

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション1 (I-PD01)

より良いフォンタンの生涯に向けて

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[I-PD01-01] Fontan術後肝障害の予後と危険因子: 全国サーベイランス結果

○新居 正基¹, 中西 敏雄², 犬塚 亮³, 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」研究班
(1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.東京女子医科大学医学部循環器小児科, 3.東京大学医学部付属病院小児科)

[I-PD01-02] フォンタン循環の確立: 心肺を整える 一外科の立場から

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

[I-PD01-03] フォンタン術後外来で可能な循環動態評価と生活指導

○増谷 聡¹, 金 晶恵¹, 森田 聖子², 築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学小児科)

[I-PD01-04] フォンタン手術後遠隔機死亡および合併症の危険因子の検討

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

[I-PD01-05] フォンタン循環: より良いフォンタンの生涯に向けて

○大内 秀雄^{1,2}, 市川 肇³, 黒崎 健一³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

パネルディスカッション

パネルディスカッション2 (I-PD02)

胎児治療最前線: 薬物治療/カテーテル治療

座長:石井 陽一郎 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

4:00 PM - 5:30 PM 第1会場 (メインホール)

[I-PD02-01] 胎児不整脈に対する新しい経母体薬物療法

—先天性房室ブロック予防のためのヒドロキシクロロキンと、QT延長症候群に伴う心室頻拍の治療—

○堀米 仁志¹, 横川 直人², 住友 直文³, 渋谷 和彦⁴, 前野 泰樹⁵, 野崎 良寛¹, 林立申¹, 高橋 実穂¹, 村上

卓¹, 三浦 大³ (1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科)

[I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療: 早期安全性試験

○小野 博¹, 林 泰佑¹, 和田 誠司², 左合 治彦², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター)

[I-PD02-03] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験: 多施設共同前向き介入試験

○三好 剛一, 前野 泰樹, 左合 治彦, 稲村 昇, 安河内 聰, 堀米 仁志, 与田 仁志, 竹田津 未生, 新居 正基, 白石 公, 池田 智明 (日本胎児不整脈班)

[I-PD02-04] 抗SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

○今岡 のり¹, 稲村 昇¹, 藤田 富雄², 夫 律子³, 竹村 司¹ (1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.ふじたクリニック, 3.クリフム夫律子マタニティークリニック)

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

○田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 宮本 隆司³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

パネルディスカッション

パネルディスカッション1 (I-PD01)

より良いフォンタンの生涯に向けて

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[I-PD01-01] Fontan術後肝障害の予後と危険因子：全国サーベイランス結果

○新居 正基¹, 中西 敏雄², 犬塚 亮³, 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」研究班 (1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.東京女子医科大学医学部循環器小児科, 3.東京大学医学部附属病院小児科)

[I-PD01-02] フォンタン循環の確立：心肺を整える 一外科の立場から

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

○増谷 聡¹, 金 晶恵¹, 栗田 聖子², 築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明²
(1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学 小児科)

[I-PD01-04] フォンタン手術後遠隔機死亡および合併症の危険因子の検討

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

○大内 秀雄^{1,2}, 市川 肇³, 黒崎 健一³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-01] Fontan術後肝障害の予後と危険因子：全国サーベイランス結果

○新居 正基¹, 中西 敏雄², 犬塚 亮³, 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」研究班 (1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.東京女子医科大学医学部循環器小児科, 3.東京大学医学部附属病院小児科)

