

Wed. Jul 6, 2016

第B会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈1

一般口演1-13 (I-OR113)

電気生理学・不整脈1

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

10:15 AM - 11:05 AM 第B会場 (天空 センター)

[I-OR113-01] イオンチャンネル病の遺伝子検査の有用性

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 菅本 健司¹, 河内 貞貴¹, 細谷 通靖¹, 馬場 俊輔¹, 堀江 稔², 大野 聖子², 牧山 武³ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.滋賀医科大学 呼吸器循環器内科, 3.京都大学 循環器内科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-02] TCPC手術前に不整脈基質を ablationした Isomeris症例の予後

○豊原 啓子, 西村 智美, 工藤 恵道, 竹内 大二, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-03] 小児不整脈アブレーション治療における Fluoroscopy image integrated 3D mapping systemを用いた医療被ばくの低減

○吉田 葉子¹, 渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 数田 高生², 押谷 知明², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器科, 3.近畿大学小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-04] 先天性心疾患術後の接合部頻拍にはアミオダロン、あるいはニフェカラントか？

○青木 寿明¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 松尾 久美代¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 山内 早苗^{1,2}, 盤井 成光^{1,2}, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

一般口演 | 電気生理学・不整脈2

一般口演1-14 (I-OR114)

電気生理学・不整脈2

座長:

塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

11:10 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

[I-OR114-01] 1か月健診時の心電図記録による乳児突然死

予防に関する研究

○吉永 正夫^{1,2}, 牛ノ濱 大也², 長嶋 正實², 佐藤 誠一², 畑 忠善², 堀米 仁志², 田内 宣生², 西原 栄起², 市田 路子², 大野 聖子² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.『乳幼児突然死症候群(SIDS)および乳幼児突発性危急事態(ALTE)の病態解明等と死亡数減少のための研究』班)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-02] 先天性 QT延長症候群における T-wave alternansと TdPとの関連性の検討

○後藤 浩子^{1,2}, 高杉 信寛³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜大学医学部附属病院 循環器内科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-03] SCN5A変異と Brugada症候群の臨床像

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (総合病院土浦協同病院 小児科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-04] 心電図 P波減高と術後遠隔期心房性不整脈発症との関連

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)

11:10 AM - 11:50 AM

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演1-22 (I-OR122)

成人先天性心疾患

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

2:30 PM - 3:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[I-OR122-01] 右房容積による TCPC conversion手術の適応について

○朝貝 省史¹, 稲井 慶¹, 原田 元¹, 清水 美妃子¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 杉山 央¹, 富松 宏文¹, 長嶋 光樹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 心臓血管外科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-02] Fontan術後患者における血清 CA125値の臨床的意義の検討

○高橋 辰徳, 稲井 慶, 島田 衣里子, 森 浩輝, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器 小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-03] Fontan術後女性の卵巣機能

○松尾 久美代¹, 稲村 昇¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹,
田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 川口 晴菜², 青木 寿明¹,
河津 由紀子¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合
医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健
総合医療センター 産科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-04] Aortopathy in tetralogy of Fallot has a
negative impact on left ventricular
function

○椎名 由美¹, 村上 智明², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加
国際病院心血管センター 循環器内科, 2.千葉県こ
ども病院 循環器科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-05] 先天性心疾患における睡眠時無呼吸症候群と
危険因子の検討

○原田 元, 竹内 大二, 島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原
徳子, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-06] 先天性心疾患の移行医療における新しい
データマネジメントの試み-AMED研究事
業より

○白石 公^{1,2}, 市川 肇^{1,2}, 吉松 淳^{1,2}, 黒寄 健一^{1,2},
大内 秀雄^{1,2}, 中村 文昭^{1,2}, 宍戸 稔聡^{1,2}, 安田 聡^{1,2},
赤木 禎治^{1,3}, 八尾 厚史^{1,4}, 丹羽 公一郎^{1,5} (1.日本
医療研究開発機構研究班, 2.国立循環器病研究セン
ター, 3.岡山大学医学部, 4.東京大学医学部, 5.聖路
加国際病院)

2:30 PM - 3:30 PM

第C会場

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演1-01 (I-OR101)

一般心臓病学

座長:

曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

8:40 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR101-01] 極低出生体重児(<1500g)の先天性心疾患の
実態-多施設研究-

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 杉浦 弘², 豊島 勝昭³, 増谷
聡⁴, 与田 仁志⁵, 田中 靖彦⁶ (1.聖隷浜松病院 小児
循環器科, 2.聖隷浜松病院 新生児科, 3.神奈川こ
ども医療センター 新生児科, 4.埼玉医科大学総合医
療センター 小児循環器部門, 5.東邦医科大学医療セ
ンター大森病院 新生児科, 6.静岡県立こども病院

新生児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-02] プロスタグランディン長期投与が動脈管に及
ぼす組織的变化の検討

○岩城 隆馬¹, 松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 篠原 玄²,
森田 喜代造², 森下 寛之³, 金子 幸裕³, 高橋 昌⁴,
赤池 徹⁵, 南沢 享⁵, 築部 卓郎⁶ (1.兵庫県立こども
病院 心臓胸部外科, 2.東京慈恵医科大学 心臓血管
外科, 3.国立成育医療センター 心臓血管外科,
4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.東京慈
恵医科大学 細胞生理学講座, 6.神戸赤十字病院
心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-03] Hunter症候群の心病変に対する酵素補充療
法の効果

○蝦名 冴^{1,3}, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太²,
田澤 星一², 齋川 祐子^{1,3}, 柴田 綾³, 日高 恵似子³
(1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県
立こども病院 小児循環器科, 3.長野県立こども病
院 臨床検査科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-04] 総肺静脈還流異常、肺静脈閉塞を合併した左
心低形成に対し、段階的手術を行い2心室修
復に到達した一例

○小澤 綾佳¹, 宮尾 成明¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹,
市田 路子¹, 松尾 辰朗², 日隈 智恵², 芳村 直樹²
(1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部
第一外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-05] 神経性食思不振症患者における心機能の検討

○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 竹腰 信人¹, 立花 伸也¹,
垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渡田 昌一² (1.和歌山県立医
科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1

一般口演1-19 (I-OR119)

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

松裏 裕行 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR119-01] Fontan患者の活動量に影響を及ぼす因
子～循環動態～

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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 小児循環器科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-02] Fontan術後患者の中心静脈圧上昇の原因と弊害

○岩澤 伸哉, 浜道 裕二, 堀本 佳彦, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-03] 無症候性 Fontan型手術後症例における肝硬変の経時的検討

○前田 潤, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 柴田 映道, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-04] フォンタン術後の肝臓超音波所見— Virtual Touch Quantification測定の意義

○荻野 佳代, 河本 敦, 小寺 達朗, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-05] 高肺血流性機能的単心室患者における予防的DKS手術の有効性と適応疾患についての考察

○谷口 宏太¹, 武田 充人¹, 山澤 弘州¹, 泉 岳¹, 佐々木 理¹, 橘 剛², 浅井 英嗣² (1.北海道大学大学院医学研究科 小児科, 2.北海道大学大学院医学研究科 循環器外科)

2:35 PM - 3:25 PM

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達2

一般口演1-20 (I-OR120)

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

3:30 PM - 4:20 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR120-01] フォンタン型手術施行後一年時の精神運動発達について

○熊丸 めぐみ¹, 中島 公子², 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 笹原 聡豊³, 本川 真美加³, 宮本 隆司³, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-02] 乳幼児早期からの新版 K式発達検査による心疾患児に対する発達評価と自律神経評価—発育障害(低身長)が及ぼす重大な悪影響の懸念—

念—

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 宮本 孝子³, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,3} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.埼玉医科大学総合医療センター 心理士)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-03] 群馬県における新生児開心術後患児の精神神経発達評価の現状と問題点

○中島 公子^{1,2}, 熊丸 めぐみ³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 池田 健太郎¹, 関 満², 下山 伸哉¹, 宮本 隆司⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院 小児科, 3.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-04] 当院でのフォンタン術後、蛋白漏出性胃腸症発症例の臨床結果 —施設として30年の経験—

○中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 牛ノ濱 大也³, 総崎 直樹⁴ (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, 3.大濠こどもクリニック, 4.福田小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-05] 右室流出路再建術に Contegraを使用した18症例の検討

○平井 健太¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 宋徳 隆裕¹, 福島 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 佐野 俊二², 塚原 宏一³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演1-25 (I-OR125)

心血管発生・基礎研究

座長:

南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

9:35 AM - 10:15 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR125-01] デュシェンヌ型筋ジストロフィーの心不全発症機序の解明と新規治療の開発

○平田 拓也¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 鶴見 文俊², 豊田 直樹¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.三菱京都病院 小児科)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-02] 心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11は心筋分化発生に重要な役割を果たす

○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹, 八代 健太² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-03] マウス新生仔心室筋細胞の L 型 Ca^{2+} チャンネルに対するベラパミルの遮断作用

○狭川 浩規^{1,2}, 星野 真介², 古川 央樹², 宗村 純平², 中川 雅生³, 竹内 義博², 松浦 博¹ (1.滋賀医科大学 細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学 小児科学講座, 3.京都きづ川病院)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-04] APCA発現モデルラットにおける分子生物学的手法を用いた新生血管発生機序の解明

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江¹, 藤本 義隆¹, 森 琢磨¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享², 内藤 尚道³, 高倉 伸幸³ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 3.大阪大学 微生物学研究所 情報伝達分野)

9:35 AM - 10:15 AM

第D会場

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-1

一般口演1-26 (I-OR126)

川崎病・冠動脈・血管-1

座長:

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-OR126-01] 川崎病初回グロブリン投与後の時点でのハイリスク児選出の試み

○岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-02] 初回ガンマグロブリン投与不応例の増加と冠動脈病変

○鈴木 康夫¹, 古田 貴士¹, 岡田 清吾^{1,3}, 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 長谷川 俊史¹, 市原 清志², 屋代 真弓⁴, 牧野 伸子⁴, 中村 好一⁴, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.山口大学大学院医学系研究科 保健学科領域, 3.JCHO九州病院, 4.自治医科大学公衆衛生学)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-03] 川崎病急性期でのステロイドの併用とサイトカインの変化

○平田 陽一郎¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 犬塚 亮¹, 横山 美貴², 西本 創³, 生井 良幸⁴, 小田 洋一郎⁵, 稲富 淳⁶, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.青梅市立総合病院 小児科, 3.さいたま市民医療センター 小児科, 4.太田西ノ内病院 小児科, 5.茅ヶ崎市立病院, 6.焼津市立総合病院)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-04] 当院におけるγ-グロブリン大量静注療法不応川崎病に対するシクロスポリンの使用経験

○古田 貴士¹, 岡田 清吾², 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.広島市民病院 循環器小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-05] 川崎病インフリキシマブ投与前後における炎症性サイトカインの検討

○蜂谷 明¹, 赤澤 陽平¹, 元木 倫子¹, 松崎 聡², 小林 法元¹, 小池 健一¹ (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.まつもと医療センター 中信松本病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-2

一般口演1-27 (I-OR127)

川崎病・冠動脈・血管-2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-OR127-01] Dual Source Computed

Tomography(DSCT)による川崎病遠隔期における冠動脈石灰化出現の特徴

○辻井 信之^{1,2}, 津田 悦子², 神崎 歩³, 石塚 潤², 中島 光一朗², 松村 雄², 黒崎 健一² (1.奈良県立医科大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-02] 冠動脈血管内超音波 (IVUS) と光干渉断層法 (OCT) による川崎病後冠動脈障害における血管壁の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-03] 他の先天性心疾患に合併した冠動脈肺動脈起始症は生命予後に直結しうる～事前診断に向

けての対策～

○山本 英範¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (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)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-04] 冠動脈奇形を伴わない小児の先天性心疾患における冠動脈拡張

○東 浩二, 村上 智明, 白石 真大, 名和 智裕, 白神 一博, 小林 弘信, 永峯 宏樹, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-05] 冠動静脈瘻における冠動脈計測による肺体血流比の推定

○豊村 大亮, 栗嶋 クララ, 連 翔太, 井福 俊允, 杉谷 雄一郎, 福永 啓文, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-3

一般口演1-28 (I-OR128)

川崎病・冠動脈・血管-3

座長:

津田 悦子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

10:30 AM - 11:20 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-OR128-01] 当科で経験した10歳以上の川崎病患者16例のまとめ

○鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-02] 年長発症川崎病に対する免疫グロブリン療法

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-03] 冠動脈瘤非合併川崎病における冠動脈の中長期的成長に関する検討

○新井 千恵, 宮越 千智, 潮見 祐樹, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-04] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ治療後の神経学的予後

○勝又 庸行^{1,2}, 加賀 佳美¹, 小泉 敬一², 戸田 孝子², 喜瀬 広亮², 河野 洋介², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府病院 小児科, 2.山梨大学医学部 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-05] 川崎病急性期の心血管病変に浸潤するマクロファージ形質

○横内 幸, 榎本 泰典, 大原関 利章, 伊原 文恵, 直江 史郎, 高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

10:30 AM - 11:20 AM

第E会場

一般口演 | 画像診断1

一般口演1-06 (I-OR106)

画像診断1

座長:

瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器科)

10:10 AM - 11:00 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR106-01] 超軟質精密心臓レプリカの医療機器申請のための評価-臨床試験パイロットスタディの結果から

○白石 公¹, 黒寄 健一¹, 神崎 歩², 帆足 孝也³, 鍵崎 康治³, 畑中 克宣⁴, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター小児放射線部, 4. (株) クロスエフェクト)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-02] 肺循環の形態と機能の評価 -肺血流シンチグラフィと造影CTとの Fusion Image-

○面家 健太郎^{1,2}, 羽田 崇利³, 宮崎 勇輔³, 小川 知博³, 太田 三恵子³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志¹ (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 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-03] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁逆流重症度における経胸壁心エコーでの肺動脈弁逆流パターン分類の意義 - MRI所見との比較 -

○齊川 祐子^{1,4}, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 島袋 篤哉², 栗津原 信一³, 武井 黄太², 田澤 星一², 蝦名 牙^{1,4}, 柴田 綾⁴, 岩渕 恭子⁴, 日高 恵以子⁴ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 放射線科, 4.長野県立こども病院 臨床検査科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-04] 乳幼児における心周期に伴う大動脈径変動と

大動脈脈波伝播速度の関係

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 先崎 秀明² (1.旭川厚生病院 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-05] Fontan術後患者において、Gd-EOB-DTPAを用いた肝臓造影 MRIから肝線維化の程度を定量化できるか？

○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)

10:10 AM - 11:00 AM

一般口演 | 画像診断2

一般口演1-07 (I-OR107)

画像診断2

座長:

富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

11:05 AM - 11:55 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR107-01] 3D心エコーデータからの3D printingに向けた試み

○橋本 郁夫¹, 伊吹 圭二郎² (1.富山市民病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-02] カテコラミン負荷3D心エコーを用いた総肺静脈還流異常症術後の左房機能評価

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冴², 齊川 祐子², 安河内 聡^{1,2} (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 エコーセンター)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-03] ファロー四徴症術後における心エコーによる右室機能評価—心臓 MRIとの比較検討—

○武井 黄太, 瀧間 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-04] フォンタン生理機能下における大動脈肺動脈側副血行発達危険因子の同定

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 齋藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 松田 純², 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-05] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相

差 MRI流量分析を組み合わせた正確な血行動態評価

○大木 寛生¹, 山田 浩之¹, 住友 直文¹, 宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 横山 晶一郎¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 寺田 正次², 吉村 幸治², 西村 玄³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科)

11:05 AM - 11:55 AM

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演1-23 (I-OR123)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:

城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

高橋 実穂 (筑波大学医学医療系 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR123-01] 当院における先天性心疾患合併妊娠の経過

○春日 亜衣¹, 畠山 欣也¹, 高木 伸之², 堀田 智仙³, 長谷山 圭司⁴, 高室 基樹⁴, 横澤 正人⁴ (1.札幌医科大学 小児科, 2.札幌医科大学 心臓血管外科, 3.北海道社会事業協会小樽病院, 4.北海道立子ども総合医療療育センター)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-02] 先天性心疾患をもつ経産婦の周産期リスクの検討

○山崎 啓子^{1,2}, 宗内 淳², 新原 亮史^{1,3}, 坂本 一郎³, 山村 健一郎³, 樽木 晶子¹ (1.九州大学医学研究院 保健学部門, 2.九州病院, 3.九州大学病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-03] 開業産科医院で新生児期・早期乳児期に偶発的に発見される先天性心疾患の実態とその予後について

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-04] 極低出生体重児(VLBWI)における動脈管治療時のインダシンの腎障害に影響する因子の検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-05] 先天性心疾患を持つ低出生体重児の検討

○高橋 宜宏, 野村 裕一, 益田 君教, 楠生 亮 (鹿児島市立病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-06] 新生児心ループス再発予防プロジェクト：SLE治療薬ヒドロキシクロロキンが再発リスクを下げるか？

○横川 直人^{1,2}, 三浦 大³, 澁谷 和彦³ (1.東京都立
多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.日本
ヒドロキシクロロキン研究会, 3.東京都立小児医療
センター 循環器科)
2:35 PM - 3:35 PM

一般口演 | その他

一般口演1-30 (I-OR130)

その他

座長:

白石 裕比湖 (城西病院 国際小児医療センター)
8:40 AM - 9:30 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR130-01] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂における血小板数の推移と免疫学的機序との関連について

○西川 由衣¹, 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹,
進藤 考洋¹, 清水 信隆¹, 犬塚 亮¹, 真船 亮², 小野
博², 賀藤 均² (1.東京大学医学部 附属病院 小児
科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)
8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-02] PICUにおける小児循環器疾患患者の医療安全の検討

○藤原 優子¹, 浦島 崇¹, 河内 貞貴¹, 伊藤 怜司¹, 森
琢磨¹, 藤本 義隆¹, 河内 文江¹, 馬場 俊輔¹, 森田
紀代造² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座,
2.東京慈恵会医科大学 心臓外科講座)
8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-03] 非小児専門病院における来院時心肺停止小児例の実際と保護者に対する小児の蘇生講習の取り組み

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則
(新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外
科)
8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-04] 小児循環器分野は女性医師の働きにくい分野かー医学生への働きかけ

○岡崎 三枝子^{1,2}, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田
大学医学部 循環型医療教育システム学講座,
2.秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻機能展開
医学系小児科学講座)
8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-05] 女性小児循環器科医におけるキャリア形成と育児問題

○島田 衣里子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大
学 循環器小児科・成人先天性心疾患臨床研究講
座)
8:40 AM - 9:30 AM

第F会場

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演1-05 (I-OR105)

複雑心奇形

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)
脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)
5:15 PM - 6:15 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR105-01] 多脾症候群の臨床像及び予後

○小林 匠, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 岩澤 伸哉, 齋藤
美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実,
矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)
5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-02] 胎児診断を受けた完全大血管転位の臨床像

○江見 美杉¹, 稲村 昇¹, 金 基成², 川瀧 元良^{2,4}, 河津
由紀子¹, 上田 秀明³ (1.大阪府立母子保健総合医
療センター 小児循環器科, 2.神奈川県立こども医
療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療セ
ンター 循環器内科, 4.東北大学大学院医学系研究
科 融合医工学分野)
5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-03] 二心室治療可能であった左心系低形成症例について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹,
福島 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹,
塚原 宏一², 佐野 俊二³, 岩崎 達雄⁴ (1.岡山大学病
院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大
学病院 心臓血管外科, 4.岡山大学病院 麻酔・蘇生
科)
5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-04] Norwood-Sano Procedure : Ringed vs Non-Ringed RV-PA conduit

○栄徳 隆裕¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹,
福島 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹,
佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病
院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)
5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-05] 左心低形成症候群に対する primary

Norwood手術ー手術成績向上のための RV-
PA shuntによる Norwood手術連続138例の
検討ー

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神
修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦,
佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血
管外科)
5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-06] Semaphorin3E-PlexinD1は冠動脈形成に重要な役割を果たす

○丸山 和晃¹, 富田一宮川 幸子², 有馬 勇一郎³, 瀬谷大貴¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学 代謝生理化学, 2.東京女子医大 循環器小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生理)

5:15 PM - 6:15 PM

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演1-18 (I-OR118)**自律神経・神経体液因子・心肺機能**

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR118-01] Fontan術後の NT-proBNP高値に関与する因子及び臨床的特徴

○松井 拓也, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 正谷 憲宏, 斎藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-02] 赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 高値とFontan循環

○梶濱 あや^{1,2}, 浜道 裕二¹, 正谷 憲宏¹, 武口 真広¹, 齋藤 美香¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.旭川医科大学 小児科)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-03] Fontan循環における甲状腺機能の病態生理

○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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 小児循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-04] Fontan循環におけるリンパマッサージの慢性効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ¹, 澁谷 智子², 宮崎 沙也香², 斎藤 郁子², 大津 幸枝², 梶井 亜紀子², 桑田 聖子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

8:50 AM - 9:40 AM

**[I-OR118-05] トレッドミルを利用した心肺運動負荷試験
心疾患小児における T-RAMP
PROTOCOLの有用性**

○兒玉 祥彦, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演1-24 (I-OR124)**肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患**

座長:

中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

稀代 雅彦 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

2:35 PM - 3:55 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR124-01] MRIによる先天性左横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧予測

○深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 近藤 大貴³, 松沢 要³, 佐藤 義朗³, 早川 昌弘³, 小谷 友美⁴, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部, 3.名古屋大学医学部附属病院周産母子センター, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 産婦人科学)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-02] 気管・気管支閉塞病変を合併した先天性心疾患(CHD)症例の検討

○松原 真祐子, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-03] 肺高血圧を伴う先天性門体循環シャントの臨床的特徴とその治療

○鶴池 清, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 平田 悠一郎, 永田 弾, 森鼻 栄治 (九州大学病院)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-04] 肺動脈性肺高血圧における喀血に関連するリスク因子の後方視的検討

○池原 聡, 高月 晋一, 直井 和之, 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)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-05] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する肺血管拡張薬の効果と限界

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-06] 小児肺動脈性肺高血圧における急性血管反応と治療5年後の状態についての検討

○福山 緑, 岩朝 徹, 山田 修, 大内 秀雄, 白石 公

(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-07] 手術介入回数と、phosphodiesterase-5阻害剤内服は、Glenn術後の体肺側副血管増多に関連する

○羽山 陽介, 則武 加奈恵, 塚田 正範, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 大内 秀雄, 津田 悦子, 山田 修, 白石 公
(国立循環器病研究センター)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-08] マシテンタンは肺血管新生内膜線維性閉塞病変を予防する: Sugen/Hypoxia肺高血圧ラットモデルでの検討

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

2:35 PM - 3:55 PM

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演1-29 (I-OR129)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:

泉田 直己(曙町クリニック)

寺井 勝(千葉市立海浜病院 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR129-01] 学校管理下における肥大型心筋症患児の死亡事例の分析ー最近10年間のまとめ

○阿部 百合子^{1,2}, 鮎 澤衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 伊東 三吾³ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.東京都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-02] 愛媛県における小児の心肺停止による救急搬送症例の検討

○平仲 凪¹, 森谷 友造², 松村 朱夏¹, 濱田 真彰¹, 宮田 豊寿^{2,3}, 田代 良², 山内 俊史², 千阪 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実^{2,3}, 檜垣 高史^{2,3} (1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学医学部 小児科学, 3.愛媛大学医学部 地域小児・周産期学)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-03] 学校管理下心停止における原因疾患別救命率の比較

○鮎 沢衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子^{1,2}, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 伊東 三吾^{1,3}, 神山 浩¹ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-04] 学校心臓検診の心筋症抽出に対する有効性の検討ー川崎市学校心臓検診と川崎市の三次検診指定病院での調査結果ー

○麻生 健太郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 後藤 建次郎², 東 賢良³, 荒木 耕生⁴, 勝部 康弘⁵ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科, 3.太田総合病院 小児科, 4.川崎市川崎市立病院 小児科, 5.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-05] 学校心電図検診でQT延長を指摘された心電図の検討

○林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫, 桃井 伸緒
(福島県立医科大学医学部 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-06] 健康小児における心血管危険因子としての食後血糖値の検討

○宮崎 あゆみ¹, 小栗 絢子², 市村 昇悦², 田中 功², 藤田 一², 稲尾 次郎², 長谷田 祐一² (1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-07] Body mass indexと心形態機能変化

○原田 健二¹, 豊野 学朋² (1.はらだ小児科医院, 2.秋田大学医学部 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

一般口演 | 外科治療遠隔成績1

一般口演2-03 (I-OR203)

外科治療遠隔成績1

座長:

益田 宗孝(横浜市立大学 外科治療学)

9:45 AM - 10:45 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR203-01] Jatene術後中期から遠隔期までの心工

コー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 阿部 正一¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 平松 祐司¹ (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-02] Jatene術後の遠隔成績と術後合併症ー肺動脈狭窄、大動脈弁逆流ーに対する検討

○黒子 洋介, 笠原 真吾, 佐野 俊和, 木村 紘爾, 堀尾
直裕, 衛藤 弘樹, 小林 純子, 小谷 恭弘, 新井 禎彦,
佐野 俊二 (岡山大学病院 心臓血管外科)
9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-03] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○堀尾 直裕, 小谷 恭弘, 佐野 俊和, 黒子 洋介, 新井
禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯
薬学総合研究科 心臓血管外科)
9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-04] 学童期の修正大血管転位症に対する段階的肺
動脈絞扼術による左室トレーニング後ダブル
スイッチ手術の検討

○佐野 俊和, 小谷 恭弘, 枝木 大治, 小松 弘明, 木村
紘爾, 堀尾 直裕, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟,
佐野 俊二 (岡山大学病院医歯薬学総合研究科
心臓血管外科)
9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-05] 比較的高年齢児の Ross手術前後から中期遠
隔期の auto graftの形態変化

○杉浦 純也¹, 岡田 典隆¹, 安田 和志², 河井 悟², 森
啓充², 大島 康徳², 大下 裕法², 村山 弘臣¹ (1.あい
ち小児保健医療総合センター 心臓血管外科,
2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)
9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-06] 当院における若年者の大動脈弁温存大動脈基
部置換手術の検討

○吉竹 修一, 平田 康隆, 縄田 寛, 近藤 良一, 尾崎
晋一, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 山内 治雄, 小野 稔
(東京大学医学部附属病院 心臓外科)
9:45 AM - 10:45 AM

一般口演 | 外科治療遠隔成績2

一般口演2-04 (I-OR204)

外科治療遠隔成績2

座長:

川田 博昭 (大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)
10:50 AM - 11:50 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR204-01] sinusoidal communication合併の純型肺動脈
閉鎖における Fontan術後左室機能

○富永 佑児¹, 川田 博昭¹, 盤井 成光¹, 山内 早苗¹,
小森 元貴¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木
寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター
心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療セン
ター 小児循環器科)
10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-02] 無脾症候群に対する外科治療成績の向上

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣
康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療セン
ター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管
外科)
10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-03] Dams-Kaye-Stansel吻合における遠隔期半
月弁機能の検討

○藤田 智, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 角
秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)
10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-04] 右室流出路再建における bulging sinus付き
fan-shaped ePTFE valved conduitの遠隔成
績 (本邦65施設共同研究)

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹,
加藤 伸康¹, 本宮 久之¹, 山本 裕介², 夜久 均³
(1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓
血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓
血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)
10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-05] 当院における両側肺動脈絞扼術を伴った段階
的の外科治療成績

○岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏²,
武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木
恒太², 安河内 聡², 原田 順和¹ (1.長野県立こども
病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 小児循
環器科)
10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-06] 左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-
Garland症候群)に対する中期遠隔成績の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 内山 光¹, 恩塚 龍士¹,
久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 長友
雄作², 白水 優光², 城尾 邦隆² (1.JCHO九州病院
心臓血管外科, 2.JCHO九州病院 小児科)
10:50 AM - 11:50 AM

一般口演 | 電気生理学・不整脈1

一般口演1-13 (I-OR113)

電気生理学・不整脈1

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場 (天空 センター)

I-OR113-01~I-OR113-04

[I-OR113-01] イオンチャンネル病の遺伝子検査の有用性

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 菅本 健司¹, 河内 貞貴¹, 細谷 通靖¹, 馬場 俊輔¹, 堀江 稔², 大野 聖子², 牧山 武³ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.滋賀医科大学 呼吸器循環器内科, 3.京都大学 循環器内科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-02] TCPC手術前に不整脈基質を ablationした Isomeris症例の予後

○豊原 啓子, 西村 智美, 工藤 恵道, 竹内 大二, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-03] 小児不整脈アブレーション治療における Fluoroscopy image integrated 3D mapping systemを用いた医療被ばくの低減

○吉田 葉子¹, 渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 数田 高生², 押谷 知明², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器科, 3.近畿大学小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-04] 先天性心疾患術後の接合部頻拍にはアミオダロン、あるいはニフェカルントか？

○青木 寿明¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 松尾 久美代¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 山内 早苗^{1,2}, 盤井 成光^{1,2}, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-01] イオンチャンネル病の遺伝子検査の有用性

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 菅本 健司¹, 河内 貞貴¹, 細谷 通靖¹, 馬場 俊輔¹, 堀江 稔², 大野 聖子², 牧山 武³
(1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.滋賀医科大学 呼吸器循環器内科, 3.京都大学 循環器内科)

Keywords: 遺伝子変異、QT延長症候群、イオンチャンネル病

【背景・目的】 QT延長症候群(LQT)・Burgada症候群(Bur)などのイオンチャンネル病に対する遺伝子検査は、近年積極的におこなわれる様になった。【対象・方法】当科でイオンチャンネル病が疑われ、遺伝子検査を行った34家系を対象とした。遺伝子検査について文書・口頭で説明し、書面で同意を得た後に、EDTA採血を行った。検査は滋賀医科大学・京都大学に依頼した。遺伝子検査の結果から、遺伝子変異の陽性率・遺伝子型と臨床症状・遺伝子検査の有用性、について検討した。【結果】遺伝子検索を行った proband(P)34名中、P同士が親戚であることが判明したのが2家系あり、32家系の検索となった。LQTは29家系(1家系は Burと overlap)・Burは3家系・QT短縮症候群(SQT)が1家系であった。遺伝子変異が同定されたのは、LQT1; 15名、LQT2; 8名、LQT3; 6名、Bur; 2名、変異が同定されなかったのは8名(LQT; 6, Bur; 1, SQT; 1)、検索中; 1名であった。Multiple mutation;(M.M.)が4名、Compound mutation(C.M.)が1名であった。P同士が親戚であった2家系は、LQT1の家系が9/13で遺伝子変異が同定され、LQT3の家系(C.M.かつ Burとの overlap)が6/7で変異が同定された。失神の既往は11名(LQT1; 4, LQT2; 4, M.M.; 2, Bur; 1)で、複数回の失神は6名(LQT1; 1, LQT2; 4, M.M.; 1)で認められた。内服後に失神を起こしたのは4名(LQT1; 1, LQT2; 3)で、LQT2の2名は心肺蘇生を要している。休薬・怠薬中に失神を起こしたのは2名(LQT2; 1, M.M.; 1)であった。家族が失神発作を起こした家系はないが、SCN5A C.M.の1家系で(p.E1784K, c.G5350A)の変異を認めた父親がBurgada症候群としてICD植え込みを行っている。【考察】Multiple mutataion・LQT2で、心肺蘇生を要する重篤な失神・繰り返す失神が認められた。今後、変異部位・複合変異の有無などで重症度の予測が可能となり、治療方針の一助となることが期待される。

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-02] TCPC手術前に不整脈基質を ablationした Isomeris症例の予後

○豊原 啓子, 西村 智美, 工藤 恵道, 竹内 大二, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Isomerism、ablation、TCPC

背景: Isomerism heart (右側相同:RAI, 左側相同:LAI)は先天性不整脈基質を有する頻度が高く、Fontan(TCPC)手術が必要な場合が多い。TCPC術後は心房、房室弁輪へのカテーテルのアクセスが制限される。目的: TCPC術前にカテーテルアブレーション(CA)を施行した症例の予後について検討した。対象: Isomerism heart 20例(RAI 15, LAI 5)、平均年齢は3歳、平均体重は13kgであった。全例共通房室弁を有し、術前に頻拍を認め治療を必要とした。結果: 全例で His電位を記録した(2つの房室結節: 17(85%), 前方房室結節: 1, 後方房室結節: 2)。12例で2つの房室結節間の回帰頻拍を認め、不応期の長い一方の房室結節に CAを施行した。後方房室結節の房室結節回帰頻拍の1例では房室結節の modificationを行った。7例は心房粗動または心房切開線関連の頻拍を認めた。CA成功率は19/20(95%)で、共通房室弁の人工弁置換後の峡部 ablationの1例のみ不成功であった。合併症は1例で CA成功後、共通房室弁の人工弁の片方に stuckを認めた。CA後 follow-up期間は平均3年で、19例に TCPC手術を施行した。全例術後頻拍を認めなかった。2つの房室結節の一方を CAした12例はすべて房室ブロックや dyssynchronyを認めていない。結論: TCPC前に頻拍を認める Isomerism heartに対する CA成功率も高く有用であった。

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-03] 小児不整脈アブレーション治療における Fluoroscapy image integrated 3D mapping systemを用いた医療被ばくの低減

○吉田 葉子¹, 渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 数田 高生², 押谷 知明², 中村 香絵², 佐々木 起², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器科, 3.近畿大学小児科)

Keywords: CARTO UNIVU、Fluoroscapy image integrated 3D mapping、医療被ばく

【目的】心臓カテーテル治療では患者とスタッフの医療被ばくが問題となる。従来の不整脈アブレーション 3Dマッピングシステムに、透視画像を統合することが可能となった新しいソフト(CARTO3 with UNIVU module)を導入し、被ばく低減効果を検討した。

【方法】対象は当院で3Dマッピングシステムに CARTO3を用いて不整脈アブレーション治療を行った20歳未満の患者のうち、2015年10月の UNIVU導入前4か月と導入後4か月で対照群と UNIVU群に分け、患者特性・透視時間・透視線量・手技時間・治療成績・合併症率などについて後方視的に分析した。

【結果】UNIVU群(n=18)・対照群(n=28)で、(以下中央値)年齢10.1 vs. 11.1y (p=0.761)、体重31.3 vs. 35.6kg (p=0.919)、複雑先天性心疾患合併率12.5 vs. 7.1% (p=0.639)。不整脈診断は UNIVU群: WPW症候群 11・流出路起源性心室性不整脈 (OTVA) 2・二重房室結節関連頻拍 (TwinAVN) 2・異所性心房頻拍1・房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) 1・ベラパミル感受性心室頻拍 (ILVT) 1。対照群: WPW17・OTVA6・ILVT2・AVNRT1・TwinAVN1・乳頭筋起源性心室頻拍1。治療結果は UNIVU群と対照群で、通電回数3.5 vs. 3.0 (p=0.811)、急性効果100 vs. 98.8% (p=1.000)。合併症率0 vs. 3.6% (p=1.000)。透視時間2.6 vs. 18.4min (p<0.001)、透視線量エアカーマ17.5 vs. 78.5mGy(p<0.001)、手技時間3.0 vs. 2.5h (p=0.274)。

【結論】小児は放射線感受性が高い。先天性心疾患合併例を含む小児の様々な不整脈に対するアブレーション治療において、Fluoroscapy image integrated 3D mapping systemの使用により、透視時間と線量を大幅に減少することが出来た。急性効果率、合併症率、手技時間への影響はなかった。

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-04] 先天性心疾患術後の接合部頻拍にはアミオダロン、あるいはニフェカランか？

○青木 寿明¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 松尾 久美代¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 山内 早苗^{1,2}, 盤井 成光^{1,2}, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 接合部頻拍、薬物治療、周術期管理

