

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 5

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 27 (II-OR27)

Chair:Hiraku Doi(Department of Pediatrics,Congenital Heart
Disease Center,Tenri Hospital)8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room
5)[II-OR27-01] 早期産児における肺血管抵抗－コンプライア
ンス関係の特徴○岡田 清吾, 宗内 淳, 長友 雄作, 渡邊 まみ江, 飯田
千晶, 白水 優光, 松岡 良平, 城尾 邦隆 (九州病院
小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-02] 肺末梢血管・肺胞の新生促進を目指した肺高
血圧症を合併する新生児慢性肺疾患に対する
新規治療法の開発○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 那波 伸敏¹, 馬殿 洋樹¹,
石井 良¹, 成田 淳¹, 高橋 邦彦², 小垣 滋豊¹, 大藁
恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学,
2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器
科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-03] 小児肺動脈性肺高血圧症の末梢肺動脈造影に
よる非可逆性病変の評価○小宮 枝里子, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎
(東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-04] 6分間歩行試験中の酸素飽和度と心拍数の変
動は肺高血圧症の肺動脈圧・肺血管抵抗値と
相関する○松裏 裕行¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 池原
聡¹, 高月 晋一¹, 佐地 勉² (1.東邦大学 第1小児科,
2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端総合講座)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-05] 肺血管抵抗-肺血管コンプライアンス連関を考
慮した肺高血圧患者における肺生検適応の決
定○宗内 淳, 岡田 清吾, 飯田 千晶, 松岡 良平, 白水
優光, 長友 雄作, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 28 (II-OR28)

Chair:Hiroyuki Matsuura(Department of Pediatrics, Omori
Medical Center)

9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room

5)

[II-OR28-01] 肺血流シンチグラフィによる肺動脈性肺高血
圧症の右室機能評価○池原 聡¹, 高月 晋一¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井
和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療セン
ター大森病院, 2.東邦大学医療センター大森病院
心血管病研究先端総合講座)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-02] 肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来心筋細胞
Ca電流に及ぼす影響○勝部 康弘^{1,2}, 羽山 恵美子², 古谷 喜幸², 大路 栄子²,
中西 敏雄², 朴 仁三², 赤尾 見春¹, 橋本 佳亮¹,
築野 香苗¹, 上砂 光裕¹, 深澤 隆治¹ (1.日本医科大
学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-03] 肺動脈性肺高血圧症を合併した先天性門脈大
循環短絡の臨床像と治療戦略○小野 博, 野木森 宜嗣, 中野 克俊, 益田 瞳, 浦田 晋,
林 泰佑, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育
医療研究センター 循環器科)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発
育○淀谷 典子¹, 澤田 博文^{1,3}, 三谷 義英¹, 大橋 啓之¹,
大槻 祥一郎^{1,2}, 不津木 綾乃², 小沼 武司², 新保 秀人²,
丸山 一男³, 平山 雅浩¹ (1.三重大学 医学部 小児
科, 2.三重大学 医学部 胸部心臓血管外科学, 3.三重大
学 医学部 麻酔集中治療学)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-05] 重症肺高血圧症に伴う両心不全に対し、本邦
初の Potts Shuntを施行した1例からの学び○石垣 瑞彦¹, 先崎 秀明⁴, 伊藤 弘毅³, 元野 憲作²,
濱本 奈央², 大崎 真崎², 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 新居
正基¹, 坂本 喜三郎³, 田中 靖彦¹ (1.静岡県立こど
も病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中
治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科,
4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 29 (II-OR29)

Chair:Hirofumi Sawada(The Department of Anesthesiology and
Critical Care Medicine / Pediatrics Mie University School of
Medicine)10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room
5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-

sphere製剤の有効性の実験的検討

○金谷 知潤, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 松長
由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 渡邊 卓次 (大阪大学
大学院医学系研究科 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-02] 難治性肺高血圧症に対する PDE-5阻害薬から
リオシグアトへの切り替え

○中山 智孝¹, 池原 聡¹, 高月 晋一¹, 矢内 俊¹, 直井
和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療セン
ター大森病院 小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病
研究先端統合講座)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-03] 新規エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタン
の小児循環器分野での使用経験 ～その効果と
注意点～

○岩朝 徹¹, 山田 修², 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石
公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科,
2.国立循環器病研究センター 臨床病理科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-04] 光干渉断層像 (Optical Coherence
Tomography: OCT) による先天性心疾患乳
幼児における肺動脈病変の評価

○本間 友佳子, 早瀬 康信, 小野 朱美, 香美 祥二
(徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺
高血圧症の長期生存例の臨床的特徴

○高月 晋一¹, 池原 聡¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井
和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療セン
ター大森病院 小児科, 2.東邦大学 心血管病研究先端
統合講座)

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 心筋心膜疾患

Free Paper Oral 30 (II-OR30)

Chair:Hiroshi Kamiyama(Center for Institutional Research and
Medical Education, Nihon University School of Medicine)
1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR30-01] 心内膜繊維弾性組織切除術を行った重症動
脈弁狭窄症の2例

○粒良 昌弘^{1,2}, 新居 正基¹, 小野 頼母^{1,2}, 田邊 雄大¹,
石垣 瑞彦¹, 芳本 潤¹, 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 大崎
真樹², 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こど
も病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院
循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

○馬場 俊輔, 星野 健司, 石川 悟, 河内 貞貴, 菱谷 隆,
小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-03] 組織ドブラ法と2D speckle tracking法を用い
た化学療法誘発性心筋障害についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一,
神崎 晋 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 伊藤 裕貴¹, 津田 悦子¹, 鍵崎
康治², 帆足 孝也², 市川 肇², 福嶋 教偉³, 白石 公¹
(1.国立循環器病研究センター 小児循環器科,
2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立
循環器病研究センター移植医療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-05] 拡張型心筋症患者由来疾患特異的 iPSを用い
た疾患モデル作成の可能性

○松長 由里子^{1,2}, 上野 高義¹, 宮川 繁¹, 平 将生¹,
小澤 秀登¹, 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 金城 純一², 渡邊
朋信², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科
外科学講座 心臓血管外科, 2.理化学研究所 生命シス
テム研究センター 先端バイオイメージング研究
チーム)

1:50 PM - 2:40 PM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 31 (II-OR31)

Chair:Aya Miyazaki(Department of Pediatrics, Tenri Hospital)
2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR31-01] 器質的心疾患を伴わない小児期発症心房粗動
の臨床的・遺伝学的特徴

○數田 高生^{1,2}, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 加藤 有子¹,
押谷 知明², 中村 香絵^{1,2}, 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 小児循環器内科,
3.近畿大学医学部 小児科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-02] 小児頻脈性不整脈に対する Landiolol治療の
可能性の検討

○百木 恒太¹, 松井 彦郎¹, 瀧間 浄宏², 田澤 星一²,
武井 黄太², 安河内 聰², 岡村 達³, 上松 耕太³
(1.長野県立こども病院 小児手中治療科, 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
心臓血管外科)

2:45 PM - 3:35 PM

- [II-OR31-03] カテーテルアブレーションと両側心臓交感神経節焼灼術を施行した器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍・心室細動
○桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 牛ノ濱 大也², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部小児科, 2.大濠こどもクリニック)

2:45 PM - 3:35 PM

- [II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討
○馬場 恵史¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 嶋侑里子¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 白石 公¹, 市川 肇², 大内 秀雄¹ (1.国立循環病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

2:45 PM - 3:35 PM

- [II-OR31-05] 経静脈的に心臓植込み型デバイスの植込みを施行した心房スイッチ術後15症例の経過
○西村 智美¹, 豊原 啓子¹, 島田 衣里子¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 富松 宏文¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

2:45 PM - 3:35 PM

ROOM 6

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 32 (II-OR32)

Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

- [II-OR32-01] 左心低形成症候群に対する Chimney reconstructionの流体力学解析
○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 板谷 慶一², 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 山下 英次郎¹, 夫 悠¹, 宮崎 翔平² (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, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座)
- 8:30 AM - 9:20 AM
- [II-OR32-02] Norwood手術における RV-PA conduit使用例の合併症と対策
○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 美香¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 鈴木 一孝², 大森 大輔² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)
- 8:30 AM - 9:20 AM

- [II-OR32-03] 左心低形成症候群に対する Norwood手術後の大動脈形態と再狭窄の検討
○宮城 ちひろ, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

- [II-OR32-04] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長
○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

- [II-OR32-05] 大血管位置異常を伴う左心低形成類縁疾患に対する流出路統合および弓部再建手術の実際
○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 33 (II-OR33)

Chair:Yoshihiro Oshima(Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

- [II-OR33-01] 大動脈後壁再建後に冠動脈移植を行う動脈スイッチ手術の遠隔期成績
○池田 義¹, 中田 朋宏¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)
- 9:20 AM - 10:10 AM
- [II-OR33-02] 単冠動脈を伴う TGAに対する動脈スイッチ手術の工夫
○野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 中尾 充貴², 木南 寛造¹ (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科)
- 9:20 AM - 10:10 AM
- [II-OR33-03] 大血管転位症3型に対する当院の治療戦略: 体肺動脈短絡術+短周径肺動脈絞扼術(BT-shunt with tight PAB)の有効性
○加藤 伸康¹, 橋 剛¹, 佐々木 理², 泉 岳², 山澤 弘州², 武田 充人², 新宮 康栄¹, 若狭 哲¹, 加藤 裕貴³, 大岡 智学¹, 松居 喜郎¹ (1.北海道大学 大学院医学研究科 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科, 3.北海道大学病院 先進急性期医療センター)
- 9:20 AM - 10:10 AM
- [II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による

TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 (埼玉県立小児医療
センター)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-05] TAPVCに対する sutureless repair術後
PVS症例の検討

○松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 日隈 智憲¹, 岩城 隆馬¹,
松島 峻介¹, 村上 優¹, 田中 敏克², 城戸 佐知子²

(1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立
こども病院 循環器科)

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 外科治療遠隔成績

Free Paper Oral 34 (II-OR34)

Chair:Shingo Kasahara(Dept. of Cardiovascular
surgery,Okayama university)

10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room
6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆,
岡田 拓, 大中臣 康子, 浅井 英嗣, 大川 恭矩 (神奈
川県立こども医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-02] NCDデータベースによる単心室における房室
弁置換術の治療成績の検討

○平田 康隆¹, 杉本 晃一², 平原 憲道³, 宮田 裕章³,
鈴木 孝明⁴, 村上 新⁵, 宮地 鑑², 高本 眞一⁶ (1.東京
大学 心臓外科, 2.北里大学 心臓血管外科, 3.慶應義
塾大学医学部 医療政策・管理学教室, 4.埼玉医科大
学国際医療センター 小児心臓外科, 5.浅野川心臓血
管センター金沢循環器病院 心臓血管外科, 6.三井記
念病院 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-03] 特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対する
手術治療成績

○原田 雄章, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎,
財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋
(福岡市立こども病院 心臓外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-04] 重症心外奇形を伴う複雑心奇形に対する両側
肺動脈絞扼術の適応と成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優¹ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科,
2.神戸循環器クリニック)

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 対外循環心筋保護

Free Paper Oral 35 (II-OR35)

Chair:Hideto Shimpo(Department of Thoracic &Cardiovascular
Surgery Mie University Graduate School of Medicine)

1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

○岡田 拓, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林
真理子, 大中臣 康子, 浅井 英嗣 (神奈川県立こども
医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検
討

○小森 元貴¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 山本 臨太郎¹,
村上 洋介², 江原 英治² (1.大阪市立総合医療セン
ター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療セン
ター 小児循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-03] 当院における先天性心疾患・小児例への
ECMO治療の現況～体心室 ventingの効果～

○細田 隆介, 枳岡 歩, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎,
加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療セ
ンター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-04] 大動脈基部再建症例の再手術における体外循
環システムの検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 (埼玉県立小児医療
センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-05] 本邦における DeI Nido心筋保護の臨床導入を
目指した前臨床実験的研究

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 宇野 吉雅, 篠原 玄, 橋本
和弘 (東京慈恵会医科大学 医学部 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

Free Paper Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Free Paper Oral 36 (II-OR36)

Chair:Naomi Izumida(Akebonocho Clinic)

2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 一幼稚
園・保育園における AED設置の重要性につい
て一

○檜垣 高史^{1,2}, 矢島 知里², 森谷 友造², 宮田 豊寿^{1,2},

田代 良², 浦田 啓陽², 高橋 昌志^{1,2}, 山内 俊史², 太田 雅明², 高田 秀実^{1,2}, 石井 榮一^{1,2} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人¹, 堀 香織¹, 中村 常之¹, 鮎沢 衛²

(1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎¹, 牛ノ濱 大也², 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 住友 直方¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

2:45 PM - 3:35 PM

Free Paper Oral | 複雑心奇形

Free Paper Oral 37 (II-OR37)

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Biomedical Sciences, Tokushima University Graduate School)

4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齊藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

○杉谷 雄一郎¹, 佐川 浩一¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 中村 真¹, 石川 司朗¹, 中野 秀俊², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症Ebstein奇形の中長期予後

○郷 清貴¹, 杉谷 雄一郎¹, 児玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-04] Norwood+ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 長友 雄作¹, 松岡 良平¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

4:15 PM - 5:05 PM

ROOM 7

Free Paper Oral | 胎児心臓病学

Free Paper Oral 38 (II-OR38)

Chair:Yukiko Kawazu(Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフ レッド サバド, コリンティモシー, クー ニー (Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦¹, 島 貴史¹, 倉岡 彩子², 児玉 祥彦², 中村 真², 牛ノ濱 大也^{2,4}, 佐川 浩一², 石川 司朗², 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 周産期セ

ンター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器セン
ター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器セン
ター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック)
4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後
転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出
の有用性-

○戸田 孝子¹, 喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 須長 祐人¹,
小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹, 小笠原 英理
子², 奥田 靖彦² (1.山梨大学医学部小児科・新生児
集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜
双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 (旭川厚生病院 小児科)

4:15 PM - 5:05 PM

Free Paper Oral | 一般心臓病学

Free Paper Oral 39 (II-OR39)

Chair:Minako Hoshiai(Pediatric Heart Center, Yamanashi
Prefectural Central Hospital)

5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F
The Music Studio Hall)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の
予測

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明
(名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

○江見 美杉, 青木 寿明, 豊川 富子, 田中 智彦, 松尾
久美代, 平野 恭悠, 高橋 邦彦, 萱谷 太 (大阪府立母
子保健総合医療センター)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心
奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系
の3次元的可視化

○篠原 玄¹, 森田 紀代造¹, 橋本 和弘¹, 金子 幸裕²,
森下 寛之², 吉竹 修一², 大嶋 義博³, 松久 弘典³,
岩城 隆馬³, 高橋 昌⁴ (1.東京慈恵会医科大学 心臓
外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科,
3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大
学院医歯学総合研究科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに

基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一
報

○藤井 隆成¹, 富田 英¹, 佐々木 昶¹, 旗 義仁¹, 樽井
俊¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 曾我 恭司², 賀藤 均³,
掛江 直子³, 盛一 亨徳³ (1.昭和大学横浜市北部病
院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こ
どもセンター, 3.国立成育医療研究センター)

5:05 PM - 5:55 PM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 27 (II-OR27)

Chair: Hiraku Doi (Department of Pediatrics, Congenital Heart Disease Center, Tenri Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR27-01] 早期産児における肺血管抵抗-コンプライアンス関係の特徴

○岡田 清吾, 宗内 淳, 長友 雄作, 渡邊 まみ江, 飯田 千晶, 白水 優光, 松岡 良平, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-02] 肺末梢血管・肺胞の新生促進を目指した肺高血圧症を合併する新生児慢性肺疾患に対する新規治療法の開発

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 那波 伸敏¹, 馬殿 洋樹¹, 石井 良¹, 成田 淳¹, 高橋 邦彦², 小垣 滋豊¹, 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-03] 小児肺動脈性肺高血圧症の末梢肺動脈造影による非可逆性病理変化の評価

○小宮 枝里子, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-04] 6分間歩行試験中の酸素飽和度と心拍数の変動は肺高血圧症の肺動脈圧・肺血管抵抗値と相関する

○松裏 裕行¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 池原 聡¹, 高月 晋一¹, 佐地 勉² (1.東邦大学 第1小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-05] 肺血管抵抗-肺血管コンプライアンス連関を考慮した肺高血圧患者における肺生検適応の決定

○宗内 淳, 岡田 清吾, 飯田 千晶, 松岡 良平, 白水 優光, 長友 雄作, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-01] 早期産児における肺血管抵抗ーコンプライアンス関係の特徴

○岡田 清吾, 宗内 淳, 長友 雄作, 渡邊 まみ江, 飯田 千晶, 白水 優光, 松岡 良平, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損, 肺循環, 肺高血圧

【背景】早期産は心血管病変のリスク因子であり, 特に成人期の血圧上昇が問題となる. しかし肺血管に与える影響は未だ不明である.

【目的】早期産児における肺血管特性を明らかにすること.

【方法】肺高血圧合併心室中隔欠損の乳児96例(男50例; 0-11か月, 中央値2か月)に対し, 術前後で心臓カテーテル検査を施行し, 肺血管抵抗(R_p)=[(肺動脈平均圧)-(左房圧)]/肺血流量および肺血管コンプライアンス(C_p)=(肺心拍出量)/[(肺動脈収縮期圧)-(肺動脈拡張期圧)]を算出した. 早期産群($n=13$)および正期産群($n=83$)の2群間で, 各因子を後方視的に比較検討した.

【結果】早期産群および正期産群において, 性差, 修正年齢, 肺体血流比(3.1 vs. 3.5), 肺動脈収縮期圧(59 vs. 64 mmHg)・平均圧(39 vs. 41 mmHg), および R_p (2.3 vs. 2.1 $WU \cdot m^2$) において有意差はなかったのに対し, C_p は2.1 vs. 2.8 mL/mmHg/ m^2 と早期産群の方が有意に低値であった($p<0.05$). 術後肺動脈圧は収縮期圧(29 vs. 25 mmHg)および平均圧(18 vs. 14 mmHg)ともに早期産群の方が有意に高値であった($p<0.01$). また C_p は術後においても早期産群の方が有意に低値であった(1.7 vs. 2.0 mL/mmHg/ m^2 , $p<0.05$). 術後の一酸化窒素(NO)使用率および退院時の在宅酸素療法(HOT)導入率は早期産群の方が有意に高値であった(いずれも $p<0.05$).

【考察】早期産児は C_p 低値および術後肺動脈圧高値を示し, 正期産児とは異なる肺血管特性を有する可能性が示唆された. 先天性心疾患の管理において, この早期産児の肺血管特性を理解し, 周術期管理の工夫や遠隔期フォローが必要と考えた.

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-02] 肺末梢血管・肺胞の新生促進を目指した肺高血圧症を合併する新生児慢性肺疾患に対する新規治療法の開発

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 那波 伸敏¹, 馬殿 洋樹¹, 石井 良¹, 成田 淳¹, 高橋 邦彦², 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 新生児慢性肺疾患, cGMP, Sildenafil

【背景】サーファクタント製剤開発以降の新生児慢性肺疾患(CLD)は超早産児における肺胞と末梢肺血管新生の未熟性に起因する. 近年, 新生児医療の発展に伴い超早産児の生存率が改善するとともに CLD患者数は増加しており, 重症例では肺動脈性肺高血圧症(PAH)を合併してしばしば治療に難渋し, 予後不良である. 近年, 肺血管と肺胞発生における NO-cGMP系の役割が明らかになり, 治療標的として注目されている.

【目的と方法】NO-cGMP系活性化による CLD治療の可能性を検討するため, 日齢1のラットに VEGF阻害薬(SU-5416)を皮下投与し, 日齢22に生存率, 体重, 肺胞形成の指標として肺胞 Radial Alveolar Count(RAC), 肺血管新生の指標として組織免疫染色と硫酸バリウムを用いた肺動脈造影 CT, 右室肥大の指標として右室/左室重量比を用いて CLDと PAHの重症度を評価する疾患モデルを作成した. また, この疾患モデルに対して sildenafilを日齢10から投与し, 日齢22に各指標を評価した.

