

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)

[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)

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:福嶋 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}, 枘岡 歩^{2,3}, 連 翔太¹, 細田 隆介²,
永瀬 晴啓², 小島 拓朗¹, 葎葉 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, 大藺 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

○福嶋 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:瀧間 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

○瀧間 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 久美代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 ー大動脈弁狭窄

の胎児治療にむけてー

○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)

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 聡², 瀧間 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 寛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)

Tue. Nov 24, 2020

Track1

パネルディスカッション | フォンタン循環

パネルディスカッション08 (III-PD08)

フォンタン循環破綻

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科成人先天性心疾患科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 10:30 AM Track1

[III-PD08-1] 心室破綻

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[III-PD08-2] 門脈体循環シャントを有するフォンタン循環: Failed Fontanの一例

○永田 弾¹, 坂本 一郎², 福岡 将治¹, 石北 綾子², 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 山村 健一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

[III-PD08-3] 調律破綻

○宮崎 文^{1,2}, 土井 拓³, 芳本 潤², 猪飼 秋夫^{1,4} (1.静岡県立総合病院 移行医療部成人先天性心疾患科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, 4.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[III-PD08-4] 蛋白漏出性胃腸症とフォンタン循環破綻

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

[III-PD08-5] 肺循環不全と PAVF関連 Fontan循環破綻

○石川 友一¹, 中野 俊秀², 佐川 浩一¹, 中村 真¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 原 卓也¹, 鈴木 彩代¹, 角 秀秋², 安東 勇介², 石川 司朗³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.福岡輝栄会病院 循環器内科)

[III-PD08-6] フォンタン循環における肝腎関連

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環

器科 成人先天性心疾患)

[III-PD08-7] フォンタン循環成立後の問題に対する外科治療の成期

○新川 武史¹, 中山 祐樹¹, 寶亀 亮悟¹, 片桐 絢子¹, 吉田 尚司¹, 石戸 美妃子², 稲井 慶², 新浪 博¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科)

パネルディスカッション | 次世代育成

パネルディスカッション09 (III-PD09)

次世代育成プロジェクト4 「次世代育成のための制度設計における解決すべき課題」

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

3:00 PM - 5:00 PM Track1

[III-PD09-1] 【基調講演】集約化の制度設計:「患者と医師の安全、医療の継続性」を実現するために

○芳村 直樹^{1,2}, 鮎澤 衛¹, 犬塚 亮¹, 笠原 真悟¹, 櫻井 寛久¹, 白石 修一¹, 平野 暁教¹, 平松 祐司¹, 山岸 敬幸¹, 坂本 喜三郎¹, 平田 康隆³ (1.日本小児循環器学会 次世代育成委員会, 2.富山大学 医学部 第1外科, 3.東京大学 医学部 心臓外科)

[III-PD09-2] 次世代育成制度の構築—行政との交渉上の課題について

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

[III-PD09-3] 小児心臓外科医の育成(内科系専門医制度の立場から)

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

[III-PD09-4] ベトナムでの小児心臓血管外科臨床研修プログラム樹立に向けて-JICAプロジェクトで確立した人事交流を通して-

○笠原 真悟¹, 小谷 恭弘¹, 新井 禎彦², 佐野 俊二³ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.旭川荘療育・医療センター, 3.カルフォルニア大学サンフランシスコ校心臓血管外科)

[III-PD09-5] マレーシアでの小児心臓外科臨床研修の経験

○立石 篤史 (広島市民病院 心臓血管外科)

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),両心室ペースメーキング機能付埋込型除細動器(CRT-D)1例(9歳 LVNC),着用例自動除細動器(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-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が、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業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)

(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。

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: 福嶋 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・心臓移植の現状

○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}, 枘岡 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, 大藁 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

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

(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國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、Evaheart 1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れた。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。

(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}, 柊岡 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 $INR = Coag \times 1.176 + 0.323$, $R^2 = 0.811$, $P < 0.001$ 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

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, 大藁 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(3408.6pg/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

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

○福嶋 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 lymphoproliferative 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 Epstein-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ため、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、小児心臓移植全例で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ため、その結果を発表する予定である。

