

Sun. Nov 22, 2020

Track2

パネルディスカッション | 学校検診・突然死

パネルディスカッション01 (I-PD01)

学校検診・突然死「心肺蘇生の普及啓発への地域と学校での取り組み」

座長:三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

座長:太田 邦雄 (金沢大学附属病院 小児科)

8:00 AM - 10:00 AM Track2

[I-PD01-1] 【基調講演】学校における救命体制確立と救命教育促進を願って

○三田村 秀雄 (立川病院 循環器内科)

[I-PD01-2] 学校における心肺蘇生教育の普及啓発—新潟PUSHの取り組み

○高橋 昌 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門)

[I-PD01-3] 学校救急体制構築「突然死ゼロ」+「社会復帰率100%」をめざして！

○檜垣 高史^{1,2,7}, 太田 邦雄^{3,7}, 高橋 昌^{4,7}, 鈴木 嗣敏^{5,7}, 三谷 義英^{6,7}, 宮田 豊寿^{1,2}, 田代 良^{1,2}, 森谷 友造^{1,2}, 千阪 俊行^{1,2}, 太田 雅明^{1,2}, 高田 秀実² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.金沢大学附属病院 小児科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.三重大学医学部 小児科, 7.日本小児循環器学会 社会制度エリア 蘇生科学教育委員会)

[I-PD01-4] 学校生徒に対する心肺蘇生教育をどうするか地域における取り組みを踏まえて

○犬飼 幸子¹, 横山 岳彦¹, 岩佐 充二² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋西病院 小児科)

[I-PD01-5] 児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての山梨県での取り組み -「親子で学ぶ心肺蘇生講座」について

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,5}, 吉沢 雅史^{1,5}, 河野 洋介^{1,5}, 長谷部 洋平^{1,5}, 喜瀬 広亮^{1,5}, 戸田 孝子^{1,5}, 犬飼 岳史^{1,5}, 星合 美奈子^{1,6} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.山梨県立中央病院 新生児内科, 3.山梨県立中央病院 小児外科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨大学医学部 小児科, 6.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

[I-PD01-6] 小児心室細動症例に対する治療戦略

○野々宮 瑞紀¹, 連 翔太¹, 戸田 紘一¹, 小島 拓朗¹,

葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 枘岡 歩², 鈴木 孝明², 住友 直方¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Track4

パネルディスカッション | 不整脈

パネルディスカッション02 (I-PD02)

不整脈「最新の遺伝性不整脈の臨床」

座長:大野 聖子 (国立循環器病研究センター 分子生物学部)

座長:青木 寿明 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

3:30 PM - 5:30 PM Track4

[I-PD02-1] 【基調講演】遺伝性不整脈の遺伝学的検査結果を臨床現場で活用するために

○大野 聖子^{1,2} (1.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 2.滋賀医科大学 循環器内科)

[I-PD02-2] QT延長症候群(1型—3型)

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

[I-PD02-3] QT延長症候群1-3型以外の臨床的特徴

○小澤 淳一¹, 大野 聖子², 堀江 稔³, 斎藤 昭彦¹ (1.新潟大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター)

[I-PD02-4] Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) 診療の実際

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

[I-PD02-5] ブルガダ症候群の基礎・臨床 update

○今村 知彦, 牧山 武 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科)

Track5

パネルディスカッション | 心筋症

パネルディスカッション03 (I-PD03)

心筋症「慢性心筋炎を考え直す」

座長:今中 恭子 (三重大学大学院 医学系研究科修復再生病理学)

座長:安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

8:00 AM - 10:00 AM Track5

[I-PD03-1] Viral Myocarditis in the Pediatric Population in the USA

○Shelley D. Miyamoto (University of Colorado Anschutz Medical Campus and Children's Hospital Colorado)

[I-PD03-2] 慢性心筋炎と炎症性拡張型心筋症

○今中 恭子 (三重大学 医学系研究科 修復再生病理

学)

[I-PD03-3] 慢性心筋炎と拡張型心筋症: INDICATE studyから

○大郷 恵子 (国立循環器病研究センター 病理部)

[I-PD03-4] 小児の慢性心筋炎

○廣野 恵一 (富山大学 医学部 小児科)

[I-PD03-5] 小児重症拡張型心筋症における慢性心筋炎の存在 ~ Is it idiopathic? or inflammatory?~

○石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 江見 美杉¹, 石垣 俊¹, 吉原 千華¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 小垣 滋豊³, 大藁 恵一¹ (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.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

Track6

パネルディスカッション | カテーテルインターベンション

パネルディスカッション04 (I-PD04)

カテーテルインターベンション「心房中隔欠損カテーテル治療の限界点」

座長:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院循環器 小児科)

8:00 AM - 10:00 AM Track6

[I-PD04-1] 【基調講演】 State of the Art and Future Directions for ASD Closure

○Gareth J Morgan (The Heart Institute, Children's Hospital of Colorado / University of Colorado, School of Medicine / Department of Cardiology, University of Colorado Hospital)

[I-PD04-2] 複雑な形態の心房中隔欠損症を安全に閉鎖するための治療戦略

○関 満¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 福井 沙織¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 岡 健介¹, 佐藤 智幸¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.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)

[I-PD04-3] 体重15kg以下の小児に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の安全性と有効性

○鍵山 慶之^{1,2}, 籠手田 雄介², 井上 忠², 前田 靖人², 高瀬 隆太², 寺町 陽三², 家村 素史^{1,2}, 須田 憲治² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学 小児科)

[I-PD04-4] 7歳未満の小児例における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性と限界

○上田 秀明, 柳 貞光, 水野 雄太, 池川 健, 杉山 隆朗, 河合 駿, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[I-PD04-5] 心房中隔欠損症カテーテル治療前の経食道エコー検査の有用性と限界—手術症例からの考察

○吉田 修一郎¹, 佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 小坂井 基史², 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

[I-PD04-6] バルサルバ洞側をフレア形態にして Figulla Flex IIを留置した大動脈縁欠損を伴う心房中隔欠損患者の中期転帰

○北野 正尚, 藤本 一途, 加藤 温子, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科内科)

パネルディスカッション | 学校検診・突然死

パネルディスカッション01 (I-PD01)

学校検診・突然死「心肺蘇生の普及啓発への地域と学校での取り組み」

座長:三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

座長:太田 邦雄 (金沢大学附属病院 小児科)

Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2

[I-PD01-1] 【基調講演】学校における救命体制確立と救命教育促進を願って

○三田村 秀雄 (立川病院 循環器内科)

[I-PD01-2] 学校における心肺蘇生教育の普及啓発—新潟 PUSHの取り組み

○高橋 昌 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門)

[I-PD01-3] 学校救急体制構築「突然死ゼロ」+「社会復帰率100%」をめざして！

○檜垣 高史^{1,2,7}, 太田 邦雄^{3,7}, 高橋 昌^{4,7}, 鈴木 嗣敏^{5,7}, 三谷 義英^{6,7}, 宮田 豊寿^{1,2}, 田代 良^{1,2}, 森谷 友造^{1,2}, 千阪 俊行^{1,2}, 太田 雅明^{1,2}, 高田 秀実² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.金沢大学附属病院 小児科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.三重大学医学部 小児科, 7.日本小児循環器学会 社会制度エリア 蘇生科学教育委員会)

[I-PD01-4] 学校生徒に対する心肺蘇生教育をどうするか 地域における取り組みを踏まえて

○犬飼 幸子¹, 横山 岳彦¹, 岩佐 充二² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋西病院 小児科)

