

Sun. Nov 22, 2020

Track1

開会式

開会式 (I-0C)

7:40 AM - 7:50 AM Track1

[I-0C]

シンポジウム | 働き方改革セッション

シンポジウム01 (I-S01)

働き方改革「私たちはどのように働くべきか」

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科)

8:00 AM - 9:00 AM Track1

[I-S01-1] 小児循環器・心臓血管外科医の労働環境の実態

○岩本 眞理^{1,2}, 松井 彦朗^{1,3}, 圓尾 文子^{1,4}, 栗嶋 クララ¹, 岩朝 徹^{1,5} (1.日本小児循環器学会 働き方改革委員会, 2.済生会横浜市東部病院 こどもセンター, 3.東京大学医学部 小児科, 4.加古川市民中央病院 心臓血管外科, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

[I-S01-2] 医師の働き方改革: 大学病院のジレンマ

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 合田 真海¹, 鈴崎 竜範¹, 渡辺 重朗¹, 中野 祐介¹, 若宮 卓也¹, 菅野 憲太¹, 志水 利之¹, 仁田 学², 岩本 眞理³ (1.横浜市立大学 心臓血管外科・小児循環器科, 2.横浜市立大学 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.済生会横浜市東部病院 小児科)

[I-S01-3] 新生児医療の将来ビジョン策定における日本周産期新生児医学会と日本新生児成育医学会の取り組み

○高橋 尚人 (東京大学 医学部 小児科)

[I-S01-4] よりよい働き方を目指して: 産婦人科における取り組み

○木戸 道子 (日本赤十字社医療センター 第一産婦人科)

AEPC-YIA Session

AEPC-YIA Session (I-YIA)

座長:小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

9:30 AM - 10:00 AM Track1

[I-YIA-1] Hepatic Venous Oxygen Saturation As a Novel Marker for Fontan Associated Liver Disorder

○Kanchi Saito, Hirofumi Saiki, Yurie Takizawa,

Satoshi Nakano, Shin Takahashi, Kotaro Oyama

(Department of Pediatrics, Iwate Medical

University School of Medicine)

[I-YIA-2] Exercise-Induced Peripheral Venous

Hypertension inversely correlates to peak V02 in Fontan patients

○Shin Ono, Takuya Wakamiya, Yuuta Mizuno, Ken Ikegawa, Takaaki Sugiyama, Shun Kawai, Ki-sung Kim, Sadamitsu Yanagi, Hideaki Ueda (Kanagawa Children's Medical Center, Pediatric Cardiology (神奈川県立こども医療センター循環器内科))

[I-YIA-3] Influence of bronchus on the growth of major aortopulmonary collateral arteries after unifocalization

○Yujiro Ide (井出 雄二郎) (Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery (京都大学医学部附属病院心臓血管外科))

教育講演

教育講演01 (I-EL01)

スポンサー: テルモ株式会社

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

10:10 AM - 11:10 AM Track1

[I-EL01] 新しい発想や技術を臨床現場にどう持ち込むか: Another EBM (Engineering Based Medicine) の活用

○梅津 光生 (早稲田大学医療レギュラトリーサイエンス研究所)

スポンサーセミナー

スポンサーセミナー1 (I-LS01)

小児心臓血管外科領域における NO吸入療法ー基本から使用の現状までー

座長:賀藤 均 (国立研究開発法人 国立成育医療研究センター 院長)

スポンサー: マリンクロット ファーマ株式会社

11:30 AM - 12:20 PM Track1

[I-LS01-1] 小児心臓血管外科領域における NO吸入療法ー基本から使用の現状までー

○櫻井 一 (独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院 心臓血管外科 心臓血管外科部長)

会長講演

会長講演 (I-PL)

最良の血行動態を目指した先天性心疾患の三次元的再構築ー若手医師に捧ぐー

座長:中村 譲 (前 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

12:40 PM - 1:30 PM Track1

[I-PL] 最良の血行動態を目指した先天性心疾患の三次元的
再構築 —若手医師に捧ぐ—

○山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心
臓血管外科)

特別講演

特別講演01 (I-SL01)

絢織—自然との出会い—

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管
外科)

1:40 PM - 2:10 PM Track1

[I-SL01-1] 絢織—自然との出会い—

○村上 良子 (公益社団法人 日本工芸会)

レジェンドレクチャー | 外科系

レジェンドレクチャー01 (I-LL01)

単心室外科治療の変遷と展望：福岡からのメッセージ

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

2:20 PM - 2:50 PM Track1

[I-LL01] 単心室外科治療の変遷と展望：福岡からの
メッセージ

○角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

アート&サイエンスレクチャー

アート&サイエンスレクチャー01 (I-AS01)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管
外科)

3:00 PM - 3:20 PM Track1

[I-AS01] 心臓発生について考えながら描く臨床解剖図——
臨床に役立つメディカルイラストレーションをめ
ざして——

○末次 文祥^{1,2} (佐賀大学医学部 生体構造機能学講座
解剖学・人類学分野)

PMDA「タウンホールミーティング」

PMDA「タウンホールミーティング」 (I-PMDA)

Off-label useの現状と機器開発促進に向けた期待

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管
外科)

座長:白土 治己 (医薬品医療機器総合機構)

4:00 PM - 5:30 PM Track1

[I-PMDA-1] Off-labelとは

○高橋 彩来 (医薬品医療機器総合機構 医療機器審査
第一部)

[I-PMDA-2] デバイスラグから学んだ産官学連携の重要性

○横井 宏佳 (福岡山王病院 循環器センター)

[I-PMDA-3] Off-label useの現状と機器開発促進に向けた期
待 --医療現場での実情と問題提起(外科医の
視点から)--

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

[I-PMDA-4] 医療現場での実情と問題提起-先天性心疾患に対
するカテーテル治療における off-label use-

○富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心
疾患センター)

[I-PMDA-5] 小児医療機器に関する医療機関へのアンケート
調査

○三好 剛一¹, 加藤 温子², 藤井 隆成³, 金 成海⁴,
坂本 喜三郎⁵, 小林 徹¹ (1.国立成育医療研究セン
ター, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科,
3.昭和大学病院 小児・先天性心疾患センター,
4.静岡県立こども病院 循環器科, 5.静岡県立こども
病院 心臓血管外科)

[I-PMDA-6] 革新的医療機器条件付早期承認制度を活用した
医療機器開発

○北山 喜久美 (エドワーズライフサイエンス株式会
社 製品開発本部 臨床開発部)

CHSS Japan

第1回 CHSS Japan手術手技研究会

6:30 PM - 8:30 PM Track1

[I-CHSS]

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, 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)

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 - 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)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー2 (I-LS02)

コンテグラ肺動脈用弁付きコンデュイットの国内における使用と成績

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

スポンサード:日本メドトロニック株式会社

11:30 AM - 12:20 PM Track2

[I-LS02-1] コンテグラ牛頸静脈弁付きグラフトを用いた右室流出路再建の中期成績: 日本における多施設研究

○帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

[I-LS02-2] コンテグラ挿入術の実際

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

シンポジウム | 肺循環

シンポジウム02 (I-S02)

肺循環「6th World Symposium on PH 2018を、どう解釈し、どう活かすべきか？」

座長:土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

座長:中山 智孝 (高知大学医学部 小児思春期医学)

3:30 PM - 6:00 PM Track2

[I-S02-1] 【基調講演】 Pediatric PH on 6th

WSPH2018のポイント

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

[I-S02-2] Treatment response and prognosis of pulmonary arterial hypertension with coincidental congenital heart disease

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[I-S02-3] Hemodynamic definitions at rest/on exercise and treat/repair at present

○中山 智孝 (高知大学医学部小児思春期医学)

[I-S02-4] 周産期障害と肺発達成長障害に関連する小児肺高血圧の臨床像

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 大下 裕法^{1,3}, 大槻 祥一郎¹, 大矢 和伸¹, 坪谷 尚季¹,

早川 豪俊¹, 丸山 一男¹, 平山 雅浩¹ (1.三重大学医
学部小児科学, 2.三重大学医学部麻酔集中治療学,
3.名古屋市立大学医学部小児科学)

[I-S02-5] “肺動脈性”肺高血圧症の境界線は、私達が想像し
ていた以上に曖昧である — PAH with overt
features of PVOD/PCH involvement—

○永井 礼子^{1,2}, 佐藤 逸美¹, 白石 真大¹, 佐々木 大輔¹, 泉 岳¹, 山澤 弘州¹, 武田 充人¹ (1.北海道大学小
児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心
疾患科)

[I-S02-6] Complex congenital heart disease in Group 5
PH

○岩朝 徹, 黒寄 健一 (国立循環器病研究センター
小児循環器内科)

[I-S02-7] 小児肺高血圧症(PH)の診断と治療：欧州小児肺血
管疾患ネットワーク(EPPVDN)合意声明2019年改訂
版

○Sallmon Hannes^{1,4}, Koestenberger Martin^{2,4},
Hansmann Georg^{3,4} (1.シャリテ・ベルリン大学病院
小児循環器部門, 2.グラーツ医科大学 小児科 小児循
環器部門, 3.ハノーバー医科大学 小児循環器・集中治
療部門, 4.欧州小児肺血管疾患ネットワーク)

[I-S02-8] 小児3群肺高血圧症に対する治療内容と効果の検
討

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦²,
伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴,
早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科
学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大
学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児
部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

Track3

シンポジウム | 新しい手術方法の開発

シンポジウム03 (I-S03)

新しい手術方法の開発「治療から再生へー再生医療の
進歩」

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外
科)

座長:上野 高義 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)
8:00 AM - 9:30 AM Track3