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:瀧間 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

○瀧間 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)

(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

○瀧間 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、有効性のある程度担保でき、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 (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

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を要した 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 $\pm$ 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

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 F0(RF0)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 classical HLHS 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,RF01、M群:TAPVC2,RF02、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

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 聡², 瀧間 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 寛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 拓興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)

(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)

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の位相差コンストラスト法(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が欠かせない。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/m²、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-

1.80)Wood unit $\cdot$ m², PA index:246 (172-327) vs 182(166-225)mm²/m²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/m²、肺内肺血管容積26.9(21.1-35.3) vs 32.8(23.3-39.2)mL/m²、中心肺血管容積 11.1(9.5-14.8) vs 9.9(8.2-15.8)mL/m²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 聡², 瀧間 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 $\pm$ 4.6 vs 16.5 $\pm$ 5.1, $p < 0.01$, N群11.5 $\pm$ 3.9 vs 16.8 $\pm$ 4.3, $P < 0.01$, SR res F群1.4 $\pm$ 0.6 vs 1.8 $\pm$ 0.5, $p < 0.05$, N群1.7 $\pm$ 0.6 vs 2.1 $\pm$ 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 $\pm$ 0.5 vs -2.55 $\pm$ 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: peak ϵ ;act -16.5 $\pm$ 5.1 vs -16.8 $\pm$ 4.3, $p = 0.92$, peak ϵ ;res 21.9 $\pm$ 4.5 vs 37.9 $\pm$ 10.4, $p < 0.01$, peak ϵ ;con 5.4 $\pm$ 3.8 vs 21.1 $\pm$ 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 寛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

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,変化率について (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についての变化(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 MAGNETOM 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.

(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。

パネルディスカッション | フォンタン循環

パネルディスカッション08 (III-PD08)

フォンタン循環破綻

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科成人先天性心疾患科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1

[III-PD08-1] 心室破綻

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[III-PD08-2] 門脈体循環シャントを有するフォンタン循環: Failed Fontanの一病像

○永田 弾¹, 坂本 一郎², 福岡 将治¹, 石北 綾子², 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 山村 健一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

[III-PD08-3] 調律破綻

○宮崎 文^{1,2}, 土井 拓³, 芳本 潤², 猪飼 秋夫^{1,4} (1.静岡県立総合病院 移行医療部成人先天性心疾患科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, 4.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[III-PD08-4] 蛋白漏出性胃腸症とフォンタン循環破綻

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

[III-PD08-5] 肺循環不全と PAVF関連 Fontan循環破綻

○石川 友一¹, 中野 俊秀², 佐川 浩一¹, 中村 真¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 原 卓也¹, 鈴木 彩代¹, 角 秀秋², 安東 勇介², 石川 司朗³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.福岡輝栄会病院 循環器内科)

[III-PD08-6] フォンタン循環における肝腎関連

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科 成人先天性心疾患)

[III-PD08-7] フォンタン循環成立後の問題に対する外科治療の成期

○新川 武史¹, 中山 祐樹¹, 寶亀 亮悟¹, 片桐 絢子¹, 吉田 尚司¹, 石戸 美妃子², 稲井 慶², 新浪 博¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科)

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-1] 心室破綻

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: フォンタン, 心室機能, 心不全

フォンタン循環は、一定の条件を満たした機能的単心室症例に対する機能的修復術であり、チアノーゼを改善する。この循環は、肺側心室を有さない根本的な制約の中、心拍出量・中心静脈圧(臓器うっ血)を許容内に保つべく循環システムの統合的な調節・適応がなされて成立する。良好なフォンタン循環であっても高い後負荷による後負荷不整合の傾向を有し、静脈キャパシタンスを低下させて中心静脈圧を維持する。早い心拍数に対する機能応答は不良であり、運動時の中心静脈圧の上昇は大きく、前負荷・心拍出量は増大しにくい。こうしたフォンタン循環の年余にわたる維持は、一方で限界を有し、さまざまな破綻に直面し得る。近年、遠隔期生存のリスクが最も高いのが、高い中心静脈圧で高い心拍出量の集団と報告されており、二心室循環の心不全像と特徴が大きく異なる。このことから、拍出不全としての心室破綻は概して遠隔期フォンタン循環の破綻の中核ではなく、フォンタン循環により生じた諸臓器の破綻が先んじて現れるように感じられる。機能・負荷の異常による拍出不全としての心室破綻は、dyssynchronyや弁機能異常、今後加齢とともに増大が予想される虚血などの病態では前面に出現し得る。本講演では、広く良好なフォンタン循環からさまざまなフォンタン循環破綻までを心室から概観したい。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-2] 門脈体循環シャントを有するフォンタン循環: Failed Fontanの一例