【結果】疾患モデルでは死亡率の上昇傾向と有意な体重減少を認めた. 肺組織では肺胞構造の粗雑化と肺血管数の減少を認めたが明らかな炎症細胞浸潤は認めず, これらはサーファクタント製剤開発以降の CLDにおける肺組織病理像の特徴に合致するものであった. 肺動脈造影 CTでは肺末梢血管容積の減少を認め, 右室/左室重量比の著明な増加を認めた. また, Sildenafil投与により, 死亡率や体重減少に改善傾向を認め, 右室/左室重量比と肺

胞 RACの有意な改善を認めた。

【結語】 NO-cGMP系の活性化は肺末梢血管新生と肺胞発達を促すことで重症肺高血圧症を伴う CLDを効果的に改善させる可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-03] 小児肺動脈性肺高血圧症の末梢肺動脈造影による非可逆性病 理変化の評価

○小宮 枝里子, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 肺動脈造影, Heath-Edwards分類

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)は進行性疾患であり、進行した細小肺動脈病変は病理学的リモデリングによる変化であるにもかかわらず、その細小肺動脈病変は胸部 X線や CTでは評価ができず、また肺生検はリスクを伴うため、PAHの重症度は病理学的変化ではなく肺循環の血行動態や右室機能で判断している。原則的に PAHの肺動脈造影は禁忌であるが、必要な場合にはカテーテル検査終了前に末梢で造影することは許容されている。我々は末梢肺動脈造影から得られる細小肺動脈の形態や造影剤の washout所見から、病理学的リモデリングの程度を評価できないか検討した。【方法】当科に入院し造影可能と判断した PAH患者9例(IPAH 5例、HPAH 2例、ASD/VSD・PHの術後患者2例)を対象に、カテーテル検査時に末梢肺動脈造影を施行し、末梢肺動脈の先細り、分枝低形成、綿状造影所見と造影剤の washout停滞所見の有無について、正常例と比較検討した。【結果】9症例のうち、5例で末梢肺動脈の先細りと造影剤の washout停滞所見を認めた。うち2例は特徴的な綿状の造影所見を認めた。また5例で分枝の低形成を認めた。【考察】綿状の造影所見は Epoprostenol長期使用例で認めたとの報告があるが、当科で認めた2例のうち1例は Epoprostenol未使用例であった。2例はいずれも PAHの治療を長期に行っているが治療抵抗性であり、Heath-Edwards分類4度以上の非可逆性側副血行による血管拡張性病変を示唆するものと推測された。末梢肺動脈造影により細小肺動脈の非可逆性病変への進行を評価できる可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-04] 6分間歩行試験中の酸素飽和度と心拍数の変動は肺高血圧症 の肺動脈圧・肺血管抵抗値と相関する

○松裏 裕行¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 池原 聡¹, 高月 晋一¹, 佐地 勉² (1.東邦大学 第1小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座)

Keywords: 肺高血圧, 6分間歩行距離, 酸素飽和度

【目的】6分間歩行試験(6mw)は肺動脈性肺高血圧(PAH)の重症度評価・予後予測・治療効果判定に重要だが、歩行中の心拍数(HR)と酸素飽和度(SatO₂)の変動の意義については十分評価がなされていない。6mwにおける酸素飽和度と心拍数の変動の臨床的意義について検討することを目的に今回の検討を行った。【対象と方法】対象は特発性・遺伝性 PAHに対し心臓カテーテル検査と1週間以内に BNP値測定と6mwを実施しえたのべ142例(男/女=61/81; 評価時年齢20.5±9.0歳; 治療開始から6.9±4.7年)である。実施にあたっては経皮酸素飽和度モニターを医師が運搬しつつ患者の状態を観察し、歩行距離に加え開始直前から終了時まで1分毎に SatO₂と HRを記録した。在宅酸素療法中の患者は通常通り吸入を実施したまま6mwを実施した。【結果】BNP 20.3 (4~707.1) pg/mlであり、血行動態指標は PAm 56.0±19.5mmHg、Rp14.3±7.5 WU・m²、Rp/Rs 0.74±0.29、CI 3.5±0.8 l/min/m²であった。一方6mw距離は室内気で実施84例、酸素1~2 L/分吸入下施行

58例、四肢末梢冷汗あり107例、 522.4 ± 102.1 m、歩行中の最高 HR 128.5 ± 19.1 /分、HR 変動は 47.5 ± 18.1 /分、最低 SatO₂ 92.4 ± 4.4 %、SatO₂ 変動は 4.9 ± 3.9 %であった。6mwと血行動態指標の関係を検討すると(歩行距離*最低 SatO₂/最高 HR)は酸素負荷による PAm、Rp、Rp/Rsの変動とは相関がないものの pulmonary arterial capacitance index (PACi)とは弱い正相関 ($r = 0.30$; $p < 0.0001$) を示した。さらに(歩行距離*最低 SatO₂/最高 HR/BNP) は mPA ($r = -0.60$; $p < 0.0001$)、Rp ($r = -0.53$; $p < 0.0001$)、Rp/Rs ($r = -0.58$; $p < 0.001$)と強い負の相関を示し、PACi < 0.85 (=予後不良)に対する ROCを求めると AUC=0.86 ($p < 0.0001$)であった。【結論】肺高血圧症に対する6mwは歩行距離に加えて施行中の HRと SatO₂の変動を評価することが極めて重要で、BNPと組み合わせて肺血管抵抗値・肺動脈圧の予測が可能である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-05] 肺血管抵抗-肺血管コンプライアンス連関を考慮した肺高血圧患者における肺生検適応の決定

○宗内 淳, 岡田 清吾, 飯田 千晶, 松岡 良平, 白水 優光, 長友 雄作, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

Keywords: 肺生検, 肺血管抵抗, 肺血管コンプライアンス

【背景と目的】先天性心疾患において肺循環理解のために肺血管抵抗(Rp)-肺血管コンプライアンス(Cp)連関は重要である。重症肺高血圧合併例の手術適応考慮上、肺組織所見が参考となるが、明確な肺生検対象者を抽出する指標はないので、Rp-Cp連関を考慮した指標を検討する。

【対象と方法】肺生検施行21例[女12例、生後2か月(2-6)]を対象とした。心内形態はVSD:9例, ASD:5例, AVSD:3例, SRV:1例だった。基礎疾患はtrisomy21:8例, trisomy18:1例, Dandy-Walker症候群:1例だった。術前の心臓カテーテル検査から $Rp = [(肺動脈平均圧) - (左房圧)] / 肺血流量$ と $Cp = (肺心拍出量) / [(肺動脈収縮期圧) - (肺動脈拡張期圧)]$, およびその積 RC-timeを算出し、肺組織所見 Heath-Edward(H-E)分類と八巻らの報告した肺血管病変指標(IPVD)の関連を検討した。

【結果】SpO₂:95(92-97)%, Qp/Qs=2.49(1.88-2.96), 肺動脈圧(収縮/平均/拡張期の順に)=66(55-81)/44(35-54)/26(16-35)mmHgであった。Rp=3.90(2.35-7.06)Wood単位・m², Cp=1.59(1.09-3.09)ml/mmHg・m², RC-time=0.42(0.34-0.51)secであった。尚、当院における各平均値はRp=2.18, Cp=2.67, RC-time=0.36であった。H-E分類I度:12例, II度:1例, III度:5例, IPVD=1.0:17例, IPVD>1.0:3例, 判定不能:1例だった。Rp, CpはIPVDと関連はなかったものの, RC-timeはIPVDと正相関が認められ($r=0.47$), RC-time ≥ 0.49 を指標とすると感度100%, 特異度85%でIPVD異常者を抽出することが可能であった。H-E分類所見と血行動態指標との関連はみられなかった。

【考察】Rp-Cp連関の考慮により、IPVDの異常を抽出することが可能となり、肺生検適応者を的確に抽出することが可能である。症例数を増やした更なる検討が必要である。

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 28 (II-OR28)

Chair: Hiroyuki Matsuura (Department of Pediatrics, Omori Medical Center)

Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR28-01] 肺血流シンチグラフィによる肺動脈性肺高血圧症の右室機能評価

○池原 聡¹, 高月 晋一¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1. 東邦大学医療センター大森病院, 2. 東邦大学医療センター大森病院 心血管病研究先端総合講座)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-02] 肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来心筋細胞 Ca電流に及ぼす影響

○勝部 康弘^{1,2}, 羽山 恵美子², 古谷 喜幸², 大路 栄子², 中西 敏雄², 朴 仁三², 赤尾 見春¹, 橋本 佳亮¹, 築野 香苗¹, 上砂 光裕¹, 深澤 隆治¹ (1. 日本医科大学 小児科, 2. 東京女子医科大学 循環器小児科)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-03] 肺動脈性肺高血圧症を合併した先天性門脈大循環短絡の臨床像と治療戦略

○小野 博, 野木森 宜嗣, 中野 克俊, 益田 瞳, 浦田 晋, 林 泰佑, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

○淀谷 典子¹, 澤田 博文^{1,3}, 三谷 義英¹, 大橋 啓之¹, 大槻 祥一朗^{1,2}, 不津木 綾乃², 小沼 武司², 新保 秀人², 丸山 一男³, 平山 雅浩¹ (1. 三重大学 医学部 小児科, 2. 三重大学 医学部 胸部心臓血管外科学, 3. 三重大学 医学部 麻酔集中治療学)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-05] 重症肺高血圧症に伴う両心不全に対し、本邦初の Potts Shuntを施行した1例からの学び

○石垣 瑞彦¹, 先崎 秀明⁴, 伊藤 弘毅³, 元野 憲作², 濱本 奈央², 大崎 真崎², 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 坂本 喜三郎³, 田中 靖彦¹ (1. 静岡県立こども病院 循環器科, 2. 静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3. 静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4. 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

9:20 AM - 10:10 AM

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-01] 肺血流シンチグラフィによる肺動脈性肺高血圧症の右室機能評価

○池原 聡¹, 高月 晋一¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療センター大森病院, 2.東邦大学医療センター大森病院 心血管病研究先端総合講座)

Keywords: 肺高血圧, 肺血流シンチグラフィ, 右室駆出率

【背景】99mTc-MAA肺血流シンチグラフィ（以下、肺血流シンチ）は右室駆出率（RVEF）も同時に評価することが可能である。【目的】肺血流シンチによる肺動脈性肺高血圧症（PAH）のRVEFと臨床データについて検討する。【対象と方法】対象は特発性/遺伝性 PAH18例で、肺血流シンチ施行時年齢の中央値は19.7歳（6.8-27.3歳）、男女比は9:9、NYHA 機能分類 IIが16人、IIIが2人である。肺血流シンチ施行時は99mTc-MAA 370~470MBqを安静仰臥位にて静注し、First-pass法（RAO）で約20秒間のデータ集積を行い、最大カウント（EDC）、最小カウント（ESC）を用いて $RVEF = (EDC - ESC) / EDC$ を算出した。肺血流シンチ施行前1か月以内に行った6MWD、BNP、CTR、心エコー、心行動態指標と比較検討した。【結果】RVEFの平均値は $50.3 \pm 7.5\%$ で心エコーによる RV Tei Index とは負の相関傾向 (0.56 ± 0.28 , $r = -0.49$, $p = 0.06$) を認めたが、TAPSE (21.5 ± 5.7 mm) と s' (11.8 ± 3.3 cm/sec) には相関を認めなかった。同様に、6MWD (541.2 ± 83.6 m, $r = -0.45$, $p = 0.07$)、BNP (30.3 ± 39.7 pg/ml)、CTR ($51.3 \pm 5.2\%$) に相関はなく、心臓カテーテル検査で求めた心係数 (CI: 3.53 ± 0.65 l/min/m²)、平均肺動脈圧 (53.9 ± 19.3 mmHg)、肺血管抵抗値 (13.6 ± 6.6 unit · m²)、肺体血管抵抗比 (0.69 ± 0.3) と相関がなかった。しかし、重回帰分析では6MWD、RV Tei Index、CIに関連をみとめた ($RVEF = -17.01 * RV Tei Index + 1.07 * CI + 56.16$, $R^2 = 0.60$, $p < 0.05$)。肺血流シンチは不均一な肺野末梢循環不全16人、両側下肺野の低集積1人、両側中下肺野背側を中心に高度な限局性低集積1人であった。高度な限局性の低集積があった症例のRVEFは41.3%と低値であり肺循環低下を示唆する所見と考えられ、今後症例数の集積が必要と考えられた。【結語】肺血流シンチ施行時に RVEF測定は可能で重回帰分析から右心機能非侵襲的に評価する方法として有用であると考えられた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-02] 肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来心筋細胞 Ca電流に及ぼす影響

○勝部 康弘^{1,2}, 羽山 恵美子², 古谷 喜幸², 大路 栄子², 中西 敏雄², 朴 仁三², 赤尾 見春¹, 橋本 佳亮¹, 築野 香苗¹, 上砂 光裕¹, 深澤 隆治¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: i P S細胞, Ca電流, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】肺動脈性肺高血圧症は肺血管抵抗の上昇により右心肥大さらには右心不全から死に至る疾患である。薬物治療の基本的戦略としてエンドセリン、一酸化窒素ならびにプロスタサイクリンの3つの経路を介する血管拡張薬が用いられている。これら薬剤は肺動脈性肺高血圧症に対する治療だけではなく先天性心疾患に伴う肺高血圧症の治療薬としても用いられている。これら薬剤の心臓への影響は十分に検討されているとは言えない。われわれは第20回日本小児肺循環研究会においてラットを用いた研究成果を報告した。【目的】肺動脈性肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来ヒト心筋細胞 Ca電流への影響の検討すること。【方法】健常ヒト iPS細胞から分化誘導した心筋細胞を作成。各経路を代表する薬剤（ベラプロスト、セレキシパグ、ボセンタン、アンブリセンタン、シルデナフィル、タダラフィルなど）の心筋細胞 Ca電流への影響をパッチクランプ法により測定する。【結果】ラットにおける研究では、ボセンタンはエンドセリンによる Ca²⁺電流抑制をブロックした。ボセンタン単独では Ca電流への影響は見られなかった。同様に、ベラプロストによる Ca電流への影響は見られなかった。一方、シルデナフィルは Ca電流を抑制し、イソプロテレノールで増加した Ca電流をも抑制した。一方、健常ヒト

iPS由来心筋細胞での検討では、エンドセリンはCa電流を抑制したが、ボセンタンならびにアンブリセンタンにより抑制はブロックされた。他の薬剤の健常ヒト iPS由来心筋細胞への影響は今後検討する。【まとめ】肺動脈性肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来ヒト心筋細胞 Ca電流への影響に関する研究を開始したばかりである。今後各種薬剤の影響を検討する。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-03] 肺動脈性肺高血圧症を合併した先天性門脈大循環短絡の臨床像と治療戦略

○小野 博, 野木森 宜嗣, 中野 克俊, 益田 瞳, 浦田 晋, 林 泰佑, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 先天性門脈大循環短絡, 肺動脈性肺高血圧症, treat and repair

【目的】小児病院単施設における先天性門脈大循環短絡(CPSS)に合併した肺動脈性肺高血圧症(PAH)の臨床像について考察し、肺高血圧治療を先行させる treat and repairの戦略について報告する。【方法】対象は2011年4月から2016年12月までに国立成育医療研究センターを受診した CPSS 46症例のうち、PAHを合併した5症例(11%)。電子カルテを用い後方視的に検討した。【結果】結紮または塞栓術(repair)時年齢: 4か月から9歳(中央値6歳)、男2例、左側相同2例。4/5例で右心不全を呈していた。CPSSに対しては、外科的治療が4例、コイル塞栓が1例で合併症なく施行できた。treat開始前の三尖弁逆流による右房右室圧較差(TRPG)は54-90(中央値77)mmHgであった。TRPG 50mmHg以下を目標とし、2例でエポプロステノール(Epo)、エンドセリン拮抗薬(ERA)、ホスホジエステラーゼ5阻害薬(PDE5I)の3剤、1例で Epo、PDE5Iの2剤、2例で ERA、PDE5Iの2剤が使用した。高心拍出が予想されるため、1剤ずつ sequentialに導入した。repair前の平均肺動脈圧18-44(31)mmHg、肺血管抵抗1.12-10.92(2.72) wood U・m²、肺血管抵抗/体血管抵抗 0.28-0.65(0.43)、心拍出量 4.03-7.19(6.71) l/min/m²であった(中央値)。現在も全例肺血管拡張薬は使用継続している。【考察】過去の報告では CPSSの PAH合併は約30%であり、今回の合併率は低率であった。treat and repairの戦略は右心不全を改善させ全身麻酔のリスクを低減させ、結紮術時に前負荷が低下することによる急激な心拍出量の低下を防ぐことが目的で、有効かつ安全である。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

○淀谷 典子¹, 澤田 博文^{1,3}, 三谷 義英¹, 大橋 啓之¹, 大槻 祥一郎^{1,2}, 不津木 綾乃², 小沼 武司², 新保 秀人², 丸山 一男³, 平山 雅浩¹ (1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 胸部心臓血管外科学, 3.三重大学 医学部 麻酔集中治療学)

Keywords: 肺高血圧, 横隔膜ヘルニア, 血管発育

(背景) 先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は、急性期治療の進歩により救命率の改善がみられるが、遠隔期の肺血管発育や肺血管拡張薬の効果についてエビデンスは乏しい。本症の肺循環障害は患側肺の血管発育不良と左右肺血流の不均衡に基づき、右室圧上昇を伴うことが少なく、心エコーでは評価が困難とされ、右心カテーテルの有用性がAHA/ATS小児PHガイドラインにも記載されている。(症例1) 妊娠34週に胎児診断されたCDH、PDA合併。在胎37週3日帝王切開で出生。体重2544g。日齢11にCDH修復施行し退院後、生後9カ月まで在宅酸素療法を施行。エコーではPHの所見はなし。4歳3カ月、PDAコイル閉鎖を行った。mPAP16, Rp3.08。肺動脈楔入血管造影(PAWG)では、患側の肺血管の著明な発育障害を認めた。(症例2) ASD合併例。在胎39週5日、経膈分娩

にて出生後、チアノーゼが持続するため、当院に搬送された。左 CDHと診断し、日齢9に CDH修復施行。術後 sildenafilを開始した。エコー上、PHは認めず、生後13カ月で sildenafil投与終了。4歳11カ月で ASDの評価のため、心カテを行った。mPAP 16, Qp/Qs 1.56, Rp1.36。血管造影上、患側の肺血管の低形成は比較的軽度であった。（考察）各症例における患側肺血管の發育障害の成因について、症例1は、胎児期の腸管脱出が証明された例であり、症例2は、出生後診断例で、胎内での肺低形成の程度は不明で、手術後 sildenafilで治療した例である。遠隔期の肺血管發育には、体内での肺低形成の程度が大きく反映されると推定するが、一方で、肺血管拡張薬の血管發育に対する効果も考えられ、本疾患の長期管理において、今後、知見を集積すべき課題であると考えた。（結語）CDH術後の片側性肺循環障害では、慎重な経過観察が必要であり、正確な評価には右心カテーテル、血管造影が有用である。今後、重症救命例の増加に伴い、肺血管發育不良例の遠隔予後の確立や治療が課題となると考えた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-05] 重症肺高血圧症に伴う両心不全に対し、本邦初の Potts Shuntを施行した1例からの学び

○石垣 瑞彦¹, 先崎 秀明⁴, 伊藤 弘毅³, 元野 憲作², 濱本 奈央², 大崎 真崎², 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 坂本 喜三郎³, 田中 靖彦¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 肺高血圧, Potts shunt, 周術期管理

【背景】肺高血圧症（PH）に伴う進行性右心不全の救済療法として、Potts Shuntによる後負荷軽減療法が提唱され、海外を中心に少数例での有効性が報告されている。今回我々は、PHに伴う両心不全の13歳男児に対し、Pottsを施行した。病態、適応、管理につき示唆に富む症例であり報告する。【症例】胎児診断で左心低形成を疑われたが、出生後は左室腔の増大を認め2心室循環が成立。遷延性のPHがありHOT施行。生後11か月頃よりMSR（ハンモック弁）が出現増悪し、1歳3か月でMVR（19mm）施行。その後もPHは進行し、2歳時の心カテRp=14RU・m2、酸素負荷に反応せず。喀血があり実施した8歳時、フローラン適応評価カテにてPp/Ps=137/89=1.5, Rp=25RU・m2, PCW=16, LVEDP=18, フローラン負荷にてRp若干の低下あるものの肺血流増加に伴いEDP上昇し、フローラン適応なしと判断。右心と心室拡張連関軽減を目的とした内服治療で右心不全改善を示したが、再度増悪。弁の相対狭小化もあり、M弁再置換が望ましいが、PH、右心不全の状態は手術リスクが高いと判断、まずPottsで右心機能改善を目指す方針とした。術中のPH Crisis等の不測の事態に備え、肺血管床への最大限の配慮（NO使用、フローラン準備下）と、大腿動静脈からの補助循環下に12mmPotts Shuntを施行。Pottsは予想外にL-R Shunt（最大20mmHgの圧較差）となり、再弁置換（23mm）とShuntのBandingを追加し終了。術後約2か月時、Shuntは変動する両方向性を示したが、右室は減負荷されBNPは術前1200から87まで低下した。【考察】重症肺高血圧症に伴う右心不全に対し、術前、術中の入念な準備によりPotts Shuntは安全に施行しうる。左心系疾患によるPHの肺動脈血管床への関与は評価が難しく、幅を持った術前予測による準備が必要である。また、術中の血行動態の変化、反応は、通常では評価困難な肺血管床の潜在機能に対する情報も提供し、術後の治療方向性にも重要な示唆を与えてくれる。

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 29 (II-OR29)

Chair:Hirofumi Sawada(The Department of Anesthesiology and Critical Care Medicine / Pediatrics Mie University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-sphere製剤の有効性の実験的検討

