

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (III-PD05)

日本小児循環器学会・心筋生検研究会 joint session:小児心筋炎をめぐる基礎と臨床のクロストーク

座長:

今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

武田 充人 (北海道大学 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

[III-PD05-01] The immune system of the myocardium

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin Luther University Halle / Wittenberg)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

○安田 和志¹, 大島 康德¹, 大下 裕法¹, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 岡田 典隆², 杉浦 純也², 村山 弘臣²
(1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科,
2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

8:40 AM - 10:10 AM

第B会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

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

臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-02] Aortic arch repair in neonates using

cerebro-myocardial perfusion

○Giovanni Battista Luciani (Pediatric and Congenital Cardiac Unit, Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, University of Verona School of Medicine, Italy)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-04] 両側肺動脈絞扼術, 動脈管ステント留置, Norwood手術が, 脳循環, 冠循環, 心収縮に与える影響

○栗嶋 クララ, 齋木 宏文, 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)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliationの違い

による生命予後および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

8:45 AM - 10:15 AM

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (III-PD05)

日本小児循環器学会・心筋生検研究会 joint session:小児心筋炎をめぐる基礎と臨床のクロストーク

座長:

今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

武田 充人 (北海道大学 小児科)

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

III-PD05-01~III-PD05-04

[III-PD05-01] The immune system of the myocardium

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III
Martin Luther University Halle / Wittenberg)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

○安田 和志¹, 大島 康德¹, 大下 裕法¹, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 岡田 典隆², 杉浦 純也², 村山 弘臣²
(1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

8:40 AM - 10:10 AM

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

[III-PD05-01] The immune system of the myocardium

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin Luther University Halle / Wittenberg)

In the beginning of the 1990ies, it was first recognized that patients with heart failure have an elevation of cytokines (e.g. tumor necrosis factor (TNF)). It was subsequently shown that TNF can suppress cardiac function, animals overexpressing TNF develop a heart failure phenotype, and TNF correlates clinical with prognosis of heart failure patients. This all implied the immune system in the pathophysiology of heart failure.

However, except for the rare case of myocarditis, heart failure is not a disease triggered by infection. Thus, the reason for upregulation of TNF and other cytokines were not understood. Interestingly it turned out that most of the cytokines belong to the so called innate immune system. Subsequently it was shown that receptors and effector systems of the innate immune system are expressed in the heart and have a functional role. The innate immune system can be activated by factors released during injury, so called alarm signals, like e.g. HSP (heat shock proteins).

By now a better understanding of the role of the innate immune system might thus help us to develop new clinical pharmaceutical targets to treat heart failure.

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

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

心筋炎原因となるウイルスにはエンテロウイルス、サイトメガロウイルス、インフルエンザウイルス、などが挙げられている。病理学的に心筋組織にこれらのウイルスの局在が証明される例は少なく、これらのウイルスによる心筋炎の発症メカニズムには不明な点が多い。ウイルス性心筋炎は全身感染症の一部として心筋炎が見られる症例と心臓のみに発症する症例に区別できる。われわれはウイルス感染と心筋炎の関連を明らかにする目的で、原因不明の心筋炎の病理組織を対象にウイルス核酸を網羅的に検出する real-time PCR法や次世代シーケンサーによる原因病原体の検出を試みた。これまでに72例の心筋炎症例を解析し、5例で原因ウイルスの同定が可能であった。同定されたウイルスは4例がエンテロウイルス系、1例はポリオーマウイルスであった。エンテロウイルスは多くの亜型が存在するが、心筋炎の原因となるものはエンテロウイルス71などの A群とコクサッキーウイルス B3などの B群が多い。本講演ではウイルス性心筋炎の病理組織学的な解析と、次世代シーケンサーの解析で、1例の心筋炎患者の病変部から検出された近年発見されたポリオーマウイルスの疫学についても述べる。

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

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

小児における急性心筋炎では大部分がウイルス感染に伴うリンパ球性心筋炎であるが、中には特殊な病態も存在する。

好酸球性心内膜心筋炎後と思われる成人の心内膜心筋線維症では、器質化血栓と思われる両心室心内膜の高度な線維性肥厚と心内膜下の線維化が認められ、進行例では心内膜及び心筋内に好酸球浸潤をほとんど認めない。一方、拘束型心筋症様の血行動態を呈する小児の心内膜心筋生検組織或いは移植時レシピエント心において好酸球性心内膜心筋炎を稀に経験することから、このような病態では早期に診断し心内腔の閉塞といった病勢の進行及び血栓症などの合併症の予防の観点から早期の治療介入が必要である。

