

Sun. Nov 22, 2020

Track2

優秀演題 | 学校検診・突然死

優秀演題01 (I-OEP01)

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)

10:00 AM - 10:30 AM Track2

[I-OEP01-1] 小児生活習慣病予防健診の全国実態調査

○宮崎 あゆみ¹, 五十嵐 登², 村上 美也子³, 青木 真智子⁴ (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.むらかみ小児科アレルギークリニック, 4.青木循環器内科小児科クリニック)

[I-OEP01-2] 小児期完全右脚ブロックの検討 (第2報) : 再分極時間の評価には QT-QRS時間が重要である

○判治 由律香¹, 松裏 裕行¹, 川合 玲子¹, 小澤 司², 片山 雄三², 中山 智孝³, 高月 晋一¹ (1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科, 3.高知大学医学部付属病院小児科)

[I-OEP01-3] 学校 AEDの有効設置を目指して 一こうすれば地域は動いた一

○柏木 孝介¹, 檜垣 高史¹, 山田 修三², 奥 貴幸¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 森谷 友造¹, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 江口 真理子¹ (1.愛媛大学大学院 医学系研究科 分子・機能領域 小児科学講座, 2.愛媛大学医学部 医学科)

Track4

優秀演題 | 不整脈

優秀演題02 (I-OEP02)

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)

5:30 PM - 6:00 PM Track4

[I-OEP02-1] 遺伝性 QT延長症候群2型の運動負荷心電図の特徴

○杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 渡邊 まみ江 (九州病院 小児科)

[I-OEP02-2] Fontan (TCPC) 変換術後の心房性頻拍症に対する心房抗頻拍ペーシングの有効性

○竹内 大二¹, 豊原 啓子¹, 杉山 央¹, 新川 武史², 庄田 守男³ (1.東京女子医大病院 循環器小児/成人先天性心疾患科, 2.東京女子医大病院 心臓血管外科, 3.東京女子医大病院 循環器内科)

[I-OEP02-3] Frequent PVCが小児期心機能に与える影響 ~ Apical shakeの役割~

○長友 雄作, 岩屋 悠生, 小林 優, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将司, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 永田 弾, 山村 健一郎, 大賀 正一 (九州大学病院 小児科)

Track5

優秀演題 | 心筋症

優秀演題03 (I-OEP03)

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)

10:00 AM - 10:30 AM Track5

[I-OEP03-1] パルボウイルス感染が疑われた重症心不全女児の考察

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 小森 元貴², 帆足 孝也², 大郷 恵子³, 植田 初江³, 今留 謙一⁵, 市川 肇², 福嶋 教偉⁴, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 病理診断部, 4.国立循環器病研究センター 移植医療部, 5.国立成育医療研究センター 高度感染症診断部/高度先進医療研究室)

[I-OEP03-2] 著明な肺高血圧を合併し発症後早期に診断し得たミトコンドリア心筋症の1例

○戸田 孝子, 須長 祐人, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 中根 貴弥, 犬飼 岳史 (山梨大学 医学部 小児科)

[I-OEP03-3] *TBX5* R264Kは拡張型心筋症の一因となり心筋内の ACTA1を代償性に増加させる

○宮尾 成明, 寶田 真也, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 小栗 真人, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一 (富山大学 医学部 小児科)

Track6

優秀演題 | カテーテルインターベンション

優秀演題04 (I-OEP04)

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)

10:00 AM - 10:30 AM Track6

[I-OEP04-1] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の経時的心腔リモデリングと遠隔期合併症の関連

○土井 大人, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 杉谷 雄一郎, 松岡 良平, 江崎 大起 (九州病院 小児科)

[I-OEP04-2] Fontan手術後 fenestrationの経カテーテル的
デバイス閉鎖における適応基準の考察
○川崎 有希^{1,2}, 佐々木 昶^{1,2}, 小林 大介² (1.大阪
市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.ミシガン
小児病院 循環器科)

[I-OEP04-3] 経皮的肺動脈絞扼拡大術の検討
○富田 英, 藤井 隆成, 柿本 久子, 大山 伸雄, 清水
武, 長岡 孝太, 山口 英貴, 篠 義仁, 樽井 俊,
宮原 義典, 石野 幸三 (昭和大学病院 小児循環
器・成人先天性心疾患センター)

Track7

優秀演題 | 分子医学・再生医療・心臓血管発生

優秀演題05 (I-OEP05)

先天性心疾患の理解・治療・予防につなげる臨床心臓 発生学

座長:横山 詩子(東京医科大学 細胞生理学分野)

座長:山岸 敬幸(慶應義塾大学医学部 小児科)

10:00 AM - 10:30 AM Track7

[I-OEP05-1] 小児心筋症における心筋線維芽細胞の生理機能
ならびに病態関与の解析

○水流 宏文¹, 石田 秀和¹, 杉辺 英世¹, 桂木 慎一¹,
石井 良¹, 成田 淳¹, 上野 高義², 小垣 滋豊³, 澤
芳樹², 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科
小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管
外科学, 3.大阪急性期・総合医療センター)

[I-OEP05-2] 患者由来 iPS細胞を用いた HOIL-1L欠損症にお
ける拡張型心筋症発症の機序解明

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 吉永 大介, 松田 浩一,
平田 拓也, 滝田 順子 (京都大学医学部附属病院
小児科)

[I-OEP05-3] BMPR2変異はラット肺高血圧モデルにおいて進
行期の病態と生命予後を悪化させ
る-CRISPR/Cas9ゲノム編集ラットを用いた検
討-

○澤田 博文^{1,2}, Kabwe Jane C², 三谷 義英², 大下
裕法², 淀谷 典子², 大橋 啓之², 大矢 和伸², 坪谷
尚季², 丸山 一男¹, 平山 雅浩² (1.三重大学 医学
部 麻酔集中治療学, 2.三重大学 医学部 小児科学)

Mon. Nov 23, 2020

Track5

優秀演題 | 胎児心臓病学

優秀演題06 (II-OEP06

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)

10:10 AM - 10:40 AM Track5

[II-OEP06-1] Circular shuntを伴う胎児 Ebstein奇形症例
の継時的心機能評価の経験:胎児治療導入の
指標とは

○前野 泰樹^{1,2}, 廣瀬 彰子², 井上 忠², 前田 靖人²,
高瀬 隆太², 籠手田 雄介², 須田 憲治² (1.聖マリ
ア病院 新生児科, 2.久留米大学 医学部 小児科)

[II-OEP06-2] ヒドロキシクロロキンによる抗 SS-A抗体陽性
妊婦での先天性房室ブロックの再発抑制:多
施設共同医師主導臨床試験 (J-PATCH)

○永峯 宏樹¹, 前田 潤¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦²,
中矢代 真美³, 石川 貴充⁴, 漢 伸彦⁵, 大野 拓郎⁶,
堀米 仁志⁷, 前野 泰樹⁸, 横川 直人⁹ (1.東京都立
小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立大塚
病院 小児科, 3.沖縄県立南部こども医療センター
小児循環器内科, 4.浜松医科大学 小児科, 5.福岡
市立こども病院 胎児循環器科, 6.大分県立病院
小児科, 7.筑波大学小児科, 8.久留米大学小児科,
9.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病
科)

[II-OEP06-3] 胎児大動脈縮窄症例における、大動脈峡部/
週数の妥当性についての検討

○古賀 恭子^{1,2}, 漢 伸彦^{2,3}, 島 貴史^{2,3}, 瓜生 佳世¹,
石川 友一⁴, 佐川 浩一⁴, 中野 俊秀⁵, 角 秀秋⁵
(1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こど
も病院 胎児循環器科, 3.福岡市立こども病院 新生
児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科, 5.福岡市
立こども病院 心臓血管外科)

Track6

優秀演題 | 画像診断・シミュレーション医学・心臓血管機能

優秀演題07 (II-OEP07)

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)

10:10 AM - 10:40 AM Track6

[II-OEP07-1] 肺動脈における vasa vasorumの3次元画像構
築 - Fontan candidateにおける経時的変化
と臨床的有用性-

○早瀬 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学
病院 小児科)

[II-OEP07-2] 光干渉断層像 (Optical Coherence

Tomography: OCT) による肺動脈・冠動脈病

変の3次元画像評価

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

[II-0EP07-3] 3次元心エコーとパルスドプラを組み合わせた
新手法による僧帽弁有効開口面積の小児正常
値 — planimetry法による僧帽弁開口面積と
の比較—

○陳 又豪¹, 新居 正基¹, 植田 由依¹, 真田 和哉¹,
高橋 健², 瀧間 浄宏³, 豊野 学朋⁴, 岩島 寛⁵,
井上 奈緒⁶, 田中 靖彦¹ (1.静岡県立こども病院
循環器科, 2.順天堂大学病院 小児科, 3.長野県立
こども病院 循環器科, 4.秋田大学 小児科, 5.中東
遠総合医療センター 小児科, 6.聖隷浜松病院 小児
循環器科)

Track7

優秀演題 | 循環器集中治療

優秀演題08 (II-0EP08)

循環器集中治療の現状と未来

座長:小田 晋一郎 (九州大学大学院 医学研究循環器外科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

10:10 AM - 10:40 AM Track7

[II-0EP08-1] 心不全治療中の中心静脈カテーテル閉塞の原
因の検討

○下山 伸哉¹, 高橋 大輔², 稲田 雅弘¹, 新井 修平¹,
浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 池田 健太郎¹, 小林
富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科,
2.群馬県立小児医療センター 薬剤部)

[II-0EP08-2] 当センターにおける先天性心疾患術後の乳び
胸の治療成績

○久保 達哉¹, 和田 翔¹, 本村 誠¹, 青木 智史¹,
池山 貴也¹, 村山 弘臣² (1.あいち小児保健医療総
合センター 集中治療科, 2.あいち小児保健医療総
合センター 心臓血管外科)

[II-0EP08-3] 手術室早期抜管による術後血行動態および集
中治療管理に関する検討

○小沼 武司¹, 石川 廉太¹, 山崎 誉斗¹, 天津木
綾乃¹, 淀谷 典子², 大橋 啓之², 澤田 博文², 三谷
義英², 平山 雅浩² (1.三重大学医学部大学院医学
系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大
学院医学系研究科 小児科)

Tue. Nov 24, 2020

Track1

優秀演題 | フォンタン循環

優秀演題09 (III-0EP09)

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)

10:30 AM - 11:00 AM Track1

[III-0EP09-1] Fontan術適応患者における横隔神経麻痺合併
が遠隔期の血行動態に与える影響

○井上 聡¹, 梶山 葉¹, 遠藤 康裕¹, 竹下 直樹¹,
森下 祐馬¹, 浅田 大¹, 河井 容子¹, 中川 由美¹,
池田 和幸¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1.京都府
立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心
臓血管外科)

[III-0EP09-2] Fontan-associated liver diseaseは術後早
期から始まっている—フォンタン周術期の低
心拍出と中心静脈圧上昇の関与—

○中島 公子¹, 関 満², 畠山 信逸³, 新井 修平¹,
浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦⁴,
小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター
小児循環器科, 2.自治医科大学 小児科, 3.群馬県
立小児医療センター 放射線科, 4.群馬県立小児医
療センター 心臓血管外科)

[III-0EP09-3] フォンタン術後プラスチック気管支炎6例の
臨床像

○小永井 奈緒^{1,3}, 大内 秀雄¹, 三宅 啓¹, 帆足
孝也², 市川 肇², 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研
究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究
センター 小児心臓外科, 3.熊本大学大学院 医学
教育部 循環器先進医療学分野)

Track2

優秀演題 | 外科治療

優秀演題10 (III-0EP10)

機能的単心室に対するシャント手術

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

5:00 PM - 5:30 PM Track2

[III-0EP10-1] 機能的単心室 Norwood型術後体肺短絡様式に
よる経カテーテル的介入の比較検討

○金 成海¹, 田邊 雄大^{1,2}, 石垣 瑞彦¹, 高梨 浩一
郎¹, 陳 又豪¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹,
新居 正基¹, 坂本 喜三郎³, 田中 靖彦¹
(1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こ
ども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病
院 心臓血管外科)

[III-0EP10-2] 左心低形成症候群とその類縁疾患に対する新

生児期 Norwood手術における BT shuntと
RV-PA shunt症例の比較検討
○小野 正道¹, ブリ メルヒョ², マイヤ ベネ
ディクト^{1,2}, ウォルナ マリ¹, ピバ ニコル¹, アン
デル リザ¹, ストラバッド マルティナ¹, クリゾウ
ジュリ¹, ハガ アルフレッド³, ホラ ユルゲン¹,
ランゲ ルディガ² (1.ドイツ心臓センターミュン
ヘン 小児心臓外科, 2.ドイツ心臓センターミュン
ヘン 心臓血管外科, 3.ドイツ心臓センターミュン
ヘン 小児循環器科)

Track3

優秀演題 | 心不全

優秀演題11 (IIII-0EP11)

小児心不全薬物治療ガイドライン Update

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

5:00 PM - 5:30 PM Track3

[IIII-0EP11-1] 乳児 DCM管理における前後負荷評価の重要性

○原 卓也, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 よしひ
こ, 中村 真, 佐川 浩一 (福岡市立こども病院)

[IIII-0EP11-2] 小児心不全では、AT1アンジオテンシン受容
体を抑制すべきか刺激すべきか？

○山田 充彦 (信州大学 医学部 分子薬理学教室)

[IIII-0EP11-3] 先天性心疾患における新しい慢性循環不全
ターゲットとしての内因性ナトリウム利尿ペ
プチド

○齋木 宏文¹, 齋藤 寛治¹, 豊島 浩志¹, 辻 重人²,
滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 高橋 信¹, 小泉 淳一²,
小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学 小児科学講座,
2.岩手医科大学 心臓血管外科)

Track4

優秀演題 | 成人先天性心疾患

優秀演題12 (IIII-0EP12)

移行の実際ー移行はどのように行われ始めているかー

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:八尾 厚史 (東京大学)

