

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:

福嶋 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

○福嶋 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<sup>1</sup>, 平田 康隆<sup>2</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 平田  
陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 尾崎 晋一<sup>2</sup>, 益澤 明広<sup>2</sup>,  
高岡 哲弘<sup>2</sup>, 小野 稔<sup>2</sup> (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<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 小澤 秀登<sup>1</sup>, 熱田 祐一<sup>1</sup>, 金谷  
知潤<sup>1</sup>, 奥田 直樹<sup>1</sup>, 松長 由里子<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 成田 淳<sup>2</sup>,  
石田 秀和<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (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<sup>1</sup>, 稲葉 武<sup>2</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>,  
中村 昭宏<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (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<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 三浦 大<sup>3</sup>, 小野 博<sup>4</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>5</sup>, 佐川 浩一<sup>6</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>6</sup>（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ホール

○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] 胎児診断のピットホールから学んだこと

○大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>（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… 一高度三尖弁逆流をとまなう修正大血管転位症の介入時期について一

○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るか

○佐野 俊二<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>1</sup>, 藤井 泰宏<sup>1</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 石神 修大<sup>1</sup>, 堀尾 直裕<sup>1</sup>, 小林 純子<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 枝木 大治<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 近藤 麻衣子<sup>2</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>2</sup>, 平井 健太<sup>2</sup>（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

## 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床症状、治療反応性、予後の違い

○高月 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<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 篠原 務<sup>4</sup>, 澤田 博文<sup>2</sup>, 淀谷

典子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>5</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 張 尔泉<sup>2</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>,

丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (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 聡 (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<sup>1</sup>, 峰尾 恵梨<sup>1</sup>, 高梨 学<sup>1</sup>, 本田 崇<sup>1</sup>, 安藤 寿<sup>1</sup>,

木村 純人<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (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, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸

博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療セン

ター 小児循環器科)

2:35 PM - 4:05 PM

## Thu. Jul 7, 2016

## 第A会場

シンポジウム

## シンポジウム2 (II-S02)

Current Advance in Pediatric Interventional  
Cardiology; from Bench to Cath lab

座長:

馬場 健児 (岡山大学病院小児科 IVRセンター)

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

9:25 AM - 11:15 AM 第A会場 (天空 A)

[II-S02-01] Stent Unzipping Using Ultra High Pressure  
Balloon; In Vitro, and Animal Experiment○藤本 一途, 藤井 隆成, 山崎 武士, 簗 義仁, 樽井 俊,  
宮原 義典, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部  
病院 循環器センター)

9:25 AM - 11:15 AM

## [II-S02-02] Hybrid Strategies to treat Heart failure

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

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-03] Intracoronary Infusion of Autologous  
Cardiosphere Derived Cells for Single  
Ventricle Physiology Children○栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>,  
栗田 佳彦<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 王  
英正<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児  
循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター,  
3.岡山大学病院 心臓血管外科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-04] Incidence and risk factors of newly  
developed atrial fibrillation after ASD  
closure in patients older than 40 years  
without history of preoperative atrial  
fibrillation or flutter: device vs surgery.○藤井 泰宏<sup>1</sup>, 赤木 禎治<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>1</sup>, 新井  
禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 中川 晃志<sup>3</sup>, 木島 康文<sup>3</sup>, 高谷 陽一<sup>3</sup>,  
伊藤 浩<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科,  
2.岡山大学病院 循環器疾患治療部, 3.岡山大学病院  
循環器内科)

9:25 AM - 11:15 AM

## [II-S02-05] Venus P Valve: From Bench to Cath Lab

○Worakan Promphan (Department of Pediatric  
Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital  
Bangkok, Thailand)

9:25 AM - 11:15 AM

## 第B会場

シンポジウム

## シンポジウム12 (II-S12)

小児循環器医療におけるシミュレーション医学の最前  
線

座長:

白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM 第B会場 (天空 センター)

## [II-S12-01] コンピュータを用いた血流動態シ

ミュレーションの概要と役割

○板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-02] 立体組織再生のための3Dプリンタとバイオロ  
ジカルスキャフォールド○山岡 哲二 (国立循環器病研究センター 研究所生体  
医工学部)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-03] 先天性心疾患症例の UT-Heartを用いたマルチ  
スケール・マルチフィジックス心臓シ  
ミュレーション○假屋 太郎<sup>1</sup>, 鷲尾 巧<sup>2</sup>, 岡田 純一<sup>2</sup>, 中川 真智子<sup>3</sup>, 渡邊  
正宏<sup>3</sup>, 門岡 良昌<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>4</sup>, 永井 良三<sup>5</sup>, 杉浦 清了<sup>2</sup>,  
久田 俊明<sup>6</sup> (1.東京大学医学部附属病院 麻酔科・痛  
みセンター, 2.東京大学大学院新領域創成科学研究科  
UT-Heart研究所, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学  
院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学  
大学, 6.UT-Heart研究所)

10:25 AM - 11:55 AM

## [II-S12-04] 冠動脈血流・心筋虚血の評価シミュレーション

○深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-06] フォンタン循環におけるフェネストレーション  
の位置とその役割: 3Dマルチスケール循環モ  
デルによる解析○杉本 晃一<sup>1,4</sup>, 朝倉 祐太<sup>2</sup>, 劉 浩<sup>2</sup>, 石井 正浩<sup>3</sup>, 木村  
純人<sup>3</sup>, 北川 篤史<sup>3</sup>, 峰尾 恵梨<sup>3</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup> (1.北里大学  
心臓血管外科, 2.千葉大学工学部, 3.北里大学 小児科,  
4.ロイヤルチルドレンズホスピタル 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

## [II-S12-07] 完全大血管転位症の血行動態シミュレーション

○犬塚 亮<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>2</sup> (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医  
科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:25 AM - 11:55 AM

## [II-S12-08] 患者データから自施設で作製した, 中空心臓立

## 体模型を用いた心臓手術シミュレーション

○片岡 功一<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 河田 政明<sup>1,3</sup>, 佐藤 智幸<sup>2</sup>, 岡  
健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>1,3</sup>, 前川  
慶之<sup>1,3</sup>, 竹内 護<sup>1</sup> (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療  
センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学  
とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学  
とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外  
科)

10:25 AM - 11:55 AM

## シンポジウム

## シンポジウム13 (II-S13)

## 小児循環器領域の遺伝子医学の革新

座長:

山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

3:00 PM - 4:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[II-S13-01] Genetic Advances in Congenital Heart  
Disease

○Vidu Garg (Director of the Center for  
Cardiovascular Research at Nationwide Children's  
hospital (OH, USA))

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-02] 小児科領域における遺伝子診断の臨床応用の展  
望

○小崎 健次郎 (慶應義塾大学 医学部臨床遺伝学セン  
ター)

3:00 PM - 4:30 PM

## [II-S13-03] 心筋症の遺伝子解析に基づく原因と病態解明

○上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-04] 小児循環器疾患における遺伝子解析の現状と問  
題点

○三宅 紀子 (横浜市立大学医学部 遺伝学教室)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-05] 心疾患を伴う先天奇形症候群で、マイクロアレ  
イ染色体検査により Mowat-Wilson症候群と診  
断された2例

○中釜 悠<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 田中 優<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>,  
進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 滝田 順子<sup>1</sup>,  
小川 誠司<sup>2</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学大学院 医学系研究科  
小児医学, 2.京都大学大学院 医学研究科 腫瘍生物  
学)

3:00 PM - 4:30 PM

## 第E会場

## シンポジウム

## シンポジウム11 (II-S11)

新生児複雑心奇形に対する二心室修復を目指した治療  
戦略

座長:

角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

佐々木 孝 (日本医科大学 心臓血管外科)

10:30 AM - 12:00 PM 第E会場 (シンシア ノース)

## [II-S11-01] TBD

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief,  
Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-  
director, UCSF Pediatric Heart Center)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-02] 境界型左心系構造を有する複雑心奇形に対す  
る、2心室修復を目指した新生児期 hybrid  
stage I palliationの効果

○東田 昭彦<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 島田 勝利<sup>1</sup>, 北野  
正尚<sup>2</sup>, 黒寄 健一<sup>2</sup>, 白石 公<sup>2</sup>, 市川 肇<sup>1</sup> (1.国立循環器  
病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研  
究センター 小児循環器科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-03] 二心室修復を目的として両側肺動脈絞扼術を施  
行した症例の検討

○岩田 祐輔<sup>1</sup>, 竹内 敬昌<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>1</sup>, 中山 祐樹<sup>1</sup>, 寺澤  
厚志<sup>2</sup>, 山本 哲也<sup>2</sup>, 面家 健太郎<sup>2</sup>, 後藤 浩子<sup>2</sup>, 桑原  
直樹<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児  
心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内  
科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-04] 純型肺動脈閉鎖症に対する、二心室修復を目指  
した段階的 RV decompressionの経験

○小谷 恭弘<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 宋徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場  
健児<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 堀尾 直裕<sup>1</sup>, 小林 純子<sup>1</sup>,  
佐野 俊和<sup>1</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup> (1.岡山大学 心臓血管外科,  
2.岡山大学小児科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-05] Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管  
右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

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

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-06] Borderline狭小左室症例を伴った複雑心奇形に  
おいて段階的手術が左室容積と予後に及ぼす影  
響

○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>, 高澤 晃利<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup>, 青墳 裕之<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)  
10:30 AM - 12:00 PM

Fri. Jul 8, 2016

## 第B会場

シンポジウム

### シンポジウム9 ( III-S09)

#### 周術期から遠隔期に渡る手術による精神・神経発達の評価

座長:

市田 落子 (富山大学医学部 小児科)

小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部 小児科学講座)

10:20 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

#### [III-S09-01] Outcomes of Children undergoing Cardiac Surgery: From the Perioperative Period to Long Term Follow Up

○Anne Synnes (Neonatologist & Director,

Neonatal Follow-Up Program Children's

& Women's Health Centre of BC Clinical

Professor University of British Columbia)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S09-02] 先天性心疾患児の学童期知能指数と乳幼児期の発達指数の関係

○伊吹 圭二郎<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>1</sup>, 齋藤 和由<sup>1</sup>,

小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 芳村 直樹<sup>2</sup>, 市田 落子<sup>1</sup>

(1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S09-03] 先天性心疾患を合併した患児に対する周術期から術後遠隔期の精神・神経発達評価

○佐々木 孝<sup>1</sup>, 白川 真<sup>1</sup>, 渡邊 誠<sup>2</sup>, 吉野 美緒<sup>2</sup>, 橋本

佳亮<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 小川 俊一<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病

院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 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 小児循環器部門)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S09-05] 先天性心疾患児への新生児期低酸素換気療法の遠隔期における知的発達への影響

○百木 恒太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 安河内 聰<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>,

田澤 星一<sup>1</sup>, 仁田 学<sup>1</sup>, 島袋 篤哉<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 岡村

達<sup>2</sup>, 梅津 健太郎<sup>2</sup>, 新富 静矢<sup>2</sup> (1.長野県立こども病

院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外

科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋<sup>1</sup>, 柳貞 光<sup>1</sup>, 尾方 綾<sup>2</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 吉井 公浩

<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 金

基成<sup>1</sup>, 上田 秀明<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

発達支援部 臨床心理室)

10:20 AM - 11:50 AM

## 第E会場

シンポジウム

### シンポジウム8 ( III-S08)

#### 左側房室弁の外科治療

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM 第E会場 (シンシア ノース)

#### [III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した

Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形

成一深い Coaptationと Durabilityの向上を目

指してー

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健

医療総合センター 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S08-02] AVSDに対する modified single patch repair

○笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>2</sup>, 堀尾 直裕<sup>2</sup>, 小林 純子<sup>2</sup>,

石神 修大<sup>2</sup>, 藤井 泰宏<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>2</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 新井

禎彦<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>2</sup> (1.岡山大学医歯薬学総合研究科

高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科,

2.岡山大学病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

○井出 雄二郎, 村田 真哉, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野

勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎

(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 枘岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤

木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター

心臓病センター小児心臓外科)

10:20 AM - 11:50 AM

#### [III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institut Jacques Cartier)

10:20 AM - 11:50 AM

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:

福嶋 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

○福嶋 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<sup>1</sup>, 平田 康隆<sup>2</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 尾崎 晋一<sup>2</sup>, 益澤 明広<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>2</sup>, 小野 稔<sup>2</sup> (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<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 小澤 秀登<sup>1</sup>, 熱田 祐一<sup>1</sup>, 金谷 知潤<sup>1</sup>, 奥田 直樹<sup>1</sup>, 松長 由里子<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 成田 淳<sup>2</sup>, 石田 秀和<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (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

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

○福嶋 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

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<sup>1</sup>, 平田 康隆<sup>2</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 尾崎 晋一<sup>2</sup>, 益澤 明広<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>2</sup>, 小野 稔<sup>2</sup> (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は十分とはいえない。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

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<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 小澤 秀登<sup>1</sup>, 熱田 祐一<sup>1</sup>, 金谷 知潤<sup>1</sup>, 奥田 直樹<sup>1</sup>, 松長 由里子<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 成田 淳<sup>2</sup>, 石田 秀和<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (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）m<sup>2</sup>、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：治療的遊び・心理的プリパレーション等、治療経過に添った心理面の治療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

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

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

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<sup>1),2)</sup>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<sup>3),4)</sup>。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さう。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

○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与される薬剤である。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和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・アンジオテンシン系阻害薬の役割

○武田 充人（北海道大学 小児科）

アンジオテンシン変換酵素阻害薬 (ACE-I)、アンジ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慮し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

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。

---

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<sup>1</sup>, 稲葉 武<sup>2</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (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<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 三浦 大<sup>3</sup>, 小野 博<sup>4</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>5</sup>, 佐川 浩一<sup>6</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>6</sup> (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

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<sup>1</sup>, 稲葉 武<sup>2</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (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チャンネル同時記録で、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様心電図を来していない小児の症例でも、心磁図において同様の变化を認めた。【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

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、胎児治療の有効性及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<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 三浦 大<sup>3</sup>, 小野 博<sup>4</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>5</sup>, 佐川 浩一<sup>6</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>6</sup> (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年から本法に臨床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、臨床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

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カテーテルが臨床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 $-80^{\circ}\text{C}$ まで冷却するのではなく、 $-30^{\circ}\text{C}$ 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 $33.3 \pm 6.0$ 歳。pre-QRS幅は $176 \pm 28$  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 ( $2.8 \pm 2.2$ 点)は pre-RAAI ( $16.4 \pm 5.3$  cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)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/m<sup>2</sup>)、左室拡張末期容量 (pre-LVEDVI;  $95.6 \pm 23.4$  ml/m<sup>2</sup>)、pre-LAVI (5.4-64.8, 中央値 10.6 ml/m<sup>2</sup>) 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/m<sup>2</sup>)、post-RAAI ( $14.7 \pm 4.3$  cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)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。

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<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野  
中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 武田 紹<sup>1</sup> (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

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。その目的達成のためには、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、注意点を考えたい。

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あり、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.

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<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 武田 紹<sup>1</sup> (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、胎児診断の間違ひは分娩様式の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膈分娩で出生。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。

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... 一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一

○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るか

○佐野 俊二<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>1</sup>, 藤井 泰宏<sup>1</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 石神 修大<sup>1</sup>, 堀尾 直裕<sup>1</sup>, 小林 純子<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 枝木 大治<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 近藤 麻衣子<sup>2</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>2</sup>, 平井 健太<sup>2</sup> (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

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… 一高度三尖弁逆流をとともなう修正大血管転位症の介入時期について一

○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の機能低下にとま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)植込み1例。平均追跡期間は $6.5 \pm 4.2$ 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 $201.8 \pm 265.7$  pg/ml、術後 $39.4 \pm 42.3$  pg/mlと有意に減少した。術前の右室拡張末期容積（RVEDVI） $124.4 \pm 54.4$  ml/m<sup>2</sup>、右室駆出率（RVEF） $43.8 \pm 11.4$  %。術後にはRVEDVI  $75.0 \pm 33.0$  ml/m<sup>2</sup>、RVEF  $40.5 \pm 17.7$  %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

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<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>1</sup>, 藤井 泰宏<sup>1</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 石神 修大<sup>1</sup>, 堀尾 直裕<sup>1</sup>, 小林 純子<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 枝木 大治<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 近藤 麻衣子<sup>2</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>2</sup>, 平井 健太<sup>2</sup>  
(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

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、心室中隔一大動脈間の長い症例 ( $IVS-AV \text{ length} \geq 80 \% \text{ of Normal LVDd}$ ) 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) 心室中隔一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。

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

○高月 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<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 篠原 務<sup>4</sup>, 澤田 博文<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>5</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 張 尔泉<sup>2</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大大学 小児科 麻酔科, 2.三重大大学 麻酔科, 3.三重大大学 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

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

○Ilan 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

○高月 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 ( $\leq 20$  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

pressure  $\geq 20\%$  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 HPAH 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<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 篠原 務<sup>4</sup>, 澤田 博文<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>5</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 張 尔泉<sup>2</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大大学 小児科 麻酔科, 2.三重大大学 麻酔科, 3.三重大大学 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

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.

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 聡 (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<sup>1</sup>, 峰尾 恵梨<sup>1</sup>, 高梨 学<sup>1</sup>, 本田 崇<sup>1</sup>, 安藤 寿<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (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, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

2:35 PM - 4:05 PM

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<sup>1</sup>, 峰尾 恵梨<sup>1</sup>, 高梨 学<sup>1</sup>, 本田 崇<sup>1</sup>, 安藤 寿<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (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 $23.0 \pm 8.6$ 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 $6.1 \pm 4.3$ 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 $0.32 \pm 0.21$  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。

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3D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  $34.9 \text{ vs. } 32.5 \text{ ml}, 14.0 \text{ vs. } 13.1 \text{ ml}, 20.9 \text{ vs. } 19.4 \text{ ml}, P<0.005$ )。一方、EFは両者に有意差は認めなかった( $59.9 \text{ vs. } 60.2\%$ )。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)を用いて総頸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。頸動脈内中膜複合体厚(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:  $mCIMT<0.56 \text{ mm}$ 、F-2群:  $mCIMT\geq 0.56 \text{ mm}$ )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 ( $0.30\pm 0.04 \text{ vs. } 0.40\pm 0.12 \text{ vs. } 0.63\pm 0.01 \text{ vs. } 0.31\pm 0.05$ ) は C群に比べ F-

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 ( $\beta=0.46$ ,  $p=0.02$ )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, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 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 $\pm$ 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。

シンポジウム

シンポジウム2 ( II-S02)

Current Advance in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

座長:

馬場 健児 (岡山大学病院小児科 IVRセンター)

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場 (天空 A)

II-S02-01~II-S02-05

---

[II-S02-01] Stent Unzipping Using Ultra High Pressure Balloon; In Vitro, and Animal Experiment

○藤本 一途, 藤井 隆成, 山崎 武士, 簗 義仁, 樽井 俊, 宮原 義典, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-02] Hybrid Strategies to treat Heart failure

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

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-03] Intracoronary Infusion of Autologous Cardiosphere Derived Cells for Single Ventricle Physiology Children

○栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 王 英正<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-04] Incidence and risk factors of newly developed atrial fibrillation after ASD closure in patients older than 40 years without history of preoperative atrial fibrillation or flutter: device vs surgery.

○藤井 泰宏<sup>1</sup>, 赤木 禎治<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 中川 晃志<sup>3</sup>, 木島 康文<sup>3</sup>, 高谷 陽一<sup>3</sup>, 伊藤 浩<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 循環器疾患治療部, 3.岡山大学病院 循環器内科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-05] Venus P Valve: From Bench to Cath Lab

○Worakan Promphan (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok, Thailand)

9:25 AM - 11:15 AM

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

## [II-S02-01] Stent Unzipping Using Ultra High Pressure Balloon; In Vitro, and Animal Experiment

○藤本 一途, 藤井 隆成, 山崎 武士, 簗 義仁, 樽井 俊, 宮原 義典, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Background: As the child grows, the limitation of maximally dilatable stent diameter (MDD) may result in stenosis associated with size-mismatch. If an implanted stent can be intentionally fractured along its length called “ unzipped”, it may eventually be redilated to the adult vessel diameter.

Few studies examined how smallest balloon diameter can unzip the stent using an ultra- high pressure balloon (UHB).

Methods: Several commercially available coronary (Liberte stent, LS) and peripheral vascular stents (Genesis renal and Express vascular SD stent, defined as GS and ES) were tested in vitro. Serial dilations were performed with 1 to 2 mm increments in balloon size until stent was fractured. We also investigated whether the balloon, which had unzipped the stent in vitro, would work similarly in the vessel of pig and the histological influence of the unzipped stent on the surrounding tissue.

Results: A total of 16 stents of diameters ranging from 4mm–6 mm (median 4mm) were tested. LS, GS and ES were unzipped predictably with the balloon of 1.5, 1.81 and 1.66 times of MDD, respectively. After unzipping, there was no histological damage on the surrounding tissue by unzipped strut.

Conclusion: Use of UHB enabled unzipping of the stent by balloon diameter smaller than 2 times of MDD. The ratio of smallest balloon diameter/MDD, which could unzip the stent varied by the type of stent. This technique may make it possible to put in a larger stent in the unzipped small stent by incremental steps.

---

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

## [II-S02-02] Hybrid Strategies to treat Heart failure

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

Heart failure (HF) in children ranges from an obvious isolated left ventricular (LV) systolic dysfunction to a discrete right ventricular (RV) diastolic dysfunction; HF might be associated with left or right ventricular failure or both but even with congenital heart defects, arrhythmias or secondary to pulmonary or systemic circulatory diseases. The severity of ventricular failure is still defined best by the clinical functional status. Indicating morphological, functional and molecular parameters an advanced ventricular failure, despite improvements in medical therapy the overall prognosis of patients with severe heart failure remains poor. Orthotopic heart transplantation (HTX) is the final pathway but if, only the final chance for a minority.

Presented are novel interventional - surgical strategies from diastolic device in out-of-proportion left atrial pressure to reversible pulmonary artery banding (rPAB) in left ventricular dilative cardiomyopathy (LV-DCM) with preserved right ventricular function, to Hybrid procedure combining atrio-septostomy and reversed Potts-shunt physiology (back to the fetal circulation) by transcatheter or surgical interventions in patients with morphological and/or functional LV as well as RV failure. In addition, the option is discussed to change a “ VSD”-Eisenmenger to a PDA-Eisenmenger by surgical correction

combined with reverse Potts-Shunt.

It is hypothesized that these novel Interventional-Surgical and Hybrid techniques might be able to bridge patients longer with severe heart failure to transplantation or might be even an alternative for HTX or heart-lung transplantation, respectively.

