Wed. Jul 6, 2016

第A会場

シンポジウム

シンポジウム1（ I-S01）

Berlin Heart導入後の小児重症心不全治療と心臓移植

座長:
福嶌 教偉（国立循環器病研究センター 移植医療部）
鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

[I-S01-01] The Current Status of Ventricular Assist Devices in Children
○Sanjiv Gandhi （British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-02] 我が国の心臓移植の現状と展望
○福嶌 教偉 （国立循環器病研究センター 移植医療部）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-03] 小児重症心不全症例の病院間連携の経験
○進藤 考洋[1], 平田 康隆[2], 中野 克俊[1], 笠神 崇平[1], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 尾崎 晋一[2], 益澤 明広[2], 高岡 哲弘[2], 小野 稔[2] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-04] 小児重症心不全管理における心臓再同期療法の果たす重要性
○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-05] 小児心臓移植待機患者に対する左室補助人工心臓治療の現状
～ Berlin Heart EXCOR®から Implantable Deviceまで～
○平 将生[1], 上野 高義[1], 小澤 秀登[1], 熱田 祐一[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 松長 由里子[1], 小垣 滋豊[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-06] 重症心不全小児患者及び同胞に対する心理的支援～心臓移植待機中から心臓移植後まで～
○馬戸 史子 （大阪大学医学部附属病院 小児医療センター）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-07] 心臓移植を受けて
○樋口 浩介
8:40 AM - 10:10 AM

シンポジウム

シンポジウム3（ I-S03）

小児心不全治療　-薬剤の基本的な使い方-

座長:
村上 智明（千葉県立こども病院 循環器内科）
大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
10:20 AM - 11:50 AM 第A会場 (天空 A)

[I-S03-01] 心不全治療　薬剤の基本的な使い方　強心薬
○大崎 真樹 （静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-02] 小児心不全患者における血管拡張薬の使い方
○栗嶋 クララ, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-03] 小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-利尿薬
○村上 智明 （千葉県立こども病院 循環器内科）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-04] 小児心不全におけるレニン・アンギオテンシン系阻害薬の役割
○武田 充人 （北海道大学 小児科）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-05] 小児心不全におけるβブロッカーの使い方
○小垣 滋豊 （大阪大学大学院 医学系研究科小児科）
10:20 AM - 11:50 AM

シンポジウム

シンポジウム4（ I-S04）

最新の不整脈診断と治療

座長:
住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）
2:40 PM - 4:10 PM 第A会場 (天空 A)

[I-S04-01] 心磁図を用いた不整脈診断－胎児から成人まで－
○加藤 愛章[1], 稲葉 武[2], 林 立申[1], 野崎 良寛[1], 高橋 実穂[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 臨床医療検査部）
2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-02] 胎児頻脈性不整脈の経胎盤治療
○三好 剛一 （国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）
2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-03] 小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ロールの前向き多施設共同治験（ HEARTFUL study）；小児の臨床試験立案の経験から

○住友 直方[1], 堀米 仁志[2], 三浦 大[3], 小野 博[4], 鈴木 嗣敏[5], 佐川 浩一[6], 牛ノ濱 大也[6] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.筑波大学医学医療系 小児内科学, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 4.国立成育医療研究センター 循環器科, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.福岡市立こども病院 循環器科）

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-04] "クライオアブレーションについて"

○沖重 薫 （横浜市立みなと赤十字病院 心臓病センター内科）

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-05] ファロー四徴術後頻拍性不整脈に対する肺動脈弁置換術の効果

○宮崎 文, 根岸 潤, 坂口 平馬, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 津田 悦子, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 市川 肇, 大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

2:40 PM - 4:10 PM

第B会場

シンポジウム

シンポジウム6（ I-S06）

胎児診断のピットホールから学んだこと

座長:
稲村 昇（大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）
前野 泰樹（久留米大学医学部 小児科）
8:40 AM - 10:10 AM 第B会場 (天空 センター)

[I-S06-01] 胎児心臓病診断のピットホール―予想外の出生後経過から学んだこと

○金 基成 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-02] 胎児不整脈診断のピットフォール

○前野 泰樹 （久留米大学医学部小児科）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-03] 胎児診断のピットホール　～胎児診断のカウンセリングでの経験から～

○権守 礼美 （神奈川県立こども医療センター）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-04] Pitfalls in prenatal diagnosis

○Gurleen Sharland （Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-05] 胎児診断のピットフォールから学んだこと

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 福見 大地[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 武田 紹[1] （1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

8:40 AM - 10:10 AM

シンポジウム

シンポジウム7（ I-S07）

Failing subaortic RV

座長:
市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
八尾 厚史（東京大学 保健・健康推進本部）
3:35 PM - 5:05 PM 第B会場 (天空 センター)

[I-S07-01] 右室体心室：左室体心室との相違

○村上 智明 （千葉県こども病院 循環器内科）

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-02] Though it may be too late now…　―高度三尖弁逆流をともなう修正大血管転位症の介入時期について―

○稲井 慶 （東京女子医科大学 成人先天性心疾患臨床研究講座 循環器小児科）

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-03] 大動脈下体心室右室に対する薬物治療

○八尾 厚史 （東京大学 保健・健康推進本部）

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-04] 房室錯位に対する治療戦略 (Conventional repairから心移植まで)

○市川 肇, 大内 秀雄, 白石 公, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-05] Anatomical Repair(Double Switch operation)はすべての症例に適応されうるか

○佐野 俊二[1], 笠原 真悟[1], 佐野 俊和[1], 新井 禎彦[1], 小谷 恭弘[1], 藤井 泰宏[1], 黒子 洋介[1], 石神 修大[1], 堀尾 直裕[1], 小林 純子[1], 後藤 拓弥[1], 枝木 大治[1], 栄徳 隆裕[2], 馬場 健児[2], 近藤 麻衣子[2], 栗田 佳彦[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[2], 平井 健太[2] （1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科）

3:35 PM - 5:05 PM

第C会場

シンポジウム

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム10（ I-S10）
小児の肺動脈性肺高血圧へのアプローチ：最近のエビデンス
座長:
佐地 勉（東邦大学 心血管病研究先端統合講座）
三谷 義英（三重大学 小児科）
10:20 AM - 11:50 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-S10-01] Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertension
○Ian Adatia （University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital,Edmonton, Canada）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-02] 小児期発症の遺伝性肺動脈性肺高血圧における臨症状、治療反応性、予後の違い
○髙月 晋一, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院 小児科）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-03] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における遺伝子異常
○千田 礼子 （陸上自衛隊 第9師団司令部）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-04] 肺動脈性肺高血圧への早期治療の分子基盤：閉塞性肺血管病変を伴う動物モデルの網羅的遺伝子解析
○大槻 祥一郎[1], 三谷 義英[1], 篠原 務[4], 澤田 博文[2], 淀谷 典子[1], 加藤 太一[5], 大橋 啓之[1], 張 尓泉[2], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 小児科 麻酔科, 2.三重大学 麻酔科, 3.三重大学 心臓血管外科, 4.名古屋市立大学 小児科, 5.名古屋大学 小児科）
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-05] 基礎研究からみた肺動脈性肺高血圧治療における新たな知見
○那波 伸敏 （大阪大学大学院 医学系研究科小児科学）
10:20 AM - 11:50 AM

第D会場

シンポジウム
シンポジウム5（ I-S05）
小児の画像診断の進歩：血流と機能を診る
座長:
安河内 聰（長野県立こども病院 循環器センター）
石井 正浩（北里大学医学部 小児科）
2:35 PM - 4:05 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-S05-01] 4D-MRIを用いて解明するフォンタン循環の新たな知見
○北川 篤史[1], 峰尾 恵梨[1], 髙梨 学[1], 本田 崇[1], 安藤 寿[1], 木村 純人[1], 宮地 鑑[1], 石井 正浩[2] （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）
2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-02] 拡張早期左室内圧較差の解析による左室拡張能の新たな知見
○高橋 健 （順天堂大学 小児科学教室）
2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-03] 3次元左室容積計測における3D advance法のBi-Plane Simpson法との比較
○橋本 郁夫 （富山市民病院）
2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-04] 造影超音波検査による動脈硬化性病変進展に伴う栄養血管発達と血管新生の評価
○能登 信孝, 小森 暁子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 中村 隆広, 神山 浩, 鮎沢 衛 （日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野）
2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-05] Fontan循環における肺動脈・肺静脈・上大静脈・導管の血流パターンが示唆する Fontan静脈血流生理の特徴
○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）
2:35 PM - 4:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム1（ I-S01）

Berlin Heart導入後の小児重症心不全治療と心臓移植

座長:

福嶌 教偉（国立循環器病研究センター 移植医療部）

鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

I-S01-01～I-S01-07

[I-S01-01] The Current Status of Ventricular Assist Devices in Children

○Sanjiv Gandhi （British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-02] 我が国の心臓移植の現状と展望

○福嶌 教偉 （国立循環器病研究センター 移植医療部）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-03] 小児重症心不全症例の病院間連携の経験

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

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-04] 小児重症心不全管理における心臓再同期療法の果たす重要性

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-05] 小児心臓移植待機患者に対する左室補助人工心臓治療の現状 ～ Berlin Heart EXCOR®から Implantable Deviceまで～

○平 将生[1], 上野 高義[1], 小澤 秀登[1], 熱田 祐一[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 松長 由里子[1], 小垣 滋豊[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-06] 重症心不全小児患者及び同胞に対する心理的支援～心臓移植待機中から心臓移植後まで～

○馬戸 史子 （大阪大学医学部附属病院 小児医療センター）

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-07] 心臓移植を受けて

○樋口 浩介

8:40 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場）

[I-S01-01] The Current Status of Ventricular Assist Devices in Children

○Sanjiv Gandhi （British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada）

Though the treatment of children with acquired and congenital heart disease has advanced significantly in recent years, a subset of patients will experience refractory myocardial failure. In an effort to keep the patient alive until a suitable donor organ becomes available for transplantation or until sufficient myocardial recovery occurs, mechanical circulatory support may be necessary. Options for mechanical support in children include miniaturized intraaortic balloon pumps, extracorporeal membrane oxygenation (ECMO), centrifugal pumps, and, more recently, long-term pulsatile and axial flow ventricular assist devices (VADs). There has been much recent interest in the application of VADs in children with end-stage heart failure. The increasing success of the Berlin Heart ventricular assist device in Europe has spawned much increased use of this device in North America over the past decade. Ventricular assist devices have potential advantages over ECMO as a mechanical bridge. They provide better tissue perfusion and specifically provide better recruitment of the microcirculation of the brain, lungs, and kidneys during extracorporeal circulation. In addition to improving the patient's hemodynamic status and reversing end-organ dysfunction, VADs can be partially or fully implanted and allow for physical rehabilitation to improve the patient's overall condition and likelihood for successful transplantation. Active research is now ongoing to further develop and refine pediatric pumps. This presentation reviews preoperative, intraoperative, and postoperative considerations, with respect to the pediatric population undergoing insertion of a ventricular assist device.

