

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 1 (I-S01)

Cardiac imaging: " From anatomy to physiology, and now beyond integrated diagnosis of multimodality imaging tools"

Chair:Yuichi Ishikawa(Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

Chair:Masaki Nii(Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S01-01] The blood flow analysis of Fontan

Hemodynamics using 4D flow magnetic resonance imaging

○Shuhei Fujita¹, Masaaki Yamagishi¹, Takako Miyazaki¹, Yoshinobu Maeda¹, Satoshi Taniguchi¹, Hisayuki Hongu¹, Keiichi Itatani², Hitoshi Yaku²

(1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-02] Evaluation of pre-Fontan hemodynamics:

Fusion of cardiovascular catheterization and CMR

○Keisuke Sato, Takehiro Tanabe, Hiroki Uchiyama, Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-03] Evaluation of the pathophysiological aspect of the aortic coarctation

○Tomoaki Murakami (Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-04] Comprehensive assessment of postoperative TOF pathophysiology based on non-invasive multimodality imaging

○Yoichi Iwamoto, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Hirofumi Saiki, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Department of Pediatric Cradiology, Saitama Medical

University, Saitama, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-05] Evaluation for myocardial ischemia in patients with coronary artery stenosis caused by Kawasaki disease

○Etsuko Tsuda¹, Yosuke Hayama¹, Suzu Kanzaki², Yu Matsumura¹, Akira Miyake¹, Toru Iwasa¹, Mitsuhiro Fujino¹, Jun Negishi¹, Kenichi Kurosaki¹, Hideo Ohuchi¹, Yasuhide Asaumi³ (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiovascular medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-06] Aortic Inflammation in Patients with A History of Kawasaki Disease Complicated By Persistent Arterial Aneurysms - A study used FDG-PET -

○Kenji Suda¹, Yasuto Maeda¹, Hironori Kuwahara¹, Yoshiyuki Kagiya¹, Hironaga Yoshimoto², Yoza Teramachi², Yusuke Koteda¹, Shintaro Kishimoto¹, Motofumi Iemura² (1.Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, 2.Department of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-07 【Keynote Lecture】] From anatomy to

physiology and beyond: Integrated diagnosis of multimodality imaging tools

○Mark A. Fogel

(Children's Hospital of Philadelphia, USA)

8:40 AM - 10:25 AM

Symposium

Symposium 2 (I-S02)

Chair:Mikiko Ishido-Shimizu(東京女子医科大学循環器小児科)

Chair:Norihide Fukushima(国立循環器病研究センター移植医療部)
1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S02-01] Right Timing to Consider Transplant and Ventricular Assist Device

○Takahiro Shindo¹, Ryo Inuzuka¹, Yasutaka Hirata², Minoru Ono² (1. Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, 2. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo Hospital)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-02] Indications and limitations of ventricular assist device implantation and heart transplantation in pediatric population
○Minoru Tateishi (Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-03] Mid-term and long term results of Berlin Heart EXCOR ventricular assist device in pediatric patients
○Masaki Taira¹, Takayoshi Ueno¹, Hideto Ozawa¹, Yuichi Atsuta¹, Takashi Kido¹, Tomomitsu Kanaya¹, Naoki Okuda¹, Yuriko Matsunaga¹, Takuji Watanabe¹, Moyu Hasegawa¹, Yoshiki Sawa¹ (1. The Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan, 2. The Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-04] The future of ventricular assist device in pediatric population
○Yasutaka Hirata, Minoru Ono (The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-05] Special issues for the management of pediatric heart transplantation. How is the outcome of pediatric heart transplantation in Japan?
○Shigetoyo Kogaki (Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

ROOM 2

Symposium

Symposium 3 (I-S03)

How to assess the ventricular function in

pediatric cardiology - Noninvasive and invasive method -

Chair: Satoshi Masutani (Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan)

Chair: Yoshiki Mori (The Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-S03-01] Assessment of cardiovascular function using cardiac catheterization
○Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hiroataka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-02] The usefulness of tissue Doppler imaging and speckle tracking imaging to assess cardiac function in pediatric cardiology
○Ken Takahashi (Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-03] How far can we understand about ventricular function by MRI?
○Yuichi Ishikawa^{1,2} (1. Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2. Cardiovascular Clinic Iidabashi)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-04] Novel assessment of left ventricular diastolic function using kinematic model of damped oscillation
○Yasunobu Hayabuchi, Akemi Ono, Yukako Homma, Shoji Kagami (Department of Pediatrics, Institute of Biomedical Science, Tokushima University)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-05] Pathophysiology of end-diastolic forward flow in pulmonary arteries in repaired patients after right ventricular outflow tract reconstruction
○Yohsuke Hayama¹, Hideo Ohuchi¹, Yoshiaki Morita², Jun Negishi¹, Kazuto Fujimoto¹, Toru Iwasa¹, Aya Miyazaki¹, Kennichi Kurosaki¹, Etsuko Tsuda¹, Isao Shiraishi¹ (1. Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2. Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM

- [I-S03-06 【Keynote Lecture】] Fetal Cardiac MRI
 ○Kuberan Pushparajah
 (Evelina London
 Children's Hospital and
 King's College London,
 UK)
 4:00 PM - 5:45 PM

ROOM 4

Symposium

Symposium 4 (I-S04)

Neurodevelopmental outcomes after neonatal and infant cardiac surgery

Chair:Fukiko Ichida(University of Toyama, Toyama, Japan)

Chair:Toshihide Nakano(Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

- [I-S04-01 【Keynote Lecture】] Neurodevelopment and QOL outcome of CHD survivors
 ○Bradley S. Marino (Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, USA)
 8:40 AM - 10:25 AM

- [I-S04-02] Unilateral selective cerebral perfusion increases early neural damages in young rats with hypoxic pulmonary hypertension
 ○Akira Mishima¹, Hidekazu Matsumae¹, Norikazu Nomura¹, Akimasa Ishida² (1.Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan, 2.Department of Neurophysiology and Brain Science, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan)
 8:40 AM - 10:25 AM

- [I-S04-03] Neurodevelopment and its determinants in postoperative patients with congenital heart defects
 ○Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Yukie Otu, Hideaki Senzaki (Pediatric cardiology Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

- [I-S04-04] Impact of neurodevelopment for the Fontan patients
 ○Noritaka Ota¹, Shin Ono², Aya Ogata³, Toshihide Asou¹, Yuko Takeda¹, Mariko Kobayashi¹, Hiroshi Okada¹, Yasuko Onakatomi¹, Hidetsugu Asai¹
 (1.Department of Cardiovascular Surgery , Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 2.Department of Pediatric Cardiology, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 3.Yokohama Kanagawa Children's Medical Center)

8:40 AM - 10:25 AM

- [I-S04-05] Changes of brain MRI images and neurodevelopmental examinations from toddler to school-age children with congenital heart disease
 ○Akiko Hiraiwa¹, Keijirou Ibuki¹, Mako Okabe¹, Nariaki Miyao¹, Hideyuki Nakaoka¹, Kazuyoshi Saito¹, Sayaka Ozawa¹, Kazuhiro Watanabe¹, Keiichi Hirono¹, Naoki Yoshimura², Fukiko Ichida¹
 (1.Department of pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan, 2.Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan)
 8:40 AM - 10:25 AM

Symposium

Symposium 1 (I-S01)

