

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

要望演題 | カテーテル治療

要望演題5 (YB05)

カテーテル治療

座長:

矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM 第A会場 (天空 A)

[YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治^{1,2}, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹,
岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史²,
山下 裕史朗¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例へのAmplatzer Septal Occluder留置の検討—erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一朗, 嶋
侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター
小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子¹, 連 翔太¹, 杉谷 雄一郎¹, 兒玉 祥彦¹, 中村
真¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環
器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤
一寿¹, 岡 健介¹, 新津 麻子¹, 小野 晋¹, 咲間 裕之¹, 柳
貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター
循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血
管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 長友 雄作¹, 城尾
邦彦², 落合 由恵², 渡邊 まみ江¹, 城尾 邦隆¹ (1.九州
病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

第B会場

要望演題 | 川崎病

要望演題4 (YB04)

川崎病

座長:

鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

9:00 AM - 10:20 AM 第B会場 (天空 センター)

[YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する検討 (Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 高橋 努², 仲澤 麻紀², 大熊
喜彰², 三澤 正弘², 田口 暢彦², 山下 行雄², 込山 修²,
山岸 敬幸², 三浦 大¹ (1.東京都立小児総合医療セン
ター, 2.Post RAISE 研究グループ)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシマブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療
研究センター 川崎病ボード)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-03] Infliximab (IFX) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉
敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学
部 小児科・新生児集中治療部)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 澤井 俊樹³, 澤田
博文¹, 早川 豪俊¹, 佐久 間肇⁴, 北川 寛也⁴, 伊藤 正明⁵,
平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋
ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科,
4.三重大学大学院 放射線医学)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 -キャリーオーバーとドロップアウト-

○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 寺澤 厚志¹,
山本 哲也¹, 上野 裕太郎¹, 後藤 浩子¹, 野田 俊之³
(1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循
環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾
患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか?

○川村 陽一¹, 金井 貴志¹, 辻田 由喜¹, 吉田 裕輔¹, 竹下

誠一郎², 野々山 恵章¹ (1.防衛医科大学校 小児科,
2.防衛医科大学校 看護学科)
9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-07] IVIGとアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は
M2マクロファージを誘導する～マウス腹腔内マ
クロファージを用いた検討～

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫
科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-08] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管
微小粒子(EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤
和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学
部 小児科学教室)

9:00 AM - 10:20 AM

要望演題 | 染色体・遺伝子診断

要望演題7 (YB07)

染色体・遺伝子診断

座長:

市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM 第B会場 (天空 センター)

[YB07-01] Rapidly progressive infantile
cardiomyopathy with mitochondrial
respiratory chain complex V deficiency due
to loss of ATP synthesis

○今井 敦子^{1,4}, 藤田 修平², 中山 祐子², 武田 充人³,
坂田 泰史⁴, 大竹 明⁵, 岡崎 康司⁶ (1.大阪大学 大学院
医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児
科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医
学系研究科 循環器内科学)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小
児4例

○松村 雄¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 宮本 恵宏³,
相庭 武司², 白石 公¹, 大内 英雄¹ (1.国立循環器病研
究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究セン
ター 心臓血管内科, 3.国立循環器病研究センター 予防
医学・疫学情報部)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-03] PA/VSDの術後に隣体尾部欠損による糖尿病を発
症し、GATA6遺伝子変異 (R456C) を認めた1
例

○岡 健介¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 松原 大輔¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 河田 政明², 小坂 仁¹, 山形
崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター

小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター

小児・先天性心臓血管外科)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-04] RAS/MAPK症候群 (LEOPARD症候群・cardio-
facio-cutaneous症候群・Costello症候群) に
合併する肥大型心筋症の経過、程度における多
様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野
将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリ
アンナ医科大学 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM

第D会場

要望演題 | 不整脈のカテーテル治療

要望演題6 (YB06)

不整脈のカテーテル治療

座長:

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

大橋 直樹 (JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器
科)

3:00 PM - 4:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブ
レーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康¹, 中村 好秀², 鈴木 嗣敏³, 芳本 潤⁴, 豊原
啓子⁵, 福原 仁雄⁶, 片山 博視¹, 岸 勘太¹, 小田中 豊¹,
玉井 浩¹ (1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座
小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪
市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こ
ども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後
再発例の検討ー僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金成 海, 満下 紀恵,
新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院
循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻
拍発症への関与

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医
学部 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブ
レーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 吉田 葉子¹, 中村 好秀²
(1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿
大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペースングデバイス植込み術

○竹内 大二¹, 西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

3:00 PM - 4:00 PM

要望演題 | カテーテル治療

要望演題5 (YB05)

カテーテル治療

座長:

矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場 (天空 A)

YB05-01~YB05-05

[YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治^{1,2}, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 山下 裕史朗¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討—erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一郎, 嶋 侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子¹, 連 翔太¹, 杉谷 雄一郎¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 岡 健介¹, 新津 麻子¹, 小野 晋¹, 咲間 裕之¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 渡邊 まみ江¹, 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治^{1,2}, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 山下 裕史朗

¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、カテーテル治療、心電図変化

【目的】心房中隔欠損カテーテル治療 (TC-ASD) 中の心電図(ECG)変化の頻度と臨床的意義について明らかにする。【方法】2006年から2015年までの間に、我々の施設で Amplatzer心房中隔欠損閉鎖栓(ASO)を用いた TC-ASD目的で心臓カテーテルを施行した患者の中で、TC-ASD中に ECG上 ST上昇を来した患者を検索し、患者の経過と予後について検討した。【結果】治療を受けた例は444/477例 (93%) であった。対象患者の年齢 $25.4 \pm 20.8(3.4-83.7)$ 歳、Qp/Qs $2.4 \pm 0.9(1.1-7.0)$ 、平均肺動脈圧 $15 \pm 3.7(8-37)$ mmHg単位であった。477例中4例 (0.8%) で ST上昇を認め、全例 II, III, aVFで右冠状動脈の虚血を示唆した。年齢は3, 55, 65, 69歳で、ASD径は14, 13.3, 31.3, 24mm。ST上昇とともに2例では血行動態上の大きな変化を合併した。3歳の症例は、ST上昇から完全房室ブロックとなり、アドレナリン静注、心臓マッサージ等を行い、患者は後遺症なく回復したが治療は中止した。本例は2年後に20mmの ASOを用い、合併症無く TC-ASDを施行した。55歳の症例は、ST上昇とともに胸部不快感と低血圧を来し、急速補液を必要とすることを2回くりかえしたが、状態が落ち着いてから13mmのデバイスにより ASDを閉鎖した。残り2例も ST上昇を来したが症状なく、血行動態にも変化は無く、それぞれ34mmと20mmのデバイスにより ASDを閉鎖した。1例に冠状動脈造影を施行したが、異常は認めなかった。全例、サイジングのため、ガイドワイヤやカテーテル等を肺静脈に留置する過程で、STの上昇を認めた。【結語】TC-ASD中は ECGの注意深いモニターは重要である。稀であるが、肺静脈を中心とした左心系のガイドワイヤ操作に際し II, III, aVFの ST上昇とともに、急激な血行動態の変化を来す可能性があり、常に準備が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討— erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一郎, 嶋 侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、ASO、カテーテル治療