---

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

## [II-S02-03] Intracoronary Infusion of Autologous Cardiosphere Derived Cells for Single Ventricle Physiology Children

○栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 王 英正<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

【背景】2007年に Smithらは臨床応用可能な充分量の幹細胞培養法を確立し Cardiosphere Derived Cells(CDCs)と名付けた。その後の研究でヒトの CDCsは右心系に多く存在し、成人より小児の心筋内に多いこと、小児の CDCsは成人に比し再生能力が高いことが報告され、その臨床応用が期待されている。

### 【臨床試験の概要】

2011年に岡山大学では左心低形成症候群7症例に CDCsを冠動脈注入法により自家移植する第1相臨床試験を行い、その安全性と有効性を報告した。移植は全例で安全に遂行可能であり、右室駆出率が46.9%から54%に有意な改善が得られ、3年間にわたり EF保持が確認された。次に適応を HLHSにとどまらず機能的単心室症にまで拡大し、症例数も34症例に増加した第2相ランダム化比較試験を行い、移植後1年の follow upをようやく全34例終え、現在効果を解析中である。そして多施設間共同研究を進めているところである。

### 【カテーテルテクニック】

自己心臓内幹細胞移植の最も特徴的な手技は、CDCsを冠動脈注入する際に冠血流を一時的に遮断する“stop flow” techniqueである。冠動脈内またはその近傍で5F guiding catheterを固定し2.8F temporary occlusion balloon(KUDOS O R)を標的部位まで到達させ、約1分程度冠血流を遮断する。15以上の血圧低下や20以上のHR低下を認めた場合は緊急で balloon deflateを行う。41例(月齢5~70,中央値33ヶ月、体重4.1~15.5、中央値10.1kg)の患者に移植を行い、一過性 ST変化を39例、15mmHg以上の血圧低下を18例に、20以上の HR低下を5例に、一過性冠動脈攣縮を8例に認めたがいずれも手技中に改善した。当院で行っている自己心臓内幹細胞移植について、その手技の方法を報告する。

---

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

## [II-S02-04] Incidence and risk factors of newly developed atrial fibrillation after ASD closure in patients older than 40 years without history of preoperative atrial fibrillation or flutter: device vs surgery.

○藤井 泰宏<sup>1</sup>, 赤木 禎治<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 中川 晃志<sup>3</sup>, 木島 康文<sup>3</sup>, 高谷 陽一<sup>3</sup>, 伊藤 浩<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 循環器疾患治療部, 3.岡山大学病院 循環器内科)

Purpose : The purpose of this study was to determine the risk factors of the incidence of newly developed atrial fibrillation (AF) after transcatheter or surgical atrial septal defect (ASD) closure in

patients aged  $\geq 40$  years who had no history of preoperative AF or atrial flutter.

Methods: ASDs were closed with a device in 281 patients and with surgery in 24 patients. The incidence of postoperative AF was investigated.

Results: Eleven patients had AF after ASD closure. The detail of the AF incident was shown in the Table. In the Kaplan-Meier analysis, the cumulative survival without AF was 99.3% in the device group and 83.3% in the surgical group, and 97.3% and 79.2% at 1 and 5 years, respectively. In the Cox proportional hazard model, surgical closure and preoperative palpitation were significant risk factors of newly developed AF. ASD diameter  $\geq 30$ mm and preoperative palpitation were significant risk factors of chronic AF. All but 1 patient lost the sinus rhythm within 3 years after ASD closure.

Conclusions: The most patients in this patient population could keep sinus rhythm. Surgical closure, large ASD diameter, and preoperative palpitation were significant risk factors of newly developed AF.

---

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

## [II-S02-05] Venus P Valve: From Bench to Cath Lab

○Worakan Promphan (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok, Thailand)

Currently, percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI) is considered an effective alternative treatment for conduit dysfunction. However, with limitations of the available valve diameters and the size of delivery systems, current exclusions of PPVI are dysfunctional large native RVOTs and body weight less than 30 kilograms. [1,2] A self-expandable platform of Venus P-valve (Venus Medtech, Shanghai, China) has been developed to overcome the RVOT limitation. A report from an experimental study has demonstrated excellent valve function after implantation [3]. First in man implantation has been published in 2014 with initial satisfactory results [4]. This valve can be securely implanted into large native RVOTs up to 32 millimeters in diameter. Although longevity of the Venus P valve is yet to be elucidated, a 6-month follow-up has shown excellent valve function. [5] In the near future, with continuous improvement of the valve design, PPVI shall become a standard treatment in most dysfunctional post-surgical RVOTs.

シンポジウム

シンポジウム12 (II-S12)

小児循環器医療におけるシミュレーション医学の最前線

座長:

白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場 (天空 センター)

II-S12-01~II-S12-08

[II-S12-01] コンピュータを用いた血流動態シミュレーションの概要と役割

○板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-02] 立体組織再生のための3Dプリンタとバイオリジカルスキャフォールド

○山岡 哲二 (国立循環器病研究センター 研究所生体医工学部)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-03] 先天性心疾患症例の UT-Heartを用いたマルチスケール・マルチ  
フィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎<sup>1</sup>, 鷺尾 巧<sup>2</sup>, 岡田 純一<sup>2</sup>, 中川 真智子<sup>3</sup>, 渡邊 正宏<sup>3</sup>, 門岡 良昌<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>4</sup>, 永井 良三<sup>5</sup>,  
杉浦 清了<sup>2</sup>, 久田 俊明<sup>6</sup> (1.東京大学医学部附属病院 麻酔科・痛みセンター, 2.東京大学大学院新  
領域創成科学研究科 UT-Heart研究所, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科  
心臓血管外科, 5.自治医科大学, 6.UT-Heart研究所)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-04] 冠動脈血流・心筋虚血の評価シミュレーション

○深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-06] フォンタン循環におけるフェネストレーションの位置とその役割: 3Dマ  
ルチスケール循環モデルによる解析

○杉本 晃一<sup>1,4</sup>, 朝倉 祐太<sup>2</sup>, 劉 浩<sup>2</sup>, 石井 正浩<sup>3</sup>, 木村 純人<sup>3</sup>, 北川 篤史<sup>3</sup>, 峰尾 恵梨<sup>3</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup> (1.北  
里大学 心臓血管外科, 2.千葉大学工学部, 3.北里大学 小児科, 4.ロイヤルチルドレンズホスピタル  
心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-07] 完全大血管転位症の血行動態シミュレーション

○犬塚 亮<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>2</sup> (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-08] 患者データから自施設で作製した, 中空心臓立体模型を用いた心臓手術シ  
ミュレーション

○片岡 功一<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 河田 政明<sup>1,3</sup>, 佐藤 智幸<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup>, 吉積  
功<sup>1,3</sup>, 前川 慶之<sup>1,3</sup>, 竹内 護<sup>1</sup> (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部,  
2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター  
小児・先天性心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-01] コンピュータを用いた血流動態シミュレーションの概要と役割

○板谷 慶一（京都府立医科大学 心臓血管外科）

本文 近年の様々な科学技術の進歩のため小児循環器領域において様々なシミュレーションが可能になっているが、本シンポジウムを始めるにあたって、コンピュータを用いた血流シミュレーションについてその概要を手短にわかりやすく説明する。

コンピュータを用いた流体解析技術は CFD (computational fluid dynamics) と呼ばれ、流体の方程式を解き、圧力と流速の分布を時々刻々と求める計算技術である。これに血液の物性値を代入し、関心領域となる血管の断端面の出入口に生理学的に想定される血流速度（流量）や血圧、血管抵抗などを代入すると、血流動態を詳細に評価するシミュレーションができる。これまで Fontan 手術での吻合部での血流の衝突を可視化して評価したり、大動脈再建術後の血流がもたらす心臓・血管への力学的なストレスを計測されたり、仮想的にコンピュータ・グラフィックス技術を用いて血管形状を変形させて CFD 解析を行うことにより手術後の血流をすいていするような仮想手術シミュレーションが可能になったりする。

その結果、本講演では小児循環器領域の中で CFD 血流解析シミュレーションがなされた報告事例を紹介し、今後担いうるシミュレーション医学としての役割について議論したい。

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-02] 立体組織再生のための 3D プリンタとバイオリジカルス

### キャフールド

○山岡 哲二（国立循環器病研究センター 研究所生体医工学部）

組織再生両方の歴史は40年近く以前に遡る。そして、近年、自己 iPS 細胞由来網膜色素上皮シート移植が実施され、再生医療等の安全性の確保等に関する法律（再生医療新法）が施行されるなど、その臨床化が加速している。かつて注目された細胞を利用した組織再生法では、軟骨や心筋、さらには、肝臓や腎臓などの複雑な臓器の新たな再生方として期待されたが、現状は、0次元の細胞懸濁液や、2次元の細胞シートの移植という単純な形態で実施されている。iPS細胞の出現により有力な細胞の入手が可能になったことは間違いないが、組織/臓器の3次元構造の再構築には、驚くようなセレンディピティーが必要かもしれない。

3Dプリンター（Additive Manufacturing）は、工業的には新しい技術ではないが、近年、再生医療分野において注目されている。直接、臓器や組織を印刷して移植するというようなアプローチも魅力的ではあるが、国内外の現状では人工骨の造形などが現実的なところである。細胞を3次元的に配列することは工学的に可能であるが皮膚組織や血管の主成分は ECM タンパク質であり、なかなか実用化には困難が伴う。手術支援用技術や再生医療研究デバイス作成などでは 3D プリンターは大きな力を発揮している1)。一方で、バイオリジカルスキャホールドは、比較的新しい用語であり、（1）生体由来タンパクから作成されたスキャホールド、（2）組織接着性や生理活性を搭載した生体模倣スキャホールド（3）ヒトや動物の組織から生体成分を除去して ECM のみを残した脱細胞スキャホールドなどを指す。特に、海外では脱細胞スキャホールド製品が存在し、近年、心臓、肺、腎臓などの脱細胞全臓器が注目を集めている。本講演では、これら両者についてご紹介したい。

文献1) 特集・3Dプリンタと医療（山岡哲二監修）、人工臓器44巻1号, 31-61（2015）

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-03] 先天性心疾患症例の UT-Heartを用いたマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎<sup>1</sup>, 鷲尾 巧<sup>2</sup>, 岡田 純一<sup>2</sup>, 中川 真智子<sup>3</sup>, 渡邊 正宏<sup>3</sup>, 門岡 良昌<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>4</sup>, 永井 良三<sup>5</sup>, 杉浦 清了<sup>2</sup>, 久田 俊明<sup>6</sup> (1.東京大学医学部附属病院 麻酔科・痛みセンター, 2.東京大学大学院新領域創成科学研究科 UT-Heart研究所, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学, 6.UT-Heart研究所)

心臓シミュレータ UT-Heartの開発は東京大学新領域創成科学研究科で計算科学(久田)と医学(杉浦)の学融合により2001年から始まった。UT-Heartは、分子・細胞から出発し、刺激伝導系・興奮収縮連関・冠循環なども実装し、血液流体と心筋や弁組織などの相互作用を含め、最先端の計算科学でスーパーコンピュータを用いて正面から計算した、マルチフィジックス(力学・電気生理・生化学)、マルチスケール(分子~循環系)の心臓シミュレータである。我々は UT-Heartによる患者の個別心臓シミュレーションを用いて、最適医療の個別予測に取り組んでいる。