[I-S03-1] 【基調講演】 Toward next generation of
tissue engineered vascular graftsfor
pediatric heart surgery

○新岡 俊治^{1,2} (1.Nationwide Children's Hospital,
2.オハイオ州立大学胸部心臓外科)

[I-S03-2] 小児心不全に対する再生医療の Update

○平井 健太¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹,
栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 原 真祐子¹,
笠原 真悟², 王 英正³ (1.岡山大学病院 小児循環器
科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院
新医療研究開発センター 再生医療部)

[I-S03-3] In Vivo Tissue-Engineered Vascular Graftを用
いた肺動脈形成術の中期成績

○中辻 拡興¹, 山岸 正明¹, 前田 吉宜¹, 板谷 慶一¹,
藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 神田 圭一², 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)

[I-S03-4] 小児重症心不全に対する再生治療の可能性と未来

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹,
渡邊 卓次¹, 富永 佑児¹, 石井 良², 石田 秀和², 成田
淳², 宮川 繁¹, 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院 医学系
研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院 医学系研究
科 小児科)

[I-S03-5] トランスレーショナルリサーチとしての心筋再生
医療研究

○馬場 志郎 (京都大学大学院医学研究科 発生発達医
学講座 発達小児科学)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー3 (I-LS03)

小児循環器疾患におけるインターベンション治療医の
役割と取り組み

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患セン
ター 教授)

スポンサード:日本ストライカー株式会社
11:30 AM - 12:20 PM Track3

[I-LS03-1] 大学病院におけるインターベンション治療医の
役割と術者育成の取り組み

○馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

[I-LS03-2] 地域基幹病院におけるインターベンション治療
医の役割と術者育成の取り組み

○安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環
器科)

会長要望セッション | 純型肺動脈閉鎖症

会長要望セッション01 (I-YB01)

純型肺動脈閉鎖症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)
座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)
3:30 PM - 5:00 PM Track3

[I-YB01-1] 純型肺動脈閉鎖における冠動脈右室瘻の分類

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹,
今井 祐喜¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹,

笠原 真悟², 小谷 恭介² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 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)

[I-YB01-2] 当院における PA,IVSに対する積極的 PTPVへの取り組み

○吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 吉田 修一郎¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 野中 利通², 櫻井 寛久², 櫻井 一², 大橋 直樹¹ (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-YB01-3] 新生児三尖弁輪径を基準にした純型肺動脈閉鎖・重症肺動脈弁狭窄症に対する治療法の選択: 25年の中期成績をもとに

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 堀口 祥¹, 林 賢¹, 久保 慎吾¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB01-4] 純型肺動脈閉鎖の長期予後: 積極的二室修復とその遠隔期再介入

○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, 松田 健作², 藤本 智子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)

[I-YB01-5] 純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割〜フォンタン関連臓器障害を予防しうるか〜

○齋藤 寛治¹, 齋木 宏文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, 猪飼 秋夫^{2,3}, 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 心臓血管外科学講座, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB01-6] 純型肺動脈閉鎖症に対する Fontan術後成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 安東 勇介, 合田 真海, 岡本 卓也, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB01-7] 純型肺動脈閉鎖術後の成人期予後についての検討

○杜 徳尚¹, 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 大月 審一³, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科)

第34回不整脈勉強会

第34回不整脈勉強会 (I-HRS)

6:30 PM - 8:30 PM Track3

[I-HRS-01]

Track4

Special Lecture

Special Lecture (I-SPL)

Historical Perspectives and Update in Transcatheter Pulmonary Valve Therapies for RVOT disease

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

8:30 AM - 9:30 AM Track4

[I-SPL-01] Historical Perspectives and Update in Transcatheter Pulmonary Valve Therapies for RVOT disease

○John P. Cheatham

会長要望セッション | 右室流出路

会長要望セッション02 (I-YB02)

右室流出路再建: インターベンションと外科治療

座長:櫻井 一 (中京病院 心臓血管外科)

座長:杉山 央 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

コメンテーター:John P. Cheatham (Nationwide Children's Hospital &The Ohio State University)

9:50 AM - 11:10 AM Track4

[I-YB02-1] Fallot四徴心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術時における右室拘束性障害

○富永 佑児, 上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 澤 芳樹 (大阪大学 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-YB02-2] 4D flow MRIでの血行動態評価に基づく成人期右室流出路再治療介入

○板谷 慶一¹, 山岸 正明², 前田 吉宣², 藤田 周平², 本宮 久之², 中辻 弘興², 森地 裕子¹, 瀧上 雅雄³, 中西 直彦³, 的場 聖明³, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 循環器内科)

[I-YB02-3] Primary Outcomes of The Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Pivotal Trial

○藤本 一途¹, 坂口 平馬¹, 神崎 秀明², 小林 順二郎³ (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 心不全科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

[I-YB02-4] 右室流出路導管狭窄に対する経皮的ダブルバルーン拡大術の効果

○高梨 浩一郎, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介,

芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡
県立こども病院 循環器科)

[I-YB02-5] 当院における湾曲型小口径 Nunn弁付き導管によ
る右室流出路再建術の中期成績

○村上 優, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智恵, 松島
峻介, 長谷川 翔大, 和田 侑星 (兵庫県立こども病
院)

[I-YB02-6] 右室流出路再建における bulging sinus付き
fan-shaped ePTFE valved conduit 1788本の遠
隔成績 (本邦65施設共同研究)

○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一,
藤田 周平, 中辻 拓興 (京都府立医科大学 小児医療
センター 小児心臓血管外科)

[I-YB02-7] 脱細胞化ホモグラフトを用いた右室流出路再建
術の検討

○小野 正道¹, ホラ ユルゲン¹, ハグル クリスチャン
², ボティッヒ ディトマ³, ザリコシュ ザミア³, ハベ
リッヒ アクセル³ (1.ドイツ心臓センターミュンヘン
小児心臓外科, 2.ミュンヘン大学 心臓外科,
3.ハノーファー医科大学 胸部心臓血管移植外科)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー4 (I-LS04)

鎮静、鎮痛におけるモニタリングの重要性

座長:阪井 裕一 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

スポンサード:株式会社フィリップス・ジャパン

11:30 AM - 12:20 PM Track4

[I-LS04-1] 鎮静、鎮痛におけるモニタリングの重要性

○久我 修二 (医療法人藤本育成会 大分こども病院
小児科)

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型ー3型)

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

[I-PD02-3] QT延長症候群1-3型以外の臨床的特徴

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

ター)

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

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈
科)

[I-PD02-5] ブルガダ症候群の基礎・臨床 update

○今村 知彦, 牧山 武 (京都大学大学院医学研究科
循環器内科)

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

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）

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）

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー5（ I-LS05）

The Gore ASSURED Clinical Study： PIVOTAL Study results plus Nearly 18 months of FDA APPROVAL

座長:赤木 禎治（岡山大学病院 循環器内科）

スポンサード:日本ゴア合同会社

11:30 AM - 12:20 PM Track5

[I-LS05-1] The Gore ASSURED Clinical Study： PIVOTAL Study results plus Nearly 18 months of FDA APPROVAL

○Gareth J. Morgan（Children's Hospital Colorado）

多領域専門職部門シンポジウム | 移行支援

多領域専門職部門シンポジウム01（ I-TRS01）

小児と成人の事例で考える移行支援

座長:山村 健一郎（九州大学病院 小児科）

座長:吉田 佳織（大阪母子医療センター）

3:30 PM - 5:30 PM Track5

[I-TRS01-1] 【基調講演】循環器内科医から見た移行医療

○元木 博彦（信州大学 医学部 循環器内科学教室 成人先天性心疾患センター）

[I-TRS01-2] 成人看護の立場から考える移行支援

○鈴木 姿子, 近藤 佳代子（横浜国立大学附属病院 看護部）

[I-TRS01-3] 移行期外来の現状と課題～移行期クリニカルパスの効果的な活用に向けて～

○土田 美由紀¹, 伊織 圭美², 青木 智子³, 三輪 富士代⁴（1.福岡市立こども病院 看護部, 2.福岡市立こども病院 看護部, 3.福岡市立こども病院 看護部, 4.福岡市立こども病院 看護部）

[I-TRS01-4] 成人移行期（思春期）にある患者への支援と課題：意思決定支援を中心に

○権守 礼美（榊原記念病院 看護部管理室）

[I-TRS01-5] 成人移行期（学童期）にある患者への支援と課題：こどものセルフケアから考える移行期支援

○西川 菜央（関西医科大学 看護学部）

第23回 日本小児心血管分子医学研究会

第23回 日本小児心血管分子医学研究会（ I-PCM）

6:30 PM - 8:30 PM Track5

[I-PCM-01]

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「心房中隔欠損力

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)

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 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)

[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, 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)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー6 (I-LS06)

胎児心機能評価-最新のシステムを含めて-

座長:黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

スポンサー:キヤノンメディカルシステムズ株式会社

11:30 AM - 12:20 PM Track6

[I-LS06-1] Aplio i-series最新の画像診断機器の使用経験

○稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科学教室)

多領域専門職部門シンポジウム | 小児重症心不全におけるリハビリテーション

多領域専門職部門シンポジウム02 (I-TRS02)

小児重症心不全：補助人工心臓装着患児におけるリハビリテーションの力 - その実践と多領域のサポート -

座長:平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

座長:南 茂 (大阪大学医学部附属病院医療技術部臨床工学部門・臨床工学部)