【背景】心房中隔欠損 (ASD) に対する Amplatzer Septal Occluder (ASO) を用いたカテーテル閉鎖術は普及しているが、重大な合併症である erosion例は少数ながら存在する。【目的】erosionの riskがある ASD superior rim deficiencyへの ASO留置例を検討し、より high riskである症例を抽出すること。【方法】2005年8月から2015年12月まで当院で ASO留置を施行した927例のうち、Superior rim deficiencyで ASOを留置した82例を、Valsalva洞壁 (VW) 圧迫群30例と非圧迫群52例に分けて、診療録より後方視的に検討。【結果】以下圧迫群/非圧迫群の順で示し、p値記載なしは有意差なし。年齢 23.6歳/19.8歳、身長 139.4cm/144.4cm、体重 38.kg/41.6kg、ASD径: 0度 13.7mm/13.7mm、90度 13.6mm/12.8mm、心房中隔長: 0度 31.3mm/33.7mm、90度 36.4mm/35.5mm、device径 17.8mm/17.8mm、Qp/Qs 2.2/2.1、bald Aorta数 (割合) 17/13 (57%/25%) ($p < 0.05$)、Aortic rim 0.39mm/1.17mm ($p < 0.05$)、Superior rim 3.0mm/3.8mm ($p < 0.05$)、IVC rim 17.6mm/16.2mm、IVC rim/90度心房中隔長比率 48.5%/42.7%。【考察】VW圧迫群は Aortic rim、Superior rimが乏しく、bald Aortaの割合が高く、high defectである例が多数存在する。これらは erosionの high risk群と考えられ、2016年2月に認可された Occlutech Figulla Flex 2の使用が望ましい。【結語】Superior rim deficiencyのうち high defect、bald Aortaは erosionの high riskである。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子¹, 連 翔太¹, 杉谷 雄一郎¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管ステント、ハイブリッド治療、左心低形成症候群

【背景】左心低形成症候群(HLHS/HLHC)などの体血流を動脈管に依存する先天性心疾患(CHD)に対して、当院では大動脈順行性血流の有無や心機能などによって一期的 Norwood手術(N術)、両側肺動脈バンディング(bPAB)と動脈管ステント留置(d-stent)を組み合わせ待機 N術あるいはさらに待機可能例では同時 BDG術(B術)を選択している。【目的】d-stent導入後の新生児期治療の現状と短期予後を報告する。【対象・方法】当院でハイブリッド d-stentを開始した2014年11月～2016年1月に入院した左心系狭窄病変を有する CHD児39例(男14例)について、臨床経過を検討した。【結果】在胎週数38週4日(31週4日-41週4日)、出生体重2663g(1410-3798)、診断は HLHS11例、HLHC14例、IAA/CoA complex(IAA com)11例、単純型 CoA(s-CoA)3例であった。初回手術前の死亡は HLHS2例(先天性喉頭狭窄、先天性乳び胸)であった。手術は一期的 N術2例(HLHS1例、HLHC1例)、bPAB12例(HLHS5例、HLHC6例、s-CoA1例)、bPAB+d-stent13例(HLHS3例、HLHC5例、IAA com5例)、大動脈弓形成+mPAB4例、大動脈弓形成+心内修復術6例であった。d-stent13例中12例はハイブリッド法、1例は人工心肺下に留置し、HLHS3例が心不全治療のため入院継続し N術を施行、10例はPGE1製剤を中止して自宅退院が可能であった。その後2例が N+B術、1例が BVR(Yasui)を施行し、7例が待機中である。bPABのみで待機した bPAB群ではいずれも入院のうえ PGE1製剤投与を継続、3例が N術、3例が N+B術、1例が二心室修復(BVR)に到達した。【まとめ】d-stentを選択できた症例では、bPABのみで待機した症例に比して入院と PGE1製剤投与期間の短縮が可能であった。大動脈や動脈管形態から d-stentの適応を判断すれば有効な治療選択となりうる可能性がある。しかし遠隔期における bPAB や d-stentでの長期待機の有用性については症例の蓄積が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 岡 健介¹, 新津 麻子¹, 小野 晋¹, 咲間 裕之¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児診断、カテーテル治療、DES

【背景】胎児診断される心疾患の中に最重症例がみられ、いまだ治療成績は不良である。当院では、胎児診断に基づき、出生前から積極的に治療戦略を立て治療に当たっている。新生児期のカテーテル治療の中で、ステントを用いたカテーテル治療の重要性は増している。【目的】新生児期カテーテル治療の治療成績の検討【方法】2014年1月以降に行われた新生児期カテーテル治療23例を後方視検討【結果】胎児診断例は18例(78%)。23例の内訳は、経皮的心房中隔裂開術 BAS11例(TGA10, HLHS1このうち1例に RF needle使用)、hybrid術中に心房中隔穿破後 stent留置、両側肺動脈絞扼術4例(1例に経皮的動脈弁バルーン拡大 PTAV)、純型肺動脈閉鎖に対し肺動脈弁穿破、経皮的肺動脈弁バルーン拡大術 PTPV3例(2例に RF wire使用)、HLHS循環の reverse CoAに対するステント留置2例、新生児期重症肺動脈弁狭窄に対する PTPV2例、hybrid術中に

PTAV、両側肺動脈絞扼術1例、無脾症、単心室、総肺静脈還流異常、肺静脈狭窄に対し垂直静脈内ステント留置1例。そのうちステント留置例は計7例（胎児診断例は6例）。心房間に Palmatz1808E 2本、Palmatz Genesis PG1560PMW 2本、他の部位に Drug-eluting stentである Resolusion Integrity 計3本留置。心房間にステント留置後に循環不全を来した類洞交通合併例1例を除き、全例1ヶ月以上ステントの patencyは保たれており、5例は外科手術を行い、1例待機中である。【考察】胎児診断に基づく入念なシミュレーションにより、急性期を脱することが可能になってきている。特に DESステント留置により新生児期の開心術を回避し得る。手術時期や術式など選択肢が増えることが期待される。【結論】胎児診断により、分娩時期の選択や綿密なシミュレーションが可能となり、特に難治例に対してステント治療は急性期の中心的役割を担う。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 渡邊 まみ江¹, 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: カテーテル治療、姑息手術、在宅医療