5:00 PM - 5:30 PM Track4

[IIII-0EP12-1] 静岡県立病院機構における移行期医療支援体
制づくり

○満下 紀恵^{1,2}, 猪飼 秋夫^{2,3}, 田中 靖彦^{1,2}, 芳本
潤^{1,2}, 宮崎 文², 廣瀬 圭一^{2,3}, 金 成海^{1,2}, 新居
正基^{1,2}, 小野 安生², 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立
こども病院 循環器科, 2.静岡県立総合病院 移行

期医療部, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[IIII-0EP12-2] ファロー四徴症遠隔期の右心容量負荷に伴う
左心機能障害

○安川 峻, 市川 肇, 小森 元貴, 海老島 宏典,
今井 健太, 島田 勝利, 帆足 孝也 (国立循環器
病研究センター 小児心臓外科)

[IIII-0EP12-3] Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状
況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総
合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病
院 心血管センター)

優秀演題 | 学校検診・突然死

優秀演題01 (I-0EP01)

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 10:00 AM - 10:30 AM Track2

[I-0EP01-1] 小児生活習慣病予防健診の全国実態調査

○宮崎 あゆみ¹, 五十嵐 登², 村上 美也子³, 青木 真智子⁴ (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.むらかみ小児科アレルギークリニック, 4.青木循環器内科小児科クリニック)

[I-0EP01-2] 小児期完全右脚ブロックの検討(第2報): 再分極時間の評価には QT-QRS時間が重要である

○判治 由律香¹, 松裏 裕行¹, 川合 玲子¹, 小澤 司², 片山 雄三², 中山 智孝³, 高月 晋一¹ (1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科, 3.高知大学医学部付属病院小児科)

[I-0EP01-3] 学校 AEDの有効設置を目指して 一こうすれば地域は動いた一

○柏木 孝介¹, 檜垣 高史¹, 山田 修三², 奥 貴幸¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 森谷 友造¹, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 江口 真理子¹ (1.愛媛大学大学院 医学系研究科 分子・機能領域 小児科学講座, 2.愛媛大学医学部 医学科)

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track2)

[I-OEP01-1] 小児生活習慣病予防健診の全国実態調査

○宮崎 あゆみ¹, 五十嵐 登², 村上 美也子³, 青木 真智子⁴ (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.むらかみ小児科アレルギークリニック, 4.青木循環器内科小児科クリニック)

Keywords: 小児生活習慣病予防健診, 全国調査, 小児肥満

【背景、目的】肥満児の急増を背景に1980年代から各地で始まった小児生活習慣病予防健診は、未だ学校保健安全法に規定されず、その現状も定かでないため、全国調査を行って実態把握するとともに今後のあり方を検討する。【方法】2019年5月に、全国815の郡市区医師会に地元自治体での小児生活習慣病予防健診実施の有無や実施内容などを問うアンケートを送付し、返信を依頼した。実施している場合、資料提供が可能であれば実施要項や健診結果などの送付も依頼した。【結果】アンケート回収率は60%(492/815)であった。うち26%(127/492)の医師会の地元自治体で健診が行われており、重なりを除いた123自治体での健診に関して集計を行った。ほとんどの健診が市区町村、県などの自治体主催であり、その約6割に医師会が関与していた。健診対象学年は小学4-5年生、中学1-2年生が多く、約6割で小中学生ともに行われていた。健診の半数が対象学年ほぼ全員(70%以上)に実施されており、一部希望者に実施が17%、肥満児のみ抽出して実施が23%であった。採血を含めた健診実施場所は、全員健診ではほとんどが学校であったのに対し、肥満児のみの健診では医療機関に委ねる場合が多く、その半数以上が医療保険を利用していた。全員健診での二次検診抽出基準は多岐にわたり、収縮期血圧は120-180mmHg(最多135)、総コレステロールは190-260mg/dL(同220)、LDLコレステロール110-190mg/dL(同140)などであった。3市で脂質抽出基準に non-HDLコレステロールを用いていた。健診の事後指導は、学校、自治体、医師会などにより半数で実施されていた。【結語】近年の小児肥満児割合の減少、家族性高コレステロール血症の早期発見など小児生活習慣病予防健診継続の成果は大きい、その実施内容は様々であり、学校保健安全法規定の健診として全国一律に実施されることが望まれる。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track2)

[I-OEP01-2] 小児期完全右脚ブロックの検討(第2報)：再分極時間の評価には QT-QRS時間が重要である

○判治 由律香¹, 松裏 裕行¹, 川合 玲子¹, 小澤 司², 片山 雄三², 中山 智孝³, 高月 晋一¹ (1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科, 3.高知大学医学部付属病院小児科)

Keywords: 完全右脚ブロック, 学校心臓検診, JT時間

【目的】我々は CRBBBにおける QRS幅が年齢や基礎疾患の影響を受けるため QT延長の有無判定には別の指標を考慮する必要があることを報告した(第1報)。そこで CRBBBにおける $JT=QT-QRS$ 、 $B-JTc=JT/\sqrt{RR}$ 、 $F-JTc=JT/\sqrt{RR}$ の意義を検討した。【方法】対象は2008年1月1日~2018年12月31日の11年間に CRBBBと診断した6-18歳のうち、学校心臓検診を念頭に小学生(6-7歳)男女=32/28例、中学生(12-13歳)22/17例、高校生(15-16歳)24/21例について、 $QT \cdot F-QTc \cdot JT \cdot B-JTc \cdot F-JTc$ を後方視的に検討した。基礎疾患の種類により Simple群(S群:基礎疾患なし、VSD術後、HCM等)、Complex群(C群:VSD以外の先天性心疾患術後)の2群に分類し、 $p<0.05$ を有意水準として解析した。【結果】各年齢階層の男女比、S群(C群構成比)には有意差はなかった。小学生では $JT 275 \pm 25.6$ (97.5% tile 329)ms、 $B-JTc 317 \pm 25.5$ (394)ms、 $F-JTc 303 \pm 21.8$ (351)msであり、中学生 $JT 290 \pm 20.4$ (354)ms、 $B-JTc 315 \pm 20.6$ (362)ms、 $F-JTc 304 \pm 18.0$ (350)ms、高校生 $JT 284 \pm 29.3$ (362)ms、 $B-JTc 302 \pm 26.6$ (366)ms、 $F-JTc 295 \pm 24.2$ (363)msでいずれの群においても $F-JTc$ は正規分布を示した。また JT および $B-JTc$ は心拍数と有意な負の相関($p<0.001$)があるが男女およびS群 vs C群間で有意差はなく、かつ $F-JTc$ はこれらの因子と相関を認めなかった。【考察】 $F-JTc$ は心拍数と基礎疾患の影響を受けず、詳細な患者背景が必ずしも明らかでない学校心臓健診において CRBBBの再分極時間延長の

評価に有用と思われた。基礎疾患に関わらず F-JTc の95% tileである 350ms (小中学生)、360ms (高校生) 以上は再分極時間の延長が示唆され、注意が必要と考えられる。しかし QT延長に伴う不整脈のリスクとの関連は不明であり、今後更なる検討が必要である。【結論】 CRBBBを呈する小児では F-JTcによる評価が有用であると思われた。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track2)

[I-OEP01-3] 学校 AEDの有効設置を目指して —こうすれば地域は動いた—

○柏木 孝介¹, 檜垣 高史¹, 山田 修三², 奥 貴幸¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 森谷 友造¹, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 江口 真理子¹ (1.愛媛大学大学院 医学系研究科 分子・機能領域 小児科学講座, 2.愛媛大学医学部 医学科)

Keywords: AED, 学校救急, 心臓突然死

【背景】1995年に学校心電図検診、2005年には一般市民による AEDの使用など学校救急体制の整備により、学校管理下での突然死は減少傾向にある。しかし、心停止は依然として一定の頻度で発生しており、学校救急体制の拡充は今も望まれている。

【目的】愛媛県八幡浜市の学校 AEDの設置台数や設置場所について検討を行い、有効設置を目指した。

【方法】愛媛県八幡浜市のすべての小中学校を訪問し、小学校12校、中学校5校の AED設置状況を調査した。体育館や運動場など仮想事故現場を設定し、事故現場から AED設置場所への往復時間を実際に走って測定した。学校内に AED到着まで2分以上かかる場所がある場合は、不適として判定した。また、事故発生頻度を加味した有効設置の評価のための新たな指数 REI Indexを作成し、学校間・学校内での比較検討に用いた。

【結果】すべての学校で AEDの設置台数は1台であった。現在の設置場所から一番遠い場所までの往復時間は、全ての小学校で2分以内であったが、中学校では2分を超えていた。小学校についても、プールの授業に AEDを携行した場合などにはすべての学校で2分を超えた。

【考察】 REI Indexを用いることで、有効な設置場所や設置台数の検討を行うことができた。小学校は、現在の設置場所に加えて移動用の AEDが必要であった。中学校に関しては、現在の1台に加え、もう1台を増設、さらに移動用の AEDの3台体制が必要と推測された。

【結論】小学校、中学校ともに AEDの増設が望ましい状況であった。 REI Indexを用いることで学校間・学校内における AED有効設置の検討を行うことができる可能性がある。

優秀演題 | 不整脈

優秀演題02 (I-0EP02)

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)

Sun. Nov 22, 2020 5:30 PM - 6:00 PM Track4

[I-0EP02-1] 遺伝性 QT延長症候群2型の運動負荷心電図の特徴

○杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 渡邊 まみ江 (九州病院 小児科)

[I-0EP02-2] Fontan (TCPC) 変換術後の心房性頻拍症に対する心房抗頻拍ペーシングの有効性

○竹内 大二¹, 豊原 啓子¹, 杉山 央¹, 新川 武史², 庄田 守男³ (1.東京女子医大病院 循環器小児/成人先天性心疾患科, 2.東京女子医大病院 心臓血管外科, 3.東京女子医大病院 循環器内科)

[I-0EP02-3] Frequent PVCが小児期心機能に与える影響 ～ Apical shakeの役割～

○長友 雄作, 岩屋 悠生, 小林 優, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将司, 鵜池 清, 平田 悠一郎, 永田 弾, 山村 健一郎, 大賀 正一 (九州大学病院 小児科)

(Sun. Nov 22, 2020 5:30 PM - 6:00 PM Track4)

[I-OEP02-1] 遺伝性 QT延長症候群2型の運動負荷心電図の特徴

○杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 渡邊 まみ江 (九州病院 小児科)

Keywords: QT peak, 突然死, LQT

背景: 遺伝性 QT延長症候群(LQT2)は運動時 Torsade des Pointes(TdP)や失神を起こす可能性があり、運動制限が問題となる。目的: LQT2の運動負荷時の心電図波形の特徴や cardiac eventのリスクを同定すること。方法: 当院に通院する LQT2 8例にトレッドミル運動負荷心電図を施行した。負荷前, 最大心拍時, 負荷終了後1分, 4分において Friedrisia法で補正した QT間隔(QTc)および QTc peak (pQTc), pQTc/QTc比を測定し、LQT1 3例および QT延長疑い例20例(Border例)と比較した。また失神既往例を含む3例の兄弟例とその他5例を比較した。結果: LQT2の施行時年齢11.4(10.2—16.8)歳、性別(男児) 4例(50%)であった。1例に失神の既往をみとめた。LQT2のQTcは負荷前, 最大心拍時, 負荷終了後1分、4分は各々508(460—592) msec, 419(362—444)msec, 424(402—451)msec, 496(439—539)msecで、最大心拍時に最小となり負荷終了後経時的に延長した。pQTcは各々409(318—513) msec, 288(284—307) msec, 285(269—287) msec, 378(338—431) msecであった。pQTc /QTc比は各々0.84(0.64—0.94), 0.68(0.66—0.81), 0.67(0.64—0.71), 0.78(0.72—0.89)であった。負荷後1分のpQTc/QTc比は LQT1および Border群と比較し有意に低値(各々0.80(0.78—0.83), 0.78(0.69—0.90), $p < 0.01$)で、LQT2に特徴的な所見であった。また失神既往例を含む3例の兄弟例とその他5例の比較では、負荷後4分のQTcが500msec以上延長した例が後者の5例中1例に対して前者は3例全例であった。運動負荷時失神やTdPを起こした例はなかった。結論: 運動負荷終了後1分のQTp/QT比がLQT1やBorder群より低値であることはLQT2の特徴的な所見であった。また負荷終了後4分のQTcはLQT2のcardiac eventのリスク同定に有用である。

(Sun. Nov 22, 2020 5:30 PM - 6:00 PM Track4)

[I-OEP02-2] Fontan (TCPC) 変換術後の心房性頻拍症に対する心房抗頻拍ペーシングの有効性

○竹内 大二¹, 豊原 啓子¹, 杉山 央¹, 新川 武史², 庄田 守男³ (1.東京女子医大病院 循環器小児/成人先天性心疾患科, 2.東京女子医大病院 心臓血管外科, 3.東京女子医大病院 循環器内科)

Keywords: フォンタン変換術, 心房頻拍, 心房抗頻拍ペーシング

【背景】心外導管を用いた Fontan (TCPC) 変換術 (F変換) は Fontan術後の心房性頻拍症 (AT/AF) の減少に寄与する。しかし、AT/AFがF変換術後に残存する事もあり、術後AT/AFに対するカテーテルアブレーションは血管アクセスに制限があり困難となる。近年、心房抗頻拍ペーシング (aATP) デバイスのAT/AF抑制に有効性が報告されているが、F変換術後の有効性は未知である。【目的】F変換術後AT/AFに対するaATPの有効性を評価する事。方法: 単施設でaATPデバイス植込みされたF変換術後に関して、aATPの有効性や有害事象を遠隔モニタリングや診療録データから後方視的に検討した。【結果】F変換術後にaATPデバイス (Medtronic社) 植込みがなされた22名中、9名 (40%) にAT/AFに対してaATPが作動した。総aATP治療数は1051回で、53% (N=563) が治療成功した。治療の42% (N=438) はF術後3か月以内に作動し、治療成功率は64%であった。44%の患者 (N=4) ではaATP成功率は90%を超えていた。AT/AFの頻拍周期は150-199ms (9%), 200-249ms (34%), 250-299ms (28%), 300-349ms (14%), 350-399ms (14%)であり、各々aATP成功率は31, 49, 53, 59, 8%であった。6名はF術前にAT/AFに対する電気的除細動の既往があったが、F術後にaATPを受けたものの一人も電気的除細動は施行されていない。aATPによる1:1房室伝導促進による循環虚脱などの副作用は認めていない。【結論】aATPはF術後のAT/AF抑制に安全かつ有効な治療である。

