく必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## 【II-O-18】カテコラミン感受性多形性心室頻拍CPVTに対する当院での治療 経験

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 井福 俊充<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 大野 聖子<sup>3</sup>, 堀江 稔<sup>3</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.滋賀医科大学 循環器内科)

Keywords: CPVT, リアノジン受容体, フレカナイド

【背景・目的】CPVTは交感神経の緊張により多形性心室頻拍(PVT)や心室細動(Vf)を生じる。CPVTに対し直接リアノジン受容体(RyR2)に作用するflecainide: FLが有効と報告されている。当院でのFLを中心とした薬物治療経験を報告する。【対象】5例のCPVT患者(受診時年齢/性 1: 14歳/男、2: 15才/男、3: 9才/女、4: 14才/男、5: 12才/女)である。初発時症状/年齢は1: Vf/14才、2: 失神/3才、3: 失神/1才、4: 失神/12才、5: 失神/9才で、全例RyR2遺伝子変異を認めた。3はcopy number variationによる変異であった。家族歴は、3の母親に同遺伝子変異があり、4・5は兄妹例で父に体細胞性モザイクを認めた。【治療経過】1: プールで心肺停止となり除細動施行された。トレッドミル運動負荷(TM: Bruce)でVPC(単形性、二段脈)のみで、特発性VfとしてVPCを標的にアブレーションを施行した。その後carvedilol: CAを開始した。CA20mgのみでは二段脈(TM: Stage4/9分45秒)が抑制できず、FL100mgを加えてVPC(TM: Stage5/12分30秒)が消失した。2: トイレで心停止となり除細動施行。TM: Stage2/4分でPVTを認め、CA30mg+FL200mgでVPC多形、2連発(TM: Stage3/7分30秒)までに抑制でき症状なし。3: 完全房室ブロック、失神のため紹介。TM: Stage3/8分5秒でPVTを認めた。左室緻密化障害あり。ペースメーカーを埋め込み後にCA20mg開始、FL200mgを加えVPC多形・2連発残存(TM: Stage3/6分30秒)するが症状なし。4: 失神を繰り返しTM: Stage4/7分30秒でPVTみられFL100mgを開始。PVT抑制(TM: Stage5/14分)されるが、運動制限が守れず失神あり、CA2.5mg+FL150mg内服に増量中。5: 失神あり、TM: Stage3/7分30秒でPVTみられFL100mgを開始。TM: Stage4/12分でPVC単形・2連発に抑制され、CA2.5mg+FL150mg内服に増量中。全例ICDなし。【まとめ】FLと、筋小胞体からのCa<sup>2+</sup>放出を調節するβブロッカーであるCAを組み合わせることによりCPVTに有効である可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## 【II-O-19】カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対するフレカイニド療法における運動時心電図所見と血中濃度の関係

○岡 秀治<sup>1</sup>, 梶濱 あや<sup>1</sup>, 中右 弘一<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>1</sup>, 東 寛<sup>1</sup>, 真鍋 博美<sup>2</sup> (1.旭川医科大学 小児科, 2.名寄市立総合病院 小児科)

Keywords: カテコラミン誘発多形性心室頻拍, フレカイニド, 血中濃度

【背景】カテコラミン誘発多形性心室頻拍(CPVT)は致死性不整脈であり、リアノジン受容体2型(RyR2)異常が原因の一つとされている。その治療として、βブロッカーやフレカイニドが用いられている。【目的】CPVTに対す

るフレカイニド内服治療において、血中濃度モニタリングの有用性を検討すること。【症例】症例は運動時の失神精査でCPVTと診断された8歳男児。遺伝子解析でRyR2のエクソン90と93に変異(A4247V, F4511L)を認めた。運動制限とカルベジロール(0.1mg/kg)による治療を開始したが、安静時の心室性期外収縮(PVC)は減少したものの運動負荷では改善は認めなかった。そのため、フレカイニドを75mg/m<sup>2</sup>/日で併用開始した。130mg/m<sup>2</sup>/日で投与した時の血中濃度はピーク値245ng/mLで、トラフ値81ng/mLと低値であった。ピーク時の運動負荷心電図ではPVCは改善したが、トラフ時の運動負荷心電図ではPVCを認めた。フレカイニドをさらに185mg/m<sup>2</sup>/日まで増量し、PVCの改善が得られた。この時の血中濃度はピーク値438ng/mLで、トラフ値164ng/mLであった。経過中に心機能の悪化は認めなかった。【結論】フレカイニドの大量投与が有用であったCPVTの1例を経験した。運動時心電図所見とフレカイニド血中濃度が密接に関係しており、血中濃度モニタリングの有用性が示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## [II-O-20] 遺伝性不整脈症例の心理的・社会的問題点に関する検討

