

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

一般口演 | 画像診断

一般口演01 ( I-OR01)

画像診断 1

座長:石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科)

座長:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

5:30 PM - 6:40 PM 第2会場 (301)

[I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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)

[I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影 MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討

○水野 将徳<sup>1</sup>, 小徳 暁生<sup>2</sup>, 齋藤 祐真<sup>2</sup>, 都築 慶光<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 升森 智香子<sup>1</sup>, 栗原 八千代<sup>1</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科)

[I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形的評価

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院小児科)

[I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave) と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。

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

[I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation

○高橋 辰徳<sup>1,2</sup>, 椎名 由美<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>1,3</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学 研究講座)

[I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価

○篠原 玄<sup>1</sup>, 森田 紀代造<sup>1</sup>, 宇野 吉雅<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 吉竹 修一<sup>2</sup>, 松久 弘典<sup>3</sup>, 岩城 隆馬<sup>3</sup>, 高橋 昌<sup>4</sup>, 橋本 和弘<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科)

第3会場

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演02 ( I-OR02)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:座長:江原 英治 (大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科)

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

2:00 PM - 2:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR02-01] Fontan術後患者の日常活動量と肝組織の硬化との関連

○築 明子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>3</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科 循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

[I-OR02-02] Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIによる Fontan術前の肝病変評価とその関連因子

○関 満<sup>1,3</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 石井 陽一郎<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.自治医科大学 小児科)

[I-OR02-03] Fontan術後患者における MRエラストグラフィを用いた肝組織の硬化評価と硬化をもたらす要因の検討

○築 明子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>3</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

[I-OR02-04] 超音波エラストグラフィを用いた Fontan術後の肝硬度と臨床所見との関連

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 趙 有季<sup>2</sup>, 徳原 大介<sup>2</sup>, 押谷 知明<sup>1</sup>, 數田 高生<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>3</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

一般口演 | 外科治療

## 一般口演03 ( I-OR03)

## 外科治療 1

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 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)

3:50 PM - 4:50 PM 第3会場 (302)

## [I-OR03-01] 無脾症候群に対する Fontan手術へ向けての成績向上への試みと成績の検討

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

## [I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

○安東 勇介<sup>1</sup>, 落合 由恵<sup>1</sup>, 徳永 滋彦<sup>1</sup>, 久原 学<sup>1</sup>, 馬場 啓徳<sup>1</sup>, 宮城 ちひろ<sup>1</sup>, 瀧川 友哉<sup>1</sup>, 塩瀬 明<sup>2</sup> (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学)

## [I-OR03-03] 機能的単心室・狭窄性総肺静脈還流異常を伴う右側相同心新生児に対する還流静脈ステント留置術はその転帰を改善する

○北野 正尚<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 藤本 一途<sup>1</sup>, 三宅 章<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 市川 肇<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

## [I-OR03-04] 右室流出路再建術における fan-shaped ePTFE valveを有する bulging sinus付き ePTFE conduit/patchに対する reinterventionの検討

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

## [I-OR03-05] 血管内治療興隆時代における成人大動脈縮窄症の外科的治療の考察

○齋木 佳克, 安達 理, 秋山 正年, 高橋 悟朗, 吉岡 一朗, 早津 幸弘, 鈴木 佑輔, 河津 聡, 熊谷 紀一郎 (東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科)

## [I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

○河田 政明<sup>1</sup>, 吉積 功<sup>1</sup>, 鶴垣 伸也<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科)

一般口演 | 外科治療

## 一般口演04 ( I-OR04)

## 外科治療 2

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:平松 祐司 (筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

4:50 PM - 5:40 PM 第3会場 (302)

## [I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

○井出 雄二郎<sup>1</sup>, 池田 義<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>2</sup>, 平田 拓也<sup>2</sup>, 赤木 健太郎<sup>2</sup>, 松田 浩一<sup>2</sup>, 伊達 洋至<sup>3</sup>, 陳 豊史<sup>3</sup>, 青山 晃博<sup>3</sup>, 尾田 博美<sup>3</sup>, 木下 秀之<sup>4</sup> (1.京都大学医学部付属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部付属病院 小児科, 3.京都大学医学部付属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部付属病院 循環器科)

## [I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

○加藤 おと姫<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 前田 登史<sup>1</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 吉澤 康祐<sup>1</sup>, 稲熊 光太郎<sup>2</sup>, 豊田 直樹<sup>2</sup>, 石原 温子<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

## [I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

○米山 文弥<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 原田 順和<sup>1</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

## [I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

○村上 優, 岩城 隆馬, 日隈 智慧, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

## [I-OR04-05] 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対する治療戦略: 一期的同時修復か、段階的アプローチか

○日隈 智慧, 村上 優, 岩城 隆馬, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

一般口演 | 体外循環・心筋保護

## 一般口演05 ( I-OR05)

## 体外循環・心筋保護

座長:金子 幸裕 (国立成育医療センター 心臓血管外科)

座長:根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部 胸部外科)

5:50 PM - 6:40 PM 第3会場 (302)

## [I-OR05-01] Del Nido液による単回血液心筋保護効果に関する臨床応用に向けた実験的検討

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座)

## [I-OR05-02] 人工心肺中好中球/リンパ球比は小児開心術後急性腎傷害の予測因子となりうるか?

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 古平 聡<sup>2</sup>, 福西 琢真<sup>1</sup>, 大友 勇樹<sup>1</sup>, 堀越 理仁<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup> (1.北里大学 心臓血管外科学, 2.北里大学病院 ME部)

## [I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の

## 有用性と安全性

○石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-OR05-04] 小児劇症型心筋炎における積極的 ECMO 介入の治療成績と合併症低減の工夫

○平野 暁教<sup>1</sup>, 山本 裕介<sup>1</sup>, 吉村 幸浩<sup>1</sup>, 正谷 憲宏<sup>2</sup>, 小谷 匡史<sup>2</sup>, 本村 誠<sup>2</sup>, 清水 直樹<sup>2</sup>, 永峯 宏樹<sup>3</sup>, 福島 直哉<sup>3</sup>, 大木 寛生<sup>3</sup>, 寺田 正次<sup>1</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

[I-OR05-05] Caridiogenic shock に対する mechanical support のストラテジーと諸問題への対応 – How to bridge to LVAD efficiently –

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 大河 秀行 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

## 第4会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演06 ( I-OR06)

電気生理学・不整脈 1

座長:坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)

9:50 AM - 10:40 AM 第4会場 (303)

[I-OR06-01] 先天性 QT延長症候群の診断における T波形態解析の有用性

○堀米 仁志<sup>1</sup>, 石川 康宏<sup>2</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 岩本 眞理<sup>3</sup>, 住友 直方<sup>4</sup>, 吉永 正夫<sup>5</sup>, 堀江 稔<sup>6</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.石川クリニック, 3.済生会横浜市東部病院 小児科, 4.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 5.鹿児島医療センター 小児科, 6.滋賀医科大学 呼吸循環器内科)

[I-OR06-02] 小児のペースメーカー治療における心外膜リードに関する単施設後方的検討

○佐藤 要<sup>1,2</sup>, 朝海 廣子<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>2</sup>, 白神 一博<sup>2</sup>, 進藤 孝洋<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 松井 彦郎<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 平田 康隆<sup>3</sup>, 岡 明<sup>2</sup> (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

○住友 直文, 高砂 聡志, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯

宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

○谷口 宏太<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 竹内 大二<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>1</sup>, 杉山 央<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 循環器内科)

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 河内 貞貴, 百木 恒太, 大越 陽一, 鈴木 詩央, 石川 悟 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演07 ( I-OR07)

電気生理学・不整脈 2

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:旗 義仁 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

10:50 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[I-OR07-01] 小児期・青年期における QT短縮スクリーニング基準値に関する検討

○櫛木 大祐<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 高橋 宜宏<sup>1</sup>, 中江 広治<sup>1</sup>, 森田 康子<sup>1</sup>, 二宮 由美子<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 吉永 正夫<sup>2</sup> (1.鹿児島大学病院小児科, 2.鹿児島医療センター小児科)

[I-OR07-02] 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション872症例、1020件の検討

○加藤 有子<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>1,3</sup>, 押谷 知明<sup>2</sup>, 数田 高生<sup>2</sup>, 中村 香絵<sup>2</sup>, 藤野 光洋<sup>2</sup>, 川崎 有希<sup>2</sup>, 江原 英治<sup>2</sup>, 村上 洋介<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部附属病院 小児科)

[I-OR07-03] 心機能低下を合併した無症候性 WPW症候群に対するアブレーション治療

○木村 正人<sup>1</sup>, 福田 浩二<sup>2</sup>, 中野 誠<sup>2</sup>, 川野 研悟<sup>1</sup>, 大田 千晴<sup>1</sup>, 呉 繁夫<sup>1</sup> (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科)

[I-OR07-04] 当院における通常型房室結節回帰性頻拍に対する冷凍アブレーションの高周波アブレーションとの比較

○芳本 潤, 金 成海, 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)

[I-OR07-05] 本邦における ICDおよび CRT治療の現状: JCDTRデータベースより

○朝海 廣子<sup>1</sup>, 清水 昭彦<sup>2</sup>, 三橋 武司<sup>3</sup>, 上山 剛<sup>4</sup>, 横武 尚司<sup>5</sup>, 西井 伸洋<sup>6</sup>, 関口 幸夫<sup>7</sup>, 岡村 英夫<sup>8</sup>, 森田 典成<sup>9</sup>, 新田 隆<sup>10</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.山口大学大学院医学研究科保健学系学域, 3.自治医科大学附属さいたま医療センター循環器科, 4.山口大学循環器内科, 5.北海道大学循環器内科, 6.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科, 7.筑波大学医学医療系循環器内科学, 8.国立病院機構和歌山病院循環器内科, 9.東海大学医学部付属八王子病院循環器内科, 10.日本医科大学心臓血管外科)

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

### 一般口演08 ( I-OR08)

#### 川崎病・冠動脈・血管 1

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部)

座長:布施 茂登 (N T T 東日本札幌病院 小児科)

2:00 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

#### [I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 玉目 琢也<sup>2</sup>, 高橋 努<sup>2</sup>, 仲澤 麻紀<sup>2</sup>, 土橋 隆俊<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 山下 行雄<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科)

#### [I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子<sup>1</sup>, 宮本 辰樹<sup>2</sup> (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

#### [I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅高, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

#### [I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平<sup>1</sup>, 関 満<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科)

#### [I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究 (KIDCAR) 体制の構築

○三浦 大<sup>1</sup>, 小林 徹<sup>2</sup>, 沼野 藤人<sup>3</sup>, 菅沼 栄介<sup>4</sup>, 古野 憲司<sup>5</sup>, 三澤 正弘<sup>6</sup>, 土井 庄三郎<sup>7</sup>, 塩野 淳子<sup>8</sup>, 加藤 太一<sup>9</sup>, 深澤 隆治<sup>10</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究

科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科)

#### [I-OR08-06] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1,2</sup>, 鍵山 慶之<sup>1</sup>, 吉本 裕良<sup>1</sup>, 寺町 陽三<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 前野 泰樹<sup>1</sup>, 須田 憲治<sup>1</sup> (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

### 一般口演09 ( I-OR09)

#### 川崎病・冠動脈・血管 2

座長:石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

#### [I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断: Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 寺島 充康<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 北川 寛也<sup>3</sup>, 佐久間 肇<sup>3</sup>, 伊藤 正明<sup>4</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)

#### [I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

#### [I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

#### [I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸<sup>1</sup>, 岡本 亜希子<sup>1</sup>, 八幡 倫代<sup>1</sup>, 森下 祐馬<sup>1</sup>, 西川 幸佑<sup>1</sup>, 遠藤 康裕<sup>1</sup>, 久保 慎吾<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 奥村 謙一<sup>1</sup>, 濱岡 建城<sup>2</sup>, 細井 創<sup>1</sup> (1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター)

#### [I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか?

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 武内 崇<sup>1</sup>, 樽谷 玲<sup>2</sup>, 猪野 靖<sup>2</sup>, 田中 篤<sup>2</sup>,

久保 隆史<sup>2</sup>, 鈴木 崇之<sup>1</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 濹田 昌一<sup>3</sup>, 赤阪 隆史<sup>2</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演10 (I-OR10)

心不全・心移植

座長:石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

5:00 PM - 5:50 PM 第4会場 (303)

[I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 大菌 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVAD の成績

○小森 元貴<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 平 将生<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 成田 淳<sup>2</sup>, 石田 秀和<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科)

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬<sup>1</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 津田 悦子<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup> (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 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

[I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 橋本 将生<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 平 将樹<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大菌 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

[I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD) の発症リスクについての考察

○福山 緑<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>3</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (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 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科)

第5会場

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演11 (I-OR11)

成人先天性心疾患 1

座長:篠原 徳子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

座長:杜 徳尚 (岡山大学 循環器内科)

8:40 AM - 9:20 AM 第5会場 (304)

[I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究 (TRANSIT)

○永峯 宏樹<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 小野 博<sup>3</sup>, 立野 滋<sup>4</sup>, 前田 潤<sup>5</sup>, 石津 智子<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>5</sup>, 丹羽 公一郎<sup>6</sup> (1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科)

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1,2</sup>, 森本 美仁<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (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 成人先天性心疾患科)

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 塩瀬 明<sup>3</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二<sup>1</sup>, 宇都 健太<sup>2</sup>, 杉山 央<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理)

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演12 (I-OR12)

成人先天性心疾患 2

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

座長:佐藤 誠一 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈の distensibility が循環動態に与える影響

○白神 一博<sup>1,2,3</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 浦田 晋<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 松井 彦郎<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>2,3</sup>, 寺島

正浩<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋)

[I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 前田 登史<sup>1</sup>, 加藤 おと姫<sup>1</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 岡田 達治<sup>1</sup>, 大野 暢久<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>2</sup>, 石原 温子<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ<sup>1</sup>, 和田 侑星<sup>1</sup>, 大沢 拓哉<sup>1</sup>, 杉浦 純也<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>2</sup>, 加藤 温子<sup>2</sup>, 吉田 修一郎<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>2</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup> (1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科)

[I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>1</sup>, 國井 佳文<sup>1</sup>, 立石 実<sup>1</sup>, 五十嵐 仁<sup>1</sup>, 高柳 佑士<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>2</sup>, 中嶋 八隅<sup>2</sup>, 金子 幸栄<sup>2</sup>, 井上 奈緒<sup>2</sup>, 村上 知隆<sup>2</sup> (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)

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演13 (I-OR13)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

座長:椎名 由美 (聖路加国際病院 心血管センター)

10:40 AM - 11:40 AM 第5会場 (304)

[I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離(cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 (名古屋第二赤十字病院)

[I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 中江 広治<sup>1</sup>, 永留 祐佳<sup>1</sup>, 森田 康子<sup>1</sup>, 櫛木 大祐<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 河野 嘉文<sup>1</sup>, 新谷 光央<sup>2</sup> (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大

学病院 産婦人科)

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 吉松 淳<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (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 周産期・婦人科部)

[I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ: 妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか?

○赤木 禎治<sup>1</sup>, 杜 徳尚<sup>1</sup>, 高橋 生<sup>1</sup>, 増山 寿<sup>2</sup>, 伊藤 浩<sup>1</sup> (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科)

[I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 藤井 俊輔<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 加藤 聖子<sup>3</sup>, 筒井 裕之<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 産婦人科)

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演14 (I-OR14)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:土井 拓 (天理よろづ相談所病院小児科・先天性心疾患センター)

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器)

2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (304)

[I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈<sup>1</sup>, 白神 一博<sup>1</sup>, 中釜 悠<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科)

[I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であったFLNA変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

[I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐<sup>1</sup>, 古道 一樹<sup>1</sup>, 内田 敬子<sup>1,2</sup>, 古谷 喜幸<sup>3</sup>, 中西 敏雄<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科)

[I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

- [I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義  
 ○高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行  
 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

## 第6会場

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

### 一般口演15 (I-OR15)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長: 泉田 直己 (曙町クリニック)

座長: 立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM 第6会場 (411+412)

- [I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連  
 ○高橋 昌志<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 高田 秀実<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 伊藤 敏恭<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 渡部 竜介<sup>1</sup>, 田代 良<sup>1</sup>, 打田 俊司<sup>2</sup> (1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)
- [I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおけるQTc短縮抽出基準の妥当性についての検討  
 ○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)
- [I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討  
 ○森本 美仁<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>2</sup>, 津田 悦子<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科)
- [I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計  
 ○宮崎 あゆみ<sup>1</sup>, 市村 昇悦<sup>2</sup>, 小栗 絢子<sup>2</sup>, 成瀬 隆倫<sup>2</sup>, 藤田 一<sup>2</sup> (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)
- [I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査: 小児慢性特定疾病登録データを用いた解析  
 ○村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>3</sup>, 掛江 直子<sup>3</sup>  
 (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

### 一般口演16 (I-OR16)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長: 齋木 宏文 (北里大学 小児科学講座)

座長: 檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学)

9:30 AM - 10:10 AM 第6会場 (411+412)

- [I-OR16-01] IVC径およびIVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係  
 ○菅本 健司<sup>1,2</sup>, 松村 峻<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科)

- [I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義  
 ○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒崎 健一  
 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

- [I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみたFontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測  
 ○宗内 淳<sup>1</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 岡田 清吾<sup>1</sup>, 飯田 千晶<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 宮城 ちひろ<sup>2</sup>, 安東 勇介<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

- [I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析  
 ○河野 洋介<sup>1,2</sup>, 岡田 泰昌<sup>2</sup>, 有馬 陽介<sup>3</sup>, 福士 勇人<sup>2</sup>, 小泉 敬一<sup>1</sup>, 長谷部 洋平<sup>2,4</sup>, 吉沢 雅史<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>5</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup> (1.山梨大学医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科)

一般口演 | 一般心臓病学

### 一般口演17 (I-OR17)

一般心臓病学

座長: 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

座長: 市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM 第6会場 (411+412)

- [I-OR17-01] Additional flowがFontan循環へ与える影響  
 ○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)
- [I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形 (TMF) と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討  
 ○三井 さやか<sup>1</sup>, 岸本 泰明<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 羽田野 爲夫<sup>2</sup>  
 (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)
- [I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴  
 ○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 豊村 大亮<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 佐々木 智章<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院)

循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

一般口演 | 染色体異常・遺伝子異常

一般口演18 ( I-OR18)

染色体異常・遺伝子異常

座長:浅田 大 (京都府立医科大学 小児科)

座長:野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

2:50 PM - 3:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 斎藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 市田 落子<sup>1</sup>, 畑 由紀子<sup>2</sup>, 西田 尚樹<sup>2</sup>, 絹川 弘一郎<sup>3</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科)

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 岸 勸太<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 井上 彰子<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 富山 英紀<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</sup>, 吉村 健<sup>5</sup> (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児外科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学附属病院 小児科)

[I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 (名古屋第一赤十字病院 小児科)

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 今川 和生<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 加藤 秀之<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演19 ( I-OR19)

心血管発生・基礎研究

座長:浦島 崇 (東京慈恵会医科大学 小児科)

座長:加藤 太一 (名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学)

3:50 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太<sup>1,3</sup>, 佐波 理恵<sup>1,3</sup>, 石田 秀和<sup>2,3</sup>, 金井 克晃<sup>4</sup>, 目野 主悦<sup>5</sup>, クープマン ピーター<sup>6</sup>, リッカート ハイコ<sup>7</sup>, 宮川 繁<sup>8</sup>, 相賀 裕美子<sup>9</sup>, 鈴木 憲<sup>3</sup>, 澤 芳樹<sup>8</sup> (1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学,

2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 パーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室)

[I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 松田 浩一<sup>1</sup>, 赤木 健太郎<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>2</sup>, 西小森 隆太<sup>1</sup> (1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学)

[I-OR19-03] 半月弁型人工弁 (3弁) の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也<sup>1</sup>, 瀬古 隆広<sup>2</sup>, 小西 隼人<sup>1</sup>, 小澤 英樹<sup>1</sup>, 勝間田 敬弘<sup>1</sup>, 田地川 勉<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup> (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科)

[I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司<sup>1</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 糸久 美紀<sup>1</sup>, 馬場 俊輔<sup>1,2</sup>, 森 琢磨<sup>1</sup>, 飯島 正紀<sup>1</sup>, 安藤 達也<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 南沢 享<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

一般口演 | 内科系 その他

一般口演20 ( I-OR20)

内科系 その他

座長:白石 裕比湖 (城西病院 小児科)

座長:馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

4:40 PM - 5:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞真, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか?

○森 啓充<sup>1</sup>, 大島 康徳<sup>1,2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 江竜 喜彦<sup>1,2</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健

医療総合センター 新生児科)

- [I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。  
○豊村 大亮<sup>1</sup>, 漢 伸彦<sup>1,2</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>  
(1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科)
- [I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討  
○熊丸 めぐみ<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>2</sup>, 関 満<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 岡 徳彦<sup>3</sup>, 宮本 隆司<sup>4</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科)
- [I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いの調査  
○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖果, 岩本 満美  
(北海道大学病院 看護部)

一般口演 | 心筋心膜疾患

## 一般口演21 ( I-OR21)

## 心筋心膜疾患 1

座長:廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

座長:星合 美奈子 (山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

5:40 PM - 6:40 PM 第6会場 (411+412)

- [I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例  
○橋本 和久<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)
- [I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見  
○津田 悦子<sup>1</sup>, 三池 虹<sup>1</sup>, 鈴木 大<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>1</sup>, 三宅 啓<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 山田 修<sup>2</sup> (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 病理部)
- [I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例  
○木村 幸嗣<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 南口 仁<sup>3</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学)
- [I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大

## 型心筋症2例

- 関 俊二<sup>1</sup>, 山下 恵里香<sup>2</sup>, 田上 和幸<sup>2</sup>, 塗木 徳人<sup>2</sup>, 藪田 正浩<sup>2</sup>, 大野 聖子<sup>3</sup>, 植田 初江<sup>4</sup>, 田中 裕治<sup>1</sup>, 吉永 正夫<sup>1</sup> (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部)
- [I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併したLEOPARD症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mappingを用いた心臓 MRI評価  
○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎  
(聖マリアンナ医科大学 小児科)
- [I-OR21-06] 先天性心膜欠損: 右開胸手術におけるピットフォール  
○名和 智裕<sup>1</sup>, 澤田 まどか<sup>1</sup>, 高室 基樹<sup>1</sup>, 横澤 正人<sup>1</sup>, 荒木 大<sup>2</sup>, 夷岡 徳彦<sup>2</sup>, 大場 淳一<sup>2</sup> (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科)

一般口演 | 画像診断

## 一般口演01 (I-OR01)

### 画像診断 1

座長:石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科)

座長:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場 (301)

#### [I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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)

#### [I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影 MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討

○水野 将徳<sup>1</sup>, 小徳 暁生<sup>2</sup>, 齋藤 祐貴<sup>2</sup>, 都築 慶光<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 升森 智香子<sup>1</sup>, 栗原 八千代<sup>1</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科)

#### [I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形の評価

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院小児科)

#### [I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave) と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。

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

#### [I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation

○高橋 辰徳<sup>1,2</sup>, 椎名 由美<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>1,3</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座)

#### [I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

#### [I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価

○篠原 玄<sup>1</sup>, 森田 紀代造<sup>1</sup>, 宇野 吉雅<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 吉竹 修一<sup>2</sup>, 松久 弘典<sup>3</sup>, 岩城 隆馬<sup>3</sup>, 高橋 昌<sup>4</sup>, 橋本 和弘<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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: 心房中隔欠損, 心臓MRI, 心臓カテーテル検査

【背景】心房中隔欠損 (ASD) の治療適応を検討する際に、短絡量や肺体血流比などの血流評価や右室容量負荷の評価が必要である。CMRは被爆や侵襲的な処置を要せずに血流や心室容量の評価が可能であり、さらに形態的な評価も可能であることから、ASDの評価においては比較的大きな範囲を扱うことが可能であると思われる。【目的】ASD症例におけるCMRの臨床的意義について検討すること。【方法】2014年1月から2017年12月までの間に当院でCMRを行ったASD41症例44検査について、後方視的に検討した。【結果】検査時の年齢は $14.5 \pm 4.3$ 歳であった。肺体血流比は $1.66 \pm 0.50$ であり、体表面積あたりの右室拡張末期容積と右室収縮末期容積は各々 $143.9 \pm 41.0 \text{ ml/m}^2$ ,  $67.0 \pm 22.4 \text{ ml/m}^2$ であった。無症候性ASDは33症例36検査であり、症候性ASDは8症例8検査であった。無症候性ASDで治療適応と判断したものは22例であり、デバイス閉鎖適応が17例、外科治療適応が5例であった。また、CMRを複数回行ったものは3例あり、うち2例は肺体血流比増加ないしは右室容量負荷増大がありデバイス閉鎖となった。また、診断のための心臓カテーテル検査を行ったものは多発奇形を有する1例のみであった。有症候性ASDは肺高血圧合併3例、右室低形成1例あり、これらの症例に対して診断のための心臓カテーテル検査を行った。また、治療適応と判断したものは5例であり、デバイス閉鎖適応が4例、外科治療適応が1例であった。なお、検査時に安静を保つことが困難と判断した2症例2検査を除き、鎮静処置を要さなかった。【まとめ】無症候性ASDはほぼ診断のための心臓カテーテル検査なく治療適応の判断が可能であった。しかしながら、肺高血圧・右室低形成・多発奇形などの合併症がある症例については、心臓カテーテル検査と組み合わせて評価が必要であり、CMRにこだわらない適切なモダリティ選択が必要と思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討

○水野 将徳<sup>1</sup>, 小徳 暁生<sup>2</sup>, 齋藤 祐貴<sup>2</sup>, 都築 慶光<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 升森 智香子<sup>1</sup>, 栗原 八千代<sup>1</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科)

Keywords: MRI, 心筋, T1 mapping

【背景】心臓MRIにおいて遅延造影のみによる心筋性状評価は、相対評価のため時に不正確となる。近年開発されたT1 mappingはextra cellular volume (ECV)と組み合わせることで、心筋の浮腫はT2強調画像より鋭敏に評価でき、また、線維化や細胞間質の増加をより詳細に評価可能である。【目的】心筋性状評価におけるT1 mappingを用いた造影MRIの有用性を検討する。【方法】2017年1月から2018年1月にキャノンメディカル社のVantage Galan T3で心臓MRIを施行した4例において、遅延造影にMOLLI法を用いたT1 mappingを併用して心筋性状を評価できるか検討した。【症例1】13歳女児。心筋炎後の拡張型心筋症に対しエナラプリル内服中。自覚症状は認めず。MRI上心基部近傍の左室前壁にのみ遅延造影効果を認めたが、T1 mappingでは心基部および心尖部中隔にもT1値の上昇を認めた。ECVは正常範囲であった。【症例2】16歳女性。ミトコンドリア脳筋症(MELAS)に伴う肥大型心筋症によりユビデカレノン内服中。自覚症状は認めないが心エコー上左室後壁9.9mm、心室中隔壁9.6mmと肥厚。MRIでは心筋内に遅延造影効果が散見され、T1 mappingでは同部位に加え中隔や後下壁外側にもT1値上昇を認めた。ECVの上昇は軽度であった。【症例3】19歳男性。LEOPARD症候群に伴う重度の閉塞性肥大型心筋症のためビソプロロール内服中。MRIでは左室筋層内に遅延造影効果が散見さ

れ、T1 mappingではさらに瀰漫性のT1値上昇が認められた。ECV上昇は認めなかった。【症例4】21歳男性。ファブリー病のため酵素補充療法中。自覚症状は認めず。MRI上遅延造影は認めないが native T1は心室中隔に低下、ECVは側壁を除いて低値を示しており、脂肪沈着の可能性が考えられた。【まとめ】心臓造影MRI施行時T1 mappingを併用することで、遅延造影のみでは評価できない心筋性状を評価できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形の評価

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院小児科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 超音波ドップラー, 吻合部狭窄

【背景】正常の肺静脈波形は、収縮期 (s波) と拡張期 (d波) の順行波と逆行性の a波で構成される相動波である。肺静脈狭窄は順行性血流の流速増加や相動性の消失といった特徴がみられる。総肺静脈還流異常症 (TAPVR) 術後の吻合部再狭窄においてこれらと同様の特徴がみられるが、術直後は相動性血流を示す例もあり、そのリスク評価が困難な例も存在する。【目的】TAPVRに対する術後早期に将来的な再狭窄を予測する所見を抽出すること。【方法】2014年3月から2017年12月までに診断した単心室2例を含むTAPVR12 (男性6) 例に対して施行した外科治療13件について、術後28日以内に吻合部血流を超音波ドップラーで測定し将来的な再介入を示唆する所見について後方視的検討を行った。【結果】初回手術時日齢および術後エコー評価時日齢はそれぞれ10.5 (0-155)、19 (3-163) 日であった。再介入となった (R) 群は2件、再介入を要さなかった (N) 群は11件であった。再介入は形態的狭窄および臨床症状により決定し、初回介入から再介入までの期間はそれぞれ109、114日であった。N群の観察期間は1101 (26-1242) 日であった。術後のドップラー所見では、最高流速 (R群  $1.81 \pm 0.35$  vs. N群  $1.09 \pm 0.26$  m/s,  $p=0.20$ )、最低/最高流速比 (R群  $0.69 \pm 0.04$  vs. N群  $0.44 \pm 0.18$ ,  $p=0.41$ ) に差を認めなかった。R群、N群はいずれも術後28日以内の吻合部血流は相動性であったが、N群では9例 (82%) に a波を認めた ( $p < 0.01$ )。【考察】術後28日以内に a波の消失を認めた4例中2例が吻合部狭窄を認め再介入となり、a波が確認できた9例では観察期間中に全例再介入を要さなかった。a波の消失はTAPVR術後の吻合部狭窄の早期マーカーとして有用な可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave) と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。

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

Keywords: 減衰振動, Elastic recoil, 拡張能

【背景】僧帽弁輪拡張早期波形 (e'波) は筋原線維収縮の不活化に伴う弛緩を反映し、時定数( $\tau$ )と負の相関を示すと報告されている。しかし、拡張早期弛緩は筋原線維の不活化のみでなく Elastic recoil/Stiffnessも含んで形成される。我々は心室圧を心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridgingによる心筋収縮を惹起する力とのバランスで形成されていると捉えて、心室圧波形  $P(t)$  を減衰振動の運動方程式  $d^2P/dt^2 + 1/\mu dP/dt + E_k(P - P_\infty) = 0$  ( $1/\mu$ : 減衰係数;  $E_k$ : ばね定数;  $P_\infty$ : asymptote) に適用し、 $E_k$  (Elastic recoilおよび wall stiffness)、 $1/\mu$  (cross-bridging関連の relaxation) を求めた。組織ドプラーから得られる e'波形態も  $E_k$ ,

1/μの影響を受けていると考えられる。カテーテル検査による圧測定を必要とせず、組織ドプラ法を用いた非侵襲的な方法でこれらの評価ができれば有用性が高いと考えた。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される  $E_k$  ( $s^{-2}$ ),  $\mu$ (ms)が、組織ドプラを用いて評価可能であるかを検討する。【方法】小児心疾患症例25例を対象とした。左室等容性拡張期の圧波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いて、 $E_k$ ,  $\mu$ を計測し、組織ドプラから得られた e'波の Profileと比較した。【結果】 $E_k$  は  $777.9 \pm 123.1 s^{-2}$ ,  $\mu$ は  $24.8 \pm 9.3 ms$ であった。e'波の加速度(e'Ac)は  $187.0 \pm 30.6 cm/s^2$ であり、 $E_k$ と有意な正の相関を示した ( $r=0.61, p<0.05$ )。e'波の持続時間(e'dur)は  $111.7 \pm 17.7 ms$ で  $E_k$ とは負の相関を示した ( $r=-0.47, p<0.05$ )。e'波の最高速度、減速度とは相関は無かった。 $\mu$ に関してはこれらの e'波指標と有意な相関を示すものは認められなかった。【結語】e'波の加速度(e'Ac)と持続時間(e'dur)は Elastic recoil/stiffnessを反映した。e'波は筋原線維不活化よりも Elastic recoil/stiffnessを強く反映する。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation

○高橋 辰徳<sup>1,2</sup>, 椎名 由美<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>1,3</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座)

Keywords: Fontan, MRI, diastolic function

【Introduction】 The prognostic value of diastolic function in Fontan patients remains unclear. 【Methods】 We prospectively enrolled consecutive patients with Fontan circulation from 2003 to 2016, and performed per protocol cardiac MRI. To assess diastolic function, we measured circumferential and longitudinal early diastolic strain rate (DSRcc and DSRll) in the middle short axis and 4 chamber view of the ventricle(s) using a feature tracking method. We traced both left and right ventricles when present. 【Results】 A total of 80 patients were enrolled. The median DSRcc was 0.63/s [range: 0.12-1.36] and median DSRll was 0.87/s [range: 0.12-4.25]. DSRcc and DSRll showed negative correlations with age ( $r$  0.32,  $p<0.01$ / $r$  0.37,  $p<0.01$ , respectively), ventricular mass index ( $r$  0.53,  $p<0.01$ / $r$  0.33,  $p<0.01$ ) and showed positive correlations with biventricular end-diastolic volume index ( $r$  0.30,  $p<0.01$ / $r$  0.29,  $p<0.01$ , respectively), biventricular ejection fraction ( $r$  0.39,  $p<0.01$ / $r$  0.46,  $p<0.01$ ). There was no association between DSRcc, DSRll and CVP, EDP. During the follow-up period ( $53.0 \pm 29.3$  months), 24 adverse cardiovascular events occurred (2 deaths, 5 heart failure, 19 arrhythmias, and 1 thromboembolism). Univariate Cox regression analysis showed that DSRll  $<0.79/s$  predicts future cardiovascular events (hazard ratio [HR] 4.3,  $p<0.01$ ) but DSRcc does not (DSRcc  $<0.65/s$ ; HR 1.7,  $p$  0.26). The clinical cut-off points were determined from the ROC curve. 【Conclusions】 In patients with Fontan circulation, DSRll predicts future cardiovascular events.

