

Fri. Jul 6, 2018

第3会場

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22 (II-OR22)

会長賞選別講演

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性和強く関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2.国立成育医療研究センター 新生児科, 3.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大阪市立総合医療センター 新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 新生児科, 7.埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8.神奈川県立小児医療センター 新生児科)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症におけるX遺伝子変異の役割

○永井 (千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄² (1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

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

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの評価: 16mmと18mmの遠隔成績

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

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環

器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科)

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23 (II-OR23)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績-自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 真哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹¹, 大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 白石 公¹, 山田 修¹, 黒寄 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心臓循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリの変化

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江², 城尾 邦隆¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 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24 (II-OR24)

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 安東 勇介², 落合 由江² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (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科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25 (II-OR25)

複雑心奇形

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

座長:東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉

鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 (千葉県こども病院)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26 (II-OR26)

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈力テーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科)

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 起, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 旗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

第6会場

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27 (II-OR27)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則 (恵愛病院 小児科)

座長:渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連

○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部)

[II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討

○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)

[II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例

○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

[II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討

○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 洲上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.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, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)

[II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討

○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

[II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価

○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科)

[II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓 MR遅延造影を用いた左心機能の評価

○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒寄 健一 (国立循環器病研究センター)

一般口演 | 画像診断

一般口演28 (II-OR28)

画像診断 2

座長:稲毛 章郎 (榊原記念病院 小児循環器科)

座長:豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後

ファロー四徴症の右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 吉敷 香菜子¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 浜道 裕二¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化の評価

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

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期のCMR所見と2Dエコーstrainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 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)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓MRI (CMR) と右室造影の比較検討

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

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子¹, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 内海 雅史², 中村 太地², 川村 順平², 浮網 聖実², 前澤 身江子², 沼田 隆佑² (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之,
岸本 慎太郎 (久留米大学医学部小児科学講座)

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29 (II-OR29)

心臓血管機能

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:先崎 秀明 (北里大学病院 小児科)

11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心
室における機械的非同期の病態形成に重要で
ある - シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 (国立循環
器病研究センター 循環動態制御部)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のス
トレインを用いた左室機能解析

○磯 武史¹, 高橋 健¹, 井福 真由美¹, 矢崎 香奈¹, 矢澤
理絵子¹, 春名 英典¹, 田久保 憲行¹, 池田 富貴², 綿田
裕孝², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期
科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で
評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と
その関連因子

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

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続
的な血圧上昇に関与している: 高血圧の病態
生理に関する考察

○長谷部 洋平^{1,2,3}, 岡田 泰昌², 横田 茂文⁴, 小泉
敬一¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介^{1,2}, 喜瀬 広亮¹, 星合
美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学
部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室,
3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター
新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態
学, 5.山梨県立中央病院 小児科)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷
増強の関連

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 菅本 健司¹, 石井
正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 医学部
小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科)

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22 (II-OR22)

会長賞選別講演

座長: 賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

座長: 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性和強く関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸

(1. 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2. 国立成育医療研究センター 新生児科, 3. 国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4. 名古屋第二赤十字病院 小児科, 5. 大阪市立総合医療センター 新生児科, 6. 岐阜県総合医療センター 新生児科, 7. 埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8. 神奈川県立小児医療センター 新生児科)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における X遺伝子変異の役割

○永井 (千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄²

(1. 陸上自衛隊幹部学校, 2. 東京女子医科大学 循環器小児科, 3. 東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4. 静岡県立こども病院 循環器科)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

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

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの検討: 16mmと18mmの遠隔成績

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

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1. 東京大学 小児科, 2. 東京大学 循環器内科, 3. 東京大学 心臓外科, 4. 東京大学 整形外科)

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性和強く 関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2.国立成育医療研究センター 新生児科, 3.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大阪市立総合医療センター 新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 新生児科, 7.埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8.神奈川県立小児医療センター 新生児科)

Keywords: PDA, 左房容積, エコー

【目的】動脈管開存症(PDA)は、早産児の重要な合併症である。その評価に心エコーが使用されるが、心エコー指標で手術治療必要性予測を十分なサンプルサイズで検討されたものはない。現在、どの心エコー指標がより有用であるかは不詳である。我々は、29週未満の早産児で、心エコー指標の手術治療必要性予測における有用性を前方視的に検証した。

【方法】14か月の間に全国34NICUで、在胎23から29週出生の児の臨床データ、心エコーデータを前方視的に収集した。日齢1, 3, 7, 14日、および該当例では初回インドメタシン投与前、および手術前のデータを収集した。心エコー指標は、左室拡張末期径(LVDd), LA/Ao比, 左房容積(LAV), 左肺動脈拡張末期速度(LPAedv), PDA径の5つとした。容積・径は出生時体重で除して補正し、各児の経過中の最悪値を解析に使用した。在胎週数、性別、SGAの有無を考慮に入れ、各心エコー指標とPDA手術の有無の関連を多変量ロジスティック解析で検討した。

【成績】同意取得737例のうち、予め定めた除外基準例を除いた解析対象が691例であり、そのうち61例(8.8%)が、全臨床経過と検査結果を考慮に入れ、PDAの手術治療を受けた。5つの指標とも、その悪化はPDA手術施行と有意に関連した。特に、PDA径のROC曲線のAUCが最大で(0.841)、LVDd (0.778)、LAV (0.776)、LPAedv (0.754)、LA/Ao比 (0.668)と続いた。

【結論】PDA径や、左房左室の拡大指標は、早産児PDA手術必要性和関連する指標として有用であり、LPAedvはほぼ同等の正確性で体格補正を要さない指標として有用と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における X遺伝子変異の役割

○永井(千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄² (1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 遺伝子変異, p53シグナル伝達経路

【目的】肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension: PAH) において、これまでに複数のPAHの疾患原因遺伝子が同定されているが、PAHの半数以上では原因遺伝子がまだ確認されていない。本研究ではエクソーム解析を用いてPAHの新規疾患遺伝子を同定し、その変異がPAHの発症にもたらす影響をあきらかにし、PAHの新たな治療法の創出への寄与を目指す。【方法】PAH患者が複数名存在する18家系において、遺伝学的検査を施行した。このうち、既知の原因遺伝子変異が同定されなかった、小児期発症PAH患者を2名含む1家系においてエクソーム解析を実施したところ、X遺伝子変異 (p.R554L) を検出した。siRNAを利用してこのX遺伝子をノックダウンしたところ、ヒト肺動脈平滑筋細胞 (human pulmonary arterial smooth muscle cells: hPASMCs) の増殖能が低下すること、hPASMCsの核内p53およびp21の発現量が増加し、p53リン酸化が亢進することがあきらかになった。次に、p.R554L-X変異遺伝子コンストラクトをhPASMCsに導入したところ、野生型X遺伝子と比較して増殖能を亢進させ、核内p53およびp21の発現量を減少させ、p53リン酸化を減弱させることがあきらかになり、機能獲得型変異であることが示された。さらに、p.R554L-X変異遺伝子は

hPASCsにおいて、アポトーシス細胞を有意に減少させることがあきらかになった。また、抗 X抗体を用いて免疫沈降を行ったところ、Xタンパクは野生型、p.R554L変異型共に p53と結合しうることが示された。【考察】X遺伝子変異によって p53伝達経路の活性低下が惹起され、これにより hPASCsが異常増殖し、その結果肺動脈肥厚が生じて PAHが発症する可能性が示された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

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

Keywords: FALD, Fontan, Fibrosis

【背景】 Fontan術後の肝障害は重要な合併症の一つであるが、その臨床像、病態に関する知見は極めて少ない。肝障害の病態の把握は Fontan術後患者の管理上、重要な課題である。【目的】肝細胞特異性 MRI造影剤である Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIで Fontan術後患者の肝障害の特徴と進展様式を明らかにすること。【方法】研究デザインは単施設後方視的観察研究。対象は2012年1月から2017年12月に造影 MRI検査を行った Fontan術後患者。評価項目は、造影 MRI検査所見、心臓カテーテル検査所見、血液検査とした。【結果】対象は75例。MRI撮影時の Fontan術後経過年数2年未満（早期群；中央値1.1年）が37例、2年以上5年未満（中期群；中央値4.0年）が18例、5年以上（後期群；中央値10.0年）が20例だった。三群間で CVP値に差はなかった。特徴的な造影 MRI所見は、中心静脈領域の造影不良、肝辺縁不整、胆汁うっ滞であり、中心静脈領域の造影不良所見を呈した症例は早期群31例(84%)、中期群15例(83%)、後期群19例(95%)、肝辺縁不整は早期群8例(22%)、中期群2例(11%)、後期群13例(65%)と後期群で頻度が高かった。胆汁うっ滞は早期群5例(14%)、後期群4例(20%)で中期群には認めなかった。血液検査では AST、γGTPが早期群で高い傾向を示し、後期群で T-Bilが有意に高値、血小板数が有意に低値を示した($p < 0.05$)。【考察】造影不良所見は中心静脈圧上昇に伴う肝類洞の障害や肝線維化、肝辺縁不整は類洞障害の進展と肝萎縮を反映していると考えられ、慢性的な中心静脈圧上昇により肝全体へと進展していく病態が示唆される。胆汁うっ滞は早期群では肝腫大による胆汁排泄遅延が主体であり、その後一旦は改善するものの肝線維化が進行するにつれて肝萎縮から胆汁鬱滞をきたすという機序が推測される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの検討：16mmと18mmの遠隔成績

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

Keywords: Fontan手術, conduitサイズ, 遠隔成績

【目的】フォンタン手術において心外導管型フォンタン手術(Extracardiac Total Cavopulmonary Connection:EC-TCPC)が主流である。当院における16mm及び18mm conduitによる EC-TCPCの成績を比較検討した。

【対象と方法】1995年から2015年に EC-TCPCを施行した541例中、16mm及び18mm conduitを使用した497例(16mm 153例、18mm 344例)を対象とした。手術時年齢、体重、観察期間(16mm群 vs 18mm群)は 3.0 ± 1.2 vs

3.7±1.5歳、11.2±2.1 vs 12.7±2.3kg、9.1±4.6 vs 9.0±4.8年であった。

【結果】手術死亡を16mm群1例、遠隔死亡を16mm群6例、18mm群10例認めた。Conduitの交換が2例行われ、原因は屈曲による狭窄と肺動静脈瘻に対する血流方向の転換であった。合併症(16mm群、18mm群)は、不整脈(8例、7例)、蛋白漏出性胃腸症(3例、5例)、血栓塞栓症(1例、2例)を認めた。死亡を含めたイベント発生回避率は10年で89.1 vs 92.2%であり有意差を認めなかった。術後10年以上経過(13.2±1.9年)後のカテーテル検査では、CVP 10.5±2.5 vs 10.0±2.6 mmHg、CI 2.9±1.0 vs 3.6±1.4 L/min/m²(p<0.01)、SVEDP 7.7±3.1 vs 5.2±4.5 mmHg(p<0.05)、SaO₂ 94.6±1.4 vs 94.4±1.9 %と18mm群において有意にCIが高くSVEDPは低かった。術後9.2±4.8年での血液検査異常値の割合は、BNP 22.4 vs 24.7%、AST 30.1 vs 37.3%、ALT 3.9 vs 4.3%、γGTP 59.5 vs 56.2%といずれも有意差を認めなかった。肝臓エコーは16mm群92例、18mm群174例、術後9.9±4.3年で行われ、Hyper-echoic spotを含む異常所見率は58.3 vs 57.5%で有意差を認めなかった。運動負荷試験は術後10±3.7年で行われ、Peak HR(79.4±11.2 vs 81.1±10.9 %N)、Peak VO₂(85.9±17.4 vs 83.4±19.5 %N)の有意差は認めなかった。