Cardiac imaging: “ From anatomy to physiology, and now beyond integrated diagnosis of multimodality imaging tools”

Chair:Yuichi Ishikawa(Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

Chair:Masaki Nii(Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

- [I-S01-01] The blood flow analysis of Fontan Hemodynamics using 4D flow magnetic resonance imaging
○Shuhei Fujita¹, Masaaki Yamagishi¹, Takako Miyazaki¹, Yoshinobu Maeda¹, Satoshi Taniguchi¹, Hisayuki Hongu¹, Keiichi Itatani², Hitoshi Yaku² (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan)
8:40 AM - 10:25 AM
- [I-S01-02] Evaluation of pre-Fontan hemodynamics: Fusion of cardiovascular catheterization and CMR
○Keisuke Sato, Takehiro Tanabe, Hiroki Uchiyama, Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)
8:40 AM - 10:25 AM
- [I-S01-03] Evaluation of the pathophysiological aspect of the aortic coarctation
○Tomoaki Murakami (Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital)
8:40 AM - 10:25 AM
- [I-S01-04] Comprehensive assessment of postoperative TOF pathophysiology based on non-invasive multimodality imaging
○Yoichi Iwamoto, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Department of Pediatric Cradiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan)
8:40 AM - 10:25 AM
- [I-S01-05] Evaluation for myocardial ischemia in patients with coronary artery stenosis caused by Kawasaki disease
○Etsuko Tsuda¹, Yosuke Hayama¹, Suzu Kanzaki², Yu Matsumura¹, Akira Miyake¹, Toru Iwasa¹, Mitsuhiro Fujino¹, Jun Negishi¹, Kenichi Kurosaki¹, Hideo Ohuchi¹, Yasuhide Asaumi³

(1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiovascular medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-06]

Aortic Inflammation in Patients with A History of Kawasaki Disease Complicated By Persistent Arterial Aneurysms - A study used FDG-PET -

○Kenji Suda¹, Yasuto Maeda¹, Hironori Kuwahara¹, Yoshiyuki Kagiya¹, Hironaga Yoshimoto², Yozo Teramachi², Yusuke Koteda¹, Shintaro Kishimoto¹, Motofumi Iemura²

(1.Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, 2.Department of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-07 **【Keynote Lecture】**]

From anatomy to physiology and beyond: Integrated diagnosis of multimodality imaging tools

○Mark A. Fogel (Children's Hospital of Philadelphia, USA)

8:40 AM - 10:25 AM

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-01] The blood flow analysis of Fontan Hemodynamics using 4D flow magnetic resonance imaging

○Shuhei Fujita¹, Masaaki Yamagishi¹, Takako Miyazaki¹, Yoshinobu Maeda¹, Satoshi Taniguchi¹, Hisayuki Hongu¹, Keiichi Itatani², Hitoshi Yaku² (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan)

Keywords: 4D flow MRI, fontan circulation, hemodynamics

【背景】4D flow MRIを元にした血行力学的解析や血流可視化によって、wall share stressやエネルギー損失、三次元的な血流の分布の把握が可能になった。今回、Fontan循環動態把握のため、4D flow MRIで評価を行った2症例を提示する。

【症例】症例1：右室型単心室、肺動脈閉鎖の14歳男児。2歳時に TCPC (18mm ePTFE conduit) を施行。術後3年目に PLE発症、ステロイドで寛解維持しているが減量できず、骨粗鬆症を発症した。術後12年目のカテーテル検査では肺動脈平均圧15mmHg。Conduit中央に石灰化を伴う狭窄所見を認めたが、圧較差は認めず。4D flow MRIによる血流解析では狭窄部での wall share stressや flow energy lossは有意ではなかった。この結果より conduit交換のみでは PLE改善が見込めないことが示唆された。内科治療継続中である。

症例2：多脾症、右室型単心室、奇静脈結合、左上大静脈遺残の19歳女性。5歳時に TCPS (SVC-右肺動脈吻合、LSVC-左肺動脈吻合)、6歳時に TCPC (肝静脈-14mm ePTFE conduit-主肺動脈吻合)を施行。14歳頃よりチアノーゼが出現し、19歳時には SpO₂ 85%まで低下。3DCTでは右肺動脈に狭窄を認め、肝静脈血流が左肺にのみ流れるため生じた右肺内の肺動静脈瘻 (AVF) の存在を疑った。4D flow MRIによる血流解析では、右肺血管抵抗の低下によって hepatic factor(HF)は右肺にも分布していることが判明した。さらに仮想治療シミュレーションで AVF塞栓術後の血流様式を構成すると、HF分布比が悪化し HFが左肺のみに向かうことが判明した。現在、AVF評価のため血管造影検査待機中である。

【結論】導管狭窄や HFの不均等分布といった Fontan術後に特徴的な問題に対して4D flow MRIによる血流解析を行い、詳細な病態の把握が可能であった。4D flow MRIとそれを元にした血流解析は Fontan循環の複雑な血行動態を把握し、再手術の適応や術式を吟味する上で有用であると考ええる。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-02] Evaluation of pre-Fontan hemodynamics: Fusion of cardiovascular catheterization and CMR

○Keisuke Sato, Takehiro Tanabe, Hiroki Uchiyama, Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

Keywords: Fontan型手術, CMR, 心臓カテーテル

【はじめに】Fontan型手術前の血行動態評価において、心臓カテーテル検査は主要なモダリティとして用いられている。しかしながら、心臓カテーテル検査は、両方向性グレン術後症例の血流量や心室容量はさまざまな仮定を経て算出される。一方、CMRは血流量・心室容量評価において正確性が高いとされる。【目的】Fontan型手術前検査で心臓カテーテル検査とCMRとを組み合わせることで施行した症例の検討を通じて、この利点を検討すること。【対象・方法】2012年1月より2016年12月までの間に当院で心臓カテーテル検査とCMRとを組み合わせることで評価を行った両方向性グレン術後の単心室症例24例を対象とし、検査目的・結果・経過などについて後方視的に検討を行った。なお、CMRの撮像にはMAGNETOM Symphony (Siemens社) 1.5Tを用いた。【結果】24例に

対し27組の検査を行った(検査時年齢 3.1 ± 1.7 歳, 3例が2組の検査を実施)。検査目的は, 側副血行路 (APC) の血流量評価 (16例), 左右肺血流不均衡症例における左右肺血管抵抗評価 (7例), 肺高血圧が懸念される症例 (Cantrell症候群) における評価 (1例) の3つに分類された。APC評価症例16例は全例塞栓術を行い, うち13例については塞栓術前後でCMRを行っており, APCは 0.11 ± 0.15 ml減少した。16例中3例についてAPCが塞栓しきれず制御不能と判断した。左右肺血流不均衡症例7例のうち3例は肺動脈隔壁形成術 (IPAS) 施行後症例であり, 1例は左右肺血管抵抗比が1.6/2.6単位 (IPAS前: 2.0/6.5単位) に改善したため, IPAS解除のうえ開窓Fontan型手術を行った。残る4例は高肺血管抵抗側が低肺血管抵抗側の 18.4 ± 21.4 倍 (1例は血栓閉塞のため圧測定不能) あり, 全例IPASを行った。Cantrell症候群症例は肺血管抵抗が2.3単位であり, 開窓Fontan型手術を施行した。【まとめ】心臓カテーテル検査とCMRとを組み合わせることにより, 肺血行動態にもとづくFontan型手術適応についての検討が可能となる。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-03] Evaluation of the pathophysiological aspect of the aortic coarctation