[I-PD01-5] 児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての山梨県での取り組み -「親子で学ぶ心肺蘇生講座」について

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,5}, 吉沢 雅史^{1,5}, 河野 洋介^{1,5}, 長谷部 洋平^{1,5}, 喜瀬 広亮^{1,5}, 戸田 孝子^{1,5}, 犬飼 岳史^{1,5}, 星合 美奈子^{1,6} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.山梨県立中央病院 新生児内科, 3.山梨県立中央病院 小児外科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨大学医学部 小児科, 6.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

[I-PD01-6] 小児心室細動症例に対する治療戦略

○野々宮 瑞紀¹, 連 翔太¹, 戸田 紘一¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 枡岡 歩², 鈴木 孝明², 住友 直方¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2)

[I-PD01-1] 【基調講演】学校における救命体制確立と救命教育促進を願って

○三田村 秀雄 (立川病院 循環器内科)

Keywords: 心停止, 心室細動, AED

突然の心停止の多くは心臓に原因があり、ほとんどは心室細動によって起こる。しかしその背景や病態は若年層と中高年層とで大きく異なる。後者の場合は AEDのない自宅で発生することが多いだけでなく、急性冠閉塞が誘因となっていると心筋傷害の進行が速く、加えて既に脳や腎臓などの機能も衰えていることもあってその救命は容易でない。

一方、若年者の心停止は比較的珍しいものの、心臓震盪に代表されるように、元々身体機能も心機能も保たれており、適切な蘇生術を施せば救命できる可能性が高い。とくに小中高の学校内で起こる心停止は、その8割以上が校庭、体育館、プールなどのスポーツ現場で、運動に伴って起こっている。これらの場所は、心停止の目撃、協力者の存在、近くの AED設置、といった救命に不可欠な3条件が揃っている。近年では学校内で起こる心停止の8割以上の例で、これら3条件が満たされており、その結果65%が救命されている。救命率のさらなる向上には、日頃から学校内における心停止を想定内の出来事と認識し、1分で行きつけの場所に AEDを設置し、それを使った救命訓練を繰り返し行うことが重要である。

救命の担い手は教師や警備員にとどまらない。小学4年生以上の生徒であれば、適切な救命教育を受けていれば急変時に大きな力となる。その活躍の場は学校内に限らず、例えば自宅で42歳の父親が突然倒れた際、そばにいた小学5年生で1年前に学校の救命教室で蘇生術を習ったことのある長男が、胸骨圧迫を行って無事救命に導いた事例がある。ほかにも中学生のときに救命講習を受けたことのある女子高生が、地下鉄駅で倒れた男性に AEDショックを加えて救命した事例も報告されている。このように若者への早期からの蘇生教育は将来に向けて潜在的な市民救命士を増やす効果があり、全国の学校での積極的な取り組みが期待される。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2)

[I-PD01-2] 学校における心肺蘇生教育の普及啓発—新潟 PUSHの取り組み

○高橋 昌 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門)

Keywords: 心肺蘇生教育, 学校教育, PUSH

【背景】院外における心停止の救命には「たまたまその場に居合わせた人」の果たす役割が大きいことは明らかである。しかし、一般市民が目撃した心原性心肺停止の中で、実際に何らかの心肺蘇生が実施された人の割合は平成30年総務省統計によれば56.6%に過ぎず、AEDが実際に使用された割合は全体の約5%に過ぎない。日本国内の AED設置台数は急速に増加している一方、AEDの使用率はこの10年ほぼ横ばいである。つまり、そこに AEDがあるにも関わらず、AEDが使われないという実態がある。【目的】目の前で人が倒れたときに AEDを使った心肺蘇生ができる人を育てること、つまり学校における心肺蘇生教育の普及啓発は喫緊の課題である。学校における心肺蘇生教育が普及し難い理由の抽出と同時に、その課題を解決する方法を取り入れた心肺蘇生教育「PUSHプロジェクト」の新潟県内での普及の実態を紹介する。【方法】学校における心肺蘇生と AEDに関する調査報告書によれば、学校教育の中で心肺蘇生教育を「実施すべきなのに実施できない」理由として「講習時間が確保できない」「訓練資機材が足りない」「指導者がいない」「指導マニュアルがない」などが明らかになった。そこで、大阪ライフサポート協会が開発した「45分の授業1コマで完結」し、「1人1つのシミュレータを準備」し、「指導者を派遣」し、「指導マニュアルがなくても DVDで標準的な指導が実施できる」PUSHプロジェクトを新潟県内で組織的に実施した。【結果】平成26年度から新潟県内で開始。平成29年度から HPを立ち上げ Webでの情報発信と同時に Webからのコース開催申請を開始したところ、依頼件数が急増した。2020年1月現在で

延330コース、約15,000人の受講実績を記録した。【結語】学校教育現場のニーズに応えた PUSHプロジェクトは学校における心肺蘇生教育の有用な施策と考えられる。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2)

[I-PD01-3] 学校救急体制構築 「突然死ゼロ」＋「社会復帰率100%」をめざして！

○檜垣 高史^{1,2,7}, 太田 邦雄^{3,7}, 高橋 昌^{4,7}, 鈴木 嗣敏^{5,7}, 三谷 義英^{6,7}, 宮田 豊寿^{1,2}, 田代 良^{1,2}, 森谷 友造^{1,2}, 千阪 俊行^{1,2}, 太田 雅明^{1,2}, 高田 秀実² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.金沢大学附属病院 小児科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.三重大学医学部 小児科, 7.日本小児循環器学会 社会制度エリア 蘇生科学教育委員会)

Keywords: 学校救急, 突然死, シミュレーション

【背景および目的】学校救急体制構築において、AEDの複数台設置とチームによる連携トレーニングが重要である。日本小児循環器学会・蘇生科学教育委員会の取り組みの一環として、2019年8月に、愛媛県の小・中学校において、事故を想定した学校救急シミュレーションを施行した。小児循環器医の役割を、救命例の解析も含めて検討し報告する。【学校救急シミュレーション】学校での事故発生時から、心肺停止の認識、119番通報（訓練通報）、AEDの手配、胸骨圧迫・AEDの使用を含めた心肺蘇生、周辺の児童生徒の安全、救急車の誘導など、救急隊に引き渡すまでの実践シミュレーションを、教育委員会、消防などの協力のもと施行した。その後、情報共有、指導などを行い、問題点や課題などを共有し今後の目標などを設定した。【直近の救命例の解析】診断は冠動脈起始異常2例、LQTS（既知）1例、心筋症1例、予測不可能は4例中3例、運動関連は3例、家族歴は2例であった。初期対応者は養護教諭、胸骨圧迫は養護教諭または現場の医療者で開始までの時間は15秒～2分、AED施行者は養護教諭または現場の医療者で3～6分であった。救えた命に共通する条件は、質の良い迅速な応急手当＋早期のAEDによる除細動である。課題は、胸骨圧迫の開始は養護教諭または医療者で、現場では養護教諭の到着を待つ傾向があることである。【考察および結語】今回のシミュレーションをモデルとして、全国に活動を広げていくとともに、屋根瓦式に、小児循環器学会一学校、学校一学校、教職員一教職員、教職員一児童生徒、児童生徒一児童生徒へと、各学校主導で研修を推進していけるようにマニュアルなどを作成しチームによる連携トレーニングに発展させていくことが大切である。小児循環器医は、「突然死ゼロ」＋「社会復帰率100%」をめざして、学校救急体制構築・蘇生教育に積極的に参加していくことが重要である。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2)