【結語】16mm及び18mm conduitを使用したEC-TCPCの遠隔期成績は満足できるものであったが、遠隔期の心臓カテーテル検査からは18mmの有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科)

Keywords: マルファン症候群, 遺伝子, 大動脈解離

【背景】マルファン症候群(MFS)の責任遺伝子であるFBN1の変異は、ミスセンス変異を中心とする強制阻害(DN)型とナンセンス変異を中心とするハプロ不全(HI)型の二つに分類され、近年HI型変異が大動脈合併症のハイリスクであることが報告された。遺伝子産物の量的異常を来すHI型変異は変異の位置に影響されにくいとされる一方で、エクソン24-32など重症な表現型に関連する領域も存在し、MFSにおいてFBN1遺伝子変異と大動脈病変の重症度の関係は未解明な部分が多い。【方法】診療録を後方視的に調査し、2006年から2017年に当院で診療を行ったFBN1変異を有するMFSの患者において、遺伝子型と大動脈イベント(死亡、A型大動脈解離または大動脈基部置換術)の関係についてKaplan Meier解析を行った。遺伝子変異は変異の位置と予測されるアミノ酸変化からDN・HI型に分類した。【結果】患者は248例(内女性120例)で最終診察年齢の中央値は31歳(内20歳未満75例)、97例に大動脈イベントを認めた。20歳未満に大動脈イベントを認めた12例のうちDN型は7例だった。7例のDN型変異の内6例はシステイン残基に影響を与える変異でこれらはエクソン25-36, 43-49のCa結合EGF様ドメインに局在しており、これをDN-CD型変異、これ以外のDN型変異をDNnonCDと命名した。20歳以上の患者においてもDNCDはDNnonCDに比べて大動脈イベントのリスクが有意に高かった(P<0.001)。患者全体において、DNCD/HI/DNnonCD型の患者(n=28/93/127)のイベント回避年齢の中央値はそれぞれ30/33/52歳で、DNCDと比較した大動脈イベントのハザード比は、HI型で0.51(P=0.03)、DNnonCD型で0.19(P<0.001)であった。【結論】MFSにおいて大動脈イベントリスクが比較的低いとされるDN型変異の中に、HI型変異よりさらにリスクの高い一群が同定された。FBN1変異をHI/DNCD/DNnonCDと分類すると、簡便な予後予測・リスク層別化が可能であると考えられた。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23 (II-OR23)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績 -自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 眞哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹¹, 大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 白石 公¹, 山田 修¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心肺循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリーの変化

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江², 城尾 邦隆¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績 -自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 眞哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: direct Fontan, 自己組織, 遠隔成績

【背景】フォンタン手術は extracardiac conduit(EC)を用いた TCPCが一般的で良好な成績が報告されているが、conduitに成長の可能性はなく血栓関連合併症も起こりうる。当院でも現在は ECによる TCPCが基本であるが、過去 IVCの後壁を PAに直接に縫合する Direct フォンタンを行った。【目的】Direct フォンタンの中期-遠隔成績、特に IVC-PA通路の大きさについて検討した。【対象・方法】対象は術後10年以上経過した18例。主診断は TGA5(cTGA3), SV4, TA3, DORV(T-B)2, PAIVS2,ほか。先行手術は PAB7,BT4,Glenn2,ほか。手術時年齢は平均21.1か月(6-74か月)、平均体重は8.94kg。Direct フォンタンは IVC後壁を PAに直接縫合し、必要に応じて前面にパッチ補填を行った(なし3、自己心膜2、ePTFE13)。術後の造影検査より IVC-PA通路の大きさ(長径・短径)などを測定した。【結果】手術死亡なし。遠隔死亡は1、術後8カ月、突然の嘔吐からショック・多臓器不全。平均術後経過観察期間は15.1年。再手術として TCPC conversionを2例(術後2.9、3.1年)、RVOTR、AVR+MVRなどを行った。TCPC conversion2例の理由は1.通路拡大による PVO 2.左右肺血流バランス悪化。血栓関連合併症はなし。最終受診での NYHAは全例ほぼ I、BNPは13.3pg/dl、最終カテでの CVPは9.5mmHg。不整脈は接合部調律2。カテーテル正面画像からの IVC-PA通路長径は平均 1.17 ± 0.90 cm/年(中央値0.88cm/年)、横径は平均 0.42 ± 0.42 cm/年(中央値0.23cm/年)拡大を認めた。補填物による有意差はなし。最終造影 CTによる通路の断面長径は 21.46 ± 2.53 mm(ただし術後平均8.1年後、n=6)。【結語】Direct フォンタンの中期・遠隔成績を検討。再建通路の拡張過多と関連する PVOを呈した症例は存在するが、多くは血栓など合併症も少なく IVC-PA通路の適正成長も得られていた。これから長期予後データ解析が進む EC群との比較検討に対象となる群になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹¹, 大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 白石 公¹, 山田 修¹, 黒寄 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科)

Keywords: フォンタン術後, 循環血液量, 血行動態

【背景】一般循環器疾患患者の心不全管理において体液量評価は重要でありその知見は散見されるが、その至適値は明確でない。一方、単心室血行動態を含む成人先天性心疾患患者における報告は少なく、その特異な病態との関連も明らかでない。【目的】成人フォンタン術後患者における体液量とその血行動態、予後との関係について検討する。【方法】成人フォンタン術後患者85名において、インドシアニングリーンを用いた色素希釈法から循環血液量(BV: ml/kg)を測定し、フォンタンの病態と比較した。また疾患コントロール群として二心室修復術後(BVR)患者27名との比較も行った。【結果】成人フォンタン術後患者の BVは BVR群より多く(86 ± 27 vs. 76 ± 15 ml/kg, $p < 0.01$)、従来の報告よりも多い値であった。フォンタン術後患者の多い BVは、高い中心静脈圧($p < 0.05$)、高い心係数($p < 0.01$)、低い還流圧($p < 0.01$)、低い動脈血酸素飽和度($p < 0.05$)と関連し、低い還流圧($p < 0.01$)は多い BVと独立に関連した。一方、血中レニン活性は利尿剤、ACE阻害薬内服に加え多い BVと正相関を示した($r = 0.27$, $p = 0.014$)。体心室の拡張末期容積や駆出率、ヘモグロビン濃度、脳性ナトリウムペプチド、最高酸素摂取量との関連は認めなかった。また、フォンタン術後患者のうち BVが多い10名では、その他の

75例では年齢や術後経過時間には差を認めなかったが、予期しない入院の頻度が高かった（ログラंक, $p = 0.002$ ）。一方、今回の BVR群では予期しない入院はなかった。【総括】成人フォンタン術後患者の BVは成人の BVR群より多い。その多い BVはいくつかの血行動態、特に低い還流圧、と関連し、フォンタン病態に関連した臨床事故の原因となることが示唆される。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心肺循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

Keywords: 左心低形成症候群, Fontan, Norwood

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（HLHS群）に対し、我々は Norwood+右室-肺動脈 shuntを施行しているが、Fontanに至るまでは血行動態は不安定で、注意深い strategyを必要としている。HLHS群の Fontanに到達するまでの治療と到達後の血行動態について検討した。【方法】対象は2006年以降の出生で、2017年9月までに術後定期の心臓カテーテル検査を受けた Fontan患者156人。HLHS群34人と非 HLHS群122人の2群に分けて、治療歴、Fontan後の心肺循環の指標を比較した。【結果】HLHS群で、Glenn施行年齢(0.9 vs. 1.3 yrs: $p=0.0038$)及び Fontan施行年齢(2.1 vs. 2.7 yrs:)は、いずれも低かった。Fenestrationの施行率は両群で同等であった(35% vs. 37%)。HLHS群の方が経皮的血管形成術は多く施行されており(61% vs. 31%; $p=0.0011$)、診断カテーテル回数も HLHS群の方が多かった(5.2 vs. 4.4回: $p=0.017$)。しかし内服治療では、両群間で血管拡張剤/アンジオテンシン II受容体拮抗剤の使用率(85% vs. 85%)及び enalaprilの使用量(0.21 vs. 0.20 mg/kg)、 β 遮断薬の使用率(61% vs. 44%)及び carvedilolの使用量(0.39 vs. 0.44 mg/kg)は有意差がなかった。心機能では、HLHS群の方が収縮末期容積は大きく(31 vs. 26 ml/m²: $p=0.036$)、駆出率は低かった(52 vs. 56%; $p=0.023$)。肺循環では HLHS群の方が、肺動脈楔入圧が高い例が多く(≥ 8 mmHg: 43% vs. 23%, $p=0.025$)、肺動脈係数が小さい例が多かった(<145 mm²/m²: 25% vs. 6%, $p=0.012$)。大動脈の酸素飽和度が低い例も HLHS群の方が多かった(<86%: 20% vs. 4%, $p=0.0049$)。【結語】Fontanに到達できた HLHS群は非 HLHS群に比べ、より多くのカテーテル評価、治療を受けていたが、薬物療法は非 HLHS群と差はなかった。HLHS群は Fontan到達後の心機能が非 HLHS群に比べ劣っていた。HLHS群では Fontan前から抗心不全療法をより強化した方が良いのではないかと。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

Keywords: PA/IVS, critical PS, PTPV

【背景】PTPVのみでフォローしている PA/IVS、critical PSの遠隔期についての報告は少ない。【目的】PTPVのみでフォローしている PA/IVS、critical PSの長期予後を検討すること。【方法】対象は2002~2016年に当院に入院した PA/IVS、critical PS 17例。PTPVのみでフォローしている P群と、PTPV後に外科的介入を要した S群の2群に分け、以下の項目を後方視的に比較検討した。在胎週数、出生体重、PTPV施行時の日齢・%TV・%PV・RVp/LVp、観察期間と遠隔期の心電図 P波の電位(mV)・PS peak velocity(m/s)・RAP(mmHg)・CVP(mmHg)。検定は Mann-Whitney U testを使用し、 $p < 0.05$ を有意とした。【結果】対象17例中、

PA/IVSが9例、critical PSが8例であった。内、PTPVを施行した症例が10例で、全例生存していた。P群は6例(PA/IVS 4例、critical PS 2例)であった。S群は4例(PA/IVS 3例、critical PS 1例)で、PTPV後にTV plasty+RVOTR 2例、RVOTRとRV overhaul+PAV commissurotomyが各1例施行された。S群に超早産児・超低出生体重児が1例含まれ、それを除くと在胎週数、出生体重、PTPV時日齢に両群に差はなかった。両群にPTPV時の%PV、RVp/LVpに差はなく、%TVはS群で有意に低値であった(94.9%N(81.3-116%N); 54.6%N(46-82.5%N), $p=0.03$)。両群に観察期間に差はなく、中央値9.7年(2.8-14.8)であった。遠隔期のP波電位、PA peak velocity、PR(全例 moderate)で差はなかった。RAP(2 mmHg; 5 mmHg, $p=0.02$)、CVP(2 mmHg; 7.5 mmHg, $p=0.02$)はP群で有意に低値であった。【考察】両群ともに死亡例はなく、予後は良好である。PS/PRは両群に差はなかった。RAP、CVPIはP群で有意に低く、心電図上ではP波電位の差はなかった。S群の方が、%TVが低く、遠隔期に問題点となると考えられた。【結論】三尖弁輪径が80%以下の症例はPTPV後外科的介入が必要で、遠隔期も右房圧が高く不整脈や臓器うっ血が問題となる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリーの変化

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江², 城尾 邦隆¹, 落合 由恵²
(1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: 経皮的肺動脈弁形成術, 心腔ジオメトリー, 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔

【背景・目的】経皮的肺動脈弁形成術後(BVP)二室修復に至った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PA/IVS)の心腔ジオメトリー変化についての報告はなく詳細は不明である。肺動脈弁・三尖弁・右室容量変化に焦点をあて検討する。【対象および方法】1992～2017年にBVP後二室修復に至ったPA/IVS 48例(Critical PSを含む)を対象とした。初回BVP時カテーテル検査と心エコー図検査により算出した肺動脈弁輪径(PVD)、三尖弁輪径(TVD)、各心腔面積を用いて治療前・治療直後・1年後・5年後各期で比較検討した。【結果】BVP時日齢7(0-34), バルーン径/PVD比140(66-258)%, 収縮期右室圧/大動脈圧比1.50(0.71-2.95), 観察期間7.8(0.1-21)年であった。17例(35%)に複数回BVPを施行した。最終的に47例(2例は開胸下右室流出路形成)が二心室修復を、1例が単心室修復を選択した。治療前・治療直後・1年後・5年後各期においてPVD Z scoreは-2.9(-8.2—1.8)→-1.9(-5.8—1.1)→-0.7(-5.1—1.1)→-0.1(-3.7—2.1), 右室面積(cm^2/m^2)1は0.7(5.1—20.9)→12.2(5.3—18.2)→12.8(2.2—20.8)→12.9(6.9—23.4)と経時的成長がみられたが(各々 $p<0.01$, $p=0.02$)、TVD Z scoreおよび左房・左室面積は変化がなかった。右房面積(cm^2/m^2)は23.3(11.3—51.6)→19.8(10.4—37.1)→14.6(6.9—37.0)→12.9(6.9—23.4)と経時的減少が見られたものの、5年後の右房/左房面積比は1.5(0.8—3.4)と右房拡大は残存した。術後中等度以上の肺動脈弁逆流と三尖弁逆流(TR)は各々70%と59%に認め、右室成長は治療後の中等度以上TRと関連していた。【結論】二室修復に至ったPA/IVSでは、右室は遠隔期に拡大傾向があり、TRとの関連を示唆した。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24 (II-OR24)

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 安東 勇介², 落合 由江² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (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科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

Keywords: QT延長, QT境界, 遺伝子検査

【背景】QT延長境界例の多くは無症状であり、診断や方針に苦慮することがある。先天性QT延長症候群(LQTS)の最たる目標は、心室細動(VF)による突然死を回避することであり、QT延長境界例のVF報告もある。一方で、行き過ぎた診断や管理とならないように個々の症例で考慮されているが、QT境界例の経過報告は少ない。

【目的】QT延長例と境界例の経過を比較し、境界例の管理および治療方針を検討すること。

【対象と方法】2007年から2017年の間に当院受診歴のある、QT延長または疑いの患者113名(男61、女52)、初診時平均年齢13歳4か月について後方視的に検討。平均観察期間は4年2か月。安静時心電図QTcB $\geq$ 460msecをQT延長群(以降A群)51名(男25、女26)、QTcB<460msecを境界群(以降B群)62名(男36、女26)とし比較検討した。

【結果】平均QTcB時間:A群494 $\pm$ 26msec, B群433 $\pm$ 21msec。平均QTcF時間:A群473 $\pm$ 31msec, B群425 $\pm$ 18msec。A群:LQT1(25.5%)、LQT2(25.5%)、LQT3(5.9%)、LQT4(2.0%)、common variant他(15.7%)、初見なし(15.7%)、未施行(9.8%)。B群:LQT1(30.6%)、LQT2(1.6%)、LQT3(4.8%)、LQT4(1.6%)、common variant他(14.5%)、初見なし(25.8%)、未施行(21.0%)。遺伝子陽性者はA群58.9%、B群38.6%。経過はVF/TdP:A群13.7%、B群8.1%、死亡は両群0。治療は内服:A群60.8%、B群49.0%、ICD:A群9.8%、B群5.9%。B群のうち、運動負荷検査やフォロー中でQTcB $\geq$ 460msecとQT延長化が38.7%あり、遺伝子検査を経てLQT1と診断され、内服開始となる症例が多かった。common variant症例はAB群ともに全例無症状で経過している。

【まとめ】QT延長境界でも運動負荷検査や経時的にQT延長顕在化し、遺伝子陽性のLQTSと判明する症例もあり、慎重な経過観察が必要である。また、common variant症例はQT延長時間に関係なく全例無症状であり、今後の症例蓄積が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 多施設検討

【背景】右側相同(RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(LAI)では洞不全やAVB等の徐脈性不整脈を呈することがあるが、発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。【方法】2000年から16年の間に関東3施設で診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データの不足例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量・多変量解析で行った。【結果】161名が同定され、RAI 110/161 (68%)、LAI 51/161(32%)であった。平均観察期間は47カ月で、死亡例は53名、内不整脈関連死は2名であった。不整脈発生は[LAI 26/51(51%), RAI 36/110(33%);p=0.027]とLAIが多かった。生後

1年、3年、5年の無不整脈生存率はRAIで81.5%、67.8%、66.2%で、LAIで81.9%、58.7%、49.8%であった。RAIでは除脈7例、頻脈29例(内重複4例)、LAIでは除脈23例、頻脈3例(内重複1例)であった。LAIの不整脈は洞不全19/26(73.1%)、AVB 6/26(23.1%)で、内14/26(53.8%)がPM治療例であった。性別、心房位、単心室循環の有無、手術回数、TAPVC修復や房室弁の手術の有無、不整脈発症時または最終フォロー時の中等度以上の房室弁逆流の有無と不整脈の関連について単変量解析で検討し、LAI[OR 2.138(CI 1.085-4.212); p=0.028]、二心室循環[OR 3.63(CI 1.436-9.178)]; p=0.006]、手術回数[OR 0.758(CI 0.579-0.993); p=0.045]で有意差が得られた。なお、多変量解析では有意差はなかった。【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は40%近くと高かった。左側相同では5歳時で約50%に認め、全体の30%近くがPM治療を要しており、右側相同と比較し不整脈発生リスクが2倍と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 安東 勇介², 落合 由江²
(1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン循環, 洞不全症候群, 洞結節回復時間

【背景】洞機能不全は心房細動およびその他全身合併症との関連が指摘されている1)。フォンタン循環患者における心房性不整脈は全身合併症および死亡との関連性が示唆されているが2)、洞機能そのものについて調べた報告は少ない。【対象および方法】過去20年間(1998~2017)に当院で両方向性グレン手術(BCPS: bidirectional cavo-pulmonary shunt)を経てフォンタン手術(TCPC: total cavo-pulmonary connection)に到達した機能的単心室症例77例をデータベースから抽出した。BCPSおよびTCPC前後で心臓カテーテル検査を行い、修正洞結節回復時間(CSNRT: 洞結節回復時間-洞周期)を求めた。このうちデータ不備のない35例(女児19例, TCPC実施月齢41±11か月, 無脾症候群5例, 多脾症候群3例)を対象とした。【結果】1) BCPS前, 2) BCPS後, 3) TCPC後におけるCSNRTおよび心拍数はそれぞれ1) 96±65msec, 118±11/分, 2) 96±140msec, 106±11/分, 3) 138±73msec, 92±19/分であった。TCPC手術前後(2および3)でCSNRTが有意に延長した(p=0.005)。TCPC術後5年まで追跡し得た14例における検討では、TCPC術後5年のCSNRTに有意な変化はみとめなかった。また12例(34%)が観察期間中に何らかの不整脈を発症した(上室性頻拍5例, 洞不全症候群5例, 房室接合部調律2例)。不整脈発症群および非発症群間でTCPC術後におけるCSNRTに有意差をみとめた(195msec. vs. 125msec. p=0.013)。【考察】TCPC特有の血行動態変化は術後比較的短期間で洞機能を低下させ、不整脈発症のリスク因子となる可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPS の検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Fontan, 上室頻拍, アブレーション

背景: Fontan (APC) 術後はRAの拡大により経年的に上室頻拍(SVT)の頻度が増加する。SVTの出現を契機としてTCPC変換手術を行うことが多かったが、最近ではRAの拡大のみでTCPC変換手術を施行する傾向にある。目的: TCPC変換手術前に、頻拍の既往のないAPC症例に施行したEPSを検討する。症例: 20例、EPS時の年齢は23±5歳(17~37歳)、APC施行年齢は4±3歳(1~14歳)、APCからEPSまでの期間は18±3年

(13~25年)、中心静脈圧 (CVP) は 12 ± 2 (9~17) mmHg、RA容積は 93 ± 38 (46~161) ml/m²であった。結果：20例中10例はSVTが誘発されずカテーテルアブレーション (CA) は施行しなかった((-)群)。10例 (50%) にSVT (1~5 SVT) が誘発されたため、すべてのSVTに対してCAを施行した(+)群)。(+)群と(-)群を比較して有意差を認めたのは、EPS時の年齢 (20 ± 2 vs. 27 ± 6 歳、 $p=0.005$)、APCからEPSまでの期間 (16 ± 1 vs. 21 ± 3 年、 $p=0.001$) であった。APC施行年齢、CVP、RA容積には両群に有意差を認めなかった。結論：臨床的にSVTを認めなくてもAPC症例は経年的にSVTが起こりうる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (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科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

Keywords: CALM2, CHD, 10175

【背景】カルモジュリンは細胞内のカルシウムイオンセンサーであり、カルシウムイオンと結合して様々なタンパク質の機能制御を行う。カルモジュリン遺伝子CALM1-3の変異が先天性QT延長症候群 (LQT) やカテコラミン感受性多形心室頻拍などの致死性不整脈に関連することが近年明かとなっている。CALM2変異に関連した新生児期発症重症LQT症例を報告する。【症例】4か月男児。在胎28週に洞徐脈と先天性心疾患を診断され、38週に母体適応帝王切開で出生した。体重3221g、HR80bpm、心電図はLate appearanceで交代性T波。心エコーで心室中隔欠損、心房中隔欠損、左室緻密化障害と診断された。日齢5にLQTに伴う機能的2:1房室ブロックが出現するようになり、メキシレチン、プロプラノロールが開始されたが改善なく、日齢9当院ICUへ搬送された。入院時HR98bpmではQTcF635msで房室ブロックなし。心拡大と肺うっ血あり、心エコーはLVEF42%。利尿剤・補助換気を開始したが、日齢10に2:1房室ブロックによる徐脈 (HR57bpm・QTcF724ms) が持続して心不全が急激に悪化したため、ペーシングリード留置と肺動脈絞扼術を施行した。QT時間は徐脈で著明に延長した。VVIバックアップペーシングを行うと短時間でQTが短縮して1:1伝導に回復するため有効であった。1か月時肺動脈再絞扼術、3か月時心内修復術を施行、術後は7日ECMO使用。続発症として上大静脈閉塞、胸腹水、脳室内出血があり、現在も集中治療継続中だが、心室性不整脈は出現していない。遺伝子検査でde novoの既報病変性変異であるCALM2 c.287A>T、p.D96Vを認めた。【考察】CALM2変異によるLQT15は、2013年に初めて報告され、房室ブロックや心室頻拍のほか、洞徐脈の合併が報告されている。器質的心疾患合併は、左室緻密化障害と心室中隔欠損が各1例ずつ報告されており、本症例ではこれら器質的心疾患の合併により、複合的で重症な経過をたどった。

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25 (II-OR25)

複雑心奇形

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

座長:東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 (千葉県こども病院)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏²
(1. 榊原記念病院 小児科, 2. 榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: 21 trisomy, Fontan, 予後