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場）

[I-S01-02] 我が国の心臓移植の現状と展望

○福嶌 教偉 （国立循環器病研究センター 移植医療部）

改正法施行後、15歳未満の小児からも脳死臓器提供が可能となり、我が国でも小さな体の小児の心臓移植が可能になった。改正後、2016年2月末までに14例の18歳未満（15歳未満11例）のドナーから10件心臓移植が行われ、全て小児に移植された。成人からの移植例を含め、これまで国内で17名の小児心臓移植が行われたが、移植後10年以内の死亡例はなく、成績は良好である。待機期間は、小児ルールのお陰で1年以内の症例も多いが、3例は800日以上である。そのため、待機中に左心補助人工心臓（ LVAS）の装着を要する症例も漸増しており、体格の大きな小児では積極的に埋め込み型 LVASを装着して、待機中・移植後の QOLを向上させる試みが必要となっている。
一方、日本小児循環器学会の全国調査では、毎年30-50例の心臓移植適応患者が報告されており、ドナー不足は成人に比べて更に深刻である。代表的な適応疾患は、拡張型心筋症、拘束型心筋症である。また、 Berlin Heartは治験を修了し、2015年8月に保険収載された。18例が装着され、良好な成績（国内2例、海外6例移植、10例待機中）を挙げているが、心臓提供可能な6歳未満のドナーが未だに3例であること、医学的緊急度2で移植の必要となる拘束型心筋症が多いことから、2014年には再び海外渡航心臓移植患者が増加に転じており、国内での小児臓器提供をいかに増やすか、国レベルでの対策が必要である。
これまで小児期に心肺同時移植を受けた症例はないが、国内で施行された心肺移植者は、両大血管右室起始のEisenmenger症候群と18歳未満で高度肺高結になった拘束型心筋症であり、小児循環器医の関わりは大きい。また、左室低形成に伴う肺高血圧の小児3例が国内外で心肺同時移植準備中に死亡しており、我が国においても小児

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心肺同時移植の体制整備も必要である。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-03] 小児重症心不全症例の病院間連携の経験

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

【背景】重症心不全症例の移植や心室補助装置（以下 VAD）は実施施設が限られているため、病院間連携が必須である。【目的】当施設の病院間連携の現状を明らかにする。【方法】2014年1月から2016年1月の間に、移植や VADを含めた心不全治療を検討した15歳未満症例の診療情報を後方視的に検討する。【結果】対象は31例で内訳は、拡張型心筋症16例、その他の心筋症6例、心筋炎後2例、先天性心疾患7例（単心室修復3例）であった。紹介時年齢は1歳2か月（月齢１～14歳）であった。転帰の判明している症例は27例で、移植到達4例（国内2例）、移植待機登録は移植到達例を含めて11例、死亡7例（待機登録2例）あった。 VAD到達は9例（ EXCOR 4例、 Nipro-Toyobo 1例、遠心ポンプ2例、 Jarvik2000 2例）、 ECMO装着症例が1例であった。希望にも関わらず移植登録に至らない例は11例あり、医学的な適応外と判断した例は7例あった。 EXCOR装着を目指した症例は6例あったが、装着に至った症例は4例（うち、1例は他施設で装着）であった。4例中1例は遠心ポンプから EXCORへの conversion、2例は人工呼吸器管理、1例は CPAPを要していた。装着に至らなかった2例は当院搬送直前に ECMO装着された例、挿管された例であった。前者は遠心ポンプ VADで約390日間生存し、後者は当院搬送翌日に EXCOR装着直前の急変で多臓器不全のために死亡した。また、国内に装着可能な EXCORがないために遠心ポンプ VADを行い（他施設）、治療中に死亡した例が1例あった。【考察】 EXCORの適応判断については、原疾患、合併症有無の評価を含めて病院間連携が必須である。また搬送リスクの大きな例もあり、搬送日や VAD装着予定日も含めて周到な病院間連携が求められる。 EXCOR実施施設間の連携も今後の課題である。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-04] 小児重症心不全管理における心臓再同期療法の果たす重要性

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

はじめに、本邦では移植法案改正後も小児心臓移植の機会はまだ少ないのが現状である。小児心不全症例の多くは拡張型心筋症であり、その生命予後は悪く、発症から5年で33%が死亡または心臓移植を受けることになることが知られている。

我々の施設での2000年以降入院の乳児期(2歳未満)発症の拡張型心筋症の10年生存率は93%、心臓移植(海外渡航)を死亡とすると、その10年生存率は84.5%となる。その内科管理の変遷を踏まえて、2000-2005年を前期、2006-2014年を後期とし、治療内容の変遷を踏まえて比較してみると、強心薬の使用が減り、補助循環装置および心臓再同期療法(CRT)といった非薬物治療が増えてきている。補助循環装置については、昨年８月に Berlin Heart EXCORの保険償還後、その需要は増加の一途をたどっている。一方で EXCOR装着可能施設は３施設に限られており、その capacityは十分とは言いがたい。現状の日本においては急性期心不全管理、慢性期心不全管理の薬物・非薬物治療の充実が重要である。

本日は、 Berlin Heart導入を機に、 CRT治療の実例を提示しながらその効果および適応の見極めを考えていきたい。

CRTは成人心不全治療においては十分に確立された治療となり、その効果は morbidity、 mortalityを改善することがすでに多くの研究で明らかにされている。しかし小児ではその植え込みは開胸でのアプローチが必要とな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り、侵襲的治療となり、 device本体も乳児に植え込むには体格に比して大きなものしかなく経験値も少ない。しかし、我々は乳児期発症の拡張型心筋症６例に対して、乳児期に５例、学童期に１例に行い、良好な経過をたどっている。その効果は植え込み6か月で劇的な拡張末期径の縮小と収縮能の改善を得ている。
　CRTを含めた非薬物治療を併用し患者教育を徹底した包括的治療で小児の心筋症の Bridge to Transplantの充実になることを期待している。

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場）

[I-S01-05] 小児心臓移植待機患者に対する左室補助人工心臓治療の現状 ～ Berlin Heart EXCOR®から Implantable Deviceまで～

○平 将生[1], 上野 高義[1], 小澤 秀登[1], 熱田 祐一[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 松長 由里子[1], 小垣 滋豊[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

【背景】小児心臓移植待機患者の増加に伴い、 BTTとしての補助人工心臓（ VAD）によるサポートを導入した患者は年々増加している。これまでは、成人用体外式 VAD（ Nipro　VAD）を小児患者に対して適応する工夫を行ってきたが、体格の小さい患者へは使用できず、体格が装着を許容しても、 VAD関連合併症、入院の必要性の観点から、必ずしも満足のいく成績とは言えない（脳血管合併症回避率半年22.5%、1年11%、感染症回避率半年88%、1年88%）。そこで、当院では、近年、成人用植込型 VADや小児用 VADを小児心不全患者に対して積極的に導入しており、デバイス使用成績について検討を行った。
【対象】2012年6月～2016年1月までに当院にて VADを装着し、移植待機を行った小児心不全患者16例（拡張型心筋症10例、肥大型心筋症1例、拘束型心筋症3例、心筋炎後心筋症1例、致死性不整脈1例）。装着時年齢は平均6.4（0-14）歳、平均 BSAは0.75（0.26－1.39） m2、使用デバイスは、 HVAD3例、 Jarvik2000 4例、EVAHEART1例、 Berlin Heart EXCOR8例であった。
【結果】平均サポート期間は374（45－1035）日であった。心臓移植到達例は7例（国内3、海外4）、死亡例は1例（脳血管合併症）であった。植込型（定常流） VAD装着8例のうち、脳血管合併症発症例は4例で、その回避率は半年で75%、1年で60%であった。外科的治療介入を要するドライブライン感染は3例で、その回避率は半年で100%、1年で75%であった。大動脈弁逆流を認めたのは2例で、1例は357日目に大動脈弁閉鎖術を施行した。術後前例が退院可能で復学している。 Berlin Heart EXCOR装着8例のうち、脳血管合併症は1例、送脱血管刺入部感染は1例、ポンプ交換は5例で合計9回（0.36回/Pt./year）のみであった。1例はサポート期間45日で国内移植に到達した。
【まとめ】小児心臓移植待機患者に対し、植込型 VADや小児用 VADの導入により、 VAD関連合併症が軽減でき、移植待機期間の QOL向上につながるが、長期管理での合併症は多く課題の一つと考えられた。

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場）

[I-S01-06] 重症心不全小児患者及び同胞に対する心理的支援～心臓移植待機中から心臓移植後まで～

○馬戸 史子 （大阪大学医学部附属病院 小児医療センター）

抄録本文：
小児心臓移植施設である当院では、臓器移植法が改正された2010年より、小児心臓移植チームによる多職種連携支援が実施されている。チャイルド・ライフ・スペシャリスト（ CLS：治癒的遊び・心理的プリパレイション等、治療経過に添った心理面の治癒的介入を通して患児と家族に心理社会的ケアを行う医療専門職）も、その一

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

員として、チーム医療の中で、患児・家族の心理社会的ニーズに応じた支援に取り組んでいる。重症心不全治療・心臓移植に伴う患児・家族の心理的課題は、確実な見通しやゴールの見えない不安、治療や療養上の制限に伴う苦痛、家庭環境・生活環境の変化に因るストレス、命に関わる急変の恐怖、アイデンティティや命の意味を問う哲学的葛藤、長期的影響や社会的反応を想定した懸念等、多様である。同時に、子ども達は、医療的ニーズを伴う状況下でも、“患児／患児の同胞”としてではなく“子ども”としての生活・成長・自己実現の機会を必要とし、医療体験に対しても、単に情報を得て状況を理解・受容することではなく、可能な範囲の見通しとコントロール感、希望と安心感を得て主体的に対処する方法を必要としている。その為、個々の発達段階・治療過程・心理状態・生活環境等の変化に沿って、子どもらしく成長しながら治療を乗り越えてゆく過程を支える段階的支援に取り組んでいる。また、国内に小児心臓移植施設が限られているため、地域を離れて移植待機期間を過ごし、移植後に地域に戻る患児・家族の移行に伴う心理社会的負担を考慮して、心理的支援においても、随時的・長期的ニーズに応じた架け橋的援助、待機期間から移植後まで含めた継続的支援が必要である。本発表では、他職種と連携した CLSの取り組みの中から、体外式 VAD（ Berlin Heart）を装着し院内で移植待機する患児の同胞、埋込型 VADを装着し院外で移植待機する患児本人に対する支援を中心に、心臓移植後を含めた心理的支援について紹介したい。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-07] 心臓移植を受けて