背景: 先天性心疾患の術後に接合部頻拍 (JET) をしばしば認め、管理に難渋することがある。今回アミオダロン (AMD) とニフェカラン (NIF) の有効性、副作用について比較・検討した。方法: 2011年から2015年に当院で薬物治療を行った JET 14人、のべ15例を対象とした。AMD, NIFの二群に分け、基礎心疾患、JET rate (JR)、投与3時間での JR、収縮期血圧(BPs)の変化、有効性、FQTcの変化、致死的不整脈の発生、副作

用、併存薬剤について後方視的に検討した。有効性は使用薬剤によって徐拍化が得られたものとした。結果：15例中AMD10例、NIF5例。疾患は各群とも単心室循環姑息術後から二心室循環心内修復術後まで多様であり、併用強心剤の使用率に差はなかった。体重、薬剤投与前のJRに差はなかった（体重 NIF 3.3kg, AMD 6.5kg ($p=0.08$), JR, NIF190bpm, AMD187bpm ($p=0.73$))。投与3時間でのJR、BPsの変化率はそれぞれNIF-21%, AMD-10% ($p=0.057$)、NIF+35%, AMD+15% ($p=0.35$)であった。投与3時間での徐拍化がNIFで得られる傾向であった。有効性はNIF全例(5/5), AMD1例無効、1例評価困難、8例有効であった。AMD無効例でNIFが有効であった。FQTc変化率はNIF+24%, AMD+1%とNIFでQTcが有意に延長した。NIF群で投与後の血圧低下、心室頻拍などは見られなかった。AMD群で投与後の血圧低下で再開胸、Vf、肝機能障害を1例ずつ認めた。結語：先天性術後のJETに対してNIFがAMDに比べ有効性、安全性とも優る傾向にあった。NIFについてはQTcが延長するためTorsade de Pointsの発生に注意する必要がある。またAMDについては10mg/kg/24hrでの投与であり、投与方法の変更で有効性が変わる可能性がある。

一般口演 | 電気生理学・不整脈2

一般口演1-14 (I-OR114)

電気生理学・不整脈2

座長:

塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 11:10 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

I-OR114-01~I-OR114-04

[I-OR114-01] 1か月健診時の心電図記録による乳児突然死予防に関する研究

○吉永 正夫^{1,2}, 牛ノ濱 大也², 長嶋 正實², 佐藤 誠一², 畑 忠善², 堀米 仁志², 田内 宣生², 西原 栄起², 市田 路子², 大野 聖子² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.『乳幼児突然死症候群(SIDS)および乳幼児突発性危急事態(ALTE)の病態解明等と死亡数減少のための研究』班)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-02] 先天性 QT延長症候群における T-wave alternansと TdPとの関連性の検討

○後藤 浩子^{1,2}, 高杉 信寛³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜大学医学部附属病院 循環器内科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-03] SCN5A変異と Brugada症候群の臨床像

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (総合病院土浦協同病院 小児科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-04] 心電図 P波減高と術後遠隔期心房性不整脈発症との関連

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)

11:10 AM - 11:50 AM

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

[I-OR114-01] 1か月健診時の心電図記録による乳児突然死予防に関する研究

○吉永 正夫^{1,2}, 牛ノ濱 大也², 長嶋 正實², 佐藤 誠一², 畑 忠善², 堀米 仁志², 田内 宣生², 西原 栄起², 市田 啓子², 大野 聖子² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.『乳幼児突然死症候群(SIDS)および乳幼児突発性危急事態(ALTE)の病態解明等と死亡数減少のための研究』班)

Keywords: 乳児、突然死、スクリーニング

【背景】乳児期 QT延長症候群(LQTS)の頻度と予後の報告についてはイタリア (Circulation, 2009)と日本 (Circ Arrhythm Electrophysiol, 2013) の2報告のみであり、検証が必要である。【目的】厚労省研究班において1か月時の心電図記録により乳児の突然死予防が可能か検討した。【方法】全国8地域(鹿児島、福岡、名古屋、新潟、豊明、茨城、大垣、富山)において平成26、27年度に1か月健診時の心電図記録を行った。LQTSの診断基準は連続3心拍の QTc (Bazett補正)平均値が0.46以上とし、経過観察中0.50以上を示した場合内服加療を開始した。他の遺伝性不整脈の診断と管理については三大不整脈学会基準を使用した。家族が希望した場合、遺伝学的検査を行った。【成績】全国8地域において2016年1月現在で計5994名(男児3020名、女児2972名)が参加した。平均 QTc値は性差を認め(男児 412 ± 20 ms、女児 414 ± 20 ms, $p < 0.001$)、在胎期間(相関係数 0.058, $p < 0.001$)、出生体重(相関係数 0.066, $p < 0.001$)との相関を認めたが、例数が多いための有意差の出現と考えられ、抽出に影響するレベルではなかった。QT延長を示した例は6例(男児2例、女児4例)、うち治療を要した例は3例(男児1例、女児2例)であった。治療を開始した3例に遺伝学的検査が行われ、1例に LQT2 {KCNH2変異(K897T, 2690A > C)}を認め、他は検査中であった。WPW症候群を4例認めた。上記以外に心電図異常を認めなかった乳児2例が各々生後2か月時、3か月時に突然死しており、いずれも found dead の状態で発見された。【結論】乳児期の LQTSの頻度は約1000人に1人、治療を有する例は約2000人に1人であった。前回の日本での検討と同様であり、これらの例は生命予後の改善に有効であると考えられた。同時に遺伝性不整脈以外での乳児突然死もあり、乳児突然死に関してはさらに検討していく必要があると考えられた。

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

[I-OR114-02] 先天性 QT延長症候群における T-wave alternansと TdPとの関連性の検討

○後藤 浩子^{1,2}, 高杉 信寛³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科, 3.岐阜大学医学部附属病院 循環器内科)

Keywords: long QT syndrome、T-wave alternans、TdP

【背景】T-wave alternans (以下 TWA) は先天性 QT延長症候群 (LQTS) において、Torsade de Pointes(TdP)前に認められる特徴的な現象である。しかしながら、TWAの陽性率や TdPとの関連性についての報告は少ない。

【目的】LQTS患者において TWA解析を行い、TWA陽性率や TdPとの関連性を検討する。

【対象】遺伝子検査で確定している LQTS患者のうち TWA解析を行った26名(男10、女16)。遺伝子型は LQT1(18)、LQT2(4)、LQT3(4)。既往は TdP(以下 T群)(5)、non-TdP(以下 NT群)(21)。

【方法】12誘導ホルター心電図検査を24時間行い、TWA解析を指標評価し、また Peak TWA時 RR、QT時間、T波の形状について T群と NT群との間で比較検討した。

【結果】全患者の TWA陽性 ($\geq 42 \mu V$) 率は17/26(65.4%)で T群: 5/5(100%)、NT群: 12/21(57.1%)。感度 100%、特異度42.8%、陽性的中率29.4%、陰性的中率100%。Peak TWA時 QTは T群: 534.4 ± 89.8 msec、NT群: 446.1 ± 76.3 msec($P=0.01$)。RRは T群: 885.4 ± 169.0 msec、NT群: 750.9 ± 206.5 msec。QT/RRは

T群：0.614、NT群：0.614と同値であった。T波の形状では Notched Twaveは T群：5/5(100%)、NT群：11/21(64.7%)(P=0.025)。TWPA (T-wave polarity alternans；極性変化を伴う)は T群：2/5(40%)、NT群：2/21(9.5%)(P=0.04)。また、TWA陽性は12誘導心電図のうち V2誘導で最も多く認められ、ついで V3、V4誘導であった。TWAと TdPの関連については、TWA陰性患者では TdPリスクが少なく、一方 TdP既往患者では全例 TWA陽性であり、TWA出現時の RR時間、QT時間とも長かった。

【結語】LQTSにおける TWAは陰性的中率が高く、TdPのリスクの少ない患者の判定に適していると思われる。また、TdP患者では TWA陽性率が高く、non-TdP患者に比べると徐脈かつ QT延長時に TWAが出現しやすいことが判明した。TWAは LQTS患者のリスク判断に有用であり、今後さらなる症例の蓄積と経過観察が必要と思われる。

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

[I-OR114-03] SCN5A変異と Brugada症候群の臨床像

〇渡部 誠一, 渡邊 友博, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (総合病院土浦協同病院 小児科)

Keywords: Brugada syndrome、SCN5A、fever-induced

【背景と目的】昨年本学会で4家系10例の Brugada症候群を報告した。1家系で遺伝子異常が新たに見つかり、4家系全てで SCN5A変異を認めた。そこで、SCN5A変異と臨床像の関連について検討した。【方法】SCN5Aは28exonからなり、4つの domain (Dと略す)を持つ。SCN5A変異部位を検討した。Brugada症候群の診断は安静時、高位誘導、pilsicanide負荷いずれかで Type1を認めたものとした。【結果】家系1：SCN5A変異は exon17-23の duplication (D3あるいは D2-3linker領域に当たる、アミノ酸変異は検査中)。臨床像は安静時 Type1±、高位誘導+、発熱時-、proband (9歳学校検診、現在20歳)は VT無し、無治療。父 EPS陽性で ICD、叔父突然死。家系2：SCN5A変異は G1743Rで、D4pore領域。臨床像は安静時 Type1+、高位誘導+、発熱時+、proband (3歳女、CHDフォローで発見、現在9歳)が発熱時 VT、quinidine治療中。兄が methylphenidateで VT、中止して quinidine開始し再発無し。父 EPS陽性で ICD。家系3：SCN5A変異は T290fsX53で、D1pore領域。臨床像は安静時 Type1-、高位誘導+、発熱時±、proband (6か月女、発熱時 VTで発見、現在11歳)は quinidine治療中。父弟無症状。家系4：SCN5A変異は R535Xで、D1-2の linker領域。臨床像は安静時 Type1-、高位誘導±、発熱時-、VT無し、AFと SSSあり。proband (13歳男、CHDフォローで発見、現在22歳)は無治療、levomepromazineで SSS、中止して消失。兄無症状、父 EPS陽性で ICD。【考察】pore領域異常の家系2、3は発熱時変化を示し、quinidine投与と積極的解熱が有効であった。中枢神経刺激薬で VTが誘発された。一方、linker領域異常の家系3は発熱で悪化することはなく、AF、SSSを合併した。抗精神病薬で SSSを示した。【結語】SCN5A変異部位と Brudaga症候群の臨床像の関連性のある程度認めた。

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

[I-OR114-04] 心電図 P波減高と術後遠隔期心房性不整脈発症との関連

〇長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)

Keywords: P波、右心房拡大、心房性不整脈

【背景】非弁膜性心房細動の発生は左房拡大・心房筋障害がトリガーと考えられている。一方、先天性心疾患術後患者では右心系遺残病変を有するものに心房性不整脈を合併することを経験するため、右心房筋障害が心房性不整脈発生に関与すると推察する。また日々の診療において、右房拡大に続く増高した P波が経時的に減高してゆき、心房性不整脈へつながることを経験する。【目的】右心房筋障害を P波減高として捉え、心房性不整脈の発生

を予見し得るを検討する。【対象・方法】心房性不整脈を発症した右心遺残病変をもつ10歳以上の二室修復術後患者18例(男9)について、右心房面積(RAA)と心電図Ⅱ誘導のP波高(P-amp)を検討した。年齢が一致した心房性不整脈を発症していない二心室修復術後23例を比較対象とした。RAAは心エコー心尖部四腔像で計測した。【結果】心房性不整脈の発症は21歳(11歳～46歳)、術後15年(5年～38年)であった。TOF 10例、ASD 1例、AVSD 2例、C-TGA 3例、Critical PS 1例、VSD1例であった。C-TGA2例にペースメーカーが留置されていた。不整脈はAFL(心房粗動)11例、EAT(異所性心房頻拍)6例、Afib(慢性・発作性心房細動)2例で、AFL11例中5例はAfibに移行した。9例でアブレーションが行われていた。遺残病変は中等度以上TR11例、PR6例、TS3例、PS1例、PAH1例、RVOTS1例であった。RAA 16.5cm²/m²と拡大していた(対照群; 9.9cm²/m², p<0.05)。P-ampは不整脈発症10年前0.14mV→発症直前0.09mV(p<0.05)と経時的に減高しており、発症直前でのP-amp/RAA比=0.006mV/cm²・m²で、対照群; 0.010に対して有意に低かった。遠隔期心房性不整脈合併例では右房拡大の程度に比べ有意にP波が減高していた。【結語】右房拡大し、経時的に心房低電位を示すものは心房性不整脈の高リスクと認識すべきである。右心系に残存病変を持つ術後患者においてP-amp/RAAは簡便に計測でき心房性不整脈の予見として有用と考えられる。

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演1-22 (I-OR122)

成人先天性心疾患

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場 (天空 センター)

I-OR122-01~I-OR122-06

[I-OR122-01] 右房容積による TCPC conversion手術の適応について

○朝貝 省史¹, 稲井 慶¹, 原田 元¹, 清水 美妃子¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 杉山 央¹, 富松 宏文¹, 長嶋 光樹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 心臓血管外科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-02] Fontan術後患者における血清 CA125値の臨床的意義の検討

○高橋 辰徳, 稲井 慶, 島田 衣里子, 森 浩輝, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器 小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-03] Fontan術後女性の卵巣機能

○松尾 久美代¹, 稲村 昇¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 川口 晴菜², 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 産科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-04] Aortopathy in tetralogy of Fallot has a negative impact on left ventricular function

○椎名 由美¹, 村上 智明², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.千葉県こども病院 循環器科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-05] 先天性心疾患における睡眠時無呼吸症候群と危険因子の検討

○原田 元, 竹内 大二, 島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-06] 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネジメントの試み-AMED研究事業より

○白石 公^{1,2}, 市川 肇^{1,2}, 吉松 淳^{1,2}, 黒崎 健一^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 中村 文昭^{1,2}, 穴戸 稔聡^{1,2}, 安田 聡^{1,2}, 赤木 禎治^{1,3}, 八尾 厚史^{1,4}, 丹羽 公一郎^{1,5} (1.日本医療研究開発機構研究班, 2.国立循環器病研究センター, 3.岡山大学医学部, 4.東京大学医学部, 5.聖路加国際病院)

2:30 PM - 3:30 PM

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-01] 右房容積による TCPC conversion手術の適応について

朝貝 省史¹, 稲井 慶¹, 原田 元¹, 清水 美妃子¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 杉山 央¹, 富松 宏文¹, 長嶋 光樹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 心臓血管外科)

Keywords: TCPC conversion、右房容積、手術適応

【背景】術前の右房内血栓や不整脈、長い人工心肺時間は TCPC conversion手術の危険因子となるが、手術時期の明確な基準はない。【目的】 TCPC conversion手術前の右房容積を測定し、手術の適応時期について検討する。【対象・方法】 TCPC conversion手術を行った全66人のうち、術前にカテーテル検査で右房容積を測定できた53人 (lateral tunnelや術前評価ができていない患者は除く) について診療録から後方視的に検討した。既往 Fontan手術は心耳肺動脈吻合型47人、Bjork型6人であった。【結果】死亡例6人(早期死亡4人、遠隔期死亡2人)、術前の右房内血栓は8人、不整脈は30人にみられた。右房容積は右房内血栓(あり:191±73ml/m² vs なし:103±46ml/m²; p<0.0001)、不整脈(あり:140±64ml/m² vs なし:85±33ml/m²; p=0.0005)、死亡(あり:204±83ml/m² vs なし:105±46ml/m²; p<0.0001)で有意差を認めた。ROC曲線を用いた右房内血栓に関する右房容積の optimal cutoff valueは122ml/m²(AUC0.90; 感度100%、特異度72%)、不整脈に関する右房容積の optimal cutoff valueは106ml/m²(AUC0.80; 感度77%、特異度78%)、死亡に関する右房容積の optimal cutoff valueは140ml/m²(AUC0.89; 感度83%、特異度87%)であった。右房容積は術中人工心肺時間と正の相関(r:0.28, p=0.04)を認め、右房拡大あり(110ml/m²以上)と右房拡大なしの2群間で比較すると右房拡大ありで優位に Plt低値(OR:0.85, 95%CI:0.74-0.96, p=0.004)、γ GTP高値(OR:1.01, 95%CI:1.00-1.02, p=0.008)、BNP高値(OR:1.02, 95%CI:1.01-1.04, p<0.0001)であった。【結語】 TCPC conversion手術前の右房容積拡大は術前の右房内血栓、不整脈の危険因子であり、γ GTP高値、Plt低値、人工心肺時間の延長と関連する。今回の結果から、術前の右房容積が110-120ml/m²に至る前に conversionすることが望ましいと考えられ、140ml/m²以上は手術死リスクが高まる。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-02] Fontan術後患者における血清 CA125値の臨床的意義の検討

高橋 辰徳, 稲井 慶, 島田 衣里子, 森 浩輝, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器 小児科)

Keywords: CA125、Fontan、心不全

【背景】 Carbohydrate antigen 125 (CA125) は卵巣癌などの腫瘍マーカーとして臨床活用されているが、心不全や体腔内液体貯留で血清値が上昇することが知られている。【目的】 Fontan循環患者の血清 CA125値を測定し、その臨床的意義を検討する。【対象・方法】 2015年7月~12月に当科に入院した15歳以上の Fontan術後患者26症例(男 9例, 中央値24(16-53)歳, TCPC 12例/APC 14例)を後方視的に検討。【結果】患者の NYHAクラスは I:14, II:7, III:5例であった。心不全入院患者ではそれ以外の患者と比較して血清 CA125値(U/mL)が有意に高値であった (206.6 vs 76.2, p=0.003)。また、NYHA Iで33.1, NYHA II/IIIで213.4と上昇する傾向にあった(p=0.0005)。PLE, 下腿浮腫, 肺うっ血, 胸水, 腹水をそれぞれ有する患者は、有さない患者と比較して高値であった (各332.0 vs 88.2, p=0.04 / 251.7 vs 44.6, p=0.007 / 178.4 vs 101.5, p=0.03 / 190.8 vs 98.6, p=0.02 / 216.0 vs 46.8, p=0.01)。さらに血清 CRP値(p=0.58, p=0.002), ドパミン値(p=0.46, p=0.02), トロポニン T(p=0.66, p=0.0002), 血漿レニン活性(p=0.46, p=0.02)と正の相関を、血清 Alb値(p=0.68, p=0.0001), Na値(p=-0.52, p=0.007), SpO2(p=-0.39, p=0.047)と負の相関を認めた。また、観察期間中5例に心血管イベントが見られた(いずれも心不全急性増悪、うち3例が PLEを合併。また2例が死亡)。ロジスティック回帰分析では lnCA125値, 血清 Alb値, Na値, アルドステロン値, SVC圧などが心血管イベント予測因子であり、ステップワイズ法で lnCA125値が独立した予後予測因子であることが示された。【結語】血清

CA125値は Fontan循環患者における体液貯留・心不全で上昇し、予後予測因子として有用である。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-03] Fontan術後女性の卵巣機能

○松尾 久美代¹, 稲村 昇¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 川口 晴菜², 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 産科)

Keywords: Fontan、卵巣、妊娠

【はじめに】複雑心奇形に対する治療成績が改善し、Fontan術後患者が生殖年齢まで到達できるようになった。一方 Fontan術後患者は月経が不規則であったり、流産の率が高いと報告されている。【目的】当院での Fontan術後患者の生殖内分泌機能に関して調査する【方法】14歳以上の Fontan術後女児に対して生殖内分泌機能に対して質問紙調査を行い、当院の婦人科受診を勧めた。【結果】対象は30例であり、年齢は14-28歳(中央値18.5歳)であった。原疾患は右室型単心室11例、DORV5例、TA4例、TS1例、PAIVS3例、DIRV1例、Ebstein1例、cTGA1例であった。月経未初来が10人(33%)、月経初来している20例中19例が月経不順であった。月経未初来3例、月経不順4例にホルモン治療を要した。婦人科で卵巣機能を精査されている22例中14例は卵巣機能正常、8例(36%)が原発性あるいは続発性無月経であった。両群間での心機能、Fontan圧、酸素飽和度、フォンタン到達年齢などの比較を行ったが差は認めなかった。しかし、PLEを合併する無月経の1例は骨密度の著明な減少を認めた。計画外妊娠を2例に認め、1例は早産で出生、1例は他院でフォロー中である。【結語】正常女性の原発性無月経0.1-0.2%、続発性無月経2-5%と言われており、Fontan術後女性は無月経、月経不順を伴う症例が多い。このため、婦人科的治療介入が必要となる症例も多い。計画外妊娠を2例に認め、生殖年齢に達した児には本人への適切な教育、指導が大切である。生殖年齢に達した Fontan術後女性は婦人科と連携したフォローが非常に大切である。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-04] Aortopathy in tetralogy of Fallot has a negative impact on left ventricular function

○椎名 由美¹, 村上 智明², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.千葉県こども病院 循環器科)

Keywords: ファロー四徴症、大動脈反射波、左室

Aim: To evaluate influences of increased aortic stiffness on the left ventricle (LV) in adults with repaired tetralogy of Fallot (TOF). Methods: Prospectively, 50 consecutive adults with repaired TOF (35.5 +/- 11.6 yrs, 24 males) were enrolled and assessed aortic wave reflection and central pressure using HEM 9000AI. A surrogate maker of aortic wave reflection, augmentation index (AI), was calculated reflection wave divided by ejection wave. We also evaluated LV function using echocardiography and magnetic resonance images. We measured global longitudinal strain (GLS) as a parameter of LV systolic function and early diastolic SR as a parameter of diastolic function. Age-matched 10 controls were enrolled. Results: AI in repaired TOF was significantly higher than that in controls (76.9 +/- 14.3 vs 57.8 +/- 7.3, P<0.01). AI related to age, central pressure, heart rate, LV GLS, LV early diastolic SR, LV mass index, LV end diastolic volume (LVEDV) index, BNP. On multi liner regression analyses, age, central blood pressure, LV mass index and LVEDV index were the most important determinants of AI (β coefficient

0.47, 0.24, 0.21, 0.06. $P < 0.01$, $P < 0.05$, $P < 0.05$, $P < 0.05$). As for LV function, early diastolic SR and cardiac index were the most important factors of LV GLS ($P < 0.001$ and $P < 0.05$). LV mass index was the determinant of LV early diastolic SR. Conclusions: Aortic wave reflection in repaired TOF has a negative impact on LV function.

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-05] 先天性心疾患における睡眠時無呼吸症候群と危険因子の検討

○原田 元, 竹内 大二, 島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 睡眠時無呼吸症候群、先天性心疾患、有病率

【背景】睡眠時無呼吸症候群 (SAS) は心疾患患者で高頻度に生じることが知られているが、成人先天性心疾患 (CHD) における SAS については不明な点が多い。【目的】CHD 患者における SAS の頻度と危険因子について検討する事。【方法】対象は、90人の非チアノーゼ性 CHD 患者 (平均年齢 39 ± 16 歳、16~82 歳)。対象の NYHA 機能分類はクラス I 41 名、II が 39 名、III が 10 名。心疾患は、ファロー四徴症などの二心室修復後 48 名、未手術の心房中隔欠損 24 名、Fontan 術後 18 名を含む。対象に簡易ポリグラフィを施行し Apnea-hypopnea index (AHI) を評価し、SAS の頻度と、関連する因子について検討した。【成績】SAS の頻度は $AHI \geq 5$ で 62%、 $AHI \geq 15$ で 27% であった。SAS の重症度は軽症 ($5 \leq AHI < 15$) 37%、中等症 ($15 \leq AHI < 30$) 16%、重症 ($AHI \geq 30$) 9% であった。SAS の内訳は閉塞性 58%、中枢性 4% であった。AHI は Body mass index (BMI)、男性、高血圧、ノルアドレナリンと有意な正相関を示した。AHI は NYHA 分類、心疾患群間では有意差はなく、BNP 値、心拍出量、中心静脈圧、肺動脈圧、肺動脈楔入圧、左室拡張末期圧とも有意な相関は示さなかった。多変量解析を施行した結果、BMI、高血圧、ノルアドレナリンが SAS ($AHI \geq 5$) に対する独立した危険因子であった。【結論】CHD では比較的高頻度に SAS が存在している可能性が示唆される。成人 CHD の SAS 患者に於いても、一般成人同様に肥満、高血圧、交換神経活動亢進が関連しておりその管理が重要と示唆される。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-06] 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネージメントの試み-AMED 研究事業より

○白石 公^{1,2}, 市川 肇^{1,2}, 吉松 淳^{1,2}, 黒寄 健一^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 中村 文昭^{1,2}, 穴戸 稔聡^{1,2}, 安田 聡^{1,2}, 赤木 禎治^{1,3}, 八尾 厚史^{1,4}, 丹羽 公一郎^{1,5} (1. 日本医療研究開発機構研究班, 2. 国立循環器病研究センター, 3. 岡山大学医学部, 4. 東京大学医学部, 5. 聖路加国際病院)

Keywords: レジストリ、移行医療、DPC

[背景と目的] 近年の医療技術の進歩により多く先天性心疾患患者が救命され、成人期に到達するようになった。これらの患者では成人期以降の治療方針の決定と予後の改善に、小児期の検査結果や手術記録が重要な意味を持つ。しかし、これまでに外科や小児科などの診療科ごとに作成されたデータベースはその内容が統一されておらず、現在患者の生涯にわたる一貫したデータベースの構築が急務となっている。本研究では、先天性心疾患患者の生涯にわたる診療情報の統一を図るため、既存の複数のデータベースをコンピューター上で統合して新たなデータベースを構築し、先天性心疾患患者の長期予後の改善を図ることを目的とする。[方法] 15 歳以上の先天性心疾患患者を対象として、匿名化した DPC、病院レセプト、成人先天性心疾患ネットワーク、小児慢性特定疾患研究事業などの既存のデータから、病名、生年月、診療施設名から患者データをコンピューター内で確率的に連結させ、小児期から成人期までの患者の長期にわたる診療データベースを自動構築する。[結果] 2015 年

10月より AMED主導で研究が開始され、現在対象となる全国の小児専門施設からデータの収集を行い、患者データの連結作業を試みている。2013年度に国立循環器病研究センターに入院した15歳以上の患者 DPCと成人先天性心疾患ネットワークデータで突合を試みたところ、92.3%の患者で連結が可能であった。現在、小児期の診療データとして、DPCと小児慢性心疾患研究事業データとの連結を試みている。[結論]このシステムが完成すると、先天性心疾患患者の全国レベルでの横断的なデータベースを構築できるとともに、個々の患者における小児期から成人期までの一貫した縦断的なデータベースを確立することができる。医療行政への貢献のみならず、長期予後から見た小児期の治療介入の評価、患者の長期予後の改善、将来の臨床研究の基礎として貢献する可能性がある。

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演1-01 (I-OR101)

一般心臓病学

座長:

曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR101-01~I-OR101-05

[I-OR101-01] 極低出生体重児(<1500g)の先天性心疾患の実態-多施設研究-

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 杉浦 弘², 豊島 勝昭³, 増谷 聡⁴, 与田 仁志⁵, 田中 靖彦⁶ (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 新生児科, 3.神奈川こども医療センター 新生児科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 5.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 6.静岡県立こども病院 新生児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-02] プロスタグランディン長期投与が動脈管に及ぼす組織的变化の検討

○岩城 隆馬¹, 松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 篠原 玄², 森田 喜代造², 森下 寛之³, 金子 幸裕³, 高橋 昌⁴, 赤池 徹⁵, 南沢 享⁵, 築部 卓郎⁶ (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.東京慈恵医科大学 心臓血管外科, 3.国立成育医療センター 心臓血管外科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.東京慈恵医科大学 細胞生理学講座, 6.神戸赤十字病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-03] Hunter症候群の心病変に対する酵素補充療法の効果

○蝦名 冴^{1,3}, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 齋川 祐子^{1,3}, 柴田 綾³, 日高 恵似子³ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 臨床検査科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-04] 総肺静脈還流異常、肺静脈閉塞を合併した左心低形成に対し、段階的手術を行い2心室修復に到達した一例

○小澤 綾佳¹, 宮尾 成明¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 松尾 辰朗², 日隈 智慧², 芳村 直樹² (1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 第一外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-05] 神経性食思不振症患者における心機能の検討

○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 竹腰 信人¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渋谷 昌一² (1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-01] 極低出生体重児(<1500g)の先天性心疾患の実態-多施設研究-

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 杉浦 弘², 豊島 勝昭³, 増谷 聡⁴, 与田 仁志⁵, 田中 靖彦⁶ (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 新生児科, 3.神奈川こども医療センター 新生児科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 5.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 6.静岡県立こども病院 新生児科)

Keywords: 極低出生体重児、先天性心疾患、疾患分布

背景：以前我々は当院の先天性心疾患（CHD）を有する極低出生体重児（VLBWI）の実態を報告した。しかし症例数が少なく、日本の実態は反映しているとは言い難い。目的：日本のCHD合併のVLBWIの実態を明らかにすること。方法：全国NICUに調査票を配布し、2006-2010年に出生したVLBWIのアンケート調査を行った。CHD合併、非CHD合併例の総数、CHD合併例では在胎週数、染色体異常、心外奇形の有無、治療内容、転帰を調査した。当院の非CHD合併例をコントロールとし、比較検討した。結果：12施設の回答を得られた。VLBWI総数3237名のうちCHD128名で、頻度は3.6%だった。CHD内訳は心室中隔欠損症（42.2%）、ファロー四徴症（10.2%）、大動脈縮窄症（単純、複合を含む、10.2%）、両大血管右室起始症（9.4%）が多かった。染色体異常、心外奇形はCHD群で有意に高率だった（45.3%、50% vs. 1.9%、8.3%、 $p<0.05$ ）。外科的治療は51名（39.8%）で行われ、初回治療が手術だった症例は44名（37.0%）で、カテーテル治療は7名（BASを含む）だった。染色体異常で外科的介入をしなかった症例は30名（%）いた。初回手術で最終手術を施行したのは15名、姑息術は33名で、姑息術後に19名が最終手術に到達し、4名が未到達であり、最終手術到達率は70.8%だった。観察期間も2015年までに68名が生存、48名が死亡、12名が不明で、死亡率41.4%でコントロールより高率だった（14.3%）。術後死亡例は9名で、全て姑息術後例だった。手術介入例の死亡率は17.6%だった。結語：本邦で報告されている一般のCHDの頻度1.06%よりVLBWIのCHDの頻度はより高く、外科的介入を要する症例が多い。また染色体異常、心外奇形を高率に合併する。その奇形症候群のため介入していない症例が多数存在し、非CHD合併のVLBWIよりは予後不良で、管理の難しさが示唆された。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-02] プロスタグランジン長期投与が動脈管に及ぼす組織的変化の検討

○岩城 隆馬¹, 松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 篠原 玄², 森田 喜代造², 森下 寛之³, 金子 幸裕³, 高橋 昌⁴, 赤池 徹⁵, 南沢 享⁵, 築部 卓郎⁶ (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.東京慈恵医科大学 心臓血管外科, 3.国立成育医療センター 心臓血管外科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.東京慈恵医科大学 細胞生理学講座, 6.神戸赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: 位相差CT、動脈管、プロスタグランジンE1

[背景]本邦では比較的日常的にPGE1製剤の長期投与が行われているが、同製剤の長期投与が動脈管組織に与える影響は明らかでない。SPR-8に設置されている位相差X線CTは約12 μ mの空間分解能に加え、軟部組織の微細な密度差を明瞭に描出することが可能である。今回我々は本装置で撮像したCT画像に加え、免疫染色を含む病理標本を作成し、PGE1が動脈管に及ぼす影響を検討した。[方法]当院及び協力施設において手術時に摘出したPGE1使用下の動脈管6検体を対象とした。動脈管は摘出後直ちに10%ホルマリンで固定し位相差X線CTで撮像。動脈管の最大中・内膜厚、中膜の密度を計測。その後長軸方向で動脈管の組織切片を作成。HEおよびEVG染色を行い、動脈管中膜における弾性線維及び平滑筋の分布を観察、定量化した。又、免疫染色において動脈管に特異的なTFAP2 β 及びEP4の発現を定量評価し、PGE1の投与期間及び量が各々に与える影響を検討した。[結果]lipoPGE1の投与期間は49(20-123)日、平均投与量4.5(1.6-5.5)ng/kg/minであった。CT所見におい

て、PGE1の投与期間及び量と、動脈管の形態変化に明らか相関を認めなかった。EVG染色にて、PGE1の長期投与例では弾性線維が規則的に層状配列しているのに対し、短期投与例においてはその存在は疎で、配列も不規則であった。PGE1の投与期間と弾性線維量の間には正の相関 ($r=0.88$) を、平滑筋量との間に負の相関 ($r=-0.72$) を認めた。又、PGE1投与量とEP4発現量に正の相関 ($r=0.71$) を認めた。[結論]PGE1の投与期間及び投与量は、動脈管中膜の組織的变化、特に弾性線維の増加及び平滑筋量の減少に影響を与える事が示唆された。しかしながらその機序は不明で、EP4発現の増加との関連性に対する検討が必要である。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-03] Hunter症候群の心病変に対する酵素補充療法の効果

○蝦名 冴^{1,3}, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 齋川 祐子^{1,3}, 柴田 綾³, 日高 恵似子³ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 臨床検査科)

Keywords: Hunter症候群、酵素補充療法、ムコ多糖症

【背景】 Hunter症候群は Iduronate-2-sulfataseの欠損によるライソゾーム病で、全身組織にムコ多糖が蓄積し多彩な症状を呈する。2007年より Hunter症候群の酵素補充療法が始まり低身長などには臨床的効果が報告されているが、心病変に対する効果は未だ不明である。【目的】 Hunter症候群心病変に対する酵素補充療法の中長期的な効果を検討する。【方法】 当院で酵素補充療法中(エラブレース0.5mg/kg/week)の Hunter症候群の男児4名、治療開始時の年齢は中央値11歳(6-18歳)。診療録より身長/体重、心臓超音波検査の弁逆流、左室内腔/左室後壁径、大動脈弁/僧帽弁肥厚の程度、大動脈弁/僧帽弁輪径を計測し、酵素補充療法開始前後での心病変の変化について後方視的に検討した。【結果】 観察期間は8年とした。酵素補充療法後には治療開始が18歳と遅かった1例を除く3例で身長/体重の増加率の改善を示した。最も増加した例では身長は治療開始時から5年で28.5cm、体重は22.6kgの増加を認めた。一方心病変への効果としては、左室後壁厚の増悪はなく(治療前平均 z-value 0.0:治療後-0.1)、左室拡張末期径の増大はなく(治療前平均 z-value 1.0 :治療後0.9)、僧帽弁閉鎖不全は改善傾向を示した(治療前 mild-moderate3/4:治療後 mild 2/4)。ただし、大動脈弁閉鎖不全と弁尖の肥厚の有意な改善はみられなかった。【考察と結語】 Hunter病の心病変に対する酵素補充療法の効果は、観察期間8年では少なくとも臨床的悪化は起こさず、僧帽弁閉鎖不全については改善傾向が見られた。体格的効果より心病変に対する酵素補充療法の効果は、より長期に観察する必要があるがより早期に導入すれば改善することが期待できる。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-04] 総肺静脈還流異常、肺静脈閉塞を合併した左心低形成に対し、段階的手術を行い2心室修復に到達した一例

○小澤 綾佳¹, 宮尾 成明¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 松尾 辰朗², 日隈 智慧², 芳村 直樹² (1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 第一外科)

Keywords: 左心低形成、総肺静脈還流異常、二心室修復

【はじめに】 PVO合併 TAPVCの新生児期の手術成績は近年改善してきているが、左心低形成との合併例では一期的根治術は難しく、段階的な手術が必要となる。【症例】 40週6日、2994gで出生した男児。出生後チアノーゼ、呼吸障害を認め、当院に搬送入院となった。SpO2は酸素投与下に85%であり、X線上肺うっ血は明らかであった。心エコー上 TAPVC (1b)、PVOと診断したが、さらに左房、左室は極端に小さく、大動脈縮窄を認め、PDAの血流は上行大動脈まで逆行していた(僧帽弁輪径は53% of N(normal), LVDd=48% of N)。左心低