【背景】心臓手術成績向上により多くの症例は最終手術へ到達するものの、種々の要因（心肺血管条件、中枢神経障害、多臓器合併症等）からその適応外と判断される例が少なからず存在し、姑息のカテーテルインターベンション(CI)の役割は大きい。【方法】最終手術適応外と判断され姑息的 CIを施行した16例（2006～2015年）の臨床効果を後方視的に検討した。【結果】DORV5例、HLHS(variantを含む)4例、TOF.PA.MAPCA2例、AVSD.TGA.PA、TOF.AVSD、SRV、C-TGA、D-TGA各1例、初回 CI施行年齢6.4歳であった。既往手術は肺動脈絞扼（PAB）7例（含大動脈形成1）、体肺シャント6例、TAPVC修復3例、UF3例、Glenn2例、Norwood1例、PVO解除2例であった。適応外理由は（1）肺血管床低形成・肺血管抵抗高値7例、（2）重度発達障害を生じる染色体異常・中枢神経障害9例であった。CIの目的は（1）低酸素血症改善を目的とした、肺動脈狭窄、シャント狭窄に対するBAPが12例（17回）、（2）動脈管依存性疾患における動脈管維持を目的としたステント留置3例、（3）肺出血・喀血コントロールを目的とした血管塞栓術3例（6回）、（4）繰り返す肺静脈狭窄に対するステント1例であった。目的（1）の新生児・乳児期に行ったPABに対するBAPでは有効なSpO₂上昇（75%→87%）を得たが、MAPCA症例では病変へのアクセス難や硬化病変のため治療効果は不十分であった。PVステントは数ヶ月単位で再狭窄を繰り返し再拡張を要した。3回以上のCI施行は6例で、各CIの間隔は平均7.4ヶ月であった。治療に関連した主要合併症はなかった。遠隔期死亡は1例であった。【考察】姑息的CIの役割は大きく、低酸素血症の改善・在宅への移行等より良いQOLを得るための有効な手段であった。MAPCA合併例やPV狭窄例では効果は限定される。

要望演題 | 川崎病

要望演題4 (YB04)

川崎病

座長:

鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場 (天空 センター)

YB04-01~YB04-08

[YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する検討 (Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 高橋 努², 仲澤 麻紀², 大熊 喜彰², 三澤 正弘², 田口 暢彦², 山下 行雄², 込山 修², 山岸 敬幸², 三浦 大¹ (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシマブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-03] Infliximab (IFX) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 澤井 俊樹³, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 佐久 間肇⁴, 北川 寛也⁴, 伊藤 正明⁵, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 - キャリーオーバーとドロップアウト -

○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 上野 裕太郎¹, 後藤 浩子¹, 野田 俊之³ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか?

○川村 陽一¹, 金井 貴志¹, 辻田 由喜¹, 吉田 裕輔¹, 竹下 誠一郎², 野々山 恵章¹ (1.防衛医科大学校 小児科, 2.防衛医科大学校 看護学科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-07] IVIGとアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は M2マクロファージを誘導する~マウス腹腔内マクロファージを用いた検討~

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-08] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子(EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 落子 (富山
大学医学部 小児科学教室)

9:00 AM - 10:20 AM

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する 検討 (Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 高橋 努², 仲澤 麻紀², 大熊 喜彰², 三澤 正弘², 田口 暢彦², 山下 行雄², 込山 修², 山岸 敬幸², 三浦 大¹ (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

Keywords: 川崎病冠動脈病変、6か月未満乳児、Post RAISE

【目的】川崎病の乳児例は冠動脈病変(CAL)の危険因子として知られているが、その要因については明らかではない。川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)データベースを用い、6か月未満乳児例における CALとその要因について調査した。【方法】Post RAISEにおいて2012年7月から2015年5月までに登録、データ収集された1982例の川崎病症例を対象とした。冠動脈径 Z scoreを用いて1か月時点での CALをカテゴリー分類し、6か月未満と6か月以上で統計解析した。【結果】6か月未満群108例は6か月以上群1874例に比べ、不全型が有意に多かったが(29 vs. 21%, $p < 0.0001$)、早期に免疫グロブリン治療(IVIG)が開始され(4.7 vs. 5.1病日, $p = 0.008$)、総発熱日数も短い傾向(5.5 vs. 6.2日間, $p = 0.013$)であった。治療前冠動脈 Z scoreは有意に小さく(RCA: -0.01 vs. 0.53, LMT: -0.21 vs. 0.53, LAD: -0.37 vs. 0.13, $p < 0.0001$)、小林スコアは両群間に差はなく、不応例は多い傾向であったが有意差はなかった(22 vs. 16%, $p = 0.158$)。CAL発生率は、全体: 21 vs. 5%, 中等瘤: 7 vs. 1%, 巨大瘤: 4 vs. 0.5%, $p < 0.0001$ と6か月未満群において有意に高率であった。ロジスティック回帰分析では、単変量・多変量解析ともに6か月未満が独立した危険因子であった(CAL全体: $p < 0.0001$, OR 5.3, 95%CI 2.90-9.68, 中等瘤: $p < 0.0001$, OR 10.4, 95%CI 3.85-27.87, 巨大瘤: $p = 0.001$, OR 14.0, 95%CI 2.95-66.39)【考察】6か月未満の乳児例では CALが高率に発生していた。不全型が多かったが、適切な時に IVIGが開始され、治療開始前の重症度や不応例は6か月以上群と同様であった。6か月未満に CALが好発する要因は明らかでなく、血管の脆弱性や、血管炎の症状がわかりづらいことなどが考えられる。CALを抑制するためには、治療強化や反応例でも炎症のくすぶり徴候を見逃さないような観察が必要である。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシ マブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

Keywords: Kawasaki Disease、Infliximab、infusion reaction

【背景】インフリキシマブ (IFX) に難治性川崎病での保険適用が追加され、今後使用が増加することが予想される。国立成育医療研究センターでは IVIG不応例に対して、倫理委員会の承認のもとプロトコルに従い、現在まで50例以上の投与経験をもつ。【目的】IFXの効果とその成績について検討する。【方法】2008年12月から2015年12月までに IFXを投与した症例について、電子診療録を用い後方視的に検討した。【結果】IFX投与は52回51例(男児31例)。KD発症時月齢は、 35.0 ± 22.7 か月、小林スコアは 6 ± 2.6 点で5点以上が37例(76%)、IFX療法前の総 IVIG投与量は、 4.3 ± 1.1 g/kg、IFX療法前に IVIG以外の治療を受けたのは16例(31%) (内ステロイド15例)、IFX投与病日は 10.9 ± 3.8 であった。のべ52例中35例(67%)で有効、追加治療不要症例は42例(81%)であった。有効例と無効例の比較では、発症時月齢 ($p = 0.22$)、IFX投与病日 ($p = 0.31$)、小林スコア ($p = 0.64$)、治療開始前 IVIG使用量 ($p = 0.83$)、IFX投与前のステロイド投与の有無 ($p = 0.40$)、10病日前と後での IFX投与 ($p = 1.0$) と有意差を認めなかった。1か月に CALの残存を認めた症例は、11例(21%)であり、CAL残存例と CAL非残存例での比較では IFX無効例 ($p = 0.01$)、追加治療を要した症例が有意に多かった ($p = 0.001$) が、それ以外の比較では同様に有意差を認めなかった。IFX投与後より CALを認めたのは4例で、そのうち IFX有効例が2/4例で、3/4例が10病日以前に IFXを使用していた。副反応は11例

(21%)に認め、再発のため2回目の投与を要した症例で、前投薬を行っていたが infusion reactionを認めた。遠隔期の再燃は2例(4%)で認めた。【考察】 IFXの有効性は追加療法不要例も含めると過去の報告と同等であり、無効例は有効例に比し CALの残存する可能性が高いが、その反応性に一定の傾向は認めなかった。複数回投与時には infusion reactionに注意する必要がある。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-03] Infliximab (IFX) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコルの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 川崎病、急性期治療、インフリキシマブ