Keywords: Fontan手術, 肝障害, 肝硬変

【Introduction】 Fontan associated liver disease (FALD) is increasingly recognized as a common complication in patients late after Fontan operation (FO). Although many reports revealed the correlation between the extent of liver fibrosis (LF) and hepatic venous pressure or duration after FO, some reports suggest the existence of LF even before FO. There is still paucity of data regarding the incidence and risk factors of FALD. 【Objectives】 As there are many variations of LF and focal nodular hyperplasia related to FALD, and they are difficult to be diagnosed correctly at an early stage, analysis was focused on liver cirrhosis (LC) and hepatocellular carcinoma (HCC), which are clinically more important. Our objectives are twofold: 1) to elucidate the incidence of LC and HCC in Japan; 2) to reveal the risk factors causing LC or HCC. 【Methods】 The questionnaires were sent to 12 major cardiac centers in Japan between 2016 and 2017. All the patients who had FO before 2010 and discharged alive were included in the survey. LC and HCC were diagnosed based on the clinical, laboratory, imaging, and biopsy findings. 【Results】 1286 patients were included in this study (male: n = 669 (52%); age: median: 3.6 (range: 0.3-52.8)). There were 50 (3.9%) patients with LC and 8 (0.6%) patients with HCC. Incidence of probability of LC and HCC increases over the years after FO: at 20 years LC=9% / HCC=0.7%; at 40 years: LC=64% / HCC=7%. Mortality of all causes at 5 years after the diagnosis of LC or HCC were 24% and 50%, respectively. The risk factors to develop LC were: corrected transposition of great arteries, pulmonary atresia with intact septum, atrioventricular septal defect, heterotaxy syndrome, pulmonary arterial index (Nakata index) before FO, and cardiac index after FO on multivariate analysis. 【Conclusion】 Incidence of LC and HCC increases over the years after FO. In addition to the post-FO cardiac output, the cardiac anatomy or pre-FO hemodynamic indices are also the risk factors to develop FALD.

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-02] フォンタン循環の確立：心肺を整えるー外科の立場からー

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

Keywords: フォンタン, 外科手術, 危険因子

機能的単心室症の外科治療における最終目標であるフォンタン手術はその特異的な循環動態から術後遠隔期においても様々な合併症の発生リスクや循環破綻のリスクを有する。よりよいフォンタン循環を確立するためには、新生児または乳児期早期から始まる段階的的外科治療戦略の中でいかに効果的かつ有効に危険因子を除外し、いかに良好な心機能と肺血管床を維持した上でフォンタン手術を完成させるかが外科医に課せられた役割である。外科の立場から良好なフォンタン循環の確立に必要な以下の手技に焦点をあてる。1. 大動脈閉塞性病変の解除：大動脈縮窄や大動脈弓離断症の合併症例や左心低形成症候群における残存狭窄のない大動脈弓形成術。2. 総肺静脈還流異常症の修復：術後肺静脈再狭窄を来さない術式の工夫。3. 肺動脈狭窄病変の解除：広い肺血管床と低い肺血管抵抗を得るための積極的な狭窄病変の解除。4. 房室弁逆流に対する修復術：形態に応じた有効な形成術式の選択。逆流病変に対する段階的治療概念の導入。5. 体心室流出路狭窄に対する対策：体

心室圧負荷を減ずるための積極的な Damus-Kaye-Stanselの併用。段階的外科治療のタイミング：低酸素血症の期間が遷延することによる体肺側副血行路の発達はグレン、フォンタンの肺循環の妨げになり、また心室容量負荷の増大をもたらす。また順行性肺血流のないグレン循環が遷延すると肺動静脈瘻の発生のリスクが増加する。そのため、心室と肺血管床の条件が揃い次第、段階的治療を進めていく必要がある。特に内臓錯位症候群の機能的単心室患者は複数の危険因子を有するため、より慎重でかつ積極的な外科治療介入が求められる。フォンタン手術前までにこれらの危険因子を的確に減らし、よりよい心室機能と肺血管床の条件を整えパーフェクトフォンタンを完成させることが外科医の使命である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

○増谷 聡¹, 金 晶恵¹, 栗田 聖子², 築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学 小児科)

Keywords: フォンタン, 末梢静脈圧, 食事

チアノーゼをほぼ解消するフォンタン手術は、単心室循環の最終手術として、予後を改善してきた。しかし、同じ心拍出を得るために、肺心室を有する場合と比べて高い中心静脈圧(CVP)が必須である。高いCVPは心拍出を保つための生体適応の結果であるが、過度のCVP上昇は困難な遠隔期合併症と関連し得る。これらの合併症対策は、80歳の健康が珍しくなくなった今日、フォンタン症例の予後改善にとって重要な課題である。