○Tomoaki Murakami (Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital)

Keywords: 大動脈縮窄症, 高血圧, 心血管病

大動脈縮窄症は動脈管依存型の緊急対応が必要な病態から単純型で高血圧症として気づかれるものまで様々なタイプがある。術後も狭窄病変が残存していなくても生涯内科的な管理が必要である。大動脈縮窄症の病態を包括的に議論したい。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-04] Comprehensive assessment of postoperative TOF pathophysiology based on non-invasive multimodality imaging

○Yoichi Iwamoto, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

Keywords: Fallot, 心不全, 手術適応

【背景、目的】肺動脈弁残存病変に基づく、右心不全の評価と、それに基づく介入方法、時期の決定は、Fallot四徴症 (TOF) の術後における重要な臨床課題であるが、それには、右心機能のみならず、肺動脈機能、大動脈機能、左心機能の評価に加えそれらの相互関係の理解といった包括的な解釈が必要である。当科では、MRI、超音波検査による血流動態と、血圧測定を組み合わせることにより、Impedance解析や心室圧容積関係を簡便かつ非侵襲的に展開することにより、TOF病態生理に関する包括的情報を外来での診療でもとりいれ、TOF術後の治療計画を検討している。【方法】MRIで計測した左右心室容積、主肺動脈、大動脈血流と血管断面積随時変化、および頸動脈 Tonometryを利用した随時血圧、カフ圧で計測した平均圧、超音波のTR、PR、末梢静脈圧から算定した右室圧を利用して、血管 Impedanceと左右心室圧容積関係を構築した。心室圧容積関係は我々が提唱した Single-beat法を用いて収縮末期エラストランス (Ees) を求め、動脈実行エラストランス (Ea) との比から心室後負荷連関 (VA Coupling) を評価した。【結果】TOFでは肺動脈、大動脈ともに血管壁硬化と反

射の増大を認め、左右心室後負荷上昇を示す多くの症例が存在した。肺動脈 Impedanceの増大は PRの程度とは独立して右室拡大の規定因子であった。大動脈壁硬度上昇は大動脈拡大と関連した。右室の拡大に伴い EFは低下し、左室の EFもそれと連動していたが、負荷非依存の Ees、および Ees/Eaは、右室拡大でも解離があり、拡張末期容積係数200ml以上でも VA Couplingが保たれ心拍出量を保てる症例が存在した。【結語】 MRI、超音波、血圧、静脈圧の測定を組み合わせることにより、TOF術後病態把握に必要な心室血管機能、およびその Couplingを外来ベースで包括的に評価可能であり、主に心室容積のみに依存した従来の手術適応基準でないより感度、特異度の高い基準の設定に貢献すると考える。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-05] Evaluation for myocardial ischemia in patients with coronary artery stenosis caused by Kawasaki disease

○Etsuko Tsuda¹, Yosuke Hayama¹, Suzu Kanzaki², Yu Matsumura¹, Akira Miyake¹, Toru Iwasa¹, Mitsuhiro Fujino¹, Jun Negishi¹, Kenichi Kurosaki¹, Hideo Ohuchi¹, Yasuhide Asaumi³ (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiovascular medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 川崎病, 冠動脈障害, 心筋虚血

川崎病による冠動脈狭窄性病変に対する冠血行再建術の適応は、心筋虚血の有無、程度により判断される。川崎病による冠動脈局所性狭窄は冠動脈瘤を伴うため、狭窄の程度の判断が難しい場合がありうる。75%以上の局所性狭窄がみられても、Native flowが保たれている場合、冠動脈バイパス術後、グラフトの string sign (狭小化)がみられ、有効な治療法とならない場合がある。このため、冠動脈の75%以上の局所性狭窄が出現した場合、冠血行再建術の至適時期を決定するために各種のモダリティを用いて評価する。至適時期を探るために何をどの程度の間隔で施行するのかも重要である。従来は、心臓カテーテルによる選択的冠動脈造影で冠動脈狭窄の形態評価とトレッドミル検査、RI血流イメージングによる虚血の評価が主体であった。しかし、近年の画像/機能診断の進歩により、冠動脈形態、心筋虚血評価に対する modalityが増加した。CT、MRIによる無侵襲の冠動脈造影が可能となり、心筋虚血も評価が可能となってきた。また、心臓カテーテル検査による CFR、FFRの他に、経胸壁心エコー検査や RI血流イメージング、PETによる CFRの測定も可能である。CFR、FFRによる心筋虚血の評価を行い、冠血行再建術の適応を検討した症例を呈示する。また、経胸壁心エコー検査による CFRによる経過観察症例を呈示する。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-06] Aortic Inflammation in Patients with A History of Kawasaki Disease Complicated By Persistent Arterial Aneurysms - A study used FDG-PET -

○Kenji Suda¹, Yasuto Maeda¹, Hironori Kuwahara¹, Yoshiyuki Kagiya¹, Hironaga Yoshimoto², Yoza Teramachi², Yusuke Koteda¹, Shintaro Kishimoto¹, Motofumi Iemura² (1.Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, 2.Department of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital)

Keywords: Kawasaki disease, positron emission tomography, flurdeoxy glucose

【PURPOSE】 To determine if there is aortic inflammation using flurdeoxy glucose (FDG) positron emission tomography (PET) in patients long after Kawasaki disease (KD). 【METHODS】 Subjects were patients with a history of KD, A, 17 patients with persistent coronary or systemic vascular aneurysms; group B, 8 patients with regressed coronary and systemic aneurysms. All subjects underwent FDG-PET and contrast x-ray computed tomography. We created fusion image of FDG-PET and CT using special software. FDG uptake was determined to quantify local vascular inflammation. FDG uptake of the ascending aorta, aortic arch, and descending aorta were measured and averaged. Based on medical chart, patients' data were collected and were compared between groups and correlated with FDG uptake. 【RESULTS】 We found that FDG uptake of the aorta in A was significantly higher than that in B (1.44 ± 0.28 vs. 1.11 ± 0.14 , $p < 0.005$) and this difference was significant at all segments of the aorta. FDG uptake positively correlated with the maximum size of coronary aneurysm at acute phase but inversely correlated with time after the onset of KD. FDG uptake in patients with cardiac event was significantly higher than those without cardiac event. There was no significant difference between groups in demographic variables and laboratory data except for blood pressure. 【CONCLUSION】 There is ongoing aortic inflammation in patients long after KD complicated by persistent arterial aneurysms. Further study is required to determine contributing factors and clinical meaning of this finding.

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-07 【Keynote Lecture】] From anatomy to physiology and beyond: Integrated diagnosis of multimodality imaging tools

○Mark A. Fogel (Children's Hospital of Philadelphia, USA)

With the proliferation of multiple imaging modalities and the expansion of capabilities within a given technique, the choice of which imaging modalities to use and in what combination has never been greater or more complex. In numerous cases, there are overlapping capabilities such as the measurement of strain or 3-dimensional (3D) imaging making the selection of which test to use even more difficult. In congenital heart disease (CHD), this has opened up new vistas with regard to obtaining anatomy and physiology as well as potential treatments and predictors of future cardiovascular events. In addition, advantages and disadvantages of each test must be weighed against each other. For example, obtaining a peak velocity by echocardiography is much easier than by cardiac magnetic resonance (CMR), however, CMR is the gold standard for biventricular performance and "4-dimensional" flow imaging can only be performed at this time by CMR. Computed tomography can create 3D images of the cardiovascular system in seconds and can assess viability similar to CMR but at the cost of significant radiation exposure, especially in children. These decisions and more have implications for diseases such as single ventricle, tetralogy of Fallot, truncus arteriosus, anomalous origin of the coronary arteries and transposition of the great arteries to name a few. This lecture will discuss the capabilities of multiple imaging modalities used in congenital heart disease, the advantages and disadvantages of each and how to utilize them effectively alone or in combination to various lesions in CHD.

