Mon. Nov 23, 2020

Track4

パネルディスカッション | 心臓移植と補助循環

パネルディスカッション05（ II-PD05）
心臓移植と補助循環「本邦における小児心臓移植と補助循環の現状　ドナー、レシピエント双方の立場から」

座長:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター 移植医療部）
座長:平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）
8:10 AM - 10:10 AM　Track4

[II-PD05-1] 【基調講演】米国における小児重症心不全に対する補助循環・心臓移植の現在
○安達 偉器（Clayton Endowed Chair in Cardiac Transplant and Mechanical Support Director, Mechanical Circulatory Support Congenital Heart Surgery, Texas Children’s Hospital Associate Professor, Michael E. DeBakey Department of Surgery Baylor College of Medicine）

[II-PD05-2] 術前循環サポートからみた小児心臓移植の現状
○上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，渡邊 卓次，荒木 幹太，富永 佑児，久呉 洋介，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[II-PD05-3] 小児心臓移植認定施設における補助循環と心臓移植の現状
○新川 武史，中山 祐樹，寶亀 亮悟，片桐 絢子，吉田 尚司，布田 伸一，新浪 博 （東京女子科大学 心臓血管外科）

[II-PD05-4] B-05 心臓移植と補助循環：本邦における小児心臓移植と補助循環の現状　ドナー、レシピエント双方の立場から
○戸田 紘一[1,3]，枡岡 歩[2,3]，連 翔太[1]，細田 隆介[2]，永瀬 晴啓[2]，小島 拓朗[1]，葭葉 茂樹[1]，鈴木 孝明[2,3]，小林 俊樹[1,3]，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，3.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター）

[II-PD05-5] 小児心臓移植における脳神経障害による移植適応除外についての検討
○成田 淳[1]，吉原 千華[1]，江見 美杉[1]，石井 良[1]，石田 秀和[1]，大薗 恵一[1]，金谷 知潤[2]，上野 高義[2]，澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科，2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[II-PD05-6] 当院における EXCORの長期使用から国内移植へのブリッジの経験
○平田 康隆 （東京大学 医学部附属病院 心臓外科）

[II-PD05-7] 小児心臓移植後の移植後リンパ球増殖症の現状と課題
○福嶌 教偉 （国立循環器病研究センター 移植医療部）

Track5

パネルディスカッション | 胎児心臓病学

パネルディスカッション06（ II-PD06）
胎児心臓病学「胎児治療へつなぐ先天性心疾患の胎児診断」

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）
8:10 AM - 10:10 AM　Track5

[II-PD06-1] 【基調講演】胎児治療 過去から現在 そして未来へ
○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[II-PD06-2] 胎児重症三尖弁閉鎖不全症例の胎児期治療適応症例の層別化の可能性
○石井 陽一郎[1]，稲村 昇[2]，橋本 和久[1]，森 雅啓[1]，廣瀬 将樹[1]，松尾 久実代[1]，青木 寿明[1]，高橋 邦彦[1]，萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター小児循環器科，2.近畿大学医学部附属病院小児科）

[II-PD06-3] 重症 Ebstein奇形の胎児循環不全評価：臍帯動脈,中大動脈,能胎盤血流比測定の有用性
○漢 伸彦[1,2,3]，島 貴史[1,2]，古賀 恭子[1,4]，佐川 浩一[3] （1.福岡市立こども病院 胎児循環器科，2.福岡市立こども病院 新生児科，3.福岡市立こども病院 循環器科，4.福岡市立こども病院 循環器科）

[II-PD06-4] 当院における、大動脈弁狭窄を伴う左心低形成症候群の胎児診断症例の検討 ―大動脈弁狭窄の胎児治療にむけて―
○金 基成[1]，川瀧 元良[2]，河合 駿[1]，若宮 卓也[1]，小野 晋[1]，柳 貞光[1]，上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科，2.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

[II-PD06-5] HLHSにおける胎児期肺静脈血流パターン別の臨床像と予後
○近藤 麻衣子[1]，馬場 健児[1]，栄徳 隆裕[1]，今井 祐喜[1]，重光 祐輔[1]，福嶋 遥佑[1]，平井 健太[1]，大月 審一[1]，笠原 真悟[2]，岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科，2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科，3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Track6

パネルディスカッション | 画像診断・シミュレーション医学・心臓血管機能

パネルディスカッション07（ II-PD07）
画像診断・シミュレーション医学・心臓血管機能
「 New Topics 画像で迫る先天性心疾患の心機能」

座長:稲毛 章郎（榊原記念病院 小児循環器科）
座長:板谷 慶一（京都府立医科大学心臓血管外科心臓血管血流解析学講座 / 成人先天性心疾患センター）
8:10 AM - 10:10 AM Track6

[II-PD07-1] 位相差コンストラスト法と心臓カテーテル法を用いた術後の肺血流分布のシミュレーション
○真田 和哉[1]，佐藤 慶介[1]，金 成海[1]，石垣 瑞彦[1]，芳本 潤[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[II-PD07-2] 先天性心疾患における肺血管容積
○宗内 淳[1]，渡辺 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，江崎 大起[1]，藤本 智子[2]，松田 健作[2]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[II-PD07-3] Fontan術後患者の運動負荷心エコーを用いた心房機能解析
○山崎 聖子[1]，武井 黄太[2]，安河内 聰[2]，瀧聞 浄宏[2] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[II-PD07-4] 新生児哺乳中における心機能について（Active Feeding Echo）
○岩島 覚[1]，早野 聡[1]，關 圭吾[1]，高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科，2.順天堂大学医学部小児科）

[II-PD07-5] Native hepatic T1はフォンタン患者における肝線維症の潜在的マーカーになり得る
○稲毛 章郎[1]，水野 直和[2]，吉敷 香菜子[1]，中井 亮佑[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[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-PD07-6] 先天性心疾患診療における血流シミュレーションの有用性
○中辻 拡興[1]，山岸 正明[1]，板谷 慶一[1]，前田 吉宜[1]，藤田 周平[1]，本宮 久之[1]，夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション | 心臓移植と補助循環

パネルディスカッション05（ II-PD05）
心臓移植と補助循環「本邦における小児心臓移植と補助循環の現状　ドナー、レシピエント双方の立場から」

座長:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター 移植医療部）
座長:平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）
Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4

[II-PD05-1] 【基調講演】米国における小児重症心不全に対する補助循環・心臓移植の現在
○安達 偉器（Clayton Endowed Chair in Cardiac Transplant and Mechanical Support Director, Mechanical Circulatory Support Congenital Heart Surgery, Texas Children’s Hospital Associate Professor, Michael E. DeBakey Department of Surgery Baylor College of Medicine）