[I-PD01-4] 学校生徒に対する心肺蘇生教育をどうするか 地域における取り組みを踏まえて

○犬飼 幸子¹, 横山 岳彦¹, 岩佐 充二² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋西病院 小児科)

Keywords: 心肺蘇生教育, PAD, 学校保健

【背景・目的】Public-access defibrillation(PAD)による救命が増え、学校での蘇生教育の重要性がうたわれている。教育には教諭、医療者、救急救命士、指導員などが携わり地域毎に行われるが、その方法は成熟しているとは言えない。当地域での小中学校における蘇生教育の取り組みの一部と課題を明らかにする。

【方法】2018年から愛知県医師会が希望校に対して主催実施した小学6年対象の救急蘇生授業および当院が2017年から地域の小学5年、中学1年を対象に行った授業の内容と教諭、生徒へのアンケートについて調査した。

【結果】愛知県医師会による授業は2018年21校、2019年27校に行われ、学年全体での45分間、インストラクター2名による講義と反応の確認、通報、気道確保、胸骨圧迫、AEDの実技であった。学校教諭へのアンケートでは、生徒1人に1台ずつ胸骨圧迫の練習キットがあり良かったという意見が多くみられた。当院が行った授業では小学5年はクラス毎、中学1年は学年全体で45分間、インストラクター9～17名、講義と実技にグループでの発見から蘇生までのシミュレーションが含まれた。事前と事後でアンケートを行い、小学生、中学生ともに事後で死戦期呼吸の理解、1分間あたりの胸骨圧迫の回数やAEDの目的、使い方などについての正答率が上がった。

【考察・結論】学校での蘇生教育を効果的に行うには、対象年齢を何歳とするか、誰が講師を担うか、講習の方法や内容などが考慮される。それぞれに確実に胸骨圧迫やAED使用の機会が設けられれば小学5～6年生で学習可能と考えられた。未だ全ての学校での蘇生教育実施には至らず、また知識や技能の定着維持のために繰り返し学習することも重要である。今後さらに学校での蘇生教育を普及させていくためには、現場の生きた知識や経験を伝えるとともに、医療やBLSに携わる者、教諭、教育関係者が協力して体制を作っていくことが重要と考えられた。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2)

[I-PD01-5] 児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての山梨県での取り組み - 「親子で学ぶ心肺蘇生講座」について

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,5}, 吉沢 雅史^{1,5}, 河野 洋介^{1,5}, 長谷部 洋平^{1,5}, 喜瀬 広亮^{1,5}, 戸田 孝子^{1,5}, 犬飼 岳史^{1,5}, 星合 美奈子^{1,6} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.山梨県立中央病院 新生児内科, 3.山梨県立中央病院 小児外科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨大学医学部 小児科, 6.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

Keywords: 心肺蘇生, AED, 突然死

【背景】近年、児童生徒を対象とした心肺蘇生教育は学校教育課程で広がりつつある。しかし、児童生徒へ心肺蘇生法を広く普及させ、獲得した技術を維持するためには、日常生活の場においても心肺蘇生に対する意識を高めることが重要である。私たちは「山梨県における児童生徒突然死ゼロ」を目指し、親子を対象とした心肺蘇生に関する市民講座を開催してきた。【目的】私たちが開催した親子を対象とした市民講座について、これまでの活動とその意義について検討する。【方法】心肺蘇生に関心を持つ児童生徒とその家族を一般公募した。AHA公認BLSインストラクターがCPRトレーニングボックスを使用しPUSHコースをベースとした講義と、CPRマネキン・AEDトレーナーを使用して「胸骨圧迫方法」「AED使用法」「親子で共同して行う心肺蘇生」についての実技練習を行った。【結果】2015年10月から2019年12月までに計10回市民講座を4市町で開催し、家族197組555名（児童生徒320名）が参加した。講義内容を工夫することで児童生徒は命の大切さの概念から心肺蘇生のスキルまで学年に応じて習得可能であった。参加者へのアンケートから、親子で蘇生講習を受講できたこと、心肺蘇生技術を獲得していく子供の姿を認識できたこと、AEDトレーナーを使用できたことが印象に残っていると回答があった。【考察】本講座の意義は、週末に親子が「心肺蘇生ができるようになる」という目標に向かって同じ時間を共有し、親子がお互いに知識と技術を獲得すること。また、人を助ける勇気など命について学ぶこと、AED設置場所に関心を持つようになることなど家族の交流や会話の機会にもなることと考えられた。一方で、技術獲得に関して客観的なデータがないことが今後の課題である。【結語】児童生徒に対する心肺蘇生指導は、教育現場だけでなく家庭や地域社会でも普及させることが有意義である。今後もこの活動を継続し活動の場を広げていきたい。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track2)

[I-PD01-6] 小児心室細動症例に対する治療戦略

○野々宮 瑞紀¹, 連 翔太¹, 戸田 紘一¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 枘岡 歩², 鈴木 孝明², 住友 直方¹
¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 心室細動, 遺伝性不整脈, 植え込みデバイス

【背景,目的】小児の心室細動(VF)は稀な病態で,原因も様々であり,その治療と予後を検討した。【方法】対象は2014年4月-2019年12月に当院を失神の精査で受診し,自動体外式除細動器(AED),モニター心電図,運動負荷試験で心室細動または多形性心室頻拍が記録され,蘇生または失神の既往のある小児17例9.7±5.1歳(平均±標準偏差),M:F=11:6で,診療録により後方視的に検討した。【結果】原因疾患はカテコラミン誘発多形性心室頻拍(CPVT)4例,QT延長症候群(LQT)4例(LQT1+3,LQT2,LQT3,結果未着それぞれ1例),冠動脈起始異常(CA),大動脈狭窄(AS),左室心筋緻密化障害(LVNC)各2例,特発性 VF(IVF),J波症候群(J波),肥大型心筋症(HCM),Kearns-Sayre症候群(KSS)各1例。遺伝子検査は17例中11例に行い,9例に有意な変異を認めた。外科治療は,AS例は大動脈弁置換術,CA例は冠動脈形成術,植え込みデバイスは植え込み型除細動器(ICD) 2例(0歳 IVF,19歳 KSS),皮下植え込み型除細動器(S-ICD)2例(12歳 J波,12歳 HCM),両心室ペースティング機能付埋込型除細動器(CRT-D)1例(9歳 LVNC),着用型自動除細動器(WCD)2例(9歳 CA,12歳 AS)。抗不整脈薬は,CPVT例は全例β遮断薬,3例にフレカイニド,LQT例はナドロール1例,プロプラノロール1例,抗不整脈薬投与なし2例,その他の疾患はカルベジロール,プロプラノロール,アミオダロン,シベンゾリンを選択した。CA,LVNC,AS,KSSの6例には抗不整脈薬投与は行われなかった。治療介入後の平均観察期間は22±12ヶ月で,観察期間中の不整脈イベントは LQTと CPVT の4例に認め, J波の1例で運動時に心室頻拍が誘発され,自覚症状なく停止した。突然死は,夜間睡眠中の CPVT1例であった。【考察】小児の VFはほとんどが学童期に発症し,遺伝性不整脈が多かった。デバイス植え込みは二次予防目的に施行されるが,一次予防目的の施行も検討したい。【結論】小児の VFによる突然死予防には,運動制限や ICDの一次予防も検討する必要がある。

パネルディスカッション | 不整脈

パネルディスカッション02 (I-PD02)