Symposium

Symposium 2 (I-S02)

Chair: Mikiko Ishido-Shimizu (東京女子医科大学循環器小児科)

Chair: Norihide Fukushima (国立循環器病研究センター移植医療部)

Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S02-01] Right Timing to Consider Transplant and Ventricular Assist Device

○ Takahiro Shindo¹, Ryo Inuzuka¹, Yasutaka Hirata², Minoru Ono² (1. Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, 2. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo Hospital)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-02] Indications and limitations of ventricular assist device implantation and heart transplantation in pediatric population

○ Minoru Tateishi (Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-03] Mid-term and long term results of Berlin Heart EXCOR ventricular assist device in pediatric patients

○ Masaki Taira¹, Takayoshi Ueno¹, Hideto Ozawa¹, Yuichi Atsuta¹, Takashi Kido¹, Tomomitsu Kanaya¹, Naoki Okuda¹, Yuriko Matsunaga¹, Takuji Watanabe¹, Moyu Hasegawa¹, Yoshiki Sawa¹ (1. The Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan, 2. The Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-04] The future of ventricular assist device in pediatric population

○ Yasutaka Hirata, Minoru Ono (The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-05] Special issues for the management of pediatric heart transplantation. How is the outcome of pediatric heart transplantation in Japan?

○ Shigetoyo Kogaki (Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1)

[I-S02-01] Right Timing to Consider Transplant and Ventricular Assist Device

○Takahiro Shindo¹, Ryo Inuzuka¹, Yasutaka Hirata², Minoru Ono² (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, 2.Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo Hospital)

2010年に改正臓器移植法の施行、2015年に小児用補助人工心臓 EXCORの保険償還がなされて国内の小児重症心不全治療は新たな局面を迎えた。毎年わずかながら年少者からの臓器提供が行われるようになり、EXCORを装着して心臓移植に到達する例も認められるようになった。これまでは手遅れと判断されたような重症例でも心臓移植に到達することができるようになったが、一方で各医療機関の担当医師は「いつ心臓移植適応を考慮すべきであるのか、各医療機関で行っておくべき検査は何なのか、補助人工心臓の適応があるのかどうか、あるとすれば技術・医療資源の観点から可能であるのかどうか」という新たな問題に直面することになった。これらの問題について学会から提示されている指針に実施施設の経験、2015年から運用を開始した小児重症心不全治療窓口の経験を交えて概説する。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1)

[I-S02-02] Indications and limitations of ventricular assist device implantation and heart transplantation in pediatric population

○Minori Tateishi (Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)

Keywords: 小児, 重症心不全, 心移植

特に小児領域において「心臓移植」という出口が極めて限られた日本において、小児における補助人工心臓の適応は、多様な角度から検討されなければならない。成人と異なる点としては、成人より更に深刻なドナー不足、成長に伴う問題、疾患背景、小児特有の管理の困難さなどが挙げられる。2015年6月より小児用体外設置式補助人工心臓システム EXCOR Pediatricsが製造販売承認、保険償還されたが、植え込み施設と台数が限られているため、適応があっても治療が受けられない場合もあり、成人の体外式VADとは状況が全く異なる。またFontan術後など先天性心疾患の術後の場合、解剖学的な問題からVAD植え込み、移植の際に手技的な工夫を要する。欧米の報告と比較して、日本における小児領域の補助人工心臓適応と限界について考察する。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1)

[I-S02-03] Mid-term and long term results of Berlin Heart EXCOR ventricular assist device in pediatric patients

○Masaki Taira¹, Takayoshi Ueno¹, Hideto Ozawa¹, Yuichi Atsuta¹, Takashi Kido¹, Tomomitsu Kanaya¹, Naoki Okuda¹, Yuriko Matsunaga¹, Takuji Watanabe¹, Moyu Hasegawa¹, Yoshiki Sawa¹ (1.The Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan, 2.The Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan)

Keywords: Berlin Heart EXCOR, 小児重症心不全, 心臓移植

【背景】2015年8月小児用補助人工心臓 Berlin Heart EXCOR(BHE)が保険償還され、小児重症心不全患者に対する心臓移植への橋渡し治療として積極的に導入されている。しかし、我が国における BHE使用経験は未だ少数であり、今後、国内全体での成績評価等を行い、経験を積んでいく必要がある。そこで、当院における医師主導治験から保険償還後の BHE使用経験を振り返り、その適応基準、装着手術手技、術後管理などを報告する。【対象】2013年1月から2016年11月までに、当院に置いて BHEを装着した重症心不全患児9例。男女比2:7。DCM7例、RCM2例。装着時平均月齢7(4-23)ヶ月、体重6.2(3.9-8.2)kg、BSA0.33(0.26-0.41)m²。INTERMACS profile1:4例、profile2:5例。全例10ml pumpによる LVADのみのサポートであった。RCM2例は進行する PHが装着の適応であった。【方法】装着手術は、脱血管を左室心尖部に逢着し、送血管を GoreTex graftを上行大動脈に interposeして逢着。術後抗凝固療法は2剤の抗血小板療法と急性期ヘパリン、慢性期ワーファリンを使用した。装着後は心不全治療薬を併用し、DCM症例では術後3ヶ月、RCM, PH症例では術後1ヶ月を目標に心臓カテーテル検査でデバイスサポートの適正化を評価した。【結果】平均デバイスサポート期間は318(45-661)日。6例が移植へ到達（海外4例、国内2例）、2例が心機能改善の後離脱、1例がサポート継続中。脳血管障害発症は1例のみで、後遺症はなく心臓移植に到達。術後出血1例、送脱血管刺入部感染2例、右心不全2例、気管切開2例、ペースメーカー装着1例。ポンプ交換は合計14回で、0.21回/pt.・年であった。RCM, PH2例は、術後に肺血管拡張薬2剤を投与開始し、1ヶ月後、mPAP:65→24, 49→13mmHg, PVRI:13.2→2.3, 10.4→1.5Uと改善を認めた。【まとめ】小児用補助人工心臓 BHEの使用成績は良好であり、重症心不全患児に対する BTTまたは BTRとしての安全な標準的治療になりうると考えられる。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri, Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1)

[I-S02-04] The future of ventricular assist device in pediatric population

○Yasutaka Hirata, Minoru Ono (The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)