通常、心臓カテーテル検査で得られるCVPは日常と程遠い鎮静時の測定に限られる。しかし、例えば心カテで造影剤使用後に再測定すれば、その変動を簡単に捉えられる。さらに、上肢の末梢静脈圧はCVPと良好に相関し、外来での採血時に容易に、そして運動負荷時にも連続して評価できる。フォンタン循環の鍵である静脈キャパシタンスは、CVPの値や変動を規定する。こうした静脈生理の評価法について概説するとともに、静脈拡張薬の効果、運動や食事といった実際の生活指導についても触れてみたい。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-04] フォンタン手術後遠隔機死亡および合併症の危険因子の検討

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

(はじめに) 段階的な治療戦略がフォンタン手術の到達率の向上をもたらした一方、長期成績においても多くの問題を抱えるに至った。今回、フォンタン術後の遠隔機死亡と合併症につき、危険因子を検討した。

(対象・方法) 1991年から2017年12月に当院でフォンタン手術を行った457例を対象とした。手術時年齢は中央値3(1-52)才、術前経皮酸素飽和度(SpO₂)は中央値82(42-88)%、肺動脈圧(PAp)は中央値11(5-25)mmHg、肺動脈係数(PA index)は中央値262(103-672)mm²/m²であった。危険因子として Choussatの Ten Commandmentsをもとに、以下の危険因子を定義した。年齢>20歳、フォンタン術前のPA index<150mm²/m²、肺血管抵抗>4WU、EF<0.6、中等度以上の房室弁逆流、フォンタン手術時の肺動脈形成術、Heterotaxy、および8項目以上の危険因子の合計数である。

(結果) 全症例の生存率は1年97.2%、5年93.2%、10年93.2%、20年91.9%であった。死亡の危険因子としては、単変量解析では Heterotaxy、16mmHg以上の肺動脈圧、重度房室弁逆流が、多変量解析では16mmHg以上の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流および複数の危険因子を有することが示された。タンパク漏出性胃腸症(PLE)は23例に発症し、6例が死亡した。フォンタン術前のPA indexが200未満のPLE発症率は10.1%と、200以上の患者の5.2%に比べ、優位に高かった。単変量解析ではこの術後のPLEの危険因子は術前のPA index、肺動脈圧、肺血管抵抗や心機能、弁逆流などいずれも認めなかったが、多変量解析では

術前の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流、および複数の危険因子を有することが示され、死亡原因と同じ因子を持つことが判明した。

(結語) フォンタン術後の脂肪における危険因子について検討し、PLEの発症は有意な関連性を認めた。この因子とともに複数の因子により危険性が増加することも示された。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

○大内 秀雄^{1,2}, 市川 肇³, 黒崎 健一³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

これまでのフォンタン循環確立に向け多くの知見が存在する。しかし、その循環維持と破綻予防に関する管理治療に関する知見は極めて乏しく、また、その現状も不明な点が多い。更にフォンタン循環破綻に関する定義も一定しないのが現状であり、統一された定義の元での病態や頻度、予後などの特徴も明らかとなっていない。これまでのフォンタン患者の Failing を定義する場合、死亡を含め活動能、血行動態、合併症を元に定義される場合が多い。すなわち、活動能では NYHA クラス：III 以上、血行動態では：低酸素血症、静脈圧上昇と心拍出量関係、合併症では：不整脈、蛋白漏出性胃腸症、肺動静脈瘻、鏝型肺炎、などである。しかしこれらの分類法には重なりも多く正確な分類は困難である。さらに最近注目されている肝腎機能障害を考慮するとフォンタン患者の failing をどのようにできるのかも大きな課題といえる。今回はフォンタン患者の循環破綻の臨床像について我々の経験を踏まえ、上述の観点からこれまでの知見について概説する。

パネルディスカッション

パネルディスカッション2 (I-PD02)

胎児治療最前線：薬物治療／カテーテル治療

座長:石井 陽一郎 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場 (メインホール)