不整脈「最新の遺伝性不整脈の臨床」

座長:大野 聖子 (国立循環器病研究センター 分子生物学部)

座長:青木 寿明 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track4

[I-PD02-1] 【基調講演】 遺伝性不整脈の遺伝学的検査結果を臨床現場で活用するために

○大野 聖子^{1,2} (1.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 2.滋賀医科大学 循環器内科)

[I-PD02-2] QT延長症候群 (1型ー3型)

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

[I-PD02-3] QT延長症候群1-3型以外の臨床的特徴

○小澤 淳一¹, 大野 聖子², 堀江 稔³, 斎藤 昭彦¹ (1.新潟大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター)

[I-PD02-4] Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) 診療の実際

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

[I-PD02-5] ブルガダ症候群の基礎・臨床 update

○今村 知彦, 牧山 武 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track4)

[I-PD02-1] 【基調講演】遺伝性不整脈の遺伝学的検査結果を臨床現場で活用するために

○大野 聖子^{1,2} (1.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 2.滋賀医科大学 循環器内科)

Keywords: 遺伝性不整脈, 遺伝学的検査, 次世代シーケンサー

遺伝性不整脈は若年者突然死の原因となる心室不整脈を生じる疾患であり、早期診断・治療が不可欠である。その代表的なものが先天性 QT延長症候群(LQTS)であり、心電図上の QT時間延長と torsades de pointesと呼ばれる心室不整脈を特徴とする。約75%の患者に遺伝子変異が同定され、変異が同定される LQTS患者の約90%は1型から3型(LQT1-LQT3)に分類される。LQTSでは遺伝型によって症状出現の状況や重症度・治療法が異なるため、遺伝型の同定が診療には不可欠である。近年、次世代シーケンサーを用いた解析が可能になり、解析対象遺伝子の範囲が広がったことで、LQT1-3以外の LQTSと診断される症例が増加し、その臨床的特徴も明らかになってきている。カテコラミン誘発性多型性心室頻拍(CPVT)は運動や情動ストレスで二方向性・多型性心室頻拍を生じる疾患である。運動時の失神や心肺停止蘇生後の軽度 QT延長から、LQT1と誤診されることもある。しかし LQTSと比較して CPVTは予後不良の疾患であり、遺伝学的検査を含めた正確な診断が求められる。主な原因遺伝子は心筋リアノジンチャンネルをコードする RYR2である。ブルガダ症候群は右側胸部誘導の ST上昇と夜間安静時の心室細動を特徴とし、30代以上の男性に好発する疾患である。稀ではあるが、小児例も存在する。主な原因遺伝子は心臓ナトリウムチャンネルをコードする SCN5Aであり、成人での遺伝子変異同定率は20%に満たないものの、小児では約半数に変異が同定される。小児例の他の特徴として、徐脈性・上室性不整脈の合併が多く、男女差が少ないことがあげられる。現在、国内で保険償還されている遺伝学的検査は LQTSのみであるものの、他の遺伝性不整脈においても、その有用性が報告されてきている。本セッションでは遺伝学的検査のデメリットを含め、臨床現場で役立つ情報を提示したい。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track4)

[I-PD02-2] QT延長症候群（1型－3型）

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

Keywords: QT延長症候群, 学校心臓検診, 治療

QT延長症候群 (LQTS)は遺伝学的、臨床的な解明が最も進んだ遺伝性不整脈疾患の一つであり、また適切な管理が行えれば若年者の突然死を防ぎうる疾患になってきている。主要3型の全 LQTS患者に占める頻度は従来90%前後と言われてきたが、最近の次世代シーケンサー (NGS) による日本の報告でも89% (105例中93例、重複例5例を含む、RYR2を省く) と同様である¹⁾。主要3型に絞って LQT1/LQT2/LQT3の頻度を地域別にみると、日本46%/43%/10%²⁾、米国46%/42%/12%³⁾、欧州50%/42%/8%⁴⁾となっているので、大体50%、40%、10%という頻度と考えられる。日本での症状出現頻度(心停止、失神)をみると、文献1では LQT1/LQT2/LQT3が48%/62%/42%、文献2で31%/53%/40%となっている。日本での特徴²⁾を見ると、1) LQT3では症状出現頻度は低い、致死的な event発生率が高い、2) 15歳未満では主要3型とも性差を認めず、15歳以上の LQT1と LQT2では女性の症状出現が高い、3) LQT1男性では変異部位での差を認めないが、女性では pore region (S5-pore-S6) での変異が他の部位より高く、LQT2、LQT3では男女とも pore regionでの変異が他の部位より高い、ことである。治療方法については確立されてきたが、学校心臓検で抽出される無症状者に対する治療開始基準が確立されていない。難しい問題であるが対策が必要と考えられる。小児でも経過観察中の急変は症状出現の有意な因子になっている⁵⁾。また、経過観察方法については改善されていると考えられる。鹿児島医療センターでの主要3型全体での累積症状出現率をみると2005-2011年から2012-2018年までに46%から6% (Log-rank test, $P=0.02$)へと有意に減少している。1) Ohno S, et al. J Hum Genet. 2020. 2) Shimizu W, et al. JAMA Cardiol. 2019. 3) Kuttyifa V, et al. Ann Noninvasive

Electrocardiol. 2018. 4) Lahrouchi N, et al. Circulation. 2020. 5) Koponen MK, et al. CAE, 2015.

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track4)

[I-PD02-3] QT延長症候群1-3型以外の臨床的特徴

○小澤 淳一¹, 大野 聖子², 堀江 稔³, 斎藤 昭彦¹ (1.新潟大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター)

Keywords: QT延長症候群, Andersen-Tawil症候群, Timothy症候群

QT延長症候群 (LQTS) は、小児期の突然死の原因となり得る遺伝性不整脈疾患である。現在、遺伝子検査により75%の患者に、17の原因遺伝子が同定されている。この17の遺伝子型のうち1-3型が90%を占めており、それ以外の型は非常に稀と考えられている。この中で臨床的に重要なものは、7、8、14、15型である。1-3型以外の型の検討に際して、まず先天的にQT延長があるかを正確に検討する必要がある。特に運動時の心イベントでの心肺蘇生後に一過性QT延長をきたしている場合に、カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) の鑑別に注意が必要である。次にLQTSは型により発作の契機と治療が一部異なることから、表現型を踏まえて的確な遺伝子検査を行い、型を確定することが重要である。LQTS1-3型におけるT波形態の特徴はよく知られているが、7、8、14、15型においてもその特徴は参考になる。LQT7は著名なU波によるQU間隔延長、LQT8、14、15では3型に類似したT波の立ち上がりが遅いlate-onset Tを認めることが多い。LQT7、8は心外合併症にも注意が必要である。LQT7はQU間隔の延長、周期性四肢麻痺、外表奇形を3徴とし、Andersen-Tawil症候群とも言われる。CPVTに類似した表現型を示すこともあり、β遮断薬、フレカイニドの有効性が報告されている。一方LQT8はこれまでTimothy症候群として知られ、合指症、精神神経症状、顔貌異常などを合併する極稀な疾患とされてきた。しかし近年、これらの心外合併症が揃わない症例が報告されており、臨床的な多様性が示されている。β遮断薬、メキシレチン、Ca遮断薬等の効果が示されている。1-3型以外のLQTSについては未診断症例も多いと考えられる。今後、多くの症例が診断、検討され、より適切な管理が可能となることが期待される。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track4)