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: echocardiography, IVPG, LV suction

【 Background】 Intraventricular pressure gradient reflects early diastolic sucking produced by elastic recoil, which is well known calculated from color M mode Doppler echocardiography. It is one of the important echocardiographic diastolic parameters. But, calculation for C-IVPG is complicated, then it is not easy to use in daily practice. Recently, novel IVPG measurement used by Vector Flow Mapping (V-IVPG) was developed, which enable for us to apply the assessments of diastolic active sucking practically. 【 Aim】 The aim of this study is to investigate the feasibility and efficacy of V-IVPG for assessments of early diastolic function in congenital heart disease. 【 Subjects and Methods】 27 patients (age: median 9 years ranged from 3 to 20 yrs; 14 male) were enrolled. Color M mode and 2D color mapping images in left ventricular 4 chamber or 3 chamber view were acquired. C-IVPGs were calculated from velocity information of ventricular inflow in color M mode Doppler using Euler's equation, while V-IVPGs were measured from intraventricular relative pressure distribution using Navier-Stokes equation. 【 Results】 V-IVPGs are well correlated with C-IVPGs significantly ( $V-IVPG=0.58 \times C-IVPG+0.03$ ,  $r=0.77$ ,  $p<0.0001$ ). The bias between Corrected V-IVPG ( $0.58 \times V-IVPG$ ) and C-IVPG was  $-0.05$ , and Limits of agreement was ranged from  $-1.1$  to  $1.0$ . 【 Conclusion】 V-IVPG could be feasible and useful echocardiographic parameter for assessment of active sucking in congenital heart disease.

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

## [I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価

○篠原 玄<sup>1</sup>, 森田 紀代造<sup>1</sup>, 宇野 吉雅<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 吉竹 修一<sup>2</sup>, 松久 弘典<sup>3</sup>, 岩城 隆馬<sup>3</sup>, 高橋 昌<sup>4</sup>, 橋本 和弘<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科)

Keywords: Cardiac conduction system, phase-contrast imaging, 刺激伝導系

【 Objective】 Phase-contrast computed tomography (PCCT) enables imaging the atrioventricular (AV) conduction axis. In the present study, densities of AV conduction axis and its adjacent heart tissue were evaluated, with the aim to establish the benchmark to more objective analysis of the cardiac conduction system (CCS).

【 Methods】 Formalin-fixed human whole heart specimens obtained by autopsy from four neonates were used. A PCCT imaging system based on an X-ray Talbot grating interferometer at beamline BL20B2 in a SPring-8 synchrotron radiation facility was used (voxel size,  $12.5 \mu\text{m}$ ; target density range,  $0.9 - 1.2 \text{ g/cm}^3$ ; density resolution,  $1 \text{ mg/cm}^3$ ). Linear contiguous areas containing conduction tissue in three major subdivisions of AV conduction axis, compact node; penetrating bundle; branching bundle, and these surrounding tissues: working myocardium in interatrial septum, inter ventricular septum, central fibrous body, and other surrounding fibrous tissue were sampled with adequately thinness (3 pixels of width). Tissue density per voxel of  $12.5$  to  $25 \mu\text{m}$  cubic was measured from averaged value of each 3 pixels along the line.

【 Results】 The CCS composed of specialized cardiomyocytes is low-density tissue, compared to IVS myocardium with statistical significance in all four specimens ( $p<0.05$ ). The insulating fibrous tissue

around the AV conduction axis is remarkably high-density tissue ( $p < 0.01$ ).

【 Conclusion】 Mathematical analysis based on the tissue density would allow to evolve semi-automatic segmentation as an objective identification method.

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

## 一般口演02 ( I-OR02)

### 術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:座長:江原 英治 (大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科)

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場 (302)

#### [I-OR02-01] Fontan術後患者の日常活動量と肝組織の硬化との関連

○築 明子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>3</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科 循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

#### [I-OR02-02] Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIによる Fontan術前の肝病変評価とその関連因子

○関 満<sup>1,3</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 石井 陽一郎<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.自治医科大学 小児科)

#### [I-OR02-03] Fontan術後患者における MRエラストグラフィーを用いた肝組織の硬化評価と硬化をもたらす要因の検討

○築 明子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>3</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

#### [I-OR02-04] 超音波エラストグラフィを用いた Fontan術後の肝硬度と臨床所見との関連

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 趙 有季<sup>2</sup>, 徳原 大介<sup>2</sup>, 押谷 知明<sup>1</sup>, 数田 高生<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>3</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

## [I-OR02-01] Fontan術後患者の日常活動量と肝組織の硬化との関連

○築 明子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>3</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科 循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

Keywords: Fontan術後, 活動量, 肝硬化

【背景、目的】 Fontan患者にとって適度な活動は運動耐容能等の点で必要だが、一方でその特異な循環動態により身体活動に伴いCVPが容易に上昇しやすく、肝硬化を含む長期予後に大きな影響を及ぼしている可能性がある。我々はFontan患者の日常活動量と肝硬化の関連について調べた。【方法】 Fontan患者16人(7.0~15.1歳、平均10.2歳)を対象に、GE社のMagnetic resonance elastography (MRE)を用いて肝組織の硬さを測定した。また同時期に高精度行動量測定計を2週間装着して4段階の活動強度(静<1.5 METs, 1.5≤軽度<3 METs, 3≤中等度<6 METs, 6 METs≤激)ごとの活動カロリー消費量(activity energy expenditure: AEE)と活動時間を測定した。【結果】 4段階の活動強度のうち軽度レベルのAEE(kcal/kg/day)と肝弾性率(kPa)は負の相関を示した( $p<0.01$ )。年齢、肝弾性率と負の相関を示す循環動態のパラメーターであるVenous capacitance (VC)、AEEを加えた多変量解析においても、軽度レベルの活動時間(min)は肝弾性率が負の相関( $p<0.05$ )を示したのに対して激レベルの活動時間は正の相関( $p<0.05$ )を示した。また、同時期に測定した肝線維化の指標である血中ヒアルロン酸値は、軽度レベルの活動時間と負の相関、激レベルの活動時間と正の相関(ともに $p<0.05$ )を示し、血液データの観点からも活動強度と肝硬化は関連を示唆した。【結論】 Fontan術後患者の日常のライフスタイルと肝組織の硬化は密接に関連している可能性がある。ジョギング等の激しい活動を避け、ゆっくりした歩行やストレッチ程度の軽度の活動を中心に生活することは肝臓の長期予後を改善するかもしれない。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

## [I-OR02-02] Gd-EOB-DTPAを用いた造影MRIによるFontan術前の肝病変評価とその関連因子

○関 満<sup>1,3</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 石井 陽一郎<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.自治医科大学 小児科)

Keywords: Gd-EOB-EDTA, FALD, Fontan

【背景】我々はFontan術後肝病変の評価法としてEOBを用いた造影MRI検査(EOB-MRI)の有用性を示し、肝病変がFontan術後早期から認められることを報告してきた。しかし、Fontan術前の肝病変に関しては不詳であり、EOB-MRIを用いてその評価を行うとともに関連因子を検討した。【方法】対象は当院において2013年から2017年にFontan手術前のEOB-MRI検査を施行した16例(男児8例、MRI施行時年齢:中央値1歳9ヶ月、範囲は1歳1ヶ月-5歳1ヶ月)。EOB-MRIによる肝病変評価で正常群と有所見群の2群に分け、Fontan手術前までの臨床経過、血行動態指標、Glenn周術期データ、及びFontan術後経過との関係を検討した。【結果】正常群10例、有所見群6例で、有所見群のMRI所見はいずれも肝末梢側における中心静脈領域の造影不良であった。姑息術の種類、ECMOやCHDF既往は所見の有無に関係せず、Glenn手術周術期データ、血液検査所見も両群で差は認めなかった。血行動態指標では心室拡張末期圧が有所見群で優位に高値( $12.8\pm 3.3$  vs  $7.4\pm 1.3$  mmHg,  $p<0.001$ )であり、PA indexが有所見群で低い傾向にあった( $164\pm 62$  vs  $220\pm 64$  mm/m<sup>2</sup>,  $p=0.111$ )。また、Fontan術後経過との関連では、有所見群でFontan術後CVPが有意に高値であり( $13.8\pm 0.5$  vs  $11.7\pm 1.5$  mmHg,  $p=0.022$ )、有所見群のみPLE発症、Fontan術後早期死亡、重度心不全のためFontan未到達を各1例ずつ認めた。【考察】Fontan手術前においても肝病変を呈する症例が存在し、EDPの上昇がその病態形成に関与していると考えられた。また、Fontan術前の肝病変を有する症例は術後のCVPが高く、術後合併症の頻度が高いことが予想され、術前の肝障害の程度を詳細に評価することでFontan循環不全を予測できる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

## [I-OR02-03] Fontan術後患者における MRエラストグラフィを用いた肝組織の硬化評価と硬化をもたらす要因の検討

○築 明子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 杉本 昌也<sup>3</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

Keywords: Fontan, MRE, VC

【背景、目的】 Fontan術後の遠隔期にみられる肝硬変などの合併症は Fontan術後の特有の血行動態に起因するとされるが、原因、発症機序は明らかではない。我々は Magnetic resonance elastography (MRE)を用いて Fontan術後の肝硬化評価を行い、硬化の要因について検討した。【方法】 Fontan術後患者19人(7.0~42.8歳、術後平均9.3年)を対象に、GE社の MREを用いて肝組織の硬さを測定し、心臓カテーテル検査による循環動態を表すパラメーター値と比較した。【結果】 MREによる肝弾性率は同時期に測定した線維化の指標である4型コラーゲン・7S値、P3P値と有意な正の相関を示し(共に  $p < 0.05$ )、Fontan術後の肝線維化による肝硬化を MREは捉えている側面を示唆した。循環動態において、肝弾性率は CVPと相関せず、Systemic vascular resistance (Rs)と有意な正の相関( $p < 0.05$ )、Venous capacitance (VC)と有意な負の相関( $p < 0.05$ )を示した。Fontan術後の形態として Fenestrationの有る群は無い群と比較して有意に肝弾性率が低く、肝硬化の予後が良かった(4.9 v.s.6.4 kPa,  $p < 0.05$ )。両者の循環動態パラメーターを比較したところ、CVPに差はなく、Fenestrationの有る群の VCは無い群よりも有意に高値を示した(3.3 v.s.2.3 ml/kg・mmHg,  $p < 0.05$ )。以上より VCが Fontan術後の肝硬化に強く関与している可能性が示唆された。【結論】 Fontan術後患者の肝硬化の評価に MREは有用かもしれない。また、積極的動静脈拡張療法(Super-Fontan Strategy)は、遠隔期の肝合併症の改善につながる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

## [I-OR02-04] 超音波エラストグラフィを用いた Fontan術後の肝硬度と臨床所見との関連

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 趙 有季<sup>2</sup>, 徳原 大介<sup>2</sup>, 押谷 知明<sup>1</sup>, 数田 高生<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>3</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: フォンタン, 中心静脈圧, 肝線維化

【背景】 Fontan術後の肝線維化の主因として中心静脈圧(CVP)上昇によるうっ血性肝障害が報告されている。しかし、静脈圧上昇だけでは肝障害が説明できない症例も存在し、その機序は未だ十分に解明されていない。【目的】 Fontan術後の肝硬度に関わる臨床因子を明らかにする事。【対象と方法】 2014年から2017年に超音波エラストグラフィ(FibroScan)を用いて肝硬度(LSM)を測定した Fontan患者53例(年齢中央値11.7(4.2-31.9)歳)を対象とし、LSMと臨床所見の関連を後方視的に検討した。【結果】 術後年数は中央値9.7(1.3-18.7)年、LSMは13.2(4.6-45.0)kPa(8kPa以上は線維化の可能性あり)と高値で、これらは有意に正相関した( $p < 0.001$ )。CVPは11(7-15)mmHgで、術後年数と有意相関はなかった。LSMは、総ビリルビン値、 $\gamma$ GTP、CVP、体心室拡張末期血圧、QRS幅と有意に正相関し( $p < 0.05$ )、血小板数とは負相関した( $p < 0.001$ )。LSMは、SpO2とは有意相関せず、ACE阻害薬(ACEI)/ARB使用の有無とも関連しなかった。術後5年未満と5年以降でそれぞれ単変量解析すると、術後5年未満では CVPのみが LSMと有意に正相関した( $p = 0.023$ )。一方、術後5年以降では、LSMは、

CVP、術後年数、QRS幅と有意に正相関し、ACEI/ARB投与期間とは負相関した( $p < 0.01$ )。これらを多変量解析すると、LSMIは術後年数、ACEI/ARB投与期間と有意相関した。【結語】Fontan術後患者ではCVPが肝硬度に関与しており、特に術後5年以内の肝硬度悪化にはCVP上昇が関与していた。術後5年以降については、術後年数が肝硬度の独立した因子であり、CVPの程度に関わらず長期間Fontan循環である事自体が肝硬度の増悪因子である事が示唆された。ACEI/ARBの長期投与は肝硬度上昇に抑制的に働く可能性がある。

一般口演 | 外科治療

## 一般口演03 ( I-OR03)

### 外科治療 1

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 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)

Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場 (302)

#### [I-OR03-01] 無脾症候群に対する Fontan手術へ向けての成績向上への試みと成績の検討

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

#### [I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

○安東 勇介<sup>1</sup>, 落合 由恵<sup>1</sup>, 徳永 滋彦<sup>1</sup>, 久原 学<sup>1</sup>, 馬場 啓徳<sup>1</sup>, 宮城 ちひろ<sup>1</sup>, 瀧川 友哉<sup>1</sup>, 塩瀬 明<sup>2</sup> (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学)

#### [I-OR03-03] 機能的単心室、狭窄性総肺静脈還流異常を伴う右側相同心新生児に対する還流静脈ステント留置術はその転帰を改善する

○北野 正尚<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 藤本 一途<sup>1</sup>, 三宅 章<sup>1</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup>, 市川 肇<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

#### [I-OR03-04] 右室流出路再建術における fan-shaped ePTFE valveを有する bulging sinus付き ePTFE conduit/patchに対する reinterventionの検討

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

#### [I-OR03-05] 血管内治療興隆時代における成人大動脈縮窄症の外科的治療の考察

○齋木 佳克, 安達 理, 秋山 正年, 高橋 悟朗, 吉岡 一郎, 早津 幸弘, 鈴木 佑輔, 河津 聡, 熊谷 紀一郎 (東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科)

#### [I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

○河田 政明<sup>1</sup>, 吉積 功<sup>1</sup>, 鶴垣 伸也<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

## [I-OR03-01] 無脾症候群に対する Fontan手術へ向けての成績向上への試みと成績の検討

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

Keywords: 無脾症, フォンタン, 右室性単心室

【目的】無脾症の単心室例では Fontan (F)手術への道のりは未だ険しく成績が不良な疾患群だが少しずつ改善がみられてきた。治療方針や術式, 補助手段などの改良を加えてきた自験例につき検討した。【方法】1995年から2017年までの22年間の63例の無脾症を対象とした。全例機能的単心室例で, これらを体外循環への MUF導入以前の2009年までの前期34例と, 導入後から現在までの後期29例に分け, 手術成績とそれに及ぼす因子について分析した。【結果】前, 後期で, 平均観察期間 $85.6 \pm 113.7$ ,  $38.1 \pm 32.3$ カ月, TAPVC合併15例 (supra 8, infra 5, 不明 2) 44.1%, 12例 (supra 5, infra 2, mix 3) 41.3%, 初回手術介入月齢,  $16.0 \pm 32.8$  (中央値 1.7カ月),  $1.0 \pm 1.7$  (中央値 1.0カ月), BDG前の姑息術数 $1.1 \pm 0.7$ ,  $1.5 \pm 1.0$ 回で, 後期で有意に早期に積極的に手術介入していた。累積生存率は5年52.0%, 85.8%で, 後期で有意に改善していた。死亡例は前期17例 (50%)で, BDG前13, F前1, F術後1, 遠隔死2例, 後期は5例 (17.2%)で, 5例とも BDG前死亡だった。BDG到達は前期13例 (38.2%), 後期21例 (72.4%), F到達は前期14例 (41.2%), 後期14例 (48.3%)のほか BDG待機3例, F待機7例で, F適応外となっている例はなかった。TAPVC合併例の死亡率は, 前期10/15例 (66.6%)から後期3/12例 (25%)へと改善し, とくに TAPVC修復術の新生児期施行例は死亡率が高く, 前期は6例全例死亡, 後期は3例中1例死亡だった。【考察と結語】経時的な手術成績の改善要因として MUFの導入したことが, 同時期より肺血流を開心術下では積極的に BTSでなく RV-PA shuntとしたこと, TAPVC合併例では PVOの程度によるができるだけ生後1, 2カ月まで修復術を待機し, それ以後は房室弁逆流や肺動脈狭窄も含め積極的に介入する方針にしたこと, 積極的に primary sutureless法を導入したことが考えられた。これらの改善により最近3年間の連続13例では全例生存がえられるようになった。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

## [I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

○安東 勇介<sup>1</sup>, 落合 由恵<sup>1</sup>, 徳永 滋彦<sup>1</sup>, 久原 学<sup>1</sup>, 馬場 啓徳<sup>1</sup>, 宮城 ちひろ<sup>1</sup>, 瀧川 友哉<sup>1</sup>, 塩瀬 明<sup>2</sup> (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 混合型, 外科治療

【背景】混合型総肺静脈還流異常症 (Mixed TAPVC) は多彩な肺静脈形態を呈し治療に苦慮する。【対象と方法】1986年-2017年の TAPVC手術125例のうち, Mixed TAPVC12例を後方視的に検証した。平均観察期間 8.6年 (0.1-26)。【結果】手術時の日齢中央値55 (4-219)、体重中央値3.2kg (2.3-6.4)。単心室修復は1例のみ。肺静脈形態ごとの術式は以下の通り。<肺静脈3本が合流し残る1本は単独で還流するもの> 2a+1a型 (LUPVのみ腕頭静脈へ); Cut-back修復と LUPV-左心耳吻合 (症例1, 2)。1b+1b型 (RUPVのみ SVC上位へ, 他は合流して SVC下位へ); RUPVを SVC内トンネルで共通肺静脈 (CPV) へ導き CPV-LA吻合 (症例3)。CPV-LA吻合し RUPVは放置 (症例4)。1a+1b型 (RUPVのみ SVCへ); CPV-LA吻合し RUPVは放置 (症例5)。3+1a型 (LUPVのみ腕頭静脈へ); CPV-LA吻合し LUPVは放置 (症例6)。<肺静脈4本が合流したのち2方向へ還流するもの> 3+1b型 (3が主); CPV-LA吻合 (症例7)。1b+3型 (1bが主); SVCへ向かう垂直静脈にステント留置し二期的に Primary sutureless法 (症例8)。<その他> 2b+1b型 (RUPVのみ SVCへ, 他は RAへ); Cut-back修復と SVC-右心耳吻合 (症例9)。Cut-back修復し RUPVは放置 (症例10, 11)。1a+2a型 (LLPVのみ CSへ, 他は合流して腕頭静脈へ, 両者に細い交通あり); Cut-back修復と

CPV-LA吻合(症例12)。結果は在院死亡1例(症例7:単心室修復)、遠隔死亡1例(症例9:PVO)。再手術はPVO解除1例(症例9:計3回)、遺残PAPVC修復1例(症例5)であった。平均観察期間8.6年での累積生存率80%、再手術回避率89%。遺残PAPVC4症例の術後Qp/Qsは平均1.28であった。【結語】肺静脈形態に応じた術式選択が肝要であり、症例によってはPAPVCを残すことも許容され得る。Primary sutureless法は様々な肺静脈形態に対応でき有用と思われる。ステントを用いた段階的治療は新たな治療選択肢となり得る。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

## [I-OR03-03] 機能的単心室、狭窄性総肺静脈還流異常を伴う右側相同心新生児に対する還流静脈ステント留置術はその転帰を改善する

○北野 正尚<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 藤本 一途<sup>1</sup>, 三宅 章<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 市川 肇<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Stent implantation, Right atrial isomerism, Total anomalous pulmonary venous connection

【背景】機能的単心室(f-SV)、狭窄性総肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴う右側相同心(RAI)におけるTAPVC修復術(TAPVCR)の転帰は、特に新生児に施行されると不良である。【目的】同疾患新生児に対するより低侵襲な還流静脈ステント留置術(DVS)がその転帰を改善するか検討する。【方法】1990年から2017年に当院で介入治療をされた同疾患新生児連続20症例(中央値 在胎38週、出生体重2.8kg、女児7)をTAPVCR群(11例、中央値 治療2001年、肺血流調節手術(PFA)同時施行)とDVS群(9例、同2015年、肺血管抵抗(RP)低下後にPFA施行)の2群に分類し、治療後の経過と転帰に関して比較検討した。平均観察期間759日。p<0.05有意。【結果】19例が共通房室弁と兩大血管右室起始の組み合わせで、2群に併存心疾患などの背景に差はなし。治療時期の有意差はあるが、生存曲線に有意差が認められ、DVS群の1年後生存率(77%)はTAPVCR群(27%)よりも改善した。死亡例の主な原因は術後肺静脈狭窄(PVS)ではなく、血管透過性亢進・肺高血圧クリーゼ・高肺血流・房室弁逆流・心室機能低下であった。TAPVCR群は3例両方向性Glenn(BDG)へ、その後1例がFontanへ到達し、1例のみが生存した。DVS群はステント再拡大や追加留置を施行後中央値8か月で4例がBDG&TAPVCR、3例がTAPVCRへ、その3例中2例がBDGへ、最終的に3例がFontanへ到達し、6例が生存している。PVSは遠隔期の転帰に影響していると思われる。【結論】f-SV, oTAPVC, RAI新生児に対するDVSは低侵襲であり、Rp低下後にPFAを施行できるためにTAPVCRよりも救命率を改善する。BDG後にFontanへ進む患者を選択することで、より生存率を上昇できると思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

## [I-OR03-04] 右室流出路再建術における fan-shaped ePTFE valveを有する bulging sinus付き ePTFE conduit/patchに対する reinterventionの検討

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (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: 右室流出路再建, ePTFE, bulging sinus

【目的】右室流出路再建術(RVOTR)時に我々は fan-shaped ePTFE弁と bulging sinus付 ePTFE conduit/patchを臨床応用してきた。今回、本弁に対する reinterventionに対し検討した。【対象】対象は2001年から2017年に本弁を用いて当施設で根治的 RVOTR施行の257例 (conduit使用(C群)127例, patch使用(P群)130例)。手術時年齢/体

重の中央値は C群6.0歳(1.3ヶ月-33.7歳)/16.8(2.1-87.0)kg,P群1.5歳(1.6ヶ月-45.6歳)/9.3(2.9-63.4)kg.C群で conduit径は8mm 1,10mm 3,14mm 6,16mm 11,18mm 29,20mm 14,22mm 34,24mm 29.【結果】経過観察期間(年)は C群4.4±4.0(max 16.0),P群11.4±4.7(max 16.6).早期/遠隔期死亡は C群3(敗血症1,心不全 2)/3(敗血症 1,呼吸不全 1,交通事故 1),P群0/4(心不全3,他病死 1)で弁関連死なし.再 RVOTRは C群9(成長 3,末梢性 PS 2,弁性 PS 1,PSR 1,他病変手術時 2),P群17(弁性 PS 2,末梢性 PS 7,RVOT狭窄 3,PSR 4,PR 1)で感染や血栓はなし.C群では再 RVOTR時に全例本 conduitを使用し前後の conduit径は10mm 2→18mmと22mm,14mm 1→14mm,16mm 3→18mm 1と22mm 2,18mm 2→22mm 2,22mm 1→24mmと1例を除いて大口径に置換.P群では再 RVOTR時 16例で本 conduitを使用し,径は18mm 1,20mm 3,22mm 7,24mm 5.再 RVOTRまでの期間(年)は C群5.2±3.2(0.4-11.6),P群8.5±3.9(2.9-15.7).再 RVOTR回避率(%)の5年/10年/15年は C群95.3/87.1/79.9で大口径(18-24mm) 100/93.1/93.1と小口径(8-16mm) 58.8/39.2,P群96.4/89.2/82.9.カテーテル介入は C群4(末梢性 PS)で2例が再 RVOTR,P群3(末梢性 PS 2,弁性 PS 1)で各1例が再 RVOTR.【結語】本弁を用いた RVOTRの reintervention回避率は低くその成績は満足いくものであった.大口径 conduit群では長期に高い再 RVOTR 回避率を維持していた.小口径 conduit群では再手術を余儀なくされるが大口径 conduit置換までの十分な時間が獲得可能な弁機能を有していると考え,これは patch群における再 RVOTR例でも同様と考える.

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

## [I-OR03-05] 血管内治療興隆時代における成人大動脈縮窄症の外科的治療の考察

○齋木 佳克, 安達 理, 秋山 正年, 高橋 悟朗, 吉岡 一郎, 早津 幸弘, 鈴木 佑輔, 河津 聡, 熊谷 紀一郎 (東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 外科治療, 脳分離体外循環

[背景]大動脈縮窄症に対する成人期の開胸下外科治療は、その治療範囲が弓部から近位胸部下行大動脈まで広範囲に及ぶことが稀ではなく、技術的難度が高い治療法となっている。この領域では、症例数の蓄積が少ないもののステンドグラフトを用いた血管内治療の発展が目覚ましい。しかしながら、その成績を評価する前段階として、開胸下外科治療の急性期、ならびに、遠隔期の成績を明らかにしておく必要がある。[対象患者と方法]2001年から2017年までの期間に11症例(平均年齢36.3歳、17-64歳)において大動脈縮窄症に対する治療が実施された。その内訳として、初回治療として行われたのが6例、再発性大動脈縮窄症が3例、先行する大動脈パッチ形成術後の大動脈瘤が2例含まれていた。胸部大動脈ステントグラフト治療が行われたのは1名のみで、他の10例では開胸下外科治療が実施された。開胸アプローチに関しては、大動脈遮断近位部が左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間で行えると判断された場合には、左側開胸が選択され、完全または部分弓部置換術の場合には、胸骨正中切開±前側方開胸下で順行性選択的脳分離灌流(SCP)が選択された。[結果]開胸治療10例中8例において病態として大動脈瘤化病変を伴っていた。SCPが実施されたのは7例で、その平均時間は151.6分(27-422分)であった。術後成績として、院内死亡は無く、脳脊髄障害の合併も見られなかった。平均観察期間47.3ヵ月(6-96ヵ月)における大動脈イベント、および、脳血管イベントは見られなかった。[結論]成人期における大動脈縮窄症では、大動脈瘤化病変を伴っていることが多く、また、選択的脳分離体外循環法を併用する必要がある場合が多い。従って、この病態に対する外科治療は侵襲度が高くなっている。しかしながら、単群での評価ではあるものの急性期、ならびに、中期遠隔期成績は良好であり、術後のイベント回避率の観点からも優れた治療法であると言える。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

## [I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

○河田 政明<sup>1</sup>, 吉積 功<sup>1</sup>, 鷗垣 伸也<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科)

Keywords: TCPC, pulmonary areteri-venous fistula, heterotaxy

【はじめに】心房内で下大静脈・肝静脈開口部に人工血管を吻合し、心房内を通過、心房壁を貫通後、心外経路を経て肺動脈に吻合する心内・心外型導管による非定型的 TCPC手術 (IC/EC-TCPC) を3例で選択した。【対象と手術】対象は男/女1/2、手術時年齢・体重は4歳5か月 (13.8kg) ,8歳7か月 (29.4kg) ( TCPC術後変換例) ,4歳0か月 (13.0kg) 、基礎疾患は無脾症候群2、多脾症候群1で IC/EC法選択の理由は(1)心房中隔をはさむ異常な下大動脈・肝静脈還流、(2)EC-TCPC法術後に生じた下大静脈/肝静脈血流の左右分布不均衡による左肺内動静脈瘻、(3)心尖/大動脈同側性・短い心嚢内下大静脈であった。心房壁貫通部位は側壁、単心房天井部、心耳部で、肺静脈開口部、大動脈後方のスペース、左右肺動脈への血流分布などを考慮して決定した。選択した人工血管径は16,16,18mm、1例では下大静脈・肝静脈開口部に別途人工血管を用いた。【結果】現在までの最長5年10か月の経過観察では術後合併症として遺残短絡1、遷延性腹水・胸水流注などを認めた。術前からのDDDペーシング例以外は術前と同様の心房調律が維持された。術後造影では心内/心外導管からの血流は左右肺に良好な分布を示し、肺内動静脈瘻によるチアノーゼ再発例では術後2年の経過中進行が停止している。【考察】内臓心房錯位例や体静脈還流異常例では心外導管の設置が困難であったり、左右肺への肝静脈血の均等な分布が困難となる場合があり、こうした例に対する選択肢として IC/EC型変法が示されたが、症例数や術後経過観察期間の制限などからいまだ一般的ではない。今回の対象例では従来の EC法では明らかな技術的困難が予想された。他の1例では EC法後の肺血流不均衡による一側肺での肺内動静脈瘻の解消に IC/EC法への変換が必要と判断した。【まとめ】本術式は特定の状況では有用な選択肢となる。

一般口演 | 外科治療

## 一般口演04 ( I-OR04)

### 外科治療 2

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:平松 祐司 (筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場 (302)

#### [I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

○井出 雄二郎<sup>1</sup>, 池田 義<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>2</sup>, 平田 拓也<sup>2</sup>, 赤木 健太郎<sup>2</sup>, 松田 浩一<sup>2</sup>, 伊達 洋至<sup>3</sup>, 陳 豊史<sup>3</sup>, 青山 晃博<sup>3</sup>, 尾田 博美<sup>3</sup>, 木下 秀之<sup>4</sup> (1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部附属病院 循環器科)

#### [I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

○加藤 おと姫<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 前田 登史<sup>1</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 吉澤 康祐<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>2</sup>, 豊田 直樹<sup>2</sup>, 石原 温子<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

#### [I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

○米山 文弥<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 原田 順和<sup>1</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

#### [I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

○村上 優, 岩城 隆馬, 日隈 智恵, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

#### [I-OR04-05] 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対する治療戦略: 一期的同時修復か、段階的アプローチか

○日隈 智恵, 村上 優, 岩城 隆馬, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

## [I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

○井出 雄二郎<sup>1</sup>, 池田 義<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>2</sup>, 平田 拓也<sup>2</sup>, 赤木 健太郎<sup>2</sup>, 松田 浩一<sup>2</sup>, 伊達 洋至<sup>3</sup>, 陳 豊史<sup>3</sup>, 青山 晃博<sup>3</sup>, 尾田 博美<sup>3</sup>, 木下 秀之<sup>4</sup> (1.京都大学医学部付属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部付属病院 小児科, 3.京都大学医学部付属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部付属病院 循環器科)

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, 先天性心疾患

(目的)本邦で初の肺移植が行われてから約20年が経過し、年々症例は増加しているが、先天性心疾患を合併した重症肺高血圧に対し適応となる症例もある。当院における、先天性心疾患合併患者の肺移植の現状を報告する。(方法)2011年11月-2018年1月に、当院で肺移植を行った先天性心疾患患者4例(全例女性)を対象とした。移植適応は、大動脈スイッチ術後の肺高血圧:1例、Eisenmenger症候群を伴うASD:1例、ASDに合併した特発性肺動脈性肺高血圧(IPAH):2例。3例で肺高血圧治療として持続点滴を導入済み。術前平均肺動脈圧:76(59-90)mmHg、肺血管抵抗値:18.4(10.1-31.4)U/m<sup>2</sup>、血清BNP値:219(112-739)pg/mlであった。診療録を元に臨床経過を後方視的に検討した。(結果)肺移植時、年齢24.8(12.5-45.3)歳、体重34.1(24.7-51.4)kg。移植肺は生体2例、脳死2例。両肺移植3例、片肺移植1例。手術時間:9.5(8.6-12.6)時間、人工心肺時間:298(279-338)分、心停止時間(ASD閉鎖術併施の2例):21(11-31)分。術後3例でECMO導入を要し(1例で手術室から導入、2例で急性拒絶のためICUで導入)、7.5(1.8-13.1)日間の補助期間の後、2例でECMO離脱可能であった。移植手術後の平均フォローアップ期間は6.8±5.5ヶ月。院内死亡2例(1例で移植肺機能不全のため移植後4ヶ月で死亡、1例で脳出血・感染症合併のため移植後6ヶ月で死亡)。生存2例の術後平均肺動脈圧、肺血管抵抗値は、それぞれ22(18-26)mmHg、2.5(2.0-2.9)U/m<sup>2</sup>となっている。(結語)先天性心疾患を合併した重症肺高血圧に対する肺移植は、まだ経験の蓄積段階である。現状では生存退院50%ではあるが、直近2例の術後経過は順調であり、心房中隔欠損閉鎖術のようなシンプルな心内操作であれば、肺移植との同時施行も十分行い得る。一方、複雑心奇形修復後の肺移植は、今後の課題だと考えている。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

## [I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

○加藤 おと姫<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 前田 登史<sup>1</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 吉澤 康祐<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>2</sup>, 豊田 直樹<sup>2</sup>, 石原 温子<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 総動脈幹症, 乳児期手術, 弁形成

【背景・目的】総動脈幹症(TA)の成績は向上してきたが、大動脈弓病変や総動脈幹弁逆流(TvR)などが治療方針や成績を左右するといわれている。当院での手術および中期成績を検討する。【方法】2004年1月~2017年12月に外科治療を行ったTA 12例中初期から当院で介入した10例を対象とした。手術成績と中期成績を後方視的に検討した。【結果】形態はVan Praagh分類A1-2:A3:A4=6:2:1(22q11.2欠損症候群2例)で、単心室形態(MS)が1例(A1-2)であった。[A1-2]一期的ICRを行う方針としている。6例中4例に対して一期的ICRを行った(1例Barbero-Marcial)。手術時年齢は21日(9~49day)、体重は3.1kg(2.6~3.6kg)であった。術前状態が悪い(低体重+severe TvR、NEC)2例は、両側PABを先行した。[A4]両側PAB(3.0kg)を行った後にICR+arch repair(3m)を行った。[A3]1例はMAPCAを合併しており、一側PAB(2.1kg)後、RPAのunifocalizationを行い、ICR(4歳)を施行した。他1例では、一側PAB+central shunt、palliative Rastelliを行い、ICR(1y4m)を行った。[MS] double aortic archを合併しており、両側PAB、一側archの離断を先行し、TCPCに到達(1歳10ヵ月)した。Truncal valve形態は2尖:3尖:4尖=1:5:4であり、出生時の逆流はsevere:1、moderate:2、mild:1、trivial:1であった。3例に弁形成(3尖弁化:2[自己心膜での弁尖延長:1、Imamura法:1]、交連縫縮:1)を行った。10例中、胎生期からsevere TvRを認めた1例をICR後に失った。ICR後の再手術は2例(4件)であり、手術はconduit交換3件、RVOTR 1件(Barbero-Marcial)、AVR(IE)1件(重複含