[II-PD05-2] 術前循環サポートからみた小児心臓移植の現状
○上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，渡邊 卓次，荒木 幹太，富永 佑児，久呉 洋介，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[II-PD05-3] 小児心臓移植認定施設における補助循環と心臓移植の現状
○新川 武史，中山 祐樹，寶亀 亮悟，片桐 絢子，吉田 尚司，布田 伸一，新浪 博 （東京女子科大学 心臓血管外科）

[II-PD05-4] B-05 心臓移植と補助循環：本邦における小児心臓移植と補助循環の現状　ドナー、レシピエント双方の立場から
○戸田 紘一[1,3]，枡岡 歩[2,3]，連 翔太[1]，細田 隆介[2]，永瀬 晴啓[2]，小島 拓朗[1]，葭葉 茂樹[1]，鈴木 孝明[2,3]，小林 俊樹[1,3]，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，3.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター）

[II-PD05-5] 小児心臓移植における脳神経障害による移植適応除外についての検討
○成田 淳[1]，吉原 千華[1]，江見 美杉[1]，石井 良[1]，石田 秀和[1]，大薗 恵一[1]，金谷 知潤[2]，上野 高義[2]，澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科，2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[II-PD05-6] 当院における EXCORの長期使用から国内移植へのブリッジの経験
○平田 康隆 （東京大学 医学部附属病院 心臓外科）

[II-PD05-7] 小児心臓移植後の移植後リンパ球増殖症の現状と課題
○福嶌 教偉 （国立循環器病研究センター 移植医療部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-1] 【基調講演】米国における小児重症心不全に対する補助循環・心臓移植の現在

○安達 偉器（Clayton Endowed Chair in Cardiac Transplant and Mechanical Support Director, Mechanical Circulatory Support Congenital Heart Surgery, Texas Children’s Hospital Associate Professor, Michael E. DeBakey Department of Surgery Baylor College of Medicine）

Keywords: 小児心臓移植, 補助循環

米国における小児重症心不全治療は、この10年間著しく変化している。その最たる理由は、補助循環法の急速な進歩にある。心筋症のみならず、単心室を含む複雑心奇形を有する患児に於いても、補助循環により安全に心臓移植へのブリッジが可能となってきた。 PediMACSや ACTION Networkといった、 National/International Registryの存在が、米国全体における補助循環治療の質向上に大きく寄与している。補助循環治療の拡大・成績向上はまた、小児心臓移植の展望に変化をもたらしつつある。米国での移植ネットワークである UNOSデータベースによれば、近年の小児心臓移植患者における補助循環装着者の割合は増加の一途を辿り、近い将来50％を超えると予想される。成績向上による着実な小児心臓移植術後患者数の増加は、将来的な慢性移植臓器不全患者予備群の拡大も意味する。心臓再移植の成績不良を鑑みれば、（永久的な）補助循環がこれらの予備群には、必要不可欠かつ唯一現実的な治療法となる可能性がある。すなわち、小児心臓移植が永久補助循環への逆ブリッジとして治療体系に組み込まれる時代の到来もありえる。当講演においては、上述の如く急速な変化を遂げている米国小児重症心不全治療を概説する。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-2] 術前循環サポートからみた小児心臓移植の現状

○上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 渡邊 卓次, 荒木 幹太, 富永 佑児, 久呉 洋介, 長谷川 然, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 （大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: 小児心臓移植, 補助人工心臓, 循環補助

臓器移植法下心臓移植が始まり20年が経過し、少しずつではあるが小児心臓移植件数の増加が認められるようになった。しかし未だ十分な数ではなく、海外へ渡航する患児も後を絶たない。当院では可能な限り国内移植を目指し移植前管理をおこない、2017年からは国内移植のみを行っている。これまでに施行した移植時年齢が18歳未満の小児心臓移植は28例で、年齢は1.3から17.7歳、平均14.2歳。19例が2017年以降の症例であり、近年の症例数の増加を認めた。疾患は DCMが16例、 RCMが7例、その他5例。平均待機期間は762日（中央値790日）。status1の期間は平均683日（中央値615日）で、待機状態は20例が VAD（3例 biVAD）、７例がカテコラミン持続投与、1例が status2であった。 VAD装着患者の平均装着期間は694日（中央値661日）で、最長1157日。 VADは EXCORが6例、 Jarvik2000が5例、 HVADが4例、 Evaheart１例、初期の症例で Niproを３例使用した。植込deviceの装着期間は平均902日に対し Nipro装着症例を除く10歳未満症例（ Excor装着）では平均418日で短い傾向にあり、優先提供やドナーの体格などの影響が考えらえた。 biVADを要した３例は、２例が RCM、１例は劇症型心筋炎後心筋炎であり、高度の右室拡張障害からくる他臓器鬱血により右心サポートを導入、 biVAD 後も多量の利尿剤やカテコラミンサポートなどの管理が必要であった。疾患別では RCM7例中6例が VADを要しており、カテコラミンサポートのみでは安全に待機できない状態であった。【まとめ】近年小児心臓移植数は増加傾向にあり特に低年齢の患児では比較的短い待機期間で移植に到達できる可能性があるが、 RCMは VADが高率に必要で管理も難渋することがあり、何らかの対策が必要であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-3] 小児心臓移植認定施設における補助循環と心臓移植の現状