形成と考え、ノルウッド型手術を目指して PDAを開存し、日齢8に両側肺動脈絞扼術を施行した。肺動脈血流を制限することで PVOをコントロールし、さらに日齢28に TAPVC修復術と ASD拡大術を施行した。しかし術後1ヶ月から吻合部狭窄が進行し、生後2ヶ月で再手術を要した。PVOが解除されると左室への流入血流は増加し、次第に左室の成長を認め、PDAの上行大動脈への逆行性血流は消失した(僧帽弁輪径は89% of N, LVDd=68% of N)。心カテにて左室容量が73% of Nにまで成長しており2心室修復可能と判断した。生後4ヶ月時に穴あきパッチで心房中隔を再作成、大動脈縮窄修復術を施行した。その後も左心機能は保たれ、僧帽弁逆流の出現もなく心房間交通は左右シャントであった。呼吸補助からも速やかに離脱し、生後6ヶ月で退院となった。【結語】本症例は当初一心室修復の方針であったが、TAPVCの解除、ASDの拡大に伴い左室は成長し、最終的に2心室修復可能となった。TAPVC合併左心低形成では、TAPVCを先行修復することで左室の成長が促され、2心室修復術につながる可能性がある。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-05] 神経性食思不振症患者における心機能の検討

○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 竹腰 信人¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渋田 昌一² (1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科)

Keywords: 神経性食思不振症、一回拍出量、心係数

【背景】神経性食思不振症 (Anorexia nervosa 以下 AN) は多彩な身体機能障害を合併する疾患であり、徐脈や心嚢液貯留といった循環器合併症が認められることがある。重症心不全に至った症例の報告も散見される。AN患者の心機能を検討し、健常者との比較を試みた。【対象・方法】当科で入院加療を行った AN患者6名(女子5名、男子1名)。これに対し心雑音や心合併症のない川崎病のフォローで当科を受診した9名(女子7名、男子2名)を対照群とした。これら2群に対し心臓超音波検査を行い左室拡張末期径 (LVDd) や左室内径短縮率 (LVFS) を測定、右室流出路血流のドプラー波形から一回拍出量 (以下 SV) を算出し、更に心拍出量 (CO) や心係数 (CI) も算出した。LVDdや SVは体表面積 (BSA) で除して体格による補正を行った。【結果】AN群は中央値でそれぞれ、年齢14歳1か月、身長157.3cm、体重32.3kg、BSA 1.24m²、Body Mass Index (BMI) 13.6に対し、対照群は11歳10か月、146.1cm、37.5kg、1.25m²、17.3で、年齢・身長・BMIに有意差を認めた。心拍数は中央値で AN群48.8bpmに対し対象群71.2bpmと有意に AN群は徐脈を呈した。心臓超音波の評価では LVFSや LVDd/BSAは有意差がなく、SV/BSAは AN群で有意に低かった。これに伴い COや CI (中央値 AN群1.62、対照群3.48) も AN群で有意に低くなった。AN群6例においては発症前からの体重減少率を罹患月数で除した月当たり減少率と CIに強い負の相関を認めた (R²=0.95) 【考察】ANでは心拍数のみならず SVが低下していることが明らかになった。LVDd/BSAには差がなく、SV低下の機序については更なる検討を要する。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1

一般口演1-19 (I-OR119)

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

松裏 裕行 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR119-01~I-OR119-05

[I-OR119-01] Fontan患者の活動量に影響を及ぼす因子～循環動態～

○ 築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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 小児循環器科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-02] Fontan術後患者の中心静脈圧上昇の原因と弊害

○ 岩澤 伸哉, 浜道 裕二, 堀本 佳彦, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-03] 無症候性 Fontan型手術後症例における肝硬度の経時的検討

○ 前田 潤, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 柴田 映道, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-04] フォンタン術後の肝臓超音波所見— Virtual Touch Quantification測定の意義

○ 荻野 佳代, 河本 敦, 小寺 達朗, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-05] 高肺血流性機能的単心室患者における予防的 DKS手術の有効性と適応疾患についての考察

○ 谷口 宏太¹, 武田 充人¹, 山澤 弘州¹, 泉 岳¹, 佐々木 理¹, 橘 剛², 浅井 英嗣² (1.北海道大学大学院医学研究科 小児科, 2.北海道大学大学院医学研究科 循環器外科)

2:35 PM - 3:25 PM

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-01] Fontan患者の活動量に影響を及ぼす因子～循環動態～

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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 小児循環器科)

Keywords: Fontan、カロリー消費量、1回拍出量

【背景】 Fontan患者では一般的に適度な運動が推奨される傾向にあるが、循環動態に及ぼす影響や安全性に関してはまだ明らかでない。Fontan患者の日常の活動量や活動強度と循環動態の関連を知ることは非常に重要であると思われる。【目的】 Fontan患者の日常の活動カロリー消費量(activity energy expenditure : AEE) と活動強度を測定し、循環動態との関連を明らかにする。【方法】 Fontan患者41人(3.5-42.3歳、平均9.6歳)を対象に高精度携帯式行動量測定計を2週間持続装着して AEEを算出し、心臓カテーテル検査で得られた循環動態を表すパラメーター値と比較した。【結果】 Fontan患者の AEEは 237 ± 95 kcal/dayで、心拍数 HR(84.7 ± 17.4 bpm)と負の相関($p < 0.01$)、心拍出量 CO(2.9 ± 0.9 L/min), 1回拍出量 SV(36.0 ± 16.2 ml)と正の相関(CO $p < 0.05$, SV $p = 0.01$)を示した。さらに年齢で補正した多変量解析においても AEEは有意な相関を示した(HR $p < 0.01$, SV $p = 0.01$)。これらは1日のカロリー消費活動の約7割の時間を占める軽度の活動レベル(1.0~3.0Mets)でより強い相関を示した(HR $p < 0.01$, SV $p < 0.01$)。一方 AEE と CVP、Qp/Qs、Rp、SpO2との相関はみられなかった。さらに、SV値と比して AEE値が高値を示した群は、そうでない群よりも血液検査における肝うっ血を反映するγ-GTP値が有意に高値 (60.3 ± 28.3 v.s. 41.7 ± 26.8 , $p < 0.05$) を示した。【結論】 Fontan患者の日常の活動量は主に HR、SVに影響を受けている可能性が示唆された。また、心拍出量に見合わない多い活動量は肝機能増悪につながる可能性が示唆された。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-02] Fontan術後患者の中心静脈圧上昇の原因と弊害

○岩澤 伸哉, 浜道 裕二, 堀本 佳彦, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児科)

Keywords: フォンタン、中心静脈圧上昇、術後遠隔期

【背景】 Fontan循環を成立させるため、また循環成立後の中心静脈圧上昇を避けるため、肺血管床に対して、内科的、外科的工夫を行っている。しかし、なお Fontan術後に中心静脈圧が高い症例が存在する。中心静脈圧が高い症例では、腹部臓器に対する影響が懸念される。【目的】 Fontan術後患者の中心静脈圧上昇に関与する因子、及び圧上昇が腹部臓器に及ぼす影響について検討した。【方法】 対象は2010~2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行し、上大静脈圧が16mmHg以上と高値であった Fontan患者の27例 (HSVCp群)。対照群として同時期に心カテを施行している Fontan149例を用いた。まず HSVCpに関与する因子および HSVCpの腹部臓器への影響を検討した。【結果】 カテ年齢、Fontan術年齢、Fontan術からカテまでの期間は、HSVCp群と対照群で差がなかった。coil塞栓、経皮的肺動脈バルーン拡大術、横隔膜麻痺の既往は両群間で差がなかった。カテ時点の内服薬では、肺血管拡張薬、抗心不全薬の使用率は両群で有意差はなかった。fenestrated Fontanの有無も両群間で差がなかった。肺動脈 Index (256 vs. 238 mm²/m²) も両群間で差がなかったが、肺血管抵抗 (1.89 vs. 1.56 U · m²)、肺動脈楔入圧 (11.8 vs. 6.4 mmHg)、心室拡張末期圧 (13.6 vs. 7.8 mmHg) はいずれも両群で有意差を認めた。2度以上の房室弁逆流を有する例も HSVCp群では有意に多かった。大動脈酸素飽和度は低下 (89.8% vs 92.7%) し、NT-proBNPは高値であった。HSVCp群では肝機能を示す指標として、有意に総ビリルビンは上昇し、総蛋白、アルブミン値は低下していた。クレアチニン、尿素窒素、尿酸値は両群で差がなかった。【結語】 Fontan循環が成立した後の中心静脈圧上昇に肺動脈 indexや関与しない。肺血管抵抗や体心室の負荷の影響が大きいことが示唆された。HSVCp群では腎機能低下はなかったが、肝障害を認めた。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-03] 無症候性 Fontan型手術後症例における肝硬度の経時的検討

○前田 潤, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 柴田 映道, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

Keywords: Fontan、肝硬度、無症候性

【背景】 Fontan型手術後遠隔期に肝線維化、肝硬変などの肝臓病変の合併が報告されているが、無症状で肝機能障害を認めない症例も多く、肝臓病変の経過は明らかではない。【方法】 Fontan型手術後、無症状で、血清アスパラギン酸アミノトランスフェラーゼ、アラニンアミノトランスフェラーゼが40IU/l未満の6例（男3例、女3例、年齢9～35歳、中央値26歳）を対象とした。肝硬度の指標として、超音波診断装置 ACUSON S2000 (Siemens Medical Solutions社)を用いて、右あるいは左肋間から acoustic radiation force impulse imagingにより、肝実質内のせん断弾性波伝播速度 (V_s m/s)を測定した。心臓手術関連の指標として、術後経過年数、中心静脈圧、血漿ヒト脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP)、肝臓線維化関連の指標として、血小板数、血清ビリルビン、 γ -グルタミルトランスフェラーゼ、ヒアルロン酸、IV型コラーゲン7S、プロコラーゲン IIIペプチドを用いた。約1～2年 (10～26か月、中央値20か月)の観察期間後に同様の測定を行い、比較検討した。【結果】6例の平均 V_s は 1.62 ± 0.23 m/sで、当院基準値 (1.34 ± 0.25 m/s)より有意に高値であった ($p < 0.01$)。 V_s は術後経過年数と相関した。6例中3例で腹部超音波検査上、肝実質の粗造化や辺縁不整の所見があったが、肝硬変は認められなかった。観察期間後の V_s は 1.86 ± 0.24 m/sで、明らかな肝硬度の増悪はなく ($p = 0.10$)、BNPや肝臓線維化指標の有意な変化も認められなかった。【まとめ】無症候性 Fontan型手術後症例において、肝硬度上昇を認めたが、約1-2年の経過では明らかな悪化を認めなかった。肝硬度上昇と肝実質性変化は一致しない場合もあり、 V_s による肝硬度は、肝臓線維化に至る以前に、Fontan循環に伴う肝うつ血を鋭敏に捉えた結果を表している可能性も示唆された。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-04] フォンタン術後の肝臓超音波所見— Virtual Touch Quantification測定の意義

○荻野 佳代, 河本 敦, 小寺 達朗, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

Keywords: フォンタン、肝臓超音波、肝硬度

【はじめに】フォンタン術後の合併症のひとつに肝障害があり、肝臓線維化や肝硬変、肝癌との関連性が注目されている。ウィルス性肝炎などの成人領域においては、肝臓線維化診断のひとつとして超音波を利用した肝硬度測定の有用性が報告されている。今回我々は、肝組織硬度の指標のひとつである VTQ (Virtual Touch Quantification) の測定を行った。その他の肝臓超音波所見と、心臓カテーテル、血液検査所見との関連性につき検討した。【対象および方法】1993年から2011年にフォンタン手術に到達した症例のうち、VTQの測定を行った26例を対象とした。測定にはシーメンス社製 ACUSON S2000を用いた。年齢9-64歳 (中央値15.5歳)、男性20例、女性6例。またその他の肝臓超音波所見として、(1)肝腫大、(2)肝辺縁の鈍化、(3)実質の高輝度、(4)実質の粗雑・不均質、(5)5mm以上の斑状高輝度スポットの有無をスコア化した。これらと血液検査所見 (TP、Alb、ALT、ChE、 γ GTP、T-Bil、P3P、4型コラーゲン7s、ヒアルロン酸、Plt) および心臓カテーテル検査所見 (下大静脈圧および心係数) との関連性を検討した。【結果】VTQで計測される剪断弾性波伝播速度 (velocity of shear wave: V_s) は 2.16 ± 0.45 m/sであった。 V_s は下大静脈圧と正の相関を示した (

p=0.038)。Vsと他の肝臓超音波所見および血液データとは有意な相関はみられなかった。【考察】成人領域の慢性肝疾患においては、線維化の進行と共にVsが高値となることが報告されている。今回の検討でVsと下大静脈圧とに相関がみられたことから、静脈圧がVsに及ぼす影響についてさらに検討が必要である。【結語】肝硬度の指標であるVTQはフォンタン術後の下大静脈圧に有意に相関した。肝線維化との関連性についてはさらなる検討が必要である。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-05] 高肺血流性機能的単心室患者における予防的 DKS手術の有効性と適応疾患についての考察

○谷口 宏太¹, 武田 充人¹, 山澤 弘州¹, 泉 岳¹, 佐々木 理¹, 橘 剛², 浅井 英嗣² (1.北海道大学大学院医学研究科 小児科, 2.北海道大学大学院医学研究科 循環器外科)

Keywords: DKS手術、Fontan、合併症

【背景】高肺血流性機能的単心室(high flow SV)患者において BDG時に予防的 DKSを行うことは TCPC後長期遠隔期においても体循環流出路狭窄(SS)や血栓塞栓症(TE)のリスクを回避できる可能性がある。予防的 DKSを行うべき疾患は心形態診断の時点で決定されていることが理想である。【目的】 high flow SV 群における予防的 DKSの有効性および適応疾患について検討する。【方法】2002年6月から2015年9月に出生した high flow SV群 26例 (HLHSおよび variantを除く) を対象とし、予防的 DKSを施行した症例(D)、しなかった症例(ND)において遠隔期に発生した SSもしくは TEについて、および関連する心形態について後方視的に検討した。【結果】観察期間は ND群8.4年、D群2.5年。早期死亡0例。ND群(n=15)のうち、SS 6例(40%)、TE 1例(7%) (脳梗塞) を認めた。D群(n=11)では SS, TEを認めた症例はなかった。心形態別にみると、D群は全て CoAの合併 (n=4)、BVFの存在(n=4)、ECD心形態(n=3)のいずれかが存在していたが、ND群で上記心形態を有した11例中6例(55%) (CoA 4/4例、BVF 1/4例、ECD1/3例) に遠隔期 SSを認め手術介入を要した他、1例(BVF)に TEの発生を認めた。上記以外の心形態4例の ND群 (SRV, TA(Ic)) において SS, TEは認めなかった。【考察】上記の結果より high flow SV患者で CoA、BVF、ECDのいずれかを合併している症例(SLV, TA(IIc), unbalanced ECD, DORV) に対しては予防的 DKSを行うことで遠隔期のリスクを回避できるものと思われる。一方、SRV(SAS/CoA非合併例), TA(Ic)では SSのリスクは低く、Stump内血栓回避の工夫を要するが DKSを行う必要はないものと思われた。【結論】予防的 DKS手術によって遠隔期体循環流出路狭窄や血栓塞栓症のリスクを回避できる。CoA合併例、SLV, DORV (BVFを有する例)、unbalanced ECDは適応となる心形態と思われる。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達2

一般口演1-20 (I-OR120)

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR120-01~I-OR120-05

[I-OR120-01] フォンタン型手術施行後一年時の精神運動発達について

○熊丸 めぐみ¹, 中島 公子², 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 笹原 聡豊³, 本川 真美加³, 宮本 隆司³, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-02] 乳幼児早期からの新版 K式発達検査による心疾患児に対する発達評価と自律神経評価—発育障害(低身長)が及ぼす重大な悪影響の懸念—

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 宮本 孝子³, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,3} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.埼玉医科大学総合医療センター 心理士)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-03] 群馬県における新生児開心術後患児の精神神経発達評価の現状と問題点

○中島 公子^{1,2}, 熊丸 めぐみ³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 池田 健太郎¹, 関 満², 下山 伸哉¹, 宮本 隆司⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-04] 当院でのフォンタン術後、蛋白漏出性胃腸症発症例の臨床結果 一施設として30年の経験

○中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 牛ノ濱 大也³, 総崎 直樹⁴ (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, 3.大濠こどもクリニック, 4.福岡小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-05] 右室流出路再建術に Contegraを使用した18症例の検討

○平井 健太¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福島 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 佐野 俊二², 塚原 宏一³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-01] フォンタン型手術施行後一年時の精神運動発達について

○熊丸 めぐみ¹, 中島 公子², 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 笹原 聡豊³, 本川 真美加³, 宮本 隆司³, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン手術後、精神運動発達、遠城寺式乳幼児分析的発達検査

【背景】先天性心疾患の中でも、とりわけチアノーゼ性心疾患児において精神運動発達が遅延することが指摘されているが、治療経過における発達状況とその関連因子についての報告は少ない。【目的】フォンタン型手術（TCPC）適応患児の手術前後の発達状況とその関連因子について把握すること。【対象と方法】2012年から2014年に当院にて TCPCを受けた先天性心疾患児21例（平均年齢3歳3ヵ月）。手術前と手術後1年経過時に遠城寺式乳幼児分析的発達検査を施行するとともに診療録より手術歴、手術前後の心臓カテーテルの圧データ、SpO2値を調査した。遠城寺式乳幼児分析的発達検査結果より生活年齢に対する発達年齢を示す発達指数（DQ）を算出、DQと各因子との関係をみた。【結果】平均手術回数は2.8回、BDG手術時平均年齢9.5ヵ月、TCPC手術時平均年齢2歳3ヵ月。各領域の平均 DQは、移動運動（手術前/後）82.2/96.6、手の運動79.9/93.5、基本的習慣85.8/93.9、対人関係86.1/99.7、発語82.0/91.5、言語理解87.2/91.3であり、平均CVP値12.5/11.5mm Hg、平均 Rp値1.9/1.5mmHg/L/min、平均 PAインデックス値244.3/242.7、SpO2値86.3/96.4%であった。手術前後で比較すると、言語理解 DQを除く5領域での DQ、SpO2値において手術後の値が有意に高く、Rp値は手術後の値が有意に低かった（ $p<0.05$ ）。移動運動 DQに着目すると、手術後1年時の移動運動 DQは、手術回数、BDG手術時年齢、TCPC手術時年齢との間に中等度の負の相関関係を、手術後 PAインデックス値との間には中等度の正の相関関係を認めた（ $p<0.05$ ）。また、移動運動 DQの改善率は、SpO2値の改善率との間に中等度の正の相関関係を、手術前移動運動 DQとの間には強い負の相関関係を認めた（ $p<0.05$ ）。【考察】TCPC施行患児では、チアノーゼの改善と血行動態の改善により手術後の精神運動発達が年齢相応にキャッチアップしていく可能性が示唆された。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-02] 乳幼児早期からの新版 K式発達検査による心疾患児に対する発達評価と自律神経評価—発育障害（低身長）が及ぼす重大な悪影響の懸念—

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 宮本 孝子³, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,3} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.埼玉医科大学総合医療センター 心理士)

Keywords: 先天性心疾患、新版K式発達検査、発育障害

【背景】先天性心疾患の救命率向上の一方で、発達遅延を呈する患者が多数存在することが明らかになっており、その病態解明と改善策の確立は重要な課題である。これまで発達遅延のリスク因子として、胎児期血行動態、手術侵襲、術後血行動態などが報告されている。一方、重度低身長は慢性低栄養の指標とされ、発達への影響が懸念されている。また、自律神経活動異常は心不全予後と関連し、心疾患児で認められる不穏で休息がとれにくい状態との悪循環を形成し、発達への悪影響が推測される。【目的】心疾患児における発育障害が、発達遅延・自律神経異常と関連するという仮説を検証する。【方法】新版 K式発達検査を施行した染色体異常を除く心疾患児22例（ 3.3 ± 1.5 歳）を後方視的に検討した。外来で身長・体重を測定し、臥位6分間の心電図記録からウェーブレット法による心拍変動解析を用いて自律神経活動を評価した。【結果】身長の Z値は -1.6 ± 1.5 と、多くの症例で発育障害を認めた。発達検査における全領域 DQは、 79 ± 15 で発達遅延を示し、70未満を6例

(27%)に認めた。全 DQは身長 Z値と強い正の相関を示し ($P<0.0001$, $R=0.80$)、発育と発達の強い関連を示唆した。さらに身長 Z値の低下は、副交感神経活動 (RR-SD, HF) の低下と有意に相関するとともに、全 DQの低下は、低周波成分の減弱とも関連し、発達遅延と自律神経活動全般の低下の関連が示唆された。【結語】これまで発育障害の原因として考えられている種々の要因に加え、発育不良が発達障害の重要な因子となりうること、さらに両者の関連には自律神経活動異常が介在し、悪循環の一因となっている可能性があること、を示した今回の結果は、1) 発育の評価が簡便かつ重要な発達の指標になりうること、2) 正常な発育を促す栄養、日常生活習慣、および薬物管理の重要性、を示唆する。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-03] 群馬県における新生児開心術後患児の精神神経発達評価の現状と問題点

○中島 公子^{1,2}, 熊丸 めぐみ³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 池田 健太郎¹, 関 満², 下山 伸哉¹, 宮本 隆司⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院 小児科, 3.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患、精神神経発達障害、発達検査

【背景】重症心疾患児の救命率は向上したが、その後の精神神経発達障害が長期予後の合併症として注目されている。【目的】新生児期開心術後患児や周術期に集中治療を要した児の精神神経発達評価の現状と問題点を検討する。【対象と方法】対象；2007年から2015年の開心姑息術を含む新生児期開心術, Norwood型手術を施行した症例。方法；手術内容, 染色体異常, 術後頭部 MRI所見, リハビリ等の介入, 発達検査等を診療録を基に後方視的に検討した。【結果】手術内容別に心内修復術(ICR群)41例, 姑息術後二心室修復(P-BVR群)23例, 単心室修復(P-SVR群)24例であった。染色体異常の合併は P-BVR群で48%と高頻度で, その他の群では7-8%であった。新生児開心術後、頭部 MRI検査は約半数で施行されていたが, 姑息術群では30%と施行率が低かった。有所見率は各群30-60%程度で、異常所見は脳萎縮, 陳旧性脳梗塞, 硬膜下血腫が主な所見で, 神経内科併診が開始されていた。P-BVR群, P-SVR群の50-75%にリハビリ、神経内科、児童精神科、遺伝科のいずれか1つ以上が介入していたが, ICR群では介入は24%のみであった。発達検査(遠城寺式、新版 K式、WISC-III/IV)の施行率は P-BVR群, P-SVR群では約40%で施行されているのに対し ICR群は17%であった。就学前後での新版 K式, WISC検査は6例のみであったがいずれも知能指数は境界域から中等度精神発達遅滞であり, 染色体異常合併が1例, 広汎性発達障害と診断された ICR群の2例は特別支援学級への進学となった。【考察】姑息術群は複数回の手術, 染色体異常の合併や異常頭部 MRI所見を契機として他科の介入や発達検査の頻度が多い傾向にあった。一方、ICR群は、介入が少ない傾向にあるが、発達検査の結果により適切な就学支援ができた症例があり、今後は発達スクリーニングとフォローアップができる体制を構築したい。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-04] 当院でのフォンタン術後、蛋白漏出性胃腸症発症例の臨床結果 一施設として30年の経験

○中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 牛ノ濱 大也³, 総崎 直樹⁴ (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, 3.大濠こどもクリニック, 4.福田小児科)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、フォンタン術後、遠隔期合併症

【背景】フォンタン術（F）後遠隔期の重篤な合併症として蛋白漏出性胃腸症（PLE）がある。合併率は概ね5-15%と報告されており、発症後の5年生存率は50%と報告されている（Pundi,2015）。【目的】2014年12月末までに当院でFを実施し、翌年12月末の時点で術後経過が把握できた症例のうちPLEを発症した症例について後方視的に臨床結果を調べた。【方法】当院の単心室 DATABASEをもとに後方視的に診療録を調べ、F後例の中でPLEを発症した症例につき検討した。【結果】2014年12月末までにFを実施し術後経過が把握できた569例中17例がPLEを発症。発症率は3%。性別は男性94%、死亡例3例であった。発症年齢は中央値で10.7歳、F後経過4年（中央値）で発症し、発症後5年生存率は81%であった。PLE群と非発症（nonPLE）群とのF後20年生存率はそれぞれ85.6：93.4%であった(Log-rank $p < 0.05$)。診断名は無脾症7例、HLHS6例等が多かった。PLE発症のrisk factorとして男性、HLHS、無脾症、フォンタン術時人工心肺時間、難渋する胸水貯留、術後早期の心カテでのCVP、Rpl、EF及びCIなどを変量として多変量解析を行ったので報告する。【考察】当院では、1990年代よりF術式として心外導管によるTCPC術を実施してきたが、これまで文献的に報告されてきたPLE発症率と比較し少ないと考える。これは同術式を実施してきた直後から右心Bypass術後には抗凝固抗血小板療法、心筋保護療法を可能な限り導入し継続してきたこと、右心bypassルートの血流がスムーズになるように器質的狭窄病変を外科的に解除する方針をとってきたこと、術後も定期的なカテーテル検査を行い中心静脈圧の推移を評価し、その際、CVPが高い症例には血管抵抗を下げる治療を加えてきたことなどそれらの要因が相乗効果となり良好はフォンタン循環を維持してこれたものと考えられた。ただ、今後成人移行症例が増え、さらなる長期遠隔期となった場合のF後経過は未知数である。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-05] 右室流出路再建術に Contegraを使用した18症例の検討

○平井 健太¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 佐野 俊二², 塚原 宏一³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児科)

Keywords: RVOTR、Contegra、PS

【緒言】当院で右室流出路再建術(RVOTR)に Contegraを使用した18症例の術後経過を検討した。

【方法】2013年6月1日から2015年5月31日までの2年間で、当院で Contegraを用いて RVOTRを施行した18症例において、予後や合併症、再手術の有無などにつき検討を行った。

【結果】手術時年齢は6ヶ月～7歳9ヶ月(中央値2歳7ヶ月)。原疾患はPA/VSD 5例、PA/VSD,MAPCAs 4例、TAC 3例、DORV 3例、TOF 1例、L-TGA,VSD,PS 1例、IAA(B) 1例と多岐に渡った。TOFの1例は、MVOPを用いてRVOTRを施行した症例の再手術であった。Contegra径は10例で16mm、8例で14mmを使用した。上記患者のうち、11例で当院にて術後心臓カテーテル検査を施行し、9例でbranch PSに対してバルーン拡張術を行った。合併症として、Conduit近位部の瘤状拡張（最大径がContegra弁輪径の1.5倍以上と定義）を4例、Conduit遠位端狭窄を1例に認めた。Conduit近位部の瘤状拡張を認めた4例は、RVP/LVP=0.75～1.6と高値の傾向にあった。瘤状拡張を認めた症例のContegra径は、3例が14mm、1例が16mmであり、14mmを使用した症例で有意に多かった。RVOTR前のPA bandingの有無や、術前心臓カテーテル検査のPA index値と術後合併症の有無には有意な相関を認めなかった。肺動脈分岐部狭窄、Conduit近位部瘤状拡張を認め、RVP/LVP=1.6と著明に高値であった1例で、術後1年9ヶ月でre-RVOTR(Yamagishi 16mm)を要した。術後死亡例は現時点で認めていない。

【結語】Contegra径が14mmと小さな径を使用した症例、術後右室圧高値の症例は、Conduit近位部の瘤状拡張をきたすハイリスクとなり得る。

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演1-25 (I-OR125)

心血管発生・基礎研究

座長:

南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR125-01~I-OR125-04

[I-OR125-01] デュシェンヌ型筋ジストロフィーの心不全発症機序の解明と新規治療の開発

○平田 拓也¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 鶴見 文俊², 豊田 直樹¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.三菱京都病院 小児科)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-02] 心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11は心筋分化発生に重要な役割を果たす

○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹, 八代 健太² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-03] マウス新生仔心室筋細胞の L型 Ca^{2+} チャンネルに対するベラパミルの遮断作用

○狭川 浩規^{1,2}, 星野 真介², 古川 央樹², 宗村 純平², 中川 雅生³, 竹内 義博², 松浦 博¹ (1.滋賀医科大学 細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学 小児科学講座, 3.京都きづ川病院)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-04] APCA発現モデルラットにおける分子生物学的手法を用いた新生血管発生機序の解明

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江¹, 藤本 義隆¹, 森 琢磨¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享², 内藤 尚道³, 高倉 伸幸³ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 3.大阪大学 微生物学研究所 情報伝達分野)

9:35 AM - 10:15 AM

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-01] デュシェンヌ型筋ジストロフィーの心不全発症機序の解明と新規治療の開発

○平田 拓也¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 鶴見 文俊², 豊田 直樹¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.三菱京都病院 小児科)

Keywords: heart failure、DMD、Autophagy

【背景】近年デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) の死亡原因のトップが呼吸不全から心不全に移行したが、DMDにおける心不全の発症機序は未だ不明な点が多く、治療法の開発は困難であった。発症機序の一つとしてアポトーシスの関与が2015年に報告されたが断定するには至っていない。【目的】DMDにおける心不全の発症機序を明らかにし、その治療法を開発する。【方法】DMD患者と対照から iPS細胞を作成し、分化させた心筋細胞 (iPSC-CM) の形態・機能を比較する。次にイソプロテレノール (Iso) を用いて DMD iPSC-CMの細胞死を評価し、その機序について検討した。また in vivoでも同様の現象を認めるか DMDモデルマウス (mdxマウス) を用い、心機能や心筋組織を評価した。【結果】DMDと対照 iPSC-CMで細胞サイズや形態に有意差はなかった。Iso 負荷後に Caspase 3, TUNEL染色を行うも DMDと対照で有意差を認めなかった。一方 GFP-mRFP-LC3を用いた実験では、DMD iPSC-CMで Iso 負荷後、有意にオートファゴソームが増加した。生後12週~16週の mdxマウスに Isoを0.5mg/kg/day持続投与すると、コントロールマウスと比較して有意に心機能低下を認め、心筋切片の線維化面積は増大した。更に LC3の免疫染色でオートファゴソームが増加しており、オートファジーを抑制するクロロキンを1.2mg/dayで経口投与させたところ、この心機能低下・線維化の増大が明らかに抑制された。【まとめ】DMD患者の心機能低下については、アポトーシスよりもオートファジーの関与より大きいことが示唆された。よってクロロキンは新しい治療法の候補になりうると考えられた。

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-02] 心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11は心筋分化発生に重要な役割を果たす

○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹, 八代 健太² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所)

Keywords: 心筋前駆細胞、CRISPR/Cas、心筋分化

(背景と目的)

最近我々は、マウス初期胚の心筋前駆細胞に対する次世代シーケンサー解析により、心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11 (仮称) を発見した。これまで中胚葉系譜において CSA11が果たす生理的機能については不明であり、今回我々は、CRISPR/Cas9によるゲノム編集技術を用いて、マウス ES細胞 (*in vitro*) とマウス胚 (*in vivo*) において CSA11のノックアウト(KO)変異体を作成することで、心筋の分化発生における CSA11の機能解析を行った。

(方法)

CRISPR/Cas9システムを用いて、CSA11とそのファミリータンパク (CFA; CSA11 Family protein A) の KO-マウス ES細胞を作成し、心筋細胞への分化能を検討した。また、マウス受精卵に対する CRISPR/Cas9によるダイレクトゲノム編集法を用いて CSA11と CFAの KOマウスを作成し、心臓の表現形を解析した。

(結果)

ES細胞において、CSA11と CFAの単独 KOでは、心筋細胞分化に有意な変化を認めなかった。CSA11単独 KOでは CFAの mRNA発現が亢進しており、CSA11の機能喪失は CFAによって代償されている可能性が示唆された。CSA11/CFAのダブル KO(DKO)-ES細胞では心筋細胞分化が著しく低下していた。既知の CSA11下流シグナルに

は有意な変化がなく、既知の共役タンパクの KO でも心筋細胞分化に影響がないため、CSA11 は別の新規の経路を介して働くものと推察された。一方、CSA11/CFA-DKO マウス胚では、胎生 8 日にルーピングした通常の心構造が認められるたが、心筋細胞で発現する ANF は著明に低下していた。胎生 17 日では緻密層が極めて菲薄な心筋緻密化障害様の所見が得られた。この DKO マウスは、出生後は合併する他臓器障害によって生存が困難であり、生存率や心機能の解析はできなかった。

(結論)

CSA11 は、心筋細胞の分化や発生において重要な役割を果たしており、それは CFA によって代償される。心臓における CSA11 のシグナル経路は全く新規のものであるが、その詳細を同定するには至らなかった。

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-03] マウス新生仔心室筋細胞の L 型 Ca^{2+} チャネルに対するベラパミルの遮断作用

○狭川 浩規^{1,2}, 星野 真介², 古川 央樹², 宗村 純平², 中川 雅生³, 竹内 義博², 松浦 博¹ (1. 滋賀医科大学 細胞機能生理学講座, 2. 滋賀医科大学 小児科学講座, 3. 京都きづ川病院)

Keywords: ベラパミル、薬剤感受性の生後変化、刺激頻度依存性遮断作用

【背景】新生児・乳児期では、L 型 Ca^{2+} チャネル ($I_{\text{Ca,L}}$) 遮断薬のうちベラパミルの使用は禁忌とされているが (小児不整脈ガイドライン)、そのメカニズムに関しては十分には明らかにされていない。【目的】本研究では、構造的に異なる 3 種類の $I_{\text{Ca,L}}$ 遮断薬 (ベラパミル、ニフェジピン、ジルチアゼム) の作用に関する生後変化を明らかにすることを目的とした。【方法】種々の週齢 (生後 0 日, 1 週齢, 2 週齢, 4 週齢, 10~15 週齢) のマウスから酵素処理により心室筋細胞を単離し、パッチクランプ法を用いて $I_{\text{Ca,L}}$ の記録を行った。3 種類の薬剤に対して用量反応 (抑制) 関係から薬剤感受性の生後変化を評価した。さらにベラパミルに関しては、1 週齢および 4 週齢の心室筋細胞を用いて、刺激頻度依存性遮断作用を解析した。【結果】ニフェジピンとジルチアゼムに対する $I_{\text{Ca,L}}$ の感受性には生後変化を認めなかったが、ベラパミルに関して、生後 0 日から 2 週齢マウスでは 4 週齢以降マウスと比較して有意に高い感受性を示した (1 週齢マウス $\text{IC}_{50} = 53.5 \pm 5.3 \text{ nM}$, $n = 4$; 4 週齢マウス $\text{IC}_{50} = 128.8 \pm 22.3 \text{ nM}$, $n = 4$)。さらに、1 週齢マウスおよび 4 週齢マウスにおいて、ベラパミルは刺激頻度を 0.2 Hz から 2 Hz に増加させるとその $I_{\text{Ca,L}}$ の遮断作用は増強した。【考察】新生児・乳児期においてベラパミル投与により心機能低下が誘発される原因として、 $I_{\text{Ca,L}}$ のベラパミル感受性の上昇に加えて、ベラパミルの持つ刺激頻度依存性遮断作用により、心拍数の多い新生児・乳児期で成人期と比較してより大きな $I_{\text{Ca,L}}$ の減少が発生するからと考えられた。