む)であった。生存9例中1例はICR前で、全例経過良好である。【考察・結語】手術および術後成績は比較的良好であった。低体重および severe TvRは high riskであり、今後の課題である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

### [I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

○米山 文弥<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 原田 順和<sup>1</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: 総動脈幹症, 外科治療, 治療成績

【背景】総動脈幹症は比較稀な疾患であるが、早急な診断、治療を必要とし、新生児期の死亡率50%とされる重症心疾患である。今回当施設の同疾患に対する外科治療成績について検討した。【方法と対象】1993年11月-2018年1月までに当院で経験した単心室症を除く総動脈幹症17例(男:女=7:10)を対象とした。平均観察期間は9.0年(93日~20.5年)。Collett-Edwards分類で、I型13例、II型4例。初回手術はPAB(二期的)が6例(P群)、一次的心内修復術(ICR)が11例(I群)であった。初回手術時の平均年齢はP群で8.0日(2~16日)、I群で32.7日(5~133日)、平均体重はP群2.6kg、I群3.1kg。Moderate以上の総動脈幹弁逆流はP群1例、I群4例に認め、新生児期にICRを施行した症例は9例。合併症はIAA2例(P群1例、I群1例)、PAPVR2例(I群)、TAPVR1例(I群)。【結果】手術死亡は認めなかった。全症例の心内修復術後の生存期間中央値は10.9年、I群は12.7年(349日~20.5年)、P群は9.6年(7.3~11.1年)であり、両群に差は無かった(P=0.17)。総動脈弁形成術は2例(P群1例、I群1例、いずれも4尖弁に対するcusp resection)。I群では初回手術のRVOTの再建方法については、Babero-Marcial's modification 3例、homograft 3例、valved conduit 5例であった。I群では追跡可能な8例中4例(Babero-Marcial's modification 1例、homograft 1例、valved conduit 2例)が術後、平均6.4年で1回目のRe-RVOTRを施行。うち1例はLVOTS・RVOTSに対するLVOT拡大術・re-RVOTRを術後15年までに3回施行している。P群では1例で病院死亡(食道動脈瘻)を認めた以外5例が術後平均162日でICRに到達し、全例valved conduitにてRVOTRを施行した。5例中2例がRe-RVOTRを施行(根治術術後4.5年、0.9年)。1例が総動脈弁逆流に対して弁形成術の後、2回の弁置換術を施行した。【結論】中期遠隔期成績については良好であり、両群間に大きな差は無かった。右室流出路の再建を含めて各症例の経過は様々であり、今後も慎重な経過観察が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

### [I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

○村上 優, 岩城 隆馬, 日隈 智慧, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 異型鎖骨下動脈, 再建, 離断

【背景】血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈(ASCA)は多くの症例が無症状で、自然歴も明らかではなっておらず、ASCAへの手術介入には未だ議論の余地がある。しかし、放置した場合の動脈瘤形成、食道圧迫、胃管挿入後の動脈食道瘻など、稀ではあるが致死的な合併症をきたしたという報告もあり、当院では従来、併存心奇形に対する手術の際に積極的に離断を行っており、近年では、subclavian stealの懸念から可及的に再建を行う方針としている。当院におけるASCAに対する治療成績についての検討を行った。【方法】2005年以降、当院にて血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈と診断された72例の内、単心室修復、大動脈弓再建、先天性気管狭窄を除く55例を対象とし、治療法、合併症について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】ARSCA 53例、ALSCA 2例。手術として再建術が35例、離断術が17例、温存したものが3例であった。再建を行わなかった理由として、同一視野での再建が不可能な症例が7例、SP shuntのため再建ができなかったものが3例、長時間手術が1例、18 trisomy 1例、再手術症例で剥離に難渋した症例が2例、片側反回神経麻痺の既往があり、再建により両側反回神経麻痺を

来すリスクが高いと判断したものが1例、段階的に再建予定が1例、不明が4例であった。再建術の手術時日齢は中央値345日(40日-4962日)、体重は中央値7.0kg (3.3kg-32kg)。ARSCA 34例、ALSCA 1例。併存心奇形はVSD 16例、ASD 7例、TOF(又はPA-VSD) 3例、PAPVR 2例、PS 1例、PA sling 1例、ARSCA単独1例。再建術のアプローチは正中30例、右開胸5例。術後合併症として、乳び胸を3例、左反回神経麻痺を2例認め、いずれも正中切開アプローチであった。術後評価を行った29例についてはいずれも開存を確認した。【結語】ASCAに対する再建術は、乳び胸、反回神経麻痺に注意が必要だが、併存心奇形の手術時に安全に施行することが可能である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

## [I-OR04-05] 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対する治療戦略：一期的同時修復か、段階的アプローチか

○日隈 智慧, 村上 優, 岩城 隆馬, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 気管狭窄, 先天性心疾患, 手術戦略

【背景】気管狭窄(TS)合併先天性心疾患(CHD)症例に対する一期的同時修復は、呼吸・循環動態の安定という点で理想ではあるが、手術侵襲が大きいため、複雑心奇形や乳児早期例での同時手術には議論の余地がある。【目的】これまで当院では、人工物を要する姑息手術や長時間体外循環症例、複雑な気管形成を要する症例に対し、段階的アプローチ、それ以外は同時修復といった方針で治療を行ってきた。2006年以降の当院におけるTS合併CHDで、同時修復を行った20例と心臓手術を先行させた8例を比較し、治療戦略の妥当性について検討する。【対象】同時手術群(C群)のCHDはVSD 8、TOF 3、ASD 3、DORV 2、AVSD、AP window、CoA complex、SV & TAPVC(asplenia)が各1例、段階的手術群(S群)はPA/VSD 2、VSD、AVSD、TA(Ib)、TAPVC、Truncus、DORVが各1例。PA sling合併例がC群に6例、S群に2例含まれる。追跡期間は中央値でC群50ヵ月(8~138)、S群59ヵ月(11~137)。【結果】C群は手術死亡1例、在院死亡1例に対し、S群は手術死亡、在院死亡共になし。死因は前者が気管形成部の縫合不全からの縦郭炎、後者が、換気・循環不全でECMO装着、離脱困難から多臓器不全への移行であった。以降C群：S群で表記する。心臓手術時月齢はで7.5ヵ月(2.2~23.9)：4.5ヵ月(0.4~30)、体重は $5.3 \pm 1.7\text{kg}$ ： $5.6 \pm 1.9\text{kg}$ で有意差なし。S群は気管のバルーン拡大を2例に先行させたが、手術介入は心臓を先行させている。手術時間  $495 \pm 116\text{分}$ ： $474 \pm 208\text{分}$ 、体外循環時間  $307 \pm 89\text{分}$ ： $300 \pm 150\text{分}$ 、大動脈遮断時間  $65 \pm 35\text{分}$ ： $92 \pm 47\text{分}$ といずれも有意差は認めない。しかし、気管形成時の体外循環時間と比較すると  $307 \pm 89\text{分}$ ： $266 \pm 53\text{分}$ ；( $p=0.02$ )と有意にC群で長かった。【結語】C群の死亡例はそれぞれ体重3.2、4.1kg、体外循環時間403、551分と乳児早期の長時間体外循環症例であった。乳児早期例の長時間外循環を要する複雑CHDは段階的アプローチが妥当であると考えられる。

一般口演 | 体外循環・心筋保護

## 一般口演05 ( I-OR05)

### 体外循環・心筋保護

座長:金子 幸裕 (国立成育医療センター 心臓血管外科)

座長:根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部 胸部外科)

Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場 (302)

#### [I-OR05-01] Del Nido液による単回血液心筋保護効果に関する臨床応用に向けた実験的検討

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座)

#### [I-OR05-02] 人工心肺中好中球/リンパ球比は小児開心術後急性腎傷害の予測因子となりうるか?

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 古平 聡<sup>2</sup>, 福西 琢真<sup>1</sup>, 大友 勇樹<sup>1</sup>, 堀越 理仁<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup> (1.北里大学 心臓血管外科学, 2.北里大学病院 ME部)

#### [I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の有用性と安全性

○石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

#### [I-OR05-04] 小児劇症型心筋炎における積極的 ECMO介入の治療成績と合併症低減の工夫

○平野 暁教<sup>1</sup>, 山本 裕介<sup>1</sup>, 吉村 幸浩<sup>1</sup>, 正谷 憲宏<sup>2</sup>, 小谷 匡史<sup>2</sup>, 本村 誠<sup>2</sup>, 清水 直樹<sup>2</sup>, 永峯 宏樹<sup>3</sup>, 福島 直哉<sup>3</sup>, 大木 寛生<sup>3</sup>, 寺田 正次<sup>1</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

#### [I-OR05-05] Cardiogenic shockに対する mechanical supportのストラテジーと諸問題への対応 – How to bridge to LVAD efficiently –

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 大河 秀行 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

## [I-OR05-01] Del Nido液による単回血液心筋保護効果に関する臨床応用に向けた実験的検討

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座)

Keywords: デルニド, 心筋保護, 単回投与

【背景】米国では小児心臓外科領域において単回投与のみで心筋保護効果を有するとされる Del Nido液が普及しているが機能回復率に関する基礎研究データが欠如しており、適用の条件はいまだ未確立である。【目的】今回我々は Del Nido液による局所冷却の是非, 虚血耐用時間を評価することを目的とした大動物による実験を行った。【方法】対象は生後2か月の piglet, 24頭。In vivoの CPB modelにて Del Nido液投与後90分虚血群, 90分(非局所冷却)虚血群, 120分虚血群, 及び CPBのみの control群の左心機能をコンダクタンスカテーターを用いて計測した。また, 心筋障害の評価として CK-MB, ミトコンドリアスコア, mRNAを測定した。【結果】Control群では心機能の低下はほとんど認められなかった(Ees  $122. \pm 36.29\%$ , EDPVR  $103.8 \pm 37.2\%$ )。90分虚血群では収縮能, 拡張能とも充分満足いく回復率 (Ees  $86.6 \pm 20.4\%$ , EDPVR  $93. \pm 41.87\%$ )であり、90分虚血(非局所冷却)群では拡張能の低下(Ees  $80.2 \pm 14.7\%$ , EDPVR  $69.5 \pm 34.2\%$ )を認めた。120分虚血群では収縮能の低下(Ees  $56. \pm 19.22\%$ , EDPVR  $91. \pm 24.91\%$ )を認めた。CK-MBは control群で  $24.0 \pm 10.1 \text{ ng/ml}$ , 90分虚血群で  $36.1 \pm 22.5 \text{ ng/ml}$ , 90分(非局所冷却)群で  $46.1 \pm 24.76 \text{ ng/ml}$ , 120分遮断群で  $47.8 \pm 25.7 \text{ ng/ml}$ であった。ミトコンドリアスコアは control群, 90分虚血群, 非局所冷却群, 120分虚血群でそれぞれ,  $0.17 \pm 0.05$ ,  $0.35 \pm 0.04$ ,  $0.33 \pm 0.03$ ,  $0.48 \pm 0.27$ で TNF $\alpha$ は  $1.5 \pm 1.5$ ,  $1.2 \pm 1.0$ ,  $4.2 \pm 2.1$ ,  $1.6 \pm 1.5$ であった。【結論】90分虚血群では単回投与のみで心筋保護効果を有すると考えられた。ただし, 心停止中の局所冷却が拡張能の温存に重要であることが示唆された。また, 120分虚血では収縮能の低下を認め, 追加投与などの処置が必要と考えられる。生化学データ, mRNAの観点からは非局所冷却や120分以上の心筋虚血が心機能障害を惹起すると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

## [I-OR05-02] 人工心肺中好中球/リンパ球比は小児開心術後急性腎傷害の予測因子となりうるか？

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 古平 聡<sup>2</sup>, 福西 琢真<sup>1</sup>, 大友 勇樹<sup>1</sup>, 堀越 理仁<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup> (1.北里大学 心臓血管外科学, 2.北里大学病院 ME部)

Keywords: 好中球, 急性腎障害, 人工心肺

【背景、目的】小児開心術の人工心肺関連急性腎傷害 (CPB-AKI) は、術後急性期の重篤な合併症であり、その早期予測が重要であると考えられる。一方、好中球・リンパ球比 (Neutrophil/Lymphocyte ratio : NLR) は、炎症やストレス応答の指標であることが知られている。今回、NLRが CPB-AKIの予測因子となりうるかを検討した。【対象、方法】対象は、21-Trisomyを除く心室中隔欠損症連続63例。月齢は  $4.2 \pm 2.7$ (ヶ月)、CPB時間  $100.9 \pm 38.2$ (分)であった。AKI判定に、p-RIFLE分類を用いた。術後 AKI発症と NLRを含む CPB因子との関連について調べた。【結果】eGFRは、術前  $106.8.9 \pm 24.9$ 、術後24時間  $94.5 \pm 30.7$  (mL/min/1.73m<sup>2</sup>)であり、AKI発症率は14例 (22.2%)であった。術前 NLRは  $0.43 \pm 0.37$ 、CPB中 NLRは  $1.24 \pm 0.68$ であった。eGFR低下との単変量解析では CPB時間 ( $r = -0.31, P = 0.01$ )、術直後乳酸値 ( $r = -0.33, P = 0.007$ )、術直後 LDH値 ( $r = -0.26, P = 0.03$ )、CPB中 NLR ( $r = -0.42, P < 0.001$ ) に有意な相関がみられ、手術時月齢や体重、術前 Qp/Qs、術前肺血管抵抗、術直後 PF ratioには相関はみられなかった。重回帰分析では、術直後乳酸値 (CO:  $-0.97, 95\% \text{ CI: } -1.90 - -0.05$ ,  $P = 0.04$ )、CPB中 NLR (CO:  $-0.1, 95\% \text{ CI: } -0.18 - -0.01$ ,  $P = 0.03$ ) が独立危険因子であった。また、ROC解析における術後24時間に AKI発症となる CPB中 NLRのカットオフ値は  $1.49$  (AUC=0.84,  $P < 0.001$ )であった。【考察】CPB-AKIは、炎症や虚血再灌流・微小循環障害が発症に至る主

要要因であるとされている。今回の結果より NLRは、CPB中の炎症や組織障害に対する不十分なストレスコントロールを反映していると考えられる。CPB中 NLRの上昇は、術直後の乳酸値の上昇とともに、AKIリスク患者を検出できる予測因子であることが示された。【結論】日常臨床の範囲内で容易に算出できる NLRは、小児開心術における CPB-AKIのリスクを早期に予測できる簡便かつ有効な指標である。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

## [I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の有用性と安全性

○石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup>

(1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 補助人工心臓, カテーテル検査, 心臓移植

【背景】多様な血行動態背景を有する小児重症心不全患者において、特に移植待機期間の長い我が国では、心室補助装置 (VAD) 装着後もデバイス設定管理や薬物管理を含めた精緻な心不全コントロールが重要であるが、VAD装着後の血行動態管理に関する報告は少ない。

【目的】VAD装着後小児心不全患者のフォローカテーテル検査の安全性と有用性を検証する。

【対象】当院で2003年以降にVAD装着(Rota flow等による temporary VADは除く)を行った15歳以下の患者36例

【結果】原疾患は DCM 21例、RCM/rDCM 8例、その他7例であった。デバイスは、Nipro VAD 10例、EXCOR 14例、Jarvik2000 6例、Heart Ware 5例、EVAHEART 1例であった。装着時年齢は4ヶ月-15歳、21症例で装着後にカテーテル検査を行い、のべ36回施行していた。装着後から初回カテーテル検査までは平均3.1ヶ月、2回目は平均9.7ヶ月、3回目は平均21.7ヶ月後であった。36回の検査のうちVADオフテストは13回で施行、検査中のVAD設定調整は22回で行っており、その時の血行動態変化を踏まえて8回 (DCM 3回, RCM 3回, その他2回) で検査後にVAD設定の変更を行った。検査中のペーシングレート調整が3回の検査で行われ、ドブタミン投与テストの後、ドブタミン持続投与開始となったのが2回あった。カテーテル検査の合併症として、穿刺部再出血が12回 (いずれも軽度)、輸血を要する後腹膜血腫が1回あった。転帰は、国内移植11例、海外移植5例、待機中9例、VAD離脱4例、死亡7例であった。

【結語】VAD装着中は強力な抗凝固療法が行われており心臓カテーテル検査には注意が必要であるが、長期のVAD管理を行う上で最適な条件をカテーテル検査で検討することは有用であると考えられた。これらの結果をもとに、当院ではVAD装着後のフォローアッププロトコルを作成し、定期的に血行動態評価を行っている。実際に検査の有用性が高かったと思われる実例を示して報告したい。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

## [I-OR05-04] 小児劇症型心筋炎における積極的 ECMO介入の治療成績と合併症低減の工夫

○平野 暁教<sup>1</sup>, 山本 裕介<sup>1</sup>, 吉村 幸浩<sup>1</sup>, 正谷 憲宏<sup>2</sup>, 小谷 匡史<sup>2</sup>, 本村 誠<sup>2</sup>, 清水 直樹<sup>2</sup>, 永峯 宏樹<sup>3</sup>, 福島 直哉<sup>3</sup>, 大木 寛生<sup>3</sup>, 寺田 正次<sup>1</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: 劇症型心筋炎, ECMO, 脳合併症

【背景】当院では循環動態の悪化が見込まれる劇症型心筋炎に対して積極的にECMO介入をしてきた。今回、積極的ECMO介入における治療成績を、後方視的に検討を行ったので報告する。

【対象】劇症型心筋炎に対して ECMO治療を行った17例（男児 9例、女児 8例）。月齢は中央値で72ヶ月(日齢 10~13歳), 体重は中央値で16kg(2.4~48kg)。

【結果】導入理由はポンプ不全16例、致死的不整脈12例(重複あり)。ECMOのカニューレーション部位は、正中開胸による central ECMO 3例、頸部 6例、鼠径部 7例。17例中、14例が ECMO離脱可能であり、離脱症例は全例独歩退院することができた。退院症例での ECMO使用期間は中央値で9.5日(4~17日), 在院日数は中央値で 53.5日(24~154日)であった。ECMO離脱後も完全房室ブロックが遷延した1例に永久ペースメーカー植込術を行った。死亡症例は3例で、うち1例は血液腫瘍疾患による抗がん剤治療のため重度免疫抑制となっていた症例、2例は心筋の回復が得られなかった症例で、心筋の石灰化が共通して見られた特異的な所見であった。脳神経合併症は5例で認めた。硬膜外血腫1例、脳梗塞2例、虚血性脳損傷1例、末梢運動神経障害1例を認めた。従来 ECMO離脱時にカニューレーション部位の血管を単純結紮としていたが、脳神経合併症低減の取り組みとして、使用血管を愛護的に遮断し、カニューレ抜去後に血栓除去を行い、可能な限り再建を行うようにした。この取り組みによって、脳神経合併症は80%(5例中4例)から8.3%(12例中1例)のみと改善を認めた。

【考察】心筋炎に対する積極的 ECMO介入の成績は概ね良好なものであった。安全の向上にむけた取り組みによって、脳神経合併症を減らすことも確認することが出来た。待機中に急激に臨床症状が変化する心筋炎において、積極的 ECMO介入は比較的 safely に選択することができる治療方法の一つと考える。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

## [I-OR05-05] Cardiological shockに対する mechanical supportのストラテジーと諸問題への対応 – How to bridge to LVAD efficiently –

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 大河 秀行 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

Keywords: VAD, ECMO, 工夫

【背景】劇症型心筋炎のような cardiogenic shockに対して、我々は頸部からの peripheral V-A ECMOを first choiceとし、1週間以上の supportが必要な場合は遠心ポンプ LVAD systemへ移行する。この際、(1)左心系ドレナージが不十分で肺うっ血が持続したり、(2)大動脈弁が開かないために左室内血栓が形成されるといった等の問題がある。当院のこれら諸問題への対応法と症例提示をする。【方法】(1)十分な径の送脱血管がカニューレーションされ、流量が十分とれている場合は、大動脈弁の開放があれば、径カテーテル的に BASを行う。左房圧の低下が不十分な場合ステントを留置する。十分な径がカニューレーションできなかった場合は、正中開胸し、大動脈弁の開放があれば左房に、なければ左室にカニューレーションし、先の頸部からの右心系脱血と Y-connectする。上行大動脈にカニューレーションし central V-A ECMOとする。この際皮膚を通してカニューレーションし胸骨を閉鎖する。右心機能が回復し、自己肺の状態が良ければ頸部からの右心系脱血を抜去し、LVADに移行する。(2)正中開胸下に左室にカニューレーションし、頸部からの右心系脱血と Y-connectし血栓を人工肺でフィルターする。同様に再開胸なく LVADに移行する。【症例1】1歳女児。原因不明の cardiogenic shockで peripheral ECMO開始するも、肺うっ血を認め、流量も十分ではなかった。大動脈弁の開放はあるため、左房脱血を追加、上行大動脈送血へ変更。9日目に右心補助終了し LVADへ移行。【症例2】5歳男児。劇症型心筋炎。peripheral ECMOで十分な流量を得るも、肺うっ血を認め心房中隔ステントを留置。2日目に左室内モヤモヤエコーと血栓が疑われ、左室脱血を ECMO回路に追加。4日目に右心補助を終了し、7日目に LVADへ移行。9日目に LVAD離脱。【結語】肺うっ血、左室血栓への対応をしつつ、最小限の開胸操作で peripheral V-A ECMOから LVADへの移行を行うことができた。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

## 一般口演06 ( I-OR06)

### 電気生理学・不整脈 1

座長:坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場 (303)

#### [I-OR06-01] 先天性 QT延長症候群の診断における T波形態解析の有用性

○堀米 仁志<sup>1</sup>, 石川 康宏<sup>2</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 岩本 眞理<sup>3</sup>, 住友 直方<sup>4</sup>, 吉永 正夫<sup>5</sup>, 堀江 稔<sup>6</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.石川クリニック, 3.済生会 横浜市東部病院 小児科, 4.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 5.鹿児島医療センター 小児科, 6.滋賀医科大学 呼吸循環器内科)

#### [I-OR06-02] 小児のペースメーカー治療における心外膜リードに関する単施設後方視的検討

○佐藤 要<sup>1,2</sup>, 朝海 廣子<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>2</sup>, 白神 一博<sup>2</sup>, 進藤 孝洋<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 松井 彦郎<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 平田 康隆<sup>3</sup>, 岡 明<sup>2</sup> (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

#### [I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

○住友 直文, 高砂 聡志, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

#### [I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

○谷口 宏太<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 竹内 大二<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>1</sup>, 杉山 央<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 循環器内科)

#### [I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 河内 貞貴, 百木 恒太, 大越 陽一, 鈴木 詩央, 石川 悟 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

## [I-OR06-01] 先天性 QT延長症候群の診断における T波形態解析の有用性

○堀米 仁志<sup>1</sup>, 石川 康宏<sup>2</sup>, 林 立申<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 岩本 真理<sup>3</sup>, 住友 直方<sup>4</sup>, 吉永 正夫<sup>5</sup>, 堀江 稔<sup>6</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.石川クリニック, 3.済生会横浜市東部病院 小児科, 4.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 5.鹿児島医療センター 小児科, 6.滋賀医科大学 呼吸循環器内科)

Keywords: 先天性QT延長症候群, T波形態, 多変量解析

【背景】遺伝子検査で病的変異が検出された先天性QT延長症候群(LQTS)でも約20~40%はQTcが軽度延長または正常範囲内に留まり、自律神経や環境因子による変動もあるため、LQTSの診断に迷うことがある。LQTSのもう一つのECGの特徴にT波の形態異常があり、境界域QTc例の診断や遺伝子型の鑑別診断における有用性が注目されている。【目的】高精度心電図データをもとに、主成分分析法(PCA)と独立成分分析法(ICA)を用いてLQTS患者のT波形態を解析し、LQTS診断における有用性を検討した。【対象】遺伝子検査で病的変異があったLQTS患者41例を対象とした。遺伝子型はLQT1:22例、LQT2:7例、LQT3:12例であった。心疾患のない健常者12例(QTc)を対照とした。心電信号は生体アンプ(TEAC社製)とアクティブ電極を用いて2000Hzで10チャンネルの時系列データとして収集した。T波形態の指標として用いたのは、PCAによる第2主成分/第1主成分比(PCA-ratio=PCA2/PCA1)およびICAによる独立成分(IC)の数とした。【結果】QTc(s)は健常群 $0.40\pm 0.03$ 、LQT1  $0.51\pm 0.05$ 、LQT2  $0.53\pm 0.05$ 、LQT3  $0.49\pm 0.03$ 。PCA-ratio (%)は健常群 $11.85\pm 7.18$ 、LQT1  $31.64\pm 21.3$ 、LQT2  $41.3\pm 15.16$ 、LQT3  $35.89\pm 22.13$ で、LQTSでは健常群より高値( $p<0.001$ )で、特にLQT2で高い傾向を示した。T波を構成するIC数は健常群で全例4個であったのに対して、LQTSではいずれも5~7個であった。PCA-ratioはQTcと有意な相関がなかったが( $r=0.42$ )、IC数と有意に相関し( $r=0.62$ )、両指標が再分極過程の不均一性を表わすことを示唆した。境界域QTcを示すLQTS例でもIC数は5個以上であった。LQTSの症状(失神・心室頻拍)の有無による比較は有症状例の数が少なく、検定できなかった。【まとめ】T波形態の指標はLQTS診断に有用であるが、どの指標が最も感度、特異度に優れ、リスク階層化に有用であるかはさらに多数例での検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

## [I-OR06-02] 小児のペースメーカー治療における心外膜リードに関する単施設後方視的検討

○佐藤 要<sup>1,2</sup>, 朝海 廣子<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>2</sup>, 白神 一博<sup>2</sup>, 進藤 孝洋<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 松井 彦郎<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 平田 康隆<sup>3</sup>, 岡 明<sup>2</sup> (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: ペースメーカー, 不整脈, 心外膜リード

【背景】小児のペースメーカー植え込みは体格や背景心疾患のため心外膜リードが使用されることが多い。小児では成長や活動性の高さのため成人と比してリードトラブルが多いと言われている。また、これまでの報告において5年時点のリードサバイバルは経静脈リード90-95%、心外膜リード70-90%となっており、後者の耐用年数が短いとされている。今回我々は当院における小児の心外膜リードの耐久性について検討した。【方法】1997年から2017年の期間に当院で心外膜ペースメーカー植え込み術を施行された小児全例を対象とした。背景疾患、植え込み手術及び周術期、フォローアップデータについて後方視的に検討した。リードサバイバルについてKaplan-Meier法で解析し、リードトラブル発生に対するリスク因子の検討を単変量解析、多変量解析により行った。【結果】症例は26例、総リード数52本(心房24本、心室28本)であった。背景心疾患は先天性心疾患24例、不整脈疾患2例であった。ペースメーカー植え込みの適応としては先天性完全房室ブロック4例、術後房室ブロック14例、洞不全症候群8例であった。初回植え込み手術時の年齢は1(0-16)歳、体重は7(2-25)kgであった。中央値3(0-15)年

のフォローアップ中にリード交換を要した症例が6/52(12%)例であり、その内リード機能不全が1/52(2%)例、他は感染による抜去であった。Kaplan-Meier曲線より得られた全体のリードサバイバルは1年、5年で92%、86%であった。心疾患、性別、植え込み時の年齢や体重などいずれもリード交換のリスク因子として有意差は得られなかった。【結論】心外膜リードのリードサバイバルは過去の報告と比較しても良好な耐久性を示した。本研究は単施設の限られた症例数での検討であり、詳細な検討やリスク因子の同定のために今後多施設による検討が必要である。

---

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

### [I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

○住友 直文, 高砂 聡志, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

Keywords: 心房頻拍, 抗不整脈薬, 先天性心疾患

#### 【背景】

異所性心房頻拍(EAT)は小児に多く見られるが、薬物療法に関するエビデンスが乏しく、薬剤選択にしばしば難渋する。

#### 【目的・方法】

小児 EATに対する薬物療法の有効性と安全性を明らかにするため、2011年3月～2017年12月に当院で診療した EATのデータを後方視的に収集し、基礎心疾患合併あり(HD)群となし(N)群に区別して検討した。

#### 【結果】

- 1)対象：全患者36例のうち、HD群20例、N群16例であった。初発年齢中央値 0.1歳 (0.0～29.1歳)、男児 25例 (69.4%)、観察期間中央値 3.4年で HD群と N群に差は見られず、染色体異常・奇形症候群は10例 (27.7%、すべて HD群)で HD群が有意に多かった( $p = 0.001$ )。
- 2)治療効果：計42回の頻拍発作に対し63回の投薬 (静注24回、内服39回)が行われ、頻拍停止率はフレカイニド (FLEC) 84.2% (16/19例)、 $\beta$ 遮断薬(BB) 53.1% (17/32例)、アミオダロン(AMD) 50.0% (3/6例)、ジゴキシン(D) 0.0% (0/6例)で、FLECが他剤に比べ有意に高かった( $p = 0.003$ )。FLECの頻拍停止率は HD群 100.0% (11/11例)、N群 62.5% (5/8例)で、HD群が有意に高かった( $p = 0.02$ )。
- 3)転帰：再発率は27.7% (10/36例)で、初回頻拍～再発の期間は中央値 0.1年 (0.0～2.7年)であった。予防薬別の再発率は(重複を含め)FLEC 41.7% (5/12例)、BB 21.4% (6/28例)、AMD 0.0% (0/6例)、D 66.7% (4/6例)で、Dが他剤に比べ有意に高かった( $p = 0.04$ )。HD群の再発率は45.0% (9/20例)で、N群 6.2% (1/16例)と比べ有意に高かった( $p = 0.01$ )。服薬中止率は HD群 30.0% (6/20例)、N群 62.5% (10/16例)で、N群が有意に高かった( $p = 0.017$ )。アブレーションは3例に行われ、2例で根治、1例で再発を認めた。
- 4)重篤な副作用：FLEC中毒による心室頻拍を5.8%(1/17例)、BBによる低血糖発作を3.1%(1/32例)に認めた。

#### 【考察】

FLECは EATを高率に停止でき、HD群で特に効果が高かった。N群の予後は良好だが、HD群では再発に注意が必要と考えられた。

---

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

### [I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

○谷口 宏太<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 竹内 大二<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>1</sup>, 杉山 央<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 循環器内科)

Keywords: 房室結節リエントリー頻拍(AVNRT), アブレーション, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患(CHD)患者における房室結節リエントリー頻拍(AVNRT)の報告は少なく、不明な点も多い。術後症例などでは電気生理学検査(EPS)/アブレーション(CA)に特殊なアプローチを要することもある。【目的】CHD患者において、AVNRTの形式、CA時のアプローチの方法、成績について検討する。【方法】2006年3月以降にEPS/CAを施行したCHD患者のうち、AVNRTと診断された30症例、38手技を後方視的に検討した。【結果】平均年齢21.6歳、男女比14:16、EPS施行回数は平均1.27回。心形態診断はccTGA 8例、ASD 6例、TOF 4例、SRV 4例、AVSD 3例、MA 2例、DORV 2例、d-TGA 1例であり、解剖学的特徴はAV discordant(AVD) 10例、common AV valve(CAVV) 4例、Asplenia 2例、Polysplenia 1例(重複あり)であった。術後症例は20例で、Fontan術(含 TCPC) 7例、心房スイッチ術 2例(含ダブルスイッチ 1例)であった。AVNRTの形式は、slow/fastのみが12例(AVD 0例、CAVV 0例、isomerism 0例)、fast/slowのみが7例(AVD 4例、CAVV 2例、isomerism 2例)、slow/slowを含むものが11例(AVD 6例、CAVV 2例、isomerism 1例)であった。最終的なCA成績は、成功 22例(成功率73%)、不成功 4例(Fontan術後 2例、AVSD心内修復術後 1例、ccTGA未手術 1例)、CA非施行 4例(SRV 3例、ccTGA 1例)、合併症なし。経大動脈アプローチを要した5例(心房スイッチ術後 2例、Fontan術後 3例)はFontan術後の1例のみ不成功、Fenestrationを通した2例(Fontan術後 1例、AVSD心内修復術後 1例)は2例とも不成功で、その他のFontan術後3例はCA非施行であった。【結論】正常心とは異なり、slow/fastの比率が低く、AVD・CAVV・isomerismのいずれかを認める時にその傾向が顕著であった。経大動脈アプローチの成績は良好であった一方、Fenestrationを通した症例の成績は不良であった。房室ブロックのリスクと治療の必要性の比較検討を要する場合がある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

## [I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 河内 貞貴, 百木 恒太, 大越 陽一, 鈴木 詩央, 石川 悟 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 副伝導路症候群, ATP, Amisalin

【背景・目的】WPW症候群(副伝導路症候群)は不応期が短い場合、心房細動などの合併により偽性心室頻拍から心室細動・心停止に至る場合がある。我々は心房細動・粗動から心室頻拍に至った房室副伝導路の2症例(1例は心肺停止蘇生例)を経験した。外来診療で行っている副伝導路症候群の管理について検討した。【対象・方法】WPW症候群と診断され、外来でATP負荷・Amisalin負荷試験を施行した204例を対象とした。負荷試験は、全例ホルター心電図を装着し行っている。ATP負荷は、肘静脈より0.2mg/kgの急速静注を行い、房室ブロックかδ波(QRS)の変化が認められなければ、0.3→0.4→0.5mg/kgで増量していく。ATP負荷試験でδ波の変化が認められ、房室副伝導路と診断された場合はAmisalin負荷試験を行っている。Amisalinは10mg/kgを3分間で静注し、δ波の消失の有無を、静注開始から10分間観察している。【結果】ATPで房室ブロックを認め束枝心室副伝導路と診断されたのは97名、δ波の変化を認め房室副伝導路と診断されたのは66名、その他は41名であった。Amisalin負荷は79名に行い、δ波が消失した(不応期が長い可能性がある)のは45名、δ波が残存(不応期が短い可能性がある)したのは33名であった。【考案】副伝導路症候群に対するATP負荷試験は、束枝心室副伝導路と房室副伝導路を鑑別できる。97名(48%)は束枝心室副伝導路と診断され定期検診が不要となり、不要な心配・外来受診をなくすことができ有用であった。一方Amisalin負荷試験でδ波が消失する場合、不応期は270msecよりも短い可能性があると考えられる。対象204名中、不応期が短い房室副伝導路の可能性が示唆されたのは33名(16%)であった。心房細動などを合併した場合、これらの患児は偽性心室頻拍から心室細動・心停止に至る可能性があり、本人・家族へ十分な説明と、予防的焼灼術の可能性などを今後検討していきたい。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