3:30 PM - 5:00 PM Track6

[I-TRS02-1] 東京大学病院における小児重症心不全患者のリハビリテーション -心身の発達を目指して-

○天尾 理恵¹, 平田 康隆², 益澤 明広², 浦田 晋³, 中野 克俊³, 犬塚 亮³, 小野 稔², 唐沢 康暉¹, 芳賀 信彦¹ (1.東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科)

[I-TRS02-2] VAD装着患児における理学療法の方針と実践-大阪大学医学部附属病院-

○鎌田 理之¹, 橋田 剛一¹, 松本 ゆかり¹, 神田 龍馬¹, 佐原 亘¹, 南 茂², 金谷 知潤³, 平 将生³, 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学 医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.大阪大学 医学部附属病院 臨床工学部, 3.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-TRS02-3] 当院における小児用体外式補助人工心臓装着患

者に対するリハビリテーションの経験

○高木 敏之¹, 五十嵐 悠華¹, 近田 光明¹, 戸田 紘一³, 牧田 茂², 枘岡 歩³ (1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科, 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)

[I-TRS02-4] ICUにおける体外式 VAD装着患児のリハビリテーションをスムーズに行うための多職種連携
○竹添 麻貴 (東京女子医科大学病院 看護部 東2階ICU)

[I-TRS02-5] 小児重症心不全：補助人工心臓装着患児におけるリハビリテーションの力 - その実践と多領域のサポート -
○村辻 雄大¹, 南 茂¹, 吉田 幸太郎¹, 工藤 寛子¹, 楠本 繁崇¹, 高階 雅紀¹, 吉田 靖², 金谷 知潤³, 平将生³, 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学医学部附属病院臨床工学部, 2.大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻先進臨床工学共同研究講座, 3.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科学)

Track7

シンポジウム | 分子医学・再生医療・心臓血管発生
シンポジウム04 (I-S04)
分子医学・再生医療・心臓血管発生「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:古道 一樹(慶應義塾大学医学部 小児科)
座長:山岸 敬幸(慶應義塾大学医学部 小児科)※I-S04-1基調講演担当
8:00 AM - 10:00 AM Track7

[I-S04-1] 【基調講演】 Impact, benefit and safety of mitochondrial transplantation for myocardial protection and its potential application for the pediatric cardiology
○James D. McCully (Boston Children's Hospital/Harvard Medical School)
[I-S04-2] 心臓神経経細胞の世界
○山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)
[I-S04-3] 心筋細胞発生研究と臨床
○八代 健太¹, 榊 真一郎^{1,2}, 井上 聡^{1,3} (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 生体機能形態科学, 2.東京大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児科学)
[I-S04-4] Fibulin-1は内膜肥厚部で細胞外基質を統合し、動脈管の解剖学的閉鎖を促進する

○伊藤 智子¹, 中川路 太一^{1,2}, 齋藤 純一¹, 二町 尚樹¹, 益田 宗孝^{1,2}, 麻生 俊英³, 石川 義弘¹, 横山 詩子^{1,4} (1.横浜市立大学 循環制御医学, 2.横浜市立大学 外科治療学, 3.神奈川こども医療センター 心臓血管外科, 4.東京医科大学 細胞生理学)

[I-S04-5] 心房特異的 Pitx2c過剰発現は洞結節の機能を低下させる
○馬場 俊輔^{1,2}, 赤池 徹¹, 新庄 聡子³, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 3.パドバ大学 生物学講座)

[I-S04-6] TMEM260遺伝子異常を認めた総動脈幹症(Truncus arteriosus:TA)の同胞例
○高瀬 隆太¹, 清松 光貴¹, 井上 忠¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 財満 康之², 籠手田 雄介¹, 庄嶋 賢弘², 渡邊 順子¹, 吉浦 考一郎³, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.久留米大学 医学部 外科学講座, 3.長崎大学 原爆後障害医療研究所 人類遺伝学研究分野)

[I-S04-7] ABL1変異は先天性心疾患を伴う症候群の原因となる～エクソーム解析と質量分析法を応用した遺伝性心室中隔欠損症の網羅的病態解明～
○山本 英範¹, 早野 聡^{1,2}, 奥野 友介³, 小野田 淳人⁴, 加藤 耕治⁵, 長井 典子⁶, 深澤 佳絵¹, 齋藤 伸治⁵, 高橋 義行¹, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.中東遠総合医療センター 小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院 先端医療臨床研究支援センター, 4.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター 新生児部門, 5.名古屋市立大学大学院医学系研究科 新生児・小児医学分野, 6.岡崎市民病院 小児科)

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 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-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)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー7 (I-LS07)

劇症型心筋炎に対する新たな治療ストラテジー - IMPELLA 補助循環用ポンプカテーテルの有用性・可能性-

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

スポンサード:日本アビオメッド株式会社

11:30 AM - 12:20 PM Track7

[I-LS07-1]

○朔 啓太 (国立循環器病研究センター研究所)

[I-LS07-2]

○戸田 宏一 (大阪大学医学部附属病院)

日本小児循環器学会-日本心臓病学会ジョイントシンポジウム

日本小児循環器学会-日本心臓病学会ジョイントシンポジウム (I-JSSJS)

修正大血管転位症: 外科治療から成人期の心不全治療まで

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

座長:庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器内科)

3:30 PM - 4:30 PM Track7

[I-JSSJS-1] 修正大血管転位の心エコー評価 - 治療方針に心エコーが果たす役割 -

○新居 正基 (静岡県立こども病院 循環器科)

[I-JSSJS-2] 修正大血管転位の治療戦略と心臓 MRI

○石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器科)

[I-JSSJS-3] 成人期の修正大血管転位症に合併する解剖学的右室機能不全と三尖弁閉鎖不全症

○坂本一郎¹, 石北綾子¹, 西崎晶子¹, 梅本真太郎¹, 永田弾², 山村健一郎², 園田拓道³, 塩瀬明³, 筒井裕之¹ (1九州大学病院 循環器内科, 2九州大学病院

小児科, 3九州大学病院 心臓血管外科)

[I-JSSJS-4] 修正大血管転位症における不整脈管理

○庄田 守男 (東京女子医科大学循環器内科 先進電気的心臓制御研究部)

EXCOR講習会

EXCOR講習会 (I-EXCOR01)

日本小児循環器学会・日本臨床補助人工心臓研究会共催 小児用補助人工心臓研修セミナー

5:00 PM - 9:00 PM Track7

[I-EXCOR01]

開会式

開会式（ I-0C）

Sun. Nov 22, 2020 7:40 AM - 7:50 AM Track1

[I-0C]

(Sun. Nov 22, 2020 7:40 AM - 7:50 AM Track1)

[I-0C]

シンポジウム | 働き方改革セッション

シンポジウム01 (I-S01)

働き方改革「私たちはどのように働くべきか」

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科)

Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:00 AM Track1

[I-S01-1] 小児循環器・心臓血管外科医の労働環境の実態

○岩本 眞理^{1,2}, 松井 彦朗^{1,3}, 圓尾 文子^{1,4}, 栗嶋 クララ¹, 岩朝 徹^{1,5} (1.日本小児循環器学会 働き方改革委員会, 2.済生会横浜市東部病院 こどもセンター, 3.東京大学医学部 小児科, 4.加古川市民中央病院 心臓血管外科, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

[I-S01-2] 医師の働き方改革：大学病院のジレンマ

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 合田 真海¹, 鉾崎 竜範¹, 渡辺 重朗¹, 中野 祐介¹, 若宮 卓也¹, 菅野 憲太¹, 志水 利之¹, 仁田 学², 岩本 眞理³ (1.横浜市立大学 心臓血管外科・小児循環器科, 2.横浜市立大学 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.済生会横浜市東部病院 小児科)

[I-S01-3] 新生児医療の将来ビジョン策定における日本周産期新生児医学会と日本新生児成育医学会の取り組み

○高橋 尚人 (東京大学 医学部 小児科)

[I-S01-4] よりよい働き方を目指して：産婦人科における取り組み

○木戸 道子 (日本赤十字社医療センター 第一産婦人科)

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:00 AM Track1)

[I-S01-1] 小児循環器・心臓血管外科医の労働環境の実態

○岩本 眞理^{1,2}, 松井 彦朗^{1,3}, 圓尾 文子^{1,4}, 栗嶋 クララ¹, 岩朝 徹^{1,5} (1.日本小児循環器学会 働き方改革委員会, 2.済生会横浜市東部病院 こどもセンター, 3.東京大学医学部 小児科, 4.加古川市民中央病院 心臓血管外科, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

Keywords: 労働環境, チーム制, 施設集約化

【背景】 2019年の労働基本法改訂により、時間外労働時間の上限が設けられ、医師においては2024年までに整備することが義務付けられた。医療の質を保ったまま「時間外労働時間の上限の実現」をどのようにするのか、私たちは「働き方改革」の方策に取り組まなければならない。【目的】小児循環器に関わる医師における働き方改革の取り組みの現状と問題点を明らかにして学会としての方策構築に役立てることを目的として、アンケート調査を実施することとした。【方法】日本小児循環器学会会員のうち医師会員を対象に WEBでのアンケート調査を6月末から7月の1か月を期限として施行した。調査内容は1：プロフィール（性別・年齢・卒後年数・勤務地・勤務施設・回答者の所属する科と立場、専門医資格の有無）。2：労働環境（1か月あたりの当直回数・退勤時間・1週間の勤務時間・時間外呼び出し回数・1日休みの回数・平均睡眠時間）。3：労働環境にたいする意見：（医師数が適正か・労働環境への満足度・休みが十分か・小児循環器に携わる診療を将来続けていけると思うか・続けていけない要因）。4：働き方改革の方策について：（回答者の診療チームの診療体制・今後リモート業務の可能性・働き方改革の方策としてチーム制・タスクシフト・施設集約化への意見）である。【成績】7月末まで調査期間とし、集計後成績をまとめる予定である。【結論】小児循環器に関わる医師における労働環境の実態をふまえ、医療の質を保ちながら働き方改革の方策をどのようにたてていくか討論していきたい。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:00 AM Track1)