○横山 晶一郎, 山田 浩之, 宮田 功一, 福島 直哉, 中村 隆広, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: 不整脈, 遺伝, カウンセリング

【背景】失神や突然死の原因となる遺伝性不整脈の患者は、突然死への恐怖、運動制限など学校生活上での悩みを抱え、家族を含めた心理的・社会的問題になることも多い。当院では遺伝カウンセリングや心理カウンセリングを取り入れてきたため、その実態を検討した。【方法】当院が開設した2010年3月から2015年1月までに受診した遺伝性不整脈の症例について診療録を調査し、臨床経過と心理的・社会的問題点を検討した。【結果】対象は男性4例、女性5例の計9例(親子例が2組)で、診断時年齢は0歳~36歳(中央値11歳7か月)であった。初診時6例に失神、1例に心室細動、1例にけいれんを認め、1例は家族歴から診断された。診断はQT延長症候群5例(うち親子1組)、カテコラミン誘発性多形性心室頻拍2例、Brugada症候群2例(親子)であった。遺伝子検査は5例で行い、KCNQ1に2例、KCNH2、RYR2、SCN5Aに1例ずつ変異が認められた。2例は検査予定で、2例は患者の希望なく未施行である。治療は薬物8例、植え込み型除細動器(ICD)3例で、学童には運動制限が全例行われていた。2012年以降遺伝科による遺伝カウンセリングを行い、検査前に遺伝学的検査の意義と注意点を十分説明するとともに、検査後も心理社会的支援を継続している。心理部門の介入は4例あり、運動制限に対する抵抗感や突然死への恐怖心から不登校となりICD植え込みを行った例、運動制限や服薬を守れず失神を繰り返した例、パニック発作を起こした例、遺伝子検査を受けたが結果説明の外来に受診できない例などがあった。【考察】遺伝性不整脈は失神や突然死の危険を伴い、しばしば運動制限も要することから年長児には大きなストレスとなり、不登校となったり運動制限が守れず再発したりした例があった。循環器科医のみのケアでは不十分と思われる。遺伝カウンセリング等を取り入れて、遺伝科医、カウンセラーなど多職種で協力して対応していくことが必要である。

一般口演 | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## 一般口演-18

## 肺高血圧・一般

座長:

土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院)

松永 保 (戸田中央総合病院)

Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)

II-O-21~II-O-25

所属正式名称: 土井庄三郎(東京医科歯科大学大学院 小児・周産期地域医療学)、松永保(戸田中央総合病院 小児科)

## [II-O-21] 肺動脈性肺高血圧の進行における炎症の関与: ヒト肺動脈性肺高血圧類似ラットモデルを用いた検討 (第2報)

○大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 篠原 務<sup>3</sup>, 加藤 太一<sup>4</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 張 尔泉<sup>2</sup>, 新保 秀人<sup>5</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 駒田 美弘<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup> (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 5.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

## [II-O-22] センダイウイルスベクターを用いた肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する遺伝子治療の可能性

○那波 伸敏, 石田 秀和, 馬殿 洋樹, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 桂木 慎一, 髭野 亮太, 三原 聖子, 成田 淳, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

## [II-O-23] 門脈肺高血圧に対して肝移植前にVolume Challenge Testを行った11例の検討

○馬場 志郎<sup>1</sup>, 田口 周馬<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 土井 拓<sup>2</sup>, 平家 俊男<sup>1</sup> (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.天理よろづ相談所病院 小児科)

## [II-O-24] 先天性横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧~胎児肺容積は予測因子となりうるか~

○深澤 佳絵<sup>1</sup>, 早野 聡<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 岸本 泰明<sup>3</sup>, 伊藤 美春<sup>4</sup>, 齊藤 明子<sup>4</sup>, 佐藤 義朗<sup>4</sup>, 早川 昌弘<sup>4</sup>, 津田 弘之<sup>5</sup>, 小谷 友美<sup>5</sup>, 加藤 太一<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急・内科系集中治療部, 3.豊田厚生病院 小児科, 4.名古屋大学医学部附属病院 周産母子センター, 5.名古屋大学大学院医学系研究科 産婦人科学)