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-04] APCA 発現モデルラットにおける分子生物学的手法を用いた新生血管発生機序の解明

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江¹, 藤本 義隆¹, 森 琢磨¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享², 内藤 尚道³, 高倉 伸幸³ (1. 東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2. 東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 3. 大阪大学 微生物学研究所 情報伝達分野)

Keywords: 血管新生、体肺側副血行路、低酸素血症

【背景】単心室循環の様な肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路 (APCA) がしばしば増生し、肺血管床の発育抑制やリモデリングに影響を与え、心室の容量負荷から心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えている。一方、APCA 発生機序に関する検討は少なく不明な点が多い。我々は APCA 発現動物モデルの作成に成功し検討を進

めている。

【目的】 APCA発現モデルを用いて APCAの発生機序を明らかにすること

【方法】 生後5週の SDラット(150~200g)の左肺動脈を結紮し、低酸素環境下(FiO_2 10%)で飼育した。数週間の飼育後に摘出した肺を用いて組織学的及び分子生物学的に評価した。血流量や飼育環境の影響を評価するため、右肺や大気下飼育モデルと比較、及び対照ラットと比較を行った。

【結果】 肺重量は右側で拡大、左側は縮小し上葉が胸郭と癒着、同部位に肉眼的に新生血管(APCA)を認めた。大気下飼育と比較して低酸素飼育モデルで強い発現を認めた。右肺では同様の所見は認めなかった。Gene chipによる検討では、特に低酸素飼育モデルの左肺でミオシン軽鎖(*Myh1* 900倍 vs 対照)を中心とした細胞骨格に由来する遺伝子が増幅していた。免疫染色においても同部位で VEGFと共にミオシン軽鎖が強く発現していた。両側肺を用いた FACS解析では内皮由来 stem/progenitor(SP)細胞が左上葉にのみ発現していた。

【結論】 APCA発現モデルラットを用いて新生血管の発生機序を検討した。新生血管流入部位ではミオシン軽鎖を中心とした細胞骨格由来の遺伝子増幅を認め、免疫染色でも同様の所見を認めた。また同部位で SP細胞が検出され、同細胞が血管形成を促し、細胞骨格由来遺伝子が増幅したと考えられた。通常、肺では SP細胞は検出されず、同細胞の遊走メカニズムの検討により APCAの発生機序解明の一助となると考えられた。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管1

一般口演1-26 (I-OR126)

川崎病・冠動脈・血管-1

座長:

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-OR126-01~I-OR126-05

[I-OR126-01] 川崎病初回グロブリン投与後の時点でのハイリスク児選出の試み

○岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-02] 初回ガンマグロブリン投与不応例の増加と冠動脈病変

○鈴木 康夫¹, 古田 貴士¹, 岡田 清吾^{1,3}, 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 長谷川 俊史¹, 市原 清志², 屋代 真弓⁴, 牧野 伸子⁴, 中村 好一⁴, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.山口大学大学院医学系研究科 保健学科領域, 3.JCHO九州病院, 4.自治医科大学公衆衛生学)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-03] 川崎病急性期でのステロイドの併用とサイトカインの変化

○平田 陽一郎¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 犬塚 亮¹, 横山 美貴², 西本 創³, 生井 良幸⁴, 小田 洋一郎⁵, 稲富 淳⁶, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.青梅市立総合病院 小児科, 3.さいたま市民医療センター 小児科, 4.太田西ノ内病院 小児科, 5.茅ヶ崎市立病院, 6.焼津市立総合病院)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-04] 当院におけるγ-グロブリン大量静注療法不応川崎病に対するシクロスポリンの使用経験

○古田 貴士¹, 岡田 清吾², 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.広島市民病院 循環器小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-05] 川崎病インフリキシマブ投与前後における炎症性サイトカインの検討

○蜂谷 明¹, 赤澤 陽平¹, 元木 倫子¹, 松崎 聡², 小林 法元¹, 小池 健一¹ (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.まつもと医療センター中松本病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-01] 川崎病初回グロブリン投与後の時点でのハイリスク児選出の試み

○岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 川崎病、ハイリスク、急性期治療

川崎病の IVIG 不応例の予測スコアが報告されているが、グロブリン (GG) 投与後の CAL 予測も検討は少ない。方法 2008年から2016年までに8病日以内に入院し、川崎病典型例538例を対象とした。一施設における後方視的なケースシリーズ研究である。GG開始平均病日は4.9日であった。採血、治療は決められたプロトコールに従った。GG投与無しが31例、8病日以内 GG投与有が505例であった。GG初回投与量は全例2g/kgであった。追加投与は177例、再追加投与は86例、再々追加例は29例であった。ステロイド使用例はなかった。6、7または8病日に GG2g/kg投与し、その翌日に GGを投与することを短期補充療法とした。GGを大量に投与しても、8、9病日の時点で熱が38.5度以上で、CRPが14mg/dl以上の例をスーパーハイリスク (SH) 児とした。初回 GG 2 g/kg投与し、全例に翌々日に血算、一般生化学を採血し、その日の昼以降37.5度以上の発熱がある場合、GG再投与を行った。GG投与開始日のCRP値 (前 CRP) と開始翌々日朝の採血のCRP値 (後 CRP) を比較した。結果 後 CRP/前 CRP比が1以上は39例であった。また後 CRP/前 CRP比が1未満であったが、後 CRPの翌日のCRP値が後 CRPよりも上昇している例は22例であった。これら合計61例 (11.3%) をCRP再上昇例とした。CRP再上昇例のうち短期補充療法例は12例。SH例は8例、全例血漿交換療法を行った。急性期 CAL例は26例 (26/61)、30病日以降のCALは5例 (5/62)、巨大瘤は1例であった。一方CRP非上昇例は444例であった。短期補充療法例は2例、SH例は無かった。急性期 CAL例は60例 (60/404)、30病日以降のCALは2例 (2/404) であった。結論 GGを投与しても、炎症がおさまらない例や、後から炎症が flare する例がある。GG初回投与した翌々日とその次の日にCRP値を評価することにより、川崎病重症例の上位10%程度を選出できる可能性を示した。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-02] 初回ガンマグロブリン投与不応例の増加と冠動脈病変

○鈴木 康夫¹, 古田 貴士¹, 岡田 清吾^{1,3}, 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 長谷川 俊史¹, 市原 清志², 屋代 真弓⁴, 牧野 伸子⁴, 中村 好一⁴, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.山口大学大学院医学系研究科 保健学科領域, 3.JCHO九州病院, 4.自治医科大学公衆衛生学)

Keywords: 初回ガンマグロブリン不応、冠動脈病変、ステロイド

【背景】川崎病は、乳幼児期に好発する原因不明な全身性血管炎である。重要な合併症として冠動脈病変がある。高用量ガンマグロブリン静注 (IVIG) + 経口アスピリン療法は、急性期の炎症を制御し冠動脈病変を減少させるが、IVIGに対する不応例が10-20%存在する。このような不応例に対して、適切な治療法や治療層別化は未だ明確になっていない。【方法】2003年から2014年にかけて山口県内で川崎病と診断された患児を全国調査から抽出し、県内全小児病院への二次調査と照合して解析した。【結果】川崎病患児1487名のうち男児873名、女児614名、月齢中央値は24か月であった。年次患者数と初回 IVIG不応例は増加していた (2003年6.7%から2014年23.2%)。調査対象期間中の死亡例はなかった。発症1か月後、24名に冠動脈病変 (CAL) を認めた。ステロイド投与群の CAL形成は37名中10名 (27.0%) で、非投与群の1450名中14名 (1.0%) と比較して優位に多かった ($p=2.0 \times 10^{-35}$)。多変量解析の結果、ステロイド投与、追加 IVIG、が CAL形成に関連した因子となった。【結語】IVIG初回不応例は増加している。CALを減少させるために、追加治療としてステロイド投与は推奨しにくい。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-03] 川崎病急性期でのステロイドの併用とサイトカインの変化

○平田 陽一郎¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 犬塚 亮¹, 横山 美貴², 西本 創³, 生井 良幸⁴, 小田 洋一郎⁵, 稲富 淳⁶, 岡 明¹

(1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.青梅市立総合病院 小児科, 3.さいたま市民医療センター 小児科, 4.太田西ノ内病院 小児科, 5.茅ヶ崎市立病院, 6.焼津市立総合病院)

Keywords: 川崎病、IL-6、IL-10

【背景】川崎病急性期の治療において、群馬スコアに基づき初回の免疫グロブリン大量療法 (IVIG) にステロイドを併用する方法が標準的になりつつあるが、ステロイド併用療法下で不応例を予測するためにサイトカインが有用であると推測した。【目的】川崎病急性期におけるサイトカインの動態を調べる。特にステロイドを併用した場合での動態に注目し、治療不応例の予測が可能かを調べる。【対象・方法】2013年10月から2014年9月までに東京大学医学部附属病院および関連施設において川崎病急性期治療を行った患者のうち、IVIGを施行した患者を対象とした。IVIG施行前、治療後2日でサイトカインを測定した。炎症性サイトカインとして TNF α , IL-1 β , IL-6, IL-12, IFN γ , GM-CSF を、抑制性サイトカインとして IL-10, IL-13 を測定した。また、自然免疫系に關与するマーカーとして、HMGB1 (High mobility group Box 1) とそのレセプターの一つである sRAGE (soluble form of Receptor of Advanced Glycation End-Products) を測定した。【結果】期間中に IVIG を施行した川崎病患者は80人、不応例は全体で16人であった。ステロイド併用療法を行った44人の内、不応例は6人であった。群馬スコアは不応例群と反応例群との間で有意差は見られず、ステロイド併用群に限っても同様であった。測定したサイトカインのうち、IL-6とIL-10が治療前において不応例群の方が反応例群よりも有意に高い値であり、ステロイド併用群でも同様であった。その他のサイトカインは不応例と反応例の間で有意な差を認めなかった。【結論】群馬スコアに基づき初回治療にステロイドの併用を行う群においても不応例は存在するが、IL-6やIL-10はそれらを予測する因子である可能性がありバイオマーカーとしての有用であることが示唆される。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-04] 当院における γ -グロブリン大量静注療法不応川崎病に対するシクロスポリンの使用経験

○古田 貴士¹, 岡田 清吾², 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 川崎病、シクロスポリン、IVIG不応

【背景】川崎病急性期の標準的治療として γ -グロブリン大量静注療法 (IVIG) とアスピリン (ASA) 内服は確立されている。しかし、概ね15-20%の割合で IVIG 不応例を経験する。IVIG 不応例への治療としては、IVIG の再投与が一般的であるが、IVIG 再投与に不応であった場合の3rd line以降の治療法について、統一した見解はない。当科ではインフリキシマブ (IFX) を3rd lineとして選択することが多い。しかし、乳児期早期の症例や生ワクチン接種直後など IFX が選択しづらい症例、そして IFX 不応症例を経験することがある。そのような症例に対してシクロスポリン A (CsA) を投与し、良好な結果が得られたため、今回文献的な考察を加えて報告する。【対象】2014年4月から2015年12月までの期間に山口大学医学部附属病院小児科に入院した川崎病患者で IVIG 不応のため CsA を投与した4症例、IVIG に加え、IFX に対しても不応であった1例を対象とした。【結果】症例の年齢は中央値17か月 (1~65か月) であり、全例男児であった。治療開始病日は中央値4病日 (2-8病日) であり、初回治療は全例 IVIG 2 g/kg と ASA 内服を選択した。CsA の投与開始病日は中央値9病日 (8-22病日) であった。CsA は全例 4mg/kg/day を内服し、トラフ値 60-200ng/ml を目標とした。投与開始から解熱までの期間は中央値1日間 (1-14日間) であった。追加治療が必要な症例は1例あり、IVIG を追加で実施した。1例で冠動脈の一過性拡大を認め

た。CsAによる重篤な副作用は認めなかった。【考察】過去の報告では IVIG2回不応の症例に対する CsAの有効性は80%程度とされている。当科でも過去の報告同様良好な結果が得られた。重篤な副作用は認めず、乳児期早期など IFXが選択しづらい症例や IFX不応例に対しても、CsAが有効な選択肢であることが示唆された。【結語】当科における CsAの使用経験について報告した。3rd lineの治療法として CsAは有力な選択肢であり、IFX不応例に対しても有効であった。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-05] 川崎病インフリキシマブ投与前後における炎症性サイトカインの検討

○蜂谷 明¹, 赤澤 陽平¹, 元木 倫子¹, 松崎 聡², 小林 法元¹, 小池 健一¹ (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.まつもと医療センター中信松本病院 小児科)

Keywords: 川崎病、インフリキシマブ、サイトカイン

【目的】川崎病における IFXの tumor necrosis factor alpha receptor I, II(sTNFR-I, II)と S100A12への作用を検討する。

【対象と方法】対象は2007年3月から2015年3月に当院で IFXを投与した川崎病 IVIG不応例24例(1歳0ヵ月から7歳1ヵ月、平均 3.0 ± 1.6 歳、男15、女9)。IFX投与前後において、21例で sTNFR、19例で S100A12を測定し、IFX反応群と不応群、冠動脈病変(CAL)合併群と非合併群にわけて比較検討した。

【結果】IFX投与前において sTNFR-Iは IFX反応群が 1097 ± 282 pg/ml、不応群が 1710 ± 955 pg/mlと有意差を認めた($p=0.013$)が、sTNFR-IIおよび S100A12は差を認めなかった。IFX投与前後の比較では sTNFR-I,IIいずれも有意に低下した(ともに p 【考察】sTNFRの低下は、IFXによる炎症性サイトカイン TNFaの抑制を示している可能性がある。また、sTNFR-IIは IFX不応例の予測に有用と考えられた。S100A12については IFXの早期作用は明らかではなかった。S100A12の冠動脈瘤形成のマーカーとしての有用性については症例を集めて検討する必要がある。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-2

一般口演1-27 (I-OR127)

川崎病・冠動脈・血管-2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-OR127-01~I-OR127-05

[I-OR127-01] Dual Source Computed Tomography(DSCT)による川崎病遠隔期における冠動脈石灰化出現の特徴

○辻井 信之^{1,2}, 津田 悦子², 神崎 歩³, 石塚 潤², 中島 光一郎², 松村 雄², 黒崎 健一² (1.奈良県立医科大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-02] 冠動脈血管内超音波 (IVUS) と光干渉断層法 (OCT) による川崎病後冠動脈障害における血管壁の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-03] 他の先天性心疾患に合併した冠動脈肺動脈起始症は生命予後に直結する～事前診断に向けての対策～

○山本 英範¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (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)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-04] 冠動脈奇形を伴わない小児の先天性心疾患における冠動脈拡張

○東 浩二, 村上 智明, 白石 真大, 名和 智裕, 白神 一博, 小林 弘信, 永峯 宏樹, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-05] 冠動静脈瘻における冠動脈計測による肺体血流比の推定

○豊村 大亮, 栗嶋 クララ, 連 翔太, 井福 俊允, 杉谷 雄一郎, 福永 啓文, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-01] Dual Source Computed Tomography(DSCT)による川崎病 遠隔期における冠動脈石灰化出現の特徴

○辻井 信之^{1,2}, 津田 悦子², 神崎 歩³, 石塚 潤², 中島 光一朗², 松村 雄², 黒崎 健一² (1.奈良県立医科大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

Keywords: 川崎病、DSCT、石灰化

【背景】川崎病(KD)による冠動脈障害(CAL)において、遠隔期に冠動脈壁の石灰化(CAC)が出現する。【目的】KDによる CALと診断された患者において DSCTを用いて遠隔期の CAC出現の特徴を明らかにする。【対象・方法】 KD発症100日未満に選択的冠動脈造影(CAG)で CALが診断され、遠隔期に DSCT検査を受けた65名(男50名、女15名)。DSCTは2007年から2015年に撮影。Branch群(B群:セグメント1-3, 6, 7, 11の6部位)と左冠動脈主幹部または分岐部(LCA群)の2群で後方視的に検討した。最大冠動脈径、DSCT撮像時の CAL{拡大性病変(DL)、狭窄性病変(SL)、退縮(R)}、KD発症からの期間、性差と CAC出現との関連についてみた。CAC出現のカットオフ値は ROC解析、出現率は Kaplan-Meier法を用いて算出した。【結果】 DSCT撮影時年齢 2-36歳(中央値18歳)、KD発症年齢 3か月-11歳(中央値2歳)、KD発症から DSCT撮影の期間 2-34年(中央値16.7年)。3例(5%)に心筋梗塞、8例(12%)に冠動脈バイパス術の既往があり、40例(62%)は抗血栓療法中であった。初回 CAGの CAC出現頻度は B群90/227(40%)、LCA群14/46(30%)で、CALのない部位に1例(1%)みられた。遠隔期の CAL別にみると、B群 DL 26/58(45%)、SL 39/63(62%)、R 24/106(23%)、LCA群 DL 11/17(64%)、SL 2/2(100%)、R 2/27(7%)であった。CAC出現の初回 CAG径のカットオフ値は、B群 BSA $\geq$ 0.50で 5.0mm(AUC 0.861, $p<0.001$, $n=344$)、BSA <0.50 で4.0mm(AUC 0.840, $p<0.001$, $n=136$)、LCA群で 6.7mm(AUC 0.935, $p<0.001$, $n=65$)であった。B群で CACがみられたセグメントでは、初回 CAG最大径と KD発症からの期間において有意な関連がみられた($r=-0.40$, $p<0.001$, $n=90$)。初回 CAGの CALにおける 20年での CAC出現率は、男45%、女11%で男性が有意に高かった(log rank test =0.012)。【結語】 CAC出現は、急性期冠動脈径と KD発症からの年数に関連していた。若年成人期では、男性により早期に CACが出現する傾向がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-02] 冠動脈血管内超音波 (IVUS) と光干渉断層法 (OCT) による川崎病後冠動脈障害における血管壁の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)

Keywords: 川崎病後冠動脈障害、IVUS、OCT

【背景】川崎病後冠動脈障害に対して冠動脈血管内超音波 (IVUS) を用いた血管内膜組織の報告を認めるが、実際の内膜組織との相違や中・外膜の評価は依然として不明である。光干渉断層法 (OCT) は冠動脈内膜のみならず中膜、外膜をも明瞭に描出でき、その微細な構造まで明らかにできる可能性がある。【目的・方法】4症例の川崎病後冠動脈障害に対して IVUSと OCTを行い、冠動脈組織像の比較検討を行った。【結果】症例1: 10歳8か月の女児。急性期に LMTの拡張を認め、その後退縮。IVUS上、線維性組織を中心とした内膜肥厚および粥状硬化の初期像を認めた。OCT上は内膜肥厚および3層構造の破綻を認めたが、石灰化の所見は認めなかった。症例2: 8歳9か月の男児。急性期に RCAに数珠状の瘤を認めたが、その後退縮し形態は正常化。IVUS上は線維性組織を中心とした内膜肥厚および一部に石灰化を認めた。OCT上は線維組織による内膜肥厚や3層構造の破綻、外膜周囲に石灰化および vaso vasorumを認めた。症例3: 8歳5か月の男児。急性期に両側冠動脈瘤を認め、その後 RCAは退縮。IVUS上は線維性組織を中心とした内膜肥厚を認め、一部粥状硬化の初期像を認めた。OCT上では

3層構造の破綻に伴う内膜肥厚を認めるが、石灰化は認めなかった。症例4：13歳3か月の男児。急性期に両側冠動脈瘤を認め、その後 RCAは退縮。IVUS上は粥状硬化の初期像が中心である内膜肥厚を認めていた。OCT上では明らかな石灰化は認めず、脂質の沈着を示唆する所見も認めなかった。【結論】IVUS上では発症早期から内膜肥厚に加えて、粥状硬化の初期像と思われる所見を認めるが、今回の OCTの所見では IVUSを支持する所見は認めなかった。また OCT上、瘤が存在したと思われる部位では3層構造が破綻しており、全周性血管炎のため内・外弾性板の破壊が推測された。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-03] 他の先天性心疾患に合併した冠動脈肺動脈起始症は生命予後に直結しうる～事前診断に向けての対策～

○山本 英範¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一朗¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (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)

Keywords: 冠動脈肺動脈起始症、BWG症候群、虚血

【背景】冠動脈肺動脈起始症 (ACAPA) は先天性心疾患の0.1%を占める稀な疾患であり、他の先天性心疾患合併例は症例報告が散見される程度である。特に肺血流増多疾患を合併する例では、心筋虚血を生じにくく診断は困難である。

【対象・目的】1996～2015年の20年間に当院で ACAPAと診断・治療した10例中、合併心奇形を有した3例につき検討することで、ACAPAの事前診断への対策を考案する。

【結果】診断契機は術中診断2例、治療後の病状変化による診断1例であった。《症例1》日齢3に入院した男児。診断は AP window。日齢6に根治術施行。術中に ARCAPAが判明し、肺動脈弁の RCA起始部を大動脈側へ残す術式に急遽変更したが術後循環不全となり死亡。《症例2》日齢2に入院した女児。診断は総動脈幹症。低出生体重児であり日齢5に bil-PAB施行。術中に ARCAPAが判明。体重増加を待ち日齢65に根治術施行。肺動脈から起始した RCAと大動脈の交通を残すように肺動脈を切離し、無事退院。《症例3》1歳男児。10か月時に PDAと診断され ADO目的に当院紹介。ADOの翌日から全身状態悪化、心機能低下、心筋逸脱酵素上昇、異常 Q波出現。エコー再検で ALCAPAを疑い、心臓カテーテル検査再検で確定診断。竹内法を施行し退院。

【考察】3例とも肺血流増多疾患であり、術前に心筋虚血所見は認められなかった。ACAPA合併例では原疾患の修復による肺循環の急激な変動が冠循環に影響を及ぼして危急的状況となりうるため、事前把握が求められる。これらの症例を踏まえて、我々は先ずエコーレポートの記入必須項目に冠動脈欄を設けることで、いかなる心疾患においても治療前冠動脈評価の徹底を開始した。

【結語】他の心奇形に合併した ACAPAは生命予後に直結しうるため、事前診断の精度を上昇させることが求められる。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-04] 冠動脈奇形を伴わない小児の先天性心疾患における冠動脈拡張

○東 浩二, 村上 智明, 白石 真大, 名和 智裕, 白神 一博, 小林 弘信, 永峯 宏樹, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

Keywords: coronary、ectasia、norwood

【背景】先天性心疾患では冠動脈奇形を伴わなくとも冠動脈の拡張や蛇行を呈する症例を認めるが、その臨床像はほとんど分かっていない。【目的】冠動脈奇形のない先天性心疾患の小児例での冠動脈拡張の発生頻度や臨床的特徴を検討する。【対象】2006年1月から2015年12月に心臓カテーテル検査を行った7歳以下の心内修復術後症例の内、冠動脈奇形合併例ならびに川崎病既往例を除外した212例。二心室修復術後群（BVR群）が166例（78.3%）、フォンタン型修復術後群（TCPC群）が46例（21.7%）。【方法】大動脈造影または冠動脈造影を用いて冠動脈径を計測、3mm以上の血管径を呈したものを冠動脈拡張とし、他の臨床検査と併せて後方視的に検討した。【結果】冠動脈拡張例は12例（5.7%、BVR群、TCPC群ともに6例ずつ）、全例び慢性の拡張を呈し、拡張血管の分布は1枝のみ8例、2枝4例、3枝0例。単変量解析による有意な項目は、ノーウッド手術またはDKS手術の既往（ $p=0.001$ ）、肺動脈絞扼術の既往（ $p=0.008$ ）、TCPC群（ $p=0.02$ ）、高い中心静脈圧（ $p=0.02$ ）、抗血小板薬の使用（ $p=0.04$ ）、高尿酸値（ $p=0.04$ ）、年齢が高い（ $p=0.04$ ）。多変量解析では、ノーウッド手術またはDKS手術の既往（ $p=0.0081$ 、オッズ比7.89、95% CI1.75-35.53）、肺動脈絞扼術の既往（ $p=0.0092$ 、オッズ比5.88、95% CI1.58-22.89）が有意な項目だった。サブグループでの多変量解析ではBVR群は、左室拡張末期圧、左室拡張末期容積比、BNPが、一方TCPC群は、ノーウッド手術またはDKS手術の既往、BNPと有意な項目が異なっていた。【結語】BVR群、TCPC群ともに冠動脈拡張を来した症例を認めたものの、その機序は異なる可能性が示唆された。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-05] 冠動静脈瘻における冠動脈計測による肺体血流比の推定

○豊村 大亮, 栗嶋 クララ, 連 翔太, 井福 俊允, 杉谷 雄一郎, 福永 啓文, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗（福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 冠動静脈瘻、Qp/Qs、Z score

【背景】冠動静脈瘻（CAVF）における肺体血流比（Qp/Qs）に影響する因子や意義についての検討は多くない。

【目的】CAVFのある冠動脈の起始部拡大は、Qp/Qsを反映すると仮定し、検証した。

【方法】当院で心臓カテーテル検査を行ったCAVF 18例を対象とした。冠動脈（CA）起始部は、心エコーおよび心臓カテーテル検査の造影で計測し、Z-scoreで評価した。心室収縮能はdp/dt maxで評価した。

【結果】CAVF 18例のうち起始部は右冠動脈（RCA）10例、左冠動脈（LCA）8例で、開口部はRAが7例、RVが7例、主肺動脈（MPA）が2例、左室（LV）が2例であった。Qp/Qsは、心エコーでのCA起始部Z-scoreと有意な正の相関関係をみとめた。（ $Qp/Qs=0.048 \times Z\text{-score}+0.87$, $R=0.70$, $P<0.001$ ）心エコーで計測したCA起始部のZ-scoreは心臓カテーテル検査での計測値と正の相関を認めた。（ $R=0.74$, $P<0.001$ ）経時的に観察することが出来た4例において、Qp/Qsの増加とともにZ scoreの増大を認めた。開口部によるQp/Qの差はなく、開口部の圧とQp/Qsに相関はなかった。心室に開口している群では、心室 stiffnessと負の相関傾向を認めたが、心室 dp/dt maxは関係していなかった。

【考察】経時的な変化から、Qp/Qsが増大することにより冠動脈拡大を来していると考えられた。一方、CAVFにおいて、Qp/Qsは心室収縮能とは必ずしも相関しておらず、臨床症状や心筋シンチなど他検査をあわせて介入の必要性について判断することが重要と考えられた。

【結論】CAVFでは心エコーでの冠動脈起始部のZ-scoreは、経過観察を行う上で簡便かつ有用な指標であることが示唆された。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-3

一般口演1-28 (I-OR128)

川崎病・冠動脈・血管-3

座長:

津田 悦子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-OR128-01~I-OR128-05

[I-OR128-01] 当科で経験した10歳以上の川崎病患者16例のまとめ

○鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公², 須田 憲治¹ (1.久留米大学
小児科, 2.聖マリア病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-02] 年長発症川崎病に対する免疫グロブリン療法

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-03] 冠動脈瘤非合併川崎病における冠動脈の中長期的成長に関する検討

○新井 千恵, 宮越 千智, 潮見 祐樹, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-04] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ治療後の神経学的予後

○勝又 庸行^{1,2}, 加賀 佳美¹, 小泉 敬一², 戸田 孝子², 喜瀬 広亮², 河野 洋介², 杉田 完爾², 星合 美
奈子² (1.甲府病院 小児科, 2.山梨大学医学部 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-05] 川崎病急性期の心血管病変に浸潤するマクロファージ形質

○横内 幸, 榎本 泰典, 大原関 利章, 伊原 文恵, 直江 史郎, 高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋
病院 病理診断科)

10:30 AM - 11:20 AM

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-01] 当科で経験した10歳以上の川崎病患者16例のまとめ

○鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科)

Keywords: 年長児川崎病、10歳以上、随伴症状

【背景】川崎病の好発年齢は1-2歳であり、10歳以上での発症は稀である。【目的】10歳以上の川崎病患者の臨床的特徴について明らかにする。【対象、方法】年長対象：1995年から2015年までに当科で加療した、10歳以上の急性期 KD患者16例。年少対照群：過去2年間に当科で加療した1-2歳の急性期 KD、連続20例。主要症状、随伴症状、治療経過及び CAL合併について診療録から後方視的に検討した。比較は t検定、Mann-Whitney U検定及び Fisherの直接法を用いて行った ($P < 0.05$ を有意とした)。【結果】年長群：年齢中央値12.0 (10-19) 歳、男女比7:9。年少群：年齢中央値1.9歳 (1.1-2.9)、男女比12:8。発熱を除く急性期主要症状数は、年長群で中央値4 (2-5) 個で年少群5 (3-5) 個よりも有意に少なかった ($P=0.013$)。不全型は2/16例で年少群 (2/20例) と有意差なし。診断病日の平均は7病日と年少群5.3病日に比べ遅い傾向だったが、有意差はなかった ($P=0.11$)。随伴症状は年長群9例で認め、消化器症状5例 (胆嚢炎・膵炎が1例ずつ)、関節痛3例、睾丸炎1例であった。随伴症状を認めた患者割合は年長群で有意に高値だった (年少群1/20、 $P=0.0016$)。消化器症状の有症率は年長群で31%と年少群の5%と比べ多い傾向だったが、有意差はなかった ($P=0.069$)。初回 IVIGは6例で2g/kg、6例で1g/kg、2例は1g/kg未満、2例で確定診断後 IVIG前に自然解熱 (比較群は全て2g/kg)。それぞれ1/6例、2/6例、2/2例で IVIG不応のため追加治療を要し、全例2rd line治療で解熱した。CALの合併頻度は3/16例で、比較群0/20例と有意差を認めた ($P=0.017$)。【結語】年長児の川崎病は随伴症状が多様であり、診断に際し注意を要する。また、既報通り CAL合併に注意した管理が必要である。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-02] 年長発症川崎病に対する免疫グロブリン療法

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

Keywords: 川崎病、免疫グロブリン療法、冠動脈病変

【背景および目的】年長発症は川崎病心血管病変の独立した危険因子とされている。現在の標準的川崎病急性期治療は2g/kg/回の免疫グロブリン療法 (IVIG) であるが、年長発症例に対する投与法は確立されていない。年長発症例に対する IVIGの2g/kg×体重(kg)/回投与の安全性、有効性を探ることを目的として自験例を検討した。【方法】対象は1999年1月～2015年9月に当科で2g/kg/回の初回単独 IVIGを受けた210例とし、後方視的に検討した。対象期間の IVIG投与量は年長例 (6歳以上) も年少例 (5歳以下) と同様に2g/kg×体重(kg)とし、体重により、24時間以上かけて投与することは可とした。2006年までは1回総 IVIG投与量を60gまでとした。【成績】対象210例の性比は男児109例 (52%)、発症年齢は中央値2歳0カ月 (2カ月～13歳3カ月)、冠動脈病変 (CAL)の頻度は30病日前が5%、30病日後が2%であった。年長例18例の体重は中央値25 (18-53) kg、1回 IVIG投与量は中央値50 (36-105) g、2.0 (1.6-2.1) g/kg、点滴時間は中央値24 (17-39) 時間であった。16/18例が2.0g/kg/回以上の IVIG投与を受けていた。全症例で血栓症を含めた重大な合併症なく、安全に投与可能であった。年長例で川崎病主症状が少なくとも4つそろった時期は中央値5 (4-7) 病日で、8例 (44%) が6病日以降であった。年長例と年少例の比較所見では、性比、久留米スコア、不全型、不応例の頻度に有意差はなかった。初回 IVIG開始病日は、年長例 vs 年少例で、中央値6 (4-8) vs 5 (3-16), $P=0.038$ 、であった。30病日前と後の CALの頻度は、各々、6% vs 5%, 0% vs 2%, 有意差はなかった。【結論】川崎病による心血管病変ハイリスクとされる年長発症例に対する IVIGの2g/kg×体重(kg)投与は安全で、年少例と同等の CAL合併頻度での治療成績が期待できることが示唆された。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-03] 冠動脈瘤非合併川崎病における冠動脈の中長期的成長に関する検討

○新井 千恵, 宮越 千智, 潮見 祐樹, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

Keywords: 川崎病、遠隔期、冠動脈成長

【背景】川崎病冠動脈瘤非合併例においては、正常から冠動脈炎瘢痕まで多様な病理学的所見が報告されており、冠動脈の成長に対する影響は不明である。【目的】冠動脈瘤非合併川崎病冠動脈炎が、冠動脈の中長期的な成長に及ぼす影響を検討すること。【方法】当院にて外来経過観察中の冠動脈瘤非合併川崎病既往児288（男170、女118）例のうち、冠動脈非拡大群（N群）と一過性拡大群（D群）の心エコー冠動脈径計測値 Zスコアを各々後方視的に検討した。Zスコアは日本川崎病研究会が作成したものを基準として用いた。【結果】発症2年後の Zスコア平均（95%信頼区間）は D群<冠動脈 AHA分類#1: -0.23 ($-0.75 \sim 0.28$)、#5: 0.06 ($-0.69 \sim 0.82$)、#6: -0.10 ($-0.99 \sim 0.79$) >、N群<同#1: -0.17 ($-0.39 \sim 0.05$)、#5: -0.05 ($-0.26 \sim 0.15$)、#6: -0.19 ($-0.38 \sim -0.007$) >と両群とも正常群より冠動脈径が小さい傾向が示唆された。D群と N群間の比較では、発症後1年時点のみ D群に比べ N群がおおむね小さく（冠動脈 AHA分類#1、#5、#6それぞれ $P=0.197$ 、 0.036 、 0.022 ）、発症2年後以降は両群間に差は認めなかった（同#1、#5、#6それぞれ $P=0.140$ 、 0.385 、 0.103 ）。【考察】川崎病冠動脈炎では動脈構築保持に重要な内弾性板や中膜平滑筋、細胞外マトリクスなどが傷害され、炎症沈静後も血管リモデリングが長期間持続するとされる。動脈瘤非形成例においても内膜肥厚、内外弾性板伸展、中膜菲薄化、外膜線維組織増生を指摘する報告も多く、冠動脈成長阻害要因と成り得る。【結論】川崎病冠動脈瘤非合併例において、エコー上一過性拡大の有無に関わらず正常血管に比べて成長が乏しい可能性がある。また、D群 N群間の比較から、“一過性”拡大の退縮には発症後1年以上を要することが示唆された。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-04] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ治療後の神経学的予後

○勝又 庸行^{1,2}, 加賀 佳美¹, 小泉 敬一², 戸田 孝子², 喜瀬 広亮², 河野 洋介², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府病院 小児科, 2.山梨大学医学部 小児科)

Keywords: インフリキシマブ、神経学的予後、川崎病

【背景】抗 TNF α モノクローナル抗体であるインフリキシマブ(IFX)が2015年12月に保険収載された。今後、ガンマグロブリン療法(IVIG)不応川崎病に対して IFXを投与される症例が増大することが予想される。しかし、神経系に対する TNF α の作用として、髄鞘構成成分蛋白の遺伝子発現の調節や髄鞘形成阻害が報告されており、IFX治療については、脱髄性疾患による原病の増悪やリウマチ性疾患での脱髄性疾患発症の可能性が示唆されているため IFX投与後の経過観察は慎重に行う必要がある。【目的】IVIG不応川崎病で IFX治療を施行した小児例における神経学的予後を評価し、髄鞘化および脱髄の有無について検討した。【方法】対象は IFX 5 mg/kg単回投与を受けた IVIG不応川崎病 15例、全例親権者の同意を得た。精神発達評価として知能検査(WISC-IV)を施行し、髄鞘化と脱髄の検索として頭部 MRIを施行した。【結果】検査時年齢は全例6歳以上で、IFX投与後1年以上経過していた。冠動脈病変は急性期の拡大を6例に認めたがいずれも退縮した。また、IFX投与時1歳未満の症例が4例含まれていた。治療後の精神運動発達遅滞や神経所見の異常は、全例で認められなかった。WISC-IVを施行した13例