Keywords: 補助人工心臓, 小児, 心不全

2015年8月に Berlin Heart社の EXCOR Pediatricが承認される以前は、本邦においては小児の重症心不全治療に対しては内科的治療に限界がくれば extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)を用いるしかなかった。ECMOは先天性心臓手術の術後低心拍出症候群、あるいは劇症型心筋炎に対する治療としては非常に有用であるが、短期的な補助を目的としているため出血や感染などの合併症が起こりやすく、一般的には2週間から1ヶ月程度の使用が限界である。そのため回復の見込みのない重症心不全治療に長期的に使用するのには困難である。EXCORの承認に伴い小児の長期的な重症心不全治療に道が開けた。当院では治験を含めて計7例に装着し、5例が心臓移植に到達（海外4例、国内1例）、2例が待機中で全員生存している。国内の他施設における成績も良好で、装置の装着によって多くの症例が心臓移植に至ったことによって、今後の小児の重症心不全治療に対するデバイス治療の期待が高まっている。体格の比較的大きな小児では体表面積1.2m²であれば Jarvik 2000、体表面積0.7m²以上では HVADが適応となる場合がある。植込み型補助人工心臓は退院が可能であり、これによって小児に対する移植の待機のオプションも広がる。特にドナーの少ない本邦においては長期予後に大きく寄与すると考えられる。しかしながら、2010年7月に改正臓器移植法が施行されて15歳未満での脳死が認められるようになった以降も依然として小児のドナーは不足しており、特に6歳未満のドナー提供による心臓移植は2017年3月現在でわずか4例である。重症心不全の治療において、デバイスはあくまでも心臓移植へのつなぎであり、出口である心臓移植、すなわちドナーの提供の増加が望まれる。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1)

[I-S02-05] Special issues for the management of pediatric heart transplantation. How is the outcome of pediatric heart transplantation in Japan?

○Shigetoyo Kogaki (Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan)

Keywords: 心臓移植, 予後, 移植後管理

小児の心臓移植は、その適応から移植後管理に至るまで、成人とは異なる小児の特殊性がある。移植医療の現場では成人の移植チームと医療体制を共有しつつも、小児特有のさまざまな問題に対応可能な多職種チームの存在が必須である。小児の心臓移植では、移植適応を検討する移植前段階から、移植チーム—患者—家族の十分な相互理解と協力関係を築くことが重要である。移植後管理の質をあげるには、移植前から家族のコンプライアンスを確認（ときには軌道修正）し、待機中を通じてチャイルド・ライフ・スペシャリスト、臨床心理士、医療社会福祉士も加わった精神的・経済的支援が重要となる。適応検討時点では予測困難な問題（神経学的予後、発達障害）を抱えていることも少なくない。移植後の生活管理については繰り返し説明し理解を深めるとともに、生ワクチンを含めた可能な限りの感染症予防対策をしておく。移植の周術期管理では、移植心のサイズが大きいため2期的胸骨閉鎖や術後高心拍出に伴う高血圧の管理を要することがある。先天性心疾患に対する移植術では、解剖学的修復の評価や出血のコントロールが重要となる。移植後急性期の免疫抑制療法では、早期のCNI投与量減少をめざして抗サイトカイン受容体モノクローナル抗体（バシリキシマブ）を用いたプロトコールが使われるようになってきている。移植後の管理では、身体発育に加えて精神運動発達の管理が重要である。特に、知的発達、心理社会的発達、集団への適応、服薬アドヒアランス、移行期の管理に取り組む必要がある。拒絶、感染症、PTLD、腎機能障害のモニターと管理は言うまでもないが、今後は突然死や再移植の問題も頭におく。以上のような、移植前から移植後まで一貫したきめ細かなチーム医療の実践と日本特有の環境が、日本の小児心臓移植後の成績に影響していると考えられるが、国内外のレジストリー研究に参加し検証していくことが求められる。

Symposium

Symposium 3 (I-S03)

How to assess the ventricular function in pediatric cardiology -

Noninvasive and invasive method -

Chair:Satoshi Masutani(Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan)

Chair:Yoshiki Mori(The Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)

Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

- [I-S03-01] Assessment of cardiovascular function using cardiac catheterization
○Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-S03-02] The usefulness of tissue Doppler imaging and speckle tracking imaging to assess cardiac function in pediatric cardiology
○Ken Takahashi (Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-S03-03] How far can we understand about ventricular function by MRI ?
○Yuichi Ishikawa^{1,2} (1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Caridovascular Clinic Iidabashi)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-S03-04] Novel assessment of left ventricular diastolic function using kinematic model of damped oscillation
○Yasunobu Hayabuchi, Akemi Ono, Yukako Homma, Shoji Kagami (Department of Pediatrics, Institute of Biomedical Science, Tokushima University)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-S03-05] Pathophysiology of end-diastolic forward flow in pulmonary arteries in repaired patients after right ventricular outflow tract reconstruction
○Yohsuke Hayama¹, Hideo Ohuchi¹, Yoshiaki Morita², Jun Negishi¹, Kazuto Fujimoto¹, Toru Iwasa¹, Aya Miyazaki¹, Kennichi Kurosaki¹, Etsuko Tsuda¹, Isao Shiraishi¹
(1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-06 【Keynote Lecture】] Fetal Cardiac MRI

○Kuberan Pushparajah (Evelina London Children's Hospital and
King's College London, UK)

4:00 PM - 5:45 PM

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-01] Assessment of cardiovascular function using cardiac catheterization

○Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

Keywords: 心臓カテーテル検査, 心機能, 血管機能

かつて心臓カテーテル検査は先天性心疾患の形態診断・心機能評価および血管内治療など幅広い適応に用いられ、先天性心疾患診療における one-stop shop であり、かつゴールドスタンダードと考えられてきた。近年 MRI・超音波検査などの画像診断技術が確立し、以前は心臓カテーテル検査なしには得られなかった形態情報が放射線被曝なしに、極めて正確に得られるようになった。また低侵襲手術やハイブリッド手術の台頭により、カテーテル治療は低侵襲性以上に“質”と“長期的視野”が大きな焦点となり、複数の治療選択のなかでカテーテル治療は必ずしも第一選択では無くなっている。一方、予防医療および早期介入の観点から心不全発症の前病変のひとつである心血管機能異常の検出にはより高い感度が要求され、また生命予後の改善に伴い、論理的かつ根拠に基づいた心臓外科手術やカテーテル治療の介入適応決定が長期的な QOL 改善に寄与する可能性も示唆されている。画像診断単独では心収縮・拡張機能、前負荷・後負荷および心拍数が相互に干渉しあう循環システムの問題点や介入適応を炙り出すことが困難な場合も、明確な目的を持ったカテーテル検査によって症例固有の心室圧容積関係や循環を規定するメカニズムが明らかとなり、管理・治療が容易になることも少なくない。本セッションでは幅広い診断・治療技術が利用可能な近年において益々その重要性を増している、心血管機能評価のゴールドスタンダードとしてのカテーテル検査を循環理解の基礎から最新の知見まで総括し、議論する。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-02] The usefulness of tissue Doppler imaging and speckle tracking imaging to assess cardiac function in pediatric cardiology

○Ken Takahashi (Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine)