また、成人では巨細胞性心筋炎を稀に経験するが、小児で認めることはほとんどない。しかしながら、10歳代後半では頻度が少ないながら存在し、病初期或いは検体が小さい場合には好酸球性心内膜心筋炎と誤診される場合も多いため注意を要する。巨細胞性心筋炎における検査所見及び治療内容を含めた臨床経過と組織像、特に近年炎症病態のマーカーとしても注目されているテネイシン C (4F10)、テネイシン C (4C8) との推移を比較しながら提示し、小児の好酸球性心内膜心筋炎におけるテネイシン C の発現についても、連続生検組織及び移植時レシピエント心で検討した結果について提示する。

当院では、好酸球性心内膜心筋炎や巨細胞性心筋炎では、ステロイド療法や免疫抑制剤などを併用した治療が奏功する例も数多く存在するため、急性心筋炎が疑われる例においては、積極的に凍結切片を用いた迅速診断を実施し、後に永久標本において確定診断を行っている。今回、それらの組織像についても提示し議論を深めたい。

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

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

○安田 和志¹, 大島 康德¹, 大下 裕法¹, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 岡田 典隆², 杉浦 純也², 村山 弘臣² (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

【抄録】

心筋炎は心筋の急性または慢性の炎症性疾患で、無症状例から血行動態の破綻を来し致死的な経過をたどる劇症型まで、その臨床像は実に多彩である。原因も感染性、膠原病性、川崎病に伴うもの、薬剤性など様々であるが、多くはウイルス感染によるものと考えられている。診断のための臨床検査として、血液生化学検査では心筋障害マーカーの上昇を認め、特に心筋トロポニンの感度が高い。またその異常高値の持続は劇症化の兆候を示唆し、臨床上的有用性が高い。心電図では ST 異常が高頻度にみられ、ST 上昇は心膜炎合併による。心臓 MRI ではガドリニウムの遅延造影で炎症部位に一致した T2 強調画像の高信号を示しその有用性が報告されている。核医学検査ではガリウム心筋シンチグラフィが炎症の検出には特異性が高いとされるが感度は低い。心内膜心筋生検で炎症細胞浸潤、心筋細胞の断裂・融解・消失、間質の浮腫・線維化が検出されれば診断は確定する。細胞外マトリックス蛋白の一つであるテネイシン C は心筋炎活動期に一過性に発現し、炎症細胞浸潤よりも早期に、広範囲に沈着するため、鋭敏な炎症マーカーとして期待される。さらにリンパ球性、好酸球性、巨細胞性などの組織診断は、免疫抑制療法を積極的に考慮すべきか否かといった治療方針を決定するうえで非常に重要である。しかしその重要性が高い急性期早期に重症小児例の心筋生検を行うことは、現実的には困難な場合が多い。急性期を過ぎてもじゅうぶんな機能回復が得られない例では、心筋炎の遷延、慢性化を考慮する必要がある。このような場合、我々は積極的に心筋生検を行い、治療方針を再検討している。慢性心筋炎は数ヶ月以上持続する心筋炎と定義されるが、拡張型心筋症と臨床診断された中にも少なからず存在することが示されている。状態の許す限り心筋生検を行い、両者の鑑別診断を行うことは臨床的意義が大きいであろう。

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

III-PD03-01~III-PD03-05

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-02] Aortic arch repair in neonates using cerebro-myocardial perfusion

○Giovanni Battista Luciani (Pediatric and Congenital Cardiac Unit, Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, University of Verona School of Medicine, Italy)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-04] 両側肺動脈絞扼術, 動脈管ステント留置, Norwood手術が, 脳循環, 冠循環, 心収縮に与える影響

○栗嶋 クララ, 齋木 宏文, 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)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliationの違いによる生命予後および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

8:45 AM - 10:15 AM

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

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

[目的] 左心低形成症候群 (HLHS) の手術成績は最新の日本胸部外科学会 annual report では病院死亡率20%と飛躍的な進歩を遂げている。一方5年、10年生存率は未だ50-70%に留まっている。それは Norwood, RV-PA shunt(Sano), Hybridの各手術に共通する問題点である。HLHS第1期手術、両方向性グレン手術、フォンタン手術時の段階的手術を通して、いかに良いフォンタン循環を作るかが遠隔期成績向上の鍵である。そのため手術術式の工夫、内科的管理の工夫など、各施設で総合的な取り組みが行われている。我々は Sano手術の術式改良に取り組むと共に、high risk症例には両側 PABによる rapid 2 stage手術を、2001年より細胞治療を組み合わせた新たな治療体系に取り組んでいる。我々の取り組みを通して、その成果、また更なる問題点を検討したい。