【目的】私たちは KDの急性期治療の統一化と予後改善を目的とし、県内病院小児科の多施設共同研究で山梨川崎病プロトコル(YKD)を作成し急性期治療を行ってきた。2006年から山梨大学倫理委員会の認可を得て、IFXを third-line therapyとした。今年 IFXが保健適応として認可されたのを機に、YKDの治療成績を検討した。【方法】YKDを後方視的に集計し、治療効果、副作用の有無、冠動脈病変(CAL)の発生頻度と重症度を評価した。YKDは IVIG 2g/kg投与を2回までとし、追加 IVIG不応例には IFX 5mg/kgを投与した。IFX無効例や除外例には、血漿交換療法を施行した。【対象】2006年7月から2013年6月までに YKDにより治療された計751例(男児404例、女児347例)、生後2ヶ月から12歳(中央値2歳1ヶ月)であった。【結果】YKDでの KD発症率は2013年が人口10万対302.5人で、毎年の発症率、全例の年齢分布は全国調査とほぼ一致した。初回 IVIGは553例(73.6%)、追加 IVIGは162例(21.6%)で有効だった。追加 IVIG不応例は36例(4.8%)で、このうち30例に IFXが投与され22例に有効、8例に無効であった。全体の CAL発生率は一過性拡大 7.98%、regression 1.56%、残存0.1%(中等瘤1例)で、巨大瘤はなかった。追加 IVIG不応例では50%に、特に IFX無効例では8例中7例に CALがあった。逆に IFX投与前に CALがなければ、有する場合に比べて IFX有効率は有意に高かった(92.8% vs 56.5%, $p < 0.05$)。問題となる副作用は、特になかった。【まとめ】急性期治療プロトコルとして、YKDは当初の目的を達成していると考えられた。しかし IFX投与時期など今後明らかにすべき課題もあり、さらに検討を重ねていく予定である。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 澤井 俊樹³, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 佐久 間肇⁴, 北川 覚也⁴, 伊藤 正明⁵, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

Keywords: 川崎病、OCT、動脈硬化

【背景】成人期動脈硬化における急性冠症候群(ACS)は、プラーク破綻と糜爛(erosion)を基盤として発症するとされるが、川崎病(KD)既往成人例における ACS発症に関連する病変は不明である。最近、Optical coherence tomography(OCT)は成人期動脈硬化病変の評価に有用とされる。【仮説】KD既往成人の冠動脈後遺症

(CAL)は、OCT上のACS基質を伴う。【方法】対象期間は2012年9月から2015年6月。対象は発症後6か月以内に冠動脈造影(CAG)にて評価され、KD急性期に6mm以上の冠動脈拡大をきたし、罹患後15年以上経過した症例。CALの診断は、急性期の心エコー、発症後6か月以内とOCT時のCAGから行い、発症時から正常をnormal segment(NS)、退縮瘤(RAN)、遺残動脈瘤(PAN)、局所性狭窄(LS)とした。OCTによる評価は以下のように行った。Fibroatheroma(FA):境界不明瞭で内部不均一な低輝度領域。Superficial Signal-Rich Regions with Attenuation(SSR):背景の信号減衰を伴う高輝度領域。Microvessels(MC):複数フレームで観察されるプラーク内に観察される低信号の微小管腔構造。Fibrocalcific plaque(FC):内部不均一であるが境界明瞭な領域を伴った線維性領域。Thrombi(T):血管内腔に突出する塊。Ruptured plaque(RP):内膜の裂け目や途絶、fibrous capの解離。【結果】症例は11例(男/女=6/5)。年齢は中央値25.3歳(ICR: 22.7-30.3)。KD後観察期間中央値22.6年(ICR: 19.9-25.8; range 15.5-32.1)。NS8区域、CAL 43区域(RAN19区域、PAN16区域、LS8区域)をOCTで評価した。CAL43区域ではOCT上FCP(n=20)、FA(16)、SSR(13)、MC(18)、T(13)、RP(4)を認めたが(重複所見あり)、大半のNS(7/8区域)ではそれらの病変を伴わなかった。T区域にはMC、全周性石灰化が関連し、RP区域にはFA、FCP、MCが関連していた。【結語】KD既往成人の冠後遺症は、ACS発症に関連し得るOCT上の基質を伴い、ACS発症に関与する可能性が示唆された。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 - キャリーオーバーとドロップアウト-

〇面家 健太郎^{1,2}, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 上野 裕太郎¹, 後藤 浩子¹, 野田 俊之³ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

Keywords: 川崎病、冠動脈病変、遠隔期管理

【背景】川崎病(KD)急性期の評価治療が進歩しているにもかかわらず、いまだに数%に心後遺症を生じている。当科は急性期治療後に冠動脈病変(CAL)を認めた症例を紹介頂き、その後の慢性期フォローを行っている。経過中CAL改善と診断された症例についても、自己管理・疾患への理解が可能な年齢までフォローし、その時点でのKDにおける考え方・注意点などを十分に説明した上でフォロー中止としている。【目的】成人期に達したCALを有する症例の管理の現状評価を行い、今後のフォロー体制における課題について検討する。【対象および方法】対象は急性期にCALを認めた症例のうち高校生以上の53例。継続診療の有無、主となる診療科、治療内容、侵襲的治療等について診療録を後方視的に検討した。【結果】全53例中18例で継続フォローされていた。うち12例が小児科(A群)で、6例が循環器内科(B群)であった。A群12例中4例が、B群では6例中6例で内服継続されていた。侵襲的治療としてはA群では1例が冠動脈バイパス術を、B群では1例が冠動脈バイパス術、1例がPCIを受けていた。循環器内科に引き継がれず、A群にとどまる症例の詳細としては、4例は内服不要で将来的にフォロー中止となると予想される高校生や大学生が該当し、1例は他の専門施設と共同で診療しており、地元での窓口として引き続き診療していた。1例は発達障害を有するため、小児期からの主治医が継続診療を行っていた。また22例(42%)でフォローが中断していた。そのほとんどが経過中の各種検査で正常冠動脈構造・内服なしとされていたが、3例については内服あり、今後の心臓カテーテル検査の必要性などを認めている症例であった。【考察・結語】先天性心疾患と同様に、KDにおいても成人期に達した症例の管理が問題となりつつある。内科と小児科のそれぞれの利点を活かし、協力することが必要であり、ドロップアウト症例を作りださない体制が望まれる。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか？

○川村 陽一¹, 金井 貴志¹, 辻田 由喜¹, 吉田 裕輔¹, 竹下 誠一郎², 野々山 恵章¹ (1.防衛医科大学校 小児科, 2.防衛医科大学校 看護学科)