先天性心疾患のコンピュータシミュレーションは、導管内の流体解析や、等価電気回路モデルを用いた血行動態の検討などで行われてきた。これらのアプローチでは計算コストを節減できるが、左右心房と心室・弁・血液・血管を一括で扱う全心臓シミュレーションは難しい。我々は UT-Heartで複雑な先天性心疾患の全心臓シミュレーションを可能とした。また、先天性心疾患の手術例につき術前・術後状態を作成し、実際の術前・術後状態と比較し検討した。具体的には術前の血行動態を十分再現した上で、コンピュータ内で手術して術後状態を計算し、実際の術後と比較した。施行されなかった術式も検討した。

その結果、複数の先天性心疾患患者の、血流・血圧・心筋や弁の運動・血液酸素飽和度・血液の混合・標準12誘導心電図を計算し可視化しえた。血液酸素飽和度、血圧や心電図は実記録と良く一致した。術後の血圧・血流に加え心臓の ATP消費量などエネルギー指標も計算でき、術後状態の定量的な比較を実現した。複雑な先天性心疾患の術式決定に際しては、限られた報告と、通説、術者の経験を判断材料にせざるを得ない。個別全心臓シミュレーションは方針検討の指標を提供でき、患者の予後改善や、経験の少ない医師への教育効果が期待される。本講演では UT-Heartでの先天性心疾患シミュレーションの最新の結果を示す。

843

843-16=827字：800字程度まで(半角は1/2字とカウント)

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-04] 冠動脈血流・心筋虚血の評価シミュレーション

○深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

冠動脈血行動態を評価するにあたっては、形態的評価はもちろんのこと、その血流を評価し、血行障害、ひいては心筋虚血の有無を評価することが重要である。小児領域における冠動脈異常では、先天性の冠動脈異常や川崎病冠動脈障害における評価が問題となる。特に川崎病では、複数の冠動脈が障害を受ける Multi vessel diseaseであり、その複雑な血行動態から虚血の評価においては形態評価だけでは限界がある。現在、冠動脈の狭窄による虚血を評価する手段として最も信頼が高いものは、薬物負荷による冠動脈最大充血時に安静時に比べどれほど冠動脈血流が増多するかを評価する Coronary Flow Reserve (CFR) および、薬物負荷による最大冠動脈拡張時に冠

動脈近位部と遠位部の圧格差を同時測定し、その圧格差を評価する Fractional Flow Reserve (FFR)が Gold Standardとしてあげられる。しかしながら、いずれもの評価もカテーテル検査が必要であり、侵襲的な検査となる。近年、侵襲的方法を用いずに冠動脈血流をいかに評価するか、様々な Modalityが開発され、その有用性が報告されている。今回、①冠動脈 CT検査と負荷心筋シンチ画像を Fusionさせ、虚血領域の責任血管を明確にするハイブリッド法、②冠動脈 CT検査において冠動脈 CT値の減衰を評価する方法 (Transluminar Attenuation Gradient: TAG)、③ FFRCTと呼ばれる、冠動脈造影 CTからコンピュータ解析により、FFRを算出する方法、④アンモニア PETにより心筋の局所的 FFRを算出する方法、をそれぞれ紹介し、小児領域における冠動脈血流評価への今後の応用を考えていく。

---

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-06] フォンタン循環におけるフェネストレーションの位置とその役割：3Dマルチスケール循環モデルによる解析

○杉本 晃一<sup>1,4</sup>, 朝倉 祐太<sup>2</sup>, 劉 浩<sup>2</sup>, 石井 正浩<sup>3</sup>, 木村 純人<sup>3</sup>, 北川 篤史<sup>3</sup>, 峰尾 恵梨<sup>3</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup> (1.北里大学 心臓血管外科, 2.千葉大学工学部, 3.北里大学 小児科, 4.ロイヤルチルドレンズホスピタル 心臓血管外科)

【目的】 Fontan術後の低心拍出の改善目的で、心外導管から心房への Fenestrationが作成されるが、作成する位置、また Fenestrationによる血行動態への影響に関する理論的な説明は完全にはなされていない。3次元マルチスケール Fontan循環モデルにより、異なった環境下、呼吸条件を加味した条件下で Fenestrationの Fontan循環に与える影響を解析した。

【方法】 Extracardiac TCPCを施行した12歳男児の術後 CT画像をもとに、右心系解剖を3次元に再構築した。心外導管の上部・中央部・下部に直径4 mmの Fenestrationを作成した。支配方程式はナビエ-ストークスの式及び連続の式を用いた。呼吸の影響を考慮した条件、及び異なる中心静脈圧 (10, 15, 20 mmHg) を定めた。血行動態の評価として、Fenestration通過による中心静脈圧の変化、Fenestrationの通過血流量、壁せん断応力(WSS)、拍動流仕事率指数 (PPI)、拍動流エネルギー損失指数 (PELI) を評価した。

【結果】呼吸条件下、中心静脈圧19 mmHgにおいて、Fenestrationの通過血流量は中央部で5.1ml/s、下部、上部がそれぞれ4.8, 4.6 ml/sであり、平均静脈圧の低下率は中央部の Fenestrationが1.4%、下部、上部が0.6, 0.9%であった。平均 PPIは、中央部が0.025と最大で、同様に PELI値は、中央部で0.43と最大であった。中心静脈圧15 mmHgの条件では、Fenestration通過血流量は中央部で3.4 ml/s、下部、上部でそれぞれ3.2, 3.1 ml/sであった。中心静脈圧10mmHgでは同様に Fenestrationの通過血流量は中央部が0.8 ml/sと最大であった。

【結論】高い中心静脈圧では、拍動流のエネルギー損失は中央部の Fenestrationで最大になるものの、中央部の Fenestrationが最も Fenestrationの通過血流量が多く、中心静脈圧を下げる効果が高かった。中心静脈圧が中等度か低い状態でも同様に、中央部の Fenestrationで最も通過血流量が多かったがその効果は軽微であった。

---

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-07] 完全大血管転位症の血行動態シミュレーション

○犬塚 亮<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>2</sup> (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

【背景】並列循環を有する完全大血管転位症 (TGA) は、酸素飽和度の維持のために出生直後から右心・左心系の血液の Mixingが必須であるが、心房・心室・動脈管レベルの Mixingが、TGA血行動態に与える影響の差異の詳細は不明であり、その理解は TGA術前管理の向上につながる重要なものである。

【方法】心室に時変エラストランスモデル、血管系に3要素 Windkesselモデルを用い TGAの全身循環の0次元数学

モデルを作成した。電気抵抗の高さで、心房中隔欠損（ASD）・心室中隔欠損（VSD）のサイズを大、中、小、閉鎖の4段階、動脈管（PDA）のサイズを中、小、閉鎖の三段階で変化させ、酸素飽和度と心係数（CI）の変動を観察した。

【結果】70%の酸素飽和度を達成するためのシャントのサイズのパターンとして以下の7つの組み合わせを同定した。I型のTGAでは大きいASD+PDA閉鎖（モデル1、CI 2.9）または中等度ASD+中等度PDA（モデル2、CI 3.4）。II型のTGAでは、小さいVSDの場合大きいASD+PDA閉鎖（モデル3、CI 3.3）または中等度ASD+小さいPDA（モデル4、CI 3.0）、中等度VSDの場合は小さいASD+PDA閉鎖（モデル5、CI 3.1）、大きいVSDの場合はASD閉鎖+中等度PDA（モデル6、CI 3.2）または小さいASD+PDA閉鎖（モデル7、CI 3.0）。I型TGAや小さいVSDの場合、MixingをASDに頼るモデル（1, 3）の方がPDAに頼るモデル（2, 4）に比べCIが高かった。また、肺血管抵抗が50%減少した場合に、前者では酸素飽和度が7%、CIが4%増加したのに対し、後者では酸素飽和度が13%上昇、CIが7%減少した。VSDに頼るモデル（5, 6, 7）はいずれも肺血管抵抗の低下によりCIの低下を認めた。

【考察】TGAにおいては、VSDのサイズの違いにより、最低限必要なASD, PDAのサイズが異なる。心房レベルのシャントを利用して酸素飽和度を維持する方が、肺血管抵抗が低下した時の心拍出量の低下を起しにくい可能性が示唆された。

---

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

## [II-S12-08] 患者データから自施設で作製した、中空心臓立体模型を用いた心臓手術シミュレーション

○片岡 功<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 河田 政明<sup>1,3</sup>, 佐藤 智幸<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>1,3</sup>, 前川 慶之<sup>1,3</sup>, 竹内 護<sup>1</sup> (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

【背景と目的】当施設では2014年から市販のパーソナル3Dプリンターを用いて、患者データから自施設内で心臓立体模型を作製してきた。稀な複合先天性心疾患の手術シミュレーションにおける中空心臓立体模型の有用性を検討する。【方法】OsiriX（Pixmeo社）を用いてCT画像のDICOMデータをSTL形式（3Dプリンター用フォーマット）に変換し、3DプリンターUP Plus（TierTime Technology社）で(1)ABS樹脂製実体模型を造形した。(1)と(1)を元にした鋳型から(2)透明シリコン製中空模型を作製した。模型作製は全て自施設内で行い、元の3D-CT画像と(1)も心臓血管外科医に供覧した。作製時間を短縮し心内構造が観察しやすいよう、模型の作製範囲を設定した。(2)を用いたシミュレート後心内修復術に臨んだ。【結果】DORV (S, D, L; Anatomically corrected malposition of the great arteries型), PS, Rt aortic arch, Central shunt術（他院）後の患者データから模型を作製した。作製時間/費用は各々(1) 22時間/5000円、鋳型8時間/3000円×2, (2)3日/1万円。3D-CT画像や(1)では心室一大血管の位置関係はある程度把握できたが、心内構造の情報は限られた。3D-CT画像では冠動脈の走行、胸骨や他臓器との位置関係が把握できた。(2)は手にとり様々な角度から、心室一大血管の位置関係や切除心筋の範囲など心内構造を詳細に観察できた。患者家族への手術説明にも使い、心内reroutingのシミュレート後、手術室への携帯も可能であった。術中に模型と同様の心内形態を確認し、手術シミュレーターとして実用可能な精度を有していた。【考察と結論】手にとることができ可搬性を有する透明シリコン製中空模型は心臓手術シミュレーターとして優れ、稀な心疾患で特に有用性が高い。自施設内での作製は作製時間や経済性、心臓血管外科医との連携などで利点を有する。他の画像診断を補完的に組み合わせること

で、より質の高い手術が可能となる。

シンポジウム

## シンポジウム13 ( II-S13)

### 小児循環器領域の遺伝子医学の革新

座長:

山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場 (天空 センター)

II-S13-01~II-S13-05

---

#### [II-S13-01] Genetic Advances in Congenital Heart Disease

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide  
Children's hospital (OH, USA))

3:00 PM - 4:30 PM

#### [II-S13-02] 小児科領域における遺伝子診断の臨床応用の展望

○小崎 健次郎 (慶應義塾大学 医学部臨床遺伝学センター)

3:00 PM - 4:30 PM

#### [II-S13-03] 心筋症の遺伝子解析に基づく原因と病態解明

○上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

3:00 PM - 4:30 PM

#### [II-S13-04] 小児循環器疾患における遺伝子解析の現状と問題点

○三宅 紀子 (横浜市立大学医学部 遺伝学教室)

3:00 PM - 4:30 PM

#### [II-S13-05] 心疾患を伴う先天奇形症候群で、マイクロアレイ染色体検査により Mowat-Wilson症候群と診断された2例

○中金 悠<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 田中 優<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 滝田  
順子<sup>1</sup>, 小川 誠司<sup>2</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学大学院 医学系研究科 小児医学, 2.京都大学大学院 医学研  
究科 腫瘍生物学)

3:00 PM - 4:30 PM

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

## [II-S13-01] Genetic Advances in Congenital Heart Disease

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide Children's hospital (OH, USA))

Cardiovascular malformations are the most common type of birth defect and result in significant mortality worldwide. The etiology for the majority of these anomalies remains unknown but genetic contributors are recognized as playing an important role. Genomic medicine has rapidly advanced over the past decade, and in some fields allows clinicians the ability to identify genetic contributors for a disease which lead to both tailored personalized treatment regimens and appropriate genetic counseling. This trend is becoming more appreciated in the field of congenital heart disease. An increasing number of genetic etiologies of human congenital heart defects can be defined due to the convergence of an increased molecular understanding of heart development and advances in genetic technologies.