## 一般口演07 ( I-OR07)

### 電気生理学・不整脈 2

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:籾 義仁 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

#### [I-OR07-01] 小児期・青年期における QT短縮スクリーニング基準値に関する検討

○榎木 大祐<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 高橋 宜宏<sup>1</sup>, 中江 広治<sup>1</sup>, 森田 康子<sup>1</sup>, 二宮 由美子<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 吉永 正夫<sup>2</sup> (1.鹿児島大学病院小児科, 2.鹿児島医療センター小児科)

#### [I-OR07-02] 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション872症例、1020件の検討

○加藤 有子<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>1,3</sup>, 押谷 知明<sup>2</sup>, 數田 高生<sup>2</sup>, 中村 香絵<sup>2</sup>, 藤野 光洋<sup>2</sup>, 川崎 有希<sup>2</sup>, 江原 英治<sup>2</sup>, 村上 洋介<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部附属病院 小児科)

#### [I-OR07-03] 心機能低下を合併した無症候性 WPW症候群に対するアブレーション治療

○木村 正人<sup>1</sup>, 福田 浩二<sup>2</sup>, 中野 誠<sup>2</sup>, 川野 研悟<sup>1</sup>, 大田 千晴<sup>1</sup>, 吳 繁夫<sup>1</sup> (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科)

#### [I-OR07-04] 当院における通常型房室結節回帰性頻拍に対する冷凍アブレーションの高周波アブレーションとの比較

○芳本 潤, 金 成海, 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)

#### [I-OR07-05] 本邦における ICDおよび CRT治療の現状: JCDTRデータベースより

○朝海 廣子<sup>1</sup>, 清水 昭彦<sup>2</sup>, 三橋 武司<sup>3</sup>, 上山 剛<sup>4</sup>, 横武 尚司<sup>5</sup>, 西井 伸洋<sup>6</sup>, 関口 幸夫<sup>7</sup>, 岡村 英夫<sup>8</sup>, 森田 典成<sup>9</sup>, 新田 隆<sup>10</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.山口大学大学院医学研究科保健学系学域, 3.自治医大学附属さいたま医療センター循環器科, 4.山口大学循環器内科, 5.北海道大学循環器内科, 6.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科, 7.筑波大学医学医療系循環器内科学, 8.国立病院機構和歌山病院循環器内科, 9.東海大学医学部附属八王子病院循環器内科, 10.日本医科大学心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

## [I-OR07-01] 小児期・青年期における QT短縮スクリーニング基準値に関する検討

○榎木 大祐<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 高橋 宜宏<sup>1</sup>, 中江 広治<sup>1</sup>, 森田 康子<sup>1</sup>, 二宮 由美子<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 吉永 正夫<sup>2</sup> (1.鹿児島大学病院小児科, 2.鹿児島医療センター小児科)

Keywords: QT短縮, 学校心臓検診, スクリーニング

【背景】先天性 QT短縮症候群は、心室細動など致死性不整脈の原因となる疾患である。青年期の疾患頻度として1/1250~2000という報告があり、また2013年に発表された診断指針では「Bazzet補正による補正 QT時間 (以下 QTc) 330ms以下」とされている。一方、小児期での報告患者が少ないことから、これまで学校検診での明確なスクリーニング基準は定められていない。

【目的】学校心臓検診で QT短縮をスクリーニングするための QTc値を検討する。

【方法】2009年から2013年の5年間に、鹿児島市の学校心臓検診を受けた小学校1年・中学校1年・高校1年全員の心電図を後方視的に解析した。自動解析 QTc値の短い方から10%までを抽出し、接線法によりマニュアル測定した。1/1250~2000という頻度で抽出可能なマニュアル測定 QTc値を度数分布から設定し、QT短縮のスクリーニング基準値として算出した。

【結果】対象の総数は75,040名、最終的に QT時間をマニュアル計測した人数は7391名であった。QT短縮のスクリーニング暫定基準値と抽出頻度は小1男 330ms (1/625)、小1女 330ms(1/909)、中1男 320ms (1/1250)、中1女 330ms (1/1429)、高1男 310ms(1/714)、高1女 320ms (1/1429) であった。

【考察とまとめ】QT短縮のスクリーニングでは、疾患頻度を参考に基準値を算定すると年齢が大きくなるほど値が短くなる傾向にあり、学年・男女別で異なる結果となった。特に徐脈傾向のある中・高校生男子の場合は、診断指針の示す QTc 330ms以下で抽出するとスクリーニング過多となる可能性がある。今回の暫定基準が妥当なものであるか、今後検討を重ねる必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

## [I-OR07-02] 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション872症例、1020件の検討

○加藤 有子<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>1,3</sup>, 押谷 知明<sup>2</sup>, 数田 高生<sup>2</sup>, 中村 香絵<sup>2</sup>, 藤野 光洋<sup>2</sup>, 川崎 有希<sup>2</sup>, 江原 英治<sup>2</sup>, 村上 洋介<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: catheter ablation, arrhythmias, single-center experience

【目的】大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション治療症例について成功率、再発率、合併症などを、後方視的に検討し報告する。【対象】2006年6月から2017年12月までに大阪市立総合医療センター小児不整脈科でアブレーション治療を施行した患者872例、1020件。【結果】1020件の内訳は年齢の中央値12.5歳(2ヶ月-67歳)、体重の中央値37.2kg(3.6-95.5kg)、1歳未満は17件、15kg未満は100件。全症例872例のうち、アブレーション治療を複数回施行した症例は、2回が96例、3回が20例、4回が4例。先天性心疾患合併例は140例。疾患の内訳は WPW症候群 372例(顕性196例、間欠性57例、潜在性90例)、副伝導路の部位は左側204例、右側105例、中隔側75例。房室結節回帰性頻拍(AVNRT) 177例。心室性不整脈205例(心室期外収縮74例、非持続性心室頻拍62例、持続性心室頻拍69例)。部位は右室流出路99例、右室流入路24例、右室心尖部6例、三尖弁輪8例、左側流出路16例、左脚後枝36例、左脚前枝13例、僧帽弁輪3例。心房期外収縮5例、心房頻拍78例、心房内回帰性頻拍82例(うち心房粗動50例)、心房細動11例、接合部異所性頻拍5例、永続性接合部回帰性頻拍(PJRT) 9例。クライオアブレーションは41件に施行した。1回の治療で不整脈が消失した症例は784例

(90%)、臨床的に改善した42例を含めると826例(95%)に治療効果が得られた。再発は87例(10%)。WPW症候群は部位による成功率に差はなく、再発率は左側副伝導路6%、右側副伝導路16%、中隔側副伝導路16%。AVNRTは成功169例(95%)、再発10例(6%)。重篤な合併症は無症候性心筋虚血、手術を要した心タンポナーデ、ペースメーカー植込みを要した完全房室ブロックの3例。他の合併症として、大腿動静脈瘻を10例に認め、うち6例は自然閉鎖した。文献的考察を交えて報告する。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

## [I-OR07-03] 心機能低下を合併した無症候性 WPW症候群に対するアブレーション治療

○木村 正人<sup>1</sup>, 福田 浩二<sup>2</sup>, 中野 誠<sup>2</sup>, 川野 研悟<sup>1</sup>, 大田 千晴<sup>1</sup>, 吳 繁夫<sup>1</sup> (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科)

Keywords: WPW症候群, カテーテルアブレーション, 左脚ブロック

【背景・方法】頻拍発作のない心機能低下を合併した WPW症候群に対するカテーテルアブレーション(RFCA)の適応についてのエビデンスは確立されていない。当院では2016年5月から2017年12月までの間に心機能低下を合併した、明らかな頻拍発作歴のない WPW症候群の患者6名に対し RFCAを行った。今回、心エコーによる心機能評価に関して治療前後での変化を検討した。【結果】年齢5歳-19歳、中央値10歳；男3人、女3人；体重：19Kg-61Kg、中央値35Kgであり、6症例全てが左脚ブロックを伴う type B (右側 Kent) であった。RFCA前の EF(Simpson法)27%-54%、中央値31.5%、RFCA後は EF 41%-60%、中央値55.0%であり、RFCA後は有意(p=0.0313)に EFの改善が得られた。E/e'、RVFAC、TAPSEに関しては有意差を認めなかった。また、RFCAに伴う合併症はなかった。【結論・考察】当院の6症例においては全例左脚ブロックを伴う type Bであり、RFCA後に左室収縮能が回復した。しかし、心機能の回復はこれまでの報告のような RFCA直後ではなく、回復には一定の期間が必要とした。また、6例のうち2例は拡張型心筋症として他院で加療歴があり、これまで拡張型心筋症と診断されていた症例の中にも同様な症例が存在する可能性が示唆され、頻拍発作のない心機能低下を合併した WPW症候群では RFCA可能な体格であれば積極的に検討すべきであると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

## [I-OR07-04] 当院における通常型房室結節回帰性頻拍に対する冷凍アブレーションの高周波アブレーションとの比較

○芳本 潤, 金 成海, 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: 冷凍アブレーション, 高周波アブレーション, 房室結節回帰性頻拍

【背景】2016年に全国に先駆けて通常型房室結節回帰性頻拍(Common AVNRT)に冷凍アブレーション(CRYO)を行い、以後第一選択手技としている。【目的】common AVNRTに対する CRYOの有用性を検討する。【対象】2009年11月から2017年12月までに当院で行った正常心構造の common AVNRTに対するアブレーション症例。【方法】手術記録を元にした後方視的検討【結果】対象期間中31例37件のアブレーションを行っていた。高周波アブレーション(RF)は26件、CRYOは11件であった。男女比は15:21、年齢は中央値12.0歳(1.6-17.3)体重は中央値39.6kg(12.7-67.2)二群間に年齢、性別、身長、体重の差は無かった。手技時間は RFCAで平均157.42分、CRYOで125.63分と有意に短かった(p=0.012)。透視時間は二群間で差はなかった。(CRYO 9.5分 vs. RF 11.72分 p=0.381)。再アブレーションは CRYO2例(18%), RF 4例(15%)と二群間で再発率に差はなかった(p=0.834)。CRYOでは再発例では手技時間が長かった(平均値:成功例119分、再

発例153分,  $p=0.03$ )。左前斜位像において His 電位記録部位(His)からアブレーションカテーテル先端(A)までの距離を His から冠状静脈洞入口部(CSos)までの距離で除したものを His-CSos面に投影する形で補正したものを Ablation Hight Index ( AHI) とし二群間で比較したところ、有意に CRYOにおいて AHIは小さかった(RFCA 0.625(0.348-0.865) vs CRYO0.454(0.326-0.597)  $p=0.002$ )しかし二群で AHIから再発の有無は予測出来なかった。【考察】我々の common AVNRTのアブレーションにおいては CRYOと RFの間で再発率に有意差はないが、CRYOの方が全体の手技時間が短くなった。AHIで見ると RFよりも CRYOが有意に小さく、His束の近傍でアブレーションを行っており、これが CRYOの非劣性につながっていると考えられた。【結論】 Common AVNRT に対し CRYOを用いることで RFと同等の効用をより短い手技時間で行う事ができる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

## [I-OR07-05] 本邦における ICDおよび CRT治療の現状： JCDTRデータベースより

○朝海 廣子<sup>1</sup>, 清水 昭彦<sup>2</sup>, 三橋 武司<sup>3</sup>, 上山 剛<sup>4</sup>, 横武 尚司<sup>5</sup>, 西井 伸洋<sup>6</sup>, 関口 幸夫<sup>7</sup>, 岡村 英夫<sup>8</sup>, 森田 典成<sup>9</sup>, 新田 隆<sup>10</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.山口大学大学院医学研究科保健学系学域, 3.自治医大学附属さいたま医療センター循環器科, 4.山口大学循環器内科, 5.北海道大学循環器内科, 6.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科, 7.筑波大学医学医療系循環器内科学, 8.国立病院機構和歌山病院循環器内科, 9.東海大学医学部附属八王子病院循環器内科, 10.日本医科大学心臓血管外科)

Keywords: ICD, CRT, 不整脈

植え込み型除細動器(ICD)や心臓再同期療法(CRT)は小児においても使用が増加している。本邦の使用現状について検討した。方法：日本不整脈心電学会植え込み型デバイス委員会による JCDTRデータベースより登録開始の2006年から2016年までの18歳以下で登録された症例を対象とした。結果：本データベースに登録されている27,064症例のうち212例が18歳以下であった。平均年齢は16歳であった。背景心疾患は不整脈疾患137例(65%)、心筋症63例(30%)、先天性心疾患9例(4%)であった。不整脈疾患のうち特発性心室細動が最も多く(28%)、次いで QT延長症候群が多かった(20%)。ICD、CRTP,CRTDは各々201(95%)、0(0%)、11(5%)だった。一次予防目的の ICD植え込みは33例のみで、幼児では1人のみと少なかった。12歳以下の症例27例(12.7%)では、33%が心筋症の症例であり、CRT症例はなく ICD症例のみであった。JCDTRは循環器内科主導のデータベースであり小児症例は十分含まれていない可能性もある。結果：過去10年間での小児におけるデバイス植え込みは年間平均20例で、植え込み件数や年齢分布に大きな変化は認めなかった。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

## 一般口演08 ( I-OR08)

### 川崎病・冠動脈・血管 1

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部)

座長:布施 茂登 (N T T 東日本札幌病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

#### [I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 玉目 琢也<sup>2</sup>, 高橋 努<sup>2</sup>, 仲澤 麻紀<sup>2</sup>, 土橋 隆俊<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 山下行雄<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科)

#### [I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子<sup>1</sup>, 宮本 辰樹<sup>2</sup> (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

#### [I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅嵩, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

#### [I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平<sup>1</sup>, 関 満<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科)

#### [I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究 ( KIDCAR) 体制の構築

○三浦 大<sup>1</sup>, 小林 徹<sup>2</sup>, 沼野 藤人<sup>3</sup>, 菅沼 栄介<sup>4</sup>, 古野 憲司<sup>5</sup>, 三澤 正弘<sup>6</sup>, 土井 庄三郎<sup>7</sup>, 塩野 淳子<sup>8</sup>, 加藤 太一<sup>9</sup>, 深澤 隆治<sup>10</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科)

#### [I-OR08-06] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1,2</sup>, 鍵山 慶之<sup>1</sup>, 吉本 裕良<sup>1</sup>, 寺町 陽三<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 前野 泰樹<sup>1</sup>, 須田 憲治<sup>1</sup> (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

## [I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 玉目 琢也<sup>2</sup>, 高橋 努<sup>2</sup>, 仲澤 麻紀<sup>2</sup>, 土橋 隆俊<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 山下 行雄<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, 急性期治療, ステロイド

【目的】ランダム化比較試験である RAISE Studyによって, 免疫グロブリン(IVIG)不応予測例に対するプレドニゾン(PSL)初期併用の有効性が示された. しかし, IVIG+ PSL併用療法を行っても冠動脈病変(CAL)が生じる症例が存在する. IVIG+ PSLに対するCALのリスク因子を検討した. 【方法】川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)において, 小林スコア5点以上でIVIG+ PSLを行った症例を対象とし, 治療1か月時点でCAL形成に至ったか否かを目的変数としリスク因子を検討した. 【結果】3年間で小林スコア5点以上のIVIG不応予測例724例がIVIG+PSL併用で加療された. 不応例132例(18%; 95%信頼区間 16–21%), CAL 26例(冠動脈内径の実測値の基準4%; 3.5–4.2%), 40例(Zスコア2.5以上6%; 5.5–6.3%)の結果だった. 多変量ロジスティック回帰分析では, 初期治療不応例(オッズ比7.1, 95%信頼区間 3.4–14.9), 治療前冠動脈Zスコア2.5以上の拡大(3.4, 1.4–7.8), 1歳未満(3.0, 1.4–6.5)の3項目がCALの独立したリスク因子であった. 冠動脈Zスコアの推移をみると, 不応例は反応例に比べ経時的に拡大しCAL形成に至っているのに対し, 治療前拡大群は経時的に縮小していたが正常範囲まで退縮せずCALが残存していた. 【考察】初期治療不応例, 治療前冠動脈拡大, 1歳未満はIVIG+PSL併用療法におけるCAL合併の予測因子になり得る. 治療前の冠動脈拡大例に対してPSL併用は縮小効果があり, 早期に使用するべきと思われる. 一方, 冠動脈が拡大傾向を示すIVIG+PSL不応例には, 早期の治療強化を要すると考えられた.

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

## [I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子<sup>1</sup>, 宮本 辰樹<sup>2</sup> (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

Keywords: 重症川崎病, ステロイド初期併用, 不応例予測スコア

【背景】高リスク川崎病症例の中にはステロイド初期併用療法を行っても病勢を抑えきれない症例や、中には7病日頃すでに冠動脈拡大が進行する重症例も経験する. 個々の病勢を早期より見極め、積極的な治療により冠動脈瘤合併を防ぐことが肝要である. 【目的】ステロイド初期併用療法を行った高リスク症例で早期にその後の病勢を予測可能か検討すること. 【方法】対象はIVIG不応例予測スコア3つとも満たしIVMP+ PSL併用にて初期治療を行った高リスク川崎病41例. 追加治療を必要としたA群20例、必要としなかったN群21例で治療開始2日後の血液検査所見を比較した. 【結果】好中球数がA群でN群に比し有意に高値(10722/ $\mu$ l vs 6946/ $\mu$ l,  $p < 0.05$ )、CRP値がA群でN群に比し有意に高値(4.97mg/dL vs 3.24mg/dL,  $p < 0.05$ )だった. 発症2ヶ月目まで冠動脈病変が残存した3例は好中球 $> 12000$ / $\mu$ lで発生し、うち半年以降も瘤が残存した1例は好中球24930/ $\mu$ lと著明に高値だった. さらに初期治療前のIVIG不応例予測スコアの点数も加味し、ステロイド初期併用療法不応例予測スコアとして、治療前の小林スコア $\geq 8$ ; 1点、江上スコア $\geq 4$ ; 1点、佐野スコア $\geq 3$ ; 1点、治療開始2日後の好中球 $\geq 12000$ ; 3点、CRP $\geq 5.0$ ; 1点で、3/7点以上満たせば感度80%、特異度86%で更なる追加治療を必要とした. 【考察】IVIG不応例予測スコア3つとも満たす高リスク症例は、初期治療前の各IVIG不応例予測スコアの点数と治療開始後2日目の好中球数、CRP値でその後の病勢が予測可能で、特に好中球数は冠動脈後遺症のリスクに比例する.

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

## [I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅嵩, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里  
(日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

Keywords: 川崎病, ステロイド, 高血圧症

【背景】2012年に RAISE studyの結果が発表され、重症川崎病患者に対する IVIG+PSL初期併用療法により、冠動脈病変の発症を減少させることが可能となり、標準的治療として全国的に使用されるようになった。また、RAISE study、Post RAISEで報告された有害事象は少数であり、高血圧は1例のみであった。【目的】2014年より当院でも重症川崎病患者に対して IVIG+PSL初期併用療法を開始したが、ステロイドとの関連が疑われる夜間早朝の高血圧を呈する症例が散見され、注意深い観察と治療介入が必要と考えられたため報告する。【方法】2016年1月から2017年12月までに、当院で治療を行った川崎病例において、高血圧として治療介入が必要であった症例について、診療録に基づき後方視的に検討する。血圧は原則として日中3回、夜間3回測定し、高血圧の基準は高血圧症ガイドラインを参考にした。【結果】対象は125例(男児 69例、女児56例)、年齢は中央値2歳1ヶ月(2ヶ月~8歳)であった。ステロイド併用療法を行った例は48例で、そのうち33例は群馬スコア陽性であったため IVIG+PSL初期併用療法を行い、15例は IVIG不応例であったため2nd lineとして PSL併用療法を行った。高血圧を呈したのは41例(32.8%)で、そのうち高血圧が持続した6例(4.8%)に降圧剤を使用した。また、PSL、CyA併用例では、高血圧性脳症の予防的に降圧剤を併用した。【まとめ】ステロイド高血圧症は短期間の投与であっても起こる可能性はあり、当院では持続した高血圧に対し、Ca拮抗薬、ACE阻害薬などの降圧剤を使用し、高血圧性脳症などの重篤な疾患を生じることなく治療をすることができた。これまでステロイドの副作用として、高血圧の報告は少数であったが、我々の検討によるとステロイド併用例の32.8%に高血圧が認められた。ステロイドによる高血圧は夜間早朝にみられることが多く、その時間帯の血圧測定が重要であり、早期に治療介入が可能と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

## [I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平<sup>1</sup>, 関 満<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 重症川崎病, IVIG+PSL併用療法不応, 変化率

【背景】RAISE studyにより重症川崎病に対する IVIG+PSLの初期併用療法の有効性が示されているが、IVIG+PSLに不応で追加治療を必要とする症例が存在する。IVIG+PSL治療の不応例を早期に予測することでより早期に代替治療を追加し、冠動脈病変の発生を抑制できる可能性がある。【対象と方法】2013年1月から2017年10月に当院で治療を行った重症川崎病患者(群馬リスクスコア5点以上)で IVIG+PSLの初期併用療法を行った38例を対象とした。診療録から血液検査結果(CRP、WBC、Neu、Ht、PLT、ALB、T-BIL、AST、ALT、Na)について、治療前値、および治療開始から24~48時間後の変化率について後方視的に検討した。【結果】IVIGおよび PSLのみで寛解に至った群(E群)が25例、代替治療(IFX、PE)を必要とした群(A群)が13例だった。男女比、月齢、リスクスコアに有意差は認めなかった。治療前値は ASTが E群で92U/l[17~689]、A群で

280U/l[33~1517]と有意に高値であった( $p=0.0065$ )が、その他の項目については、有意差を認めなかった。初回治療後の低下率としては、CRPは治療前値に対してE群で59%[-21~84]、A群で56%[-14~86]と低下しており、両群で有意差なし。WBCがE群で26%[-89~100]低下し、A群で-17%[-219~30]とA群では増加していた( $p=0.036$ )。ASTがE群で64%[-76~89]、A群では80%[15~97]とA群で有意に低下した( $p=0.033$ )。※中央値[範囲]【考察】WBCの変化率は有意差をもってE群では低下しているのに対し、A群ではむしろ増加する症例が多かった。WBCの低下が速やかに得られない症例はIVIG+PSLに不応で、その他の追加治療を要すると考えられた。【結語】重症川崎病において、初回IVIG+PSL併用療法後にWBCの高値が遷延する場合は早期にIFXやPEなどの代替医療を考慮すべきである。

---

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

## [I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究 (KIDCAR) 体制の構築

○三浦大<sup>1</sup>, 小林徹<sup>2</sup>, 沼野藤人<sup>3</sup>, 菅沼栄介<sup>4</sup>, 古野憲司<sup>5</sup>, 三澤正弘<sup>6</sup>, 土井庄三郎<sup>7</sup>, 塩野淳子<sup>8</sup>, 加藤太一<sup>9</sup>, 深澤隆治<sup>10</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, レジストリ

【背景・目的】われわれは冠動脈瘤(CAA)をともなう川崎病(KD)の症例に対する後向き研究で、冠動脈イベント(CE)がZスコアによる巨大瘤のほか、男と免疫グロブリン療法(IVIG)不応例に関連することを報告した。この検証やCEの適切な管理の開発のため、多施設共同レジストリ研究を開始した。【方法】2015年以降に発症し、30病日以降の心エコーで内径4mm以上かZスコア5以上のCAAを合併したKD症例を対象として、2017年にレジストリを開始した。臨床情報をEDCシステムにより年1回収集する予定である(目標症例数は5年間で計600例)。主要評価項目はCEの経年的発生率で、リスク因子との関連を解析する。今回は現状の成績を報告する。【成績】47施設の62例が登録され、データが得られた55例を解析した。月齢は中央値28(3~170, 12未満14例)で、男が45例(81%)、不全型が28例(51%)を占めた。右冠動脈は中等瘤31例、巨大瘤(内径8mm以上かZスコア10以上)5例、左冠動脈瘤は中等瘤36例、巨大瘤4例で、6例(11%)はいずれかに巨大瘤があった。初回IVIGは53例(初期ステロイド併用21例)に行われ、27例は4病日以内に、26例は5病日以降(うち8例は8病日以降)に開始されていた。追加治療として、2ndラインの治療を42例(76%)、3rdライン以降を28例(51%)に行った。慢性期治療は、アスピリン50例、ジピリダモール4例、パナルジン9例、クロピドグレル6例、ワルファリン26例、アンジオテンシン受容体拮抗薬9例などに行われていた。CEは4例(7%; 男3例; IVIG未使用1例, IVIG使用3例は全例不応例)に認め、巨大瘤が3例(心筋梗塞1例, 不安定狭心症1例, 血栓1例)、中等瘤が1例(血栓1例)で、全例ワルファリンを服用していた。【結語】治療法が進歩した現代でも、CAAをともなうKDではCEの発生に注意が必要である。本レジストリ研究体制は、CAAをともなうKD症例の管理に関する質の高い臨床研究の基盤になると期待される。

---

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

## [I-OR08-06] 母体抗SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1,2</sup>, 鍵山 慶之<sup>1</sup>, 吉本 裕良<sup>1</sup>, 寺町 陽三<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 前野 泰樹<sup>1</sup>, 須田 憲治<sup>1</sup> (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 上行大動脈拡張, 中期予後

【背景】母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロック(SSA-CCAVB)患者で上行大動脈拡張 (aAoD) が合併する報告があるが、機序や長期経過などその詳細は不明である。【目的】当施設での SSA-CCAVB患者において aAoDの合併の有無、機序、経過について調査し、臨床像を明らかにすること【対象】当施設で2007年10月から2017年12月の間に新生児管理を行った SSA-CCAVB9例。【方法】新生児期から直近まで心エコー所見を診療録より後方視的に抽出し、aAoDの合併の有無、経過を調査した。また、aAoD機序推定のため、1回拍出量や母体抗 SS-A抗体値についても調査した。【結果】9例中、1例は重症両心不全で新生児期に死亡、5例は他施設で外来管理中、3例を当施設で外来管理中。新生児期の心エコーでは全例 ST Junction (STJ) までは拡大していなかった。STJ以降を測定していたのは4例で、全例 aAoDが見られた (中央値+4.45SD)。arch以降は全例拡大していなかった。新生児以降も当科で経過観察中の3例では、ペースメーカー治療とロサルタン内服を3例とも2年以上行っているが、直近の心エコー (2.7~5.7歳) では aAoDは全例残存していた (中央値+3.8SD)。母体抗 SS-A抗体値や1回拍出量と aAoDの関係ははっきりしなかった。【結語】機序は不明であるが、SSA-CCAVB患者では、少なくとも半数で上行大動脈のみの拡大を合併し、その aAoDは乳児期以降も残存している。機序や予後の解明には、今後の症例の蓄積と経過観察が必要である。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

## 一般口演09 ( I-OR09)

### 川崎病・冠動脈・血管 2

座長:石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

- [I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断: Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子  
○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 寺島 充康<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 北川 覚也<sup>3</sup>, 佐久間 肇<sup>3</sup>, 伊藤 正明<sup>4</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)
- [I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定  
○橋本 郁夫 (富山市民病院)
- [I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果  
○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)
- [I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討  
○池田 和幸<sup>1</sup>, 岡本 亜希子<sup>1</sup>, 八幡 倫代<sup>1</sup>, 森下 祐馬<sup>1</sup>, 西川 幸佑<sup>1</sup>, 遠藤 康裕<sup>1</sup>, 久保 慎吾<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 奥村 謙一<sup>1</sup>, 濱岡 建城<sup>2</sup>, 細井 創<sup>1</sup> (1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター)
- [I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか?  
○垣本 信幸<sup>1</sup>, 武内 崇<sup>1</sup>, 樽谷 玲<sup>2</sup>, 猪野 靖<sup>2</sup>, 田中 篤<sup>2</sup>, 久保 隆史<sup>2</sup>, 鈴木 崇之<sup>1</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>3</sup>, 赤阪 隆史<sup>2</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)
- [I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析  
○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

## [I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断： Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 寺島 充康<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 北川 寛也<sup>3</sup>, 佐久間 肇<sup>3</sup>, 伊藤 正明<sup>4</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)

Keywords: 川崎病, 画像診断, 急性冠症候群

【背景】川崎病 (KD) 遠隔期管理において心イベントを予防するが重要である。生化学マーカー、冠動脈危険因子などの関与が示唆されるが、予測因子は未だに不明である。我々は川崎病遠隔期において Optical coherence tomography (OCT)を施行して Acute coronary syndrome (ACS) 基質となる Fibroatheroma(FA), Microvessels(MC), Fibrocalcific plaque(FC), Thombi(T), Ruptured plaque(RP)を報告した。【目的】OCTで検出された ACS基質の予測因子について検討すること。【方法】罹患後15年以上経過し急性期の心エコー、発症後6か月以内と最近 CAGから KD後冠動脈病変(CAL)が確定診断されている症例を対象とした。CALの診断は、発症時から正常を normal segment(NS), 退縮瘤(RAN), 遺残動脈瘤 (PAN), 局所性狭窄(LS)とした。OCTにより区域毎に、内膜性状を Fibroatheroma, Microvessels, Fibrocalcific plaque, Thombi, Ruptured plaqueに分類した。いずれも区域別に検討し、Dual Souse computed tomography(CT)を用いた造影冠動脈 CTでは、石灰化内膜肥厚 (C-intima) の有無で分類した。説明変数として、C-intima (壁診断) と CAL (PANもしくはLSの有無) (内腔診断) を用いて多変量ロジスティック回帰を行った。【結果】OCTとCTは11例に施行され、51区域で検討しFAを16, MCを18, FCを20, Tを13, RPを4区域に認めた。C-intimaは独立してFC(adjusted odds ratio [OR], 34.6; 95% confidence interval [CI]: 5.68-211, P = 0.0001)と、MC(adjusted OR, 9.25; 95% CI: 2.16-39.7, P = 0.002)を予測した。両変数ともに、FA, TやRPとは関連を認めなかった。【結語】CTによる壁診断は、OCT上のFCとMCの予測に有用であり、川崎病遠隔期における低侵襲な管理指標となり得る。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

## [I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

Keywords: 川崎病, 大量免疫グロブリン療法, 炎症反応

急性期川崎病における初回治療効果判定は現状では、解熱が急性期川崎病治療の奏効した状態と判断している。しかし、解熱後に冠動脈瘤形成を認める症例も散見され、解熱や主要症状の改善のみで治療が成功したと判断できない症例もあり、治療 (大量グロブリン投与 IVIG) 後の炎症状態を評価する指標に関して検討した。対象と方法：初期治療(1st line)としてステロイド治療が行われていない急性期川崎病患者144例を対象とした。うちIVIG反応群124例 (2.9±0.4才) と初回 IVIGにて奏効が得られず結果的に IVIGやステロイドの追加治療(ウリナスタチン投与は除いた)を要した IVIG不応群20例 (4.0±1.2才) であった。初回 IVIG終了後12-24時間以内に血液検査を行い、好中球数、リンパ球数、治療開始病日、AST, ALT, CRP, 血小板, Na値を各群で比較し初回治療終了時点でその後の追加治療を要するかどうかを予測できるかどうかを検討した。結果：治療開始病日(5.2±0.4 vs. 4.1±0.4, P=0.02)、好中球数(2730±400 vs. 7050±1580, P<0.001)、CRP(3.6±0.5 vs. 6.2±1.7, P<0.001)、AST(37.5±3.2 vs. 59.8±24.6, P<0.001)、ALT(34.3±6.1 vs. 72.9±32.9, P<0.001)、Na値

(137.5±0.4 vs. 133.8±1.4,  $P < 0.001$ )の間に反応群と不反応群の間に有意差を認めた。IVIGの反応性を従属変数として2項ロジスティック解析行い好中球数 ( $P=0.007$ ) と Na値 ( $P=0.01$ ) が独立変数として残った。ROCが解析にて好中球数のカットオフ値4200/mL(感度 0.80, 特異度0.85, AUC 0.875)、Na値のカットオフ値135.5mEq/L(感度 0.81, 特異度0.75, AUC 0.837)となった。結語：初回 IVIG終了直後の検査データとしてCRP値と合わせて好中球数4200/mL以下、Na値 135.5mEq/L以上が治療奏効の予測マーカーとして考えられた。しかし、今後も妥当性に関し更なる検討を要する。

---

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

## [I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

Keywords: Kawasaki disease, intravenous immunoglobulin, aspirin

【背景】現在の標準的川崎病急性期初回治療は、中等～高用量アスピリンを併用した2g/kg/dose免疫グロブリン療法(IVIG)であるが、アスピリンの併用に関するエビデンスは不十分であり、少量投与や初回 IVIG終了後投与トライアルが行なわれている。さらに、初回 IVIGにステロイドを併用し解熱した後、重症冠動脈病変(CAL)が形成されることも明らかとなってきた。【目的】初回2g/kg/dose IVIGに対する抗炎症薬の効果を検証し、初回 IVIG終了後投与の有益性を明らかにすること。【方法】1999年1月～2017年10月に当科で川崎病に対する2g/kg/dose IVIGが施行された252例の臨床データを後方視的に検討した。30mg/kg/dayアスピリンまたは5～3mg/kg/dayフルルビプロフェンが、初回 IVIGに併用された66例を併用群、初回 IVIG終了後24時間以内に開始された186例を遅延群とした。遅延群のプロトコールは2004年以降に用いた。【結果】両群間の比較検討結果(遅延群 vs併用群)で、有意差が認められたのは、発症年度( $P < 0.001$ )、抗炎症薬の種類(アスピリン/フルルビプロフェン：102/84 vs 17/49,  $P < 0.001$ )、30病日以内の CAL頻度(1.6% vs 12.1%,  $P = 0.001$ )の3変数であった。CAL合併を目的変数、発症年度、抗炎症薬の種類、遅延群/併用群、を従属変数とした多重ロジスティック解析で有意の従属変数は、遅延群/併用群のみであり、 $P = 0.002$ , Odds ratio = 0.119, 95% CI = 0.031-0.463,であった。遅延群 vs併用群の CAL頻度は発症から30病日で0.5% vs 4.5%,  $P = 0.056$ , 60病日で0% vs 4.5%,  $P = 0.017$ ,であった。【結論】アスピリンを含めた抗炎症薬は、2g/kg/dose初回 IVIGの CAL抑制効果に悪影響を与えている可能性があり、初回 IVIG終了後投与が CAL抑制に有益であることが示唆された。