○新川 武史，中山 祐樹，寶亀 亮悟，片桐 絢子，吉田 尚司，布田 伸一，新浪 博 （東京女子科大学 心臓血管外科）

Keywords: 心移植，補助人工心臓，心不全

【目的】臓器移植法が2010年に改正され小児心臓移植の道が開けてから小児心臓移植件数は増加傾向にあるが、各々の施設での心臓移植までの経緯の詳細は不明である。当院でのこれまでの心臓移植適応患者の経過を検証し、問題点を検討する。【方法】2013年11月の東京女子医科大学の小児心臓移植施設認定から現在までに、当院で心臓移植適応と診断された小児患者を対象に、後方視的研究を行った。【結果】6年間で計14人の小児患者が心臓移植適応と判定された。判定時期としては2014年3人、2015年1人、2016年1人、2017年4人、2018年1人、2019年4人。判定時の年齢は1歳以下の乳児3人、1-10歳の小児3人、11歳以上の学童8人であり、中央値は11.5歳。判定時の体重は中央値17.6kg（4.4-53.1kg)。術前診断は拡張型心筋症が10人、拘束型心筋症が3人、末期先天性心疾患が1人であった。心臓移植判定から中央値337日（34-2089日）の経過観察後に、6人が心臓移植到達（4人が補助人工心臓からのブリッジ：渡航移植3人、国内移植3人）、5人が移植待機中（補助人工心臓によるサポート中2人、補助人工心臓離脱後1人）、3人が死亡した。死亡例は補助人工心臓（ LVAD）装着中の不整脈1人、 Status 2待機中の突然死（不整脈が疑われる）1人、補助人工心臓準備中の心不全死1人であった。補助人工心臓患者の補助期間は中央値で294日（191-958日）、移植実施患者の待機時間は中央値で271日（159-650日）であった。心臓移植患者6人の術後経過期間は中央値で0.8年（0.2-4.8年）、全員生存して外来通院中である。【結語】当院での小児心臓移植希望患者の待機中死亡は21%と未だ高率である。補助人工心臓装着により長期の移植待機が比較的安全に可能になってきており、適切な装着時期の判断が求められている。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-4] B-05 心臓移植と補助循環：本邦における小児心臓移植と補助循環の現状　ドナー、レシピエント双方の立場から

○戸田 紘一[1,3]，枡岡 歩[2,3]，連 翔太[1]，細田 隆介[2]，永瀬 晴啓[2]，小島 拓朗[1]，葭葉 茂樹[1]，鈴木 孝明[2,3]，小林 俊樹[1,3]，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，3.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター）

Keywords: EXCOR, pump rate, コアグチェック

【緒言】 EXCORでのより良い補助を行うためには、患児の成長・発達に伴う pump設定の調節や適切なタイミングでの size upを行うことであり、また、その前提として合併症をいかに予防するかも重要である。【症例】当院では EXCOR 装着7例中3例が移植に到達し、1例が離脱、3例が装着中である。装着時年齢は3.1 歳(2ヵ月-8歳3ヵ月)、体重は9.3 kg(4.1-16.2kg)で、装着時の pump sizeは10mlが2例、15mlが3例、25mlが2例であった。離脱した1例は検討から省いた。【方針】体重・胸部 X線・エコー・ BNPなどを加味し、1. fillingに余裕があればpump rateを up、2. 可能な限り CIを3.0/m2以上に維持、を心掛けている。週2回のコアグチェック(以下、Coag)の測定と、週1回の検査室での PT-INR(以下、 INR)の測定を行なっている。【結果】5例は経時的に pump rateを調節し良好な成長・発達が得られた。2例は体重増加により pump rateが限界と判断し、 pumpを10mlから15ml、25mlから30mlへ size upした。10mlから15mlへの size upではカニューレ sizeが異なるためその点に留意が必要となった。全例で INR=Coag×1.176＋0.323、 R2=0.811、 P＜0.001 であり、 Coagと INRは正の相関を認めた。低年齢ほど Coagと INRとの解離を認め、 Coagが高いほど INRとの解離が強くなる傾向を認めた。血栓形成による pump交換は0.48回/年であった。外傷性脳出血を1例に認めたが、それ以外の脳血管障害は認めなかった。【考察】 EXCOR装着後、適切な CIを担保することで、心不全に伴う神経発達の遅れなど種々の合併症の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

改善が期待でき、さらには成長・発達を促し可能な限り健常児に近い生活を実現できる。また、 Coagを測定することで患児の INRの予測が可能であり、患児の採血頻度を減少させることができる。【結語】 Coagを用い合併症に配慮しながらも、適切な pump設定や size upで児の成長・発達を促せ、またより安定した循環補助を行う事が出来ると考えられる。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-5] 小児心臓移植における脳神経障害による移植適応除外についての検討

○成田 淳[1], 吉原 千華[1], 江見 美杉[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 大薗 恵一[1], 金谷 知潤[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2]
（1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）
Keywords: 小児心臓移植, 脳神経障害, 移植適応評価

背景小児重症心不全における心臓移植適応評価は全身疾患の検索が必須となる。しかし年齢・体格や集中治療のため診断が難しく代用的検査で適応に至ることもある。また適応評価後に不可逆性障害が同定されることもあり、適応外の評価は大きな問題点の一つである。目的 Berlin Heart EXCORが保険償還された2015年8月以降に当院で脳神経障害による心臓移植適応外と診断した小児重症心不全8症例を後方視的に検討し問題点を考察する。結果全例診断は DCM、発症年齢は中央値0歳3ヶ月とほぼ乳児期発症であった。適応外理由は低酸素性脳症・脳梗塞4例、ミトコンドリア病・脳形成異常3例、広汎性発達障害1例であった。 ECMO装着後症例が8例中6例認め、1例が現在装着中、5例が ECMO離脱可能であった。しかし離脱後平均2ヶ月で4例が死亡、1例が外来管理できている。上記の6例に対し ECMO装着も神経学的異常のない4例と比較検討した。両群全例でカテコラミン持続点滴・人工呼吸管理・深鎮静で管理されていた。適応外6例は発症が低年齢（5.5ヶ月 vs. 4歳）、長い搬送時間（5.1時間 vs. 1.7時間）、 BNP高値（3408.6g/ml vs. 986.6pg/ml）において有意な差が認められた。例外として当院近隣で発生した9歳 DCMは到着1時間で ECMO装着も低酸素性脳症と診断、心機能回復により ECMO離脱。その後数年を経過しリハビリ等で重症心身障害が改善し移植適応を再検討する例もある。結語・考察低年齢発症 DCMは ECMO装着前にできるだけ近隣の心臓移植施設もしくは VAD認定施設への情報共有が望まれる。また BNP値がそのリスクを予測できるかもしれない。 CT等では判別できない脳神経疾患も多く、多様な検査が可能な早い段階での診断が望まれる。ただ ECMO離脱後に神経学的サポートを行えば、将来心臓移植を再検討する可能性も残されている。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-6] 当院における EXCORの長期使用から国内移植へのブリッジの経験