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

## [II-S13-02] 小児科領域における遺伝子診断の臨床応用の展望

○小崎 健次郎 (慶應義塾大学 医学部臨床遺伝学センター)

講演では、小児科領域の遺伝学的検査について、現況と展望を概観する。三次医療機関であっても多くの患者が「診断不明 Undiagnosed diseases」として経過を観察されている。患者の相当数が、単一遺伝子の変異により発症していると推測され、網羅的な遺伝学的検査の臨床現場への導入が待たれる。病因診断により、特異な治療の実施・合併症の回避、正確な遺伝カウンセリングが期待できる。「未診断疾患患者」に対して、網羅的遺伝子診断を行い、鑑別疾患・絞り込み・確定診断を行う試みが国際的に広がっている。わが国では、Initiative on Rare and Undiagnosed Diseases (IRUD)が昨年の7月に開始された。われわれが同定した新規疾患の CDC42異常症 (MIM 616737 Takenouchi-Kosaki syndrome)や、過成長症候群 (MIM 616592 Kosaki Overgrowth syndrome)を含め、紹介したい。

Trio exome解析は有効ではあるが、コストは数十万円のオーダーとなり医療経済学的には臨床現場への導入にはそぐわない。解決策として、発端者のみの既知ヒト疾患原因遺伝子約5000のタンパク翻訳領域のみを対象として絞った singleton medical exome解析が期待される。演者施設での取り組みについて紹介する。

近年、難病研究に対して、国家的な研究支援が行われ、指定難病が302疾患に増加した。その過半は単一遺伝子疾患であることから、遺伝学的検査に対する潜在的な需要が高まった。singleton medical exome解析の考え方は、指定難病の遺伝学的検査にも適用可能である。今後の課題は、網羅的な遺伝子診断により見出される、二次的所見(偶発的所見)にどのように対応するか、わが国としてのコンセンサスを醸成することである。

1989年 慶應義塾大学医学部卒業、同小児科学教室入局

1993年 米国カリフォルニア大学サンディエゴ校に留学(小児科・遺伝科 clinical fellow)

1997年 米国ペーラー医科大学に留学(分子生物学 Research Fellow)

1999年 慶應義塾大学医学部 小児科専任講師

2003年 小児科助教授

2011年 臨床遺伝学センター教授 現在に至る

2012年より日本小児遺伝学会理事長

米国人類遺伝学会臨床遺伝学専門医

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

## [II-S13-03] 心筋症の遺伝子解析に基づく原因と病態解明

○上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

1990年、Seidmanらにより肥大型心筋症 (HCM) の原因として $\beta$ ミオシン重鎖遺伝子 (MYH7) のミスセンス変異が報告されたのを端緒に、家系連鎖解析から、トロポニン T、 $\alpha$ トロポミオシン、ミオシン結合蛋白 C (MYBPC3) が、HCM原因遺伝子であることが報告された。さらに、他のサルコメア構成蛋白遺伝子 (MYL2, MYL3, TNNT3, ACTC) も疾患原因遺伝子であることが示された。現在 HCM患者の60%にサルコメア構成蛋白の遺伝子変異が同定される。サルコメア構成蛋白遺伝子以外ではZ帯構成蛋白遺伝子、カルシウムハンドリング蛋白等の報告があるが頻度はきわめて低い。

拡張型心筋症 (DCM) では $\beta$ ミオシン重鎖遺伝子 (MYH7)、ラミン (LMNA)、タイチン (TTN)、転写制御因子 Eya4 (EYA4) 等は家系を用いた連鎖解析法に基づき疾患原因遺伝子として同定された。しかしながら現在報告されている40種類の遺伝子の多くは候補遺伝子アプローチにより同定されたもので、頻度も低く、厳密には、pathogenic variantと言う表現が適当かもしれない。DCMでは30%に家族性が報告されているが、連鎖解析に足る大家系も少なく、遺伝子解析も十分とは言えない。

2005年の次世代シーケンサーの登場によって、遺伝子解析の方法も大きく変化し、現在では全ゲノムあるいは全エクソンをスクリーニング的に解析する方法も取られるようになった。心筋疾患領域においてもこの方法を用いての報告がみられるようになった。

心筋疾患の遺伝子解析の現状にふれつつ、同定された疾患原因遺伝子変異を基になされた、機能解析や病態の解明の一端について述べる。また、心筋症領域の遺伝子解析方法の進歩に伴う発展と課題について言及する。

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

## [II-S13-04] 小児循環器疾患における遺伝子解析の現状と問題点

○三宅 紀子 (横浜市立大学医学部 遺伝学教室)

2009年に次世代シーケンサーを用いた網羅的なヒトゲノム/遺伝子解析によって、ヒト疾患の遺伝的原因の実例が示された。以来、インフォマティクス解析を含む周辺領域技術の飛躍的な進歩も加わって、ヒト疾患の責任遺伝子解明は飛躍的なスピードで進んでいる。我々は、単一遺伝性疾患の責任遺伝子解明を目的に、特にエクソン領域を集中して解析するエクソーム解析を多用し、その圧倒的な解析力を実感している。従来の遺伝学的解析法と、次世代シーケンサーを用いた網羅的解析を比較しながら、ヒト遺伝子解析の現状とその限界、および問題点について紹介する。

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

## [II-S13-05] 心疾患を伴う先天奇形症候群で、マイクロアレイ染色体検査により Mowat-Wilson症候群と診断された2例

○中釜 悠<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 田中 優<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 滝田 順子<sup>1</sup>, 小川 誠司<sup>2</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学大学院 医学系研究科 小児医学, 2.京都大学大学院 医学研究科 腫瘍生物学)

【背景】先天性心疾患を有する患者の約20%は心外奇形を合併し、そのさらに半数近くに染色体異常が検出される。心疾患を伴う先天奇形症候群の遺伝学的診断には、マイクロアレイ染色体検査によるゲノムコピー数異常の検索が有用である。【症例】症例1は1歳8か月女児。在胎40週5日、1571 gで出生、眼間開離、眼瞼裂斜下、薄い眉毛、耳介奇形、目立つ鼻尖、尖った下顎など顔貌異常が認められた。肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損・右側大動脈弓・左動脈管開存に対し、1歳0か月時に心内修復術が施行された。精神運動発達遅滞を伴い、現在も未歩行で、有意語は無い。経口摂取困難のために経管栄養に依存している。症例2は11歳女児。在胎40週2日、3145 gで出生。心房中隔欠損・左肺動脈右肺動脈起始症に対し、2歳時に修復手術が施行された。顔貌異常に加え、てんかん、重度精神運動発達遅滞を伴い、現在も未歩行で有意語は無い。いずれの症例も G分染法では染色体構造異常は検出されず、ついでマイクロアレイ染色体検査が実施された。両児で、*ZEB2*遺伝子を含む2q22.1-q22.3領域の微細欠失が検出され、Mowat-Wilson症候群の確定診断に至った。【考察】Mowat-Wilson症候群は、2q22.3領域に存在する*ZEB2*遺伝子のヘテロ変異あるいは欠失により発症する、疾患頻度9万人に1人と稀な先天奇形症候群である。心血管奇形のほか様々な全身合併症を有し、重度の精神運動発達遅滞も伴うことから、患者は生涯にわたる総合的ケアを必要とする。症候学に基づく診断は必ずしも容易でないが、遺伝学的診断法を駆使し、正確な診断や病態把握に活用することで、適切な患者支援に資すると期待される。

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

新生児複雑心奇形に対する二心室修復を目指した治療戦略

座長:

角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

佐々木 孝 (日本医科大学 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場 (シンシア ノース)

II-S11-01~II-S11-06

[II-S11-01] TBD

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-02] 境界型左心系構造を有する複雑心奇形に対する、2心室修復を目指した新生児期 hybrid stage I palliationの効果

○東田 昭彦<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 島田 勝利<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>2</sup>, 黒寄 健一<sup>2</sup>, 白石 公<sup>2</sup>, 市川 肇<sup>1</sup>  
(1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-03] 二心室修復を目的として両側肺動脈絞扼術を施行した症例の検討

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

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-04] 純型肺動脈閉鎖症に対する、二心室修復を目指した段階的 RV decompressionの経験

○小谷 恭弘<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 堀尾 直裕<sup>1</sup>, 小林 純子<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup> (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学小児科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-05] Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

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

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-06] Borderline狭小左室症例を伴った複雑心奇形において段階的手術が左室容積と予後に及ぼす影響

○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>, 高澤 晃利<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup>, 青墳 裕之<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)

10:30 AM - 12:00 PM

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

## [II-S11-01] TBD

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

TBD

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

## [II-S11-02] 境界型左心系構造を有する複雑心奇形に対する、2心室修復を目指した新生児期 hybrid stage I palliationの効果

○東田 昭彦<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 島田 勝利<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>2</sup>, 黒崎 健一<sup>2</sup>, 白石 公<sup>2</sup>, 市川 肇<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

### [Abstract]

Background: Instead of primary definitive surgery, "hybrid stage 1 palliation" (HS1P) consisting of bilateral pulmonary artery banding (bPAB) and ductal stenting (DS) has been initially performed to decide the indication of biventricular repair or its procedure for the neonates with borderline left heart structures since 2010.

Objective: To evaluate the benefit of this strategy.

Methods: Since 2010, 5 patients have undergone HS1P. The main diagnoses were (1) Critical aortic stenosis (cAS) with endocardial fibroelastosis (EFE) (n= 2), (2) Borderline left ventricle (LV), parachute mitral valve (MV) with mitral stenosis (MS) and coarctation of aorta (CoA) (n= 1), (3) Interrupted aortic arch (IAA) with hypoplastic aortic valve (AV) (n= 2). The median age at bPAB and DS were 7 days (range: 6-14 days) and 9 days (2-27) respectively.

Results: (cAS) Case1: With subsequent balloon aortic valvotomy, surgical aortic valvuloplasty and balloon dilatation of banded pulmonary arteries (PTBD), left ventricle end diastolic volume (LVEDV) increased from 61 to 108% of normal size and mitral regurgitation improved from severe to mild, so Ross-Konno procedure was performed at the age of 9 months successfully. Case 2: Although LVEF improved from 20% to 54%, severe EFE remained and LVEDV decreased from 151% to 59% of normal size. So extra-cardiac total cavo-pulmonary connection was performed at the age of 40 months following Norwood type arch reconstruction concomitant with bidirectional Glenn at the age of 23 months. (MS) Case3: For gradual increasing of LV volume preload, PTBD and surgical PA debanding were repeated and LVEDV increased from 70% to 144% of normal size and MV diameter increased from 55% to 84% normal size. So at the age of 13 months, Arch reconstruction, MV repair, and bilateral PA plasty was performed successfully. (IAA) Case 4: AV diameter increased from 80% to 111% of normal size, so Arch reconstruction, VSD closure, and bilateral PA plasty was performed at the age of 18months. Case5: AV diameter was still 49% of normal size after HS1P, then Yasui operation was selected at 18month. No post-operative death is experienced during the median follow-up period of 4 years (range: 1.5-5.5 years). Summary: Neonatal HS1P would be a beneficial palliation as a bridge to decision therapy for biventricular repair or its procedure. In addition, subsequent gradual volume loading for development of left heart structures sometimes made biventricular repair possible.