[I-S01-2] 医師の働き方改革：大学病院のジレンマ

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 合田 真海¹, 鉾崎 竜範¹, 渡辺 重朗¹, 中野 祐介¹, 若宮 卓也¹, 菅野 憲太¹, 志水 利之¹, 仁田 学², 岩本 眞理³ (1.横浜市立大学 心臓血管外科・小児循環器科, 2.横浜市立大学 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.済生会横浜市東部病院 小児科)

Keywords: 医師の働き方, 大学, 小児循環器

医師の時間外労働規制が2024年4月から施行されることが決まっており、一般労働者の時間外労働の上限年間720時間に対して、医師は通常年間960時間（A水準）が上限となり、地域医療確保暫定特例水準（B水準）や集中的技能向上水準（C水準：研修医や高度技能育成が公益上必要な分野に受持する医師）が認められた場合のみ年間1860時間まで時間外勤務することが可能になります。連続勤務時間制限28時間、勤務間インターバル9時間の確保に加えて、宿日直が時間外になる場合や、外勤や一部の自己研鑽も労働時間に含まれることとなります。オンコールについても、労働実態によっては勤務時間に含まれることとなります。小児心臓血管外科医や小児循環器医の働き方からは、現状ではこの時間外の上限を守ることは難しいと考えています。しかも、大学病院においては、診療以外に、教育や研究の責務が生じている上に、民間との給与格差を埋めるためや地域医療を守るために外勤を余儀なくされており、今後の勤務体制の維持、特に急患や重症例に対する診療体制の維持が難しくなると考えています。人員を増加することが一番簡単な対応策ですが、小児心臓血管外科医や小児循環器医は医師が足りない領域の一つであり、また、大学病院の経営上からも増員は容易ではありません。小児病院へ集約化して、効率を上げる方法も有効な手段と考えますが、学生や研修医の教育、及び、この領域への医師のリクルートを考えた場合、大学がこの領域から撤退することは将来的に得策とは思えません。Nurse practitionerの導入、事務補助の導入など、医師から他職種へのタスクシフトを進めることも、大学病院という特殊な診療機関に対して、人材確保の観点から国や学会からの援助を期待するものである。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:00 AM Track1)

[I-S01-3] 新生児医療の将来ビジョン策定における日本周産期新生児医学会と日本新生児成育医学会の取り組み

○高橋 尚人（東京大学 医学部 小児科）

Keywords: 専攻医採用シーリング, 働き方改革, 時間外労働時間

NICU医療は最も過酷な医療現場の一つとされている。それでも2004年の日本周産期・新生児医学会の専門医制度設立から2020年までに938名の周産期専門医（新生児）が誕生している。厚労省は現在小児科医が不足しているとは考えておらず、将来の小児人口減少を勘案し、小児科医の養成を抑制する方向で、すでに複数の都府県で専攻医採用シーリングが課せられている。また厚労省は小児科サブスペ領域間の医師偏在について特段の配慮をしていない。一方、2024年には医師の時間外労働時間の上限規制が施行され、A水準で年間960時間、B水準で1860時間以内に抑える必要がある。このような状況から、新生児医の労働環境調査が必要とされ、2017年に新生児成育医学会は新生児医療施設259に対してアンケート調査を行った。133施設、813名の医師から回答があり、NICU当直の回数は月6回が多いが、北海道・東北地方では10回以上の医師も存在し、時間外労働時間については月120時間が最多だったが、160時間以上も17%存在し、北海道・東北と中国・四国地方が多かった。一方、周産期専門医の研修施設認定には年間10例以上の超低出生体重児入院などの要件が課されているが、今後要件を満たせない施設が出てくると予想され、専門医の研修制度も再構築が必要となって来ている。そこで、新生児成育医学会は将来ビジョン策定のためにさらに詳細な調査を行うこととし、2019年から2020年7月にかけて、周産期医療圏における施設構成と状況および医師の勤務実態の調査を行った。現在、その回答を集計中である。今後は、厚労省に対して小児科医削減方針の緩和とサブスペ領域偏在の調整を求めて行く必要がある。また都道府県レベルを超えた地域間連携も考慮し、さらに各都道府県においても一層の集約化と施設役割分担による効率化を図る必要があると考えている。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:00 AM Track1)

[I-S01-4] よりよい働き方を目指して：産婦人科における取り組み

○木戸 道子（日本赤十字社医療センター 第一産婦人科）

Keywords: 働き方改革, 交代制勤務, 女性医師

産婦人科では当直やオンコールが多く、労働時間が長いことがかねてから問題となっている。また、科の特性から女性医師のニーズが高いため、近年急速にその割合が高まっており、女性医師が能力を発揮し継続的に就労できる環境を整備することが医療体制の持続発展のために不可欠となっている。しかし、時間の読めない分娩や手術がある産婦人科において、責任ある仕事を行いつつ、自身の家庭におけるさまざまな問題に対処することは現実には難しい。一方、勤務緩和をカバーする側の負担感や不公平感が働きにくさにつながっていることも解決すべき課題である。このため、学会や医会では、性別に関わらず医師が働きやすい環境作りや女性医師の就労支援について、実態調査やホームページでの情報提供、学会における講習会などでの学会員への啓発、行政への提言などさまざまな活動を組織として積極的に行なっている。

医師の過重労働は医療事故、バーンアウトを招き、医療安全、患者サービス、医療者のキャリア継続など多くの点でデメリットが大きく、医師自身の心身の健康、ワークライフバランスを向上させることは、安全で質の高い医療を提供するために重要である。近年、ようやく国において医師の働き方改革についての検討が行われ、時間外労働の上限規制、宿日直や自己研鑽についての見直しなどの施策がスタートした。それぞれの医療機関におい

ても、当直明けの勤務緩和、交代制勤務の導入など、改善に向けての取り組み事例も増えてきている。自施設における交代制勤務の運用経験をもとに、見えてきた課題とその解決に向けての取り組みについても当日は紹介したい。

AEPC-YIA Session

AEPC-YIA Session (I-YIA)

座長:小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Sun. Nov 22, 2020 9:30 AM - 10:00 AM Track1

[I-YIA-1] Hepatic Venous Oxygen Saturation As a Novel Marker for Fontan Associated Liver Disorder

○Kanchi Saito, Hirofumi Saiki, Yurie Takizawa, Satoshi Nakano, Shin Takahashi, Kotaro Oyama (Department of Pediatrics, Iwate Medical University School of Medicine)

[I-YIA-2] Exercise-Induced Peripheral Venous Hypertension inversely correlates to peak V02 in Fontan patients

○Shin Ono, Takuya Wakamiya, Yuuta Mizuno, Ken Ikegawa, Takaaki Sugiyama, Shun Kawai, Ki-sung Kim, Sadamitsu Yanagi, Hideaki Ueda (Kanagawa Children's Medical Center, Pediatric Cardiology (神奈川県立こども医療センター循環器内科))

[I-YIA-3] Influence of bronchus on the growth of major aortopulmonary collateral arteries after unifocalization

○Yujiro Ide (井出 雄二郎) (Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery (京都大学医学部附属病院心臓血管外科))

(Sun. Nov 22, 2020 9:30 AM - 10:00 AM Track1)

[I-YIA-1] Hepatic Venous Oxygen Saturation As a Novel Marker for Fontan Associated Liver Disorder

○Kanchi Saito, Hirofumi Saiki, Yurie Takizawa, Satoshi Nakano, Shin Takahashi, Kotaro Oyama
(Department of Pediatrics, Iwate Medical University School of Medicine)

Introduction

Fontan associated liver disorder (FALD) is one of critical complications after Fontan procedure. Despite advancement of imaging and molecular technologies, prospective studies failed to identify sensitive biomarker to detect subclinical FALD, where its prevalence is estimated more than 80% in 10 years. As the main source of liver blood supply changes from portal vein (low oxygen saturation:SO₂) to hepatic artery (high SO₂) with the progression of hepatic fibrosis, we hypothesized that the hepatic venous SO₂ increased with the development of liver fibrosis.

Methods

During catheterization, hemodynamics as well as hepatic circulation property including transhepatic pressure were assessed in consecutive 117 Fontan and 86 non-Fontan patients. Multiple markers for liver fibrosis were measured and their relationship with hemodynamic properties was analyzed.

Results

As compared with non-Fontan patients, Fontan patients had low cardiac output (CI), high central venous, hepatic venous, and hepatic wedge pressures (p values for all, <0.001), whereas transhepatic pressure was similar. As hepatic venous (HV) as well as inferior vena cava (IVC) SO₂ were dependent on arterial SO₂ and CI, SO₂ ratio of HV/IVC (SR-HV/IVC), which was independent of them, was analyzed. The SR-HV/IVC in the Fontan patients was markedly lower than non-Fontan patients, suggesting unfavorable liver perfusion in the Fontan patients. Interestingly, although the SR-HV/IVC in the non-Fontan patients was consistent regardless of their age (SO₂ HV/IVC= 0.90-0.001*age, p=0.83), it became markedly low at 1year of Fontan procedure in the Fontan patients, with subsequent increase to the level of non-Fontan patients after 10 years of Fontan procedure (SO₂ HV/IVC= 0.67+0.01*age, p=0.0023), in compliance with the reported prevalence of subclinical FALD. Importantly, SRHV/IVC in the Fontan patients was negatively correlated with platelet counts (p=0.026) and albumin/IgG ratio (p=0.0035), and positively correlated with serum levels of total-bilirubin (p=0.037) and hyaluronic acid (p=0.055).