○樋口 浩介

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム3（ I-S03）

小児心不全治療　-薬剤の基本的な使い方-

座長:

村上 智明（千葉県立こども病院 循環器内科）

大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場 (天空 A)

I-S03-01～I-S03-05

[I-S03-01] 心不全治療　薬剤の基本的な使い方　強心薬

○大崎 真樹 （静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-02] 小児心不全患者における血管拡張薬の使い方

○栗嶋 クララ, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-03] 小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-利尿薬

○村上 智明 （千葉県立こども病院 循環器内科）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-04] 小児心不全におけるレニン・アンギオテンシン系阻害薬の役割

○武田 充人 （北海道大学 小児科）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-05] 小児心不全におけるβブロッカーの使い方

○小垣 滋豊 （大阪大学大学院 医学系研究科小児科）

10:20 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-01] 心不全治療　薬剤の基本的な使い方　強心薬

○大崎 真樹 （静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

心不全患者へのカテコラミンの使用は長期的には生命予後を改善しない、むしろ生命予後を悪化させる、といったデータが FIRSTや ADHEREのサブ解析結果1),2)から出されている。 ACEIやβ遮断薬など心保護療法の隆盛とともに役割が小さくなってきた強心薬だが、急性期治療の現場では低心拍出症候群（ LCOS）やショックなど、強心剤を使用せざるを得ない時もしばしばある3),4)。ギリギリだった心機能が一時的なサポートで改善し、慢性期治療へとスムーズに移行していくこともよくあり、小児循環器科医としては使い方を熟知しておかなければならない重要な薬物である。

このシンポジウムでは強心剤を１）どのような時に、２）何を目標に使用するのか、を病態生理から考えてみたい。

1) O’ Connor CM et al, Am Heart J 1999;138:78-86.
2) Abraham WT et al, JACC 2005;46:57-64.
3) 日本循環器学会編　急性心不全ガイドライン2011
4) Dickstein Km et al, Eur Heart J 2008;29:2388-442.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-02] 小児心不全患者における血管拡張薬の使い方

○栗嶋 クララ, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

心不全の治療を考える上で、５ W-1Hは非常に重要であり、血管拡張剤の使用に関しても然りである。一般に、心不全患者における血管拡張剤は、心不全の進展において生体の防御反応として活性化されるレニン・アンジオテンシン・アルドステロン系や交感神経系によって絞まった末梢動脈を拡張させ、後負荷軽減による心拍出量増大と組織還流改善を想定する。しかしながら、血管の収縮の場所、程度、そしてその分布は患者さん個々によって異なり、さらに病態、病状により時々刻々変わりうる。また、血管拡張剤に対する反応は、想定する対象血管の状態のみならず、血管拡張剤の薬理対象 Cascadeの活性具合や、薬理対象とは無関係であるような心室機能によっても大きく変わりうる。したがって、これら多くの生体変数に関し、十分に検索、検査、想定したうえで、血管拡張剤の種類、量、投与法、使用時期、投与対象、を選択し使用することにより血管拡張剤の効果を最大限に享受しうるし、そうでない場合、逆に思わぬ低血圧や臓器障害をもたらしうる。
また、薬物のみならず、非薬物療法によっても血管機能改善や血管拡張効果を得ることができる可能性も考慮することが、心不全における血管拡張療法の幅を広げ、より質の高い治療に結びつけることができる可能性がある。
本シンポジウムでは上記血管拡張剤使用に際する考察ポイントを討論したい。

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-03] 小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-利尿薬

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○村上 智明 （千葉県立こども病院 循環器内科）

心不全診療は AHA/ACCガイドラインによるステージ分類に則って考えると非常に理解が容易である。利尿薬は stage C即ち心不全症状・徴候を有する場合にうっ血に対して投薬される薬剤である。心不全におけるうっ血状態では、体内で水･ナトリウム過剰であるにも関わらず循環血液量は減少することから、生体は交感神経系、レニンアンジオテンシンアルドステロン系、アルギニンバソプレッシン系などを動員して水･ナトリウムを保持するという悪循環に陥る。利尿薬はこのうっ血の解除を目的に使用される薬剤であり、心不全治療においては重要な役割をもつ薬剤の一つである。しかしながらあくまで血行動態を改善する薬剤であり、予後改善を目的とした薬剤ではないことから使用においては注意が必要である。
最も使われている薬剤はループ利尿薬であり、効果の速やかなフロセミドが頻用されるが長期使用が見込まれる場合には作用時間の長いトラセミド、アゾセミドへの変更が考慮される。サイアザイド系利尿薬はループ利尿薬と併用されることが多い。アルドステロン拮抗薬は、従来はフロセミドによる低カリウム血症の予防として用いられていたが、近年で収縮不全における生命予後改善効果が報告され、慢性心不全において積極的な投与が推奨されている。バソプレッシン V2受容体拮抗薬は新しい利尿薬であるが、集合管における V2受容体をブロックし水利尿を惹起する。
代表的な利尿薬の使用方法と小児におけるバソプレッシン V2受容体拮抗薬の投与について概説する。

10:20 AM - 11:50 AM（Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場）

[I-S03-04] 小児心不全におけるレニン・アンギオテンシン系阻害薬の役割

○武田 充人 （北海道大学 小児科）

アンギオテンシン変換酵素阻害薬 (ACE-I)、アンギオテンシン受容体拮抗薬（ ARB）は心筋組織の心筋肥大や線維化を抑制し、慢性心不全治療においていわゆる「心筋リモデリング抑制」を主座とした薬剤として発展し、成人では数多くの大規模臨床試験によってその有用性が示されてきた。小児心不全における ACE-I/ARBの大規模臨床試験はなく、その背景に心不全の原因となる病態の多様性があることは否めない。しかしながら実際は小児において心筋リモデリング抑制を要する場面は数多く存在し、 ACE-I/ARBは様々な状況下で常にその適応を考えておくべき薬剤である。2015年の小児心不全薬物治療ガイドライン改訂版では ACE-I/ARBの適応について乳児・小児心不全ステージ分類を用いて一定の見解を示したが、心不全リスク因子の認識と無症候性心不全の早期診断が重要であることが強調されている。今回は種々の病態に応じた小児心不全における ACE-I/ARBの適応と導入の実際についてこれまでの知見や自験例を加えて解説したい。

10:20 AM - 11:50 AM（Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場）

[I-S03-05] 小児心不全におけるβブロッカーの使い方

○小垣 滋豊 （大阪大学大学院 医学系研究科小児科）

βブロッカーは、心不全治療には欠かせない薬物のひとつである。成人（ JCS 2010）および小児（ ISHLT 2014）の心不全治療ガイドラインにおいても、左室駆出率が低下した心不全の薬物療法として推奨されている。左室駆出率が低下した心不全では、交感神経の活性化と血中カテコラミンの増加を伴い、心筋細胞のβ受容体のdown-regulationと反応性低下が存在する。βブロッカーは、この変化を改善し、β受容体の感受性を回復させる。ただし、元来βブロッカーは心収縮を低下させ、心拍数を減少する薬理作用をもつため、心不全に使う際には、少量から開始し評価しながら慎重に漸増する必要がある。水分管理や PDE3阻害薬による強心作用を併用しながら導入することも考慮する。小児における投与適応基準、投与開始のタイミングと増量速度、至的投与量や目

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

標心拍数についてはまだ不明な部分も多い。また responderと non-responderが存在し、最近アドレナリン受容体の遺伝子多型と薬剤反応性との関連を示唆する報告があり、今後の研究が待たれる。
一方、左室駆出率が保たれている心不全、右心室の機能不全、単心室形態の機能不全に対するβブロッカーの効果については、有効例の報告はあるものの未だ議論のあるところであり、エビデンスとして確立したものはない。この領域におけるβブロッカーの使い方も今後の課題である。βブロッカーの基本的な使い方を紹介し議論を深めたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム4（ I-S04）

最新の不整脈診断と治療

座長:

住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）

Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場 (天空 A)

I-S04-01～I-S04-05

[I-S04-01] 心磁図を用いた不整脈診断－胎児から成人まで－

○加藤 愛章[1], 稲葉 武[2], 林 立申[1], 野崎 良寛[1], 高橋 実穂[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 臨床医療検査部）

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-02] 胎児頻脈性不整脈の経胎盤治療

○三好 剛一 （国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-03] 小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオロールの前向き多施設共同治験（ HEARTFUL study）；小児の臨床試験立案の経験から

○住友 直方[1], 堀米 仁志[2], 三浦 大[3], 小野 博[4], 鈴木 嗣敏[5], 佐川 浩一[6], 牛ノ濱 大也[6] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.筑波大学医学医療系 小児内科学, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 4.国立成育医療研究センター 循環器科, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.福岡市立こども病院 循環器科）

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-04] “クライオアブレーションについて”

○沖重 薫 （横浜市立みなと赤十字病院 心臓病センター内科）

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-05] ファロー四徴術後頻拍性不整脈に対する肺動脈弁置換術の効果

○宮崎 文, 根岸 潤, 坂口 平馬, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 津田 悦子, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 市川 肇, 大内 秀雄 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

2:40 PM - 4:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:40 PM - 4:10 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場）

[I-S04-01] 心磁図を用いた不整脈診断－胎児から成人まで－

○加藤 愛章[1], 稲葉 武[2], 林 立申[1], 野崎 良寛[1], 高橋 実穂[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 臨床医療検査部）