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

## [II-S11-03] 二心室修復を目的として両側肺動脈絞扼術を施行した症例の検討

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

【Objective】 Bilateral pulmonary artery banding (BPAB) was introduced for avoiding preoperative risks of the congenital heart defects depending on patent ductus arteriosus. We selected BPAB if patient had a shock, severe extra cardiac anomalies, heterotaxy or low body weight (【Patients and Methods】 10 patients underwent BPAB between 2003 and 2015. There were IAA/CoA in 7 and TAC in 3. BPAB was performed by lasso technique.

【Results】 Median age and body weight at the surgery were 7.2days (1-27 days), 2.6kg (1.6-3.2 kg), respectively. The reasons of BPAB were shock in 6, low body weight in 5, LVOT in 2, ventricular size in 1. The circumference of BPAB was 12.5mm (9.0-13.5 mm). The duration to 2nd surgery was 62 days (28-313 days). Re-PAB (adjustment) was required in 2. Completion of BVR was in 7 (Yasui in 3, Rastelli in 2, ICR in 2), Waiting of BVR in 2, HD in 1 (preoperative brain hemorrhage due to shock). One patient died at 5 years after Rastelli operation. 2 patients with low body weight (1.6kg, 1.8kg) required PTA before 2nd operation because of decreased pulmonary blood flow. 6 patients required PA angioplasty or PTA at BVR or later.

【Summary】 The reason of BPAB was simply avoiding risk rather than morphological reason. BVR for low body weight patients could be performed after several PTAs. Although PA angioplasty was required at BVR or conduit replacement, there was no re-operation for branch PS because PTA was effective.

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

## [II-S11-04] 純型肺動脈閉鎖症に対する、二心室修復を目指した段階的 RV decompressionの経験

○小谷 恭弘<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>1</sup>, 堀尾 直裕<sup>1</sup>, 小林 純子<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup> (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学小児科)

抄録:

Objective:

Although single ventricle palliation is usually considered for patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum (PA-IVS), multi-staged palliation is our surgical choice to achieve biventricular physiology. We sought to analyze the impact of our surgical strategy on the growth of right-sided heart and subsequent definitive biventricular repair (BVR).

Methods and Results:

50 patients with PA-IVS who underwent a staged surgical approach from 1991 to 2012 were retrospectively reviewed. All 50 patients had a modified BTS with pulmonary valvotomy as a first palliation, followed by multi-staged right ventricular (RV) decompression by means of surgery or catheter intervention. Thirty patients achieved a BVR (BVR group), 6 patients had a 1+1/2 ventricular repair (1+1/2V group), and 5 patients had Fontan completion (Fontan group). After multi-staged RV decompression, tricuspid valve z-score did not increase in any of group (BVR: pre -2.79 vs. post -2.24, 1+1/2V: pre -5.25 vs. post -6.69, Fontan: pre -6.82 vs. post -7.94). Normalized RVEDV; however,

increased in only BVR group after modified BTS with pulmonary valvotomy (BVR: pre 32% vs. post 64%, 1+1/2V: pre 43% vs. post 42%, Fontan: pre 29% vs. post 32%).

Conclusions: TV growth was not obtained by multi-staged RV decompression, therefore TV size at birth appeared to be a predictor for achieving BVR. Proportionate RV growth was seen in patients who achieved BVR, but this was not seen in patients having 1+1/2 ventricular repair or Fontan operation.

【目的】 純型肺動脈閉鎖症 (PA/IVS) は二心室から単心室治療まで幅の広い治療選択がある。当科では PA/IVS に対しては一貫して二心室治療を目指した外科戦略をとってきた。当科の外科治療戦略が最終手術の選択に及ぼす影響およびその成績について検討する。【方法】 1991年3月から2012年12月までの期間に当科で初回手術から治療介入を行った PA/IVS の50例について検討した。これら全ての患者は、右室の成長を期待した段階的治療を行う方針とし、第一段階の姑息術として、BTシャントおよび肺動脈弁切開術を行い、その後、経カテーテル肺動脈弁拡張術や外科的右室流出路形成により右室の減圧を段階的に行った後、最終治療を選択した。【成績】 50例全例、BTシャントおよび肺動脈弁切開術を施行した。以後、経カテーテル肺動脈弁拡張術および外科的右室流出路形成を段階的に施行し、30例 (60%) が二心室治療(BVR)に到達した。1+1/2心室治療(1+1/2V)および単心室治療(Fontan)を行ったものは、それぞれ6例と5例であった。段階的治療中の三尖弁径 Z-score の変化を見ると、二心室治療、単心室治療、1+1/2心室治療の群いずれも成長を認めなかった (二心室: pre -2.79 vs. post -2.38, 1+1/2心室: pre -5.25 vs. post -6.29, Fontan: pre -6.72 vs. post -8.78)。しかしながら対正常右室拡張末期容積は二心室治療に到達した群のみ増加していた (BVR: pre 32% vs. post 64%, 1+1/2V: pre 43% vs. post 42%, Fontan: pre 29% vs. post 32%)。段階的右室減圧により、出生時に coronary fistula を認めた23例中12例 (52%) で、fistula の退縮を認めた。【結論】 段階的 RV decompression を行う治療戦略によって60%の症例で右室の成長を認め、最終的に二心室治療に到達することができた。また、右室減圧の効果として coronary fistula の退縮を認めており、今後の右室機能の維持および冠動脈関連の合併症予防に寄与すると考えられた。

(word=696)(800 allowed)

---

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

## [II-S11-05] Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

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

Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

Outcomes of biventricular repair for transposition of the great arteries / double-outlet right ventricle with aortic arch obstruction

小田晋一郎、中野俊秀、檜山和弘、藤田智、渡邊マヤ、五十嵐仁、財満康之、坂口修平、角秀秋  
Shinichiro Oda, Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Satoshi Fujita, Maya Watanabe, Jin Ikarashi, Yasuyuki Zaima, Syuhei Sakaguchi, Hideaki Kado

福岡市立こども病院 心臓血管外科

The department of cardiovascular surgery, Fukuoka children's hospital, Fukuoka, Japan.

[Objective] To compare the surgical outcomes of one-stage repair (group O) and two-stage repair (group

T) of the biventricular repair for transposition of the great arteries (TGA) / double-outlet right ventricle (DORV) with aortic arch obstruction.

[Methods] Sixty-nine patients (group O, n=35, group T, n=34) were operated between 1987 and 2015. Prior procedures in group T were arch reconstruction with pulmonary artery band (PAB) (n=31) and bilateral PAB (n=3). The procedure of biventricular repair were arch reconstruction with arterial switch operation (ASO) (n=32), Kawashima procedure (n=2) and Yasui procedure (n=1) in group O and ASO (n=24), Kawashima (n=5) and Yasui (n=5) in group T. Follow-up periods were  $11.6 \pm 7.7$  years in group O and  $14.4 \pm 9.2$  years in group T.

[Results] There were 7 (20%) and 3 (8.8%) death in group O and T, respectively. Actuarial survivals were 80% at 5 and 10 years in group O, and 93.9% and 89.9% at 5 and 10 years, respectively in group T ( $p=0.20$ ). Deaths caused by postoperative low cardiac output syndrome (LOS) and/or active pulmonary bleeding occurred in 5 all in group O. There were 11 (31.4%) and 16 (47.1%) re-interventions in group O and T, respectively. Freedom from re-intervention at 5 and 10 years was 71.4% and 67.9% in group O and 62.1% and 49% in group T, respectively ( $p=0.27$ ).

[Conclusions] Both one-stage and two-stage repair can be performed with acceptable mortality and morbidity. However, the two-stage repair had an advantage of avoiding postoperative LOS and pulmonary bleeding, which may be accompanied by an invasive surgery.

---

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

## [II-S11-06] Borderline狭小左室症例を伴った複雑心奇形において段階的手術が左室容積と予後に及ぼす影響

○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>, 高澤 晃利<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup>, 青墳 裕之<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)

### Objective:

Biventricular repair (BVR) is superior to single-ventricular repair in terms of hemodynamics, however, a small left ventricular (LV) volume can be an obstacle. We studied impact of staged operations on changes in LV volume and outcome in complex BVR candidates with "borderline" hypoplastic LV.

### Methods:

Echocardiographic and cardiac catheterization data, and outcome were analyzed in ten neonates and infants having complex but anatomically correctable cardiac anomaly and LV end-diastolic area (LVEDA), 40 to 80 % of normal (%N), who underwent staged procedures from 1992 to 2014.

### Results:

First palliation (SP shunt, PA banding +/- COA repair, PAPVR repair, VSD enlargement) at a mean age of 94 days and additional palliation (BT shunt) at 11 months were performed with 1 death. Five patients achieved BVR (group B) at 1.8 years with 1 death; four underwent bidirectional Glenn (group S) at 0.9 years with 1 death and three achieved Fontan at 2.8 years with 1 late death. The mean LVEDA(%N) before and after palliation, and before BVR or Glenn, were 64(group B); 62(group S), 88; 60, and 92; 62, respectively. Survival at 1 and 5 years after the definitive procedures were 80%(group B); 75%(group S) and 80%; 38%, respectively. The CVP (mmHg) and cardiac index (L/min/m<sup>2</sup>) at 4.4 years after the definitive procedures were 5.5(group B); 12.0(group S), and 3.4; 2.2, respectively.

### Conclusions:

The staged strategy resulted in substantial LV volume increase and successful BVR with a good mid-term hemodynamic status in 40% of the candidates with "borderline" hypoplastic LV.