(Sun. Nov 22, 2020 5:30 PM - 6:00 PM Track4)

[I-OEP02-3] Frequent PVCが小児期心機能に与える影響 ～ Apical shakeの役割～

○長友 雄作, 岩屋 悠生, 小林 優, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将司, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 永田 弾, 山村 健一郎, 大賀 正一 (九州大学病院 小児科)

Keywords: Frequent PVC, 3Dスペックルトラッキング, LV Rotation

【背景】頻発 PVCは心機能低下の原因となり、小児期においても頻度が多い PVC、連結期の短い PVCは軽度の心機能低下を来すと報告されるが、その機序は不明である。

【目的】小児頻発 PVCで心機能低下を来す PVCの特徴を明らかにする。

【方法】2016-9年ににおいて頻発 PVC(ホルター検査で5%以上)を認めた正常心小児16例を対象とした。洞調律(SR)拍と PVC拍それぞれで左室壁運動を3Dスペックルトラッキングで解析し、正常群と3群で比較した。さらに心機能低下に関連する PVCの特徴について検討した。

【結果】年齢は13(8-16)歳で男8例、BNP 12(6-64)pg/mlで全例が学校検診で抽出された無症状例であった。PVC頻度は9%(5-44%)で、全例が単源性で、起源は右室流出路3例、左冠尖1例、三尖弁輪4例、僧帽弁輪8例であった。PVC幅は143±31ms、連結期は493±87msであった。PVC/SRにおいて、LVEF=52%/55%(vs対照62%、 $p=0.01/0.03$)、GLS=-15%/-16%(vs対照-19%、 $p=0.10/0.27$)、GCS=-24%/-27%(vs対照-33%、 $p=0.002/0.02$)、GAS=-36%/-39%(vs対照-47%、 $p=0.004/0.03$)で、PVC、SRいずれも低下していた。多変量解析では PVC頻度および短い連結期が SRにおける心機能低下に影響していた。Rotationは、Apicalが2.0°/7.0°(vs対照9.0°、 $p=0.001/0.38$)と PVCで低下していた。さらに PVCの Apical Rotationがまるで Shakeされるように二峰性パターンを示す例と示さない例があることに着目し、前者を Apical shake群(n=9)、後者を No shake群(n=7)とした。Apical shake群は No shake群に比し、SR拍の LVEF=59%vs49%($p=0.01$)、GLS=-19%vs-14%($p=0.02$)、GCS=-30%vs-23%($p=0.02$)、GAS=-44%vs-33%($p=0.02$)と心機能が良かった。

【結語】小児期でも頻発 PVCは軽度の心機能低下を認め、高頻度および短い連結期の PVCが影響していた。Rotationのずれで生じると考えられる"Apical shake"は PVCの特徴的な所見で、shakeを生じない PVCは心機能低下と関連している可能性があった。

優秀演題 | 心筋症

優秀演題03 (I-0EP03)

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 10:00 AM - 10:30 AM Track5

[I-0EP03-1] パルボウイルス感染が疑われた重症心不全女児の考察

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 小森 元貴², 帆足 孝也², 大郷 恵子³, 植田 初江³, 今留 謙一⁵, 市川 肇², 福嶋 教偉⁴, 白石 公¹, 黒寄 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 病理診断部, 4.国立循環器病研究センター 移植医療部, 5.国立成育医療研究センター 高度感染症診断部/高度先進医療研究室)

[I-0EP03-2] 著明な肺高血圧を合併し発症後早期に診断し得たミトコンドリア心筋症の1例

○戸田 孝子, 須長 祐人, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 中根 貴弥, 犬飼 岳史 (山梨大学 医学部 小児科)

[I-0EP03-3] *TBX5* R264Kは拡張型心筋症の一因となり心筋内の *ACTA1*を代償性に増加させる

○宮尾 成明, 寶田 真也, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 小栗 真人, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一 (富山大学 医学部 小児科)

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track5)

[I-OEP03-1] パルボウイルス感染が疑われた重症心不全女児の考察

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 小森 元貴², 帆足 孝也², 大郷 恵子³, 植田 初江³, 今留 謙一⁵, 市川 肇², 福嶋 教偉⁴, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 病理診断部, 4.国立循環器病研究センター 移植医療部, 5.国立成育医療研究センター 高度感染症診断部/高度先進医療研究室)

Keywords: 慢性心筋炎, 重症心不全, 補助人工心臓

【はじめに】小児においては慢性心筋炎の診断は心筋生検のリスクもあり、難しい。心筋炎関連の二次性心筋症で補助循環依存となった後、補助循環からの離脱を達成した女児2例を経験した。[症例1]10か月女児。発熱・嘔吐を契機に循環不全となった。心エコーで心収縮低下を認め、急性期のCPKの上昇は263 IU/Lにとどまり、前医で拡張型心筋症が疑われた。促進型心室調律から循環不全となり緊急で補助循環装置(VA-ECMO)を装着の上当院へ転院した。病歴では児発症の約半年前に児の姉がりんご病に罹患していた。心機能の回復に乏しく心臓移植適応となり Belrin Heart EXCOR装着に至った。心筋検体では間質にリンパ球浸潤と広範な心筋繊維化が認められ、末梢血・心筋のPCRよりパルボウイルス B19が検出された。[症例2]9ヶ月女児。発熱と呼吸困難で前医受診、心エコーで心収縮低下と心拡大を認め前医で拡張型心筋症と診断された。急性期のCPKは66 IU/Lであり、呼吸・循環管理への反応に乏しく補助人工心臓装着を念頭に当院へ転院した。鎮静下に厳格な水分管理とカテコラミン投与を2週間行ったが改善なく、心臓移植適応となり Belrin Heart EXCOR装着に至った。心筋検体では、心筋細胞障害を伴うリンパ球浸潤と高度な心筋繊維化が認められ末梢血・心筋のPCRよりパルボウイルス B19が検出された。上記2例とも心臓移植を念頭に Belrin Heart EXCOR装着となったが、後に心機能が回復し Belrin Heart EXCORからの離脱を達成した。離脱時の血液検体では2症例ともパルボウイルス B19の消失またはDNAコピー数の減少を確認した。現在は外来で慢性心不全管理を継続中である。慢性心筋炎の病態とその診断について、2例の経過は参考になると考えられ経過を考察し報告する。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track5)

[I-OEP03-2] 著明な肺高血圧を合併し発症後早期に診断し得たミトコンドリア心筋症の1例

○戸田 孝子, 須長 祐人, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 中根 貴弥, 犬飼 岳史 (山梨大学 医学部 小児科)

Keywords: ミトコンドリア, 心筋症, 肺高血圧

【背景】ミトコンドリア病は多彩な臨床像を呈する。今回、突然の代謝性アシドーシス、肺高血圧、循環不全を伴って発症し、*BOLA3*遺伝子変異を同定し、早期に診断し得た1例を報告する。【症例】日齢27、女児。満期に正常分娩で出生し、これまで異常はなかった。活気不良、哺乳不良を認め、全身蒼白となり、救急搬送された。入院時、高度の高乳酸性代謝性アシドーシス、左室壁運動低下、肺高血圧、DIC、肝機能障害を認め、ミトコンドリア病疑いとして全身管理を開始した。人工呼吸管理、カテコラミン投与、NO吸入療法、エポプロステノール持続投与、重炭酸投与、ビタミン投与を開始した。代謝性アシドーシスの改善が認められず、血液浄化療法を1日行い改善した。また、肺高血圧や循環不全も一旦軽快した。ミトコンドリア病を疑う臨床所見に加え、重度の肺高血圧を伴っており、既報をもとに遺伝子解析を行ったところ、第13病日に*BOLA3*遺伝子変異(c.287A>G, p.His96R)が同定され、確定診断された。その後、慢性心不全管理を行なったが、徐々に左室後壁に程度の強い全周性の左室壁肥厚と心機能低下、心嚢液貯留を認めた。致死率が高い遺伝子異常であることもご家族に説明した上で、緩和ケアを行いながら第37病日に永眠した。【考察】ミトコンドリア異常に肺高血圧を伴うことは比較的稀である。*BOLA3*遺伝子は鉄-硫黄タンパク合成系に関与する核遺伝子の一つであり、ミトコンドリア内の代謝

経路の多くの酵素に作用する。*BOLA3*遺伝子異常では、低酸素時の肺血管内皮機能低下をきたすことが知られている。本症例の剖検所見では肺動脈壁中膜肥厚は認めたが内膜増殖はなく、発症時の著明な肺高血圧は低酸素に伴う機能的異常も関与しているものと考えられた。ミトコンドリア病を疑う症例に肺高血圧を合併した場合、本遺伝子変異も念頭においた検索が必要である。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track5)

[I-OEP03-3] *TBX5* R264Kは拡張型心筋症の一因となり心筋内の *ACTA1*を代償性に増加させる

○宮尾 成明, 寶田 真也, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 小栗 真人, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

Keywords: *TBX5*, 心筋症, *Acta1*

【背景】*TBX5*は Holt-Oram症候群という先天性心疾患と橈側列形成不全を特徴とする症候群における原因遺伝子として報告されて以降、心臓発生と心筋細胞の成熟化の中心的な役割を担う転写因子であるが、近年、拡張型心筋症や心筋緻密化障害の患者において、*R264K*の変異が散見される。【目的】*TBX5*遺伝子変異による心筋の機能障害を評価し、心筋症との関連を明らかにすること。【方法】*Tbx5* *R264K*のノックインマウスを作成し、病理学的、機能学的、電気生理学的に評価を行い、さらに遺伝子発現変動解析および蛋白定量解析を行い、*TBX5*変異により影響をうける経路を検索した。【結果】*Tbx5* *R264K*のホモ変異型マウスにおいて拡張型心筋症に類似する心収縮力低下と心拡大、壁の菲薄化を認めた。さらに加齢につれて組織学的に心筋の線維化が進行しリモデリングが観察された。ルシフェラーゼアッセイにおいて*TBX5*が直接作用する転写因子である*ANF*は活性が維持されていたため、従来の T-box pathwayとは別の経路に影響を及ぼしていると推測された。発現解析では36個の有意に発現変動した遺伝子を検出し、functional enrichment analysisでは生物学的プロセスにおいて心筋に関与する遺伝子群が示唆された。その中でも*Acta1*の有意な発現上昇が認められ、*ACTA1*蛋白の増加が確認された。*ACTA1*はαアクチンのうち骨格筋におけるアイソフォームであるが、心不全において心筋細胞内で増加することが示されている。そのため、この結果は心不全におけるヒトおよびマウスの既報と一致し、代償性に増加していると考えられた。【結語】*Tbx5* *R264K*は先天性心疾患を伴わず、むしろ拡張型心筋症に類似した心収縮力低下を呈し、*ACTA1*の代償性増加を来した。

優秀演題 | カテーテルインターベンション

優秀演題04 (I-0EP04)

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 10:00 AM - 10:30 AM Track6

[I-0EP04-1] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の経時的心腔リモデリングと遠隔期合併症の 関連

○土井 大人, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 杉谷 雄一郎, 松岡 良平, 江崎 大起 (九州病院 小児
科)

[I-0EP04-2] Fontan手術後 fenestrationの経カテーテル的デバイス閉鎖における適応 基準の考察

○川崎 有希^{1,2}, 佐々木 昶^{1,2}, 小林 大介² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科,
2.ミシガン小児病院 循環器科)

[I-0EP04-3] 経皮的肺動脈絞扼拡大術の検討

○富田 英, 藤井 隆成, 柿本 久子, 大山 伸雄, 清水 武, 長岡 孝太, 山口 英貴, 簗 義仁, 樽
井 俊, 宮原 義典, 石野 幸三 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track6)

[I-OEP04-1] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の経時的心腔リモデリングと遠隔期合併症の関連

○土井 大人, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 杉谷 雄一郎, 松岡 良平, 江崎 大起 (九州病院 小児科)

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, 遠隔期合併症, 心腔リモデリング

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖術(TC-ASD)の手技は確立しているが、新規不整脈などの合併症が遠隔期に発症することもしられている。TC-ASD後の心腔リモデリングが遠隔期合併症にどのように関与しているかは不明である。【目的】TC-ASD後の心腔リモデリングと遠隔期合併症について検討する。【対象と方法】2008年から2016年に当院および九州大学病院でTC-ASDを施行した18歳以上の79例において、性別(女性81%)、治療時年齢、カテーテル検査所見、欠損孔サイズ、デバイスサイズおよびTC-ASD前後(治療前、治療翌日、治療6か月後)の心エコー所見(右房、右室、左房、左室サイズ)を後方視的に評価し、遠隔期合併症に影響を与える因子について検討した。【結果】TC-ASD治療時年齢49歳(18-80)、肺体血流比2.29(1.70-2.70)、平均肺動脈圧17mmHg(14-19)、欠損孔サイズ17mm(6-37)、デバイスサイズ20mm(7-38)であった。観察期間40か月(6-106)中に死亡を含む遠隔期合併症を9例(不整脈6例、心不全による再入院2例、悪性腫瘍による死亡1例)認めた。TC-ASD前後で、右房($13.6 \rightarrow 10.3 \rightarrow 9.1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, $p < 0.001$)、右室($17.7 \rightarrow 14.5 \rightarrow 13.5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, $p < 0.001$)は縮小し、左室($46.3 \rightarrow 53.2 \rightarrow 58.5 \text{ mL}/\text{m}^2$, $p < 0.001$)は拡大していた。一方、左房は治療前後で変化がなかった($34.0 \rightarrow 29.2 \rightarrow 33.3 \text{ mL}/\text{m}^2$, $p = 0.07$)。遠隔期合併症の有無では、治療時年齢に有意差を認め(62vs47, $p < 0.01$)、左房サイズが治療前($42.3 \text{ vs } 33.3$, $p < 0.01$)、治療6か月後($37.5 \text{ vs } 30.4$, $p = 0.03$)ともに大きかった。【考察と結語】TC-ASD後遠隔期合併症を9例認め、治療時年齢、治療前および治療6か月後の左房サイズに有意差を認めた。高年齢で左室硬化、拡張不全を有する症例は注意が必要である。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track6)

[I-OEP04-2] Fontan手術後 fenestrationの経カテーテル的デバイス閉鎖における適応基準の考察

○川崎 有希^{1,2}, 佐々木 超^{1,2}, 小林 大介² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.ミシガン小児病院 循環器科)

Keywords: fenestration, Fontan, closure

Background: Patent fenestration in Fontan circulation may cause adverse outcomes due to a right-to-left shunting. The criteria for effective and safe closure of fenestration remains unclear. Objectives The objective was to identify the optimal criteria for closure of fenestration. Methods: This was a retrospective study to evaluate the patients who was brought to the cardiac catheterization for an indication of fenestration closure over 26 years. The primary outcome was development of the composite events consisting of death, transplant, transplant evaluation, protein losing enteropathy, plastic bronchitis or worsening NYHA class. The study cohort was divided into two groups: device closure vs. no closure. The data were compared between the two groups. Results: Among 41 patients who brought to the catheterization, 34 received closure and 7 did not receive. On the median follow up of 3 years(1 month to 12.6 years), the incidence of primary outcome was significantly higher in no closure group(43% vs. 6%, $p < 0.01$). No closure group had a higher incidence of more than moderate atrioventricular valve regurgitation(odds ratio 1.8, $p < 0.02$), NYHA class III-IV symptoms(2.7, $p < 0.01$), use of ACEI/ARB(1.4, $p < 0.05$) and furosemide(1.6, $p = 0.01$), lower pre-closure SaO_2 (83% vs. 89%, $p < 0.05$), and balloon-occlusion SaO_2 (91% vs. 94%, $p < 0.01$).