Conclusions

SR-HV/IVC, which supposed to reflect pathological feature of hepatic vascular remodeling, is a novel biomarker for subclinical FALD. Prospective studies to investigate utility of SR-HV/IVC to guide prevention of FALD would be warranted.

(Sun. Nov 22, 2020 9:30 AM - 10:00 AM Track1)

[I-YIA-2] Exercise-Induced Peripheral Venous Hypertension inversely correlates to peak V0₂ in Fontan patients

○Shin Ono, Takuya Wakamiya, Yuuta Mizuno, Ken Ikegawa, Takaaki Sugiyama, Shun Kawai, Ki-sung Kim, Sadamitsu Yanagi, Hideaki Ueda (Kanagawa Children's Medical Center, Pediatric Cardiology (神奈川県立こども医療センター循環器内科))

Introductions: Fontan patients have a reduced exercise capacity due to limitation in the ability to augment cardiac output. Central venous pressure (CVP) rises to increase systemic ventricular preload because of the absence of subpulmonary ventricular in Fontan patients. We performed a prospective trial of cardiopulmonary exercise test (CPET) while monitoring peripheral venous pressure (PVP) which strongly correlates to CVP to investigate the correlation between PVP and exercise capacity.

Methods: Seventeen patients with Fontan circulation (9 males, median age: 12 years) underwent ramp-like progressive exercise test on a treadmill. A 22-gauge venous cannula was inserted into the peripheral vein in the upper extremities before CPET. PVP (mmHg) was monitored at rest and during exercise. We checked correlation between PVP at peak exercise and exercise-related hemodynamic indices including peak $\dot{V}O_2$ (l/min/kg), HR reserve (bpm) (HRR) and peak oxygen pulse (l/m²) respectively. We also performed catheterization and blood examination to measure CVP (mmHg), ventricular end-diastolic pressure (mmHg), ventricular ejection fraction (%), cardiac index (l/min/m²), pulmonary vascular resistance (unit·m²), pulmonary artery index and brain natriuretic peptide (pg/mL). We also checked correlation between these indices and peak $\dot{V}O_2$.

Results: PVP rose in concert with exercise intensity in all subjects. PVPs at peak exercise was significantly higher than those at rest (23.5 ± 4.4 vs 12 ± 1.7 , $p < 0.01$). Peak PVP inversely correlated to peak $\dot{V}O_2$, HRR and peak oxygen pulse ($r = -0.66$, $p < 0.01$, $r = -0.6$, $p < 0.05$, $r = -0.5$, $p < 0.05$). No static hemodynamic indices from catheterization or blood examination correlated to Peak $\dot{V}O_2$.

Conclusions: In Fontan patients, exercise induced peripheral venous hypertension means inefficiency of pulmonary flow augmentation during exercise, causing insufficient ventricular filling which induces not only insufficient cardiac output and insufficient stroke volume but also attenuated HR increase.

(Sun. Nov 22, 2020 9:30 AM - 10:00 AM Track1)

[I-YIA-3] Influence of bronchus on the growth of major aortopulmonary collateral arteries after unifocalization

○Yujiro Ide (井出 雄二郎) (Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery (京都大学医学部附属病院心臓血管外科))

Objectives

MAPCAに対する乳児期の Unifocalization(UF) は標準的な外科治療となっている。しかし、UF後の MAPCAの中には、狭窄や低成長のために追加のカテーテル治療や手術が必要となるものが少なくない。我々は、UFのデザイン自体が血管成長に影響を及ぼす可能性を考え、MAPCAと気管支の位置関係に注目して、MAPCAの血管成長を検証した。

Methods

2001年から2019年までに、当院で9人の PA/VSD/MAPCAの患者が、UFを施行された。全例で手術介入前に血管造影検査と造影 CT検査を行い、肺血流分布の詳細と、MAPCAと気管支の位置関係を確認した。この術前検査で、気管支背側を走行し肺門部へ向かう MAPCA(retro-bronchial MAPCA; rbMAPCAと定義)が、4人の患者で確認された。rbMAPCA(s)、non-rbMAPCA(s)、native pulmonary artery(PA)の血管径を、UF前後の血管造影画像上で計測し、血管成長の経時的変化を検証した。

Results

UF前の血管造影検査(日齢; 34 (24-76)日, 体重; 2.8 (2.7-3.6) kg)で、MAPCAは16本確認された。その内 6本 (37.5%)が rbMAPCAsであった。全4例で、native PA(1例で non-confluent left PA)が確認され、UF前の original unilateral PA、rbMAPCA、non-rbMAPCAの径(mm/m²)は、それぞれ 21.5 ± 6.78 , 22.4 ± 3.76 , 21.1 ± 5.74 (One-Way ANOVA, $p=0.9232$)であった。全4例で、UFは正中切開で一期的に完成し、肺血流源は modified BT shuntとした。手術時年齢は1.6(1.0-2.5)ヶ月、手術時体重は2.9(2.7-3.3)kgであった。直近の血管造影検査は、UF完成後5.5 (2.0 -10.0)年で行い、全例が根治手術到達後であった。気管周囲部での rbMAPCAの径(5.38 ± 1.34 mm/m²)は、native unilateral PAs(15.22 ± 5.88 mm/m², $p=0.0016$) や non-rbMAPCA(10.40 ± 4.91 mm/m², $p=0.0292$)と比較すると、有意に小さかった。

Conclusions

rbMAPCAは、その位置のまま UFを行った場合、気管支を交差し中縦隔に出現する部分で狭窄となる傾向が確認された。rbMAPCAの UFの際には、気管支前方に translocateすることで、正常の肺動脈と同様の配置となり、将来的な狭窄発生を未然に防ぐことが可能となると考えられる。

教育講演

教育講演01 (I-EL01)

スポンサー：テルモ株式会社

座長: 笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Sun. Nov 22, 2020 10:10 AM - 11:10 AM Track1

[I-EL01] 新しい発想や技術を臨床現場にどう持ち込むか： Another EBM (Engineering Based Medicine) の活用

○梅津 光生 (早稲田大学医療レギュラトリーサイエンス研究所)

(Sun. Nov 22, 2020 10:10 AM - 11:10 AM Track1)

[I-EL01] 新しい発想や技術を臨床現場にどう持ち込むか： Another EBM (Engineering Based Medicine) の活用

○梅津 光生（早稲田大学医療レギュラトリーサイエンス研究所）

- 1) 背景：新しい発想や技術が患者の幸せのために広く活用するには多数のハードルがある。演者は、開発メンバーとして携わった補助人工心臓（国循環型と EVAHEART）の臨床第1例(First In Human)を1982年と2005年に経験した。その際の想像を超えるストレスをどう乗り越えてきたかを紹介してみたい。
- 2) 方法：国循環時代は、ヤギの慢性実験を重ねれば、やがて患者使用許可が国から得られると信じていた。しかし、PMDAが設立され、新規の医薬品・医療機器の承認には、基礎検討、動物実験、臨床応用を段階的に踏んで、安全性・有効性の根拠の提示が要求された。しかし、目標症例数を集めることが難しく有効性を判定する評価方法も不透明な時に、Another EBM (Engineering Based Medicine) の活用を試みた。
- 3) 結果：EVAHEARTの性能向上では、(a)実臨床を再現できる循環シミュレータ実験で、鏡面仕上げと新規のチタンメッシュの粗面の脱血カニューレの血栓形成を比較し、粗面の方が血栓飛散量を低く抑えることが判明した。(b)既存の脱血カニューレと、心臓にカフで縫合するチップレス脱血管の血流パターンを、左室を模擬した可視化回路内の粒子流れを追跡比較した結果、流れのよどみの少ない傾向が後者で明確に示された。
- 4) 考察：(a)の実験結果を検証した臨床データでは、植込み2か月後以降は粗面カニューレの場合、重篤な脳血管障害の例が全く見られなかった。(b)では、血栓に起因する重症化症例が新縫合法では現在まで見られず、レギュラトリーサイエンスを念頭に置いた工学実験結果が、実臨床例の結果を正確に反映している。
- 5) まとめ：血液循環シミュレータあるいは数値解析結果より、新規デバイスの安全で効果的な臨床結果が取得できることが判明した。この新手法は世界的にも注目されており、2019年秋に改訂された条件付き早期承認制度にも対応できる有効なアプローチである。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー1 (I-LS01)

小児心臓血管外科領域における NO吸入療法－基本から使用の現状まで－

座長: 賀藤 均 (国立研究開発法人 国立成育医療研究センター 院長)

スポンサード: マリンクロット ファーマ株式会社

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track1

[I-LS01-1] 小児心臓血管外科領域における NO吸入療法－基本から使用の現状まで－

○ 櫻井 一 (独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院 心臓血管外科 心臓血管外科部長)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track1)

[I-LS01-1] 小児心臓血管外科領域における NO吸入療法－基本から使用の 現状まで－

○櫻井 一 （独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院 心臓血管外科 心臓血管外科部長）

会長講演

会長講演（ I-PL）

最良の血行動態を目指した先天性心疾患の三次元的再構築 ―若手医師に捧ぐ―

座長:中村 譲（前 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

Sun. Nov 22, 2020 12:40 PM - 1:30 PM Track1

[I-PL] 最良の血行動態を目指した先天性心疾患の三次元的再構築 ―若手医師に捧ぐ―

○山岸 正明（京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

(Sun. Nov 22, 2020 12:40 PM - 1:30 PM Track1)

[I-PL] 最良の血行動態を目指した先天性心疾患の三次元的再構築 ―若手医師に捧ぐ―

○山岸 正明（京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: half-turned truncal switch手術, ePTFE pulmonary valved conduit, 会長講演

第56回日本小児循環器学会総会・学術集会会長講演の機会をいただいたことを会員諸氏に感謝申し上げます。先天性心疾患の専門医、特に外科医を目指す若手医師にとって参考となる講演が出来れば幸いです。卒業後入局した東京女子医科大学日本心臓血圧研究所（心研）外科には「常に新しいことを考えろ！人まねをするな！」という創設者の榊原伊三郎が色濃く残っており、その教えがチャレンジを続けて来れた根源です。また心研資料室に残る Konno手術開発者である今野先生直筆の手術記録には激的な感動を覚えるとともに新しい手術を開発することの素晴らしさを教えていただきました。先天性心疾患の外科治療の醍醐味は何と言っても「奇形心を三次元的に造り変えて、新しい心臓を外科医の手で生み出す」ことにあります。心研標本室の心臓標本から学んだ経験をバックボーンとして流体力学的に理想的な形態を造るということを念頭に、自己組織を最大限に生かした手術方法を考案して来ました。なかでも流出路が交差する crisscross heart 心臓標本を見直している際に、Aoと PAを入れ替えるという着想したのが half-turned truncal switch手術です。また東京慈恵会医科大学時代に始めた ePTFE肺動脈弁の研究は fan-shaped ePTFE valve, ePTFE conduit with bulging sinusという形で国内65施設で使用していただき（2020年2月現在 1941例）、その成績を元に製品化の一手前まで来ています。これらの手術や valve開発の経緯の話をさせていただきたいと思います。小児心臓外科医は決して平坦な道ではありませんが、重症手術をやり終えた時には外科医だけが味わえる感動を味わうことができます。一人の心臓病児を助けることにより、その後の幾世代にもわたる延々とした生命を繋ぐ大きな役割ができるというのが、小児心臓外科医の使命であり喜びです。是非、若手医師にもチャレンジしていただきたいと希望しております。

特別講演

特別講演01 (I-SL01)

絢織—自然との出会い—

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

Sun. Nov 22, 2020 1:40 PM - 2:10 PM Track1

[I-SL01-1] 絢織—自然との出会い—

○村上 良子 (公益社団法人 日本工芸会)

(Sun. Nov 22, 2020 1:40 PM - 2:10 PM Track1)

[I-SL01-1] 絛織—自然との出会い—

○村上 良子 (公益社団法人 日本工芸会)

略歴

1949年 秋田県横手市に生まれる

1977年 重要無形文化財保持者志村ふくみ氏に帥事

1989 年 第36回日本伝統工芸展 東京都知事賞 日本工芸会正会員認定

1999年 「日本の工芸 <今>百選」展 (パリ 三越エトワール) 出品

2002年 第 49 回日本伝統工芸展 高松宮記念賞 銀座 和光ホールにて個展

2006年 京都府指定無形文化財保持者認定

2007年 「日本のわざの美」 展 (ロンドン 大英博物館) 出品 紫綬褒章受章

2012年 「近・現代工芸の精華」展 (フィレンツェ ピュティ宮殿) 出品

2013年 「現代の日本工芸」展 (フロリダ 森上美術館) 出品 「工芸から KOGEIへ」展 (東京近代美術館) 出品

2015年 第62回日本伝統工芸展 日本工芸会保持者賞

2016年 重要無形文化財「絛織」保持者認定

2017年 京都府文化功労賞

2020年 旭日小綬章受章

現在 (令和2年5月) 京都在住

(公. 社) 日本工芸会常任理事

(公. 社) 日本工芸会参与

倉敷芸術科学大学名誉教授

レジェンドレクチャー | 外科系

レジェンドレクチャー01 (I-LL01)

単心室外科治療の変遷と展望：福岡からのメッセージ

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

Sun. Nov 22, 2020 2:20 PM - 2:50 PM Track1

[I-LL01] 単心室外科治療の変遷と展望：福岡からのメッセージ

○角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

(Sun. Nov 22, 2020 2:20 PM - 2:50 PM Track1)

[I-LL01] 単心室外科治療の変遷と展望：福岡からのメッセージ

○角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 単心室, 外科治療, Fontan

単心室とその類似疾患に対する機能的根治術である Fontan 手術が導入されて40 年以上が経過したが、この間、単心室の治療戦略は目覚ましい進歩を遂げてきた。一方、多くの Fontan症例が成人期を迎えつつある現在、Fontan術後の特有な合併症も浮かび上がっている。本講演では、福岡の地で黎明期から単心室外科治療に従事した経験を振り返るとともに、今後の展望について私見を述べる。最終目標である「良い」Fontan手術を達成するためには、生後早期から肺血管床の発育を促すとともに低い肺血管抵抗を維持し、過度の心室容量負荷を避け心機能を保持する計画的な段階的治療戦略が必要となる。初回姑息手術としての体肺短絡手術や肺動脈絞扼手術は、次の段階である Glenn手術が安全に行えるように治療方針や術式が改善されてきた。左心低形成症候群においては両側肺動脈絞扼術の導入、Norwood手術における右室-肺動脈心外導管法など様々な工夫が加えられて救命率が飛躍的に向上した。その他の合併病変へ治療方針として、房室弁逆流や総肺静脈還流異常は Fontan手術までの様々な段階で積極的な修復手術が行われてきたが、生後早期の高度弁病変例や肺静脈閉塞を伴う総肺静脈還流異常例に対する対策は今後の課題となっている。Fontan手術としては、1980年代に APC法に代わり TCPC法が導入され、手術適応基準が拡大した。TCPC法としては側方トンネル法から心外導管法へと変遷し、多くの施設で優れた生存率が得られるようになった。現在、ほとんどの Fontan症例で優れた QOLが得られているが、成人期を迎える症例の増加に伴い、蛋白漏出性腸症、血栓塞栓症、低酸素血症、心不全、肝障害など様々な術後合併症の発生が予想される。正確な循環動態の把握とともに、低い静脈圧を維持するために長期にわたる綿密な術後管理と治療が必須である。

アート＆サイエンスレクチャー

アート＆サイエンスレクチャー01 (I-AS01)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

Sun. Nov 22, 2020 3:00 PM - 3:20 PM Track1

[I-AS01] 心臓発生について考えながら描く臨床解剖図——臨床に役立つメディカルイラストレーションをめざして——

○末次 文祥^{1,2} (佐賀大学医学部 生体構造機能学講座 解剖学・人類学分野)

(Sun. Nov 22, 2020 3:00 PM - 3:20 PM Track1)

[I-AS01] 心臓発生について考えながら描く臨床解剖図——臨床に役立つメ ディカルイラストレーションをめざして——

○末次 文祥^{1,2} (佐賀大学医学部 生体構造機能学講座 解剖学・人類学分野)

Keywords: メディカルイラストレーション, 心臓解剖図, 心臓発生学

【背景と目的】心臓の解剖学と発生学は互いに相補的な関係にあり、心臓の構造を正しく描くためには単に実物を観察するだけではなく、心臓発生過程の図と対比させて考えることが肝要である。一方で、右心系の解剖図を例にとると、成人の右房内腔の構造には胎児循環と密接な関連があり、これらの構築を詳細に描写することによって、胎生期の血行動態の奥深さを実感できるのである。正常心臓解剖の理解と描図を難しくしているのは、筋性および膜性中隔・室上稜・漏斗部（円錐部）中隔・両大血管の間に存在する複雑な長軸方向に対するねじれ構造であり、その正しい把握のために、心内膜床の役割をあらためて確認し、各々の組織の起源となる発生学的構造物を認識しながら正しく描図する方法を検討した。【対象と方法】対象は佐賀大学医学部肉眼解剖学実習に用いた御遺体※1の心臓標本。自在にアームが曲がる直径6mmのLEDライトで各部を透見・観察した上で、『MOORE人体発生学』、Netter『The CIBA Collection 5 心臓編』、高尾篤良編『臨床発達心臓病学』などを基にした発生過程の図と対比させることにより解剖図を制作した。主にボールペン（0.5～0.7mm）で描画し、着色は水彩、必要に応じて“Netter配色※2”を施した。【結果・考察】Kochの三角が三次元的に表現され、膜性中隔の構造と両房室弁の間の段差について理解できる図を描くと、刺激伝導系の立体的な把握が可能となる。発生の過程で大動脈側の円錐部が吸収され短縮し、両房室弁の間に大動脈弁が楔入し、右室流出路がらせん状に大動脈基部を廻ってゆくことなどをすべて包含し、かつ細部に矛盾が生じないように描くことにより、心臓の立体構造を有機的に理解できるような図が完成する。（※1あらかじめ献体申込書にて献体者直筆の署名ならびにご遺族の承諾書が得られている場合に限る）（※2 F. H. Netterの解剖図等において統一されている発生学的起源の色別をいう）

PMDA「タウンホールミーティング」

PMDA「タウンホールミーティング」(I-PMDA)

Off-label useの現状と機器開発促進に向けた期待

座長:山岸 正明(京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

座長:白土 治己(医薬品医療機器総合機構)

Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1

[I-PMDA-1] Off-labelとは

○高橋 彩来(医薬品医療機器総合機構 医療機器審査第一部)

[I-PMDA-2] デバイスラグから学んだ産官学連携の重要性

○横井 宏佳(福岡山王病院 循環器センター)