[I-PD02-4] Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) 診療の実際

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: CPVT, β遮断薬, 長期予後

CPVTは器質的心疾患を伴わない若年突然死の原因疾患として重要である。1978年 Coumelらが初めて報告し、1995年 Leenhardtらが患者21人の突然死が9.5%と報告した。2002年 Prioriらによる報告後に病態解明が進み、現在ではRyR2遺伝子異常などによる細胞内カルシウム過負荷が不整脈発症機序と考えられている。β遮断薬 (BB) やフレカイニドなどの薬物治療の進歩によって生命予後の改善が見られるものの、2016年 Kawataらの全国調査では、RyR2変異のあるCPVT患者34人の平均7年の観察中に、21%が心肺停止・心室細動 (VF) を経験しており、それらは運動や怠業が主な誘因であったとしている。当院で診療中のCPVT患者13人について検討した。症状出現年齢平均6 (2-11) 歳、確定診断までの期間3 (0.1-9) 年、診断からの観察期間7 (1.1-13) 年、死亡なし。RyR2変異11/13 (84%)、神経学的合併症8/13 (62%) : 痙攣性麻痺1、発達障害7、抗てんかん薬4。全例運動制限に加えてBB (Nadolol4・Propranolol4・Bisoprolol2・Carvedilol1・多剤2) とフレカイニド (平均投与量108mg/m²/d) の併用を行い、Verapamil併用2。心臓電気デバイスはペースメーカー1 (頻拍停止後の長い洞停止)、ICD1 (AEDでのVF停止)。治療開始後の運動や情動に関連した失神・前失神は5/13 (38%) 人/15エピソード。

ソード認め、うち記録された VFは2。主治医が頻拍によると判断した10エピソードは全て軽労作が誘因であり、怠薬に関連したものは3。また明らかな BBの副作用を3/13(23%)に認めた(頻尿2・気分変調1)。CPVTでは発達障害やてんかんの合併が多く、また BBを大量に服用していることも多いため、意識障害の原因診断は慎重に行うべきである。CPVT患者の突然死を防ぐには、長期にわたる服薬や運動制限のアドヒアランス維持が必須であるが、外来では患者と家族へ詳細な問診を行い、患者にあった生活指導や薬物治療を選択して QOL向上に努めることも重要である。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track4)

[I-PD02-5] ブルガダ症候群の基礎・臨床 update

○今村 知彦, 牧山 武 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科)

Keywords: ブルガダ症候群, 突然死, 小児

ブルガダ症候群は、心電図上右側胸部誘導にて特徴的な coved型 ST上昇を示し、時に心室細動や突然死を来す遺伝性不整脈疾患である。中年男性に多く、夜間就寝中に突然死する症例が多い。有病率は、約2000人に1人とされ、90%以上が男性である。2つの発症機序が提唱されている。再分極異常説は、右室流出路の貫壁性電位勾配により coved型 ST上昇と陰性 T波が形成され、細胞間の再分極時間のばらつきにより phase 2 reentryが生じ、心室細動が誘起されるとする。一方、脱分極異常説は主に臨床的側面から提唱され、各種伝導異常の合併が多い点や、右室流出路心外膜側の伝導遅延部位から心室細動が発生し、同部位の焼灼が有効とする Nademaneeらの報告が本仮説を支持している。右側胸部誘導における2mm以上の coved型 ST上昇により確定診断となる。心電図変化には日内変動がある他、満腹試験、糖負荷試験、運動負荷後の迷走神経亢進により初めてブルガダ型心電図が顕在化することもある。日本のレジストリーにて SCN5A突然変異が約15%で検出され予後予測因子となると報告された。これまでに20以上の原因遺伝子が報告され、近年のゲノムワイド関連解析 (GWAS) により複数の遺伝子多型が複合的に病態を形成する可能性が示唆された。突然死予防の確実な治療手段は ICDのみである。VFストームに対する isoproterenol、慢性期の予防として quinidine、bepiridil、cilostazol、これらが無効の難治例に対する右室流出路心外膜アブレーションなどの有効性報告が蓄積されつつある。小児ブルガダ症候群の報告は少なく詳細は不明だが、有病率は1万人に1人程度と推測されている。当グループにおける小児例の解析では、SCN5A突然変異が半数以上に見られ、思春期前までは有病率に性差がない、初発症状で致死性不整脈であることが少なくないなどの特徴が見出されている。今後、小児ブルガダ症候群のデータ蓄積が望まれる。

パネルディスカッション | 心筋症

パネルディスカッション03 (I-PD03)

心筋症「慢性心筋炎を考え直す」

座長:今中 恭子 (三重大学大学院 医学系研究科修復再生病理学)

座長:安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track5

[I-PD03-1] Viral Myocarditis in the Pediatric Population in the USA

○Shelley D. Miyamoto (University of Colorado Anschutz Medical Campus and Children's Hospital Colorado)

[I-PD03-2] 慢性心筋炎と炎症性拡張型心筋症

○今中 恭子 (三重大学 医学系研究科 修復再生病理学)

[I-PD03-3] 慢性心筋炎と拡張型心筋症: INDICATE studyから

○大郷 恵子 (国立循環器病研究センター 病理部)

[I-PD03-4] 小児の慢性心筋炎

○廣野 恵一 (富山大学 医学部 小児科)

[I-PD03-5] 小児重症拡張型心筋症における慢性心筋炎の存在 ~ Is it idiopathic? or inflammatory?~

○石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 江見 美杉¹, 石垣 俊¹, 吉原 千華¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 小垣 滋豊³, 大藺 恵一¹ (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.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track5)

[I-PD03-1] Viral Myocarditis in the Pediatric Population in the USA

○Shelley D. Miyamoto (University of Colorado Anschutz Medical Campus and Children's Hospital Colorado)

Viral myocarditis is an inflammatory myocardial disease that ranges in severity from mild symptoms to cardiogenic shock or even sudden cardiac death. There remain challenges and controversies in the diagnosis and treatment of this condition. The objectives of this talk will be to: (1) review the epidemiology, most common viral etiologies, clinical presentation, diagnosis, management and outcome of viral myocarditis in children in the U.S. and (2) provide an update on myocarditis associated with SARS-CoV-2 in children. Myocarditis remains an important clinical problem that is without evidence-based treatments. In order to improve outcomes ongoing investigations should be encouraged using animal and cell-based pre-clinical models, as well as multi-center clinical studies.

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track5)

[I-PD03-2] 慢性心筋炎と炎症性拡張型心筋症

○今中 恭子 (三重大学 医学系研究科 修復再生病理学)

Keywords: 心筋症, 心筋炎, 生検組織診断

拡張型心筋症(dilated cardiomyopathy: DCM)は様々な病因・病態の混合した疾患群の総称であり、慢性心筋炎は主要な原因の一つとされてきた。心筋炎はウイルス感染に起因する自己免疫反応によると理解され、一般に一過性経過をとるが、何らかの免疫機構の破綻あるいはウイルスの持続感染により、慢性心筋炎となり、DCMに移行する症例があると考えられる。慢性心筋炎は、ステロイドや免疫抑制剤によって病変の進行を抑制し、人工心臓や心臓移植を必要とする重症心不全への移行を予防することが期待できる。日本循環器学会の「急性および慢性心筋炎の診断・治療に関するガイドライン(2009年改訂版)」では、慢性心筋炎を、急性心筋炎として発症し炎症が持続する遷延性慢性心筋炎と、気づかぬうちに心筋炎を発症し拡張型心筋症に移行する不顕性慢性心筋炎の2型に分け、確定診断法は心筋生検組織診断としているが、客観的診断基準は示されていない。一方、種々の病態で慢性炎症が注目されるに伴い、心臓でも組織に炎症細胞浸潤を伴う炎症性拡張型心筋症 inflammatory DCM(iDCM)という疾患群が主にヨーロッパから提唱されるようになった。しかし、ヨーロッパの炎症性心筋疾患の概念は日本と異なり、心筋炎以外のいわゆる拡張型心筋症で、何らかの遺伝子異常を持つ脆弱な心筋細胞が壊死に陥り、惹起された炎症がさらに心不全を悪化させる悪循環に入った病態にも iDCMという言葉を用いている可能性があり、概念・用語は混乱している。そこで、日本の現状を把握し、分子マーカー発現に基づいた慢性心筋炎の組織診断基準を策定するために、我々は日本循環器学会と連携して成人慢性心筋炎のレジストリー構築を開始した。慢性心筋炎は、元来、小児慢性特定疾患に指定されているため、小児心筋炎の実態調査を行うことを次の目標としている。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track5)