【緒言】単心室修復を要する21 trisomy症例の予後については依然として不明な点が多い。【対象と方法】当院で2005年から2016年に手術を行った21 trisomy症例のうち、心血管の構造的に二心室修復が不可能と判断された症例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は21例（男性15例、女性6例）で、主要診断は完全房室中隔欠損症が13例（61.9%）と最も多く、左室が主心室の症例が16例（76.2%）だった。初回手術施行時の月齢は中央値1.0ヵ月（生後2日～3.3ヵ月）で、初回手術は肺動脈絞扼術8例、systemic-pulmonary shunt6例、大動脈弓修復術5例、Starnes手術2例だった。初回手術後の治療転帰は、在院死亡2例、退院後死亡1例、転帰不明1例、術後グレン手術施行16例、術後グレン手術未施行生存1例だった。グレン手術を行った16例（全症例の76.2%）の手術時年齢は中央値2.1歳（1.0～6.3歳）だった。グレン手術後の治療転帰は、在院死亡0例、退院後死亡1例（take down症例）、術後Fontan手術施行13例、術後Fontan手術未施行生存2例だった。Fontan手術例（13例）の手術時年齢は中央値4.4歳（2.5～12.7歳）で、10例（76.9%）にfenestrationを作成していた。Fontan手術後急性期では、8例（61.5%）にNOを使用し、4例（30.8%）は静脈内血栓のため再手術が行われていた。術後転帰は、在院死亡2例、転帰不明1例、生存退院10例（全症例の47.6%）だった。退院後の死亡は認めなかったが、1例で蛋白漏出性胃腸症の合併を認めた。全経過を通じての死亡は6例（28.6%）で、男性（5/13例、38.5%）、大動脈弁・弁下狭窄例（3/5例、60.0%）、生後2週以内の初回手術例（3/6例、50.0%）では死亡率が高かった。【結論】二心室修復が困難な21 trisomyにおけるFontan到達率は良好とはいえ、Fontan術後急性期管理も難渋する症例が多い。全経過を通じて、男性、左室流出路狭窄例、生後早期の手術症例では死亡率が高い傾向があった。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対するStarnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代（千葉県こども病院）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症, Starnes, 三尖弁閉鎖不全症

純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)に対する二心室修復(BVR)においては右心室(RV)形態、容積と共に術後の肺動脈弁、三尖弁(TV)機能も予後を左右する因子である。重度三尖弁閉鎖不全(TR)により右室機能不全をきたしたPAIVSに対するStarnes手術の効果を検討した。当院で手術介入を行ったPAIVS48例中24例は初回手術時より単心室修復(SVR)を目指した。BVRを目指した24例中13例は初回手術で肺動脈弁切開(Brock)+BTシャント(BT)を施行された。このうち3例において、BVR到達後(症例1)、BVR到達前(症例2,3)に、形態異常による重度TR+三尖弁狭窄(TS)のためStarnes手術が行われた。一方向弁付きの穴開きパッチでTVを閉鎖し、右室自由壁の切除は行なわなかった。症例1:31週5日、1930gで出生。日齢29にBrock+LBT施行。RVEDV55%N, TR moderateで3歳2ヶ月時にBVR+三尖弁形成術(TVP)を施行した。術後もTRに対し3度手術介入を行うも奏効せず、蛋白漏出性胃腸症を発症したため、13歳時にStarnes+TCPCを施行し、術後は良好に経過した。術後右室内腔の縮小を認めた。症例2:38週2日、2835gで出生。日齢15にBrock+LBTを施行した。10ヶ月時にRVEDV51%N, TR IIであり1歳3ヶ月時にRBT+三尖弁交連切開術を施行した。術後RVEDV123.2%Nとなるも、TRおよびPRが3-4度であったため、2歳3ヶ月時にBDG+Starnes, 3歳4ヶ月時にFontan施行し術後は良好に経過した。術後右室内腔の縮小を認めた。症例3:37週5日、2403gで出生。日齢11日にBrock+LBT, 三尖弁交連切開術を行った。術後、高度のTRによる右心系拡大(RVEDV165.1%N)と共に心不全を認

め、3ヶ月時に Starnes手術を施行した。左心機能、心不全症状の改善を認め、現在 BDG待機中。結語:PAIVSにおいて、右室容積が十分であっても三尖弁の形態異常に伴う TR,TSを合併する症例は BVR後の Qualityが不良であるため、Starnes手術による SVRが望ましいと考えられた。右室拡大例においても、右室自由壁の切除を行わなくとも、早期に右室の縮小と左室機能の改善を得ることができた。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症, Inter Annular Bridging, 房室弁逆流

【目的】当院では従来の形成法だけでは対応の難しい単心室房室弁逆流症例に対し、inter annular bridging(IAB)を導入し無脾症および HLHS症例を中心に行ってきた。無脾症例での IABの効果を検討することを目的とした。【対象】2011年1月～2017年12月に、初回から当院で手術介入を行った無脾症候群31例中、IABによる房室弁形成を行った10例を対象とした。IABによる房室弁形成のタイミングは、初回姑息術時6例、BDG時2例、BDG-TCPC interstage期1例、TCPC時1例で、日齢は2-759(中央値40)日(うち2m未満6例)、体重は2.4-9.0(中央値3.5)kgであった。房室弁に対する併施手技として、commissural annuloplasty:5, edge to edge:3, cleft closure:1, cordal resection:1, 自己心膜延長:1を行った。【方法】弁逆流の程度は trivial:0, mild:1, moderate:2, severe:3とした。逆流ポイントの評価として VC(mm), 房室弁の心室への陥入の指標として tethering height:TH(mm)を測定した。IABの前後での各指標の変化を評価した。【結果】弁逆流の程度は術前 2.4 ± 0.8 から術後 1.1 ± 0.6 まで軽快($p=0.0037$), VCは 4.4 ± 1.7 から 2.5 ± 1.2 まで減少($p=0.0092$), THは 3.8 ± 2.1 から 2.7 ± 1.9 まで減少した($p=0.0106$)。手術死亡なく、遠隔期死亡は4例で、うち3例は新生児期に房室弁介入を要した症例であった。観察期間 2.1 ± 1.9 年で、再介入を3例、再々介入を2例に行い、直近の弁逆流は1が4例、2が2例であった。対象期間中の全31例中、2m未満に房室弁介入を要した症例は7例で、2m以降介入7例、房室弁介入不要17例と比べ術前の THが有意に大きかった(順に $4.9 \pm 1.7, 3.3 \pm 0.8, 0.9 \pm 0.7$)。【結語】新生児乳児期早期に房室弁への介入を要する症例では、tetheringの程度が強いことが示唆された。IABはこのような児にも応用できる単心室房室弁形成の手段で、術後 THが減少し弁逆流の制御に寄与する。ただし新生児乳児期早期から高度房室弁逆流を持つ症例の生命予後の改善には引き続き努力を要する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

Keywords: Fallot四徴症, 肺動脈弁欠損, 右室流出路形成術

【背景】肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症(TOF/APV)は、著明に拡張した肺動脈による気道の圧排、呼吸不全が問題となる稀な疾患であり、手術介入の時期や予後も圧迫部位や程度より大きく異なってくる。【目的】TOF/APV重症例の、術後急性期および遠隔期予後について検討する。【方法】1997～2017年までに、呼吸不全のため乳児期早期までに手術介入を要した TOF/APV8例において、術前の挿管期間、手術時の日齢、体重、術

式、抜管までに要した日数、急性期および遠隔期予後を後方視的に検討した。【結果】挿管後から手術までの日数は中央値で15日(0-68日)、手術は日齢中央値83.8日(10-157日)に施行され、手術体重は中央値3.9kg(2.0-6.2kg)であった。8例中2例で姑息的右室流出路形成術、6例で一期的右室流出路形成術、また全症例で肺動脈縫縮形成術を施行され、術後抜管までの日数は中央値23.3日(3-26日)であった。死亡例は1例(12.5%)で、初回手術後の8ヶ月後に呼吸状態の悪化を認め、気管外ステント留置を行うもその4日後に死亡した。その他3例で肺動脈再形成術、右室流出路再形成術を施行、1例で気管切開術を行ったが現在も生存している。【考察/結論】一般的に乳児期早期に呼吸不全を呈する TOF/APV例は予後不良とされているが、当院での死亡例に関しても気管軟化症、臍帯ヘルニアなどの合併症例であり、当院での術後急性期、遠隔期予後は比較的良好であった。また一期的根治術選択例においても姑息術選択例と比べ予後を増悪させることは無く、呼吸状態増悪を認める症例では速やかに手術介入を行い、挿管期間の短縮、呼吸状態の改善を図ることが可能である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 狭窄後肺動脈拡張, 肺出血

【背景】近年、first palliationとしての両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行例が増加している。それらの症例の中で絞扼部より末梢の肺動脈が拡張している症例が散見される。【目的】bPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたす症例の特徴を明らかにすること。【方法】対象は当院でbPABを施行した症例で、肺動脈形成術(PAP)を施行するまでにCTまたはカテーテル検査で肺動脈の評価ができた20例。拡張群(D群)と非拡張群(N群)に分けて診療録より後方視的に検討する。拡張を末梢肺動脈がPAB近位部肺動脈の1.5倍以上又は末梢肺動脈分枝がPAB近位部肺動脈の1.0倍以上と定義する。【結果】D群、N群はそれぞれ10例ずつ。D群:N群の順で症例数又は平均値を記載し、P値記載なしは有意差なし。男性4:4、在胎週数36週6.6日:40週1.1日($p<0.05$)、出生体重(g)2044:3145($p<0.01$)、出生体重標準偏差-1.70:0.11($p<0.01$)、N2使用6:7、単心室血行動態2:7($p<0.05$)、systemic disease合併4:0($p<0.01$)、banding素材(metal clip)3:2、手術時日齢5.8:6.8、評価時術後日数161.5:43.3($p<0.01$)。D群3例でPAP前にPABに対するPTAを試み、2例で施行、1例でwire操作による肺出血のため断念した。【考察】肺血管の未熟性やsystemic diseaseに伴う脆弱性がある状態で、banding後の血流の乱流に長期間曝される事により、より一層肺動脈が拡張すると考えられる。【結語】低出生体重児、早産児、small for date児、二心室を有する症例、systemic disease合併例、bPABより長期間経過している症例はbPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたしやすい。また、拡張による肺動脈の脆弱性に留意する必要がある。

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26 (II-OR26)

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科)

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 簗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

Keywords: 声帯エコー, 術後反回神経麻痺, 先天性心疾患

【背景・目的】 反回神経麻痺は先天性心疾患手術における non-cardiac complicationの一つであるが、嘔声や嚥下機能障害を引き起こし、誤嚥や経口摂取困難など児の術後回復に影響を与え得る。診断に際しては、これまで喉頭ファイバーで行われてきたが、侵襲的な検査で耳鼻科コンサルトが必要なことから、確定診断や治療介入が遅れる傾向にあった。近年、非侵襲的な声帯エコーによる反回神経麻痺評価の報告が散見されている。今回、先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の診断にあたり、声帯エコーの有用性を調査する。【方法】 2017年10月から12月までの2ヵ月間に、当院 CICUに入室した先天性心疾患手術後の患者のうち、術式や症状から反回神経麻痺のリスクがあると考えられた症例9例を対象とした。年齢中央値3か月(1-5か月)、性別男 6例女3例。声帯エコーは LOGIQ e Premium Ultrasound System (GE Healthcare)を使用してベッドサイドで施行した。後日、耳鼻科医による喉頭ファイバーで声帯エコー診断の正誤を確認した。【結果】 疾患は、大動脈縮窄複合4例、心室中隔欠損2例(うち1例は鎖骨下動脈起始異常)、完全型房室中隔欠損1例、Ebstein奇形1例、先天性気管狭窄/肺動脈スリング1例。症状は、嘔声8例、吸気性喘鳴 2例であった(重複あり)。抜管からエコー施行までは中央値2日(0-4日)であった。所見は、左声帯固定 7例、両側声帯固定 1例、正常 1例であった。このうち、左声帯固定と診断した1例のみ喉頭ファイバーで正常であったが、それ以外は喉頭ファイバー所見と一致した。【結論】 声帯エコーは、非侵襲的かつ簡便にベッドサイドで行うことができ、喉頭ファイバーとほぼ同等に反回神経麻痺を診断することができた。先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の評価に声帯エコーは有用であると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 低酸素療法, 早産児, 先天性心疾患