- [I-PD02-01] 胎児不整脈に対する新しい経母体薬物療法 – 先天性房室ブロック予防のためのヒドロキシクロロキンと、QT延長症候群に伴う心室頻拍の治療 –
○堀米 仁志¹, 横川 直人², 住友 直文³, 渋谷 和彦⁴, 前野 泰樹⁵, 野崎 良寛¹, 林立申¹, 高橋 実穂¹, 村上 卓¹, 三浦 大³ (1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科)
- [I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験
○小野 博¹, 林 泰佑¹, 和田 誠司², 左合 治彦², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター)
- [I-PD02-03] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験：多施設共同前向き介入試験
○三好 剛一, 前野 泰樹, 左合 治彦, 稲村 昇, 安河内 聡, 堀米 仁志, 与田 仁志, 竹田津 未生, 新居 正基, 白石 公, 池田 智明 (日本胎児不整脈班)
- [I-PD02-04] 抗SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について
○今岡 のり¹, 稲村 昇¹, 藤田 富雄², 夫 律子³, 竹村 司¹ (1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.ふじたクリニック, 3.クリフム夫律子マタニティークリニック)
- [I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療
○田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 宮本 隆司³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PDO2-01] 胎児不整脈に対する新しい経母体薬物療法 – 先天性房室ブロック予防のためのヒドロキシクロロキンと、QT延長症候群に伴う心室頻拍の治療 –

○堀米 仁志¹, 横川 直人², 住友 直文³, 渋谷 和彦⁴, 前野 泰樹⁵, 野崎 良寛¹, 林立 申¹, 高橋 実穂¹, 村上 卓¹, 三浦 大³
(1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科)

Keywords: 胎児治療, 先天性房室ブロック, 先天性QT延長症候群

胎児不整脈の予防・治療のなかで、ジゴキシン、ソタロール、フレカイニドによる胎児上室頻拍の治療や、フッ化ステロイドによる母体抗SSA抗体関連先天性房室ブロック(CHB)予防は、ガイドラインは確立していないものの比較的臨床経験が多い。本発表では、それ以外の経母体薬物療法の2者を取り上げる。【ヒドロキシクロロキン(HCQ)によるCHB再発予防】CHBの多くは胎児診断されたとき既に完全ブロックで不可逆的であるため、その発症予防が重視されている。CHBの発生率は抗SSA抗体陽性母体の1~2%であるが、前児がCHBであった場合は12-20%であるため経母体薬物療法の適応と考えられる。欧米におけるCHB再発予防の後方視的検討でHCQ投与群では非投与群と比べてCHB発症率が約1/3に低下したため、「HCQによるCHB再発抑制」の臨床試験(PATCH)が米国で実施中である。我が国でも共同演者の横川らが遠隔診療を用いて全国の前児CHBの抗SSA抗体陽性母体を対象とした医師主導臨床試験(J-PATCH)が始まった。その現況を概説する。【torsade de pointes(Tdp)を合併した先天性QT延長症候群(LQTS)の胎児治療】LQTSのなかには胎児・新生児期からTdpや機能的房室ブロックを伴って重症に経過する特殊な一群がある。頻度の高い遺伝子型はLQT2(KCNH2変異)とLQT3(SCN5A変異)であり、原因不明の胎児死亡例からもこれらの遺伝子変異が検出されている。胎児Tdpの経母体治療例は文献的にも少なく確立していないが、自験例を含めMg、β遮断薬、メキシレチン、リドカイン等の経母体薬物療法が有効であった例を報告する。胎児HRをもとにLQTSを効率良くスクリーニングするアルゴリズム開発のための国際コンソーシアムへの参加(予定)についても概説する。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PDO2-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験

○小野 博¹, 林 泰佑¹, 和田 誠司², 左合 治彦², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター)

Keywords: fetal cardiac intervention, critical aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome

本邦最初の胎児心臓病に対する胎児治療の準備がほぼ完了した。国立成育医療研究センターおよび日本小児循環器学会倫理委員会の承認を得た。日本胎児心臓病学会の協力で、本治療を開始する予定である。現在は臨床研究法に則った、臨床研究審査委員会の審査待ちである。症例発生後、速やかに治療まで進むことができるように、そのシステムを構築した。胎児適応基準は、ボストン小児病院の適応基準に準じる。以下に概要を示す。【試験デザイン】多施設単群安全性試験【対象疾患】胎児重症大動脈弁狭窄症【施行手技】超音波ガイド下胎児大動脈弁形成術。卵円孔に対する介入は行わない。【症例数】3年間で10例【適応】妊娠22週0日~31週6日、適応疾患は重症大動脈弁狭窄症で、かつ左心室が小さくなっていない症例。ボストン小児病院における重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療の適応基準に準じる。【プライマリエンドポイント】重篤な有害事象なくプロトコル治療を完遂した割合。【手順】症例発生後、その施設は速やかに、国立成育医療研究センターに連絡し、適応検討チームにより、その適応を審査する。基準を満たせば、母体を同センターに紹介し、インフォームドコンセントを実施し、速やかに治療を施行する。エコー装置、穿刺針、ガイドワイヤー、バルーンカテーテルは、適応外使用で、ほぼ既存の器材を使用する。治療後は各地域の協力病院で経過観察、出生後の治療を継続す

る。【考察】日本胎児心臓病学会の胎児心エコー登録システムによると、2015-2017年で、本研究の対象となる可能性がある、生後32週未満で診断された重症大動脈弁狭窄症は31例、左心低形成症候群は324例であった。このうち何例が適応基準を満たすかは不明であるが、本研究を進行させるためには、本学会員の協力が不可欠である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-03] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験：多施設共同前向き介入試験

○三好 剛一, 前野 泰樹, 左合 治彦, 稲村 昇, 安河内 聡, 堀米 仁志, 与田 仁志, 竹田津 未生, 新居 正基, 白石 公, 池田 智明 (日本胎児不整脈班)

Keywords: 胎児頻脈性不整脈, 経胎盤的治療, 臨床試験

【背景】胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的治療の有効性に関してはコンセンサスが得られているが、標準治療プロトコールは未だ確立していない。【目的】胎児頻脈性不整脈に対するプロトコール治療の有効性と安全性を検証すること。【方法】2010年10月から2017年1月までに国内15施設において、胎児頻脈性不整脈50例を前向きに登録した。上室性頻脈 (SVT) 又は心房粗動 (AFL)、心室拍数180 bpm以上が持続、37週未満の単胎症例を対象として、プロトコール治療を行った。経胎盤治療には、ジゴキシン、ソタロール、フレカイニドを用いた。胎児頻脈性不整脈の消失を主要評価項目とした。【結果】妊娠30.4±3.2週で、SVT shortVA (n=17)、SVT longVA (n=4) 及び AFL (n=29) が登録された。母体の有害事象は43/50 (86.0%) で観察されたが、いずれも軽微であり治療の継続が可能であった。脱落した1例を除く49例において、胎児頻脈性不整脈の消失は41/49 (83.7%) で認められ、胎児水腫がない場合は39/44 (88.6%)、ある場合は2/5 (40.0%) であった。胎児に高度房室ブロックを1例、AFL 1:1伝導を1例で認めた。胎児死亡例は2例で、コストロ症候群が疑われた重症胎児水腫を伴う AFL、及び胎児水腫の進行を伴う SVT shortVAであった。分娩週数は37.0±1.9週で、早産は8/47 (17.0%) であった。新生児頻脈性不整脈は17/47 (36.2%) に認められた。【考察】プロトコール治療の有効率は84%と高かったが、胎児水腫を伴う場合には40%であり、今後の課題と考えられた。母体の有害事象は高頻度だが軽微である一方で、胎児では低頻度だが重篤なものが含まれていた。また、特に SVT で出生後の再発率が高く、胎児治療が有効な場合でも注意を要すると考えられた。【結論】胎児頻脈性不整脈に対するプロトコール治療は80%以上で有効であった。胎児の重篤な有害事象及び出生後の頻脈性不整脈の再発に注意する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-04] 抗 SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

○今岡 のり¹, 稲村 昇¹, 藤田 富雄², 夫 律子³, 竹村 司¹ (1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.ふじたクリニック, 3.クリフム夫律子マタニティークリニック)

Keywords: 経胎盤的ステロイド投与, 抗SS-A抗体陽性母体胎児, 房室ブロック

【はじめに】抗 SS-A抗体陽性母体胎児では、経胎盤的ステロイド投与が房室ブロックの (CHB) 予防や心筋炎に対し有効とされている。経胎盤的ステロイド投与により CHBの進行を予防しえた1例と、胎児心筋炎治療により胎児水腫が改善した1例を経験した。【症例1】母体は27歳、抗 SS-A抗体陽性シェーグレン症候群 (SjS)。在胎23週より PR時間が150秒以上に延長し、右室乳頭筋に高エコー領域を認めたが心嚢液や心内膜の肥厚は認めなかった。在胎25週2日よりベタメタゾン4mg/日を開始した。治療開始後 PR時間は125秒に短縮したが、右室乳頭

筋の高エコー域は変化なかった。出生後はPR時間130秒で経過し、心エコーでEF、RV Tei index、LV Tei indexは正常で右室乳頭筋の高エコー領域を認めたがTRは軽度であった。生下時64倍であった抗SS-A抗体が生後3ヶ月で消失するとともにPR時間は正常化した。【症例2】母体は26歳、胎児徐脈で在胎19週4日に紹介され、抗SS-A抗体陽性SjSと診断された。胎児心拍数は104回/分で洞性徐脈、心嚢液貯留と腹水貯留を認めたが、胎児機能不全はなかった。在胎20週1日よりベタメタゾン4mg/日を開始、胎児心拍数は60~80回/分で経過し、腹水は徐々に減少した。在胎27週より胎児心拍数が50回/分となったが、C.Oは正常でBPS8点で経過した。在胎30週4日BPS2点となり準緊急帝王切開で出生。心拍数50回/分のため生後30分で体外ペースメーカーを装着した。【結語】抗SS-A抗体陽性母体胎児のCHB出現時期は、在胎18~24週とされる。症例1は治療開始が24週だったが、PR時間の短縮を認めCHBの進行を予防できたと考えた。症例2は治療開始後、腹水は減少し、完全房室ブロックには移行しなかった。我々の症例では、経胎盤的ステロイド治療中に重篤な副作用はなく、胎児のCHBへの進行と心筋炎治療に有用と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

○田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 宮本 隆司³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 母体酸素投与, 胎児大動脈縮窄症, 胎児左心低形成

【背景】解剖学的に有意な狭窄病変を有さない胎児左心低形成に対し、母体酸素投与により胎児左心系の発育が得られることが報告されている。今回我々は大動脈縮窄の胎児に対して母体酸素投与を行った2例を経験したので報告する。【症例1】在胎21週で左室の低形成、大動脈縮窄および左上大静脈遺残(PLSVC)を認めた。36週から38週まで1日10時間の母体酸素投与を施行し、42週0日に帝王切開で分娩。isthmus径2.2mmで血流は逆行性で、lipo PGE₁製剤投与し観察した。isthmus血流は順行性となったが径は2.6mmと不十分であり、日齢20に大動脈修復術を施行。術後経過良好である。isthmus径のz-scoreは、母体酸素投与前値-2.9であり、母体酸素投与によって-1.7まで改善したが、終了後には-3.2へ戻り、出生時は-5.5、日齢7の時点でも-4.5であった。【症例2】在胎28週で大動脈縮窄を指摘、35週から37週まで1日12時間の母体酸素投与を施行。39週0日に正常経膈分娩で出生し、isthmusは3.2mmであった。生後はlipo PGE₁製剤を使用した。循環保たれることを確認して漸減中止した。日齢1に動脈管閉鎖したが循環は保たれた。日齢8に退院し、現在外来観察中である。isthmus径のz-scoreは、母体酸素投与前には-3.8であったが、母体酸素投与によって-2.5まで改善し終了後も-2.6と保たれていた。出生時は-2.9、日齢7の時点で-3.2であった。【考察】母体への酸素投与で胎児左心系への血流が増加し左心系の発育が報告されている。症例1はPLSVCの合併が手術介入を回避できなかった要因の一つとして考えられる。また、症例2では酸素投与時間を症例1よりも長くし、治療週数も35週から37週と早期であったことが治療効果を得られた要因として考えられた。酸素投与による母体への副作用、および児への副作用は認めなかった。【結語】母体酸素投与は左心系の低形成を呈する胎児に対して、将来の二心室循環確立および外科的介入回避の点で有効である。