(男7例、女6例、検査時6~12歳)では、全検査 IQ 104.1±16.8、言語理解 98.7±14.5、知覚推理 108.8±19.4、ワーキングメモリー 100.8±18.3、処理速度 104.4±10.5と明らかな異常はなかった。頭部 MRIを施行した14例(男6例、女8例、検査時6~16歳)では、髄鞘化遅延、脱髄所見はなかった。【考察】脳の髄鞘化は2歳までにほぼ完成するとされており、今回の検討から小児への IFX投与による発達や脱髄性病変への影響はないと考えられた。しかし、このような研究は本研究が初めてであり症例数も少ないことから IFX投与後の神経学的予後に対する大規模な調査が必要であると考えられた。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-05] 川崎病急性期の心血管病変に浸潤するマクロファージ形質

○横内 幸, 榎本 泰典, 大原関 利章, 伊原 文恵, 直江 史郎, 高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

Keywords: 川崎病、冠状動脈炎、マクロファージ

【背景】急性期川崎病の冠状動脈炎および心筋炎では、マクロファージ (Mφ) が多数浸潤することが特徴である。Mφは、冠状動脈をはじめとする血管壁のみならず、心外膜にも広範に認められ、心筋層内では血管の走行に沿って心筋間質に浸潤する。近年、活性化 Mφには少なくとも M1と M2の2種類のサブタイプが存在することが明らかとなったが、川崎病急性期に血管壁や周囲結合織に浸潤する Mφの形質についての病理組織学的検討はまだなされていない。【目的】急性期川崎病の心血管病変に浸潤する Mφの形質を明らかにする。【対象】発症後6日~38日の急性期川崎病剖検例13例。【方法】冠状動脈が含まれる心臓のパラフィン包埋切片について、汎マクロファージマーカーとして CD68、M1Mφマーカーとして CD80、M2Mφのマーカーとして CD163、CD204の免疫染色を行った。【結果】全例において、血管壁、心外膜ともに CD163+ Mφあるいは CD204+ Mφが浸潤していた。血管壁より心外膜のほうが CD163高発現を示し、M2分化が強い傾向を示した。【考察】6~38病日の急性期川崎病で浸潤する Mφは M2Mφであり、Th2優位の免疫状態下にある可能性が示唆された。

一般口演 | 画像診断1

一般口演1-06 (I-OR106)

画像診断1

座長:

瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR106-01~I-OR106-05

[I-OR106-01] 超軟質精密心臓レプリカの医療機器申請のための評価-臨床試験パイロットスタディの結果から

○白石 公¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 帆足 孝也³, 鍵崎 康治³, 畑中 克宣⁴, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター小児放射線部, 4.(株)クロスエフェクト)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-02] 肺循環の形態と機能の評価 -肺血流シンチグラフィーと造影 CTとの Fusion Image-

○面家 健太郎^{1,2}, 羽田 崇利³, 宮崎 勇輔³, 小川 知博³, 太田 三恵子³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志¹ (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 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-03] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁逆流重症度における経胸壁心エコーでの肺動脈弁逆流パターン分類の意義- MRI所見との比較-

○齊川 祐子^{1,4}, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 島袋 篤哉², 栗津原 信一³, 武井 黄太², 田澤 星一², 蝦名 冴^{1,4}, 柴田 綾⁴, 岩淵 恭子⁴, 日高 恵以子⁴ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 放射線科, 4.長野県立こども病院 臨床検査科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-04] 乳幼児における心周期に伴う大動脈径変動と大動脈脈波伝播速度の関係

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 先崎 秀明² (1.旭川厚生病院 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-05] Fontan術後患者において、Gd-EOB-DTPAを用いた肝臓造影 MRIから肝線維化の程度を定量化できるか？

○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)

10:10 AM - 11:00 AM

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-01] 超軟質精密心臓レプリカの医療機器申請のための評価-臨床試験パイロットスタディの結果から

○白石 公¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 帆足 孝也³, 鍵崎 康治³, 畑中 克宣⁴, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター小児放射線部, 4.(株)クロスエフェクト)

Keywords: 手術シミュレーション、3Dプリンター、光造形

[背景]我々は、MSCT 3次元画像から光造形法と真空注型法を組み合わせることにより、切開縫合による手術シミュレーションが可能な軟質ウレタン製の精密心臓レプリを作成してきた。先天性心疾患患者の正確な病態把握と手術成績の向上に寄与するには、その品質および正確性を十分に確保し、医療機器として認可される必要がある。今回は超軟質精密心臓レプリカの正確性および有用性を評価するためのパイロットスタディを完了した。[対象と方法]心臓レプリカの評価に適したファロー四徴(N=1)、両大血管右室起始(N=7)、完全および修正大血管転位(N=4)、左心低形成を含む大動脈弓異常(N=6)の4疾患群18例。小児循環器医による評価として、心臓レプリカの再現性および診断の有用性、心臓外科医による評価として、再現性、手術シミュレータとしての有用性、手術後の総合評価、以上の各項目を5段階評価で行った。[結果]対象となる疾患のバリエーションが広く有意差のある定量評価には至らなかったが、超軟質心臓レプリカの再現性は高く、診断補助手段としての評価は高かった。遠隔型 DORVにおける2心室修復の判断と心内導管の設定、IAAおよび左 HLHSにおける大動脈再建術式の判断などにおいて高い評価を得た。一方、TOFにおけるMAPCAの評価としての有用性は低かった。手術シミュレーションの評価として、境界域の遠隔型 DORVで2心室修復が可能となった症例、逆に2心室修復が不可能と判断した症例、肺動脈弁下型 DORVで大血管転換術が困難で術式の変更を考慮中の症例など、軟質心臓レプリカを作成することにより手術術式に影響が及ぶ症例が認められた。[結論]軟質心臓レプリカは、実心臓を良好に再現することが可能であり、DORVの心内修復や HLHSにおける大動脈再建において、手術シミュレータとして有用であることが示唆された。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-02] 肺循環の形態と機能の評価 -肺血流シンチグラフィーと造影 CTとの Fusion Image-

○面家 健太郎^{1,2}, 羽田 崇利³, 宮崎 勇輔³, 小川 知博³, 太田 三恵子³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志¹ (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 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: Fusion Image、肺循環、肺血流シンチグラフィー

【はじめに】成人領域での急性冠症候群治療では従来の血管径・狭窄率を基とした治療血管選択から心筋血流シンチグラフィーや fractional flow reserveを用いた血流情報を基としたものへと変わりつつある。小児領域では末梢性肺動脈の治療の際に肺血流シンチグラフィー(以下 LP)や造影 CTを基として治療を行っていたが、十分に活用されているとは言い難い状況である。われわれは LPと造影 CTの fusion imageを基とした肺循環評価の確立を目指している。【目的】LPと造影 CTの fusion Imageによる肺循環評価の有用性と課題について検討すること。【対象・方法】対象は fusion image作成を試みた8例のべ15検査。LPは Bright View X with CT(Philips社製)、造影 CTは Aquilion 64(東芝社製)、造影剤は1-2ml/kgを使用した。両者から得られた情報を workstation(Ziostation2(ガイオソフト社製))上で合成し、fusion Imageを作成した。作成状況についての評価および得られた情報と基となった検査(LP、造影 CT)単独との比較を行った。【結果】15件中14件(93%)で fusion

imageは作成可能であった。作成に要した時間はおよそ30分であった。Fusion不可であった症例はLP時の体動が大きかった症例であった。単独の検査と比較しより有用であると考えられたのは主要大動脈肺動脈側副血行路(MAPCAs)症例に施行したものであった。【考察】作成された fusion imageでは造影CTで描出される血管に合わせてLP由来の肺血流情報を提示することが可能であった。これまでLPと造影CTをそれぞれに診断し、脳内で補完していたものを同時に描出することで、従来熟練者のみならず、修練医・家族との問題意識の共有、説明などに有用と考えられた。特にMAPCAsの症例ではLPでの肺区域は正常と異なり、造影CTでの直接的な血管を同時に描出することで理解が深まると考えられた。【結語】LPと造影CTとの fusion imageは肺循環に対する治療前後の評価、理解共有などに有効である。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-03] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁逆流重症度における経胸壁心エコーでの肺動脈弁逆流パターン分類の意義－MRI所見との比較－

○齊川 祐子^{1,4}, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 島袋 篤哉², 栗津原 信一³, 武井 黄太², 田澤 星一², 蝦名 冴^{1,4}, 柴田 綾⁴, 岩渕 恭子⁴, 日高 恵以子⁴ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 放射線科, 4.長野県立こども病院 臨床検査科)

Keywords: Tetralogy of Falot、Pulmonary regurgitation、MRI

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期における肺動脈弁逆流(PR)は、予後を規定する重要な因子であるが、心エコーによるPR重症度評価法の精度はまだ確立していない。【目的】TOF術後患者の心エコーによるPRの重症度評価法について、MRIによるPRの定量的評価法と比較検討すること。【対象と方法】対象は、MRIと心エコーを同時期に記録したTOF術後患者(Rastelli型手術例を除く)38名(12.9±5.6才)。肺動脈弁部ドブラ血流におけるPR波形を、ASE分類(JASE 2014;27:111-41)によりMild(Mi), Moderate(Mod), Severe(S)の3型に分類し、MRIのPhase contrast法から算出された肺動脈弁逆流率(PRF)、および右室容積(RVEDVi)、右室EF(RVEF)と比較した。【結果】ASE分類によるPR重症度は、Mi(6):Mod(12):S(20)であった。ASE分類各群のMRI-PRF値は、Mi(8.5±5%) ; Mod(33.7±8%) ; S(40.4±10%)とMi群とMod群以上とは分別出来たが、ModとSでは分別は出来なかった。一方MRIでのRVEDVi>140ml/m²の症例は、Mod 8%:S 40%と明らかにS群で高く、逆にMi, Mod群でRVEDVi<140ml/m²の症例は95%であった。同様にRVEF<45%の症例は、Mi(1/6), Mod(1/12), S(8/20)であった。【結語】心エコーによるPR波形分類は、軽症と中等度以上の分別には半定量的評価法として使用できる。またSevereパターンでなければ、TOF術後患者の右室容積や右室EFが保たれていることが推測でき、肺動脈弁置換術適応例の抽出などTOF術後患者の非侵襲的経過観察に有用な方法であると考えられる。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-04] 乳幼児における心周期に伴う大動脈径変動と大動脈脈波伝播速度の関係

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 先崎 秀明² (1.旭川厚生病院 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 血管機能、大動脈径変動、脈波伝播速度

【目的】

胎児心筋は脆弱であり、前負荷・後負荷に対する予備能が少ないことが知られているが、胎児期における後負荷の有用な指標は確立していない。我々は、本学会で心周期に伴う大動脈径変動が在胎週数とともに減少し、ファロー四徴症などの aortopathy を来す疾患で径変動が少ない事より、血管機能の指標として応用できる可能性を示した。しかし胎児では他の大動脈壁特性を示す指標がなく、大動脈径変動と大動脈壁の“硬さ”の関係性は不明であった。そこで、乳幼児の大動脈径変動と大動脈脈波伝播速度(PWV)の関係を検討することにより、その血管機能の指標としての意味を考察した。

【方法】

当院小児心臓外来にて原疾患のため心エコー検査を行い、血行動態に大きな異常のない2歳未満の児を対象とした。心エコー検査時に(1)B-modeにおける大動脈収縮期最大径(S)、大動脈拡張期最小径(D)、(2)大動脈弁直上パルスドプラ波形における Velocity Time Integral(VTI)、(3)大動脈弁直上、下行大動脈の2点における心電図QRS波から大動脈ドプラ波形の立ち上がりまでの時間および2点間の大動脈長を測定、PWVを計算した。一回拍出量(SV)を S、VTIから計算し、一回拍出量あたりの大動脈径変動(S-D/SV)と PWVの関係を検討した。

【結果】

項目の測定を行った55名のうち S-D/SVが測定できたのは51名で、さらに PWVが測定できた37名(月齢0.7-22か月、中央値7.8か月、心室あるいは心房小短絡15例、軽度肺動脈狭窄5例、川崎病11名、その他6例)を対象とした。S,D,S-Dは月齢と正の相関を有した。PWVは月齢に関係なく200-600cm/sを示した。S-D/SVは D値と正の相関を示したが PWVと Dは相関しなかった。S-D/SVと PWVには有意な負の相関を認めた($p=0.025, r=-0.37$)。

【結論】

小児において S-D/SVは PWVと負の相関を示し、S-D/SVは大動脈血管機能を反映していると考えられた。PWV測定が不可あるいは困難な胎児・新生児の血管機能評価の一指標となり得る。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-05] Fontan術後患者において、Gd-EOB-DTPAを用いた肝臓造影 MRIから肝線維化の程度を定量化できるか？

○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)

Keywords: Fontan、肝臓、EOB

【背景】 Fontan循環においては、体静脈うっ滞や高い中心静脈圧(CVP)によって、肝臓が障害されることは既知である。肝臓を画像上評価する方法として、肝細胞特異性のある造影剤 Gd-EOB-DTPA(EOB)を用いた MRI T1強調画像にて、正常肝細胞領域を高信号に、肝線維化領域を低信号に描出する方法が存在するが、肝全体の肝線維化の程度を数値化する方法は未だ確立されていない。【目的】 Fontan手術後を中心とした先天性心疾患の遠隔期症例における、EOBを用いた肝臓 MRIでの肝線維化の程度を定量化する方法を確立する。【対象】肝臓 MRI検査を行った Fontan手術後27例、ファロー四徴症三尖弁閉鎖不全弁置換術後1例、重度肺高血圧1例の計29例(平均11.7歳 $\pm$ 7.3歳)。【方法】EOB投与10分後に肝臓全体を、T1強調の横断像にて撮影し、5枚のスライスを抽出した。太い血管を除いた肝実質全体の平均信号値と肝実質の最大信号値の比を出し、これら5枚分の平均値をとった (EOB index)。これを年齢、Fontan術後期間、並びに心臓カテーテル検査により測定された CVP値・SaO2値、血液肝機能マーカー(血小板数・AST・ γ GTP・総ビリルビン・ヒアルロン酸・P-3-P・コラーゲン7S)と比較した。【結果】EOB indexは、平均 0.75 ± 0.05 であった。EOB indexは、CVP・ γ GTP並びにコラーゲン7Sと負の相関を示した($p=0.05$; $R^2=0.15$, $p<0.001$; $R^2=0.40$, $p=0.03$; $R^2=0.19$)。【結語】Fontanを代表とする体静脈うっ滞型循環を呈する先天性心疾患において、MRIにおける EOB indexは肝線維化の程度を数値化する方法として有用である可能性がある。

一般口演 | 画像診断2

一般口演1-07 (I-OR107)

画像診断2

座長:

富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR107-01~I-OR107-05

[I-OR107-01] 3D心エコーデータからの3D printingに向けた試み

○橋本 郁夫¹, 伊吹 圭二郎² (1.富山市民病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-02] カテコラミン負荷3D心エコーを用いた総肺静脈還流異常症術後の左房機能評価

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冨², 齊川 祐子², 安河内 聡^{1,2} (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 エコーセンター)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-03] ファロー四徴症術後における心エコーによる右室機能評価—心臓 MRIとの比較検討—

○武井 黄太, 瀧間 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-04] フォンタン生理機能下における大動脈肺動脈側副血行発達危険因子の同定

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 齋藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 松田 純², 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-05] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差 MRI流量分析を組み合わせた正確な血行動態評価

○大木 寛生¹, 山田 浩之¹, 住友 直文¹, 宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 横山 晶一郎¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 寺田 正次², 吉村 幸治², 西村 玄³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科)

11:05 AM - 11:55 AM

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-01] 3D心エコーデータからの3D printingに向けた試み

○橋本 郁夫¹, 伊吹 圭二郎² (1.富山市民病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科)

Keywords: 3次元心エコー、3Dプリント、弁構造

背景：近年、3D CT画像データを用いた3D printingの報告が散見される。CTは臓器全体を造形化するには有用であるが、房室弁などの描出は必ずしも容易ではない。今回、3D心エコーデータから3D printingを目的とした画像処理に関して検討した。対象と方法：経胸的および経食道的な方法で、各々フィリップス社製 EPIQ7および iE33を用い可能な限り高解像度の画像が得られるように Multi-beat スキャン(4-6心拍)にて3次元心エコーデータを得た。その後得られた心エコーデータを QLAB10.4を用いて最も良好と思われる画像から3D printingのための3Dデータを作製した。得られた3D心エコーデータ(正常僧帽弁画像 11才男児および正常大動脈弁 2才女児)をマテリアライズジャパン社製画像診断装置 Mimics Innovation Suiteを用い、3次元空間上で画像化した。結果：いずれの画像も心エコーの3Dデータとしては良好で十分に診断に耐えうる画像であった。しかし、3D printingのための3次元空間上でのデータは1) 弁腹の画像情報は欠損してしまう 2) 3次元空間上弁構造上の連続性が必ずしも保たれていない。3) ノイズが多く、情報の欠落が多い、という結果であった。考察および結語：現時点における心エコーを用いた3次元画像は、CT画像に比べると画像信号が弱く、そのためノイズに埋没してしまい、心エコー画像としては捉えられる情報が3D printingのための画像としては欠落してしまう。また、3D心エコー法は十分な解像度を得るために Multi-beats でスキャンする限り stitching artifactを避けることが不可能であるため部位により不連続な画像情報となる傾向がある、など現時点では3D心エコーによる立体構築画像は実用レベルには至っていないが、今後の改良に向けての問題点は具体化できた。

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-02] カテコラミン負荷3D心エコーを用いた総肺静脈還流異常症術後の左房機能評価

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冨², 齊川 祐子², 安河内 聰^{1,2} (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 エコーセンター)

Keywords: TAPVC、左房機能、3D心エコー

【背景】3D心エコーを用いた左房機能評価の有用性は多く報告されている。【目的】TAPVC術後患者におけるカテコラミン負荷時の左房機能について3D心エコーを用いて検討すること。【対象】肺静脈狭窄のないTAPVC術後12例(男児9例、年齢9ヶ月~14歳; 中央値6.8歳)。【方法】心臓カテーテル検査中にイソプロテレノール(ISP)負荷を行い、前後で左房圧、心拍出量 CI(熱希釈法)を測定し、同時に左房3D Volume data(Philips社 iE33)、左室流入波形、僧帽弁移動速度(組織ドブラ)を記録。QLABを用いて体表面積補正した最大・最小左房容積(max・min LAV Index)、左房の伸展率である LA distensibility:LAD%を求め、負荷前後で各種パラメーターと比較検討。【結果】ISP負荷で、HR(93 ± 21 , 148 ± 12 bpm), CI(6.3 ± 1.1 , 13.4 ± 3.3 l/min/m²)は上昇、LAp(7.8 ± 1.1 , 7.7 ± 2.1 mmHg)は不変。maxLAVIに変化なく(14.8 ± 2.5 , 14.2 ± 3.2 ml/m²)、minLAVIが小さくなり(7.9 ± 1.9 , 6.1 ± 1.6 ml/m²)、LADは上昇(89 ± 23 , 137 ± 31 %) ($p < 0.001$)。E波(91 ± 15 , 109 ± 22 cm/s) A波(48 ± 13 , 81 ± 18 cm/s)は共に上昇。負荷前のLADはLApと有意な負の相関の関係にあり($r = -0.71$, $p < 0.05$)、負荷前後では、LADの変化率とCIの変化率($r = 0.80$, $p < 0.005$)、A波の上昇率とCIの変化率($r = 0.83$, $p < 0.001$)に強い有意相関があった。また、年齢が高いほどLADの上昇率は低い傾向にあった。【結語】TAPVC術後患者のカテコラミン負荷時の心拍出量増加には左房の伸展性と心房収縮の増加が大きく寄与している。さらにカテコラミン負荷の影響は加齢に伴い低下する可能性がある。

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-03] ファロー四徴症術後における心エコーによる右室機能評価— 心臓 MRIとの比較検討—

○武井 黄太, 瀧間 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: ファロー四徴症、心エコー、右心機能

【背景】ファロー四徴症心内修復術後(rTOF)の遺残病変では肺動脈弁逆流が特に問題となるが、その評価においては心臓 MRI(CMR)による右室容積や駆出率(EF)の計測が Golden standardとされている。右室機能は TAPSE、右室弁輪 s'、Myocardial performance index(MPI)、面積変化率(FAC)、3Dエコーでの EF や Speckle tracking法(STI)による Strainの有用性が報告され、どの指標が臨床の場で有用であるかは判然としない。【目的】rTOFの右室機能評価における2DE/3DEの各指標を、CMRによる EF(EF-CMR)と比較し、有用および優位性について検討すること。【対象と方法】2014年2月-2015年12月に CMRおよび2DE/3DEを同時期に施行した rTOF 34例(13.9±6.4歳)。EF-CMRと TAPSE、s'、MPI、四腔像と短軸像の FAC(FAC4, FACs)、STIによる右室全体と右室自由壁の長軸方向(GSI, FWSI)と円周方向(GSc, FWSc)の Strain、3DEによる EF(EF-3DE)を計測し比較検討した。画角の問題から GSc・FWScを解析できたのは14例であった。STI/3DEの画像は超音波装置 iE33、S5-1/X5-1/X7-2プローブ(PHILIPS製)にて収集し、解析ソフト QLAB 9.0(PHILIPS製)および RV Function 2.0(TomTec製)にて解析した。【結果】EF-CMRと有意な相関を示したのは EF-3DE($R=0.67$, $p<0.001$)、FAC4($R=0.59$, $p<0.001$)、FACs($R=0.56$, $p=0.001$)、GSI($R=-0.36$, $p=0.037$)の4指標で、いずれも中等度の相関であった。FWSc($R=-0.51$)と GSc($R=-0.49$)も負の相関を示す傾向にあった。【考察】2DE/3DEによる右室機能指標のうち、EF-3DEが EF-CMRと最も良い相関を示し、3DEの優位性が示された。2DEでは FACと STIによる Strainが有用と考えられた。TAPSEと s'は右室拡大の影響を受け、EFの変化とは関連しない。さらに短軸像での2DE評価にも有用性があり、rTOFの右室機能においては長軸方向だけでなく円周方向の評価も加味する必要がある。

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-04] フォンタン生理機能下における大動脈肺動脈側副血行発達危険因子の同定

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 齋藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 松田 純², 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

Keywords: Fontan completions、aortopulmonary collaterals、phase-contrast MRI

Objective: To quantify aortopulmonary collateral (APC) flow volume using phase-contrast MR and to assess its impact on ventricular volume and function after Fontan completions, and to identify risk factors for the development of APCs.

Methods and results: 25 patients (mean age 17.3+/-8.2 years) underwent cardiac MRI as part of their routine clinical assessment that included ventricular functional analysis and flow measurements. APC flow volume was calculated by subtracting the blood flow volume through the pulmonary arteries from that through the pulmonary veins. The ratio of pulmonary to systemic blood flow (Q_p/Q_s) was 1.27+/-0.32. APC flow volume was 0.76 (range; 0.50 to 1.53) L/min/m². The mean inaccuracies corresponded to

6.3+/-11.9 % of ascending aortic flow. The patient cohort was divided into two groups according to the median APC flow: group 1 <0.45 l/min/m² and group 2 >0.45 l/min/m². Group 1 patients had significant smaller ventricular end-diastolic volume (66+/-18 vs. 88+/-24 ml/m²; p=0.003) and -systolic volumes (27+/-13 vs. 42+/-23 ml/m²; p=0.01) whereas ejection fraction (57+/-11 vs. 53+/-16 %; p=0.32) differed not significantly. Qp/Qs was negatively correlated with a younger age at the time of the bidirectional cavopulmonary connections (r=0.55) and positively correlated with the age at the time of the Fontan completions (r=0.69).

Conclusion: APC blood flow can be noninvasively measured in Fontan patients, using MRI. Volume load due to APC flow in Fontan patients affected ventricular dimensions, but did not result in an impairment of ventricular function.

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-05] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差 MRI流量分析を組み合わせた正確な血行動態評価

○大木 寛生¹, 山田 浩之¹, 住友 直文¹, 宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 横山 晶一郎¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 寺田 正次², 吉村 幸治², 西村 玄³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科)

Keywords: 大動脈肺動脈側副血行、フォンタン、MRI

【背景】 Fontan術(F)前後の血行動態評価のために従来から心臓カテーテル検査(CC)で酸素飽和度測定による流量測定が行われてきたが、大動脈肺動脈側副血行(APC)が存在するため Fick原理を適応することに本質的問題がある。【目的】 CCの圧測定に位相差 MRI流量分析を組み合わせた新法で血行動態評価を行い従来法と比較、APCの臨床経過への影響について検討した。【方法】 対象は2009年～2015年に原則同一入院時に CCと MRIを組み合わせで行った101セッション(S)(F前つまり Glenn術(G)後42S, F後59S, 60症例, 男32例, 女28例, 月齢32.5(3～361), G後7(0～28)ヶ月, F後29.5(1～300)ヶ月)。左右上下肺静脈, 左右肺動脈, 上行大動脈, 下行大動脈, 上大静脈, 下大静脈で位相差 MRI流量分析, 肺血流量 Qp=肺静脈合計, 体血流量 Qs=体静脈合計, APC=直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均, 新法による肺血管抵抗(Rp)=肺動脈圧勾配(CC)/Qp(MRI)で算出した。肺血管拡張薬投与, 在宅酸素療法等問題有31S対問題無70Sの比較で予後規定因子, 同一21症例 F前後42Sでコイル塞栓術の効果について検討した。【結果】 新法/従来法で表示, Qp 3.57±0.96/2.26±0.62 l/min/m², Qs 3.20±0.77/3.26±1.17 l/min/m², 肺血管抵抗 Rp 1.44±0.56/2.65±1.20 Um², APC直接法/間接法/平均 1.16±0.89/1.06±0.77/1.11±0.81 l/min/m²。従来法に比べて新法で Qsは有意差なく Qpは高く Rpは低かった(Wilcoxon検定:ともに p<0.0001)。新法と従来法での Qpの差は APCに相関した (Pearson検定:r=0.554, p<0.0001)。問題有 Sで APC, Rpは高値であった(Mann-Whitney検定:p<0.0001, 0.009)。同一症例 F前後 Sでコイル塞栓術により APCは減少した (Wilcoxon検定:p=0.01)。【結語】 F前後は無視できない APCが存在するため従来法は信頼性に欠けるが位相差 MRI流量分析と CC圧測定を組み合わせた新法でより正確で有用な血行動態評価が可能である。

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演1-23 (I-OR123)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:

城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

高橋 実穂 (筑波大学医学医療系 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR123-01~I-OR123-06

[I-OR123-01] 当院における先天性心疾患合併妊娠の経過

○春日 亜衣¹, 畠山 欣也¹, 高木 伸之², 堀田 智仙³, 長谷山 圭司⁴, 高室 基樹⁴, 横澤 正人⁴ (1.札幌医科大学 小児科, 2.札幌医科大学 心臓血管外科, 3.北海道社会事業協会小樽病院, 4.北海道立子ども総合医療療育センター)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-02] 先天性心疾患をもつ経産婦の周産期リスクの検討

○山崎 啓子^{1,2}, 宗内 淳², 新原 亮史^{1,3}, 坂本 一郎³, 山村 健一郎³, 櫛木 晶子¹ (1.九州大学医学研究院 保健学部門, 2.九州病院, 3.九州大学病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-03] 開業産科医院で新生児期・早期乳児期に偶発的に発見される先天性心疾患の実態とその予後について

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-04] 極低出生体重児(VLBWI)における動脈管治療時のインダシンの腎障害に影響する因子の検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-05] 先天性心疾患を持つ低出生体重児の検討

○高橋 宜宏, 野村 裕一, 益田 君教, 楠生 亮 (鹿児島市立病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-06] 新生児心ループス再発予防プロジェクト: SLE治療薬ヒドロキシクロロキンが再発リスクを下げるか?

○横川 直人^{1,2}, 三浦 大³, 澁谷 和彦³ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.日本ヒドロキシクロロキン研究会, 3.東京都立小児医療センター 循環器科)

2:35 PM - 3:35 PM

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-01] 当院における先天性心疾患合併妊娠の経過

○春日 亜衣¹, 畠山 欣也¹, 高木 伸之², 堀田 智仙³, 長谷山 圭司⁴, 高室 基樹⁴, 横澤 正人⁴ (1.札幌医科大学 小児科, 2.札幌医科大学 心臓血管外科, 3.北海道社会事業協会小樽病院, 4.北海道立子ども総合医療療育センター)

Keywords: 先天性心疾患、妊娠、分娩

【背景】先天性心疾患患者の妊娠、出産はすでに一般的となり、各種ガイドライン（日本循環器学会：心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン（2010年改訂版）、成人先天性心疾患診療ガイドライン（2011年改訂版））も発表され臨床に利用されていると考えられる。【目的】近年の当院における先天性心疾患合併妊娠・出産の経過につきまとめ、先天性心疾患合併妊娠の実際の管理につき把握するとともに問題点を明らかにする。【方法】2010～2015年の6年間に当院で妊娠・分娩管理を行った先天性心疾患症例について診療録から後方視的にその経過についての情報を抽出した。【結果】対象症例は29名39分娩であった。疾患は心室中隔欠損が最も多く14名（根治術後6名）、ほかファロー四徴術後6名、心房中隔欠損5名（術後2名）、大血管転位術後1名、Ebstein奇形1名、大動脈二尖弁（生体弁置換後）1名、房室中隔欠損術後1名であった。妊娠時の主治医は当院小児科が10名、心臓血管外科が9名、循環器内科が2名、他院が3名、経過観察からドロップアウトしていたものが5名であった。NYHA分類は全例2以下だった。母体の年齢は18～42（中央値30）才、妊娠週数は36～41（中央値39）週、出生児の体重は2196～3610(中央値2976)gであった。39分娩のうち、経膈分娩が24回（和痛分娩3回）、帝王切開が15回、母体の心疾患を理由とした帝王切開は6回であった。母体死亡、新生児死亡はなく、母体・新生児とも周産期合併症による長期の入院を要した症例はなかった。循環器合併症として予防的抗生剤投与が施行されていたものの分娩後に感染性心内膜炎を発症し外科的治療を要した心室中隔欠損が1例あった。【まとめ】当院における先天性心疾患患者の妊娠分娩管理は安全に行われ母児ともに予後は良好である。分娩様式は一般人口と比較し帝王切開が多い傾向があった。心室中隔欠損も感染性心内膜炎発症のリスクがあり十分に注意が必要である。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-02] 先天性心疾患をもつ経産婦の周産期リスクの検討

○山崎 啓子^{1,2}, 宗内 淳², 新原 亮史^{1,3}, 坂本 一郎³, 山村 健一郎³, 樗木 晶子¹ (1.九州大学医学研究院 保健学部部門, 2.九州病院, 3.九州大学病院)

Keywords: 成人先天性心疾患、妊娠・出産、周産期リスク

【背景】医療の進歩に伴い、様々な先天性心疾患(CHD)をもつ女性の出産が増え、妊娠・出産を繰り返す機会も増えてきている。

【目的】CHD女性が妊娠・出産を繰り返すことでの周産期リスクを検討した。

【方法】成人先天性心疾患患者の周産期管理実施2施設で2009年1月から2015年8月の間に2回の妊娠・出産を経験した女性9名(妊娠前 NYHA心機能分類：1)の診療録調査を行った。

【結果】対象者のCHDは、完全大血管転位(D-TGA:3)/完全型房室中隔欠損(AVSD:2)/不完全型房室中隔欠損(partial-AVSD:1)/心室中隔欠損(VSD:1)/単心室(SV:1)/大動脈二尖弁:1であり、大動脈二尖弁の患者は手術をせずに経過観察されていた。初産年齢は24.6±4.0歳、平均出産回数：2.4±1.0回、出産間隔は26.9±6.2ヶ月であった。本調査の1回目と2回目での出産時年齢、BMI、在胎週数に有意差はなかったが、児の出生体重は1回目(2713.2±425.6g)より2回目(2572.1±566.7g)がやや軽い傾向にあった。妊娠初期と妊娠後期、産後のLVEDd/LVESd/LAD/EFは、1回目と2回目でその変化に有意差はなく、またBNP値も1回目と2回目で有意な変化はなかった。妊娠前から強心剤を内服していた体心室機能が右心室である2名(SV, TCPC術後:1、D-TGA, Mustard術後:1)は1回目・2回目とも周産期に心不全症状が出現し、利尿剤や強心剤を用いて治療を行っていた。

【結語】本症例においては妊娠・出産を繰り返すことで心エコー指標やBNP値の悪化は見られなかったが、周産

期に心不全が出現した体心室機能が右心室である患者では、次の妊娠・出産においても周産期に心不全が出現する可能性が高いことが示唆された。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-03] 開業産科医院で新生児期・早期乳児期に偶発的に発見される 先天性心疾患の実態とその予後について

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

Keywords: 周産期医療、先天性心疾患、病診連携

【はじめに】開業産科医院で危急性先天性心疾患を除外する為に、産科妊婦検診用エコーで緊急に心エコーを行った場合、小さな心房中隔欠損(ASD)ないし卵円孔開存(PFO)や動脈管開存(PDA)など生理的とも考えられる症例を数多く経験する。これらの症例を小児循環器専門医に紹介するべきなのか、症状出現まで放置してもよいのかなど、明確な基準はない。今回、産科用エコーにより新生児早期に偶発的に発見された先天性心疾患(CHD)の自然経過について検討したので報告する。【対象・方法】平成20年1月から平成27年8月まで、2施設の産科医院からCHD疑いで当院に紹介を受けた新生児例のうち、経過を追えた185症例を対象とした。産科エコーで診断された偶発発見群と症状出現後に紹介された後期群に分けて予後を検討した。心室中隔欠損は今回の検討から除外した。【結果】ASD133例(偶発群39例)、PDA29(23)、肺動脈狭窄(PS)32(4)、僧帽弁逆流(MR)8(1)、三尖弁逆流(TR)10(4)であった。ASDは半年程度の経過で8割が閉鎖していた。偶発群は早期には閉鎖率が高いが、最終的に後期群と閉鎖率に差はなかった。大欠損孔の症例が4例あった。PDAは偶発群では早期閉鎖が多かったが、1例は長期に開存残存し閉鎖術を必要とし、1例は心不全により早期に閉鎖術を必要とした。MR、TR、PSは経過中にいずれも軽快しており、特に積極的治療を必要とする症例はなく、偶発群と後期群で差はなかった。【考察】ASD・PDAとも偶発発見群は早期に閉鎖する傾向にあるが、最終的な予後は症状が出現してから紹介される群と変わらなかった。産科エコーでは、ASD・PDAの正確な予後判定は困難であり、循環器小児科による診断管理がやはり必要と考えられた。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-04] 極低出生体重児(VLBWI)における動脈管治療時のインダシンの 腎障害に影響する因子の検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 極低出生体重児、動脈管、インダシン

【背景】未熟児動脈管の内科治療にインダシンが投与されている。その合併症として腎障害が知られている。インダシンの腎障害によりインダシンの追加投与ができず、外科治療に踏みきらざるおえないこともしばしば経験される。今回、インダシンの腎障害に影響を与える因子について後方視的に検討したので報告する。【対象】2010年5月から2013年12月までに当院NICUに入院した極低出生体重児のうちインダシンを投与し、心機能とクレアチニン値(CRE)を評価できた26例。在胎週数31週6日から23週0日、中央値27週4日。出生体重1382~490g、中央値1036g。入院時と日齢1、およびインダシン投与後最高のクレアチニン値(CRE)を記録し、ドップラー法により左心拍出量を生後12時間、24時間、48時間、96時間と測定した。【結果】インダシン投与後の最高CREは在胎週数28週未満($1.6 \pm 0.5 \text{ mg/dl}$)と28週以上($1.2 \pm 0.4 \text{ mg/dl}$)の二群間で有意な差を認めた。 $(p < 0.05)$ 。また、インダシン投与後の最高CREは生後12時間の心拍出量 190 ml/kg/min 以上の群($1.7 \pm 0.6 \text{ mg/dl}$)と未満の群($1.3 \pm 0.3 \text{ mg/dl}$)で有意な差を認めた。生後24時間、48時間、96時間の心拍出量