○平田 康隆 （東京大学 医学部附属病院 心臓外科）
Keywords: 小児重症心不全, 心臓移植, 補助人工心臓

【目的】 EXCOR pediatricが本邦においても保険適応となり、これまで心臓移植まで到達することが困難であった小児に対する治療の道が開けた。我々の施設において行われた EXCOR装着症例を検討し、その利点、問題点などについて検討した。【方法】当院において2012年8月から2020年3月までに行われた EXCOR装着症例12例を対象とした。【成績】装着時年齢は中央値で1歳10か月(3ヶ月-13歳3ヶ月)、体重は7.7kg(2.7kg-25.0kg)であった。診断は拡張型心筋症が9名、左室心筋緻密化障害＋心室中隔欠損1名、劇症型心筋炎後心筋症1名、総動脈幹症術後１名。12例中8例が移植に到達（国内4例、海外4例）し、1例が離脱（装着530日）、1例が装着後1年4ヶ月後に死亡した。装着中、血栓によるポンプ交換が行われた症例は2名のみで、いずれも血液培養陽性を伴う

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

感染があった症例であった。【結論】 EXCORによる補助循環は比較的長期に安全に施行でき、小児に対する国内での移植も可能となった。今後は、国内でのドナーの増加が望まれる。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track4)

[II-PD05-7] 小児心臓移植後の移植後リンパ球増殖症の現状と課題

○福嶌 教偉 （国立循環器病研究センター 移植医療部）

Keywords: 心臓移植, 補助循環, 移植後リンパ球増殖症

移植後リンパ球増殖症（ Posttransplant lymphoprolifirative disorder）は、小児の臓器移植後に発生する悪性腫瘍の90%以上を占め、遠隔成績に左右する重要な合併症である。本症は生涯免疫抑制薬を回避できない心臓移植後に発症率が高く（6-10%）、肝移植後に比べて予後不良であり、治療戦略も複雑である。 PTLDは非移植患者の悪性リンパ腫に類似しているが、臨床症状、腫瘍化するリンパ球の型、組織型も多彩であり、疾患概念についても論議が多く、診断方法、治療方法もいまだ確立されていない。小児期 PTLDの大多数が Ebstein-Barrウイルス（ EBV）に起因する B細胞型であるが、日本人成人の EBV保有率は欧米に比して有意に高く、ドナー・レシピエントミスマッチ、移植後の初感染のリスクが高いので、欧米以上に発症率・重症化率が高い。我々が調べた範囲では、2018年末までに心臓移植を受けた日本人590例（国内：成人386例、小児32例、国外：成人59例、小児123例）を調査し、成人15例[国内10例(2.6%)、国外5例(8.5%)]、小児20例[国内1例(3.1%)、国外19例(15.4%)]にPTLDの発症を認めた。成人4例（国内:全死亡28例中2例、国外：全死亡14例中2例）、小児5例（国内：全死亡2例中0例、国外全死亡17例中5例）が死亡しており、 PTLD発症率は欧米と同じで、予後も不良であった。小児PTLDは、成人 PTLDに比較して EBV関連 B細胞型が多く、移植後の発症期間が短く、小児悪性リンパ腫と比較して、男女差なく、腹痛・発熱の初発例が多く、 EBV関連 B細胞型が多く、骨髄進展例はなかった。小児例のレジストリを作成し、小児心臓移全例で EBV感染細胞の解析と日和見感染を起こす EBV以外のウイルスの検出を行っているので、その結果を発表する予定である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション | 胎児心臓病学

パネルディスカッション06（ II-PD06）
胎児心臓病学「胎児治療へつなぐ先天性心疾患の胎児診断」

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）
Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track5

[II-PD06-1] 【基調講演】胎児治療 過去から現在 そして未来へ
○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[II-PD06-2] 胎児重症三尖弁閉鎖不全症例の胎児期治療適応症例の層別化の可能性
○石井 陽一郎[1], 稲村 昇[2], 橋本 和久[1], 森 雅啓[1], 廣瀬 将樹[1], 松尾 久実代[1], 青木 寿明[1], 高橋 邦彦[1], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター小児循環器科, 2.近畿大学医学部附属病院小児科）

[II-PD06-3] 重症 Ebstein奇形の胎児循環不全評価：臍帯動脈,中大動脈,能胎盤血流比測定の有用性
○漢 伸彦[1,2,3], 島 貴史[1,2], 古賀 恭子[1,4], 佐川 浩一[3] （1.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

[II-PD06-4] 当院における、大動脈弁狭窄を伴う左心低形成症候群の胎児診断症例の検討 ―大動脈弁狭窄の胎児治療にむけて―
○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 河合 駿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

[II-PD06-5] HLHSにおける胎児期肺静脈血流パターン別の臨床像と予後
○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栄徳 隆裕[1], 今井 祐喜[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track5)

[II-PD06-1] 【基調講演】胎児治療 過去から現在 そして未来へ

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 胎児治療, 胎児心臓病学会, 重症大動脈弁狭窄症

世界の胎児治療:Fetal Cardiac Intervention (FCI)の分野は,大きく前進しつつあるが,多くの治療は,いまだチャレンジングな領域ではある。だが,胎児の救命,自然歴を変えることができる場合には適応と考慮されてよい。もちろん,母体リスクを最小限にとどめる必要があり,高度な技術が求められるため,限られた専門施設で行われるべきである。胎児治療はメディカルチームでマネージメントされるべきで,医療スタッフ 産科医,循環器医,麻酔科医,看護師,心理士,ソーシャルワーカー などが協力し,患者の病態を評価,治療戦略を立案,両親の心理的バックアップを行いながら,施行する。特に胎児への侵襲的な治療介入については,チームとして経験値の高いさらに選ばれた高度専門施設で行われるのが望ましい。胎児治療のうち、胎児手術は心外病変,巨大な仙尾部奇形腫や嚢胞状線種などに対する治療が考慮されうるが,胎児心臓手術は現在のところ研究レベルである。安全性,有効性をある程度担保でき,推奨グレード,エビデンスレベルともにある一定レベルのものは,胎児頻脈治療とHLHSの進展する可能性がある胎児重症大動脈弁狭窄症(CAS)へのバルーン拡大術である。本邦からは画期的な多施設間 prospective studyで上室性頻脈に対する薬物治療プロトコールが報告され,Bostonや Linzらのグループは CASに対する FCIの成功率,有効性を時代とともに高めてきている。一方で,胎児房室ブロックに対するデキサメタゾン治療や２心室修復への到達を目指した PA/IVSのカテーテル治療については,いまだ確立したものではない。本邦では,国立成育医療センターで胎児 CASに対するバルーン拡大術が始められようとしている。適応の週数の CASの胎児診断率の向上,適応判定や治療に関する情報公開など胎児心臓病学会としてもより協力体制を強めていく必要があろう。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track5)