Keywords: 川崎病、好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比

【緒言】近年、敗血症をはじめとする全身性の炎症性疾患や虚血性心疾患・糖尿病の領域において、好中球/リンパ球比 (NLR) および血小板/リンパ球比 (PLR) が長期予後や心合併症を予測するための新たな炎症性マーカーとして注目されるようになってきた。【目的】川崎病 (KD) 急性期の NLR、PLR が IVIG 治療抵抗性の予測因子となりうるか検討する。【対象と方法】KD の診断で当院に入院し、IVIG で治療された 405 例 (反応例 320 例、抵抗例 85 例)。月齢や IVIG 開始病日等に加え NLR、PLR の他、治療開始前の血液検査所見を両群間で比較した。Receiving-operating characteristic curve (ROC) 曲線を用いて IVIG 治療抵抗性を予測する場合の cut-off 値を求め、多変量解析を実施した。【結果】治療開始前の検査所見を 2 群間で比較した結果、反応群と比較して抵抗群では NLR、PLR、AST、ALT、CRP が有意に高値であり、血小板数、Na が有意に低値であった。Cut-off 値を $NLR \geq 3.83$ に設定した場合の、他因子を調整したオッズ比は 2.96 [95% 信頼区間 1.26 - 6.97], $P = 0.01$ であった。また $PLR \geq 150$ に設定した場合の調整済みオッズ比は 2.27 [1.08 - 4.73], $P = 0.03$ であり、NLR、PLR とともに治療抵抗性の独立した危険因子であることが示された。また、 $NLR \geq 3.83$ かつ $PLR \geq 150$ の場合の調整済みオッズ比は 3.59 [1.91 - 6.77], $P < 0.001$ と更に高値であった。【考察】血算の検査は全国にある KD 患児の入院可能な医療機関すべてにおいて測定可能な検査項目であり、NLR、PLR は安価で簡便かつ迅速に得ることができる。【結語】NLR 高値かつ PLR 高値の組み合わせは、KD の IVIG 治療抵抗性を予測する上で有用なバイオマーカーとなりうる。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-07] IVIG とアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は M2 マクロ ファージを誘導する～マウス腹腔内マクロファージを用いた検 討～

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫科)

Keywords: 冠動脈炎、マクロファージ極性、アンギオテンシン受容体拮抗薬

背景：近年我々は IVIG とアンギオテンシン受容体拮抗薬 (以下 ARB) との併用が、活性化マクロファージの浸潤を著明に抑制しマウス冠動脈炎を改善する事を報告した。病態形成の中心的役割を担うマクロファージには、M1 (炎症性) と M2 (抗炎症性) の 2 つの極性を持つことが知られているが、川崎病の冠動脈病変との関連性は不明な点が多い。目的：IVIG と ARB のマクロファージ極性に与える影響を in-vitro 実験系を用いて明らかにすること。方法：8 週齢の雄の C57BL/6J マウスに、4% Thioglycollate を腹腔内注射し 72 時間後にマクロファージを採取し、 3×10^6 cell/well を培養する。さらに無添加群、LCWE (5 μ g) 群、さらに LCWE + IVIG (5mg) 群、LCWE + losartan (10 μ M) 群、LCWE + IVIG (5mg) + losartan (10 μ M) を各々 37°C で 24 時間共刺激した後、回収した細胞から RNA を抽出し、M1 マーカーである interleukin-6 (IL-6) と M2 マーカーである mannose receptor, C type 1 (MrC1) の発現量をリアルタイム PCR で定量解析した。結果：LCWE 刺激により、IL-6 (1677%) 発現量は有意に増加したが、MrC1 の上昇は軽度であった (138%)。IL-6 mRNA は、LCWE 添加と比較して IVIG 添加により 51%、losartan 添加により 43% それぞれ抑制されたが ($p < 0.05$ vs LCWE)、IVIG + losartan による抑制は軽度であった (20%)。一方、MrC1 mRNA は IVIG により 25% 低下したが、反対に

losartanにより13.7%増加し、さらに IVIG+ losartanにより53%の増加をみた($p < 0.05$ vs LCWE, LCWE+IVIG)。考察：IVIGの持つ M1抑制作用と losartanの持つ M1抑制と M2増強作用を見いだすことができた。結論：IVIG+ losartanの併用はマクロファージ極性を M2へと誘導することでより強い炎症抑制効果が期待される。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-08] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子 (EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病冠動脈瘤、endothelial microparticles、microRNA

【背景】川崎病の病態は全身性血管炎症候群であり、特に冠動脈の血管内皮障害をきたし冠動脈瘤を形成し、時として心筋梗塞や冠動脈瘤破裂などで死亡に至る場合もある。我々は、川崎病の病態が全身の血管炎であることから、血管内皮細胞障害で遊離される血管微小粒子(Endothelial microparticles(以下 EMPs))に着目し、川崎病急性期における EMPsの役割について検討を行った。【方法】川崎病50例(うち冠動脈病変(CAL)4例)、対照群50例を検討対象とした。川崎病患者の IVIG治療前、治療後、回復期の3期の血清を用いてフローサイトメトリ及び RNAを抽出し Affymetrix GeneChip miRNA 4.0によるマイクロアレー、さらに THP-1細胞で microRNAトランスフェクション実験を施行した。【結果】川崎病急性期における EMPsの割合は $1.27 \pm 0.16\%$ であり、有熱者($0.09 \pm 0.03\%$)に対して有意に上昇を認め($p < 0.0001$)、治療後の冠動脈径と EMPsにおいて強い正の相関(相関係数: $R = 0.512$ (右冠動脈), $R = 0.488$ (左冠動脈))を認めた。さらに、CAL群 IVIG治療後において、治療前、回復期及び Non-CAL群と比較し Fold change > 2 を示す microRNA 16種類(全体の0.6%)を同定した。IPA解析にて16種類の microRNAのうち G-CSFに影響する miR-145-5pと miR-320aを特定し、THP-1細胞実験にて炎症性サイトカインの mRNAを調整する結果を得た。【結語】EMPsは川崎病患者を予測するだけでなく、川崎病急性期における CALを予測することができ、さらに CAL群に特異的な2種類の microRNAは炎症性サイトカインの遺伝子発現を調整し、川崎病の病因や CAL形成機序に重要な役割を果たしていることが示唆された。

要望演題 | 染色体・遺伝子診断

要望演題7 (YB07)

染色体・遺伝子診断

座長:

市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場 (天空 センター)

YB07-01~YB07-04

[YB07-01] Rapidly progressive infantile cardiomyopathy with mitochondrial respiratory chain complex V deficiency due to loss of ATP synthesis

○今井 敦子^{1,4}, 藤田 修平², 中山 祐子², 武田 充人³, 坂田 泰史⁴, 大竹 明⁵, 岡崎 康司⁶ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医学系研究科 循環器内科学)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小児4例

○松村 雄¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 宮本 恵宏³, 相庭 武司², 白石 公¹, 大内 英雄¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管内科, 3.国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-03] PA/VSDの術後に臍体尾部欠損による糖尿病を発症し、GATA6遺伝子変異 (R456C) を認めた1例

○岡 健介¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 松原 大輔¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 河田 政明², 小坂 仁¹, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-04] RAS/MAPK症候群 (LEOPARD症候群・ cardio-facio-cutaneous症候群・ Costello症候群) に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-01] Rapidly progressive infantile cardiomyopathy with mitochondrial respiratory chain complex V deficiency due to loss of ATP synthesis

○今井 敦子^{1,4}, 藤田 修平², 中山 祐子², 武田 充人³, 坂田 泰史⁴, 大竹 明⁵, 岡崎 康司⁶ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医学系研究科 循環器内科学)

Keywords: mitochondrial cardiomyopathy、Infantile cardiomyopathy、mitochondrial respiratory chain complex V deficiency

[Background] A previous study described four infantile cardiomyopathy patients harboring an m.8528T > C mutation in the overlapping region of mitochondrial ATPase 6 and 8 genes with poor prognosis. However, the extent to which this mutation is heteroplasmic in heart tissue, or whether synthesis of both ATPase 6 and 8 proteins is impaired, hence causing mitochondrial respiratory chain complex V deficiency in the heart, was not evaluated in the previous study.