や、インダシンの総投与量および出生体重と最高 CREとの間に有意な関係は認められなかった。【結語】インダシンによる腎障害は在胎週数が小さい場合と生後12時間の左心拍出量が少なめの場合におこしやすいのではないかと考えられた。インダシンを使用する場合、在胎週数が28週未満や生後12時間での左心拍出量が少ないときは合併症の発生に注意すべきと考えられた。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-05] 先天性心疾患を持つ低出生体重児の検討

○高橋 宜宏, 野村 裕一, 益田 君教, 楠生 亮 (鹿児島市立病院 小児科)

Keywords: 低出生体重児、極/超低出生体重児、NICU

【はじめに】低出生体重児における先天性心疾患(CHD)合併の頻度や予後はまだ明確ではない。当院におけるその頻度や予後を調査した。【方法】2010年1月から2014年12月までに当院周産期センターに入院した2,500g未満のCHD児(PDA除く)を後方視的に調査した。【結果】調査期間中に入院した低出生体重児は1,844例で死亡例が50例(2.7%)だった。85例(4.6%)でCHDを診断され、低出生体重児(L児)が54例(在胎37±2週、出生時体重2,121g±268g, VSD 26例, TOF 12例, ASD 9例, 他)、極低出生体重児(VL児)が14例(33±4週、1,276g±140g, VSD 9例, TOF 2例, ASD 2例, 他)、超低出生体重児(EL児)が17例(27±2週、649g±153g, VSD 16例, PS 1例)だった。生後1週内に手術等で転院した例は4例だった(L児 3例, Truncus, 2,404g; TAPVR 2,476g; PPS 2,350g; VL児 1例, HLHS 1,293g, EL児 0)。染色体異常児は25例(29%)だった(L児 15例, 21 trisomy/18 trisomy/他 9/3/3; VL児 6例, 2/3/1; EL児 4例, 2/2/0)。死亡は5例(5.9%)で染色体異常児が3例だった(L児 なし; VL児 2例, 18 trisomy, 多発奇形; EL児 3例, 18 trisomy 2, 敗血症1)。染色体異常、死亡例、転院を除いた平均在院日数はL児が36日、VL児66日、EL児185日とEL児で特に長かった。退院時修正週齢のL・VL児と全体との差は軽度だったが(全体/CHDあり, L児, -0.2±3.2週/1.4±2.6週; VL児, 2.4±3.8週/2.3±3.6週)、EL児ではCHD児が著明に高かった(6.9±6.0週/13.2±10.7週)。【結論】低出生体重のCHD児は染色体異常の頻度が高く、染色体異常がない場合の予後は悪くはなかった。ただ、1,000g未満の場合の在院日数は長くその管理の困難さが示され、今後改善するための検討が必要である。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-06] 新生児心ループス再発予防プロジェクト：SLE治療薬ヒドロキシクロロキンが再発リスクを下げるか？

○横川 直人^{1,2}, 三浦 大³, 澁谷 和彦³ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.日本ヒドロキシクロロキン研究会, 3.東京都立小児医療センター 循環器科)

Keywords: ヒドロキシクロロキン、新生児心ループス、抗SSA抗体

ヒドロキシクロロキンはSLEの標準的治療薬で、妊娠中にも安全に使用できることが知られている。最近、海外で本薬に抗SSA抗体関連の新生児心ブロックの予防効果があることが報告された。ヒドロキシクロロキンは胎盤移行性がありToll様受容体の抑制作用を介して効果を示すと考えられている。徐々に海外ではヒドロキシクロロキンが予防的に使用される頻度が増えているが、日本ではステロイドが経験的に使用されているのが現状である。一方、日本でも日本ヒドロキシクロロキン研究会の活動により承認薬検討会議、世界初の臨床試験を経てヒドロキシクロロキンが2015年9月に欧米より半世紀遅れてSLEとCLEに承認された。しかし本薬の新生児心ブロックの予防効果についてはほとんど知られていない。そこで日本ヒドロキシクロロキン研究会と都立小児医療センター、国立成育医療センターの協力により、2016年に抗SSA抗体関連の新生児心ブロックの既往を有する妊

娠に関する全国症例レジストリを作成した。前向きに本薬の予防効果を検証するためには全国からの症例の集積が必須である。本発表では、国内で初めて抗 SSA抗体関連新生児心ループスの再発予防にヒドロキシクロロキンを使用した症例を紹介し、本レジストリに関する最新の情報について報告する。

一般口演 | その他

一般口演1-30 (I-OR130)

その他

座長:

白石 裕比湖 (城西病院 国際小児医療センター)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR130-01~I-OR130-05

[I-OR130-01] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂における血小板数の推移と免疫学的機序との関連について

○西川 由衣¹, 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 進藤 考洋¹, 清水 信隆¹, 犬塚 亮¹, 真船 亮², 小野 博², 賀藤 均² (1.東京大学医学部 附属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-02] PICUにおける小児循環器疾患患者の医療安全の検討

○藤原 優子¹, 浦島 崇¹, 河内 貞貴¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 藤本 義隆¹, 河内 文江¹, 馬場 俊輔¹, 森田 紀代造² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科講座)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-03] 非小児専門病院における来院時心肺停止小児例の実際と保護者に対する小児の蘇生講習の取り組み

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-04] 小児循環器分野は女性医師の働きにくい分野か一医学生への働きかけ

○岡崎 三枝子^{1,2}, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻機能展開医学系小児科学講座)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-05] 女性小児循環器科医におけるキャリア形成と育児問題

○島田 衣里子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患臨床研究講座)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-01] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂における血小板数の推移と免疫学的機序との関連について

○西川 由衣¹, 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 進藤 考洋¹, 清水 信隆¹, 犬塚 亮¹, 真船 亮², 小野 博², 賀藤 均²
(1.東京大学医学部 附属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂、血小板減少、サイトカイン

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は、4-6ヶ月の乳児に多く発症し、心エコーで僧帽弁尖の後方逸脱が認められ、急性心不全を来す原因不明の疾患である。病理所見では僧帽弁腱索で単核球と線維芽細胞の増生が特異的に認められる。入院時と比較して退院時に血小板数が低下しているという報告はあるが、入院時から退院時までの血小板数の動態についての報告はない。

【目的】腱索断裂で観察される特異的な血小板数の変動が、サイトカイン動態で説明可能かを考察すること。

【方法】2003年1月～2015年8月に診断された乳児特発性僧帽弁腱索断裂11例のうち、ECMOを要した2例を除いた9例について収集した血小板数の推移を検討し、うち1例ではサイトカインプロファイルを提出した。

【結果】初診時の血小板数は平均66.8万/ μ l (25.7-93.9万/ μ l)であった。初診時を day1とすると day4-5をピークとして平均12.6万/ μ l (4.1-23.1万/ μ l)までの血小板減少があり、その後5-7日かけて平均57.1万/ μ l (38.5-76.5万/ μ l)まで回復する推移を9例全例で認めた。サイトカインプロファイルは、主に単核球や線維芽細胞の増殖に関与する因子の上昇を認め、病初期に IL-1 β , IL-6, IL-8, GM-CSF, の上昇を認めたが、これらは day5-8にかけて低下し、day5-8からは IFN- γ , MCP-1, MIP-1 β , TNF- α が上昇した。

【考察】乳児特発性僧帽弁腱索断裂では、発症時の血小板増加に続いて急性期の減少、回復期の増加が観察された。本症におけるサイトカインプロファイルの結果は、病理像での単核球や線維芽細胞の細胞浸潤と矛盾しない結果であった。病初期に IL-6の異常高値を認め、day8には正常値を示すことは、血小板数の変化に関与している可能性がある。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-02] PICUにおける小児循環器疾患患者の医療安全の検討

○藤原 優子¹, 浦島 崇¹, 河内 貞貴¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 藤本 義隆¹, 河内 文江¹, 馬場 俊輔¹, 森田 紀代造² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科講座)

Keywords: PICU、医療安全、標準手順

【背景】小児循環器疾患では新生児期より術前、周術期管理で集中治療を行うことが多い。特に PICUのある施設では PICUで管理を行う。一方、集中治療では医療過誤があった場合、より改善に時間を要する。【目的】

PICUでの医療安全を評価し、過誤の起こりやすい医療行為、改善方法を導出すること。【方法】2013年4月から2015年12月に小児循環器医・小児心臓外科医・PICU担当看護師により入力された小児循環器疾患で PICU入室例のインシデント・アクシデント報告を抽出した。インシデントレベル・事例内容・影響因子を検討した。本院の医療環境は集中治療部門では PIMS、紙媒体カルテ、オーダリングシステムである。【結果】報告件数は小児循環器医11件、心臓外科医9件、看護師36件、53事例である。小児循環器医報告のうち5件はレジデントであった。インシデントレベルはレベル5 1件、レベル3b 7件、レベル3a 3件、レベル2 12件、レベル1 28件、レベル0 2件である。内容では点滴・ドレーンなどのチューブトラブル17件（うち三方活栓関連6件）、合併症12件（うち褥瘡10件）、点滴誤投与7件、患者間違え5件、与薬ミス5件である。褥瘡は全例2013年度の事例であった。前述はいずれも乳幼児である。口頭指示が関連した事例は1件、業務中断が影響した事例は4件である。患者間違え5件はいずれもレベル2以下である。何らかの標準手順の逸脱があったのは32件であった。【結論】病院全体でチューブトラブルワーキンググループを活動しているものの、小児循環器疾患のインシデントアクシデントレ

ポートではチューブトラブルは多い。合併症の褥瘡は麻酔科を含んだ医師・看護師により減少した。60.3%の事例に標準手順の逸脱があったことよりまず標準手順の遵守から対応すべきである。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-03] 非小児専門病院における来院時心肺停止小児例の実際と保護者に対する小児の蘇生講習の取り組み

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

Keywords: 蘇生教育、来院時心肺停止、非小児専門病院

【目的】非小児専門病院である当院で、来院時心肺停止(CPAOA)小児例の実際及び保護者に対する小児の一次救命処置(BLS)講習の意義と課題について検討する。

【方法】1)2001年以降15年間の16歳未満のCPAOA症例について診療録から後方視的に検討する。

2)保護者に対する小児 BLS講習への取り組みの意義と課題につき、受講者/スタッフアンケートから検討する。

【結果】1)過去15年間の16歳未満のCPAOAは16例(同時期CPAOA全体の1%)。年齢は中央値1.3歳(2.7月~14歳)。先天性心疾患6/16例(38%)。生存退院2/16例(13%)で、いずれも目撃のある心停止で直ちに保護者による bystander CPRが行われた。1例は13歳、TGAスイッチ後の胸部打撲で、CPR47分を経て蘇生、ICD移植後、後遺症なく独歩退院。1例は1.3歳、単心室症、誤嚥からのCPAで、胃瘻造設後に在宅療法へ移行。本例は、2)の受講者により bystander CPRを施行された。

2) 2014/5~2015/11、保護者を対象に4回の小児 BLS講習を行った。ポスター掲示にて受講者を募集し、ICU/病棟看護師・医師から有志でスタッフを募った。参加者合計25名、スタッフ18/のべ30名。参加者は母親21/25名、両親での参加が2組。半数がBLS講習未経験、残り半数も小児に関しては未経験だった。受講後アンケートでは、「実践できそう」「多分できそう」が25/25例(100%)、自由記述では「家庭内・周囲に広めたい」「繰り返し受講したい」「父親も一緒に参加したい」の意見が目立ち、継続する意義があると思われる。有志スタッフはICU看護師が主体で、小児を対象としたBLS講習経験者6/18(33%)人。「組織のバックアップ体制」「マンパワー」「スタッフ教育」が課題として挙げられた。

【結論】CPAOA小児例は割合は少ないが、心疾患例が多く、bystander CPRから救命された例もあり、非小児専門病院でも、院内外で小児 BLSに対する関心を高める必要があると考えられた。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-04] 小児循環器分野は女性医師の働きにくい分野かー医学生への働きかけ

○岡崎 三枝子^{1,2}, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻機能展開医学系小児科学講座)

Keywords: 女性医師、男女共同参画、小児循環器分野

【はじめに】現在女性医学生の増加に伴い、全医師中の女性医師の割合が増加傾向にある。それに関わらず小児循環器分野は他の小児科専門分野に比し女性医師の割合が低い。小児循環器分野に興味を抱く若手医師は少なからず存在するものの、具体的な仕事内容や生活を知ることなく、循環器は忙しい・子育てが困難・高い専門性を身につけるのは長期の苦行が必要等様々な先入観を抱いて選択肢から削除している。そこで、現在秋田大学医学部で行っている医学部3年生に対する男女共同参画講義について紹介し、授業後のアンケートから小児循環器分野に対する反応を提示する。【授業内容】医学部3年生に対し、午前中の男女共同参画講義、午後より数例の困難

に直面した医師夫婦のモデルケースについてグループディスカッションを行う。このディスカッションには子育て中の現役男女医師数名が参加する。その後、イクボス・イクメン医師や育児中女性医師がロールモデルとして自身の仕事や家庭について紹介していく。最後に学生にアンケートを記入してもらい、参加医師に対しアンケート結果が配布されている。【小児循環器分野について】演者は毎年本講義に参加し、学生に対し女性医師として小児循環器分野を継続する醍醐味を紹介している。自身の業務内容やチーム診療、実際の専門分野などの仕事や育児家事状況について提示するのみならず、最後に「消去法の人生はつまらない」「一芸を身につける」「小児循環器分野は専門性が高く非常に魅力がある」等のメッセージを残している。【学生アンケート結果】やりたい道をあきらめる必要はないことがわかった、やりたいことだからがんばれる、循環器医でも育児と両立できることがわかった、胎児循環器に興味を持った、等の前向きな意見が聞かれた。今後も継続的に本講義に関わり、小児循環器分野に対する学生の希望をつなげる一助となれればと考えている。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-05] 女性小児循環器科医におけるキャリア形成と育児問題

○島田 衣里子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患臨床研究講座)

Keywords: 男女共同参画、ワークライフバランス、キャリアアップ

【背景】近年、日本でも医師における女性の割合は増加し、各分野で男女共同参画の視野に立った教育・研究・就業体制の検討が行われている。米国および英国での留学経験と自らの育児経験を通して、国内の現状と日本よりもすでに多くの女性医師の活躍がみられる欧米諸国の現状を比較検討した。

【結果】日本では保育園の待機児童が多く、特に首都圏は希望時期に入園することが難しい。東京女子医科大学では、院内保育所の機能を充実させ、よりスムーズに復帰が可能となっているが、病児保育など問題も多い。欧米ではベビーシッターを頼むことが一般的で、金銭的な問題はあっても、院内保育所がなくても早期に復帰することが可能である。また、雇用体系は日本より多様であり、選択肢の幅も多くなっていた。それを可能とする文化的背景として、仕事のオンオフをはっきりさせて、男女問わず家族と過ごすことを大事にするという点がある。さらに若い医師には mentor が存在しており、公平な立場からキャリア形成の助言を与えてくれる。当院でも最近では、週3日から5日の勤務と就労時間の選択など自由度の高い時短勤務を利用できるようになっている。ただし、日本においては、継続への自らの強い意思とそれに対する周囲の理解なしにはシステムも有効に稼働しないと考えられる。日本の状況に合わせて、文化から経済的観点も含め、個人個人のキャリアアップに資する方法を検討していかなければならない。

【結論】小児循環器というスペシャリティーを選択し、キャリアアップしていくには30代でのトレーニングが欠かせない。しかし、男女ともに生活の大きな変化を迎えるときでもあることから、継続可能な環境を柔軟に整えられる制度が必要である。また、身近なロールモデルも少なく、今後もすぐに増加するとは考えづらいことから、キャリアプランを立てにくいときには、適切に助言を行う mentor の存在も重要である。

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演1-05 (I-OR105)

複雑心奇形

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR105-01~I-OR105-06

[I-OR105-01] 多脾症候群の臨床像及び予後

○小林 匠, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 岩澤 伸哉, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-02] 胎児診断を受けた完全大血管転位の臨床像

○江見 美杉¹, 稲村 昇¹, 金 基成², 川滝 元良^{2,4}, 河津 由紀子¹, 上田 秀明³ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-03] 二心室治療可能であった左心系低形成症例について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 岩崎 達雄⁴ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科, 4.岡山大学病院 麻酔・蘇生科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-04] Norwood-Sano Procedure : Ringed vs Non-Ringed RV-PA conduit

○栄徳 隆裕¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-05] 左心低形成症候群に対する primary Norwood手術－手術成績向上のための RV-PA shuntによる Norwood手術連続138例の検討－

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-06] Semaphorin3E-PlexinD1は冠動脈形成に重要な役割を果たす

○丸山 和晃¹, 富田一宮川 幸子², 有馬 勇一郎³, 瀬谷 大貴¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学 代謝生理化学, 2.東京女子医大 循環器小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生理)

5:15 PM - 6:15 PM

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-01] 多脾症候群の臨床像及び予後

○小林 匠, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 岩澤 伸哉, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

Keywords: 多脾症候群、予後、肺動静脈瘻

【背景・目的】多脾症候群の臨床像や予後を検討した報告は少なく、今回の目的は臨床像や予後を明らかにすることである。【方法】2004～2015年までに当院に入院歴及び外来通院歴のある多脾症候群の患者50人を対象に後方視的に検討した。【結果】男性25人、女性25人。年齢(中央値)13.0歳(0.1～54.8歳)。観察期間(中央値)6.9年(0.1～33.3年)。合併する心奇形は房室中隔欠損症(66%)、左心低形成疾患(16%)、両大血管右室起始症(32%)、肺動脈閉鎖症及び狭窄症(42%)、下大静脈欠損(90%)、両側上大静脈(44%)。合併する不整脈は洞不全症候群(34%)、完全房室ブロック(20%)、上室性の頻脈性不整脈(14%)。ペースメーカー植込み術は17例(34%)に施行。修復術後に肺動脈性肺高血圧症を合併した症例は4例(8%)。心外合併症として、治療を要した消化器疾患は十二指腸閉鎖などの6例。手術は二心室修復術24例、Fontan適応症例25例。Fontan群の内訳はTCPC到達が18例、BDG待機中が2例。Fontan群の合併症は、肺動静脈瘻をTCPC到達例のうち10例(56%)認め、TCPC手術前発症(PAVFpreF群)は4例、TCPC手術後発症(PAVFpostF群)は6例。PAVFpreF群の4例に対しTCPC手術、PAVFpostF群の5例に対しTCPC再手術を施行し、5例に改善を得た。リスク因子として、PAVFpreF群ではBDG手術後のHepatic factorの欠如期間が長いことが考えられた。PAVFpostF群では、PAVF(-)群と比べて肺動脈平均圧(14vs10mmHg;p=0.012)と肺動脈楔入圧(10vs6mmHg;p=0.011)が有意に高値であった。生存率は二心室修復群で5年96%、10年96%。Fontan群は5年88%、10年84%。死亡した7例は心原性3例、感染症・敗血症3例、消化器疾患1例。死亡したFontan群5例のうち4例はBDG手術前であった。【結語】TCPC到達できた多脾症候群の予後は比較的良好で、死亡はBDG手術前が多かった。TCPC手術後に肺動静脈瘻を合併した症例では肺動脈平均圧及び肺静脈楔入圧の上昇している症例が多かった。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-02] 胎児診断を受けた完全大血管転位の臨床像

○江見 美杉¹, 稲村 昇¹, 金 基成², 川滝 元良^{2,4}, 河津 由紀子¹, 上田 秀明³ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)

Keywords: 完全大血管転位、胎児診断、緊急心房中隔裂開術

【背景】完全大血管転位(TGA)は出生後に重症化する代表的な先天性心疾患である。近年、TGAの胎児診断例が増加しているが、胎児診断を受けたTGAの臨床像は不明な点が多い。【目的】胎児期からフォローすることができたTGAの臨床像を明らかにする。【対象と方法】2006年から2015年までの10年間に、著者所属の2施設において胎児診断されたTGA 40例を対象に二次精査への紹介理由、分娩時および出生後の状況を後方視的に検証した。【結果】一次スクリーニングで異常があると診断されたのは在胎20週～37週(中間値27週)で、その理由として流出路異常が11例、three vessel viewの異常が15例、three vessel trachea viewの異常が5例であった。二次精査でI型28例、II型12例であった。妊娠週数は27週1日～41週4日(median: 39週3日)であり、31例が自然分娩、4例が緊急帝王切開、5例が計画分娩、うち2例で心房間狭小化のため計画的娩出を行った。出生時APGAR(5min)は6-9(median: 8)で、体重は1148-3733g(median: 3036g)であった。心房中隔裂開術(BAS)は28例で行ったが、うち緊急で施行したのは25%、全例の18%にあたる7症例であった。待機中に19例で人工呼吸器管理を要し、うち14例で出生直後より挿管管理が必要であった。根治術は全例で行われており、時期は日齢1-613(median: 日齢10)、うち2例で術後ECMOが導入されたが、日齢11-636(median: 日齢27)に全例で軽快退院となっている。【結語】1. TGAの胎児スクリーニングにはthree vessel

viewが必要であった。2. 胎児診断を受けていても緊急 BAS、生後早期からの呼吸管理の頻度は多かった。3. 早期に根治術が施行され生命予後も良好であった。4. 今後は緊急例の層別化が課題である

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-03] 二心室治療可能であった左心系低形成症例について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 岩崎 達雄⁴ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科, 4.岡山大学病院 麻酔・蘇生科)

Keywords: 二心室治療、左心低形成、肺動脈絞扼術

【序文】 Classical HLHS(MA,AA)症例に対しては機能的根治術である Fontan手術を目指す戦略が一般的である。様々な程度の左心系低形成症例に対して、二心室治療か単心室治療かの判断は controversialである。内科的・外科的治療により左心系構造物の成長が得られる可能性もあり様々な戦略が考えられる。【目的・方法】当院で施行した二心室治療可能であった左心系低形成症例について姑息手術、カテーテル治療(根治手術前)、左心系構造物サイズの変化、現在の問題点を検討した。【診断】 HLHS variant 3、CoA/VSD 1、severe MS/CoA 1。【結果】 症例数5(男5)。姑息手術(4例): Bilateral PA banding 4、ASD semiclosure 2。Cortriatriatum repair 1。カテーテル治療(1例): Bil PABに対するバルーン形成術2。左心系構造物サイズの変化(% of normal:エコーでの計測): 左室拡張末期径 $58\pm14\%\rightarrow83\pm24\%$ 、僧帽弁輪径 $62\pm13\%\rightarrow84\pm28\%$ 、大動脈弁輪径 $60\pm15\%\rightarrow88\pm6\%$ 。術後の問題点: 僧帽弁逆流(中等度)、肺静脈狭窄、僧帽弁狭窄+中等度肺高血圧【考察】左心系の成長を得るためには心房間血流と肺血流の調節が必要である。肺血流の調節に Bil PABは非常に有用であり、手術後早期ならカテーテル的バルーン形成術での血流増加も期待でき、また体重増加の為の期間も確保でき弁治療などの可能性も出てくる。自然閉鎖が期待できない心房中隔欠損には心房間圧差を3mmHg程度残存するように semiclosureを行なっている。重症 MS症例については肺高血圧が残存しており今後の治療については検討が必要である。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-04] Norwood-Sano Procedure : Ringed vs Non-Ringed RV-PA conduit

○栄徳 隆裕¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: HLHS、RV-PAshunt、mNorwood

【背景】当院では HLHSに対する初回手術として右室-肺動脈導管(RV-PAshunt)を用いた m-Norwoodを基本戦略とし、high risk群(2.5kg未満、TRmoderate以上、PVO、身体合併奇形)には bil.PABを行い、1ヶ月程度で de-bandingと mNorwoodを行なう。RV-PAshuntの素材として、初期には5~6mm径の ePTFE(expanded PolyTetraFluoroEthylene)人工血管を用いていたが、shuntの近位部狭窄を生じやすいなどの問題点を抱えるため、2011年6月から現在まで全例 Ringed PTFEを使用し一定の効果をj得ている。【目的と対象】2011年6月から2015年12月まで Ringed PTFEを使用した連続30症例(R群)と、それ以前の連続30症例(old群)(2006年2月~2011年5月)とを比較検討する。【方法】各群で a.先行して bil.PABを行なった症例数、b.BDG前に shunt近位部狭窄と診断された症例数、c.BDG到達数、d.Fontan手術到達数と待機患者数とを比較検討した。【結果】R群: old群で a.15(50%):9(30%) [p=0.11N.S.]、b.3(10%):13(43%) [p=0.0035]

c.29(96.7%):24(80%) [p=0.04]、d.12(40%):21(70%)と16(53%):3(10%) [N.S.]であった。PAIやBNP、RVEFやTRgradeに差は認めなかった。【考察】R群はshunt近位部狭窄が有意に少なく、BDGまでの死亡率が低いこと、またR群はまだ若くFontan手術待機症例が多いことが読み取れた。PAB先行はバイアスとなっている可能性があるが有意差は認めなかった。治療技術や管理技術発達の影響は含まれることが想定される。【結語】Ringed PTFEを導入することでmNorwood手術の成績は向上しており、Sano-procedureは更に高い到達地点に達したと言える。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-05] 左心低形成症候群に対する primary Norwood手術－手術成績向上のための RV-PA shuntによる Norwood手術連続138例の検討－

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群、段階的手術治療、ノーウッド手術

【はじめに】1998年以降一貫して RV-PA shuntによる Primary Norwood手術(P-N)を基本としている。大動脈再建方法の経年的工夫や肺血流調節の工夫なども成績の改善に寄与している。一方で Hybrid治療が行われ、その段階的治療成績も報告されつつある。近年、胎児診断の向上や搬送などにより、high risk症例に対して当院でも新生児期の Norwood-Sano(N-S)手術を回避し、PABにより救命できなかった症例に対しても成績が向上したことは事実である。しかしながら、P-Nの方針は揺るぎない。【対象】HLHSおよび関連疾患で N-S手術対象の138例で、そのうち104例は P-N手術であった。在胎週数37週未満、体重2.5kg未満さらに三尖弁閉鎖不全 (TR) は死亡率が高く、P-N手術の方針を変更してきた。平均手術日齢は中央値9(0-170)日、体重は中央値2.74(1.1-3.9)kgであった。【方法】術前肺血流制御のための呼吸器、窒素吸入を行った。人工物を用いない大動脈再建と RV-PA shuntとして手製 cuff付の PTFE conduitの使用し、2011年からはリング付きグラフトを使用した。全症例に Fenestration作成を行った。肺血流制御として clippingの使用と inter-stageでのバルーンカテーテルによる拡大術を行った。BDG手術は N-S手術後6.3±2.3ヵ月後に行い、SaO₂が75%以下、低肺動脈発育の症例62例 (70.3%) には Additional flowとして RV-PA shuntを残存させた。TCPCは平均年齢30.2±7.6ヶ月でおこなった。【結果】連続138例中2nd stageへ120例 (87%) が到達した。105例が2nd stageを終了し、94例が TCPCに到達した。TCPC後遠隔期に3例の死亡を経験した。Kaplan-Meier法の生存曲線では3ヶ月91%、12ヶ月82%、24ヶ月84%、36ヶ月77%、さらに最終の212ヶ月では76%であった。【まとめ】当院の P-N手術の成績から、この手術の肯定の立場より、新生児期での体外循環の是非、入院期間、繰り返されるカテーテル治療の是非、さらには長期遠隔成績を含め議論したい。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-06] Semaphorin3E-PlexinD1は冠動脈形成に重要な役割を果たす

○丸山 和晃¹, 富田一宮川 幸子², 有馬 勇一郎³, 瀬谷 大貴¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学 代謝生理化学, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生理)

Keywords: 冠動脈発生、semaphorin、plexin

【要約】近年、細胞系譜追跡技術の発展に伴い冠動脈内皮細胞の起源が次々に明らかにされている。すなわち、心外膜前駆細胞（PEO）、静脈洞（SV）、心内膜、比較的最近発見された大動脈外膜下血管（ASV）が冠動脈内皮の由来として考えられている。しかしながら多種の冠動脈内皮前駆細胞がどのように協調し、冠動脈入口部や末梢血管網を形成するのかはよくわかっていない。我々は、軸索ガイダンス分子である *Semaphorin 3E*（*Sema 3E*）と受容体である *Plexin D1*（*Plex D1*）が冠動脈発生に重要である事を発見した。*Sema 3E*、*Plex D1* ノックアウトマウスは入口部高位起始、入口部数的異常、冠動脈走行異常などの様々な冠動脈異常を呈した。これらのノックアウトマウスでは胎生期において大動脈周囲に発達したリンパ管マーカーである *Prox 1* を発現する異常血管網を認め、ASVの異常発達が示唆された。相応し、*Sema 3E* は大血管平滑筋層に、*Plex D1* はASVに発現する。こうした知見は *Sema 3E* - *Plex D1* シグナルが冠動脈入口部形成や末梢血管網と入口部の正常な連結に関与し、*Sema 3E* - *Plex D1* シグナルが正常冠動脈発生に重要である事を示唆する。これらの結果から、より詳細なASVの冠動脈発生における役割が解明される可能性がある。

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演1-18 (I-OR118)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR118-01~I-OR118-05

[I-OR118-01] Fontan術後の NT-proBNP高値に関与する因子及び臨床的特徴

○松井 拓也, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 正谷 憲宏, 斎藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-02] 赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 高値と Fontan循環

○梶濱 あや^{1,2}, 浜道 裕二¹, 正谷 憲宏¹, 武口 真広¹, 齋藤 美香¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.旭川医科大学 小児科)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-03] Fontan循環における甲状腺機能の病態生理

○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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 小児循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-04] Fontan循環におけるリンパマッサージの慢性効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ¹, 澁谷 智子², 宮崎 沙也香², 斎藤 郁子², 大津 幸枝², 梶井 亜紀子², 桑田 聖子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-05] トレッドミルを利用した心肺運動負荷試験 心疾患小児における T-RAMP PROTOCOLの有用性

○兒玉 祥彦, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-01] Fontan術後の NT-proBNP高値に關与する因子及び臨床的特徴

○松井 拓也, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 正谷 憲宏, 斎藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

Keywords: NT-proBNP、Fontan、Fontan型循環

【背景】 NT-proBNPは心室筋細胞に対するストレスの指標として広く利用されている。Fontan型循環においては、心室・心房がともに体循環系に属しており、分泌刺激及び臨床的な特徴が二心室型と異なっていると考えられる。【目的】 Fontan術後での NT-proBNP高値への関与因子、及び高値例の臨床的特徴を検討する。【方法】 2010-2015年に血行動態把握のためカテーテル検査を施行した Fontan症例の161人を対象に後方視的検討を行った。心不全の可能性のある NT-proBNP $\geq$ 400pg/ml($n=31$)を NT-proBNP高値と定義(日本心不全学会)した。まず NT-proBNP高値に關与する臨床及び心機能因子を単変量、次いで多変量解析で求め、次に NT-proBNP高値群の臨床的特徴を検討した。【結果】 多変量解析で NT-proBNP高値に独立して関与したのは、カテ時年齢 ($\geq$ 19.0歳、オッズ比4.0倍)、Cre値 (>0.70 mg/dl、4.2倍)、心室拡張末期容積 ($\geq$ 155%、9.6倍)、心室拡張末期圧 ($\geq$ 13mmHg、4.4倍)。単解析では更に、Fontan年齢 ($\geq$ 5.9歳)、房室弁逆流 (II度以上)、大動脈弁逆流、肺動脈駆動圧 ($\leq$ 5mmHg)、心室収縮末期容積 ($\geq$ 60%) が関与していた。これら9因子の NT-proBNP高値の説明係数は38%であった。NT-proBNP高値群では有意に、心拍出量低下 (3.0 vs. 3.5 L/min/m²)、肺動脈楔入圧 (9.8 vs 7.0mmHg)、中心静脈圧 (13.9 vs 12.0mmHg) 上昇、肝障害の存在を示す血小板数 (17.5 vs 23.0 $\times 10^4/\mu$ l) 減少、 γ GTP値 (126 vs. 67IU/l) 上昇が見られ、入院既往 (54.8vs.31.5%) も多かった。【結語】 成人の二心室型の報告と同様に、NT-proBNP高値には心筋の伸展刺激、加齢、腎機能低下が関与していた。また、みかけの関与因子としては、弁逆流、肺動脈駆動圧が関与した。NT-proBNP高値群では、肝機能障害を示唆する所見が有意に高くなっていた。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-02] 赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 高値と Fontan循環

○梶濱 あや^{1,2}, 浜道 裕二¹, 正谷 憲宏¹, 武口 真広¹, 齋藤 美香¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.旭川医科大学 小児科)

Keywords: Fontan、赤血球容積粒度分布幅、循環不全

【背景】 近年赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 値は、心筋梗塞、肺線維症、肺高血圧などの心肺疾患の予後予測因子として報告されてきている。【目的】 我々は、RDW値上昇が Fontan術後患者における心機能、肺循環と関連しているか検討した。【方法】 対象は2010~2015年に血行動態把握のために心臓カテーテル検査及び RDW測定をした159人。後方視的検討。159人の RDW値上位1/5以上 (RDW $\geq$ 15.3) を RDW高値と定義した ($n=32$)。まず RDW高値群と非高値群で臨床的特徴の違いを検討した。次に RDW高値に關与すると思われる心機能、循環因子を単解析、次いで多変量解析で求めた。【結果】 両群間で、無脾症候群、強い房室弁逆流の合併頻度に差はなく、1st strategy、Fontan施行年齢、カテ年齢も差はなかった。治療介入として coil塞栓、ペースメーカー植え込み、fenestrated Fontanの施行率に差はなかったが、RDW高値群が有意に房室弁修復を受けていた。両群間で肝障害の有無に差はなかったが、RDW高値群が有意にアルブミン値は低く、尿酸値は高かった。多変量解析で RDW高値に独立して関与した心機能、循環因子は、中心静脈圧 ($\geq$ 19mmHg、24.6倍)、心室拡張末期圧 ($\geq$ 20mmHg、オッズ比23.0倍)、ヘモグロビン値 ($\leq$ 12.6g/dl、14.0倍)、大動脈酸素飽和度 ($\leq$ 85%、6.1倍) Cre値 ($\geq$ 0.68mg/dl、4.2倍) の5因子。単解析では、他に、肺動脈楔入圧 ($\geq$ 14mmHg)、心室拡張末期容積 ($\geq$ 74ml/m²)、NT-proBNP値 ($\geq$ 553 pg/ml) の

3因子が関与した。全8因子の RDW高値への説明係数は46%であった。【結語】 Fontan患者では心機能の他、肺循環が重要である。今回の検討では、Fontanでの RDW高値には、心機能、肺循環の破綻を示唆するような因子がいくつか含まれていた。RDW高値は、Fontan患者の予後不良を予測する因子となるかも知れない。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-03] Fontan循環における甲状腺機能の病態生理

○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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 小児循環器科)