## [II-O-25] 当院で経験した呼吸器疾患を合併した新生時期発症の先天性心疾患の検討

○金子 幸栄<sup>1</sup>, 村上 知隆<sup>1</sup>, 井上 奈緒<sup>1</sup>, 中嶋 八隅<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>1</sup>, 神崎 智仁<sup>2</sup>, 渡邊 一正<sup>2</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第5会場)

## [II-O-21] 肺動脈性肺高血圧の進行における炎症の関与：ヒト肺動脈性肺高血圧類似ラットモデルを用いた検討（第2報）

○大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 篠原 務<sup>3</sup>, 加藤 太一<sup>4</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 張 尔泉<sup>2</sup>, 新保 秀人<sup>5</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 駒田 美弘<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup> (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 5.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

Keywords: 肺高血圧, 血管平滑筋細胞, 炎症

【背景】前回、進行性ヒト肺動脈性肺高血圧(PAH)類似ラットモデルにおいて、内膜病変、叢状病変の形成過程に形質転換した平滑筋細胞が関わることを報告した。しかし、その進行過程への炎症の関与は不明である。【目的】肺高血圧(PH)が自然消退する低酸素モデルとの対比で、本モデルの肺血管病変の進行に炎症が関連するとの仮説を検証した。【方法】PAHラット(SuHx群)は、7週齢雄のSDラットにSugen 20mg/kg(皮下注)と3週間の低酸素暴露(Hx)後、10週間大気中で飼育し作成した。処置開始後3、5、8、13週で免疫組織染色(CD68: macrophage、CD3: T cell)、Toluidine Blue染色(mast cell)、血管周囲の炎症細胞数、PAH関連炎症性遺伝子の発現解析(real time RT-PCR)を行った。自然消退PHモデルとして3週間のHx群(処置開始後3週)、5週(Hx後2週間空气中飼育)と健常対照群を作成した。【結果】SuHx群において、右室収縮期圧(RVSP)、細胞性内膜病変、線維性内膜病変、叢状病変は進行した。Hx群では、3週でSuHx群と同様のRVSPであったが、5週で正常化した。血管周囲macrophage数は、3週で対照群(0.20個/vessel)に比べ、SuHx群(0.51、 $p=.047$ )、Hx群(0.53、 $p=.034$ )が有意に増加した。SuHx群の血管周囲macrophage数は進行性に増加した(2.6 in 13週、 $p=.040$  vs. 3週)。血管周囲のT cell数、mast cell数は、3週で3群間に有意差を認めなかったが、SuHx群では、血管周囲のT cell数(3週 vs. 13週、 $p=.023$ )、mast cell数(3、5、8週 vs. 13週、 $p<.01$ )が進行性に増加した。肺組織での炎症性遺伝子(IL6、 $p<.01$ ; MCP1、 $p<.01$ )、プロテアーゼ(MMP9、 $p<.01$ ; cathepsin S、 $p<.01$ )の発現は、3週から亢進し、持続ないし進行した。一方、Hx群の炎症性遺伝子発現亢進レベルは3週でSuHx群より有意に低く( $p<.01$ )、5週では対照レベルに低下した。【結語】自然消退するHx群との対比で、進行性モデルSuHx群の組織病変の進行過程に炎症が関連する。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第5会場)

## [II-O-22] センダイウイルスベクターを用いた肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する遺伝子治療の可能性

○那波 伸敏, 石田 秀和, 馬殿 洋樹, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 桂木 慎一, 髭野 亮太, 三原 聖子, 成田 淳, 大園 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, ナトリウム利尿ペプチド, 遺伝子治療

<背景>機能獲得型NPR-B変異体を用いたPAHに対する治療の基盤研究を行い、本学会で結果を報告してきた。これまでの研究は、遺伝子導入にアデノウイルスベクターを用い、ヒト肺動脈平滑筋細胞(PASMC)およびSugen肺高血圧症ラットに変異型NPR-Bを導入して効果を検討してきた。<目的と方法>より安全で高い遺伝子導入効率を目的として、ヒトでの臨床試験実績のあるセンダイウイルスベクター (SeVV) を用いてPASMCおよびヒト肺動脈内皮細胞に変異型NPR-Bを遺伝子導入し、効果を検討する。動物への遺伝子導入の方法を気管内噴霧から血管内投与に変更し効果を検討する。<結果>Mut-NPR-Bを導入したPASMCにおいては、細胞内cGMPは著増し(GFP,  $0.19\pm 0.11$  pmol/ml; WT,  $38\pm 30$  pmol/ml; Mut,  $2500\pm 580$  pmol/ml)、増殖能の低下を認めた(Edu陽性細胞の割合:GFP,  $18\pm 1.7\%$ ; WT,  $12\pm 2.3\%$ ; Mut,  $8.5\pm 1.0\%$ )。一方、Apoptosisの増加は認めなかった。ヒト肺動脈内皮細胞でも同様の結果を認めた。次に、SDラットに対してコントロールSeVVを開胸下肺動脈内投与し、48時間後に肺血管特異的にSeVVが導入されたことが確認できた。<結語>SeVVを血管内投与する方法