【背景】 左心低形成症候群(HLHS)や大動脈縮窄(CoA)/離断複合(IAA)などに対する初回手術までの肺血管抵抗/肺血流の調整を目的とした窒素吸入による低酸素療法(HGVT)は有用である。当院では HLHSや CoA/IAAに限らず、肺血流増加を伴う先天性心疾患(CHD)を合併した新生児、特に、早産児に対し未熟性や低体重による早期手術のリスクを回避する目的で積極的に HGVTを行っているが、その安全性や有効性は明らかでない。【目的】 早産児に対する HGVTの有効性と安全性の検討。【方法】 2006-2017年に当院で初回手術までに HGVTを施行された肺血流増加型 CHDを合併した早産児(P群)と正期産児(T群)の臨床背景、手術到達率、手術時日齢、術前合併症、挿管日数、HGVT日数、術後死亡率を後方視的に検討。染色体異常/多発奇形症候群は除外した。【結果】 P群(n=24)/T群(n=79)の在胎週数、出生体重、Apgar score 1分、5分値はそれぞれ、34.5(24.4-36.9)/39.4(37.0-41.7)週、1639±674/2911±435g、7.0(3-8)/ 8.5(5-10)点、8.0(4-9)/ 9.0(7-10)点で、全てに有意差を認めた。P群/T群の主疾患の内訳は CoA;4/27例, IAA;4/8例, HLHS;1/13例, TGA;6/9例, DORV;1/5例, VSD;3/7例, PDA;2/0例, TAPVC;1/5例, その他;2/5例で、姑息/根治術の内訳は P群;12/11例, T群; 45/34例であった。HGVT日数(P群:6(1-139)日/T群:4 (1-59)日; P=0.040)に有意差を認めたが、手術時日齢(P群:11(2-139)日/T群: 8 (2.0-82)日; P>0.05)は有意差を認めなかった。術前に壊死性腸炎を P群に3例(12.5%), T群に4例(5.2%)認めたが発症率に有意差は認めなかった。手術到達率は P群95.8%(23/24)で T群100%(79/79)と有意差は認めなかった。術後死亡率は P群が有意に高かった

(P群:13.0%(3/23)/T群1.3%(1/79); $P=0.012$)が,HGVTとの因果関係は無いと考えられた。【まとめ】早産児においても低酸素療法を行うことで正期産児と同等に初回手術に到達できることが示唆されたが,壊死性腸炎の発症に注意が必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科)

Keywords: 周術期管理, 中心静脈カテーテル, 血栓症

【背景】先天性心疾患における中心静脈カテーテル関連血栓症 (catheter-related thrombosis, CRT) は、肺塞栓や脳梗塞、両方向性グレンルートの閉塞、カテーテル検査、治療のアプローチを困難にする原因となり、注意すべき合併症である。【目的】先天性心疾患術後患者における CRTについて、発症の様子と経過、治療および予後を検討する。【方法】2016年4月1日-2017年12月31日に先天性心疾患手術に際して中心静脈カテーテルを新規に留置した177例中、術後に超音波または CTで血栓の検索を行った33例 (日齢3-5歳、中央値3.5ヶ月; 1.8-13.6kg、中央値4.6kg; 男20例) を対象に、診断の契機、血栓の有無、部位、手術から血栓診断までの期間、検査値の変化、偶発症の有無、治療と転帰について診療録から調査した。【結果】診断の契機は FDP上昇31例、カテーテル挿入部位の腫脹1例、脳梗塞1例。脳梗塞をきたした症例は他の部位でも血栓を検出できなかった。33例中21例 (64%、男15例) に CRTを認め、うち6例 (29%) は新生児であった。外腸骨静脈にカテーテルを留置した30例中、16例に CRTを認めた。診断は中央値で術後7日 (3-21日) で行った。CRTの有無によって診断前3日間の FDP平均値は17.6VS18.0 $\mu\text{g/ml}$ ($p=0.91$)、経過中の FDP最大値は32.7VS27.6 $\mu\text{g/ml}$ ($p=0.49$) といずれも有意差はなかった。診断時に23例でヘパリン持続投与を行っていたが、17例に CRTを認めた。投与量は中央値10IU/kg/h (5-17IU/kg/h) で、診断前3日の APTTの平均値は44.0VS38.5秒 ($p=0.36$) と有意差なく、ヘパリンで血栓形成は抑制されなかった。21例中13例でワーファリン投与し、7例で血栓の消失を確認した。2例は血管が完全閉塞したためワーファリンは中止した。【結語】先天性心疾患術後は CRT発症リスクが高く、術後早期から見られる。FDP上昇が特異的な検出契機ではないが、早期に超音波検査で検索、治療を開始して合併症を防ぐことができるかもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 旗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Keywords: 乳糜胸, 新生児, リンパ節

新生児期開心術後の重症乳糜胸は致死合併症の一つである。絶食、脂肪制限、中鎖脂肪酸ミルク、オクトレオチド投与などの保存的治療を組み合わせても治療に難渋することが多い。胸膜癒着や胸管結紮などの侵襲的処置は確実性に乏しい。我々は、上記保存的治療が無効であった新生児期開心術後の重症乳糜胸3症例に対して、リピオドールを用いたリンパ管造影を行い、良好な結果を得たので報告する。症例1) 2.9kg 女児 完全大血管転位: 生後12日目に動脈スイッチ施行、術5日目に乳糜胸発症、術17および28日目にリンパ管造影を施行。症例

2) 3.4kg 男児 大動脈縮窄心室中隔欠損, CHARGE症候群: 生後9日目に一期的根治術を施行, 術2日目に抜管したが, 術8日目に乳糜胸のため再挿管両側胸腔ドレナージを施行した. 術13および34日目にリンパ管造影を施行した. 症例3) 2.8kg 男児 先天性大動脈弁狭窄, 術後縦隔炎: 生後7日目にノーウッド手術を施行, 術20日目より縦隔炎のため VAC施行, 術40日目に閉胸したが乳糜胸を発症した. 術60, 75, 100日目にリンパ管造影を施行した. いずれの症例も保存的治療中に連日50ml/kg/日超の胸水が漏出した. リンパ管造影検査はエコーガイド下に鼠蹊部リンパ節を穿刺し, 0.3ml/kg/回のリピオドールを緩徐に注入した. 造影後の胸水減少の程度は様々であったが, 2から3回の造影で全例胸腔ドレーンを抜去できた. 胸部外科領域術後の難治性乳糜胸に対して, リピオドールを用いたリンパ管造影による診断・治療報告が近年散見されるようになったが, 小児例の報告は極めて少ない. リンパ節穿刺によるリンパ管造影は, 新生児開心術後の乳糜胸に対しても施行可能かつ有効な治療手段の一つであることが示唆された.

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 術後肺高血圧, リオシグアト, 注腸投与

【背景】左右短絡疾患では術後に肺高血圧が残存し治療を要することがある。術後早期の経口・経管での投薬は吸収が不安定であることが懸念され、注腸投与が有用である可能性がある。【目的】術後肺高血圧に対するリオシグアト注腸投与の安全性および有用性を調べる。【方法】対象は2015年4月から2016年3月に術後肺高血圧に対してリオシグアト注腸投与を行った乳児の4例。肺高血圧の判断は、症例1・2は肺動脈圧ラインによる測定、圧ライン非挿入の症例3・4では心エコー図検査により行った。初期投与量は1回0.02mg/kgで1日3回投与とし、必要であれば適宜増量を行った。投与後120分または240分まで、30分または60分間隔で体血圧および(圧ライン挿入例では)肺血圧を測定し比較検討を行った。【結果】症例1は VSD, PHで術後 PH crisisに対して NO療法導入し、NO減量に伴いリオシグアトを漸増した。NO離脱時の1回投与量は0.06mg/kgで、体血圧(収縮期)は投与前93.8mmHgで120分後に3.6%上昇し、肺血圧(収縮期)は投与前26.8mmHgで120分/240分後にそれぞれ3.5%/4.7%減少した。症例2は VSD, PHでリオシグアト1回量0.02mg/kgで投与を開始した。同様に体血圧は投与前86.6mmHgで90分後に3.1%上昇し、肺血圧は投与前31.8mmHgで90分後に6.8%上昇する結果となった。いずれの変化も有意差は認めなかった。症例3は PDA, PHの21 trisomy児、症例4は DORVで、1回量0.02mg/kgで投与を開始し、有意な体血圧変動なく経過した。【考察】症例数が少なく有意な肺血圧低下は得られなかったものの、全例で有意な体血圧低下なく経過した。体・肺血圧モニター下であれば、比較的早期に維持量まで増量することで良好な肺血圧を得られる可能性がある。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27 (II-OR27)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則 (恵愛病院 小児科)

座長:渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

- [II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連
○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部)
- [II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討
○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)
- [II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例
○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 医学部 小児科)
- [II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討
○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 洲上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.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, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)
- [II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討
○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)
- [II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価
○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学 医学部 小児科)
- [II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓 MR遅延造影を用いた左心機能の評価
○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連

○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部)

Keywords: 冠動脈瘤, 冠動脈障害, 川崎病

川崎病 (KD) による冠動脈炎は冠動脈瘤 (CAA) をきたしうるが、その瘤径は冠動脈壁障害の程度を反映すると推定される。KD罹患後100日未満の CAA径と KD罹患後1年以上の遠隔期冠動脈障害 (CAL) 残存との関連について検討した。(方法) 1978年から2011年までに KD罹患後100日未満に選択的冠動脈造影(CAG)を施行し、CAAと診断された214例 (男160 女54) において、遠隔期 CAGの CALについてみた。CAAのあった右冠動脈、左前下行枝、左回旋枝の Branch群と左冠動脈分岐部に限局した瘤 (LCA群) に分けて検討した。初回 CAGにおいて各枝の最大 CAAの最大径を測定した。遠隔期 CALは、退縮(R)、拡大性病変(D)、狭窄性病変 (S) の3群に分類した。Sは、25%以上の局所性狭窄、閉塞、セグメント狭窄とし、Dは Rと Sに該当しない拡大と CAA残存と定義した。KD罹患年齢は中央値23か月 (2か月~13歳)、初回 CAG施行は中央値59日、遠隔期 CAGは中央値8年 (最大値32年) であった。Branch群について遠隔期 CAL 3群における初回 CAG径について、初回 CAG時の BSA<0.50と BSA≥0.50と分けて検討した。LCA群については Rと D+S群の2群について初回 CAG径を比較した。検定は t検定、または一元配置後 Tukey検定を用い、p<0.05を有意差ありとした。(結果) Branch群(BSA<0.50) の各 CAL群の最大 CAA径 (mm) はそれぞれ R 5.1±1.6 (n=79) D 6.9±2.6 (n=36) S 9.8±3.6 (n=60)、BSA≥0.50では R 6.5±2.5 (n=95) D 9.0±3.1 (n=58) S 12.3±3.3 (n=64) (p<0.0001) と各 CAL群間で有意差があった。LCA群では、R 5.1±1.8 (n=54) D+S 7.3±1.7 (n=15) (p<0.001) の2群間で有意差がみられた。(結語) KD罹患後100日未満の最大 CAA径の程度は遠隔期の CALを決定する因子である。約5mm以下の瘤は大部分が退縮し、5mmをこえると拡大性病変や狭窄性病変として1年以上の遠隔期にも CALとして残存しうる。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討