Keywords: Fontan循環、甲状腺機能、拡張機能

【背景】 Fontan循環における高い静脈圧 (CVP) と低心拍出 (CI) は臓器うっ血をもたらす、甲状腺機能に悪影響をもたらす可能性がある。さらに、甲状腺ホルモンは、心筋細胞に直接作用して心収縮力を増大、あるいは心臓の交感神経、カテコラミンへの感受性を高める作用を有しており、甲状腺機能異常が、Fontan心血管機能調節に関与している可能性もある。今回、Fontan循環動態と甲状腺機能との病態生理学的関連について検証した。【方法】当大学にて fenestrated Fontan術を施行し、follow up のカテーテル検査を行った連続28例中、アミオダロン内服1例を除いた27例を対象とした (検査時の年齢 8.0 ± 3.9 歳、術後 5.22 ± 4.03 年)。【結果】TSHのみ軽度高値を示す subclinical hypothyroidismを9例に認め、TSHはFontan血行動態指標のうちCVPと有意な正の相関を示した ($P < 0.01$, $r = 0.5$)。さらに、subclinical hypothyroidism群では、肝臓のうっ血を示す γ GTPが有意に高値を示し (125.6 ± 88.5 vs 61.9 ± 33 , $P < 0.01$)、Fontan静脈鬱滞が甲状腺機能低下に関与している可能性が示唆された。さらに、Subclinical hypothyroidismの群では、実効ホルモンであるfT3 (3.1 ± 0.6 vs 3.5 ± 0.5 , $P < 0.01$) が有意に低く、fT3はRelaxation Time Constantと有意な負の相関を示し ($P = 0.03$)、CIと正の相関を示した ($P = 0.04$)。【考察】Fontan患者における静脈鬱滞は甲状腺機能低下をもたらす、fT3の低下が、Fontan循環における拡張機能 (弛緩能) 低下や低心拍出に関与している可能性が示唆された。これらの結果は、甲状腺ホルモン補充が、Fontan循環改善に役立つ可能性を示唆するものであり、今後の検証に値すると思われる。また、BNP、血管機能の指標であるFMD、レニン活性と関係があり、甲状腺機能の異常がFontanの心血管機能に悪影響を及ぼしている可能性が示唆された。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-04] Fontan循環におけるリンパマッサージの慢性効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ¹, 澁谷 智子², 宮崎 沙也香², 斎藤 郁子², 大津 幸枝², 梶井 亜紀子², 桑田 聖子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

Keywords: リンパマッサージ、Fontan循環、自律神経

【背景】Fontan循環の高い中心静脈圧は、リンパの鬱滞を惹起し、リンパ漏や炎症性サイトカインの賦活化からFailing Fontanの病態に関与する。我々は、リンパマッサージが急性期効果としてリンパ鬱滞の改善のみならず、交感神経抑制を介した心拍数減少、静脈機能改善を認め、Fontan術後患者の予後改善のための非薬物療法として有用である可能性を報告した。

【目的】リンパマッサージの慢性効果を検討する。

【方法】説明と同意を得た希望者にリンパマッサージを施行したFontan術後患者7名を対象とした。リンパマッサージは1回1時間、1-2週間に1回施行した。開始前および開始1年以後の、Holter心電図による心拍数 (

HR), 心拍変動解析による副交感神経活性 (HF), MRIまたは非侵襲性心拍出量モニター (エスクリン) による心係数 (CI), 末梢静脈から推測した中心静脈圧(CVP), 頸動脈エコーによる血管 Stiffnessを評価した。

【結果】リンパマッサージ前後で, 最低, 平均, 最高 HRは低下傾向を示し (各々 mean 62.3 vs. 60.8bpm, 83.9 vs. 81.4bpm, 134 vs. 130bpm), HFはほとんどの症例で増大した (mean 2.4 vs. 3.8)。また, CIはわずかに低下し (mean 3.1→2.7L/min/m²), CVPは多くの症例で低下した (mean 10.6→9.3mmHg)。年齢変化を加味した頸部動脈の Stiffness係数も有意に低下した。

【考察】リンパマッサージは, 急性期効果のみならず, 長期的効果としても交感神経活性抑制から静脈機能を改善し, CVPを下げる可能性が示唆された。また, CIが維持できる範囲内で HRを抑えることにより, Fontan術後患者において長期予後改善が期待される。

【結論】リンパマッサージは, 長期的に Fontan術後合併症を予防する非薬物療法として有用な可能性がある。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-05]トレッドミルを利用した心肺運動負荷試験 心疾患小児における T-RAMP PROTOCOLの有用性

○兒玉 祥彦, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 心肺運動負荷試験、トレッドミル、T-RAMP PROTOCOL

【背景・方法】心肺運動負荷試験 (CPX) は、運動耐容能の客観的評価法であり、QOLや生命予後の推定、運動処方決定に有用である。当院では、トレッドミルによる CPXを行っており、負荷法としては Bruce法(B法)を採用してきたが、運動量が段階的に増加するため、嫌気性代謝閾値 (AT) 等の運動耐容能指標の解析には不適であった。T-RAMP PROTOCOL (T-R法) は酸素摂取量 (VO₂) を直線的に増加するように傾斜、速度を変更するトレッドミルの運動負荷法であり、エルゴメータで行うランプ負荷と同様の負荷が行える方法とされている。今回我々は21名の小児心疾患患者を対象に T-R法と B法を用いた CPXを行い、両負荷法の整合性及び相違点を検討した。【結果 (B法: T-R法、数値は平均)】 peak VO₂ (ml/kg/min) 34.6:32.2 (p<0.05), 最高心拍数 (bpm) 177:172, 最高収縮期血圧 (mmHg) 145:143, 最大ガス交換比 1.20:1.16 (p<0.05), 期外収縮 (回) 5.0:2.6, ST変化 4例:5例, T-R法の VO₂の一次回帰における決定係数は半数例で0.99を超えており、VO₂漸増は直線的であることが示された。また T-R法の全例で AT (平均値 18.7ml/min/kg)、17例で呼吸性代償開始点 (RC)が解析可能であった (平均値 23.8ml/min/kg)。【考察】 T-R法は心疾患小児においても直線的な VO₂の増加が得られ、運動処方に必要な ATの解析が行いやすいが、最大運動負荷量が小さくなりやすく、運動負荷の目的により、これらの負荷法を選択することが必要と考えられた。

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演1-24 (I-OR124)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長:

中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

稀代 雅彦 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR124-01~I-OR124-08

[I-OR124-01] MRIによる先天性左横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧予測

○深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 近藤 大貴³, 松沢 要³, 佐藤 義朗³, 早川 昌弘³, 小谷 友美⁴, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部, 3.名古屋大学医学部附属病院周産母子センター, 4.名古屋大学大学院 医学系研究科 産婦人科学)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-02] 気管・気管支閉塞病変を合併した先天性心疾患(CHD)症例の検討

○松原 真祐子, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-03] 肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの臨床的特徴とその治療

○鶴池 清, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 平田 悠一郎, 永田 弾, 森鼻 栄治 (九州大学病院)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-04] 肺動脈性肺高血圧における喀血に関連するリスク因子の後方視的検討

○池原 聡, 高月 晋一, 直井 和之, 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)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-05] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する肺血管拡張薬の効果と限界

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-06] 小児肺動脈性肺高血圧における急性血管反応と治療5年後の状態についての検討

○福山 緑, 岩朝 徹, 山田 修, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-07] 手術介入回数と、phosphodiesterase-5阻害剤内服は、Glenn術後の体肺側副血管増多に関連する

○羽山 陽介, 則武 加奈恵, 塚田 正範, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 大内 秀雄, 津田 悦子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-08] マシテンタンは肺血管新生内膜線維性閉塞病変を予防する: Sugen/Hypoxia肺高血圧ラットモデルでの検討

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

2:35 PM - 3:55 PM

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-01] MRIによる先天性左横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧予測

○深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 近藤 大貴³, 松沢 要³, 佐藤 義朗⁵, 早川 昌弘³, 小谷 友美⁴, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部, 3.名古屋大学医学部附属病院周産母子センター, 4.名古屋大学大学院 医学系研究科 産婦人科学)

Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア、肺高血圧、予後

【背景】先天性横隔膜ヘルニアの生後1か月の重症肺高血圧(PH)は生命予後と関連する。前回、先天性左横隔膜ヘルニア(LCHD)に対する遠隔期 PHの予測因子として、胎児 MRIによる胎児健側肺容積の有用性を報告した。胎児エコーでは、遠隔期 PHの予測因子として胎児健側肺容積より全肺容積の方が有用とされているが、MRIで比較した報告はない。

【目的】LCHDにおける遠隔期 PHの予測因子として、胎児 MRIによる胎児健側肺容積と胎児全肺容積の有用性について比較検討すること。

【方法】2006年1月～2015年12月に、出生前診断され当院で治療を行った LCHD64例に対し、診療録より胎児期と出生後の臨床情報を後方視的に調査し、observed/expected fetal right lung volume(o/eFRLV)、observed/expected total fetal lung volume(o/eTFLV)と生後1.3か月の PHとの関連について検討した。PHは肺動脈圧/体動脈圧 $\geq 2/3$ と定義し、心臓超音波検査より得られた三尖弁閉鎖不全、動脈管の血流速度、心室中隔の形態から判定した。

【結果】LCHD 64例のうち、早期死亡9例、データ不十分10例、染色体異常6例(重複あり)を除いた43例で解析を行った。生後1か月で PHありと判定されたのは15例、PHなしが28例、両群間で ECMO使用、NO投与期間、人工呼吸器期間、酸素投与期間、診断週数、術式、肝脱出、Stomach position、o/eFRLV、o/eTFLVに有意差($p < 0.05$)を認めた。ROC解析による PH予測は、o/eFRLVで AUC0.862、o/eTFLVで AUC0.898、Cutoff値を0.395(感度85.7%、特異度73.3%)、0.238(感度92.9%、特異度80.0%)とし、Cutoff未満の PH High risk群、それ以上の PH Low risk群で、生後3か月時の PH治療について解析した。o/eFRLV、o/eTFLVはともに PH high risk群で PH治療ありの頻度が高く($p < 0.01$)、o/eTFLVの PH low risk群で PH治療を必要とした症例はなかった。

【結論】LCHDにおける遠隔期 PHの予測には、胎児全肺容積の指標である o/eTFLVがより有用であった。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-02] 気管・気管支閉塞病変を合併した先天性心疾患(CHD)症例の検討

○松原 真祐子, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 気道閉塞病変合併、気管・気管支軟化症、外科治療

【背景】気管・気管支の閉塞(Airway obstruction: AO)病変は CHDに起因する cyanosis, 心不全と相まって、患者の病態を複雑化また重症化する。そのため気管内挿管、気管切開など、気道に対する介入のみならず、肺動脈絞扼術、肺動脈縫縮、血管輪解除、大動脈吊り上げ術など、心血管系に対する処置が必要。【目的】AO合併例の疫学と治療時期、治療法、またその経過などについて検討、適切な治療介入時期、方法を明らかにする。【対象・方法】2005～2016年に経験した AO合併 CHD16例につき後方視的に調査。【結果】1) 基礎疾患: absent PV群5例, LR短絡群; VSD3例, TrA1例, 血管輪群6例, 垂直 PDA群1例。2) AOの原因: 拡大した肺動脈9例, 血管輪6例, 垂直 PDA1例, 等。3) 症状: 喘鳴, 啼泣時 cyanosisから日齢0の重症呼吸不全まで様々。出現時期: 平均月齢2.1(日齢0～月齢7)で, absent PV群は平均日齢18。AO病変の診断時期: 15/16例は月齢8未満。胎児診断3例。4) 診断法: 造

影 CT(16例), 気管支鏡(4例)等が有用. 5) 呼吸管理: 気管挿管下呼吸管理12例, 気管切開2例. 死亡4例, 術後 AO 残存1例. 6) 外科治療と予後: absent PV群; 肺動脈縫縮を含む心内修復術(ICR)3例, ICR前死亡2例. LR短絡群: VSD2例は ICRのみで改善. PAB後死亡1例. TrA1例は Rastelli+ LPA縫縮(月齢11)後も呼吸不全進行. Ao吊り上げ+異常 InnV切離(月齢22), 異常 RSCA切離+気管切開(月齢26)を行い状態が安定. 血管輪群6例は血管輪解除(平均月齢7.8), 垂直 PDA1例は PDA切離(日齢29)で改善. 【考察・結論】基礎疾患(absent PV), 術前人工呼吸管理, ICR未実施が気道予後の難渋予測因子. 症状改善には早期の気道圧迫解除が必要であり, 早期診断と心血管系への積極的介入が必要である.

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-03] 肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの臨床的特徴とその治療

○鶴池 清, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 平田 悠一郎, 永田 弾, 森鼻 栄治 (九州大学病院)

Keywords: 先天性門脈体循環シャント、肺動脈性肺高血圧、診断時期

【背景】先天性門脈体循環シャント(CPSVS)において肺動脈性高血圧症(PAH)は致命的な合併症だが、その病態は不明な部分が多く治療方針も確立されていない。【目的】 PAHを伴う CPSVSの臨床的特徴を明らかにし、その治療方針を検討する。【対象と方法】当院でこれまで経験した CPSVS 26例を PAH群(初回心カテで Pp/Ps $\geq$ 0.25、n=10)と正常群(n=16)に分け、臨床経過、血液検査(総胆汁酸、NH₃、Mn、AST、ALT、Alb、T-Bil、D-Bil、 γ -GTP、ChE、BNP)、心臓カテーテル検査(Pp/Ps、CI、Rpl、短絡血管径、門脈圧)について診療録を元に後方視的に比較検討した。【結果】診断時期の中央値は4歳(1か月~31歳)で、PAH群で診断が遅かった(平均8歳10か月 vs 5歳、p=0.11)。PAH群の診断契機は PAHが4例(40%)、高ガラクトース血症が2例(20%)のみであった。3例は PHが原因で死亡し(3/10 vs 0/16、p=0.01)、うち2例の診断時期は15歳、18歳と遅かった。T-Bil、D-Bil、総胆汁酸、Mnは PAH群で有意に高く(T-Bil 1.1 $\pm$ 4.2 vs 0.69 $\pm$ 0.28 mg/dL、p=0.002、D-Bil 0.30 $\pm$ 0.10 vs 0.16 $\pm$ 0.10 mg/dL、p=0.005、総胆汁酸 131 $\pm$ 67 vs 72 $\pm$ 44、p=0.033、Mn 3.5 $\pm$ 1.3 vs 2.2 $\pm$ 1.1、p=0.047)、ChEは有意に低かった(ChE 171 $\pm$ 63 vs 256 $\pm$ 88 U/L、p=0.02)。CI、短絡血管径、門脈圧に有意差はなかった(CI 5.5 $\pm$ 2.7 vs 5.9 $\pm$ 2.2、p=0.69、短絡血管最大径/体表面積10.9 $\pm$ 5.4 vs 15.0 $\pm$ 7.0、p=0.21、門脈圧 18.5 $\pm$ 1.3 vs 15 $\pm$ 8.5、p=0.59)。PAH群の5/10例はカテーテル治療(コイル塞栓術4例、BROTO 1例)で4/5例は塞栓後に一定の改善が得られたが、診断時期が遅い3例(9歳、13歳、16歳)で肺血管拡張薬併用も PHが残存した(平均観察期間 5.3 $\pm$ 4.0年、心エコーでの推定右室圧 塞栓前 45 $\pm$ 13 $\rightarrow$ 後 36 $\pm$ 10 $\rightarrow$ 遠隔期 37 $\pm$ 16mmHg)。【考察】 PAH群は診断時期が遅く予後不良であるが、塞栓で少なくとも PAHの進行を抑制でき、早期診断と適切な治療介入が重要と考えられた。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-04] 肺動脈性肺高血圧における喀血に関連するリスク因子の後方視的検討

○池原 聡, 高月 晋一, 直井 和之, 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)

Keywords: 肺高血圧、喀血、リスク因子

【背景】喀血は小児期発症の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症 (Idiopathic/ Heritable pulmonary hypertension:I/HPAH) においては約10%と報告されており、致死的要因となりえる。喀血のリスク因子として

疾患重症度、罹病期間が推察されるが、それらに関する報告は少ない。【目的】喀血に関連するリスク因子を後方視的に検討する。【対象と方法】1998年以降に当院で加療している I/HPAH82症例。発症時年齢の中央値は9歳、男：女 44: 38、IPAH64例、HPAH 19例（BMPR2：10例、ALK1：6例、smad8：1例、不明：2例）、WHO FC II 20例、WHO FC III or IV 62例、当院初診時未治療が50例、単剤が20例、多剤併用療法が12例。喀血の有無で2群に分け検討した。検討項目は患者背景（発症年齢、遺伝性、NYHA FC、6MWD）、血液検査（Plt、PT-INR、BNP）、血行動態指標（mPAP, PVRI, Rp/Rs, CI）、治療内容（epoprostenol（epo）使用の有無）。【結果】観察期間の中央値は7.6年で喀血は82例中13例（15.9%）にみられた。死亡は15例（18.3%）、移植は6例（7.3%）で、死亡の6/15（40%）が喀血群で、2例が喀血死であった。初発症状が喀血だったものは2例、喀血群の発症時年齢の中央値は7歳、診断から喀血までの期間は3.2年であった。女兒が8/13（61.5%）、遺伝性は6/13（46.2%；BMPR2: 2例、ALK1: 3例、不明: 1例）、WHO FC IIIは3/13（23.1%）、epoが使用された症例は2/13（15.4%）、喀血時のPlt数の中央値は16.4万、INRは1.1であった。非喀血群と比較すると、発症時年齢（7歳 vs 9歳； $p=0.07$ ）、疾患重症度に統計学的に差はなかった（mPAP（74mmHg vs 66mmHg； $p=0.08$ 、Rp/Rs（0.87 vs 0.92； $p=0.35$ ）が、喀血群ではHPAHが有意に多かった（46.2% vs 17.4%； $p<0.05$ ）。【結語】喀血は従来報告されているより発生頻度は高く予後は不良で、非喀血群と比較し診断時の肺血行動態には差はなかったが、HPAHにおいてリスクが高かった。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-05] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する肺血管拡張薬の効果と限界

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

Keywords: 横隔膜ヘルニア、肺高血圧、シルデナフィル

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)根治術後 PHは生命予後と関連する報告がある。しかしながら、CDH術後 PHに対する肺血管拡張薬による治療に関してまとまった報告は少ない。【目的】当施設で CDH術後 PHに対して内服治療を行った症例について、臨床経過をまとめ、その効果と副作用について検証すること。【方法】2008年10月～2015年12月に、当院で治療を行った CDH症例69例について、診療録より臨床情報を後方視的に調査し、CDH術後 PHに対する肺血管拡張薬の効果と副作用を検討した。【結果】期間中、CDH術後 PHに対して加療した11例のうち、途中転院の3例を除く8例について解析した。左側 CDH7例、右側 CDH1例、出生前診断は8例中6例でなされていた。染色体異常を伴った症例はなかった。内服薬の導入理由は NO減量中止目的が6例、NO中止後に残存する PH治療目的が2例であった。治療内容は8例全例で sildenafilが用いられ、1例は beraprostとの2剤併用、もう1例は beraprost、bosentanとの3剤併用であった。sildenafilの開始時投与量は0.9mg/kg/day(0.7-1.0 mg/kg/day)、最大投与量は2.4mg/kg/day(1.0-3.6 mg/kg/day)であった。NO中止目的の6例中5例では平均16日で NOを中止でき、NO中止後の PH治療目的の1例も内服導入後安定した血行動態が得られた。一方で、腎不全、消化管穿孔合併の1例は、改善に乏しく日齢50日に他界した。また、慢性肺疾患を合併した1例は胃食道逆流のため、sildenafilの増量が困難で、3剤併用となっている。この1例を除き、内服中止あるいは増量の中止を要する副作用が出現した症例は認めなかった。【結論】CDH術後 PHに対する肺血管拡張薬による治療においては、大多数の症例で、単剤投与で副作用もなく管理可能だが、合併症によっては無効例、多剤投与が必要な症例が認められた。今後は前方視的に症例を集積し、適切な肺高血圧の治療方針を確立する必要がある。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-06] 小児肺動脈性肺高血圧における急性血管反応と治療5年後の 状態についての検討

○福山 緑, 岩朝 徹, 山田 修, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 肺高血圧、急性血管反応、肺血管抵抗

【背景】小児の特発性肺動脈性肺高血圧 (IPAH) において、急性血管反応と予後についての報告は乏しい。今回我々は小児 IPAHの治療前～初期の急性血管反応をもとに、治療中期 (治療開始から5年間) の IPAHの治療効果について後方視的に検討を行った。【方法】対象は当科で2000年～2015年の間に初診の小児 IPAH患者14名。初回カテーテル検査時行った酸素負荷あるいは一酸化窒素吸入負荷で、20%以上の肺血管抵抗の減少または平均肺動脈圧低下を認めたものを反応群(R群)とし、R群9例・反応なし群(NR群)5例で検討を行った。【結果】R群では、5年の治療経過中死亡例はなかったが、NR群では2名が死亡した。血行動態については、R群では治療5年目での平均肺動脈圧・肺血管抵抗に有意な改善($p < 0.05$)が見られたが、NR群では有意な改善は得られていなかった。NR群でも心係数については有意に上昇していた。【考察】急性血管反応例では5年後に有意な肺循環の改善が得られ、非反応例より予後が良いことが示唆された。急性血管反応非反応例では、より早期からの強力な治療が必要であると考えられた。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-07] 手術介入回数と、phosphodiesterase-5阻害剤内服は、 Glenn術後の体肺側副血管増多に関連する

○羽山 陽介, 則武 加奈恵, 塚田 正範, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 大内 秀雄, 津田 悦子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 体肺側副血管、PDE5阻害剤、Glenn手術

【背景】Glenn(G)手術後の体肺側副血管(APCA)増多は心室へ容量負荷、ひいては房室弁機能異常に関与する。G術後のAPCA増多に寄与する因子は不明である。【方法】対象は当院で過去5年にGlenn循環にカテーテル検査(カテ)を行った101例(男52例、体心室形態 右室:左室:両室型 50:30:21例)。ImageJ 1.50bソフトウェアを使用し、大動脈造影画像の、造影前と造影後期・静脈相前との「グレー値」の差を測定した。これを元に標識希釈法に準じ投与造影剤量や心拍出量で補正を行いAPCA量の半定量を仮定した。分位点でAPCA少量・中等量・多量の3群に分け、G術前、術後カテの血行動態指標、原疾患、手術介入、内服薬との関連につき検討した。【結果】患者背景として主心室が右室型 ($p = 0.034$)で、isomerism heartでない ($p = 0.047$)例でAPCAが多い傾向があった。G術前の血行動態指標に、群間での差はなかった($p > 0.1$)が、アンジオテンシン変換酵素阻害剤(ACEI)内服例が多かった($p = 0.040$)。G術後カテで、上大静脈圧が高く($p = 0.09$)、肺動脈係数が小さく($p = 0.08$)、Qp/Qsが高く($p = 0.09$)、ACEI内服例が多い($p = 0.07$)傾向があり、有意にphosphodiesterase-5(PDE5)阻害剤内服例が多く($p = 0.0016$)、開胸手術回数が多く($p = 0.016$)、G術後に弁形成/置換術を要した例が多かった($p = 0.036$)。多変量解析では、手術回数($p = 0.043$)とPDE5阻害剤内服($p < 0.01$)が独立したAPCA増多因子であった。【結語】手術介入による炎症とPDE5阻害剤内服はGlenn術後のAPCA増多に寄与する可能性がある。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-08] マシテンタンは肺血管新生内膜線維性閉塞病変を予防する：

Sugen/Hypoxia肺高血圧ラットモデルでの検討

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

Keywords: 肺高血圧、線維性閉塞血管、マシテンタン

【目的】エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンが Sugén/Hypoxia肺高血圧(PH)ラットの肺血管線維性閉塞病変を予防できるかを検討した。【方法】 PHラットは Sugén5416(20mg/kg)単回皮下注射後、3週間の低酸素暴露を行い、以後は大気中で飼育し作成した。Sugén5416投与後5～8週の間、連日マシテンタン (30mg/kg/日)を胃管投与し治療した。治療終了後に心カテ、右室肥大、肺血管病理、肺組織の遺伝子発現を検討した。研究対象は、治療直前 PH群、マシテンタン治療 PH群、無治療 PH群、正常対照群の4群(n=38)。統計解析は ANOVA+Tukey多重比較ないし Pearson相関係数を用い $p<0.05$ を有意差ありとした。【結果】肺切片直径50 μ m以下の全血管に対する新生内膜線維性閉塞病変の発現率は、治療直前 PH群 $0.5\pm0.3\%$ 、無治療 PH群 $5.5\pm2.1\%$ ($p<0.05$ vs治療直前 PH群)、マシテンタン治療 PH群 $0.5\pm0.2\%$ ($p<0.05$ vs無治療 PH群)。閉塞血管面積に対する新生内膜の線維化面積率は、治療直前 PH群 $6.1\pm0.9\%$ 、無治療 PH群 $14.9\pm0.5\%$ ($p<0.05$ vs治療直前 PH群)、マシテンタン治療 PH群 $6.1\pm1.1\%$ ($p<0.05$ vs無治療 PH群)であり、線維性閉塞病変発現率と線維化面積率ともに、有意にその予防効果を認めた。新生内膜線維性閉塞病変の発現は、右室収縮期圧 ($r=0.420$, $p=0.009$)、右室肥大 ($r=0.504$, $p=0.001$)、閉塞血管出現率 ($r=0.499$, $p=0.001$)と相関関係を示した。肺組織の遺伝子発現は Collagen1a1において正常対照群に対する比率が、無治療 PH群 1.44 ± 0.1 ($p<0.05$ vs正常対照群)、マシテンタン治療 PH群 1.42 ± 0.1 ($p<0.05$ vs正常対照群)であり、無治療 PH群とマシテンタン治療 PH群に有意差はなかった。Fibronectin1は無治療 PH群 1.48 ± 0.08 ($p<0.05$ vs正常対照群)、マシテンタン治療 PH群 1.13 ± 0.06 ($p<0.05$ vs 無治療 PH群)でありマシテンタン治療により有意に減少した。【結論】マシテンタン治療により肺高血圧ラットの新生内膜線維性閉塞病変を予防した。

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演1-29 (I-OR129)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:

泉田 直己 (曙町クリニック)

寺井 勝 (千葉市立海浜病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR129-01~I-OR129-07

[I-OR129-01] 学校管理下における肥大型心筋症患児の死亡事例の分析ー最近10年間のまとめ

○阿部 百合子^{1,2}, 鮎 澤衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 伊東 三吾³ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.東京都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-02] 愛媛県における小児の心肺停止による救急搬送症例の検討

○平仲 屈¹, 森谷 友造², 松村 朱夏¹, 濱田 真彰¹, 宮田 豊寿^{2,3}, 田代 良², 山内 俊史², 千阪 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実^{2,3}, 檜垣 高史^{2,3} (1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学医学部 小児科学, 3.愛媛大学医学部 地域小児・周産期学)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-03] 学校管理下心停止における原因疾患別救命率の比較

○鮎 沢衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子^{1,2}, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 伊東 三吾^{1,3}, 神山 浩¹ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-04] 学校心臓検診の心筋症抽出に対する有効性の検討ー川崎市学校心臓検診と川崎市の三次検診指定病院での調査結果ー

○麻生 健太郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 後藤 建次郎², 東 賢良³, 荒木 耕生⁴, 勝部 康弘⁵ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科, 3.太田総合病院 小児科, 4.川崎市川崎市立病院 小児科, 5.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-05] 学校心電図検診でQT延長を指摘された心電図の検討

○林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫, 桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-06] 健康小児における心血管危険因子としての食後血糖値の検討

○宮崎 あゆみ¹, 小栗 絢子², 市村 昇悦², 田中 功², 藤田 一², 稲尾 次郎², 長谷田 祐一² (1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-07] Body mass indexと心形態機能変化

○原田 健二¹, 豊野 学朋² (1.はらだ小児科医院, 2.秋田大学医学部 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-01] 学校管理下における肥大型心筋症患者の死亡事例の分析－最近10年間のまとめ

○阿部 百合子^{1,2}, 鮎 澤衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 伊東 三吾³ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.東京都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

Keywords: 肥大型心筋症、突然死、自動体外式除細動器

【目的】肥大型心筋症 (HCM) は学校管理下突然死の主要な原因の一つであり、最近の救命活動による予後変化については一昨年の本学術集会で報告した。その後、直近2年間の報告を累積し10年間のデータとして死亡事例の特徴を再度分析検討した。【方法】対象は2004年から2013年の10年間に日本スポーツ振興センターが管轄する学校災害共済給付制度に報告された死亡事故例中、原因が HCMと判断された事例である。男女比、学校種、心事故発生の状況などを検討した。【成績】調査期間中の全死亡事例1202例中、突然死は379例であり、そのうち心臓系突然死は243例であった。HCMを原因とする心事故の死亡例は34例 (心臓系突然死の14.0%) であった。年次推移では、2004年～2010年までは2009年の2例を除き年間3～6例あったが、2011年～13年の死亡数は年1～2例に留まった。男児が28例 (82.4%) であり、学校種では高等学校が17例 (50%) であった。20例 (58.8%) で心肺蘇生を受けていることが確認された。16例 (47.1%) で自動体外式除細動器 (AED) の装着が確認できたが、除細動の有無まで確認できた事例は7例で、そのうち5例が通電していた。心事故の発症状況は、運動中が18例 (53.0%) であった。18例が事前に HCMと診断され運動制限を受けていたが、ICD植え込みが行われていた事例はなかった。【結論】2004年に非医療従事者による AEDの使用が認められ、2007年以降は HCMを原因とする心停止からの蘇生成功例が報告されるようになった。年次推移からは、2011年以降に減少傾向が明らかになった。今回の資料のみでは、心停止の機序が不明な点もあり、胸骨圧迫、AEDの適切な実施手順や、生活管理、ICDの適応などについて、細部を分析し改善点を考察する必要があると思われる。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-02] 愛媛県における小児の心肺停止による救急搬送症例の検討

○平仲 凪¹, 森谷 友造², 松村 朱夏¹, 濱田 真彰¹, 宮田 豊寿^{2,3}, 田代 良², 山内 俊史², 千阪 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実^{2,3}, 檜垣 高史^{2,3} (1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学医学部 小児科学, 3.愛媛大学医学部 地域小児・周産期学)

Keywords: AED、突然死、小児救急

【背景および目的】子どもたちを突然死から守るためには、学校心臓病検診の精度の向上と、発症例を救命するためには AEDの複数設置が有効である。これらにより小児の突然死は減少してはいるが、依然として一定の頻度で遭遇する。さらなる突然死の予防対策を立てるために、小児の緊急搬送のうち心肺停止症例について解析した。【対象と方法】対象は、過去10年間 (平成17年4月～平成27年3月) の期間に、救急搬送された18歳以下の小児症例すべて。松山市中央消防署の協力のもと、年齢、性別、年度別、重症度別、学校の中での事故発生場所、時間帯、活動内容などについて解析し、心肺停止例の分析を行った。【結果】松山市の人口は約50万人、出生数約4500人で、救急搬送は年間平均2万人、小児搬送数は約1700人、新生児・乳児の搬送は850人であった。学校への出場件数は76～96件で、心肺蘇生必要症例は年に1～3人であった。調査期間中、心肺停止のため救急搬送された小児は、69症例であった (1歳未満24例、1～5歳18例、就学児27例)。0～2歳の急病による心肺停止搬送患者のうち、就寝時に発病したのが11例中9例であった。Bystanderによる心肺蘇生は、29症例に施行され、うち22例が救命されており、バイスタンダーによる CPRが行われた場合は、救命率が約2.2倍高かった。原因を特定できた症例では、QT延長症候群、ブルガダ症候群、カテコラミン誘発性心室頻拍、肥大型心筋症、特発性心室細動、心臓振盪などであった。また、12歳以上において、9人の自傷行為を認めた。【考察およ

【結語】1歳未満の乳児の搬送の割合が最多であった。0～2歳の心肺停止は、就寝時の発症が多く、乳幼児突然死症候群はもちろん致死性不整脈の関与が考えられる。また、就学前の1～5歳の幼児の心肺停止は比較的多く、幼稚園、保育園へのAED設置も重要であることが明らかになった。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-03] 学校管理下心停止における原因疾患別救命率の比較

○鮎沢 衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子^{1,2}, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 伊東 三吾^{1,3}, 神山 浩¹ (1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

Keywords: 心肺蘇生、QT延長、大動脈解離

【目的】学校における心停止の原因疾患は様々で、心臓検診で発見が可能な疾患と不可能な疾患がある。原因ごとの救命活動の結果を評価し、心臓検診における課題を明らかにする。【方法】2008～13年に学校災害共済制度に登録された突然死(D)121事例と、AED使用、胸骨圧迫、除細動、心肺蘇生が行われ回復(R)した201事例の報告書(心電図、健康診断結果、死亡診断書または検案書及び関連記録全て)を分析し、原因疾患を推定した。原因疾患が見当たらず救命処置でAEDから通電指示が出た例は心室細動に含めた。原因別の回復率 $\{R/(D+R)\}$ と回復事例のOdds比およびp値を算出した。【結果】調査期間での発生率($/10^5$ students・年)は、D 0.12、R 0.20であった。以下、原因疾患名(D例数/R例数; 回復率; 回復 Odds 比; p値)の形式で表記すると、心筋症(19/21; 53%; 0.61; 0.14)、先天性心疾患(10/7; 59%; 0.39; 0.054)、冠動脈異常(6/9; 60%; 0.87; 0.8)、心筋炎(6/2; 25%; 0.19; 0.031)、大動脈解離(8/0; 0%; 0; 0.001)、心室細動(30/57; 66%; 1.2; 0.58)、QT延長(1/9; 90%; 5.5; 0.07)、心臓震盪(1/7; 88%; 4.2; 0.15)、WPW症候群(2/1; 33%; 1.2; 0.28)、原因不明(32/88; 73%; 2.1; 0.004)であった。回復率が高い順に、QT延長、心臓震盪、原因不明、心室細動、冠動脈異常、先天性、心筋症、心筋炎、大動脈解離であった。WPW症候群は事例が少なく比較対象から外した。【結論】不整脈性疾患の救命率は器質疾患より良好であるが、現在の検診で発見可能な疾患はQT延長のみである。先天性以外の器質疾患では、心筋症と冠動脈異常の半数以上が救命されていたが、後者の検診での発見は困難である。大動脈解離は現在の検診では発見困難だが、早期発見と予防は突然死の更なる減少に有効と思われる。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-04] 学校心臓検診の心筋症抽出に対する有効性の検討 — 川崎市 学校心臓検診と川崎市の三次検診指定病院での調査結果 —

○麻生 健太郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 後藤 建次郎², 東 賢良³, 荒木 耕生⁴, 勝部 康弘⁵ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科, 3.太田総合病院 小児科, 4.川崎市川崎市立病院 小児科, 5.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Keywords: 学校心臓検診、心筋症、心筋疾患

【背景】学校心臓検診の心筋症抽出の効力は明らかでない。川崎市学校心臓検診では問診に心筋症の家族歴の有無を加え、家族歴が有り精査が行われていないものはすべて有所見者とし三次検診病院に紹介している。【目的】川崎市学校心臓検診の結果を再検討し検診の心筋症抽出の有効性を検討する。【方法】平成18～27年度に川崎市の公立小学校及び中学校1年生を対象に行われた心臓検診の結果から1)問診の心筋症の家族歴から三次検診対象となった人数と結果、2)三次検診指定病院で学童期以後に心筋症の診断がついた患者の発見のきっかけ、3)学校心臓検診での新規心筋症患者の発見に有効な方法について検討した。【結果】10年間の学校心臓検診