○永田 弾¹, 坂本 一郎², 福岡 将治¹, 石北 綾子², 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 山村 健一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: フォンタン, 門脈体循環シャント, 高心拍出

【背景】門脈体循環シャント(PSVS)は稀な血管奇形であるが、様々な重篤な合併症を引き起こす。PSVSと先天性心疾患の関連は言われているものの、フォンタン循環とPSVSの関連性についてはまだ論じられていない。今回の研究はPSVSを有するフォンタン患者の臨床的特徴について検討することである。【対象と方法】2011年から2019年において九州大学病院成人先天性心疾患外来でフォローアップされたフォンタン患者213例のうち、18歳以上で心臓カテーテル検査を行った139例を対象とし、診療録から後方視的に臨床経過や各種検査(血液検査、心エコー、心臓カテーテル検査)所見を抽出した。【結果】139例中11例がPSVSと診断された。心臓カテーテル検査時の年齢は中央値25(範囲 18-45)歳でフォンタン手術から22(16-35)年が経過していた。10例が慢性心不全を呈しており[New York Heart Association class 2 (n = 5) and 3 (n = 5)]、経皮的末梢酸素飽和度は87(70-95)%であった。心臓カテーテル検査では、心係数(CI)は5.3(2.72-14.3) L/min/m²、中心静脈圧(CVP)は18(9-25) mmHgであった。肺血管抵抗の上昇はなかったが、体血管抵抗は低下していた[7.08(1.74-18.6) Wood単位]。CVP 15mmHgとCI 3L/min/m²を基準として4群に分類すると、PSVSを合併した11例中8例が高中心静脈圧(>15mmHg)かつ高心拍出(>3L/min/m²)の群に属しており、そのうち2例は経過中に心不全、肝不全で死亡した。【結論】PSVSを有するフォンタン患者は抗中心静脈圧かつ高心拍出の状態にあり、PSVSの存在が長期予後に悪影響を及ぼす可能性が示唆された。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-3] 調律破綻

○宮崎 文^{1,2}, 土井 拓³, 芳本 潤², 猪飼 秋夫^{1,4} (1.静岡県立総合病院 移行医療部成人先天性心疾患科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, 4.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, 上室性頻拍, 洞機能不全

Fontan術後は、心房肺動脈吻合型 (AP)のみならず、心外導管型 (ECC), lateral tunnel型 (LT)でも、術後経過年数とともに、上室性頻拍、洞機能不全の発生率が増加する。調律破綻が Fontan循環にどのような影響を及ぼすか。不整脈発生後の Fontan failure累積回避率をみた報告では、頻拍発症後10年で43%, 徐脈発症後10年で59%であった (Cardins T, et al. J Thorac Cardiovasc Surg 2016; 152: 1355-1363)。血行動態悪化が調律破綻を引き起こすのか、調律破綻が血行動態悪化を招くのか不明であるが、調律破綻と血行動態が密接に関与していることが示唆される。では、Fontanにおける調律破綻をいかに防ぐのか。まず、心房負荷をできるだけ減らす、narrow QRS・よりよい心機能を維持する。そして上室性頻拍の既往や副伝導路が存在する場合には、できるかぎり不整脈基質を術前に除去する。しかし、実際は調律破綻を完全に抑制することは困難で、調律破綻が出現した際には速やかに治療をおこなう。Fontan循環においても、まず、解剖・血行動態を評価し状態を理解した上で、可能な限り血行動態を改善させる努力をする。それとともに抗不整脈薬・カテーテルアブレーション・デバイス植込みの3つを駆使して治療する。抗不整脈薬では、陰性変力作用の強い薬剤は避け、陰性変力作用の少ない薬剤、心筋保護作用のある薬剤を選択する。カテーテルアブレーションで完全に頻脈をコントロールするのは困難であるが、臨床像の改善には効果的である。デバイス植込みに際しては PMの設定、特に lower rateと atrioventricular intervalの設定は Fontan循環には重要である。QRS幅増大例には早期に心臓再同期療法を導入する。TCPCにおいても調律破綻がおりうることを認識し、よりよい Fontan循環維持のため、up stream治療を心がける必要がある。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-4] 蛋白漏出性胃腸症とフォンタン循環破綻