○金谷 知潤, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 渡邊 卓次 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-02] 難治性肺高血圧症に対する PDE-5阻害薬からリオシグアトへの切り替え

○中山 智孝¹, 池原 聡¹, 高月 晋一¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-03] 新規エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンの小児循環器分野での使用経験 ～その効果と注意点～

○岩朝 徹¹, 山田 修², 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-04] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography: OCT) による先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の評価

○本間 友佳子, 早瀬 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症の長期生存例の臨床的特徴

○高月 晋一¹, 池原 聡¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 心血管病研究先端統合講座)

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-sphere製剤の有効性の実験的検討

○金谷 知潤, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 渡邊 卓次 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 肺高血圧, ONO1301, ラット

【背景】特発性肺動脈性肺高血圧(IPH)は、予後不良の難治性疾患であり、重症例に対しては prostaglandin (PG)I₂ 製剤の epoprostenol全身静脈持続投与を行うが、降圧作用やカテーテル留置の問題があり、新たな治療薬の開発が待たれる。一方で、血管透過性亢進部位に小粒子が受動的に拡散する効果(EPR効果)を利用した nano delivery systemは、薬剤を障害臓器へ特異的に集積させることが知られている。そこで、PGI₂ agonistである ONO 1301の nano製剤(ONO1301NS)を作成し、進行性肺高血圧ラット(PHRt)に全身静脈投与することで、これが障害肺特異的に集積し、肺高血圧の進行を抑制する効果を示すことを仮説とし、動物実験を行った。【方法】200gの雄の SDラットに、VEGF receptor inhibitorである SU5416を20μg/g皮下注した後、低酸素条件下(O₂ 10%)で21日間飼育し、その後、通常酸素条件に戻して14日間(計35日間)飼育し、PHRtを作成した。＜実験1＞まず、Texas redで標識した nano粒子を正常 SDラットと PHRtの各群に全身静脈投与し、24時間後に肺組織を摘出し、免疫染色で肺への集積を比較した。＜実験2＞SU5416投与後21日目と28日目に、治療群(n=9)は ONO1301NSを、非治療群(n=10)は生理食塩水を3μg/gずつ全身静脈投与し、両群ともに35日目に血行動態、組織学的評価を行った。【結果】＜実験1＞正常 SDラットと比較し、PHRtでより強く Texas redが染色された。＜実験2＞治療群及び非治療群の血行動態評価は、それぞれ平均肺動脈圧は19.3±5.6 vs 25.8±4.7 mmHg (P=0.03)、右室圧-左室圧比は0.49±0.12 vs 0.68±0.11 (P=0.015)と有意に治療群での改善を認めた。組織学的評価では、小肺動脈の% medial thicknessは20.8±4.8 vs 36.6±8.5 % (P<0.0001)と有意に治療群で改善を認めた。【結語】PHRtにおいて ONO1301 NSの全身静脈投与により、障害肺特異的に薬剤が集積し、血行動態的、組織学的に肺高血圧の進行を抑制した。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-02] 難治性肺高血圧症に対する PDE-5阻害薬からリオシグアトへの切り替え

○中山 智孝¹, 池原 聡¹, 高月 晋一¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座)

Keywords: 肺高血圧, リオシグアト, PDE-5阻害薬

【背景】リオシグアトは可溶性グアニル酸シクラーゼ(sGC)刺激薬という新しいクラスの肺動脈性肺高血圧症(PAH)治療薬である。既存のPDE5阻害薬と同様に一酸化窒素経路(NO-sGC-cGMP)に作用するが、PDE-5阻害薬がcGMPの分解を抑制するのに対しリオシグアトはcGMPの産生を促進する。病状が進行したPAHでは血管内皮の機能不全により、一酸化窒素経路の働きが十分に発揮せず、PDE-5阻害薬よりリオシグアトのほうが有利な可能性がある。【目的】PDE-5阻害薬で十分な改善が得られないPAH患者に対し、リオシグアトへの切り替えの効果を検討する。【方法および結果】当科で観察中の特発性/遺伝性PAH60例のうちPDE-5阻害薬(シルデナフィル・タダラフィル)投与中の57例のうち、リオシグアトへ切り替えした8例について患者背景ならびに切り替え前後の成績を評価した。切り替え時年齢は17.1~50.2歳、PAH病歴期間は8.0~14.0年、全例がPGI₂製剤(静注5例/内服2例/吸入1例)およびエンドセリン受容体拮抗薬との併用であった。WHO機能分類はクラスII 2例/III 5例/IV 1例。リオシグアトは1回0.25-1mg、1日3回で開始し忍容性をみながら漸増。7例は最大用量1回2.5mgへ増量できたが、1例(クラスIV、カテコラミン併用)は1回1mgまでの増量に留まり5か月で失った。観

察期間3～18か月で投与前後にて比較できた7例では BNP (pg/ml) 43.7→36.6 ($p<0.05$)、 TRPG (mmHg) 84±19→75±15 (ns)、有効1例・やや有効3例・不変3例。心カテを行った3例では Rp (UxM2) 15.8±0.6→11.7±1.3 ($p<0.05$)、 Rp/Rs 0.89±0.02→0.68±0.02 ($p<0.05$)と肺血管選択的な反応性が得られた。【結論】PDE-5阻害薬で十分な改善が得られない PAH症例に対するリオシグアトへの切り替えは約半数で効果を示したが、症例選択や切り替え時期については検討を要する。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-03] 新規エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンの小児循環器分野での使用経験 ～その効果と注意点～

○岩朝 徹¹, 山田 修², 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科)

Keywords: 肺高血圧, マシテンタン, 副作用

【はじめに】 マシテンタンは2年前に本邦でも使用可能になった現在最も新しいエンドセリン受容体拮抗薬 (ERA) である。肺血管拡張薬で初めて大規模研究での死亡・悪化イベント低減効果が実証されており、その副作用の少なさや容量調整が不要であることなどから、成人の肺高血圧分野では盛んに使用されているが、小児循環器分野では散発的な使用の症例報告にとどまり、まとまった使用経験の報告は少ない。【目的・方法】 当科でマシテンタンを使用した例について、その効果と問題点を検討した。対象は2015年7月(本剤発売開始)～2017年1月までに本剤を使用開始した16例。年齢は8ヶ月～38歳。全例に投与前後でカテーテル検査を行い、血行動態の変化や副作用について検討した。13例は既存の ERAからの切り替えで、3例は新規導入であった。7例が IPAH (小児および小児期からのキャリアオーバー例)、9例が先天性心疾患に伴う PAH(CHD-PAH)であった。【結果】 16例中13例で臨床的な改善効果が得られ、Rpは平均14.1から11.2U・m² ($p<0.05$)へ低下が見られた一方、IPAHの2例では悪化ないし改善が得られなかった。4例(25%)で副作用が生じ、1例は重篤な腎障害で投与中止した。他は経過観察・減薬で対応可能であった肝機能障害・正球性貧血・一過性のBNP上昇・SpO2低下(換気血流不均衡の悪化)であった。新規導入例では全例血行動態の改善を得たが、ボセンタンからの変更では若干の改善、アンブリセンタンからの変更2例では改善がはっきりせず、PGI2系薬剤の治療強化を要した。【結語】 マシテンタンは概ね有効かつ副作用も少ないが、気をつけるべき点や副作用も見られる。ボセンタンより強い効果を期待しうる反面、アンブリセンタンからの変更時は注意が必要と考えられた。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-04] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) による先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の評価

○本間 友佳子, 早淵 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

Keywords: Optical Coherence Tomography, 肺動脈, 先天性心疾患

【背景】 OCTを用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈壁肥厚などの内中膜病変の進行については我々の施設からの報告を含め、いくつかの研究が散見されるが、肺血流量増加を伴う先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の進行を観察した報告はない。先天性心疾患の肺血管病変進行を OCTで定量できれば、予後予測および治療による病態変化観察に応用でき、有用性が高まる。【目的】 肺血流量増加型先天性心疾患術前の乳幼児において OCTを用いて描出した肺動脈壁と肺循環動態を比較・検討し、有用性を検証する。【方法】 心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存の乳幼児39例(0～6歳, 平均肺動脈圧 9～46mmHg)を対象とした。血管径1.0～5.0mmの延

べ79血管の肺動脈を OCTで観察した。【結果】全症例において肺動脈壁は明瞭に観察され、28例(35%)で内・中・外膜が区別されて観察された。観察された壁厚は、0.03~0.34mmであった。血管径による肺動脈形態の差異を考慮して、肺動脈の血管径を1.0mm毎の群に区分して検討した。血管径2.0-3.0mmにおいて肺動脈壁厚は平均肺動脈圧と正相関を認めた($R^2=0.18$; $p=0.007$)。血管径1.0-3.0mmでは肺動脈平均圧 ≤ 20 、20~25、25 $\leq$ mmHgの3群間で壁厚の有意差を認めた($p=0.02$)。血管径2.0-4.0mmでは肺動脈コンプライアンスと負相関を認めた($p=0.03$)。【考察】先天性心疾患による肺血管病変進行が OCTで評価可能であることを示した。肺高血圧の原因により肺血管壁の構造や肥厚層も異なることが示されており、測定部位や病理学的相違などの課題はあるが、OCT画像評価は本対象群でも肺循環動態を反映していると考えた。【結語】OCTによる評価は先天性心疾患の肺循環評価に有用である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症の長期生存例の臨床的特徴

○高月 晋一¹, 池原 聡¹, 中山 智孝¹, 矢内 俊¹, 直井 和之¹, 佐地 勉², 松裏 裕行¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 心血管病研究先端統合講座)

Keywords: 肺高血圧, 長期生存, epoprostenol

<背景>特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧(i/hPAH)患者において、近年の肺高血圧治療の進歩により、肺移植を行わずに内科管理だけで10年以上の生存できる症例が増えてきた。しかし、この長期生存例における臨床的特徴、治療及び管理について十分な報告はされていない。<目的>i/hPAHで長期生存例における臨床的特徴について検討する。<方法>18歳未満に発症したi/hPAH患者の10年以上生存しえた症例で当院で経過観察中の30例と、死亡または肺移植を行った26例(死亡22例、肺移植4例)における臨床データを後方視的に解析した。<結果>長期生存例は、iPAH 20例、hPAH 10例であり、男女比は15:15、診断時年齢は11歳(3-17歳)、現在の年齢は25歳(16-34歳)で観察期間は14年(10-18年)であった。死亡/肺移植例は、iPAH:hPAHは19:7、男女比は14:12、診断時年齢は9歳(3-17歳)と有意差を認めなかった。長期生存例では初診時のNYHA functional classはClass II 12例、Class IIIが18例であった。初回カテーテル検査における肺血行動態では、長期生存例は死亡/肺移植例と比較して、有意差を認めなかった(中央値; 平均肺動脈圧63 vs 76 mmHg、肺血管抵抗値19.5 vs 27.4 unitxm2、心係数 2.9 vs 2.4 l/min/m2)。肺血管拡張薬の内服治療のみで管理できたものは9例、残り21例はepoprostenol治療を併用されていた。Epoprostenol治療前後における平均肺動脈圧、肺血管抵抗値、心係数はいずれも統計学的に有意に改善を示したが(平均肺動脈圧63 vs 59 mmHg、肺血管抵抗値19.5 vs 14.5 unitxm2、心係数 2.9 vs 3.5 l/min/m2)、死亡/肺移植症例では改善を認めなかった。経過観察中、8例で心不全入院を必要としたが、3例ではepoprostenolから離脱できた。<結論>小児期発症のi/hPAHの長期生存例では、死亡および肺移植例に比して診断時の重症度に差は認めなかったが、epoprostenol治療への反応性が良好であった。

Free Paper Oral | 心筋心膜疾患

Free Paper Oral 30 (II-OR30)

Chair: Hiroshi Kamiyama (Center for Institutional Research and Medical Education, Nihon University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR30-01] 心内膜繊維弾性組織切除術を行った重症大動脈弁狭窄症の2例

○粒良 昌弘^{1,2}, 新居 正基¹, 小野 頼母^{1,2}, 田邊 雄大¹, 石垣 瑞彦¹, 芳本 潤¹, 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 大崎 真樹², 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

○馬場 俊輔, 星野 健司, 石川 悟, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-03] 組織ドプラー法と2D speckle tracking法を用いた化学療法誘発性心筋障害についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 伊藤 裕貴¹, 津田 悦子¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 市川 肇², 福嶋 教偉³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター移植医療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-05] 拡張型心筋症患者由来疾患特異的 iPSを用いた疾患モデル作成の可能性

○松長 由里子^{1,2}, 上野 高義¹, 宮川 繁¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 金城 純一², 渡邊 朋信², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.理化学研究所 生命システム研究センター 先端バイオイメーキング研究チーム)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-01] 心内膜繊維弾性組織切除術を行った重症大動脈弁狭窄症の2例

○粒良 昌弘^{1,2}, 新居 正基¹, 小野 頼母^{1,2}, 田邊 雄大¹, 石垣 瑞彦¹, 芳本 潤¹, 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 大崎 真樹², 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 心内膜繊維弾性症, 大動脈弁狭窄症, 拡張障害

【はじめに】重症大動脈弁狭窄症(cAS)に合併する心内膜繊維弾性症(EFE)は, 左室コンプライアンス低下から重症の拡張機能異常を引き起こす。Boston小児病院の報告では, EFE切除により二心室修復到達患者の増加など良好な成績が報告されているが, 他施設からの報告は少なく有用性には不明な点が多い。当院にて同手術を行った cAS の2例を報告する。【症例1】41週, 経膈分娩で出生。日齢4に心雑音で当院紹介。経皮的な大動脈弁形成術を行うも改善乏しく, 日齢12に Ross-Konno手術を施行。術後 EFEに伴う左室拡張障害から左房圧が30mmHgまで上昇し, 生後3ヶ月で EFE切除術を施行。術後7日程は経過良好であったが, 徐々に拡張障害が再燃。MRの増悪も認め, 生後4ヶ月で MVR及び EFE切除術を施行。一時的な拡張能の改善は得られたが, 同様に拡張障害が再燃。以後徐々に肺高血圧が進行, 両心不全となり, 気管切開を置き人工呼吸管理を継続したが8歳で死亡。【症例2】28週, 左室心尖部心室瘤を指摘され紹介。38週に帝王切開で出生。日齢2, 両側 PAB, 日齢21, 心室瘤切除, 大動脈弁形成術を施行するも, 術後 EFEに伴う左室拡張障害が顕在化。一時退院したが, 徐々に肺高血圧が進行, 1歳過ぎより両心不全に陥り, 1歳3ヶ月に大動脈弁形成, 僧帽弁形成, EFE切除術を施行。術後左室拡張能の改善を認めたが, 7日程で再び拡張障害が再燃。同術後1ヶ月で僧帽弁置換, EFE切除を追加したが, 同様の経過で再燃した。現在は気管切開待機中である。【結語】2例のみの経験ではあるが, EFE切除による左室拡張能の改善効果はいずれも一時的なものに留まり, 以降の経過は拘束型心筋症に類似した。また上昇した左房圧に起因する肺高血圧のため, 単心室修復への切り替えしも困難となった。EFEを伴った左室心筋の性状についてはバリエーションが広い可能性があり, 症例によっては切除効果が限定的であることを認識する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

○馬場 俊輔, 星野 健司, 石川 悟, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 小児心臓腫瘍, 横紋筋腫, 線維腫

【背景・目的】小児心臓腫瘍はその発病率が0.002%-0.28%と稀な疾患であり, 多くは原発性腫瘍で, その90%以上が良性腫瘍である。多くは結節性硬化症に伴う横紋筋腫であるが他には線維腫, 粘液腫, 奇形腫などが知られており, それぞれ診断の契機や腫瘍の性状, 経過は様々である。今回, 当センターにおける心臓腫瘍の特徴を明らかにすることを目的とした。【方法】1983年4月より2017年1月までに当センターに心臓腫瘍で受診した児の特徴, 治療経過, 予後に関して診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】対象となった児は35例(診断時年齢の中央値4か月, 日齢0-11歳), 横紋筋腫23例, 粘液腫2例, 線維腫2例, 血管腫1例, 転移性2例, 不明5例であった。診断の契機は結節性硬化症の精査が18例, その他胎児エコー4例, 新生児エコー2例, 心雑音精査が3例, 不整脈精査が3例, 現病精査が2例, レントゲン検査異常精査, 脳梗塞精査が1例ずつ, 転移性心臓腫瘍では全身の転移巣精査が診断の契機であった。診断は心エコーとMRI検査, CT検査によって行った。単発性腫瘍は5例, 経過中に不整脈を認めたものが12例(PAC, PVC, SVT)であり, 流出/流入路狭窄を認めた3例のうちの2例と脳梗塞で発症した1例を併せた3例に腫瘍摘出術が施行された。経過中に腫瘍の増大を認める症例はなく, 不変が20例, 縮小が14例, 消失が1例であった。【考察】当センターの心臓腫瘍は過去の報告と同様に横紋筋腫が多く, 多くの症例で腫瘍の縮小, 消失を認めた。その他稀な心臓腫瘍である粘液腫, 線維腫, 血管腫を認めたがい

ずれも増大を認めず外来で経過観察中である。診断の契機がスクリーニングや二次的検査であることが多い中で、不整脈や脳梗塞、死亡の危険性を含むため早期発見が重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-03] 組織ドプラ法と2D speckle tracking法を用いた化学療法誘発性心筋障害についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

Keywords: 化学療法誘発性心筋症, 組織ドプラ法, 2D speckle tracking法

抗癌剤治療後の心毒性はがん患者の長期予後に大きく影響し、早期発見と早期介入が重要である。近年、組織ドプラ法(TDI)や2D speckle tracking法(2DSTI)を用いた心機能評価が早期の心毒性の把握に有用とされている。【目的】 TDIと2DSTIを用いて、心毒性のリスクが高い抗癌剤治療をうけた小児がん患者の心機能について検討する。【対象と方法】対象は、抗癌剤治療終了後1年以上経過した患者(P群):43例(男:20人,女:23人,年齢中央値:13.4±3.8歳)と器質的心疾患のない対照(N群):56例(男:35人,女:21人,年齢中央値:12.3±2.6歳)。エコー装置はGE社製 S6で、TDIを用いて僧房弁輪(中隔側と左室自由壁側)の拡張早期速度(e'),収縮期速度(s)を測定した。また、STIを用いて左室の global radial strain(GRS)、global circumferential strain(GCS)、global longitudinal strain(GLS)を測定し、これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、左室拡張末期径、左室駆出率(LVEF)、僧房弁口血流速度の E/Aに有意差はなかったが、中隔側と左室自由壁側の e'及び中隔側の sは、P群が N群と比較して有意に低値であった(中隔側 e':13.8±2.0cm/s vs 14.9±2.2cm/s、自由壁側 e':16.4±2.6cm/s vs 18.2±2.2cm/s、中隔側 s:7.9±1.1cm/s vs 8.8±1.3cm/s、p<0.01)。GRSと GCSは、P群が N群と比較して有意に低値で(GRS:52.0±13.9% vs 65.1±11.7%、GCS:-18.4±2.8% vs -20.8±2.3%、p<0.01)、GLSは、有意差はないものの P群が低い傾向にあった(GLS:-17.7±1.6% vs 19.6±1.6%、p:0.054)。【結語】抗癌剤治療後の小児がん患者では潜在的な心機能障害の存在が示唆され、その早期発見に TDIや2DSTIが有用と思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 伊藤 裕貴¹, 津田 悦子¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 市川 肇², 福嶋 教偉³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター移植医療部)

Keywords: 拡張型心筋症, 心臓移植, 乳児期

【はじめに】乳児期発症の拡張型心筋症の予後は悪く、心臓移植適応を考慮せざるを得ない症例も多く存在する。本法では臓器移植法が改定され15歳未満の小児からの臓器提供が可能になりさらに Berlin Heart社 EXCOR®の臨床使用が可能になったが、ドナー不足という重大な問題を抱えている。【目的】乳児期発症の拡張型心筋症の臨床的特徴および予後不良因子を後方視的に検討し現状の問題点を明らかにすること。【方法】当院で2003年より診療を行った1歳未満発症の拡張型心筋症30例を対象に診療録をもとに後方視的に検討した。検討項目は発症月例、家族歴の有無、心臓超音波検査(2DE)指標、入院時のBNP値、治療内容とした。【結果】対象30例中、男児12例(40%)、発症月例は平均3.5ヶ月。2DEでの左室拡張末期径は平均171% of Normal、駆出率27.5%、BNP値 3520pg/mlであった。予後不良(死亡、人工心臓装着、心臓移植)は9例でその予後規定因子は発症月例が早いこと、2DE指標では入院時の左室拡張末期径や駆出率ではなく拡張能指標である E/e'、治療内容ではカテコラ

ミンの使用であった。また心臓再同期療法(CRT)が6例で行われ、5例は治療に反応し内科的にコントロールされた。人工心臓装着、死亡を end-point とすると Kaplan-Meier 法での5年生存率は67.5%、死亡を end-point とすると93.1%であった。【結語】発症月齢が早く、左室収縮能低下に加え拡張能の悪い例ではその予後は悪く、人工心臓の装着により救命可能となった。しかし人工心臓装着7例中4例は未だ心臓移植待機中であり、本邦でのドナー不足解消が急務であるといえる。一方で乳児への CRT の普及により、responder には大きな治療効果をもたらした。今後は慢性期治療、特にβ遮断薬のよりよい導入方法、投与量について検討を行う必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-05] 拡張型心筋症患者由来疾患特異的 iPS を用いた疾患モデル作成の可能性

○松長 由里子^{1,2}, 上野 高義¹, 宮川 繁¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 金城 純一², 渡邊 朋信², 澤 芳樹¹
(1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.理化学研究所 生命システム研究センター 先端バイオイメージング研究チーム)

Keywords: 心不全, 疾患特異的 iPS, 拡張型心筋症

拡張型心筋症 (Dilated cardiomyopathy: DCM) の分子メカニズムからのアプローチは動物由来の培養組織細胞や動物の個体を用いた研究が活発に行われ、不全心筋での microtubule の増生による収縮機能の低下など様々な分子メカニズムが提唱されてはいるが、種差によりヒトの疾患を正確に再現できていない可能性があり、今後新たなブレイクスルーが必要である。一方、iPS 細胞技術を用いることにより、患者の遺伝情報を保持した心筋細胞が入手可能となり、ヒトの循環器疾患の病態を直接的に解析する試みがなされている。この技術は個体間の特徴を再現できる可能性があることから、今までほとんど報告されていない小児心筋症の病態解明へとつながる可能性がある。今回我々は DCM 患者から作成した iPS 細胞より心筋細胞 (DCM-CM) を分化誘導し、健康人の iPS 細胞から分化誘導した心筋細胞 (normal-CM) と分子生物学的な比較を行い、疾患モデルとしての可能性を検討した。【方法】DCM 患者、健康人より作成した iPS 細胞に対し、低分子化合物を用いて心筋への分化誘導を行った。21日間分化誘導を行い、酵素処理で single cell に単離してさらに7日間培養を行った。培養した心筋細胞はトロポニン T、トロポニン I、デスミンでの免疫染色と第二次高調波 (SHG) を用いた観察を行った。【結果】両者間でトロポニン T、トロポニン I の発現に差はみられなかったが、デスミンは DCM-CM で normal-CM より発現の低下を認めた。SHG による観察では DCM-CM で normal-CM よりも microtubule の増生を認めた。観察されたサルコメア構造は DCM-CM で normal-CM よりも減少していた。【まとめ】DCM 患者由来 iPS 細胞から分化誘導した心筋においても、ヒト心不全心筋と同様の現象を認めたことから、疾患モデルとして妥当である可能性があり、今後 DCM の病態解明や年齢特異的メカニズム解明への応用が期待される。

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 31 (II-OR31)

Chair:Aya Miyazaki(Department of Pediatrics, Tenri Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR31-01] 器質的心疾患を伴わない小児期発症心房粗動の臨床的・遺伝学的特徴

○数田 高生^{1,2}, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 加藤 有子¹, 押谷 知明², 中村 香絵^{1,2}, 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 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科)
2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-02] 小児頻脈性不整脈に対する Landiolol治療の可能性の検討

○百木 恒太¹, 松井 彦郎¹, 瀧間 浄宏², 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聡², 岡村 達³, 上松 耕太³
(1.長野県立こども病院 小児手中治療科, 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 心臓血管外科)
2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-03] カテーテルアブレーションと両側心臓交感神経節焼灼術を施行した器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍・心室細動

○桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 牛ノ濱 大也², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.大濠こどもクリニック)
2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

○馬場 恵史¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 嶋 侑里子¹, 鍵崎 康治², 帆足 孝也², 白石 公¹, 市川 肇², 大内 秀雄¹ (1.国立循環病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)
2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-05] 経静脈的に心臓植込み型デバイスの植込みを施行した心房スイッチ術後15症例の経過

○西村 智美¹, 豊原 啓子¹, 島田 衣里子¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 富松 宏文¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)
2:45 PM - 3:35 PM

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-01] 器質的心疾患を伴わない小児期発症心房粗動の臨床的・遺伝学的特徴

○数田 高生^{1,2}, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 加藤 有子¹, 押谷 知明², 中村 香絵^{1,2}, 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 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科)

Keywords: 心房粗動, 洞不全症候群, SCN5A

【背景と目的】器質的心疾患を伴わない心房粗動 (AFL)は小児においてまれである。その臨床的・遺伝学的特徴を明らかにするため本研究を行った。【方法】2009年4月から2017年1月の間に当科で電気生理学的検査・アブレーションまたはペースメーカー治療 (PMI)を行った、1歳以上18歳以下発症の器質的心疾患を伴わない AFL患者について、後方視的に臨床的特徴を調査した。【結果】患者は9名。男6例 (67%)。AFL発症時期は中央値6.1 (1.67-14.6)歳。臨床的な洞不全症候群 (SSS) 合併は6例 (67%)で発症時期は中央値3.8 (1.7-11.8) 歳、12歳未満の AFL発症6名全例が SSSを合併していた。家族歴が得られた7例のうち、Brugada型心電図・SSS・拡張型心筋症などを4例に認めた。心電図学的には心室内伝導障害 (QRS $\geq$ 100ms)を7例(78%)に認めた。AFL発症前に1例が脳出血、1例は発達遅滞を認めていた。アブレーション治療は8例に施行され全例 AFL軽快。経過観察期間中央値21 (2~57) か月において、抗血小板剤内服のみで経過観察中であった1例に脳梗塞発症、SSS合併の1例に23歳時 PMIが施行された。遺伝子検査は4例に施行され、うち3例に病原性 SCN5Aバリエーションが同定され (ナンセンス変異2例、コンパウンドミスセンス変異1例)、これらの AFL発症年齢は3.9歳と若齢であった。【考察と結論】乳児期以降に発症する器質的心疾患を伴わない小児の心房粗動は、特に若年者においては徐脈頻脈症候群の部分症として発症することが多く、家族歴を有するものが多く、遺伝学的背景の存在が示唆された。また心室内伝導障害も高率に合併しており、心房のみならず潜在的な心室刺激伝導系の異常も示唆された。機能異常が重度な SCN5A遺伝子変異によるものは、より若年発症である可能性が考えられた。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-02] 小児頻脈性不整脈に対する Landiolol治療の可能性の検討

○百木 恒太¹, 松井 彦郎¹, 瀧間 浄宏², 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聡², 岡村 達³, 上松 耕太³ (1.長野県立こども病院 小児手中治療科, 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 心臓血管外科)

Keywords: Landiolol, 不整脈, 先天性心疾患

【背景】小児や先天性心疾患における Landiololの使用経験は少なく、有効性や安全性については確立したものはない。【目的】小児や先天性心疾患を有する不整脈への Landiololの有効性と安全性について検討すること。【対象と方法】期間：2008年12月 - 2016年6月。対象：不整脈に対して Landiololを使用した32例 (L群：年齢11.2 $\pm$ 27.6歳、男17例)、Landiololを使用しなかった54例 (Non-L群、年齢8.9 $\pm$ 22.6歳、男31例)。L群では先天性心疾患(CHD)は18例 (術後急性期症例12例)、Non-L群では CHD 38例 (術後急性期症例18例)。方法：rhythm controlあるいは rate control (心室 rateの減少率が介入前の20%以上) できた症例を有効と定義。上室性、接合部性、心室性に分けて、L群と Non-L群での有効率と副作用 (血圧低下、徐脈、心機能低下、QT延長など) について診療録から後方視的に検討した。【結果】有効率は、上室性不整脈で、L群 vs Non-L群：25/26例 (96.2%) vs 38/44例 (86.3%)、接合部性で2/2例 (100%) vs 2/3例 (66.7%)、心室性で1/4例 (25%) vs 3/7例 (42.9%)であった。副作用はL群 vs Non-L群で 1/32例 (3.1%) vs 5/54例 (9.3%)で、低血圧が Non-L群で多かった。また、L群では Landiolol以外の抗不整脈薬、Iおよび III群の使用数を減らせていた。【結語】術後急性期を含む小児の循環器疾患に対する Landiololの使用は、上室性および接合部性の頻脈性不整脈に対して他の抗不整脈薬と同等以上に有効であり、かつ他剤の減量につながることで間接的に副作用を減らせる可能性が示唆され

た。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-03] カテーテルアブレーションと両側心臓交感神経節焼灼術を施行した器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍・心室細動

○桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 牛ノ濱 大也², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大濠こどもクリニック)

Keywords: 特発性心室細動, カテーテルアブレーション, 両側交感神経節切除術

【症例】2歳女児【既往歴・家族歴】特記事項なし【病歴・経過】2歳0か月、自宅で突然心肺停止。救急隊接触時、心室細動(Ventricular Fibrillation:VF)を確認。電氣的除細動を5回施行するも VF storm。アミオダロン静注で心静止、その後洞調律に復帰出来た。器質的心疾患・心筋炎・電解質異常等はなし。典型的な QT延長・QT短縮・Brugada・J波症候群の心電図所見もなく、遺伝子異常も検出されず。原因は特発性心室頻拍・心室細動、特に発作時心電図所見より short-coupled variant of Torsade de pointesを考えた。治療は、フレカイニドやアミオダロンは発作予防薬としては無効。プロプラノロールで多形性 PVC 散発程度になり、2歳3か月で退院。以後、当科外来管理。1 か月毎にホルターを施行していたが、2歳7か月より再び持続性心室頻拍を認めるようになり、2歳10か月時に失神、緊急入院。以後、ビソプロロール、ベラパミル等で発作コントロール出来ず、triggered PVCをターゲットにカテーテルアブレーションを2回施行したが、発作コントロール出来ず。鎮静をすると心室頻拍・心室細動を認めなくなることから両側心臓交感神経節焼灼術を施行したが、発作コントロール出来ず。【まとめ】器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍に対し、薬物治療、カテーテルアブレーション、両側心臓交感神経節焼灼術を施行した。文献的考察を交えて報告する。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

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

Keywords: 不整脈, ペースメーカー, ペーシングリード

【背景】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性は年代とともに改善しており、海外における2012年の報告での5年累積リード不全回避率は93%であった。これには Steroid-Elutingの出現などが考えられる。本邦において乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性や Risk Factorに関する詳細な検討は少ない。【目的】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性及びリード不全の原因、Risk Factorを検討すること。【方法】1978年以降に当院で心外膜リードを植え込んだ6歳未満の児の心外膜リードの耐久性を診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は192例でリード総数は379(心房リード148、心室リード231)本。192例のうち先天性心疾患 136(71.6%)でペースメーカーの適応となった疾患内訳は先天性完全房室ブロック 39、房室ブロック 32、洞不全症候群 13、QT延長症候群 3、術後房室ブロック 59、術後洞不全症候群 35、心不全 8、その他 3例であった。観察期間のうち60例(31.6%)が死亡、69本 (18.2%)にリード不全を認めた。リード不全の内訳としては破損、感染、閾値上昇、感度低下とその他の5種類に大別したところ、内訳は破損17、感染 24、閾値上昇 10、感度低下 9、その他9であった。リードの耐久性は5年87%、10年74%、15年64%であった。Risk FactorにはVリードが該当した。【結語】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性は累積不全回避率は依然良好とはいえない。死

亡例が多い重症疾患群であること、易感染性があること、成長が著しくリードの物理的損傷がおこりやすいことが理由と考えられる。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-05] 経静脈的に心臓植込み型デバイスの植込みを施行した心房スイッチ術後15症例の経過

○西村 智美¹, 豊原 啓子¹, 島田 衣里子¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 富松 宏文¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: 心房スイッチ手術, 心臓植込み型デバイス, 術後遠隔期

【背景】心房スイッチ(Senning, Mustard)術後遠隔期にペースングデバイス治療を要するケースが散見される。バツフルリークや心房内のルート狭窄等の術後合併症を認めず併施手術のない場合、経静脈的植込みは選択肢の一つとなる。【目的】経静脈的植込み後の合併症の有無を明らかにすること。【対象】当院で2004年から2016年、心房スイッチ手術の既往があり新規デバイス植込を施行された15症例。平均観察期間は 6.2 ± 3.5 年。新規植込時平均年齢は 23.9 ± 8.5 歳。心疾患の内訳は dTGA 7例、ccTGA 7例、孤立性心房逆位 1例。徐脈性不整脈は SSS 9例、cAVB 5例。AT/AFLの既往 7例のうち5例はアブレーション施行歴あり。デバイスの種類はペースメーカー 11例、ICD 2例、CRTD 2例(心外膜リード追加待機中)。術前の心房内ルート狭窄の有無は、SVC造影(11例)または造影 CT(4例)で確認し、術後は心エコー(11例)や造影 CT(4例)で確認した。【結果】ショックリードを除くペースングリードは全例操作性の良い FineLinell/ThinLinellを使用、5例で3Dマッピングシステム下でより詳細に閾値・波高値が良好で PQ時間が比較的短く、横隔膜刺激のない場所を探して留置した。15例中7例は SSSに対し single chamber (AAI)で、観察期間中に房室伝導機能低下は出現しなかった。術後、心房内ルートの高度狭窄症例はなかった。【結語】心房スイッチ術後症例における経静脈的デバイス植込みの予後は良好であり、経静脈からの植込が可能ならば第一選択が良いと思われる。長期予後については今後さらなる観察を要する。

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 32 (II-OR32)

Chair: Kagami Miyaji (Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR32-01] 左心低形成症候群に対する Chimney reconstructionの流体力学解析

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 板谷 慶一², 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 山下 英次郎¹, 夫 悠¹, 宮崎 翔平² (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, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-02] Norwood手術における RV-PA conduit使用例の合併症と対策

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 美香¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 鈴木 一孝², 大森 大輔² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-03] 左心低形成症候群に対する Norwood手術後の大動脈形態と再狭窄の検討

○宮城 ちひろ, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-04] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-05] 大血管位置異常を伴う左心低形成類縁疾患に対する流出路統合および弓部再建手術の実際

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

8:30 AM - 9:20 AM

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-01] 左心低形成症候群に対する Chimney reconstructionの流体力学解析

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 板谷 慶一², 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 山下 英次郎¹, 夫 悠¹, 宮崎 翔平² (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, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座)

Keywords: chimney reconstruction, 流体力学解析, energy loss

【背景と目的】左心低形成症候群(HLHS)および類縁疾患に対する外科治療において、遺残大動脈狭窄(reCoA)、新大動脈基部拡大、新大動脈弁逆流(neoAR)などが遠隔期問題となる。当施設では上記合併症回避のために、補填物を用いず新大動脈基部の円錐状形成による長軸延長と短径短縮を行う chimney reconstruction(CR法)を考案し、Norwood手術(N術)時の新大動脈弓部再建に導入してきた。今回、N術の中期遠隔成績と流体力学解析を用いて CR法の有用性について検討した。

【方法】2013年1月から2016年12月まで当院で N術を施行した11例 (N術時月齢 2.4 ± 1.5 ヶ月, 体重 3.73 ± 0.76 kg) の中期遠隔期成績を検討した。さらに術後造影 CTを撮像し得た7例の新大動脈弓に対して流体力学解析を施行した。

【結果】N術生存率82%、1年生存率は73%。TCPC到達2例、TCPC待機4例、BCPS待機1例。新大動脈による肺動脈圧排は0例、reCoA 1例(8%, BCPS時に介入)、neoAR 0例。流体力学解析を施行しえた reCoAのない6例の新大動脈弓は、弓部での有意な加速や乱流を生み出さず、wall shear stressも低かった。平均 Energy loss(EL)/BSAは 11.11 mW/m^2 (9.16 - 14.43)であった。

【考察と結語】reCoA 1例を除き、他の全例で CR法により低い ELパフォーマンスが得られた。CR法による長軸延長で補填物なしでも新大動脈弓吻合部の緊張を減らすことだけでなく、なだらかな円錐状の新大動脈基部形成により下行大動脈との口径差を改善し、高い ELを回避し得た。CR法は流体力学的に低い ELが期待できる有用な大動脈弓再建術式と考えられる。流体力学的解析により本症の外科治療に有用な情報が得られた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-02] Norwood手術における RV-PA conduit使用例の合併症と対策

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 美香¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 鈴木 一孝², 大森 大輔² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: Norwood, RV-PA conduit, complication

【目的】左心低形成症候群に対する Norwood手術の成績は、RV-PA conduitの採用などにより当院でも徐々に改善し、2010年以後7年間の連続37例で手術死亡2例、入院死亡3例で、生存退院は86%となった。しかし RV-PA conduitによる合併症も経験し、逐次対策を講じてきたのでその効果につき検討した。【方法】37例のうち BTSの7例を除き、ePTFE ring付き graftによる RV-PA conduitを用いた30例を対象とした。これらを中枢側吻合法で、前半20例の non-Dunk法群、後半10例の Dunk法群に分けて検討し、さらに BDG前に死亡した4例と BDG待機中の2例を除いた24例で BDG時の conduitの処理方法で経時的に3群(I期:2010-1年(7例), II期:2012-3年(10例), III期:2014-6年(7例))に分け、心室造影、造影 CTで吻合部の形態を評価した。I期では graft離断、閉鎖のみ。II期は心室壁にマットレス縫合を追加、III期は graftを完全切除し縫合閉鎖した。【結果】non-Dunk法群では2例に吻合部の心室仮性瘤を生じ、1例では BDG前に1例は BDG後に拡大し手術介入した。Dunk法群では1例で吻合部が心筋内で狭窄を生じ翌日パッチ拡大を要した。I期では6/7例で graft断端の遺残による死腔が残存

し1例が仮性瘤となった。II期ではマットレス縫合を追加し仮性瘤は生じていないが6/10例に死腔の残存が見られた。III期では死腔の残存や仮性瘤の発生はなかった。【考察と結語】RV-PA conduitは術後急性期にも安定した血行動態が得られる優れた術式だが、non-Dunk法は心室切開時に内膜の切開が小さいと狭窄を生じやすかったり、縫合時に内膜にしっかりかかっていないと仮性瘤を生じやすいと思われた。Dunk法により仮性瘤は発生しにくくなったが、graftの全長や挿入長には注意が必要と思われた。BDG時のconduitの処理では、長期的な仮性瘤の予防の観点から、完全graftを除去し心停止下に内膜を確認しながら吻合部の閉鎖をすることが必要と考えられた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-03] 左心低形成症候群に対する Norwood手術後の大動脈形態と再狭窄の検討

○宮城 ちひろ, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Norwood手術, 大動脈再建, 大動脈形態

【目的】左心低形成症候群(HLHS)に対する Norwood手術における大動脈形態および大動脈伸展性を評価すると共に術後再狭窄に検討を加えた。【対象】2010年1月～2016年8月までに当院において HLHSに対する Norwood手術(Norwood+Glenn手術を含む)を施行した86人中、術後 CTあるいは大動脈造影による形態評価を行った66例を対象とした。大動脈再建術式は、直接吻合法30例、グルタールアルデヒド処理自己心膜パッチ補填法27例、両側肺動脈をくりぬいて長く残した主肺動脈を用いた再建法(chimney法)が9例であった。【結果】術後大動脈造影あるいはCT側面像における計測で、大動脈弓の幅(W)と高さ(H)であったもの(Romanesque :R型)30例、W>Hであったもの(Crenel :C型)20例、W<Hであったもの(Gothic :G型)16例であった。大動脈形態を再建方法別にみると、直接吻合法では R型13例、C型6例、G型11例、パッチ補填法では R型14例、C型9例、G型4例、chimney法では R型3例、C型5例、G型1例となり、直接吻合法の場合に G型が多い傾向があった。術後カテーテル検査による収縮期圧較差あるいは心エコー検査における収縮期最大血流速度は、R型ではエコー流速・圧較差が有意に低く、G型ではエコー流速が高い傾向にあった。上行大動脈の拡張(Aortic index)や伸展性の低下については、大動脈形態あるいは大動脈再建術式別で差を認めなかった。外科的あるいはカテーテル的狭窄解除を行った大動脈再狭窄例は G型で多い傾向にあったが、再建術式別には差がなかった。【結語】Norwood手術後の再建大動脈の形態評価において、大動脈弓の幅と高さが同等の R型は流速が有意に小さく、幅が狭い G型では流速が高く、狭窄解除を行った症例が多い傾向にあった。直接吻合法では術後弓形態が G型になりやすかった。現在、われわれは自己心膜パッチ補填法あるいは chimney法を再建術式として採用しているが、遠隔成績については更なる検討が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-04] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, 両側肺動脈絞扼術, グレン手術

【目的】左心低形成症候群とその類縁疾患に対する両側肺動脈絞扼術（bPAB）後の末梢肺動脈径について検討した。【対象】2014年から2016年までのbPAB40例の内、rapid Norwood 13例を除いた、27例を対象とした。Norwood+グレン手術（N+G）可能14例（N+G群）、不可能10例（Norwood; N群）、N+G待ち3例であった。CTによる左右肺動脈下葉枝径の合計をBSAで除した値を肺動脈値とした。【結果】N+G群とN群のbPAB術前肺動脈値 53.6 ± 10.0 、 $52.2 \pm 9.6 \text{ mm/m}^2$ （ $p=0.79$ ）、stage 2術前肺動脈値 50.3 ± 8.7 、 $39.0 \pm 12.3 \text{ mm/m}^2$ （ $p=0.01$ ）であった。N+G可能な肺動脈の大きさの一つの参考値として、ROC曲線により求めたstage 2術前肺動脈値閾値は 41.9 mm/m^2 であった。以下、stage 2術前肺動脈値 41.9 mm/m^2 以上の群と未満の群の順に平均±標準偏差（手術時日齢、心房間圧差は中央値(IQR)）とp値を示す。生下時体重 2.6 ± 0.1 、 $2.8 \pm 0.2 \text{ kg}$ （ $p=0.3$ ）、体重増加率 370 ± 151 、 $329 \pm 189 \text{ g/月}$ （ $p=0.5$ ）、Stage 2時日齢136(123)、108(170)日（ $p=0.3$ ）、Stage 2時体重 4.6 ± 1.1 、 $5.0 \pm 1.7 \text{ kg}$ （ $p=0.5$ ）、心房間圧較差3(5)、2.5(10)mmHg（ $p=0.4$ ）であった。また、bPAB術前肺動脈値 54.5 ± 9.1 、 $47.8 \pm 8.5 \text{ mm/m}^2$ （ $p=0.2$ ）であり、元来の肺動脈の大きさはbPAB後の肺動脈の成長の程度とは関連しない可能性があった。右肺動脈圧 9.8 ± 4.9 、 $16.0 \pm 6.8 \text{ mmHg}$ （ $p=0.02$ ）、左肺動脈圧 10.8 ± 5.5 、 $17.4 \pm 8.6 \text{ mmHg}$ （ $p=0.03$ ）であり、低形成な肺動脈は肺高血圧の傾向が認められた。肺動脈 bandのmigration有り5.3%、37.5%（ $p=0.04$ ）であり、migrationは肺動脈の成長に悪影響を与えていた。【結語】bPAB後2ヶ月を目処に肺動脈径の評価を行い、肺動脈値 41.9 mm/m^2 以上を一つの目安としてN+Gの適応を考慮し、それ以外の低形成な肺動脈や肺高血圧症例は早期にNorwoodを行う方針に変更することも一つの治療戦略として考えられた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-05] 大血管位置異常を伴う左心低形成類縁疾患に対する流出路統合および弓部再建手術の実際

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

Keywords: Norwood型手術, 大血管転位, 左心低形成類縁疾患

【背景】

大血管位置異常（MGA）を伴う左心低形成類縁疾患（vHLHS）は少ないが、流出路統合および弓部再建を行う（Norwood型手術と表記する）にあたり、自然な流出路方向と再建弓部のつながりを作成しにくく、中心肺動脈形成や肺血流路設置においても手技選択の幅が狭く、複雑な手術となりがちである。

【目的】

当院で行った、上記解剖学的特徴を持つ左心低形成類縁疾患に対する手術治療について、成績を検討する。

【対象・方法】

2001年4月から2016年3月までにNorwood型手術を施行した、MGAを伴うvHLHS14例について、解剖学的特徴、術後生存、治療到達度、合併症に対する追加手術の有無について確認・検討した。

【結果】

大血管位置異常：d-TGA6例, l-TGA 5例, DORV(TBA) 3例。大動脈弓部形態：離断3例, 低形成・縮窄11例。Norwood型手術時：日齢中央値9（2-60）, 体重平均 $2.85 \pm 0.54 \text{ kg}$, 手術時間平均 480 ± 51 分, 体外循環時間平均 241 ± 42 分, 大動脈遮断時間平均 80 ± 24 分, 肺血流源：VPC 3例, BT shunt 11例。大動脈弓部再建法：EAA型9例（パッチ補填8例, 自己組織のみ1例）, Swing back型 4例, 人工血管使用 1例。手術死亡・入院死亡なし。遠隔死亡1例。治療到達度：単心室型 TCPC到達8例, BDG後待機中2例, 転院による追跡打ち切り 1例, 二心室型 Rastelli型手術到達 2例。経過中に上行大動脈拡大（狭窄解除）を行ったものが3例（EAA型1例, Swing back型2例）, Neo ARおよびsub ASに対する介入を要したものが1例（Swing back型）にあった。

【結語】

MGAを伴うvHLHS症例のNorwood型手術成立およびその後の治療到達度、生存率は良好であった。術後大動脈

狭窄は発生例についても、狭窄解除手術で対応できていた。しかし、狭窄は Swing back型再建で発生率が高く、統合流出路と吻合される下行大動脈の形態・サイズ・血管軸の向き等、狭窄要因について再考を要す。

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 33 (II-OR33)

Chair: Yoshihiro Oshima (Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR33-01] 大動脈後壁再建後に冠動脈移植を行う動脈スイッチ手術の遠隔期成績

○池田 義¹, 中田 朋宏¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-02] 単冠動脈を伴う TGA に対する動脈スイッチ手術の工夫

○野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 中尾 充貴², 木南 寛造¹ (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-03] 大血管転位症3型に対する当院の治療戦略：体肺動脈短絡術＋短周径肺動脈絞扼術(BT-shunt with tight PAB)の有効性

○加藤 伸康¹, 橘 剛¹, 佐々木 理², 泉 岳², 山澤 弘州², 武田 充人², 新宮 康栄¹, 若狭 哲¹, 加藤 裕貴³, 大岡 智学¹, 松居 喜郎¹ (1.北海道大学 大学院医学研究科 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科, 3.北海道大学病院 先進急性期医療センター)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 (埼玉県立小児医療センター)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-05] TAPVCに対する sutureless repair術後 PVS症例の検討

○松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 日隈 智恵¹, 岩城 隆馬¹, 松島 峻介¹, 村上 優¹, 田中 敏克², 城戸 佐知子² (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科)

9:20 AM - 10:10 AM

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-01] 大動脈後壁再建後に冠動脈移植を行う動脈スイッチ手術の遠隔期成績

○池田 義¹, 中田 朋宏¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

Keywords: 動脈スイッチ手術, 大血管転位, 遠隔期成績

【目的】動脈スイッチ手術(ASO)において、肺動脈基部に冠動脈を移植した後に大動脈再建を行う方法が一般的であるが、われわれは、適切な移植部位を高い自由度で選択できるよう、大動脈後壁を縫合した後に冠動脈移植を行う Vouheの方法を採用している。今回、遠隔成績から手技の妥当性を検討した。【対象】1999年以降 ASOを施行した27例 (TGA I型 17例、II型8例、Taussig-Bing 2例)。CoA, IAA合併2例。手術時年齢は平均12日、術後観察期間は31日-16年(平均6.2年)。【術式】大動脈はSTJの2-3mm遠位、肺動脈は分岐部の1-2mm近位で切離。肺動脈基部と遠位大動脈の後壁半周を縫合した後、冠動脈フラップと縫合線の位置関係により、肺動脈基部 and/or 遠位大動脈の前面に切開を加えて冠動脈を移植し、最後に前壁縫合を完成する。本法により縫合線上あるいは縫合線より遠位にも無理なく冠動脈移植が可能となる。【方法】診療録から術後遠隔期合併症について後方視的に検討した。【結果】手術死亡1例、遠隔死亡1例で15年間の累積生存率は92.6%であった。遠隔期心カテ(n=21)にて LVEDV 104 ± 10 % of normal, LVEF 76 ± 6 %, 最新 BNP値は 22.3 ± 15.1 pg/mlと心機能は良好だった。術後合併症としては、2例で術後1ヶ月目に左冠動脈狭窄が生じ、1例は緊急 LMT形成術を施行したが死亡(遠隔死亡例)、1例は CABG(LITA-LAD)を施行した。両者とも初期の症例で、術中選択的冠還流手技の改良以後、冠動脈合併症は生じていない。経過中に2度以上の ARを2例に認めた。圧較差20mmHg以上の PSを認めた症例はなかった。以上の合併症発生を endpointとした15年間の回避率は82.7%であった。術後3.5年以降に新たな合併症の発生は認められなかった。【結語】本法の遠隔期成績は良好であった。一般的な方法と比べて主肺動脈の切離ラインを低くできることが術後 PS防止に寄与すると思われた。大動脈弁機能も概ね問題なく、経時的な AR悪化傾向は認められなかった。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-02] 単冠動脈を伴う TGAに対する動脈スイッチ手術の工夫

○野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 中尾 充貴², 木南 寛造¹ (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科)

Keywords: Single coronary, TGA, Arterial switch operation

【背景】完全大血管転位症(TGA)に対する動脈スイッチ手術において単冠動脈の移植はリスクを伴う。移植困難な形態に対して種々の冠血行再建が考案されているが、その術後合併症を含め詳細は不明な点も多い。【目的】冠移植が困難な TGA1型(Shaher3A)の2例に対して、それぞれ異なる冠血行再建を行い、術後経過を検証した。【方法】2例とも Aortic sinus 1 の前方から冠動脈が起始し、かつ主幹部が短いため、移植の受動距離が長くなる事より直接移植を回避した。症例1は日齢9、3.4kg。Murthyらによる動脈壁フラップを用いた冠血行再建を行った。症例2は日齢15、3.6kg。大動脈壁と共に Aortic sinus 1, 2 を一塊に切除後、折り畳む様に pouch を作成し新大動脈と DKS様に側々吻合を行い、新肺動脈幹は自己心膜で補填再建した。【結果】症例1では人工心肺離脱時に冠不全を認め、自己心膜で大動脈側フラップの延長を要した。また、術後早期に上行大動脈及び肺動脈共に狭窄所見を認めたため、再手術を要した。症例2は術後、両流出路に狭窄所見を認めず経過は良好である。【考察】単冠動脈の移植は1.冠動脈起始部 2.大血管関係 3.主幹部の距離が大きく影響する。今回はともに1.冠動脈起始が前方寄り、3.主幹部が短かったため移植が危険と判断した。今回施行した Murthy法は Aubert法と同様、両大血管壁を共有するため術後血管の自由度が制限され引き攣れる事で術後狭窄を来したと考

えられる。一方、両大血管を完全に分離する Sinus pouch法では自由度が高く、狭窄を認めていない。【結論】単冠動脈や大血管間を走行する冠動脈などの移植困難な TGAに対する動脈スイッチ術においては、両大血管壁を完全に分離するタイプの修復が望ましいと考える。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-03] 大血管転位症3型に対する当院の治療戦略：体肺動脈短絡術＋短周径肺動脈絞扼術(BT-shunt with tight PAB)の有効性

○加藤 伸康¹, 橘 剛¹, 佐々木 理², 泉 岳², 山澤 弘州², 武田 充人², 新宮 康栄¹, 若狭 哲¹, 加藤 裕貴³, 大岡 智学¹, 松居 喜郎¹ (1.北海道大学 大学院医学研究科 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科, 3.北海道大学病院 先進急性期医療センター)

Keywords: TGA/VSD/LVOTO, palliative surgery, PA banding

【背景】 TGA3型(TGA/VSD/LVOTO)では心内での動静脈血の mixingが不十分なため、肺血流が十分あっても重度のチアノーゼを来す場合がある。当院では姑息術として BT-shuntに加え左室からの順行性の血流を極力減らすような短周径での肺動脈絞扼術(tight PAB)を併施している。【目的】 TGA3型に対する当院の姑息術の有効性に関して検討する。【方法】 2000年以降に TGA/VSD/LVOTOもしくは同様の血行動態となる DORV/sub-pulmonary VSD/PSの診断で外科治療を行った6例のうち、単心室修復を施行した2例を除く4例を対象とした。2例は他院で姑息術が施行されていた(症例1は BT shunt、症例2は BASを2回)。2例は当院で BT shunt with tight PABを施行し、1例は根治に到達した(症例3)。Tight PABは周径13mmで施行した。根治術は Rastelli型の修復を行っており、症例2・3は DKSも同時に施行した。根治に到達した3例で、それぞれ根治術前の血行動態・肺血管条件を比較した。【結果】 心カテデータ(症例1/症例2/症例3)。肺体血流比=1.0/0.81/1.2、PA Index=568/477/492、肺血管抵抗(unit/m2)=1.6/3.2/0.9、左室拡張末期圧(mmHg)=11/6/4、大動脈酸素飽和度(%)=77/73*/79、肺動脈酸素飽和度(%)=75/87*/82。症例2では BASを2回施行も大動脈と肺動脈での酸素飽和度に大きく解離を認めた(*症例2は酸素2L/min投与)。【考察】 TGA3型では待機期間の問題として mixing不良による重度のチアノーゼを生じ得る。BT shuntに tight PABを併施する事で、肺血流量が適正化され、かつ VSDや上行大動脈での mixingが生じ、過度の心負荷を生じずにチアノーゼを改善できる。本術式は体外循環無しで施行可能な簡便かつ有用な術式である。【結語】 当院の TGA3型に対する姑息術(BT-shunt with tight PAB)は重度の低酸素血症と心不全を回避し安全に次期手術まで待機できる、リスクの少ない非常に簡便かつ有用な方針である。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 (埼玉県立小児医療センター)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, Primary sutureless法, 中長期成績

【目的】 総肺静脈還流異常症(TAPVC)術後の最大の懸念事項である肺静脈狭窄(PVO)を回避するために、当院でも2013年12月から primary sutureless法を導入している。今回、当施設の TAPVCに対する primary sutureless法の手法、PVO有無、僧帽弁機能につき検討した。【症例及び方法】 症例は新生児及び乳児7例で、病型は Ia 2例、Ib 3例 III 2例。手術日齢27±36日、体重3.1±0.8kg。手術は全例 posterior approachで行い、切開長は LA 22±3mm, common PV 14±2mmで PV anchorは6.3±1.4点に置いた。LA吻合は PV切開縁から3mm離して連

続縫合し、ASDは新鮮自己心膜で補填した。垂直静脈は4例で開放とし、動脈管は術後経食道エコーで右左短絡を認めた1例以外は結紮とした。なお、動脈管開放症例は術後4日目に左右短絡となった時点で動脈管結紮とした。【結果】術後観察期間20±10ヶ月にて、死亡例なし、PVOによる再手術を認めず、術後1年で垂直静脈遺残短絡に対する再手術を1例認めた。合併症は術後乳糜胸3例に認めた。術後僧帽弁閉鎖不全を trivial 2例, 三尖弁閉鎖不全は trivial 5例, mild 1例を認めたが、いずれも増悪傾向なく経過した。PV-LA flow(m/s)は術直後：1.37±0.27、術後1ヶ月：1.44±0.26、術後3ヶ月：1.71±0.41、術後6ヶ月：1.46±0.43、術後1年：1.56±0.32で、血流パターンは全例拍動性であった。術後6-12mでの mPAP>25mmHg及び Pp/Ps>0.4は3例で Tadalafil導入(2例)、CLDに対する HOT導入(1例)とし、内2例は術後遷延性乳糜で長期入院を要していた。【結論】当施設における primary sutureless法は概ね満足のいく結果であった。術後遷延性乳糜胸症例では慢性肺疾患に基づく残存肺高血圧症への対応が必要と思われた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-05] TAPVCに対する sutureless repair術後 PVS症例の検討

○松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 日隈 智恵¹, 岩城 隆馬¹, 松島 峻介¹, 村上 優¹, 田中 敏克², 城戸 佐知子² (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 肺静脈狭窄, sutureless repair, 総肺静脈還流異常

【緒言】TAPVCに対する sutureless repair (SR)の有効性が報告されているが、その後の PVS症例も存在し、その機序や更なる治療法については不明な点も多い。【対象、方法】2005年以降に SRが施行された TAPVC46例を対象とした。SVH症例に対しては SRを第一選択とし、24例に primary SR(p-SR)を施行。術後 PVSに対する SR(s-SR)は1例。BVH症例に対しては症例を選んで p-SRを行い、p-SR:15例、s-SR:6例。これらの症例における SR後 PVSの発生と機序を検討した。また2011年以降 SR後の PVSに対し積極的に IVR/外科的内膜切除を繰り返し、その有効性と各 PVの形態的变化についても検討した。【結果】BVH:早期死亡1。耐術例における PVSの発生率は p-SR後2/14、s-SR後4/6。発生機序は開口部内膜肥厚3、左房拡大不足1、分枝への切開不足1、心拡大による圧迫1。SVH:早期死亡4。耐術例における PVSの発生率は p-SR後8/21。機序は拡大心/周囲組織による圧迫4、過度の PV切開2、開口部内膜肥厚2。治療成績:PVS再発に対し、外科的内膜切除を11例(~3回/例)に、IVRを7例(~21回/例)に施行。最終転機は死亡4例(2011年以降は死亡なし)、PVSなし2例、病変固定4例、計画的 IVR中5例。外科的切除後イベント回避期間は8.2ヶ月(median, IQR:2.6-22.4)、IVR後イベント回避期間は1.9ヶ月(median, IQR:1.0-2.9)。計画的 IVR5例における PV分枝形態変化:初回 IVR時に5枝は閉塞。残る16枝に対し累計106回の IVRを施行。(drug coated balloon:9, stent:4を含む)、1例は3枝閉塞+1枝高度狭窄から右肺切除。残る12枝は開存維持。balloon拡張による狭窄部断面面積拡張率は228±350%,経過中の末梢肺静脈断面面積変化率は+52±61%。【結語】SR後であっても内膜肥厚などから狭窄を来す症例が散見される、これらの PVに対しては完全閉塞の回避と QOL維持の為に IVR等積極的に再介入を繰り返すことが肝要である。

Free Paper Oral | 外科治療遠隔成績

Free Paper Oral 34 (II-OR34)

Chair: Shingo Kasahara (Dept. of Cardiovascular surgery, Okayama university)

Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 岡田 拓, 大中臣 康子, 浅井 英嗣, 大川 恭矩
(神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-02] NCDデータベースによる単心室における房室弁置換術の治療成績の検討

○平田 康隆¹, 杉本 晃一², 平原 憲道³, 宮田 裕章³, 鈴木 孝明⁴, 村上新⁵, 宮地 鑑², 高本 眞一⁶
(1.東京大学 心臓外科, 2.北里大学 心臓血管外科, 3.慶應義塾大学医学部 医療政策・管理学教室, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 5.浅野川心臓血管センター金沢循環器病院 心臓血管外科, 6.三井記念病院 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-03] 特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対する手術治療成績

○原田 雄章, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角秀秋
(福岡市立こども病院 心臓外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-04] 重症心外奇形を伴う複雑心奇形に対する両側肺動脈絞扼術の適応と成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優¹ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.神戸循環器クリニック)

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 岡田 拓, 大中原 康子, 浅井 英嗣, 大川 恭矩 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Senning 手術, 遠隔成績, 生存率

【背景】近年、Senning手術適応例は少ないが、動脈スイッチ手術登場以前には一般的な術式であった。術後20年を経過した Senning手術後患者の、体心室である右室機能不全(RVF)や三尖弁閉鎖不全(TR)、さらに上室性不整脈や心房内血流転換部位の狭窄(BS)などについて系統的なフォローアップが必要である。当施設での Senning手術の長期遠隔成績を調査した。

【対象】1984年～1988年に同一外科医により Senning手術が施行された連続20例が対象。疾患は完全大血管転位症 TGA(I)17例、TGA(II)2例、Criss-cross heart(CCH)1例。Senning手術時年齢(中央値)は10カ月(2カ月～7歳)、体重は7±2kg。男児は14例(70%)。遠隔追跡期間(中央値)は22年(1日～30年)で2例のみ遠隔追跡不可であった。

【結果】手術死亡は RVFによる1例。遠隔死亡は4例で、原因は RVF1例、肺炎1例、不整脈2例であった。Kaplan-Meier法による生存率は20年で71±11%。術後再手術は遺残心室中隔欠損の閉鎖1例と CCHの右室流出路形成が1例で、BSは認めなかった。PMIは術後12±7年後で5例。PMI回避率は20年で71±12%。CTRは術後22±5年で51±6%、RVDPは術後10±8年で11±4mmHg、20±7年での TV逆流は0～ trivialが7例、mildが8例、moderate以上はなかった。術後12±4年で施行した運動負荷試験では、最大心拍数、172±17bpm、最大酸素消費量は男児で39±9ml/kg/min(対正常比73%)、女児は33±2ml/kg/min(同77%)であった。1例が28歳で妊娠出産を経験。13例中1例のみレニベースを内服し、残り12例(92%)は内服薬無しで経過。

【まとめ】 Senning手術術後約20年の遠隔期において、PMIを必要とする不整脈の問題はあるが、危惧された RVF、TRは問題となっておらず日常生活は支障なく送れていた。また再手術の原因となる BSはなく、心房自由壁外側や心房中隔に入れる適切な切開ラインや丁寧な縫合が寄与したと考える。今後も引き続き長期に渡ってフォローが必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-02] NCDデータベースによる単心室における房室弁置換術の治療成績の検討

○平田 康隆¹, 杉本 晃一², 平原 憲造³, 宮田 裕章³, 鈴木 孝明⁴, 村上新⁵, 宮地 鑑², 高本 眞一⁶ (1.東京大学 心臓外科, 2.北里大学 心臓血管外科, 3.慶應義塾大学医学部 医療政策・管理学教室, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 5.浅野川心臓血管センター金沢循環器病院 心臓血管外科, 6.三井記念病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, Valve, Outcome

【背景】

単心室循環では房室弁逆流が危険因子として報告されている。一方、小児期の弁置換術後の5年生存率は70-85%との報告もある。このような背景から単心室症に対する房室弁置換術はあまり行われておらず、単施設での報告も少ない。

【目的】

JCCVSDの統計に基づいた多施設研究により、単心室症に対する房室弁置換術の頻度と短期手術成績を解析する。

【方法】

2008年から2014年の間に、単心室循環でかつ体心室側の房室弁置換術を行ったものを母集団とした。2心室循環または1.5心室循環に至った症例を除外した。房室弁置換術の総数、再手術数、術後30日、90日死亡率、再手術・死亡に対

する危険因子を求めた。

【結果】

期間中80名が房室弁置換術を行った。房室弁形態は三尖弁23例(29%),僧帽弁18例(23%),共通房室弁39例(49%)であった。弁置換術のタイミングは,BCPSと同時6例(8%),Fontan手術前14例(18%),Fontan手術と同時8例(10%),Fontan手術後14例(18%)であった。手術時年齢は中央値3歳(17日-42.8歳),男女比43/37であった。Heterotaxyを30例(38%),HLHSを13例(16%)認めた。死亡率は術後30日で9%(7/80),90日で16%(13/80)であった。9例(11%)に再弁置換術を行った。12例(15%)でペースメーカー植え込みを必要とした。Cox比例ハザードモデルでは,弁置換術時年齢($p=0.025$)のみが死亡または再弁置換術に関連した。

【考察】

房室弁置換術が行われた80名の単心室症患者のうち38%が Heterotaxy患者であった。低年齢での房室弁置換術は,再弁置換術または死亡に関連した。

【結論】

単心室症患者において高度房室弁逆流に対する弁置換術は有効であるが,ペースメーカー植え込みや死亡などのリスクをある程度伴う。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

〔II-OR34-03〕 特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対する手術治療成績

○原田 雄章, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓外科)

Keywords: 染色体異常, 心臓手術成績, 先天性心疾患

【背景】 DOWN症候群、CATCH症候群を除いた特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対して行われた手術成績に関して報告する。【対象】 1986年から2016年に特殊染色体異常を伴った先天性心疾患に対する手術を42例に施行した。異常染色体を示す番号は1;1例、3;1例、4;2例、5;2例、7;2例、8;2例、9;2例、11;1例、12;1例、13;3例、14;1例、17;1例、18;6例、19;1例でありその他 CHARGE症候群;9例、Williams症候群;2例、ターナー症候群;2例、エマヌエル症候群;1例、46.XX.add(p9.22);1例、45.XY.der (18;22)(q10;q10);1例と多彩であった。単心室疾患は6例あり PA-IVS 3例、HLHS 3例、二心室疾患は36例あり TOF7例、DORV5例、ASD5例、PA-VSD4例、CoA4例、VSD4例、PDA2例、IAA-VSD2例、その他3例であった。初回手術時月齢と体重の中央値は2.0ヶ月、3.4kgであった。【結果】 単心室疾患6例中姑息手術後に2例が心不全で死亡、1例がグレン手術を経て Fontan手術に2歳1ヶ月に到達した。1例がグレン手術待機中、1例が姑息手術以降は手術しない方針で自宅療養、1例は詳細不明であった。また二心室疾患36例中12例に中央値1.4ヶ月で姑息術を行った。内訳は肺動脈絞扼術4例、体肺動脈短絡術3例、動脈管結紮術5例であった。その内7例は根治術到達前に死亡した。死因は突然死、肺炎、肺出血、心不全であった。3例は根治術待機中、2例は詳細不明であった。24例が中央値8.5ヶ月で根治術に到達した。根治術後に死亡した例は2例で死因は突然死、肺炎であった。根治術後累積生存率は1年、3年、5年で95.0%、89.4%、89.4%であった。根治術後合併症は肺炎など呼吸器疾患が最も多く死因となる症例が多かった。【結論】 今まで特殊染色体異常を伴った心臓手術成績を示した報告はない。単心室疾患に対して手術を施行する症例は少なくさらに Fontanまで到達する例は稀であり術後成績は不良であった。二心室疾患で根治術まで到達した症例では術後成績は良好であった。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

〔II-OR34-04〕 重症心外奇形を伴う複雑心奇形に対する両側肺動脈絞扼術の

適応と成績

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

Keywords: 心外奇形, 複雑心奇形, 両側肺動脈絞扼術

【目的】重症及び多発心外奇形（染色体異常，外表奇形を含む）を伴う複雑心奇形に対しては修復術が困難で姑息術が最終的な外科治療となることもある．今回このような症例に対して両側肺動脈絞扼術(BPAB)を行った症例を検討したので報告する．【対象と方法】当院で初回手術として BPABを行った40例のうち重症及び多発心外奇形(染色体異常，外表奇形を含む)を伴う複雑心奇形9例を対象とした．内訳は CoA 6例， HLHS 1例， unbalanced AVSD 1例， TGA 1例．単心室循環は8/9例．合併奇形は13 trisomy1例， CHARGE症候群2例， 脳髄膜瘤1例， 鰓弓症候群1例， 右肺欠損1例， 多発外表奇形3例．そのうち術前低体重(BW<2.5kg)を認めたものは6例． Shockを認めたものは2例．術前より在宅医療を目指したものは13 trisomy 症例， 脳髄膜瘤症例の2例だった． BPABの基本術式は Gore糸を lasso法で行った． PDA stentingを施行したのは2例だった．【結果】病院死亡 2例(CHARGE症候群: BPAB後縦郭肺炎， 多発外表奇形:Norwood(N)術後 LOS)， 退院後死亡 2例 (13 trisomy:術後6ヶ月自然死， 多発外表奇形:N術後32ヶ月肺炎)， 在宅療養中3例 (全例気管病変のため気管切開後， 右肺欠損:10ヶ月， 多発外表奇形:18ヶ月， 脳髄膜瘤:38ヶ月経過)， BDG待機中 1例(CHARGE症候群:N術後)， ICR待機中 1例(鰓弓症候群， Arch repair後)．当初より在宅医療を目指した13 trisomyは42日目に退院し在宅4か月で自然死．脳髄膜瘤を伴った HLHSは ASD creationを施行後退院し， 気管狭窄に対して気管切開し現在在宅呼吸器で療養中である．気管病変のため気管切開が必要となった3例は第二期手術適応外となった．【まとめ】合併奇形により Norwood手術の適応から除外される症例においても BPABにより在宅療養可能であり適応は検討されるべきと考えられた．気道系の合併症に対しては気管切開により在宅医療に移行可能であるが第二期手術は困難と考えられた．

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優¹ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.神戸循環器クリニック)

Keywords: 大動脈弁, 弁輪拡大, 弁置換

【目的】近年小児 Ross手術における遠隔期 autograft failureが問題視されつつある．しかしながら一方の選択枝である弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績についての報告は少ない．【方法】1983年以降、当院にて弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術を行った16例を対象とし、治療の妥当性と遠隔期問題点について診療録を用いて後方視的に検討した．【結果】男性14例、女性2例．診断は congenital AS 8例、congenital AR 1例、VSD+AR 1例、TGA(ASO後) 1例、TB 1例、HLHS 1例、AVSD 1例、PA-IVS+AS 1例、CoA+VSD+AS 1例であった．大動脈弁に対する先行手術は BVP 1例、OAC 6例、AV plasty 2例、AVR 2例．手術時年齢は中央値 7.8歳(0.5歳～17.7歳)．体重は中央値19.7kg(4.0kg～69.6kg)．弁輪拡大法は、山口法5例、Konno法3例、limited Konno法3例、Manouguian法1例、limited Manouguian法2例、Norwood術後の前方拡大 2例．フォローアップ期間は中央値11.7年(最長28.5年)で、早期死亡を1例(ECC離脱不能)、遠隔死亡を1例(再手術としての Ross-Konno後心不全、PLE)認め．累積生存率は10年、15年でそれぞれ93.8%、78.1%．再手術回避生存率は10年、15年でそれぞれ72.3%、47.5%であった．再弁手術を5例に必要とし、原因は成長に伴う相対的 AS1例、パンヌス形成2例、血栓弁1例、IEが1例であった．生存例の最終 NYHA機能分類は class I:12例 class II:2例．大動脈弁位最大圧較差は 21.5 ± 14.5 mmHg (40mmHg以上2例)．LVFS 0.31 ± 0.14 (0.2以下1例)．【結語】弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術は術後一定の割合で人工弁不全等に対し再弁置換術を要するものの、遠隔生存は良好であり、Ross手術困難症例に対しては有用な選択枝と思われる．

Free Paper Oral | 対外循環心筋保護

Free Paper Oral 35 (II-OR35)

Chair: Hideto Shimpo (Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery Mie University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

○岡田 拓, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 大中臣 康子, 浅井 英嗣 (神奈川県立こども医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

○小森 元貴¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 山本 臨太郎¹, 村上 洋介², 江原 英治² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-03] 当院における先天性心疾患・小児例への ECMO治療の現況～体心室ventingの効果～

○細田 隆介, 枡岡 歩, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-04] 大動脈基部再建症例の再手術における体外循環システムの検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 (埼玉県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-05] 本邦における Del Nido心筋保護の臨床導入を目指した前臨床実験的研究

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 宇野 吉雅, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 医学部 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

○岡田 拓, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 大中臣 康子, 浅井 英嗣 (神奈川県立こども医療センター)

Keywords: 補助循環, 小児心臓疾患, 脳神経障害

【背景】補助循環治療は小児心臓疾患領域の重症循環不全および呼吸不全において重要な役割を果たすが遠隔成績に関する報告は少ない。【目的】当院の補助循環治療例を後方視的に研究し、その遠隔成績について検討した。【方法】2003年8月～2016年7月までに当院にて補助循環治療を導入した小児70名のうち生存退院した35名(男性20名、女性10名)を追跡調査し、Kaplan-Meier法にて5年生存率を求めた。また、心機能、脳神経障害、呼吸器合併症の頻度を調べ遠隔期のQOLについて検討した。【結果】補助循環導入の月齢中央値は3.8か月(生後1日～6歳)、体重(中央値)は4.5kg、導入原因は低心拍出量症候群10例、院内急変対応(rescue ECLS)7例、術後心肺離脱困難6例、心筋炎5例、その他7例であった。使用した補助循環はECMOが23例、VADが12例で平均駆動時間は161時間だった。退院後の追跡期間の中央値は6.9年(interquartile range:2.9-8.4年)、5年生存率は97%だった。1例が退院1年後に心不全で死亡したのみで残りの症例の心機能は保たれていた。しかし、脳神経障害後遺症を12例(34%)に認め、てんかん発作が5例で最多だった。また、1例は気管切開にて自宅管理中である。さらに無症候性の頭部画像異常を5名(11%)に認めた。脳神経障害合併のリスク因子は補助循環装着前の最高乳酸値($P=0.03$)であった。【考察】われわれの小児補助循環の治療成績は生存退院率、退院後の生存予後も良好であった。しかし脳神経合併症が半数あり、QOLの低下が問題であった。補助循環装着前の乳酸値が高いほど脳合併症のリスクが高いことから、補助循環の適応を素早く決定し、低体温療法など脳保護の観点から補助循環前後の管理をきめ細かにすべきであると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

○小森 元貴¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 山本 臨太郎¹, 村上 洋介², 江原 英治² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 小児, ECMO, ECPR

【背景】先天性心疾患を有さない小児例であっても、緊急 ECMOを要する重症呼吸、または、循環不全を呈し、緊急入院となることがある。当院に搬送された緊急 ECMOを導入した小児例を検討した。【症例】2004-2016年に当院に救急搬送され緊急 ECMOを要した小児は13例であった。年齢は1-156ヵ月(中央値34)、体重は3.5-26kg(中央値10.7)。診断は心筋炎10例、不整脈2例(sustained VT 1、JET 1)、異物誤嚥による窒息1例であった。【結果】搬送情報を関係各科で共有し、搬送前に救急処置室で準備を整え、症例を受け入れた。緊急 ECMOは10例で頸部動静脈に、3例で大腿部動静脈にカニューレションし、全例 VA-ECMOを装着した。緊急入院から ECMO装着に要した時間は20-65分(中央値34)であった。心筋炎10例の CK値は ECMO前は413-1560 U/l(中央値1140)、LVEFは10-31%(中央値20)であったが、ECMO導入後3-27日目(中央値8)に LVEFは50-62%(中央値58)まで改善した。sustained VTの1例は不整脈原性右室心筋症であったが、9日間の ECMO装着で LVEF 58%まで改善し、両心室 pacingにより VTの抑制が可能となり、後日 CRT-Dを導入して退院した。JETの1例は血圧低下のため ECMOを導入しアミオダロン及びプロプラノロール投与下に7日目で ECMOを離脱できた。異物誤嚥の1例は硬性気管支鏡で異物除去を行った。全例、3-27日(中央値8)後に ECMO離脱が可能となり、現在までに12例が軽快退院し、1例は未だ入院加療中である。ECMOに伴う神経学的合併症は認めなかった。【まとめ】ECMOを緊急導入した非先天性心疾患の小児救急搬送では、関係各科の連携のもと、適応があれば ECMOを可及的早期に装着することが、成績向上の一助となると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-03] 当院における先天性心疾患・小児例への ECMO治療の現況～体心室 ventingの効果～

○細田 隆介, 栢岡 歩, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: ECMO, 体心室venting, 単心室

【背景】小児用補助人工心臓が認可されたが、開心術後などに発生する重篤な体心室不全や、心肺蘇生時での小児への補助循環手段は ECMO しかないのが現状である。補助人工心臓における心室の容量負荷の軽減が、体心室機能を改善させる事は明らかである。このため、我々は体心室機能低下を速やかに回復させるために積極的に体心室 venting を導入している。【目的】2015 年から積極的に行っている、当院での先天性心疾患患児への ECMO 治療における体心室 venting の効果について検討した。【方法】2007 年 4 月 - 2016 年 12 月までの小児 ECMO 導入症例 42 例中、体心室機能低下による ECMO 導入 31 例を対象。心室 venting による体心室前負荷除去を積極的に施行した症例を v 群 4 例、体心室 venting を行わなかった症例を c 群 27 例とした。【結果】基礎疾患の内訳は、v 群: 単心室症 2 例、Ross 手術後 1 例、TGA 術前 1 例、c 群: Norwood 術後を含む単心室症 21 例、二心室修復後 6 例。ECMO 導入時平均日齢は v 群: 145.5 ± 130.0 日・c 群: 197.5 ± 373.8 日 ($p=0.11$)、平均体重は v 群: 4.68 ± 2.12 kg・c 群: 4.11 ± 2.09 kg ($p=0.78$)、平均補助日数は v 群: 2.5 ± 1.73 日、c 群: 7.81 ± 8.74 日 ($p<0.05$)、離脱症例は v 群: 3/4 例 (75%)、c 群: 16/27 例 (59.2%) であった。単心室症例に限定すれば、平均補助日数は v 群: 2.5 ± 2.12 日、c 群: 8.29 ± 9.78 日 ($p=0.34$) と有意差は無いが、v 群の方が短かった。【考察】単心室症例では、心房脱血・上行送血での ECMO でも体心室の前負荷の軽減は可能である。本検討では v 群での平均補助日数は有意に低く、また ECMO 離脱率も高かった。さらに単心室症例に限定しても v 群のほうが補助日数は短い傾向にあった。このことから、ECMO のような短期間の補助や、単心室症例であっても心室機能低下が著しい場合には、体心室 venting は有効であると思われる。【結論】単心室症例の体心室機能低下例への補助循環として、体心室 venting を併用した ECMO 治療は有効であると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-04] 大動脈基部再建症例の再手術における体外循環システムの検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 (埼玉県立小児医療センター)

Keywords: 体外循環, 大動脈基部再建術後, 再手術

【背景】近年の成人先天性心疾患手術や段階的手術の増加に伴い、複雑心奇形の再手術症例も増えており、特に Norwood 手術や IAA などの大動脈基部再建施行症例に対して再手術時の体外循環システムの再考、工夫が必要と思われる。【目的】当施設で大動脈基部再建術後に再手術もしくは段階的手術を行った症例の体外循環システムについて検討を行った。【症例】< 症例 1: HLHS (MS, AA), 18y, 39kg > Norwood、TCPC 術後 15 年で PR 進行 → 人工弁置換術 (On-X 19mm) 施行。< 症例 2: IAA (B), AS, 1y, 8kg > Norwood 術後 1 年で二心室修復の方針 → Yasui 手術施行。< 症例 3: IAA (B), AS, 1y, 11kg > 二心室修復後 1 年で SVAS、SAS 進行 → 大動脈再建術施行。< 症例 4: TGA (3a), 1y, 9kg > 動脈スイッチ (Murthy 法) 後 1 年で SVAS、PS 進行 → 大動脈及び肺動脈再建術施行。< 症例 5: IAA (A), AP window, 19y, 62kg > 二心室修復後 11 年で SVAS、PS 進行 → 大動脈及び肺動脈再建術施行。血行再建の際に年長例では人工血管、幼児例ではグルタルアルデヒド処理自己心膜片を用いた。【結果】全例脳分離体外

循環を併用し、その際下行大動脈バルーン送血3例、大腿動脈送血1例、循環停止1例に行った。なお、頸部分枝送血は2例が3本全て、3例が両総頸動脈のみに行った。脳分離体外循環時間は97～213(平均176)分で、脳血流量10-15ml/kg/min、下肢血流量30-50ml/kg/min、最低体温25-30℃で維持した。循環モニターとして両前額部と腰部に INVOSを装着し、常に初期値の60%以上となる様に努めた。全例人工心肺から容易に離脱し、良好な結果を得た。【結論】大動脈基部再建症例の多くは大動脈遮断操作が困難であり、脳分離体外循環を要した。頸部分枝全てに送血する事が困難な場合でも両総頸動脈送血であれば、25℃までの冷却で脳保護は十分と思われた。バルーン付送血カニューレは血管内腔3mm以上あれば小児でも使用可能で、大動脈遮断困難症例の頸部分枝や下半身循環を行う際に有用であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-05] 本邦における Del Nido心筋保護の臨床導入を目指した前臨床実験的研究

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 宇野 吉雅, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 医学部 心臓外科)

Keywords: Del Nido, コンダクタンスカテーテル, 心筋保護

【背景】近年、米国では心臓外科領域において単回投与のみで心筋保護効果を有するとされる Del Nido液が普及してきているが、基礎研究データが欠如しており、適用の適正条件はいまだ未確立である。【目的】今回我々は本邦への導入を前提とした前臨床研究として、Del Nido液による心機能改善の観点から虚血耐用時間を評価することを目的とした大動物による実験を行った。【方法】対象は生後2か月の piglet, 10頭。In vivoの CPB modelにて Del Nido液投与後90分および120分の虚血再灌流後の左心機能をコンダクタンスカテーテルを用いて計測した。【結果】90分虚血群では収縮能、拡張能とも充分満足いく回復率を示した (Ees 74.37%, PRSW 105.6%, EDPVR 89.67%、DOB 1μg/kg/min投与: Ees 162.8%, PRSW 112.5%, EDPVR 112.9%)。一方120分虚血群では収縮能の低下(Ees 51.52%, PRSW 78.58%, EDPVR 84.09%)を認めたが、DOB 1μg/kg/min投与にて改善を認めた(Ees 98.3%, EDPVR 77.3%)。【結論】90分虚血群の心機能は許容できるものであったが、120分虚血群では軽度の収縮性・拡張性の低下を認め、90分虚血段階で追加投与や Hot shotなどの処置が推奨されることが示された。

Free Paper Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Free Paper Oral 36 (II-OR36)

Chair:Naomi Izumida(Akebonocho Clinic)

Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性について―

○檜垣 高史^{1,2}, 矢島 知里², 森谷 友造², 宮田 豊寿^{1,2}, 田代 良², 浦田 啓陽², 高橋 昌志^{1,2}, 山内 俊史², 太田 雅明², 高田 秀実^{1,2}, 石井 榮一^{1,2} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人¹, 堀 香織¹, 中村 常之¹, 鮎沢 衛² (1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎¹, 牛ノ濱 大也², 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 住友 直方¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

2:45 PM - 3:35 PM

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性について―

○檜垣 高史^{1,2}, 矢島 知里², 森谷 友造², 宮田 豊寿^{1,2}, 田代 良², 浦田 啓陽², 高橋 昌志^{1,2}, 山内 俊史², 太田 雅明², 高田 秀実^{1,2}, 石井 榮一^{1,2} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: AED, 突然死, 乳幼児