---

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

## [I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸<sup>1</sup>, 岡本 亜希子<sup>1</sup>, 八幡 倫代<sup>1</sup>, 森下 祐馬<sup>1</sup>, 西川 幸佑<sup>1</sup>, 遠藤 康裕<sup>1</sup>, 久保 慎吾<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 奥村 謙一<sup>1</sup>, 濱岡 建城<sup>2</sup>, 細井 創<sup>1</sup> (1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター)

Keywords: I V I G不応重症川崎病, シクロスポリンA, 冠動脈予後

【背景】川崎病急性期に対する初期治療として免疫グロブリン大量静注療法(IVIG)が確立されているが、IVIG不応例が10～20%の割合で存在し冠動脈病変 (CAL) を高率に合併する。当院では IVIG不応重症川崎病症例に対する3rd line治療としてシクロスポリン A (CsA) を選択しており、その治療成績について検討した。【方法】2012年11月～2017年12月に当院にて入院加療を行った IVIG不応川崎病症例のうち、3rd line治療として

CsAを投与した10例を対象とした。原則的に3.0mg/kg/日の持続静注で開始し、CRP陰性化を確認した後に10mg/kg/日内服に変更、血中濃度は300ng/ml前後を目標とした。冠動脈径の評価はAHAガイドライン(2017年)に準拠した。【結果】対象患者の年齢は0歳7か月-4歳5か月(中央値2歳2か月)、男女比1.0(男5女5)であり、初期治療開始日第3-7病日(中央値第5病日)、CsA開始日第8-24病日(中央値第10病日)であった。解熱時のCsA血中濃度は220-570ng/ml(中央値379)、CsAの静注期間は3-31日(中央値14日)、内服を合わせたCsA総投与期間は7-74日(中央値49日)であった。CsA開始時CAL合併率は50%(巨大瘤1,中等瘤3,小瘤1)、経過中最大径は巨大瘤3,中等瘤1,小瘤2、後遺症残存率は30%(巨大瘤2,小瘤1)であった。CsA開始時中等瘤症例(n=3)では、巨大瘤1,小瘤1,退縮1の冠動脈転帰であった。CsA治療後に冠動脈径カテゴリーが増悪した割合は10%(1例)であった。CsA投与による有害事象は観察されなかった。【考察】CsA開始時に巨大瘤を呈した症例では冠動脈予後を改善できなかったが、CsA開始時中等瘤症例では、67%の割合で冠動脈径が改善した。CsAの持続静注による3rd line治療の報告はなく、今後の症例の蓄積により有力な新規治療法となり得ると予測される。【結語】中等瘤症例以下のIVIG不応重症川崎病に対しては、CsA投与により冠動脈予後を改善できる可能性が示唆された。

---

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

## [I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか？

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 武内 崇<sup>1</sup>, 樽谷 玲<sup>2</sup>, 猪野 靖<sup>2</sup>, 田中 篤<sup>2</sup>, 久保 隆史<sup>2</sup>, 鈴木 崇之<sup>1</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>3</sup>, 赤阪 隆史<sup>2</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)

Keywords: 川崎病, OCT, Vasa Vasorum

【背景】近年、アテローム性動脈硬化の進展に関して Vasa Vasorum (VV)が重要な役割を持ち、VVの体積とプラークの体積が相関していると報告されている。一方で、川崎病(KD)冠動脈病変(CAL)の遠隔期に、VVがどのように関与しているか不明である。我々は、光干渉断層法(OCT)を用いて、VVの個数とCALの関係について検討を行い、報告したが、今回は、VVの体積との関連性について検討を行った。【対象と方法】急性期に何れかの枝にCALを合併し、フォローアップ冠動脈造影(CAG)中にOCTを施行した23症例を対象とした。急性期に冠動脈瘤を認め、その後退縮し、遠隔期にCAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を regression群、急性期、遠隔期共にCAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を non CAL群とした。VVの個数、OCTで得られる各断面のVVの面積を積分することで算出される体積(Simpson法)、および冠動脈内膜厚を計測した。【結果】KD発症からOCT施行までの経過期間の中央値は14年5か月。OCTを施行し得た冠動脈53枝中、遠隔期CAGでCALを認めない枝は36枝(regression群18枝、non CAL群は18枝)。VVの個数は regression群が non CAL群と比較して有意に多く(3.5 vs 1.8/slice, p=0.024)、内膜厚も regression群で有意に大きかった(478 vs 355 μm, p=0.006)。VVの体積は、regression群で、non CAL群と比較して有意に大きかった(0.254 vs 0.137 mm<sup>3</sup>, p=0.006)。また、regression群と nonCAL群を合わせた、平均内膜厚とVVの体積には、正の相関(R=0.36, p=0.026)を認めた。【結論】VVの個数および体積の分析から、CALの内膜肥厚や退縮に、VVの増生が関与していることが示唆された。

---

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

## [I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 川崎病, ビリルビン, 閉塞性黄疸

【背景】川崎病の post RAISEのサブ解析で TB $\geq$ 1が不応リスクと分かり、小林スコア $\geq$ 5かつ TB $\geq$ 1は初回から IVIG+IVMPで治療強化している。小林スコアに基づいた TB上昇の病態を調べた報告はない。【目的】川崎病罹患児では閉塞性黄疸で TBが上昇することが知られているが、治療が変わる小林スコアに基づき、ビリルビンを比較することで病態を再検討する。【方法】当院に川崎病で入院した児を小林スコア5点以上と5点未満の群で分け、それぞれの TB, DB, IBを比較した。【結果】小林スコア5点以上と5点未満で比較すると、5点以上の群で有意に TB $\geq$ 1の患者が多い(p<0.01)。TB高値の患者では AST高値、ALT高値の傾向にあり、AST高値が小林スコアに組み込まれていることを考えると、上記も説明される。小林スコア5点以上の TB $\geq$ 1は全例、DB優位の閉塞性黄疸であった。小林スコア5点未満の TB $\geq$ 1は少数だが、2/4が DB優位、2/4が IB優位であった。【考察】川崎病では閉塞性黄疸となり DBが上昇することは以前から知られていたが、川崎病の罹患児の一部には IBが優位に上昇する群があり、閉塞性黄疸とは別の病態で IBが上昇していると考えられた。有意差はないが、IBが上昇すると 2MGも上昇傾向があり、IBは酸化ストレスを反映している可能性が考えられた。【結論】小林スコア $\geq$ 5ではスコアの性質上、肝機能障害を合併していることも多く、この群では TB $\geq$ 1は全例、DB優位の閉塞性黄疸+酸化ストレスを反映していると考えられる。小林スコア<5では IB優位の TB $\geq$ 1も半数あり、この患者群の TB上昇の病態は酸化ストレスを反映していると考えられた。

一般口演 | 心不全・心移植

## 一般口演10 ( I-OR10)

### 心不全・心移植

座長:石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場 (303)

#### [I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

#### [I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVADの成績

○小森 元貴<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 平 将生<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 成田 淳<sup>2</sup>, 石田 秀和<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科)

#### [I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬<sup>1</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 津田 悦子<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup> (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 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

#### [I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 橋本 将生<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 平 将樹<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

#### [I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リスクについての考察

○福山 緑<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>3</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup> (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 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

## [I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

Keywords: 拘束型心筋症, 左心補助装置, 右室機能

【はじめに】小児期発症の拘束型心筋症(RCM)は、左室または両心室の拡張障害を特徴とする進行性心不全のため非常に予後不良な心筋症であり、特に右心不全に関しては左心補助装置(LVAD)を使用しても治療管理に難渋する。【目的】RCM患者のLVAD装着前後の右室機能を、拡張型心筋症(DCM)患者と比較検討する。【対象】2014年から2017年に心臓移植登録後にLVAD装着を要したRCM3例(R群)、DCM7例(D群)。導入LVADはBerlin Heart EXCOR;9例、Jarvik2000;1例。LVAD装着前後で心臓カテーテル検査、心エコー、血液検査所見を比較検討。【結果】LVAD導入時年齢は $1.3 \pm 4.7$ 歳。LVAD導入前(導入後)カテデータ、SVC(mmHg);  $R12 \pm 6(16 \pm 3)$ ,  $D5 \pm 2(7 \pm 5)$ 。RVEDP(mmHg);  $R17 \pm 6(18 \pm 1)$ ,  $D7 \pm 2(8 \pm 4)$ 。mPAP(mmHg);  $R37 \pm 15(20 \pm 5)$ ,  $D21 \pm 6(16 \pm 3)$ 。PCWP(mmHg);  $R27 \pm 13(12 \pm 5)$ ,  $D14 \pm 6(6 \pm 3)$ 。CI(L/min/m<sup>2</sup>);  $R2.5 \pm 0.6(3.7 \pm 0.6)$ ,  $D3.1 \pm 0.9(3.7 \pm 0.5)$ 。PVRI(Wood unit · m<sup>2</sup>);  $R6.3 \pm 3.8(2.2 \pm 0.6)$ ,  $D2.6 \pm 1.7(2.3 \pm 0.9)$ 。R群で右心系圧は導入前で優位に高く、導入後左室拡張不全、肺高血圧、CIはR群で改善するが( $p < 0.05$ )、R群のSVC圧は上昇し右室拡張不全は改善されなかった。導入後心エコーでのRVE/e'はR  $28.7 \pm 7.3$ , D群  $11.2 \pm 4.9$ とR群で高値であった( $p < 0.01$ )。BNPはR群で改善を認めず、肝機能は各群導入前後で優位差はなかった。【考察】RCMに対するLVADの効果は、左室拡張障害には有効であったが、右室拡張不全に対する改善効果は認めなかった。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

## [I-OR10-02] 小児重症心不全に対するHVADの成績

○小森 元貴<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 平 将生<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 成田 淳<sup>2</sup>, 石田 秀和<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科)

Keywords: HVAD, 小児心不全, 小児心移植

【背景】現在BSAが1.0以下の体格の小児に対する補助人工心臓(VAD)は、Berlin Heart EXCORのみが保険適応になっており、長期入院の必要性等、社会環境面からも問題があると言わざるを得ない。その中で、近日中にも保険使用が期待されるHVADは、現在の報告ではBSA 0.8以上の小児症例に応用可能であり、学童期心不全患児の治療選択肢が広がると考えられる。HVADは、小型の植え込み型デバイスで、EXCORが適応される体格の患者の一部を対象とすることが可能であり、待機中のQOLを向上させることができる可能性がある。当院では、HVADを臨床研究として小児に対し使用しており、本デバイスの安全性と有効性を検討する。【対象・方法】当院で2012年4月から2017年3月までにHVAD装着を行った18歳未満の小児5例。年齢中央値は11.8[範囲:11-15]歳、BSAは $0.92[0.76-1.2]$ 。診断は拡張型心筋症3例、拡張相肥大型心筋症1例、拘束型心筋症1例。術後抗凝固療法はPT-INR 2.5-3.0を目標とし、アスピリン、ジピリダモールを併用した。全例、術前に心臓CTで左室内腔径を計測し、inflow cannulaと僧帽弁の位置をsimulationし、植え込み可能か術前に評価した。【結果】4例LVAD、1例BiVADであり、HVAD装着期間は774[210-1080]日で死亡例なし。3例が心移植に到達し、2例が現在移植待機中である。心移植までのHVAD補助期間は700[210-1080]日。LVAD回転数は2575(2400-2800)rpmで管理した。合併症として、脳血管障害をBSA 0.7台の2例に計3回認めたが、いずれも神経学的後遺症は認めず。ドライライン感染を1例認め、BiVADの1例では装着後のAR及びPRに対して弁閉鎖術を行った。全例HVAD装着後に退院し、通学可能であった。【結語】HVADは学童期心不全患児に対する新たなVAD治療を提供するものであるが、体格を含めた術前適応に関しては、さらなる評価を行う必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

## [I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬<sup>1</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 津田 悦子<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup> (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 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

Keywords: 拡張型心筋症, 発症月例, 心臓移植

背景：乳児期発症の拡張型心筋症（DCM）では、早期に著明な肺うっ血を呈し補助循環を必要としてしまう超重症例が経験される一方で、内科的な急性・慢性期心不全治療により良好な経過をたどる症例も少なくない。しかし、両者を症状や検査所見で予測をすることは難しい。Berlin Heart時代において、重症度の予測は治療戦略決定において非常に重要である。目的：乳児期発症のDCM管理において重症例を急性期管理の中で予測できる臨床指標を明らかにし、小児心臓移植施設との速やかな連携を実現することを目的とする。対象および方法：対象は当センターで2006年から2017年に心不全管理を行った2歳未満発症のDCM 31例。補助人工心臓装着、もしくは死亡した症例を重症例とした。その重症例を予測する因子として、性別・発症月例・発症時の心臓超音波検査指標・発症時BNP値などで検討を行った。結果：平均観察期間58±36ヶ月で10例が重症例(心不全死もしくは補助人工心臓装着)となった。男児が13/31(42%)、重症例の割合に性差は認めなかった。発症月例は中央値3.0(0-16)ヶ月で、重症例はすべて発症月例4ヶ月以内であり、1ヶ月以内の発症例では8例中6例(75%)が重症例であった。発症時のBNP値、心臓超音波検査での収縮能指標では予測はできなかった。考察：31例中21例(68%)で発症月例が4ヶ月以内であった。そして発症月例が2ヶ月未満の場合には高率に重症例であったことを考えると、重症例では出生後の左室への前負荷と後負荷増大そのものに耐えきれず早期に発症してしまう。生後の循環の変化に耐えられたとしても、その後の哺乳という容量負荷増大に対して代償しきれなくなった群が生後4ヶ月あたりで発症すると予想される。後者の場合は、急性期に十分に容量負荷軽減を図ることで良好な経過をたどる可能性がある。結語：発症月例が2ヶ月未満のDCMでは早期の心臓移植施設との連携が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

## [I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 橋本 将生<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 平 将樹<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

Keywords: 心臓移植, 先天性心疾患, 重症心不全

背景近年、先天性心疾患（CHD）術後の生命予後が向上した一方、遠隔期に重症心不全に陥り心臓移植適応検討を要する例が増加している。これらの症例では、複雑な血行動態や他臓器の合併症のため適応評価は困難を極めることが多い。目的 CHD術後重症心不全に対する心臓移植適応の問題点を明らかにすること。対象と方法院内心臓移植適応検討委員会で適応評価を行ったCHD術後症例6例を対象とし、後方視的に適応評価項目を検討し文献的考察を加えた。結果6症例の手術歴は、姑息術後1例、Glenn術後2例、Fontan術後1例、2心室修復後2例、移植適応検討時年齢は中央値7.5歳（6ヵ月～31歳）であった。心臓移植の適応と判定され登録待機に至ったのはGlenn術後1例だけであった。成人期の2例（Glenn術後1例、Fontan術後1例）は、肺高血圧・側副血行路と呼吸機能障害のため心肺同時移植の必要性が高く、かつ他臓器障害も併存していたため耐術能や予後の点から総合的に適応外と判断された。2心室修復後の2例は不可逆性脳神経障害や肝障害の合併が明らかになり絶対的適応除外条件から適応外と判断された。また姑息術後症例は適応と判断されたが家族が移植を希望しなかった。社会的背景から適応外と判断した例はなかった。考察 CHD術後に対する心臓移植の予後は、2心室修復例ではnon-CHDの移植後成績とほぼ同等であるが、Glenn術やFontan術後例ではVAD装着や心臓移植の予後は必ずしも良くない

と報告されている。CHD術後例では、肺・肝臓・腎臓など重要臓器の合併症が多く、胸部手術歴・輸血歴・複雑な解剖など、複数の相対的適応除外条件が存在することが問題である。CHD術後例の移植適応検討は個別に多角的に行う必要がある一方、症例蓄積によるフィードバックが望まれる。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

## [I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リスクについての 考察

○福山 緑<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>3</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup> (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 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科)

Keywords: 心移植, PTLD, タクロリムス

【はじめに】小児心臓移植を達成した患児が年々増加している中、移植後リンパ増殖性疾患 (Post-Transplant Lymphoproliferative Disease :PTLD)発症例を経験する。PTLDは化学療法・放射線療法の適応となり、移植後にも関わらず長期入院を余儀なくされる場合もあるため早期発見・早期の治療介入は移植後管理の中で目指すべき課題である。【目的】PTLDの早期発見を目指し、心移植後のPTLD発症リスクに関して後方視的に考察する。【対象】当センターで心移植後の管理を行った患児8名(国内移植2名、渡航移植6名)。【結果】心移植後のInduction Therapyは3名でATG、1名でATG+IVIg、3名でbasiliximab (シムレクト<sup>®</sup>)。いずれも維持療法としてTacrolimus (プログラフ<sup>®</sup>)を内服しており、内服量の中央値は0.27mg/kg/day (0.17-0.45mg/kg/day)であった。8名中2名が移植後6ヶ月・2年でPTLDを発症し、2名ともInduction TherapyがATGであった。またTacrolimus内服量は0.3mg/kg/day以上であった。【考察】移植後Induction Therapyとして投与する抗胸腺細胞グロブリン (Antithymocyte Globulin :ATG)はPTLDの発症リスクを上げるものとして知られているが、今回PTLDを発症した児はいずれもTacrolimus内服量も多かった。Tacrolimus内服量はそのトラフ値を基準に投与量設定がなされ、総投与量が多い場合はpeak値が高い可能性があり、PTLD発症に影響を与えることが示唆される。【結語】PTLD発症リスクを解明のため、心移植を受けた患児のInduction Therapy、Tacrolimus内服量について今後も検討したい。

一般口演 | 成人先天性心疾患

## 一般口演11 ( I-OR11)

### 成人先天性心疾患 1

座長:篠原 徳子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

座長:杜 徳尚 (岡山大学 循環器内科)

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場 (304)

#### [I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下 に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 小野 博<sup>3</sup>, 立野 滋<sup>4</sup>, 前田 潤<sup>5</sup>, 石津 智子<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>5</sup>, 丹羽 公一郎<sup>6</sup> (1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科)

#### [I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1,2</sup>, 森本 美仁<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (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 成人先天性心疾患科)

#### [I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 塩瀬 明<sup>3</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

#### [I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二<sup>1</sup>, 宇都 健太<sup>2</sup>, 杉山 央<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理)

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

## [I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 小野 博<sup>3</sup>, 立野 滋<sup>4</sup>, 前田 潤<sup>5</sup>, 石津 智子<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>5</sup>, 丹羽 公一郎<sup>6</sup> (1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症, aortopathy, 大動脈基部径

[背景・目的] Fallot 四徴 (TOF) 修復手術後の成人では, 約 15% に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大 (AD) が合併するといわれている。AD は, 左室機能低下, 大動脈弁閉鎖不全, さらに大動脈解離もともなう aortopathy であるが, 日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。そこで, 日本人を対象に TOF (肺動脈閉鎖 PA/VSDを含む) の診断で修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究 (TRANSIT) を計画した。今回、データを解析し得た初回登録時の57症例について報告する。[方法] 初回検査時の心臓超音波検査の画像(CDで収集)を中央解析で評価し、バルサルバ洞径 (Val)を評価した。更に ADを過去の報告同様に Val 40mm以上と定義し、大動脈基部拡大あり群(AD群)と拡大なし群(NL群)とのリスク因子の検討を行った。[結果] 対象は57症例で、年齢20歳 6か月から53歳5か月 (平均33歳6か月)、男性34例(60%)、体重  $62.2 \pm 12.9$ kg、体表面積  $1.67 \pm 0.19$ (m<sup>2</sup>)、染色体異常8例、右大動脈弓6例、PA/VSD 5 例。Val計測値 (% of Normal) は  $34.6 \pm 5.32$ mm( $150 \pm 15\%$  of N)。AD群は10例 (18%) であった。ADリスク因子として考えられた、男性、大動脈肺動脈シャント既往、PA/VSD、右大動脈弓、染色体異常について検討したが、AD群と NL群では意差はみられなかった。また大動脈弁形成術や置換術の施行例はなかった。[考察] 日本人の TOF 術後成人例において18%に ADが見られ、海外の報告と同様であったが、初回検査時の結果からは有意なリスク因子は指摘できなかった。本研究では3年後に心臓超音波検査を行うことにより、大動脈基部径の拡大率とリスク因子を明らかにする予定である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

## [I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1,2</sup>, 森本 美仁<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (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 成人先天性心疾患科)

Keywords: Fontan術後, ホルター心電図, 病態

【背景】慢性心不全 (CHF) 患者の安静時心拍数上昇や不整脈の存在は予後悪化と関連する。Fontan術後 (F) 患者は CHFと類似の病態であるが、心拍数や不整脈の存在と病態との関連は不明である。【目的】F患者における心拍数の特色やF病態との関連を24時間ホルター心電図の成績から検討すること。【対象と方法】F患者において記録された2001年12月から2017年7月までのホルター心電図が施行されたβ遮断薬とペースメーカー治療の患者は除外した連続223例を対象とし最新の総心拍数 (TB) 最低心拍数 (Min) 上室性 (PAC) 及び心室性期外収縮 (PVC) と心行動態 (中心静脈圧: CVP、心係数: CI、動脈酸素飽和度: Sat、心室容積係数: EDVIと駆出率: EF)、最高酸素摂取量 (PVO<sub>2</sub>) との関連を、また128例では5年間の推移とこれら指標との関連も検討した。【結果】縦断的検討で、多変量解析から TBは高齢で低く ( $p < 0.0001$ )、Minは高齢、男性、低いCIで低く ( $p < 0.05-0.01$ )、logPACはAPCFontanが多く ( $p = 0.05$ )、logPVCは高齢、低 Satが独立に規定していた ( $p < 0.05-0.0001$ )。また、内5.0±1.3年の経時的検討では、TBは年間1280心拍低下、Minは年間0.4心拍低下、PAC及びPVCは各々年間53及び9.4増加した。多変量解析ではTB低下はEF低下と ( $p < 0.05$ )、PAC増加はCVP低下及びEF低下と関連していた ( $p < 0.05-0.01$ )。【結論】ホルター心電図から見た1日の心拍動態は年齢に加え心行動態の一部を反映する。不整脈、特に上室性不整脈は経時的に増加し、その変化は心血

行動態の変化と密接に関連する。ホルター心電図による心拍動態把握はF患者の病態把握に有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

## [I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 鷗池 清<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 塩瀬 明<sup>3</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後, 腎機能障害, 蛋白尿

【背景】 Fontan術後患者では、静脈圧上昇や心拍出量低下による腎血流減少、チアノーゼ腎症など腎機能障害に関する因子が存在するが、遠隔期腎機能障害の報告は少ない。【目的】 Fontan術後患者の腎機能障害の頻度とリスク因子を明らかにすること。【方法】 2009年～2017年の8年間に当院 ACHD外来を受診した18歳以上のFontan術後患者161名 (23.4±5.4歳、術後16.9±3.4年、TCPC(EC)110名、TCPC(LT)45名、APC 6名)において、クレアチニン (cre) とシスタチンC (cysC) それぞれより eGFRを算出し、eGFR正常群(>90 ml/min/1.73m)、低下群(<90 ml/min/1.73m)にわけ、各パラメータ (IVC圧、術式、Cardiac index(CI)、SpO<sub>2</sub>、肝線維化マーカーなど)との関係を、蛋白尿の有無と各パラメータとの関係を検討した。また、eGFRと蛋白尿有無についてロジスティック回帰分析を行った。【結果】 cre=0.69±0.14mg/d、cysC=0.67±0.14mg/L、eGFR(cre)=106.4±20.3mL/min/1.73m<sup>2</sup>、eGFR(cysC)=128.3±23.1mL/min/1.73m<sup>2</sup> と基準内であった。29名(18.4%)の患者が eGFR<90ml/min/1.73m<sup>2</sup>と腎機能低下を認めた。16名(13.3%)で蛋白尿を認め、4名(3.3%)は尿定性>2+の高度蛋白尿であった。eGFR正常群と低下群の比較では、術式(p=0.0091)、CI(p=0.011)と、eGFR低下群では APCが多く、CI低値であった。高度蛋白尿群と蛋白尿なし群の比較では、IVC圧 (p=0.0003)、SpO<sub>2</sub> (p=0.0015)、ヒアルロン酸 (p<0.0001)、4型コラーゲン7S (p=0.0005)と、高度蛋白尿群で IVC圧高値、SpO<sub>2</sub>低下、肝線維化マーカー高値を認めた。ロジスティック回帰分析では、eGFRで CI(Odds比3.63・95%信頼区間1.56-9.95・p=0.0016)が、蛋白尿有無で腎還流圧に関する平均血圧-IVC圧(Odds比0.88・95%信頼区間0.78-0.97・p=0.021)がリスク因子である可能性が示唆された。【結語】 心拍出量低下や腎還流圧低下がある患者では腎機能障害を念頭にいれ、慎重なフォローが必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

## [I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二<sup>1</sup>, 宇都 健太<sup>2</sup>, 杉山 央<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理)

Keywords: Fontan術, 心房線維化, リモデリング

【目的】 classical Fontan術後に進行する心房拡大は、心房不整脈や循環動態の悪化に関与するが術後遠隔期の心房間質線維化に関する報告は未だ少ない。本研究の目的は、Fontan術後遠隔期の心房間質線維化について評価する事である。【方法】 TCPC変換術を施行例20例の術中に採取した心房自由壁切片を顕微鏡で観察し、心房間質線維化の程度を評価し、心房頻拍 (AT) との関連、フォンタン術後期間との関連について検討した。【結果】 対象のFontan術時年齢は6±3歳、標本採取時年齢は27±7歳、Fontan術後期間は21±6年であった。全例で間質線維化を認め、線維化程度は軽度15%、中等度以上85%であった。ATの既往がある群 (AT群、N=15) は、ATなし群 (N=5) に比し線維化の占める割合 (線維化率) が高い傾向を認めた (26±6 vs 20±7%)。また、Fontan術後期間20年未満の13例中3例 (23%) に心房線維化が軽度の症例を認めたが、Fontan術後20年以上の症例 (7例) では線維化が軽度の症例はなく全例で中等度以上の線維化を認めた。初回フォンタン術年齢、術前心臓カテーテルでの中心静脈圧や心房容積、心胸郭比、術前BNP値と線維化率には有意な相関は認められな

かった。【結論】 Fontan循環遠隔期の心房は、術後経年的に間質線維化が進行し、心房頻拍症例では線維化がより強い傾向がある。長期の Fontan循環にさらされた心房では線維化を含めたリモデリングが進行しており、心房性不整脈への関与も示唆される

一般口演 | 成人先天性心疾患

## 一般口演12 ( I-OR12)

### 成人先天性心疾患 2

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

座長:佐藤 誠一 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

#### [I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈の distensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博<sup>1,2,3</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 浦田 晋<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 松井 彦郎<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>2,3</sup>, 寺島 正浩<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋)

#### [I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

#### [I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 前田 登史<sup>1</sup>, 加藤 おと姫<sup>1</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 岡田 達治<sup>1</sup>, 大野 暢久<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>2</sup>, 石原 温子<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

#### [I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ<sup>1</sup>, 和田 侑星<sup>1</sup>, 大沢 拓哉<sup>1</sup>, 杉浦 純也<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>2</sup>, 加藤 温子<sup>2</sup>, 吉田 修一郎<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>2</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup> (1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科)

#### [I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>1</sup>, 國井 佳文<sup>1</sup>, 立石 実<sup>1</sup>, 五十嵐 仁<sup>1</sup>, 高柳 佑士<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>2</sup>, 中嶋 八隅<sup>2</sup>, 金子 幸栄<sup>2</sup>, 井上 奈緒<sup>2</sup>, 村上 知隆<sup>2</sup> (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)

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

## [I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈の distensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博<sup>1,2,3</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 浦田 晋<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 松井 彦郎<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>2,3</sup>, 寺島 正浩<sup>3</sup>, 岡明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋)

Keywords: ファロー四徴症, distensibility, 大動脈拡張

【背景】健常成人では上行大動脈の distensibility (AAD)低下は、死亡や心血管イベント発生の予測因子となるが、そのメカニズムや AAD低下が後負荷となり左室へ及ぼす影響は明らかになっていない。【目的】大動脈拡張を伴うことが多いファロー四徴症(ToF)患者において AAD低下の有無と心血管機能の関係を検討する。【方法】対象は当科外来で診療中の ToF心内修復術後患者のうち、2014年1月からの4年間に心臓 MRIを撮影した患者。AADを(上行大動脈断面積の最大値-最小値)/断面積最小値/脈圧で算出し、循環動態指標との相関関係を検討する。【結果】心臓 MRI撮影時年齢は $30.8 \pm 14.8$ 歳(男性27,女性17人)。AAD( $10^{-3}$  mm/Hg)の年代別平均値は10歳台  $4.8 \pm 2.1$  (n=15)、20歳台  $4.6 \pm 2.1$  (n=10)、30,40歳台  $2.7 \pm 1.4$  (n=10)、50,60歳台  $2.3 \pm 1.0$  (n=9)と経年的に低下し、AADは年齢と負の相関関係( $p < 0.001$ )を認めた。20歳以上の患者で、AADを年代別正常値と比較すると、患者全体で $65.8 \pm 32.5\%$ Nで、いずれの年代でも正常値より低かった。また、体表面積で補正した上行大動脈面積は年齢と正の相関関係( $p < 0.001$ )を認めたが、上行大動脈面積と AADには相関関係を認めなかった( $p=0.38$ )。循環動態指標との関係では、AADは収縮期血圧と負の相関を示した( $p < 0.001$ )が、LVEF, cardiac index, 左室心筋重量との相関関係は認めなかった( $p=0.38, 0.09, 0.13$ )。【結論】ToF術後患者のAADは健常成人と同様に経年的に低下したが、20歳台から60歳まで一貫して健常成人より低かった。上行大動脈径は経年的に拡張したが、AAD低下との相関は認めず、AAD低下の原因と考えられなかった。またAAD低下は左室心筋重量と相関せず後負荷としての所見は認めなかったが、収縮期血圧上昇の原因になっている可能性があり、間接的に心血管イベント発生に寄与することが懸念された。成人期の ToF術後患者では、右心機能だけでなく体血圧上昇への注意も重要と考える。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

## [I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: ASD device closure, 拡張機能, 成人先天性心疾患

【はじめに】成人 ASDに対する device closure後は、急激な容量負荷により左室拡張機能に影響を与えることが知られている。しかし、施行後の左室拡張機能の変化や回復については明らかになっていない。【目的】成人 ASDの device closureにおける左室拡張能の加齢の影響について年代別に検討すること【対象・方法】2007年から2017年までの間に当院で ASD device closureを施行した15歳以上の症例のうち、 $Q_p/Q_s > 1.5$ の28例(15-77歳、年齢の中央値は39歳、男11例)。A群(15-39歳)14例、B群(40-59歳)9例、C群(60-77歳)5例に分け、ASD device closure施行前、1ヶ月後、6ヶ月後、1年後に心臓超音波検査を施行。E/A、e'、E/e'の変化について比較検討した。またそれぞれの値について年代別正常値から Z scoreを求め、年代別に比較検討した。検定には repeated measures of ANOVAを用いた。【結果】治療前の E波、E/A、e'は  $A > B > C$  で大であった(E:  $0.92 > 0.72 > 0.59$ , E/A:  $2.4 > 1.7 > 0.9$ , e':  $17.2 > 12.2 > 8.5$ ,  $p < 0.05$ )。E波はどの群でも治療前に比べて1ヶ月後、6ヶ月後、1年後と有意に上昇した( $p < 0.05$ )。E/e'は A群では経過中ほぼ変化なく、B群、C群では治療後に有意に上昇した( $p < 0.05$ )。z scoreで見ると、E波は A群、B群では 0から1の間で経過し、C群では治療前-1から治療1年後には1まで上昇した。E/Aはどの群でも経過中ほぼ変化なく、z score 0から1の範囲で経過し

た。E/e'はA群ではz score 0から1の範囲でほぼ変化なく推移した。B群、C群ではz score 0から1ヶ月後には2まで上昇し、1年後まで上昇が維持された(p<0.05)。【結語】成人 ASDの device closureにおける左室拡張能への影響は、若年者では小さく、中高年以上では拡張機能低下が留置後も遷延する傾向にある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

## [I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 前田 登史<sup>1</sup>, 加藤 おと姫<sup>1</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 岡田 達治<sup>1</sup>, 大野 暢久<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>2</sup>, 石原 温子<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 成人先天性, 肺動脈弁置換, ファロー四徴

【背景】ファロー四徴(TF)の心内修復術(ICR)後の肺動脈弁置換(PVR)は近年増加傾向にあるが、心機能に対する影響を含めた中長期成績はいまだ明らかでない。【目的】TF ICR後 PVR術の中長期成績と心機能を検討すること。【対象】当院でPVRを行ったTF患者18例19手術(男/女=8/10)(3例は他施設でICR)を対象とした。PVRの適応は、PR:12例(有症状あるいはRVEDVI  $150 \geq \text{ml/m}^2$ を適応)、PS:5例、IE:2例(PVE1例)であった。PR例のPR fractionは46.6(28.7-63.9)%であった。同時手術は、TVP:7、TAP:3、MVP:3、MVR:1、Bentall:1、上行大動脈置換:1、MAZE:5、RVO ablation:2、CRT:1であった。使用弁は初期にブタ弁:3、それ以降はウシ心嚢膜弁:16でサイズは23mm:3、25mm:13、27mm:3。ICR時の年齢は平均7(1-29)歳、PVR時年齢は平均36(10-61)歳、現在術後平均観察期間は5年2ヵ月(最長10年6ヵ月)である。【結果】手術死亡はない。遠隔死亡は1例(両心機能低下 RVEF47.8%、LVEF42.9%)で、PVR後3年に心不全で失った。再手術は2例。PVEによる5年後の再PVRと、小児期PVR(10歳)例で術後6年に弁の石灰化が進み一弁付きパッチによる右室流出路再建を行った。PR例のPVR前後ではRVEDVIが $162.2 \rightarrow 92.2 \text{ml/m}^2$ と有意に低下(p=0.003)、BNP:  $116.2 \rightarrow 61.1 \text{pg/ml}$ (p=0.16)、QRS幅:  $154 \rightarrow 142 \text{ms}$ (p=0.07)と改善傾向を認めた。しかし、LVEF:  $58.5 \rightarrow 56.7\%$ 、RVEF:  $48.2 \rightarrow 48.0\%$ と変化を認めなかった。小児再手術例を除いて人工弁変性にとまなうPS進行を認める症例はなかった。生存全例で症状の軽快かNYHAの改善を認めた。【結語】TF ICR後のPVRは右室容量負荷の軽減に寄与するが、心機能改善はいまのところ認めていない。小児では生体弁の早期劣化が認められることがあり、使用を避ける必要があるかもしれない。TF ICR後PVRの中長期成績は良好であった。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