Keywords: 心機能, Tissue Doppler Imaging, Speckle Tracking Imaging

心臓超音波検査法は、小児循環器の診療に欠かせないものである。小児循環器医は形態診断を目的にエコーを行うことが多い。しかし心機能検査も、循環動態の把握、治療効果の評価、治療方針の決定や予後の予測などのために、大変重要である。現在一般的な心臓超音波機器で可能な心室機能検査方法として、組織ドプラ法 (Tissue Doppler Imaging: TDI) とスペックルトラッキング法 (Speckle Tracking Imaging: STI) の2種類がある。TDI法は、心筋運動速度を測定する心エコー検査法である。TDIのメリットは、e'波は前負荷の影響を比較的受け難く、房室弁輪部の画像が鮮明であれば良好な解析が可能で、時間分解能が極めて高いことなどである。しかしながら制約も多い。角度依存性であり、心臓全体の移動を反映し、局所的壁運動異常がある場合には心室全体の心機能を反映しない。一方 STI法は、心筋のストレイン、つまり心筋の伸縮や厚みの変化を測定可能である。B-mode心エコー図上の心筋のスペックルを、フレーム毎に追跡(トラッキング)することで心筋の位置移動を解析し、移動距離、伸縮、回転角度などを算出する。STI法の最大の利点は、角度非依存性である。また短軸方向、円周方向、長軸方向の3方向のストレインが解析可能である。しかし frame rate が TDI法に比べて遅く、心拍数が早い小児においてはトラッキングが困難な場合がある。また画質の良否がトラッキング精度に影響を与え、検者間や機種間の解析結果の差が大きいことも、STI法の問題点である。そのため今回の発表においては、TDI法及び STI法を使いこなすため、特徴、利点、欠点、使用上の注意点、今まで発表された臨床応用の方法等について解

説を行い、臨床の場でこれらの方法を使えるようになることを目的とする。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-03] How far can we understand about ventricular function by MRI ?

○Yuichi Ishikawa^{1,2} (1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Caridovascular Clinic Iidabashi)

Keywords: 心室機能, MRI, 拡張能

心室はフランク・スターリング特性（前負荷代償性）を有する優れたポンプであり、その機能は分時拍出量として評価される。臨床においては前負荷代償性（予備力）という視点が重要で、前負荷・収縮性・後負荷という構成成分の独立した評価が望ましい。一方、拡張能は弛緩能と心室硬度（充満能）に大別される。前者は臨床的には収縮性と表裏一体と言え、後者の心室硬度が前負荷代償性を規定する重要な成分である。心臓MRI(CMR)は心内腔と心筋のコントラストが高くウインドウ制限がないため、心室内腔容積を正確に計測できるという特徴を有する。拍出量・駆出率はもちろん拡張末期容積から前負荷代償性の推定も可能である。Phase contrast法による流量計測も含めて、心室機能のゴールドスタンダードとされる所以でありCMRの基本である。加えて優れた時間分解能を利用した容積時間関係から収縮能として peak ejection fraction, 拡張能として peak filling rate等の指標が導かれる。Phase contrast法から求まる flow volume time curveからも様々な指標が考案されている。これらの基本的な指標に加え、近年はCMRの多芸性を応用した様々な心室機能指標が提唱されている。局所壁運動としては feature tracking法を用いた Strain計測・Tagging cineによる癒着評価などが汎用されている。また、XYZ軸3方向のPhase contrast法を組み合わせ、血流ベクトルの時間変化からエネルギー損失を算出する4D Flow MRIも心室の仕事効率を反映した新しい評価法といえるだろう。さらに T1 mappingを用いた細胞外容積分画（線維化の指標）は独立した心室硬度指標とされる。質的評価を機能に置換する新しい切り口である。今後、小児循環器領域でのCMRのさらなる臨床応用を期待したい。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-04] Novel assessment of left ventricular diastolic function using kinematic model of damped oscillation

○Yasunobu Hayabuchi, Akemi Ono, Yukako Homma, Shoji Kagami (Department of Pediatrics, Institute of Biomedical Science, Tokushima University)

Keywords: 拡張能, 減衰振動, 心室圧

【背景】心室弛緩能評価に用いる時定数(Exponentialおよび Logistic, τ_E , τ_L) は容量依存性で、計測値に誤差を生じやすく、心筋の Elastic recoilの影響は反映されにくい問題点がある。心室の Stiffness評価は圧容積関係($\Delta P/\Delta V$)で示されるが容積・心周期で変化し、心室の特性が表現されにくい。心室拡張能は複雑で多因子に影響を受けるため、合理的で再現性良く評価できる指標が望まれる。我々は心室圧を心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessとアクチン・ミオシンの Cross-bridgingによる心筋収縮を惹起する力とのバランスで形成されていると捉えて、等容性拡張期の心室圧波形 $P(t)$ を減衰振動の運動方程式 $d^2P/dt^2 + 1/\mu dP/dt + Ek(P - P_\infty) = 0$ ($1/\mu$:減衰係数; Ek :ばね定数; P_∞ : asymptote) に適用した。 Ek は Elastic recoilおよび wall stiffness, $1/\mu$ は cross-bridging関連の relaxationを示すこととなる。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される $Ek(s^{-2})$, $\mu(ms)$ が左室拡張能を評価する有用な指標であることを検証する。【方法】心臓カテーテル検査を施行した70症例

を対象とした。左室等容性拡張期の圧波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いて、 E_k , μ を計測した。【結果】全症例で E_k および μ が評価可能であった。 $E_k = 882.9 \pm 112.7 \text{ s}^{-2}$, $\mu = 29.8 \pm 8.3 \text{ ms}$ であり、 τ_E , τ_L と有意な相関を認めた($r=0.46$ および 0.58 , $P<0.0001$)。 $P(t)$ と dP/dt の関連を示す Pressure Phase Plane上で比較すると、 E_k および μ を用いた方程式曲線が、 τ_E , τ_L よりも明らかに実測値に沿っており、本法が優位であることが検証された。さらに容量負荷を行ったところ、 τ_E , τ_L に比較して μ は容量負荷の影響が有意に低値であった (LVEDPに対して各々 $r=0.62$, 0.31 , 0.05)。【結語】減衰振動を適用した拡張能解析は心室容積の計測が不要で前負荷非依存性であり再現性の高い方法である。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-05] Pathophysiology of end-diastolic forward flow in pulmonary arteries in repaired patients after right ventricular outflow tract reconstruction

○Yohsuke Hayama¹, Hideo Ohuchi¹, Yoshiaki Morita², Jun Negishi¹, Kazuto Fujimoto¹, Toru Iwasa¹, Aya Miyazaki¹, Kennichi Kurosaki¹, Etsuko Tsuda¹, Isao Shiraishi¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 肺動脈拡張末期前方血流, 心臓MRI, 拡張能

