

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

Free Paper Oral | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

Free Paper Oral 40 (III-OR40)

Chair: Takashi Higaki (Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)
9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 伊東 幸恵, 真船 亮, 福岡 将治, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法によるFontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良: 体重回復期の運動時心拍応答不良は十分な回復を示唆する

○吉田 祐^{1,2}, 山岸 敬幸^{1,2}, 徳村 光昭^{2,3} (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター)

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常—心拍変動指標(時間および周波数領域解析)による解析—

○高橋 一浩 (木澤記念病院 小児科)

9:30 AM - 10:20 AM

ROOM 6

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 41 (III-OR41)

Chair: Kenji Baba (Department of Pediatric Cardiology, Interventional Radiology Center, Okayama University Hospital)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるRastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院におけるRastelli手術症例の予備調査

○谷口 宏太, 杉山 央, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学 大学院 循環器小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-03] Contegraを用いたRastelli手術後の問題点末梢性肺動脈狭窄とステントの有効性

○佐藤 一寿¹, 加藤 昭生¹, 稲垣 佳典¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 太田 教隆², 麻生 俊英², 上田 英明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 塚田 正範¹, 三宅 啓¹, 坂口 平馬¹, 黒崎 健一¹, 白石 公¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英¹, 小林 俊樹², 大月 審一², 矢崎 諭², 金 成海², 杉山 央², 須田 憲治² (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会)

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 42 (III-OR42)

Chair: Satoshi Yazaki (Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 戸田 紘一¹, 小柳 嵩幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 枅岡 歩², 保土 田 健太郎², 細田 隆介², 加藤木 利行² (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科)

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 須長 祐人¹, 吉沢 雅史¹, 小泉 敬一¹, 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科)

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

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

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管 (APCA) の推移

○郷 清真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)

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討—早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較—

○岡本 愛美¹, 柳川 真規子¹, 野口 薫¹, 田川 絵梨菜¹, 鈴木 直子¹, 鈴木 啓之², 武内 崇², 渋谷 昌一², 末永 智浩², 垣本 信幸², 田村 直子¹ (1.和歌山県立医科大学 附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科)

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 43 (III-OR43)

Chair:Hitoshi Horigome(Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)
10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 横川 直人²

(1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

○今村 知彦¹, 柳 貞光¹, 加藤 昭生¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

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

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 44 (III-OR44)

Chair:Tadayoshi Hata(Graduate School of Health Sciences, Fujita Health University)
11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博¹, 住友 直方², 星野 健司³, 江原 英治⁴, 高橋 一浩⁵, 吉永 正夫⁶ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.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, 5.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 6.鹿児島医療センター 小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 武井 陽 (総合病院土浦協同病院小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

○宮崎 文, 坂口 平馬, 松村 雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 根岸 潤, 津田 悦子, 白石 公, 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター小児循環器科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

○小川 禎治, 上村 和也, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併 QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介¹, 星名 哲², 沼野 藤人², 羽二生 尚訓², 鳥越 司² (1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野)

11:05 AM - 11:55 AM

Free Paper Oral | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

Free Paper Oral 40 (III-OR40)

Chair: Takashi Higaki (Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

- [III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる
○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 伊東 幸恵, 真船 亮, 福岡 将治, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)
9:30 AM - 10:20 AM
- [III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響
○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)
9:30 AM - 10:20 AM
- [III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良: 体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する
○吉田 祐^{1,2}, 山岸 敬幸^{1,2}, 徳村 光昭^{2,3} (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター)
9:30 AM - 10:20 AM
- [III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態
○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)
9:30 AM - 10:20 AM
- [III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常—心拍変動指標 (時間および周波数領域解析) による解析—
○高橋 一浩 (木澤記念病院 小児科)
9:30 AM - 10:20 AM

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 伊東 幸恵, 真船 亮, 福岡 将治, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: アルギニンバソプレシン, ACE阻害薬, 非浸透圧性分泌

【背景】 ACE阻害薬(ACEI)は心不全の治療で重要な薬であるが、注意すべき副作用の1つとしてアルギニンバソプレシン(AVP)の非浸透圧性分泌の報告がある。そして、AVP非浸透圧性分泌は抗利尿ホルモン分泌異常症(SIADH)を生じうる。【目的】 ACEI投与時のAVP分泌について検討すること。【方法】 当院で2015年1月から2016年11月の間にACEIが開始された小児心疾患患者32名の中で、ACEI開始前のAVPが血漿浸透圧(pOsm)から推定される値であった10名を対象とした。ACEI投与後のAVPがpOsmから推定される値よりも高値の場合をAVP非浸透圧性分泌と定義した。また、 $pOsm < 280 \text{ mOsm/kg H}_2\text{O}$, 血清ナトリウム(sNa) $< 135 \text{ mEq/L}$, 尿浸透圧 $> 100 \text{ mOsm/kg H}_2\text{O}$, 尿Na $> 20 \text{ mEq/L}$ でAVPが測定感度以上検出される場合をSIADHと診断した。【結果】 年齢は 4.0 ± 5.3 歳、投与されたACEIはシラザプリルが7名、エナラプリルが3名であった。ACEI投与前後で、pOsmは 284.4 ± 7.1 から $283.5 \pm 7.3 \text{ mOsm/kg H}_2\text{O}$ ($p=0.81$)、sNaは 138.1 ± 3.8 から $137.6 \pm 2.9 \text{ mEq/L}$ ($p=0.78$)、AVPIは 2.0 ± 1.2 から $2.6 \pm 2.2 \text{ pg/mL}$ ($p=0.38$)。AVP非浸透圧性分泌を呈したのは4名(40.0%)で、1名は症状を伴わなかったがSIADHと診断された。【結論】 ACEI投与後、約半数でAVPの非浸透圧性分泌を呈し、1名はSIADHの診断基準を満たした。ACEIによりAVPの非浸透圧性分泌が生じることが示唆された。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法によるFontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: Fontan, 運動, CVP

【背景】 右心をバイパスするFontan循環は、運動にともない中心静脈圧(CVP)が著明に上昇する。静脈Capacitance(Cv)は、安静時CVPのみならず、この運動時のCVP上昇に重要な役割を演じている。【目的】 Cvの増大を標的にした積極的動静脈拡張療法(Super Fontan Strategy)の導入が、Fontan患者の運動時CVP上昇を抑制するという仮説を検証した。【方法】 Fontan患者12人のトレッドミル運動負荷(TM)中の血行動態変化(CVP、血圧、酸素飽和度、心拍数、心係数)をSuper Fontan Strategy(ニトロール、貼付もしくは内服、 $0.8\text{-}2.5\text{mg/Kg}$ 、エナラプリルを $0.1\text{-}0.2\text{mg/Kg}$ 、その他必要に応じ肺血管拡張薬)介入前後(12か月)で比較した。またCvは、インドシアニングリーンによる循環血液量を末梢駆血圧から算出した平均循環充満圧で除して直接算出比較した。【結果】 介入前後における最高運動Stagelは変わらなかったが、運動に伴うHR上昇、血圧上昇、CVP上昇はともに介入後有意に低下した(148 ± 18 vs. 140 ± 15 , 148 ± 26 vs. $140 \pm 19 \text{ mmHg}$, 19.2 ± 2.6 vs. $15.3 \pm 2.0 \text{ mmHg}$, $p < 0.05$)。Cvは介入後に有意に増加し($p < 0.01$)治療効果を裏付けるとともに、運動時最大CVP上昇はCvと有意な負の相関を示した($p < 0.05$)。【考察】 Fontan術後慢性期の合併症の主因であるCVPを、安静時のみならず動的変動も抑制するSuper Fontan Strategyは、遠隔期合併症の改善につながる可能性のある重要な内科管理と思われ、前方視的検証に値すると考えられる。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐^{1,2}, 山岸 敬幸^{1,2}, 徳村 光昭^{2,3} (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター)

Keywords: 神経性やせ症, 心拍応答不良, 心肺運動負荷試験

【背景】神経性やせ症の体重減少期にみられる安静時徐脈は、早期診断の重要な指標であり体重回復とともに改善する。しかしながら、体重回復期に安静時徐脈は改善したものの、運動負荷試験において運動時心拍応答不良（運動強度の増加に対する心拍数増加の度合いが少ない）を認める例が一部に存在する。体重回復期に心肺運動負荷試験を実施した神経性やせ症について、運動時心拍応答不良と他の指標との関係を検討した。【対象と方法】神経性やせ症と診断された女児93人（13～20歳、中央値15歳）を対象とした。治療開始後の体重回復期に、運動耐容能評価を目的として自転車エルゴメーターによる心肺漸増運動負荷試験を実施した。自覚的最大負荷時の最高心拍数<160回/分を心拍応答不良（CI）群（n=8）、最高心拍数≥160回/分を対照群（n=85）とし、その他の指標や月経の状況について比較検討した。【結果】CI群は対照群に比べて、最高酸素摂取量に差はなかったが、 Δ 酸素摂取量/ Δ 心拍数比（ 0.31 ± 0.12 vs. 0.26 ± 0.06 ）は有意（ $p<0.05$ ）に大きく、運動時1回心拍出量の代償的増加が示唆された。一方で、CI群の負荷前心拍数（ 77 ± 14 vs. 93 ± 16 回/分）、検査時体重/発症前体重比（ 91 ± 19 vs. $106\pm 17\%$ ）は有意に少なく、無月経（原発性+続発性）を認める症例の割合（ 62.5 vs. 55.3% ）が有意に高かった【結語】神経性やせ症において、体重回復期に安静時徐脈は改善していても運動時心拍応答不良がみられる場合は、不十分な回復が示唆されるため、学校生活管理では慎重な対応が必要である。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典（国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害, 心機能, 冠血流

（背景）起立性調節障害（OD）では起立時に静脈環流が減少し血圧・脈圧低下、心拍上昇などをきたす。しかし、起立時の心臓のパフォーマンスについては不明な点も多い。（目的）ODの起立時の心行動態を検討し報告する。（方法）OD6例を対象とし、心電図モニター下に安静仰臥位と起立時に心エコー図を行い以下の項目を検討した。(1)血圧・脈圧・心拍数の変化、(2)左室拡張末期容積・一回心拍出量・左室駆出率・心係数、(3)左右冠動脈血流速度、単位心筋重量当たりの冠動脈血流速度。（結果）それぞれの変化。(1)収縮期血圧・脈圧・心拍数： $109.70\pm 7.84\Rightarrow 90.83\pm 17.83$ ・ $49.67\pm 8.50\Rightarrow 27.67\pm 9.58$ ・ 70.67 ± 16.54 (2)LVEDV： $92.88\pm 16.96\Rightarrow 32.30\pm 7.65$ ・SV： $61.33\pm 10.42\Rightarrow 20.52\pm 5.46$ ・LVEF： $66.53\pm 7.86\%\Rightarrow 63.80\pm 12.68\%$ 、CI： $3.36\pm 0.57\Rightarrow 1.65\pm 0.49$ (3) LAD flow： $19.70\pm 4.20\Rightarrow 13.32\pm 3.10$ cm/sec（心筋重量補正 $0.2556\pm 0.0626\Rightarrow 0.1705\pm 0.0331$ cm/sec/g）、seg4 flow： $21.10\pm 5.08\Rightarrow 13.07\pm 1.69$ cm/sec（心筋重量補正 $0.2783\pm 0.0921\Rightarrow 0.1722\pm 0.0422$ cm/sec/g）（考案）起立による前負荷の減少からLVEDVは安静仰臥位時の35.5%に減少。心拍数が増加してもCIは49.5%に低下した。心室中隔は奇異な壁運動となった。一方、冠血流はLADで67.7%にseg4で64.6%に減少したことは頻拍による心仕事量の増加と重なって、冠血流不足の状態が生じ、虚血性心筋障害の発生するリスクが高い循環動態であると思われた。（結論）1）ODでは起立に伴いCIは仰臥位の約50%に減少する。2）この変化は前負荷が35.5%減少することが原因で心拍数増加で代償してもCIを維持できない。3）冠血流が減少し心拍が増加することは起立により相対的な心筋虚血が生じている可能性がある。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun, Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常—心拍変動指標 (時間および周波数領域解析)による解析—

○高橋 一浩 (木澤記念病院 小児科)

Keywords: 起立性調節障害, 心拍変動, 日内変動

背景：起立性調節障害 (OD)患者は自律神経機能異常を認める。その特徴を日内変動に注目して検討することで、思春期に起立不耐 (OI)を生じる疾患の鑑別に使えないか。対象：当院で過去2年間にホルター心電図検査 (Holter)を施行した小児80名 (年齢が10-15歳)。OIを認めOD診断患者をOD群 (N=30)、OIを認めその原因となる疾患を認めOD以外の確定診断した患者 (不整脈除外)をnon-OD群 (N=15)、及び、学校検診での不整脈精査患者 (期外収縮、OIなし)をコントロール群 (C群、N=35)とした。方法：Holterから得られた心拍変動指標を後方視的に各群間で比較し、特に、睡眠中と覚醒中の各指標とその比率 (睡眠/覚醒時比：Circadian index、CI)に注目した。自律神経機能パラメーターは、平均心拍数 mHR以外に、交感神経活性指標：SDANN、LF/HF、及び、副交感神経活性指標：RR50,% RR50、rMSSD、HFを用いた。結果：各群間で、性差 (C群で女性が少ない、 $p=0.02$)以外、年齢、睡眠時間、就寝時間、心胸郭比に差はない。心拍数はOD群が優位に高い。交感神経活性指標に関しては、LF/HFは差がないが時間領域解析ではOD群の覚醒時の指標が低かった。副交感神経活性指標は、覚醒時指標がOD群において有意に低下、従って、CIがOD群で有意に高値を示した (OD群 vs non-OD群、C群)。%RR50; 3.98 ± 2.19 vs 1.54 ± 0.54 , 1.85 ± 0.74 ($p < 0.0001$); rMSSD, 2.06 ± 0.65 vs 1.35 ± 0.38 , 1.42 ± 0.29 ($p < 0.0001$); HF, 4.03 ± 2.51 vs 1.59 ± 0.69 , 1.85 ± 0.74 ($p < 0.0001$)。結語：OD患者は日中の副交感神経機能低下があることが明らかになった。Circadian indexを用いることにより、自律神経機能の発達による影響を受けずにODの背景にある自律神経機能異常が判断できる可能性がある。

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 41 (III-OR41)

Chair: Kenji Baba (Department of Pediatric Cardiology, Interventional Radiology Center, Okayama University Hospital)

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

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられる Rastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討～経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて～

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院における Rastelli手術症例の予備調査

○谷口 宏太, 杉山 央, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

○佐藤 一寿¹, 加藤 昭生¹, 稲垣 佳典¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 太田 教隆², 麻生 俊英², 上田 英明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 塚田 正範¹, 三宅 啓¹, 坂口 平馬¹, 黒崎 健一¹, 白石 公¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英¹, 小林 俊樹², 大月 審一², 矢崎 諭², 金 成海², 杉山 央², 須田 憲治² (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会)

8:30 AM - 9:20 AM

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

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられる Rastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討～経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて～

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇²
(1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター)

Keywords: 右室流出路再建術, 肺動脈弁閉鎖不全, 経皮的肺動脈弁置換術

【背景】経皮的肺動脈弁置換(TPVI)の Melody^Rは2010年にFDAの承認を得て手術リスクの高い症例においても良好な成績を上げているが、本邦では未承認かつ適応患者数も不明なため治験の目処も立っていない。【目的】TPVIの適応と想定される Rastelli術後右室流出路狭窄(RVOTS)・肺動脈弁閉鎖不全(PR)の患者背景・患者数を明らかにする。【方法】当センターで生体弁付き導管の使用を除外した Rastelli術後415例の内カテーテル検査を施行し現在体重30Kg以上の RVOTSもしくは中等度以上の PR患者116例に対して手術記録・カテーテルデータからFDAのHDE承認に準じた TPVI適応(A.心室容積適応: RVEDVI>150ml/m²又は RVEDV/LVEDV>1.7、B.心室圧適応: RV-PA圧較差35mmHg以上、C.形態的適応: RVOT径が14mmより大きいか使用 conduit径16mm以上かつ RVOT径22mm未満)の有無を検討し、想定される TPVI適応患者数・デバイス径を算出する。【結果】TPVI適応の Aかつ Cまたは Bかつ Cを満たす群は49例(42%、Rastelli全体の12%)で RVOT径は前後径16.3±3.7、横径18.9±3.5mm(中央値±標準偏差)であり、右室流出路再々建術施行は29例(全体の7%)であった。使用された conduitの素材数(TPVI適応/全体)は牛心膜35/169、ゴアテックス8/105、馬心膜3/30、自己心膜3/44であった。RVOT前後径・横径のより大きい径が14-20mmを16mmデバイス、16-22mm未満を18mmデバイスとした場合16mmデバイス29例(59%)、18mmデバイス39例(80%)であった。【結語】TPVI導入は外科的介入困難な多くの Rastelli術後 RVOTS・PR患者に恩恵をもたらすと予想される。

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

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院における Rastelli手術症例の予備調査

○谷口 宏太, 杉山 央, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: Rastelli手術, Melody valve, 長期成績

【背景】Rastelli手術施行後の成人症例の増加に伴い、海外では経カテーテル肺動脈弁:Melody valveが急速に普及しているが、本邦ではまだ導入に至っていない。【目的】当院での Rastelli手術症例を検討し、需要を明確にすること。【方法】1970年から2016年までに、当院にて Rastelli手術を施行した全690例について、その対象疾患・手術方法・年代・材質・導管径について、後方視的に検討した。【結果】対象疾患は TOF PA 214例(うち MAPCA 89例)、DORV 41例、TAC 56例、d-TGA 96例、l-TGA(l-DORVを含む) 104例(Double switch 70例、conventional Rastelli 34例)、大動脈弁疾患(Ross施行例) 68例、その他11例であった。C群(導管の使用・全周性流出路形成)が459例、R群(REV・前面のみの流出路形成)が201例であった。C群の導管の材質/症例数/平均導管径をおよそ年代順に列記すると、1970-75年 自家製ブタ肺動脈弁/30例(6.5%)/18.7mm、1976-82年 Hancock 57例(12.4%)/21.6mm、1983-2005年 Xenomedica 189例(41%)/20.1mm、1992-2009年 自己心膜 130例(28.3%)/25.0mm、2002-16年 ePTFE 24例(5.2%)/17.9mm、その他25例であった。【考察】Xenomedicalによる導管形成を行った群が30代、自己心膜による群が20代を迎えてきており、今後治療介入を要する例の増加が予想される。平均導管径は両群とも20mm以上保たれ、Melody valveの留置が可能と思われる症

例が多い。【結論】当院における Rastelli術後症例の検討により、今後の Melody valveの需要が明らかとなり、認可が待たれる。Rastelli手術時の導管・弁の材質、径による遠隔期成績、再介入を要する時期の検討は今後の課題である。

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

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

○佐藤 一寿¹, 加藤 昭生¹, 稲垣 佳典¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 太田 教隆², 麻生 俊英², 上田 英明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Rastelli手術, 末梢性肺動脈狭窄, ステント

(背景)右室流出路再建(RVOTR)の人工導管として Contegraが承認され、使用経験が蓄積されてきている。欧米では homograftに比べ有意に再手術介入が遅れるなど有用性が示されている一方、術後の肺動脈弁逆流(PR)、末梢性肺動脈狭窄(PPS)が問題になることもある。(方法)2014年4月から2016年12月までの間に当院で Contegraを用いて RVOTRを行った10例のうち、術後評価を行った8例を診療録を用いて後方視的に検討し、問題点を検討した。(結果)疾患は PA/VSD 5名、PA/VSD,MAPCA 2名、総動脈幹症1名で、男児6名、女児2名。22q11.2微細欠失症候群が3名にみられた。手術時年齢5ヶ月~2歳5ヶ月(中央値10ヶ月)、手術時体重は 5.4kg~12kg(中央値 6.4kg)であった。術後 PRは1度4名、2度4名、PPSは5名(62.5%)に認め、3名はバルーン血管形成術(BAP)が無効であった。うち2名は特に内科的加療への反応に乏しく、ステント留置を行うことで右室圧の改善を認めた。PPSのなかった1名は術前が等圧の re-RVOTR、1名は palliative RVOTR後の導管変更であった。(症例) PA/VSD,MAPCAの男児。月齢3に central shunt、月齢4及び7に shunt狭窄に対し BAP、1歳3ヶ月に MAPCAの UF、1歳7ヶ月に MAPCA塞栓を経て、2歳2ヶ月、6.4kgで Contegra16mmを用いた Rastelli手術を施行。術後両側 PPSによる右心不全を生じ、内科的加療に難渋。術後56日に左 PPSに対し BAPを施行したが無効で、術後67日に同部位にステント留置を施行。右室/左室圧比は1.1から0.8に改善し、心不全症状も改善した。(考察) Contegraを用いた Rastelli手術は人工導管と肺動脈の口径差、グルタルアルデヒド処理の影響で PPSを生じることが報告されているが、加えて低年齢、低体重での手術は胸郭の前後径の影響で吻合部の肺動脈が形態変化し、血管径自体の問題よりも更に大きな圧較差を生じる可能性がある。ステント留置はこの形態の改善に効果的で再手術に比較し侵襲も少なく、有効な治療法と考えた。

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

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 塚田 正範¹, 三宅 啓¹, 坂口 平馬¹, 黒崎 健一¹, 白石 公¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈絞扼術, カテーテル治療, 左心低形成症候群

【背景】Norwood手術のリスクが高い左心低形成症候群(HS群)や動脈管依存性の borderline LV(BV群)に対して両側肺動脈絞扼術(PAB)後、それぞれ低酸素改善と左室容積増大を目的として経皮的肺動脈絞扼部拡大術(PTBD)が追加されるが、形態・血行動態への影響は明らかでない。【目的】両群における PTBD前後での形態・血行動態の変化を明らかにする。【方法】2012年12月から2016年10月までに当センターで PTBDを施行した HS群6例、BV群4例を対象に SpO₂、Qp/Qs、房室弁逆流、肺動脈絞扼部径、心室容積の変化を検討する。【結果】

PTBDは両群とも 2 ± 1 回(中央値 \pm 標準偏差、以下同じ)施行され1、2、3回目での使用バルーン径・PABからPTBDまでの間隔・平均肺動脈絞扼部径は 3 ± 0.5 、 3.3 ± 0.4 、 4 ± 0.4 mmと 49 ± 49 、 86 ± 49 、 202 ± 49 日と 1.6 ± 0.3 、 1.8 ± 0.2 、 2.2 ± 0.4 mmであり平均肺動脈絞扼部径は前後で $p < 0.05$ と有意差を認めた。HS群における上肢のSpO₂は $79\pm 4.0 \rightarrow 84\pm 4.8$ 、 $80\pm 2.1 \rightarrow 90\pm 3.0$ 、 $72 \rightarrow 78\%$ と上昇し、BV群におけるQp/Qs・%LVEDVは $0.7\pm 0.1 \rightarrow 1.9\pm 0.9$ 、 $0.5\pm 0.2 \rightarrow 0.6\pm 0.2$ 、 $1.0\pm 0.5 \rightarrow 1.6\pm 0.5$ と 75 ± 14 、 81 ± 20 、 $100\pm 22\%$ で共に増加した。HS群中5/6例に対して311 \pm 164日で次期手術施行(Norwood+BDG3例、Norwood2例)しBV群中2/4例において2心室修復(待機中1例)に到達。両群とも合併症・房室弁逆流の増加・呼吸状態の悪化は認めなかった。【結語】PTBDは安全に施行可能で、HS群においてチアノーゼの改善・次期手術待機期間の延長が期待できる。BV群における左室容積増加・2心室修復への到達率向上が期待できる可能性がある。

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

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英¹、小林 俊樹²、大月 審一²、矢崎 諭²、金 成海²、杉山 央²、須田 憲治² (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会)

Keywords: 先天性心疾患, カテーテル治療, 医師主導治験

【目的】先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進に向けてアカデミア側ができることを検討すること。【対象と方法】導入済みのRadiofrequency(RF)ワイヤ、活動中のステント、経皮的肺動脈弁を対象として、導入に至る経緯、導入に向けての活動状況を検討した。【結果】1.RFワイヤ; 厚生労働省(厚労省)による医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する要望事業(早期導入要望事業)開始をうけ、2011年、未承認医療機器等の早期導入要望書を提出。医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する検討部会(部会)の検討を受け企業が承認申請。厚労省による新医療機器使用要件等基準策定事業により日本小児循環器学会が適正使用に関する報告書を作成。2014年3月27日に薬機承認されたが保険償還はされていない。2.ステント; 2010年、早期導入要望事業に適応外医療機器として要望したが、国内治験が必要と判断された。マーケット規模から企業から国内治験は困難とされた。2012年、米国でCOAST trialが開始されたのを受け、国内においてCPステントを対象機器とした医師主導治験を企画しワーキンググループ設立。日本医師会 治験促進センターに対し治験推進研究事業に参加申請。2013年より医師主導治験が進行中。3.経皮的肺動脈弁; 2010年1月、米国におけるHDE承認をうけ、企業と交渉を開始。2011年、早期導入要望事業に要望したが、国内治験を求められる可能性が高いこと、日本のマーケット規模では国内治験は困難との企業の判断で進展せず。2015年1月、米国におけるPMA承認をうけて、PMDAとの相談を再開。【考察】治験が不要なデバイスでは行政と企業への積極的なアプローチにより、突破口が開ける可能性がある。企業の意欲が低いデバイスを国内に導入するのは極めて困難な状況にあるが、アカデミア側が動かなければ何も変わらない。治験が必要なデバイスでは、医師主導治験が解決策となる可能性がある。

Free Paper Oral 42 (III-OR42)

Chair:Satoshi Yazaki(Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute)

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

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 戸田 紘一¹, 小柳 嵩幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 柘岡 歩², 保土田 健太郎², 細田 隆介², 加藤木 利行² (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科)

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 須長 祐人¹, 吉沢 雅史¹, 小泉 敬一¹, 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科)

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

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

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管 (APCA) の推移

○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)

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討—早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較—

○岡本 愛美¹, 柳川 眞規子¹, 野口 薫¹, 田川 絵梨菜¹, 鈴木 直子¹, 鈴木 啓之², 武内 崇², 渋谷 昌一², 末永 智浩², 垣本 信幸², 田村 直子¹ (1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科)

9:20 AM - 10:10 AM

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

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○葎葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 戸田 紘一¹, 小柳 嵩幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 柘岡 歩², 保土田 健太郎², 細田 隆介², 加藤木 利行² (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: Hybrid, Self-expandable stent, PDA

【背景】体循環を動脈管 (PDA) に依存する HLHS または HLHS variant に対し, 当院では first palliation として両側肺動脈絞扼術 (PABs), PDA stent 留置を行ってきた。【目的】Hybrid で留置した PDA self-expandable stent (S-stent), balloon-expandable stent (B-stent) を後方視的に検討, 利点を考察。【対象】Hybrid stage 1 を行った HLHS もしくは HLHS variant 25 例。大動脈閉鎖 (AA) 7 例, 大動脈狭窄 (AS) 18 例。【PDA stent】(Stent 選択) Stent 径: Hybrid 中の造影で PDA 最大径 +0-2mm。Stent 長: PDA 組織をカバーしつつ stent jail を最小限におさえる。強い狭窄のある PDA に対しては B-stent を選択。S-stent: 5 例 (Wallstent RP; 5 例)。B-stent: 20 例 (Express LD; 17 例, Express SD; 1 例, Palmatz Genesis; 1 例, Omnilink Elite; 1 例) 【結果 -Hybrid 手技-】B-stent の位置決めは容易。留置の際 balloon shoulder をシースから出すための調節要。Balloon 拡張時に下行大動脈側に migration のリスクあり。S-stent の位置決めは慣れが必要だが (下行大動脈側から release するため遠位部の位置調節を行いながら留置), 留置中血行動態に与える影響なし。【結果 -合併症-】B-stent 群で術中 migration 1 例, 大動脈解離 1 例。S-stent 群に合併症なし。【結果 -Stent 再拡張-】B-stent 群: 術中再拡張 3 例, Inter-stage 再拡張 9 例 (45%)。S-stent 群: Inter-stage 再拡張 2 例 (25%)。【結果 -Stage 2 中の stent 除去-】23 例で問題なく除去 (92%)。大動脈再建に人工血管使用 1 例 (B-stent 群), stent 残した修復術 1 例 (S-stent 群)。【考察】S-stent 留置の利点: より flexible で合併症が少なく。留置中に血流の影響がなく migration がない。軽い狭窄は拡張できる。問題点: 日本で使用できる Open-cell タイプ, Stent 長 18mm 未満のものがない。留置手技に経験が必要。【結語】PDA に対する S-stent 留置の利点は多く, 合併症を抑えるため適応拡大する方針である。

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

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 須長 祐人¹, 吉沢 雅史¹, 小泉 敬一¹, 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科)

Keywords: 体肺動脈シャント, 閉塞, カテーテル治療

【背景】体肺動脈 shunt 術後の狭窄および閉塞は重篤な低酸素血症を来し, 肺血流が shunt のみに依存する疾患では致命的となる。shunt 狭窄および閉塞の解除を目的とした経皮的バルーン血管形成術 (POBA), stent 留置術 (PS), 血栓吸引療法 (TA), 血栓溶解療法 (TT) 等のカテーテル治療の有効性が報告されているが, 治療効果については明かではない。【目的】体肺動脈 shunt 狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果を検証すること。【方法】2003 年 4 月から 2016 年 12 月に当院で体肺動脈 shunt (modified Blalock-Taussig shunt, central shunt) を施行した 32 症例 46 件を対象として, shunt 狭窄および閉塞を起こした症例の特徴とカテーテル治療の効果を検討した。【結果】酸素飽和度の低下を伴う shunt 狭窄は 46 件中 14 件 (30%) に認められた。狭窄例の shunt 施行時期は生後 61 日で, shunt 径は 4.0mm であった (中央値)。治療介入は全例で行われ, POBA 21 件, PS 2 件 (延べ数) で手技に伴う合併症は認めなかった。狭窄例の 78% で狭窄の改善あるいは酸素飽和度の上昇がみられたが, 効果は一時的で 53% で再介入を要した。完全閉塞は 46 件中 8 件 (17%) に認められた。shunt 施行時期は生後

36日、使用された shunt径は3.0mm、手術から shunt閉塞までの期間は27日であった(中央値)。完全閉塞に対しては8件中6件にカテーテルによる治療介入(TT 4件、TA 3件、PS 1件)(延べ数)が行われたが、開存が維持出来たのは1例のみであった。治療の合併症として1例にTT後に心タンポナーデを認めた。手技に伴う死亡はなかった。【結論】体肺動脈 shuntの狭窄に対するカテーテル治療では、PSでは長期の狭窄解除が図れる可能性があるが、POBAは効果が一時的であることが多い。完全閉塞例に対してはカテーテル治療は効果が乏しく、外科的介入を考慮の上で治療方針を決定すべきと考えられる。

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

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

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

Keywords: 大動脈肺動脈側副血行, コイル塞栓術, MRI

【背景】 Fontan手術候補患者の大動脈肺動脈側副血行(APC)に対するコイル塞栓術(CE)の治療効果に関して見解は定まっていない。

【目的】 Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に位相差 MRI流量分析による APC定量を行い CEの治療効果判定を行う。

【方法】 対象は2009~2016年に Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に MRIによる APC定量を行った25症例50セッション。 APCは直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均で算出し CE前後で比較した。 左右鎖骨下動脈, 胸腹部大動脈選択造影で肺動静脈への流入が描出され2Frマイクロカテーテルで到達可能な1.5mm以上の APCに対して15個以内の離脱制御型コイルで CEを行った。 Fontan循環破綻回避のための肺血管拡張薬(平均肺動脈圧15mmHg以上)または在宅酸素療法(酸素飽和度 Glenn術後70%以下, 開窓 Fontan術後90%以下)による補助有群11例と補助無群14例で比較し CEの目標値設定を試みた。

【結果】 CE前後で APC $1.72 \pm 0.73 \rightarrow 1.13 \pm 0.79$ l/min/m²(Wilcoxon検定, $p=0.011$)と有意に減少。 補助有群/補助無群で CE前 APC $1.59 \pm 0.91 / 1.81 \pm 0.56$ l/min/m², CE後 APC $1.72 \pm 0.73 / 0.68 \pm 0.47$ l/min/m²。 CE前後で APCは補助有群で有意な減少を認めなかったが補助無群で有意に減少(Wilcoxon検定, $p=0.657, 0.001$)。 CE前 APCで補助有群と補助無群に有意差なかったが CE後 APCで補助有群が有意に高値(Mann-Whitney検定, $p=0.467, 0.001$)。 補助有無を区別する CE後 APCの cutoff値は1.05 l/min/m²(ROC曲線, 感度0.818, 特異度0.786, AUC 0.883 ± 0.067 , 95%CI 0.752-1.014, $p=0.001$)。

【結語】 Fontan手術候補患者には無視できない APCが存在し CE前後の変化を位相差 MRI流量分析で追跡可能であった。 Fontan術後(CE後)APCを1 l/min/m²以下に制御できれば良好な Fontan循環が期待できたが, 肺血管拡張薬または在宅酸素療法による補助有群では APC遺残または再増加を認めた。

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

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管 (APCA) の推移

○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: 体肺動脈側副血管, コイル塞栓術, Fontan手術

【背景】単心室疾患群では、APCAにより Fontan術後に容量負荷や CVP上昇を来し、胸腔ドレナージ期間の延長等に繋がるため、術前にコイル塞栓を行うことが多い。当院では主に内胸動脈からの APCAで肺静脈まで造影されるものを対象に塞栓を行っているが、どこまで塞栓するかは術後の APCAの推移も考慮する必要があると思われる。【目的】Fontan術前後から遠隔期の APCA flowを比較し、その経過を明らかにすること。【対象と方法】2009年-2015年に Fontan手術を行った163人を対象とした。APCAのシャント量を、造影所見から0点：APCA flowなし、1点：APCA flowが認められるが肺静脈は造影されない、2点：APCAから肺静脈が造影される、の3段階に点数化し、左右内胸動脈、左右鎖骨下動脈、下行大動脈の5か所の scoreの総和(0点-10点)を算出、術前後で比較した。【結果】対象の Fontan手術時の平均年齢は3.17歳、原疾患は HLHS：33例、右室型単心室58例、左室型単心室：72例で、fenestrationを作成したのは1例のみであった。術前にコイル塞栓を施行したのは103例、塞栓なしが60例で、術後6か月の時点で APCA scoreが不変または減少した症例が92.6%を占めた。scoreの平均はコイル施行群で術前：6.07±1.53→術後6か月：4.47±1.82点、コイル未施行群で4.32±1.69点→3.58±1.74点と推移し、術後の CVPIは10.62±2.15 vs 10.70±2.01mmHgと有意差を認めなかった。術後5年以上経過して心カテを行った症例が31例あり、全例 APCA scoreは術後6か月時に比し減少していた(平均4.41±2.01→1.45±1.17点)。MRIで APCAを定量的に評価できた30例のうち、24例は術後 flowが減少しており、同様の傾向であった。【結論】Fontan術後は、術前のコイル塞栓の有無に関わらず APCAが減少する傾向にあり、遠隔期も同様であった。コイル塞栓は術後の APCA増加を予防するよりも、術後急性期を安全に乗り切ることを目標とし、多少の flow残存は許容してよいと考える。

9:20 AM - 10:10 AM (Sun, Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討—早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較—

○岡本 愛美¹, 柳川 眞規子¹, 野口 薫¹, 田川 絵梨菜¹, 鈴木 直子¹, 鈴木 啓之², 武内 崇², 渋谷 昌一², 末永 智浩², 垣本 信幸², 田村 直子¹ (1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科)

Keywords: 早期群, 出血性合併症, 付添者の負担

【背景・目的】A病院小児医療センターでは、心臓カテーテル検査(以下、心カテ)後の出血性合併症予防のため、心カテ終了後から翌朝まで砂嚢とバスタオルで穿刺側下肢抑制を行っている。しかし、同一体位での安静を強制されることで児が不機嫌となり安静確保が困難で、本人だけでなく付添者の負担は大きい。本研究は、出血性合併症の増加なく早期抑制解除が可能かを明らかにすることを目的とした。【対象・方法】本研究は A大学倫理委員会の承認を得ている。対象は、研究の同意を得た15歳以下の心カテを受けた児と付添者17名(抗血小板・抗凝固薬内服者を除く)。方法：年齢によって1歳未満、1歳から就学前、学童期の3グループに分けた。調査期間：平成28年6月～11月。各年齢グループ毎に心カテ終了後4時間に抑制を解除する群(早期群)と従来通り朝まで抑制する群(翌朝群)とに無作為に振り分け、出血性合併症(出血・内出血)の有無、下肢の循環状態や児の様子を調査した。付添者には不安や負担の程度、睡眠・食事状況について7段階評価の無記名の自記式質問調査を行った。【結果・考察】早期群10名、翌朝群7名で、年齢グループでは1歳未満4名、1歳～就学前9名、学童期4名であった。穿刺部の出血は両群ともに0%、内出血は早期群10%、翌朝群0%であった。末梢冷感ありは両群ともに0%であった。両群間で合併症の出現に統計的有意差はなかった。質問紙の有効回答率は94%で、付添者の7段階評価でのアンケート結果を比較すると、何れの項目も統計的有意差はなかった。しかし、長時間抑制が児に苦痛を与えている訴えが多く記載され、早期に抑制解除することで児や付添者の負担の軽減に繋がると考えられた。【結論】症例数はまだ十分ではないが、出血性合併症の増加を招くことなく早期解除が可能であり、本人や付添者の負担の軽減が行えることが示唆された。さらに検討を継続したい。

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 43 (III-OR43)

Chair:Hitoshi Horigome(Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)

Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 横川 直人² (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

○今村 知彦¹, 柳 貞光¹, 加藤 昭生¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

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

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 横川 直人² (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科)

Keywords: 完全房室ブロック, SSA, ペースメーカー

【背景】先天性完全房室ブロック (以下 cCAVB) は, 約7-8割がペースメーカー (PMI) を必要とし, 約1-2割が死亡する重篤な疾患である。本邦での疫学については不明な点が多い。

【目的】本邦の cCAVBの疫学調査を行う。

【方法】本学会所属の184施設にアンケート調査を行い, 2006年1月から2016年12月に発症した cCAVB症例数, 原因, 生存, PMI有無等につき集計を行った。

【結果】106施設より回答があり, 64施設が cCAVB症例を有していた (1~14例/施設)。11年間で cCAVB総数194例, うち抗 SSA抗体関連 (SSA) は103例 (53.0%), 器質的心疾患 (CHD) 合併の cCAVBは31例 (15.9%), 不明が60例 (30.9%) であった。生存は168例 (SSA 91, CHD 19), 生後死亡は20例 (SSA 8, CHD 10), 子宮内死亡は6例 (SSA 4, CHD 2) であった。CHD群は SSA群に比べて生後死亡率が有意に高かった (SSA 7.7%, CHD 32.2%, $p < 0.001$)。PMI率に差はなかった (SSA 77.6%, CHD 83.8%)。SSA群の4例では前児で心ループスを認めた。

【考察】本調査では cCAVBは約17例/年の症例を確認することができたが, 実際の発症はさらに多いと考えられる。原因としては抗 SSA抗体関連が最多であった。生後死亡率は, SSA群より CHD群で高率であった。本パイロット調査をもとに, これから 抗 SSA抗体関連 cCAVBの臨床研究・予防治療を目的とした稀少疾患レジストリを立ち上げる予定である (文科省科研費: 平成28年~32年度)。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

○今村 知彦¹, 柳 貞光¹, 加藤 昭生¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 先天性房室ブロック, 拡張型心筋症, ペースメーカー

【背景】母体自己抗体関連の先天性房室ブロック (CAVB) は致死的な経過をたどる疾患だったが, ペースメーカーやカテコラミン投与により大幅に生存率が改善した。ただし, その中でも一定の割合で拡張型心筋症に至る例が見られる。【目的】拡張型心筋症や死亡に至る症例の臨床的特徴を明らかにする。【方法】1996年から2016年までに当院で出生した, 複雑心奇形を伴わない母体自己抗体関連 CAVB患児16例を対象とし, 治療と経過について後方視的に検討した。【結果】全て胎児診断例で, 在胎 25 ± 3.6 週に徐脈を指摘された。胎児診断後, 16例中7例でリトドリン, 1例でプレドニゾロンを母体投与された。在胎 35.5 ± 2.2 週, 2708 ± 517 gで出生した。16例中13例が完全房室ブロックで, 3例が2度房室ブロックだった。出生後イソプレテレンールを含むカテコラミン投与を行ったのは, 完全房室ブロック13例中10例, 2度房室ブロック3例中1例だった。残りの症例は心不全徴候を認めなかったため投与されなかった。16例中9例がペースメーカーを留置された。9例中6例は生後24時間以内に一時ペースメーカーが留置され, 後日永久ペースメーカーに入れ替えた。残る3例は心不全進行のため生後 320 ± 198 日でペースメーカーが留置された。16例中3例が拡張型心筋症を発症したが, 全例発症前にペースメーカーが留置されていた。1例が生後7ヶ月で発症し, 3才で心不全により死亡した。病理解剖で心内膜線維弾性症を認め, 房室結節と His束に石灰化と線維化を認めた。1例は9才で発症し CD36欠損が原因と判明した。1例は1才2ヶ月で発症し, 利尿剤と ACE阻害薬により, 軽度心拡大は残るものの収縮能は保たれている。【考察】拡張型心筋症を発症した症例は全て, 胎児期リトドリン投与, 生後ペースメーカー留置, 利尿剤, ACE阻害薬投与を

されたが、発症は予防できなかった。拡張型心筋症発症には、徐脈や容量負荷以外の要因が関与している可能性がある。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 完全房室ブロック, 小児, 臨床像

【背景】胎児期に気づかれる完全房室ブロック (CAVB) 症例は一般に重症であり、生後早期にペースメーカー治療を要することが多い。一方、小児期に発見される器質的心疾患のない CAVB症例のまとまった報告は少なく、臨床経過や中長期的予後はよく分かっていない。【目的】乳児期以降に発見された CAVB症例の臨床像を明らかにすること。【対象】1994年から2016年までに当院を受診し経過観察中の乳児期以降に発見された CAVB6例。【方法】診断時年齢、診断契機、追跡期間、主な所見、経過中の症状、治療の有無を診療録から後方視的に検討した。【結果】診断時年齢4か月-12歳 (中央値3歳)。診断契機は学校検診3例、乳幼児健診2例、感染症罹患で医療機関受診1例。追跡期間8か月-22年7か月 (中央値5年)。運動負荷検査をし得た4例で心室拍数の増加不良を認めた。母体抗 SS-A抗体は調べた3例で陰性。経過中の症状は立ちくらみ1例、易疲労感1例、発育遅延・易感染性1例、経時的 BNP上昇2例であった。ペースメーカー植え込みは2例で行われ、初診時からの期間は3か月と1年9か月、その適応理由は易疲労感・経時的 BNP上昇、発育遅延・易感染性であった。【結語】乳児期に発見される CAVB症例では発症時期の推定が困難であるが、先天性と背景が重なっている可能性がある。中期的に症状の進行がなければペースメーカー回避の可能性は高いと思われるが、長期の注意深い経過観察が必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

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

Keywords: 房室結節, 伝導速度, transitional cells

【目的】近年 optical mapping法の発達により、房室結節領域の伝導について新たな知見が得られるようになった。成犬による研究では、房室結節に刺激が到達する前の冠静脈洞入口部(CS os)と三尖弁輪の間の領域で伝導遅延が起こり、組織的に transitional cellsの分布と関連があることが示された。今回我々は、この所見の小児への適応性について心臓電気生理検査により検討した。【方法】2016年3月から2017年1月の間、不整脈を有し当科にてカテーテルアブレーションを受けた小児を研究対象とした。基礎疾患のある例、中隔領域通電後の例は除外した。全身麻酔下に CARTO 3® を用いて His電位記録部位(His)、CS os、CS osと同じ高さの三尖弁輪に隣接する心房筋(zone 3)、CS osと三尖弁輪との間を3等分し、それぞれの領域の境界を zone 1/2、zone 2/3として位置情報を記録した。β刺激薬を投与していない状態で右心耳の電極カテーテルから電気刺激を行い、心内電位上上記5点での刺激から局所心房電位までの間隔を測定した。CARTO 3®での位置情報を基に刺激部位からの距離を測定し、その間の刺激伝導速度を求め比較した。【結果】対象は10例(5-14歳、男女比5:5、通常型房室結節回帰性頻拍 3例を含む)。刺激部位からの刺激伝導速度(単位 cm/ms)はそれぞれ His: 7.97 ± 1.11 、CS os: 9.13 ± 1.46 、zone 1/2: 8.09 ± 1.11 、zone 2/3: 7.29 ± 0.09 、zone 3: 6.08 ± 0.72 と、CS osから zone 3に向かうに従い伝導速度の低下傾向が認められた(one way ANOVA、 $P < 0.0001$)。【結論】小児においても CS osから三尖弁輪に向かうに従い伝導遅延が認められた。今後症例を集積し、加齢に伴う変化や dual AVN physiologyの有無

での差などを検討したい。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: Wenckebach型2度房室ブロック, 心拍変動解析, 自律神経

【背景】 Wenckebach型2度房室ブロック(W型 AVB)は徐脈性不整脈で、機序として迷走神経の過緊張による機能的ブロックが考えられている。心拍変動の周波数領域解析で自律神経活動を評価できるが、高周波数(HF)成分は副交感神経活動、低周波数(LF)成分は主として交感神経活動、一部副交感神経活動により影響を受ける。LF/HFは交感神経機能の指標とされている。【目的】 W型 AVB発生前後の自律神経活動を心拍変動解析を用いて検討する。【対象】 心エコーで基礎疾患を否定した、7歳~24歳の W型 AVB 43名(男性18名、女性25名)、のべ49回を解析した。【方法】 ホルター心電図で W型 AVB発生直前の20分間及び発生後5分間を5分毎に分け、発生直前から遡って T1、T2、T3、T4とし、発生後の5分間を T0とした。それぞれの時間帯の心拍変動解析(HF、LF、LF/HF)を行い比較検討した。【結果】 LF及び HFは AVB発生前に T2、T1、T0にかけて次第に増加した。特に LF、HFともに T1から T0にかけて有意に増加した (LF: $p=0.009$ 、HF: $p=0.007$)。LF/HFは有意な変化を認めなかった。また、W型 AVB が1日中観察されるもの、夜間頻発するもの、2:1伝導のものが合わせて49回中18回に認められ、夜間に少数しか認めないものに比べ、T0の LFと HFが有意に高値だった (それぞれ、 $p=0.005$ 、 0.0004)。【考察】 AVB発生前に LF、HF共に増加していることから、副交感神経活動が一過性に高まり、AVBが生じている可能性が示唆される。また、この副交感神経活動は AVB発生後もさらに強まりながら持続しており、1日中観察されるもの、夜間頻発するもの、2:1伝導のものはこの傾向が強いことから、これらの群は進行に注意し運動負荷心電図の所見と合わせて長期の経過観察が必要と考える。

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 44 (III-OR44)

Chair:Tadayoshi Hata(Graduate School of Health Sciences, Fujita Health University)

Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博¹, 住友 直方², 星野 健司³, 江原 英治⁴, 高橋 一浩⁵, 吉永 正夫⁶ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.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, 5.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 6.鹿児島医療センター 小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 武井 陽 (総合病院土浦協同病院小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

○宮崎 文, 坂口 平馬, 松村 雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 根岸 潤, 津田 悦子, 白石 公, 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター小児循環器科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

○小川 禎治, 上村 和也, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併 QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介¹, 星名 哲², 沼野 藤人², 羽二生 尚訓², 鳥越 司² (1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野)

11:05 AM - 11:55 AM

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博¹, 住友 直方², 星野 健司³, 江原 英治⁴, 高橋 一浩⁵, 吉永 正夫⁶ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.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, 5.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 6.鹿児島医療センター 小児科)

Keywords: QT短縮症候群, 若年突然死, 遺伝性不整脈

【背景】QT短縮症候群(以下 SQTs)は若年突然死の原因として注目され、遺伝子診断で SQT1-6に分類されている。しかし報告は限られ、小児の臨床像や遺伝学的特徴は不明な点が多い。【目的】SQTs若年例の臨床像と遺伝学的特徴を明らかにする。【方法】日本小児心電学会幹事に調査票を送付し、SQTs診断基準を満たした18歳未満例情報を集積検討する。【結果】9例が登録、うち有症状または遺伝子診断確定した8例(男5,女3)を対象として検討。診断時年齢は0-17歳(中央値11歳)。遺伝子検査を7例に施行。SQT1で KCNH2 N558K(既報あり)、SQT2で KCNQ1 V141M(既報あり)、SQT3で KCNJ2 M301K(既報なし)の各1例が遺伝子診断確定。家族歴は SQTsが3例(SQT1、SQT2、遺伝子診断未の各1例)、突然死2例(SQT1と遺伝子診断未 各1例)。既往歴は精神発達遅滞、てんかん、川崎病(同一例 SQT3)。受診・診断契機は、学校心臓検診1例(SQT1)、胎児徐脈1例(SQT2)、偶然発見の心房細動1例(SQT3)、動悸2例、失神1例、心停止(心室細動)2例。診断時のQT、QTcB、QTcFは各々、SQT1で260、283、271、SQT2で283、263、269、SQT3で172、194、182、遺伝子診断未の5例は、277-357ms(中央値 320ms)、306-359ms(中央値 317ms)、300-358ms(中央値 318ms)。SQT2は接合部調律だが、他は洞調律。洞不全合併が2例(1例は心房細動合併のSQT2)、早期再分極3例(いずれも遺伝子診断未)。治療は、SQT1にキニジン、SQT2はペースメーカー植え込み、SQT3にフレカイニドとキジジンを内服。心停止2例はICD植え込み(1例はビソプロロール内服)、SQT3が電氣的生理学検査時に心室細動誘発。他に経過中に心イベントや突然死の症例なし。【考察】遺伝子診断例が未診断例に比しQT短縮が顕著だが、心停止例は遺伝子診断未例に多かった。今回の検討ではQTの短さと予後の関連は述べられないが、SQT1,2は同変異の既報例と類似し、遺伝子型と表現型の関連が示唆された。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 武井 陽 (総合病院土浦協同病院小児科)

Keywords: QT延長症候群, 遺伝子変異, 学校検診

【目的】遺伝子変異を認めた小児期発症QT延長症候群(LQT)の臨床像と管理を検討する。【方法】1993年以降に当院でLQTを疑い精査した40例に遺伝子検査を行い、変異を認めた22例(55%)を対象に後方視的に検討した。【結果】初診0~14歳(6歳未満1例)、平均10.2歳。男11例、女11例。経過観察期間0.4~23年、平均8.5年。受診契機は学校検診12例55%、失神6例27%、家族スクリーニング3例、心停止1例、川崎病検診1例。家族歴あり11例50%。遺伝子変異(アミノ酸配列)はKCNQ1が14例(R253C、R259C、G269S、A344E、R366W、R594X、L602P、A944G、R920W、Y315C/R920W二重変異、L602P/D611Y二重変異、R366W/KCNE2-R27C複合変異)、KCNH2が4例(K93X、A561V、G572S、V905M)、SCN5Aが1例(K442E)、KCNE1が2例(Y81H、D85N)、KCNE2が1例(複合変異、前述)、KCNJ2が1例(S196R)。KCNQ1-R366Wは5例3家系。Schwartzスコアは1~8点、平均4.2点、3.5点以上14例64%。マスター負荷17名中負荷4分480msec以上10例59%。ホルター心電図20例中QTc500msec以上18例90%。アドレナリン負荷20例中QTc500msec以上17名85%、ΔQTc35msec以上19例95%、T波変形やPVC8例40%。治療は薬物治療13例59%、ベータ遮断薬

12例55%、メキシレチン1例(併用)、シロスタゾール1例；非薬物治療 ICD1例(KCNH2-A561V、心停止で発症)。管理指導は個々の症例で報告例を参考に保護者・本人と話し合いながら調整、C禁1例、D禁9例、E禁8例、E可4例。予後は、全観察期間で失神・眩暈・PVC連発いずれかを認めた11例(50%)、初診後に失神・眩暈5例、VF反復1例(心停止発症 ICD植込)、SSS1例(KCNQ1-D611Y)、ICD勤める(臨床的 CPVT疑い、KCNH2-V905、KCNE1-D85N)、死亡無し。【考察】LQTは学校検診、失神で発見されることが多い。22例でLQT1、2、3、5、6、7を認めた。マスター負荷、ホルター解析、アドレナリン負荷を参考に管理指導と薬物療法を行い、比較的良好に管理できている。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

○宮崎 文, 坂口 平馬, 松村 雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 根岸 潤, 津田 悦子, 白石 公, 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター小児循環器科)

Keywords: QT延長症候群, 小児, 境界領域

【背景】境界領域 QT延長 (b-LQT)の明瞭な定義の記載はなく、その臨床経過や予後について検討された報告はない。【目的および方法】対象は1994年-2016年4月に当科受診し、QT延長のため経過観察必要と判断された学童(5-18歳)、b-LQT ($400 \text{ ms} \leq \text{QTc} < 500 \text{ ms}$)の59人。後方視的にその臨床経過・遺伝子検査結果、補正 QT間隔(Bazzetの式 QTc)、LQTSスコア(Schwartz PJ 2011)の推移を検討した。high、intermediate、low probabilityはLQTSスコアによって分類した。【結果】経過観察期間中 (6.0 ± 3.4 年)、初診時LQTSスコア ≥ 4.5 の2人に失神がみられたが、突然死例や aborted cardiac arrest例はなかった。LQTS遺伝子陽性率は high、intermediate、low probabilityでそれぞれ92%、57%、67%であった。経過観察期間中に行った無投薬48人777回の安静時心電図 (16 ± 9 回/人)における最大QTcと平均QTcは初診時の high、intermediate、low probabilityで有意に異なっていた。しかし経過観察期間中、安静時QTc、運動負荷後回復期4分のQTcは大きく変動し、それとともにLQTSスコアも大きく変動、結果、観察期間終了時のLQTSの high、intermediate、low probabilityの分類は初診時と23人(48%)で異なっていた。【結論】LQTスコアはb-LQTの学童を評価するには有用で、LQTSスコアが低値な児童の心事故のリスクは低いことが予想される。しかし、LQTSスコアは経過観察中に変動し、perfectな方法とはいえない。初診時 low probabilityであっても何か疑わしいと感じる場合には経過観察を続けるべきである。b-LQT児童の follow-up strategyの構築が望まれる。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-04] ホルター心電図のQTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図のQTcの比較

○小川 禎治, 上村 和也, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: QT延長症候群, QTc, ホルター心電図

【背景】先天性QT延長症候群(LQTS)の診断や torsades de pointes発生のリスク評価などは、患児本人の症状や家族歴とともに、安静時心電図や運動後心電図のQTcをもとに行われる。しかし、日中のごく短時間に行われるこれらの心電図検査でのQTcだけでは不十分である可能性がある。【目的】ホルター心電図のQTcの臨床での活用法を探る。【方法】安静時心電図・運動負荷心電図・ホルター心電図の3検査すべてを施行した症例のQTc値(運動負荷心電図では運動後の最長値、ホルター心電図では24時間での最長値。Fridericia法で補正)を

検討した。【結果】QTc値(平均値±SD, 範囲)は、control群(n=59)では、安静時が378±21ms(337~427ms)、運動後が389±25ms(337~463ms)、ホルター心電図が432±32ms(366~512ms)であった。LQTS1型患児(n=8)では、安静時が429±32ms(394~474ms)、運動後が486±40ms(440~561ms)、ホルター心電図で521±32ms(482~562ms)、2型患児(n=5)では、安静時が459±36ms(410~504ms)、運動後が453±35ms(405~501ms)、ホルター心電図で552±52ms(492~627ms)、3型患児(n=5)では、安静時が443±46ms(389~512ms)、運動後が424±31ms(389~453ms)、ホルター心電図で528±57ms(463~595ms)であった。【考察】ホルター心電図のQTcの臨床の場での活用について検討する。その際、年齢・性別を考慮することが重要である可能性がある。また、計測の際の技術的問題についても検討する。なお、更なる症例の蓄積が待たれる。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介¹, 星名 哲², 沼野 藤人², 羽二生 尚訓², 鳥越 司² (1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野)

Keywords: QT延長症候群, てんかん, KCNQ1

【背景】近年、QT延長症候群(LQTS)とてんかん合併の報告が散見され、イオンチャンネル病として両者の関連が示唆されている。我々は、KCNQ1変異を認めたてんかん合併LQTSの双児例を経験した。【症例】二絨毛膜双胎の3歳女児。両児共に熱性けいれんの既往あり。発端者の双胎第2子は、昼食中に約40秒の全身性強直間代性けいれんがあり、発作後の心電図でFridericia補正QT時間(QTcF)490msecとQT延長を認めた。発作時に発熱はなく、頭部MRIや脳波、血液検査では異常を認めなかった。精査入院中には数十秒の意識消失発作を認めたが、モニター心電図は洞調律であり、てんかん合併LQTSと診断した。てんかん症候群分類は、臨床経過から熱性けいれんプラスと診断した。クロバザム、プロプラノロール内服を開始し、以後1年以上はけいれん等を認めていない。双胎第1子は、第2子の診断後、スクリーニングの心電図でQTcF471msecとQT延長を認めた。両親の希望で無治療経過観察としていたが、後日昼食中に約2分の意識消失発作を認め、本児も同診断で同治療を開始した。以後は同様の症状なく経過している。両児とも致死性不整脈はこれまで記録されていない。後日、遺伝子検査で両児共にKCNQ1の遺伝子変異(A525V)と、疾患修飾因子の可能性あるSCN5Aの遺伝子多型(R1023C)を認めた。家系内では父が同変異・多型を認め、妹は同変異のみ認めた。父は幼少期に熱性けいれんの既往があり、成人後に一度失神を起こしていた。内科を受診したがQT延長はなく、無治療で経過観察されている。妹はけいれんや失神、QT延長を認めず、無治療で経過観察中である。【結論】共にKCNQ1変異をもつ双児をてんかん合併LQTSと診断した。てんかん合併LQTSはKCNQ1変異の一表現型である可能性がある。