[方法] 1) 手術方法の改良: Sano手術後、遠隔期成績を左右するのは、術後の re-CoA, re-PS, residual TRなどである。そのため大動脈再建に Arch plasty, 右室流出路再建に ringed PTFE graft, Dunk techniqueなどを取り入れ、術式の改良を行った。また将来の成長などを考慮し、出来るだけ異物を使わない新大動脈再建を目指している。2) 術後遠隔期の問題点である心機能低下を防止するため、2011年より幹細胞移植を、HLHSを含む単心室症41例に実施し、心機能改善を図った。

[結果] ringed PTFE graft変更により、PSは優位に減少。また re-CoAも減少した。41例の細胞治療群は最長5年のフォローアップで、これらの症例に遠隔死亡は無く、多くの症例で優位な心機能の改善が認められた。Normal risk 症例では5年生存率は90%に達する。

[考察、今後の課題] 様々な工夫により、HLHSの手術成績のみならず、遠隔期成績の向上が見られるようになった。今後は生存だけでなく、QOL向上を目指す治療戦略が求められる。また Riskのない症例では90%以上の遠隔期成績が得られるようになったが、high risk症例に対する対応は未だ十分とは言えず、今後更なる工夫が必要であろう。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-02] Aortic arch repair in neonates using cerebro-myocardial perfusion

○Giovanni Battista Luciani (Pediatric and Congenital Cardiac Unit, Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, University of Verona School of Medicine, Italy)

Aortic arch repair in the neonate is traditionally accomplished during a period of deep hypothermic circulatory arrest. In order to reduce the potential damage of brain ischemia, selective, regional low-flow perfusion techniques have been introduced, suggesting favourable neurologic outcome. More recently, combined perfusion strategies of cerebral and myocardial circulation, using a Y connector on the arterial line, have been proposed in an attempt to reduce cardiac morbidity and mortality of complex arch surgery. An alternative and novel strategy for cerebro-myocardial protection in the neonate has been developed, where selective antegrade cerebral perfusion is combined with controlled and independent coronary perfusion. The early and mid-term outcome in neonates undergoing complex aortic arch using selective cerebro-myocardial perfusion will be presented to support the safety and efficacy of this novel perfusion strategy.

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

【目的】左心低形成症候群 (HLHS) の病態は多様で様々な危険因子を有し症例に応じて異なる治療戦略が選択可能である。当院における治療成績を検討した。【方法】2006年から2015年までの classic HLHSの77例を対象とした。初回姑息手術は新生児期一期的 Norwood手術 (pN群) 30例、両側肺動脈絞扼術 (bPAB群) 47例であった。手術成績、術後死亡の危険因子、Fontan手術到達率について検討した。【結果】初回手術後の手術死亡は pN群なし、bPAB群3例。第二期手術までの遠隔死亡は pN群7例、bPAB群なしであった。pN群の23例が 5.7 ± 2.1 ヶ月後に BDG手術を施行。また bPAB群の22例が術後 0.9 ± 1.2 ヶ月後に Norwood手術を、22例が 3.7 ± 1.4 ヶ月後に Norwood+BDG手術を施行した。第二期手術以降の死亡は pN群6例、bPAB群8例で、累積生存率 (5年) は pN群56.3%、bPAB群77.0%であった。これまでに31例が Fontan手術に到達し、19例が待機中である。Fontan手術非到達率 (5年) は pN群44.5%、bPAB群38.7%であった。Fontan前死亡の独立危険因子は認められなかったが、術前危険因子が2個以上の症例 (high risk群) は1個以下の症例 (low risk群) に比し死亡率が高かった ($p=0.04$)。また pN群の low risk症例の10例7例が Fontan手術に到達、1例が待機中であるのに対し、pN群の high risk症例は経過中45%と高い死亡率であった。一方で bPAB群の high risk症例のうち第二期手術で Norwood+BDG手術を施行した症例では16.7%と低い死亡率であった。Fontan術後の心臓カテーテル検査 ($n=27$ 、平均値) は CVP : 11.0mmHg、RVEDP : 4.1mmHg、CI : 3.5L/min/M2、SaO2 : 94.2%、PA index : 168 mm2/M2で、術式間に差はなかった。【結語】新生児期一期的 Norwood手術は low risk症例では良好な成績で施行できるが、high risk症例では遠隔死亡が多く Fontan到達率も満足のいくものではなかった。両側肺動脈絞扼術後の Norwood+BDG手術は high risk症例に対して有効な治療戦略となりうる。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-04] 両側肺動脈絞扼術，動脈管ステント留置，Norwood手術が，脳循環，冠循環，心収縮に与える影響