[Method] In a Japanese patient with the m.8528T > C mutation who died within 5.5 months of age from a rapidly progressive cardiomyopathy, we assessed the heteroplasmic status of the mutation in the autopsy heart tissue, ATPase 6 and 8 protein levels by SDS-PAGE/western blotting and the presence of complex V deficiency assessed by BN-PAGE/western blotting.

[Result] The patient showed a high-degree of heteroplasmic m.8528T > C mutation in the heart muscle (mean 90%). Compared with hearts from control patients, SDS-PAGE/western blotting analysis showed decreased protein levels of both ATPase 6 and 8 in the patient's heart, and BN-PAGE/western blotting analysis demonstrated a complex V deficiency.

[Conclusion] In a Japanese infantile cardiomyopathy patient with the m.8528T > C mutation, we demonstrated the mutation is highly heteroplasmic in the patient's heart and also protein synthesis of ATPase 6, 8 and complex V were impaired in the heart, which causes loss of ATP synthesis. Our findings support the importance of mitochondrial genome sequencing in infantile cardiomyopathy.

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小児4例

○松村 雄¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 宮本 恵宏³, 相庭 武司², 白石 公¹, 大内 英雄¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管内科, 3.国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

Keywords: 不整脈、QT延長症候群、イオンチャネル病

【背景】一般に、LQT3は徐脈時にQT延長傾向となり安静時に心事故を起こすことが知られているが、運動や啼泣による頻拍上昇時の心室性頻拍(VA)とLQT3との関与についての報告はない。【対象および方法】運動・啼泣時の心拍上昇時にVAを認めた遺伝子検査で確定診断されたLQT3 4例の臨床所見を後方視的検討した。【結果】最終 Follow up時の年齢は8.0-17.2 (中央値13.7) 歳。初診時の契機は、新生児期の Torsades de pointes (TdP) 2例、家族歴1例、学校検診1例。症例1は新生児 TdP例でメキシチール (Mex)投与中であったが、モニター心電図 (ECG)で啼泣時の心拍数上昇に一致して単形性持続性心室頻拍 (VT) (Coupling interval; CI 220 ms)が再現性をもって出現したためβ遮断薬 (BB)を開始した。8歳時、怠業あり突然死した。症例2は新生児 TdPのため BB開始。経過観察期間中12歳時からホルター ECGで野球中に多形性非持続性心室頻拍 (pNSVT) (CI 360

ms)を認めるようになり15歳時から Mexを開始した。症例3は症例2の弟。無投薬で新生児期より経過観察していたが、兄と同様にホルター ECGで13歳時から野球中に pNSVT (CI 240 ms)を認めた。13歳時、野球中に失神し、BB・Mexを開始した。症例4は学校検診でQT延長を指摘され13歳時に初診となった。ホルター ECGでバスケットボール中に pNSVT (CI 220 ms)を認めBBを開始した。運動負荷試験を4例に施行し全例でQTcが短縮したが、3例で心室性期外収縮が誘発された。BB薬効試験を3例におこないQTc短縮を確認した。【考察・結語】運動中にVA・失神を認めたLQT3の4例を経験した。VT/NSVTの検出には運動負荷ではなくモニター/ホルターECGが有用であった。他の遺伝子型とのCompound mutationである可能性を否定はできないが、LQT3には安静時のみならず運動中にVA・心事故をおこす症例が存在する。

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-03] PA/VSDの術後に腓体尾部欠損による糖尿病を発症し、 GATA6遺伝子変異 (R456C) を認めた1例

岡 健介¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 松原 大輔¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 河田 政明², 小坂 仁¹, 山形 崇倫¹
(1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: GATA6、腓体尾部欠損、多脾症候群

【はじめに】GATA6は転写因子のひとつで、TOF、PTAなど先天性心疾患(CHD)患者における心臓流出路形成や腓形成異常の原因遺伝子として報告されている。しかし現在、GATA6遺伝子変異を伴うCHDと腓形成異常との合併報告は少なく、検索した限り、本邦では2家系のみであった。本例は、PA/VSDの術後経過観察中に糖尿病の発症を契機に腓体尾部欠損が判明し、GATA6変異を認めたので報告する。【症例】10歳男児。PA/VSDに対し1歳時にRastelli手術、10歳で再手術を施行した。両側SVC、左鼠径ヘルニア、左停留精巣を認めた。今回、気管支喘息に対してブレドニゾロンが処方され、3日後(入院11日前)から口渇・多飲・多尿が出現した。定期受診時に尿糖4+、血糖584 mg/dl、HbA1c 11.5%と上昇あり、糖尿病の診断で緊急入院した。インスリン治療開始後から徐々に血糖値は低下し、漸減中止できた。抗インスリン、抗GAD、抗IA2抗体は陰性、腹部CTで腓体尾部欠損が判明し糖尿病の原因と判断した。また、分葉脾、胆嚢欠損も合併し、GATA6遺伝子にDe novoのヘテロ接合体変異(R456C)を認めた。【考察】GATA6の変異は複数報告されているが、CHDと腓形成異常の両方を認めるもの、どちらか一方のものがあり、変異部位と表現型との関連は不明な部分も多い。また、腓無形成と違い、腓体尾部欠損の約半数は糖尿病を発症しないとされ、GATA6変異が確認された糖尿病非合併のCHD患者にも腓体尾部欠損の合併が考えられる。さらに、本例は多脾症候群と診断できる症例でもあった。腓体尾部欠損と多脾症候群の合併報告が複数あり、GATA6変異の表現型が多脾症候群に類似していることから、本例は、GATA6変異の表現型を明らかにするだけでなく、多脾症候群への関与を検討していく上でも重要な症例と考えられた。

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-04] RAS/MAPK症候群 (LEOPARD症候群・cardio-facio-cutaneous症候群・Costello症候群) に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: LEOPARD症候群、CFC症候群、Costello症候群