## [I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ<sup>1</sup>, 和田 侑星<sup>1</sup>, 大沢 拓哉<sup>1</sup>, 杉浦 純也<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>2</sup>, 加藤 温子<sup>2</sup>, 吉田 修一郎<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>2</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup> (1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: フォンタン, TCPC, TCPC conversion

### 背景・目的

APC法によるFontan型手術は遠隔期における右房拡大や血栓形成、上室性不整脈、低拍出性心不全などの問題が明らかになっている。これらAPC法の遠隔期問題を回避するためにTCPC conversionが行われているが、その予後や効果は明確にされていない。当科のTCPC conversion症例の中期成績を後方視的に検討する。方法 2004年から2017年の期間に当院で経験したTCPC conversion31例について、手術成績および合併症、遠隔期死

亡およびイベントについて検討した。平均追跡期間は6.1年であった。主診断は三尖弁閉鎖症が19例と最も多く、続いて単心室症7例であった。性別は男性13, 女性18例であった。転換手術時の平均年齢21才で、初回Fontan手術からのインターバルは平均15.2年であった。転換手術時に28例(90%)で不整脈手術を併施し、4例で房室弁に対する手術を併施した。ペースメーカー植え込みは2例で併施した。

#### 結果

周術期死亡は0例、手術合併症は頻脈性不整脈5例(上室性4,心室性1), 徐脈性不整脈4例,開胸止血術1例であった。最も重篤な合併症は術後上室性頻脈に対する薬物治療中に心停止が発生した症例で、PCPS導入後そのまま外科的房室ブロック作成し救命した。遠隔期死亡は1例で術後2年目に蛋白漏出性胃腸症で失った。再入院は11例で認め、原因は不整脈7例(頻脈2,徐脈4,ペースメーカー不全1), 心不全1例, 縦隔炎1例などであった。遠隔期ペースメーカー植え込みは4例で認めた。CVP(平均値)は術前13.8, 術後1年14.5(P=0.28), 術後3年13.4(P=0.37), 術後5年12.0(P=0.14)と統計学的有意な改善は認めなかった。

#### 考察・結論

TCPC conversionの手術・中期成績は良好であった。不整脈が周術期および遠隔期の合併症として最も高頻度で徐脈性・頻脈性ともに治療に難渋する症例が存在した。当院では初期の症例で不整脈治療に難渋したことより、不整脈が発生する前に転換手術を推進する方針へと変更し、改善を得ている。

---

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

## [I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>1</sup>, 國井 佳文<sup>1</sup>, 立石 実<sup>1</sup>, 五十嵐 仁<sup>1</sup>, 高柳 佑士<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>2</sup>, 中嶋 八隅<sup>2</sup>, 金子 幸栄<sup>2</sup>, 井上 奈緒<sup>2</sup>, 村上 知隆<sup>2</sup> (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: 成人先天性心疾患, 大動脈弓部, 脳分離体外循環

【目的】成人先天性心疾患患者の増加に伴い遠隔期に追加手術が必要な症例が増加している。特に大動脈に対する手術は癒着やスペースの問題がありアプローチや補助手段に工夫を要する。今回は遠隔期に大動脈弓部への介入を必要とした5例から手術方法、人工心肺の工夫を検討した。【対象と方法】幼少期に初回手術を行い遠隔期に大動脈弓部への手術介入を必要とした5例を対象として後方視的に術式、補助手段を中心に検討を行った。【結果】症例1: Fallot四徴症に対して4歳時に心内修復術を施行したが、28歳時に大動脈弓部に50mm大の胸部大動脈瘤を認め、脳分離体外循環下に弓部大動脈人工血管置換術を行った。症例2、3、4は大動脈縮窄もしくは大動脈離断複合で、乳児期早期に大動脈形成術を施行した。その後、いずれの症例も大動脈の再狭窄に対して複数回のBalloon Angioplastyを施行したが、症例2、3は再狭窄と下行大動脈に仮性動脈瘤形成を認め15、16歳時に脳部分体外循環下に左開胸で下行大動脈置換術を施行、症例4は15歳時に体外循環下に正中切開で上行大動脈-下行大動脈バイパス術を施行した。症例5は大動脈縮窄症、僧帽弁閉鎖不全の診断で11歳時に僧帽弁閉鎖不全症に対して僧帽弁形成術を施行。47歳時に大動脈縮窄、胸部大動脈瘤に対し脳分離体外循環下にオープンステントを併用した大動脈弓部人工血管置換術を施行した。【考察】先天性心疾患術後、遠隔期に大動脈弓部への再介入が必要な症例では縦隔の高度な癒着や繰り返す Balloon angioplastyによる仮性瘤や組織の脆弱性などが問題になる。脳分離体外循環等の補助手段を工夫することでより安全で確実な手術が可能となる。オープンステント等デバイスの併用も症例によっては有用である。

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

## 一般口演13 ( I-OR13)

### 周産期・心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

座長:椎名 由美 (聖路加国際病院 心血管センター)

Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場 (304)

#### [I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離 (cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

#### [I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 (名古屋第二赤十字病院)

#### [I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 中江 広治<sup>1</sup>, 永留 祐佳<sup>1</sup>, 森田 康子<sup>1</sup>, 櫛木 大祐<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 河野 嘉文<sup>1</sup>, 新谷 光央<sup>2</sup> (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 産婦人科)

#### [I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 吉松 淳<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup> (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 周産期・婦人科部)

#### [I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ：妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか？

○赤木 禎治<sup>1</sup>, 杜 徳尚<sup>1</sup>, 高橋 生<sup>1</sup>, 増山 寿<sup>2</sup>, 伊藤 浩<sup>1</sup> (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科)

#### [I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 藤井 俊輔<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 鷗池 清<sup>1</sup>, 加藤 聖子<sup>3</sup>, 筒井 裕之<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 産婦人科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

## [I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離(cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: 早産児, 右室機能, TAPSE

【背景】早産児の頭蓋内出血発症と、右室機能低下の関連が示唆される。しかし形態が複雑な右室の機能評価は、早産児では確立されていない。三尖弁輪移動距離(TAPSE)は優れた右室長軸機能指標であるが、明らかな体格依存性を有する。TAPSEを右室長軸長(L)で除することで(cTAPSE)、長軸方向の短縮率にあたる指標となる。その在胎週数(GA)による変化を検討した。

【方法】対象は、2016年12月以降に出生した在胎23週以上30週未満出生の連続49例(男児25例)。生後適応過程をほぼ終えた日齢14に、心尖部四腔断面で拡張期右室長軸長(L)を計測し、三尖弁輪の移動距離 TAPSEを M-modeから算出した。TAPSEをLで除し、cTAPSEを算出した。これらとGAの関連を検討した。

【結果】GA 27週(23.0 - 29.9週)、出生体重 890 g (349 - 1417 g)、日齢14の L 16.3 mm (11.0 - 19.7 mm)、TAPSE 5.8 mm (3.4 - 7.7 mm)で、cTAPSEは0.354 (0.253 - 0.440)であった。GAとともにL ( $R= 0.58, p < 0.05$ )および TAPSE ( $R= 0.59, p < 0.05$ )は増加した。さらに、cTAPSEも GAとともに増加傾向を示した( $R= 0.32, p = 0.056$ )。

【考察】TAPSE・cTAPSEは、早産児でも評価可能である。本結果は、右室長軸機能が週数とともに成熟することを示唆する。今後、さらに症例を蓄積し、cTAPSEと右室後負荷との関連、合併症発生との関連の検討を行っていきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

## [I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における $E_a$ , $E_{es}$ と心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 左心機能, 極低出生体重児, 三次元超音波

【始めに】出生後の左室機能評価では、生理的肺高血圧による左室の変形を考慮する必要がある。三次元超音波検査はこの変形の影響を除いて直接左室容積を測定できる。これを利用し我々はこれまでに極低出生体重児(VLBWI)における  $E_a$ (Arterial elastance),  $E_{es}$ (end-systolic Elastance)の推移を報告してきた。今回、左室心筋重量の変化を測定し、生後の左室適応について検討したので報告する。【対象】2012年10月から2015年12月までに当院 NICUに入院し、先天奇形をともなわない在胎相当体重児(Aproprate for age;AFD)である VLBWI20例。(出生体重 中央値1209g(1445~706g),在胎週数 中央値29週3日(31週6日~25週6日))【方法】Philips iE33を使用し、Q labにより biplane Area-length法により左室心筋重量(LV mass)を求めた。また、3DQ Advanceで、拡張末期左室容積(LVEDV)と、収縮末期左室容積(LVEDV)、を計測した。心拍出量(CO)はドブラー法によりもとめた。それぞれ4心拍を計測しその平均値を使用した。 $E_{es}$ 、 $E_a$ は Tanoueらの方法をもちいて、end-systolic Elastance( $E_{es}$ )、effective arterial Elastance( $E_a$ )、を計算した。左室容積は体表面積で除して、補正したものを使用した。(LVEDVI, LVESVI)COは出生体重で除して補正した。これらの値を出生後12時間、24時間、48時間、96時間測定した。【結果】 $E_{es}$ 、 $E_a$ 、LVmassには観察期間内に有意な変化は認められなかった。しかし、単回帰分析では24時間 LVEDVI と 96時間の LVmassの間には有意な正の相関関係( $r=0.65, p < 0.01$ )および、48時間  $E_{es}$ と96時間 LVmassとの間には有意な負の相関関係を認めた。(  $r=-0.43, p < 0.05$ ) ステップワイズ多変量重回帰分析で24時間の LVEDVIが96時間の LVmassと有意であった。(  $p=0.02$ )【結語】生後96時間の心筋重量は生後24時間の LVEDVIと相関し、生後24時間の容量負荷が心筋肥大反応に影響を与えているとお

もわれた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

## [I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 中江 広治<sup>1</sup>, 永留 祐佳<sup>1</sup>, 森田 康子<sup>1</sup>, 櫛木 大祐<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 河野 嘉文<sup>1</sup>, 新谷 光央<sup>2</sup>  
(1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 産婦人科)

Keywords: NICU, Small-for-Gestational Age, SGA

【背景】 Small-for-Gestational Age (SGA) 児は、Appropriate-for-Gestational Age (AGA) 児に比べ、糖代謝異常や壊死性腸炎などの合併頻度が高く、生命予後も不良とされる。先天性心疾患 (CHD) を有する児は SGAの合併が多いことが知られているが、背景や予後については、いまだ十分に検討されていない。【方法】 2012年1月から2016年12月まで当院 NICUに入院した CHD 140例 (SGA 42例、AGA 98例) を対象に後方視的に検討した。出生体重10% tile以下または-2SD以下を SGAと定義した。SGA群、AGA群の2群に分類し、「先天異常 (遺伝子・染色体異常、奇形症候群) の合併」、「胎児診断の有無」、「予後 (新生児死亡、乳児期死亡)」について評価した。【結果】 SGA群、AGA群で在胎週数、胎児診断率に有意差はなかった。SGA群は AGA群と比較し出生体重が小さく ( $p < 0.001$ )、先天異常の合併頻度が高かった (SGA群 16/42 vs. AGA群 16/98、 $p = 0.005$ )。SGA群は AGA群と比べ、有意に乳児期死亡が多かった (新生児期死亡: SGA群 4/42 vs. AGA群 2/97、 $p = 0.068$ 、乳児期死亡: SGA群 8/32 vs. AGA群 8/74、 $p = 0.039$ )。乳児期死亡例の背景として、先天異常の合併が SGA群 4例、AGA群 3例だった。また、CHD術後入院期間中の死亡が SGA群 3例、AGA群 7例だった。先天異常を理由に緩和医療のみに治療を制限した症例はいなかった。出生体重および先天異常の影響についても検討し、先天異常の有する例で有意に生命予後が不良だった ( $p = 0.048$ )。出生体重と生命予後に相関は認めなかった。多変量解析では、SGAが独立した乳児期死亡のリスク因子だった (OR 0.329、95%CI 0.011-0.958、 $p = 0.044$ )。【結語】 CHDを有する SGA児は、先天異常の合併が多く、生命予後が不良だった。先天異常の鑑別を十分に行うとともに、手術の要否に関わらず全身管理を慎重に行うべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

## [I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 吉松 淳<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (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 周産期・婦人科部)

Keywords: ACHD, 妊娠・出産, 卵巣機能

【背景】 成人先天性心疾患(ACHD)女性患者の妊娠・出産管理については様々な報告がなされ、母体・胎児へのリスクについて言及されている。しかし、卵巣機能についての研究・症例報告はない。近年、卵巣機能の指標として AMH(Anti-Mullerian hormone: 抗ミュラー管ホルモン)の測定が用いられている。AMHは前胞状卵胞の顆粒膜細胞から主に分泌され、その値が残存する原始卵胞に相関すると考えられている。AMH値の年齢分布は、20代半ばをピークに加齢と共に低下する。AMH値は月経周期による変動がなく、他の性ホルモンのように採血のタイミングを考慮する必要がない点で簡便な指標である。今回我々は、ACHD女性患者の AMH値を調べ、健常女性の年齢分布との比較・検討を行うこととした。【方法】 当院に定期検査入院中で状態が安定している18歳以上の ACHD女性患者30例 (二心室修復術 14例: BVR群 (平均年齢  $34.6 \pm 11.2$ 歳 BMI  $20.9 \pm 2.2$ ) Fontan手術群

16例：F群(平均年齢 27.7±6.0歳 BMI 19.6±3.1)の AMHを測定し、既報告文献が示す健常女性の AMH値の年齢分布と比較した。【結果】年齢分布と平均 AMH値は18-31歳：19例(2.02±1.16 25th percentile)、32-34歳：1例(4.18 75th percentile)、35-37歳：3例(1.15±0.99 25th percentile) 38-40歳：2例(1.01±0.57 50th percentile)、41-43歳：2例(2.03±1.09 75th percentile)、44歳以上：3例(0.86±0.92 75th percentile)であり、18-37歳での AMH値が全体的に低値であった。20-29歳と30-39歳別に BVR群と F群との平均 AMH値を比較したが、BVR群と F群に有意差は認めなかった。(20-29歳：B群3例 1.46±0.78 F群 7例 2.06±0.51 30-39歳：B群 4例 2.17±0.64 F群 7例 1.40±0.48) 【結論】ACHD女性患者の AMH値は、生殖適齢期とされる年齢群で低い傾向にあった。現在、健常対象群の AMH測定を行っており、それらとの比較や患者群での血行動態指標と AMH値との関連を検討中である。

---

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

## [I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ：妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか？

○赤木 禎治<sup>1</sup>, 杜 徳尚<sup>1</sup>, 高橋 生<sup>1</sup>, 増山 寿<sup>2</sup>, 伊藤 浩<sup>1</sup> (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠・出産, 抗凝固療法

【目的】成人先天性心疾患 (ACHD) における妊娠中、分娩時の抗凝固療法は重要であるが、至適管理は確立していない。海外では低分子ヘパリンを用いた抗凝固管理も推奨されているが、国内では保険承認されていない。新規抗凝固薬 (DOAC) の経験も極めて限られている。【方法】当院 ACHDセンターでは、妊娠前に ACHD担当する産婦人科医を受診し、妊娠・出産のリスク、抗凝固療法のオプションについてカウンセリングを行ってきた。妊娠前にカウンセリングを実施した患者について検討した。【成績】妊娠前に ACHD担当する産婦人科医を受診し、カウンセリングを受けた患者は12名 (Fontan術後患者9名, 人工弁置換術後患者3名) であった。これらのうち Fontan患者5名, 人工弁置換術後患者2名は妊娠した。Fontan患者5名中2名は妊娠前からヘパリン皮下注の指導を受け、妊娠後はヘパリン持続投与を行った後、外来で自己注射を行った。Fontan患者5名中2名は妊娠初期に流産したが、残る3名は妊娠を継続し、妊娠13~15週でワルファリン (2名), DOAC(1名)に変更した。3名とも健常児を出産した。人工弁置換術後3名中2名が妊娠し、ヘパリン持続点滴から皮下注, 13週以降はワルファリンで管理し出産した。一方、Fontan術後にカウンセリングを受けないまま妊娠を契機に紹介受診した患者では抗凝固療法を自己中止しないように説明した後、ヘパリンの持続点滴で妊娠10週まで入院管理し、その後は低分子ヘパリン皮下注射を継続したが、妊娠13週で流産した。【結論】妊娠・出産を希望する抗凝固療法継続中の ACHD患者には、妊娠前にパートナーを含めたカウンセリングを行い、抗凝固療法を継続する必要性、抗凝固療法に伴う危険性を十分理解してもらう必要がある。このステップを踏むことで妊娠初期の計画的なヘパリン導入がスムーズに実施できる。妊娠中の抗凝固療法選択として、DOACの安全性さらに低分子ヘパリンの保険承認に向けて検討が必要である。

---

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

## [I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 藤井 俊輔<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 加藤 聖子<sup>3</sup>, 筒井 裕之<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 産婦人科)

Keywords: Fontan, 妊娠, 早産

[背景] Fontan患者の妊娠はリスクが高く、「母体死亡率を著明に増加させるもしくは重篤な合併症の可能性がある」とされている。現時点で、妊娠中、妊娠後の血行動態の変化を正確に予測することは困難であり、その適切な管理方法も確立されていない。[方法]九州大学病院でこれまでに経験した Fontan患者の妊娠について、その経過や母体・胎児の予後に関して診療録を元に後方視的に検討した。[結果]これまでに5例7妊娠の管理を行い、うち1例は双胎妊娠であった。初回妊娠時の年齢30(29-30)歳、原疾患は全例三尖弁閉鎖で、Fontan手術は Lateral tunnel法:3例、Extracardiac conduit法:1例、Kreutzer法:1例であった。妊娠前の NYHAは全例 class1、SpO<sub>2</sub> 93 (91-95) %、CTR 44(37-58)%、EF 66(52-74)%、BNP 23(13-25)pg/mlであった。7妊娠のうち、3妊娠は自然流産であり4妊娠が分娩に至った。自然経膈分娩の症例はなく、うち双胎妊娠の1例は前置胎盤からの出血で緊急帝王切開であった。分娩後、2例で出血性合併症（腹腔内出血1例、子宮内出血1例）がみられ、血栓性合併症はみられなかった。児は在胎週数 35(29-38)週、出生体重 1544(980-2285)gで出生し、双胎の2児が呼吸窮迫症候群、新生児仮死のため人工呼吸管理を要した。母体、出生児に死亡例はなかった。双胎妊娠の症例は妊娠後期に心不全が増悪し酸素投与が必要であった。さらに、分娩後の育児において夜間の哺乳は特に症状を悪化させた。ご家族のサポートを最大限に得て、夜間は十分に睡眠をとるように指導したところ、症状の改善が得られた。[結論]Fontan患者の妊娠では流産の割合が高く、早産・低出生体重の傾向にあり、出血性合併症やチアノーゼ・心不全の増悪が起こることが示された。母体の合併症や心不全の増悪を最小限に抑える妊娠中の管理と、出産後の育児をサポートする体制を構築することが肝要である。

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## 一般口演14 ( I-OR14)

### 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:土井 拓 (天理よろづ相談所病院小児科・先天性心疾患センター)

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器)

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (304)

#### [I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈<sup>1</sup>, 白神 一博<sup>1</sup>, 中釜 悠<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 岡明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部付属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科)

#### [I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

#### [I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐<sup>1</sup>, 古道 一樹<sup>1</sup>, 内田 敬子<sup>1,2</sup>, 古谷 喜幸<sup>3</sup>, 中西 敏雄<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科)

#### [I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

#### [I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義

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

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈<sup>1</sup>, 白神 一博<sup>1</sup>, 中釜 悠<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科)

Keywords: PAH, 若年発症, BMPR2変異

【背景】旧来、家族性に発症する肺動脈性肺高血圧症 (PAH) を遺伝性 PAH (HPAH) と分類、診断していた。遺伝学的検査へのアクセシビリティが本邦で向上するに伴い、孤発性発症の為にこれまで特発性 PAH とみなされていた症例においても、遺伝学的素因の寄与が少なくないことが分かってきた。【症例】5歳女児。労作時失神を3回反復し当科へ紹介となった。心音2音の亢進、胸部 X線写真で心陰影の拡大、左第2弓の突出、両側中極側肺動脈陰影の拡張が認められた。6分間歩行検査は310 mであった。心臓カテーテル検査を施行し、平均肺動脈圧 70 mmHgであり、PAHと診断された。本症例に家族歴はなかったが、遺伝学的解析では *BMPR2* 遺伝子上に変異 (c.G1472A:p.R491Q) が認められた。健常両親の解析では、変異は認められず、新生突然変異と判明した。初期治療として、PDE5阻害薬、ER拮抗薬が開始され、3か月後の心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧が40mmHgと低下し、また6分間歩行検査でも、351 mと改善が得られ、同治療を継続した。【考察】 *BMPR2* 遺伝子新生突然変異を有する HPAH 孤発例に対し、経口肺血管拡張薬2剤を用いた upfront combination therapy が開始され、現在、その治療経過を追っている。 *BMPR2* をはじめとした疾患原因遺伝子変異の有無が、予後に与える影響について知られるようになり、遺伝子型情報の PAH 診療に於ける重要性が高まりつつある。従来検査に加えて、遺伝子検査を行うことが PAH 治療に与えるインパクトについて考察する。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA 変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

Keywords: FLNA, 肺高血圧, 呼吸器疾患

【背景】 FLNA 変異は脳室周囲異所性灰白質 (PVNH) の原因遺伝子であり、初発症状は神経症状で発症することがほとんどであり、肺高血圧 (PH)、肺障害を合併することは稀である。本症例は PH、肺障害が先行症状のため診断に苦慮し、FLNA 変異は閉塞性肺障害による PH の鑑別疾患として重要であり、報告する。【症例】胎児 MRI で結節性硬化症が疑われ、出生後の心エコーにて動脈管開存 (PDA), PH と診断した。生後1か月時に PH 進行と呻吟を伴う呼吸困難を認めた。心カテにて平均 PA 55mmHg, Rp 13.6 units · m<sup>2</sup> と重度 PH であり、上行大動脈の拡大も認めた。CTにて両肺野にスリガラス陰影を認め、間質性肺炎 (IP) と診断したが、KL-6の上昇なく、感染症、免疫関連等の精査を行ったが、原因不明であった。呼吸障害が進行し人工呼吸管理となったため、ステロイドパルスを施行した。呼吸障害が改善したが、それに伴って PH が軽快し、PDA 血流の増大による心不全が急速に悪化し、PDA 結紮術を施行した。現在4歳となるが、運動時に呼吸障害があるのみで、呼吸障害の進行は認めず、肺高血圧薬にて平均 PA 24mmHg, Rp 5.4 units · m<sup>2</sup> まで改善した。2歳時に肺生検を施行し、びまん性肺胞中隔形成不全 (alveolar simplification) を認め、慢性閉塞性肺疾患様の病態であった。胎児期の既往から頭部 MRI を施行し、PVNH と診断したが、てんかんの症状は認めていない。PVNH 関連遺伝子を検索し、FLNA のフレームシフト変異 (c.322\_328dup, p.Ala110Valfs\*54) を認め、同変異は母親由来で兄は陰性であった。【結語】肺障害による PH の原因が不明な場合、全身検索を行い、FLNA 異常を考慮する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐<sup>1</sup>, 古道 一樹<sup>1</sup>, 内田 敬子<sup>1,2</sup>, 古谷 喜幸<sup>3</sup>, 中西 敏雄<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: PAH, 遺伝子変異, 機能解析

【背景】近年、欧米の肺動脈性肺高血圧症 (PAH) 患者で、発生に重要な転写因子をコードする TBX4が疾患関連遺伝子として報告されたが、TBX4の機能に関する検討はなく、また本邦の PAH患者における現状も不明である。【方法】特発性および家族性 PAH患者75例を対象として、TBX4遺伝子の全エクソンおよび近傍領域の DNA配列をダイレクトシーケンス法で決定した。検出された配列変化のうち、日本人アレル頻度1%未満を病的変異候補として、培養細胞を用いて機能解析を行った。【結果】3例 (4%) で、新規の病的変異と考えられる配列変化を認めた。いずれの症例も従来報告されている PAH関連遺伝子変異を認めなかった。DNA結合領域内のミスセンス変異 c.376C> T (p.Arg126Cys) とフレームシフト変異 c.768\_769insA (p.Leu257Thr, fs\*128) の機能解析では、それぞれ変異タンパクの DNA結合能低下と核内局在能の低下が認められた。エクソン近傍領域の一塩基置換 c.282-1G> Aについては、患者由来細胞株から抽出した mRNAを解析し、スプライシング異常を確認した。【結語】PAHに関連する TBX4遺伝子変異はいずれも機能喪失型であり、TBX4タンパクの機能欠失により PAHを発症する分子機序が世界で初めて示された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

Keywords: 肺高血圧, 右室拡張能, elastic recoil

【背景】右室拡張早期弛緩を示す E波は心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridging deactivationによる relaxationおよび Load(前負荷)の3要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式( $d^2x/dt^2+c \cdot dx/dt+kx=0$ )にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega \cdot \exp(-ct/2) \cdot \sin(\omega t)$  に適応した [ $v(t)$ : E波速度;  $k$ : ばね定数, Elastic recoil;  $c$ : 減衰係数, Cross-bridging relaxation;  $x_0$ : 変位, Load;  $\omega=(4k-c^2)^{1/2}/2$ ]。【目的】右室弛緩能評価における  $k$  ( $1/s^2$ ),  $c$  ( $1/s$ ),  $x_0$  (cm)の有用性を検証する。【方法】E波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。左室弛緩と比較した右室弛緩の特徴を明らかにするために正常小児の左右心室流入血流 E波を用いて検討した。その後、肺高血圧症例における右室拡張能を評価した。【結果】全例で  $k$ ,  $c$ ,  $x_0$ が評価可能であった。正常小児右室は左室よりも  $k$ および  $c$ が有意に低値 ( $135.8 \pm 50.9$  vs  $247.3 \pm 59.4$  および  $10.7 \pm 5.4$  vs  $17.5 \pm 5.8$ ,  $p < 0.0001$ , both) であり、Elastic recoil/stiffnessが低く、cross-bridging deactivationが優れていることが示された。 $x_0$ は右室が有意に低かった ( $-0.081 \pm 0.029$  vs  $-0.118 \pm 0.023$ ,  $p < 0.0001$ )。肺高血圧症例では、 $k$ は正常に比較して有意に高値であった ( $k = 155.9 \pm 66.7$ ,  $p < 0.001$ )。また、 $c$ も高値を示した ( $c = 17.9 \pm 7.2$ ,  $p < 0.001$ )。 $x_0$ は有意差を認めなかった。肺高血圧症では Elastic recoilが増強し、Cross-bridgingの弛緩が劣っていることが判明した。【結語】右室流入血流 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil/stiffness, Relaxation, Loadを区別して計測できる有用な方法である。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義

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

Keywords: 肺高血圧, 心電図, 予後

<背景>特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧 (i/hPAH) 患者において、心電図の右室肥大所見が診断に有用であるが、診断時に心電図異常がどの程度存在し、どの所見が重要かは明らかではない。また、心電図と肺血行動態との関連、予後予測因子の所見については、小児 i/hPAHの報告はない。<目的>小児期発症の i/hPAHにおける心電図の臨床的意義について検討する。<方法>20歳未満に発症した i/hPAH患者の50例 (診断時年齢; 11歳 (3-20歳)) における心電図所見と臨床床データを後方視的に解析した。また、年齢と性別をマッチさせた50例の健常児の心電図所見を比較した。<結果> PAHの診断に、V1の R/S>1かつ Rまたは qR patternが最も有用で (45例、感度90%、特異度100%)、V1Rが2mV以上は22例 (44%)、V5の R/S<1は17例 (34%)、右軸偏位 (>120度) は16例 (32%)、SV6が1m V以上は14例 (28%) であった。また、これらの右室肥大所見は健常児には認めなかった。PAH症例でいずれの右室肥大所見を認めなかった症例が5例 (10%) 存在したが、右軸偏位を >110度と定義すると、感度96%、特異度100%で、PAHを疑うことが可能となった。平均肺動脈圧、肺血管抵抗値と相関を示したのは、V1の R波と V5の S波の絶対値であり、V5の S波の方が高い相関を認めた (平均肺動脈圧; V5S r=0.63、p=0.002、肺血管抵抗値; V5S r=0.48、p<0.0001)。V4から V6に Strain Tを認めた症例 (22例) は、認めなかった症例 (17例) と比較して、平均肺動脈圧/平均大動脈圧>1の症例が有意に多かった (Strain Tあり: なし; 15例 (68%) : 5例 (29%)、p=0.025)。経過観察中に死亡9例、肺移植1例を認め、治療後にも V5の R/S<1を認めることが予後予測因子 (オッズ比=21.0 (95% CI: 4.1-108.6)、p=0.001) であった。<結論>小児期発症の i/hPAHにおいて、診断には V1の高い R波が有用であり、疾患重症度や予後と関連していたのは V5の深い S波であった。

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

## 一般口演15 ( I-OR15)

### 学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:泉田 直己 (曙町クリニック)

座長:立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連

○高橋 昌志<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 高田 秀実<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 伊藤 敏恭<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 渡部 竜介<sup>1</sup>, 田代 良<sup>1</sup>, 打田 俊司<sup>2</sup> (1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)

#### [I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける QTc短縮抽出基準の妥当性についての検討

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

#### [I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討

○森本 美仁<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>2</sup>, 津田 悦子<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科)

#### [I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計

○宮崎 あゆみ<sup>1</sup>, 市村 昇悦<sup>2</sup>, 小栗 絢子<sup>2</sup>, 成瀬 隆倫<sup>2</sup>, 藤田 一<sup>2</sup> (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

#### [I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>3</sup>, 掛江 直子<sup>3</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

## [I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連

○高橋 昌志<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 高田 秀美<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 伊藤 敏恭<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 渡部 竜介<sup>1</sup>, 田代 良<sup>1</sup>, 打田 俊司<sup>2</sup> (1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)

Keywords: ASD, electrocardiogram, postoperative change

【背景】 ASDに特徴的な心電図所見として、右軸偏位(RAD)、右脚ブロック(RBBB)、II・III・aVF誘導におけるQRSのnotch(crochetage)、孤立性陰性T波が知られている。しかしながら、それらの所見とASDの重症度との関連性や、所見毎に術後の変化について詳細に検討した報告は少ない。【目的】 RAD、RBBB、crochetage、孤立性陰性T波とASDの重症度との関連と、それらが術後どのように変化するか検討すること。【対象と方法】 2010年1月から2017年12月までの8年間で、当院にてASDに対する経皮的閉鎖術を受けた117例と、手術治療を受けた74例の計191名(男:女=86:105)において、肺体血流比(Qp/Qs)、術前・術後(6ヶ月、1年、2年)における心電図陽性所見の数と、所見毎の経時的な変化について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】 治療時の年齢、Qp/Qs、術前における心電図の陽性所見数は、平均25±25.6歳、2.17±0.88、1.73±1.11個であり、術前における心電図におけるQp/Qsと陽性所見数との間には正の相関を認めた。心電図所見毎に陽性率を検討すると、RAD、RBBB、crochetage、孤立性陰性T波がそれぞれ、術前35.9%、56.3%、66.1%、14.1%であったものが、術後6ヶ月で16.6%、30.1%、43.6%、0%であり、術後2年では10.9%、27.3%、32.2%、0%であった。術後経過とともに全ての所見で改善傾向を認め、孤立性陰性T波は全例で術後速やかに改善したが、RBBBとcrochetageについては術後長期に残存する例も多かった。小児に比べて、成人例では改善率が低かった。【考察】 孤立性陰性T波は全例で術後速やかに消失し、疾患特異度が高いと考えられ、学校検診等においても特に見逃してはならない所見であると考えられた。RAD、RBBB、crochetageともに、小児に比べて成人例では改善率が低く、長期に所見が残存する例も多いため、ASDを小児期に治療すべき根拠となると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

## [I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおけるQTc短縮抽出基準の妥当性についての検討

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

Keywords: 学校心臓検診, QT短縮, 学校心臓検診ガイドライン

【はじめに】 学校心臓検診ガイドライン2016にQT短縮症候群が記載され、QTc短縮抽出基準が暫定的に定められたが、その妥当性について検討したので報告する。【方法】 2017年度の滋賀県大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者より無作為に抽出した906人(小学校1年生児201人、4年生児239人、中学校1年生児466人)を対象とし、QTc(Bazett補正)0.33秒未満の暫定抽出基準を満たす頻度と精密検診の結果について検討した。また、心電計自動計測をスクリーニングに用いることが可能かを検討した。【結果】 QTc0.33秒未満となったのは小学生11人(2.5%)、中学生5人(1.1%)であった。精密検診の結果は、小学生は全例が管理不要、中学生は3人がE可1年であった。精密検診の結果、明らかにQT短縮症候群が疑われた症例はなかった。心電計自動計測QTcは用手法QTcと緩い相関を認めるものの、ばらつきが大きく、小学生では用手法QTc0.33秒未満を鑑別する自動計測QTc値は決定できなかった。中学生では自動計測QTc0.40秒が該当したが、1割以上が精密検診に抽出される結果となりスクリーニングに用いることは困難であった。【考察】 QTc0.33秒未満の暫定抽出基準を厳格に順守するには、現状では全例用手法により計測せざるを得ず、QTc抽出後の精密検査・管理基準等も明確には定まっていない現在のガイドラインでは、一次検診・精密検診の負担が膨大となる割には、その有用性については疑問が残る。特に小学生ではその傾向が顕著で、学校心臓検診におけるQT短縮症候群については再考するべきと

考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

## [I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討

○森本 美仁<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>2</sup>, 津田 悦子<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科)

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 突然死

【背景】肥大型心筋症 (HCM) は、若年者が突然死する原因の一つである。本邦では学校心臓検診によって無症候性 HCM が早期に診断されやすいが、致死的不整脈や突然死に遭遇するまで無症状である小児患者は多く、運動制限や内服のアドヒアランスは良くないため、致死的不整脈や突然死に遭遇する事を防ぐことは容易ではない。今回、学校心臓検診契機に診断された小児 HCM 患者の中で突然死リスクが高かった症例の初診時患者特徴について検討した。

【方法】1981年4月から2017年4月までの間に学校心臓3次検診を契機に診断された HCM のうち、遺伝子疾患 (Noonan症候群など) や二次性心筋疾患を除いた44例について診療録を用いて後方的に検討した。致死的不整脈や突然死に遭遇した患者を突然死高リスク群と定義し、突然死低リスク群と比較し、特徴について検討した。

【結果】突然死高リスク群は44例中11例 (25%) で、初回致死的不整脈や突然死に遭遇した年齢は13.1±5.7 (7.0-28.0) 歳であり、7例 (64%) が有症状であり、6例 (55%) に失神歴があった。既知の突然死リスクとして診断時低年齢・HCM関連死亡の家族歴・失神既往・ST低下・左室壁肥厚・繰り返す NSVTなどが知られているが、我々の検討で低リスク群と比較して高リスク群において有意な差があったものは、検診時低年齢 ( $p=0.0084$ )・失神既往有 ( $p=0.0012$ )・最終評価時異常 Q波有 ( $p=0.0031$ )・検診時心筋肥厚無 ( $p=0.0148$ ) であった。

【考察】今回の検討では、突然死リスク因子として以前より知られている失神既往に加えて、検診時に心筋肥厚が認められない症例でも心筋症に特異的な心電図異常が低年齢で出現している症例は、突然死のリスクが高い可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

## [I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計

○宮崎 あゆみ<sup>1</sup>, 市村 昇悦<sup>2</sup>, 小栗 絢子<sup>2</sup>, 成瀬 隆倫<sup>2</sup>, 藤田 一<sup>2</sup> (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

Keywords: 家族性高コレステロール血症, 心血管危険因子, 小児生活習慣病予防健診

【目的】家族性高コレステロール血症 (FH) は小児期に発見しうる重要な心血管危険因子のひとつであり、早期治療のガイドラインも発表された。小児生活習慣病予防健診における non-HDLコレステロール (non-HDLc) 測定値分布から FH の出現頻度を推計し、対応を検討する。【方法】過去10年間に高岡市健診を受診した小4児童を前期群 (平成18-22年度 7,725名) と後期群 (平成23-27年度 6,884名) に区分し、各々の non-HDLc 分布を比較した上で、全体の FH 出現頻度を推計した。【結果】対象全体では non-HDLc は肥満度と弱い相関 ( $r=0.30$ ) を認めたが、散布図上、概ね200mg/dl以上の部分に明らかに肥満度と関連しない異常高値群が存在した。健診前後期比較では、肥満度平均値や肥満児割合は有意に減少し、健診継続の効果と考えられた。non-HDLc (mg/dl) も、平均値 (標準偏差) は107(24) から103(24) へ ( $P<0.001$ )、150以上の高値例割合は4.8% から3.8% へ有意に減少していた

( $P < 0.001$ )。しかし200mg/dl以上の異常高値例割合は前後期各々0.35%、0.42%と有意な変化がないことより、FH疑い濃厚な群と推察された。前後期全体での頻度は0.38%(56名/14,609名)となり、成人FH頻度0.5%という近年の報告に近似した。【考察】学年全体の健診を行うことにより、non-HDL-C $\geq$ 200mg/dlの基準で小児FHがかなり捕捉可能なことが示唆された。この値はLDLコレステロール180mg/dl程度にあたり、日本動脈硬化学会小児FH診療ガイド2017で治療を考慮するレベルに一致している。しかし心血管危険因子として早期診断が重要である一方、早期治療に関してはいまだエビデンスに乏しく手探り状態である。【結語】小児のFH頻度推計は成人報告と矛盾しない。小児生活習慣病予防健診はFH早期発見に有用であり、そのためには全員健診が必須である。FH早期治療は今後の重要な検討課題である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

## [I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>3</sup>, 掛江 直子<sup>3</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

Keywords: フォンタン手術, 小児慢性特定疾病対策, 単心室

【背景】本邦におけるフォンタン手術に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。【目的】「小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究」班によりデータベース化された小児慢性特定疾病の医療意見書登録データを用いて機能的単心室におけるフォンタン手術が症状や治療に及ぼす影響について検討する。【対象】平成23~26年度に登録された25,920患者のうち機能的単心室4,240患者を対象とした。【方法】横断的研究として、機能的単心室患者をフォンタン手術施行群(F群)2,006例(47%)、未施行群(non-F群)2,234例(53%)に分類し、1)患者背景(年齢、性別)、2)症状(チアノーゼ、心不全症状、動脈血酸素飽和度)、治療(内服薬、人工呼吸管理、酸素療法)、予後(改善、不変、悪化)について2群間の比較を行った。【結果】結果は(F群:non-F群, p value)で示す。1)患者背景:年齢(平均 $\pm$ SD)(9.0 $\pm$ 4.6歳:3.0 $\pm$ 4.5歳, $<0.001$ )、女児(42%:45%, 0.386)、2)症状:チアノーゼ(27.2%:79.0%, $<0.001$ )、多呼吸(16.8%:51.9%, $<0.001$ )、体重増加不良(30.0%:65.0%, $<0.001$ )、動脈血酸素飽和度(平均 $\pm$ SD)(90.8 $\pm$ 8.3%:81.0 $\pm$ 10.1%, $<0.001$ )であった。治療:強心剤(11.7%:20.5%, $<0.001$ )、利尿剤(41.6%:67.2%, $<0.001$ )、末梢血管拡張薬(54.4%:40.9%, $<0.001$ )、 $\beta$ ブロッカー(11.2%:10.5%, $<0.001$ )、人工呼吸管理(0.4%:8.6%, $<0.001$ )、酸素療法(13.0%:30.8%, $<0.001$ )であった。予後:(改善59.0%、不変31.4%、悪化1.2%、無記入8.5%:改善45.2%、不変35.8%、悪化2.6%、無記入16.5%, $<0.001$ )であった。【まとめ】フォンタン術後患者にも低酸素血症の残存を認めるが、術前患者と比較しチアノーゼ、心不全症状、人工呼吸管理や酸素療法の頻度が低かった。全例調査ではない等の問題があるが、小児慢性特定疾病登録データは全国規模の疫学調査として有用である。

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

## 一般口演16 ( I-OR16)

### 自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:齋木 宏文 (北里大学 小児科学講座)

座長:檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学)

Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司<sup>1,2</sup>, 松村 峻<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科)

#### [I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

#### [I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測

○宗内 淳<sup>1</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 岡田 清吾<sup>1</sup>, 飯田 千晶<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 宮城 ちひろ<sup>2</sup>, 安東 勇介<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

#### [I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介<sup>1,2</sup>, 岡田 泰昌<sup>2</sup>, 有馬 陽介<sup>3</sup>, 福士 勇人<sup>2</sup>, 小泉 敬一<sup>1</sup>, 長谷部 洋平<sup>2,4</sup>, 吉沢 雅史<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>5</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

## [I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司<sup>1,2</sup>, 松村 峻<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科)

Keywords: 下大静脈, 利尿ホルモン, 体液調節ホルモン

【背景】我々は過去に小児心疾患患者において超音波による IVC径の呼吸変動率(IVCCI)が CVP推定に有用であることを報告した。成人領域では IVC径および IVCCIと ANP、BNPの相関が報告され、心不全患者の水管理の一助となっている。小児でも IVC径および IVCCIは透析患者などの体液管理に用いられるが、小児心疾患患者における体液調節ホルモンとの検討は少ない。【方法】自発呼吸下での心臓カテーテル検査95例で得られた CVPと超音波での IVC最大径(IVCmax)とその体表面積補正值(cor IVCmax)、IVCCI、および血漿中 ANP、BNP、ADHを比較検討した。【結果】重回帰分析にて logANPIは CVPとの相関はないものの IVCCI、cor IVCmaxと中等度の相関関係を認められた( $p < 0.01$ ,  $R = 0.56$ )。また logBNPIは CVP, IVCCIとの相関は認めず、cor IVCmaxと弱い相関を認められた( $p < 0.01$ ,  $R = 0.37$ )。ADHは CVP、IVCCI、cor IVCmaxとは相関を認めず、cor IVCmaxと CVPの比(cor IVCmax/CVP)と強く逆相関していた( $p = 0.016$ ,  $R = 0.76$ )。【考察】静脈系はコンプライアンスが高く、静脈内血液量増加に対する内圧上昇の変化は小さい。すなわち静脈プール血液量の推定には CVPは鋭敏でなく、IVC径および IVCCIの方が循環血液量の過多による ANP、BNP値の変化を反映すると考えられる。また ADHは IVCのコンプライアンスと逆相関しており、循環血液量そのものよりも静脈プールの性質に依存している可能性がある。【結語】循環血液量を中心とした病態把握において、超音波を用いた IVC径、IVCCIの測定は単に CVPを推定するという以上の意義がある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

## [I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 低カリウム, インスリン抵抗性, 予後

【背景】低カリウム ( $K \leq 3.5$  meq/L) 血症は様々な原因で生じ不整脈や耐糖能異常の原因となる。【目的】思春期から成人先天性心疾患患者 (CHD) での空腹時低 K血症の頻度と糖代謝異常との関連およびこれらの心不全病態との関連を明らかにすること。【方法と結果】当院で経口ブドウ糖負荷試験 (OGTT) 時に血清 Kを測定し得た CHD患者連続336例 (25±9歳、NYHAクラスは I、220例、II、85例、III26例) と対照12例 (C: 26±6歳) を対象とした。空腹時 Kは NYHAクラス、BNP、レニン活性 (PRA)、アルドステロン濃度 (Ald)、利尿剤投与量 (DU) と関連し、DUと Aldが Kを独立に規定した ( $p < 0.05$ )。OGTT中の Kは C群で不変であったが、CHD群では低下し ( $p < 0.0001$ )、低 Kの頻度は負荷前の3%から60分後19%に増加した。OGTT早期低下は負荷前 K、血清ノルエネフリン濃度 (NE)、インスリン (IRI) 増加と関連し、いずれも独立規定因子であった ( $p < 0.001$ )。OGTT中に低 Kとなった症例は138例 (41%) で、経過観察中の入院関連事故の頻度が1.7倍高かった ( $p < 0.01$ )。【結論】神経体液性因子賦活を伴う CHD患者では対照と異なりインスリン抵抗性に伴う食後低 K血症が予後悪化の一因であることが示唆される。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

## [I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生 の予測

○宗内 淳<sup>1</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 岡田 清吾<sup>1</sup>, 飯田 千晶<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 宮城 ちひろ<sup>2</sup>, 安東 勇介<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, 心肺運動機能, 遠隔期合併症

【背景】 Fontan術後患者では健常者と比較し運動耐容能低下がみられる。運動中の心拍出量増加において、その前半は一回拍出量増加に、後半は心拍数増加に依存することが知られ、心肺運動負荷時における酸素脈（酸素摂取量/心拍数）の経時変化は1回拍出量の経時変化を反映する。そこで Fontan術後遠隔期心血管イベント発生と酸素脈経時変化（oxygen pulse kinetics）の関係を検討した。

【方法】 Fontan術後に心肺運動機能試験（CPX）を実施した76例を対象とし、運動前・1分・5分・最大運動時における酸素脈経時変化（oxygen pulse kinetics）とほぼ同時期におこなった心臓カテーテル検査結果について、遠隔期心血管イベントの有無で比較検討した。

【結果】 CPX時年齢9.1（8.3-13.4）歳、Fontan術後5.3（5.0-5.9）年であった。経過観察期間 Fontan術後15.3（11.2-16.3）年における心血管イベント発生は10例（13%）で、その内訳は死亡3例、心不全2例、蛋白漏出腸症2例、血栓性イベント2例、不整脈1例であった。最大酸素摂取量30.3（26.1-36.1）ml/min/kg、最大心拍数143（134-160）bpm、運動時間523（402-691）秒であった。心血管イベントの有無における2群間比較では、年齢、性別、心係数、中心静脈圧、PA index、最大酸素摂取量、最大心拍数、運動時間に有意差はなかった。しかし、酸素脈経時変化は心血管イベントがなかった群では運動前2.0（1.8-2.4）→5分時5.0（4.3-5.6）→最大運動時5.9（5.1-7.6）ml/min/bpmと経時の上昇が見られたのに対して、心血管イベントがあった群では運動前2.2（2.0-2.8）→5分時5.2（4.2-5.3）→最大運動時5.1（4.5-5.6）ml/min/bpmと運動5分から最大運動時までの増加が有意に不良または低下してしていた。（P=0.04）

【結論】 Fontan術後患者における運動中の1回拍出量増加不良が遠隔期心血管イベント発生と関連していること示唆した。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

## [I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介<sup>1,2</sup>, 岡田 泰昌<sup>2</sup>, 有馬 陽介<sup>3</sup>, 福士 勇人<sup>2</sup>, 小泉 敬一<sup>1</sup>, 長谷部 洋平<sup>2,4</sup>, 吉沢 雅史<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>5</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学 医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科)

Keywords: 循環調節, 中枢神経, 高血圧

【背景】 血圧や心拍数は常に交感神経・副交感神経系の支配を受け調節されている。視床下部、特に視床下部背内側核は、心理ストレスに対する循環調節に重要な役割を担い、吻側延髄腹外側部や延髄縫線核などの延髄心血管調節領域を介して交感神経活動を賦活し、血圧上昇や頻脈を惹起すると考えられている。しかし、視床下部と延髄腹側心血管調節領域との機能的および解剖学的結合様式は十分に解明されていない。【目的】 視床下部と延髄腹側心血管調節領域の機能的・解剖学的結合様式を解明すること。【方法】 新生ラットから摘出間脳下部脳幹脊髄標本を作製し、膜電位感受性色素（di-2-ANEPQ）を用いて染色した。微小電極を視床下部背内側核へ刺入し、単発電気刺激およびテタヌス電気刺激を与えた。視床下部背内側核を電気刺激した際の、腹側延髄の細胞活動を膜電位イメージングシステムを用いて視覚化し、延髄腹側心血管調節領域における興奮の有無と刺激終了後の興奮持続時間を計測した。また、軸索輸送を利用した逆行性および順行性標識法を若齢成熟ラットに用い、視床下部背内側核から延髄腹外側部への投射を解析した。【結果】 視床下部背内側核の電気刺激は、延髄腹側心

管調節領域の興奮を惹起した。テタヌス刺激では、単発刺激と異なり、刺激終了後も遷延する興奮が認められた。逆行性標識法により、延髄腹外側部へ投射線維を送るニューロンが同側の視床下部背内側核に存在することを確認した。また、順行性標識法により、視床下部背内側核ニューロンの投射線維が延髄腹外側部から腹内側部にかけて分布し、その終末がチロシン水酸化酵素に免疫陽性を示す細胞の樹状突起と近接していることを観察した。【結語】視床下部背内側核のニューロンは、延髄腹側心血管調節領域を支配し、交感神経系の興奮遷延機構に重要な働きをしていることが示唆された。

一般口演 | 一般心臓病学

## 一般口演17 ( I-OR17)

### 一般心臓病学

座長:麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

座長:市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR17-01] Additional flowが Fontan循環へ与える影響

○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

#### [I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形 ( TMF ) と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

○三井 さやか<sup>1</sup>, 岸本 泰明<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 羽田野 爲夫<sup>2</sup> (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

#### [I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 豊村 大亮<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 佐々木 智章<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

#### [I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

## [I-OR17-01] Additional flowがFontan循環へ与える影響

○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: Fontan, additional flow, 心不全

【背景と目的】 Glenn血流で肺動脈は発育しないため、我々の施設では Glenn術時に additional flow (ADF) を残すことが多い。しかし、Fontan直前まで単心室循環へ L-R shuntを付加することになり、Fontan後の心機能への影響が懸念される。Fontan前に ADFが付加された例の Fontan後の心機能について検討した。【方法】対象は2010年～2017年に Fontan後の心臓カテーテル検査を施行した201人。Fontan前のカテ時に造影で ADFを認めた130例 (ADF群) と、認めなかった71人 (非 ADF群) に分けて、心機能、肺循環因子を比較した。【結果】 ADFの内訳は RV-PA shuntが27人、BT (central) shunt44人、心室順行性59人。ADF群のほとんどの症例で、付加血流は減じて残されていた。ADF群でと非 ADF群で、Glenn時年齢、Fontan時年齢、検査時年齢に有意差はなかった。両群間で、経皮的血管形成術、fenestrated Fontanの施行率に有意差はなかった。肺循環では両群間で、肺動脈 Index、中心静脈圧、肺血管抵抗、大動脈の酸素飽和度に有意差はなかった。心機能では両群間で、肺動脈楔入圧、心室の拡張末期圧、収縮末期圧は有意差がなかった。II度以上の房室弁逆流の頻度、NT-proBNP値も両群間で有意差がなかった。両群間で心室の駆出率に有意差はなかったが、ADF群の方が非 ADF群に比べて、心室の拡張末期容積 (65 vs. 58 ml/m<sup>2</sup>; p=0.032)、収縮末期容積 (30 vs. 25 ml/m<sup>2</sup>; p=0.048) が大きかった。抗心不全療法に関しては両群間で、ACEI/ARBの使用頻度 (83% vs. 85%)、enalaprilの投与量 (0.20 vs. 0.20 mg/kg)、βブロッカーの使用頻度 (55% vs. 49%)、carvedilolの投与量 (0.36 vs. 0.42 mg/kg) に有意差はなかった。【結語】 Fontan術後では肺動脈の太さは、ADF群と非 ADF群で差はなかった。ADF群は Fontan術後の心室が収縮期、拡張期とも大きかった。Glenn施行の際に ADFを必要と判断した例では、同時に抗心不全療法を強化しても良いのではないかと。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

## [I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形 (TMF) と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

○三井 さやか<sup>1</sup>, 岸本 泰明<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 羽田野 爲夫<sup>2</sup> (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

Keywords: 乳児期拡張能, 僧帽弁血流速波形, 僧帽弁輪運動速波形

【背景】 乳児におけるパルスドプラ(PWD)の TMFや組織ドプラ (TDI) による僧帽弁輪運動速波形 (e', a') には標準化された正常値はまだない。また正常構造・心機能の乳児で E/A<1、e'/a'<1となることをしばしば経験する。【目的】 正常構造・心機能の乳児における TMF及び e', a'の月齢毎の変化を明らかにする。【対象と方法】 2009/1～2017/12に当院で心エコーを施行し、合併心奇形や染色体異常を除いた正常構造・心機能の乳児 1777例の内、データの得られた PWD1016例、TDI898例を対象とし診療録より後方視的に検討した。【結果】 月齢毎の対象数、平均値 (E,A,cm/sec)、E/A<1の数 (%) は PWDでは、1か月未満: 19、76.3、70.17、9 (47%)、1か月: 48、88.3、79.5、12 (25%)、2か月: 235、86.9、75.07、47 (20%)、3か月: 432、89.07、74.4、61 (14%)、4か月: 79、88.55、80.82、11 (14%)、5か月: 26、91.06、77.88、4 (15%)、6か月: 46、92.49、78.89、5 (11%)、7か月: 28、95.76、76.1、2 (7%)、10か月: 24、93.21、47.25、1 (4%)、11か月: 11、97.56、77.16、0 (0%)。TDIの対象数、平均値 (e',a',cm/sec)、e'/a'<1の数 (%) は1か月未満: 14、6.81、8.8、11 (79%)、1か

月：50、7.54、8.41、27（54%）、2か月：201、8.55、8.82、86（43%）、3か月：401、9.06、7.92、110（27%）、4か月：72、8.66、7.71、19（14%）、5か月：23、9.4、8.33、8（35%）、6か月：38、10.11、8.07、6（16%）、7か月：24、10.54、8.68、5（21%）、10か月：21、9.93、9.07、3（15%）、11か月：9、11.27、7.6、1（11%）。 $E/A < 1$ 、 $e'/a' < 1$ は3か月以下で4か月以上より有意に多かった（ $p < 0.01$ ）。【考察】生後月齢が進むほど TFM、TDIは高値になるが、 $E/A$ 、 $e'/a'$ はともに4か月以降 $>1$ が多くなった。拡張能の発達及び生理的な肺血管抵抗の低下による肺血流、すなわち左室前負荷の変化が寄与している可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

## [I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 豊村 大亮<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 佐々木 智章<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: BWG症候群, 冠動脈起始異常, 僧帽弁逆流

【背景】左冠動脈肺動脈起始(BWG症候群)による臨床所見は年齢・虚血の程度によって様々である。また乳頭筋機能不全による僧帽弁逆流(MR)が特徴的であり、冠動脈移植術とともに僧帽弁形成術を要することも多い。【対象・方法】当院で1988年以降に外科手術をおこなった BWG症候群19例(女13例)について、臨床所見・MRに関する経過を診療録より後方視的に検討した。【結果】診断時年齢は1ヶ月-7歳で、3ヶ月未満で診断された3例は心機能低下による心不全症状・心拡大が契機であり MRは軽度であった。乳児期以降に心雑音から診断された16例はMRが主体で心機能は保たれていたが、心雑音指摘から診断までに数年経過した症例が4例みられた。2例は他院で弁形成術を施行されたのちに診断された。心電図での aVL誘導の異常 Q波は13例でみられた。心エコーでのMRは中等度3例、高度4例で、MRの程度によらず前乳頭筋優位の輝度亢進が特徴的所見であった。冠動脈移植手術時年齢は平均3.4歳(2ヶ月-10歳)で、中等度以上のMR 7例で僧帽弁形成術を施行、1例は弁輪縫縮のみ、6例は人工腱索を用いた弁形成術を行った。術中所見では前乳頭筋優位の白色・石灰化があり、心エコーでの乳頭筋輝度亢進と一致していた。腱索断裂が2例、弁尖の逸脱は6例(A2:3例、A1+A2:1例、A1+P1:1例)、cleftが1例にみられた。後乳頭筋の白色化がみられた症例でもA3/P3の弁尖変化はきたしていなかった。最終フォロー一時的MRは全例 mild以下で、心機能低下例はなかった。【まとめ】BWG症候群の臨床像は多彩であるが、乳頭筋の輝度亢進は特徴的所見であり診断の一助となる。機能性MRも多いとされるが、弁尖の変化や腱索断裂を生じている場合には積極的な弁形成術が有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

## [I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

Keywords: メタボリック症候群, 心機能, 肥満

【目的】血管危険因子の集積によって成人期の心血管病の発症しやすさを診断するメタボリック症候群の概念が小児にも用いられるようになったが、心血管危険因子の集積と心臓の関係についての知見は乏しい。本研究は心血管危険因子と心臓形態機能変化の関係を明らかにすること。【方法】対象は肥満検診で当院を受診した7-13歳までの小児345例。メタボリック症候群の診断基準を参考にし、腹囲基準値以内(A群)、腹囲基準値以上(B群)、腹囲基準値以上と脂質異常、血糖高値、血圧増加のいずれか1つ(C群)、メタボリック症候群(D群)に分類

した。心エコーから左房径、左室駆出率、左室肥大の指標として心筋重量容積比、拡張能の指標として壁運動速度比( $Em/Am$ )、大動脈 stiffnessを計測した。【成績】 A群に比し B群では HOMA-IRと尿酸が有意に高値( $2.6 \pm 1.9$  vs.  $1.6 \pm 0.7$  and  $5.1 \pm 1.1$  vs.  $4.6 \pm 1.0$  mg/dl,  $p < 0.05$ )、左房径と心筋重量容積比は有意に増大( $2.5 \pm 0.3$  vs.  $2.3 \pm 0.3$  cm and  $1.1 \pm 0.2$  vs.  $1.0 \pm 0.2$ ,  $p < 0.05$ )し、C群では有意に収縮期血圧および大動脈 stiffnessは増加し( $115 \pm 10$  vs.  $110 \pm 7$  mmHg and  $1.94 \pm 0.45$  vs.  $1.80 \pm 0.44$ ,  $p < 0.01$ )、 $Em/Am$ 比は低値( $2.97 \pm 0.79$  vs.  $3.08 \pm 0.70$ ,  $p < 0.05$ )であった。D群では B、C群に比し有意に HOMA-IRおよび尿酸高値、心筋重量容積比増加、左房径増大、 $Em/Am$ 比低値を示した。【結論】 腹囲が基準値を超えるとインスリン抵抗性と尿酸が増加し左房左室形態に変化がみられ始め、心血管危険因子の集積とともに血管は硬化し左室拡張能が変化する。腹囲増大は心血管リモデリングへの initial stepといえる。

一般口演 | 染色体異常・遺伝子異常

## 一般口演18 ( I-OR18)

### 染色体異常・遺伝子異常

座長:浅田 大 (京都府立医科大学 小児科)

座長:野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 斎藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 市田 露子<sup>1</sup>, 畑 由紀子<sup>2</sup>, 西田 尚樹<sup>2</sup>, 絹川 弘一郎<sup>3</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科)

#### [I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 井上 彰子<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 富山 英紀<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</sup>, 吉村 健<sup>5</sup> (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児外科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学附属病院 小児科)

#### [I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 (名古屋第一赤十字病院 小児科)

#### [I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 今川 和生<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 加藤 秀之<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

## [I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 斎藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 市田 路子<sup>1</sup>, 畑 由紀子<sup>2</sup>, 西田 尚樹<sup>2</sup>, 絹川 弘一郎<sup>3</sup>  
(1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科)

Keywords: SCN5A, 心筋緻密化障害, 心筋症

【背景】 SCN5Aは心筋 Na チャネル $\alpha$ サブユニットをコードする遺伝子であり、近年、心筋緻密化障害(LVNC)の原因遺伝子として SCN5A遺伝子が報告されるようになってきているが、まだまだ報告は少ない。今回、我々は、新規の SCN5A遺伝子変異が見いだされた LVNCの症例を経験した。【症例】16歳男児。家族歴では、父方叔父に不整脈あり。12歳の学校検診で心雑音、T波異常、接合部調律を指摘され、精査で軽度の大動脈弁狭窄症(AS)・左室肥大としてフォローされていた。16歳で運動時の失神を認めた。心エコーで心機能低下と左室の拡大・著明な肉柱形成を認め LVNCが疑われた。心臓 MRIは心筋の菲薄化と肉柱形成が目立ち、心筋生検では心筋の軽度線維化を伴う心筋障害を認めた。心筋症関連遺伝子について次世代シーケンサを用いて解析したところ、新規の SCN5A遺伝子の一塩基挿入が見いだされた。家族からは本遺伝子変異は見いだされず、de novoが疑われた。ACE阻害剤・ $\beta$ 遮断薬を開始したが、6ヶ月で左室駆出率は30%まで低下した。PVCの増加と非持続性心室頻拍を認めるようになったが、Brugada様の心電図やQT延長は認めなかった。今後CRT-D(両心室ペーシング機能つき植込み型除細動器)も検討中である。【考察】LVNCは致死的心室不整脈や、塞栓症、心室機能低下による心不全を来たしうる疾患である。SCN5A遺伝子はBrugada症候群、3型QT延長症候群、家族性洞不全症候群、進行性伝導障害の原因遺伝子として知られている。同遺伝子異常によりこれらの複数の臨床症状が重なって出現する症例が報告されている。自験例は不整脈と心不全が主症状であったが、遺伝学的検査は遺伝子型・表現型相関を知る上で今後の診療の一助となりうると考えられた。【結語】心筋緻密化障害は年少時に心不全で発症することが多いが、本症例では年長時に不整脈と心不全で発症し、その特異な経過にSCN5A遺伝子変異の関与が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

## [I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 井上 彰子<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 富山 英紀<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</sup>, 吉村 健<sup>5</sup> (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児外科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学附属病院 小児科)

Keywords: 肝芽腫, 心外合併症, 18トリソミー

【背景】我々の施設では、18トリソミー児において、術前検査で心内修復術(ICR)の適応があり予後の改善が見込まれると判断され、家族へ手術のリスク等を十分説明した上で同意が得られた症例に対しては、ICRを行っている。今回、我々は先天性心疾患(CHD)の治療経過中に肝芽腫を合併し、治療を行った症例を複数経験した。【目的】CHD合併の18トリソミー児における肝芽腫の臨床像を明らかにする。【方法】2009年から2017年に当院でICRを施行した18トリソミー児19例を対象とした。【結果】5例(26%)で肝芽腫を合併した。全例女児。4例がVSD+PDA、1例がToF+ASD+PDAであった。ICR施行時の平均月齢は1歳8ヶ月(10ヶ月-3歳8ヶ月)。肝芽腫が発見された時期は、2例でICR前、3例でICR後であった。他施設で肝芽腫が見つかり当院でのICR以前に腫瘍全摘出術を行った1例を除き、4例では当院でリスク分類を行い肝芽腫治療よりICRを先行させた。全摘出術と化学療法を行ったのが3例、化学療法のみ行ったのが1例、全摘出術のみ行ったのが1例であった。血清AFP値(正常値 $\leq 7.0$ ng/mL)は、治療直前で中央値501.7ng/mL(9.4-8559.0ng/mL)、治療後で中央値6.4ng/mL(3.4-31.3ng/mL)であった。死亡例はなかった。【考察】高率に肝芽腫を合併していた。化学療法を施行した症例はす

べて ICR 後であった。安全に肝芽腫の治療が行えた。【結語】18トリソミー児において、継続的な腹部エコーや腹部 CT による肝芽腫のスクリーニング検査は重要である。肝芽腫治療に際しては、腫瘍のリスク分類や腫瘍の増大速度、循環動態などを含めた総合的な判断が必要となる。

---

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

## [I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 (名古屋第一赤十字病院 小児科)

Keywords: 18トリソミー, 先天性心疾患, 在宅診療

【背景】18トリソミーは生命予後不良な染色体異常で、1年生存率5-10%との報告もある。生命予後に関与する心合併症への外科的介入の是非は各施設様々である。外科的介入が生存退院、在宅診療への移行を促す可能性を示唆する報告がある一方、当院では症例ごとに手術適応を検討している。今回その全体像を検討した。【対象/方法】2009年1月から2017年12月に出生した18トリソミー症例22例(男:女=9:13)で全例心疾患を合併していた。内訳は心室中隔欠損症(以下 VSD)17例(自然閉鎖例1例を含む)、両大血管右室起始症(以下 DORV)4例、総動脈幹症1例。生存退院率、在宅移行率、疾患、治療介入、死因などについて診療録を基に後方視的に検討した。【結果】フォローアップ中央値は6ヶ月(0-59ヶ月)で、生存退院は16例/22例(男:女=5:11)、在宅診療に移行したのは11例/22例(男:女=3:8)であった。生存退院例は VSD9例/17例、DORV2例/4例、総動脈幹症0例/1例であり、そのうち肺動脈狭窄(PS)合併例5例は全員生存退院した。生存退院16例中5例が転院し11例が在宅移行したが、心疾患への手術未介入例は6例で、介入例は5例(動脈管結紮術2例、肺動脈絞扼術 PAB 1例、動脈管結紮術+PAB2例)であった。現在生存中の症例(月齢15ヶ月から59ヶ月)は手術未介入2例/6例と介入3例/5例(動脈管結紮術2例、動脈管結紮術+PAB1例)で計5症例生存しているが、PAB単独例は生存していない。現在生存5例中3例が気管切開後(全気切例は8例/22例)で、食道閉鎖合併例はなかった。退院後死亡した6例における死亡原因は、心不全が2例、心原性ショックが1例、心室細動が1例と心原性が4例/6例を占めた。【まとめ】本検討では動脈管結紮術のみで一定の生存退院率、在宅移行率が得られている。PABは必ずしも長期予後を改善しない。

---

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

## [I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 今川 和生<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 加藤 秀之<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

Keywords: 22q11.2重複症候群, 第五大動脈弓遺残, 動脈管開存症

【はじめに】22q11.2重複は2003年に初めて報告された比較的新しい症候群で、精神運動発達遅滞や学習障害評価に対する染色体マイクロアレイ検査から検出されることが多い。心疾患については、動物実験で22q11.2欠失症候群に類似した表現型を呈することが報告されているが、ヒトでの心合併症についての報告はまだ少ない。第五大動脈弓遺残の背景検索として行った FISH検査で22q11.2重複症候群と診断された一例を報告する。【症例】男児。胎児期に胎児発育遅延と心室中隔欠損症が指摘されていた。在胎36週0日、体重1,770gで出生した。身体所見として耳前瘻孔、幅広い鼻根部、浅い鼻唇溝、小顎症を認めた。心エコーで心室中隔欠損症(膜様部3mm)、心房中隔欠損症、第五大動脈弓遺残、左上大静脈遺残、右鎖骨下動脈起始異常と診断した。心室中隔欠損のサイズは大きくなかったが、動脈管に閉鎖傾向がなく心不全徴候が出現したため、日齢13に動脈管結紮術が

行われた。胸部血管を事前に造影 CTで確認していたとおり、動脈管は短くまた第五大動脈弓をはじめとした周囲血管とも近接していた。クリップ留置は血管損傷のリスクがあったため結紮のみが行われ、術後は安定した体重増加が得られた。本児に胸腺低形成はなく低カルシウム血症もなかった。第五大動脈弓遺残の合併症に22q11.2欠失症候群の報告があり FISH検査が行われ、欠失ではなく重複が指摘された。アレイ CGHにより重複領域は頻度の高い3.0Mbであることが確認された。両親に22q11.2重複症候群を疑う徴候はなく、また、両親の染色体検査の希望はなく行っていない。【まとめ】22q11.2重複症候群において、22q11.2欠失症候群との関連が知られるファロー四徴症や大動脈離断の報告はあったが、第五大動脈弓遺残の報告はまだない。22q11.2重複症候群における心合併症の報告はまだ少なく症例の蓄積が必要で、心臓・大動脈発生への22q11.2領域の関与について解明が望まれる。

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

## 一般口演19 (I-OR19)

### 心血管発生・基礎研究

座長:浦島 崇 (東京慈恵会医科大学 小児科)

座長:加藤 太一 (名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学)

Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太<sup>1,3</sup>, 佐波 理恵<sup>1,3</sup>, 石田 秀和<sup>2,3</sup>, 金井 克晃<sup>4</sup>, 目野 主悦<sup>5</sup>, クープマン ピーター<sup>6</sup>, リッカート ヘイコ<sup>7</sup>, 宮川 繁<sup>8</sup>, 相賀 裕美子<sup>9</sup>, 鈴木 憲<sup>3</sup>, 澤 芳樹<sup>8</sup> (1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 バーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室)

#### [I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 松田 浩一<sup>1</sup>, 赤木 健太郎<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>2</sup>, 西小森 隆太<sup>1</sup> (1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学)

#### [I-OR19-03] 半月弁型人工弁 (3弁) の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也<sup>1</sup>, 瀬古 隆広<sup>2</sup>, 小西 隼人<sup>1</sup>, 小澤 英樹<sup>1</sup>, 勝間田 敬弘<sup>1</sup>, 田地川 勉<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup> (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科)

#### [I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司<sup>1</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 糸久 美紀<sup>1</sup>, 馬場 俊輔<sup>1,2</sup>, 森 琢磨<sup>1</sup>, 飯島 正紀<sup>1</sup>, 安藤 達也<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 南 沢 享<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