[I-PD03-3] 慢性心筋炎と拡張型心筋症: INDICATE studyから

○大郷 恵子 (国立循環器病研究センター 病理部)

Keywords: 慢性心筋炎, 拡張型心筋症, 炎症細胞

拡張型心筋症（DCM）は、種々の病因・病態に基づく多様な心筋疾患群の総称である。心筋炎のなかでも潜在性に進行する慢性リンパ球性心筋炎（不顕性慢性心筋炎）はその病因の一つであることが示唆されているが、通常は生検や剖検で病理組織診断により偶発的に見つかる。また炎症が心不全の進行に寄与しているとの考えから、近年、炎症性 DCM という概念も提唱されている。このような DCM の心筋組織における炎症の検出は予後の予測や、免疫抑制療法の可能性を考慮する上で重要と考えられるが、我が国における頻度や予後への影響などの実態は不明である。そこで、我々は DCM 症例に炎症が見られる頻度と、その意義、特に長期予後への影響を明らかにするために、当院を含む 8 施設による後ろ向き多施設共同研究（心内膜心筋生検組織を用いた拡張型心筋症における炎症細胞の意義を解明する多施設研究：INDICATE study）を行った。その結果 261 例（年齢中央値 55 歳）のうち、約半数（48%）が欧州心臓病学会の提案した炎症性 DCM の診断基準（2013 年）を満たしていた。炎症細胞のうち T 細胞に着目したところ、CD3 陽性 T 細胞のカウント数が $10/\text{mm}^2$ を超える症例（ $n=113$, 43%）は、中央値 7.4（IQR 3.9-9.8）年の追跡期間における長期予後（複合エンドポイント：心臓死あるいは左室補助人工心臓植込み, Log-rank $P=0.001$ ）が有意に悪く、 $20/\text{mm}^2$ を超える症例（ $n=35$, 13%）ではさらに不良で、CD3 陽性 T 細胞のカウント数は独立した予後予測マーカーであった。これらの結果から DCM のうち約半数に免疫組織学的な“炎症”がみられ、その中に免疫抑制療法を含むより重点的な治療を要する可能性のある患者群が存在することが示唆されたので文献考察とともに紹介する。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track5)

[I-PD03-4] 小児の慢性心筋炎

○廣野 恵一（富山大学 医学部 小児科）

Keywords: 慢性心筋炎, 心不全, 小児

慢性心筋炎とは、数か月間以上持続し、拡張型心筋症類似の病態を呈するものと定義される。慢性心筋炎は、ヨーロッパにおいて疾患単位として認知されているが、アメリカでは否定的な見解が多い。このように慢性心筋炎の定義についてはこれまで世界的には統一されていない。また、拡張型心筋症と診断され、治療を受けている症例も少なからず存在すると思われる。

そこで、これまで慢性心筋炎と考えられた症例のシステマティックレビューを行い、慢性心筋炎の疫学や治療について分析を行った。また、日本での小児におけるこれまでの報告を取りまとめた。2020 年までに報告された 4372 文献から 17 文献を抽出した結果、拡張型心筋症に慢性心筋炎は 43.9-62.7% 含まれていた。5 文献が治療法について検討が行われ、免疫抑制療法やスタチン投与が有意に心機能を改善させた ($p=0.007$)。炎症性拡張型心筋症と診断された群と拡張型心筋症との予後は有意差が見られなかった ($p=0.50$)。

1997 年 1 月から 2002 年 12 月までに心筋炎と治療された症例を対象としたガイドライン作成班のアンケート調査の結果は、261 例中、慢性心筋炎は 21 例 (8.0%) であった。2006 年 1 月から 2011 年 12 月に心筋炎を発症した 18 歳未満を対象とした第 2 回小児期心筋炎全国調査報告では、発症から 30 日以上経過し受診した症例が 221 例中 4 例であった。ウイルス検索結果では、インフルエンザ A が 1 例検出された。全例で心内膜生検は施行されなかった。治療としては IVIG を 2 例、ステロイドを 1 例投与された。転帰としては、1 例死亡、1 例で心機能低下有り、移植施行された。

慢性心筋炎は統一された定義がなく、また症例数も少ない。治療法も統一されていないが、免疫抑制療法の付加は有効である。拡張型心筋症に多く含まれていることから、前向き観察研究を行い症例を集積していくことが今後の診断と治療の確立に重要と思われる。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track5)

[I-PD03-5] 小児重症拡張型心筋症における慢性心筋炎の存在 ～ Is it idiopathic? or inflammatory?～

○石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 江見 美杉¹, 石垣 俊¹, 吉原 千華¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 小垣 滋豊³, 大藁 恵一¹ (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.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

Keywords: 拡張型心筋症, 慢性心筋炎, 炎症性心筋症

【背景】

慢性心筋炎/炎症性心筋症(iDCM)は、その疾患概念や病態、疫学について未だ明らかでない点も多い。わが国においても成人 DCM患者の約半数に iDCMの基準を満たす炎症細胞浸潤が見られたとの報告があるが、特に小児における実態は明らかではない。

【目的】

小児重症拡張型心筋症患者における慢性心筋炎の重要性を検証する。

【対象と方法】

当院で2014年から2019年までに心臓移植適応判定申請を行った小児患者40名のうち、DCMと診断され、かつ心筋組織が得られた25名を対象に、申請時の心筋生検組織を解析した。

【結果】

25例中 iDCMの基準を満たす炎症細胞浸潤を認めたのは9例(36%)であった。そのうち7例はごく軽度の炎症細胞浸潤のみであったが、2例では中等度の炎症細胞浸潤を認めた。炎症細胞は CD3陽性 T細胞と CD68陽性マクロファージが主であった。1例では DCM/心筋緻密化障害の経過中に急性心筋炎が合併した可能性も考慮された。もう1例では局所的な炎症細胞浸潤に対して、広範な領域の間質線維化を認めた。2例とも LVAD装着が必要であったが、その後の経過で離脱して内科治療を継続中である。炎症細胞浸潤の有無と LVAD離脱可能か不可能かは関連がなかった ($P=0.70$)。ごく軽度の炎症細胞浸潤の1例は、その後ミトコンドリア心筋症であることが判明した。一方で心筋症の原因となる遺伝子異常が判明した3例のうち炎症細胞浸潤を認めた症例はなかった。