○栗嶋 クララ, 齋木 宏文, 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】HLHSに対する Stage I 手術の生存率の向上に伴い，長期予後を見据えた治療戦略の構築が重要な課題である。我々は，Stage I 手術としての両側肺動脈絞扼術(bPAB)+/-動脈管ステント，Norwood手術の，脳・冠循環，心室機能への影響を調べ，発達，心機能保持の点から HLHS手術 Strategyの最適化を考察した。

【方法】Stage I 手術を施行した HLHS29例において，超音波による脳血流，心カテによる上半身と下半身の酸素需給バランス比 (OBI)，心内膜下虚血の評価として subendocardial viability ratio (SEVR)を算出した。

【結果】術前から低値を示す HLHS患者の脳血流は bPAB後も改善がなく，bPABの OBIは Norwoodに比し有意に低く (0.77 vs 1.17)，bPAB患者の脳血流障害を示唆した。更に Norwoodと異なり，bPAB患者の OBIは術後経時的に悪化した。また，bPABでは心拍出量増加時の血流は主に下半身に分配され ($OBI = -0.07 \times \text{体血} + 1.1$, $r=0.7$)，肺血流増加時には脳血流低下へ働き，血行動態変動時の脳血流の不安定さを示した。bPABにおいて動脈管を PGE1で維持した群とステント群の比較では，ステント群で有意な後負荷増大と心拍出量低下を認めた ($p<0.01$)。また SEVR (0.77 vs 0.57)，OBI (0.87 vs 0.71) 共にステント群で有意に低値を示し，脳，冠動脈血

流の減少が示唆された。一方、脳、冠循環において bPAB に対し優越性を示す Norwood でも、正常二心室疾患、肺循環が BT 短絡依存の疾患に比し、SEVR は有意に低値を示し、SEVR 0.52 以下の場合、76% の確率で Stage II 手術前までの予後不良を予測した。

【結論】1) bPAB はハイリスク症例のみに限定されるべきで、その場合 stage II 手術までの期間は可能な限り短期が良いこと、2) 動脈管ステントは避けるべきであること、3) 血流動態的に最小限の Impedance をつくる大動脈再建が心室機能を維持する鍵であり、後負荷軽減と心筋酸素消費軽減を目指す内科治療は、術後予後改善に役立つ可能性がある。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliation の違いによる生命予後および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

【背景】 First palliation の工夫で左心低形成症候群の予後は改善しつつある。当院での First palliation は 1、一期的ノーウッド手術 (N 群) 2、両側肺動脈絞扼術を介した早期ノーウッド手術 (BN 群) 3、両側肺動脈絞扼術後ノーウッド+グレン手術 (NG 群) と治療法を変更し、intact atrial septum に対するハイブリッド治療 (H 群) 症例も散見される【目的】 初期治療法による生命予後、神経学的予後を明らかにする【対象】 2004 年から 2015 年までフォロー中の HLHS 80 人を対象とした。【方法】 1、 First palliation ごとの生命予後を比較する。2、HLHS の発達検査、MRI、就学状況を検討する。【結果】 N 群 21 人 (26.3%)、BN 群 15 人 (18.8%)、NG 群 25 人 (31.3%)、H 群 4 人 (5%)、Banding のみ 9 人 (11.3%)、無治療 6 人 (7.5%) であった。Kaplan-Meier での 5 年生存率は N 群 50%、BN 群 50%、NG 群 82.4% で NG 群が高値 ($p < 0.01$)。H 群は 2 人が死亡、一人がグレン手術に到達。発達検査は生存 50 人中 21 人に施行 (田中ビネー 2 人、新版 K 式 9 人、WISC3 3 人、WISC4 7 人。WISC3、WISC4 全検査 87.3 ± 12.8 (mean $\pm$ SD) (正常 70%) に対し田中ビネー、新版 K 式的全領域 69.6 ± 11.4 (正常 9%) は低い傾向にあった。MRI は白質容量低下を N 群 66%、BN 群 66%、NG 群 70% に認め差を認めなかったが、就学状況では支援級、養護学校利用者の割合は N 群 41.7%、BN 群 100%、NG 群 25% で N 群および NG 群で優位に低かった ($P < 0.05$)。【考察】 生存率および神経学的予後の改善に Norwood+Glenn 手術は有用と思われる。今後の神経学的評価のさらなる蓄積が必要である。