【背景および目的】愛媛県における学校救急体制は AEDの複数台設置を含めた適正配置および関係者の意識の向上により飛躍的に進歩している。幼稚園・保育園についての検討は少なく体制整備は十分でないため改善を目指した現状評価が必要である。小児の緊急搬送のうち就学前の心肺停止症例および幼稚園・保育園の救急体制について検討した。【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歳以下の小児症例のうち、6歳未満の乳幼児すべて。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、事故発生状況、時間帯、要因などについて解析した。また幼稚園・保育園における AED設置状況についても検討した。【結果】松山市の人口は約50万人、1年間の出生数約4500人で、救急搬送は年間平均2万人、小児搬送数は約1700人、新生児の搬送は30人、乳児の搬送は820人であった。調査期間中、幼稚園・保育園への出場件数は10年間で131、心肺停止のため救急搬送された小児69例のうち乳幼児は42例（1歳未満24例、1～5歳18例）であった。急病が67%を占め、不慮の事故が19%、溺水5%、加害2%であった。Bystanderによる心肺蘇生は、23例に施行され、家族によるものが9割であった。0～2歳の急病のうち、就寝時の発病が11例中9例であった。既知のLQTSのため家族が持参していた AEDを保育士の使用により救命された症例もあった。【考察および結語】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設置を含めた体制整備も重要であることが明らかになった。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人（滋賀病院 小児科）

Keywords: 学校心臓検診, 接合部調律, 上室頻拍

【はじめに】新しい学校心臓検診ガイドラインでは心室拍数80/分以上の接合部調律は上室頻拍に準じるとされたが、学校心臓検診における接合部調律の頻度・心室拍数の分布の実態については明確でない。今回、学校心臓検診における接合部調律の現状について調べたので報告する。【対象・方法】滋賀県大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者より抽出した4479人を対象とし、接合部調律の頻度を検討した。さらに、接合部調律と診断された65人について心室拍数の分布について検討した。また、滋賀県で学校心臓検診に従事している医師36人に対してアンケート調査を行い、接合部調律の診断方法、診断基準について調査した。心電計自動判読の精度についても検討した。【結果】接合部調律の頻度は、小学生2.9%(100/3414人)、中学生3.7%(39/1065人)、心室拍数の分布は80/分を頂点とする正規分布との結果を得た。心臓検診従事医師へのアンケート調査では、上室頻拍を鑑別する心室拍数は100回/分とする回答が最も多かった。また、II、III、aVF陰性P波調律に対する心電計自動判読はメーカーによる差が大きく、洞調律と判定される場合も多かった。【考察】新ガイドラインでは接合部調律は全例医療機関受診とされており、現在の二次検診抽出率（小学生2.81%、中学生3.57%）から考えて、二次検診以降を担当する医療機関受診が倍増する可能性がある。また、これまで心室拍数80/分以上の接合部調律はほとんど拾い上げられておらず、新ガイドライン移行により少なくとも一次検診接合部調律児童の半数が新たに要管理となる可能性がある。【結語】検診医療機関の負担軽減のため、心室拍数基準の見直し、心電計自動判読の取り扱い

などを検討する必要があると考えられた。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人¹, 堀 香織¹, 中村 常之¹, 鮎沢 衛² (1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科)

Keywords: 学校心臓検診, 心エコー, 一次心臓検診

【背景】石川県は学校心臓検診対象の小学一年生が約4千人の大きな市から約50人の小さな町まで全部で19の市町からなる。学校心臓検診は二つの検診機関で行っており、一次検診の方法は各教育委員会の要望によって異なる。一次検診の判定が要精密検査または心臓病管理中となった児童は、各自医療機関を受診する方法をとっているが、過疎地区を中心に専門医が不在の地域も多く、精密検査の受診遅延や不適切な管理状況が問題となっている。【目的】学校心臓一次検診に心電図、心音図が採用されている過疎地域に全例心エコー検査を導入し、実行可能性、要精密検査児への管理を含めた有用性を検討する。【方法】平成28年6月、S町S小学1年生120名を対象とした。従来の心電図、心音図に加え、心エコーを全例に行った（小児循環器専門医施行）。検診時間は約4時間半で行う必要があり心エコー検査時間は一人当たり約2分を目安とした。【結果】実際の心エコー平均検査時間は102秒/人であり、時間的に問題はなく従来の検診時間と同じ時間で実施可能であった。従来の心電・心音図検査の判定で要精密検査となった児童は心室期外収縮2名であった。心エコーにて軽度肺動脈圧上昇、左肺動脈狭窄、動脈管開存症、僧帽弁逆流、卵円孔開存、左冠動脈拡張、大動脈弁逆流の7名を抽出した。心エコー検査に要する時間は所見があるほど長くなり、左冠動脈拡張児の心エコー検査は5分を必要とした。【考察】従来の方法より心血管系疾患の児童が多く抽出された。ただし、それらの児童の情報は同日学校側に伝達可能であった。そのため、保護者への疾患説明の病院指定と日時設定が容易になり、夏休み前には有所見の児童保護者に説明することができた。【結論】学校心臓一次検診の方法は全国的に確立しているが、地域による疾患抽出能の質的な差は大きく、地域性を考慮した検診システムを構築していかなければならない。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎¹, 牛ノ濱 大也², 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 住友 直方¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: WPW症候群, 学校心臓検診, 突然死

背景:学校心臓健診は国内の全児童、生徒に問診および心電図を施行し、WPW症候群のより正確な検出に役立ってきた。しかし精密医療機関でのリスク例の抽出および管理のための確立されたアルゴリズムはこれまでなかった。目的:WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点を明らかにする。対象と方法:2007年から2015年に福岡県で高校1年時に学校心臓健診を受診した382,042人の生徒を対象とした。1次健診では問診や12誘導または4誘導(I,aVF,V1,V6)心電図を行った。WPW症候群が疑われた生徒は精密医療機関で詳細な検査を行い確定診断と突然死のリスクの有無を判断した。副伝導路の局在部位は、1次健診心電図からArrudaアルゴリズムにより推定した。結果:382,042人中620人(0.12%)がWPW症候群を疑われた。620人中374人が4誘導心電図、残り246人が12誘導心電図を受けた。487人が精密医療機関で詳細な検査(運動負荷心電図、ホルター心電図、経胸壁心臓超音波検査等)が行われた。最終的に435人の生徒をWPW症候群と診断した。4誘導(284/487例)と12誘導心電図(203/487例)に診断率で有意差はなかった(253/284=89% vs

181/203=89%)。48例が症候性で(11%)、主な症状は動悸が38例(79%)、胸痛が4例(8%)であった。また動悸および失神が1例であった。推定された副伝導路の局在部位は、左側108例、右側130例、中隔168例、不明28例であった。不明例の割合は4誘導と12誘導で有意差はなかった。精密検査を行った487例中208例が運動負荷心電図を受けた。10例はデルタ波が消失しなかったが、全例電気生理学的検査は施行されなかった。動悸および失神を示した1例を含む7例に電気生理学的検査およびアブレーションが施行された。突然死例はなかった。結論:学校心臓健診により WPW症候群のより正確な頻度の検出とリスク例の抽出が可能であった。一方で精密医療機関におけるリスク層別化のためのアルゴリズムの構築が今後の課題である。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 心電図異常

【背景】肥大型心筋症(HCM)は、若年者が突然死する原因の一つである。本邦では学校心臓検診を契機に HCMが発見されるが、早期診断された HCMに対する長期予後の報告は少ない。

【方法】1981~2013年の間に学校心臓3次検診を契機に診断された HCMのうち、遺伝子疾患 (Noonan症候群など)や二次性心筋疾患を除いた42例について診療録を用いて後方視的に検討した。心筋肥厚は左室後壁厚2SD以上か限局性壁肥厚 (心室中隔壁厚/左室後壁厚>1.5)とし、心電図は Seattle criteriaにより判定した。

【結果】性別は男 22例・女 20例で経過観察期間 1.3~33.4年 (中央値 12.5年)であり、検診異常は心電図異常 37例・心雑音4例・その他1例であった。家族歴は18例 (43%)にみられた。初診時から心筋肥厚が認められた症例は31例 (HCM 25例・閉塞性肥大型心筋症 HOCM 6例)で、11例は経過観察中に心筋が肥厚し、HCMと診断された。投薬を含む治療介入は36例に行われた。経過中に失神・心室細動が12例に認められ、ICD植え込みが8例、PM植え込みが1例に施行された。3次検診日からの30年心事故回避率は32%であった。死亡は8例 (19%)で、30年生存率は64%であった。初診時に HCMと診断された中で経過中に4例が HOCMに移行した。8例 (19%)が5~20年 (中央値7年)で d-HCM (拡張相)へ移行し、5例が d-HCM診断後1か月~12年 (中央値3年)で死亡した。

【考察】学校心臓検診を契機に診断された若年発症 HCMの長期予後は、成人発症 HCMに比べ予後不良の傾向にあった。定期的な経過観察が必要である。

Free Paper Oral | 複雑心奇形

Free Paper Oral 37 (II-OR37)

Chair: Tetsuya Kitagawa (Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Biomedical
Sciences, Tokushima University Graduate School)

Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齊藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知
実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症 Ebstein奇形の中長期予後

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-04] Norwood+ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知
実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 長友 雄作¹, 松岡 良平¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 城尾 邦彦²,
落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

4:15 PM - 5:05 PM

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齊藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

Keywords: 左心低形成症候群, PV還流/LA隔壁異常, AA/MA

【背景と目的】左心低形成症候群 (HLHS) 及びその類縁疾患 (Variant) は、予後不良の疾患群である。予後に影響を及ぼす因子について検討した。【対象と方法】対象は、2004年～2014年に出生した HLHS63例と Variant45例 (計108例)。全例 Glenn術に先行して Norwood術+ shunt (RV-PA/BT) を施行し、うち48例は Norwood術に先行して両側肺動脈絞扼術を施行した。2016年12月における生存率、Glenn達成率、Fontan達成率を Kaplan-Meier曲線で求め、生存 (達成) 率に関与すると思われる因子で log rank検定を行った。更に Cox回帰解析により各因子によるハザード比を求めた。【結果】全体の生存率は58%、Glenn達成率は58%、Fontan達成率は41%。死亡 (45例) のうち82%が Glennに到達していなかった。Log rank解析で生存率を下げた因子は、PV還流異常/LA隔壁異常 (8% vs. 64%; $p<0.0001$)、AA/MA (43% vs. 72%; $p=0.0007$)、2010年までの出生 (48% vs. 79%; $p=0.0082$)。出生週数 (35週以下)、出生体重 (2300g未満)、胎児診断、染色体異常/心外奇形、房室弁逆流、及び両側肺動脈絞扼術は、生存率に関与していなかった。上記因子で Glenn達成率に関与したのは PV還流/LA隔壁異常 (17% vs. 63%; $p<0.0001$) のみ。Cox回帰解析では、死亡率増加のハザード比は PV還流/LA隔壁異常が4.9 ($p<0.001$)、AA/MAが3.2 ($p<0.001$)、2010年までの出生が3.2 ($p=0.001$)。同様に Glenn非達成率増加のハザード比は PV還流/LA隔壁異常で5.5 ($p=0.019$)。Glenn到達後に死亡した8例のうち7例は PV還流/LA隔壁異常又は AA/MA因子のいずれかを所有していた (87% vs. 38%; $p=0.027$)。【考察と結語】HLHS及びその Variant疾患では、死亡した例の多くは Glennに到達していなかった。PV還流異常/LA隔壁異常又は AA/MAを有する群で有意に死亡率が増加していた。また Glenn到達後に死亡している例では、これら2因子のいずれかを有する率が非常に高かった。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

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

Keywords: 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔, 単心室循環, 冠動脈

【背景】右室依存性冠循環(RVDCC)を有する肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PAIVS)の予後は不良だが、RVDCCではない例の冠動脈形態は多様でその予後についての報告は少ない。【目的】PAIVSの冠動脈の形態を分類しリスクを層別化すること。【対象・方法】当研究は単施設後方視的コホート研究である。1981年から2014年までに単心室修復を選択し初回手術で体肺短絡術を行った PAIVS 89例を対象とした。Fontan術に到達した例は61例であった。初回の右室造影および大動脈造影より冠動脈の形態を類洞交通(SC)の有無で分け、類洞交通を有する場合はさらに3群に分類した：類洞交通のない群(非 SC群)、RVDCC群(主要冠動脈の1枝以上の狭窄または途絶)、RVDCCでない例のうち右室造影で大動脈が造影される群(major SC群)、右室造影で大動脈が造影されない群(minor SC群)。4つの群に Kaplan-Meier法による生存時間分析を行い、Log-rank testで比較した。【結果】非 SC群 34例、RVDCC群 19例、major SC群 15例、minor SC群 18例、冠動脈形態不明 3例であった。全体の死亡例は14例(16%)で、非 SC群は4例(12%)、RVDCC群が5例(26%)、major SC群 0例、minor SC群 2例(11%)、冠動脈形態不明が3例であった。死亡時期は体肺短絡術後 12例、Glenn術後1例、Fontan術後1例で、そのうち周術期 4例であった。死亡理由は、突然死5例、急性心不全4例、呼吸器感染1例、不明4例であった。全体

の生存率は5年生存率 84.3%、10年生存率 82.9%であった。非 SC群、RVDCC群、major SC群および minor SC群は5年生存率が各々89.5%、72.8%、100%、88.5%、10年生存率が各々85.4%、72.8%、100%、88.5%であった。RVDCC群の生存率は低い傾向を示した。一方 major SC群は非常に良好な予後であった。【結論】major SC群の予後は非常に良好であった。類洞交通の大きさのみでは予後の推定は困難であり、造影検査を詳細に検討し冠動脈の狭窄、途絶の有無を十分に鑑別する必要がある。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症 Ebstein奇形の中長期予後

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

Keywords: Ebstein奇形, Starnes手術, Fontan手術

【背景】出生後より呼吸循環不全を呈する重症 Ebstein奇形の予後は不良であったが、新生児期に Starnes手術を行うことで救命例が増加している。しかし、中長期的な予後については明らかでないことも多い。【目的】当院で新生児期に Starnes手術を行った Ebstein症例の臨床的特徴と予後を明らかにすること。【方法】2004年-2016年に経験した9症例（現在0歳-12歳）について、後方視的に検討した。【結果】男女比は5:4例、出生週数は平均37.3週（35週-40週）、出生体重は平均2,642g（2,108-3,223g）で、全例胎児診断されていた。Starnes手術時の日齢は平均6.4（1-16日）で、うち4例は circular shuntによる循環不全のため、日齢0-1に MPA ligationを先行して行った。PAへの順行性血流を認めたのは1例のみで、全例出生後人工換気を要し、PGE1製剤およびカテコラミンを使用していた。TCPC到達例は2例、さらに2例が現在 TCPC待機中、3例が Glenn手術を待機している。死亡例は2例で、1例を Glenn手術待機中に RSウイルス感染症で失い、1例を Glenn手術後難治性の不整脈（AT、JET）による心不全で失った。2例とも低出生体重児であり、Starnes術後退院時の心胸郭比が生存例に比し大きかった（死亡例：77.5% vs 生存例：65.3%）。術後血行動態に影響する不整脈を呈したのは6例で、AVRT、AT、JET、AVB、SSSなど多彩であり、4例が継続的な抗不整脈薬内服を要し、カテーテルアブレーションを2例、術中クライオアブレーションを2例、ペースメーカー植込みを2例に行った。心臓カテーテル検査上、TCPC到達例の CVPIは8-11mmHg、TCPC待機中の症例も PAP：6-7mmHgと、比較的良好な Fontan/Glenn循環が成立していた。【考察・結論】新生児期に Starnes手術を行った9例中7例が生存しており、今後 TCPC到達例が増加することも期待されるが、難治性不整脈を来した症例に対するカテーテル/術中アブレーションの施行など、治療戦略の更なる向上を模索している。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-04] Norwood+ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

Keywords: HLHS, Norwood, RV-PA shunt

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（HLHS）に対し、当院では Norwood+ shunt術（RV-PA/BT）を施行しているが、肺動脈が細く心機能が低下している印象がある。non-HLHS疾患で shuntを施行された群を対照として、HLHSの Glenn前の心肺循環を評価した。【対象と方法】対象は Norwood+shunt術を施行

し、2012年8月～2016年7月に Glenn前の心臓カテーテル検査をした2歳未満の31例（Nor群: RV-PA28例、BTshunt3例）で、21例は両側肺動脈絞扼術が先行していた。対照を non-HLHSで Shuntを施行し同時期に検査をした44例（Shunt群: BT/Central40例、RV-PA4例）とし、心肺循環指標を2群間で比較した。【結果】カテ年齢は両群間で差がなかった（0.68 vs. 0.71 カ月）。左室が主心室である例は Shunt群で多かった（3% vs. 27%: $p=0.016$ ）。NT-proBNP値は Nor群が高値（10491 vs. 1386 pg/ml: $p=0.0046$ ）であったが、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積、駆出率、拡張末期圧、II度以上の房室弁逆流の頻度は両群間で有意差がなかった。肺動脈係数は Nor群で小さく（161 vs. 255 mm²/m²: $p=0.00017$ ）、左肺動脈径のみでも差を認めた（17.7 vs. 21.4 mm/m²: $p=0.010$ ）。肺動脈への血流は Nor群で少なく（2.8 vs. 3.6 L/min/m²: $p=0.033$ ）、肺体血流比も小さかった（0.58 vs. 0.77: $p=0.016$ ）が、肺動脈圧に有意差はなかった（15.8 vs. 16.2 mmHg）。大動脈酸素飽和度は Nor群で有意に低かった。【考察と結語】 Glenn術前において Nor群は肺動脈が細く肺血流は少ないにもかかわらず、心室の拡大の程度は Shunt群と同等であった。また、Nor群と Shunt群で心筋の stretchを示す指標はすべて差を認めないにもかかわらず、NT-proBNP値は Nor群で非常に高値であった。RV-PA shuntの侵襲による心筋障害が心室拡大、NT-proBNP高値に関与している可能性がある。Nor群では早期に Glenn術で心筋負荷を軽減した方が良いかも知れない。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した 心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 長友 雄作¹, 松岡 良平¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, levoatriocardinal vein, 心房中隔裂開術

【はじめに】心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群(HLHS/IAS)は胎内から進行する肺血管閉塞性病変のためフォンタン手術への到達率は低く予後不良である。肺血流迂回路として約25%に levoatriocardinal vein(LACV)を合併し、左房から SVC・INV等の主静脈経路に還流する。今回、肺静脈から右房へ直接還流する稀な LACV2例を経験した。

【症例1】在胎39週、2680gで出生した女児。胎児診断なし。生直後より重度呼吸障害・チアノーゼを呈し、HLHSと診断した。心エコーで右房へ還流する異常血管を認め、CTで左肺静脈から左房天井を走行し右房へ直接流入する異常血管を確認した。肺循環維持には不十分な交通と判断し、日齢1に Brockenbrough法による緊急BASを施行。ガイドワイヤーが異常血管に迷入しカテーテル操作に苦慮した。BAS後心房間圧差3→1mmHgへ低下した。生後3か月に Norwood術に到達した。

【症例2】在胎38週、2172gで出生した女児。胎児診断なし。動脈管閉鎖によるショック症状で緊急入院し、HLHSと診断した。PGE1大量投与で動脈管開通後もアシドーシス、呼吸不全が遷延した。心エコーで左房天井より右房へ直接還流する異常血管を認めた。日齢0に Brockenbrough法による緊急BASを施行。BAS後心房間圧差3→1mmHgへ低下した。手術待機中。

【考察】肺静脈起始部より左房天井を走行し右房へ直接還流する稀な LACV2例を経験した。心エコーでは一見すると卵円孔様だが、各画像評価から心房外を走行する血管であった。発生学的に LACVは主静脈経路へ還流するので、SVCと右房接合部へ還流する LACV垂型と考えた。この血管をバルーンしても全く拡大しないので、卵円孔と誤認しないよう注意が必要である。BASを行う際はこの LACV開口部とは別の場所に新たな欠損孔を作成する必要がある。興味深いことに十分な心房間交通作成後はこの血管は消退した。HLHS/IAS症例におけるこの稀な LACVを認識し、画像診断に臨むことが重要である。

Free Paper Oral | 胎児心臓病学

Free Paper Oral 38 (II-OR38)

Chair: Yukiko Kawazu (Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー
(Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦¹, 島 貴史¹, 倉岡 彩子², 児玉 祥彦², 中村 真², 牛ノ濱 大也^{2,4}, 佐川 浩一², 石川 司朗²,
中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院
循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こども
クリニック)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性-

○戸田 孝子¹, 喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹, 小笠原
英理子², 奥田 靖彦² (1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人
科)

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 (旭川厚生病院 小児科)

4:15 PM - 5:05 PM

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー (Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada)

Keywords: 左心閉塞性疾患, 心房間狭窄, 出生後早期治療介入

【背景】心房間狭窄(RAS)を伴う左心低形成症候群(HLHS)や critical AS(AS)などの左心閉塞性疾患(LHO)胎児は、出生前から肺血管病変が進行していると言われ、出生後緊急治療を要する。しかし、胎児エコーにより直接卵円孔の形態を観察することで RASの程度を評価し生後緊急治療の必要性を予測するのは困難なため、間接的に RASを評価する方法が報告されてきた。それら評価法は HLHSに対するもので、ASに対しての有効性は不明である。今回それらの評価法が ASにも適応可能か検討した。【方法】LHO64例(HLHS56例、AS8例)を対象とした。文献をもとに、肺静脈の Doppler forward/reverse velocity time index (F/R VTI) ratio < 3、type C flow (短い to-and-fro flow) patternについて検討した。生後緊急治療は、生後12時間以内に開始されたカテーテル治療、ICU管理、手術と定義した。【結果】5人の ASが生後緊急治療を要した。ASにおける F/R VTI ratioの感度は0%、特異度50%、type C flow patternの感度0%、特異度66.7%だった。【考察】今回検討した評価法は ASに対しては不十分であることが判明した。出生後緊急治療を要した ASは最終的に単心室修復を施行していた。生後緊急治療を要さず、二心室循環を保っていた ASは在胎24週に胎児治療を受けていた。RASを伴う LHOの肺血管病変は胎内から進行していると言われており、胎児治療が有効な可能性が考えられる。必要症例に適切なタイミングで胎児治療を施行するために、より早期に肺血管病変を診断するための評価法が、ASの長期予後に対して必要であることが示唆された。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

Keywords: 胎児心エコー検査, 先天性心疾患, 患者搬送

【背景】胎児心エコー普及のためには、その有用性の提示が重要と考えられる。【目的】胎児診断状況と予後から有用性を明らかにする。【対象】2001～2015年の15年間に胎児心エコー検査を行った319例と、新生児期に心疾患で入院した318例。【結果】胎児心エコー検査を行った319例中216例に心疾患を認め、うち127例が出生後に入院した。入院患者の胎児診断率は20%前後から漸増し60%以上に達し、四腔断面で異常が明らかでない心疾患の診断例も増加しているが、東日本大震災に伴い産科医療が混乱した2011年は29%に低下した。入院症例を胎児診断群128例と非胎児診断群190例に分けると、胎児診断群は非胎児診断群に比し有意に在胎週数が短く(37.7±2.2 vs 38.7±2.5週)、出生体重が小さく(2544±562 vs 2848±509g)、入院時血液ガス PHが低かった(7.26±0.11 vs 7.33±0.14)。一方、入院時血液ガス PH7.0未満の代謝性アシドーシス症例10例中7例は非胎児診断群であり、うち6例は動脈管閉鎖に伴うショックであり4例が死亡した。胎児診断群と非胎児診断群の生存：死亡：院外搬送の割合は、それぞれ、78：15：7 vs 78：10：12で、胎児診断群で死亡が多く院外搬送が少なかったが、有意差はなかった。院外への搬送は、母体搬送、新生児搬送いずれも32例であった。母体搬送は、外科医交代に伴う治療対象の制限や、震災や感染症アウトブレイクによる NICU閉鎖の際に増加したが、全例、自家用車や公共交通機関での移動が可能であった。新生児搬送は、32例中30例が県外搬送で、医師・看護師が同乗した新幹線や防災ヘリによる搬送を要した。【考察】胎児診断の増加は、動脈管閉鎖によるショック症例を減少させる効果のみならず、搬送の安全性を高めるため、遠隔搬送を要する地域では特に有用である。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦¹, 島 貴史¹, 倉岡 彩子², 児玉 祥彦², 中村 真², 牛ノ濱 大也^{2,4}, 佐川 浩一², 石川 司朗², 中野 俊秀³, 角 秀秋³
(1.福岡市立こども病院 周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック)

Keywords: 先天性心疾患, 新生児, 胎児診断

【目的】新生児心疾患の生命予後改善に伴い、胎児診断の役割はより重要になっている。今回当院における重症心疾患新生児を調査し胎児診断の現状と課題を検討した。【方法】2014年11月から2016年12月に当施設で28生日以内に心臓死(3例)又は心臓外科治療(122例)を行った125例を対象として、後方視的に調査した。【結果】主診断と各疾患における胎児診断率()内)は以下の通りである。HLHS/HLHC 26例(81%), TGA 26例(31%), CoA/IAA 20例(40%), TAPVD9例(0%), heterotaxy 12例(92%), TOF/PAVSD/Truncus7例(29%), Ebstein 5例(100%), 他2心室疾患(VSD/AVSD/DORV) 4例(25%), 他単心室疾患(PAIVS/Criss-Cross/TA) 8例(62%), 他流出路疾患(AP window/AS/血管輪) 4例(0%), その他4例であった。胎児診断例(F群)65例と新生児診断例(N群)60例に分け、比較検討した。上記胎児診断率の高い症例単心室症例がF群に多かったが、出生体重(以下F/Nで記載: 2.8kg/2.9kg)、出生週数(38週/39週)、Apgarscore1分(8点/8点)5分(8点/9点)に有意差はなかった。ショック症例はF群2例(2%)、N群13例(23%)で、Ductal shock10例(うち体循環動脈管依存性心疾患9例)、高肺血流による心不全2例、AS、TAPVD+PVO各1例であった。F群の2症例は胎児診断されたが母体紹介されなかったHLHSであった。【考案・結語】今回の検討より、HLHSは母体搬送が望ましい事、ショック症例は体循環動脈管依存性心疾患と肺静脈還流異常が多く、今後胎児診断には、左室流出路のみではなく大動脈弓全体の評価と肺静脈還流部位の確認まで行う必要性が示唆された。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 - 大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性 -

○戸田 孝子¹, 喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹, 小笠原 英理子², 奥田 靖彦²
(1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科)

Keywords: 胎児心エコー, 大動脈縮窄, 大動脈離断

【背景と目的】大動脈縮窄(CoA)は、生後 ductal shockをきたしうる疾患であり、胎児診断が重要である。診断に有用な種々の指標が報告されているが、当院では産科医が行うスクリーニングで、まず比較的容易に描出できる左室流出路での大動脈弁(AV)が小さいことより CoA疑い症例を抽出し、小児循環器医と合同で再評価し、フォローを行っている。当院での評価法について検討した。【対象と方法】対象期間は2012年1月から2016年12月。産科医によるスクリーニングで、Shapiroの報告(Ultrasound Obstet Gynecol 1998)の在胎週数におけるAVの基準値を用い、AVが2.5%タイル以下の症例を抽出し、CoA疑いとした。症例の出生後転帰を検討した。また、CoA疑い例の胎児心エコー記録より、大血管径比(AV/PV比)、心室横径比(LV/RV比)、大動脈峡部/上行大動脈(I/aseAo)比、大動脈峡部/下行大動脈(I/desAo)比、大動脈峡部/動脈管(I/DA)比について後方視的に検討した。【結果】当院産科で胎児心エコーを施行され出生した例は2661例であった。その他の心奇形疑い例を除外した2631例のうち、CoAを疑った例は13例であった。13例中、生後、3例が単純型CoA、2例がCoA/VSD、2例がIAAと診断され、計7例に外科治療を施行された。対象期間中、胎児心エコーで異常を指摘され

ず、生後に診断された CoA/IAA例はなかった。CoA疑い13例の AV/PV比は0.35~0.73、LV/RV比は0.51~1.00、I/aseAo比は0.45~0.89、I/desAo比は0.43~0.89、I/DA比は0.37~0.80であった。出生後 CoA/IAA群；7例、非 CoA群；6例の2群で各指標を比較したが、差はなかった。【まとめ】当院でのスクリーニングは、偽陽性例も比較的少なく、見落としなく生後に治療を要する CoA/IAA例を検出することができ、有用な方法と考えられた。一方、出生後の治療の要否は胎児心エコーで完全に診断することは困難であり、スクリーニング例については出生後の注意深いフォローが必要である。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 (旭川厚生病院 小児科)

Keywords: 胎児エコー, 一絨毛膜二羊膜双胎, 心機能

【背景】一絨毛膜二羊膜(MD)双胎に合併する双胎間輸血症候群(TTTS)では Quintero分類による重症度評価が一般的であるが、受血児の心機能を必ずしも反映しないため、近年胎児心機能を加味した重症度分類が試みられている。また TTTSの診断基準を満たさない症例でも時に出生後 TTTS様の臨床像を呈するため、胎児心機能が出生後の臨床像の予測や妊娠継続の可否判定の重要な要素となり得るが、非 TTTSの胎児心機能に関する報告はほとんどない。非 TTTSの MD双胎管理における胎児心機能評価の有用性を検討した。

【方法】2014年11月より当院産科で胎児心エコー検査を行った非 TTTSの MD双胎14妊娠28胎児を対象とした。推定児体重、拡張期心室壁厚、僧房弁・三尖弁ドプラ波形による流入時間と心周期の比(MVIFR, TVIFR)、左室 Tei Index(Tei)、左室・右室内径短縮率(LVFS, RVFS)、房室弁逆流の有無を経時的に測定し、非 TTTS胎児の心機能を評価して出生後の心機能障害予測に有用な項目を検討した。

【結果】初回胎児心エコー検査は在胎26(22-33)週、心室壁肥厚を8児、MVIFR<0.38を5児、TVIFR<0.38を13児(うち単峰化3児)、Tei>0.43を12児、LVFS<0.24、RVFS<0.18、中等度以上の三尖弁逆流を各々1児に認めた。体重差>15%となった3妊娠6児のうち Tei>0.43を4児、RVIFR<0.18を4児に認め、体重差を認める児では高率に心機能障害を呈することが示唆された。経時的評価で明らかな心機能障害を来たし緊急帝王切開となった1児と、体重差があり初回より全項目で異常値を呈した1児が出生後抗心不全療法を要した。これら2児はいずれも初回検査より右室流入路波形が単峰化しており、RVIFR<0.38であったが、前者ではその他の所見に異常を認めなかった。

【結論】MD双胎は、非 TTTSでも胎児期に心機能障害を来たす例が多く、体重差を認める例ではさらに高率であった。出生後の心機能障害は、胎児エコーでの右室流入波形異常から推測できる可能性がある。

Free Paper Oral | 一般心臓病学

Free Paper Oral 39 (II-OR39)

Chair:Minako Hoshiai(Pediatric Heart Center, Yamanashi Prefectural Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR39-01] 乳児期早期のQT時間延長増強因子

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

○江見 美杉, 青木 寿明, 豊川 富子, 田中 智彦, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 高橋 邦彦, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄¹, 森田 紀代造¹, 橋本 和弘¹, 金子 幸裕², 森下 寛之², 吉竹 修一², 大嶋 義博³, 松久 弘典³, 岩城 隆馬³, 高橋 昌⁴ (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成¹, 富田 英¹, 佐々木 赳¹, 篠 義仁¹, 樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 曾我 恭司², 賀藤 均³, 掛江 直子³, 盛一 亨徳³ (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 3.国立成育医療研究センター)

5:05 PM - 5:55 PM

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT 時間延長増強因子

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

Keywords: QT, 喫煙, 心電図

目的：生後2か月頃に発生頻度がピークとなる乳幼児突然死(SIDS)のなかには QT延長症候群による不整脈死が含まれる。一方、平成23年から行われた生後2か月児への Hib、肺炎球菌ワクチンの接種後に突然死の報道が相次いだ、この中に QT延長症候群が含まれていた可能性は否定できない。SIDSを防ぐ一つの方法として新生児期の心電図スクリーニングが考えられるが、日本では、このための法的、社会的基準は作成されていない。当院では、予防接種時に未診断の QT延長の乳児が紛れ込んでいる可能性があるため乳児期早期の Qスクリーニングを行ってきた。今までのデータから乳児の QT時間の月齢変化および SIDSの危険因子である非母乳栄養、喫煙環境との関係を検討し興味深い知見を得たので報告する。方法：当院を受診した1から4か月の健康な乳児536例を対象に、四肢に電極を装着し、心エコー装置の画面に記録される心電図モニターから QT時間を計測し、Bazettの補正式から corrected QT時間 (QTc)を算出した。家族の喫煙状況と乳児の栄養状況は問診表から得た。結果：QTc は348から456 msec^{0.5}で平均 QTcは400±19 msec^{0.5}であった。生後1および2か月の QTc (408±21 and 407±18 msec^{0.5})は3および4か月(396±18 and 397±15 msec^{0.5})に比し有意に延長(p < 0.01)していた。突然死のリスクとされる QTc > 440 msec^{0.5} (Schwartz PJら)は14例(2.61%)に認められ、その86%は1-2か月児であった。生後1および2か月では喫煙が非喫煙に比し QTcは長い傾向にあり、3か月では喫煙群の方が有意に延長(404±13 vs. 390±18 msec^{0.5}, p < 0.05) していた。全人工乳栄養の児の QTcは全母乳栄養児に比し有意に延長した(410±20 vs. 402±17 msec^{0.5}, p < 0.05)。結語：QTcは Schwartzらと同様の月齢変化であった。本研究は“乳児期早期の QT時間は人工乳と喫煙環境下で延長する”ことをはじめて明らかにした。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

Keywords: PFO, hypermobile, septum

【背景と目的】近年、d-TGAの胎児において hypermobile PFOで緊急 BASが必要となるなど、胎内での卵円孔の形態から出生後の変化を予測できるという報告が散見される。また PFOの大きさによる開存率の検討の報告は多いが、形態による報告は少ない。今回生後3mm以上の PFOの閉鎖に及ぼす形態について検討したので報告する。【対象と方法】当院では出生した全ての新生児に退院時スクリーニング心エコーを行っている。対象は2009年1月～2013年12月当院で出生した7333例中3mm以上の PFOを指摘された児414例(5.6%)。初回エコーの画像評価ができた389例中、卵円孔の flapと心房中隔の為す角度が30度以上を hypermobile septum(HMS)と定義し、形態を診療録から後方視的に検討した。【結果】414例中男:女=163:251、平均出生体重は2763g(290-3882)、身長は47.2cm(24.6-53.2)、在胎週数37.5週(24-41)。エコーは中央値日齢3(0-151)に施行。フォロー中20例(4.8%、男:女=4:16)で3mm以上開存していた(観察期間5.1か月、1か月-7年)。初回エコー時の平均 PFO径は閉鎖群5.096mm、開存群5.164mm(p=0.987)で有意差ないが、身長(閉鎖:開存=47.3:45.2,p=0.0162)、体重(2783:2443,p=0.0133)、在胎週数(37.6:35.8,p=0.00661)と開存群で小さい傾向があった。転帰不明が6例(死亡1例、受診なし4例、閉鎖術1例)。閉鎖群、開存群における HMSの割合は閉鎖群355/363例、開存群11/20例と有意に(p<0.01)閉鎖群で多かった。【考察】HMSは左房圧の上昇を反映し、また一次中隔と二次中隔が接することで癒合を助長し卵円孔閉鎖を促す可能性がある。【結論】PFOの径が大きくても hypermobile septumでは自然閉鎖が十分期待できると考えられる。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

○江見 美杉, 青木 寿明, 豊川 富子, 田中 智彦, 松尾 久美代, 平野 恭悠, 高橋 邦彦, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Keywords: エスクロン, 心拍出量, 先天性心疾患

はじめにエスクロンミニ(Osypka Medical, Berlin and San Dieg)は非侵襲的に迅速かつ容易に心拍出量の測定が可能である。しかし小児、先天性心疾患における値の妥当性については、少数例の報告のみで信頼性に乏しい。目的小児、また先天性心疾患におけるエスクロンミニで測定した心拍出量の値の妥当性を検討することである。方法対象は2016年4月から12月までに心臓カテーテル検査を行った168例。心臓カテーテル検査時に Fick法とエスクロンにて心拍出量測定を行った。168例のうち正常心(NHD)は63例、心疾患は105例。心疾患のうちわけは心房中隔欠損症(ASD)15例、心室中隔欠損症(VSD)24例、動脈管開存症(PDA)2例、冠動静脈瘻(CAVF)2例、完全房室中隔欠損症(AVSD)4例、ファロー四徴症(TOF)5例、両大血管右室起始症(DORV)1例、shunt症例13例、グレン術後15例、TCPC術後21例、その他3例。これらを1、NHD 2、ASD、VSD、PDA、CAVF、AVSD、TOF、DORV、shunt症例 3、グレン術後 4、TCPC術後にわけ Fick法とエスクロンによる一回心拍出量(SV)、心拍出量(cardiac output index:CI)の値の相関関係を確認した。結果対象は日齢9-34歳(中央値3歳)。SVとCOの相関について、1、SV:相関係数(r)0.83、CO:r0.81 2、SV:r0.94、CO:r0.82 3、SV:r0.071、CO:r0.095 4、SV:r0.62、CO:r0.58となった。結論 SV、COに関しては正常心・心疾患いずれにおいてもエスクロンによる値は Fick法による値に有意に相関し、妥当性は確認できた。TCPC、グレンにおいて Fickの値と相関しなかった原因はこれらの疾患群では Fickの値の信頼性が低くなることにあげられる。そこでアンギオにおける心拍出量との相関を計算したところ係数は0.74となり、TCPC、グレンにおいてもエスクロンの値は妥当であると考えた。今後集中治療における心不全管理において利用していきたい。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄¹, 森田 紀代造¹, 橋本 和弘¹, 金子 幸裕², 森下 寛之², 吉竹 修一², 大嶋 義博³, 松久 弘典³, 岩城 隆馬³, 高橋 昌⁴ (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科)

Keywords: Phase-contrast CT, cardiac conduction tissue, complex cardiac malformation

【背景】刺激伝導系の形態解析において放射光を光源とする位相差 CTは吸収イメージングの約1000倍の感度を有し、3次元的可視化、再現性、非破壊性の点で特に貴重な複雑心奇形に対する理想的解析ツールである。今回複雑心奇形標本を対象に大型放射光施設 SPring8における位相差 CTを用いた心臓刺激伝導系の非破壊的3次元的可視化、循環器小児科・心臓外科臨床における有用性を検討した。

【方法】複雑心奇形剖検心2例(症例1 SLL PA VSD、症例2 Right isomerism AV discordant CILV(or TA) TAC)を対象に SPring8の医用ビームライン BL20B2においてタル干渉計による位相差 CTを構築し生食浸透にて撮影した。画像データ(25.1μm/ピクセル)解析に Image J、Amira J、drishtiを用いた。

【結果】位相差 CT画像において房室接合部から心室中隔頂上部に周囲通常心筋と high density sheathにより隔絶された連続する(traceable) low density areaが描出され走行・形態より房室結節、貫通束、分枝束、左右脚と確認された。心全体に投影される刺激伝導系の3D再構築像においては自由な角度から精細な局所解剖を把握可能であり心内立体構築との関係性や各疾患の術式における刺激伝導路局在の意義を明確に認識する有用な情報を得た。

【結論】3Dの心臓への鮮明な刺激伝導系再構築像は心房錯位症候群、修正大血管転位症をはじめとする未だ刺激伝導系走行が解明されていない多くの先天性心疾患に対する手術を含めた治療アプローチに強い示唆をもたらすものと期待される。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成¹, 富田 英¹, 佐々木 昶¹, 簗 義仁¹, 樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 曾我 恭司², 賀藤 均³, 掛江 直子³, 盛一 亨徳³ (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 3.国立成育医療研究センター)

Keywords: フォンタン手術, 単心室, 小児慢性特定疾病対策

【はじめに】先天性心疾患患者に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。小児慢性特定疾病対策（旧 小児慢性特定疾患治療研究事業）は先天性心疾患患者の医療費負担軽減に寄与し、治療を要する多くの患者が申請を行っている。現在、医療意見書データのデータベース化を行っており、調査研究のための利用が可能となった。【目的】小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行うこと。【方法】H24年度の登録データを用いて、下記のデータの解析を行った。1)患者背景（年齢、性別、疾患名）、2)患者の状態（チアノーゼ、体重増加不良の有無、NYHA分類）、3)治療状況（各種内服薬の投与、酸素投与、カテーテル治療の有無）、学校管理指導表区分【結果】慢性心疾患の登録数18589名の中、フォンタン術後患者は2862名であった。年齢は 9.0 ± 4.5 歳、男/女は1619/1243名、基礎疾患は多い順に単心室30%、両大血管右室起始15%、三尖弁閉鎖14%、肺動脈閉鎖10%、左心低形成症候群9%、などで、内臓錯位症候群は9%であった。患者の状態は、チアノーゼあり25%、体重増加不良あり29%、NYHA分類はI;25%、II;35%、III;4%、IV;0.4%であった。内服薬の投与が行われていたのは利尿薬;68%、末梢血管拡張薬;55%、βブロッカー;11%、強心薬;10%、抗血小板薬;74%、抗凝固薬;57%、抗不整脈薬;5%であり、酸素投与は13%、カテーテル治療は33%で行われていた。学校管理指導表区分はA;0.6%、B;4%、C;48%、D;19%E;17%であった。【まとめ】本研究により、本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなった。小児慢性特定疾患のデータ解析は、悉皆性の問題は残るものの、本邦の慢性心疾患患者の現状を把握する上で有用な情報となり得る。