【背景と目的】胎児心磁図は心電図同様に PQRST波形を記録でき、高い時間分解能で不整脈診断が可能である。また、小児～成人では64チャネル同時記録で、電流アロー図などマッピングが可能で、心臓局所での電気興奮伝搬を可視化することができる。成人領域ではマッピング技術を応用し、心筋虚血の早期診断のみならず、期外収縮の起源同定、心房細動の周波数解析、 Brugada症候群のリスク評価など多くの研究が進められてきた。不整脈診断における心磁図の有用性を明らかにする。【対象と方法】2008年4月から2016年1月までの期間に当院にて施行された合計10,085件（うち胎児864件、小児～成人9,221件）の心磁図検査を後方視的に検討した。【結果】胎児864件の疾患（疑いを含む）の内訳は、胎児先天性心疾患222件、胎児不整脈302件（上室性不整脈87件、心室性不整脈10件、 QT延長症候群18件、徐脈47件、房室ブロック（母体自己抗体陽性症例含む）140件）、その他364件であった（重複あり）。 PQRST波形を解析することで、 QT延長症候群の診断、上室頻拍の機序の鑑別が可能であった。最近2年間に施行された小児～成人2,273件の疾患の内訳は、心房性不整脈1,700件、心室性不整脈254件（ Brugada症候群疑いを含む）、虚血性心疾患284件、顕性 WPW症候群35件であった。電流アロー図を用い、期外収縮の起源同定、副伝導路の位置同定が可能であった。 Brugada症候群では脱分極の後期の電流アロー図で垂直から左上方向への最大ベクトルが観察され、不完全右脚ブロックなど類似する心電図症例との鑑別に有用であった。明らかな Brugada様心電図を来たしていない小児の症例でも、心磁図において同様の変化を認めた。【結論】心電図では捉えられない遺伝性不整脈による初期変化や複雑な胎児不整脈を心磁図では鋭敏に診断でき、リスク評価ができる可能性がある。

評価１ 評価２ 評価３ 採否

発表日時　月　日（第　日）ｾｯｼｮﾝ 会場 時　分～　時　分

受付番号 演題番号

2:40 PM - 4:10 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場）

[I-S04-02] 胎児頻脈性不整脈の経胎盤治療

○三好 剛一 （国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）

胎児頻脈性不整脈は心房粗動と上室性頻拍が大部分を占めるが、まれに心室頻拍に遭遇する。持続すると心不全、胎児水腫より胎児・新生児死亡に至るため、治療介入を要する症例が少なくない。特に週数が早ければ早いほど、早期娩出・新生児治療よりも、胎児治療が優先される。胎児治療に当たっての最大の注意点は、胎児不整脈診断の不確実性、および母体・胎児への副作用である。母体を介しての治療となるため、母体の安全性への配慮を常に忘れてはならない。

2014年 AHAステートメントで、胎児の心房粗動と上室性頻拍に対する第1・第2選択薬として、ジゴキシン、ソタロール、フレカイニドの3剤が高い推奨レベルを得ている。独自に実施した systematic reviewでも、いずれの薬剤においても高い奏効率が確認された。その一方で、胎児・新生児死亡率が6-13%あり、なかでもソタロール、フレカイニドは催不整脈作用との関連が否定できないものもあるため、注意が必要である。

胎児不整脈診断は胎児心エコーが主体で、心房・心室のリズムから不整脈のタイプを推測しているが、リエントリーなのか自動能亢進なのかの鑑別も実は容易ではない。胎児心磁図や経母体腹壁胎児心電図が臨床応用されており、より電気生理学的診断法に近い情報が得られるが、特殊な器機や解析に熟練を要する。そこで、産科医が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

分娩監視に日常的に用いている胎児心拍数モニタリング（ CTGモニター）に着目している。胎児心拍数をトレンドで観察することで、心拍数基線の変動、不整脈の on/offが容易に捉えられ、診断の一助となる。また、長時間の装着も可能なため、胎児不整脈の正確な持続時間、治療効果の判定、副作用の監視にも極めて有用である。
　現在、先進医療 Bとして「胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験」を実施しており、胎児治療の有効性および安全性を確認中である。目標の50例に近づいており、結果を報告できる日も近い。

2:40 PM - 4:10 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場）

[I-S04-03] 小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオロールの前向き多施設共同治験（ HEARTFUL study）；小児の臨床試験立案の経験から

○住友 直方[1], 堀米 仁志[2], 三浦 大[3], 小野 博[4], 鈴木 嗣敏[5], 佐川 浩一[6], 牛ノ濱 大也[6] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.筑波大学医学医療系 小児内科学, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 4.国立成育医療研究センター 循環器科, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.福岡市立こども病院 循環器科）

【背景】心機能低下例における頻脈性不整脈の持続は，心機能を更に低下させ，血行動態を悪化させる．特に，先天性心疾患開心術後の頻拍性不整脈は重篤で致命的となる場合がある．このような症例の心拍数を適切にコントロールし，血行動態の安定をはかることは，臨床上重要と思われる．しかし，本邦において，小児での適応が承認されている抗不整脈薬は少ない．ランジオロールは半減期が約4分の短時間作用型のβ1選択的遮断薬であり，2013年に成人の心機能低下例における頻脈性不整脈の適応が効能追加された．しかし，小児のランジオロールの薬事承認は取れておらず，有効性及び安全性に関する情報が乏しい状況下で使用されているのが現状である．【目的】小児におけるランジオロールの薬事承認を目指すため，小児の心機能低下例における頻脈性不整脈（心房細動，心房粗動，上室頻拍）に対するランジオロールの有効性及び安全性について検討する．【方法】本試験のデザインは前向き多施設共同非盲検試験であり，目標被験者数は25名とした．有効性の指標は心拍数とし，治療成功の基準を投与開始2時間後における20%以上の徐拍化又は洞調律への復帰とした．【結果】小児の心機能低下例における頻脈性不整脈を対象とした臨床報告に基づき，小児の臨床推奨用量幅を設定した．PMDAとの治験相談を経て，2015年4月に治験計画届を提出した．【考察】小児循環器領域では従来臨床試験の実施が困難とされており，治験を実施して薬事承認を得た医薬品は少ない．臨床試験立案時に苦慮した点として，年齢層ごとに異なる小児用の臨床検査値等の基準値の設定，対照薬の設定，実施可能な目標症例数の設定，薬物動態採血などが挙げられる．

2:40 PM - 4:10 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場）

[I-S04-04] “クライオアブレーションについて”

○沖重 薫 （横浜市立みなと赤十字病院 心臓病センター内科）

1990年代初頭に本邦に導入されて以来、あらゆる種類の不整脈に対して高周波カテーテルアブレーション治療法は応用されてきた。しかしながら、その有用性のみならず内包する負の側面も問題視されるようになった。例えば、高周波を一旦通電開始すれば、途端に非可逆的な病変を作成してしまうことや、通電部位の内皮細胞を傷害することにより、通電部位の血栓形成性が高まるなどが挙げられよう。一方、２０１４年から本法に臨牀導入された冷凍アブレーション治療システムは、高周波の内包する問題点のいくつかをクリアし、臨牀成績も高周波に比肩する報告も多くなされてきた。当初、発作性心房細動に対する肺静脈隔離術用として、冷凍バルーンカテーテルカテーテルと、補完的な8mmチップの冷凍 focalカテーテルが認可された。この focalカテーテルは、バ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ルーンカテーテルによる肺静脈隔離術時に生じた肺静脈―左房間の伝導ギャップを治療する目的で認可された。そして本年4月より、遂に心房細動以外の各種不整脈に適用可能な4および6mmチップの冷凍 focalカテーテルが臨牀認可されるに至った。注目すべきは、8mmチップでは不可能であったが、４，６ｍｍチップで可能となる、8mmチップの場合のような一気にー８０℃まで冷却するのではなく、－３０℃程度の低温で維持できることであろう。このことにより、いわゆる ice-mappingが可能となる。 Antero-septal Kent bundle例や、房室結節回帰頻拍例で、 compact AV nodeを傷害するような危険性がある例では、予め ice-mappingを行うことにより、正常房室伝導系への非可逆的障害を回避できる可能性があることである。言うまでもなく、アブレーションにより正常刺激伝導系を強く傷害すれば、ペースメーカー植込術が必要となり、若い患者、とりわけ小児例では絶対に回避したい合併症であろう。また、カテーテル操作自体による物理的な問題で起こる心組織壁穿破はともかく、高周波通電自体による心組織壁穿通の危険性も、冷凍システムの場合は有意に少ないことが期待され、特に小児例での心筋壁厚が薄い例などでは、有用な側面であろうと考えられる。
本シンポジウムでは、この冷凍システムについて自験例を踏まえて概説する。

2:40 PM - 4:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場)

[I-S04-05] ファロー四徴術後頻拍性不整脈に対する肺動脈弁置換術の効果

○宮崎 文, 根岸 潤, 坂口 平馬, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 津田 悦子, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 市川 肇, 大内 秀雄 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

【背景】ファロー四徴術後患者 (TOF)における肺動脈弁置換術 (PVR)は心室性頻拍 (VA)の合併率を低下しうるが、時期を逸した PVRは心室頻拍 (VT)・突然死の抑制に効果がないと報告された。しかし、 PVRの心房性不整脈に対する効果の報告はない。【目的・方法】2005年3月-2015年12月まで PVRを行った TOF 16人を対象に、術前 (pre-)・術後 (post-)の心室容量、心機能、心房容量及び頻拍重症度スコア (ArS; 0-12点） (Correa R et al. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2015; 8: 318-325)の変化を検討した。心室容量・心機能は心室造影で評価し、心房容量はエコーで計測した right atrial area index (RAAI)と left atrial volume index (LAVI)を用いた。【結果】 PVR時年齢は33.3±6.0歳。 pre-QRS幅は176±28 msで、 fragmented QRSは6人 (38%)認めた。心室性頻拍 (VA)は持続性0人・非持続性6人 (38%)、心房性頻拍 (AA)は持続性7人 (54%)・非持続性3人 (23%)に合併した。 pre-ArS (2.8±2.2点)は pre-RAAI (16.4±5.3 cm2/m2)と正相関 (p=0.041)したが、術前の右室拡張末期容量 (pre-RVEDVI; 123-250, 中央値 154 ml/m2)、左室拡張末期容量 (pre-LVEDVI; 95.6±23.4 ml/m2)、 pre-LAVI (5.4-64.8, 中央値 10.6 ml/m2) と相関なかった。 post-ArS (0-6, 中央値 1点)は pre-ArS、pre-RVEDVI、 pre-RAAIと正相関した (p=0.0075, p=0.0091, p=0.031)。 post-RVEDVI (61-234, 中央値 87 ml/m2)、 post-RAAI (14.7±4.3 cm2/m2)は術後に低下したが、ともに術前の値と正相関し (p=0.011, p=0.0019)した。経過観察期間中に突然死例を1人認めた。【考察】 pre-ArSは pre-RVEDVIではなく、 pre-RAAIと正相関した。これは VAではなく、 AAの合併が多い母集団であったためと考える。【結論】 PVR後の頻拍重症度は pre-ArS, pre-RVEDVI, pre-RAAIに規定される。 VAのみならず、難治性 AAを発症する前の早期の PVRが望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム6（ I-S06）
胎児診断のピットホールから学んだこと