で、より安全で効率よい肺動脈への遺伝子導入が確認でき、CNP/NPR-B経路活性化治療への応用の可能性が示された。現在、Sugen PAHモデルラットに開胸下肺動脈内投与で変異体ウイルスベクターを導入し、血行動態や組織学的な改善が見られるか検討中である。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第5会場)

## 〔II-O-23〕 門脈肺高血圧に対して肝移植前にVolume Challenge Testを行った11例の検討

○馬場 志郎<sup>1</sup>, 田口 周馬<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 土井 拓<sup>2</sup>, 平家 俊男<sup>1</sup> (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.天理よろづ相談所病院 小児科)

Keywords: 門脈肺高血圧, 肝移植, 適応基準

門脈肺高血圧は肝移植周術期死亡率に大きく影響する。以前我々は、平均肺血圧35mmHg以下の症例が肝移植適応と報告した。また肝移植後の血行動態変化に右心機能が耐えうるか評価するためにVolume Challenge Test (VCT) を行い、VCT後(1)平均肺動脈圧40mmHg以下、(2)右心房圧10mmHg以下、(3)右室拡張末期圧10mmHg以下であれば安全に肝臓移植可能と判断している。今回、肝移植前に行った心臓カテーテル検査27症例91回セッション中、VCTを行った症例を後方視的に評価した。VCT施行は11症例(男性2例、女性9例;年齢12.6±6.7歳)、うち9例が先天性胆道閉鎖症(1例は再移植前)、2例が門脈形成異常であり、13セッション施行した。負荷生理食塩水量は10.9±2.1mLで、VCT前の平均肺動脈圧33.2±7.9mmHg、右心房圧5.0±1.8mmHg、右室拡張末期圧8.3±1.6mmHgに対して、VCT後は各々39.9±8.3mmHg、8.6±2.0mmHg、10.7±2.2mmHgであった。全11症例のうち2例は現在肝移植待機中で、残り9例は肝移植を安全に施行可能であった。以上から、Test時(1)~(3)全てをクリアする症例は少なく、特に右室拡張末期圧は10mmHgをわずかに超える症例が多かった。また、VCT後の平均肺動脈圧40mmHg以上が4症例あり、うち1例はさらに肺高血圧治療を1年間継続後に肝移植を行った。残り3例は重症肝不全より緊急的肝移植を行ったが、いずれも(2)、(3)の値をクリアしているために移植可能と判断した。今回、門脈肺高血圧を伴った肝移植症例の術前データを評価し、以前報告し(1)~(3)の基準を必ずしも全てクリアしなければ肝移植が施行不能ではなかったが、ボーダーライン症例や移植待機が困難な重症肝不全症例に対する新しい基準が必要と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第5会場)

## 〔II-O-24〕 先天性横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧～胎児肺容積は予測因子となりうるか～

○深澤 佳絵<sup>1</sup>, 早野 聡<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 岸本 泰明<sup>3</sup>, 伊藤 美春<sup>4</sup>, 齊藤 明子<sup>4</sup>, 佐藤 義朗<sup>4</sup>, 早川 昌弘<sup>4</sup>, 津田 弘之<sup>5</sup>, 小谷 友美<sup>5</sup>, 加藤 太一<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急・内科系集中治療部, 3.豊田厚生病院 小児科, 4.名古屋大学医学部附属病院 周産母子センター, 5.名古屋大学大学院医学系研究科 産婦人科学)

Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア, 肺高血圧, 予後

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)では肺高血圧(PH)がしばしば合併し、生後1か月での重症PHは生命予後と関連する。急性期のPH治療が予後を改善したと報告されており、早期に適切な治療を行うことで更なる予後改善が期待される。生命予後の予測因子として胎児エコーのLung to Head Ratio(LHR)、胎児MRIの胎児肺容積が報告されているが、PH予測に関する文献は少ない。

【目的】CHDにおける遠隔期PHの予測因子として、胎児肺容積の指標であるobserved/expected Fetal right lung volume(o/eFRLV)とLHRの有用性について検討すること。