【背景】 RAS/MAPKシグナル伝達経路の遺伝子変異を原因とする疾患は臨床的にも類似しており RAS/MAPK症候群と一括されることも多い。心疾患は肥大型心筋症(HCM)の合併が多いことが知られているがその発症や経過は多様性に富んでいる。【目的】当科で経験した4症例の経過を振り返り合併心疾患の臨床的特性を検討する。【症例1】17歳男児, LEOPARD症候群。新生児期に HOCMと診断された。13歳で PTPN11 Exon13に遺伝子変異を確認し診断確定。左室は全周性に心筋肥厚し, 流出路狭窄は高度であるが自覚症状は乏しく NYHA II度程度で経過している。【症例2】2歳女児, CFC症候群。生直後より心雑音あり, 弁性肺動脈狭窄と心房中隔欠損を認めた。遺伝子解析で BRAF Exon6に変異が確認された。PSは軽症で ASDは自然閉鎖。現在も HCMの所見は認めていない。【症例3】8歳男児, CFC症候群。新生児期の心雑音の精査により, 肺動脈弁狭窄と心房中隔欠損を確認。遺伝子解析では BRAF Exon6に変異が確認された。PSは自然軽快し ASDは自然閉鎖。生後8ヶ月より左室流出路中隔に限局した肥厚を認めるようになったが, 左室流出路狭窄は生じていない。【症例4】14歳女児, Costello症候群。新生児期より哺乳障害を認め, 生後9ヶ月で胃瘻造設。その後精神運動発達遅滞が顕著となり, 1歳時の精査で HCM合併を指摘された。9歳で遺伝子解析を行い HRAS Exon3に変異が確認された。低身長のため3歳から13歳まで成長ホルモンの投与を行ったが投与に伴う HCMの増悪は認められなかった。現在 NYHA I度。心エコーで著しい左室全周性の壁肥厚を認めるが流出路狭窄は生じていない。【考察】RAS/MAPK症候群の肥大型心筋症の発症時期, 重症度, 経過は多様性に富んでいる。高度の流出路狭窄を来しても自覚症状に乏しい場合もあり注意が必要である。

要望演題 | 不整脈のカテーテル治療

要望演題6 (YB06)

不整脈のカテーテル治療

座長:

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

大橋 直樹 (JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB06-01~YB06-06

[YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブレーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康¹, 中村 好秀², 鈴木 嗣敏³, 芳本 潤⁴, 豊原 啓子⁵, 福原 仁雄⁶, 片山 博視¹, 岸 勘太¹, 小田 中 豊¹, 玉井 浩¹ (1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後再発例の検討—僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金成 海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻拍発症への関与

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブレーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 吉田 葉子¹, 中村 好秀² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペーシングデバイス植込み術

○竹内 大二¹, 西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

3:00 PM - 4:00 PM

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

[YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブレーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康¹, 中村 好秀², 鈴木 嗣敏³, 芳本 潤⁴, 豊原 啓子⁵, 福原 仁雄⁶, 片山 博視¹, 岸 勘太¹, 小田中 豊¹, 玉井 浩¹
(1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: アブレーション、不整脈、乳幼児

【背景】頻脈性不整脈に対する治療として、カテーテルアブレーションを受ける小児の症例数は増加している。しかし、小さい小児におけるアブレーション治療は依然として合併症のリスクが高い。【方法】 2008年4月から2014年12月までに日本赤十字社和歌山医療センター、大阪市立総合医療センター、大阪医科大学でアブレーション治療を受けた15歳以下の患者を対象とした。Group A:10kg未満の21例(25セッション)、Group B:10kg以上の257例(275セッション)とし、成功率・再発率・合併症の発生率・透視時間等を後方視的に検討した。【結果】 平均フォロー期間は5.2年。Group Aの成功率90.5%、再発率15.8%、手術時間148.5分で、group Bと比較して有意差は認めなかった。一方、group Aの透視時間は18.6分($P=0.005$)で有意に短く、使用カテーテル本数も3.0本($P<0.001$)と有意に少なかった。全合併症の発生率はgroup A 12.0%、group B 6.9%で有意差を認めなかった。またアブレーション手技関連の死亡例は両群ともに認めなかった。【考察】 Group Aにおいて有意に透視時間が短いことは「3次元マッピングシステムの積極的な使用」と「不整脈のメカニズムがシンプル」であったと推察された。手術時間で有意差がなかった点については、group Aでは体格が小さく、使用したカテーテル本数が少なく、かつ、慎重な手技や操作が必要であり時間を要した。一方、group Bでは複雑な不整脈のメカニズムを持つ症例がgroup Aに比して多かったため時間を要した。Group Aにおいてはgroup Bに比して様々な制約があったにもかかわらず、成功率・再発率・合併症の発生率には有意差は認めなかった。【結語】 10kg未満の小児においてもアブレーション治療は有効かつ安全である。

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

[YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後再発例の検討—僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金成 海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: アブレーション、再発、成功率

【緒言】一般的に三尖弁輪自由壁(TAFW)側の副伝導路(AP)に対するアブレーション治療の再発率は僧帽弁輪自由壁(MAFW)側に比較すると高い。【目的】 TAFWの副伝導路のアブレーション後再発例を MAFWの APに対する治療と比較検討し、さらなる再発率低下の可能性を検討する。【結果】 2008年1月から2016年1月までに当院で行ったアブレーションにおいて TAおよび MA自由壁に副伝導路があった症例は44例。そのうち副伝導路が1つのみの症例が40例あった。40例中 TAFWの APは14例、MAFWは26例であった。年齢の中央値(範囲)はTA 11歳5ヶ月(29ヶ月~15歳) MA 11歳5ヶ月(16ヶ月~18歳)で有意差はなし。follow up期間中央値(範囲)はTAで39.2ヶ月(1.8-96.5), MAで42.8ヶ月(2.0-39.2)で有意差はなかった。再発例はTAで2例、MAは0例であった。再発例1は12歳の男児で三尖弁輪外側の顕性 APで逆伝導の最早期を steerable シースを用いてマッピング中に APが bump.直後に通電を行い、手技終了時には焼灼を確認したが、術後1ヶ月目の外来で再発が確認された。後日再アブレーションを行い成功している。再発例2は10歳男児。顕在性の APで、逆伝導の最早期をマッピング。8回の通電で焼灼成功したが、翌日の心電図で再発が確認された。MAの副伝導路は全例ブロックブロー法を用いた順行性アプローチを第1選択としていたが2例逆行性アプローチに切り替えていた。【考察】 TAの副伝導

路は MAの副伝導路と異なり弁下のアプローチを行う事が出来ない。そのため心室端のアプローチを行う事が出来ず、焼灼困難時に手技が限られてくる。イリゲーションカテーテルの使用も考慮すべきかもしれない。ロングシースによるカテーテルの安定化は重要であるが、カテーテルの物理的刺激による伝導途絶の可能性が増すため注意が必要と考えられた。