### 【目的】

二心室修復術(BVR)は術後に良好な血行動態が期待されるが、心室容積が小さい場合は形態的に BVRが可能であっても単心室手術(SVR)を選択せざるを得ない場合がある。今回、左室容積が BVRの Borderlineと判断された複雑心奇形に対する段階的手術が、左室容積および予後に及ぼす影響を検討した。

### 【方法】

当院の1992年から2014年の手術症例の内、左室を体心室とした BVR可能な形態を有するもののエコー上左室拡張期末期面積(LVEDA)が40-80% Normalであった Borderline狭小左室症例10例(DORV4例、AVSD2例、DORV+AVSD4例、内 Heterotaxy5例)を対象とし、左室容積の指標として LVEDAの推移、BVR到達率、遠隔予後を後方視的に検討した。

### 【結果】

初回手術として生後平均94日で SP shunt, PA banding +/- COA repair, PAPVR repair, VSD enlargementが施行された。1例で生後11カ月時に2nd Palliationとして BT shuntが施行された。Palliation後、虐待による脳出血で1例を失ったが、5例が平均1.8歳で BVR(B群)、4例が平均0.9歳で Glenn手術(SVR ; S群)内3例が平均2.8歳で Fontan手術に到達した。LVEDA(%Normal)の推移は Palliation前 B群64 / S群62(平均値)、Palliation後平均18日で88 / 60、BVRまたは Glenn手術前(Palliation後平均13ヶ月後)で92 / 62であった。B群中1例を周術期に感染で、S群中1例を Glenn手術後 Hypoxiaで1例を Fontan手術後遠隔期に肺動静脈瘻で失った。Kaplan-Meier法による生存率は、B群1年80.0%、5年80.0%、S群1年75.0%、5年37.5%であった。最終手術後平均4.4年後施行の心臓カテーテル検査では中心静脈圧(mmHg) 5.5 / 12.0、心係数(L/min/m<sup>2</sup>) 3.4 / 2.2であった。

### 【まとめ】

Borderline狭小左室症例であっても Palliationにより約半数の症例が左室容積の増大が得られ BVRに到達した。BVR到達例は、Fontan手術例と比較して良好な循環動態を維持し、中期生存率は良い傾向にあった。

シンポジウム

シンポジウム9 (III-S09)

周術期から遠隔期に渡る手術による精神・神経発達の評価

座長:

市田 路子 (富山大学医学部 小児科)

小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

III-S09-01~III-S09-06

[III-S09-01] Outcomes of Children undergoing Cardiac Surgery: From the Perioperative Period to Long Term Follow Up

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-02] 先天性心疾患児の学童期知能指数と乳幼児期の発達指数の関係

○伊吹 圭二郎<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>1</sup>, 齋藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 芳村 直樹<sup>2</sup>, 市田 路子<sup>1</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-03] 先天性心疾患を合併した患児に対する周術期から術後遠隔期の精神・神経発達評価

○佐々木 孝<sup>1</sup>, 白川 真<sup>1</sup>, 渡邊 誠<sup>2</sup>, 吉野 美緒<sup>2</sup>, 橋本 佳亮<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 小川 俊一<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 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 小児循環器部門)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-05] 先天性心疾患児への新生児期低酸素換気療法の遠隔期における知的発達への影響

○百木 恒太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 仁田 学<sup>1</sup>, 島袋 篤哉<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>2</sup>, 梅津 健太郎<sup>2</sup>, 新富 静矢<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋<sup>1</sup>, 柳貞 光<sup>1</sup>, 尾方 綾<sup>2</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 上田 秀明<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 発達支援部 臨床心理室)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

### [III-S09-01] Outcomes of Children undergoing Cardiac Surgery: From the Perioperative Period to Long Term Follow Up

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

With 80% survival to adulthood, knowledge of long term outcomes associated with complex congenital heart disease (CHD) is increasingly important. Outcome is dependent on the type of CHD and the presence or absence of a genetic anomaly. Other risk factors include pre-operative abnormal neurological exam or brain MRI, lower birth weight, and poor condition at birth. Peri-operative risk factors include longer total intraoperative support time, post-operative seizures and additional surgeries. Higher socioeconomic status is protective. After adjustment for risk factors, small improvements in motor and cognitive development were seen from 1996-2009. Typically, motor and cognitive delays are seen in the first 2-3 years and mild cognitive, executive function, communication, social and behavioral impairments at school age. Severe disability is uncommon. Fetal MRI imaging has demonstrated abnormal brain growth and maturation associated with altered blood flow with complex CHD. MRI white matter injury patterns are similar to the preterm population suggesting similar vulnerabilities. Though intraoperative emboli or global ischemic insults may cause neurological injury, this explains

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

### [III-S09-02] 先天性心疾患児の学童期知能指数と乳幼児期の発達指数の関係

○伊吹 圭二郎<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>1</sup>, 齋藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 芳村 直樹<sup>2</sup>, 市田 路子<sup>1</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

【はじめに】先天性心疾患児は胎児期からの脳血流異常や周術期などの問題により、神経発達予後に影響を受けると言われている。当院では、2004年より先天性心疾患児の発達検査、知能検査を積極的に行い、患児の発達支援に努めてきた。【目的】当院で施行した発達・知能検査をもとに、学童期の知能指数と乳幼児期の発達指数の関連を明らかにすること。【方法】2004年10月から2015年11月までの間に当院で乳幼児期と学童期にそれぞれ発達検査と知能検査を施行した先天性心疾患児75人が対象。乳幼児期の精神発達指数(MDI)、運動発達指数(PDI)と学童期の知能検査(FIQ)との関連を調べた。発達検査は Bayley2または Bayley3乳幼児発達検査、知能検査は WISC3または WISC4を用いて評価を行った。【結果】乳幼児期の MDIと PDIはそれぞれ、 $91.6 \pm 12.0$ 、 $91.0 \pm 17.0$ 、学童期の FIQは $93 \pm 14.0$ で正常と比べると低い傾向にあった。Fontan群と Non-Fontan群を比較すると、MDIは $88.7 \pm 12.2$  vs  $96.0 \pm 14.0$ で有意差を認めなかったが、PDIは $83.0 \pm 14.0$  vs  $96.0 \pm 14.0$ と有意差を認めた( $p=0.0003$ )。乳児期 MDIと学童期 FIQの間には正の相関関係が見られ( $R^2=0.37$ )、乳児期に MDI<90の群は、MDI $\geq 90$ の群に比べ学童期の FIQが有意に低く( $84.0 \pm 13.0$  vs  $100 \pm 10.0$ ,  $p=0.0001$ )、Fontan群ではより強い相関関係を認めた( $R^2=0.56$ )。一方で PDIにおいては同様の傾向は認めなかった。【考察】学童期 FIQは乳幼児期 MDIの影響を受ける。乳幼児期早期から発達評価を行い、適正な介入を行うことで学童期の知能指数の改善につながる可能性がある。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

### [III-S09-03] 先天性心疾患を合併した患児に対する周術期から術後遠隔期の精神・神経発達評価

○佐々木 孝<sup>1</sup>, 白川 真<sup>1</sup>, 渡邊 誠<sup>2</sup>, 吉野 美緒<sup>2</sup>, 橋本 佳亮<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 小川 俊一<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

先天性心疾患に対する外科治療の成績は改善し、2013年の胸部外科学会集計では開心術の手術死亡率は2.2%であった。中でも複雑心奇形の手術成績はこの10年間で著明に改善した。手術を乗り越えたこどもたちの遠隔期の問題として、精神・神経発達が注目を集めている。文献では新生児・乳児早期に心臓手術を受けたこどもの遠隔期の神経発達評価では、30%で軽度以上の発達の遅れが指摘されている。要因は多元的であるが、胎生期の脳血流の問題（術前因子）、手術侵襲・人工心肺の影響・虚血再灌流（術中因子）、周術期の低心拍出量症候群（術後因子）、さらに遠隔期に至るまでの社会環境などが考えられる。

当院では倫理委員会の承認の下、インフォームド・コンセントが得られた新生児・乳児の心臓手術時に、麻酔導入から術後ICU退室まで脳組織酸素飽和度を持続的にモニタリングし、Amplitude-integrated EEG (aEEG)を装着し脳機能を記録している。また術前後で脳MRIを撮影し、Bayley乳幼児発達検査（第3版）を用いた神経発達評価を行っている。周術期に脳循環が適切に保たれているか、術後器質的な脳病変が出現していないかどうか、術後の精神・神経発達が適切かを評価し、必要に応じて介入を行っている。

先天性心疾患を合併した患児の術後遠隔期の精神・神経発達の問題点を文献から考察し、当院での小児心臓外科術後神経発達フォローアップの取り組みについて報告する。

---

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

### [III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 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 小児循環器部門)

【背景】Fontan術後患者では、高次機能障害を認めることが少なくない。その原因として、生後すぐの手術の他、少ない体血流と高い中心静脈による循環鬱滞が各臓器へ影響し、脳循環にも異常も来している可能性がある。

【目的】Fontan循環における脳循環を評価する。

【方法】対象はFontan術後（Fontan群）43名、対照群としてFallot四徴症術後（TOF群）24名と比較した。MRI検査で総頸動脈、上大静脈（SVC）、下大静脈（IVC）血流、心係数（CI）を測定し、心臓カテーテル検査データから酸素消費量および上半身と下半身の酸素需要供給バランスの比 oxygenation balance index(OBI)を算出した。

【結果】Fontan群、TOF群は共に、総頸動脈およびSVC血流は、CIと有意な正の相関関係を認め（Fontan群各々  $r=0.89, 0.93$ ,  $P<0.00001$ , TOF群各々  $r=0.95, 0.78$ ,  $P<0.001$ ）、低心拍出は脳循環にも直接的に影響を与えることが示唆された。一方、CIとSVC血流/IVC血流はTOF群では一定に保たれているのに対し、Fontan群では正の相関関係を認め、Fontan群では低心拍出時に脳血流の維持が困難である可能性が示された。OBIはFontan群で  $1.1 \pm 0.4$  と1前後に保たれていたが、OBI<1の症例は、総頸動脈およびSVC血流は低下している症例であった。Fontan群の上半身の酸素消費量は、SVC血流と正の相関関係を認めた（ $P<0.001$ ）。上半身の酸素消費量 = (上行大動脈血酸素含有量 - SVC血酸素含有量) × 上半身血流で表され、上半身血流減少時には6

SatO<sub>2</sub>が増大することから、Fontan群での酸素消費量の減少幅は血流減少の変化よりも少なく、バランスを維持できていないことが示された。

【考察】Fontan群では、脳への血流分配が低下した状態では、脳酸素消費量を抑える方向に働くものの、代償するには至らず、酸素需要供給バランスを維持することが困難な可能性がある。

---

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

### [III-S09-05] 先天性心疾患児への新生児期低酸素換気療法の遠隔期における知的発達への影響

○百木 恒太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 仁田 学<sup>1</sup>, 島袋 篤哉<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>2</sup>, 梅津 健太郎<sup>2</sup>, 新富 静矢<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

【背景】高肺血流のため循環不全を呈する先天性心疾患の管理において窒素ガスを用いた低酸素換気療法の有用性が報告されているが、遠隔期の知的発達に対する報告はない。【目的】新生児期低酸素換気療法の知的発達に与える影響について発達検査を用いて検討すること。【対象】遠隔期に発達検査を施行した先天性心疾患（CHD）で、新生児期の低酸素換気療法（HypoT）67例（H群）と同様の疾患群でHypoTを使用しなかった35例（N群）。【方法】H群とN群での各発達検査での精神年齢/生活年齢や発達・知能指数(新版K式発達検査、Bayley発達検査、WISC-III、IV)をカルテ記載から後方視的に調べ検討。【結果】新版K式検査（N群:18例（3.3歳）、H群:7例（3.5歳））でのDQ（全領域）はH群:中央値74 vs N群:59（NS）。Bayley（H群:18例（3.0歳）、N群:16例（1.1歳））での発達年齢/生活年齢はH群86 vs N群86.5（NS）。WISCIII+IV（（H群:26例（6.1歳）、N群:14例（7.3歳）））でのIQ（全検査）はH群83 vs N群85（NS）。H群で窒素使用期間と知的発達の相関関係は、新版K式（R=0.21（NS）、Bayley:R=0.13（NS）、WISCIII+IV:R=0.20（NS））ともに有意な相関はなかった。左心低形成症候群とその他の疾患でも、新版K式のDQ（全領域）42.5 vs 69.5（NS）、Bayleyの発達年齢/生活年齢は77 vs 86（NS）、WISCIII+IVのIQは90 vs 82（NS）といずれも有意差はなかった。【結語】新生児期の低酸素換気療法は、CHD患者の知的発達に優位な影響を与えない。

---

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

### [III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 尾方 綾<sup>2</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 上田 秀明<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 発達支援部 臨床心理室)

【対象】2013年7月から2015年12月に発達検査を行ったFontan術後患者の幼児47例。【方法】3-4歳児（30例）に対して新版K式発達検査（K式）を行い、5-6歳児（22例）に対してWISC-4知能検査（WISC）を行った（重複症例あり）。K式では姿勢運動、認知適応、言語社会、全領域の発達指数を評価し、WISCでは言語理解、知覚推理、ワーキングメモリー、処理速度の指標と全検査IQを評価した。またK式的全領域発達指数、WISCの全検査IQに対して寄与する因子を重回帰分析を用いて検討した。検討項目は（1）胎児診断の有無、（2）低出生体重児、（3）介入を要した高肺血流状態の有無、（4）初回on-pump手術時日齢、（5）手術回数、（6）Glenn手術到達月齢、（7）Fontan手術到達月齢、（8）動脈血酸素飽和度、（9）中心静脈圧、（10）BNPの12項目とした（8,9,10はFontan手術後1年の評価カテーテル時の値を採用）。なお、それぞれの指数は70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義した。【結果】3-4歳K式では正常、境界、遅滞のパーセンテージが各々姿勢運動（40,20,40）、認知適応（30,50,20）、言語社会（37,23,40）、全領域（30,43,27）であった。同様に5-6歳WISCでは言語理解（82,18,0）、知覚推理（68,32,0）、ワーキングメモ

リー(77,23,0)、処理速度(77,23,0)全検査IQ(64,36,0)であった。5-6歳 WISCの全検査IQの成績は3-4歳 K式の全領域発達指数結果と比較し良好であった( $p<0.01$ )。3-4歳 K式の全領域発達指数に寄与する因子は非低出生体重児( $p<0.01$ )、少ない手術回数( $p=0.03$ )であり、5-6歳 WISCの全検査IQに寄与する因子は抽出されなかった。【結語】Fontan術後患者の発達は3-4歳に比し5-6歳のほうが良好であり、幼児早期で発達の遅れが見られる患児も就学前にはキャッチアップする可能性が示唆された。また、非低出生体重児、手術回数が少ないことは発達予後に良好な影響を与える。

シンポジウム

シンポジウム8 ( III-S08)

左側房室弁の外科治療

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-S08-01~III-S08-04

---

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成—深い Coaptationと Durabilityの向上を目指して—

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-02] AVSDに対する modified single patch repair

○笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>2</sup>, 堀尾 直裕<sup>2</sup>, 小林 純子<sup>2</sup>, 石神 修大<sup>2</sup>, 藤井 泰宏<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>2</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 新井 禎彦<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>2</sup> (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

○井出 雄二郎, 村田 眞哉, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 枘岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター小児心臓外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institut Jacques Cartier)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

### [III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成ー深い Coaptationと Durabilityの向上を目指してー

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

【背景】成人の僧帽弁形成術においては人工弁輪を用いて coaptationを深めることが一般的で、リングの欠如が遠隔期の MR再発のリスクである。一方小児では人工弁輪の使用は難しく、成長も考慮しなくてはならない。弁輪形成は Key-Leadといった、弁輪をいわゆる“漬す”手技が一般的であったが、弁尖の coaptationを重視し、より生理的に弁尖を“活かした”形成術が durabilityの向上につながると我々は考えた。【方法】心臓繊維骨格 (cardiac fibrous skelton) を意識し trigon方向への弁輪縫縮 (前後径の短縮) を誘導し必要な弁尖の coaptationを得ることが conceptである。Trigonもしくはそれに相当する部分を同定する。必要な弁尖の形成を行った後、病変側の trigonから後尖弁輪へ horizontal mattressに数針運針する。次に水試験を行い運針した糸を前方へ (Trigonに向けて) けん引し、逆流が完全に制御されるのに必要な縫縮距離を計測する。目標とする短縮距離に 0.6mmPTFE patchを strip状に trimmingし flexibleな人工弁輪として用いる。片側では前後径の短縮が不十分な場合、もしくは左右対象な病変の場合、対側にも同様の手技を行う。弁輪固定していない後尖と前尖弁輪は intactであり、成長と durabilityの両立を目指している。ハイビジョン画質の手術動画を供覧する。【結果】6例に同手技を応用した。年齢、体重は中央値で4歳 (2-8歳), 13.6kg (10.0-16.3kg)。左側房室弁の主病変は、前尖の cleftと prolapse, P2,3の低形成、高度輪拡大、AVSD根治後の再発 MR, TCPC後房室弁逆流 (機能的単心室症)。平均 $8.8 \pm 7.0$ か月の術後観察期間で全例 mild以下に逆流は制御されていた。【結論】しばしば不足する弁尖組織の中で生理的な geometryを維持しつつ、同部の有効な coaptationを得ることができた。左側房室弁形成術において共通房室弁も含め様々な解剖学的状況に応用できる可能性があるが、遠隔成績による有効性の証明が必要である。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

### [III-S08-02] AVSDに対する modified single patch repair

○笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>2</sup>, 堀尾 直裕<sup>2</sup>, 小林 純子<sup>2</sup>, 石神 修大<sup>2</sup>, 藤井 泰宏<sup>2</sup>, 黒子 洋介<sup>2</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 新井 禎彦<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>2</sup> (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

(緒言) 完全型房室中隔欠損 (AVSD) の手術方法は Two-patch法 (T-P) と一つの Patchで閉鎖する One-patch法にわかれる。後者の方法は Dr. Graham Nunnの Modified one-patch法(mO-P)として広く知られるようになった。今回、同時期に行った T-P法との比較検討を行った。(対象、方法) 対象は2005年から2015年までの68例。VSDの pouch formation例や、右室流出路狭窄例、Unbalanced ventricle症例は除外した。またすべて当院での初回手術例を対象とした。T-P法例は27例 (年齢 $8.1 \pm 5.9$ ヶ月、体重 $5.1 \pm 1.9$ kg)、で mO-P法例は41例 (年齢 $6.6 \pm 5.3$ ヶ月、体重 $4.8 \pm 1.3$ kg) であった。PABの先行例は T-P群で13例 (37%)、mO-P群では2例 (7%) であった。術式の選択にあたっては当初は VSDの深さが10mm以上の症例では T-P法を選択したが、経験を積むに従い2人の surgeons' preferenceに移行した。2つの方法に対し、後方視的に再手術率、VSD径、LVDd、EF、BNP、大動脈遮断時間(ACC)等を比較検討した。(結果) 死亡例は T-P群にのみ1例認めた。この症例は生直後より重度の房室弁逆流を持つ、dysplastic valveの症例で新生児期に手術を行い、2ヶ月目で再手術を行ったが心不全のため死亡した。再手術例は T-P群に4例、mO-P群に1例認めた。いずれの症例も dysplastic valve、double Lt. AV valve orificeなどの Lt. lateral leafletの形成不全に由来するものであった。また左室流出路狭窄例、不整脈症例は認めていない。表にそれぞれの群での比較を示すが、mO-P群で

VSD径はで浅く、また大動脈遮断時間は有意に短く（T-P:mO-P=97.4±25:72.5±18,P=0.001）、BNPも低い（T-P:mO-P=42.8±33:23.6±17,P=0.038）傾向を認めた。（考察、結語）mO-P法は手術成績も含め満足すべき結果であり、T-P法に比べ遜色無い成績と考えられた。術式の選択にあつたてはそれぞれの術式は手術を単純化するものではなく、質を求めた術式の選択でありたい。

---

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

### [III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

○井出 雄二郎, 村田 眞哉, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

【目的】高度三尖弁逆流(TR)は、左心低形成症候群(HLHS)患者の予後不良因子であることが知られている。新生児期から外科的弁逆流制御＝弁形成術を要する症例もいる。この研究では、Fontan pathwayの中で高度TRを呈したHLHS患者に対して行った三尖弁形成術(TVP)の成績を検討する。【方法】2000年1月～2016年1月、moderate以上のTRを合併した24例のHLHS患者でTVPを適応。逆流弁の形態に合わせTVPは以下の手技の1つあるいは複数を組み合わせて行った。1;commissural annuloplasty, 2;Edge to Edge repair, 3;minor cleftの閉鎖, 4;tethered leafletに対するtension apparatusの切除, 5;Gore-Tex stripによるinter-annular bridge(IAB)の設置。TRのgradeを0:none, 1:trivial, 2:mild, 3:moderate, 4:severeとし、TVP前後のTRの変化をフォローした。【結果】TVP施行時、中央値日齢・体重は55日(日齢0-1.5歳)、3.3(2.5-9.6)kg(新生児9例)。平均TR gradeは3.38±0.65。時期は、BiPAB時に2例、Norwood手術時に11例、Glenn手術時に6例、Fontan手術時に2例、またinterstageに2例で施行。それぞれのTVPで平均1.8±0.73種の上記手技を適応(10例でIAB設置)。TVP後のf/uは1.9年(21日-13.4年)。院内死亡8例(含早期死亡3例)。TVP後約1ヶ月のエコーで、平均TR gradeは1.47±0.96と有意な軽減を確認(p≤0.0001)。またこの軽減は、TVP施行時期によらず確認された(Glenn以前(n=16) vs Glenn以降(n=8), 3.44±0.63から1.46±1.05 vs 3.25±0.71から1.43±0.79)。5例でTR継続のため、TVP後2.3ヶ月(7日-1.7年)で再手術介入を要した(re-TVP4例、TVR1例)。【結語】高度TRを持つHLHS患者に、複数手技を組み合わせたTVPは効果的に行い得る。Gore-Tex stripによるIAB設置という新たな弁形成手技は、弁尖自体へ縫合糸を置くことや、不可逆的な弁輪縫縮を回避しつつ、逆流制御が行え、成長を続ける小児弁に対するよい選択肢になると考えている。

---

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

### [III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 枅岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター小児心臓外科）

【背景】左側房室弁に対する弁形成やその再手術では、弁尖の短縮や肥厚のため、裂隙の縫合や弁輪縫縮、人工腱索では逆流を制御できない場合も少なくない。当施設では積極的に自己心膜による弁組織の補填している。【目的】自己心膜補填を行った症例で、逆流の程度、自己心膜の変性による狭窄の有無を後方視的に検討した。【方法】2007年から2015年までに左側房室弁形成を行ったうち、自己心膜補填を伴った7例を対象とした。いずれも心内膜床欠損症(完全型5例、不完全型2例)であり、男女比1:6、月齢1か月-62歳(中央値6か月)、体重3.4-42kg(中央値5.8kg)、3例がダウン症であった。以前に手術介入があった症例が4例で、再手術理由が逆流遺残・悪化3例、感染1例。評価は術前、術後に経胸壁心エコーで行い、房室弁逆流の程度(無し:0、微量:0.5、軽度:1、中等度:2、重度:3)、自己心膜の変性の評価として、左側房室弁流入速度、自己心膜補填部分の肥厚の有無を比較検討した。【結果】在院死亡は無かった。平均観察期間は17(1-59)か月、再手術は無かった。房室弁逆流

は、術前平均1.93(0-3)度、術後平均1.07(0.5-2)度であり有意に改善した( $P < 0.05$ )。房室弁流入速度は7例中5例で計測され、平均1.5(0.8-2.3)m/秒。残りの2例も狭窄の所見は認めなかった。自己心膜弁尖の肥厚は2例で認めたが、可動性は良好であり、中等度以上の逆流や狭窄は認めなかった。【考察】左側房室弁形成後の再手術は少ない。弁尖の裂開、短縮により逆流が悪化する症例が見受けられる。弁尖補填を行うことによって、弁尖の緊張が緩和され、より長期間の再手術回避が期待できる。近年、異物の不使用という観点から自己心膜による弁形成手術が小児領域でも行われてきている。その耐久性はまだ議論されており、今後も経過観察が必要である。【結論】自己心膜補填を併施した左側房室弁形成後の弁機能は、中期的に保たれると考えられた。

---

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

### [III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institut Jacques Cartier)