○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈巨大瘤, 成人

【背景】川崎病巨大冠動脈瘤 (GAN) は遠隔期において心イベントを高率に発症することが知られている。冠動脈巨大瘤を有し現在当院にて経過観察中の成人について、その特徴を検討する。【方法/成績】当院小児科にて経過観察中の20歳以上の GANを有した川崎病35名を対象とした。男女比は25/10、川崎病発症時月齢は中央値36 (4-135) ヶ月、分析時の月齢は中央値305 (236-528) ヶ月であった。GAN部位は右5例、左4例、両側26例であり。右冠動脈 (RCA) の75%以上狭窄/閉塞は3/15例、左冠動脈 (LAD) の75%以上狭窄/閉塞は15/6例であった。急性心筋梗塞 (AMI) は10例 (28.6%) に来しており、無症候性の心筋梗塞も1例に確認された。AMIは GANが RCAのみに存在する症例にはなかった。AMI症例は有意に LVEFが低下し (0.52±0.11 vs. 0.64±0.04, p<0.0001)、LV asynergyが存在 (p<0.0001) していたが、Treadmill運動負荷強度には差を認めなかった (15.1±1.7 vs. 14.3±2.8 Mets, p=0.46)。冠動脈バイパス術 (CABG) は17例に行われ、川崎病発症から CABGまでの期間は中央値86.5ヶ月 (12-480) であった。RCAおよび LADの有意狭窄または閉塞症例での CABGは、それぞれ50.0%(9/18)、100%(17/17) と LADに問題ある症例により多く行われていた。全例にアスピリンが投与されており、ワーファリンの投与は8例であった。全例が NYHA1の生活を送っており、Treadmill運動負荷でも10Mets以下の症例はなかった。全員が学生または職業を有し、特に日常生活での困難を

訴える症例はなかった。【結論】 GANを有する成人では、様々な問題を抱えながらも、特に困難のない社会生活を送ることが可能となっている。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例

○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 医学部 小児科)

Keywords: coronary spastic angina, coronary endothelial dysfunction, injection of acetylcholine

【背景】冠攣縮性狭心症は、冠攣縮により生じる狭心症であり、小児期発症は極めて稀とされている。【症例】症例1：生来健康な8歳男児。サッカーの練習中に10分程持続する胸痛を認めた。胸痛は自然軽快するも、トロポニン Tが陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。心電図、運動負荷心電図、CTA、心筋血流シンチなどを施行するも有意な所見は得られなかった。冠動脈造影にて器質的狭窄病変を認めなかったが、アセチルコリン (ACh) 負荷で、右冠動脈と左前下行枝と左回旋枝が収縮し、また硝酸イソソルビド (ISDN) 負荷で拡張した。症例2：生来健康な14歳男児。サッカーの練習中に失神歴があるが、すぐに改善したため、経過をみていた。その後も、動悸を訴えるようになり、精査を行った。心臓超音波、運動負荷心電図、CTAで異常を認めなかったが、トロポニン Tが弱陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。冠動脈造影にて器質的狭窄病変は認めなかったが、冠動脈が ACh負荷で収縮し、ISDN負荷で拡張する所見を得た。【考察】2症例の胸痛は、以上の所見より、冠動脈の攣縮により誘発された可能性が高く、冠攣縮性狭心症と診断した。川崎病以外で小児期発症の冠動脈血管内皮障害は極めて稀であり、小児期の胸痛は心原性以外のことが多く、早期診断が困難なことがある。しかし、冠攣縮性狭心症は冠動脈の攣縮により突然死を起こすこともあり、冠動脈造影で器質的狭窄病変を認めない場合でも、虚血性心疾患が疑われる場合には冠攣縮薬物誘発試験を考慮することが重要であると考えられた。【結語】運動時の胸痛で発見された冠攣縮性狭心症の2例を経験した。現在、カルシウム拮抗薬の内服にて運動制限は行わず、外来で経過観察中である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討

○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 淵上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.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, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: TGA, ASO, Coronary complication

【背景】完全大血管転位(transposition of the great artery: d-TGA)に対する大血管スイッチ術(arterial switch operation: ASO)後早期の冠動脈合併症は冠動脈形態・走行、手術手技によるものが多いが、遠隔期における狭窄の機序は不明な点が多い。【目的】遠隔期冠動脈狭窄の発生頻度、狭窄部位、機序について検討する。【対象と方法】当院の ASO後症例で、術後評価の心臓カテーテル検査を施行した30例(男25例、女5例、術後2.3~23.0年:中央値 11.0年)。そのうち、選択的冠動脈造影で有意な冠動脈狭窄を認めた症例について後方視的に検討した。【結果】冠動脈狭窄は6例(20%)に認めた(1例:完全閉塞、1例:重度狭窄、2例:中等度狭窄、2例:軽度狭窄)。冠動脈走行パターンは、Shaher1型4例、2b型1例、4型1例。Shaher1型以外の狭窄はも

ともとの走行形態による軽度狭窄であった。中等度以上の狭窄をきたした症例は全例 Shafer1型で、左冠動脈主幹部(LMT)病変であった。しかし全例、自覚症状は認めず、負荷心筋シンチ(MPI)で虚血所見は完全閉塞例と重度狭窄2例のみに認めた。重度狭窄例ではカテ中に冠血流予備量比 FFRを測定し、有意狭窄所見を認め、治療適応と判断して Bentall手術を施行した。術中所見は、拡大した Valsalva 洞の前方に位置した LMTが肺動脈に挟まれた状態であった。【考察】大動脈基部拡大に伴い走行の変化を生じ、肺動脈が前方にある左冠動脈を圧排することで狭窄をきたす可能性がある。【結語】術後早期に冠動脈狭窄がなくとも、遠隔期に臨床症状なく突然死するリスクがあり、全例で積極的なフォローが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討

○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈壁内走行, 動脈スイッチ手術, TGA

【目的】完全大血管転位症(TGA)や大血管転位型両大血管右室起始症(TGA-DORV)に対する動脈スイッチ術(ASO)において、移植冠動脈の屈曲、急性冠血流障害のリスクとなりうる冠動脈壁内走行の診断、対処の問題点を検討する。【対象】当院で2003年1月より2017年12月までに TGAもしくは TGA-DORVに対して ASOを行った64例。【方法】術前診断、術中所見、術式、臨床経過、術後の心機能、心電図変化と、冠動脈壁内走行の関連を後方視的に検討した。【結果】手術時の日齢、体重の中央値は12,3.0kg,TGA I型42例,TGA II型12例,TGA-DORV10例で、CoAの合併を8例に認めた。術後30日以内の死亡は2例(3.1%)。対象例中、冠動脈壁内走行を認めたのは4例(6.3%)で、手術時日齢平均9,平均体重3.2kg,TGA I型3例(症例 A-C),Taussig- Bing CoA(症例 D)1例であった。冠動脈起始分類は Shafer 5a 型3例(症例 A-B,D),Shafer 1型 1例(交連上起始,症例 C)であった。壁内走行の術前診断はエコーで1例(症例 A),造影 CTで1例(症例 D)疑われていた。他の2例はエコー、Laid Back造影からも診断不能であった。術中,Shafer 5a の3例は左冠動脈,Shafer 1の1例は両側冠動脈の壁内走行が見られた。冠動脈再建法は全症例 Mee法でおこなった。冠動脈壁内走行部分の長さには症例間に差異があり、症例 Bで最も長く術中人工心肺離脱困難となり Cut Back追加を要した。全例術後急性期を耐術したが、症例 Bは術後36日目に新生児病棟にて突然の心電図 ST変化から心室細動となり死亡した。他の症例は遠隔生存が得られ、カテーテル検査あるいは造影 CT上有意な冠動脈狭窄所見を認めていない。心電図、心機能に関しては生存した症例では差はなかった。【考察】冠動脈壁内走行は Shafer分類5a型に多いが、他の型にも起こることがあり、術前診断が困難な場合もあった。また壁内走行部分の距離には症例差があり、壁内走行部の距離が長い症例ではリスクが高く注意が必要であると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価

○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, OCT, カテーテル

【背景】川崎病遠隔期において冠動脈病変の血管壁が如何なる変化を呈するか明らかになっていない。光干渉断層法 (OCT(optical coherent tomography)および OFDI(optical frequency domain imaging)) は血管壁の詳細な評価が可能であり、成人領域の急性冠疾患症例の冠動脈壁の評価に広く用いられているが、川崎病遠隔期における報告はまだ少ない。【目的】 OCTおよび OFDIを用いて、川崎病遠隔期における冠動脈の内膜厚・石灰

化・血管新生・血栓の有無等の冠動脈血管壁の性状を評価し、急性期病変と比較すること。【方法】対象は2016年3月から2017年12月までに、当院で冠動脈造影と同時に OCTもしくは OFDIにて、残存冠動脈瘤、その周囲の冠動脈の血管壁評価を行なった川崎病遠隔期4症例。評価可能であった16区域毎に血管壁の評価と急性期冠動脈拡大の程度との比較を行なった。【結果】4例は全例男性。検査施行時年齢は17歳3ヶ月～23歳9ヵ月(中央値19歳1ヵ月)、発症からのフォロー期間は14年0ヶ月～18年11ヵ月(中央値16年5ヵ月)であった。急性期6mm以上の拡大もしくは瘤形成を認めた12区域では全区域で内膜肥厚を認め、5区域で石灰化病変を、4区域で血管新生が確認された。明らかな血栓形成は認められなかった。急性期に拡大を認めなかった4区域のうち、2区域でも内膜肥厚がみられた。【考察】急性期拡大・瘤病変には石灰化や新生血管増生をともなった内膜肥厚を全例で認めた。また、急性期拡大・瘤病変を有する川崎病遠隔期の症例には、元々冠動脈拡大を有しない病初期正常区域にも内膜肥厚が半数の病変に認められ、それらも含めた長期のフォローアップが必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓MR遅延造影を用いた左心機能の評価

○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 川崎病冠動脈障害, 心臓MRガドリニウム遅延造影, 左心駆出率

目的：無症候性冠動脈閉塞をもつ患者の左心機能について検討した。対象と方法：2012年から17年までに川崎病による冠動脈障害をもつ65例（男49、女16）に心臓MR検査を施行した。心臓MR施行時の年齢は5から47歳（中央値29歳）であった。Siemens社製 Sonata 1.5Tを用い心臓MRを施行し、遅延造影(LGE)の深達度、左室拡張容積係数(LVEDVI)、左室駆出率(LVEF)の3項目を3D医用画像処理 Ziostation2により解析した。LGEの深達度は、0(なし)、I(25%未満)、II(25以上50%未満)、III(50%以上)に分類した。選択的冠動脈造影で診断された無症候性の冠動脈閉塞とセグメント狭窄を有する患者をCO群とした。CO群(n=34)、冠動脈閉塞がない群(non-CO)(n=15)、心筋梗塞群(MI)(n=16)の3群間において、LGEの深達度、LVEDVI、LVEFについて、Tukeyの検定を用いて比較検討し、 $p < 0.05$ を有意とした。結果：LGE深達度II度は、CO群13例(38%)、MI群2例(13%) ($p < 0.001$)、LGE深達度III度はCO群1例(3%)、MI群12例(75%) ($p < 0.001$)であった。CO群ではII度が、MI群ではIII度が多く、non-CO群ではII度以上はみられなかった。LVEDVI(ml/m²)は、CO群 82.2 ± 18.3 , non-CO群 79.2 ± 2.5 , MI群 130.3 ± 6.7 ($p < 0.001$)で、LVEF(%)は、CO群 50.5 ± 4.8 , non-CO群 53.0 ± 5.7 、MI群 33.6 ± 10.8 ($p < 0.001$)であった。LVEDVIとLVEFについては、MI群とCO群、non-CO群間に有意差がみられたが、CO群とnon-CO群間では有意差はみられなかった。結語：CO群ではLGEを認める症例もあるが、LGE深達度がIII度までには至らず、左心機能は維持されていた。

一般口演 | 画像診断

一般口演28 (II-OR28)

画像診断 2

座長:稲毛 章郎 (榊原記念病院 小児循環器科)

座長:豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 吉敷 香菜子¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 浜道 裕二¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化の評価

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

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期の CMR所見と2Dエコー strainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 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)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓 MRI (CMR) と右室造影の比較検討

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

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子¹, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 内海 雅史², 中村 太地², 川村 順平², 浮網 聖実², 前澤 身江子², 沼田 隆佑² (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎 (久留米大学医学部小児科学講座)

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の 右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 吉敷 香菜子¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 浜道 裕二¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

Keywords: repaired tetralogy of Fallot, RV myocardial deformation, TV displacement

Objective: To investigate into correlation between right ventricular (RV) myocardial deformation and tricuspid valve (TV) displacement in repaired tetralogy of Fallot (TOF) using new MR tracking program.