座長:
稲村 昇（大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）
前野 泰樹（久留米大学医学部 小児科）
Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場 (天空 センター)
I-S06-01～I-S06-05

[I-S06-01] 胎児心臓病診断のピットホール―予想外の出生後経過から学んだこと

○金 基成 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-02] 胎児不整脈診断のピットフォール

○前野 泰樹 （久留米大学医学部小児科）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-03] 胎児診断のピットホール　～胎児診断のカウンセリングでの経験から～

○権守 礼美 （神奈川県立こども医療センター）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-04] Pitfalls in prenatal diagnosis

○Gurleen Sharland （Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children’s Hospital St Thomas’ Hospital）
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-05] 胎児診断のピットフォールから学んだこと

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 福見 大地[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 武田 紹[1] （1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科）
8:40 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場）

[I-S06-01] 胎児心臓病診断のピットホール―予想外の出生後経過から学んだこと

○金 基成 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

心疾患の胎児診断の目的は主に、胎児診断に基づく分娩施設の選定と両親へのカウンセリング、および出生直後より治療介入を要する疾患の分娩・治療計画を行うことにある。その目的達成にためには、疾患の診断のみならず重症度評価および、長期的な治療方針と予後の予測が重要である。この２点に関して、当院にて胎児診断および出生後の管理を行った症例のうち、出生前の判断と出生後の経過が大きく異なった症例を検討する。扱う疾患は以下の通りである。

・新生児期の経過について

出生直後に手術やインターベンションを要する TGAおよび TAPVD、単心室疾患における肺動脈狭窄および冠動脈の評価、血管輪など

・長期的予後予測について

二心室のある疾患についての二心室修復の可否（ DORV, 心内シャントを伴わない borderline LV）、Heterotaxyの診断、心筋症、心外合併症など

以上のような予期しない出生後経過は、一定の頻度で発生すると考えられる。新たな指標を導入し予後予測の精度を高める必要のあることはもちろんであるが、予測される予後に幅があることをしっかり認識した上で、より重症な場合に備えた準備と、丁寧なカウンセリングが重要であると考えられる。

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場）

[I-S06-02] 胎児不整脈診断のピットフォール

○前野 泰樹 （久留米大学医学部小児科）

胎児期の不整脈では、通常は心電図が使用できないものの、 Mモード法とドプラ法により詳細に診断することが可能である。胎児徐脈、頻脈、期外収縮ともに、心房と心室の収縮の関連を評価するが、胎児心エコーでは心房の収縮が明瞭に描出できるため、小さな P波がみえにくい心電図よりむしろ明確な診断ができるようなこともある。しかし、胎児不整脈の症例を実際に胎児期および周産期管理を行うと、数々の限界、ピットフォールを経験する。

まず、不整脈の正確な診断に対する限界として、胎児心エコーでの心臓の動きや血流には、脈の電気的な信号とのタイムラグがある、という点がある。診断時には、常にこの差があることに注意し、その差も含めて判断、診断を進める必要がある。

胎児期、および周産期の管理を判断するときには、さらに限界が多い。胎児の全身は実際には見えていない状態であり、生まれた後では当然分かるはずの異常が判明していないことがある。また血圧などのモニターもできないため、全身状態の評価が十分できない。また、心臓やその他の診断も多くは超音波診断によるものであり、異常が十分診断されていない可能性もある。そして何より、診断や状態の観察は、超音波検査の限られた時間内に限られ、出生後のように十分な時間をとって繰り返し検査を行ったり、長時間観察したりすることができない。周産期管理方法を決定していくときには、この限られた情報の中で行っていることに常に注意が必要である。胎児の完全房室ブロック症例で経験したピットフォールについて紹介し、注意点を考えみたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場）

[I-S06-03] 胎児診断のピットホール　～胎児診断のカウンセリングでの経験から～

○権守 礼美 （神奈川県立こども医療センター）

当院では、先天疾患のこども・家族を対象とした支援・カウンセリング部門として、「新しい命のためのサポートセンター」が平成25年に開設された。サポート員である認定遺伝カウンセラーや家族支援専門看護師、小児看護専門看護師が、医師や助産師・ケースワーカーとともに家族支援を行っている。演者は、小児看護専門看護師として、重症心疾患の胎児診断を受けた家族を対象に、胎児診断から出生後の治療まで継続的に関わり、家族がこどもの最善の利益を考えて自己決定できるように支援を行っている。

これまでの過去３年間で100例近くの重症心疾患胎児診断例の家族に寄り添い、思いを傾聴し、こどもの病状の理解の手助けや療養生活をイメージできるよう支援してきた。これまでの支援により、多くの家族の不安や葛藤が緩和され、家族がこどもの病気と向き合えるようになり、出生後の有意義な療養生活
に寄与できたと考えている。
しかし一方で、胎児診断時より治療を望まれない家族、出生直後に治療を望まれないことを表出された家族、出生後の療養生活の中で胎児診断、胎児治療や出生直後の手術そのものに疑問を表出する家族もおり、カウンセリングを重ね、家族間、家族と医療者間、あるいは医療者間の調整に難渋する経験をした。それらの経験から、先天性心疾患の胎児診断に対する家族支援においては、いくつかのピットホールがあることが見えてきた。１.家族背景：染色体異常、障害を抱えた家族の存在、2.祖父母の影響：出産や子どもの治療に強く反対する祖父母の存在、３.家族間・医療者間の認識の齟齬：胎児診断が確定診断ではないことや、疾患の生命予後と発達予後、治療選択に関する患者間、患者-医療者間、医療者間の認識の齟齬である。これらは、家族の意思決定に大きく影響した。

本シンポジウムでは、先天性心疾患の胎児診断における家族支援のピットホールと対策について症例を提示しながら、皆様と考えていきたいと思います。

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場）

[I-S06-04] Pitfalls in prenatal diagnosis

○Gurleen Sharland （Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children’s Hospital St Thomas’ Hospital）

Diagnosis of congenital heart disease (CHD) before birth has become well established practice. Experienced centres report a high degree of diagnostic accuracy even in early gestation. BUT is it always so easy and where are the pitfalls?
Difficulties in diagnosis and counselling may arise due to a variety of reasons which include; early diagnosis, poor images, the type of diagnosis, differentiating between diagnosis, unusual or rare diagnosis, the possibility of progression and whether we can predict a biventricular repair or not.
In some cases it is difficult to be certain whether there is a definite problem or not, for example in cases of suspected coarctation of the aorta. Differentiating between certain diagnoses can be difficult particularly in early gestation, for example in cases of pulmonary atresia and common arterial trunk. It may also be difficult in some cases to get all the required information, for example trying to establish the source of pulmonary blood supply in all cases of pulmonary atresia with ventricular septal defect. Some diagnoses are difficult to make prenatally and are often missed, for example total anomalous pulmonary venous drainage.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Predicting outcome particularly in cases where the heart lesion has the potential to progress also poses a challenge. This could be, for example, in cases of obstructive heart lesion and also in cases of cardiomyopathy associated with abnormal heart function. Predicting whether early intervention after birth will be required is another challenging area for example in cases of transposition of the great vessels.
Thus, whilst most forms of congenital heart disease can be diagnosed before birth with a high degree of diagnostic accuracy, there remain many challenging areas and pitfalls in prenatal diagnosis

---

8:40 AM - 10:10 AM（Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場）

[I-S06-05] 胎児診断のピットフォールから学んだこと

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 福見 大地[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 武田 紹[1]（1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

＜背景＞胎児心エコーで心室形態の判断はさほど困難ではないが、二心室でアンバランスな心室容積やそれに伴う弁輪径などの評価は容易ではない。また、胎児診断されることが多くなった HLHSでは、帝王切開などを計画する必要があり、胎児診断の間違いは分娩様式のミスリーディングにも繋がる。従って、動脈管を含む大血管さらに肺静脈の評価が重要であり、正確な診断によって母児の安全なコーディネートに繋げることがまさに胎児診断の意義となる。＜目的＞胎児診断のピットフォールと考える症例の経験を振り返り今後に繋げること＜対象＞4症例＜結果＞症例1:胎児診断 HLHS→出生後 HLHS。妊娠29週4日肺静脈(PV)血流は竹田津分類 C型と判断。両親が治療拒否し day7退院,day15在宅死亡。症例2:胎児診断 HLHS→出生後 HLHS。妊娠37週2日 PV血流は竹田津分類 C型と判断。 day0 BAS,day2両側 PAB,day3 reBAS,day7Norwood+ASD作成。術後 lung condition改善を期待しステロイド投与。 PH↓,SpO2上昇し、 day91退院。症例3:胎児診断 HLHS→出生後 SV,PS,hypoLV。胎児期治療拒否のため経膣分娩で出生。出生後治療同意し day24シャント手術。症例4:胎児診断正常→出生後 MS。出生後多呼吸・肺高血圧継続し day20当院紹介,day39MS解除,day43退院＜考察＞ HLHSの症例1,2で、心房間交通の評価は出生後の経過を最も左右する因子であり症例1では命の尊厳の倫理的な問題に繋がった。従って細心の注意を払った診断に努めなければならない。症例3は、大血管評価を誤った背景に右側大動脈弓が考えられ、下行大動脈との連続性と血管の分枝を見ることが重要になる。症例4では僧帽弁輪径が三尖弁輪径の2/3程度で機能評価が不十分であった。＜結語＞ HLHSの胎児診断では、心房間交通の評価は出生後のコーディネートの鍵になる。大血管、特に ASと PSの評価は単心室症例で HLHSの診断に直結するので右側大動脈弓の場合は注意を要する。さらに機能診断にも落とし穴がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム7（ I-S07）

Failing subaortic RV

座長:
市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
八尾 厚史（東京大学 保健・健康推進本部）
Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場 (天空 センター)
I-S07-01～I-S07-05

[I-S07-01] 右室体心室：左室体心室との相違

○村上 智明 （千葉県こども病院 循環器内科）
3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-02] Though it may be too late now…　―高度三尖弁逆流をともなう修正大血管転位症の介入時期について―