Conclusion: The criteria for safe and effective Fontan fenestration closure was less than moderate atrioventricular valve regurgitation, NYHA class I-II symptoms, no need of ACEI/ARB and furosemide, and higher SaO₂ at baseline and balloon-occlusion test.

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track6)

[I-OEP04-3] 経皮的肺動脈絞扼拡大術の検討

○富田 英, 藤井 隆成, 柿本 久子, 大山 伸雄, 清水 武, 長岡 孝太, 山口 英貴, 簀 義仁, 樽井 俊, 宮原 義典, 石野 幸三 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Keywords: 肺動脈絞扼術, 肺動脈絞扼拡大術, 肺動脈狭窄

【背景】主肺動脈絞扼(PAB)に対する経皮的拡大術は、散発的な報告があるのみである。【対象】8例に対する12回の PABに対する経皮的肺動脈絞扼拡大術(P-Debanding)で対象の年齢は PAB (以下すべて中央値) 、 P-Debandingそれぞれ13日、7ヶ月、 P-Debanding時の体重は7.3kgであった。単心室循環2例、2心室循環6例で P-Debandingの適応は低酸素血症3例6回、低酸素血症と PABにともなう一側肺動脈分岐部狭窄3例4回、右側心室機能障害と PAB不要が各1例1回であった。【方法】姑息的 Debandingでは PAB周径の30-50%、永続的 debandingでは50%以上で、参照血管径の1.5倍を越えないサイズのパルーンを用いた。一側肺動脈狭窄合併例および PAB後長期間経過ではステントを留置した。親権者より同意を取得し、ステント留置は昭和大学病院における高難度新規医療技術・未承認新規医薬品等評価委員会の承認を得た。【結果】1.低酸素血症が適応となった6例10回では、酸素飽和度は79から90%($p<0.01$)に上昇した。1例では PAB周径50%のパルーンを使用したにも関わらず再狭窄を繰り返し、3回の P-Debandingを必要としたが、最終的に60%で十分な拡大が得られた。2.一側肺動脈狭窄合併例のうち1例では十分なサイズのパルーンを使えず無効であった。2例は肺動脈狭窄が再増悪し、1例では PABを含めて、1例では PABにかからない肺動脈分岐部にステントを留置した。3.単心室循環で PAB12年後の1例ではステントを留置し、段階的拡大により低酸素血症が改善した。4.ダブルスイッチを目指した PABにともない左室機能が低下した1例では P-Debandingにより回復した。5.筋性部心室中隔欠損の自然縮小にともない PABが不要となった1例では PABが完全に解除された。【考察と結論】 P-Debandingは姑息的治療としても根治的治療としても効果が高い。一側肺動脈狭窄合併例ではパルーンのみの効果は限定的で姑息的ステント留置が望ましい。

優秀演題 | 分子医学・再生医療・心臓血管発生

優秀演題05 (I-0EP05)

先天性心疾患の理解・治療・予防につなげる臨床心臓発生学

座長:横山 詩子 (東京医科大学 細胞生理学分野)

座長:山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track7

[I-0EP05-1] 小児心筋症における心筋線維芽細胞の生理機能ならびに病態関与の解析

○水流 宏文¹, 石田 秀和¹, 杉辺 英世¹, 桂木 慎一¹, 石井 良¹, 成田 淳¹, 上野 高義², 小垣 滋豊³, 澤 芳樹², 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪急性期・総合医療センター)

[I-0EP05-2] 患者由来 iPS細胞を用いた H0IL-1L欠損症における拡張型心筋症発症の機序解明

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 吉永 大介, 松田 浩一, 平田 拓也, 滝田 順子 (京都大学医学部附属病院 小児科)

[I-0EP05-3] BMPR2変異はラット肺高血圧モデルにおいて進行期の病態と生命予後を悪化させる-CRISPR/Cas9ゲノム編集ラットを用いた検討-

○澤田 博文^{1,2}, Kabwe Jane C², 三谷 義英², 大下 裕法², 淀谷 典子², 大橋 啓之², 大矢 和伸², 坪谷 尚季², 丸山 一男¹, 平山 雅浩² (1.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 2.三重大学 医学部 小児科学)

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track7)

[I-OEP05-1] 小児心筋症における心筋線維芽細胞の生理機能ならびに病態関与の解析

○水流 宏文¹, 石田 秀和¹, 杉辺 英世¹, 桂木 慎一¹, 石井 良¹, 成田 淳¹, 上野 高義², 小垣 滋豊³, 澤 芳樹², 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.大阪急性期・総合医療センター)

Keywords: 小児心筋症, 心筋線維芽細胞, RNA sequence

【背景】小児心筋症は稀な疾患であり、その病態メカニズムについては依然不明な点が多い。これまで、心筋細胞(CM)におけるサルコメア等の遺伝子異常が報告されているが、変異が同定されるケースは多くなく、また同一の遺伝子異常であっても表現型が大きく異なることもある。従って、心筋症の病態メカニズムは単に CMのみでは説明がつかないと考えられる。一方、心筋線維芽細胞(CF)は、心臓構成細胞の過半数を占め、心臓発生、恒常性維持、虚血障害等において様々な役割を果たしていることが報告されているが、心筋症病態における機能は解明されていない。【目的】心筋症における CFの生理機能や CMとの相互作用を解析し、心筋症の病態解明につなげる。【方法】患者心臓から単離した CFに対して、RNA-seqによる網羅的遺伝子発現解析、Cell physiology解析ならびに Whole-Exome解析による遺伝子変異の有無を検証した。RCM 5例、DCM 5例、正常対照3例について解析した。【結果】対象遺伝子数26,364について iDEPで発現解析を行った。PCA (Principal Component Analysis)では、正常対照と比較して DCM、RCMの CFでは異なった遺伝子発現パターンを示した。DEG (Differential expression genes)解析では対象 vs DCMで up regulated (up) 620、down regulated (down) 545、対象 vs RCMで up 610、down 649、RCM vs DCMで up 1、down 1であった。一方で、増殖能、アポトーシス、遊走能、接着能に有意差を認めなかった。【考察】ヒト CFを用いた RNA-seqにおいて、正常対照と DCM、RCMとの間で遺伝子発現パターンに差異を認めた。心不全病態を反映した二次的な発現変化であるのか、CFのプライマリーな変化であるのか検討を進める必要がある。今後、疾患 CFと正常 CMの共培養実験を通じて、CFとCMとの相互作用が心筋症病態に及ぼす影響について検証していきたい。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track7)

[I-OEP05-2] 患者由来 iPS細胞を用いた HOIL-1L欠損症における拡張型心筋症発症の機序解明

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 吉永 大介, 松田 浩一, 平田 拓也, 滝田 順子 (京都大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 心筋症, iPS細胞, 基礎研究

【背景】近年、HOIL-1L欠損症が拡張型心筋症発症の原因となるという報告が散見されるようになった。HOIL-1Lは生体内において、直鎖ユビキチン複合体 (LUBAC: Linear ubiquitin chain assembly complex) と呼ばれる複合体の一部を担い免疫応答や炎症に大きく関わる。従って、HOIL-1L異常症では免疫不全や自己炎症疾患症状を認めるが、同時に殆どの症例で心筋症を発症し心移植に至る。しかしながら、本疾患での心筋症発症機序は全く不明である。今回、我々は患者由来 iPS細胞を用いて本疾患の心筋症発症機序について研究した。【目的】患者由来 iPS細胞を用い、HOIL-1L異常症の心筋における心筋症発症機序を解明すること。【方法】骨格筋モデルとしてマウス筋芽細胞を使用し、CRISPR/Cas9システムにより HOIL-1Lノックアウト株を作製し、RNA seqによる網羅的解析を行う。次に患者 iPS細胞を心筋へ分化させ、RNA seq結果に基づいて、心筋機能解析を行うことで心筋症発症メカニズムを解明する。【結果】マウス筋芽細胞の HOIL-1Lノックアウト株の RNA seqでは筋構造・収縮に関わる gene setの変動を認めた。さらに、患者 iPS心筋においても心筋細胞の発生異常を示唆する形態学的異常所見を認めた。【考察と今後の展望】HOIL-1L異常症において、心筋の分化異常が心筋症発症の一因となっている可能性がある。今後は心機能低下の関係についても機能解析を進めていく予定である。

(Sun. Nov 22, 2020 10:00 AM - 10:30 AM Track7)

[I-OEP05-3] BMPR2変異はラット肺高血圧モデルにおいて進行期の病態と生命予後を悪化させる-CRISPR/Cas9ゲノム編集ラットを用いた検討-

○澤田 博文^{1,2}, Kabwe Jane C², 三谷 義英², 大下 裕法², 淀谷 典子², 大橋 啓之², 大矢 和伸², 坪谷 尚季², 丸山 一男¹, 平山 雅浩² (1.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 2.三重大学 医学部 小児科学)

Keywords: 肺高血圧, ゲノム編集, 基礎研究

背景 骨形成因子2型受容体 (BMPR2) 変異は、肺動脈性肺高血圧 (PAH) の主要な遺伝的危険因子と理解されている。臨床的に、BMPR2変異のあるPAH患者は、発症が早く予後が不良であることが示されているが、機序は不明である。マウスの肺高血圧 (PH) モデルでは、進行性で高度の肺血管病変(PVD)作成は困難であったが、近年CRISPR/Cas9などゲノム編集の導入により、比較的容易にラットに遺伝子変異を導入できるようになり、進行性のラット PHモデルを用い遺伝子変異の意義の検討が可能となった。仮説 BMPR2変異は、モノクロタリン(MCT)誘発ラットのPHを悪化させる。方法 BMPR2遺伝子変異をCRISPR/Cas9により導入し、野生型ラットと交配し、挿入欠損を確認し変異型 (+/-) とし、野生型(WT)同腹仔をコントロールとした。7週齢のWTと (+/-) にMCT (60mg/kg) を皮下投与し、投与前7日、16日、21日、28日に、肺動脈圧、右室肥大(RV/[LV+S])、PVD、生存率の解析を行った。結果 WTではMCT投与後7日目には有意なPVDが形成され、16日には有意な肺動脈圧上昇が認められ21日にはさらに進行した。 (+/-) ラットでは、BMPR2遺伝子に1塩基挿入によるミスセンス変異が確認され、肺組織BMPR2蛋白、並びに下流のSmadリン酸化が低下していた ($p < 0.01$)。MCT投与後7日、21日の検討では、WT、 (+/-) ラットのPHは同等であった。 (mean PAP: 19.2 vs 19.4 [day7], $p=0.91$; 36.4 vs 34.2 [day21], $p=0.85$; RV/[LV+S]: 0.28 vs 0.27 [day7], $p=0.86$; 0.45 vs 0.41 [day21], $p=0.59$; %muscularization: 58.9 vs 60.1 [day21], $p=0.96$). MCT投与21日以降死亡が観察され、 (+/-) ラットの生存率は低くRV/[LV+S]は高かった ($p < 0.05$)。結語 CRISPR/Cas9を用い、BMPR2変異の意義をPHの発症初期から進行期まで縦断的に検討した。BMPR2変異は、MCT PHラットの早期の肺血管病変形成には影響せず、進行期のPHと生命予後を悪化させた。

優秀演題 | 胎児心臓病学

優秀演題06 (II-0EP06

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 10:10 AM - 10:40 AM Track5

[II-0EP06-1] Circular shuntを伴う胎児 Ebstein奇形症例の継時的な心機能評価の経験：胎児治療導入の指標とは

○前野 泰樹^{1,2}, 廣瀬 彰子², 井上 忠², 前田 靖人², 高瀬 隆太², 籠手田 雄介², 須田 憲治²
(1.聖マリア病院 新生児科, 2.久留米大学 医学部 小児科)

[II-0EP06-2] ヒドロキシクロロキンによる抗 SS-A抗体陽性妊婦での先天性房室ブロックの再発抑制：多施設共同医師主導臨床試験 (J-PATCH)