【背景・目的】右室流出路再建(RVOTR)術後心における肺動脈拡張末期前方血流(end-diastolic forward flow, EDFF)は右室拘束性変化の代表的な所見とされる。しかし肺動脈弁逆流(PR)が増加し「右室化肺動脈」となった例では容易に検出されるため、EDFFが病的な右室低拡張能を反映するのか、その意義の検討は不十分である。【方法】対象は過去3年にRVOTR心に対して心臓MRIを撮像した例のうち、PR率(PRF) $>25\%$ の者149例(6~67歳、フォロー四徴症112例、男90例)。1.5T Siemens Sonata Symphonyで撮像した肺動脈弁上レベル phase contrast画像から Medis社 QFlowプログラムで Q_{edff} (L/min/m²)を測定した。また純肺血流量に対する割合(F_{edff} , %)を求めた。cine MRIから体表面積補正を行った左右心室(LV/RV)拡張・収縮末期容積(EDVI/ESVI)、1回拍出量(SVI)、駆出率(EF)を計測し、PR・三尖弁逆流絶対量(Q_{pr} , Q_{tr} , L/min/m²)も算出した。患者背景因子、ANP・BNP値(pg/mL)、最高酸素摂取量(年齢・性別で補正)、四肢下方誘導のP波高(mV)、QRS幅(ms)を検討項目とした。【結果】EDFFは140例(94%)で陽性であり、PRFと Q_{edff} は関連しなかった($p>0.1$)。 Q_{edff} は心房頻拍既往者で多く(0.28 vs 0.21 , $p = 0.026$)、RVEDVI($r = 0.26$, $p = 0.016$)、RVSVI($r = 0.33$, $p<0.01$)、 Q_{pr} ($r = 0.34$, $p<0.01$)、P波高($r = 0.34$, $p<0.01$)と正相関した。 F_{edff} は上記の他に \log ANP値($r = 0.48$, $p<0.01$)と正相関した。多変量解析で F_{edff} は \log ANP値($p<0.01$)、P波高($p = 0.01$)と独立して関連した。同時期にRV拡張末期圧(RVEDP)を測定した62例において、RVEDPは Q_{edff} とも F_{edff} とも相関しなかった($p>0.1$)。【結論】中等度以上のPRを持つ患者は逆流率に関わらず普遍的にEDFFを呈する。EDFFは右室容量負荷、心房負荷で増加し、心房低電位で減少することから、右室拘束性変化を表すというより、残存心房機能を反映すると考えた方が理解しやすい。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-06 【Keynote Lecture】] Fetal Cardiac MRI

○Kuberan Pushparajah (Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK)

Conventional fetal echocardiography is the mainstay for prenatal diagnosis of congenital cardiac lesions, based on its ease of use, availability and high diagnostic accuracy. However, individual fetal and maternal factors can affect the quality of ultrasound imaging, and there remain inherent difficulties in diagnosing specific forms of congenital heart disease in the fetus. Magnetic resonance imaging (MRI) has been an established adjunct for postnatal assessment of the cardiovascular system since the 1980s, with routine studies able to deliver three-dimensional angiography, detailed real-time imaging, cardiac volumes and vascular flow measurements. MRI, whilst safe in pregnancy, has traditionally been limited by uncontrollable fetal motion and the lack of a detectable ECG with limitations of spatial resolution.

Technological advancements in cardiac MRI now allow for assessment of anatomy, quantification of flow and oxygen content in the fetal circulation. These modalities are now adding important insights into fetal cardiac and vascular malformations, with co-existing alterations of the fetal circulation and its effect on neurodevelopment. Fetal cardiac MRI now has the potential to serve as a clinical adjunct to the diagnosis and management of fetal cardiovascular malformations.

Symposium

Symposium 4 (I-S04)

Neurodevelopmental outcomes after neonatal and infant cardiac surgery

Chair:Fukiko Ichida(University of Toyama, Toyama, Japan)

Chair:Toshihide Nakano(Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-S04-01 【Keynote Lecture】] Neurodevelopment and QOL outcome of CHD survivors

○Bradley S. Marino (Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, USA)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-02] Unilateral selective cerebral perfusion increases early neural damages in young rats with hypoxic pulmonary hypertension

○Akira Mishima¹, Hidekazu Matsumae¹, Norikazu Nomura¹, Akimasa Ishida² (1.Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan, 2.Department of Neurophysiology and Brain Science, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-03] Neurodevelopment and its determinants in postoperative patients with congenital heart defects

○Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Yukie Otu, Hideaki Senzaki (Pediatric cardiology Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-04] Impact of neurodevelopment for the Fontan patients

○Noritaka Ota¹, Shin Ono², Aya Ogata³, Toshihide Asou¹, Yuko Takeda¹, Mariko Kobayashi¹, Hiroshi Okada¹, Yasuko Onakatomi¹, Hidetsugu Asai¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 2.Department of Pediatric Cardiology, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 3.Yokohama Kanagawa Children's Medical Center)

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-05] Changes of brain MRI images and neurodevelopmental examinations from toddler to school-age children with congenital heart disease

○Akiko Hiraiwa¹, Keijirou Ibuki¹, Mako Okabe¹, Nariaki Miyao¹,
Hideyuki Nakaoka¹, Kazuyoshi Saito¹, Sayaka Ozawa¹, Kazuhiro
Watanabe¹, Keiichi Hirono¹, Naoki Yoshimura², Fukiko Ichida¹
(1.Department of pediatrics, Faculty of Medicine, University
of Toyama, Toyama, Japan, 2.Cardiothoracic Surgery, Faculty
of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan)

8:40 AM - 10:25 AM

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-01 【Keynote Lecture】] Neurodevelopment and QOL outcome of CHD survivors

○Bradley S. Marino (Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, USA)

TBA

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-02] Unilateral selective cerebral perfusion increases early neural damages in young rats with hypoxic pulmonary hypertension

○Akira Mishima¹, Hidekazu Matsumae¹, Norikazu Nomura¹, Akimasa Ishida² (1.Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan, 2.Department of Neurophysiology and Brain Science, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan)

Keywords: 選択的脳還流, 肺高血圧, 脳障害

【目的】大動脈弓再建が必要な多くの小児先天性心疾患はチアノーゼと肺高血圧を伴い、手術では片側の総頸動脈から選択的脳灌流(SCP)を通常行うが、早期脳障害の病理組織学的な検討は少ない。低酸素による肺高血圧若齢ラットを用い、片側 SCPがもたらす脳の早期微小変化を検出した。【方法】対象：PH群(n=14)は4週の若齢ラットを10%酸素下で、非 PH群(n=14)は大気圧下で10日間飼育した。更に両群を SCP群と対照群の計4群に分類した。循環などの評価には他のラット(n=16)も使用した。SCPモデル：前日に両側椎骨動脈を焼灼離断し、翌日、大腿動脈脱血、右総頸動脈送血で脳の体外循環を確立した。左総頸動脈を遮断し、10ml/Kg/minの片側 SCP (希釈率20~30%)を1時間実施した後、1時間の再灌流を行い、脳を摘出固定した。評価項目：循環指標、頭蓋内動脈圧、血液ガス分析、脳の病理組織 (特に初期脳障害検出に有効な Argyrophil-III silver 染色；dark neurons(DNs)の検出)などを比較した。【結果】mPAPは、PH群 17.0 ± 2.0 、非 PH群 35.1 ± 6.7 mmHg ($p < 0.00001$)。体循環指標と血液ガス分圧、pH等には4群間で有意差はないが、PH群は非 PH群に比し、Hbと K^+ が高く、BEが低かった ($p < 0.0005$)。平均頭蓋内動脈圧は、両側総頸動脈遮断時 8.1 ± 1.5 mmHgとCVPに相当し、灌流時はSCP群 16.3 ± 3.2 、対照群 36.8 ± 5.8 mmHg ($p < 0.00001$)で、PHの有無で差はなかった。DNs所見：1) 左半球に現れ出現率はPH-SCP群75%、非 PH-SCP群33%、対照群0%、2) 程度もPH群が強い、3) 海馬病変はPH群でブロック状、非 PH群で散在性、4) 脳幹部病変はPH群のみに散在。【結論】低酸素 PH群は非 PH群に比べ早期脳障害を示すDNsの出現率が高く程度も強い。Hbなどの差は低酸素に順応した結果で、SCPによる脳障害に強く影響した可能性は低いと考える。低酸素による若齢肺高血圧ラットは、選択的脳還流による虚血障害の可能性を潜在性に有していることが示唆された。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-03] Neurodevelopment and its determinants in postoperative patients with congenital heart defects

○Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Yukie Otu, Hideaki Senzaki (Pediatric cardiology Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

Keywords: Fontan, 発達, 評価

【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し、その病態解明と改善策の確立は重要な課題である。【目的】心疾患児における治療歴、発育障害、自律神経異常、脳循環異常が発達障害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心疾患幼児22例、WISC3発達検査を施行した学童期 Fontan17 例を対象に、発育、自律神経活動、治療歴および心カテ、超音波による脳循環動態を評価し発達に関連する因子を検討した。【結果】身長 Z値は -1.6 ± 1.5 と、多くの症例で発育障害を認めた。K式的全領域 DQは 79 ± 15 で発達遅延を示し、70未満を27%に認めた。全 DQは身長 Z値と強い正の相関を示し($R=0.80$)、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。WISC3の全検査 IQ平均は 84.7 ± 18.1 で、言語性 IQ (90.1 ± 16.8) が動作性 IQ (82.4 ± 17.3) より有意に高かった($P=0.02$)。さらに言語性 IQは、新生時期の手術既往、Glenn施行時期、Fontan施行時期、現在の SaO₂と有意な相関を認め、Glenn、Fontan施行時期が早いほど IQが高かった。また、下半身の血流を犠牲にした脳血流代償機能が強い患児ほど発達遅延を呈した。脳の血流受給バランスは心拍出量と負の相関を認め、術後血行動態が脳循環に影響を及ぼしていることが示唆された。【結語】今回の結果は、1) 発育評価が簡便かつ重要な発達の指標になりうる、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、3) 新生時期の手術回避と低酸素血症の早期改善が神経発達の改善に繋がる可能性、4) 術後低心拍出状態は脳循環異常に関与し、神経発達に相加・相乗的に影響を及ぼしている可能性(脳循環を加味した慢性期管理の重要)、を示唆する。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-04] Impact of neurodevelopment for the Fontan patients

○Noritaka Ota¹, Shin Ono², Aya Ogata³, Toshihide Asou¹, Yuko Takeda¹, Mariko Kobayashi¹, Hiroshi Okada¹, Yasuko Onakatomi¹, Hidetsugu Asai¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 2.Department of Pediatric Cardiology, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 3.Yokohama Kanagawa Children's Medical Center)

Keywords: Fontan, 神経学的発達予後, 発達遅滞

【はじめに】新生児期から interventionを必要とする症例を含む staged Fontan成績は向上してきているが、その ADL(Activities of daily living)には個人差がある。当院は一貫して可能な限り新生児期人工心肺回避、早期 Fontan手術到達、早期退院を基本方針としている。また乳幼児早期から段階的神経学的発達検査を行い、臨床心理室チームにより適宜 follow up,指導が行なわれている。

【対象と方法】Fontan到達症例($n=130$)(HLHS:22、Heterotaxy:35、TA:18、ccTGA:2、PA/IVS:10、Ebstein:5、DORV:7、DILV:4、SV:18、others:8)に対するのべ166検査(乳幼児早期:新版 K式(3-4歳: $n=91$), 後期: WISC(5-6歳: $n=75$))。1) 低 FSIQ(Full scale IQ)及び下位項目 low scoreに対する危険因子、2) 早期 Fontan 到達児の神経発達予後変化についての検討。 $p < 0.05$ を統計学的有意とした。

【結果】Fontan手術時年齢(中央値)体重は1.5歳(1-7.6)、9.4kg(6.5 - 19.7)。FSIQ(mean): 86.5 ± 18.9 、言語理解: 86.8 ± 19.9 、認知適応: 87.6 ± 18.4 、姿勢運動: 73.9 ± 19.6 、処理速度: 96.5 ± 12.8 、注意記憶: 100.2 ± 14.4 。多変量解析にて早産、長期入院が低 FSIQに対する危険因子。長期入院に加え、早産($< 34w$)は言語処理、知覚統合に対する、疾患、新生児期 CPB下姑息術は姿勢運動に対する危険因子であり患者背景により児の特徴が異なることが示唆された。乳幼児早期、後期での FSIQ (79.2 ± 18.8 vs 92.9 ± 13.6 , $p <$

0.0001)であり有意に発達遅延児 (<70) 割合(27.4% vs 3.2%)も減っている。

【結語】 新生児期から治療計画が必要な単心室群では神経発達予後観点より最終手術到達までの術後総入院期間を短くする治療計画が肝要であり、指導においては個々の異なった特徴を把握し適切な継続的指導が肝要であると思われた。また当院の治療方針に基づく Fontan児に於いて乳幼児早期での発達遅れが就学前にはキャッチアップする可能性が示唆された。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-05] Changes of brain MRI images and neurodevelopmental examinations from toddler to school-age children with congenital heart disease

○Akiko Hiraiwa¹, Keijirou Ibuki¹, Mako Okabe¹, Nariaki Miyao¹, Hideyuki Nakaoka¹, Kazuyoshi Saito¹, Sayaka Ozawa¹, Kazuhiro Watanabe¹, Keiichi Hirono¹, Naoki Yoshimura², Fukiko Ichida¹ (1.Department of pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan, 2.Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan)

Keywords: 先天性心疾患, 発達, 頭部MRI検査

【背景】 近年重症先天性心疾患児の救命率が上昇し、長期生存が可能となり、その神経発達予後が注目されている。当院では、単心室 (SV) と完全大血管転位 (TGA) 患者の頭部 MRI と心理発達検査の前向き研究を行ってきた。これまでの幼児期までの研究で、低酸素と脳容積、発達指数に正の相関があり、さらに、幼児期の発達指数から学童期の知能をある程度予測可能であることを報告した。先天性心疾患において、幼児期以降学童期までの経時的な脳容積の変化や神経発達との関連についての報告はない。【目的】 SV群と TGA群において、幼児期から学童期の脳容積の経時変化と2群間での比較を行い、また、脳容積と発達検査の関連を検討する。【方法】 当院で開心術を行った中枢神経疾患や基礎疾患のない SV群15例と TGA群6例を対象に、幼児期と学童期に頭部 MRI検査と学童期に WISC-4検査を行った。MRI画像は T1強調画像を用いて脳容積を計測し、年齢や性別を一致させた健常頭部 MRI容積と比較した。【結果】 総脳容積/control比は SV群、TGA群それぞれ幼児期で 0.91 ± 0.07 、 0.97 ± 0.07 (p:0.15)、学童期で 0.89 ± 0.07 、 1.00 ± 0.07 (p:0.01) と、幼児期まで低酸素であった SV群は、学童期においても、TGA群に比べ、脳容積が有意に小さかった。また白質脳容積は、幼児期と学童期ともに、SV群が TGA群よりも優位に低かった。また、学童期の脳容積と WISC4検査の全検査 IQには相関が認められた (r:0.39)。【結論】 新生時期に低酸素から脱却する TGA群では、学童期までに健常群に近い脳容積まで発達する。一方、3歳頃まで低酸素が続く SV群では、低酸素から脱却後、学童期においても、健常群や TGA群の容積までキャッチアップすることはない。また、脳容積と学童期の知能にはある程度の相関がある。