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

[YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻拍発症への関与

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

Keywords: AVNRT、電氣的相互作用、遅伝導路

背景：房室結節回帰性頻拍（atrioventricular nodal reentrant tachycardia; AVNRT）において、遅伝導路との電氣的相互作用による速伝導路の不応期延長が発症機序の一因とされている。しかし小児では遅伝導路が未発達であり、この作用が成人と比較して弱く AVNRT発症が少ないと考えられる。今回我々は、ナビゲーションシステムの位置情報を用いて、遅伝導路の発達と電氣的相互作用との関連を解析し、上記仮説の妥当性を検討した。方法：平成24年1月から平成26年12月の間に当科でカテーテル治療を行った基礎疾患のない AVNRT症例のうち、遅伝導路の完全離断成功例を解析対象とした。電極カテーテルを高位右房、His束、冠静脈洞、右室心尖部に留置して電気生理検査を施行した。AVNRTの確定診断後、CARTO3を用いて Koch三角周囲の voltage mapを作成し、His領域から後中隔へ進展する low voltage areaを描出した。通電は low voltage areaの下方から開始し、通電が無効だった場合には、His束電位記録部位に向かって少しずつ上方へ通電部位を移動した。治療前後での速伝導路の不応期の比較を行い、その差を Δ FP-ERPとした。さらに症例の体格と遅伝導路の長さ、 Δ FP-ERPとの関係を解析した。結果：対象症例は全部で10例、年齢の中央値は11歳（範囲 5-18歳）、遅伝導路完全離断までに要した通電回数は中央値 4回（範囲 2-13回）だった。10例全例において、遅伝導路離断後に速伝導路の有効不応期の著明な短縮が認められた（ 435.0 ± 85.9 ms vs. 307.0 ± 91.0 ms, $P < 0.001$ ）。体表面積（BSA）と His電位記録部位-成功通電部位間距離（SP length）との間（ $r=0.641$, $P=0.046$ ）、 Δ FP-ERPと SP lengthとの間（ $r=0.750$, $P=0.013$ ）にはそれぞれ強い正の相関を認めた。結論：成長による遅伝導路の発達に伴って、速遅伝導路間の電氣的相互作用が強くなることが示唆された。これは加齢に伴う AVNRT発症頻度の増加を説明する、1つの要因と考えられた。

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

[YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブレーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 吉田 葉子¹, 中村 好秀² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿大学 小児科)

Keywords: 無症候性WPW症候群、カテーテルアブレーション、副伝導路

【背景】当院では無症候性 WPW症候群患者に対して、将来房室回帰性頻拍(以下 AVRT)を来す可能性があること、極めて低い確率ではあるが rapid ventricular responseによる突然死の可能性もあることを説明し、高周波カテーテルアブレーション(以下 RFCA)を受けた場合の riskとして RFCAの合併症を説明し、患者が RFCAを希望された場合に治療を行っている。【目的】当院における無症候性 WPW症候群に対する RFCAの現状を明らかにすること。【方法】当院で2006年6月～2015年11月に RFCAを施行された WPW症候群患者のうち、無症候性 WPW症候群患者を対象として、患者背景、副伝導路特性、成功率、合併症に関して後方視的に検討した。【結

【果】 WPW症例は計304例で、そのうち無症候性は35例(11.5%)であった。患者背景は、男児22例 vs 女児13例、年齢 10.7 ± 3.9 歳、身長 143.6 ± 22.3 cm、体重 38.4 ± 14.6 歳、1例を除き4歳以上、体重20kg以上であった。RFCAを希望された理由として、他院で過度と思われる通院検査や運動制限を受けていたもの2例、注意欠陥多動障害に対する内服治療前1例、フォンタン手術前1例を含んでいた。副伝導路の性質に関しては、1例(2.9%)が間欠性 WPWであったのを除き34例(97.1%)は顕性 WPWであった。副伝導路の位置は左側22例(64.7%)、右側7例(20.6%)、中隔7例(20.6%)であった。電気生理学的検査で副伝導路の逆伝導を認めたのが29例(82.9%)、認めなかった6症例にはイソプロテレノール(以下 ISP)負荷を行い6例全例で副伝導路有効不応期が250ms以下となっていた。頻拍の誘発に関しては、心房エコーのみを認めたのは3例(8.6%)、AVRTを認めたのは6例(17.1%)であった。RFCA成功率は100%、再発2例(5.7%)、合併症2例(5.7%)(一過性不完全右脚ブロック1例、完全右脚ブロック1例)であった。【結論】すべての症例で副伝導路の逆伝導あるいは有効不応期250ms以下のいずれかが確認されており、また良好な RFCA結果が得られていた。

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

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

Keywords: 心臓再同期療法、心外膜リード、乳幼児

【背景】開胸下心外膜リードは侵襲や閾値上昇等のトラブルが多いが任意の pacing siteを選択できるメリットがある。【方法】2012年-2015年に当科で心臓再同期療法(CRT)を施行した乳幼児8症例を対象とし心外膜リードでのCRTの妥当性を検討。CRTの適応は心電図の伝導障害とエコー、心室造影での非同期運動で行い、効果判定はQRS幅と3Dエコーでの主心室 EFおよび EDVI、functional status (mRoss分類)で行った。合併症は横隔膜捕捉の有無、リード閾値、再植え込みの有無で評価。【結果】先天性心疾患術後症例が3例含まれた。CRT施行時年齢・体重の中央値は5月(2-41)、5.3kg(4.0-11.7)。全例 DDDで計24本の心外膜リードを植え込んだ。全例ステロイド溶出縫着型(単極22本・双極2本)を使用し電池は Medtronic社 Consulta CRT-Pを使用。Pacing siteの決定は2心室血行動態の6例は3Dエコーを用い右室型単心室の2例は CRT acute studyで決定。QRS幅は 133 ± 20 から 85 ± 11 ms、EDVIは 179 ± 74 から 142 ± 71 (n=6)、mRoss分類は 3.3 ± 0.7 から 1.1 ± 0.3 に改善。合併症は横隔膜捕捉が1例、心室リード(16本)閾値は開胸術の有無で比較し 1.3 ± 0.5 vs 0.8 ± 0.3 (有 vs 無; p=0.03)と開胸手術既往がある方が有意に高かったが両者とも平均観察期間345日でリード再植え込みを要さなかった。【結語】小児科領域においてステロイド溶出心外膜リードや単極リード、小型の電池の選択で有効かつ安全に CRTを施行し得る。

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

[YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペースングデバイス植込み術

○竹内 大二¹, 西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: ペースメーカー、小児、心内膜リード

【背景】近年、世界的に小児や若年者に対する経静脈ペースングデバイス植込み(CEIDs)は増加傾向にあるが、本邦では静脈閉塞や断線への危惧から植込時期を遅らせる傾向があり、まとまった報告は未だ少ない。【目的と方法】対象は、16歳以下で CEIDs植込みを施行した28例(植込み時年齢 13 ± 2 歳)。ペースメーカー植込み(PM)23例、植え込み型除細動器(ICD)5例、15例は複雑心奇形の術後で、修正大血管症に対するダブルス

イチ術後6例を含む。対象に関して、適応、合併症など植込後状況について後方視的に検討した。【結果】ペースメーカー植込適応は、房室ブロック19例、洞不全症候群3例。心外膜リード不全や感染により心内膜リードへの変更例が5例含まれた。リード総数は45本で、ペーシング設定は、VVI 13例、DDD 15例（内2例はVVIからDDDへのアップグレード）。ICD予定された植込み術は急性期全例で可能であった。平均8±7年のフォローアップ期間中、急性期合併症としてリード移動を1例に認めたが、感染、リード断線、上大静脈症候群などの重篤な合併症は認めていない。全例、植込み後のペーシング閾値やリード抵抗は安定していて、成長に伴いリードのたわみが伸展する傾向にあるが明らかなリードトラブルは現時点では認めていない。14例には遠隔モニタリングも導入し合併所の早期発見に努めている。【結果】小児及び若年者においても経静脈 CEIDs植込みは可能で、合併症やリードトラブルなどは許容範囲でよい結果を得ているが、今後も長期的な視点でのフォローが必要と示唆される。