○永峯 宏樹¹, 前田 潤¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦², 中矢代 真美³, 石川 貴充⁴, 漢 伸彦⁵, 大野 拓郎⁶, 堀米 仁志⁷, 前野 泰樹⁸, 横川 直人⁹ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立大塚病院 小児科, 3.沖縄県立南部こども医療センター 小児循環器内科, 4.浜松医科大学 小児科, 5.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 6.大分県立病院 小児科, 7.筑波大学小児科, 8.久留米大学小児科, 9.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科)

[II-0EP06-3] 胎児大動脈縮窄症例における、大動脈峡部/週数の妥当性についての検討

○古賀 恭子^{1,2}, 漢 伸彦^{2,3}, 島 貴史^{2,3}, 瓜生 佳世¹, 石川 友一⁴, 佐川 浩一⁴, 中野 俊秀⁵, 角秀秋⁵ (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 3.福岡市立こども病院 新生児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科, 5.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track5)

[II-0EP06-1] Circular shuntを伴う胎児 Ebstein奇形症例の継時的心機能評価の経験：胎児治療導入の指標とは

○前野 泰樹^{1,2}, 廣瀬 彰子², 井上 忠², 前田 靖人², 高瀬 隆太², 籠手田 雄介², 須田 憲治² (1.聖マリア病院 新生児科, 2.久留米大学 医学部 小児科)

Keywords: Ebstein奇形, 胎児心奇形, 胎児治療

【背景】胎児 Ebstein奇形では、肺動脈弁閉鎖不全による Circular shunt (CS) を伴う症例では急激に心不全が進行し予後不良となる。このような症例に対し、母体への NSAIDs投与で胎児動脈管を狭小化する胎児治療が報告され始めた。【目的】当院にて CSを伴う Ebstein奇形の胎児症例を経験し、継時的な各種心機能指標を観察できたため、胎児治療適応の指標としての有用性について考察する。【症例】在胎28週0日、妊婦健診時に胎児心拡大と三尖弁閉鎖不全、および胎児水腫を指摘され紹介。胎児心エコーにて Ebstein奇形と診断。TRによる右室推定圧20mmHg。肺動脈弁閉鎖不全による CSとなり、著明な腹水と皮下浮腫を認めた。MCAとUAに逆流波を認めるが、CTAR46%、右房化右室 index0.62と右心房拡大は中等度であったため、7点以上が胎児治療適応の SickKidsスコアは6点であった。左室心拍出量 (LVC0) は380ml/minと低かったが、LVの Tei index 0.33, dP/dT 405と左室機能はある程度維持されていた。【継時的変化】29週では皮下浮腫が急激に進行、CTAR65%、右房化右室 index0.95となり SickKidsスコアが8点と進行した。LVC0 370へ減少、MCAの順行性血流はさらに低下した。その後、在胎30,31,32週と SickKidsスコアは7-8点であったが、LVC0は606, 1002, 1160と増加し MCAの順行性血流は増加した。Tei indexは徐々に低下し0.25となり特に IRTが著明に短縮。循環状態は改善傾向となった。しかし、32週4日、胎内死亡が確認された。【考察、結語】SickKidsスコアでは心拡大が進行するまで8点とならず、胎児水腫の進行前の治療開始には他の指標が必要と考えられた。その後の循環状態悪化を予測するには、LVC0や MCA血流が有用かもしれない。Tei indexなどの左室機能指標は保たれており、胎内治療の適応判断には直接使用できないが、継時的変化は循環状態を反映している可能性があり、今後の症例集積により臨床的使用方法を検討する必要がある。

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track5)

[II-0EP06-2] ヒドロキシクロロキンによる抗 SS-A抗体陽性妊婦での先天性房室ブロックの再発抑制：多施設共同医師主導臨床試験 (J-PATCH)

○永峯 宏樹¹, 前田 潤¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦², 中矢代 真美³, 石川 貴充⁴, 漢 伸彦⁵, 大野 拓郎⁶, 堀米 仁志⁷, 前野 泰樹⁸, 横川 直人⁹ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立大塚病院 小児科, 3.沖縄県立南部こども医療センター 小児循環器内科, 4.浜松医科大学 小児科, 5.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 6.大分県立病院 小児科, 7.筑波大学小児科, 8.久留米大学小児科, 9.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科)

Keywords: 房室ブロック, 胎児, 抗SS-A抗体

【背景】抗 SS-A抗体関連先天性房室ブロックは致死率が約20%、ペースメーカー留置が約70%の重篤な合併症である。抗 SS-A抗体合併妊娠全体の約2%の胎児に合併するが、前児罹患例での次回妊娠での再発率は約10倍 (16-18%) 高くなる。【目的】海外の臨床試験(PATCH)において、ヒドロキシクロロキン(HCQ)が投与された54例での再発は4例 (7.4%) と低いことが2019年に報告された。本試験では国内での有用性を検討する。【方法】本試験は医師主導のオープンラベル単群試験である。2017年9月より単施設でオンライン診療を用いて開始し、2019年3月より臨床研究法に基づく特定臨床研究に改訂(jRCTs031180312)、同年9月より多施設共同試験として実施してい

る。対象は、抗 SS-A抗体陽性で、前児に新生児ループスの心臓病変を合併し、妊娠10週までの妊婦である。妊娠期間中 HCQ400mg/日を投与する。胎児心臓超音波検査は18週以降26週まで2週間毎に実施する。主要評価項目は胎児期または出生時の房室ブロック(II度と III度)の合併率とする。産科医が研究責任医師、小児科医が研究分担医師となり妊娠分娩管理を行い、母体は産科医が分娩後半年までフォローし、児は小児科医が生後1年までフォローを行う。【結果】2020年2月までに10例(2019/3までに5例、2019/3以降5例)の組み入れを行った。紹介は膠原病医4、小児科医3、産科医2、患者(インターネット)1であった。多施設化後に追加した施設は5施設で、試験薬管理の問題およびプロトコル上の問題で追加できなかった施設が2施設であった。【考察】全国の周産期医療センターの協力によりこれまで本試験の参加を希望する患者全員を組み入れることができています。【結論】HCQによるCHBの再発予防効果が海外の臨床試験で示されたが、国内の多施設での検討が重要である。

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track5)

[II-0EP06-3] 胎児大動脈縮窄症例における、大動脈峡部/週数の妥当性についての検討

○古賀 恭子^{1,2}, 漢 伸彦^{2,3}, 島 貴史^{2,3}, 瓜生 佳世¹, 石川 友一⁴, 佐川 浩一⁴, 中野 俊秀⁵, 角 秀秋⁵ (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 3.福岡市立こども病院 新生児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科, 5.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 胎児, 大動脈峡部/週数

【背景・目的】胎児心エコースクリーニングで大動脈峡部(IS)が動脈管(DA)に比べて明らかに細い場合は大動脈縮窄症(CoA)が疑われ紹介される。当院では ISと DA径に差があっても経験的に IS (mm)/GA(週) >0.1 であれば生後問題となることはなく、開業産科病院での周産期管理が可能と判断している。今回上記方針の妥当性について検討した。【対象】2015年3月から2019年12月に、CoA疑いで紹介された29症例を対象とし非外科治療群18例(検査週数30~40週)と外科治療群11例(検査週数31~38週)に分け後方視的に検討した。胎児発育不全、左右心室バランス異常、左室流出路狭窄、大動脈弁狭窄、大動脈弓離断症例は除外した。超音波指標は胎児水平断の大動脈弁(AV)・肺動脈弁(PV)・僧帽弁(MV)・三尖弁(TV)・IS・DAと矢状断(sag)でのIS・DAの径を計測し、AV/PV、MV/TV、IS/DA、IS/GA、IS(sag)/GAについて両群間で有意差を検定した。また、IS/GA >0.1 と外科治療の関係性について検討した。【結果 非外科治療群:外科治療群(数値は平均 $\pm$ SD)】AV/PV(0.74 $\pm$ 0.16:0.61 $\pm$ 0.14)、MV/TV(0.78 $\pm$ 0.12:0.68 $\pm$ 0.23)については両群間で有意差は認めなかった。IS/DA(0.67 $\pm$ 0.2:0.46 $\pm$ 0.09)、IS/GA(0.1 $\pm$ 0.02:0.07 $\pm$ 0.01)、IS(sag)/GA(0.1 $\pm$ 0.02:0.07 $\pm$ 0.01)については外科治療群で優位にIS径は小さいことを認めた。また、IS/GAと外科治療の関係の検討では、外科治療群のIS/GAの最大値は水平断で0.08、矢状断で0.09であった。IS/GA >0.1 では水平断の感度100%・特異度64%、矢状断で感度100%・特異度58%で外科治療は不要であった。【考察】胎児期にIS(mm)/GA(週) >0.1 であれば、生後にCoAが問題にならず開業産科病院での周産期管理が可能であると考えられる。

優秀演題 | 画像診断・シミュレーション医学・心臓血管機能

優秀演題07 (II-0EP07)

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 10:10 AM - 10:40 AM Track6

[II-0EP07-1] 肺動脈における vasa vasorumの3次元画像構築 — Fontan candidateにおける経時的変化と臨床的有用性—

○早淵 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学病院 小児科)

[II-0EP07-2] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography: OCT) による肺動脈・冠動脈病変の3次元画像評価

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

[II-0EP07-3] 3次元心エコーとパルスドプラーを組み合わせた新手法による僧帽弁有効開口面積の小児正常値 — planimetry法による僧帽弁開口面積との比較—

○陳 又豪¹, 新居 正基¹, 植田 由依¹, 真田 和哉¹, 高橋 健², 瀧間 浄宏³, 豊野 学朋⁴, 岩島 寛⁵, 井上 奈緒⁶, 田中 靖彦¹ (1. 静岡県立こども病院 循環器科, 2. 順天堂大学病院 小児科, 3. 長野県立こども病院 循環器科, 4. 秋田大学 小児科, 5. 中東遠総合医療センター 小児科, 6. 聖隷浜松病院 小児循環器科)

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track6)

[II-0EP07-1] 肺動脈における vasa vasorumの3次元画像構築 – Fontan candidateにおける経時的変化と臨床的有用性 –

○早淵 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学病院 小児科)

Keywords: Vasa vasorum, 肺動脈, フォンタン循環

【背景と目的】肺動脈 (PA)の vasa vasorum (VV)は大動脈・気管支動脈から起始して肺動脈外膜へ血流を送っている。チアノーゼ性心疾患では PA-VVは体肺側副血管と血管網を形成してお互いの発達が連動していることを我々は示してきた。さらに PA-VVは肺動脈コンプライアンスや血管抵抗など血管リモデリングに関与すると報告されている。今回、Fontan candidateの BDG術後および Fontan術後における PA-VVを OCTで撮像・3次元画像解析して PA-VVの臨床的意義について考察した。【方法】対象は Fontan Candidate 10例(BDG術後および Fontan術後に各症例2回観察:各々 BDG群・Fontan群)と正常肺動脈圧の心疾患群(Control群) 20例である。心カテ施行時に OCT画像を撮影し、OsiriX MD, QAngioOCTを用いて2D断面像および MPR像・VR像などの3D画像を構築した。PA-VVの発達は VVの面積・体積を血管外膜の面積・体積で除した値(VV area ratio, VV volume ratio)として評価した。【結果】OCTから得られた PA-VVの画像は3次元構築することで発達や進展を明瞭に示すことが可能であった。Control群に比して BDG群、Fontan群においては PA-VVは本数が多く、径は太く、彎曲・蛇行していることが示された。BDG群は Control群に比して、VV area ratio, VV volume ratioは有意に高値であった。Fontan群では BDG群よりも VV area ratio, VV volume ratioは有意に低下していたが、Control群に比較すると高値を示した。【結語】低酸素血症や肺血流量低下は体肺側副血管および PA-VVを発達させる因子として考えられる。BDG循環のもとで発達した PA-VVが Fontan循環下で縮小傾向を示したのは低酸素血症・肺血流量低下の改善の影響があるかもしれない。Fontan Candidateにおける PA-VVは体肺側副血管の発達や肺血管機能に影響を与えている可能性がある。PA-VVの3次元的構造を評価することは肺循環評価の臨床的有用性に繋がると考えた。

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track6)

[II-0EP07-2] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography: OCT) による肺動脈・冠動脈病変の3次元画像評価

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

Keywords: Optical coherence tomography, 3D画像, vasa vasorum

【背景】肺動脈性肺高血圧や先天性心疾患における肺動脈病変、川崎病の冠動脈異常の組織学的評価に光干渉断層像(OCT)が応用され、病理学的診断による重症度判定に準じて疾患の予後や治療効果判定に役立つと報告されている。OCT画像から得られる血管病変をより詳細に観察するために3次元的構造解析を試みた。【目的】OCT画像から得られた血管病変の組織学的異常の3次元構築の可否と臨床的有用性を検証した。【方法】肺動脈性肺高血圧、先天性心疾患、川崎病を対象とした。ILUMEN FD-OCT Imaging Systemを用いて肺動脈、冠状動脈を観察した。DICOMファイルから OsiriX MD, QAngioOCTを用いて2D断面像および MPR (multi-planar reconstruction)像、VR (Volume Rendering) 像などの3D画像を構築した。【結果】Fontan candidateにおける肺動脈周囲の vasa vasorum (VV)の増生や形態を3D画像で明瞭に示すことができた。川崎病における冠動脈内膜増生や肺高血圧症における肺動脈内中膜肥厚には VVの関与が示されているが、内膜肥厚が強く血管外膜側の VVの形態や発達を明瞭に示すことは困難であった。2D断面像で得られた内膜肥厚の領域は3D画像では明瞭に評価できた。【考察】血管長軸方向の画像解像度は低かった。また、内膜肥厚を認める症例の血管外膜側の解析には適していなかった。肺動脈の VVの形態把握や冠状動脈内膜肥厚の観察には有用であった。【結語】OCT画像の3次元構築は可能であり、血管リモデリングや病態の重症度評価、治療効果などの臨床的有用性に繋がっていく可能性があると考えた。

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track6)

[II-0EP07-3] 3次元心エコーとパルスドプラーを組み合わせた新手法による 僧帽弁有効開口面積の小児正常値 — planimetry法による僧 帽弁開口面積との比較—