○稲井 慶 （東京女子医科大学 成人先天性心疾患臨床研究講座 循環器小児科）
3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-03] 大動脈下体心室右室に対する薬物治療

○八尾 厚史 （東京大学 保健・健康推進本部）
3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-04] 房室錯位に対する治療戦略 (Conventional repairから心移植まで)

○市川 肇, 大内 秀雄, 白石 公, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-05] Anatomical Repair(Double Switch operation)はすべての症例に適応されうるか

○佐野 俊二[1], 笠原 真悟[1], 佐野 俊和[1], 新井 禎彦[1], 小谷 恭弘[1], 藤井 泰宏[1], 黒子 洋介[1], 石神 修大[1], 堀尾 直裕[1], 小林 純子[1], 後藤 拓弥[1], 枝木 大治[1], 栄徳 隆裕[2], 馬場 健児[2], 近藤 麻衣子[2], 栗田 佳彦[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[2], 平井 健太[2] （1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科）
3:35 PM - 5:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:35 PM - 5:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場）

[I-S07-01] 右室体心室：左室体心室との相違

○村上 智明 （千葉県こども病院 循環器内科）

先天性心疾患診療に携わっていると、右室が体心室である病態に出くわすことは少なくない。右室は右側にある心室ではなく、”右室”という名前の心室であり、左室とは全く違う形態を持っている。
右室、左室の形態、機能の違いについて解説し、体血圧下での右心室機能に関する報告を紹介する。

3:35 PM - 5:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場）

[I-S07-02] Though it may be too late now…　―高度三尖弁逆流をともなう修正大血管転位症の介入時期について―

○稲井 慶 （東京女子医科大学 成人先天性心疾患臨床研究講座 循環器小児科）

修正大血管転位症では、房室弁（特に左側三尖弁）の異常をともなう症例が多く、三尖弁逆流は予後を規定する重要な因子の一つとなる。 Ebstein化した弁で、比較的早期から逆流が現れる症例もあれば、成人になってsubaortic RVの機能低下にともなって顕性化してくる症例もある。いずれの場合も時期を逸しない介入が必要だが、弁形成が効果的でないこともあり、弁置換の適応となることが多い。
subaortic RVの機能低下が軽度であれば、三尖弁逆流があっても無症状で比較的良好な QOLを維持している症例もある。しかし、 subaortic RVの機能低下が進行すると、逆流を止めることで、心室は後負荷に耐えられなくなり、さらなる機能低下を来たす可能性があるため、弁置換の至適時期については議論が多い。
当施設ではこれまで、三尖弁置換術を7例に施行している。このうち Ebstein like deformityが1例含まれる。4例に先行手術があり、それぞれ Conventional Rastelli 2例、 PA banding 後 debanding 1例、心臓再同期療法(CRT)植え込み1例。平均追跡期間は6.5±4.2年。早期死亡が1例（心不全）あり、1例で遠隔期に心臓移植に至った。5、10年生存率（心臓移植回避も含む）は、いずれも71.4%。血中 BNP値 は、術前201.8 ± 265.7 pg/ml、術後39.4 ± 42.3 pg/mlと有意に減少した。術前の右室拡張末期容積（ RVEDVI）124.4 ± 54.4 ml/m2、右室駆出率（ RVEF） RVEF　43.8 ± 11.4 %。術後には RVEDVI 75.0 ± 33.0 ml/m2、 RVEF　40.5 ± 17.7 %と、右室容積は縮小する傾向にあったが、駆出率は変わらなかった。
これらの当院での経験と現時点での研究成果をふまえ、治療介入の至適タイミングについて論じる。

3:35 PM - 5:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場）

[I-S07-03] 大動脈下体心室右室に対する薬物治療

○八尾 厚史 （東京大学 保健・健康推進本部）

演者のような一般の循環器内科医師に馴染みがなく、そしてその薬物治療効果がはっきりと示されていない病態の一つとして、大動脈に連結する体心室としての右室不全(subaortic and systemic RV failure)が挙げられる。シャント合併の無い修正大血管転位、2心室修復術後の症例としては、ダブルスイッチを行っていない修正大血管転位術後と心房スイッチ術後の完全大血管転位がその代表である。単心室修復術後で体心室右室や未修復・姑息術後（チアノーゼ)症例はここでは除き、正常肺体循環連結が達成されている前述の2心室症例に焦点を当てて論じることとする。体心室右室不全も臨床病態的には収縮不全・拡張不全であり、右室はほぼ例外なく肥大し、心内腔が拡張してくると一般の拡張型心筋症様の形態や血行動態を取ってくる。治療に関しては、基本的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

には体心室左室不全の治療をどう応用して薬物投与を行うかということになるが、現時点でエビデンスとして確固としたものは無い。理論的に応用するしかない訳であるが、心機能回復のための薬物治療のターゲットとなり得るのは、血流因子の改善、心室筋自体の収縮弛緩の改善、間質（線維化など）の改善である。一般の体心室左室不全の治療を適用する際には、 MRIによるしっかりとした心機能の定量的な評価と呼気ガス分析を用いた心肺機能の評価を治療前後に行いエビデンスを蓄積・構築していくことが重要である。本発表で、当院で実際に行った体心室右室不全に対する治療の結果をもとに、体心室右室に対する有効な薬物治療指針について考察してみたい。

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-04] 房室錯位に対する治療戦略 (Conventional repairから心移植まで)

○市川 肇, 大内 秀雄, 白石 公, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 （国立循環器病研究センター小児心臓外科）

修正大血管転位(ccTGA)はスペクトラムの広い疾患であるが、遠隔期に起こる右心不全の有無によりその予後が規定される。心室中隔欠損(VSD)の有無、肺動脈狭窄/閉鎖の有無などにより治療介入の時期とその手技は大きく異なる。施設の方針によっても大きく異なるので未だに一定の見解に至っているとは言い難いのが現状である。成人で VSDのない症例にダブルスイッチ術を行うということは正当化され得ない手技であるということは言うに及ばないが、 VSDがあり、三尖弁閉鎖不全のある若年症例でもダブルスイッチ手術の高いリスクを理由に選択しないということもまだまだ正当化されうる。しかし我々はその遠隔期における優位性から適応を選んでダブルスイッチ手術を行う方針としている。その適応は a：将来の右心不全が予見できる症例で、 b：肺動脈狭窄のない症例では肺動脈絞扼術を経て体格の発育を待って動脈スイッチと Senning手術の組み合わせで、 c：大きな心室中隔欠損と肺動脈閉鎖または狭窄の場合は両大血管右室起始の場合も含めて Senning手術と Rastelli型手術を、 d：肺動脈狭窄が軽度の場合は心室中隔欠損から大動脈への経路がより遠く DKS手術を cに追加する方針としている。１０歳代あるいは成人期に発見されあるいはそれまで無治療で経過してきた ccTGAにおいては将来発生する三尖弁閉鎖不全、右心機能不全に対しては弁手術あるいは成人の心不全治療（ LVAS, 移植）などがリスクとの兼ね合いからみて合理的な選択肢と考えられる。本発表では Conventional repair, 三尖弁置換、ダブルスイッチ、心不全の代替治療などについて適応の検討とその予後の比較を行う。

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-05] Anatomical Repair(Double Switch operation)はすべての症例に適応されうるか

○佐野 俊二[1], 笠原 真悟[1], 佐野 俊和[1], 新井 禎彦[1], 小谷 恭弘[1], 藤井 泰宏[1], 黒子 洋介[1], 石神 修大[1], 堀尾 直裕[1], 小林 純子[1], 後藤 拓弥[1], 枝木 大治[1], 栄徳 隆裕[2], 馬場 健児[2], 近藤 麻衣子[2], 栗田 佳彦[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[2], 平井 健太[2]（1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科）

[目的] 修正大血管転位症を代表とする右室を体心室とする疾患では、右室をそのまま体心室として利用する conventional repairをするか、左室を体心室として利用する anatomical repair (Double switch operation : DSO)をするか、はたまた Fontan循環にするか。未だに議論の分かれるところである。今まで議論は常に生存率であり、心機能、 QOLを考えると、左室を体心室にした方が理論的には優れていることは疑う余地はない。右心室の解剖学的形態、壁厚など、どれをとっても圧負荷には左室に劣る。仮に30-40歳まで無症状であっても、その

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

後心機能が悪化したとき、取りうる治療は、薬物治療による心機能悪化防止を図るか、心臓移植をするかである。しかしわが国ではこれらの患者さんへの心臓移植は夢物語のようである。一方幼少時に心機能を悪化させることなく DSOが出来れば、このような危惧を抱くことは亡くなる。このような観点から、我々は終始一貫して左室を体心室とする治療体系を採用してきた。
[方法]１） cc TGA症例では、 PABによる左室トレーニングをした後、 Senning + Jateneによる DSO。 ２） cc TGA, VSD,PSや complex DORV例では、 Senning + Rastelliによる DSO。 ３）右房、三尖弁、右室の小さい（低形成）症例では DSO + half Senning。４） Fontan. 5） Conventional repair
[結果] 1)は10例。3例が10歳以上症例で、2回の PAB後、 DSO施行。2)13例。主として Senning + Rastelli 3） 例。 DSO+half Senning 4例。） Fontan(TCPC） 11例。 ５）2例。 遠隔期を含む死亡は Senning+Rastelli 3例、 conventional repair 1例であった。43例中最長24年での生存率91％。 Senning+Rastelli症例中、心室中隔―大動脈間の長い症例（ IVS-AV length ≥ 80 % of Normal LVDd）を除くと、 anatomical repair群では100%生存であった。
[考察、今後の課題] １） cc TGAなどでは出来るだけ左室を体心室とする anatomical repair(DSO)を第1選択とする。２）心室中隔―大動脈間の長い症例では Fontan循環を採用。３） LV trainingをする症例では乳幼児期での手術介入が望まれる。 ４） 症例により DSO、 Fontanを組み合わせることにより、 cc TGAの遠隔成績は良好になったが、今後運動能を含めた評価が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム10（ I-S10）

小児の肺動脈性肺高血圧へのアプローチ：最近のエビデンス

座長:

佐地 勉（東邦大学 心血管病研究先端統合講座）

三谷 義英（三重大学 小児科）

Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-S10-01～I-S10-05

[I-S10-01] Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertension

○Ian Adatia （University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital,Edmonton, Canada）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-02] 小児期発症の遺伝性肺動脈性肺高血圧における臨症状、治療反応性、予後の違い

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

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-03] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における遺伝子異常

○千田 礼子 （陸上自衛隊 第9師団司令部）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-04] 肺動脈性肺高血圧への早期治療の分子基盤：閉塞性肺血管病変を伴う動物モデルの網羅的遺伝子解析

○大槻 祥一郎[1], 三谷 義英[1], 篠原 務[4], 澤田 博文[2], 淀谷 典子[1], 加藤 太一[5], 大橋 啓之[1], 張 尓泉[2], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 小児科 麻酔科, 2.三重大学 麻酔科, 3.三重大学 心臓血管外科, 4.名古屋市立大学 小児科, 5.名古屋大学 小児科）

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-05] 基礎研究からみた肺動脈性肺高血圧治療における新たな知見

○那波 伸敏 （大阪大学大学院 医学系研究科小児科学）

10:20 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-01] Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertension

○Ian Adatia （University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital,Edmonton, Canada）

Pediatric pulmonary hypertensive vascular disease composes a vasculopathy typified by disordered proliferation, apoptosis, vasoconstriction, inflammation and fibrosis. Pulmonary vascular obstruction increases the afterload of the right ventricle and the ability of the right ventricle to adapt often determines symptoms and outcome. Neonatal, infant and childhood pulmonary hypertensive vascular diseases display a heterogeneous phenotype that impacts on the epidemiology, classification, evaluation, diagnosis and management. The developing pulmonary vascular bed may be subjected to maldevelopment, maladaptation, growth arrest or dysregulation throughout intrauterine and postnatal life. Pulmonary hypertension targeted drug therapies are efficacious in children. However, drug therapy is influenced by developmental changes in renal, hepatic blood flow, drug clearance and toxicity profiles. The Pott’ s shunt is emerging as a therapy to unload the right ventricle that may be particularly suited to treatment of children. Clinical endpoints such as exercise capacity, using traditional classifications and testing cannot be applied routinely to children. Many lack the necessary neurodevelopmental skills and equipment may not be appropriate for use in children. Selection of endpoints appropriate to encompass the developmental spectrum from neonate to adolescent is particularly challenging. The development of composite outcome scores that include age and a developmentally specific functional classification, growth and development scores, exercise data, biomarkers and hemodynamics with repeated evaluation throughout the period of growth and development. The search for robust evidence to guide safe therapy of children and neonates with pulmonary hypertensive vascular disease is a crucial and necessary goal.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-02] 小児期発症の遺伝性肺動脈性肺高血圧における臨症状、治療反応性、予後の違い

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

Clinical differences in disease severities, treatment responses, and outcomes between idiopathic and heritable pulmonary arterial hypertension in children

Shinichi Takatsuki MD (lecturer), Satoshi Ikehara MD, Tomotaka Nakayama MD, Hiroyuki Matsuura MD, and Tsutomu Saji MD
Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo

Abstract
The previous study reported that pediatric heritable pulmonary arterial hypertension (HPAH) with BMPR2 and ALK 1 mutation has worse 5-year survival rate compared with idiopathic PAH (IPAH). However, the causal factors of the different prognosis between HPAH and IPAH have not been fully evaluated. We review the survival rate and clinical differences between HPAH and IPAH in pediatric populations.
This is retrospective cohort study using clinical data from 81 pediatric patients (≤20 years at diagnosis) who were managed at Toho University Omori Medical Center between 1992 and 2015. A positive response to acute vasoreactivity testing (AVT) is defined as a reduction of mean pulmonary arterial

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

pressure ≥20% and unchanged or improved CI and Rp/Rs ratio. Composite outcomes include hospitalization due to heart failure, lung transplantation, and cardiac mortality.
We have 18 HPAH (9 BMPRII, 6 ALK-1, 5 others) and 62 IPAH children. Among HPAH, 11 children have familial history. There were no significant differences in demographic data at diagnosis including gender, age, symptoms, brain natriuretic peptide, NYHA functional class, and hemodynamics. During AVT, 15% IPAH patients were positive responders, whereas none of HPAH patients had positive response to vasodilators. Although 85% HPAH patients received epoprostenol therapy (IPAH; 65%), HPAH had worse prognosis compared with IPAH (adverse events; 70% vs 40%, respectively) during follow-up. However, cardiac mortality were not significant different between HAPAH and IPAH (30% vs 20%, respectively). Response to vasodilators and composite outcomes in children with HPAH are not favorable compared with IPAH, whereas mortality is not significantly different.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-03] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における遺伝子異常

○千田 礼子 （陸上自衛隊 第9師団司令部）

Recently, some novel gene mutations causing pulmonary arterial hypertension (PAH) were identified. “ Nice classification”, the latest classification of PAH, proposed 6 disease-causing genes of PAH; BMPR2, ALK1, ENG, SMAD8 (SMAD9), CAV1 and KCNK3. These genetic studies of PAH have considerably enhanced our understanding of the molecular mechanisms of PAH. However, clinical outcomes in each gene mutation carrier in PAH are still unclear. There are several studies referring to the relation between genotype and prognosis, but no report has investigated it in childhood PAH. We conducted a follow-up survey to clarify the clinical features and interrelations between gene mutations and outcomes in pediatric PAH. In our study, childhood PAH with BMPR2 mutation had the poorest outcome. ALK1 mutation carriers tended to have worse outcomes than mutation noncarriers. The study indicated that it is important to consider an aggressive treatment for BMPR2 or ALK1 mutation carriers.
About 30% of familial PAH cases and 60–90% of sporadic PAH cases have no mutations in BMPR2, ALK1, ENG, SMAD8 (SMAD9), CAV1 or KCNK3. We here review the progress of research on other disease-causing candidate genes of PAH, including BMPR1B (ALK6) and NOTCH3, which we have identified recently.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-04] 肺動脈性肺高血圧への早期治療の分子基盤：閉塞性肺血管病変を伴う動物モデルの網羅的遺伝子解析

○大槻 祥一郎[1], 三谷 義英[1], 篠原 務[4], 澤田 博文[2], 淀谷 典子[1], 加藤 太一[5], 大橋 啓之[1], 張 尓泉[2], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 小児科 麻酔科, 2.三重大学 麻酔科, 3.三重大学 心臓血管外科, 4.名古屋市立大学 小児科, 5.名古屋大学 小児科）

(Background) We previously reported that immature smooth muscle cells and macrophages contribute to the development of occlusive pulmonary vascular disease (PVD) in the Sugen/hypoxia-treated (SH) rats, and that macitentan partially reversed PVD in such models in the early treatment (3-5 weeks) but not in

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

the late treatment (5-8 weeks). However, the molecular basis of the treatment is speculative. We therefore tested the hypothesis that differentially expressed genes, the related cellular processes, and transcriptional regulators are associated with the effects of the compound in PAH. (Methods) Lists of differentially expressed genes were analyzed to predict related cell process and the transcriptional regulators, by using lung samples from controls and macitentan or vehicle-treated SH rats in the early or late treatment period. (Results) 427 and 460 genes were differentially regulated in SH rats in the early and late treatment periods, respectively, in which 102 and 78 genes were regulated by macitentan, respectively. Genes especially related to inflammatory processes and cell differentiation were differentially expressed in PAH and regulated by macitentan treatment in SH rats in the early treatment. As for PAH-related genes, some inflammatory genes which was upregulated in PAH and reversed by macitentan in the early treatment was distinct from those in the late treatment; some inflammatory genes which was upregulated by PAH and negatively regulated by macitentan in the early treatment became unresponsive to the treatment in the late period. (Conclusions) These bioinformatics analysis may confer a molecular basis of the early treatment and resistance to treatment in this disorder.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-05] 基礎研究からみた肺動脈性肺高血圧治療における新たな知見

○那波 伸敏 （大阪大学大学院 医学系研究科小児科学）

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a devastating disease with a 5-year estimated survival rate of around 70% for patients with childhood-onset PAH. At present, multiple drug therapies are clinically available and mainly target three pathways: the nitric oxide (NO) to cyclic guanosine monophosphate (cGMP) pathway; endothelin 1 pathway; and prostanoid pathway. All these medications have been confirmed to relax pulmonary vascular tone and improve the outcomes of PAH patients. However, some patients are resistant to these medications and require lung transplantation. Therefore, a novel therapeutic strategy for severe PAH is strongly needed. Various studies have identified several possible therapeutic targets such as genetic/epigenetic, vasoactive, inflammation, vascular remodeling, metabolic, neurohormonal, and cell-based therapeutic targets. In line with these insights, we have investigated the possibility of gene therapy in the sugen PAH rat model using patients derived gain-of function mutant in the natriuretic peptide receptor 2 (NPR2) gene, which synthesizes larger amounts of cGMP intracellularly without any ligand stimulation than existing drugs. We also have conducted in silico screening for the small molecule with the ability to increase cGMP levels comparable to the mutant NPR2 by using homology modelling and in silico virtual docking with small molecules of the ZINC database. In this presentation, we will present the results from our in vitro, in vivo, in silico studies, along with several insights from recent basic studies.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム5（ I-S05）

小児の画像診断の進歩：血流と機能を診る

座長:

安河内 聰（長野県立こども病院 循環器センター）

石井 正浩（北里大学医学部 小児科）

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-S05-01～I-S05-05

[I-S05-01] 4D-MRIを用いて解明するフォンタン循環の新たな知見

○北川 篤史[1], 峰尾 恵梨[1], 髙梨 学[1], 本田 崇[1], 安藤 寿[1], 木村 純人[1], 宮地 鑑[1], 石井 正浩[2] （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）

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-02] 拡張早期左室内圧較差の解析による左室拡張能の新たな知見

○高橋 健 （順天堂大学 小児科学教室）

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-03] 3次元左室容積計測における3D advance法の Bi-Plane Simpson法との比較

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-04] 造影超音波検査による動脈硬化性病変進展に伴う栄養血管発達と血管新生の評価

○能登 信孝, 小森 暁子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 中村 隆広, 神山 浩, 鮎沢 衛 （日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野）

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-05] Fontan循環における肺動脈・肺静脈・上大静脈・導管の血流パターンが示唆する Fontan静脈血流生理の特徴

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

2:35 PM - 4:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:35 PM - 4:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場）

[I-S05-01] 4D-MRIを用いて解明するフォンタン循環の新たな知見

○北川 篤史[1], 峰尾 恵梨[1], 髙梨 学[1], 本田 崇[1], 安藤 寿[1], 木村 純人[1], 宮地 鑑[1], 石井 正浩[2] （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）

【要約】
【背景】外科的進歩により、単心室形態を有する疾患群に対する生命予後が飛躍的に改善した。しかし、フォンタン術後の血行動態はいまだ不明な点が多く、遠隔期における運動耐容能の低下など、様々な合併症が問題となっている。本研究の目的は、4D-MRIを用いて血流とエネルギー損失を可視化することによる、血行動態解明への有用性を検討した。

【方法】フォンタン術後遠隔期の15症例(男性12例、女性3例、平均年齢23.0 ± 8.6歳)を対象とした。心室容積の計測には cine MRIを用い、血流解析には phase-contrast MRIを用いた。大静脈肺動脈接合部(cavopulmonary connection)における流線とエネルギー損失を4D-MRIを用いて可視化した。また、同時期に血液検査も施行し、各パラメータとの関係性を明らかにした。

【結果】フォンタン手術時の平均年齢は6.1 ± 4.3歳であった。4D-MRIで可視化したエネルギー損失は、特に上大静脈(SVC)と肺動脈の接合部においてより多く認められた。1心拍における平均のエネルギー損失は0.32 ± 0.21 mWであった。心室の駆出率(EF) (r = 0.146; P = 0.378)や拡張末期容積(EDVI) (r = 0.218; P = 0.320)は平均エネルギー損失と相関関係を認めなかった。平均エネルギー損失は、 SVCの1回拍出量と負の相関関係を示し(r = -0.881; P = 0.002)、血清IV型コラーゲン値と正の相関関係を示した(r = 0.829; P = 0.021)。

【結論】4D-MRIを用いてフォンタン循環の cavopulmonary connectionにおける、流線とエネルギー損失を可視化した。高いエネルギー損失は SVCの流入を阻害する可能性が示唆された。4D-MRIを用いて血流を可視化することは、フォンタン術後遠隔期における血行動態を解明する上で有用であると考えられる。

2:35 PM - 4:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場）

[I-S05-02] 拡張早期左室内圧較差の解析による左室拡張能の新たな知見

○高橋 健 （順天堂大学 小児科学教室）

近年様々な画像診断装置が進歩してきました。心機能検査時における心臓超音波検査の特徴は、空間及び時間解像度の高さにあり、これが流体力学的心機能解析を可能としています。
現在まで心臓の形態に関する心機能検査は、心筋の一次元的(直線的)の移動速度を計測する Tissue Doppler法、心筋の二次元的(平面的)もしくは三次元的(空間的)な変形能を評価する Speckle trackingと進歩してきました。しかしこれらは心室内の血流の解析ではなく、心臓の外壁の動きを評価しています。また血流に関する心機能検査は、 Pulse Wave Doppler法と言う、ある一点を通過する血流速度を測定する方法に未だに留まっています。大変高度なメカニズムを持ったポンプである心臓の機能を評価するにはこれらの方法では不十分です。
拡張早期左室内圧較差(Intra-ventricular pressure difference: IVPD)は拡張早期の僧房弁から心尖部までの圧較差で、左室が左房から血液を引き込む力そのものであり、拡張能の本質を表します。侵襲的な検査が必要な拡張能の Gold standardである tau indexとも相関し、現在は心臓超音波検査で測定可能となりました。
今回の発表では、 IVPDの測定方法、加齢による IVPD値の変化を解説します。また疾患群の例として、 IVPD解析により明らかとなった、心内修復術後のファロー四徴症左室拡張能の特徴について, 小児がん患者の化学療法後の心機能低下の早期発見のマーカーとしての IVPDの役割について説明します。また胎児の IVPD測定による、在胎週数による拡張能の変化についても提示します。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

今回の内容は、左室拡張能の新しい評価方法としての IVPDの、小児循環器領域での有用性について解説し、今後有効利用の発展につながる内容とします。

2:35 PM - 4:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場）

[I-S05-03] 3次元左室容積計測における3D advance法の Bi-Plane Simpson法との比較

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

背景：心エコーを用いた3次元的心腔内容積の計算は Simpson法に代表されるような複数の2D画像から再建方法が主に行われている。3次元データ処理における並列処理技術の進歩や高度なアルゴリズムのにより左室心内膜面の Frame by Frameでの3Dワイヤ・メッシュを用いた心内膜容積の迅速な生成が可能となった(3D advance法）。今回、同方法を利用して小児の左室容積を求め、これらのデータを従来法である Bi-plane Simpson法と比較した。対象と方法：対象は正常な左室形態を有する無作為に抽出した195名(年齢 0～21才、平均5.4才）を対象とした。心エコー装置はフィリップス社製 EPIQ7を用い、全例 X5-1 xMATRIX arrayを用い心尖部から Full Volumeを可能な限り高い解像度と Volume Rateが得られるように Multi-beatスキャンした。得られた 3 D画像データは同社 QLAB10.4を利用し左室拡張末期容積 EDV, 収縮末期容積 ESV, 駆出量 SV, 駆出率 EFをそれぞれ3D advance法と Bi-Plane Simpson法を用い測定した。また LVSVの評価のため Doppler法による LVSVも合わせて測定した。結果： EDV, ESV, SVいずれも両方法の計測方法に強い相関を有した(各々 r=0.96, 0.89, 0.88, P＜0.0001)。しかし、いずれも3D advance法の方が Simpson法に比べ大きく計測された(各々平均 34.9 vs. 32.5ml, 14.0 vs.13.1 ml, 20.9 vs. 19.4ml, P＜0.005)。一方、 EFは両者に有意差は認めなかった(59.9 vs. 60.2%)。 Doppler法による LVSVの比較では3D advance法は r=0.94、 Simpson法は r=0.88と3D advance法が優れていた。結語：3D advance法は Bi-Plane Simpson法同様優れた計測結果が得られたが、有意に 3D advance 法が Simpson法に比し大きく計測されていた。

2:35 PM - 4:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場）

[I-S05-04] 造影超音波検査による動脈硬化性病変進展に伴う栄養血管発達と血管新生の評価

○能登 信孝, 小森 暁子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 中村 隆広, 神山 浩, 鮎沢 衛 （日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野）

【背景】栄養血管(VV)の発達に伴うプラーク内血管新生(NV)は動脈硬化病変進展の指標とされているが、若年成人家族性高脂血症(FH)例での意義は不明な点が多い。【目的】造影超音波検査(CEUS)を用いて総頚動脈外膜側から壁内に流入する VVを観察し、 FH例の病変進展に伴う VVの変化を半定量的に評価する。【方法】対象はプラークの認められない若年成人 FH21例（平均年齢23.7歳）と年齢をマッチさせた健常対照(C群)8例である。頚動脈内膜中膜複合体厚(mCIMT)と弾性特性(Ep)を測定後超音波造影剤ソナゾイド® 0.01ml/kgを bolus投与し、超音波造影モード(MI:0.13-0.16)で分岐部 near wallの VVを観察した。また同部の壁内(W)と内腔(L)に ROIを設定し、 time-intensity curveの Enhanced Intensity (EI)[Peak－ Baseline]とその比 EIW/EILを求めた。 FH例は無投薬の16例を mCIMT年齢別基準値の+2 SDから2群(F-1群: mCIMT＜0.56mm、 F-2群: mCIMT≧0.56mm)とスタチン治療群(S群)5例の3群に分け各指標を比較した。【結果】 mCIMTと Epは C群、 F-1群、 F-2群、 S群の病変進展順に増加した。一方 EIW/EIL (0.30±0.04 vs. 0.40±0.12 vs. 0.63±0.01 vs. 0.31±0.05) は C群に比べ F-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1群(p=0.04)、 F-2群(p＜0.01)で有意に高値をとったが、 S群 (p=0.93)とに差は認めなかった。また EIL (p=0.81)、年齢(p=0.45)、性(p=0.77) に4群間で差は認められなかった。 S群を除く検討では、 EIW/EILは EIW (r=0.93)、 mCIMT (r=0.79)、 Ep (r=0.70)と有意相関が得られ、 mCIMTに最も関与する因子は EIW/EIL (β=0.46, p=0.02)であった。【結論】 CEUSでの EIの増加は NVの増生であることが動物実験および生体検体から実証されている。今回プラークの存在しない若年成人 FH例においても病変進展に伴い VV発達と NVの増生をCEUSで確認できた。またスタチン治療群で EIが低値であることは NVの増生抑制を意味し， CEUSは病勢と治療効果を判定できる新たな検査法であることが示唆された。

2:35 PM - 4:05 PM（Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場）

[I-S05-05] Fontan循環における肺動脈・肺静脈・上大静脈・導管の血流パターンが示唆する Fontan静脈血流生理の特徴

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

【背景】正常二心室の肺静脈(PV)の血流は、主に左室拡張能と右室収縮の影響を受け、 S波は二分画を持ち S波の流量は D波より大きい。体静脈の血流は右室拡張の影響で A波・ C波と V波の3相性であり V波よりも A波の方が流量が多い。 Fontan循環においては PV,体静脈血流に影響を及ぼす右心を持たない特性から、肺動脈(PA)のみならず、 PVや体静脈の血流パターンが異なる可能性があり、その解明は Fontan循環生理に対する理解を深め日常管理に役立つ可能性がある。【目的】 Fontan循環における各血管血流パターンの関連を明らかにし、同循環生理を考察する。【対象】 Fontan手術後17例（平均8.8歳±9.0歳）。【方法】 MRIの phase-contrast法を用いて、上大静脈・導管・右 PA・左 PA・右 PV・左 PVの血流量ピーク(ml/sec)・血流パターンを計測した。体静脈は A波・ V波の最大流量、肺静脈は S波・ D波の最大流量を計測した。またエコーにて僧帽弁輪速度 e'と僧帽弁流入 E波速度を計測した。【結果】右 PVにおいて17例中11例、左 PVにおいて12例の流量は S波＜ D波であった。これらの症例では e'が6.0cm/sec未満もしくは E/e'が14.0を超えた症例は認められなかった。右 PAにおいて17例中9例、左 PAにおいて16例中11例で流量は A波＜ V波であった。両側 PAの流量が A波＜ V波であった8症例の両側 PVの流量は S波＜ D波であった。導管における流量は16例中10例で A波＜ V波であった。上大静脈で A波＜ V波であったのは17例中2例のみであった。【考察】 Fontan循環においては、右室欠如の影響から心室拡張障害が無くとも PVは S波よりも D波の方が流量が多くなり、拡張障害の評価に別途の基準を要する。さらに、 PA・導管の血流は体心室の拡張の影響を強く受ける一方で、上大静脈血流は体心室収縮の影響を受けている可能性、さらに心室機能―静脈血流連関の評価に役立つ可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery