

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

教育講演

教育講演1 (I-EL01)

座長:旗 義仁 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

2:50 PM - 3:50 PM 第1会場 (メインホール)

[I-EL01-01] 失神診断の現状と今後の展望

○小林 洋一 (昭和大学医学部 内科学講座 循環器内科学部門)

[I-EL01-02] ペースメーカーの基本中の基本

○岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

第4会場

教育講演

教育講演2 (I-EL02)

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

4:00 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[I-EL02-01] 1980～2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査の経験

○木村 晃二 (関西医科大学天満橋総合クリニック)

[I-EL02-02] 冠動脈ステント最前線

○中澤 学 (東海大学付属病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

教育講演

教育講演3 (II-EL03)

座長: 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体
所見

○新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター
循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

教育講演

教育講演4 (III-EL04)

座長:新川 武史 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)

10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療セン
ター 小児・先天性心臓血管外科)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子,
佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎
秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院
循環器科)

教育講演

教育講演1 (I-EL01)

座長: 簗 義仁 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:50 PM 第1会場 (メインホール)

[I-EL01-01] 失神診断の現状と今後の展望

○ 小林 洋一 (昭和大学医学部 内科学講座 循環器内科学部門)

[I-EL01-02] ペースメーカーの基本中の基本

○ 岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:50 PM 第1会場)

[I-EL01-01] 失神診断の現状と今後の展望

○小林 洋一（昭和大学医学部 内科学講座 循環器内科学部門）

Keywords: 反射性失神, チルト試験, 突然死

失神は高頻度に認められる症状であるが、脳外科、神経内科で初期対応することが今までは多かった。しかし、脳全体の還流低下が失神を生じることから、日本のガイドライン等の啓蒙により循環器科が主に初期診断するようになり、正確な診断がなされるようになってきた。また、失神は、突然死を生じる疾患群において重症度の判定に用いられてきた。このことから、原因診断の正確性がより重要となってきた。しかし、失神は予後良好の反射性失神から予後不良の心原性失神までスペクトラムが広いと、失神の原因を明らかにして判定しないとその重症度をミスリーディングする可能性が高い。その最たるものが、Brugada症候群やJ波症候群に合併する失神である。例えば、前者の植え込み型除細動器（ICD）の適応に関して、失神、突然死の家族歴、電気生理検査における心室細動のうち、二つを有していれば、クラスII aのICD適応とされている。近年、この症候群に合併する失神は、心原性失神ばかりでなく反射性失神の合併も多いことが判明してきている。また、電気生理検査における心室細動の誘発も特異度が乏しいことも知られている。つまり、この二つを基準にして必要のないICDの植え込みを受ける可能性もある。幸いなことに、医療機器の進歩は植え込み型ループレコーダーの小型化を可能にし、体外式ループレコーダーの記録時間も伸びてきている。しかしこれらは治療機器ではないので、突然死を未然に防ぐことは困難である。そこで反射性失神を積極的に診断する必要がある。ヘッドアップチルト試験は感受性、特異度に問題を抱えていて、時間も労力も必要なために敬遠されがちである。しかし、その問題点を声高に論ずるよりも、その有用性を今一度認識し、神経調節性反射性失神の積極診断に活かすべきと考える。この講演では失神診断について考察してみたい。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:50 PM 第1会場)

[I-EL01-02] ペースメーカーの基本中の基本

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

Keywords: パルスジェネレータ, Strength-duration curve, 生理的ペーシング

ペースメーカーとは：電気刺激を心筋細胞に送って興奮・伝播させて心収縮をおこし心拍数をコントロールする電氣的デバイスである。ペースメーカー（以下PM）はパルスジェネレータ（PM本体）と電極リードから構成される。体内植え込み用はリチウム電池が電源で、ペーシングに要する電気回路とともにチタニウムやステンレスなどで覆って密封されている。電気回路はペーシング機構とセンシング機構が基本的な役割であるが、アンテナ部分があって専用のプログラマーを使ってテレメトリーができる。電極リードは経静脈心内膜リードと心筋電極があり、後者は小児や心臓手術後や静脈閉塞等が適応となる。

PM機能：PMからの刺激はパルス振幅と幅で出力をコントロールする。心筋を興奮・収縮させる最低限度の出力を刺激閾値と呼ぶ。刺激閾値をプロットしたStrength-duration curveをもとに適切な出力設定を行う。リード抵抗（インピーダンス）の異常な低下は電流の漏れ、上昇は断線や接触不良等が想定される。センシング（感知）は自己心拍を心内電位によってPMが認識することで、P波は2.0mV以上、R波5mV以上が適切である。自己心拍を優先してペーシングとの競合を防ぐ機能をデマンド機能と呼び、抑制型と同期型がある。PMはマグネットを当てるとレート固定型となり、その心拍数をマグネットレートと呼ぶ。ペーシング部位と様式はコード表示されるが、1文字目は刺激部位、2文字目は感知部位、3文字目は反応様式を示す。

生理的ペーシング：心房・心室の協調性のある生理的ペーシング（AAI, DDD, VDD）は協調性のない非生理的ペーシング(VVI)より心機能低下や心房負荷が少ない。

おわりに：PMの植え込み適応やPMの進歩についての情報を紹介する。

教育講演

教育講演2（ I-EL02）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[I-EL02-01] 1980～2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査
の経験

○木村 晃二（関西医科大学天満橋総合クリニック）

[I-EL02-02] 冠動脈ステント最前線

○中澤 学（東海大学付属病院 循環器内科）

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:00 PM 第4会場)

[I-EL02-01] 1980～2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査の経験

○木村 晃二（関西医科大学天満橋総合クリニック）

Keywords: steel guide wire, Cook Deflecting Handle & wire, stiff movable core type guide wire

1980～2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査、インターベンションの経験について述べる。

1. steel guide wireの変形と使用法、目的。
2. Cook Deflecting Handle & wireの利用。
3. 肺動脈弁閉鎖に対する stiff movable core type guide wireの使用。
4. 偏位冠動脈口に対する Judkins catheterの変形法。
5. open ring sheath setを利用した変形ステントの整形。
6. Brockenbrough針による急性大動脈解離の intimal flapの穿孔。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:00 PM 第4会場)

[I-EL02-02] 冠動脈ステント最前線

○中澤 学（東海大学付属病院 循環器内科）

Keywords: 冠動脈, ステント, 病理

冠動脈インターベンションの領域は今日に至るまで著しい発展を遂げてきた。

冠動脈狭窄に対してバルーン拡張のみでは、冠動脈解離に伴う急性冠閉塞、リコイルによる再狭窄などが問題となり、ステンレススティールなどで作られた冠動脈ステントが開発された。冠動脈ステントによって冠動脈の解離や遠隔期の血管の Shrink、すなわち Negative remodelingは解決したが、平滑筋細胞を中心とする新生内膜増殖が原因で再狭窄率は30%と依然として高かった。その後、薬剤溶出ステントが開発され、再狭窄は劇的に減少したが、血管治癒過程の障害に伴う遅発性血栓症が問題となった。このため抗血小板剤2剤併用療法を長期間行うなどの対処が必要であった。

現在薬剤溶出ステントはさまざまな改良がなされ、遅発性血栓症のリスクも減少した。

本教育講演ではステントの進化の歴史を血管病理学の観点から解説したい。

教育講演

教育講演3（II-EL03）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 身体所見, 心臓カテーテル検査, 時間周期

病気の診断は、①病歴・症状、②身体所見、③採血や生検などの検体検査、④心電図、心エコー図などの画像検査の4つの診断手順・診断方法にまとめられる。これらから得られた情報は、いずれも一人の患児から得られる情報であり、それぞれの情報が関連付けて説明できなければならない。

今回はこの中から他覚的症状、身体所見、特に胸部の所見から血行動態を推測することで、子どもたちの中で何が起きているかを考える。症状や身体所見は家族でも見るができるもので、われわれが得た内容を家族にどれだけ分かりやすく説明し、家族も患児を看ることができるようになることを最終目標としたい。

血行動態を考えると血液がどのように流れているかを想定することである。血行動態を考えたときの基本は心臓カテーテル検査で得られるデータ、すなわち心容積や血管径などの長さに関すること、心内圧や血圧などの圧に関すること、心臓の調律や収縮期・拡張期などの時間に関することが基本になる。例えば心音を聴取しながら、II音の幅(時間)、II音の肺動脈成分であるIIpの強さ(圧)からわれわれは肺動脈弁狭窄や大動脈弁狭窄、あるいは肺高血圧を推定する。心雑音の所見が加わればさらに精度が増す。

かなり昔になるが、右胸心の男性を循環器内科に紹介したがすぐに私の外来に戻ってきた。どうしたのかと尋ねると、「内科の先生は私の左胸に聴診器を当てて、“変わりありませんか”と聞かれたので、この先生で大丈夫かと思ってしまいました」とのことであった。右胸心は心疾患がなくても5000人に一人とも言われているが、心臓の位置は先天性心疾患監事に内臓錯位が合併しているかどうかを知る上でも大事である。心臓の位置の確認および心臓の大きさを知るには心尖拍動(長さや圧)が参考になる。胸部の視診や触診も大切になる。

圧は生理学、長さは形態学、時間はリズムとの考え方にも触れる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 超音波診断, 断層心エコー法

先天性心疾患の診療に超音波診断装置は欠かせないものである。1983年にはカラードプラ法が実用化され、断層法との組み合わせにより、診断精度は一気に向上した。現在では、コンピュータの処理能力の向上に伴い、ボリュームデータを得ることによりリアルタイムで3次元画像を得ることが可能となった。また、組織の動きを追跡するスペクトルトラッキング法も普及してきた。これら最先端の診断装置を用いることにより、これまで解明されなかった心臓の挙動をより正確に評価できることとなり心臓病の病態解明に大きな役割を果たしている。一方、循環器小児科医が主な診療対象とする先天性心疾患は、心臓の形態形成の過程における何らかの過誤により生じた形態の異常が疾患の本体であり、その形態異常に伴う血行動態の異常が病態を特徴づけている。したがって、その診断の基本は形態診断であることは言うまでもない。しかし、実際の超音波検査では断層法による形態評価のみならず、カラードプラ法による血流情報も容易に得ることができる。そのため、異常血流の検出ばかりに目を奪われ、ややもすると形態診断がおろそかにされがちである。さらに、カラードプラ法も超音波を利用する以上様々な制約があるだけでなく、定性評価は感度が高いが、定量評価については多くの問題を有することが多い。したがって、カラードプラ法の原理や限界を十分に理解せずにカラードプラ法の所見だけで診断しようとしたことが誤診につながることも経験される。超音波診断においては断層法による基本断面を正確に描出することが前提であり、その上でカラードプラ法による血流情報を加えるようにすることが大切である。本セッションでは、先天性心疾患の超音波診断における、断層法による形態診断の重要性を強調するとともに、断層法による診断の考え方について述べたい。

教育講演

教育講演4（ III-EL04）

座長:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科学）

Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮（福岡市立こども病院 循環器科）

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 両大血管右室起始, 漏斗部中隔, 心室内rerouting

【定義】現在 DORVは「50%ルール」に基づく「両大血管の周径のそれぞれ50%以上が右室に結合する“心室-大血管関係”」を有する疾患(群)とされる。旧来の「両側大血管下円錐筋の存在」「side-by-sideの大血管配列」が混乱の主因である。【形態】漏斗部中隔(IS)と固有心室中隔との整列不整によりVSDが生じ、流出路型が多い。僧帽弁前方にも房室弁-半月弁間の筋束(VIF)が存在する。ISの挿入(特に心室中隔側)部位が心室-大血管の結合様式・位置関係を規定し(TSM前脚・左側VIF・中心線維体・右側VIF)、Neufeldらの大動脈弁下(SA)型・両大血管下(DC)型・肺動脈弁下(SP)型VSDを伴う病型に相当する。非交通(NC)型VSDを伴う病型ではVSDは右室流入部あるいは心尖部方向に存在する。DORVでのVSDは一次室間孔(診断時)を指す場合と二次室間孔(外科的閉鎖時)を指す場合がある。ISの前方・後方偏位は長さ・厚さも関与して大動脈弁下・肺動脈弁下狭窄に関連、さらには大動脈縮窄/離断や肺動脈狭窄に関連する。心室低形成(右室・左室)や僧帽弁異常を伴う例もある。【診断】基本は心カテーテル・造影検査であるが、DORVの存在は心エコー図で心室長軸・単軸・心尖4腔断面から50%ルールにより診断する。ISの挿入・VSDの情報は単軸断面で三尖弁前-中隔交連との関係に注目する。心尖部からの右前斜位断面は心血管造影に準じた形態情報が得られる。MRIは有用な診断手段となる。冠動脈走行・流出路や大動脈系狭窄など術式選択に重要な形態についての診断も行う。【外科治療】SA・DC型VSD例ではVSD閉鎖・Fallot四徴に準じて心室内reroutingを行う。SP型(偽性Taussig-Bing心)例ではVSD-肺動脈弁のrerouting+動脈スイッチを原則とし、古典的Taussig-Bing心ではISを切除後Kawashima手術も選択される。NC型例ではFontan手術が選択される。【まとめ】DORVはVSD・心基部・大血管を中心に多様性について理解する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 両大血管右室起始症, 画像診断, 3D

いつもDORVの外科治療を考える際、私たち循環器科医の思考順序とは概ね次の2段階を経るのではなかろうか。

1) Biventricular repair(BVR)できるのか,Fontan candidateか

2) BVRできるとしたらどのように修復できるのか

1)についてはまず心室容積や房室弁でふるいにかけてられるだろう。解決のめどが立てば2)を考えるが、このDORVのBVRについて苦手意識を持っている人が実に多い。理解しにくいのは次のような理由と推測される。

A) DORV自体を1つの疾患群とする概念と心室大血管の1つの関係を示すという2通りの考えがある

B) Spectrumが広く分類が多岐にわたる

C) 疾患構成単位にTaussig-Bing, posterior TGA等独特の呼称がある

D) 術式に富み分類と1:1対応していない

ここでは3D imagingの強みを最大限活かして理解することを目的に、BVR可能ないわゆるDORVという疾患単位を、Lecompeらの“malposition of the great arteries with VSD”というspectrumとして考えてみたい。そうすれば、BVR可否に必要な条件はTOFからTGAまでいずれであっても十分な広さの左室流出路作成とVSD(心室間シャント)閉鎖が可能か否か、という点に集約される。

選択しうる術式を念頭においた上ではあるが(心室内rerouting+肺血流路確保(Yasui手術含む)もしくはArterial switch + VSD closureの2群に大別)、3D imagingは従来の2Dと異なり、この修復に不可欠なVSDと大動

脈との位置関係, VSD-大動脈 routeに対する三尖弁・肺動脈弁の位置関係, 同 routeに介在する心内構造物の有無, 大動脈・肺動脈弁下弁上の形態, 房室弁形態及び腱索の付着部位, 冠動脈走行などを立体的かつ直感的に表現することが可能である.modalityとして心エコー, CT, MRI, Rotational angiographyが挙げられ, 装置および再構築ソフトウェアの進歩も著しい.ここでは Lev分類に基づいた代表的な DORV形態を3D imageを含めた術前予測,そして術中所見,術後経過について可能な限り提示したい.