受診者数は小学校1年生で118503名、中学校1年生で91868名。心筋症の家族歴から二次検診対象となったのは小1で133名、中1で157名。その内三次検診対象となったのは小1で59名、中1で66名。三次検診で何らかの心筋疾患の診断がついたものは小1で1名、中1で0名であった。10年間の心臓検診で心筋症の家族歴がなく心電図所見から何らかの心筋疾患の診断がついたものは小1で1名、中1で3名であった。三次検診病院で学童期以降に発見された心筋症患者で心臓検診が行われた年度以後に診断がついたものは3名(LVNC, RCM, DCMがそれぞれ1名)。全員心臓検診結果のフォロー中に心筋症の診断がついていた。心臓検診の心電図所見はWPW症候群, 左房負荷, QT延長で初回診察から心筋疾患の診断が確定するまでの期間は3, 5, 8年かかっていた。【考案】心臓検診での心筋症の抽出は心筋症家族歴からの抽出を含め精査を行ってもなお難しい。今回の検討から心臓検診の結果では心筋症は疑われないが、フォローの途中で心筋症の診断がつく場合も多いことが分かった。心臓検診で気になる所見がある場合は一度の診察で結論を出さず、長くフォローすることで心筋症抽出につながるのかもしれない。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-05] 学校心電図検診で QT延長を指摘された心電図の検討

○林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫, 桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科)

Keywords: QT延長, Fridericia補正, マニュアル測定

【緒言】学校検診は、QT延長症候群の発見に重要である。学校心電図検診でQT延長と判読された心電図を再検討した。【方法】平成27年度に福島県内で行われた1次検診でQT延長と判読された心電図を対象とした。小児循環器医師が接線法で再計測し、心電図上に印刷されている自動計測値とマニュアル計測値の差、QTc補正方法での差を検討した。【結果】検診を受けた70,557人のうち、1次検診で199人がQT延長と判読された。男女差はなく、中学生が多く抽出された。県内の地域ごとに判断医師が異なったが、1次検診抽出率に地域差を認めた。自動計測とマニュアル計測の比較では、自動計測QTcが有意に長く、差の平均はFridericia補正で 29 ± 11 msecであった。Bazett補正值に $QTc \geq 0.45$ ($HR < 75$)、 $QTc \geq 0.50$ ($HR \geq 75$)の基準を用いると、自動計測値では199人中193人がQT延長と判断されたが、マニュアル計測値を用いると199人中36人がQT延長と判断された。マニュアル計測値に日本小児循環器学会ガイドライン(2013年)のFridericia補正基準値を適用すると、QT延長と判断されたのは199人中76人であった。1次検診の抽出率が高い地域で基準外になる心電図が多く、地域間の差はなくなった。【考察】2006年に出されたガイドラインには自動計測に関する記載はなく、心電図に印刷される自動計測値にBazett補正基準値を適用している判読医の存在が考えられた。微分法による自動解析は接線法によるマニュアル計測よりQTcを長く測定すること、および、従来のBazett補正基準値はFridericia補正基準値よりも抽出率が下がることを判定医に周知し、自動計測でQT延長と判定された心電図は、再度Fridericia補正を用いてマニュアル測定することが精度管理上で必要であると考えられた。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-06] 健康小児における心血管危険因子としての食後血糖値の検討

○宮崎 あゆみ¹, 小栗 絢子², 市村 昇悦², 田中 功², 藤田 一², 稲尾 次郎², 長谷田 祐一² (1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

Keywords: 心血管危険因子, 食後血糖値, 小児生活習慣病健診

【背景】成人では、心血管イベントの発生に空腹時血糖値よりも食後血糖値が強く関与することが、2001年のDECODE研究等により知られている。【目的】健康小児における食後血糖値を測定し、小児生活習慣病健診における心血管危険因子指標としての有用性を検討する。【対象、方法】市内の小4、中1全員を対象とした小児生活

習慣病健診の給食後1～2時間の採血において、2013～2015年度の3年間(受診者数各々2774名、2714名、2631名、計8119名、受診率いずれも90%以上)にわたり血糖値を測定し、各学年性別や年度間での平均値を比較した。さらにパーセンタイル値を算出し、小児の食後血糖値異常基準を検討した。食後血糖値200mg/dlで二次検診を受診した児童生徒に関しては、診断結果を調査した。【結果】食後血糖の平均値(SD) (mg/dl)は、3年間の全小4男女、中1男女で各々103(16)、105(18)、102(22)、107(26)と、やや女子に高い傾向が認められ、年度間での有意差はあるものの、いずれも3～4mg/dl以内の差にとどまっていた。異常値基準となる95パーセンタイル値(mg/dl)は、各々132、138、146、155と中学女子に高い傾向があり、全体では143mg/dlと、成人の耐糖能異常基準140mg/dlに類似する値となった。各々の学年性別に肥満度20%以上の肥満児と非肥満児との平均値を比較したところ、いずれも肥満児に高い傾向があったが、有意差が認められたのは中1男子のみであった。3年間で200mg/dl以上は13名であり、うち2名に糖尿病が確認された。【結語】小中学生の給食後1～2時間での血糖値は年度間での差が少なく比較的安定しており、成人基準値との整合性も認められるため、小児生活習慣病健診における心血管危険因子指標として有用な可能性がある。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-07] Body mass indexと心形態機能変化

○原田 健二¹, 豊野 学朋² (1.はらだ小児科医院, 2.秋田大学医学部 小児科)

Keywords: Body mass index、心機能、肥満

【目的】成人では body mass index(BMI)の増加は心臓肥大を惹起し心血管疾患の高いリスクとなる。小児肥満と心臓肥大の関連も注目されているが、この変化がいつから出現するかはわかっていない。本研究はそのことを明らかにするため乳児を含む小児期の BMIと心形態機能変化の関係を検討した。【方法】基礎疾患のない小児1056例を対象に心エコーを用いて左室心筋重量/拡張末期容積比(M/V)、myocardial performance index (MPI)、isovolumic relaxation time (IRT)を算出した。BMI-z scoreと心エコー指標との関係を乳児期(1歳未満、n = 212)、幼児期(1-6歳、n = 281)、学童期(7-12歳、n = 438)、思春期(13-20歳、n = 281))に分けて解析した。【成績】全体では BMI z-scoreと収縮期血圧、M/V比、MPI、IRTの間に有意な相関がみられた($r = 0.38, 0.40, 0.22, 0.14, p < 0.01$)。各年齢においても M/V比は BMI z-scoreと有意な相関が認められた(乳児、 $r = 0.20$; 幼児、 $r = 0.43$; 学童、 $r = 0.37$; 思春期、 $r = 0.30, p < 0.01$)。多変量解析では BMI z-scoreと血圧は M/V比の独立した因子であった ($R^2 = 0.28, p < 0.01$)。学童及び思春期の MPIは M/V比と有意な相関を認めたが ($r = 0.22, 0.16, p < 0.01$)、乳児および幼児では有意な関係は認めなかった。【結論】本研究は、乳児肥満の左室は機能変化のない代償性肥大であるが、学童期になると左室肥大に伴う機能変化が出現しはじめる、ことを明らかにした。幼少期からの肥満予防は重要である。

一般口演 | 外科治療遠隔成績1

一般口演2-03 (I-OR203)

外科治療遠隔成績1

座長:

益田 宗孝 (横浜市立大学 外科治療学)

Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR203-01~I-OR203-06

[I-OR203-01] Jatene術後中期から遠隔期までの心エコー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 阿部 正一¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 平松 祐司¹ (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-02] Jatene術後の遠隔成績と術後合併症 —肺動脈狭窄、大動脈弁逆流— に対する検討

○黒子 洋介, 笠原 真吾, 佐野 俊和, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 衛藤 弘樹, 小林 純子, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学病院 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-03] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○堀尾 直裕, 小谷 恭弘, 佐野 俊和, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-04] 学童期の修正大血管転位症に対する段階的肺動脈絞扼術による左室トレーニング後ダブルスイッチ手術の検討

○佐野 俊和, 小谷 恭弘, 枝木 大治, 小松 弘明, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学病院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-05] 比較的高年齢児の Ross手術前後から中期遠隔期の auto graftの形態変化

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

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-06] 当院における若年者の大動脈弁温存大動脈基部置換手術の検討

○吉竹 修一, 平田 康隆, 縄田 寛, 近藤 良一, 尾崎 晋一, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 山内 治雄, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

9:45 AM - 10:45 AM

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-01] Jatene術後中期から遠隔期までの心エコー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 阿部 正一¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 平松 祐司¹ (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: Jatene手術術後、大動脈弁閉鎖不全症、大血管転位症

【背景】大血管転位症 (TGA) に対する Jatene術後の主要な合併症として、大動脈弁閉鎖不全症 (AR) がある。しかし術前後のいかなる要素が ARと関連し、いつ ARが発生するのかは未だ明らかでない。Jatene術後5年以上経過した28人の心エコー所見を、後方視的かつ経時的に調べた。【方法】附属病院および関連施設で2000年～2010年に Jatene手術を行われた28人のうち、術後5年以上経過した22人を対象に、術前所見と ARの関連、経時的なエコー所見の変化と ARの関連について検証した。【結果】最新のエコー所見では、ARなし9人、I度4人、II度8人、III度1人、IV度0人であった。ARを I度以下と II度以上の2組に分けて比較すると、術前に大動脈縮窄症(CoA)、右室流出路狭窄 (DORV) が認められた症例、また TGA I型よりも II型で ARのリスクが高い傾向にあった。また AR II度以上の症例では、A弁輪径、valsalva洞の径は、一貫して AR I度以下の症例より大きい傾向があった。AR II度以上の症例では左室駆出率 (EF) が経時的に低下していく傾向があり、左室拡張末期容積 (LVEDV) は徐々に増加するものの AR II度以上と I度以下の症例で差はなかった。【結論】 Jatene術後の ARを経時的に心エコー所見で追った研究は少なく、今回特に A弁輪径、valsalva洞の径に注目して最長14年の経過を追った。遠隔期の ARが強い症例では術後早期から A弁輪径、valsalva洞径が拡大している傾向がみられ、EFは経時的に低下していた。CoA、DORV、TGA II型は遠隔期 AR発症のリスクファクターである可能性が示唆された。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-02] Jatene術後の遠隔成績と術後合併症 —肺動脈狭窄、大動脈弁逆流— に対する検討

○黒子 洋介, 笠原 真吾, 佐野 俊和, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 衛藤 弘樹, 小林 純子, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: Jatene手術、大動脈弁逆流、肺動脈狭窄

【背景】近年 Jatene手術後の合併症として大動脈弁逆流 (AR) が報告されている。当科では Valsalva洞の形態変化を来さないような冠動脈移植手術の工夫をしてきた。今回 Jatene手術遠隔期成績と術後合併症としての AR、肺動脈狭窄 (PS) について後方視的検討を加え報告する。【方法】1993年1月から2015年12月までの23年間に当科で初回手術を行った TGA-IVSおよび TGA-VSD 125例を対象とした。冠動脈の移植は原則としてほぼ全例 trapdoor法で行ったが、その際 Valsalva洞に切り込まないように細心の注意を払った。肺動脈の再建は Le Compte法を行い欠損部は自己心膜で補填した。【結果】対象は TGA-IVSが87例、TGA-VSDが38例の計125例。男女比は88:37であった。冠動脈形態は単冠動脈が10例 (8.0%)、Intramural typeが5例 (4.0%)。平均観察期間は113ヶ月。単冠動脈に対し Aubert-Imai手術を行った1例が術後11カ月で不整脈のため死亡した。術後93例でカテーテル検査を行い、20mmHg以上の PSをきたした症例は24例 (26%) あり、形態的な PSも含めカテーテル治療を要した症例は26例 (20.8%)。3例 (2.4%) はカテーテルインターベンションのみでは十分な狭窄解除ができず手術介入が必要であった。ARは mild (I-II度) が13例 (10%)、moderate (II-III度) が1例 (0.8%) であり、111例 (89%) が逆流を認めない (0度) か、trivial (I度) であり、術後 ARの進行を認めた症例や手術介入を必要とした症例はなかった。【結語】冠動脈を移植する際に Valsalva洞の変形を来さないよう、commissure上部に trapdoor切開を留めることにより、術後の ARの発症と進行を予防するこ

とが可能であった。また PSに対してはほとんどの症例でカテーテルインターベンションによる狭窄解除が可能であった。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-03] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○堀尾 直裕, 小谷 恭弘, 佐野 俊和, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 総動脈幹症、肺動脈絞扼術、右室流出路再建

【目的】総動脈幹症 (PTA) は自然予後不良の稀な疾患である。新生児期に手術介入を必要とし、根治術での右室流出路再建方法・素材は多岐にわたる。右室流出路に小口径の導管を用いた場合、早期機能不全が危惧される。肺動脈絞扼術 (PAB) を先行した段階的根治術では、より大きな口径の導管を選択でき、早期機能不全を軽減することが期待される。当科でも一期的根治術を行なっていたが、現在では PAB を先行した二期的根治術を行っている。当科での PTA に対する手術成績を報告する。【方法】1991 年から 2015 年までに根治術を施行した PTA は 26 例あった。そのうち、一期的根治術の症例は 15 例 (P 群)、二期的根治術の症例は 11 例 (S 群) であった。平均観察期間は 6.4 ± 7.6 年であった。【結果】P 群の根治術時の平均日齢は 49 日、平均体重は 3.07 kg であった。右室流出路再建は右室・肺動脈の直接吻合が 12 例、導管を用いたものが 3 例あり、12 mm が 2 例、14 mm が 1 例であった。S 群の PAB 時の平均日齢は 23 日、平均体重は 2.59 kg で、根治術時の平均月齢は 15.3 ヶ月、平均体重 7.54 kg であった。右室流出路再建には全例で導管を用い、14 mm が 4 例、16 mm が 6 例、18 mm が 1 例であった。S 群の 4 例のみで末梢肺動脈の形成を必要とした。観察期間中に再手術を要したのは P 群の 6 例のみであり、死亡例は P 群で 6 例、S 群で 1 例のみだった。再手術例はいずれも右室流出路または肺動脈の狭窄が原因であった。根治術施行した 26 例の 5 年生存率は 66.3%、P 群、S 群では各々 58.7%、80.0% で、有意差は認めなかった。また、5 年再手術・死亡回避率は 51.0%、P 群、S 群では各々 38.1%、80.0% となり、S 群で有意に良好であった ($P < 0.05$)。【結論】当科での PTA に対する手術は良好な成績を得ることができた。また、PAB を先行させた二期的根治術では、末梢肺動脈の狭窄が問題となることがあるが、より大きな導管の使用が可能で再手術回避率を改善する可能性が示唆された。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-04] 学童期の修正大血管転位症に対する段階的肺動脈絞扼術による左室トレーニング後ダブルスイッチ手術の検討

○佐野 俊和, 小谷 恭弘, 枝木 大治, 小松 弘明, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学病院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位症、肺動脈絞扼術、ダブルスイッチ手術

【背景】解剖学的根治が望める修正大血管転位症に対してはダブルスイッチ手術(DSO)を行うことができるが、解剖学的左心室の機能が体循環を担うに十分でない症例では DSO の前に肺動脈絞扼術(PAB)による左心室トレーニングが必要である。近年、修正大血管転位症に対して、DSO による解剖学的根治術の良好な長期遠隔成績が報告されてきているが、高年齢は DSO の危険因子であり、DSO 適応に到達しない症例も多い。

【目的】学童期に段階的 PAB を行い、DSO を施行し得た 3 例を対象とし、PAB による心機能(EF)、左室圧の変化(LVp/RVp)を検討した。

【症例 1】13 歳男児、c-TGA。初回 PAB 前は EF 65%、LVp/RVp=0.32 であった。7 歳で初回 PAB を行い、

PAB後の LVp/RVp=0.66とさらなる左室トレーニングが必要であり、12歳時に2回目の PABを施行。

LVp/RVp=0.9となり、心機能も良好のため DSOを施行した。

【症例2】11歳女児、Dextrocardia, c-TGA with VSD and TR。初回 PAB前は EF 73%、LVp/RVp=0.26であった。3歳で初回 PABを行い、LVp/RVp=0.62と上昇し、9歳時の2回目 PABにて LVp/RVp=1.1となり、DSOを施行した。DSO後心機能の低下(EF 38%)を認めた。

【症例3】16歳男児、Dextrocardia, c-TGA。初回 PAB前は EF 61%、LVp/RVp=0.28であった。12歳で初回 PABを行い、LVp/RVp=0.53と上昇し、16歳時の2回 PABにて LVp/RVp=1.2となり、心機能も良好のため DSOを施行した。

【結果】3例ともに段階的 PABにて DSOまで到達した。6ヶ月～11年のフォローで全例生存している。

【結語】学童期の修正大血管転位症に対し、段階的 PABを経由して DSOに到達することができた。学童期での DSOは困難と言われてきたが、段階的 PABにより左室圧が上昇し、心機能が十分に保たれれば、DSOは十分に可能であった。今後のさらなる症例数の経験と長期成績の検討が必要である。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-05] 比較的高年齢児の Ross手術前後から中期遠隔期の auto graftの形態変化

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

Keywords: Ross手術、小児、autograft

【目的】比較的高年齢の小児 Ross手術症例における autograftの形態の経過を検討した。【方法】対象は2003年以後当院で施行した幼児以上の Ross手術7例と Ross-Konno手術1例の計8例である。Autograftの手術前から遠隔期の形態変化を調査するため、弁輪、valsalva、sinotubular junction (STJ)の径を測定し大動脈弁の z-scoreにて標準化した。手術時年齢は 12.6 ± 6.2 歳(3.8-24.6歳)で3.8歳と8.6歳の2例以外は10歳以上であった。診断は AS 3例、AR 1例、ASR 4例であった。術後観察期間は 4.6 ± 4.5 年(0.1-10.6年)である。【結果】早期遠隔期死亡はなし。術直後の neo-ARは none 3例、trivial 5例であり、最終確認時の neo-ARは none 1例、trivial 4例、mild 3例と軽度増加が見られていた。Autograftの形態は、弁輪径の z-scoreが術前 $-0.08 \pm 1.0 \rightarrow$ 術後1か月 $0.10 \pm 2.0 \rightarrow$ 最終確認時 -0.20 ± 3.5 と体の成長に見合った成長を示したのに対し、STJ径の z-scoreは術前 $0.51 \pm 1.1 \rightarrow$ 術後1か月 $2.7 \pm 2.6 \rightarrow$ 最終確認時 2.5 ± 2.5 と術後1か月より、すでに正常大動脈弁形態より拡大が見られており、術前の肺動脈弁形態と比較しても拡大が見られていた。術後1か月と最終確認時との比較ではそれ程変化は見られなかった。この STJ径と同様の傾向は valsalva径にも見られていた(z-score: 術前 $0.30 \pm 2.4 \rightarrow$ 術後1か月 $2.9 \pm 2.6 \rightarrow$ 最終確認時 3.2 ± 3.2)。【結語】比較的高年齢の小児 Ross手術における中期遠隔期までの観察で、術後に autograftの弁輪は成長に見合った変化を示し、問題となる ARは認められなかった。一方で STJと valsalvaは術直後の時期から形態的拡大が見られており、中期遠隔期も同様な形態を示していた。長期遠隔期の ARや autograftの形態変化については更なる観察が必要である。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-06] 当院における若年者の大動脈弁温存大動脈基部置換手術の検討

○吉竹 修一, 平田 康隆, 縄田 寛, 近藤 良一, 尾崎 晋一, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 山内 治雄, 小野 稔 (東京大学医学部
附属病院 心臓外科)

Keywords: 自己弁温存大動脈基部置換、David手術、大動脈弁逆流

【背景】小児における大動脈基部拡大は稀であるが、マルファン症候群(MFS)をはじめとした結合組織疾患に合併する事が多い。これに対して大動脈弁置換を避けるために、大動脈弁温存大動脈基部置換 (VSARR) が考慮される事がある。しかし、術後進行する大動脈弁逆流から結果的に再手術・大動脈弁置換術に至る症例もある。そこで、我々は若年者における術前的大動脈弁逆流と再手術等の関係について検討した。【方法・患者】対象は1999年から2015年まで当科で経験された20歳以下の VSARRの18例。平均観察期間は6.0年(0.1~13.4年)。手術時平均年齢は15.2歳(4~20歳)、男児13例、女児5例。MFSが16例、Loyes-Dietz症候群 (LDS) が1例であった。平均大動脈弁輪径25.7mm、平均 Valsalva洞径53.8mmであった。【結果】手術死亡はなく、遠隔期死亡が1例(遠位下行大動脈瘤破裂)であった。術後3年大動脈弁逆流(AI) (3度以上) 回避率は88%、5年 AI回避率は70%、10年 AI回避率は70%であった。5年大動脈弁置換術(AVR)回避率は90%、10年 AVR回避率は60%であった。死亡例を除いた17例を、術前に AIが1度以下であった群 (n=9) と2度以上あった群 (n=8) の2群に分け、術後3度以上 AI回避率、AVR回避率を比較検討したが、有意差は認めなかった。(p=0.34, p=0.28 Log rank test) 同様に術後 AIが2度以上あった群(n=4)と術後 AIが1度以下の群(n=13)を比較検討した所、術後3度以上 AI回避率で有意差を認めた。(p=0.0082 Log rank test) 【結論】若年者における VSARRの手術成績は比較的良好であったが、術後 AIが2度以上ある群では AIの進行が早い可能性が示唆される。術前 AIが軽度のものでも術後 AIの進行ならびに再手術の可能性があり、注意深い観察が必要である。

一般口演 | 外科治療遠隔成績2

一般口演2-04 (I-OR204)

外科治療遠隔成績2

座長:

川田 博昭 (大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR204-01~I-OR204-06

[I-OR204-01] sinusoidal communication合併の純型肺動脈閉鎖における Fontan術後左室機能

○富永 佑児¹, 川田 博昭¹, 盤井 成光¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-02] 無脾症候群に対する外科治療成績の向上

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-03] Dams-Kaye-Stansel吻合における遠隔期半月弁機能の検討

○藤田 智, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-04] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduitの遠隔成績 (本邦65施設共同研究)

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 加藤 伸康¹, 本宮 久之¹, 山本 裕介², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-05] 当院における両側肺動脈絞扼術を伴った段階的外科治療成績

○岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太², 安河内 聡², 原田 順和¹ (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 小児循環器科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-06] 左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)に対する中期遠隔成績の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 内山 光¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 長友 雄作², 白水 優光², 城尾 邦隆² (1.JCHO九州病院 心臓血管外科, 2.JCHO九州病院 小児科)

10:50 AM - 11:50 AM

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

[I-OR204-01] sinusoidal communication合併の純型肺動脈閉鎖における Fontan術後左室機能

○富永 佑児¹, 川田 博昭¹, 盤井 成光¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: PA-IVS、sinusoidal communication、left ventricular function

[背景,目的]有意な sinusoidal communication(SC)を伴う純型肺動脈閉鎖(PA-IVS)では,Fontan術終了前には静脈血が冠動脈に流れるだけでなく,冠動脈の内膜肥厚による狭窄を認めることが多く,右室減圧による冠血流低下を予防しても,冠虚血による左室機能の低下が危惧される。SC合併 PA-IVSの Fontan術後の左室機能の報告は少なく,その検討を行った。[対象]1990年以降の PA-IVS 54例のうち Fontan術を施行し,術後心カテ評価をした20例。[方法]SC合併(13例,SC群)と非合併(7例,N群)で,Fontan術前と,術後の直近の心カテ検査での LVEF,LVEDV,LVEDP,心係数(CI),後負荷(実行動脈エラストランス,Ea),収縮性(収縮末期エラストランス,Ees),Ea/Ees,心エコー検査での LVの Tei-indexと BNPを比較した。[結果]Fontan手術時年齢は SC群 5.2 ± 3.8 (平均 $\pm$ 標準偏差),N群 4.9 ± 2.1 歳(n.s.)。SC群13例中2例で Fontan術時に右房送血を行った。Fontan術後観察期間は $7.8 \pm 5.5, 11.3 \pm 5.3$ 年,心カテ施行時期は術後 $5.6 \pm 5.9, 4.1 \pm 4.8$ 年(ともに n.s.)であった。心電図に異常 Q波を認めたのは SC群の2例で,いずれも出生直後から認めた。心機能については, Fontan術前,術後ともに LVEF(SC群術前 $57 \pm 6 \rightarrow$ 術後 57 ± 5 ,N群 $57 \pm 6 \rightarrow 57 \pm 7\%$),LVEDV($192 \pm 63 \rightarrow 117 \pm 21, 241 \pm 43 \rightarrow 100 \pm 21\%$ 正常比), LVEDP,CI,Tei-index,Ea/Eesに有意差は無かった。Ea($1.4 \pm 0.3 \rightarrow 1.8 \pm 0.3, 1.0 \pm 0.3 \rightarrow 2.1 \pm 0.3$ mmHg/ml/m²)は術前 SC群で高かったが,術後に差は無かった。Ees($1.4 \pm 0.4 \rightarrow 1.8 \pm 0.3, 1.1 \pm 0.2 \rightarrow 2.4 \pm 0.5$ mmHg/ml/m²)は術前には有意差はなく,術後は両群とも増加したが有意に SC群の方が低かった。術後の BNPは $24.6 \pm 19.5, 9.3 \pm 6.1$ pg/mlと有意に SC群の方が高かった。異常 Q波を認めた SC群の2例を除外しても,SC群の術後 Eesは有意に低く,BNPは有意に高かった。[まとめ]純型肺動脈閉鎖の sinusoidal communication合併例は非合併例と比較し,Fontan術後の左室収縮性が悪く,BNPも高値であった。

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

[I-OR204-02] 無脾症候群に対する外科治療成績の向上

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症候群、総肺還流異常症、肺静脈狭窄

【背景】無脾症の5年生存率は30%から74%と低く、先天性心疾患のうちもっとも予後不良な疾患の一つと考えられている。しかし、単心室症に対する段階的手術や、胎児診断によるハイブリッド治療をとるような計画的治療、あるいは無脾症に多く合併する肺静脈狭窄(PVO)に対するステント治療などによって重症単心室症の治療の様相も変化してきており無脾症の治療成績の向上も期待できる。最近の無脾症の外科治療成績と、予後不良因子について明らかにすることを目的とした。

【対象と方法】2004年より2015年までの間に外科治療をおこなった無脾症63症例を対象とし後方視的に検討した。48例(76%)は胎児診断されていた。すべて機能的単心室例で二心室症例はいなかった。29例(46%)が総肺静脈還流異常症(TAPVD)を合併していた。そのうち17例が PVOを呈していた。新生児期に PVO解除をおこなった症例は11例、第1期手術として体肺動脈シャント手術が行われたのは26例であった。追跡期間は 54 ± 44 ヶ月であった。Kaplan-Meier生存率曲線を求め、また多重ロジスティック回帰分析をおこなって死亡に対する予測因子を求めた。

【結果】5年生存率は $75.9 \pm 5.7\%$ であった。多変量解析では治療の年代が死亡の有意なリスク因子であった(

p=0.007)。2011年までの44例で13例の死亡(30%)であったが、2012年以降の19例中、死亡は1例(5%)のみであった。54例(86%)が両方向性グレン手術をおこない、うち45例(71%)がフォンタン手術に到達した。

【結論】5年生存率は76%で従来の報告より良好であった。また、フォンタン到達率も高く無脾症の治療成績は向上したと言える。2012年以降、予後不良な TAPVDに合併した PVOに対してカテーテル治療を積極的に導入し、困難な新生児期の開心姑息術を回避する試みに一定の治療効果が出たと考える。現時点ではステントの長期開存には問題が残り、またステントが適応困難な PVOもあり今後の課題である。

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

[I-OR204-03] Dams-Kaye-Stansel吻合における遠隔期半月弁機能の検討

○藤田 智, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: DKS、半月弁機能、外科治療

【目的】 Dams-Kaye-Stansel(DKS)吻合後の遠隔期半月弁機能について検討した。【対象と方法】1992年から2015年に施行した DKS吻合を含む手術症例 (Norwood手術は除外) 90例(機能的単心室81例)を対象とした。手術時月齢 23.1 ± 23.2 ヶ月、体重 9.2 ± 4.5 kgであった。並術式は BDG61例、TCPC13例、Yasui手術10例、SP shunt6例であった。吻合法は end-to-side(ES)が49例、double barrel(DB)が41例であった。術前半月弁逆流を指摘されていた症例は21例であった。術後半月弁逆流の新規発生/増悪について発生頻度と危険因子を検討した。平均観察期間は 5.2 ± 4.9 年であった。【結果】早期死亡2例(誤嚥性肺炎1例、肺高血圧発作1例)、遠隔期死亡6例(心不全死1例、非心臓死5例)を認めた。遠隔期死亡(非心臓死)の1例に術後半月弁逆流(mild)の出現を認めた。累積生存率は5年10年ともに90.4%であった。mild以上の半月弁逆流発症を19例(解剖学的大動脈弁/肺動脈弁 4/15例)認めた。逆流発症回避率は1年94.3%、5年89.6%、10年88.3%であった。19例中4例が moderate以上に進行し、うち2例で遠隔期に外科治療介入(弁置換1例、大動脈弁閉鎖1例)を要した。残る15例中6例では逆流発症から 0.6 ± 0.2 年で trivial以下に改善した。術前半月弁機能、弁輪径、大血管径比、心室形態、mPABの有無では逆流発症頻度に差はなかったが、多変量解析にて手術時月齢が半月弁逆流発症のリスク因子($p=.0456$, $HR=1.0427$)である事が示された。大血管位置関係と吻合法による逆流発症頻度の比較では、平行両大血管に対する DB法が11.1%と最も低く、平行両大血管に対する ES法が31.0%と最も高かったが有意差は認めなかった。【結語】 DKS吻合後の遠隔期の半月弁機能は良好に保たれていた。手術時月齢が術後半月弁逆流の危険因子であることが示された。半月弁逆流発症回避には大血管の位置関係を考慮した吻合法選択の重要性が示唆された。

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

[I-OR204-04] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduitの遠隔成績 (本邦65施設共同研究)

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 加藤 伸康¹, 本宮 久之¹, 山本 裕介², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 右室流出路再建、ePTFE valved conduit、遠隔成績

【背景】先天性心疾患の外科治療において右室流出路拡大形成を要する疾患は多岐にわたり、有効な肺動脈弁機能を持つ素材が望まれる。本邦では fan-shaped ePTFE valveを備えた bulging sinus付 ePTFE conduitが多施設で採用されており、その中期遠隔成績はほぼ満足できることを報告してきた。今回、本邦65施設による多施設共同研究に

より本導管の遠隔成績を検討した。【方法】2001年から2015年まで当施設で作製した本導管を右室流出路再建に使用した本邦65施設における881例に関してアンケート調査を行い、その遠隔成績を検討した。手術時の年齢は中央値4.1歳(0日-56.8歳)、体重は中央値13.0kg(2.1-91.3kg)。術式は Rastelli型手術782例、Ross型手術99例。導管径は、小口径(8-16mm)で377例、大口径(18-24mm)で502例。観察期間は 3.9 ± 3.1 年(最長14.0年)であった。【結果】再手術回避率は5年、10年で96.1%、94.3%であった。大口径留置群は、5年、10年で99.4%、97.6%で、小口径留置群でも、5年、10年で92.1%、90.2%であった。導管摘出は31例(3.5%)のみであり、その中で弁不全による再手術介入は狭窄例3例のみであった。他病変介入時の導管交換は3例、感染による介入は6例(うち導管起因は1例のみ)、末梢PSに伴う介入は10例、成長に伴う相対的狭窄は8例であった。留置された導管は moderate以上の弁逆流を示したものは38例(4.2%)のみで、右室肺動脈間圧較差も 13.0 ± 12.0 mmHgにとどまった。臨床上問題となる血栓塞栓症は認めなかったが、摘出例における病理検討では微少石灰化が認められた。【結語】 fan-shaped ePTFE valveを備えた bulging sinus付 ePTFE conduitの遠隔成績もほぼ満足のできるものであった。小口径導管例も成長に伴う大口径導管への交換まで良好な機能を有していた。また感染症などの合併症も Contegra等の異種導管に比して格段に少なく、現時点において最も優れた導管であると考えられた。今後遠隔成績向上のために石灰化阻止など更なる改良が必要である。

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

[I-OR204-05] 当院における両側肺動脈絞扼術を伴った段階的外科治療成績

○岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太², 安河内 聰², 原田 順和¹ (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 小児循環器科)

Keywords: 外科治療、両側肺動脈絞扼術、手術成績

【目的】左心低形成症候群をはじめとした大動脈弓及び左室流出路狭窄認めた症例また、特に同疾患群に急性循環不全、低体重などを伴った患児に対して当院では2001年から積極的に両側肺動脈絞扼術(BPAB)を行い段階的な外科治療を行ってきた。今回、外科治療成績について検討した。【方法】2001年から2015年の15年間に当院にて初回手術として両側肺動脈絞扼術を行った61症例(内 HLHS25例を含む)について後方視的に検討を行った。手術は胸骨正中切開にて施行。左右肺動脈に対して、CV-0もしくは e-PTFE graftから2mm幅の stripを作成しテープとして使用した。【結果】男女比(M:F=36:26)、両側肺動脈絞扼術時年齢 8.5 ± 8.6 day、及び平均体重 2.69 ± 0.6 kg (1.1~4.0kg、2.0kg以下の低体重児は7例)であった。BPAB術後死亡例を術前から全身状態不良の3例に認めた。二心室修復(BVR)を15例に、フォンタン型修復(UVR)を43例(HLHS:26例を含む)に行った。BVRを施行した15例には手術及び遠隔死亡も認めなかった。UVRを目指した43例中35例が TCPC施行(27例)及び手術待機中(8例)であり、Norwood手術後:6例(BPAB時2.0kg以下の低体重児2例)、高度三尖弁閉鎖不全を伴った2症例を BDG手術後に失った。【結論】BPABの手術成績は良好であり、段階的な外科治療にとって有用な姑息手術であると考えられた。また、同時に BVR、UVRともに遠隔成績はほぼ満足できる結果であった。

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

[I-OR204-06] 左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)に対する中期遠隔成績の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 内山 光¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 長友 雄作², 白水 優光², 城尾 邦隆² (1.JCHO九州病院 心臓血管外科, 2.JCHO九州病院 小児科)

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始症、僧帽弁逆流、術後遠隔期

〔背景・目的〕左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)において、大部分の症例では左冠動脈が主肺動脈(MPA)の後面(posterior sinus)から起始しており、大動脈に直接移植することが可能であるが、主肺動脈の左前側方(non-facing sinus)から起始している場合には、大動脈との距離は遠く直接吻合が不可能な場合も多く種々の工夫が必要である。当院での9例の BWG症候群に対する冠動脈再建の工夫とその遠隔成績を検討した。〔方法〕対象は9例で、手術時年齢は3ヶ月から13歳(median; 12ヶ月)である。左冠動脈(LCA)の起始部は肺動脈の posterior sinusに相当するもの6例、non-facing sinus(主肺動脈の左前側方)に相当するもの3例であった。LCA移植法は、posterior sinus起始の6例ではいずれも MPAの後方をとって、上行大動脈(Ao)への直接吻合を行った。non-facing sinus中央より起始する1例で Ao壁と PA壁のフラップを前後壁として主幹部を延長し MPA前方を通した(Ao-PAフラップ法)。non-facing sinus後方寄りで交連の高さから起始していた2例のうち、1例では PAフラップによる spiral法で MPA後方を通し Aoに吻合。その他1例では PAフラップと Aoをコの字型に切開し、trapdoorにして吻合した。MRに対しては、1度の2症例は放置、残る7例に MAP (Kay)を行い(後交連5例、両交連2例)、癒合腱索の開窓術(1例)と前尖への人工腱索(1例)を追加した。〔結果〕退院前の術後カテーテル検査では、全例 LCAの良好な開存を認めた。経過観察期間は9ヶ月から27年(median; 9.7年)で全例生存、冠動脈に起因する明らかな心筋虚血症状のある例もない。MRは、MR 3度が2例、2度が2例、1度以下が5例で、再介入なく経過している。〔結語〕BWG症候群では、全例で肺動脈や大動脈のフラップの利用により主幹部を延長することで、無理のない大動脈への直接吻合が可能であり、その後の僧帽弁に対する手術介入もなかった。