[I-PMDA-3] Off-label useの現状と機器開発促進に向けた期待 --医療現場での実情と問題提起(外科医の視点から)--

○坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

[I-PMDA-4] 医療現場での実情と問題提起-先天性心疾患に対するカテーテル治療における off-label use-

○富田 英(昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[I-PMDA-5] 小児医療機器に関する医療機関へのアンケート調査

○三好 剛一¹, 加藤 温子², 藤井 隆成³, 金 成海⁴, 坂本 喜三郎⁵, 小林 徹¹(1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.昭和大学病院 小児・先天性心疾患センター, 4.静岡県立こども病院 循環器科, 5.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-PMDA-6] 革新的医療機器条件付早期承認制度を活用した医療機器開発

○北山 喜久美(エドワーズライフサイエンス株式会社 製品開発本部 臨床開発部)

(Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1)

[I-PMDA-1] Off-labelとは

○高橋 彩来 (医薬品医療機器総合機構 医療機器審査第一部)

Keywords: 小児用医療機器, 適応外使用, 薬機法

日本では、独立行政法人医薬品医療機器総合機構 (PMDA) がリスクが高い医療機器の審査を行い、有効性及び安全性が担保されていると判断された医療機器のみが厚生労働省から承認が与えられる。承認審査にあたっては、申請者が提示した使用目的 (その医療機器がどのような対象患者や疾患の治療又は診断に対して使用するかを示したもの) に対して、その医療機器が確かに有効かつ安全に患者への治療や診断に寄与するかを、非臨床試験や臨床試験等から評価する。審査の結果、確かにその医療機器による治療又は診断が有効かつ安全だと認められた対象患者や疾患は、その医療機器の「使用目的又は効果」として規定される。一方、添付文書においては、「使用目的又は効果」とは別に、その医療機器の使用が適切ではない病態や対象患者、使用にあたって注意すべき状況などについて情報提供が行われる。成人疾患領域に比べて治療や診断に必要な医療機器開発が遅れている小児・先天性疾患治療においては、医療機器を適応外使用せざるを得ない状況があるといわれている一方、どこまでが適応内なのかについて当事者によって認識が異なる現状がある。本発表では、薬事規制上における適応外使用の考え方や、オフラベルに対する立場による認識の違いについて紹介する。

(Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1)

[I-PMDA-2] デバイスラグから学んだ産官学連携の重要性

○横井 宏佳 (福岡山王病院 循環器センター)

Keywords: デバイスラグ, 産官学連携, off-label use

2002年9月米国において冠動脈薬剤溶出性ステント(DES)の再狭窄抑制効果が報告され、冠動脈インターベンション(PCI)は冠動脈疾患治療の中心的な役割を担うことになった。その後、欧米のみならずアジア諸国にもDESの臨床使用が開始されたが本邦は認められず、いわゆるデバイスラグの状態であった。我々はデバイスラグの問題は当初、企業、行政の問題と認識していたが、その頃米国の学会で行われていた産官学が一同に介して革新的デバイスの承認や適応拡大について議論するタウンホールミーティング(THM)を参考に、インターベンション学会で THMを企画した。ここでの様々な議論を通じて、デバイスラグの原因は我々医師にかなりの問題があり、高い科学的妥当性と高い倫理性、客観性を求めた良質な臨床試験を行うことが重要であることを認識した。デバイスラグ解決のためには早期からの国際共同治験を行うことが必要であり、日米の規制当局で始められていた Harmonization By Doing (HBD)のプロジェクトに参加し、下肢動脈に対して開発された DESである Zilver-PTXの国際共同治験を行った。本品は日米同時審査が行われ、日本が米国よりも10ヶ月早く承認される逆デバイスラグの結果をもたらした。しかし、世界で初めて下肢動脈に DESの承認を取得した我が国では Off-Label使用における安全性の担保を行うことが困難であることが予測され、施設限定で連続900例全例登録を義務付けた厳格な市販後調査(PMS)を行った。これ以降、本邦で承認された下肢動脈の新規デバイスは承認後限定した施設で PMSを施行し、その成績を踏まえて、使用施設を拡大していく方法が確立した。市販後は Off-Label使用にも適応が拡大するため、Real-World Dataを収集し分析する仕組みは重要であり、日本心血管インターベンション治療学会(CVIT)ではレジストリー研究に力を入れ、その信頼性担保のために産官学で協議を行なっている。

(Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1)

[I-PMDA-3] Off-label useの現状と機器開発促進に向けた期待 --医療現場での実情と問題提起（外科医の視点から）--

○坂本 喜三郎（静岡県立こども病院）

Keywords: 適応外使用, Device lag, Off label

『ある日の Norwood手術：いつもの送血管と使い勝手を考慮してのフェモラル静脈脱血管を用いて人工心肺開始。肺血流は右室-肺動脈間弁付き conduit（リング付き EPTFE人工血管と Contegraを2弁化したもので作製）で確保し、両側 PAB部の狭窄に対しては、一方は操作性を考慮して Contegraの余剰壁を、反対側は3次元形態を考慮し EPTFE人工血管の余剰部のリングを外して切り開いたものを、各々パッチとして利用して形成。三尖弁前尖に開いたいた穴は、閉胸時に使用する予定の EPTFE心膜用シートの一部を利用して閉鎖。人工心肺からの離脱ができず、使用していた送脱血カニューレ、人工肺、人工心配回路を流用して補助循環を開始し、術後7日目も継続中。』この症例では未承認機器は使われていないが、承認されていない使い方で用いたため少なくとも7つの適応外使用が指摘されうる。日本では、一部を除いて基本的には適応外使用は保険適応として認められないため、査定対象となる。医薬品、医療機器の薬事承認は、“用いることで、患者に利益が勝る”という客観的根拠（膨大な労力と時間を掛けてデータを積み上げて仕上げる）に基づいていることは真摯に受け止めるべきである。しかし、国や地域で承認基準が異なっているという事実が存在し、同時に、対象数が小さく客観的根拠を示しにくい領域（小児など）では承認を出し難いという共通課題もある。こうした背景から『ある国で承認、利用され始めた効果的と思われる医療を、別の国では提供できない』、『成人で実施可能になった医療を、小児では提供できない』という Device lagが発生する。高い承認基準で安全な医療を目指し、達成してきた日本は、期せずして Device lagが大きい国のひとつとなった。今こそ、小児にとって利益が勝る医療を適正に提供するという視点で“医療機器の開発促進、承認の迅速化、保険適応判断の適正化”に立ち向かうべきである。

(Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1)

[I-PMDA-4] 医療現場での実情と問題提起-先天性心疾患に対するカテーテル治療における off-label use-

○富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Keywords: Off-label use, 先天性心疾患, カテーテル治療

2018年1月-2020年3月に昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センターではのべ180例に対する185セッションの先天性心疾患に対するカテーテル治療を行った。このうち30%は off-label useまたは off-label useに関連した手技だった。経皮的血管形成術のうち40%はステントの再拡大術で、20例では新規にステント留置を行った。バルーン心房中隔欠損作成術(BAS)のうち40%は Static BASで、off-label デバイスによる動脈管開存閉鎖4例、心房中隔欠損閉鎖栓の off-label useが1例だった。日本先天性心疾患インターベンション学会によるアンケート調査では、off-label useの頻度が高いデバイスは、ステント、vascular plug, Amplatzer閉鎖栓の順であり、早期導入が望まれるデバイスとしてはステント、経皮的肺動脈弁などが挙げられていた。わが国でも経皮的肺動脈弁の導入が検討されているが、欧米からの報告で本手技の前処置や Bail-outに使われているデバイス、手技の有効性・安全性に寄与すると思われるデバイスなど、周辺機器の導入に課題を残している。無理筋は承知のうえで、以下に取り組み、患者さん、医師、行政、企業がそれぞれストレスを感じない医療供給体制を構築できないかと考えている。# Off-label useが常態化した機器については、早期に承認した上でレジストリを利用して実臨床のデータを収集するような簡便な制度の導入が必須→類似の枠組み、革新的医療機器の早期承認制度ではハードルが高すぎる。# 治験実施が困難な希少疾患に対する off-label useもあり、このような病態へは既存の制度では対応が困難→適応症や特定保険医療材料の新しい枠組みを検討できないか？ # わが国と欧米では、Keyとなる機器以外のベーシックな周辺機器（シース、ガイドワイヤ、バルーンな

ど)にも相違があり、Keyとなる機器だけの導入では安全性や有効性を担保できない可能性があり、周辺機器を含めた包括的な検討が必要。

(Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1)

[I-PMDA-5] 小児医療機器に関する医療機関へのアンケート調査

〇三好 剛一¹, 加藤 温子², 藤井 隆成³, 金 成海⁴, 坂本 喜三郎⁵, 小林 徹¹ (1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.昭和大学病院 小児・先天性心疾患センター, 4.静岡県立こども病院 循環器科, 5.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 小児医療機器, デバイスラグ, 医療機器開発