[II-PD06-2] 胎児重症三尖弁閉鎖不全症例の胎児期治療適応症例の層別化の可能性

○石井 陽一郎[1], 稲村 昇[2], 橋本 和久[1], 森 雅啓[1], 廣瀬 将樹[1], 松尾 久実代[1], 青木 寿明[1], 高橋 邦彦[1], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター小児循環器科, 2.近畿大学医学部附属病院小児科）

はじめに：エプスタイン病を代表とする三尖弁閉鎖不全疾患（ tricuspid valve disease :TVD)の重症度は様々である。特に胎児期に Circular shunt(CS)を呈する最重症例の予後不良で、胎児水腫から胎児死亡に至る症例も存在する。近年、母体に対する non‐ steroidal anti‐ inflammatory drugs (NSAIDs)の投与により胎児動脈管を収縮させることで、最重症例の胎児循環を改善し、出生後治療へとつなげられる可能性が報告されている。目的： TVDの臨床経過、治療成績を明らかにし、今後の胎児治療適応症例の層別化・抽出について検討する。対象・方法：2013年1月から2019年10月に発生した TVD13例を対象として、 Tricuspid malformation prognosis predicting(TRIPP) scoreによる重症度と治療戦略の結果を提示する。 TRIPP scoreは三尖弁逆流最大流速(TRvel)、左室 Tei index(LVMPI)、肺動脈弁形態、動脈管血流を各0～2点でスコア化した総数8点の指標である。これまでの報告では生死の Cut off値は4ポイントであった。結果：母体年齢平均は30.2歳で、検査時在胎週数は31.5週、分娩週数は36.1週であった。胎児超音波検査所見は、 TRvel 2.8±0.6m/s、 LVMPI 0.66±0.28、肺動脈弁形態は正常形態2例、機能的閉鎖5例、解剖学的閉鎖1例、肺動脈弁閉鎖不全5例であった。 TRIPP score(0-8点)は4.5±2.5点で、内科的治療のみで管理可能であった症例は0-4点、2心室修復症例は3-6点、単心室修復症例は6-8点、 IUFD症例は6-7点に分布していた。出生した10例は全例生存可能(2心室修復8例、心室修復2例)、6例に外科的介入を要した(三尖弁形成術 4例、 Starnes 2例)で、 IUFDとなった3症例は、平均26.0週に CSを確認、28.6週で胎児水腫を発症し、31.6週で死亡を確認した。考察：疾患スペクトラムが広範である本疾患群の層

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

別化を行うことは、今後の胎児治療適応症例の選別のために重要である。近年は出生前より出生後の治療方針を決定した管理が可能となっている。結語： TRIPP scoreによる重症度の層別化は有用で、6点以上は IUFDのリスクを考慮し、 NSAIDsによる胎児治療の適応となることが示唆される。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track5)

[II-PD06-3] 重症 Ebstein奇形の胎児循環不全評価：臍帯動脈,中大動脈,能胎盤血流比測定の有用性

○漢 伸彦[1,2,3], 島 貴史[1,2], 古賀 恭子[1,4], 佐川 浩一[3] （1.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）
Keywords: Ebstein, 胎児心エコー, 循環動態

【背景】胎児循環動態の評価は血流量の測定は困難なために、パルスドップラー法による臍帯動脈(UA),中大脳動脈血流(MCA)の血流計測から pulsatile index(PI:(収縮期流速-拡張期流速/平均流速)と脳胎盤血流比（ MCA-PI/UA-PI:CPR）で行うことが一般的である。 PI値は末梢血管抵抗を示すものであるが分母は平均流速で有り血流評価も含まれており,胎児心拍出量低下では拡張期血流が低下により UA-PI値は上昇し,Brain sparing現象により MCA-PI値の低回にともない CPRは低下する。我々は重症 Ebstein奇形(EA)にこれらの指標を使用して胎児循環を評価して生直後の外科治療を含めた周産期管理を行っているが,その有用性の報告はない。【目的】 cEBの循環評価に UA,MCA,CPRが有用であることを検討した.【対象と方法】2016-19年に胎児死亡または生後１か月以内に心臓外科治療を行った EB11例を胎児死亡または生後24時間以内の外科治療を要した A群6例と24時間以降に外科治療要した B群5例を比較検討した.検討項目は分娩直近の MCA-PI,UA-PI,CPPと週数(GA)で補正した値(z),計測時GA,心臓/胸郭面積比（CTAR),Celermajer index(CI),左室/右室横径比(LR),TR最大速度（ TRV）,左室 Tei index(LT)とした. 検定は Mann-Whitney U検定を用い有意水準は p＜0.05とした.【結果 A群： B群（数値は平均± SD）】 GA,CTAR,LRV,CI,LT,MCA-PI値と MCA-PI(z)は両群間に差は無かった.A群で UA-PI(1.5±0.2:0.78±0.03),UA-PI(z) (2.7±0.8:-0.6±0.2)は有意に高く,CPR(1.5±0.1: 2.4±0.1),CPR(z)(-1.4±0.5)は有意に低値であった.また UAPI＞1をカットオフ値とすると全例生後24時間以内の外科治療が必要であった。【考察】 EBの循環評価に UA-PI,CPRが有用であった。 UA-PI＞1の場合は重度循環不全を来しており妊娠週数に応じて早期娩出または胎児治療を検討する必要がある.

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track5)

[II-PD06-4] 当院における、大動脈弁狭窄を伴う左心低形成症候群の胎児診断症例の検討 ―大動脈弁狭窄の胎児治療にむけて―

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 河合 駿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科）
Keywords: 大動脈弁狭窄, 左心低形成症候群, 胎児治療

【背景】重症大動脈弁狭窄は胎児期に左心低形成症候群に進行することが知られている。重症大動脈弁狭窄に対し胎児治療を行うことにより、左心低形成症候群への進行を防げることが報告されている。【目的】胎児治療に向けて、重症大動脈弁狭窄の至適胎児診断時期を検討すること。【方法】2010年から2019年までの10年間に当院にて胎児診断され左心低形成症候群として出生後加療された症例のうち、僧房弁狭窄・大動脈弁狭窄/閉鎖であり、初診時に心内膜輝度亢進および左室収縮低下を認めた12例について、その診断時期および胎児期の変化、出生後の予後を後方視的に検討した。【結果】12例のうち、初診時から左心低形成症候群と診断された8例の診断時