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, フォンタン循環, リンパ異常

蛋白漏出性胃腸症 (PLE) は、フォンタン術後患者の3~12%程度に合併する消化管腔への異常な血清タンパクの漏出による低蛋白血症として定義される重篤な疾患である。発症機転としては、1.低心拍出量、2.中心静脈圧上昇、3.腸管循環血管抵抗上昇、4.高リンパ圧症を伴う腸管リンパシステムの異常、5. TNF α -などのサイトカインによる炎症、6.腸管粘膜腸管壁 (基底膜) 異常などがあげられている。PLE自体は、フォンタン循環に特有の合併症というわけではなく、収縮性心外膜炎や炎症性消化管疾患などでも発生する。今までのフォンタン循環指標と PLEの発症に関する報告では、高 CVPによるリンパ灌流圧の上昇とリンパ管からの leakageという機序以外に低心拍出に関連したサイトカインによる腸管リンパシステム障害と腸管壁の損傷によるリンパ漏、リンパ管の閉塞の関連が報告されている。腸間動脈血管抵抗の上昇に対して sildenafilが有効とする報告もある。われわれの14例のフォンタン術後の PLE症例でも、平均静脈圧は高くなく、心拍出量は平均2.7であった。治療については、1.アルブミン補充、2. γ グロブリン補充 (特にハイゼントラ) などの補充療法に加え、3.低心拍出と中心静脈圧上昇に対する肺血管拡張薬、4.ヘパリン、5.サイトカインによる炎症に対するステロイド治療 (プレドニン/ブデソニド)、6.リンパ漏等に対するリンパ管カテーテル治療、7.血行動態改善のためのカテーテル治療 (コイル塞栓、肺動脈狭窄や遺残大動脈縮窄に対するバルーン拡大) などが報告されている。PLEを合併した Fontan術後患者の管理は、循環のみならず全身の栄養や感染管理、ステロイドなどの副作用管理など統合的な全身管理が必要である。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-5] 肺循環不全と PAVF関連 Fontan循環破綻

○石川 友一¹, 中野 俊秀², 佐川 浩一¹, 中村 真¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 原 卓也¹, 鈴木 彩代¹, 角 秀秋², 安東 勇介², 石川 司朗³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.福岡輝栄会病院 循環器内科)

Keywords: Fontan, 肺内シャント, 肺循環

肺循環は Fontan循環の特性を規定する最大要因であり、その上流である体静脈にはうっ血を、下流には低心拍出を招来する。Fontan循環の破綻はこの非生理機構を代償する各器官の破綻である。一態様である肺内シャントは、Glenn循環や下大静脈-肝静脈の還流不均衡な Fontan循環に好発し、小児では肝静脈血流を肺循環に組み込むことで改善する。しかし、Fontan術後中遠隔期に不可逆的な重度低酸素血症を惹起する肺内シャントは肝静脈血流入にもかかわらず進行し、また、成人 Fontan症例では肝静脈還流不均衡を是正しても改善しないとの報告もある。現在までの知見から少なくとも Glenn循環において肺内シャント発症に肝臓が関与していることは確定的で、FALDが経年進行する Fontan循環においても関与が疑われる。他方、肝臓が関与する肺循環疾患として肝肺症候群(HPS)、門脈肺高血圧 (PoPH) が知られている。前者は肝疾患、低酸素血症 (AaDO₂開大)、肺内血管拡張(≡肺内シャント)三者の存在を診断基準とし、後者は肝疾患の有無にかかわらず門脈圧亢進に伴う肺高血圧症を指す。これらの臨床像は Fontan循環と重なる部分も多い。HPSでは NOS発現亢進に伴う肺毛細血管拡張と VEGFを介した血管新生が主病因と目され、PoPHでは肝由来物質による肺血管収縮および内膜・中膜の増生が病因と疑われている。Fontan術後剖検例の肺血管に認められる中膜菲薄化と内膜増生は非拍動流による内皮機能障害パターンと捉えられており、HPS, PoPHの病態とは乖離して見えるが、Failing Fontanでは NOSや ET1, ETRの過剰発現が示されており、根底に同様の発症要因を包含する可能性も否定はできない。びまん性肺内シャントは経年的に進展し低酸素血症から Fontan術後予後を増悪させることが示唆されている。さまざまな病因候補を念頭に置いた知見の集積から有効な予防・治療に結びつける努力が必須である。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-6] フォンタン循環における肝腎関連

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科 成人先天性心疾患)

Keywords: フォンタン, 肝臓, 腎臓

フォンタン循環は肺循環を支える肺心室欠如がもたらす高い体静脈圧、低い心拍出量と軽度低酸素血症によって特徴付けられ特異的な右心不全病態である。この病態は慢性的な多臓器うっ血と低灌流がそれら臓器の機能不全に至ることがこれら患者の長期予後不良の原因の一つとされている。これら臓器の中で肝腎は各々の特有な機能に加え、それら機能障害は心血管系機能異常にも関与し循環維持にも重大な影響を及ぼし、やがて循環破綻につながるものが明らかとなりつつある。右心不全に伴ううっ血腎は心腎連関症候群の中心的な病態の一つであり、体液調整を含めた腎機能に悪影響することが知られている。一方、右心不全におけるうっ血肝に伴う肝機能異常はやがて肝硬変心筋症と呼ばれる難治性な病態に関連することが知られている。フォンタン循環は右心不全の典型であり、この循環に伴う遠隔期合併症としてフォンタン循環関連肝臓病 (FALD) は、心機能不全、不整脈や血栓症と並んで極めて重要な病態として認識されている。FALDの明確な定義は定まっていないが、その初期のうっ血から潜在的な線維化進行による肝硬変、更には肝臓癌など多くの病態を含むと考えられる。今回はフォンタン術後患者の病態を多臓器障害の観点、特に心肝腎連関の観点から考察したい。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track1)

[III-PD08-7] フォンタン循環成立後の問題に対する外科治療の成期

○新川 武史¹, 中山 祐樹¹, 寶亀 亮悟¹, 片桐 絢子¹, 吉田 尚司¹, 石戸 美妃子², 稲井 慶², 新浪 博¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科)

Keywords: フォンタン循環, 再手術, 単心室

【背景】機能的単心室症に対する段階的フォンタン手術の治療成績がますます向上する中で、フォンタン循環成立後に発生した新たな血行動態上の問題に対して再手術を要する患者はより増加している。しかしフォンタン循環成立後の再手術に対しては、複数回の手術歴がある事、長期成績が不明な事などから躊躇される事がある。【方法】フォンタン循環成立後の再手術の成績を明らかにするために、直近15年間（2004年から現在まで）に東京女子医科大学にてフォンタン術後の再手術（フォンタン手術直後の開窓術やペースメーカー植込み術などを除く）を行った患者を対象に後方視的研究を行った。【結果】フォンタン循環確立後の再手術を105人に対し107回実施。フォンタン再手術時年齢は24.9(4.0-45.9)歳で体重は50.6(12.7-75)kg。フォンタン循環確立から再手術までの期間は18.1(0.2-36.6)年。再手術の内訳は、TCPCコンバージョン単独が72例(67%)、TCPCコンバージョンと弁手術(形成、置換、閉鎖など)の複合手術が16例(15%)、弁単独手術が13例(12%)、その他（弁下狭窄切除、上行大動脈置換、血栓摘出など）が6例(6%)。人工心肺時間は180(58-424)分、大動脈遮断時間は93(0-256)分で、抹消動静脈からのカニュレーションを37例(35%)で要した。新たなペースメーカーの植込みが42例(39%)で行われた。ICU退室は術後5(1-72)日で、退院は術後31(3-153)日であった。早期死亡は9例(8.4%:全て2011年以前の症例)。平均5.2(0-16.2)年の追跡期間で、遠隔期死亡は1例。ペースメーカー電池交換などを除いた再手術を5例（弁下狭窄再切除1例、再弁置換1例、大腿動脈瘤修復1例、fenestration作成1例、CRT-P植込み1例）で要した。【結論】フォンタン循環確立後の再手術は、高い抹消動静脈カニュレーション率や長い人工心肺時間などリスクが高い手術と思われるが、比較的安全に実施できている。今後さらなる長期予後の検討が必要と思われる。

パネルディスカッション | 次世代育成

パネルディスカッション09 (III-PD09)

次世代育成プロジェクト4 「次世代育成のための制度設計における解決すべき課題」

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track1

[III-PD09-1] 【基調講演】集約化の制度設計:「患者と医師の安全、医療の継続性」を実現するために

○芳村 直樹^{1,2}, 鮎澤 衛¹, 犬塚 亮¹, 笠原 真悟¹, 櫻井 寛久¹, 白石 修一¹, 平野 暁教¹, 平松 祐司¹, 山岸 敬幸¹, 坂本 喜三郎¹, 平田 康隆³ (1.日本小児循環器学会 次世代育成委員会, 2.富山大学 医学部 第1外科, 3.東京大学 医学部 心臓外科)

[III-PD09-2] 次世代育成制度の構築—行政との交渉上の課題について

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

[III-PD09-3] 小児心臓外科医の育成(内科系専門医制度の立場から)

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

[III-PD09-4] ベトナムでの小児心臓血管外科臨床研修プログラム樹立に向けて-JICAプロジェクトで確立した人事交流を通して-

○笠原 真悟¹, 小谷 恭弘¹, 新井 禎彦², 佐野 俊二³ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.旭川荘療育・医療センター, 3.カルフォルニア大学サンフランシスコ校心臓血管外科)

[III-PD09-5] マレーシアでの小児心臓外科臨床研修の経験

○立石 篤史 (広島市民病院 心臓血管外科)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track1)

[III-PD09-1] 【基調講演】集約化の制度設計：「患者と医師の安全、医療の継続性」を実現するために

○芳村 直樹^{1,2}, 鮎澤 衛¹, 犬塚 亮¹, 笠原 真悟¹, 櫻井 寛久¹, 白石 修一¹, 平野 暁教¹, 平松 祐司¹, 山岸 敬幸¹, 坂本 喜三郎¹, 平田 康隆³ (1.日本小児循環器学会 次世代育成委員会, 2.富山大学 医学部 第1外科, 3.東京大学 医学部 心臓外科)

Keywords: 次世代育成, 集約化, 働き方改革

過去3回のシンポジウムにおいて次世代育成に関する議論が深まるなか、「新生児期から成人期まで長期に渡り継続的に、質の高い医療を提供する為には、切れ目のない次世代育成が必要であり、その為には施設の集約化を目指す必要がある。」との結論に至った。アンケート調査結果から、小児心臓外科医の労働環境や外科医1人あたりの手術症例数には「施設によって大きなバラツキがある」ということが確認された。小規模施設では医療者の勤務時間は長く、当直回数も多く、しかも経験症例数は少ない。働き方改革が進む中、現状の勤務時間を継続することは認められず、逆に働き方改革に則って勤務時間を減少させて、現在の小児循環器医療の質を維持することは絶対に不可能である。「医療の質」を維持しながら「働き方改革」と「次世代育成」を実現させるための制度設計を考えてみる。手術に参加する外科医:3名、病棟と外来の当番医:1~2名、当直医は翌日帰宅しなければならないと考えると小児心臓外科医は5~6名(指導医2名、専門医2名、専攻医1~2名)のチーム編成となる。通常その2倍の小児循環器科医が勤務し、小児集中治療医、麻酔科医、臨床工学技士等のコメディカルスタッフからなるチームが必要となる。このチームが効率よく機能するためには年間手術症例数200例以上(平日1日1例以上)の施設を目指すことになる。わが国の年間先天性心疾患症例数が約9000例であることを考えると目標とする施設数は40~50施設となる。NCDデータベースによると、わが国では120施設で先天性心疾患手術が行われており、年間手術症例数50例以下の施設が全体の59%を占めている。現実には「集約化とは程遠い状況」である。「先天性心疾患手術を行う施設の集約化」を進めていくために解決すべき問題点は多い。しかし、「医療者の安全と次世代育成」、「患者さん達への質の高い医療の提供」を実現するために学会として大きく舵を切っていく必要がある。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track1)

[III-PD09-2] 次世代育成制度の構築—行政との交渉上の課題について

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

「事象1」日本は、急激な少子化と(高齢者/働き手)比率の増加を伴う人口減少社会(税収は減、社会保障費比率は増)に直面している。少子化については、1980年代に2800万人だった15歳以下人口が、今年2020年は1456万人と約半分、10年後はさらに250万人減り1203万人と予想され、小児医療関係者にとっては勿論、日本にとっても極めて重要な問題である。が、小児関係医療・福祉費は5%前後と小さく、圧倒的な比率を占める高齢者対策に迫われ、2時間の地域医療構想会議でも小児の話題は5分未満という現実がある。「事象2」2年前、厚労省の事務官に「人口100万人あたりの小児心臓血管外科手術は約70件(成人は約1000件)で、医療の質、働き方改革、次世代育成も担いながら継続性を担保できる規模は年間200件と考えており人口300万が必要である。現状は9割弱が200件未満の施設で過剰労働環境にあり、小児心臓外科医は絶滅危惧種である」ことを説明し、「学会としては、まずは集約対象となる小一中施設に勤務する小児心臓外科医の双方向手術支援体制を構築し、混乱を回避しながら段階的に集約化を実現することを目指している。少子化が進むなかで絶やしてはならない小規模高度医療を維持するためのパイロットスタディとして財政支援をお願いできないか」と相談したところ、「公的資金・税金を投入するので、公益性とその説明責任(小児心臓外科を選択することが、なぜ公益に資するのか)」を求められた。「考察」日本小児循環器学会は「小児循環器学」を通して社会に貢献する目的で認定された特定非営利活動法人であり、エキスパート集団として行政に当学会が関連する政策を提案する権利と義務がある。そのうえ

で、公的資金の投入を要請するにあたっては、公益性とその説明責任に熟慮が必要と考える。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track1)

[III-PD09-3] 小児心臓外科医の育成(内科系専門医制度の立場から)

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

Keywords: 施設の集約化, 周術期管理のワーク・シェアリング, 小児心臓外科医の本気度

わが国では、第三者機関(日本専門医機構)による新専門医制度は、19の基本領域で始まっているものの、小児循環器専門医などのサブスペシャリティ(サブスペ)領域では、依然として「各学会が認定した専門医」制度が継続されている。学会認定専門医の問題点は、各専門医間の「質と量」の大きな偏りの存在と、類似の専門医乱立による違いの不透明さであり、一般人にもわかりやすい公平で公正な「専門医」認定を、第三者機関に委ねることとなった。日本専門医機構内に種々の問題が指摘され、厚労省が新専門医制度を操り始めたこともあり、サブスペ領域での新制度開始は大幅に遅れている。現在、基本領域を「小児科専門医」とするサブスペ専門医として、小児循環器のほか、小児神経、周産期(新生児)と小児血液の4領域が先行開始予定であったが、Pandemic COVID-19の影響もあり開始時期は更に遅れる予定である。「小児心臓外科医の育成」が学会内でも大きな問題として取り上げられ、小児循環器医師にとっても喫緊の重要課題として認識されている。小児心臓手術を施行する施設の集約化は、若い小児心臓外科医の研修の質の担保、手術成績の向上、医師の働き方改革や、診療報酬の観点からも推奨される方策と考えられる。周術期管理に関しては外科医師の関与は必須ではあるが、小児循環器医師の外科/集中治療ローテーションによるタスクシフト/ワークシェアリングは、外科医師の負担軽減だけでなく、小児循環器医師の臨床経験にもなる良策と考える。大切なポイントは幾つかあるが、一番は「小児心臓外科医の本気度」であり、ほかに集約化基準の作成、患者分散の実態統計把握、医療施設の規模把握、行政との連携、患者理解の促進の試み、小児心臓外科医のコンセンサス・必要数・適材適所・トップのガバナンスと小児循環器医師の一体となった支援などがポイントと考えられる。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track1)

[III-PD09-4] ベトナムでの小児心臓血管外科臨床研修プログラム樹立に向けて-JICAプロジェクトで確立した人事交流を通して-

○笠原 真悟¹, 小谷 恭弘¹, 新井 禎彦², 佐野 俊三³ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.旭川荘療育・医療センター, 3.カルフォルニア大学サンフランシスコ校心臓血管外科)

Keywords: 若手育成, 小児心臓血管外科, ベトナム

(緒言) 外科医の若手育成に関して、様々な取り組みが示されている。しかしながら小児心臓血管外科領域においては、喫緊の問題にもかかわらず、施設の集約化や出生数の減少などの社会的な要因もあり、解決への道が閉ざされている。小児心臓血管外科医が国内で十分に研修する機会を与えられていないのも事実であり、優秀な外科医を国内だけで育成することは困難であると考ええる。(目的) 岡山大学心臓血管外科で JICAプロジェクトを通して、ベトナムでの小児心臓血管外科臨床研修プログラム樹立を考えたい。(方法) 2016年9月から岡山大学心臓血管外科は、先天性心疾患外科治療のベトナム人医療スタッフによる自立的人材育成体制の確立のために、草の根パートナー型医療支援を行ってきた。これは実際に現地でするのではなく、以下の方法を実践するものであった。1.日本人医療スタッフがベトナムの基幹病院において複雑心疾患外科治療に関する集中講義を実施する。2. 基幹病院のベトナム人医療スタッフを岡山大学病院へ受け入れ、研修を実施する。3. 集中講義コースや日本研修を受けた医療スタッフの技術や指導力の向上度をモニタリングする。(結果) ベトナムでは、年間1万人

以上の先天性心疾患の患者が生まれていると推定されているが、手術数は年間3600件に留まっている。我々のプロジェクトで、3年間に48名の医療スタッフが当院で研修し、その研修評価のために4回、延11名の当院医療スタッフが現地の訪問を行った。その結果、一つの基幹病院であるハノイ小児病院での年間手術数は1300例を超え、死亡率も3%台に留まっている。我々との交流を通じて、自立的人材育成とともに自国の教育体制が確立した。（結語と将来展望）ベトナムとのプロジェクトで教育体制が整い、十分な手術症例の中で若手教育の可能性の道が開けたと考える。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track1)

[III-PD09-5] マレーシアでの小児心臓外科臨床研修の経験

○立石 篤史（広島市民病院 心臓血管外科）

Keywords: 小児心臓血管外科, 東南アジア, 研修

マレーシアは、東南アジアに位置し、マレー半島南部及びボルネオ島北部からなる、イギリス連邦加盟国のひとつ。人口の6割をマレー系、3割を華人系、1割をインド系が居住する、人口3200万人ほどの国です。平均寿命は75.8歳で、出生数は53万人を超え、少子化の日本（86万：19年）とは対照的でした。首都のクアラルンプールに位置する、National Heart Instituteに約二年間在籍しました。年間手術数は4000をこえ、小児心臓手術は年間1200-1400例ほどでした。小児を担当する Consultant Surgeonは3名しかおらず、手術待ちも多いため、執刀の機会も多く、楽しい研修でした。温暖な気候、マレー・中華・インド料理に加え多種多様な多国籍の料理、年中取れる様々な果物、のんびりとした国民性、すべてとても居心地のいい国でした。当時の経験をご報告いたします。リタイア後の移住含め、興味のある方に参考になれば幸いです。