【方法】2006年1月～2014年12月に、出生前診断され当院で治療を行った左横隔膜ヘルニア(LCDH)58例に対し、診療録より胎児期と出生後の臨床情報を後方視的に調査し、o/eFRLV及びLHRと生後1か月のPHとの関連について検討した。PHは肺動脈圧/体動脈圧 $\geq 2/3$ と定義し、心臓超音波検査より得られた三尖弁閉鎖不全、動脈管の血流速度、心室中隔の形態から判定した。

【結果】LCDH 58例のうち、早期死亡7例、データ不十分7例、染色体異常6例(重複あり)を除いた40例で解析を行った。生後1か月でPHありと判定されたのは12例、PHなしが28例、両群間でo/eFRLV、LHR、NO使用・投与期間、人工呼吸器期間、酸素投与期間、手術日、術式、肝脱出に有意差( $p < 0.05$ )を認めた。ROC解析によるPH予測は、o/eFRLVでAUC0.900、LHRでAUC0.903と同等であった。また、Cutoff値をそれぞれ0.426(感度88.0%、特異度91.7%)、1.37(感度84.0%、特異度91.7%)とし、Cutoff値未満のPH High risk群、それ以外のPH Low risk群で、生後3か月時のPH治療について解析を行った。o/eFRLV、LHRともにPH high risk群でPH治療ありの頻度が有意に高く( $p < 0.01$ )、Low risk群では生後3か月時点でPH治療を受けている症例はなかった。

【結論】胎児肺容積の指標であるo/eFRLVとLHRは、LCDHにおける遠隔期肺高血圧の予測に有用であった。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第5会場)

## [II-O-25] 当院で経験した呼吸器疾患を合併した新生時期発症の先天性心疾患の検討

○金子 幸栄<sup>1</sup>, 村上 知隆<sup>1</sup>, 井上 奈緒<sup>1</sup>, 中嶋 八隅<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>1</sup>, 神崎 智仁<sup>2</sup>, 渡邊 一正<sup>2</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

Keywords: 呼吸器疾患, 先天性心疾患, 入院期間

【背景】呼吸器疾患を合併した先天性心疾患(CHD)では手術の時期や術前後の管理に難渋する事がある。【目的】器質的呼吸器疾患を合併し新生時期から加療を要したCHDの現状を把握すること。【方法】対象は2010年から2014年に当院NICUに入院し、入院中に外科治療の対象となったCHD。13, 18 trisomy、動脈管開存は除いた。診療録から後方視的に検討した。呼吸器疾患を合併したR群、合併のないC群に分け、出生体重、在胎週数、初回手術時の日齢・体重、術後抜管病日、入院期間の平均値を比較した。【結果】対象は60例で、R群は9例(15%)を占めた。呼吸器疾患の内訳は喉頭軟化症3, 肺低形成3, 気管狭窄1, 気管軟化症1, 右気管支軟化+右気管支狭窄1で、約半数(4/9例)が21 trisomy, ピエール口バン症候群, CHARGE連合, VATER連合を伴っていた。CHDの内訳はPAIVS4, TOF2, 単心室1, DORV1, VSD1で、6例(67%)がFontan candidateであった。C群は51例でCHDの内訳は単心室14, TOF 10, CoA/IAA5, PAIVS4, TGA4, AVSD4, VSD4, TAPVR3, TOF+AVSD2, その他1で、Fontan candidateは18例(35%)であった。在胎週数はC群 vs. R群 38週6日 vs. 38週1日と差はなく出生体重は2820±632g vs. 2246±849gでR群で小さかった( $p < 0.05$ )。初回手術時日齢は37±40日 vs. 99±79日( $p < 0.05$ )、術後抜管病日は17±34日 vs. 54±54日( $p < 0.05$ )でR群で初回手術までの日齢が高く抜管までの日数も長かった。術前後あわせR群の5例に気管切開を要した。入院期間は103±104日 vs. 448±346日( $p < 0.05$ )とR群で長かった。経過観察期間での術後死亡(心疾患関連なしも含む)はR群1例(11%, 遠隔死), C群5例(9.8%)と死亡率に差はなかった。【結語】NICU入院管理を必要とし外科治療対象となるCHDでは呼吸器疾患を合併した複雑心奇形の頻度は少なくない。長期入院、ICU管理を要するが呼吸器疾患の管理を積極的におこなうことで、通常のCHD同等の予後が見込める可能性がある。