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

期は在胎25-33週（中央値31週）であったのに対し、初診時に重症大動脈弁狭窄と診断され、胎児期に左心低形成症候群に進行した4例の診断時期は在胎22-30週（中央値25週）とより早期であった。重症大動脈弁狭窄と胎児診断された4例は、診断から2-5週後には左室長径または短径が Z＜-2.5となり胎児治療の適応を満たさなくなった。12症例全体の検討で、妊娠日数 Xと左室長径 Z値 Yの関係は Y=-0.053X+7.09 (R^2=0.30)、妊娠日数 Xと左室短径 Z値 Yの関係は Y=-0.055X+8.16 (R^2=0.39)であり、それぞれが Z=-2となるのは在胎24週5日、26週4日であった。予後については、積極的に治療された9例の生存率は67%（6/9）であった。【考察】本疾患群に対し有効な胎児治療を行うためには、妊娠30週までに胎児診断を行い、診断後すみやかに胎児診断を計画する必要がある。日本胎児心臓病学会では在胎20週前後と30週での胎児心臓スクリーニングを提唱しているが、初回のスクリーニングで重症大動脈弁狭窄をスクリーニングできるよう、左室拡大や収縮低下、僧帽弁逆流の存在などの所見の重要性を啓蒙する必要があると考える。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track5)

[II-PD06-5] HLHSにおける胎児期肺静脈血流パターン別の臨床像と予後

○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栄徳 隆裕[1], 今井 祐喜[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学）

Keywords: 胎児, HLHS, intact

【背景】 Intact atrial septum(IAS)や restrictive FO(RFO)合併 HLHSに対し海外では胎児治療が行われており、肺静脈血流パターンの改善を認める報告もあるが、明らかな予後改善には至っていない。現状における肺静脈血流パターン別の臨床像、予後について検討した【対象、方法】2011～2019年に当院で胎児期より管理した classicalHLHSのうち、治療適応外や治療拒否例を除く38例を、肺静脈の forward/reverse flow VTIが3未満を high risk群(H群)、3以上5以下を moderate risk群(M群)、5超過を standard risk群(S群)に分けて検討【結果】＜症例数＞ H群6、 M群4、 S群28＜診断＞ H群:IAS4,三心房心1,RFO1、 M群:TAPVC2,RFO2、 S群:三心房心1,PAPVC1＜腔水症＞ H群:胎児水腫1,心嚢液1、 S群:胎児水腫1,心嚢液1＜胎児死亡＞ H群1＜帝王切開＞ H群5/5、 M群4/4、 S群11/28＜出生週数＞ H群38週2日、 M群38週3日、 S群38週4日＜出生体重＞ H群2842g、 M群2974g、 S群2868g＜出生時 SpO2(%)＞ H群56±16、 M群69±14、 S群92±3＜出生当日の治療＞ H群5/5、 M群1/4、 S群1/28＜ BDG前 PAR(U・ m2)＞ H+M群1.9±0.6、 S群2.0±0.6(p=0.39)＜ BDG前 PAP(mmHg)＞ H+M群17±3、 S群14±2(P＜0.05)＜ BDG前 PVP(mmHg)＞ H+M群12±2、 S群7±1(P＜0.05)＜ BDG後 PAR(U・ m2)＞ H+M群2.3±1.5、 S群1.8±0.6(P=0.25)＜ BDG後 PAP(mmHg)＞ H+M群13±4、 S群11±2(P=0.07)＜ BDG到達＞ H群2/5、 M群3/4、 S群26/28(BDG待機1)＜ TCPC到達＞ H群2/5、 M群1/4、 S群18/26(TCPC待機7)＜経過観察期間＞27日～8年1か月＜死亡例＞ H群3、 M群2、 S群4＜5年生存率(%)＞ H群40、 M群38、 S群92【考察、結語】 H、 M群では出生時 SpO2は低く、 BDG前 PAPや PVPも高値であったが BDG後では差はなかった。生存率では、 H+M群と S群では差があるが、 H群と M群では差がないため、胎児治療による予後向上のためには、治療のタイミングやそれまでのうっ血の影響はあるにしても、大幅なうっ血の改善が必要になる可能性はある

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション | 画像診断・シミュレーション医学・心臓血管機能

パネルディスカッション07（ II-PD07）
画像診断・シミュレーション医学・心臓血管機能「 New Topics 画像で迫る先天性心疾患の心機能」

座長:稲毛 章郎（榊原記念病院 小児循環器科）
座長:板谷 慶一（京都府立医科大学心臓血管外科心臓血管血流解析学講座 / 成人先天性心疾患センター）
Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6

[II-PD07-1] 位相差コンストラスト法と心臓カテーテル法を用いた術後の肺血流分布のシミュレーション

○真田 和哉[1]，佐藤 慶介[1]，金 成海[1]，石垣 瑞彦[1]，芳本 潤[1]，満下 紀惠[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[II-PD07-2] 先天性心疾患における肺血管容積

○宗内 淳[1]，渡辺 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，江崎 大起[1]，藤本 智子[2]，松田 健作[2]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[II-PD07-3] Fontan術後患者の運動負荷心エコーを用いた心房機能解析

○山崎 聖子[1]，武井 黄太[2]，安河内 聰[2]，瀧聞 浄宏[2] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[II-PD07-4] 新生児哺乳中における心機能について（Active Feeding Echo）

○岩島 覚[1]，早野 聡[1]，關 圭吾[1]，高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科，2.順天堂大学医学部小児科）

[II-PD07-5] Native hepatic T1はフォンタン患者における肝線維症の潜在的マーカーになり得る

○稲毛 章郎[1]，水野 直和[2]，吉敷 香菜子[1]，中井 亮佑[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[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-PD07-6] 先天性心疾患診療における血流シミュレーションの有用性

○中辻 拡興[1]，山岸 正明[1]，板谷 慶一[1]，前田 吉宜[1]，藤田 周平[1]，本宮 久之[1]，夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6)

[II-PD07-1] 位相差コンストラスト法と心臓カテーテル法を用いた術後の肺血流分布のシミュレーション

○真田 和哉[1]，佐藤 慶介[1]，金 成海[1]，石垣 瑞彦[1]，芳本 潤[1]，満下 紀惠[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2]
（1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: シミュレーション，片側肺動脈欠損，IPAS