○陳 又豪¹, 新居 正基¹, 植田 由依¹, 真田 和哉¹, 高橋 健², 瀧間 浄宏³, 豊野 学朋⁴, 岩島 覚⁵, 井上 奈緒⁶, 田中 靖彦¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.順天堂大学病院 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器科, 4.秋田大学 小児科, 5.中東遠総合医療センター 小児科, 6.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 僧帽弁, 開口面積, 僧房弁狭窄

[目的]僧帽弁弁輪面積(MVA)の正常値は多数の報告があるが, 有効開口面積(effective orifice area, EOA)の正常値の報告は少ない. 僧帽弁狭窄(MS)患者における僧帽弁開口面積は開口部の弁先端が同一平面上にあることが多いことから, 三次元エコー(3DE)を用いて比較的容易に計測できるのに対し, 正常僧帽弁の弁尖先端は2葉の開口形状で同一平面に開口がないことから planimetry法による計測が困難である. 今回我々は3DEとパルスドプラー法(PD)を用いて, 小児における EOA(3DE-PD法)の正常値を算出し, さらに MS患者において planimetry法で計測した EOA(PM法)と比較した. [対象]健常群: 2019年に静岡県立こども病院で行われた学童心エコー検診を受診した95名, 新たに短絡病変診断例2例と3D画像不良例27例を解析から除外した. 測定対象66例. 男児39名, 女児27名 (年齢:中央値12.4歳(四分位範囲3.7-18.9歳)). CHD群:2012~2019年の8年間, 術前に EOA(PM法)を計測した49例. [計測方法]健常群 EOA(3DE-PD法): 僧帽弁弁輪と弁尖における E波の最大流速(それぞれ E弁輪と E弁尖)を計測し, これと同時相の僧帽弁弁輪面積(MVA)を3DEから計測した. 連続の式に基づき, $EOA(3DE-PD法) = MVA \times (E_{弁尖} / E_{弁輪})$ とした. CHD群: 3DEデータから EOA(PM法)を計測. MVAと EOA(PM法)は TomTecの市販ソフトを用いて計測した. [結果]健常児: 体表面積で補正した EOA(3DE-PD法) index:3.27(2.78-3.77). CHD群(mild MS 28例, moderate MS 11例, severe MS 10例): EOA(PM法)index:1.40(0.90-2.10), % of normal EOA($EOA(PM法) / EOA(3DE-PD法)$):45.4%(28.5-68.4%). Severe MSに対する% of normal EOAについて AUC=0.85であり, cut-off値=38とすると, 感度0.70, 特異度0.92と良好な予測能を認めた. [結論]正常小児における僧帽弁の有効開口面積の正常値を確立した. 正常 EOAの38%を下回る場合は臨床的に重度 MSを示すと考えられ, 重症度の新たな評価法となる可能性が示唆された.

優秀演題 | 循環器集中治療

優秀演題08 (II-0EP08)

循環器集中治療の現状と未来

座長:小田 晋一郎 (九州大学大学院 医学研究循環器外科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track7

[II-0EP08-1] 心不全治療中の中心静脈カテーテル閉塞の原因の検討

○下山 伸哉¹, 高橋 大輔², 稲田 雅弘¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 池田 健太郎¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 薬剤部)

[II-0EP08-2] 当センターにおける先天性心疾患術後の乳び胸の治療成績

○久保 達哉¹, 和田 翔¹, 本村 誠¹, 青木 智史¹, 池山 貴也¹, 村山 弘臣² (1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

[II-0EP08-3] 手術室早期抜管による術後血行動態および集中治療管理に関する検討

○小沼 武司¹, 石川 廉太¹, 山崎 誉斗¹, 夫津木 綾乃¹, 淀谷 典子², 大橋 啓之², 澤田 博文², 三谷 義英², 平山 雅浩² (1.三重大学医学部大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学系研究科 小児科)

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track7)

[II-0EP08-1] 心不全治療中の中心静脈カテーテル閉塞の原因の検討

○下山 伸哉¹, 高橋 大輔², 稲田 雅弘¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 池田 健太郎¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 薬剤部)

Keywords: インラインフィルター, フィルター閉塞, 配合変化

【背景】重症心不全の治療に中心静脈カテーテル (CVC) を用いて心不全治療が行われているが、近年点滴薬剤中に存在する目視可能なサイズ以下の粒子による有害性の指摘が散見される。拡張型心筋症と診断され抗心不全治療を開始した症例で、経過中点滴ルートの閉塞が頻発したため原因の精査を行った。【方法】CVCの1ルーメンにドブタミン、オルプリノン、ヘパリン、5%ブドウ糖液をインラインフィルター (孔径 $0.2\mu\text{m}$) を介して送液し、1) ~4) についてフィルター未使用品 (コントロール: C) と使用した5個のフィルターを検討した。1) フィルター観察: 外観・膜表面およびフィルター内の残液の性状 2) フィルター流量試験および残液の性状 (pH・濁り・不溶物) 3) 走査型電子顕微鏡 (SEM) 観察: フィルター膜を観察 4) エネルギー分散型X線分析装置 (X線分析): SEMにて観察した部位の表面に存在する元素を分析 【結果】CVCや輸液ラインおよびフィルターに外観の異常は認めなかった。しかし、全ての薬剤が混合され通過するCVCに最も近い部分に設置されたインラインフィルター (A) にはフィルター内部一次側表面の約90%に白色の捕捉物が確認され、他のフィルター膜は異常を認めなかった。流量試験では (A) のみ (C) と比較し流量が17%に減少しており、残液は無色透明で目視で確認できる不溶物は認めなかった。SEM観察では (A) のみ一次側に多量の捕捉物と二次側に固形物の付着を認め、これらをX線分析したところ (C) と異なる比率で酸素および硫黄が検出された。【考察】ドブタミンとヘパリンナトリウムの配合変化が報告されており、日常的に使用される薬剤において外観上問題がなくとも条件によっては有機物が形成されフィルターが閉塞する可能性がある。また、不可視な微細な有機物が堆積することでカテーテル関連感染のリスクとする報告もあり、心不全状態ではインラインフィルターの使用は重要と思われた。

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track7)

[II-0EP08-2] 当センターにおける先天性心疾患術後の乳び胸の治療成績

○久保 達哉¹, 和田 翔¹, 本村 誠¹, 青木 智史¹, 池山 貴也¹, 村山 弘臣² (1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

Keywords: 乳び胸, 術後合併症, ICG

【背景】乳び胸は先天性心疾患術後0.25-9%に発症し致死性となることがある。種々の治療が行われているが未だ確立した方法がない。【目的】当院における乳び胸の治療成績、治療に抵抗性で外科治療を要した症例に関して記述する。【方法】2017年1月から3年間で当院の小児心臓手術637例を対象とした。乳び胸の診断は胸水所見 (TG $>110\text{mg/dL}$, リンパ球優位の白血球増加 ($1000/\mu\text{L}$)) により行った。乳び胸と診断した症例の患者背景、治療内容、治療成績に関して検討する。【結果】乳び胸と診断したのは24例 (3.9%) で、月齢は2.5か月、体重は3384g。心内形態は CoA complex 6例、AVSD 3例、TOF 4例、TAPVC 2例、その他9例。基礎疾患は21trisomyが10例、その他の染色体異常が2例、奇形症候群が1例であった。栄養療法は全例で行い、栄養療法のみで改善したのは6例で、残りの18例のうちステロイドは12例、13因子製剤は13例、オクトレオチドは10例で使用し、絶食まで行ったのは8例だった。治療抵抗性の4例に対してリンパ管シンチを行い、インドシアニングリーン (ICG) 蛍光造影法を3例に行った。手術を要した3例のうち2例で術中にも ICG 蛍光造影法を行った。手術を行った3例のうち2例は術後すみやかに治癒したが、1例は複数回の手術にも関わらず難治の経過をたどった。【考察】当院での乳び胸の頻度は3.9%で、88%は内科的治療で治癒し、外科的治療を行った症例は12%であり従来の報告と合致していた。治療抵抗性の4例にリンパ管シンチを行ったが、診断、治療方針の決定に有用であったのは1例のみであり有用性に乏しかった。一方、ベッドサイドで簡便に行える、ICG 蛍光造影法は3例に行ったが、全例で治療方針の決定に有

用であり、術野でも使用しリンパの流出する部位の同定に役立ち、3例中2例の治癒に貢献した。近年、リンパ管造影などの手技が報告されているが、専門性の高い手技であり、簡便に行える ICGは依然有用な検査と考えられた。

(Mon. Nov 23, 2020 10:10 AM - 10:40 AM Track7)

[II-0EP08-3] 手術室早期抜管による術後血行動態および集中治療管理に関する検討

○小沼 武司¹, 石川 廉太¹, 山崎 誉斗¹, 夫津木 綾乃¹, 淀谷 典子², 大橋 啓之², 澤田 博文², 三谷 義英², 平山 雅浩² (1.三重大学医学部大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 手術室抜管, 術後, 集中治療管理

先天性心疾患術後の急性期管理は呼吸器離脱までが大半を占める。当院では早期抜管による血行動態への Benefitに注目して、2013年より手術室抜管プログラムを開始している。早期抜管による呼吸器関連障害回避、自発呼吸・胸腔内陰圧による血行動態改善でカテコラミン使用が減少し周術期管理の改善を図っている。【対象】2017年1月から2020年1月までの開心術すべてを対象として、新生児開心術、新生児 BTS, Norwood手術、弁形成術、術前呼吸管理患者は対象外とした。【結果】開心術226例中、対象は183例で手術室抜管は159例(86%)に行った。主な手術内容は VSD closure 42例, ASD 21例, TOF repair 24例, Fontan 14例, BDG 6例 PAB 15例, PDA 7例, RVOTR 7例, PVR 6例, AVSD 6例, BTS 5例, DCRV 4例, IAA 3例, Rastelli 3例。非抜管理由は、開胸管理、気管出血、緊急手術、染色体異常、長時間手術、成人先天性で、非抜管24例と抜管159例を比較すると手術時年齢(y) $15.6 \pm 26.6 : 7.2 \pm 14.4$ ($p=0.008$), 体重(kg), $22.8 \pm 25.8 : 17.8 \pm 20.6$ (n.s), 術後挿管時間(h) $59.7 \pm 70.9 : 0$, カテコラミン使用(d) $5.0 \pm 6.6 : 0.6 \pm 2.0$ ($p=0.0001$), カテコラミン使用量や、手術時間、体外循環時間、遮断時間は非抜管群で長く、ICU滞在(d) $7.1 \pm 7.5 : 2.1 \pm 6.7$ ($p=0.0001$), 再挿管は3例:3例、手術死亡1例:1例であった。また、プログラム開始以前の2011年1月から2012年12月の同症例82例を対照群(C群)とし、プログラム群(P群)とを比較した。C群は17例(21%)に手術室抜管を行っており、挿管時間 C群: 22.8 ± 48.5 : P群: 8.7 ± 33.5 ($p=0.007$), カテコラミン使用(d) C群: 1.8 ± 5.0 , P群: 1.2 ± 3.3 (n.s), ICU滞在(d) C群: 2.7 ± 3.0 , P群: 2.7 ± 4.0 (n.s)と手術室抜管率は低率であっても良好な結果であった。【結語】手術室抜管による有害事象はなく、早期抜管による血行動態安定を認めた。術後早期抜管の有用性、集中治療における呼吸器離脱時期の重要性が示された。

優秀演題 | フォンタン循環

優秀演題09 (IIII-OEP09)

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 10:30 AM - 11:00 AM Track1

[IIII-OEP09-1] Fontan術適応患者における横隔神経麻痺合併が遠隔期の血行動態に与える影響

○井上 聡¹, 梶山 葉¹, 遠藤 康裕¹, 竹下 直樹¹, 森下 祐馬¹, 浅田 大¹, 河井 容子¹, 中川 由美¹, 池田 和幸¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

[IIII-OEP09-2] Fontan-associated liver diseaseは術後早期から始まっているーフォンタン周術期の低心拍出と中心静脈圧上昇の関与ー

○中島 公子¹, 関 満², 畠山 信逸³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 岡徳彦⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 小児循環器科, 2.自治医科大学 小児科, 3.群馬県立小児医療センター 放射線科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

[IIII-OEP09-3] フォンタン術後プラスチック気管支炎6例の臨床像

○小永井 奈緒^{1,3}, 大内 秀雄¹, 三宅 啓¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 黒寄 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.熊本大学大学院 医学教育部 循環器先進医療学分野)

(Tue. Nov 24, 2020 10:30 AM - 11:00 AM Track1)

[III-0EP09-1] Fontan術適応患者における横隔神経麻痺合併が遠隔期の血行動態に与える影響

○井上 聡¹, 梶山 葉¹, 遠藤 康裕¹, 竹下 直樹¹, 森下 祐馬¹, 浅田 大¹, 河井 容子¹, 中川 由美¹, 池田 和幸¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan循環, 横隔神経麻痺, 体肺動脈側副血管

【背景】 Fontan手術の適応となる血行動態において, 横隔神経麻痺 (PNP) 合併が Fontan循環不全の危険因子となることが報告されている. 今回我々は Fontan術前の横隔神経麻痺合併が遠隔期の血行動態に与える影響について検討した. 【対象・方法】 2000年1月から2009年12月までの9年間に当院で Fontan手術を行った74例のうち, 術後10年以降に当院で心臓カテーテル検査を評価し得た35例を対象とし, 横隔神経麻痺合併の有無, 体肺動脈側副血管 (APCAs) に対して塞栓を行った coil数, 平均肺動脈圧 (PAP) を比較した. Fontan術後に片側の肺動脈が閉塞した2例は除外した. 【結果】 検討を行った33例は男女比は0.73で, 右室型単心室9例, 左室型単心室15例, 2心室で心室内修復術困難な症例が9例であった. 術式については一期的 Fontan術が1例, fenestrated Fontan術が1例であった. Fontan術実施月齢の中央値は27か月 (16-67か月), カテーテル実施年齢の中央値は12歳 (10-20歳) であった. PNP合併例は9例 (25.7%) で 右側麻痺が7例, 左側麻痺が2例, 両側麻痺例はなく, 気管切開となった症例もなかった. PNP合併例では左 PNP合併で麻痺から自然回復した1例を除き, 8例で横隔膜縫縮術が行われた. また Fontan術後遠隔期に coilを追加した症例はなかった. 現在までに PLEを発症した症例はなく, 1例はカテーテル実施以降に鋳型気管支炎のため死亡した (PNP非合併例). PNP合併例の PAP (中央値 15mmHg (11-20)) は非合併例の PAP (12mmHg (6-16)) に比較して有意に高値で ($p=0.026$), APCAs塞栓に要した coil数も多い傾向にあった (PNP非合併例の中央値6個に対し合併例14個) が有意差は認めなかった. また PNP例では健側 (0個 (0-7)) に比べ患側 (7個 (0-21)) に有意に多い coil塞栓を必要とした ($p=0.030$). 【結論】 PNPは患側の APCAsを増加させ, 遠隔期の PAPを上昇させる.

(Tue. Nov 24, 2020 10:30 AM - 11:00 AM Track1)

[III-0EP09-2] Fontan-associated liver diseaseは術後早期から始まっているーフォンタン周術期の低心拍出と中心静脈圧上昇の関与ー

○中島 公子¹, 関 満², 畠山 信逸³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 小児循環器科, 2.自治医科大学 小児科, 3.群馬県立小児医療センター 放射線科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: FALD, Fontan, MRI

【背景】 Fontan-associated liver disease (FALD) の病態は不明な点が多い. 我々は肝細胞特異性 MRI造影剤 (Gd-E0B-DTPA) を用いた造影 MRI検査 (E0B-MRI) で, Fontan術後1年の早期から肝障害を検出可能であると報告した. 術後早期の肝障害は Fontan周術期の要因が影響している可能性がある.

【目的】 E0B-MRIで認める Fontan術後早期肝障害へ寄与する周術期因子を明らかにすること.

【方法】 単施設後方視的観察研究. 対象は2012年から2017年に Fontan術後1年時点で E0B-MRIを施行した37例. 肝障害の程度は E0B-MRI肝細胞相での肝実質造影低下範囲により, Grade 1(normal), Grade 2(segmental), Grade 3(regional), Grade 4(diffuse)と定義した. 重症度を軽症群 (Grade 1 or 2), 中等症群 (Grade 3), 重症群 (Grade 4) の3群に分け, この重症度に寄与する周術期因子を傾向検定を用いて検討した. 検討項目は Fontan手術時年齢, ICU入室日数, 人工心肺時間, Fontan術式, 周術期肝機能, 周術期血行動態指標 (CVP, mABP, CI, 及び

catecholamine index;いずれも術後5日間の平均値)とした。

【結果】 MRI撮影時年齢は平均 3.5 ± 1.0 歳。軽症群9例、中等症群14例、重症群14例で、22例で開窓 Fontan手術が施行。手術時年齢、ICU入室日数、人工心肺時間、術式、mABP、catecholamine indexと重症度において有意な関係は認めなかった。重症度と関連した項目は、周術期の最大 ALT値 (軽症群から順に、中央値 24 [IQR $19,82$], 61 [$25,560$], 514 [$39,1516$] U/L; $P=0.028$), CVP (11 [$10,12$], 12 [$11,13$], 15 [$11,16$] mmHg; $P=0.008$), CI (4.8 [$4.1,5.4$], 3.8 [$3.6,4.6$], 3.6 [$3.1,4.2$] L/min/m², $P=0.013$)であった。

【結語】 EOB-MRIで認める術後早期の肝障害は Fontan周術期の CVP上昇と CI低下の影響を受けていた。周術期に血行動態が不良であった症例は術後早期から肝障害が高度であり、FALD進行のリスクが高いことが考えられ、注意深くフォローアップする必要がある。

(Tue. Nov 24, 2020 10:30 AM - 11:00 AM Track1)

[III-0EP09-3] フォンタン術後プラスチック気管支炎6例の臨床像

○小永井 奈緒^{1,3}, 大内 秀雄¹, 三宅 啓¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.熊本大学大学院 医学教育部 循環器先進医療学分野)

Keywords: プラスチック気管支炎, フォンタン手術, フォンタン術後合併症

【背景】 鋳型気管支炎 (plastic bronchitis; PB) はフォンタン術後に発症する稀な合併症であり、その臨床像は不明な点が多い。【目的】 フォンタン術後 PB合併患者の臨床像を調べる。【方法】 1979年10月から2019年10月の間に当院でフォンタン手術を受けた患者500例について後方視的に観察し、PB合併例を抽出して患者背景を調べた。血液検査値と血行動態指標について、PB発症前後の値を比較検討した。【結果】 500例中6例 (男性4例、女性2例) (1.2%) が PBを発症した。基礎心疾患は単心室 3例、両大血管右室起始 2例、エプスタイン病 1例で、主心室は右室型 4例、左室型 2例、フォンタン術式は心房内導管法 2例、心外導管法 4例であった。フォンタン手術到達年齢は中央値 1.5 歳 (範囲 1.1-3.6歳)、PB発症時年齢 6.2 歳 (2.4-8.3歳)、フォンタン手術から PB発症までの期間 4.0 年 (1.1-6.5 年) であった。1例 (17%) は気管支閉塞のため心肺蘇生、人工呼吸器管理が必要であった。5例 (83%) でステロイド吸入治療が行われ、3例 (50%) でカテーテルインターベンション (体肺側副血管塞栓術 2例、上大静脈狭窄へのバルーン拡大術 1例) が行われた。蛋白漏出性胃腸症合併例はなく、いずれの症例も PB発症前 NYHA機能分類 Iまたは IIであった。PBによる死亡例はなかった。3例 (50%) が退院後に PBを再発し、このうち2例に気管支喘息の既往があった。PB発症前安定期 (中央値 1.8年前) と PB発症後安定期 (1.3年後) では、中心静脈圧、肺動脈楔入圧、心拍出係数、動脈血酸素飽和度、BNP、ANPいずれも有意な変化は見られなかった。【結論】 フォンタン術後患者の1.2%に PBを合併し、発症時期はフォンタン術後比較的早期であった。6例中1例は人工呼吸器管理が必要であったが、PBによる死亡例はなかった。PB発症前後安定期で比較すると心不全マーカーや血行動態学的指標に有意な変化は見られなかった。

優秀演題 | 外科治療

優秀演題10 (IIII-OEP10)

機能的単心室に対するシャント手術

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track2

[IIII-OEP10-1] 機能的単心室 Norwood型術後体肺短絡様式による経カテーテル的介入の比較検討

○金 成海¹, 田邊 雄大^{1,2}, 石垣 瑞彦¹, 高梨 浩一郎¹, 陳 又豪¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 坂本 喜三郎³, 田中 靖彦¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[IIII-OEP10-2] 左心低形成症候群とその類縁疾患に対する新生児期 Norwood手術における BT shuntと RV-PA shunt症例の比較検討

○小野 正道¹, ブリ メルヒョ², マイヤ ベネディクト^{1,2}, ウォルナ マリ¹, ピバ ニコル¹, アンデル リザ¹, ストラバッド マルティナ¹, クリゾウ ジュリ¹, ハガ アルフレッド³, ホラ ユルゲン¹, ランゲ ルディガ² (1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科, 2.ドイツ心臓センターミュンヘン 心臓血管外科, 3.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児循環器科)

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track2)

[III-0EP10-1] 機能的単心室 Norwood型術後体肺短絡様式による経カテーテル的介入の比較検討

○金 成海¹, 田邊 雄大^{1,2}, 石垣 瑞彦¹, 高梨 浩一郎¹, 陳 又豪¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 坂本 喜三郎³, 田中 靖彦¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: single ventricle, shunt, intervention

【背景】機能的単心室の段階的治療において、肺血流供給源として、従来の BT shunt (BTS)や RV-PA conduit (VPC)に加えてリング付き conduit (Dunk technique) の選択に変遷がみられるがその貢献度は不明である。【目的】厳密な調節が必要となる Norwood型術後患者の肺血流供給源に着目し、その後必要となるカテーテル検査・治療(CI)の効果、患者負担から選択基準を検討する。【方法・対象】当院にて1998-2019年までに心カテを行った機能的単心室の Norwood型第1期術後患者77例(97件)を対象とした。VPC群(V群) 40例(50件)・BTS群(S群) 22例(30件)・Dunk群(D群) 15例(17件)の3群に分けて、CIの種類別施行率、所用時間・造影剤量・被ばく量、合併症を比較した。【結果】心カテ時の月齢/体重に差はみられなかった(中央値: V群4.5か月/4.3kg, S群5.0か月/4.5kg, D群平均5.0か月/4.9kg)。S群, D群は CI後の合併症・早期死亡はなかったが、V群(2007年以前)では6/50例で合併症(完全房室ブロック3, 心房粗動1, 高肺血流早期死亡2)を認めた。CIの必要度について、V/S/D各群 全施行率(%) 58.0/56.7/94.1, 側副血管塞栓術施行率(%) 24.0/43.3/82.4, 短絡-肺動脈血管形成術施行率(%) 18.0/3.0/11.8, 大動脈縮窄血管形成術施行率(%) 14.0/0.0/23.5と、D群で高かった。心カテ負担の指標では、V/S/D各群平均値 手技時間(分) 114.0/85.3/143.2, 総透視時間(分) 37.3/28.5/54.9, 被ばく指標 DAP/BW(μ Gy²/kg) 75.7/69.8/97.0, 空気カーマ値(mGy) 84.8/57.2/136.6, 造影剤使用量(ml/kg) 4.7/4.5/4.7 となった。【考察】Norwood型術後の心カテでは、CIの必要度と患者負担において D群> V群> S群の順に大きく、D群, S群では合併症は認めなかった。術後早期の安定した循環動態のために限り Dunkを選択する、できればその設置方法を向上させる、心機能・房室弁機能に余裕のある例では可及的に BTSを選択するという方針が考慮される。

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track2)

[III-0EP10-2] 左心低形成症候群とその類縁疾患に対する新生児期 Norwood手術における BT shuntと RV-PA shunt症例の比較検討

○小野 正道¹, ブリ メルヒョ², マイヤ ベネディクト^{1,2}, ウォルナ マリ¹, ピバ ニコル¹, アンデル リザ¹, ストラバッド マルティナ¹, クリゾウ ジュリ¹, ハガ アルフレッド³, ホラ ユルゲン¹, ランゲ ルディガ² (1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科, 2.ドイツ心臓センターミュンヘン 心臓血管外科, 3.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児循環器科)

Keywords: 左心低形成症候群, ノーウッド手術, 遠隔成績

【背景】左心低形成症候群 (HLHS) とその類縁疾患に対する Norwood手術の成績は近年向上してきたが、シャント手術の選択に関してはいまだ議論が残る。【目的】当院で施行した新生児期早期 Norwood手術を成績をシャントの種類により比較検討した。【方法】2001年から2019年までに新生児期 Norwood手術を行った321例を対象とし、シャントの種類から BT-type(158例)と RV-PA-type(163例)に分類して成績を比較検討した。【結果】Norwood手術時日齢は中央値(IQR)で BT-type 9 (7-13) 日で RV-PA-type 8 (7-11) 日より高値であった (p=0.005)。手術時体重は BT-type 3.2 (2.8-3.5) kg, RV-PA-type 3.2 (2.9-3.5) kgで両群間に有意差無し

($p=0.10$)。HLHSの270例の57%が RV-PA-typeを選択したのに対して類縁疾患の51例では17%にとどまった ($p<0.001$)。また HLHSの aortic atresia133例のうち101例 (75.9%) で RV-PA-type を用いた ($p<0.001$)。Norwood手術時の CPB時間は BT-type 141 (110-167)分、RV-PA-type 156 (133-185)分より低値であった ($p=0.02$)。心停止時間は両群間に有意差はなかった (49 (40-58) vs. 49 (42-58)分)。連続321例中の早期死亡は BT-type 20例 (12.7%)、RV-PA-type 18例 (11.0%) で両群間に有意差無し($p=0.65$)。平均経過観察期間は5.1年、最大18.8年。246例が中央値3.9 (3.2-4.9) ヶ月で BCPSを施行し、170例が中央値2.0 (1.7-2.4) 歳で TCPCに到達した。Kaplan-Meier法による生存率は3ヶ月85%、12ヶ月73%、36ヶ月68%であった。BT-typeとRV-PA-type の比較では、BCPS到達率($p=0.58$)、BCPS時月齢($p=0.26$)、TCPC到達率($p=0.46$)、TCPC時年齢($p=0.55$)、Kaplan-Meier法による生存曲線($p=0.91$)において有意差を認めなかった。【結論】新生児Norwood術後の成績は早期死亡率、BCPS到達率、TCPC到達率、生存率において BT-typeとRV-PA-typeとの間に有意な差は認められなかった。

優秀演題 | 心不全

優秀演題11 (III-0EP11)

小児心不全薬物治療ガイドライン Update

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track3

[III-0EP11-1] 乳児 DCM管理における前後負荷評価の重要性

○原 卓也, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 よしひこ, 中村 真, 佐川 浩一 (福岡市立こども病院)

[III-0EP11-2] 小児心不全では、 AT1アンジオテンシン受容体を抑制すべきか刺激すべきか?

○山田 充彦 (信州大学 医学部 分子薬理学教室)

[III-0EP11-3] 先天性心疾患における新しい慢性循環不全ターゲットとしての内因性ナトリウム利尿ペプチド

○齋木 宏文¹, 齋藤 寛治¹, 豊島 浩志¹, 辻 重人², 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 高橋 信¹, 小泉 淳一², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科)

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track3)

[III-0EP11-1] 乳児 DCM管理における前後負荷評価の重要性

○原 卓也, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 よしひこ, 中村 真, 佐川 浩一 (福岡市立こども病院)

Keywords: 乳児拡張型心筋症, ESWS, 前負荷

【背景】乳児 DCMは RAS系阻害薬や β 遮断薬の導入による回復が期待されるが、補助循環導入判断が後手に回り不幸な転帰をとる場合も多い。【目的】乳児 DCMに早期より補助循環適応とすべき所見がないか探索した。【方法】2005年～2019年に当院で経験した乳児 DCM9例の心機能を後方視的に比較した。詳細に経過を追えた5例はその推移も比較した。前負荷は% LVDd(UCG)、後負荷は ESWS (End Systolic Wall Stress) を指標とした。【結果】年齢 0.6 ± 0.4 歳、男:女=2:7例、全例心不全症状を呈し初診時 CTR $69\pm1.9\%$, LVDd $178\pm22\%$, LVEF $29\pm8\%$ であった。人工呼吸管理4例、DOA6例、DOB1例、PDEIII阻害剤8例で使用した。全例経口薬物療法が導入されたが、1例のみ ACE阻害薬開始に伴いショックから心肺停止となり補助循環導入後に死亡した。改善例との比較では、初診時 EF(28.6 ± 8.3 vs 27.0%)・収縮期血圧(69.1 ± 8.5 vs 75)に差はなかったが%LVDd (173 ± 19 vs 211%) および ESWS($n=5$)、 84 ± 41 vs 186g/cm^2 が高値であった。さらに改善例では急性期治療に伴い ESWS低下 ($95 \rightarrow 75\text{g/cm}^2$) と併行して% LVDd ($163\rightarrow168$) が増大したうえで慢性心不全治療が開始されたが、死亡例では ESWS ($186\rightarrow186\text{g/cm}^2$) %LVDd($203\rightarrow200$)とも不変なまま ACE阻害薬が導入されていた。【考察と結論】ESWS高値例では血圧維持作用における前負荷の影響を増大させた上で経口心不全治療薬を導入せねば、過度の降圧からショックに至る可能性がある。前負荷代償に余裕がなく後負荷を十分下げられない症例では早期から補助循環を用いる必要があるかもしれない。

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track3)

[III-0EP11-2] 小児心不全では、AT1アンジオテンシン受容体を抑制すべきか刺激すべきか？

○山田 充彦 (信州大学 医学部 分子薬理学教室)

Keywords: Pediatric heart failure, AT1 angiotensin receptor blocker, Beta-arrestin

It is well established that the inhibition of AT₁ angiotensin receptors (AT1R) with AT1R inhibitors (ARB) such as candesartan significantly improves the prognosis of adult chronic heart failure patients; however, it is ill defined if it is also the case in pediatric heart failure. We recently for the first time found that angiotensin II (AngII) causes strong positive inotropic effect on the heart by activating L-type Ca²⁺ channels through AT1R of cardiac myocytes in mice only before weaning. This effect was mediated by β -arrestin 2 but not G_{q/11} proteins. Actually, a β -arrestin-bias AT1R agonist (BBA), TRV027 which activates β -arrestin but inhibits G_{q/11} proteins significantly increased twitch Ca²⁺ transients in isolated neonatal mouse ventricular myocytes as well as human iPS cell-derived cardiac myocytes which exhibits immature phenotype. TRV027 caused sustained positive inotropic effect on the neonatal mouse heart. Finally, TRV027 significantly improved the prognosis before weaning of knock-in mice bearing a mutation in cardiac troponin T that causes human congenital dilated cardiomyopathy without causing any adverse effects on their wild-type littermates. In contrast, the inhibition of both G_{q/11} and β -arrestin with candesartan not only failed to improve the prognosis of the knock-in mice but dramatically shortened the life span of their wild-type littermates before weaning. These results suggest that heart failure of children before weaning should be treated with BBA but not ARB and that ARB could be harmful at these ages.

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track3)

[III-0EP11-3] 先天性心疾患における新しい慢性循環不全ターゲットとしての内因性ナトリウム利尿ペプチド

○齋木 宏文¹, 齋藤 寛治¹, 豊島 浩志¹, 辻 重人², 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 高橋 信¹, 小泉 淳一², 小山 耕太郎¹
¹ (1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患, フォンタン, 心不全

背景：ナトリウム利尿ペプチド (NP)は心不全管理の生体指標として用いられているが、心血管系再構築・線維化等の心不全増悪因子に対抗する生体代償反応でもある。これを利用した薬剤が LCZ696であり、RAAS系阻害とともにネプリライシン (NEP)を阻害し、内因性 NPの代謝を抑制して心不全に伴う相対的 NP不足を補う。BNPが全身の NEP及び腎臓で代謝されるのに対し、BNP前駆蛋白から分離される NT-proBNPは腎臓でのみ代謝されることから NT-proBNP/BNP比(BNPR)は NEP活性を反映すると考えられ、実際 PARADIGM-HF試験では BNP上昇が認められている。これを利用して先天性心疾患において NEP阻害が有用となりうるかを検討した。方法：心臓カテーテル検査の際に採取した BNPRと各種生体データとの関連を解析した。結果：フォンタン症例(N=70)では BNP ($p=0.003$)、NT-proBNP ($p=0.008$)とも低値を示したが、BNPRは非フォンタン症例 (N=55)と同様であった ($p=0.56$)。BNPRは年齢と負の相関($p<0.001$)、Qsと正相関を示し($p=0.012$)、若年かつ心拍出量が高いほど NEP活性が高いと考えられた。体血管抵抗は非フォンタン($p=0.0021$)、フォンタン症例($p=0.0065$)共に BNPRと負相関を示し、BNPが NT-pro BNPと比較して低いほど後負荷増強を認めた。フォンタン症例では BNPRは血清ヒアルロン酸 ($p=0.0088$)、III型プロコラーゲン ($p=0.0056$)、IV型コラーゲン ($p=0.053$)、IV型コラーゲン 7s($p=0.0057$)と正相関を示し、NEP抑制による NP活性促進が線維化抑制に寄与する可能性が示唆された。結論：1995年以降本邦ではナトリウム利尿ペプチド製剤として Carperitideが使用可能であるが急性期循環不全に対する治療に限定される。本検討から、先天性心疾患、特にフォンタン循環における心血管系リモデリング予防にナトリウム利尿ペプチドは重要な役割を果たす可能性が示唆され、ネプリライシン阻害作用を持つ LCZ696のフォンタン不全予防における役割が期待される。

優秀演題 | 成人先天性心疾患

優秀演題12 (IIII-0EP12)

移行の実際ー移行はどのように行われ始めているかー

座長:三谷 義英 (三重大大学大学院医学系研究科 小児科学)

座長:八尾 厚史 (東京大学)

Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track4

[IIII-0EP12-1] 静岡県立病院機構における移行期医療支援体制づくり

○満下 紀恵^{1,2}, 猪飼 秋夫^{2,3}, 田中 靖彦^{1,2}, 芳本 潤^{1,2}, 宮崎 文², 廣瀬 圭一^{2,3}, 金 成海^{1,2}, 新居 正基^{1,2}, 小野 安生², 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立総合病院 移行期医療部, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[IIII-0EP12-2] ファロー四徴症遠隔期の右心容量負荷に伴う左心機能障害

○安川 峻, 市川 肇, 小森 元貴, 海老島 宏典, 今井 健太, 島田 勝利, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[IIII-0EP12-3] Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track4)

[III-0EP12-1] 静岡県立病院機構における移行期医療支援体制づくり

○満下 紀恵^{1,2}, 猪飼 秋夫^{2,3}, 田中 靖彦^{1,2}, 芳本 潤^{1,2}, 宮崎 文², 廣瀬 圭一^{2,3}, 金 成海^{1,2}, 新居 正基^{1,2}, 小野 安生², 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立総合病院 移行期医療部, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 移行期支援, 成人先天性心疾患, 移行期医療

【背景】臨床現場での移行期支援のニーズは以前から高く移行期支援ガイドや研修会など、学会や研究会主導での医療者に対する活動が続けられてきた。加えて、慢性疾患の移行期支援として行政が小児慢性特定疾病対策で、都道府県に対して移行期医療センターや拠点的役割を担う機関の整備をすすめる通知をだし社会福祉サポートも含む包括的な支援が求められている。【目的】静岡県における移行期医療支援体制の構築についての現状と課題をあきらかにする。【現状と課題】静岡県立病院機構として、総合病院内に成人先天性心疾患(ACHD)外来が2006年に開設され、患者数は400人を越えている。その8割がこども病院からの移行である。一方、患者自身の疾病理解と自律促進のための包括的支援としてこども病院内に成人移行外来が2012年に開設。また、小児がん領域でもこども病院内に2006年から長期フォローアップ外来が開設され移行期支援を早くから行ってきた。受け手である総合病院側の ACHD外来では、こども病院小児循環器科医と総合病院成人循環器科医が協働で診療にあたっているが専任の循環器内科医の継続が困難であった。静岡県立病院機構では、中期計画の柱に移行期医療と医療的ケア児の対応への取り組みをあげており、2020年より移行医療部を総合病院内に設け成人先天性心疾患科として専任の医師を配置、小児/AYA世代腫瘍科、移行医療支援室を開設した。また包括的支援としての移行期医療支援センターはこども病院内に設置されることになった。ACHD総合修練施設-連携修練施設でもあることから、今後、双方の病院での窓口がはっきりすることで、患者側の認知理解の促進、医療者側の患者情報共有、協働診療が、よりスムーズにシームレスになること、他の総合修練施設、成人循環器科との連携も円滑に行われることが期待される。

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track4)

[III-0EP12-2] ファロー四徴症遠隔期の右心容量負荷に伴う左心機能障害

○安川 峻, 市川 肇, 小森 元貴, 海老島 宏典, 今井 健太, 島田 勝利, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁閉鎖不全症, 左心機能

【背景・目的】ファロー四徴症(TOF)根治術後の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)がきたす容量負荷は右心系拡大のみならず左心拡張機能に影響を及ぼすことが知られている。本研究では、TOF根治術後のPRに対して肺動脈弁置換術(PVR)を施行した症例の左心機能について検討した。

【対象・方法】2006年4月から2018年12月にPVRを施行した23例を対象とし、術前の左室心拍出係数 LSVI (ml/beat/m^2) <40 の13症例(L群)と、LSVI >40 の10症例(U群)の2群にわけて比較検討した。評価項目は術前および術後1年の心臓MRI検査、運動耐容能検査およびBNP値とした。連続変数は中央値[四分位範囲]で表した。

【結果】TOF根治術時年齢は3.3 [1.8-6.7]歳、PVR時年齢は38.9 [28.4-46.0]歳、根治術からPVRまでの期間は32.4 [25.8-37.8]年であった。入院死亡はなく、1例を遠隔期に交通外傷で失った。術前の心臓MRI検査において、LSVIはL群で35.2 [31.9-37.9]、U群で46.3 [42.5-49.3]であった($p<0.001$)。RVEDVI (ml/m^2)はL群で206 [195-257]、U群で214 [182-253]と有意な差は認めなかったが($p=0.71$)、LVEDVI (ml/m^2)はL群で71.7 [68.9-73.0]、U群で92.2 [83.6-96.8]とL群で有意に低かった($p=0.001$)。術後は、LVEDVIはL群で80.8 [77.1-86.8]、U群で80.4 [75.3-90.3] ($p=0.97$)、LSVIはL群で42.6 [36.0-46.4]、U群で42.5 [40.4-43.8] ($p=0.69$)といずれも有意な差がなかった。しかし術後の運動耐容能検査では、peak VO_2 (ml/min/kg)がL群で23.3 [20.9-26.7]、U群で28.9 [26.7-31.6]と有意にL群で不良で($p=0.04$)、さらにBNP値(pg/ml)はL群で

32.6 [27.4-56.5], U群で14.3 [10.3-18.8]と有意に L群で高かった($p=0.007$).

【結論】 PVR術前に LVSVIの低下を伴う場合, 術後に LVSVIは改善し得るが, 術後の運動耐用能は低く, BNP値も高値であった. 右心容量負荷による左心機能障害は不可逆的な心機能不全をもたらす可能性が示唆された.

(Tue. Nov 24, 2020 5:00 PM - 5:30 PM Track4)

[III-0EP12-3] Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

Keywords: Eisenmenger, Disease targeting therapy, BNP

【目的】 Eisenmenger症候群成人例の前向き多施設共同研究の進捗状況を報告する. 【結果】 登録症例は91例 (男性29例, post tricuspid shunt 79例, Down症 26例), 登録期間の中央値は55ヶ月 (1から83ヶ月), Primary event (PE) 34例 (入院19例, 死亡7例, 肺移植1例, WHO-functional class(FC)悪化7例), 入院の理由は心不全7例, 出血6例 (喀血4例), 低酸素血症3例, 大動脈解離1例で, 入院後4例が死亡した. 68ヶ月死亡肺移植回避率は83%, 68ヶ月 PE回避率は60%であった. 死亡肺移植に関連する因子は, WHOFC $\geq$ III (Hazard ratio(HR) 3.35, $p=0.048$), 心不全既往 (HR 3.2, $p=0.043$), 胸水貯留 (HR 29.8, $p=0.0003$), 心嚢液貯留 (HR 7.4, $p=0.015$), BNP $\geq$ 100pg/ml (HR 4.56, $p=0.02$), 登録時年齢 $\geq$ 40歳 (HR 5.18, $p=0.005$), CTR $\geq$ 60% (HR 3.76, $p=0.03$), RBC $\leq$ 550万 (HR 5.64, $p=0.009$)であった. Disease targeting therapy(DTT)は, 登録時64例で施行されており, 登録後6例で新たに開始され, 24例で追加または変更された. proactiveに開始または追加した13例のうち1例が浮腫のためボセンタンを中止したが, 登録時から最終受診時の WHOFCは, 2例で IIIから IIへ改善, 11例で変化はなかった. 症状出現後に開始または追加した17例中2例で頭痛のためタダラフィルを中止したが, 開始または追加後に効果ありと考えられた症例が13例, 効果無しが3例, 不明が1例であった. 登録時から最終受診時の WHOFCは, 2例で IIから I, 1例で IIIから IIへ改善し, 2例で IIから IVへ, 1例で IIから IIIへ悪化, 11例で変化がなかった. 【結論】 40歳以上, WHOFCIII以上, CTR60%以上, BNP100pg/ml以上, RBC550万以下の症例は, high risk群と考えられ, 積極的な DTTを検討して良いと考えられる.