## [I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太<sup>1,3</sup>, 佐波 理恵<sup>1,3</sup>, 石田 秀和<sup>2,3</sup>, 金井 克晃<sup>4</sup>, 目野 主悦<sup>5</sup>, クープマン ピーター<sup>6</sup>, リッカート ヘイコ<sup>7</sup>, 宮川 繁<sup>8</sup>, 相賀 裕美子<sup>9</sup>, 鈴木 憲<sup>3</sup>, 澤 芳樹<sup>8</sup> (1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 パーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室)

Keywords: 心臓発生, 心内膜, Sox17

心筋を含む心臓を構成する主要な細胞は、心臓前駆細胞から分化すると一般的に考えられている。しかしながら、特異的マーカーが知られていないことから、心内膜細胞の起原および分化過程の多くが不明のままである。ゼブラフィッシュの cloche 変異の表現型は、血球細胞と内皮に分化する能力を有する血管芽細胞と心内膜が共通の起原を有することを示唆している。一方で、心臓前駆細胞の代表的マーカーである転写因子 Nkx2-5 を発現した細胞が心内膜へと寄与することが示されており、この事実は心臓前駆細胞から心内膜が分化することを支持するように思われる。私達は、心臓前駆細胞の特質と分化機構の解析を目的に、マウス初期胚における心臓前駆細胞の単一細胞遺伝子発現プロファイリングを行った。これにより、従来は内胚葉のマーカーとして信じられてきた Sry 関連 HMG-box 転写因子 Sox17 が、中胚葉の細胞の中で主として Nkx2-5 陽性の心臓前駆細胞に一過的に発現し、Sox17 を発現する細胞系譜は胚体内では心内膜細胞へと分化することを見いだした。Sox17 の心内膜細胞への分化に対する十分性を検証するために、心臓前駆細胞で強制的に Sox17 の発現を誘導したところ、一部の心筋が内皮マーカーを発現していた。即ち、Sox17 は心内膜細胞分化に十分では無いが、内皮への分化に強いバイアスをかける機能が有る。一方、中胚葉特異的に Sox17 が欠失した場合、心円筒のルーピング異常、心室心筋の肉柱形成不全と、心筋や心内膜の増殖能の著明な低下を認め、Sox17 は心臓発生過程に関し、心内膜の分化成熟のみならず、心筋の分化成熟と心臓形態のパターニングに必要であることが判明した。これらの得られた新知見を軸に、心臓発生に寄与する細胞系譜と心内膜の果たす役割に関して議論したい。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

## [I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 松田 浩一<sup>1</sup>, 赤木 健太郎<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>2</sup>, 西小森 隆太<sup>1</sup> (1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学)

Keywords: QT延長症候群, iPS細胞, ゲノム編集

【背景】 QT延長症候群(LQTS)は遺伝性不整脈疾患で、診断や治療方針の検討に遺伝子検査が有用とされている。しかし、疾患特異的な浸透率の低さや幅広い表現型から遺伝子検査が十分な役割を果たしているとは言い難い。よって、個々の表現型に即した診断ツールの開発が必要である。【目的】 LQTS患者由来 iPS細胞から分化した心筋細胞を用いて in vitroでの診断系を構築する。【方法】 SCN5A N406K変異をもつ LQTS 3型と診断された20歳女性の皮膚線維芽細胞から iPS細胞を樹立し心筋細胞へと分化させた。(LQT3<sup>N406K</sup>-iPSC CMs) この分化心筋に対して、Multi-electrode arrayシステムを使用して、心電図でのQT時間に相当する field potential duration(FPD)を測定した。また、Mexiletineを用いて FPDの変化率(ΔFPD)を比較した。心筋拍動数による FPD値の補正は、Fridericia法を用いた(FPDc)。さらに、FPDの違いが SCN5A N406K変異に由来することを証明するために CRISPR/Cas9を用いて gene correctionを行った iPS細胞(LQT3<sup>corr</sup>-iPSCs)を作成し、その分化心筋(LQT3<sup>corr</sup>-iPSC CMs)の FPDも測定した。【結果】 LQT3<sup>N406K</sup>-iPSC CMsの FPDcは LQT3<sup>corr</sup>-iPSC CMsと比較

して延長していた。また、Mexiletine 10 $\mu$ Mに対する $\Delta$ FPDは $-12.7 \pm 2.9\%$  vs.  $-1.2 \pm 5.0\%$  ( $p < 0.05$ )であった。パッチクランプ法でLQT3<sup>corr</sup>-iPSC CMsの $I_{Na}$ -Late densityの正常化を認めた。【考察】 $I_{Na}$ -Late阻害で $\Delta$ FPDは活動電位時間における $I_{Na}$ -Lateの寄与度を反映していると考えられ、本手法によりLQT3心筋の $I_{Na}$ -Late増加を検出できることが示された。本手法により、 $I_{Na}$ -Late関連疾患スクリーニングが可能となり、遺伝子検査に随伴する倫理的問題を回避できるだけでなく、表現型に即した診断が可能である。さらに本手法は他のサブタイプのLQTSや心筋チャンネル病にも応用できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

## [I-OR19-03] 半月弁型人工弁（3弁）の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也<sup>1</sup>, 瀬古 隆広<sup>2</sup>, 小西 隼人<sup>1</sup>, 小澤 英樹<sup>1</sup>, 勝間田 敬弘<sup>1</sup>, 田地川 勉<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup> (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科)

Keywords: 人工弁, 弁機能, 機械工学

【目的】先天性心疾患治療において、外科的または経カテーテル的に埋植される既製半月弁型人工弁には異種動物由来材料が用いられている。成人に比し早く進行する材料劣化（異物反応による硬化、石灰化）と偽性内膜増殖による弁機能不全に対する再インターベンションが問題である。弁尖素材とデザインの最適化による課題解決が必要であり、今回後者について機械工学的手法を用いて検討した。【方法】ヒト大動脈弁の3次元的形状を模した径21mmの3弁モデルをウシ心のう膜と同等の弾性をもつポリウレタンシートで作製し、高速度カメラによる弁開放観察が可能なWindkesselモデル循環回路内のValsalva洞を模したアクリル容器に装填した。心拍出量5L/min、心拍数70rpm下で、弁尖厚(mm, Ct)と弁接合中央の接合長とヒト大動脈弁接合長正常値との比(Cc ratio)を変化させ、有効弁口面積(EOA)、逆流率(Rf)、弁圧較差( $\Delta p$ )、閉鎖時間比(tc/T)を測定した。【結果】ISO人工弁規格値を満たすCt, Cc ratioは、EOA  $> 1.05\text{cm}^2$ : Ct  $< 0.25$ 、Cc ratio 0.5~2.0、Rf  $< 10\%$ : Ct 0.08~0.25、Cc ratio 0.5~2.0であった。一方 $\Delta p < 10\text{mmHg}$ : Ct  $< 0.15$ 、Cc ratio  $< 1.2$ であった。tc/TはCt、Cc ratioによらず0.07~0.08で一定であった。以上より径21mmの3弁では、弁尖はCt 0.08~0.15mmかつCc ratio 0.5~1.2の条件を満たす必要が示唆された。【結語】新規3弁型人工弁作成にあたり、ISO規格上満たすべき弁尖条件を機械工学的手法により抽出した。各種弁サイズにおける弁尖の素材と物性の選択に本評価系は有用であると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

## [I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司<sup>1</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 糸久 美紀<sup>1</sup>, 馬場 俊輔<sup>1,2</sup>, 森 琢磨<sup>1</sup>, 飯島 正紀<sup>1</sup>, 安藤 達也<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 南沢 享<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えることが知られているが、未だ不明なことが多い。今回、APCA発現動物モデルを用いてAPCA短絡量の定量化とその時間的推移を検討した。

【目的】APCA短絡量の定量化と時間的推移を明らかにすること

【方法】生後5週のSDラット(150~200g)を用いてモデルを作成し、飼育環境を変化( $\text{FiO}_2$ : 0.21(RA),

0.10(HO))させ比較した。本モデルでは APCA短絡は左室負荷となり、その拍出量は肺血流量(Qp)を反映する。一方、右室拍出量は体血流量(Qs)を反映する。上行大動脈と主肺動脈の血流量を測定し、本検討では飼育期間と環境により個体体重差が大きいため、その比率を肺体血流比(Qp/Qs)として算出した。測定機器は経胸壁法：GE社 Vivid E9と経血管法：Transonic systems社 flow probeを用いて相関性を評価した。評価時期は術後3日より1週毎に術後4週とし、各群が10匹を満たすまで行った。統計学的解析は  $p < 0.05$  を有意差ありとした。

【結果】 Qp/Qsは、HOで術後1週より対照と比較し有意に増加( $1.33 \pm 0.04$ ,  $p < 0.05$ )し、術後3週をピーク( $1.53 \pm 0.08$ )に平衡となった。RAではHOと比較し有意に増加が緩徐( $p < 0.01$ )であり、術後3週をピーク( $1.53 \pm 0.09$ )にHOに追いつき平衡となった。経血管法と同時に測定できた対象(N=22)の比較では、 $R=0.76$ と良好な相関が得られた。

【結論】 低酸素飼育環境により APCAは早期から増生したが、術後3週以降では2群間に差は認めず代償期に至っていた。APCA発生には低灌流が主体的に働き、低酸素環境は促進因子であるが、代償期以降に差は認めなかった。現在、発生機序解明のため血管新生因子の時間的変動を追加検討中である。

一般口演 | 内科系 その他

## 一般口演20 ( I-OR20)

### 内科系 その他

座長:白石 裕比湖 (城西病院 小児科)

座長:馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

#### [I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか?

○森 啓充<sup>1</sup>, 大島 康徳<sup>1,2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 江竜 喜彦<sup>1,2</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

#### [I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮<sup>1</sup>, 漢 伸彦<sup>1,2</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科)

#### [I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>2</sup>, 関 満<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 岡 徳彦<sup>3</sup>, 宮本 隆司<sup>4</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科)

#### [I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美 (北海道大学病院 看護部)

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

## [I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 感染性心内膜炎, 肺梗塞, 手術適応

【背景】当院では開設以来合計11例のIEを経験した。そのうち3例が右心系のIEであった。3例中1例のみ肺梗塞の合併を認めた。IEガイドライン上の手術適応は基本的には左心系に対するものであり右心系IEに対する手術適応は確立されたものが無い【目的】右心系IE3例の肺梗塞を合併した1例と合併しなかった2例を比較し、文献的な考察も踏まえ肺梗塞予防の観点での右心系IEの手術適応を検討する事【対象】当院開設以来の右心系IEの3例。疣贅付着部位、疣贅サイズ、疣贅可動性などを比較。症例1:付着部位;肺動脈弁、サイズ:17mm、可動性:大。症例2:付着部位:VSDの膜性部中隔瘤~右心室内、サイズ:6mm、可動性:無。症例3:付着部位;右心室内、サイズ:非常に小さく測定不能、可動性:無。【結果】症例1が肺梗塞合併例。症例1が疣贅サイズ、可動性ともに一番大きかった。【考察】肺梗塞予防の観点では文献的考察も踏まえるとガイドラインに記載されている手術適応の1つである「10mm以上の可動性のある疣贅」は右心系IEでも手術適応としても良いと考える。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

## [I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか？

○森 啓充<sup>1</sup>, 大島 康德<sup>1,2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 江竜 喜彦<sup>1,2</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: 感染性心内膜炎, 予防, 先天性心疾患

【背景・目的】多くの先天性心疾患は感染性心内膜炎(IE)罹患のリスクを有するため歯科治療時の予防的抗菌薬投与が推奨される。当院では心カテ目的で入院した患者は原則として全例歯科受診し、口腔衛生管理の重要性の説明を行っている。2011年11月以降は歯科および循環器科の双方からの視点に基づいたIE予防に関する文書を作成(日循ガイドライン準拠)し、患者・家族のみならず一般開業歯科医も念頭に啓蒙を行っている。IE罹患状況を調査し、文書によるIE予防指導の影響を検討した。【対象・方法】当院開設から2017年12月の間にIEの診断で入院加療した12例を対象とし、基礎心疾患やIE罹患の原因病変、起因菌等を診療録から後方視的に検討した。文書により予防指導を強化した2011年11月前後での口腔衛生関連IE発症状況についても検討した。【結果】IE罹患時年齢は2か月~16歳(中央値2.1歳)。基礎心疾患は心室中隔欠損3例(すべて未手術)、ファロー四徴症5例(シャント後4例、ラステリ手術後1例)、両大血管右室起始(シャント後)1例、純型肺動脈閉鎖(シャント後)1例、僧帽弁置換後1例、肥大型心筋症1例。罹患の原因病変は口腔内病変4例(抜歯、齲歯、外傷、アフタ各1例、すべて予防内服せず)、胃腸炎1例、膿胸1例、不明6例(うち2例は無症状で手術時・検査時に偶然診断)。IE起因菌は口腔内常在菌5例(42%)、MSSA 1例、MRCNS 1例、サルモネラ1例、セラチア1例、不明(血培陰性)3例。口腔衛生関連(口腔内病変、口腔内常在菌)IEは6例(12例中)で予防指導強化前3例(7例中)、後3例(5例中)。【まとめ】口腔衛生関連IEの割合は高く、IE予防指導を強化した後も減少していない。歯科処置時の抗菌薬予防内服のみならず、不可避な口腔内病変(外傷、アフタ)への対処など予防策のさらなる強化、見直しの必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

## [I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮<sup>1</sup>, 漢 伸彦<sup>1,2</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科)

Keywords: 壊死性腸炎, 造影検査, 先天性心疾患

【背景】壊死性腸炎(NEC)は、しばしば先天性心疾患(CHD)に合併する。当院では造影検査後に発症する例を認め、造影剤の血管収縮作用によって腸管虚血に陥っている可能性を推察している。【方法】2015年1月から2017年12月まで、2か月未満の患児に施行した造影検査 374例(造影 CT 276例、カテーテル検査 98例)を検討した。2015年1月から2016年12月までの241例(造影 CT 169例、カテーテル検査 72例)を A群、2017年1月から2017年12月までの133例(造影 CT 107例、カテーテル検査 26例)を B群とし、A群は検査2時間前から絶食のみで検査終了後すぐに経腸栄養開始し、B群は検査2時間前から24時間後まで絶食と維持輸液(4ml/kg/h)を施行した。【結果】Modified Bell分類でIIA以上と診断された NEC患者は3例(造影 CT 2例、カテーテル検査 1例)で、さらに NECを疑う画像所見はないが検査直後に血便を認めた例を2例(造影 CT 1例、カテーテル検査 1例)認めた。いずれも A群の症例であり、5/241例(2.07%)の発症率であった。一方、B群では造影検査後に血便を認める症例は1例もなかった。また造影剤投与量、出生体重、EF、Qp/Qs、CIを両群で比較したが、いずれも有意差を認めなかった。【考察】造影検査の副作用として造影剤腎症が知られており、造影剤の投与後に起こる血管攣縮が機序として考えられていることから造影検査後の NEC発症についても同様の機序を推察した。造影剤腎症では脱水が危険因子とされており、検査前から生理食塩水輸液(1ml/kg/h)を行い、検査終了後も継続することが推奨されている。本研究の対象が新生児かつ CHD合併であり、前負荷過剰を懸念して維持輸液を併用し、検査後も腸管安静を行ったところ造影検査後の NECの発症はなくなった。このことから脱水予防と腸管の酸素需要を下げたことで NECの発症を予防した可能性がある。【結論】造影検査後の NEC発症予防として維持輸液による脱水予防と腸管安静が有効であることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

## [I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>2</sup>, 関 満<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 岡 徳彦<sup>3</sup>, 宮本 隆司<sup>4</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: ICU-AW, 先天性心疾患, 心臓血管外科手術後

【背景】筋力低下を主体とした機能障害である ICU-AW (Intensive Care Unit Acquired Weakness) は、小児先天性心疾患手術後にも多くの患者で発症している可能性が高いことが指摘されているが詳細は不明である。【目的】小児先天性心疾患手術後患者の ICU-AWの発症状況とそのリスク因子について調査すること。【対象と方法】2015年1月から2017年12月までに心臓血管外科手術を受けた先天性心疾患患者201例(平均年齢3歳1ヵ月)。診療録より、患者情報、手術状況、手術後経過などを後方視的に調査し、診断基準に従って ICU-AWを判定するとともに ICU-AW群 (AW群) と非 ICU-AW群 (N群) の2群に分けて比較検討した。なお、中枢神経障害を有するもの、新生児症例は除外した。【結果】ICU-AWと判定できたのは201例のうち50例(24.9%)であった。手術時間 (AW群 vs. N群: 中央値377.5分 vs. 269分)、人工心肺時間 (中央値206分 vs. 128分)、筋弛緩薬投与期間 (中央値5.5日 vs. 1日)、人工呼吸器装着期間 (中央値9.5日 vs. 1日)、Aristotle Basic Complexity (ABC) Levels (中央値3 vs. 2) は AW群で有意に高値であり ( $p < 0.01$ )、AW群において人工透析使用例、開胸管理例、一酸化窒素使用例、ECMO使用例が有意に多かった ( $p < 0.01$ )。多変量解析の結

果、人工呼吸器装着期間（オッズ比1.95[95%CI: 1.50-2.54],  $p=0.001$ ）、ABC Levels（オッズ比4.13[95%CI: 1.58-10.78],  $p=0.004$ ）がICU-AW発症に関連していた。【まとめ】小児先天性心疾患手術後患者の約25%にICU-AWを認めた。発症率ならびにリスク因子は成人例の報告と同様の結果であったが、小児先天性心疾患においては背景心疾患も関連していた。

---

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

## [I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美（北海道大学病院 看護部）

Keywords: 先天性心疾患術後, 集中治療室, 親の思い

【背景】先天性心疾患患児が手術後に集中治療室（以下ICU）へ入室することは親にとってストレスの大きい状況である。本研究では、先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親が抱く思いについて明らかにし、より質の高い看護を提供するための示唆を得たので報告する。

【目的】先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親が抱く思いについて明らかにする

【方法】2017年7月から11月にA病院ICUに入室した先天性心疾患患児の親へ質問紙調査を行い、回答内容を分析した。

【倫理的配慮】本研究への参加に関して文書を用いて説明し、承諾を得た。また、A病院自主臨床研究審査委員会の承諾も得た。

【結果】調査の結果、18名の回答を得た（有効回答率62.1%）。全ての回答者で<子どもと離れることが不安だった>の質問項目で「とてもそう思う」「ややそう思う」と回答した。<子どもに何もしてあげられないというもどかしさを感じた>の質問項目では15名（83.3%）が「とてもそう思う」「ややそう思う」と回答した。<面会時間の時に看護師からもっと声をかけてほしいと感じた>の質問項目で12名（66.6%）が「あまりそう思わない」「全くそう思わない」と回答した。

【考察】全ての回答者で<子どもと離れることが不安だった>回答しており、母子分離による親の不安は強いことが明らかとなった。さらに、<面会時間の時に看護師からもっと声をかけてほしいと感じた>回答者は半数以下であり、面会時には両親と子どものみで過ごす時間を確保することも必要であることが示唆された。<子どもに何もしてあげられないもどかしさを感じた>親も多く、面会時にはケアに参加出来る体制を整え両親の無力感を軽減していくことが有効であると考えられた。

【結論】先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親は子どもと離れることに強い不安を感じており、子どもに何もしてやれない無力感に悩んでいることが明らかとなった。

一般口演 | 心筋心膜疾患

## 一般口演21 ( I-OR21)

### 心筋心膜疾患 1

座長:廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

座長:星合 美奈子 (山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場 (411+412)

#### [I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

#### [I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子<sup>1</sup>, 三池 虹<sup>1</sup>, 鈴木 大<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>1</sup>, 三宅 啓<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 山田 修<sup>2</sup> (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 病理部)

#### [I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 南口 仁<sup>3</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学)

#### [I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大型心筋症2例

○関 俊二<sup>1</sup>, 山下 恵里香<sup>2</sup>, 田上 和幸<sup>2</sup>, 塗木 徳人<sup>2</sup>, 藪田 正浩<sup>2</sup>, 大野 聖子<sup>3</sup>, 植田 初江<sup>4</sup>, 田中 裕治<sup>1</sup>, 吉永 正夫<sup>1</sup> (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部)

#### [I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併した LEOPARD症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mappingを用いた心臓 MRI評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

#### [I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕<sup>1</sup>, 澤田 まどか<sup>1</sup>, 高室 基樹<sup>1</sup>, 横澤 正人<sup>1</sup>, 荒木 大<sup>2</sup>, 夷岡 徳彦<sup>2</sup>, 大場 淳一<sup>2</sup> (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

## [I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup>  
(1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 拡張型心筋症, 補助人工心臓, 心筋症

【背景】拡張型心筋症(DCM)の一部に長期の補助人工心臓装着下で心機能が回復する症例があるものの、小児DCMにおける補助人工心臓離脱の報告は少ない。【症例】母方いところにDCMの家族歴がある女児。乳児健診では異常指摘されず。生後9ヶ月に急性心不全で発症しECMO管理を要したが3日後に離脱。心筋逸脱酵素上昇なくGd造影MRIで心筋炎所見認めず特発性DCMと診断。10ヶ月時にはカテコラミン投与下でBNP 1672pg/mlまで改善。Carvedilol、Pimobendan開始も心不全症状改善なく、カテコラミンは中止できず。11ヶ月時に感染契機に心不全増悪(BNP 3631pg/ml)しCarvedilol中止を余儀なくされた。心移植適応と考えられ当院へ転院。【入院後経過】転院時(11ヶ月,体重8kg)LVEF 14%, LVDd 49mm (206% of N), BNP 4522 pg/ml。気管切開による呼吸管理、カテコラミン投与と利尿薬の強化により、安定したところでCarvedilolを再開し0.4mg/kg/dまで漸増、3ヶ月後にはBNP 2000 pg/ml前後まで低下。しかし1歳3ヶ月から(発熱,不穏,冷汗など)心不全症状の増悪見られ、最終的に鎮静薬の中止が困難なことから内科的治療の限界と判断し1歳4ヶ月でEXCORを装着。病理では光頭、電頭ともDCMに合致する所見。装着1ヶ月後にBNP 70 pg/mlまで改善、3ヶ月後にはLVEF 47%, LVDd 29mm(113% of N), BNP 30 pg/mlまで改善。装着3ヶ月間に3回の脳出血のエピソードあり、1歳8ヶ月時に心臓カテーテル検査によるoff pump test施行。CI 4.1L/min/m<sup>2</sup>, EF 62%と保たれておりEXCORから離脱。離脱3ヶ月後でCI 4.3L/min/m<sup>2</sup>, LVEDP 3mmHg, EF 58%, LVDd 25mm(95%ofN), BNP 9.8 pg/mlと経過良好。現在離脱後7ヶ月、軽度の左片麻痺あるも、カテコラミンからも離脱しStatus 2として待機中。【結語】乳児DCMの一部の症例では、EXCOR装着により心機能が回復し、離脱が可能となる症例がある。離脱可能症例と不能症例の違いや離脱症例の中長期予後についての検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

## [I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子<sup>1</sup>, 三池 虹<sup>1</sup>, 鈴木 大<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>1</sup>, 三宅 啓<sup>1</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup>, 山田 修<sup>2</sup> (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 病理部)

Keywords: 拡張型心筋症, T波, 左室逆リモデリング

【背景】乳児期に拡張型心筋症(DCM)を発症し、心機能が改善した患者の遠隔期の左室機能についての情報は少ない。【目的】乳児期発症のDCMの左心機能改善例における遠隔期左心機能と心電図所見について検討した。【対象と方法】1999年から2012年までの2歳未満発症DCMの心機能が改善した18例(男8女10)において、遠隔期のBNP値、断層心エコー図(2DE)による左室拡張末期径(LVDd、% of normal)、左室短縮率(LVFS)、12誘導心電図(ECG)所見について、診療録から後方視的に検討した。心臓移植と心臓再同期療法施行症例は除外した。【結果】DCM発症は4~17か月(中央値6か月)で、遠隔期評価時年齢は5~17歳(中央値6歳)であった。全例外来で経過観察中で、初回入院以降心不全のための入院履歴はなかった。遠隔期では、16例が内服中、2例では内服が中止されていた。内服薬はβブロッカー16例、アンジテンシン変換酵素阻害薬14例であった。診断時のBNPは6~7,535pg/ml(中央値1,792)であったが、遠隔期全例50pg/mlで、16例(89%)は20 pg/ml未満であった。2DEでは、LVFS16~42%(中央値31)で、LVDdは30~69mm(中央値44)、86~141% of normal(中央値111)であった。LVDdの絶対値は経過中、心機能の改善に伴い縮小し、成長に伴い再拡大した例が10例にみられた。LVDd% of normalは全例遠隔期に低下したが、再拡大は2例にみられ

た。遠隔期の ECG では、胸部誘導 V5 の陽性 T 波は 16 例に、平坦 T 波は 1 例にみられた。他の 1 例は完全右脚ブロックパターンであった。発症時 V5 の陰性 T 波が遠隔期陽性 T 波に変化している症例が 10 例みられた。【まとめ】乳児期発症 DCM は原因が多様であり、改善の経過も様々であった。改善例は遠隔期において LVFS は保たれ、ECG 所見の改善がみられ、左室の逆リモデリングがみられていた。しかし、LVDd の拡大残存例や体格の成長に伴い LVDd も増大する症例があった。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

## [I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石垣 俊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 南口 仁<sup>3</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup>

(1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学)

Keywords: 皮下植え込み型除細動器, 心筋緻密化障害, 致死的不整脈

【はじめに】皮下植込み型除細動器(S-ICD)は2016年から我が国でも使用可能となったが、体格の小さな小児での報告例は世界でも多くない。今回心筋緻密化障害に致死性不整脈を伴い、蘇生後に S-ICD 植込み術を施行した体重 20kg の 9 歳男児例を経験したので報告する。【症例】家族歴、既往歴はなく学校心臓検診で異常は指摘されていなかった。自宅近くで友人と走って遊んでいた際に突然倒れ、母親らにより bystander CPR が開始された。救急隊到着時には PEA で当院に搬送。蘇生に反応しないため、直ちに VA-ECMO 装着を行いイベントから 57 分後に循環を確立した。CTR 47% と心拡大ないが、心エコーで心筋性状の異常と moderate MR を認めた。心収縮は著しく低下し翌日に BiVAD 装着、心筋は硬く変性しており、病理では炎症細胞浸潤は認めなかった。心機能改善に伴い 11 日後に BiVAD から離脱。ACE 阻害薬、β 遮断薬、アミオダロンの内服を開始した。虚血性脳症の為に気管切開、胃瘻造設が必要であった。心筋症を背景とした運動関連性の致死性不整脈が疑われたが、当初は寝たきりの可能性が高いと判断し ICD 植込みを見送っていた。しかし、その後の精神運動機能の改善は目覚ましく、食事、会話、歩行が可能となり、復学するまで回復したことから ICD 適応と判断した。本症例では、心筋緻密化障害 (LVEF 56%, LVDd 50mm(123% of N), mild~ moderate MR) を認めており、今後心臓移植適応となる可能性があり、緊急での LVAD 装着の可能性があること、また、成長過程であることから、経静脈や開胸 ICD ではなく S-ICD を選択した。植込み術は問題なく施行可能で、Vf 誘発による適切作動が確認できた。現在外来観察中であるが不適切作動は認めていない。【結語】体格の小さな小児における S-ICD 植え込み術の報告例はまだ少ないが、適応を慎重に判断すれば新たな選択肢の一つとして有用であると考えられた。今後 S-ICD デバイスの小型化が望まれる。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

## [I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が 13 mm 未満の肥大型心筋症 2 例

○関 俊二<sup>1</sup>, 山下 恵里香<sup>2</sup>, 田上 和幸<sup>2</sup>, 塗木 徳人<sup>2</sup>, 藪田 正浩<sup>2</sup>, 大野 聖子<sup>3</sup>, 植田 初江<sup>4</sup>, 田中 裕治<sup>1</sup>, 吉永 正夫<sup>1</sup> (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部)

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 生検

【背景】小児における肥大型心筋症の診断基準は確立されていない。欧州心臓病学会は小児の診断基準として +2SD 以上の心筋壁肥厚を挙げているが、10 万人に 2.9 人という肥大型心筋症の頻度を考慮すると、この基準は過

剰診断であると推測される。このことから、一般的に第一度近親者の基準である「心筋壁13mm以上の肥厚」を用いて診断がなされている。私たちは今回この基準を満たさない、心電図異常のみを来した肥大型心筋症の2例を経験した。【症例1】16歳男性、生来健康で心疾患の家族歴は無い。サッカーの最中に心肺停止しAEDで蘇生、当科に紹介された。1年生の学校心臓検診時の心電図で右室肥大の所見があったが、心臓超音波検査では壁肥厚などの異常を認めず、正常と判断された。中学1年時も同様の所見を認めたが、精査はされなかった。当科入院時の左室壁は11mmであったが、心肺停止の既往から肥大型心筋症が疑われた。心筋生検と遺伝子検査の結果、肥大型心筋症と診断された。【症例2】12歳男性、生来健康で心疾患の家族歴は無い。中学1年時の学校心臓検診で、異常Q波を指摘され当科を紹介受診した。小学校1年時の学校心臓検診で異常Q波を認めていたが、心臓超音波検査で左室心筋壁は6.3mmであり、その他異常所見を認めなかったため経過観察とされていた。当科初診時、左室心筋壁は8.6mmであったが、12か月後に著明なST-T変化と、左室心筋壁が11.9mmと肥大を認めたため、心筋生検を施行した。所見は肥大型心筋症に矛盾しないものだった。【結論】肥大型心筋症において、心臓超音波による肥大所見は心電図変化より遅れて生じることが多いため、心電図の異常所見は定期的に経過観察することが重要である。また突然死の予防のためにも、小児における肥大型心筋症の心電図によるスクリーニング基準と、心臓超音波検査による診断基準の作成が急務である。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

## [I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併した LEOPARD 症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mapping を用いた心臓 MRI 評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: LEOPARD 症候群, シロリムス, T1 mapping

LEOPARD 症候群(LS)における心合併症は肺動脈狭窄や肥大型心筋症(HCM)の頻度が高い。HCMは閉塞性肥大型心筋症(HOCM)となることがあり、多くの場合薬剤療法は無効である。LSモデルマウスを用いた実験では HCM に対するシロリムスの有効性が報告されているが実臨床での使用報告は殆どない。また近年 T1 mapping を用いた心臓 MRI により心筋疾患の線維化の定量評価が可能となった。今回我々は HOCM 合併した LS に対してシロリムスを使用し、また T1 mapping を用いた心臓 MRI を行う機会を得たので報告する。【症例】19歳男性。生後間もなく HOCM と診断された。表現型より Noonan 症候群が疑われていたが7歳頃から黒子が多発し、遺伝子検査を施行したところ PTPN11 に既報の遺伝子変異が確認され LS と診断された。HOCM に対する治療としてβブロッカーの内服を行っていたが効果はなく、左室中隔壁厚 (IVSTd)15.6mm, 左室後壁厚 (LVPWTd) 17.2mm, 左室流出路圧較差 (LVOTPG)は150mmHg、BNP値は2000pg/ml前後で推移していた。19歳のときにシロリムス1mg/dayの内服を開始し、治療中の血中濃度は6ng/mlと有効域にあったが内服開始後27週目の IVSTd, LVPWTd, LVOT PGは治療開始前と変化はなく、BNP値も横ばいであった。一方で心臓 MRI では遅延造影所見は増悪しており、T1 mapping でもびまん性に T1 値の上昇を認めた。有害事象として口内炎を確認したがそれ以外は特に認められなかった。【考案】HOCM を合併した LS に対してシロリムスを使用し効果は確認できなかったが、HOCM の診断から19年が経過しておりリモデリングが高度であった可能性がある。より早期からシロリムスを用いていたなら結果は異なっていたかもしれない。またエコー所見や BNP 値で変化がない場合でも MRI 所見の増悪を認めることがあり、早期の心筋の線維化評価に有用となる可能性が示唆された。

---

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

## [I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕<sup>1</sup>, 澤田 まどか<sup>1</sup>, 高室 基樹<sup>1</sup>, 横澤 正人<sup>1</sup>, 荒木 大<sup>2</sup>, 夷岡 徳彦<sup>2</sup>, 大場 淳一<sup>2</sup> (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心膜欠損, 右開胸手術, 心房中隔欠損

【背景】当院では心房中隔欠損(ASD)に対して、美容を考慮し右開胸で手術を施行し良好な成績を取めている。今回、右開胸手術のピットフォールと思われる症例を経験したので報告する。【症例】症例は11歳の男児。出生時の心エコーで ASDと診断されていたが、生来自覚症状なく経過していた。胸部 X線では心陰影の左方偏位は認めず、心電図では右軸偏位、右室肥大、心エコーでは多孔性の ASDで右心系の容量負荷所見あり、心臓カテーテル検査では、 $Qp/Qs=1.8$ ,  $Rp=2.0 u \cdot m^2$ であり手術の方針となった。分離肺換気、左側臥位、右後側方、第4肋間開胸で右肺を脱気し心膜を切開、人工心肺を導入し心停止下に欠損孔を閉鎖した。遮断解除後、自己心拍の再開はスムーズで人工心肺から離脱した。脱気目的に右胸腔と心嚢内に温生食を貯留し、両肺換気を再開したところ、突然、 $SpO_2$ と血圧の低下を認めた。気管内吸引は白色痰少量で、経食道心エコーで左心室の動きは問題なし。原因不明であったが、換気条件の強化と、カテコラミンの投与で血行動態は安定し閉胸した。術直後、左胸腔から右胸水と同じ性状の胸水と空気がドレナージされた。手術手技により左胸腔と心嚢が交通することは考えにくく、後日、心臓 MRI検査で先天性心膜欠損と診断した。【考察】先天性心膜欠損は胸膜心膜管の発生異常であり、胸膜欠損も伴うことが多い。本症例の低酸素と血圧低下のイベントの原因として、大量の洗浄水が右胸腔→心嚢→左胸腔に流入して換気が低下したことと、右肺換気再開直後は右肺の血流が低下しガス交換に寄与せず酸素化の悪化と二酸化炭素の貯留となり、呼吸性アシドーシスから循環不全になったと推察された。また、左室造影を見返すと、左4弓の突出を認め、左側心膜欠損が疑われる所見であった。【結語】術前に先天性心膜欠損を診断することが難しい場合もあり、右開胸手術時には注意を要する。