Methods: In 50 repaired TOF patients (26.4 $\pm$ 8.1 years) and 15 normal controls (30.1 $\pm$ 15.2 years), developing cardiovascular MR software performed average longitudinal and circumferential strain, strain rate (LS, LSR and CS, CSR) in mid-systole (MS) and end-diastole (ED). As well, anterior and septal TV displacement relative to the apex were measured at end-systole (ES) as the shortest distance. The displacement velocities at basal lateral and septal segment in MS and early ED were calculated.

Results: LS was reduced in repaired TOF compared to controls while CS was preserved. LS and CS decreased with increasing RV end-diastolic (EDV) and -systolic (ESV) volume (LS & ESV $r=0.32$; CS & EDV $r=0.41$; CS & ESV $r=0.52$) and decreasing RV ejection fraction (EF) (LS & EF $r=-0.55$; CS & EF $r=-0.52$). Increased anterior and septal TV displacement in ES as decreased shortening correlated positively RV volume ($r=0.66$ and 0.63), negatively RVEF ($r=-0.44$ and -0.36) and LS ($r=0.34$ and 0.31). Decreased basal lateral displacement velocities in MS and ED as greater shortening were associated with improved LS, LSR in MS ($r=-0.57$ and -0.48) and LSR in ED ($r=-0.45$).

Conclusions: The correlations associated LS and CS with RV volume and function suggest that preservation of CS is important in maintaining RV function. Greater lateral displacement velocity is associated with improved RV contractility.

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化 の評価

○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 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: T1 mapping, 心臓MRI, 先天性心疾患

【背景】心筋の線維化は先天性心疾患(CHD)においても心機能に影響を与えることが報告されており、心臓 MRIでは遅延造影(LGE)を用いて評価されてきた。近年、心臓 MRIにおける心筋組織性状評価法として T1 mapping(T1m)が臨床応用されており、非造影で定量可能である点で優れている。【目的】CHDの心筋組織性状を T1mを用いて評価し、LGEと比較して検討すること。【方法】対象は2017年5月～2018年1月に当院にてCHDの評価目的で心臓 MRI検査を行い、LGEおよび T1mを撮像した26例(18.2 $\pm$ 4.3歳、男性13例)。心疾患の内訳は TOF/DORV心内修復術後8例、TGA/DORV大血管スイッチ術後5例、Fontan術後6例、その他7例。MRI撮影装置 Multiva 1.5T (Philips社製)を用いて LGEおよび MOLLI法による T1mを含めた撮影を行った。LGEおよび T1mは体心室短軸像の心尖、中部、基部の3断面においてそれぞれ心筋を6セグメントに分割し、各セグメント毎に ROIを設定して非造影 T1(NT1)時間の平均を測定するとともに LGE陽性部の局所の平均 NT1時間も測定した。尚 confidence mapにより除外された範囲が大きいセグメントでは計測から除外した。【結果】26例中 LGE陽性(L+)8例、陰性(L-)18例で、L+では合計8セグメントでL+であった。L+セグメントの NT1時間は

1141±73、L-セグメントは1074±45で、L+ではL-と比較して有意に高値であった(P=0.002)。またL+部局所のNT1時間は1137~2623(平均1939)で1ヶ所を除いてL-部の全てのNT1時間よりも高値であった。【考察】T1mはLGEとほぼ同等の結果が得られておりCHDの心筋線維化の評価に有用で、非造影である点で優れていると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期のCMR所見と2Dエコー strainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 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: ファロー四徴症, CMR, 2Dストレイン

【背景】ファロー四徴症(TOF)の遠隔期には再手術を要する患者が存在する。多くは肺動脈弁逆流(PR)に起因する右室拡大を来しており、その手術適応にはCMRがgold standardとなっている。しかし、CMRは検査時間などの制限がある一方、経胸壁エコー(TTE)は簡便であるが成人例が多く含まれ体格面から完全な評価が困難であることが多い。【目的】TOF術後患者のCMRとTTE所見の相関性を見出す。【方法】当院ではMRIはSiemens MAGNETOM symphony 1.5Tを使用し、解析にはArgusを使用。2009年4月から2017年12月の間に当院にてCMRを実施したTOF術後患者を対象とした。CMR撮影前後1年以内に行ったTTE所見と比較検討。なお、右室流出路狭窄($Vp > 3m/s$)がある症例やエコーでの四腔像描出が不良な患者は除外した。【結果】対象期間内にCMRを行なったTOF術後症例は89件。その中の37件で解析。年齢中央値は14.9歳(4.9-27.3歳)、男女比は24:13。RVEDViとPR fraction/RVEFは相関していたが($r=0.62/-0.69$)、RVEDViとRV free wall strainには相関はなかった($r=0.20$)。ただ、正常小児とTOF術後患者で比較するとRV free wall strainには有意差があった($-21.35\%/-18\%$ 、 $p<0.01$)。またRVEDViとLV average strainには相関があり($r=0.736$)、CMR撮像タイミングの参考になる可能性が示唆された。なお、この結果は自己肺動脈弁輪の温存の有無には影響を受けていなかった。【結語】TOF遠隔期にRVが拡大して、再手術を考慮するような症例では、LVのstrain低下がある。CMRや手術のタイミングを考える際に、TTEでの2Dstrainは有用かもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓MRI (CMR) と右室造影の比較検討

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

Keywords: ファロー四徴症, CMR, 右室造影

【背景】Fallot四徴症(TOF)術後症例に対し、CMRによる右室容量評価は再介入適応を検討するうえで重要な検査となっている。従来、右室造影(RVG)が右室容量評価に用いられてきたが、両者の関係性を比較検討した報告は少ない。【目的】CMRとRVGで計測した右室拡張末期容量係数(RVEDVi)及び右室収縮末期容量係数(RVESVi)の関係を明らかにすること。【対象と方法】対象は2009-2017年に当院でCMRとRVGを同時期に行ったTOF術後24例(男17例, 女7例, 14.5±5.4歳)。CMRで測定した右室容量とRVGで測定した右室容量とを比較検討した。【結果】RVGとCMRは強い相関関係(RVEDVi; $r=0.80$, $p<0.05$, RVESVi; $r=0.70$, $p<0.05$)にあったが、RVGはCMRと比べRVEDVi (RVG: $98.5\pm23.2ml/m^2$, CMR: $139.9\pm44.3ml/m^2$), RVESVi (RVG: $98.5\pm23.2ml/m^2$, CMR: $73.5\pm30.2ml/m^2$)の両者において過小評価する傾向であった($p<$

0.05)。また、CMRで測定したRVEDViが120 ml/m²未満の群（A群、n=10）と120 ml/m²以上の群（B群、n=14）とに分け、CMRとRVGとの相対誤差で比較したところ、B群で有意に誤差が大きかった（A群：17.3±14.9%，B群：33.7±10.5%，p<0.05）。RVEDViが150 ml/m²を上回る症例でCMRとRVGとを比較したところ、RVGの感度は33.3%，特異度は86.7%だった。【考察】RVGはCMRより右室容量を過小評価するが、右室拡大が進行するとさらに過小評価の傾向が強くなった。TOF術後の再介入適応となる右室拡大症例については、CMRIは治療適応をより詳細に検討できるものと思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子¹, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 内海 雅史², 中村 太地², 川村 順平², 浮網 聖実², 前澤 身江子², 沼田 隆佑² (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: Tetralogy of Fallot, Right ventricle volume, RV focused view

【背景】ファロー四徴症術後患者(rTOF)は、術後の右室拡大が問題となる。右室容積計測の Gold standardは、Cardiac MRI(CMRI)であるが、費用や時間の面から頻回の検査は困難である。一方、心エコー検査は頻回に行える利点があり、以前我々は3D心エコー（3 DE）から計測した右室容積はCMRIによる右室容積と強い相関があり有用であると報告した。American Society of EchocardiographyのRecommendによると、2D心エコー(2DE)での右室評価として、RV focused viewでのRV areaが推奨されている。

【目的】3 DEによる右室拡張末期容積（3D RVEDV）及び2 D RV focused 四腔断面から計測した右室拡張末期面積（RVA）を、CMRIにより計測した拡張末期右室容積（MRI RVEDV）と比較、検討すること。

【対象】対象はrTOFで、CMRIによる右室容積計測を行い、同時に3 DEによる右室容積計測が可能であった患者62名。CMRI時の年齢は1-31歳、術後1-27年。

【方法】CMRIはMultiva 1.5T MR scanner (Philips社)を使用し、多断面多時相の cine MRIで得られたMRI RVEDVを体表面積で補正したMRI RVEDVIを求めた。3 DEは、iE33 (Philips社)を使用し、得られた3 DデータからImageArena (Tomtec社)を用いて3D RVEDVI、および2 D RV focused 四腔断面を作成後、RVAを体表面積で補正したRVAIを求めた

【結果】MRI RVEDVIは116±33 ml/m²、3 D RVEDVI 114±32 ml/m²、RVAI 24.1±5.0 cm²/m²。MRI RVEDVIとRVAIの相関はR=0.52, p<0.0001で弱い相関であったが、RV EDVI 120 ml/m² 以上に関しては、R=0.225, p=0.258と相関関係は認められなかった。3 D RVEDVI は全例でR=0.94, RVEDVI 120 ml/m² 以上でR=0.81と強い相関が認められた。

【結語】結語】rTOFのように右室流出路再建や再建後の肺動脈弁逆流などによる拡大する疾患群においては、2DEのみでの右室拡大評価は困難であり、3 DEによる右室容積の計測や、CMRIでの計測をする必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎 (久留米大学医学部小児科学講座)

Keywords: balloon閉鎖, 診断カテーテル, 治療適応

【背景】近年 MRI検査では形態評価にとどまらず、血流評価まで行えるようになった。だが、balloon閉鎖試験（BOT）などを伴う血流評価は、カテーテル検査でしか施行できない。そこで、今回 BOTが診断・治療に有効と思われた症例（ASD 2例、CAF 2例、SVC-LA交通1例、PA+MAPCA 1例）を検討し、その有用性を検討した。【症例1】69歳女性、診断：ASD（21mm）、心房細動。Qp/Qs3.22 PVRI units0.73、LA圧12。BOTにてWedge圧は27と上昇し、PA圧は、33/13（20）→66/24（34）とPH化したため治療を断念。【症例2】27歳男性、診断：HCM、AF/AFL、ASD。Qp/Qs1.96、LA圧20。ASD閉鎖による急激な前負荷上昇が許容されるかBOTにて判断。Wedge圧は27と上昇を認め、PA圧は48/27（34）とPH化したため治療を断念。【症例3】6歳男児、診断：CAF（右冠動脈S3→右室）。右冠動脈は異常拡大あり（S1：9.8mm）。瘻孔部分でBOT施行し、造影したところ、RCAの血流速度は低下し、造影剤がpoolingした。しかし、心電図変化なく、S4の正常冠動脈分枝が造影されたため閉鎖治療の適応ありと判断。【症例4】1歳女児、診断：CAF。左冠動脈はLADとCxを分岐したのちに左室に開口するCAFあり。BOT施行するも心電図変化なく、閉塞可能と判断。【症例5】6歳男児、診断：右SVC→左房還流、部分肺静脈還流異常症（右上肺静脈→SVC→LA）、PLSVC→CS。右上肺静脈と奇静脈間でBOT施行。SVC圧は、10→16と上昇。この状態で造影し、RSVCからPLSVCへの側副血行路を確認。SVC症候群発症のリスクは低く、治療適応ありと判断。【症例6】1歳女児、診断：PA+VSD MAPCA、PH。左肺動脈は、中心肺動脈とMAPCAのdual supplyであった。PHあるため、MAPCAのLigationで血流が保てない可能性もあり、術前にMAPCA内でBOT施行。PA圧に変化なく、SpO2低下もないため手術適応ありと判断。【考察】BOT+血行動態評価は、これに代わる検査はなく今後も施行され続けるものと考えている。

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29 (II-OR29)

心臓血管機能

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:先崎 秀明 (北里大学病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心室における機械的非同期の病態形成に重要である - シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 (国立循環器病研究センター 循環動態制御部)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のストレインを用いた左室機能解析

○磯 武史¹, 高橋 健¹, 井福 真由美¹, 矢崎 香奈¹, 矢澤 理絵子¹, 春名 英典¹, 田久保 憲行¹, 池田 富貴², 綿田 裕孝², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能とその関連因子

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

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に関与している: 高血圧の病態生理に関する考察

○長谷部 洋平^{1,2,3}, 岡田 泰昌², 横田 茂文⁴, 小泉 敬一¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介^{1,2}, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態学, 5.山梨県立中央病院 小児科)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷増強の関連

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 菅本 健司¹, 石井 正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 医学部 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科)

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心室における機械的非同期の病態形成に重要である – シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 (国立循環器病研究センター 循環動態制御部)

Keywords: 単心室, 機械的非同期, Fontan

【背景】成人二腔心に対する心室再同期療法において左室単独ペーシングは両心室ペーシングと同等の治療効果であると報告される一方、右室ペーシング(左脚ブロック)の予後は悪い。すなわち病的な心室機械的非同期には、非同期の時間差だけでなく心室の収縮パターンも重要であると予想される。他方、様々な心室形態を持つ単心室における病的な機械的非同期の運動パターンは不明である。

【方法】心室に時変エラストランスモデル、血管系に3要素 Windkesselモデルを採用した、単心室 Fontan術後循環を作成し血行動態シミュレーションを行った。十分大きな心室中隔欠損(VSD)で連結した心室1・2を持つ2コンパートメントモデルにおいて、拡張末期容積比 α (EDV_1/EDV_2)、収縮性比 β (E_{max1}/E_{max2})を一意に設定した体心室を仮想した。心室1に対し心室2の収縮開始が T_{dys} (ms)遅れるコンパートメント間の非同期を作成し、血行動態をシミュレーションした。

【結果】両心室の運動に遅れないとき($T_{dys} = 0$)、 $\alpha \times \beta \approx 1$ のとき、両心室内圧は釣り合い生理的同期単心室運動が再現された。 $\alpha > 1$ (かつ $\beta < 1$)の心室においては、 T_{dys} の増加に伴い、 $+dP/dt$ は低下するも心拍出量低下は軽度であった。しかし $\alpha < 1$ (かつ $\beta > 1$)の心室においては、 T_{dys} の増加に伴い $+dP/dt$ は比較的維持されるものの、収縮中期に心室1から2への VSD逆行血流が増多し、心拍出量も急速に低下した。また頻拍に伴う心拍出量増多が相対的に少なかった。なお、どのモデルにおいても非同期に伴う中心静脈圧上昇はごくわずかであった。

【結語】相対的に低拡張能である小さな心室域から収縮が先行する心筋収縮パターンは、等容収縮期に相対的に高拡張能である大きな心室域へ血液が移動しやすい分、収縮中期に VSDを通じた逆行血流が増多し低心拍出の原因となる。結果、収縮先行域に“flash motion”を呈し、これは非同期の開大や頻拍に対して脆弱な運動パターンであると予想される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のストレインを用いた左室機能解析

○磯 武史¹, 高橋 健¹, 井福 真由美¹, 矢崎 香奈¹, 矢澤 理絵子¹, 春名 英典¹, 田久保 憲行¹, 池田 富貴², 綿田 裕孝², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科)

Keywords: 1型糖尿病, 左室ストレイン, 左室機能

以前より1型糖尿病患者は2型糖尿病患者と同様に心不全や心血管疾患の発症リスクが経年的に高くなることが知られている。また近年、糖尿病患者において冠動脈疾患や高血圧などの他の心機能を低下させる要因はがないにも関わらず、心機能が低下してくると報告されている。しかしながら、小児から成人に至る心機能の年齢による変化の報告は存在しない。【目的】小児期から若年成人期までの1型糖尿病患者の心機能を、ストレイン解析を用いて検討する。【方法】対象は5歳から33歳の1型糖尿病患者群20例及び年齢と性別を一致させた正常対照群40例とした。それらを15歳未満(1型糖尿病年少群および正常年少群)と15歳以上(1型糖尿病年長群および正常年長群)に分類した。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA)を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルのcircumferential strain (CS)を、心尖部四腔断面像よりlongitudinal strain (LS)をspeckle tracking echocardiographyを用いて計測し、比較検討した。【結果】検査時年齢は、1型糖尿病年少群

10.2 ± 3.6歳、1型糖尿病年長群23.4 ± 5.7歳、正常年少群10.0 ± 3.0歳、正常年長群24.6 ± 5.2歳であった。全群従来の心機能指標は正常範囲内であり、有意差は認めなかった。ストレインでは、1型糖尿病年長群は正常年長群と比較して心基部CS (-13.5 ± 0.9 vs. -18.7 ± 0.7, $p < 0.001$)、乳頭筋部CS (-14.6 ± 0.9 vs. -18.0 ± 0.6, $p = 0.012$)、LS (-15.2 ± 17.8 ± 0.4, $p = 0.017$) が低下していた。心尖部CSに有意差は認めなかった。【結語】1型糖尿病年長者は多くの部位で正常年長群と比較して収縮能が低下していた。今回の結果は1型糖尿病患者の心機能の経年的悪化の初期を捉えている可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能とその関連因子

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

Keywords: Fontan, 血管内皮機能, 肝線維化

【背景】 Fontan術後患者における血管機能内皮機能異常が報告されているが、その関連因子に関する報告は乏しい。【方法】2015年2月から2017年12月に入院検査を行った Fontan術後患者91人 (年齢中央値歳;歳、男性%)とコントロール15人 (年齢中央値32歳、19-38歳、男性58%) を対象とし、血管内皮機能として末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数 (reactive hyperemia index; RHI)を測定し比較した。さらに Fontan術後患者においてRHIと背景因子 (年齢、性別、BMI、内服薬、手術回数、Fontan手術時年齢)、肝腎機能 (TP、Alb、GGTP、TB、GOT、GPT、M2BPGi、UN、Cre、CysC)、代謝指標 (T-chol、LnTG、HDL-C、HbA1c、空腹時血糖)、血行動態指標 (収縮期血圧、拡張期血圧、心拍数、CVP、PCW、EDP、SaO₂、CI、Rp、Rs、LnBNP)、運動耐容能 (%Peak VO₂、%AT VO₂)との関連を検討した。【結果】コントロール群に比し Fontan術後患者は、LnRHI低値 (0.50±0.24 vs 0.75±0.29; $p < 0.01$)を示した。Fontan術後患者で LnRHIは拡張期血圧 ($r = -0.50$, $p < 0.01$)、肝線維化マーカーである M2BPGi ($r = 0.30$, $p < 0.01$)と関連した。【結語】 Fontan術後患者の反応性充血反応は低下しているが、Fontan関連肝障害の進行により反応性充血反応が亢進する可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に 関与している：高血圧の病態生理に関する考察

○長谷部 洋平^{1,2,3}, 岡田 泰昌², 横田 茂文⁴, 小泉 敬一¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介^{1,2}, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態学, 5.山梨県立中央病院 小児科)

Keywords: astrocytes, hypertension, stress

【Background】 When psychological stress is loaded to subjects, the sympathetic nervous system is excited, which reflectively evokes blood pressure (BP) elevation, and the elevation persists for a while even after the stress is relieved. However, cellular mechanisms of stress-induced persistent BP elevation have not been fully clarified. It has been revealed that astrocytes play active roles in the emergence of neural plasticity defined as lasting to adapt to environmental changes in the central nervous system.

【Purpose】 We hypothesized that astrocytes are involved in post-stress persistent BP elevation.

【Methods】 BP response to air-jet stress (AJS) was analyzed in unanaesthetized rats before and after

administration of arundic acid (AA), which selectively blocks astrocytic functions. Further, we examined the effects of AA on AJS induced activation of neurons by c-Fos immunohistochemistry.

【Results】 AJS evoked BP elevation, and the elevation persists after stress loading. However, the elevation was not observed under pretreatment with AA. Histochemically, AJS induced the expression of c-Fos in cardiovascular brain regions, but pretreatment with AA significantly suppressed the expression of c-Fos in these regions.

【Conclusion】 We demonstrated that astrocytes, beside neurons, are actively involved in the post-stress sustainment of BP elevation. These findings suggest the causative relationship between astrocytes and hypertension. Astrocytes could be a target in the development of anti-hypertensive drugs.

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷増強の関連

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 菅本 健司¹, 石井 正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 医学部 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科)

Keywords: フォンタン, 後負荷, 血管機能

背景：小児期フォンタン循環では肺循環が体循環に対して直列に配列することによる後負荷増強が心室血管カップリング増悪に関与し、合併する静脈うっ血が末梢臓器障害と相まって心不全の病態を形成する。フォンタン循環における心血管系特性は明らかにされてきたが、静脈うっ血に伴う動脈系の動的な反応については明らかでない。方法：フォンタン循環23例と非フォンタン循環87例において下大静脈を一過性に閉塞し、静脈うっ血を増強させた際に反応して起きる後負荷増強のメカニズムを血行動態指標、神経液性因子、静脈機能位指標を用いて解析した。結果：フォンタン循環は非フォンタン循環と比較して後負荷が高く心拍出量が少なかった。IVCOに伴う遠位側 CVP上昇は非フォンタンに比べてフォンタン症例で有意に大きかったが、Ea上昇は両群で差が無く、フォンタン症例で Ea上昇反応が鈍化していた。このことは IVCO時の遠位側 CVP上昇と Ea上昇反応に強い負の相関があることから明らかであり、フォンタン循環では静脈系血管を締める作用が強く発動している一方、動脈系血管を収縮させる反応が飽和している可能性が示唆された。同様に静脈系の還流特性を示す平均循環充満圧と Ea上昇も強い負の相関を示し、また SVRも Ea上昇と弱いながらも負の相関を示すことから、静脈系から血液を動員する作用は動脈系をも巻き込んだ全身性の血管収縮反応である可能性が示唆された。IVCOに伴う Ea上昇は RAAS系とは相関を認めなかった。結論：フォンタン循環では慢性静脈うっ血に伴って動脈系の血管収縮反応も最大化されている。この反応は RAAS系と独立していることから、フォンタン循環における後負荷解除は RAAS系による介入だけでは不十分と考えられる。