【結語】

小児 DCMの中でも約1/3の症例で炎症細胞浸潤を認めた。多くは心筋細胞障害を伴わないごく軽度の細胞浸潤で、これら全てが慢性心筋炎/iDCMとは考えにくい。中等度以上の細胞浸潤例では持続する炎症が主体的に DCM発症に寄与した可能性は否定できない。また我々は、無症状で経過するものの心筋逸脱酵素の上昇を反復し、遅延造影陽性となったサイレントな乳児症例も経験しており、今後、慢性炎症と DCM発症についての基礎研究や症例蓄積が必要である。

パネルディスカッション | カテーテルインターベンション

パネルディスカッション04 (I-PD04)

カテーテルインターベンション「心房中隔欠損カテーテル治療の限界点」

座長:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院循環器 小児科)

Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6

- [I-PD04-1] 【基調講演】 State of the Art and Future Directions for ASD Closure
○Gareth J Morgan (The Heart Institute, Children's Hospital of Colorado / University of Colorado, School of Medicine / Department of Cardiology, University of Colorado Hospital)
- [I-PD04-2] 複雑な形態の心房中隔欠損症を安全に閉鎖するための治療戦略
○関 満¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 福井 沙織¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 岡 健介¹, 佐藤 智幸¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.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)
- [I-PD04-3] 体重15kg以下の小児に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の安全性と有効性
○鍵山 慶之^{1,2}, 籠手田 雄介², 井上 忠², 前田 靖人², 高瀬 隆太², 寺町 陽三², 家村 素史^{1,2}, 須田 憲治² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学 小児科)
- [I-PD04-4] 7歳未満の小児例における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性と限界
○上田 秀明, 柳 貞光, 水野 雄太, 池川 健, 杉山 隆朗, 河合 駿, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)
- [I-PD04-5] 心房中隔欠損症カテーテル治療前の経食道エコー検査の有用性と限界ー手術症例からの考察
○吉田 修一郎¹, 佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 小坂井 基史², 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)
- [I-PD04-6] バルサルバ洞側をフレア形態にして Figulla Flex IIを留置した大動脈縁欠損を伴う心房中隔欠損患者の中期転帰
○北野 正尚, 藤本 一途, 加藤 温子, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科内科)

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6)

[I-PD04-1] 【基調講演】 State of the Art and Future Directions for ASD Closure

○Gareth J Morgan (The Heart Institute, Children's Hospital of Colorado / University of Colorado, School of Medicine / Department of Cardiology, University of Colorado Hospital)

ASD Closure has developed into the standard of care for children and young adults with significant defects. It is now only occasional defects which require surgical closure in most established practices. This status has been earned by an iterative and evolutionary response to device design and technique. The current devices and those which are within a few years of availability are fundamentally different from the first devices used for closure. How much more can technology give for a procedure which is effectively just closing a hole?

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6)

[I-PD04-2] 複雑な形態の心房中隔欠損症を安全に閉鎖するための治療戦略

○関 満¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 福井 沙織¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 岡 健介¹, 佐藤 智幸¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: ASD, 安全, 合同カンファレンス

【はじめに】 ASDでは経皮的閉鎖困難例があり、その適応は慎重に検討すべきである。当院では安全な治療を目指し、全症例に対し治療前後の合同カンファレンス(小児科、循環器内科、心臓血管外科)で治療法の妥当性を検討している。デバイス閉鎖の可能性があると判断した症例は全身麻酔下に心臓カテーテル検査及び TEEを行い、治療に臨んでいる。【方法】当院で経皮的閉鎖術または外科的閉鎖術の対象となった ASD症例177例のうち多孔性 ASD症例、一次/二次中隔の malalignment症例において治療方針及び転帰を後方視的に検討した。【結果】多孔性 ASDは12例で、うち8例はデバイス閉鎖、3例は心カテーテル検査/TEE評価後に手術、1例は TEE所見より手術が選択されていた。デバイス閉鎖例で下縁 rimが欠損しているが遺残短絡を許容する形で留置した症例が2例あり、risk and benefitを念頭に置いた治療選択がなされていた。広範な rim欠損や中隔瘤を伴った複雑な形態の症例では手術が選択されていた。心房中隔 malalignment症例は5例で、うち2例はデバイス閉鎖、3例は心臓カテーテル検査/TEE評価後に手術が施行された。Sizing Balloonでの計測時に短絡が残った症例があり rimの把持困難が予想され最大径のデバイスでも閉鎖不能と判断して手術が選択された。術中所見では rimが非常に floppyであり、心臓カテーテル検査時の判断は妥当であったと考えられた。経皮的閉鎖術症例で心侵食や閉鎖栓脱落はなく、手術症例で術中所見からデバイス閉鎖可能と考えられた症例もなかった。【まとめ】非定型的形態の ASDを安全に閉鎖するには、治療前のカンファレンスで検査画像(TTE/TEE、CT等)に基づき十分に検討することが不可欠である。経皮的閉鎖術を行う小児科/循環器内科だけでなく心臓外科との合同カンファレンスで治療方針を検討することや、手術例の術中所見を feedbackし治療法の妥当性を検討することは医療チームの質を向上するうえでも重要である。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6)

[I-PD04-3] 体重15kg以下の小児に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の安全

性と有効性

○鍵山 慶之^{1,2}, 籠手田 雄介², 井上 忠², 前田 靖人², 高瀬 隆太², 寺町 陽三², 家村 素史^{1,2}, 須田 憲治²
(1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学 小児科)

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, 低体重児, カテーテル治療

【背景】心房中隔欠損症は一般的に幼少期には無症状だが、染色体異常などの背景疾患を持つ児では早期より体重増加不良、肺高血圧などを呈し治療を要することがある。当施設群は現在まで700例以上の経皮的心房中隔欠損閉鎖術 (TCASD) の経験を有し、近年は-2SDを下回り続ける体重増加不良、年に5mm前後の欠損孔拡大、経時的な右心系拡大を呈する症例では低体重児であっても積極的に TCASDを行い良好な成績を得ている【目的】体重15kg未満における TCASDの有効性・安全性を評価する【方法】対象: 2015年1月から2019年12月に当施設群で TCASDを施行した331例中、体重30kg以下の小児161例。体重15kg以下の L群21名と15.1kg-30kgの C群140名の2群において、患者情報や欠損孔詳細、治療内容や治療後経過に関して後方視的に群間比較を行った。尚、原則として希望があればまず経皮的治療を試み、施行できなかった症例に関して外科手術を行った【結果: 中央値 (範囲)】 L群は男女比3:18、月齢45か月 (10-67)、体重13.2kg (8.2-15)、身長94.6cm (74-103) で5名に染色体異常を認めた。 L群は C群と比べ有意に欠損孔最大径/身長比 (15.9vs11.2mm/m)、欠損孔最大径/心房中隔全長 (0.45 vs 0.36) が大きく、治療前の NT pro BNP値 (236.3 vs 124.2pg/mL) や Qp/Qs (2.7vs2.1)、平均肺動脈圧 (19vs15mmHg) が高値であった。一方で L群と C群の間に、Aortic rim以外の rim欠損の頻度 (1 vs 6例) や治療手技時間 (7vs6.3分)、治療成功率 (95.3 vs 99.3 %)、治療後の合併症率 (4.7vs2.5%) に有意差は認めなかった。合併症の詳細としては L群において1名で輸血を要する貧血を認めたのみであった。 L群で C群と比較し治療翌日の NT pro BNPの高値 (1241.55vs418.3pg/mL) を認めるものの顕性の心不全徴候はなく、治療後は L群においても良好な体重増加を認めた。【考察】15kg未満の小児に対する TCASDは、症例を選べば年長児と同様に安全に行える。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6)

[I-PD04-4] 7歳未満の小児例における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性と限界

○上田 秀明, 柳 貞光, 水野 雄太, 池川 健, 杉山 隆朗, 河合 駿, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: 閉鎖栓, erosion, 脱落

【目的】7歳未満の小児例の経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性と限界の検討【方法】対象は、当院で2006年8月から2019年11月まで経皮的心房中隔欠損閉鎖術を希望された7歳未満の心房中隔欠損 ASD315例、7歳以上18歳未満の ASD249例をそれぞれ A群、 B群とし、両群間で比較検討した。全例、全身麻酔下に経食道心臓超音波検査 TEEを施行し、サイジングバルーンによる欠損孔径や各 rim長の計測を行った。Amplatzer Septal Occluder ASOに加え、2016年からは Occlutech社製 Figulla Flex IIも併用。後方視的検討。【結果】 A群、 B群の年齢は 5.0 ± 1.1 歳 (中央値5.1歳)、 10 ± 3.1 歳 (中央値10歳) ($p < 0.005$)、体重は 16 ± 2.9 kg (中央値16kg)、 33 ± 14 kg (中央値29kg) ($p < 0.005$)。カテーテル治療適応外としたのは A群12例、 B群4例。カテーテル治療を試みたのが A群289例、 B群236例で、合併症なく留置し得たのは A群275例 (95%)、 B群227例 (96%) と両群間で有意差なし。不成功例は A群で脱落1、留置不能例3、大動脈や左房への圧迫のため回収、断念6を含む14例、 B群 erosion1、脱落2、留置不能例2、大動脈や左房への圧迫のため回収、断念4を含む9例。 TEE上での欠損孔径は A群 12.5 ± 4.8 mm、 B群 12.1 ± 4.4 mm、留置された閉鎖栓径は A群 15.8 ± 5.0 mm、 B群 15.6 ± 4.7 mm と両群間で有意差なし。 A群の欠損孔は全例24mm未満。 rim長は、aortic rim A群 3.4 ± 3.0 mm、 B群 3.3 ± 3.1 mm で、 IVC rim A群 9.2 ± 5.1 mm、 B群 12.2 ± 5.3 mm と両群間で有意差なし。留置例は全例4泊5日で退院。輸血は A群の1例に実施。退院後に外科的回収を

要したのは erosion 1例。【考察と結論】体格の小さい7歳未満の小児例の場合、欠損孔が24mm未満であれば閉鎖栓の留置は可能で、体格の大きい7歳以上の小児例群と比較して成績は遜色ない。閉鎖栓の特性を考慮し慎重に行うことで、体格の小さい7歳未満の小児例における経皮的心房中隔欠損閉鎖術は有効でかつ安全な手技と考える。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6)

[I-PD04-5] 心房中隔欠損症カテーテル治療前の経食道エコー検査の有用性と限界－手術症例からの考察

○吉田 修一朗¹, 佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 小坂井 基史², 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 手術治療

【背景】当院では幼児期以降の心房中隔欠損症 (ASD) 例では、カテーテル治療 (ASO) を考慮した場合は、事前に鎮静下で経食道エコー (TEE) を施行し ASOの適否を判断している。【目的】手術症例の術中所見より TEEによる ASOの適否の再検討をおこない事前 TEEの有用性、限界につき検討を行った。【方法】2011年3月から2019年12月までに当院で ASDに対して事前に TEE施行された627例のうち、最終的に当院で手術治療をおこなった107例の手術記録と TEE所見につき後方視的に検討を行った。【結果】 TEE施行時の年齢、体重、身長中央値は、6 (4-71) 歳、20 (12-78) kg、117 (91-177) cmであった。事前 TEEで ASO適応 (ボーダーライン例を含む) と判断され最終的に手術となった症例は14例あり、手術希望6例、ASO時に中止4例、ASO後房室ブロック1例、脱落1例、三尖弁との同時手術1例、金属アレルギー1例であった。一方手術記録より明らかな rim欠損がなく ASOができた可能性があった症例は18例であった。それらの TEE評価は後下縁欠損10例、一次中隔と二次中隔の malalignment (MA) 7例、心房中隔瘤1例であった。【考察】手術記録からは事前の TEEで後下縁欠損、中隔の MAと診断した症例で ASOができた可能性があった。TEEでは後下縁評価は困難なこともあり、rimが完全欠損ではないが乏しい症例では判断が難しいこともある。後下縁をより正確に評価するために心腔内エコー、その他のモダリティでの評価が有用であり、追加評価をおこなうことにより ASO適応が増える可能性はある。中隔の MA症例は前縁が乏しい以外、手術所見を認めないが、実際にはデバイスの大きさや留置状態を考えるとカテーテル治療が困難なこともある。また MAの診断は経胸壁エコーでは難しく、事前に TEEで評価を行うことは有用と思われた。【結論】事前の TEE検査により後下縁評価は限界例もあるが、中隔 MA評価には有用であり治療選択をより正確に行うことができる。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track6)

[I-PD04-6] バルサルバ洞側をフレア形態にして Figulla Flex IIを留置した大動脈縁欠損を伴う心房中隔欠損患者の中期転帰

○北野 正尚, 藤本 一途, 加藤 温子, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科内科)

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, erosion

【背景】大動脈縁欠損の場合、Amplatzer閉鎖栓を用いた心房中隔欠損 (ASD) 閉鎖術はデバイス塞栓または心浸食の危険が高くなる。Figulla Flex II (FFII) を用いて、バルサルバ洞側をフレア形態にして留置する閉鎖法 (本治療法) は、これらの合併症を回避する一手段と思われるが、その遠隔期の転帰は明らかではない。【目的】大動脈縁欠損 ASDに対する本治療法の遠隔期転帰の検討。【方法】2016年2月から2019年4月に当科で FFIIを用いて本治療法を試みた、最小縁長1mm以下の大動脈縁欠損 ASDの47症例 (年齢6-73歳; 体重17-75kg; 女性

31例)において、留置成功率(翌日迄閉鎖栓の回収等なし)、6-12ヶ月後の有効閉鎖率(残存短絡カラー幅2mm未満)、平均2.3年間の観察期間中に生じた合併症、留置直後から6ヶ月後のデバイス形態変化、ディスクの圧迫によるバルサルバ洞壁の変形に関して後方視的に検討した。有意 $p < 0.05$ 。【結果】47例中、広範囲大動脈縁欠損が33例、mal-aligned rimが18例。平均の最大 ASD径; バルーンサイジング径; デバイス径はそれぞれ 17.7 ± 5.0 ; 20.2 ± 4.6 ; 24.2 ± 4.7 mm。留置成功率は100%。6-12ヶ月後有効閉鎖率は100%。合併症: 留置直後に洞機能不全を認め、3mmサイズダウンで洞調律へ回復した症例が1例; 一過性 I°房室ブロックが1例; 大腿動静脈瘻が1例。6ヶ月後のデバイス形態変化は、デバイスがバルサルバ洞に最接近する時相で、中央部の厚みは平均13.7から9.5mmへと有意に減少したが、バルサルバ洞側の両ディスクエッジ間距離は14.5から13.9mmへと不変で、フレア形態が維持された。バルサルバ洞壁の変形は留置直後13例、6ヶ月後28例に認められたが、26例はエッジ内面による圧迫であり、28例の壁の変形深度は0.5-1.5mmと軽微であった。【結論】大動脈縁欠損を伴う ASDに対するバルサルバ洞側をフレア形態にした FFII留置術は、伝導路障害に注意を要するが、その中期転帰は有効かつ安全と評価される。