【背景】片側肺動脈欠損(UAPA)症例や肺動脈隔壁形成術(IPAS)後の単心室症例など，左右の肺血流源が異なる場合，肺血流シンチグラフィによる肺血流分布の評価や Fick法における肺血流量評価といった従来の方法が利用できない。そのなかで， CMRの位相差コントラスト法（ PC-CMR）による左右肺血流量測定と X線透視下心臓カテーテル法（ XR-Cath）による左右肺動静脈圧測定とを同時期に行い，左右各々の肺血管抵抗を求めることにより修復術後の肺血流分布をシミュレーションすることが有用ではないかと考えた。【目的】術前に PC-CMRと XR-Cathで求めた左右各々の肺血管抵抗に基づいて行った修復術後肺血流分布シミュレーションの妥当性を検証すること。【方法】 PC-CMRと XR-Cathから左右各々の肺血管抵抗を算出し，修復術後肺血流分布シミュレーションを行い術後評価も行った4例（ UAPA：2例， IPAS：2例）を対象とし，後方視的に検証を行った。患側肺血管抵抗を健側肺血管抵抗で除したものを Rp ratio，患側肺血流が全肺血流に占める割合を iPAF rate（%）とした。【結果】 UAPAの2症例（症例1，症例２）についてはいずれも患側肺動脈に B-Tシャント術を行い，修復術を行った。症例1は Rp ratioは5.2であり， iPAF rateを16%と予測し，術後の iPAF rateは19%であった。症例2は Rp ratioは4.5であり， iPAF rateを18%と予測し，術後の iPAF rateは12%であった。 IPASの2症例（症例3，症例4）はいずれも隔壁解除し Fontan型手術に到達した。症例3は RP ratioは1.3であり， iPAF rateを43%と予測し，術後の iPAF rateは39%であった。症例4は Rp ratioは6.5であり， iPAF rateを13%と予測し，術後の iPAF rateは21%であった。【結論】 PC-CMRを用いた血流測定と XR-Cathを用いた肺動静脈圧とから算出した左右各々の肺血管抵抗を用いることにより，肺血流源が左右異なる症例に対する修復術後の肺血流分布をシミュレーションすることが可能であった。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6)

[II-PD07-2] 先天性心疾患における肺血管容積

○宗内 淳[1]，渡辺 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，江崎 大起[1]，藤本 智子[2]，松田 健作[2]，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: CT，右心バイパス，肺血管容積

【背景】先天性心疾患治療計画の中で肺循環評価は重要で、特に右心バイパスは肺動脈への駆動心室欠如を特徴とするため肺血管床成長を知ることは欠かせない。しかし従来の肺動脈断面積に基づく肺動脈指数（ PA index）はそれに十分ではないと考えられ新たな指標が望まれる。
【目的】造影 CT検査から3次元構築した画像から肺血管容積を算出し、右心バイパスを目指す単心室患者の肺血管床評価に有効かどうかを検討する。
【方法】 Glenn術を実施した患者を対象として術前(N=32)および術後(N=21)に造影 CT検査と心臓カテーテル検査を実施し、造影 CT検査から得られた肺血管容積と肺循環指標を比較した。肺血管容積は解析ソフト Virtual Place Raijin（ AZE社）を使用し、全肺血管容積、肺内外の肺血管をそれぞれ，中心肺血管容積、肺内肺血管容積として算出し体表面積で補正した。
【結果】 Glenn術時年齢12(6-18)か月、体重6.4(5.6-7.8) kgであった。 Glenn術前後の肺循環指標は、それぞれ肺血流量 (Qp): 3.90(3.36-4.80) vs 2.55(2.39-3.02)mL/min/m^2、肺体血流比：0.88(0.72-1.19) vs 0.61(0.54-0.66)、平均肺動脈圧:11(10-13) vs 9(6-10)mm Hg，肺血管抵抗指数（ Rp）:1.64(1.18-2.33) vs 1.62(1.27-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1.80)Wood unit・ m^2, PA index:246 (172-327) vs 182(166-225)mm^2/m^2であった。また全肺血管容積 38.7(30.4-45.5) vs 34.5(28.7-36.6)ml/m^2、肺内肺血管容積26.9(21.1-35.3) vs 32.8(23.3-39.2)ml/m^2, 中心肺血管容積 11.1(9.5-14.8) vs 9.9(8.2-15.8)ml/m^2であった。全肺血管容積，肺内肺血管容積，中心肺血管容積のいずれも PA indexと関連はなかった． Glenn術前後とも中心肺血管容積は有意に Qp(r=0.52, r＝0.45)に相関してたが，PA indexはいずれの肺循環指標とも関連はなかった。
【結論】 Glenn術前の肺血管容積，特に中心肺血管容積は PA indexよりも Glenn術後の肺血流量を示唆する有用な指標である。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6)

[II-PD07-3] Fontan術後患者の運動負荷心エコーを用いた心房機能解析

○山崎 聖子[1]，武井 黄太[2]，安河内 聰[2]，瀧聞 浄宏[2] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室，2.長野県立こども病院 循環器小児科）
Keywords: Fontan，心房機能，運動負荷

【背景】心房機能は心室に適切かつ十分な前負荷をもたらすのに重要である。我々は過去に2D speckle tracking法を用いて Fontan術後患者の心房機能解析を行い、 Fontan術後は健常児と比較して心房 reservoir機能が低下し、 booster pump機能が保たれており、心室への前負荷維持に貢献していることを示した。また心房機能は運動負荷時に心拍出を維持させるために重要だが、 Fontan術後の運動負荷時の心房機能解析の報告はない。【目的】 Fontan術後患者の運動負荷時の心房機能を検討し、心拍出や運動耐容能低下との関連を明らかにする。【対象】 Fontan術後患者(F群)9例と健常児（N群)9例(年齢8-21、中央値12)【方法】臥位エルゴメーターの Bruce protocolで運動負荷し、安静時(rest)と運動負荷時心拍数100回/分前後のタイミング（ peak）で心尖部四腔断面像を記録した。 EchoPACによるオフライン解析で左房もしくは共通心房の Reservoir(res),Conduit(con),Pump(act)時相それぞれの global longitudinal strain(ε;)、 strain rate(SR)を計測した。【結果】運動負荷時に F、 N群共にε;act、 SR resが有意に増加した。(rest vs peak：ε;act F群11.3±4.6 vs 16.5±5.1, p＜0.01,N群11.5±3.9 vs 16.8±4.3,P＜0.01, SR res F群1.4±0.6 vs 1.8±0.5, p＜0.05,N群1.7±0.6 vs 2.1±0.5, p=0.01)また F群において SR actが有意に増加した。(rest vs peak: -1.45±0.5 vs -2.55±0.8, p＜0.0001)また運動負荷時の心房機能を F,N群で比較すると、安静時同様 booster pump機能には差がなく、 reservoir機能、 conduit機能が低下していた。(F vs N群： peakε;act -16.5±5.1 vs -16.8±4.3,p=0.92, peakε;res 21.9±4.5 vs 37.9±10.4,p＜0.01,peakε;con 5.4±3.8 vs 21.1±10.5,p＜0.01）【結論】 Fontan術後は安静時のみならず、運動負荷時の booster pump機能の予備能が心室へ前負荷維持、心拍出量維持に中心的な役割を担っている可能性がある。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6)

[II-PD07-4] 新生児哺乳中における心機能について（Active Feeding Echo）

○岩島 覚[1]，早野 聡[1]，關 圭吾[1]，高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科，2.順天堂大学医学部小児科）
Keywords: Color M-mode法，IVPG，新生児心負荷エコー

【はじめに】運動時の心機能を評価することは、心疾患の適切な治療法を選択する上で重要で負荷心エコー検査（ Stress echo）の有用性が報告されている.哺乳不全は新生児期心不全症状の一つである．今回は哺乳中の新生

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

児心機能を評価し検討したので報告する.【対象、方法】正常新生児39例(Control群)の哺乳前後に心エコーにて各種心機能および Color M-mode法より Eulerの法則を用いた Intraventricular pressure gradient (IVPG, mmHg/cm)について Active（哺乳中） to End of Feeding（哺乳後）を計測,変化率につい（Active - End of Feeding/End of Feeding, AEF rate, %)を Stress echoの指標として評価した.哺乳中の記録は可能な限り Heart rate(HR)が上昇時に記録，哺乳後に安静が得られ HRが下降したのを確認後記録した．また心機能異常を認める群(Disease群: VSD7例、肺動脈狭窄2例，肺動脈絞扼術後2例、新生児仮死4例、子宮内発育遅延児4例）について2群で比較した.結果は Medianで示し p＜0.05*を有意差ありとした．【結果】 HRは Active to End of Feeding: 153→132bpm*と有意差認め. Total, Basal, Mid to apical IVPGについての変化(Active→ End)と AEF (%)は Total, 0.46→0.33*,(AEF=37.7%) Basal, 0.25→0.17* (54.1%) , Mid to apical, 0.23→0.18* (23.3%)と各種IVPG有意な増加を認めた.その他 M-mode指標,Doppler指標, Tissue Doppler指標についてはほぼ有意な変化は認めなかった.Disease群との比較について HRの変化については2群で有意差を認めず、 AEFの比較については(Control群 vs Disease群), Total, 37.7% vs 10.3%*, Basal 54.1% vs 11.2%*と有意差を認めたが, Mid to Apical IVPG 23.3% vs 8.9%で有意な差を認めなかった．[まとめ]哺乳前後における心機能の評価は新生児期Stress Echoになる可能性がある.特に Color M-mode法による IVPGの評価は有用である可能性がある.

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6)

[II-PD07-5] Native hepatic T1はフォンタン患者における肝線維症の潜在的マーカーになり得る

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 吉敷 香菜子[1], 中井 亮佑[1], 前田 佳真[1], 小林 匠[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: Fontan palliation, liver fibrosis, native hepatic T1

Introduction: Native T1, a marker of tissue remodeling, can be initially quantified for the myocardium using T1 mapping with cardiac magnetic resonance (CMR). We hypothesized that native hepatic T1 could also be quantified in patients with Fontan palliation, and provide a means of assessing liver health.
Objective: To evaluate T1 mapping for diagnosis and grading of liver fibrosis in patients with Fontan palliation.
Methods: Using the SIEMENS MAGNETON Sola 1.5T scanner, Fontan patients prospectively underwent CMR, including native T1 mapping of the myocardium in a single short axis plane. A portion of liver was contoured to quantify T1. Hepatic native T1 was measured between comparison groups with healthy control subjects (n=9) who had previously undergone CMR imaging.
Results: 5 Fontan patients participated (mean age 11.7 ± 10.5 years, 4 [75%] female). Mean native hepatic T1 for Fontan patients was 690.6 ± 28.9 ms, and significantly higher than healthy control subjects (565.1 ± 25.3 ms, p＜0.01 by ANOVA). Among Fontan patients, native hepatic T1 strongly correlated with rate of change from myocardial T1 to hepatic T1 (hepatic T1/myocardial T1) (r=0.92), and weakly correlated with liver fibrosis marker (r=0.57 for M2BPGi, r=0.5 for type 4 collagen).
Conclusion: Native hepatic T1 can be measured by T1 mapping already obtained for myocardial T1 measurement and is significantly higher in Fontan patients compared to healthy control subjects. Native hepatic T1 may be an alternative method of following fibrosis burden, though its significance requires further study.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track6)

[II-PD07-6] 先天性心疾患診療における血流シミュレーションの有用性

○中辻 拡興[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[1], 前田 吉宜[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

Keywords: シミュレーション, 血流解析, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患は解剖や血行動態が複雑であり、非解剖学的血行再建を前提とした複数の術式の中で最適なものを選択することが遠隔期心機能や生活・生命予後の向上につながるため、シミュレーションでの治療計画が時に有益である。【目的・方法】先天性心疾患診療における血流シミュレーション(CFD)の利点・欠点について、当院での解析事例をもとに検討する。【結果】症例1：24歳男性。三尖弁閉鎖症、 APC Fontan術後、右房拡大、冠静脈洞を来たし TCPC conversion施行。術前4D flow MRIで右房、 IVC内血流の淀みを認めた。 CFDにより心外導管を右肺動脈に吻合するよりも主肺動脈に吻合するほうが shear stress関連パラメータが有利であると判断。術後4D flow MRIでは冠静脈高血圧の改善に伴う左室機能改善と Fontan循環の淀みの改善を認め心拍出量の増加を認めた。症例2：13歳女性。右室型単心室、両側 SVC、 IVC欠損、半奇静脈結合に対して TCPC術後。肝静脈血不均衡による左肺動静脈瘻に対して、 TCPC導管交換を施行。 CFDにより肺動脈-導管吻合口を左側に拡大し吻合。術後4D flow MRIでは肝静脈血流の両肺動への分布を認めたが、心機能改善による半奇静脈血流の増多のため右肺優位の流入であった。症例3：19歳男性。右冠動静脈瘻術後 Valsalva動脈瘤。部分基部置換の際に右冠動脈再建方法を CFDを用いて検討。6 mm人工血管での直接再建が冠血流を最適化すると判断し手術施行。【結語】術後の血行動態を仮想的に再現しシミュレーションすることで術式選択がやりやすくなる。一方術後は血行動態の変化を来すため、シミュレーション上は変化を予測して解析することも重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery