

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム1 (I-S01)

学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？

座長:鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

座長:吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[I-S01-01] ボーダーライン症例をどうするかー QT延長症候群ー

○吉永 正夫 (国立病院機構鹿児島医療センター小児科)

[I-S01-02] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理ー無症状でWPW型心電図をしめす場合ー

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

[I-S01-03] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？ 心室期外収縮

○青木 寿明, 高橋 邦彦, 萱谷 太 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

[I-S01-04] 無症状心室性期外収縮・非持続性心室頻拍

○宮崎 文¹, 松岡 道生², 田中 敏克², 松村 雄³, 土井 拓¹
(1.天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター, 2.兵庫こども病院小児循環器科, 3.土浦協同病院小児科)

第2会場

シンポジウム

シンポジウム2 (I-S02)

肺実質障害を伴った心疾患の呼吸循環管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:竹内 宗之 (大阪母子医療センター 集中治療科)

2:50 PM - 4:20 PM 第2会場 (301)

[I-S02-01] Fontan患者の周術期呼吸器管理についての検討

○阪口 修平, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-S02-02] HLHS/rFOや PVO解除後の呼吸循環管理

○金澤 伴幸, 岩崎 達雄 (岡山大学病院)

[I-S02-03] 小児先天性心疾患術後開胸状態での腹臥位管理

○祖父江 俊樹, 伊東 幸恵, 篠智 武志, 竹内 宗之 (大阪母子医療センター集中治療科)

[I-S02-04] 先天性心疾患患者の呼吸不全/肺障害を合併する

ECMOについて

○濱本 奈央, 元野 憲作, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム3 (I-S03)

Taped Case1

座長:伊吹 圭二郎 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

座長:小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器内科)

コメンテーター:上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

コメンテーター:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

コメンテーター:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学講座)

8:40 AM - 10:10 AM 第3会場 (302)

[I-S03-01] ターナー症候群に併発した複数の辺縁欠損を伴う二次孔心房中隔欠損症に経皮的閉鎖術を施行した13歳女児の一例

○原 英彦, 橋本 剛, 中村 正人 (東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科)

[I-S03-02] 奇異性脳塞栓をきたした心房間短絡患者に対するカテーテルインターベンション

○赤木 禎治, 高谷 陽一, 中川 晃志, 伊藤 浩 (岡山大学循環器内科)

[I-S03-03] 帯状構造物によって二腔に分けられた ASDのデバイス閉鎖術

○矢崎 諭¹, 吉敷 香菜子¹, 額賀 俊介¹, 上田 知美¹, 高見 澤 格², 馬原 啓太郎², 佐地 真育², 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

シンポジウム

シンポジウム4 (I-S04)

児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての地域での蘇生対策

座長:太田 邦雄 (金沢大学医薬保健学域医学系 小児科)

座長:三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[I-S04-01] 『ASUKAモデル』と学校における“救命教育(BLS教育)”の重要性

○桐淵 博 (埼玉大学教育学部附属教育実践総合センター)

[I-S04-03] 日本の児童生徒から若年成人までの院外心停止の最近11年間(2005-15)の蘇生成績：世代別の成績から児童生徒の突然死対策を考える

○淀谷 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之, 澤田 博文, 早川 豪俊, 平山 雅浩 (三重大学大学院医学系研究科小児科)

学)

[I-S04-02] 小児院外心停止に対する自動体外式除細動の検討

○犬飼 幸子¹, 横山 岳彦¹, 安田 和志², 吉田 修一朗³, 篠原 務⁴, 長井 典子⁵, 太田 隆徳⁶ (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.中京病院 小児循環器科, 4.名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.豊橋市民病院 小児科)

[I-S04-04] 学校における心停止対応策の現状と課題：尼崎市におけるアンケート調査から

○西内 辰也¹, 山上 雄司², 稲熊 光太郎³, 豊田 直樹³, 石原 温子³, 坂崎 尚徳³, 吉永 孝之¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター ER総合診療科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[I-S04-05] 山梨県における児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての活動－親子で学ぶ心肺蘇生講座について－

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,4}, 吉沢 雅史^{1,3}, 河野 洋介^{1,3}, 長谷部 洋平^{1,3}, 喜瀬 広亮^{1,3}, 戸田 孝子^{1,3}, 杉田 完爾^{1,3}, 星合 美奈子^{1,5}
(1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

[I-S04-06] 学校救急体制におけるチームによる連携シミュレーションの重要性

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 森谷 友造², 渡部 竜助², 宮田 豊寿², 高橋 昌志^{1,2}, 伊藤 敏恭², 浦田 啓陽², 岩田 はるか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)

第5会場

シンポジウム

シンポジウム5 (I-S05)

New imaging technology -小児心臓病への臨床応用-
座長:板谷 慶一 (京都府立医科大学外科学教室 心臓血管外科学部門)

座長:瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

3:40 PM - 5:10 PM 第5会場 (304)

[I-S05-01] State of Art: 小児循環器領域の画像診断の革新と治療成績向上への期待

○瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-S05-02] 三次元エコーを用いた房室弁評価

○新居 正基 (静岡県立子ども病院 循環器科)

[I-S05-03] 3 D心エコーのスペックルトラッキングを用いた先天性心疾患での心機能評価

○石津 智子 (筑波大学医学医療系 臨床検査医学)

[I-S05-04] 最新の画像技術を用いた先天性心疾患に対するカテーテルアブレーション

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

[I-S05-05] 心臓 MRI-phase contrast法で先天性心疾患を読み解く

○石川 友一^{1,4}, 先崎 秀明², 相馬 桂³, 白神 一博¹, 倉岡 彩子¹, 鍋嶋 泰典¹, 兒玉 祥彦¹, 豊村 大亮¹, 佐々木 智章¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.北里大学病院 小児科, 3.東京大学病院 循環器科, 4.AIC八重洲クリニック)

[I-S05-06] 成人先天性心疾患手術のための血流イメージング

○板谷 慶一¹, 山岸 正明², 宮崎 隆子², 前田 吉宣², 谷口 智史², 藤田 周平², 本宮 久之², 森地 裕子¹, 宮崎 翔平³, 西野 輝泰³, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.Cardio Flow Design Inc.)

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム6 (II-S06)

現在の術式の問題点

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:佐々木 孝 (日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点: 大動脈縮窄と肺動脈狭窄

○小谷 恭弘¹, 川田 幸子¹, 堀尾 直裕¹, 小林 泰幸¹, 迫田 直也¹, 辻 龍典¹, 後藤 拓弥¹, 黒子 洋介¹, 新井 禎彦¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟¹ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校 小児心臓外科)

[II-S06-02] 先天性心疾患術式の改良: 左心低形成症候群、完全大血管転位症III型、部分肺静脈還流異常症

○山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 浅田 聡, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠 (京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科)

[II-S06-03] Norwood手術における大動脈弓再建術式の標準化の試み

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

[II-S06-04] TAPVCに対する sutureless repair 導入後に残された課題

○松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 日隈 智恵¹, 岩城 隆馬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)

[II-S06-05] Aortic translocation法の構造的利点と冠動脈移植における問題点

○杉浦 純也¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 大沢 拓哉¹, 和田 有星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

[II-S06-06] 左室流出路狭窄を伴う完全大血管転位症に対する Rastelli手術の問題点

○本宮 久之¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 夜久 均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)

シンポジウム

シンポジウム7 (II-S07)

先天性心疾患における重症心不全治療

座長:市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

10:30 AM - 12:00 PM 第1会場 (メインホール)

[II-S07-01] Current status in the treatment of congenital heart disease with severe heart failure

○Yih-Shang CHEN (National Taiwan University Hospital)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

○平 将生¹, 上野 高義¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 荒木 幹太¹, 渡邊 卓次¹, 富永 佑児², 成田 淳², 石田 秀和², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

[II-S07-05] 先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準の見直し

○進藤 考洋¹, 福嶋 教偉², 小野 稔³ (1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター, 3.東京大学医学部附属病院)

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか (国立循環器病研究センター 移植医療部)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム8 (II-S08)

妊娠ハイリスク疾患における可能性と限界、妊娠前カウンセリングの有用性

座長:神谷 千津子 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

座長:川副 泰隆 (千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部)

4:40 PM - 6:10 PM 第3会場 (302)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング 現状と重要性

○吉松 淳 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司¹, 中尾 真大¹, 小野 良子¹, 吉田 純¹, 鈴木 僚¹, 奥村 亜純¹, 奥村 亜純¹, 寺田 舞¹, 吉松 淳², 佐藤 徹³, 池田 智明⁴ (1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研

究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

○堀内 縁¹, 神谷 千津子¹, 大内 秀雄², 中西 篤史¹, 釣谷 充弘¹, 岩永 直子¹, 白石 公², 黒崎 健一², 吉松 淳¹
(1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科,
2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 (東京女子医科大学循環器小児科)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 (岡山大学病院 循環器内科)

第4会場

シンポジウム

シンポジウム9 (II-S09)

肺高血圧ガイドラインの解説と今後の課題

座長:土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

座長:中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第4会場 (303)

[II-S09-01] 2015 AHA/ATS 小児肺高血圧ガイドラインからみた肺高血圧症診療

○三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

[II-S09-02] 肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) 小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症

○中山 智孝, 高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-S09-03] 肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) 小児先天性心疾患に伴う肺高血圧症

○土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

[II-S09-04] 肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) 新生児遷延性肺高血圧症

○小垣 滋豊^{1,2} (1.大阪急性期・総合医療センター,
2.大阪大学大学院医学系研究科)

[II-S09-05] 2015 ESC/ERS Guidelinesからみた肺高血圧症診療

○田村 雄一 (国際医療福祉大学医学部循環器内科)

第5会場

シンポジウム

シンポジウム10 (II-S10)

Taped Case2

座長:阿部 忠朗 (新潟市民病院 小児科)

座長:大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

コメンテーター:赤木 禎治 (岡山大学病院 循環器内科)

コメンテーター:大月 審一 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 小児循環器科)

コメンテーター:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

8:40 AM - 10:10 AM 第5会場 (304)

[II-S10-01] 心腔内エコーガイドにより大動脈造影を全く行わない成人動脈管開存のカテーテル閉鎖術

○須田 憲治¹, 籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 鍵山 慶之², 家村 素史² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造², 渡部 竜助², 宮田 豊寿², 伊藤 敏恭², 岩田 はるか², 赤澤 祐介³, 石井 榮一^{1,2} (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学)

[II-S10-03] CP Stent留置術

○杉山 央¹, 石井 徹子², 森 浩輝¹ (1.東京女子医科大学循環器 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器科)

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

小児循環器疾患の基礎研究から臨床への応用

座長:山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

座長:横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

3:00 PM - 4:30 PM 第5会場 (304)

[II-S11-01] 循環器内科教室における「基礎研究から臨床応用」の経験

○佐田 政隆 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野)

[II-S11-02] 組織再生を応用した小児循環器疾患治療に対する新たな治療へのアプローチ

○上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 渡邊 卓次, 荒木 幹太, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[II-S11-03] 新規 PAH治療標的の開発に向けた肺トランスクリプトーム解析の利用

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 大下 裕法^{1,4}, 篠原 務⁴, Kabwe Jane C.², 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 西村 有平³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部医学系研究科 統合薬理学, 4.名古屋市立大学医学部 小児科学)

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一¹, 横山 詩子¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜

市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療
センター 心臓血管外科)

[II-S11-05] 家族性大動脈弁上狭窄において、遺伝子内微小
欠失の頻度は高い：次世代シーケンサーによる
7家系の解析と臨床応用への可能性

○早野 聡^{1,2}, 奥野 友介³, 堤 真紀子⁴, 稲垣 秀人⁴, 深澤
佳絵¹, 倉橋 浩樹⁴, 小島 勢二¹, 高橋 義行¹, 加藤 太一²
(1.名古屋大学大学院医学系研究科・小児科学講座,
2.中東遠総合医療センター・小児科, 3.名古屋大学医
学部附属病院・臨床研究支援センター, 4.藤田保健衛
生大学・総合医科学研究所・分子遺伝学研究部門)

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム12 (III-S12)

Taped Case3

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター:西川 浩 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

コメンテーター:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou Hidemasa²
(1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

○田邊 雄大, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 友彦, 連 翔太, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 小柳 嵩幸, 小島 拓朗, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

第2会場

シンポジウム

シンポジウム13 (III-S13)

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 枘岡 歩, 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)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (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)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 和田 侑星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点~長期予後改善へ向けて~

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士¹, 櫻井 陽介¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム14 (III-S14)

使う?使わない?先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は?

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循

環器部門)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心
保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 (千葉県こども病院 循環器科)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護
薬の使い方を探して

○小垣 滋豊^{1,2} (1.大阪急性期・総合医療センター,
2.大阪大学大学院医学系研究科)

シンポジウム

シンポジウム1 (I-S01)

学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？

座長:鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

座長:吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[I-S01-01] ボーダーライン症例をどうするかー QT延長症候群ー

○吉永 正夫 (国立病院機構鹿児島医療センター小児科)

[I-S01-02] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理 – 無症状で WPW型心電図をしめす場合ー

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

[I-S01-03] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？ 心室期外収縮

○青木 寿明, 高橋 邦彦, 萱谷 太 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

[I-S01-04] 無症状心室性期外収縮・非持続性心室頻拍

○宮崎 文¹, 松岡 道生², 田中 敏克², 松村 雄³, 土井 拓¹ (1.天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター, 2.兵庫こども病院小児循環器科, 3.土浦協同病院小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-01] ボーダーライン症例をどうするかー QT延長症候群ー

○吉永 正夫 (国立病院機構鹿児島医療センター小児科)

Keywords: 学校心臓検診, QT延長症候群, probability

QT延長症候群 (LQTS) の診断と経過観察には Schwartz scoreでの high, intermediate, low probability of LQTSの分類が使用されることがほとんどと考えられる。Schwartz scoreが LQTS患児・患者の予後推測に有用なことは多くの論文で報告されている。一方、日本においては学校心臓検診 (心検) があり、無症状の児童生徒が多数抽出される。「ボーダーライン症例をどうするか」は「ボーダーライン症例を経過観察すべきか」という命題に置き換えてもいいと考えられる。LQTSの high probabilityは必ず経過観察されると思われるが、intermediate および low probability of LQTS を経過観察すべきか、という視点で考えてみたい。鹿児島医療センターでは、QT延長症候群または QT延長疑いとして外来受診があった場合、安静時・運動負荷心電図、Holter心電図を全員に行っている。Holter心電図での QT/RR間隔測定も行っている。QTc値が長い場合、遺伝学的検査もお願いしている。上記のような条件のもと、2008年から2013年に K市心検を受診した小・中学生のうち、LQTSまたは LQTSの疑いとして三次次検診を受診した86名(Yoshinaga M, et al. Eur Heart J, 2017)のうち、症状受診していた3名を除く83名について予後調査を行った。high, intermediate, low probability of LQTSに分類後、症状出現の有無、治療開始の有無、遺伝学的検査結果、dropout率について検討を行ったので報告する。上記の心検受診者を含め、当センターの全症例でも検討を行いたい。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-02] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理ー無症状で WPW型心電図をしめす場合ー

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

Keywords: 学校心臓検診, WPW症候群, 無症状

WPW型心電図の学校心臓検診での検出頻度は0.1-0.2%程度で、起こりうる不整脈は、房室回帰性頻拍と心房細動などの上室頻拍に伴う rapid ventricular responseである。学校心臓検診で発見された無症状の WPW型心電図を示すものを診る場合、特に問題となるのは、不整脈リスクのない束枝心室副伝導路との鑑別、rapid ventricular responseによる突然死リスク推定である。

束枝心室副伝導路は確定診断がつけば管理不要であるが、小さなΔ波を伴う体表心電図の所見では WPW症候群と鑑別診断が難しいことも多く、アデノシン三リン酸負荷試験が有用である。

突然死の頻度や高リスク群選別についてなお議論が残る部分がある。今年報告された学校管理下院外心停止の全国的登録調査で、5年間210例の心原性心停止の原疾患で、WPW症候群は4例 (1.4%) で先天性 QT延長症候群と同数であった。リスク推定においては副伝導路順行性不応期が短い場合や複数副伝導路が存在する場合は高リスクとされるものの、これらを判別するためには侵襲的電気生理学的検査が必要となる。2012年に PACES/HRSが発表した無症候性の心室早期興奮を示す若年者についての Expert Consensus Statementでは、運動負荷試験で心拍数上昇により突然Δ波が消失するものは、副伝導路不応期が長く低リスクとしている。2017年の EHRAによる上室性不整脈についての Consensus documentでは、無症候性患者の管理において①リスク評価のための電気生理学的検査、②以下のものに対するカテーテルアブレーション治療：無症候性順行性不応期 < 240ms・房室回帰性頻拍に続いて誘発される早期興奮を伴う心房細動・複数副伝導路を中程度の推奨としている。今回、日本での学校心臓検診の現場の実情もふまえ、このテーマについて議論したい。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-03] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？ 心室期外収縮

○青木 寿明, 高橋 邦彦, 萱谷 太 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

Keywords: 学校心臓検診, 心室期外収縮, ボーダーライン

心室期外収縮は、学校心臓検診で0.1-0.3%の頻度 (HRS2018, Yoshinaga) でみられ、多くが良性です。しかし心室頻拍や心不全に進行するもの、心筋症や遺伝性不整脈に基礎に存在する症例が含まれます。そのため心臓検診のガイドラインでは、心室期外収縮は全例が二次に抽出され、精密検査が必要とされています。今回のテーマとなっているボーダーライン症例で困るものとは、よくある経過観察のみでよい心室期外収縮ではなく、“治療を要するかも? ”、逆にこれは“本当に心室期外収縮?”というものではないのでしょうか。つまり一次検診での心室期外収縮かどうかの診断、二次検診以降での薬剤、アブレーションが必要かの判断の点で迷うことが多いと思われます。ひとつめのテーマとして一次検診における心室期外収縮の診断について、ふたつめのテーマとして治療が必要な心室期外収縮としたいと思います。また学校管理区分の決定の判断にも言及していきます。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-04] 無症状心室性期外収縮・非持続性心室頻拍

○宮崎 文¹, 松岡 道生², 田中 敏克², 松村 雄³, 土井 拓¹ (1.天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター, 2.兵庫こども病院小児循環器科, 3.土浦協同病院小児科)

Keywords: 無症状, 心室性期外収縮, 非持続性心室頻拍

[背景]学童期にみられる心室性期外収縮 (PVC)/非持続性心室性頻拍 (NSVT)の多くは無症状で、約3-4割は自然消退する。左室収縮能低下合併例は稀で、PVC 50%前後で出現し、治療により速やかに改善する。そのため、多くの症例は治療を必要としない。しかし、学童期無症状 PVC/NSVTをみたとき、突然死を来す疾患群 (チャンネル病、心筋症、冠動脈疾患)の鑑別が重要である。中でも、運動誘発性 PVC/NSVTは不整脈源性右室心筋症を代表とする心筋疾患の病初期をみている可能性がある。しかし、種々の検査でも心筋疾患は同定されず、治療方針・管理に難渋する例が存在する。[症例1]; 感冒で脈不整を指摘され11歳初診。PVCは単形性、右脚ブロックパターン、上方軸であった。Holter ECGでPVC 0.8%、2連発まで認めた。運動負荷でPVCが誘発。心エコー、加算平均心電図に異常なかった。観察期間中 (2.6年)、運動でNSVT (3連発、coupling interval (CI) 280 ms)が出現し、抗不整脈薬の投与を提案したが、拒否。サッカー一部、運動制限なし。[症例2] 学校検診を契機に12歳初診。PVCは単形性、左脚ブロックパターン (LBBB)、下方軸であった。Holter ECGでPVC 2.1%、3連発を認め、Master負荷試験でNSVT (4連発、CI 280 ms)がみられた。心エコー、加算平均心電図に異常なかった。propranolol, flecanide投薬中である。陸上部、運動制限なし。[症例3] 学校検診を契機に13歳初診。PVCは単形性、LBBB、下方軸であった。Holter ECGでPVC 3.9%であった。Treadmill負荷試験でPVCが誘発され、回復期に2連発 (CI 280 ms)が出現。心エコーで、軽度の左室拡大と心尖部収縮能低下を指摘されたが、心臓MRIに異常なかった。flecanide投薬中である。野球部、運動制限なし。[結語]; 3例、いずれも現在心筋症を示唆する所見はない。運動制限の有無については議論の余地がのこるが、長期的な観察が必要である。

シンポジウム

シンポジウム2 (I-S02)

肺実質障害を伴った心疾患の呼吸循環管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:竹内 宗之 (大阪母子医療センター 集中治療科)

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場 (301)

[I-S02-01] Fontan患者の周術期呼吸器管理についての検討

○阪口 修平, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-S02-02] HLHS/rFOや PVO解除後の呼吸循環管理

○金澤 伴幸, 岩崎 達雄 (岡山大学病院)

[I-S02-03] 小児先天性心疾患術後開胸状態での腹臥位管理

○祖父江 俊樹, 伊東 幸恵, 簗智 武志, 竹内 宗之 (大阪母子医療センター集中治療科)

[I-S02-04] 先天性心疾患患者の呼吸不全/肺障害を合併する ECMOについて

○濱本 奈央, 元野 憲作, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-01] Fontan患者の周術期呼吸器管理についての検討

○阪口 修平, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, 呼吸器, 肺実質障害

肺障害を合併した Fontan患者の呼吸器管理について後方視的に検討した。【対象】2007年から2017年に当科で Fontan手術を施行した連続291例のうち、呼吸障害に対する再挿管または術後24時間以上の挿管管理を行った18例を対象とした。術後観察期間は中央値5.6年(最長11年)であった。【結果】連続291例の Fontan手術時年齢中央値(最小-最大)は3.2歳(1.3-15.8)、体重11.7 kg(7.5-61)であった。早期死亡1例(0.3%)、遠隔期死亡3例(1%)認めた。早期例の死因は ARDS、遠隔期例は急性脳症、感染、消化管出血1例ずつであった。PICU入室時の呼吸器 PIPは18 cmH₂O(10-20)、PEEP 3 cmH₂O(0-6)、CVP 12 mmHg(6-20)であり、全例、人工心肺離脱時から NO吸入を行った。術当日抜管が280例(96%)あり、抜管までの時間は術後56分(0-258)であった。抜管後も経鼻から NO吸入を行った。呼吸障害の原因は肺実質障害として肺出血4例、肺炎2例、ARDS 1例、その他の原因として無気肺4例、肺高血圧3例、PAVM 1例、その他2例であった。肺実質障害7例において再挿管前 SpO₂は93%(74-99)、挿管中の最高 PIPは20cmH₂O(12-25)、最高 PEEP 3cmH₂O(2-5)、最低 SpO₂ 95%(79-99)で管理し、挿管期間は1日(1-8)であった。無気肺4例の再挿管前 SpO₂は96.5%(93-99)、積極的に direct suctionを行い1.5日(0-6)で抜管した。肺高血圧3例に対しては深鎮静および NO吸入を行い、2日(1-4)で抜管した。PAVM 1例は再挿管前 SpO₂ 59%、挿管2日後に SpO₂ 76%まで改善し抜管した。長期挿管例における Fontan手術後死亡は ARDSの1例のみであった。【結論】当院での Fontan周術期呼吸器管理の方針は、1)全例 NO吸入を行い、術当日に抜管する、2)肺障害を合併した場合でも Fontan循環悪化を回避するため PIP, PEEPは比較的低値で管理する、3)無気肺に対しては積極的に再挿管を行い去痰に努めることを基本としている。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-02] HLHS/rFOや PVO解除後の呼吸循環管理

○金澤 伴幸, 岩崎 達雄 (岡山大学病院)

Keywords: 肺静脈還流, 肺障害, 人工呼吸

(はじめに)

先天性心疾患患児では呼吸と循環が、密接に関連しており、肺障害を合併すると容易に循環への影響し、循環のバランスをとるのに難渋することがある。その治療法の一環である人工呼吸も陽圧による肺障害を惹起したり、循環に影響を及ぼすため病態に応じた管理を行う必要が有る。

(呼吸管理)

HLHS/rPFOや PVOを合併した状態では、直列循環あるいは並列循環により循環に及ぼす影響に相違はあるが肺静脈のドレナージが悪いことが問題となる。病態は肺鬱血の程度と原疾患の状態によるが、どの疾患であれ肺血流を増加させる呼吸管理(高濃度酸素、過換気など)は鬱血を助長するため要注意または禁忌となる。ただし肺障害などを合併し極端な低酸素が存在する場合、許容できる最低限の SaO₂を設定し、その値を少なくとも維持できるような酸素濃度を保つ。

術後の病態は原疾患の状態と肺静脈還流障害がどの程度解除されているかによる。術後は人工心肺や手術の直接的な侵襲により肺血管抵抗が高くなっているため、肺血管抵抗をさげる治療が一般的である。極力低気道内圧を維持し二次的な肺障害を防ぐことは大前提であるが、肺血管抵抗のコントロールができなければ循環障害の原因となるため循環維持のための呼吸管理を優先する。また肺血流増加型の疾患の中には術後に肺血管抵抗がある程

度高く維持する必要がある場合がある。術直後には低酸素や肺高血圧で難渋することが多く、術後早期にはできるだけ肺障害を起こさないように低い設定で高二酸化炭素は循環が許す限り許容し酸素化を維持する。その後は肺の改善に遅れず酸素使用を制限し、過換気を避けて肺血管抵抗を下げすぎない治療へとシフトする。

本講演では、肺静脈の還流が阻害され肺障害を伴う疾患の呼吸・循環管理を正常肺における小児の人工呼吸管理をふまえて呼吸管理を中心に紹介する。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-03] 小児先天性心疾患術後開胸状態での腹臥位管理

○祖父江 俊樹, 伊東 幸恵, 簗智 武志, 竹内 宗之 (大阪母子医療センター集中治療科)

Keywords: 腹臥位, 開胸, PICU

【はじめに】1974年に仰臥位では陽圧呼吸管理中に背側の横隔膜が頭側に移動し、肺容量が減少する事が示され、腹臥位管理が提唱されたのが腹臥位管理の始まりである。その後、ARDS患者の仰臥位にて、下側になる肺区域の血液灌流の増加が示唆され、腹臥位にすることで酸素化が改善する事が示された。酸素化改善の機序としては、換気血流不均衡の改善、機能的残気量の増加、局所の横隔膜運動の変化、分泌物クリアランスの改善などがある。2013年には、成人重症ARDS患者を対象としたRCTにおいて、腹臥位で生存率が改善することも示された。当院PICUでは以上の効果を考慮して肺機能が低下している事が予想される先天性心疾患術後症例では、開胸状態であっても、早期から積極的に腹臥位を施行している。今回、それらが安全に施行できていたか調査したので、報告する。【対象と方法】当院PICUにて2014年1月1日から2017年12月31日までの4年間、先天性心疾患心臓血管外科術後管理中に、開胸管理を施行した症例を対象とし、腹臥位による合併症や呼吸パラメータの変化に関して後方視的に検討した。【結果】調査期間中、開胸管理は45例であった。開胸状態で腹臥位療法を行っていたものは12例(ECMO併用1例)であった。腹臥位療法中の合併症としては、皮下出血の増悪が1例、1か月以内の縦隔炎が1例、10mmHg以上の血圧の低下が2例(1例は自然回復、1例は塩化カルシウム投与で回復)、創部からの出血の増加を認めた症例は無かった。1回換気量の上昇は12例中8例、酸素化の改善も12例中8例に認めた。腹臥位開始時期は、術後2日目～19日目(中央値5日目)、施行時間は、10時間～37日間(中央値24時間)であった。【結語】開胸中であっても腹臥位管理は安全に施行できる。今後は、症例を積み重ね有効性に関して検討していきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-04] 先天性心疾患患者の呼吸不全/肺障害を合併する ECMOについて

○濱本 奈央, 元野 憲作, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

ECMO(Extracorporeal membrane oxygenation)はその導入の理由により循環ECMO、呼吸ECMOと分類される。しかし、先天性心疾患を有する場合は、呼吸と循環の要素が相互に影響し、一概にどちらか一方が原因と判断できないことも多い。

当施設では2008年1月から2017年12月の期間に先天性心疾患を有するECMO装着症例は71症例であった。呼吸原性のショックに対するE-CPR1例を含む呼吸ECMOは6例のみで、65例は循環ECMOであった。循環ECMOのうち16例が肺循環の破綻に対する導入であった。ECMO離脱率、生存率はそれぞれ呼吸ECMOで66.7%、66.7%、循環ECMOの肺循環破綻症例で81.3%、43.7%、それ以外の循環ECMOで65.3%、34.7%であった。

呼吸原性の循環不全ではなくとも、先行する蘇生事象や手術、ECMO導入手技による侵襲、輸血、出血、感染、無気肺の形成などにより二次的に肺実質障害が進行し、心機能の回復が得られた後も、酸素化換気の点でECMO離脱が困難となる症例もある。当施設では、lung restが得られる最低限の人工呼吸管理、積極的な利尿あるいはCRRT(continuous renal replacement therapy)を用いた除水による肺実質の浮腫軽減、開胸ECMO中でも積極的に呼吸理学療法を導入することで離脱に向けた肺条件の改善に努めているが、手段に限界も感じている。具体例を提示しながら、数字には現れにくい実際のECMO中の呼吸循環管理の経験について述べる。

シンポジウム

シンポジウム3 (I-S03)

Taped Case1

座長:伊吹 圭二郎 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

座長:小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器内科)

コメンテーター:上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

コメンテーター:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

コメンテーター:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学講座)

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場 (302)

[I-S03-01] ターナー症候群に併発した複数の辺縁欠損を伴う二次孔心房中隔欠損症に経皮的閉鎖術を施行した13歳女児の一例

○原 英彦, 橋本 剛, 中村 正人 (東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科)

[I-S03-02] 奇異性脳塞栓をきたした心房間短絡患者に対するカテーテルインターベンション

○赤木 禎治, 高谷 陽一, 中川 晃志, 伊藤 浩 (岡山大学 循環器内科)

[I-S03-03] 帯状構造物によって二腔に分けられたASDのデバイス閉鎖術

○矢崎 諭¹, 吉敷 香菜子¹, 額賀 俊介¹, 上田 知実¹, 高見澤 格², 馬原 啓太郎², 佐地 真育², 嘉川 忠博¹
(1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場)

[I-S03-01] ターナー症候群に併発した複数の辺縁欠損を伴う二次孔心房中隔欠損症に経皮的閉鎖術を施行した13歳女児の一例

○原 英彦, 橋本 剛, 中村 正人 (東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科)

症例は13歳女児。二次孔心房中隔欠損症のため経皮的閉鎖術が可能かのコンサルテーションを含めて紹介受診。既往歴にターナー症候群があり、成長ホルモンによる治療中。その他特記すべき異常なし。閉鎖適応は右心系の容量負荷。経食道心エコー図にて欠損孔は体格に比して大きく複数のリム欠損を有していた。デバイス閉鎖治療の利点欠点を説明し、治療困難の際には外科的修復術が望ましい場合もある旨を了解して頂き経皮的閉鎖術を施行する運びとなった。ライブ映像にてTEE計測、バルーンサイジングを提示し、デバイス種類の選択、サイズ選択、治療について議論を行いたい。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場)

[I-S03-02] 奇異性脳塞栓をきたした心房間短絡患者に対するカテーテルインターベンション

○赤木 禎治, 高谷 陽一, 中川 晃志, 伊藤 浩 (岡山大学 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患, カテーテル閉鎖, 卵円孔開存

卵円孔は胎児循環に必須の心内構造であるが、多くは生後数日から数か月以内に機能的に閉鎖する。しかし卵円孔周囲の一次中隔と二次中隔が完全に癒合しない場合、フラップ状の一方向弁の形態となり、咳、深呼吸、運動時のいきみなど、右房への流入血が増大したり右房圧が左房圧を越えたりした場合に右左短絡を生ずるようになる。このような状態を卵円孔開存 (patent foramen ovale: PFO) と呼び、一般健常成人の約15~25%に認めると報告されている。下肢や骨盤内に発生した静脈血栓が PFOを通過して脳血管床の血栓塞栓をきたすと奇異性脳梗塞を発症する。奇異性脳梗塞は脳梗塞の5~10%を占めると言われている。これまでの研究で55歳以下の奇異性塞栓症患者群は同年齢の非脳梗塞群より有意に PFOの頻度が高いことが報告されていた。一方、卵円孔開存は経皮的にカテーテル閉鎖が可能な心疾患であり、国際的には多数例の治療実績があるが、これまで RCTで有効性が証明されたことはなかった。ところが本年9月に欧米で施行された独立した3つ RCTで、経カテーテル PFO閉鎖術が抗血小板療法を主体とする薬物療法に比べ有意に脳梗塞再発を予防することが証明された。これまで奇異性脳塞栓再発予防には有効性はおろか禁忌に近い評価をされていた本治療が、今後は第一選択の治療法となる可能性さえ出てきた。奇異性脳塞栓を発症に心房間短絡を認めた成人症例に対するカテーテル閉鎖術を供覧する。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場)

[I-S03-03] 帯状構造物によって二腔に分けられた ASDのデバイス閉鎖術

○矢崎 諭¹, 吉敷 香菜子¹, 額賀 俊介¹, 上田 知実¹, 高見澤 格², 馬原 啓太郎², 佐地 真育², 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

Keywords: ASD, Device closure, Multiple defect

症例は小学生女児。乳児期に ASDと診断され経過観察を受けた。症状はないが右室の拡大と肺血管陰影の増強から閉鎖適応と判断され当院に紹介された。外来の経胸壁心エコーでは10mmあまりの径の単孔性の ASDと診断され、待機的にデバイス閉鎖を行う方針とされた。閉鎖術に先行するカテーテル検査では Qp/Qs=2.58、

Rp=0.38であった。経食道心エコーでは、ASDは11.3mm(0度) x 10.3mm(45度) x 13.5mm(90度) x 11.9mm(135度)でリム欠損なし。欠損孔の右後縁の上下方向中央付近から欠損孔上縁の前よりを横切り（9時方向から2時方向）心房天井に付着する帯状構造物が存在した。これにより欠損孔は尾側前側と頭側後側の二孔に隔てられていた。この症例に対する Figulla Flex IIを用いた閉鎖術を供覧し、同デバイス使用時の注意点や上記解剖のASD閉鎖術の方法に関して検討した。

シンポジウム

シンポジウム4 (I-S04)

児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての地域での蘇生対策

座長:太田 邦雄 (金沢大学医薬保健学域医学系 小児科)

座長:三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[I-S04-01] 『ASUKAモデル』と学校における“救命教育(BLS教育)”の重要性

○桐淵 博 (埼玉大学教育学部附属教育実践総合センター)

[I-S04-03] 日本の児童生徒から若年成人までの院外心停止の最近11年間(2005-15)の蘇生成績：世代別の成績から児童生徒の突然死対策を考える

○淀谷 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之, 澤田 博文, 早川 豪俊, 平山 雅浩 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

[I-S04-02] 小児院外心停止に対する自動体外式除細動の検討

○犬飼 幸子¹, 横山 岳彦¹, 安田 和志², 吉田 修一郎³, 篠原 務⁴, 長井 典子⁵, 太田 隆徳⁶ (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.中京病院 小児循環器科, 4.名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.豊橋市民病院 小児科)

[I-S04-04] 学校における心停止対応策の現状と課題：尼崎市におけるアンケート調査から

○西内 辰也¹, 山上 雄司², 稲熊 洸太郎³, 豊田 直樹³, 石原 温子³, 坂崎 尚徳³, 吉永 孝之¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター ER総合診療科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[I-S04-05] 山梨県における児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての活動－親子で学ぶ心肺蘇生講座について－

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,4}, 吉沢 雅史^{1,3}, 河野 洋介^{1,3}, 長谷部 洋平^{1,3}, 喜瀬 広亮^{1,3}, 戸田 孝子^{1,3}, 杉田 完爾^{1,3}, 星合 美奈子^{1,5} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

[I-S04-06] 学校救急体制におけるチームによる連携シミュレーションの重要性

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 森谷 友造², 渡部 竜助², 宮田 豊寿², 高橋 昌志^{1,2}, 伊藤 敏恭², 浦田 啓陽², 岩田 はるか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)

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-01] 『ASUKAモデル』と学校における“救命教育(BLS教育)”の重要性

○桐淵 博 (埼玉大学教育学部附属教育実践総合センター)

Keywords: 救命教育

学校管理下における児童生徒の死亡事故は減少傾向にあるが、死因は突然死が圧倒的に多い。学校は児童生徒、教職員等が密集している場所であり、学校内で人が倒れれば、目撃者がいる確率は極めて高い。したがって、児童生徒に適切な教育を施し、かつ教職員が適切な訓練を受けていれば救命の可能性が高くなる。さいたま市において、平成23年に起きた小学校6年生女児死亡事故への教訓を生かして作られた事故対応テキスト『ASUKAモデル』は、JRC蘇生ガイドライン2015のBLSアルゴリズムを先取りする内容で緊急時の「判断・行動チャート」を定めたものである。作成に併せて、市教育委員会と市消防局は協力体制を強化し、教職員研修の強化はもとより、小学校からの体系的な救命教育（BLS教育）を正式カリキュラムとして、その指導者を教員が担うことで学校の安全度を高めようとして取り組んできた。その成果は、以後学校内における児童生徒の突然死は発生せず、教職員等の複数の救命事例が生まれるなどの形で表れている。一方、全国的に見て、学校での突然死に対して教職員の対応が適切であったかが問われる事例は続いて発生しており、中には訴訟に発展する事案もある。反対に、救命事例においては児童生徒が重要な役割を果たすことも明らかになってきている。筆者は『ASUKAモデル』の普及活動に取り組む中で、講義・講演等参加者を対象にアンケート調査を行ってきたが、そこからは、教職員の多くは救命講習を受けていても緊急時に自分が適切に行動できるかどうかについて不安を持っており、単にスキルを施すだけの救命講習では足りない現状が見えてくる。こうしたことを踏まえ、学校での突然死ゼロを目指す上での課題について報告する。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-03] 日本の児童生徒から若年成人までの院外心停止の最近11年間(2005-15)の蘇生成績：世代別の成績から児童生徒の突然死対策を考える

○淀谷 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之, 澤田 博文, 早川 豪俊, 平山 雅浩 (三重大学大学院医学系研究科小児科学)

Keywords: 心臓性突然死, 心肺蘇生, 自動体外式除細動器

【目的】非家族が目撃した日中の若年者の心臓性院外心停止は、自動体外式除細動器(AED)を用いた蘇生効果が高いとされる。非虚血性心疾患による心臓性院外心停止の発症する35歳以下が、日本の学校心電図検診(1995年から小中高1年生で実施)世代となった。AED導入後の小中高生の日中発症の心臓性院外心停止の蘇生効果は、若年成人に比べて経年的に高いか否かとその因子と年代別心停止数を検討した。【方法】非家族が目撃した日中(6:00-17:59)の若年者(A群: 7-12y、B群:13-18y、C群: 19-22y、D群: 23-35y)の2005-15年に発生した心臓性院外心停止のUtstein登録データ(消防庁の日本全国の悉皆データ)を解析。【成績】対象は、1,646例(A群92例、B群382例、C群229例、D群943例)。Bystander CPR率(A群81%、B群80%、C群71%、D群68%)、Bystander AED率(A群37%、B群44%、C群24%、D群19%)、全AED率(A群69%、B群85%、C群78%、D群70%)、社会復帰率(A群46%、B群49%、C群39%、D群30%)。D群に比べて、A群、B群は、歴年に関わらず、市民によるAED使用率($p<.001$)、社会復帰率($<.001$)は良好であった。ロジスティック解析で、女性、bystander AED使用、初期波形(心室細動)、B群は、良好な社会復帰率の独立した因子であった($<.001$)。【結論】若年成人に比べて、小中高生ではbystander AED率が経年的に高く、bystander AED使用と中高生年齢(B群)は、予後良好因子であった。学校心電図検診世代に入った若年成人(D群)の遺残心停止

リスクに対して、AEDを用いた蘇生効果は中高生がより高かった。世代別の蘇生成績から児童生徒の突然死対策の地域での在り方を考える。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-02] 小児院外心停止に対する自動体外式除細動の検討

○犬飼 幸子¹, 横山 岳彦¹, 安田 和志², 吉田 修一郎³, 篠原 務⁴, 長井 典子⁵, 太田 隆徳⁶ (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.中京病院 小児循環器科, 4.名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.豊橋市民病院 小児科)

Keywords: Public-access defibrillation, 院外心停止, AED

【背景・目的】2004年の市民による自動体外式除細動器(以下 AED)の認可後、Public-access defibrillation(以下 PAD)による救命が増えている。小児の院外心停止 AED例について、心停止、蘇生の状況や診断、予後を明らかにし、PADがもたらす効果を検討する。【方法】2001～2017年に愛知県内8施設における0～19才の院外心停止 AED症例を対象とし、診療記録から発症年齢、基礎疾患、活動内容、AED実施者、覚知から実施までの時間、AED記録、過去の心電図検診、遺伝子検査、診断、治療、予後について調査し2009年までと2010年以後で比較した。【結果】2001～2009年6例、2010～2017年16例の22例(男17、女5)。12～15才13例(59%)、運動中14例(64%)。6例(27%)に基礎疾患があり(構造異常2例、心筋炎・心筋症4例)、過去の心電図検診異常は3例にみられた。AED実施者は、2009年までが救急隊5例(83%)、2010年以後は救急隊7例(44%)、教諭・bystander9例(56%)で、覚知から AED実施までは、2009年までが10分以内1例(17%)、10～30分3例(50%)、2010年以後は5分以内2例(13%)、5～10分4例(25%)、10～30分5例(31%)であった。AED記録は VF 21例で、10例に遺伝子検査が行われ RyR2変異 3例、KCNQ1変異1例、DSP変異1例、異常なし4例、結果未1例であった。IVF7例、CPVT4例、LQT4例、Brugada1例、心筋炎・心筋症に伴う VF4例、構造異常に伴う VF2例と診断され、治療は抗不整脈薬6例、TV-ICD2例、TV-ICD+抗不整脈薬5例、開胸 ICD+抗不整脈薬2例、S-ICD+抗不整脈薬1例、外科手術1例であった。予後は後遺症なく生存13例(うち2010年以後11例)、後遺症あり生存3例、死亡6例であった。【考察・結語】2010年以後、小児の院外心停止に対する教諭・bystanderの AED実施が増加し、後遺症なく生存復帰したケースが増えていた。今後も遺伝性不整脈の救命増加が予測される。後遺症なき生存に繋げるためには市民への心肺蘇生教育が重要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-04] 学校における心停止対応策の現状と課題：尼崎市におけるアンケート調査から

○西内 辰也¹, 山上 雄司², 稲熊 光太郎³, 豊田 直樹³, 石原 温子³, 坂崎 尚徳³, 吉永 孝之¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター ER総合診療科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 学校, 心停止, シミュレーション

【背景】学校は心肺蘇生法の「教育の場」とすると同時に「実践の場」となりうる。2017年に尼崎市内の中学校で発生した心停止事例を契機に、同市の学校における心停止対応策について養護教諭を中心に危機感が高まりつつある。【目的】学校における心停止対策の現状と課題を明らかにすること。【方法】院内倫理委員会承認の上、尼崎市内の学校74校の養護教諭宛にアンケート調査票を郵送し、無記名にて回答を依頼した。【結果】アンケート回収率は62% (46/74校)：小学校26校、中学校11校、高等学校7校、中等教育学校・特別支援学校各

1校。過去3年間の教職員対象の心肺蘇生法講習会実施率は44校（96%）、自校の75%以上の教職員が講習会受講済みと回答した学校は35校（76%）。一方、心停止を想定したマニュアルを整備している学校は25校（60%）で、想定訓練を実施している学校は16校（38%）。過去5年間に2校で自校敷地内において心停止が発生していた。【考察】個人スキル習得のための心肺蘇生法講習会の実施率・受講率は高いものの、心停止に備えたマニュアル作成率ならびにチームダイナミクス習得を目的とした想定訓練実施率は低い。米国の Cardiac Emergency Response Plans for Schools（CERP）では心肺蘇生法習得に加え、養護教諭や体育系教諭を中心とした心肺蘇生チームの創設、地域消防機関との連携、想定訓練の実施が推奨されている。心停止を経験した2校は心肺蘇生法の習得のみならず学校・消防機関・医療機関の三機関合同での想定訓練実施の必要性を指摘しており、尼崎市では三機関合同で学校における心停止を想定したシミュレーショントレーニングを開発し2017年1月より実施することとなった。【結論】アンケート調査より学校における心停止対策には心肺蘇生法習得に加え三機関合同での想定訓練実施が必要であることが示唆された。今後は日本版 CERPの開発が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-05] 山梨県における児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての活動ー親子で学ぶ心肺蘇生講座についてー

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,4}, 吉沢 雅史^{1,3}, 河野 洋介^{1,3}, 長谷部 洋平^{1,3}, 喜瀬 広亮^{1,3}, 戸田 孝子^{1,3}, 杉田 完爾^{1,3}, 星合 美奈子^{1,5} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

Keywords: 心肺蘇生, AED, 突然死

【背景】近年、児童生徒を対象とした心肺蘇生教育は学校教育課程で広がりつつある。しかし、児童生徒へ心肺蘇生法を広く普及させ、獲得した技術を維持するためには、日常生活の場においても心肺蘇生に対する意識を高めることが重要である。このことから、私たちは「山梨県における児童生徒突然死ゼロ」を目指し、親子を対象とした心肺蘇生に関する市民講座を開催してきたので、その意義について報告する。【方法】心肺蘇生に関心を持つ児童生徒とその家族を一般公募した。講義は30分で心肺蘇生手順を解説したアニメーション動画と CPR トレーニングボックスを使用した。実技は90分で、1チーム親子2-3組とし、CPR マネキン・AED トレーナーを使用して「胸骨圧迫方法」「AED 使用法」「親子で共同して行う2人法心肺蘇生」について練習した。【結果】2015年10月から2017年12月までに計5回市民講座を4市町で開催し、家族106組306名（児童生徒177名）が参加した。本講座は、県内の大学・医療機関・地域消防署・医師会・心肺蘇生指導協会と連携し18施設の医師・看護師・教員・救急救命士計58名がスタッフとして参加した。AHA公認 BLSインストラクター有資格者が講義・実技指導を行った所、心肺蘇生は小学校高学年で確実に行えることが明らかとなった。参加者へのアンケートでは、親子で蘇生講習を受講できたこと、AEDを使用できたことが印象に残っていると回答した。【まとめ】親子で心肺蘇生講習を受講する意義は、保護者が心肺蘇生技術を獲得していく子供の姿を認識できること、家族内で心肺蘇生に対する意識を日々高める機会となることがあげられる。本講座が継続できている要因として、指導スタッフが本講座開催毎に有用性について検討していること、運営を多施設と連携できていることがあげられる。【結語】児童生徒に対する心肺蘇生指導は、教育現場だけでなく地域社会でも普及させることが有意義であると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-06] 学校救急体制におけるチームによる連携シミュレーションの重要性

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 森谷 友造², 渡部 竜助², 宮田 豊寿², 高橋 昌志^{1,2}, 伊藤 敏恭², 浦田 啓陽², 岩田 はるか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: 学校救急, 突然死, シミュレーション

【背景および目的】学校現場において子どもたちを突然死から守るためには、学校心臓病検診の精度の向上と、5分以内の除細動をめざすためには、各学校に3~4台の AEDの複数設置が必要であり、救命例も含めてその有効性をすでに報告してきた。緊急時に AEDをより有効に用いるためには、事故を想定したシミュレーションが重要であり、学校現場での取り組みについて検討し報告する。【対象】松山市のすべての小・中学校【方法】仮想事故現場を、運動場または特別教室などに設定して、教職員によってシミュレーションを施行し、その時の問題点や改善点などについて検討した。シミュレーションは応急手当普及員の研修を受けている養護教諭を中心に企画し施行した。学校によっては、生徒も参加した。チェック項目を、認識、応援の依頼、119番通報（実際に通報訓練）、AEDの手配、胸骨圧迫、呼吸、AEDの操作、蘇生の確認、周辺の安全などについて評価した。【結果】シミュレーションの結果、明らかになった問題点や課題は、死線期呼吸についての理解、救急隊からの支持の受け方、救急車の誘導・救急隊の誘導において、学校のレイアウトによっては、業者の車両が駐車していたりすると救急車が侵入できないなど、できるだけ中断しない胸骨圧迫、その他の生徒の安全確保や二次災害への配慮が必要なこと、緊急時の教職員の役割分担についてなどであった。実際にシミュレーションすることによって初めて気が付くことが多くあることを改めて認識した。【考察および結語】学校救急体制の充実を目指すためには、胸骨圧迫と AEDを中心とする講習から、チームによる連携トレーニングに発展させることが重要である。小児循環器医は、専門家として蘇生教育に携わっていく必要がある。

シンポジウム

シンポジウム5 (I-S05)

New imaging technology -小児心臓病への臨床応用-

座長:板谷 慶一 (京都府立医科大学外科学教室 心臓血管外科学部門)

座長:瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場 (304)

- [I-S05-01] State of Art: 小児循環器領域の画像診断の革新と治療成績向上への期待
○瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)
- [I-S05-02] 三次元エコーを用いた房室弁評価
○新居 正基 (静岡県立子ども病院 循環器科)
- [I-S05-03] 3 D心エコーのスペックルトラッキングを用いた先天性心疾患での心機能評価
○石津 智子 (筑波大学医学医療系 臨床検査医学)
- [I-S05-04] 最新の画像技術を用いた先天性心疾患に対するカテーテルアブレーション
○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
- [I-S05-05] 心臓 MRI-phase contrast法で先天性心疾患を読み解く
○石川 友一^{1,4}, 先崎 秀明², 相馬 桂³, 白神 一博¹, 倉岡 彩子¹, 鍋嶋 泰典¹, 兒玉 祥彦¹, 豊村 大亮¹, 佐々木 智章¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.北里大学病院 小児科, 3.東京大学病院 循環器科, 4.AIC八重洲クリニック)
- [I-S05-06] 成人先天性心疾患手術のための血流イメージング
○板谷 慶一¹, 山岸 正明², 宮崎 隆子², 前田 吉宣², 谷口 智史², 藤田 周平², 本宮 久之², 森地 裕子¹, 宮崎 翔平³, 西野 輝泰³, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.Cardio Flow Design Inc.)

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-01] State of Art: 小児循環器領域の画像診断の革新と治療成績向上への期待

○瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

画像診断の進歩は、先天性心疾患の外科治療、カテーテル治療、内科治療のすべてにおいて大きく貢献している。米国心エコー学会からは2014年にファロー術後、2016年にはTGAに対するmultimodality imagingによるアプローチのガイドラインが相次いで出ており、心エコー (TTE、TTE)、MRI、CTのそれぞれの活用の重要性を示している。

最新の3D心エコーでは、先天性心疾患の複雑な房室弁や心室中隔欠損の詳細な形態評価を可能にし、3Dスペックルトラッキングは今後の心臓同期不全など局所壁運動評価に期待をいだかせる結果が出つつある。MDCTでは、大血管の構造を正確に診断し、Arch形成などの外科的介入に重要な役割担っているのはもちろん、MDCTの3D再構築モデルは進化し続け、良好な手術シミュレーションを可能にしている。3DエコーやMDCT再構築はいずれも、その技術が広く応用、さらに簡易な再構築や作成方法が開発されれば、手術などの治療介入に汎用されるようになるのは間違いない。また、MRIは、計測方法の進化で3D心室容量計測、血流量の評価、心筋の質の評価では本来のゴールデンスタンドの地位を築いているのは、当然のことであるが、流体の解析によるエネルギー状態の変化を渦やエネルギーロスなどを用いて考察することが可能となってきた。予後や手術法に繋がるかどうかはまだ不明な点が多いが、今後大いにブレークスルーを期待させる。さらに、カテーテルアブレーションの分野では、ガイドに用いる3Dマッピングシステムは驚くべき進化をとげ、カテーテルの接触力(コンタクトフォース)や圧の方向が、技術によって可視化される、X線による透視時間も削減されるというメリットを生んでいる。先天性心疾患の不整脈治療においてもその進歩を享受している、これら画像診断のinnovationへの理解と臨床現場における活用は、これからの小児循環器医に不可欠である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-02] 三次元エコーを用いた房室弁評価

○新居 正基 (静岡県立子ども病院 循環器科)

Keywords: three-dimensional echocardiography, atrioventricular valve, congenital heart disease

房室弁複合体は、心房・心室・乳頭筋の動きに加えて、心腔内の血圧や血流と連動して複雑に機能している。房室弁複合体全体の3次元運動に加えて心腔内の血流を評価できる3次元心エコーは、実臨床で使用できる画像モダリティの中では最も有力な評価ツールである。3次元エコーで得られた画像情報を再構築する表示方法にはvolume rendering (VR)法とmulti-planar reconstruction (MPR)法の2種類があり、VRでは心房側から観察した房室弁を表示することができる。これは外科医が術中に観察する弁構造に近い像を再現することになり、房室弁の全体像の把握にも優れる。しかしVR法は3次元表示の画像を作るために様々な補完を行っていることから、弁が実際よりも厚ぼったく表示され、これはエコー輝度の高い部位で特に顕著となる。よって、VR法は全体像の把握には優れるが詳細な評価については難がある。一方、MPR法は3次元エコーデータを互いに直交する3断面で切り直して表示する方法であり、任意の断面における2次元表示が可能である。詳細な観察に加えて距離や面積などの定量評価も可能であり、房室弁の開口面積の測定や、弁逆流におけるvena contractaの断面積の計測等に応用することができる。また、手術前の経胸壁の3次元画像データから、MPR法により術中経食道エコー(TEE)の画像をシミュレーションすることも可能である。房室弁評価における3次元心エコーの役割と応用について実際の症例を交えて解説を行う。

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-03] 3D心エコーのスペックトラッキングを用いた先天性心疾患での心機能評価

○石津 智子 (筑波大学医学医療系 臨床検査医学)

Keywords: 3D心エコー, スペックトラッキング, 心筋ストレイン

先天性心疾患では心室形態が複雑で、2次元断面で全体を代表させることは難しい。先天性心疾患の心腔こそ3次元的评价が必要な方法である。さらに、心エコー法の利点である高い時間分解能を生かしスペックトラッキング法を応用することにより、心室壁の収縮拡張の定量評価が可能である。近年、2次元スペックトラッキング法により求めた左室や右室の長軸ストレイン(global longitudinal strain, GLS)は駆出率を超える心筋病態の指標として、成人循環器内科診療において重要な位置をしめるまでになった。特に2次元スペックトラッキング法で求める心室全体の長軸ストレインが広くその有用性を認識されている。GLSは機能性僧帽弁逆流の左室固有機能評価における有用性をしめず報告があり、先天性心疾患に多い弁膜症を合併した右室の機能評価にも応用が期待される。3次元スペックトラッキング法では、2次元断面依存性のない、真の心筋壁変形情報に基づき、長軸ストレイン、円周方向ストレイン、さらに面積ストレインを得ることができる。3次元エコーの面積ストレインは心臓の軸に非依存性の局所機能指標である。これまでに肺高血圧症の右室流入路自由壁の面積ストレインは予後予測に有用であることが報告されている。さらに、面積ストレイン値を心内膜モデル上にカラー表示することにより、無収縮から奇異性収縮をしめず瘢痕組織領域の可視化も可能となる。また、ストレインの等時相マッピングにより収縮伝播様式を表示すれば、同期不全の直感的把握が可能となる。これは、心臓再同期療法の再遅延収縮部位の同定に有用である。

体表3D心エコー法の欠点は、画質不良例では応用できないことである。このような症例では経食道エコーや開胸時の術中評価が有用なことがある。

本シンポジウムでは、心エコーストレインの後天性心疾患でのエビデンスと、先天性心疾患診療における役割について紹介したい。

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-04] 最新の画像技術を用いた先天性心疾患に対するカテーテルアブレーション

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: 不整脈, 3Dマッピングシステム

不整脈に対するカテーテルアブレーション治療は1990年代から行われるようになった。当時は透視による被曝時間は長く、複数の心内電位と透視画像から不整脈回路を頭の中で構築する必要があり、熟練を必要とした。その後、アブレーション治療は3D画像技術の進化により、より理解しやすいものへと進化を続けている。2000年に最初の3D mappingシステムである CARTOが登場し、不整脈の興奮回路を三次元的に視覚化することが可能となった。カテーテルの位置情報を磁場を使ったセンサーで取得するため、被曝も軽減された。2008年には、CTによる3Dモデルを合成することでより精細な解剖を確認しながら不整脈回路を確認することが可能となった。2010年にはエコーでリアルタイムの画像を確認しながらカテーテルの位置を確認できるようになり、2014年には多点同時 mappingが可能になった。2015年には透視画像と CARTO画像を合成する CARTO UNIVUが導入され、さらなる透視軽減が可能となった。2018年、CARTOに ripple mapという技術が導入された。これまでの CARTO systemは、心内電位の中の時相の一点を、その部位が興奮した時相として指定する必要があった。fragment potentialや double potential等複雑な電位はタグとして表現するしかなく、点と点の間は計算でグラデーション色をつけて表示するため、あくまでも verticalな画像になり、複雑な回路は表現できな

かった。ripple mapは、その部位の心内電位を全周期分そのまま表示するシステムであり、人為的に介入する要素が全くない初めてのmapであり、先天性心疾患術後の複雑な回路をverticalな要素なく可視化することが可能となった。CARTO system以外にも様々な3D mapping systemが開発され、それぞれに特徴があり切磋琢磨して進化している。先天性心疾患の不整脈カテーテル治療における3D mappingシステムの果たす役割について考察する。

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-05] 心臓 MRI-phase contrast法で先天性心疾患を読み解く

○石川 友一^{1,4}, 先崎 秀明², 相馬 桂³, 白神 一博¹, 倉岡 彩子¹, 鍋嶋 泰典¹, 兒玉 祥彦¹, 豊村 大亮¹, 佐々木 智章¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.北里大学病院 小児科, 3.東京大学病院 循環器科, 4.AIC八重洲クリニック)

Keywords: 心臓MRI, Phase contrast 法, 先天性心疾患

心臓 MRI (CMR) Phase contrast (PC) 法は任意の局所関心領域血流量を計測できる優れた非侵襲的画像診断法であり、様々な先天性心疾患(CHD)の血行動態評価に用いられる。

当院ではこれまでに2000例以上の CHD-CMRを撮影解析してきた。要点は10カ所

(Ao/MPA/SVC/IVC/RPA/LPA/RPV/LPV/MV/TV)の血流量計測と Cine MRからの心室容積算出である。

CHDと一口にいっても一般には疾患群毎に撮影部位調整が必要となる。しかし、上記撮影法であればどのような疾患であっても網羅的・包括的な解釈が可能である。身体所見や他の imaging modalityを統合して読影すればより深淵をのぞくこともできるだろう。無被曝で繰り返し使えることもまた大きな利点である。

治療方針を決定する要因に量的要素が多数含まれる上、成長に伴い値が大きく変化する CHD領域では、必然的に上述の特性を有する CMRが威力を発揮する。複数のシャントを有し心室機能も多様かつ時々刻々変化する Fontan candidateはその最右翼であろう。

ここでは右心バイパス循環と単心室並列循環が混在した複雑な循環である bidirectional Glenn (BDG)循環からいくつか要点をあげたい。

1) BDG循環 Qpの約40%は APC経由である(n=200)

2) APCコイル塞栓術翌日に Qp/Qsは1.12から0.97へ、APC流量は約20%減少した(n=10)

3) 20例のデータセット (Fontan術前後の CMRおよびカテデータ) から Fontan術後 CVP予測式が導かれ、術前に無名静脈から大きな VV shuntを有する2症例 (いずれも SVC圧=(8)mmHg) に適用したところ、1例は Fontan術後予測 CVP=9.9mmHgと推測され成立したが、他の1例は15.1mmHgと推測され fenestrationをおいたにもかかわらず take downを必要とした。

このように PC法を中心とした CMRは CHDの複雑な血行動態を読み解き、治療適応や術後予測に極めて有用である。引き続き多くの知見が集積されることを期待したい

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-06] 成人先天性心疾患手術のための血流イメージング

○板谷 慶一¹, 山岸 正明², 宮崎 隆子², 前田 吉宣², 谷口 智史², 藤田 周平², 本宮 久之², 森地 裕子¹, 宮崎 翔平³, 西野 輝泰³, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.Cardio Flow Design Inc.)

Keywords: 成人先天性心疾患手術, 血流解析, シミュレーション医学

血流解析は循環器画像診断に流体力学を統合してなされるイメージング技術であるが、CTに基づくシミュレーション、MRIや超音波に基づく血流可視化など多様なものがある。本講演では成人先天性心疾患に対する新たなアセスメントツールとしての血流イメージングの役割を症例を通じて議論する。流体シミュレーションでは計算値であるが、コンピュータ・グラフィックスと組み合わせCTでの詳細な3D形状を基に仮想手術シミュレーションが可能である。従来冠動脈病変や大動脈疾患での動脈硬化等のリスク評価や、Fontanや大動脈弓再建などの術後血行動態評価に用いられることが多かったが、我々は成人期Fontanの再手術で複数通りの想定される術式がある場合に用いている。特に下大静脈欠損では成人期に肝因子の不均衡分布に伴うチアノーゼの残存の問題があり、術前のシミュレーションは術後の肝因子分布の予測に大いに役立つ。一方4D flow MRIは実計測での血行動態評価が可能であり、我々は非造影で心拍動を追跡し、心室容積や弁逆流量を定量し、同時にエネルギー損失を計測し、解剖が複雑な修正大血管転位症やファロー類縁疾患術後成人期の右室流出路等の評価に用いている。また超音波では心内渦流のパターンの解析が簡易に可能であると同時に左室流入血流から左室心内圧較差IVPG (intraventricular pressure gradient)が計測可能であり、左室の能動拡張が計測できるため、肺動脈弁術後に左室が前負荷増大に耐えうるかどうか、また単心室循環の拡張不全の評価などに用いている。本稿では我々が行っている成人先天性心疾患の手術症例に関する血流解析でのアセスメントを通じ各々のモダリティの利点、欠点を議論するとともに、手術適応や術式を含めた包括的なアセスメントについて議論する。

シンポジウム

シンポジウム6 (II-S06)

現在の術式の問題点

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:佐々木 孝 (日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

○小谷 恭弘¹, 川田 幸子¹, 堀尾 直裕¹, 小林 泰幸¹, 迫田 直也¹, 辻 龍典¹, 後藤 拓弥¹, 黒子 洋介¹, 新井 禎彦¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟¹ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校 小児心臓外科)

[II-S06-02] 先天性心疾患術式の改良：左心低形成症候群、完全大血管転位症III型、部分肺静脈還流異常症

○山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 浅田 聡, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠 (京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科)

[II-S06-03] Norwood手術における大動脈弓再建術式の標準化の試み

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

[II-S06-04] TAPVCに対する sutureless repair導入後に残された課題

○松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 日隈 智慧¹, 岩城 隆馬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)

[II-S06-05] Aortic translocation法の構造的利点と冠動脈移植における問題点

○杉浦 純也¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 大沢 拓哉¹, 和田 有星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

[II-S06-06] 左室流出路狭窄を伴う完全大血管転位症に対する Rastelli手術の問題点

○本宮 久之¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 夜久 均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)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

○小谷 恭弘¹, 川田 幸子¹, 堀尾 直裕¹, 小林 泰幸¹, 迫田 直也¹, 辻 龍典¹, 後藤 拓弥¹, 黒子 洋介¹, 新井 禎彦¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟¹ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校 小児心臓外科)

Keywords: 単心室症, フォンタン手術, 肺動脈狭窄

はじめに:左心低形成症候群 (HLHS) に対する Norwood手術は、両側肺動脈絞扼術を介した段階的 Norwood手術や RV-PA shuntを用いることで周術期管理を安定化させ、劇的に生存率は向上した。生存率が向上し Fontan手術に到達する患者が増える中、大動脈弓再狭窄や肺動脈狭窄の発生が顕著化してきた。今回、Norwood手術後の大動脈弓再狭窄や肺動脈狭窄の発生頻度を検討し現在の Norwood手術の問題点を探った。

方法:1998年2月から2017年12月まで HLHSおよび関連疾患で RV-PA shuntを用いた Norwood手術を行った141例が対象。大動脈弓再建術においては、基本的に自己組織のみを用いる方針とした。RV-PA shuntは基本的に5mmの PTFEグラフトを用い遠位端はカフをつけて狭窄の予防とした。BDG手術時の年齢は中央値で6.0 (IQR:5.0-8.0)ヶ月で、SaO₂が75%以下または低肺動脈発育の症例62例 (70.3%) には Additional flowとして RV-PA shuntを残存させた。TCPCは中央値32 (26-37)ヶ月で施行した。

結果:連続141例中早期死亡は11例 (7.8%) であり、114例が BDGを終了し、91例が TCPCに到達した。

Kaplan-Meier法の生存曲線では3ヶ月91%、12ヶ月82%、36ヶ月77%であった。外科的に大動脈弓再狭窄に対する手術介入を要した症例は19例で、回避率は1年89.4%、5年88.3%、10年88.3%であった。BDG時の PA indexは192 (159-261) mm²/m²で24例で外科的成形を行った。TCPC時の PA indexは非 HLHS群に比べて有意に低値であった (HLHS群: 226 (185-265) vs. 非 HLHS群: 263 (208-359) mm²/m², p=0.003)が、平均肺動脈圧は有意差を認めなかった HLHS群: 11 (9-13) vs. 非 HLHS群: 11 (9-13)mmHg, p=0.783)。

結語:Norwood手術後の大動脈弓再狭窄と肺動脈狭窄の発生は少なくなかった。術式の中でこれらの合併症のトリガーとなる因子について、当科で行われている術式および諸家の報告について考察したい。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-02] 先天性心疾患術式の改良：左心低形成症候群、完全大血管転位症Ⅲ型、部分肺静脈還流異常症

○山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 浅田 聡, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠 (京都府立医科大学 小児医療センター小児心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, 完全大血管転位症, 部分肺静脈還流異常症

左心低形成症候群、完全大血管転位症Ⅲ型、部分肺静脈還流異常症に対して術式の改良を行った。1) 左心低形成症候群における補填物非使用大動脈弓再建術 (Chimney 法) : 本症に対する大動脈弓再建は homograftや glutaraldehyde処理自己心膜などを補填する術式が行われているが補填物の成長・石灰化などの問題が残る。直接吻合法では新大動脈弓下方が狭小となり、気管や肺動脈圧迫が懸念される。Chimney 法では肺動脈主幹部から左右肺動脈開口部切除部を縦方向に縫合し、主肺動脈を円錐形に形成、長軸方向延長ならびに短軸方向短縮を行う。補填物を用いることなく流体力学的にも理想的な大動脈弓再建が可能である。2) TGA, VSD, PSに対する Half-turned truncal switch手術: 従来 Rastelli、REV手術では遠隔期両心室流出路狭窄が問題となる。本術式は両半月弁を一塊として切除し反転させた後、対側の流出路に再吻合する。導管などの補填物は不要。広く直線的な両流出路が再建可能。大血管関係が前後で、肺動脈/大動脈弁輪径比が0.3~0.8の症例 (軽度~中等度肺動脈狭窄) が良い適応となる。3) 部分肺静脈還流異常症 (上大静脈還流型) に対する double decker手術: 従来術式では体および肺静脈還流路狭窄や上室性不整脈が問題となる。本術式では右心耳稜線のみを切開し、上大静脈上壁に被せるように吻合し、体静脈還流路を作成。近位上大静脈上壁は体および肺静脈還流路の隔壁として共有

される。右心耳が小さい症例を除き補填物は不要である。補填物を最小限に留めることは成長の観点から重要である。遠隔期合併症を可及的に回避するためには流体力学的にも理想的な形態再建が肝要である。今回報告した全ての術式はいずれも理想的な形態ならびに血行動態を認め、良好な遠隔成績が得られた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-03] Norwood手術における大動脈弓再建術式の標準化の試み

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

Keywords: ノーウッド手術, 大動脈弓形成, 左心低形成症候群

左心低形成症候群とその類似疾患に対する Norwood手術の成績は近年大きく向上し、安定したものになってきた。しかしながら術後の大動脈弓再狭窄は未だ重要な合併症の一つで、手術成績に大きく影響する。心外血管の解剖学的特徴と位置関係の不均一性から Norwood手術における大動脈弓形成術は症例に応じた術式の選択が必要である。現在、当院では Norwood手術における大動脈弓形成は自己心膜による扇形パッチ法と自己組織のみによる Chimney法の2つを基本術式とし、症例の解剖学的特徴に応じた使い分けを試みている。術式の選択は心エコーと3次元 CT画像を基に、診断(大動脈狭窄または閉鎖)、上行大動脈の直径、左右肺動脈分枝の様式、transverse archの直径、動脈管の形態を総合的に考慮し決定する。<適応>大動脈弁閉鎖症、上行大動脈径 2.5mm以下、左右肺動脈の分枝様式が平行に近い症例、transverse archの低形成を扇形パッチ法の適応とし、それ以外を Chimney法の適応とする。<術式>扇形パッチ法: 動脈管組織を十分に切除した後、大動脈弓遠位部大弯側は interdigitating anastomosisを行う。主肺動脈と上行大動脈を側側吻合し、パッチのデザインは後壁の吻合長×主肺動脈の円周長の扇形とする。Chimney法: 動脈管組織を十分に切除した後、左右肺動脈をくり抜き Chimneyを作成。大動脈弓遠位部大弯側は同じく interdigitating anastomosisを行い、大動脈弓は自己組織のみの再建を行う。術後の大動脈弓形態から本戦略の妥当性を検証する

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-04] TAPVCに対する sutureless repair導入後に残された課題

○松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 日隈 智憲¹, 岩城 隆馬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: 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄, sutureless repair

【緒言】 TAPVCに対する sutureless repair (SR)は無脾症候群の予後を劇的に改善し、その適応は二心室症例にも普及しつつある。報告によってはSRは万能で、術後 PVSとは無縁のように述べられているが、SR後の PVSは存在する。【方法】1996年以降の TAPVC 105例を対象とし、A期(~2004年、SR導入前、BVH:28、SVH:6)、B期(2005~2010年、SR導入を含めた移行期、BVH:14、SVH:8)、C期(2011年~、術前 CTも含めた現治療方針、BVH:28、SVH:21)の3群に分け、予後、術後 PVS発生を検討する。また、当院にて克服できた点、現時点で残る解剖学的問題点につき報告する。【結果】< BVH >術後3年生存は A期:64%、B期:79%、C期:96%と改善(p=0.01)、3年 PVS回避生存は A期:57%、B期:56%、C期:82% (p=0.13)。B期に CS還流型術後の PVSを経験し、右側 SR+IAS前方転位を導入し、左上 PV-無名静脈還流を伴う場合は staged repairとし、本方針での PVS発生なし。しかし右上 PV-SVC還流+IIbの mixed typeの2例(1例は LSVCを合併)で共に右上 PV還流遺残による右心系の拡大、圧排から PVSを発症。< SVH >術後3年生存は A期:0%、B期:38%、C期:75% (p=0.0002)。3年 PVS回避生存は A期:0%、B期:25%、C期:44% (p=0.001)と共に改善。C期の術後 PVS発症は6例(過度の切開に起因: 2、CPV分枝共に狭小: 2、拡大心、食道による圧排:2)。後縦隔内成分を有さない mixed typeに PV-心膜吻合を行い良好に開存。【結語】 TAPVCに残る問題点は < 1 > SR時に切開可能な肺静脈分枝径の指標がない。<

2> LSVCへの対応(BVH)。<3> staged repairせざるを得ない mixed typeに対する介入時期を含めた治療方針の確立である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-05] Aortic translocation法の構造的利点と冠動脈移植における問題点

○杉浦 純也¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 大沢 拓哉¹, 和田 有星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

Keywords: aortic translocation, 完全大血管転位, 冠動脈

【目的】 Aortic translocation法の構造的利点を明らかにし、冠動脈移植の際に問題が起こりうる原因と解決法を考察する。【方法】 2012年以降で完全大血管転位症（III型、4例）又はDORV/PS（1例）に対してAortic translocation法を行った5例が対象。当院ではAortic translocation法として左右冠動脈を切離した後、大動脈弁グラフトを180°回転させて肺動脈弁輪に縫着し、冠動脈を再縫着している。手術時年齢 1.6 ± 0.7 歳、体重 10.1 ± 1.2 kgであった。【結果】 手術・遠隔期死亡はなし。術前カテーテルで肺動脈弁輪 9.9 ± 2.4 mm、大動脈弁輪 15.2 ± 2.1 mm、VSD 11.1 ± 3.0 mmであった。Rastelli手術を行ったと仮定した場合のVSDパッチ縫着面となるVSD下縁-大動脈弁前面間（VSD-Ao）の距離は 32.1 ± 8.7 mmで、このVSD-Ao面と冠状断面との角度（LVOT角度）は $45.9\pm 13.9^\circ$ であった。術後4か月のカテーテルでVSD-Ao距離は 17.5 ± 6.8 mmと短く、LVOT角度も $6.5\pm 10.7^\circ$ と著明に小さくなっていった。また5例中2例で冠動脈移植の際、冠動脈採取部と適切な移植位置が異なり、大動脈壁パッチにて移植部位の修正を行った。うち1例は元々右冠動脈が高位で、左冠動脈は交連部に近く、左右冠動脈の位置に相違があった。術前の大動脈弁輪-肺動脈弁輪間の高低差は 4.2 ± 1.7 mmであったが、その程度と移植部位修正の有無との間に関連はなかった。【考察と結語】 術後LVOT角度は全例良好で、仮想Rastelli手術と比べ直線的な左室流出路が形成されていた。この術式の問題点として、バルサルバ洞における左右冠動脈の位置が異なると180°回転の後、冠動脈採取部に対する縫着部位修正の必要が生じうる。またsubaortic conusによる大動脈弁輪-肺動脈弁輪間の高低差が存在するため、その程度と明らかな関連はなかったものの、後方転位後に冠動脈採取部が低位となり、大動脈壁パッチ等による冠動脈縫着部位の上方修正を行う必要が生じうると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-06] 左室流出路狭窄を伴う完全大血管転位症に対する Rastelli手術の問題点

○本宮 久之¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 夜久 均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)

Keywords: HTTSO, TGA, ASO

【目的】 左室流出路狭窄(LVOTO)を合併する完全大血管転位症(TGA)に対する従来の術式（Rastelli術, REV術, Nikaidoh術）は遠隔期に両心室流出路狭窄および冠血流不全などの問題を残す。これらの問題点を解決すべく、我々はhalf-turned truncal switch operation（HTTSO）を考案・採用してきた。今回、本疾患に対し従来術式を行った症例を検討することでHTTSOの妥当性を検証した。

【結果】 対象はTGA, LVOTOに対し2002年以前に従来法によるRastelli手術を施行した2例(R群)と以降にHTTSO施行(H群)の9例。R群では手術時年齢・体重は7ヶ月・6.9kgと4歳・12kg。2例とも(1例は他院

で)Rastelli術、心室中隔欠損孔(VSD)拡大術施行し、1例は房室ブロックの合併に対しペースメーカー留置術同時施行。2例とも術後8ヶ月と2年で右室流出路狭窄(RVOTO)に対し再手術施行。遠隔期において1例は術後15年の4D-flow MRIで形態的に明らかなLVOTOおよびRVOTOを確認し、1例は術後18年で成長に伴うRVOTOの進行を認めている。H群では手術時年齢・体重の中央値は1.2(0.5~5)歳・8.3(4.4~13.3)kg。経過観察期間の中央値は5.2年(最長16年)。遠隔期にRVOTO/LVOTOおよび冠血流不全を認めず。

【考察】TGA, LVOTOに対するRastelli術では総じてRVOTO、LVOTOの問題を有しており、狭小およびremote VSD例ではVSD拡大による伝導路障害の懸念を有する。一方でHTTSOはtruncal blockを180度回転しAoを後方転位することで両心室流出路狭窄を回避しうる、冠動脈移植に伴う冠動脈の転位距離が最小限のため冠血流不全を起こしにくい、心室内血流転換が不要でありVSD拡大術が不要であるため伝導路障害の懸念がなく、Rastelli術不能な狭小右室例、狭小およびremote VSD例に対しても適応可能、などの利点を有しており、積極的に適応可能と考える。

シンポジウム

シンポジウム7 (II-S07)

先天性心疾患における重症心不全治療

座長:市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場 (メインホール)

[II-S07-01] Current status in the treatment of congenital heart disease with severe heart failure

○Yih-Sharng CHEN (National Taiwan University Hospital)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

○平 将生¹, 上野 高義¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 荒木 幹太¹, 渡邊 卓次¹, 富永 佑児², 成田 淳², 石田 秀和², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

[II-S07-05] 先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準の見直し

○進藤 考洋¹, 福嶋 教偉², 小野 稔³ (1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター, 3.東京大学医学部附属病院)

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか (国立循環器病研究センター 移植医療部)

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-01] Current status in the treatment of congenital heart disease with severe heart failure

○Yih-Sharnng CHEN (National Taiwan University Hospital)

Heart failure is not uncommon in congenital heart disease, but the etiologies are a little different from the adult group. The diverse age range, diagnosis, and practice variations continue to challenge the development evidence-based medicine and technologies. Heart transplantation nowadays is still standard care for children with end-stage heart failure. Despite of conventional anatomical correction surgery, mechanical support is the most reasonable option. Outcomes in the most recent era are excellent, especially with the more widespread use of ventricular assist devices (VADs). However, the durable VAD is available in adolescent, and for the neonatal group, ECMO is in only choice with several complications. Shortage of pediatric donor is always a big issue in this topic.

In spite of ventricular restoration concept had been discarded, evolving concept of pulmonary banding was developed recently for those at severe heart failure. The procedure does offer another hope to have chance to wait longer or postpone the transplantation. The long-term result should be very carefully monitored.

Single ventricular failure (Fontan failure) is a unique character in pediatric heart failure, including the cardiac dysfunction and the systemic circulation dysfunction. Transplantation is the only way to reverse the status but the risk is relatively high because the complex and multiple surgery.

In conclusion, preservation of myocardial function should be a major overarching goal throughout the life of patients with congenital heart disease. Pediatric heart transplantation continues to evolve in order to address the challenges of the diverse group of patients that reach end-stage heart failure during childhood.

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 心臓移植

心臓移植レシピエントの中で先天性心疾患(CHD)患者の占める割合は、成人では3%に過ぎないが、北米では、小児心臓移植の約4割に上る。CHDに対する心臓移植は、外科的介入が困難な小児症例と、術後遠隔期の重症心不全(体心室右室症例等)、Fontan循環不全に大きく分けられる。成人例では、移植登録時のstatusが低い症例が多く待期期間が長い傾向にある。また、国内の心臓移植症例のほとんどは補助人工心臓(VAD)使用中であるが、CHDに対するVADの経験は世界的にも少なく、その多くは体心室右室に対する補助である。他の心疾患に比して移植登録時のstatusは低いが、VAD導入時のINTERMACS profileは1-2の症例が多く、重症例が多い。CHD心臓移植の共通の特徴としては、多くの場合は開胸術後であること、輸血歴があること(感作症例が多い)で、移植手術時に癒着と側副血管のために出血のリスクが高く、形態的な問題で手術手技が煩雑であり、そのため虚血時間が長くなりやすい。これらの理由で周術期の死亡率が15%-30%と高く、小児期の心臓移植の予後不良因子としてCHDであること、輸血歴があることが挙げられている。特にFontan術後症例では、高い中心静脈圧に長期にさらされているために肝機能低下、凝固系に異常がある症例も多く、更に出血のリスクが高くなる。また、チアノーゼ性腎症、蛋白漏出性胃腸症等の合併症がある場合も多く、術後の免疫抑制にも影響がある。羸瘦例では創傷治癒遅をきたしやすい。しかし、術後1年生存者の遠隔期成績を見ると、他の心疾患と予後の差はない。比較

的若い症例が多いこと、心臓関連以外の合併症が少ないことが要因と考えられる。成人 CHD患者の増加に伴い、CHDに対する VADや移植は増加することが予想されており、CHDに特化した適応基準、リスク分析を行い経験を積んでいく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 機械的補助循環

Berlin Heart社の EXCORは、2012年8月から行われた医師主導治験において2015年8月終了までに合計9例の患者に装着が行われ、最終的に装着患者全員が心臓移植へ到達した。2018年6月現在で、治験症例を含めて総計38例で装着が行われており、うち、17例が心臓移植へ到達、5例が離脱し、15例が現在装着中、死亡は1例である。心臓移植までのサポート期間は中央値で320日と欧米の報告と比べて極めて長いにもかかわらず、良好な成績であると考えられる。しかしながら、38例中、先天性心疾患(心筋症との合併を含む)は3例であり、先天性心疾患に対する補助循環の経験はいまだ少ない。一方、アメリカでは EXCOR植込み症例中、約3割が先天性心疾患であり、さらにその約3割が単心室循環であったという報告もある。日本においては、小児の心臓移植ドナーがいまだ限られており、機械的補助循環の先の治療が見通せない現状であるが、今後は先天性心疾患に対する機械的補助循環の症例も増加する可能性がある。また、成人先天性心疾患に対する心臓移植適応症例も次第に増加しており、これら成人先天性心疾患に対する植込み型補助循環も増加すると思われる。先天性心疾患に対する補助循環の現在の成績、知見などについて概説する。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

○平 将生¹, 上野 高義¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 荒木 幹太¹, 渡邊 卓次¹, 富永 佑児², 成田 淳², 石田 秀和², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 心臓移植, 先天性心疾患, 重症心不全

【背景】先天性心疾患患者に対する外科的治療成績の向上により長期遠隔予後は良好である。一方で、遠隔期に重症心不全へと進行し、心臓移植適応検討を必要とする症例が増加している。しかし、心臓形態異常を基礎とする重症心不全患者に対する治療戦略は複雑であり、心筋症患者と比べ心臓移植後の成績は不良であると報告されており、心臓移植適応検討を行う上で大きな問題を抱えている。そこで、先天性心疾患重症心不全患者に対する外科的治療介入や移植適応検討における問題点と課題を検討する。

【対象】2010年から2017年の間に当院で心臓移植の可能性を検討した先天性心疾患重症心不全患者26例(1ヵ月から42歳、単心室8(30.7%)例)を対象に、心臓外臓器障害の有無、外科治療時の問題、心臓移植適応検討における問題点と課題を検討した。

【結果】19例が他院からの紹介で、上記期間中の当院への心不全相談全137症例数の13.8%であった。心臓移植検討を行った症例は46.2%。移植適応と判定されたのが4例(cTGA, DIRV, PA/IVS, Truncus)で、cTGA症例はVAD装着で現在移植待機中。DIRV症例はVAD装着後に急性期死亡。PA/IVS症例は片肺Fontan手術を実施し現在Status2で移植待機中。Truncus術後心不全症例は海外渡航移植。移植適応外と考えられた理由は、不可逆性肝腎機能障害3例、脳血管障害1例、肺血管低形成・肺高血圧4例であった。低栄養、高度の成長発達障害など、耐術能に懸念が残る症例も認めた。心肺同時移植検討へ移行したのが3例。外科的治療介入の余地があり、手術を行った例が3例(筋芽細胞シート移植、大動脈弁置換、片肺Fontan)であった。

【まとめ】先天性心疾患を基礎とする重症心不全患者は、長期間の心不全治療に続発する臓器機能障害や成長発達障害を認めることが多く、心臓移植適応判定や外科的治療介入を行う際に、心臓外合併症を十分に考慮する必要があると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-05] 先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準の見直し

○進藤 考洋¹, 福嶋 教偉², 小野 稔³ (1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター, 3.東京大学医学部附属病院)

Keywords: 心臓移植, 重症心不全, 単心室

我が国の心臓移植件数は緩徐、かつ確実に増加しており、2017年は年間56件の心臓移植手術が行われて通算移植手術数は373件に到達したが、先天性心疾患症例は通算2件のみである。一方、心臓移植待機者数は手術数を上回る増加を示しており、2018年5月31日時点で684名が待機し、平均待機期間は移植待機ステータス1で1000日を超えて尚延長傾向である。ステータス2で移植手術に到達した症例は1件のみである。米国では待機登録者の10%前後、レシピエントの9%前後が先天性心疾患患者である。日本循環器学会心臓移植適応検討小委員会は自施設判定症例も含めて年間150件以上の新規評価症例に対応しており、そのうち先天性心疾患症例は少しずつ増加している印象があるものの、直近半年の新規申請は4件に過ぎない。いずれもステータス1で長期に移植を待機することが可能な二心室血行動態の患者であり、単心室血行動態の患者は含まれていない。単心室血行動態で心不全、蛋白漏出性腸症 PLEなどを発症して生命予後不良と判定されるような患者にとって、心臓移植待機が現実的な治療選択肢となり得ない状況にあることが背景にあることは明白である。我が国に比して待機期間が非常に短い米国においては、PLEを発症した単心室血行動態の患者でも移植手術に到達することが可能であるが、このような患者は待機中死亡リスクが高いことが知られているため、例外事項を設けて待機ステータスを変更する処置が加えられている。同じシステムを我が国にそのまま持ち込むことは難しいが、心臓移植でしか救命できない患者に対する治療機会のバランスを考慮し、移植医療を取り巻く状況の変化に応じて適宜システム調整を検討できるよう準備する必要がある。先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準について、文献的考察を加えながら検討課題を整理し、当学会からの要望提出を宿題としたい。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか (国立循環器病研究センター 移植医療部)

Keywords: チャイルド・ライフ・スペシャリスト, 小児心臓移植医療, 心理社会的サポート

日本国内の心臓移植医療は、近年、小児用体外式補助人工心臓の国内における承認や、学童期以降の体格が大きな小児患者への埋め込み型補助人工心臓装着などより、心臓移植待機中の患者の状態も多様化してきており、移植待機期間中の子どもとその家族への心理社会的支援の提供は重要であるといえる。さらに、移植後も服薬や生活上の制限、通院や入院など、医療環境とは切っても切れない生活を送る子どもや家族への支援は継続的に行われるべきである。Child Life Specialist (CLS)は、医療環境下にある子どもや家族に、心理社会的支援を提供する専門職である。子どもの特徴やニーズに適した遊びの提供や、処置や検査、手術へ臨むためのプリパレーションの提供、処置・検査中の心理的サポートやコーピング・サポート、きょうだい支援やグリーフ・サポートなど、CLSの支援は多岐にわたるが、その一つ一つを患児一人一人へのアセスメントに基づいて行っている。それらの介入を通してCLSは、心臓移植待機という、見通しがなかなか立たない時間の流れの中で、そして、それを乗り越え踏み出した移植後の生活の中で、子どもや家族が抱えている不安や恐怖、混乱、葛藤、喪失、受容や希望と

いった思いを受け止め、主体性を保ち、尊重し、時には代弁しながら、子ども・家族中心医療(Patient and Family-Centered Care)の理念のもと活動し、子どもと家族が医療と向き合い、乗り越えることができるよう支援に取り組んでいる。このような心理社会的支援を、心臓移植待機中、そして心臓移植後も継続的、包括的に行うためには、それに関わる多職種が、それぞれの専門性を理解し共有、協働することは不可欠である。本発表では、CLSによる移植待機中から移植後に至る入院中や外来など、さまざまな場面での心理社会的支援について、CLSの役割や視点、多職種との協働について紹介しながら、その重要性や意義について言及したい。

シンポジウム

シンポジウム8 (II-S08)

妊娠ハイリスク疾患における可能性と限界、妊娠前カウンセリングの有用性

座長:神谷 千津子 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

座長:川副 泰隆 (千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部)

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場 (302)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング 現状と重要性

○吉松 淳 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司¹, 中尾 真大¹, 小野 良子¹, 吉田 純¹, 鈴木 僚¹, 奥村 亜純¹, 奥村 亜純¹, 寺田 舞¹, 吉松 淳², 佐藤 徹³, 池田 智明⁴ (1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

○堀内 縁¹, 神谷 千津子¹, 大内 秀雄², 中西 篤史¹, 釣谷 充弘¹, 岩永 直子¹, 白石 公², 黒崎 健一², 吉松 淳¹ (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 (東京女子医科大学循環器小児科)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 (岡山大学病院 循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング 現状と重要性

○吉松 淳 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, カウンセリング

先天性心疾患患者の妊娠と出産にはガイドラインや書籍が出されており実際の臨床現場で役立っている。しかし、中等症以上の場合、安全性とリスクに関するデータやエビデンスは、患者にも医療者にも必ずしも十分とはいえない。複雑心奇形の修復術後などでは同一疾患であっても手術術式、遺残病変、不整脈の有無など、個別に違いを見せるため、それぞれに合わせたテーラーメイドな管理が求められる。管理上最も大切なのは、まず、妊娠・分娩・産褥期の循環に関わる時系列に沿って変化する生理的変化を知ることである。そして、その知識を持つ経験ある専門家集団による集学的管理が求められる。循環に最も大きな影響を与えるのは循環血液量の増加である。前負荷の増大という意味で心臓には不利益な変化であるが、産科的な見方をすると胎児への安定した酸素供給という点で有利な変化である。正常心機能の場合、この変化に耐えうるのだから心臓が対応しきれない場合には心血管系のイベントの発生に繋がる。母体安全のために妊娠前のリスク評価は重要である。母児のリスクを予測するスコアリングが報告されている。modified WHOリスク分類、CARPREGリスクスコア、ZAHARAリスクスコアが代表的なものである。最も予後に反映するのは modified WHOリスク分類である。とはいえ、その有用性には限界があり妊娠前にリスク評価を行ったとしても、妊娠予後を正確には予測することは出来ないと考えられている。日本における先天性心疾患女性の妊娠前カウンセリング状況は、他国と比べて情報提供が少ない傾向にあったことが奉告されている。自身の疾患・病状について十分理解しているか把握し、理解が不十分な場合は、疾患についての説明から開始することが好ましい。その意味でも妊娠前カウンセリングの時点から、チームでの関与が重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司¹, 中尾 真大¹, 小野 良子¹, 吉田 純¹, 鈴木 僚¹, 奥村 亜純¹, 奥村 亜純¹, 寺田 舞¹, 吉松 淳², 佐藤 徹³, 池田 智明⁴ (1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学)

Keywords: 肺高血圧症, 先天性心疾患, 妊娠

肺高血圧症は原則妊娠禁忌疾患の一つであり、IPAHは若い女性にも多い。近日先天性心疾患に合併した IPAHの要素の高い症例を経験した。症例)患者は32歳女性。ASDにて近医循環器小児科でフォローされていた。12歳でカテーテル検査を受け ASD2次孔12mmの欠損で Qp/Qs1.36で mean PA(24)あったが、経過観察とされた。妊娠21週で PHの為紹介時には心エコーで TRPG61mmHg, カテーテル検査で mean PA 50mmHgであり、タダラフィル内服、エポプロステノール静注を開始した。妊娠後期に再度カテーテル検査を施行し mean PA31mmHgまで改善を認めた。妊娠37週に全身麻酔下に帝王切開を施行し2800gの元気な女児を出産した。現在産後8か月でフォローラン、アンブリゼンタン投与下に心機能は安定し NYHA1度、育児も母親の助けをかり十分に行えている。肺高血圧症は、IPAHでも先天性心疾患に合併するものでも、妊娠中の心不全、血栓症のリスクが高く、子宮内胎児発育遅延も伴いやすい。我々は単施設で、肺高血圧合併妊娠の母体、胎児予後の検討を行った。妊娠前の肺動脈平均圧が40mmHgを超える重症群でそれ以下の軽症群と比較して妊娠後半期に肺動脈平均圧の有意な上昇がみられ(72.8 vs 53.5 mmHg, p<0.05)、母体予後不良例 (NYHA III, IV, 母体死亡) が多く見られ(13/14 92% vs 1/10 10%, p<0.05)、分娩週数が早く(31.4 vs 36.4週, p<0.05)、子宮内胎児発育遅延の症例が有意に多かった。妊娠前の肺動脈圧は母体、胎児予後と関連する事が示唆された。提示症例は20年前のカテーテル検査では手術適応なしと判定されたが、mean PA 24mmHgと PHに近い状況で treat and repairの概念から、現在では ASD閉鎖術の後に肺高血圧のフォローが行われたであろう。先天性心疾患を持つ女性の妊娠は増加傾向にあるが、治療適応のない ASD, VSD例も IPAHの要素が高い肺高血圧症を妊娠前後に発症する症例があり、妊娠前の治療戦略、妊娠中

の定期的フォローアップは重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

○堀内 縁¹, 神谷 千津子¹, 大内 秀雄², 中西 篤史¹, 釣谷 充弘¹, 岩永 直子¹, 白石 公², 黒崎 健一², 吉松 淳¹ (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: ファロー四徴, 妊娠, 妊娠前カウンセリング

ファロー四徴 (TOF) 修復術後女性の多くは妊娠・出産は可能であり耐容しうるが、妊娠・出産のリスクは妊娠前の遺残病変や続発症の重症度に依存する。軽度から中等度の肺動脈弁逆流に伴う右室容量負荷を認め循環動態に異常を来していない場合には、妊娠・出産はローリスクである。しかし、高度肺動脈弁逆流、右室拡大や機能低下、上室頻拍や心室頻拍を合併する場合には、周産期における母体のリスクは高くなる。

当施設の経験では、周産期における母体心血管合併症の予測因子として、上室性頻拍の既往、妊娠前もしくは妊娠初期の胸部 X線の心胸郭比拡大があげられた。また class II以上の NYHA、再手術の既往、妊娠前からの循環器薬内服、心電図上 QRS幅拡大は有意な傾向を認めた。また心臓 MRI検査を用いた検討では、妊娠前の右室拡張末期容積(index)が大きい (RVEDVI \geq 180ml/m²) ことが予測因子である。

また、TOFは大動脈壁中膜の組織異常を認め、血管の弾性低下や大動脈拡大を生じ、将来的に大動脈瘤や破裂、解離だけでなく、弁逆流の悪化や冠動脈血流低下や左室収縮能低下を引き起こす可能性のある 'Aortopathy'としても重要である。

当院で管理した TOFを含む円錐動脈幹異常修復術後合併42人49分娩において、13分娩(26.5%)で周産期に有意に大動脈径拡大をしており、さらに分娩半年から3年後には、妊娠前の大動脈径へ回復していないことが判明した。大動脈径拡大の危険因子として、肺動脈閉鎖症例、短絡術既往、修復術の年齢、さらに妊娠前もしくは初期の左室拡張末期径が挙げられた。

また当院で調査した児の先天性心疾患の繰り返し頻度は6.2%であり、さらに2.5%が TOFであった。

TOF修復術後女性においては、各個人において妊娠前の適切な時期に妊娠・出産に伴う母児のリスクについて情報提供を行い、カウンセリングを行うことが母体の安全な妊娠出産のために重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 (東京女子医科大学循環器小児科)

Keywords: Fontan, 妊娠, 成人先天性心疾患

心疾患合併妊娠は広義の意味でハイリスク妊娠といえる。近年はそのなかでも重症度が高いと考えられる心疾患 (High-Risk Heart Disease in Pregnancy) における妊娠が増加し始めた。Fontan 循環での妊娠・出産は心疾患のリスクグループを軽リスクから I, II, II~III, III, IV に分類した modified WHO classification では III に相当する。そこからさらに症例ごとのリスクを考慮し、実際に妊娠管理から出産までを当該施設で管理可能かどうかを判断する。Fontan妊娠の場合は、血行動態面では非妊娠時の Fontan循環がいかに理想的に維持されているかにかかっており、それを基本として妊娠特有の変化がいかに不利に作用するか、それに対応するにはどう管理指導していくべきかが重要となる。また、Fontan 特有の出血、切迫流産、子宮筋収縮抑制薬 (周産期の促進薬) の使用といった産科関連の管理に循環器がいかに連携をするかも妊娠出産成功への鍵をにぎる。東京女子医大では1996年に最初の Fontan 妊娠症例を経験し、現在までに26妊娠 (miscarriage 9 =35%)、16母体による17例の生産児 (平均33週、出生時体重1858g) を得ている。これは世界での文献情報を総合させた集計とほぼ同じで

ある。母体死亡や周産期での心臓手術はなく、児の予後も良好である。分娩モードや疼痛管理、帝王切開時の麻酔法、注目されている絨膜下血腫に関連した出血、Fontan associated liver disease、そして出産を経験したFontanの長期予後について、単一施設での情報をもとに考察し、今後のわが国でのFontan 妊娠管理の指標や研究に役立てたい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 (岡山大学病院 循環器内科)

Keywords: 人工弁, 妊娠, 成人先天性心疾患

機械弁植え込み後の症例では抗凝固療法に関連する問題が大きく、未だに議論の絶えない領域である。血行動態的に機能的に問題のない人工弁であれば妊娠には十分耐えうる。しかし、機械弁で必要となる抗凝固療法が問題となり、機械弁への血栓の付着、出血といった母胎のリスクだけでなく、胎児奇形のリスクを増加させる。【母胎リスク】妊娠中は血栓形成のリスクが高まることも在り、機械弁への血栓形成が大きな問題となる。機械弁の血栓形成のリスクは、妊娠の全経過で経口抗凝固薬のみを使用した場合には3.9%、妊娠の初期に未分画ヘパリンを妊娠の中期と後期に経口抗凝固薬を使用した場合は9.2%、妊娠の全経過で未分画ヘパリンを使用した場合には33%、と報告されている。さらに母胎死亡のリスクは各々の群で2%、4%、15%と報告されおり、多くが機械弁の血栓形成に関連していた。さらに未分画ヘパリンは血小板減少症や骨粗鬆症と関連を引き起こす危険性がある。低分子ヘパリンのエビデンスも蓄積されており、9%に機械弁の血栓形成を認めたと報告されている。しかし、低分子ヘパリンの治療域の判定は難しく、さらにして至適治療域の判定も困難である。【胎児リスク】全ての抗凝固療法は早産、流産、死産や胎盤出血のリスクが高まる。さらにワルファリンは胎盤を通過するので、妊娠初期に使用すると催奇形性があることが知られている。その確立は報告により異なるが1.6%~10%といわれており、最も多い異常は骨形成、軟骨形成の異常であり、ついで脳神経の発達の異常で小脳症などがある。ワルファリンの催奇形性は容量依存性ともいわれており、投与量が5mg未満であれば催奇形性のリスクは低いとも報告されている。

シンポジウム

シンポジウム9 (II-S09)

肺高血圧ガイドラインの解説と今後の課題

座長:土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

座長:中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場 (303)

[II-S09-01] 2015 AHA/ATS 小児肺高血圧ガイドラインからみた肺高血圧症診療

○三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

[II-S09-02] 肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) 小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症

○中山 智孝, 高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-S09-03] 肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) 小児先天性心疾患に伴う肺高血圧症

○土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

[II-S09-04] 肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) 新生児遷延性肺高血圧症

○小垣 滋豊^{1,2} (1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科)

[II-S09-05] 2015 ESC/ERS Guidelinesからみた肺高血圧症診療

○田村 雄一 (国際医療福祉大学医学部循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-01] 2015 AHA/ATS 小児肺高血圧ガイドラインからみた肺高血圧症診療

○三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 肺高血圧, ガイドライン, AHA/ATS

【緒言】小児期肺高血圧(PH)は、単独あるいは発育期の多様な心疾患、呼吸器疾患、全身性疾患に合併して発症し、予後に重大な影響を及ぼす。今回、AHA/ATSガイドライン2015を紹介し、今後の課題を報告する。

1 小児期 PHの特徴とパナマ分類

小児期 PHは、発育期の特性に加えて、遺伝的背景、周産期の侵襲の影響が問題となる。遺伝子異常、肺血管新生と気道形成の相互作用と侵襲が肺高血圧発症に影響し、臨床的に自然歴と治療反応性に影響し得る。しかし、全身的背景、小児期 PHの発達段階に応じたフェノタイプの多様性に応じたデータが乏しく、成人例の臨床分類も合致しない点も多い。そこで、小児期肺高血圧性血管病分類(パナマ分類)と個々の臨床指針が提示された。

2 肺動脈性肺高血圧(PAH)の重症度評価と治療アルゴリズム

小児期 PAHの薬物療法のエビデンスは乏しく、小規模な観察研究による事が多い。そこで、成人期 PAHの重症度評価、治療アルゴリズムをもとに、小児版が報告された。低リスク群と高リスク群の重症度分類、治療アルゴリズムが示された。

3 小児期先天性心疾患に合併する肺高血圧性血管病

小児期 PHは先天性心疾患に合併する例が多い事が特徴で、2心室修復術の operability、Fontan型術後、Eisenmenger症候群、左心系/肺静脈性病変、術後早期の急性肺高血圧への治療について、指針が示された。

4 種々の小児期 PHの病態理解、鑑別診断と治療

先天性ないし周産期の治療侵襲も関連した呼吸器疾患(気管支肺異形成、横隔膜ヘルニア、肺の発生異常、低形成)、門脈肺高血圧と多彩な全身疾患の病態理解、鑑別が重要である。

【結語と課題】遺伝的背景、周産期歴と発達段階に応じた小児期 PHの理解、高リスク群の早期介入には、小児期 PHに即した分類、詳細なフェノタイプ解析(deep phenotyping)と登録研究が今後の課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-02] 肺高血圧症治療ガイドライン(2017年改訂版) 小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症

○中山 智孝, 高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Keywords: ガイドライン, 日本循環器学会, 肺動脈性肺高血圧

小児の肺高血圧症ガイドライン作成において根拠となるエビデンスは不足しており、小児の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症(IPAH/HPAH)の診断・治療に関する事項は専門家の意見の合意または小規模ないし後ろ向き研究が基になっており、エビデンスレベルは高くない(ほとんどがレベルC)。診断方法は成人とほぼ同様に確定診断には心カテ検査が gold standardであるが、幼少児では年長児や成人に比べ、心カテ検査に起因する重篤な合併症の頻度が高いため、慎重な対応を要する。特に WHO機能分類 IVの幼少児は高リスクであり、心エコー等で IPAHと暫定診断がつけば特異的 PAH治療薬を用いた積極的な治療介入を優先させ、心カテは病状の安定化が得られるまで保留とすることも考慮する。治療においても成人の治療アルゴリズムを基に作成されており、内容に大差はない。小児では各特異的 PAH治療薬の推奨度はクラス Iでもエビデンスレベルは Bまたは Cと高くない。わが国では小児適応が取得されていない薬剤が多いが、各薬剤の特性や国内外での小児領域における知見を参考にしながら日常診療で投与され、予後改善に大きく寄与しているのが実情である。最近では日本も国際共同臨床試験への参加、国内での小児臨床試験も実施されるようになり、今後は小児への適応拡大が進むと期待される。わが

国ではプロスタグランジン誘導体制剤ベラプロストが軽症例を中心に投与される機会が多く、一定の効果が得られているが、エビデンスレベルは高くない。シルデナフィルは肺血管選択性に優れ、利便性が高い薬剤であるが、高用量 (>3 mg/kg/日) では潜在的な死亡リスク増加の可能性が報告され、薬用量には注意すべきである。静注プロスタサイクリン製剤を含む最大限の内科治療に抵抗性を示す症例では肺移植を考慮する。時期を逸することなく肺移植実施施設への照会が望まれるが、わが国では年少児での肺移植の機会は少ない。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

〔II-S09-03〕肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児先天性心疾患に伴う肺高血圧症

○土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）

Keywords: Eisenmenger症候群, 急性血管反応性試験, 小児肺高血圧性血管疾患

先天性心疾患に伴う肺高血圧 PHは、第1群の CHD-PAH以外に2群や5群にも分布しており、そのほか1群亜型や3群の病態も合併しうる。末梢性肺動脈狭窄を PH、右肺動脈大動脈起始、肺静脈狭窄や三心房心などを IPAHとする誤診に注意する。第1群の Eisenmenger症候群は、1958年に臨床的な症候に基づき定義され、肺循環の血行動態や肺小動脈病変に基づく定義では無いこと、現在は標的治療薬が利用できることで、その認識が過去と現在で解離し鑑別を難しくしている。基礎心疾患だけでなく、患児の年齢、既往歴、染色体異常や奇形症候群の有無など、個々の症例で包括的な評価を行う必要がある。静的評価のみでなく、急性血管反応性試験 AVT（SitbonやBurstの基準以外に2016年に欧州の PVD Networkから新提案）やシャント閉塞試験、運動やハンドグリップによる負荷試験、そして標的治療薬試用で有効性をみる治療的診断などの動的評価や、肺生検による肺小動脈病理所見の把握は重要と考えられる。第3群では out of proportion PHという呼称は廃止され、肺血管病変の有無と相関する指標として diastolic pulmonary pressure gradient (DPG)を用いた分類が推奨された。右心バイパス手術後の肺小動脈病変は PAHの初期像が認められることから、小児肺高血圧性血管疾患 PPHVDの1つとして捉えられ、その定義は mPAP値に関係なく、肺循環駆動圧に相当する transpulmonary pressure gradient (TPG) >6mmHgまたは肺血管抵抗係数 PVRi >3WU・m²とされ、最近では標的治療薬の有効性に関する報告も増えている。近々報告される予定の世界的レジストリ研究 COMPERA-KIDSの結果から、CHD-PAHに対する標的治療薬の効果が明らかになることが期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

〔II-S09-04〕肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）新生児遷延性肺高血圧症

○小垣 滋豊^{1,2}（1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

Keywords: 肺高血圧, ガイドライン, 新生児遷延性肺高血圧

新生児遷延性肺高血圧（PPHN：persistent pulmonary hypertension of the newborn）は、出生後の肺血管抵抗の低下が阻害され、生理的な新生児循環が確立せず肺高血圧と低酸素血症が遷延する病態である。遷延性前期破水、羊水過少、新生児仮死、肺実質疾患、感染症などが発症の危険因子である。2018年のニース会議では、肺高血圧症臨床分類の中で、第1群から再び第1群の他の病因と同列扱いに戻ることが提唱された。治療の基本は、PPHN増悪要因の是正と適切な呼吸循環管理であり、低酸素血症の改善が目標となる。特異的肺血管拡張療法として吸入 NO療法の有用性がエビデンスレベル、推奨クラスともに最も高い。他の特異的肺高血圧治療薬については、エビデンスレベルが低いのが現状である。今回改訂された PPHN領域のガイドラインは、前回の2012年改

訂版の内容と大きな骨子に変わりはないが、2015～2016年に相次いで発表された米国AHA/ATSのガイドライン、欧州Pediatric Pulmonary Vascular Disease Networkのガイドラインの内容を取り入れ、2017年までの論文情報を追加して日本の事情も考慮した形になっている。PPHNに対する各治療法の長期予後への影響はまだ不明な点が多く、今後新たな治療法も含めて、前向き比較臨床試験への取り組みが課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-05] 2015 ESC/ERS Guidelinesからみた肺高血圧症診療

○田村 雄一（国際医療福祉大学医学部循環器内科）

Keywords: ガイドライン, 肺高血圧症, リスクアセスメント

本セッションでは治療内容に変更が行われた2015 ESC/ERS Guidelines(ヨーロッパにおける肺高血圧症診療ガイドライン)に関する概要を発表し、その背景に関する解説を行う。とくに治療法だけでなく、予後のリスクアセスメントに関する基準が設けられたガイドラインであり、その後のリスクアセスメントの展開も含めて解説する予定である。

シンポジウム

シンポジウム10 (II-S10)

Taped Case2

座長:阿部 忠朗 (新潟市民病院 小児科)

座長:大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

コメンテーター:赤木 禎治 (岡山大学病院 循環器内科)

コメンテーター:大月 審一 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 小児循環器科)

コメンテーター:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場 (304)

[II-S10-01] 心腔内エコーガイドにより大動脈造影を全く行わない成人動脈管開存のカテーテル閉鎖術

○須田 憲治¹, 籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 鍵山 慶之², 家村 素史² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀美^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造², 渡部 竜助², 宮田 豊寿², 伊藤 敏恭², 岩田 はるか², 赤澤 祐介³, 石井 榮一^{1,2} (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学)

[II-S10-03] CP Stent留置術

○杉山 央¹, 石井 徹子², 森 浩輝¹ (1.東京女子医科大学循環器 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器科)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-01] 心腔内エコーガイドにより大動脈造影を全く行わない成人動脈管開存のカテーテル閉鎖術

○須田 憲治¹, 籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 鍵山 慶之², 家村 素史² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: 動脈管開存症, カテーテル治療, 心腔内エコー

症例 30歳男性、診断 動脈管開存症(PDA)、知的障害、てんかん。出生後多呼吸あり他院でPDAと診断されていたが、家族の治療希望無く経過観察。26歳時の心カテではQp/Qs 1.3であったが、心エコーにて左室拡大が進行し(LVDd 59mm)、治療目的で紹介された。術前に造影CTで、サイフォン型の動脈管開存を認めた。エコーガイド下に左大腿静脈を穿刺し、6Frと8Frシースをタンデムに留置、大腿動脈には4Frシースを留置。型どおり診断カテーテルを行い、Qp/Qs 1.6、mPAP 15mmHg。8Frシースから心腔内(ICE)エコーカテーテル8Fr SoundStar (Biosense Webster)を挿入し、大動脈弁右冠尖、肺動脈前壁をなぞり CARTOシステム上にICEカテーテルの先端を描出させた。8Frシースから Wedge Bermanを左肺動脈に挿入し、0.035" Bentsonガイドワイヤを留置、これに沿ってJ型に成形した9Frロングシースを左肺動脈に留置した。このロングシースを通して、SoundStar ICEカテーテルを左肺動脈まで進め、側面像で左気管支と交差するところで、後屈をさせた。ICEカテーテル全体を少し反時計に回し、微調整することで2本の大血管とそれを繋ぐ動脈管を描出した。動脈管が描出できたところで、エコーの画像を上下反転させ解剖学的画像を得た。肺動脈側の径は造影CTでは4.8mmであったが、ICEでは5.5mmと測定され、ADO-I 10/8を選択した。6Frのシースから Multi-purposeカテーテルを挿入し、straightのRadifocusガイドワイヤ (Terumo, Tokyo) で動脈管を逆行性に通過させた。この際、ガイドワイヤが通過しているかどうかはICEでモニターすることが出来た。6FrのAmplatz TorqVueロングシース(J&J)を動脈管に通過させ、ADO-Iを留置した。大動脈スカートを広げ、全体のシステムを引き込み、bodyと動脈管の位置関係を確認しながら留置した。留置後残存短絡の確認をした後 ADO-Iを切り離した。大動脈造影は全く施行せず。透視時間18分であった。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造², 渡部 竜助², 宮田 豊寿², 伊藤 敏恭², 岩田 はるか², 赤澤 祐介³, 石井 榮一^{1,2} (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学)

Keywords: 上大静脈症候群, ステント, 部分肺静脈還流異常

【緒言】部分肺静脈還流異常症修復術後の上大静脈症候群は、術後における重要な問題点の一つである。治療において、肺静脈還流路と上大静脈還流路の両方を確保することが重要である。ステントを用いた血管形成術を経験したので報告する。

【症例】66歳の男性、診断は、部分肺静脈還流異常症術後、上大静脈狭窄。2015年11月(63歳時)、右声門癌の治療中に、PAPVCを初めて指摘された。Qp/Qs=2.6、mPAP=23mmHgであり、Williams変法(2016年4月)を施行された。2018年3月ころから、起床時の顔面のむくみが出現し、上大静脈症候群と診断された。SVCは14mm PTFE graft、PVは12mm ring付き PTFE graftで、胸壁・肺静脈・大動脈の圧排により狭窄を生じている状況と考えられた。

2018年4月24日、バルーン拡大術により狭窄は解除され症状は軽快したが、術後数日で再狭窄が出現した。そこで、2018年6月15日、ステント留置術を計画した。

【本症例における SVCステント留置における検討項目】

- 1、肺静脈狭窄をいかに回避するか？どのように評価するか？
- 2、ステント脱落をいかに防ぐか。
- 3、SVC-IVCの、ワイヤーループについて。
- 4、ステントの選択 Balloon expandable か？ Self expandableか？
- 5、候補ステント Palmatz stent 3008、4010 (sheath 10-12Fr)、SMART Control 14mm – 40mm, 60mm (sheath 7Fr) など。

【考察および結語】 SMART Control 14mm – 60mm を用いてステント留置術を施行した。肺静脈閉塞の予防については、バルーン拡大中にCTで確認することにより、安全に施行することが可能になった。ステントは、SVC側から拡大し、SVC側をフレアにすることにより、安定して留置することができた。上大静脈症候群に対するステント留置術は、重要な治療法のひとつである。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-03] CP Stent留置術

○杉山 央¹, 石井 徹子², 森 浩輝¹ (1.東京女子医科大学循環器 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器科)

2015年4月から1年間 CP stentの医師主導型治験が行われた。症例は30歳男性、C型単心室 (S,D,D)、肺動脈閉鎖、心室中隔増設術、Rastelli型手術術後左肺動脈狭窄。挿管全身麻酔下の影響もあり、septation術後で右室機能が低下している等の理由で右室収縮期圧22mmHgと低く左肺動脈-主肺動脈圧較差は8mmHgと圧較差では治験適応基準に達しなかったが、狭窄部径7.2mm、参照血管径14.4mmで狭窄率は50%と適応となった。0.035インチ スーパーパステックガイドワイヤーの先端を左肺動脈末梢に置き、12Fr Mullins long sheathを右房まで進めた。体外でBIBバルーン 14mm x 3cmのバルーンにCP stent 8Z28を手動的にマウントして十分圧着したのち、Half-way front loading法によりシース・バルーン・ステントを一体にして左肺動脈狭窄部を超えるところまで進めた。シースからバルーン・ステントを露出し、シースから位置確認の造影を行った後、innar balloon 次いでouter balloonの順で拡張し、ステントを留置した。狭窄部は前7.2mmから後12.2mmまで拡張した。合併症、手技の困難はなかった。CPステントはサイズバリエーションが豊富であり、狭窄病変に形態に応じたデバイスの選択が可能である。また、CP stentのサイズに応じたBIBバルーンのバリエーションが用意されており、ミルキングなどの脱落の危険性は少ないと考えられ、また金属線をレーザー溶接しているため断端が鋭利でなくバルーン破裂の危険性が極めて低いため安全な留置が可能である。

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

小児循環器疾患の基礎研究から臨床への応用

座長:山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

座長:横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場 (304)

[II-S11-01] 循環器内科教室における「基礎研究から臨床応用」の経験

○佐田 政隆 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野)

[II-S11-02] 組織再生を応用した小児循環器疾患治療に対する新たな治療へのアプローチ

○上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 渡邊 卓次, 荒木 幹太, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科)

[II-S11-03] 新規 PAH治療標的開発に向けた肺トランスクリプトーム解析の利用

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 大下 裕法^{1,4}, 篠原 務⁴, Kabwe Jane C.², 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 西村 有平³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部医学系研究科 統合薬理学, 4.名古屋市立大学医学部 小児科学)

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一¹, 横山 詩子¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[II-S11-05] 家族性大動脈弁上狭窄において、遺伝子内微小欠失の頻度は高い：次世代シーケンサーによる7家系の解析と臨床応用への可能性

○早野 聡^{1,2}, 奥野 友介³, 堤 真紀子⁴, 稲垣 秀人⁴, 深澤 佳絵¹, 倉橋 浩樹⁴, 小島 勢二¹, 高橋 義行¹, 加藤 太一² (1.名古屋大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.中東遠総合医療センター・小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院・臨床研究支援センター, 4.藤田保健衛生大学・総合医科学研究所・分子遺伝学研究部門)

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-01] 循環器内科教室における「基礎研究から臨床応用」の経験

○佐田 政隆 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野)

Keywords: 動脈硬化, カテーテルインターベンション, 再狭窄

私が循環器内科を志望した契機は、研修医時代にショックを伴う重症心筋梗塞症例を担当したことでした。ほぼ一週間病院に泊まりこみ、ありとあらゆる手をつくし救命に成功しました。元気に退院させることができ、30年後の現在もお元気で通院しておられます。急性期治療の如何によって予後が大きく左右される循環器内科、特に虚血性心疾患治療にやりがいを感じました。その当時広まりつつありました血管形成術を習得するべく日夜奮闘いたしました。当時は、研究というものには殆ど興味がなく臨床のみに意義を感じていました。デバイスの改良とともに血管形成術の短期的な成績は向上していきましたが、長期的には再狭窄という最大の問題に直面しました。何度治療しても数ヶ月で再発し、結局バイパス手術によって全治された症例を経験し、再狭窄の原因究明や新規治療法の開発が必要であることを痛感しました。この領域の最前線にあったタフツ大学に留学する機会に恵まれ、血管生物学研究を始めることができました。帰国後も日常臨床の傍ら、ベッドサイドで抱く疑問点や問題点をテーマにして、動脈硬化、再生医療、心筋リモデリングなどに関する研究を行って参りました。私はこのように、循環器内科学を専門としたことを非常によかったと感じております。日常臨床ばかりでなく、基礎研究を行い、新しい診断技術と治療法の開発に日々エキサイトしています。また、自分の発表した論文が世界の多くの人に引用されたり、大きな学会で取り上げられたり、各国から招待されるなど大変意義深い充実した毎日を送ってきました。本シンポジウムでは、循環器内科学に没頭してきた私の経験を紹介して、臨床教室で行う基礎研究の重要性をお伝えできれば幸いです。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-02] 組織再生を応用した小児循環器疾患治療に対する新たな治療へのアプローチ

○上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 渡邊 卓次, 荒木 幹太, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科)

Keywords: トランスレーショナルリサーチ, 新鮮ヒト脱細胞化肺動脈弁, 筋芽細胞シート

小児循環器疾患治療の目覚ましい発展により、多くの疾患にて長期遠隔期成績が議論されるようになった。その中で、遺残病変へのアプローチの重要性および問題点が明らかになり、若年での再治療介入が必要であるがゆえに既存の device では耐久性や成長の観点から満足できるものはなく新たな device の開発が望まれる。さらに、心筋そのものが障害を受けている疾患群に対する効果的な治療法は未だ開発されていない。それら問題点を解決するために、我々は組織再生に視点を置いた治療法を開発するためにトランスレーショナルリサーチを行っており、その研究につき報告する。まず、新しいデバイスとして、新鮮脱細胞化肺動脈弁 (DPV) が移植後再細胞化する可能性に注目し実験的検討を行った。新鮮ヒト肺動脈弁を脱細胞し、ミニブタに対し PVR を行い、6か月後の DPV の検討を行った。組織学的に弁尖および肺動脈内側が血管内皮細胞により内膜化し、吻合部には線維芽細胞の再播種を認め、さらにサイトカインおよび細胞外マトリックスの産生が認められた。その結果及び EU での臨床成績をもとに、現在までに6例の TF 術後症例に対し DPV を移植し、最長3年の経過で良好な成績を収めている。また、重症心不全に対する再生医療として、筋芽細胞より得られた自己筋芽細胞シートが心筋症に効果があることを基礎研究で証明し、2004年に VAD を装着した成人症例に移植、2例の VAD 離脱を行えた。それ以降の成人の実績をもとに2014年に12歳の DCM 患者に筋芽細胞シート移植を行い、現在ハートシートの小児 DCM への適応拡大を目的として治験を3症例に行い経過観察中である。(まとめ) 組織再生に着眼した小児循環器疾患のトランスレーショナルリサーチを紹介した。小児領域は Fontan 循環に代表される未だ解決されていない問題も多く、さら

なる治療成績向上のために、新たな視点によるリサーチが渴望される。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

〔II-S11-03〕新規 PAH治療標的開発に向けた肺トランスクリプトーム解析の利用

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 大下 裕法^{1,4}, 篠原 務⁴, Kabwe Jane C.², 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 西村 有平³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部医学系研究科 統合薬理学, 4.名古屋市立大学医学部 小児科学)

Keywords: 肺高血圧, 遺伝子発現, 基礎研究

【背景】現行の肺動脈性肺高血圧(PAH)治療薬は、臨床的な有益性が示されるが、治癒寛解の導入が可能な治療法ではない。マイクロアレイや次世代シーケンサー技術が進歩し、包括的遺伝子発現解析(トランスクリプトーム解析)により、従来の概念に捉われず、疾患に関する仮説を立てることが可能となり、新たな治療開発への活用が期待される。【目的】PAH血管病変の新たな治療標的候補を同定する。【方法】公的データベースおよび動物モデルの遺伝子発現データを用い、<1>ヒト PAHと動物モデルの検討:ヒト PAH、Sugen/Hypoxiaモデル(SU/Hx)、Fra-2発現マウスモデル、住血吸虫感染マウスモデルにおいて正常コントロールに比して共通して発現が変化する遺伝子(Differentially Expressed Gene:DEG)<2>新生内膜形成機序の検討:慢性低酸素(CHx)とSugen/Hypoxiaモデル(SU/Hx)におけるDEG、<3>薬剤耐性に関わる機序の検討:SU/HxにPAH治療薬投与を行い病初期と後期のDEG、を解析した。候補遺伝子は、加重遺伝子共発現ネットワーク解析と動物モデルを用い、その機能を検討した。【結果】<1>ヒト PAHと動物モデルでの解析では、同定された4個の共通DEGのうち、CCDC80はエンドセリン1やCol1 Aの発現と関連し、SU/Hxの病変血管で発現を認めた。<2>また、Su/HxとCHxの比較では、Su/Hxで上昇する細胞接着分子Aを同定した。<3>Su/Hx早期後期に上昇し、治療耐性に関わる炎症関連分子Bを同定した。【結語】トランスクリプトーム解析により、肺血管病変形成との関連が推定される新規候補分子が同定された。候補遺伝子のin vitro、in vivoでの機能解析を行い、新たな治療の開発に繋げていくことが課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

〔II-S11-04〕動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一¹, 横山 詩子¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管, 内皮細胞, 組織型プラスミノゲン活性化因子

動脈管が生後に閉鎖するためには、胎児期から始まる内膜肥厚形成が必要である。動脈管の内膜肥厚形成には、内弾性板の断裂、細胞外基質の増加、平滑筋細胞の増殖と遊走など多くの現象が複合的に関与している。これまで我々は、動脈管の内膜肥厚形成に関して、平滑筋細胞の重要性について報告してきた。今回、動脈管閉鎖における内皮細胞の役割について、その一端を明らかにしたので紹介する。はじめに、胎仔ラットの動脈管と大動脈の内皮細胞の遺伝子発現を比較したところ、組織型プラスミノゲン活性化因子(t-PA)が動脈管の内皮細胞に高発現していた(2.7-fold, n=6, p<0.01)。蛍光免疫組織染色では、未熟仔(胎生19日)の段階からt-PAが動脈管の内皮細胞で高発現していた。t-PAはプラスミノゲンをプラスミンに変換し、プラスミンがタンパク分解酵素であるマトリックスメタロプロテアーゼ(MMP)を活性化させる。そこで、胎仔ラットの動脈管と大動脈の内皮細胞をプラスミノゲン存在下で培養したところ、動脈管の内皮細胞で高いMMP-2活性を認めた(7.3-

fold, $n=6$, $p<0.05$)。in situゼラチンザイモグラフィーでは、動脈管の内弾性板で高いMMP活性を認めた。また、三次元の血管モデルを作製したところ、プラスミノゲン存在下で、t-PAがMMP活性化を介して、内弾性板を断裂させた。胎生19日のラットへプラスミノゲンを投与したところ、MMP活性、内弾性板断裂、内膜肥厚形成が増強した。さらに、ヒトの動脈管でも、ラットと同様に、内膜肥厚部でのt-PA発現、MMP活性が確認できた。動脈管の内皮細胞で高発現するt-PAはMMP-2を活性化し、内弾性板を断裂させることで、動脈管の内膜肥厚形成を促進していると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-05] 家族性大動脈弁上狭窄において、遺伝子内微小欠失の頻度は高い：次世代シーケンサーによる7家系の解析と臨床応用への可能性

○早野 聡^{1,2}, 奥野 友介³, 堤 真紀子⁴, 稲垣 秀人⁴, 深澤 佳絵¹, 倉橋 浩樹⁴, 小島 勢二¹, 高橋 義行¹, 加藤 太一² (1.名古屋大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.中東遠総合医療センター・小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院・臨床研究支援センター, 4.藤田保健衛生大学・総合医科学研究所・分子遺伝学研究部門)

Keywords: 大動脈弁上狭窄, 次世代シーケンサー, 遺伝子

【背景】大動脈弁上狭窄(SVAS; Supavalvular Aortic Stenosis)は先天性心疾患の一つで約25,000出生に1人が発症する。SVASはWilliams症候群に合併することが有名であるが、非症候群の孤発性または常染色体優性の症例も存在する。これらの非症候群性SVASの原因としてELN遺伝子が報告されているが、約半数の患者ではELN遺伝子に病的変異が同定されていない。【目的】SVAS患者の遺伝的病因を明らかにすること。【対象と方法】非症候群で常染色体優性遺伝の家族性SVAS7家系において、次世代シーケンサーを用いた全エクソーム解析(WES; Whole Exome Sequencing)を実施した。本研究は名古屋大学医学部生命倫理審査委員会の承認を得て行った。【結果】3家系においてWES法でELN遺伝子に新規の病原性の強い変異を認め、Sanger法で家系内Co-segregationを確認した。別の3家系においてWES法でELN遺伝子内にエクソン単位の欠失が疑われ、Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification (MLPA)法で家系内Co-segregationも含めて欠失を確認した。残る1家系では明らかな原因遺伝子は同定されなかった。【結論】家族性SVASにおいて、ELN遺伝子の新規変異を同定するとともに、約半数にELN遺伝子内欠失が関与していることを示した。家族性SVASの遺伝子診断においては、変異検索に加えて、MLPAなどの遺伝子内欠失を検出できる手法の併用で感度を上げることが可能であり、この知見は今後のPhenotype/Genotype解析や遺伝カウンセリングなど臨床にも有用と考えられた。本研究を含めて、小児循環器領域における次世代シーケンサーの応用に対する我々の取り組みを紹介する。

シンポジウム

シンポジウム12 (III-S12)

Taped Case3

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター:西川 浩 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

コメンテーター:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ouhidemasu² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

○田邊 雄大, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 友彦, 連 翔太, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 小柳 嵩幸, 小島 拓朗, 住友直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou Hidemasa² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 拡張型心筋症, 再生医療, カテーテル治療

【背景】 当院ではこれまで、心機能回復を目的として、機能的単心室患者41例に自家心臓内幹細胞移植を行った。2017年5月から対象を拡大し、拡張型心筋症と診断された18歳未満の小児に対し、自家心臓内幹細胞移植の第1相試験を開始した。これまで開心術により心筋組織を採取していたが、本研究ではバイオトームにより右室心筋を採取し、細胞培養を行い、後日経皮的・経カテーテル的に培養細胞を冠動脈注入するプロトコールとなり、全ての行程をカテーテルで行うこととなった。18歳未満、LVEFが40%未満の患者が対象となり、これまで3例に移植を行ったが、その1例につき報告する。【症例】15歳女児、14歳時から息切れを自覚、喘息治療を行ったが改善なく、心拡大、肺水腫、BNP上昇を認め前医入院。拡張型心筋症と診断。治療参加のため当院紹介。心エコーでは Biplane m-Simpson法にて LVEF37.5%、解剖学的異常を認めず。心臓 MRIでは LVEDV135ml、LVEDVI 106、LVEF24%、遅延造影にて心基部から心室中部を主体に中隔壁の右室側に異常造影効果あり。細胞移植の2カ月前に行ったカテーテル検査では LVEDP 7mmHg、LVGにて LVEF 45%。右内頸静脈アプローチで右室心筋生検を試みたが、上空性不整脈が多発したため、右鼠径アプローチに変更、6ブロックの組織を採取し、一部は病理に、残りを細胞培養した。心筋病理では心筋線維の高度肥大や核の腫大、核型不整など拡張型心筋症に矛盾しない所見であった。培養細胞が所定の個数に到達したため、細胞移植を行った。【手技】3.5×10⁵個の幹細胞を左冠動脈に2/3、右冠動脈に1/3に分けて注入する。5F guiding catheter(Launcher)を冠動脈近傍に固定し、0.014inchマイクロカテーテル(プローラー)を標箇所到達させる。一回の注入に2分30秒から5分30秒かけ、緩徐に幹細胞を冠動脈注入する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

○田邊 雄大, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: plastic bronchitis, transcatheter fenestration, trans-septal puncture

【背景】単心室治療を行う患者の Fontan手術到達率が上昇するにつれて、遠隔期合併症である plastic bronchitis(PB)が増えている。当院では PBを発症した患者に対して、静脈圧低下を目的として、側副血管のコイル塞栓や Fontan導管への fenestration作成などのカテーテル治療を積極的に行なっている。【症例】4歳4ヶ月の男児。左室型単心室、大動脈縮窄と胎児診断。33週1281gに母体適応で緊急帝王切開で出生。両側肺動脈バンディングを行い、6ヶ月で Norwood+両方向性 Glenn術。2歳4ヶ月で Fontan型手術(18mm 心外導管)に到達。術後に左肺動脈狭窄が発覚。4歳頃から呼吸不全での入退院頻回になり、自宅にて樹枝状痰を喀出し、PBと診断。左肺動脈ヘステント留置を行うも、症状改善なく、更なるカテーテル治療の方針となった。【手技内容など】全身麻酔下でカテーテル治療を実施。CVP=14mmHg。側副血管へのコイル塞栓を先立って実施。fenestration作成のために8Frシースから AcuNavを挿入して、穿刺部位を観察。8F SL-0 ロングシースから BRK-XS針を用いて穿刺を試みた。穿通確認後、0.014 inch IRON MANワイヤーを心房内へ進めた。TREK2.5mm→Sterling 5mm→cutting balloon バルーン3mm/5mmで段階的に拡大。その後、Genesis stent 6*15mmをダンベル型に留置した。Mustang 5*20mmで後拡張。SpO₂は99%→92%(FiO₂: 0.4)まで低下し、CVP=14→12mmHgまで低下。カテーテル治療後は呼吸不全の再燃はなく、HOT導入して退院。【考察】本症例

の経過および施行したカテーテル治療から、PBを発症した failing Fontanへの治療方針・経皮的開窓方法・併用した画像診断などに関して議論したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 友彦, 連 翔太, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 小柳 嵩幸, 小島 拓朗, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 術後早期カテーテル治療, スtent, ノルウッドグレン手術

【背景】術後血管狭窄病変に対するカテーテルインターベンションの有用性は明らかである。しかし合併症リスクを考慮した適切な治療時期に関するコンセンサスはない。【目的】開心術後の狭窄病変に対する治療戦略決定, 低侵襲で安全なカテーテルインターベンション。【対象】1歳, 2.7kg, 左室低形成/僧帽弁狭窄/大動脈狭窄/心室中隔欠損/総肺静脈還流異常, 食道閉鎖, 日齢7 Hybrid stage 1. 1歳時にノルウッド両方向性グレン手術。【経過】術後経胸壁心エコーで, a. 左肺動脈強度狭窄, b. グレン吻合部の血流加速を認めた。aは左肺動脈絞扼術部残存狭窄と新たな大動脈による圧迫のため, bは右肺動脈絞扼術部に近いグレン吻合であるためと判断。術後4日目にカテーテル治療を計画。【カテーテル治療経過】1.Vascular access: 右内頸静脈閉塞, 左内頸静脈からアプローチ。左右大腿静脈閉塞のため左内頸静脈に CVカテーテル留置中。エコーガイド下で左内頸静脈穿刺, シース挿入。2.狭窄部位の評価: シースから無名静脈造影を行い血管径測定。左肺動脈狭窄部径1mm, 周囲正常肺動脈径5.7-6mm, 狭窄部長16mm, グレン吻合4mm。3.デバイス選択: 大動脈圧迫の影響, 血管損傷リスクを考慮し primaryに Express SD 6mm*18mm留置を選択。4.狭窄部へのアプローチ: JRカテーテルを肺動脈左側へむけ親カテとし, 0.025ラジフォーカスを通したマイクロカテーテルで狭窄部位を通過。冠動脈治療用0.014ガイドワイヤーに入れ替えた。5.ステント留置: ステント遠位端が肺動脈分岐にかからないよう, 近位端がフォンタン手術の際影響がでないよう位置確認。確認造影を慎重に行い留置。6.バルーン拡張: ステントシステムの拡張バルーンでグレン吻合部を拡張。シース挿入から止血まで手技時間38分。【結語】術後超急性期カテーテルインターベンションは有効な治療である。適切に短時間で終了することができれば, 低侵襲で手技完了できる可能性が高い。

シンポジウム

シンポジウム13 (III-S13)

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 柘岡 歩, 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)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一郎¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒寄 健一¹ (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)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 和田 侑星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点～長期予後改善へ向けて～

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士¹, 櫻井 陽介¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 柘岡 歩, 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: AVR, annulus enlargement, indication

【背景】狭小大動脈弁輪を伴う弁膜症に対する外科治療は、弁形成術、Ross手術、人工弁を用いた弁置換術 (AVR)に大別される。形成術や Ross手術は弁輪発育のポテンシャルを有するが、durabilityでは機械弁に劣る。われわれは主に乳児には Ross手術、弁輪拡大により AVRが可能であれば機械弁を採用してきた。【目的】狭小大動脈弁に対する弁輪拡大を伴う AVRの適応、方法、術後経過について検討すること。【対象と方法】2007-2018年に当院において、二心室修復が可能な狭小大動脈弁に対して大動脈弁手術が行われた13例 (青年期を除く)のうち、弁輪拡大を伴う AVRを実施した7例を対象とした (除外6例は Ross +/- Konno手術)。手術適応、術式、術後経過について後方視的に検討した。【結果】平均観察期間は3.3年、死亡なし。AVR 7例の内訳は Nicks法 5例、Konno法 2例。年齢は中央値7.5(3.9-12.6)歳、平均体重22.6(11.4-57.1)kg、平均体表面積 (BSA)は0.81(0.52-1.49)m² (Rossおよび Ross-Konno手術は BSA0.52m²以下)。手術適応は「ASの進行 / Vfによる心肺停止」が1例、「AS + AR」の進行が3例、「ARによる左室拡大」が3例。術前平均大動脈弁輪径は15.9mm、置換した機械弁サイズは平均18.0mm(16-20mm)。Konno法を用いた2例はBSAが最小(0.52, 0.53m²)であった。Nicks法の弁輪拡大部パッチ(異種心膜)幅は15-24mmであり、必要に応じ Aorto-mitral curtainを僧帽弁弁輪に平行に切開した。全例 supraannular positionで縫着した。術後大動脈弁位流速(peak)は平均2.2m/s(1.7-3.0)であった。全例ワーファリン、アスピリンを内服し、血栓塞栓症・出血性合併症を認めなかった。【考察】弁輪拡大を伴う AVRの中期成績は概ね良好であった。術前 Vfから蘇生した症例は心筋肥大が顕著で、術後も弁下で血流加速がみられた(3.0m/s)。従って無症状でも左室肥大の進行度が手術介入のタイミングを決める一要素になりうると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒崎 健一¹
(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)

Keywords: 人工弁, 僧帽弁再置換術, 遠隔期

小児期 (15歳以下)に僧帽弁置換術(MVR)を施行した症例は、一般に成長に伴い弁のサイズアップのため再弁置換を要する。また、感染、人工弁不全により再手術を要する。今回再弁置換について後方視的に検討した。1986年-2017年に MVR施行は79例 (男40女39)、手術時年齢は日齢10から13歳 (中央値1歳)、経過観察期間は1年から31年 (中央値14年)。再置換術は、1回24例(30.3%)、2回4例 (5.1%)、3回2例 (2.5%)であった。再置換術の要因は発育に伴う相対的僧帽弁狭窄17例、stuck valve 6例、弁逸脱による逆流2例、感染性心内膜炎疑い1例。初回手術から2回まで期間は中央値5年(0-23)、2回から3回までは中央値3.5年(0-20)であった。20年以上の遠隔期に人工弁逸脱により再手術を要した2例を経験したので提示する。【症例1】31歳男性、左側相同心、不完全型房室中隔欠損症、下大静脈欠損奇静脈結合。3歳時に心内修復術施行。術後17日に、重度僧帽弁閉鎖不全 (MR)の為、MVR (SJM27mm)を施行。11歳時(弁置換術後8年)に、大動脈弁下狭窄への筋切除術に伴い僧帽弁再置換術 (SJM27mm)を施行し、残存心室中隔欠損あり。31歳時 (弁置換術後28年)に人工弁逸脱による重度 MR、心室間短絡増加、心房間短絡出現から肺高血圧となる。弁逆流は左室流出路側の transvalvularと左室下壁側の perivalvularの2か所から中等度~重度認め、僧帽弁再々置換術、心室中隔閉鎖術、心房中隔閉鎖術を施行。【症

例2】33歳男性、先天性僧房弁狭窄症、大動脈弁下狭窄。1歳6か月時に僧帽弁形成術を施行。13歳時にMVR (SJM27mm)および大動脈弁置換術 (Konno: SJM 23mm)を施行。以後問題なかったが、36歳時 (MVR術後23年)に僧帽弁逸脱からうっ血性心不全、肺高血圧を来した。僧帽弁逆流は中隔側の perivalvular から重度認め、僧帽弁再々置換術 (SJM 25mm)を施行。【結語】術後20年以上経過した遠隔期に、人工弁の逸脱がおこることがあり注意が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 単心室症, 房室弁閉鎖不全症, 人工弁置換術

【目的】単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績について検討した。【方法】1991年から2017年までに施行した30例を対象とし、死亡率と合併症について後方視的に検討した。また、cox比例ハザードモデルにて死亡の危険因子を解析した。【結果】右室性単心室 27例(90%)(左心低形成症候群4例(13%)), 左室性単心室3例(10%), Heterotaxy症候群15例(50%)。弁形態は共通房室弁 23例(77%), 三尖弁 7例(23%)。手術時年齢中央値(最小-最大) 7.9歳(2ヶ月-20歳), 体重中央値 8.4 (2.5-55.6) kg。手術時期は、グレン手術前 6例(20%), グレン手術時 7例(23%), グレン手術後フォンタン手術前 10例(33%), フォンタン手術時 1例(3%), フォンタン手術後 6例(20%)。術前房室弁閉鎖不全は moderate 21例(70%), severe 9例(30%)。全例に房室弁形成の既往を認めた。術前に強心剤使用など心不全症状を認めたものが 15例(50%)。人工弁サイズは16-31mmを使用し、最多は21mmの9例(30%)。死亡は16例(53%)。死亡原因は、心機能不全 9例(56%), 不整脈 3例(19%), フォンタン循環不全 2例(13%), 敗血症 1例(6%), stuck valve 1例(6%)。6ヶ月, 1年, 5年, 10年累積生存率は66%, 59%, 52%, 48%であった。再弁置換を6例に認め、1年, 5年, 10年再弁置換回避率は94%, 74%, 66%であった。術後合併症は、不整脈15例(50%), stuck valve 9例(30%), 術後ペースメーカー植え込み 6例(20%), 出血 5例(17%), 蛋白漏出性胃腸症 2例(7%), 肺梗塞1例(3%)であった。多変量解析による死亡の危険因子は、術前心不全($p=0.009$), 右室性単心室($p=0.011$)であった。【結語】房室弁人工弁置換術を必要とした単心室症の予後は不良であった。高度房室弁閉鎖不全を伴う単心室症に対しては、心不全防止のための弁形成術のさらなる改善や、形成不能例に対する人工弁置換のタイミングなどの再考が必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 和田 侑星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

Keywords: 人工弁置換, 小児, 遠隔予後

【目的】小児の人工弁置換術では、成長、サイズのミスマッチ、長い余命など小児特有の問題点がある。これらの観点から自験例で遠隔予後を検討した。【方法】1994年以後現在までの約23年間に15歳以下で初回のAVR (A群)またはMVR (M群)を行った2心室性疾患について検討した。A群は17例に17回, M群は23例に35回弁置換術を行っていた。【結果】A群では、元疾患は先天性AS/ARが12例, そのほかTrA, Marfan, Ross後, Jatene後などだった。初回AVRは、10.1±4.0歳(8ヵ月~15歳), 体重33.6±14.0kg (6.0~63 kg)で施行した。弁種は前半9例が全例CMを使用し、後半8例はATS 4例, OnX 2例, SJM regent 2例だった。使用サイズは16~25 (中央値21)だった。手術死亡, 遠隔死亡例はなく, 平均観察期間は9.9±8.0年, 1例で9年後 stuck

valveにて19歳時に Ross手術を行った。M群では、元疾患は先天性 MS/MRが9例、AVSDが9例、そのほか IE、Marfanなどだった。初回 MVRは、 3.4 ± 4.3 歳(2ヵ月~12歳)、体重 12.3 ± 10.8 kg (3.1~39 kg)で施行した。弁種は前半は全サイズで CMを使用し、後半は基本は SJMで、狭小サイズを ATSで行い、結果的に CM 15回、SJM 15回、ATS 4回、OnX 1回だった。サイズは16~31 (中央値23)だった。11例に再 MVR (相対的 MS 8例、stuck 3例)を、 8.8 ± 5.0 年後に要し、さらに1例で IEのため再々 MVRを要した。再 MVR後1例が SVT発作で手術死亡し、2例が再 MVR後1.3, 5.6年で遠隔死 (PH, 呼吸不全)した。再 MVR前の僧帽弁流入速度は 2.70 ± 0.48 m/sで、体重比は2.2~7.3倍 (中央値3.2)だった。【結論】AVRでは、小児でも初回から成長を考慮した十分なサイズの人工弁を選択することで多くの例で再手術は回避可能で、遠隔成績も良好だった。乳児期の MVR例では成長に伴い再手術は避けがたいが、人工弁の性能向上もあり再々手術はおおむね回避できていた。左室流入速度が 2.5 m/sを超え、体重が3倍程度になった頃が再手術の時期と思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点~長期予後改善へ向けて~

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Keywords: 機械弁, 弁置換, 自己心膜弁

【はじめに】小児における弁置換は最終手段とも考えられているが、一方で心機能の温存から長期予後改善に繋がる側面もある。【目的】弁置換後の管理改善により適応の拡大を図ることを可能にすべく、現状の問題点を明らかにすること。【対象・方法】15歳以下で肺動脈弁を除く弁置換術を行った24例(32回)。A群:大動脈弁14,M群:体心室弁9(含単心室3),T群:三尖弁1。初回置換年齢,使用弁,再置換,死亡,合併症,問題点につき後方視的に調査した。【結果】●初回置換(歳):A群;0.6-15(12),M群;0.6-12(5),T群6。●初回使用弁:A群;機械弁(Mc)9,生体弁(B)2,自己心膜弁(OP)3。M,T群;全例 Mc弁。●再置換:A群;Mc弁5例6回,B弁2回,OP弁0回,M群;2回,T群1回。●再置換適応/時期:A群 Mc弁;血栓弁2(0.3-0.7年),相対的狭小3(7-11年),血管炎1(2年)。B弁;石灰化2(4-10年)。M,T群/パンス 3(3,13,9年)。●死亡:血管炎1,心不全3,弁置換に関連なし。●出血:A群 Mc弁;硬膜下血腫1(1歳),M群;鼻出血(輸血要)反復1(2-5歳)。●血栓症:A群 Mc弁;血栓弁反復1(0-1歳),怠薬による TIA1(16歳)。●問題点:OP弁;比較的早期に1葉動き不良(VSD術後/polyvalv. disease)。M群;CRT導入後例で置換術後に非同期を再発。A,M群の各1例;幼児期に弁機能不全も再置換の壁が高く,待機中に状態悪化を反復。【考察】乳幼児期;弁位にかかわらず抗凝固関連合併症,弁機能不全とも多く未だ適応の問題は大きい。学童以降は概ね良好;成人と比しても抗凝固関連合併症は少なく比較的 safely 管理できていたが,怠薬に注意を要する。OP弁は中高年での成績は良好で学童への拡大も期待されるが,他の心奇形が絡む症例における弁葉運動の障害は左室流出路形態異常の影響を示唆しており,小児では多様な CHD例が対象になり得ることから注意を要する。CRT症例では弁輪伸縮性の喪失,心基部の運動障害が影響していると考えられ CRTの redoも検討中であり,弁置換に伴う新たな問題と考えられる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 機械弁置換, 体心室弁, 小児

【目的】当施設で体心室房室弁(SAVV)人工弁置換術を行った12歳以下の小児症例の結果を検討。【対象と方法】2009年から2017年の間にSAVV機械弁置換術(SAVVR)を行った18例を対象。術後経過、患者人工弁特性等について検討。平均年齢は4.9歳(5か月-11.8歳)、BSAは $0.6 \pm 0.3 \text{m}^2$ 。【結果】1例は術後1か月時に不整脈により死亡。5人に再SAVVRを必要とした。8例は単心室症のうち4例はHeterotaxia。4例中3例はAspleniaでTAPVRを合併、その全症例で先行してSAVV形成施行。不完全型AVSDでSAVVRを行った2例ではSASが進行しLVOT再建術も併施。5例でLVOTSや弁下組織による弁機能障害の回避を目的に人工血管を台座にした心房側へのtranslocation法を施行。4例に機械弁不全が生じ再弁置換施行。原因は血栓弁3例、組織増生1例。再手術回避率は術後6か月で54%で以後安定。使用人工弁はBSA $0.57 \pm 0.24 / \text{m}^2$ に対し $21.1 \pm 3.5 \text{mm}$ で Geometric orifice area indexは $4.83 \pm 1.7 \text{cm}^2 / \text{m}^2$ で、EOAIは $3.5 \pm 1.4 \text{cm}^2 / \text{m}^2$ 。これをBSA 1.5m^2 (HT160cm, BW50kg相当)に成長したと仮定すると $1.31 \pm 0.5 \text{cm}^2 / \text{m}^2$ で、2例が0.8、1例が0.9であった以外は全例で1.2以上であった。【考察】小児に対するSAVV不全では形成術を主体とするが血行動態に影響を与える病変が残存する場合はSAVVRが残された術式となる。早期の弁機能不全リスクはあるが術後遠隔期の成績は良好である。人工血管を台座にしたTranslocation法はLVOTS回避、小さな房室弁輪症例に対しよりサイズの大きい人工弁を縫着する際には有効な方法であった。機械弁構造の進歩によりGeometric orifice areaが大きくなったことで理論上は小さめの機械弁でも患者人工弁ミスマッチを回避しうるEOAIで、成長に伴う再弁置換を回避できうるデータであったが、小児症例でのEOAIは様々な因子が関係するためデータの集積とその解析が今後の課題となる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士¹, 櫻井 陽介¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 人工弁, ワーファリン, TTR

【背景】小児における人工弁置換術後においては厳密な抗凝固療法が必要である。特に幼少期におけるワーファリンによる抗血栓療法は微妙なさじ加減が必要となる。当院では「小児人工弁外来」の形で一括して心臓外科医が外来治療、管理を行っている。【目的】当院における小児期人工弁置換術後の外来管理と成績について報告する。【対象】小児期に弁置換術を行った24例のうち「人工弁外来」にて治療を行っている17例を対象とした。初回人工弁置換時平均年齢 6.0 ± 5.1 歳(4m~16y)。内訳は大動脈弁置換術(AVR)が7例、僧帽弁置換術(MVR)7例が、AVR+MVRが1例、三尖弁置換術(TVR)2例(うち1例はccTGA)。全例機械弁を使用している。【管理方法】抗血栓療法は基本的にワーファリン単剤で1~2ヶ月毎の採血でPT-INR目標値はAVRは1.5~2.3、MVRは1.7~2.5程度、右心系のTVR症例は2.0~2.5程度としているが低年齢ではやや弱め、年長者はやや強めとしている。ワーファリン量を増減した場合には2~4週間後に再検をする。ワーファリン手帳を渡して毎回記入することで患者(母親)にもワーファリンの管理が見えやすくしている。抗血栓療法の指標としてPT-INRのTTR(Time in Therapeutic Range)を12ヶ月ごとに算出することで管理の評価を行っている。【結果】17例中2例に血栓弁を発症した。1例は留学中、1例は就職後にワーファリンの内服が不規則となり血栓弁に対して再手術を行った。乳児期のMVR1例でStuck Valveとなり再手術を行った。直近12回のTTR(Time in Therapeutic Range)は平均 $73.1 \pm 15.5\%$ とますますであったが50%以下のコントロール不良例が2例ありいずれも内服自己管理に移行する年齢の症例であった。出血性のイベントはなく経過観察中の死亡例なし。【考察】小児人工弁患者における抗血栓療法は非常に重要であり人工弁管理に慣れている心臓血管外科医による「小児人工弁外来」は有用である。

シンポジウム

シンポジウム14 (III-S14)

使う？使わない？先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 (千葉県こども病院 循環器科)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊^{1,2} (1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科)

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

Keywords: 先天性心疾患, 心不全, 予後

心不全治療薬はガイドライン上、血行動態改善薬と予後改善薬に分類されている。予後改善薬は一人一人の患者を診ていても効果が判定できないため、大規模臨床研究の結果に基づいて投与されるのが基本である。AHAのstatementでは先天性心疾患に関して予後改善薬には明らかな予後改善効果が認められず、投与するのであれば副作用に留意して使うように述べられている。実臨床では多くの患者さんに予後改善薬が投与されているが、このシンポジウムでは従来の研究結果をおさらいした上で、使う意義、怖い副作用についてディスカッションを行う。そのはじめに、先天性心疾患における心保護薬の立ち位置について簡単に述べる。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

Keywords: 先天性心疾患, β 遮断薬, レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系

世は科学的根拠に基づく医療 (EBM) の時代である。先天性心疾患に対する β 遮断薬、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系 (RAA) 阻害薬使用等の心保護薬使用について、その使用を支持する質の高い科学的根拠はないことが知られている。そうした現状においても、どこまでの検討結果が得られているのか (best available evidence) を確認しておくことは、その使用について論じる前提になる。

先天性心疾患患者に対する心保護薬使用の多くは、成人の科学的根拠を参考に手探りで開始されてきたと考えられる。一般成人の慢性心不全で十分な心保護薬使用の十分な科学的根拠があるのは駆出率が低下した心不全のみで、駆出率が保たれた心不全では多くの臨床試験が positive effect を示せずにいる。しかし、日本の先天性心疾患に対する心保護薬の使用範囲は広範で、駆出率が保たれていても、フォンタンであっても、施設・主治医の判断により相応の割合で使用されている。

本発表では、フラットな気持ちで、多彩な先天性心疾患患者に対する心保護薬の best available evidence を可能な限りまとめたい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-02] 心不全ステージ B の CHD 術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 心不全, 心保護療法, 予後

先天性心疾患 CHD はごく一部を除き、小児期の治療成績が安定したものとなっている。CHD 患者の成長と増加にともない、現在は成人先天性心疾患 (ACHD) の医療体制整備に診療がシフトしているが、その体制構築は緒に就いたばかりである。一方、末期心不全に対する心臓移植医療もドナー不足から限定された医療といわざるを得ない。こうした現実のなか、小児循環器科医に求められる CHD 医療 (とくに術後管理) は“心不全 (広義には循環不全) 発症患者を最小限にする”ことといえる。最新 (2018/03/23) の心不全ガイドラインでは“心不全とそのリスクの進展ステージ”が示され、心不全発症予防の重要性が指摘されている。CHD は ASD、VSD といった単純型

CHD術後を除くと、多くのCHD術後は“ステージB”からの再発であり、何らかの心保護療法の導入を検討してよい段階にあると考える。当院では心保護を目的に、Fontan循環（perfect例も）には抗血栓療法に加えてACE-I（0.2mg/kg）またはARB（0.2mg/kg）/β遮断薬（0.3～0.5mg/kg）が、Fallot術後PR症例にはACE-I（0.2mg/kg）またはARB（0.2mg/kg）が処方されている。そのアドヒアランス維持のために1回/日の服用を原則とし、15年以上が経過する。その効果判定にはさらに長期間の観察を要するが、効果不明をもって予防治療を躊躇することは不相当と考える。また、現在のCHD心臓移植待機例の病歴から、学校卒業以降の未受診（drop-out）期間の存在がリスク因子として浮かびあがる。CHD術後患者に対する心保護療法には心不全発症予防効果のみならず、患者の自立（自律）およびヘルスリテラシー獲得を促進し未受診（drop-out）を抑制する効果も期待したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二（千葉県こども病院 循環器科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 副作用

先天性心疾患（CHD）の多くが外科手術やカテーテルインターベンションの進歩などにより長期生存可能となってきた一方で、術後の合併症や続発症に対する治療、特に心不全（広義の循環不全症候群）に関する管理の重要性が増している。多くの術後CHD症例が心不全ステージB以上であることから、予後改善を目的としてしばしば薬物治療の導入を検討される。予後改善薬の代表としてベータ遮断薬とレニン-アンジオテンシン-アルドステロン（RAA）系抑制薬が挙げられる。しかしながら、いずれの薬剤においても術後CHD症例の心不全に対する有効性、特に肺循環右室不全、体循環右室不全、フォンタン術後の症例に対する有効性に関して強い根拠を示した報告は現在のところない。勿論これらの薬剤にも様々な副作用は報告されており有効性の根拠がない状況では安易な投与はためらわれる。使用にあたっては熟慮と慎重な経過観察が求められる。当院で経験したこれらの薬剤に起因すると考えられるトラブルを報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊^{1,2}（1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 先天性心疾患

心不全に対する心保護薬の代表はレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系抑制薬とベータ遮断薬であるが、これらがガイドラインで推奨される根拠となる病態生理学的理論や臨床試験のエビデンスは、そのほとんどが心血管構造異常を伴わない2心室の心臓に生じた成人心不全におけるデータに基づいている。先天性心疾患（CHD）は、遺残病変を残さずに修復可能な単純型CHDを除き、スタートラインがステージBの心不全状態であり、心不全発症前からの積極的な介入という長期予後を見据えた治療戦略からは、あるべき心保護薬の使い方が提示されることが望まれる。しかしCHD患者の心不全発症には、心血管構造異常、修復術式、術後遺残病変、不整脈、心室筋性状など血行動態に直接影響を及ぼす因子のみならず、術後経過年数、年齢、神経液性因子反応、心外合併症、遺伝的背景、日常生活活動度など極めて多彩な因子が絡む。さらに薬物作用には、年齢、遺伝的多型などによる薬物動態の差異や薬物アドヒアランスも影響する。どの薬を、どのタイミングで、どの量で使うのか、についてある程度の指針を導くためには、洗練された研究デザインのもとに行われる息の長い臨床研究

が必要であるが、現時点では、心不全の病態を時系列で正確に把握し、薬の導入による効果と副作用を定期的に客観的に評価し、個々の患者の多様性に向き合いながら心保護薬の調整を積み重ねることが大切ではなかろうか。重症心不全に陥った CHD症例の心保護薬の使用歴と中止歴を振り返り議論を深める材料にしたい。