【背景】本研究班は、小児医療機器の日米共同開発における課題の抽出と解決策の提言を目指して活動を行っている。【目的】現在日本で使用可能な小児に対する治療用医療機器（診断用医療機器は含めない）について医療者側が認識している問題点を抽出すること。【方法】日本小児循環器学会評議員 327名を対象として、2019年10～11月に Webアンケート調査（39項目の選択式、無記名）を実施した。【結果】154名（47.1%）より回答があった。3/4が小児循環器内科医、1/4が小児心臓血管外科医で、大多数が診療経験年数20年以上であった。現在日本で使用可能な小児に対する治療用医療機器に約70%が不満を持っており、「海外で利用できる医療機器が日本で使用できない」、「種類、サイズが少ない」、「適用外使用」がその主な理由であった。医療機器開発において障害度が高いものとして、「疾患の希少性・複雑性」、「様々なサイズ・体の成長」、次いで「企業の収益性の欠如」、「開発に要するコスト」、「開発・審査に要する時間」、「国の規制」が挙げられた。診療現場からの要望としては、学会に対して「企業や国との橋渡し」、「情報提供」、企業に対して「小児医療機器開発への意欲」、「費用負担」、国に対して「小児医療機器の保険点数加算」、「規制緩和」がそれぞれ多数を占めていた。【考察】現在日本で使用可能な小児医療機器に対して、回答者の多くが不満を感じており、開発が遅れることで特に治療選択が制限されることが危惧されていた。小児医療機器に関して、新規承認、適応拡大の両面で迅速化が求められた。企業からの協力を得るためにも、承認プロセスの簡素化、低コスト化が必要と考えられた。【結論】小児に対する治療用医療機器について医療者側が認識している問題点が改めて確認された。今後、企業側の課題抽出のための調査も進め、提言につなげたい。

(Sun. Nov 22, 2020 4:00 PM - 5:30 PM Track1)

[I-PMDA-6] 革新的医療機器条件付早期承認制度を活用した医療機器開発

〇北山 喜久美 (エドワーズライフサイエンス株式会社 製品開発本部 臨床開発部)

Keywords: SAPIEN, TPVI, 革新的医療機器条件付早期承認制度

Edwards SAPIENシリーズの経カテーテル生体弁は、症候性の重度大動脈弁狭窄症患者に対する低侵襲な治療デバイスとして開発され、第一世代の SAPIENが2007年に欧州で CEマークを取得し、2011年に米国で FDA承認を取得した。本邦では、2013年に第二世代のサピエン XTの製造販売承認を取得し、現在では第三世代のサピエン 3を用いた経カテーテル大動脈弁留置術 (Transcatheter Aortic Valve Implantation: TAVI) が広く実施されている。一方、世界的に開胸手術を繰り返す先天性心疾患患者に対する治療については低侵襲な治療の普及が不十分であり、経カテーテル肺動脈弁留置術 (Transcatheter Pulmonary Valve Implantation: TPVI) の必要性が提唱されるようになった。その結果、欧米では、2010年5月に第一世代の SAPIENの肺動脈弁位への適応拡大について CEマークを取得し、第二世代のサピエン XTについても2016年に CEマーク及び FDA承認を取得した。これを受け、本邦においても SAPIEN弁を用いた TPVI導入が所望され、関連学会より医療ニーズの高い医療機器として要望書が提出されるに至った。当社では、このアンメットメディカルニーズに応えるため、革新的医療機器条件付

早期承認制度を活用した開発計画を検討し、関連学会と連携の下、欧米に先駆けて第三世代のサピエン3の
TPVI国内導入を図るべく取り組んできた。ここでは、革新的医療機器条件付早期承認制度を活用した TPVI導入の
経験を中心に、アンメットメディカルニーズに対する医療機器開発について企業の立場から発表する。

CHSS Japan

第1回 CHSS Japan手術手技研究会

Sun. Nov 22, 2020 6:30 PM - 8:30 PM Track1

[I-CHSS]

(Sun. Nov 22, 2020 6:30 PM - 8:30 PM Track1)

[I-CHSS]

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),両心室ペーシング機能付埋込型除細動器(CRT-D)1例(9歳 LVNC),着用型自動除細動器(WCD)2例(9歳 CA,12歳 AS)。抗不整脈薬は,CPVT例は全例β遮断薬,3例にフレカイニド,LQT例はナドロール1例,プロプラノロール1例,抗不整脈薬投与なし2例,その他の疾患はカルベジロール,プロプラノロール,アミオダロン,シベンゾリンを選択した。CA,LVNC,AS,KSSの6例には抗不整脈薬投与は行われなかった。治療介入後の平均観察期間は22±12ヶ月で,観察期間中の不整脈イベントは LQTと CPVT の4例に認め, J波の1例で運動時に心室頻拍が誘発され,自覚症状なく停止した。突然死は,夜間睡眠中の CPVT1例であった。【考察】小児の VFはほとんどが学童期に発症し,遺伝性不整脈が多かった。デバイス植え込みは二次予防目的に施行されるが,一次予防目的の施行も検討したい。【結論】小児の VFによる突然死予防には,運動制限や ICDの一次予防も検討する必要がある。

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。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー2 (I-LS02)

コンテグラ肺動脈用弁付きコンデュイットの国内における使用と成績

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

スポンサード:日本メドトロニック株式会社

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2

[I-LS02-1] コンテグラ牛頸静脈弁付きグラフトを用いた右室流出路再建の中期成績：日本における多施設研究

○帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

[I-LS02-2] コンテグラ挿入術の実際

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2)

[I-LS02-1] コンテグラ牛頸静脈弁付きグラフトを用いた右室流出路再建の 中期成績：日本における多施設研究

○帆足 孝也 （国立循環器病研究センター）

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2)

[I-LS02-2] コンテグラ挿入術の実際

○笠原 真悟 （岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科）

シンポジウム | 肺循環

シンポジウム02 (I-S02)

肺循環「6th World Symposium on PH 2018を、どう解釈し、どう活かすべきか？」

座長:土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

座長:中山 智孝 (高知大学医学部 小児思春期医学)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2

[I-S02-1] 【基調講演】 Pediatric PH on 6th WSPH2018のポイント

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

[I-S02-2] Treatment response and prognosis of pulmonary arterial hypertension with coincidental congenital heart disease

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[I-S02-3] Hemodynamic definitions at rest/on exercise and treat/repair at present

○中山 智孝 (高知大学医学部小児思春期医学)

[I-S02-4] 周産期障害と肺発達成長障害に関連する小児肺高血圧の臨床像

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 大下 裕法^{1,3}, 大槻 祥一郎¹, 大矢 和伸¹, 坪谷 尚季¹, 早川 豪俊¹, 丸山 一男¹, 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部小児科学, 2.三重大学医学部麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科学)

[I-S02-5] “肺動脈性”肺高血圧症の境界線は、私達が想像していた以上に曖昧である — PAH with overt features of PVOD/PCH involvement —

○永井 礼子^{1,2}, 佐藤 逸美¹, 白石 真大¹, 佐々木 大輔¹, 泉 岳¹, 山澤 弘州¹, 武田 充人¹ (1.北海道大学小児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科)

[I-S02-6] Complex congenital heart disease in Group 5 PH

○岩朝 徹, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

[I-S02-7] 小児肺高血圧症(PH)の診断と治療: 欧州小児肺血管疾患ネットワーク (EPPVDN)合意声明2019年改訂版

○Sallmon Hannes^{1,4}, Koestenberger Martin^{2,4}, Hansmann Georg^{3,4} (1.シャリテ・ベルリン大学病院 小児循環器部門, 2.グラーツ医科大学 小児科 小児循環器部門, 3.ハノーバー医科大学 小児循環器・集中治療部門, 4.欧州小児肺血管疾患ネットワーク)

[I-S02-8] 小児3群肺高血圧症に対する治療内容と効果の検討

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-1] 【基調講演】 Pediatric PH on 6th WSPH2018のポイント

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

Keywords: CCB, Down症候群, Reversed Potts shunt

本シンポジウムの基調講演として、6th WSPH2018を振り返ることとする。成人 PHの定義変更に合わせて、小児 PHの定義を $mPAP > 20\text{mmHg}$ としたのは、血圧の低い小児ではむしろ好ましいが、成人での基準 $PVR \geq 3\text{WU}$ を用いることは妥当では無く、小児ではあくまでも $PVRi \geq 2 \sim 3\text{WU} \cdot \text{m}^2$ を用いるべきと考える。6th WSPH2018の小児 PHのポイントは以下の4点と考えられる。第1に小児 IPAH/HPAHにおいても、AVT responderにはCCBの投与を推奨したことである。この際のAVTには吸入一酸化窒素を用いるのが鑑別に容易で、臨床症状としては血管攣縮が非常に強いことを念頭に置く必要がある。第2に小児で多い complex CHDを5群として分類したことである。以前より提唱されていた Pulmonary Hypertensive Vascular Disease (PHVD)の概念を取り入れ、single ventricle/Fontan circulationをPHの分類に含めたことは意義が深い。第3に小児特有の病態であるBPDやCDHなどのDevelopmental Lung Disordersを3群として分類し、中でもDown症候群を1つのphenotypeとして取り上げ、多くの因子がPH発症に関与していることを浮き彫りにした。第4にIPA/HPAHの肺移植までの姑息bridgesとして、Reversed Potts shuntを提案したことである。成績の芳しくない肺移植へのタイミングやdonorの獲得が難しいこともあり、後負荷軽減による右心機能の改善と心拍出量の保持が可能となる。ASD creationに比し効果は期待され、今後は適応の拡大も検討の余地があるように思われる。以上のポイントに付け加えて、今後わたしたちがなすべき道標を示してくれている。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-2] Treatment response and prognosis of pulmonary arterial hypertension with coincidental congenital heart disease

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Keywords: 肺高血圧, coincidental, 先天性心疾患

<背景> Coincidental congenital heart disease (Co-CHD)に伴う肺動脈性肺高血圧 (PAH)の病態は特発性PAHに似るが、臨床像や肺血管拡張薬への治療反応性、予後については十分報告されていない。<目的>小児および若年成人期に発症したCo-CHDに伴うPAHの臨床像や治療反応性および予後を、特発性PAHと比較検討した。<方法>Co-CHD PAHの11例と、特発性PAHの50例の臨床データを後方視的に検討した。Co-CHDは、simple CHDを伴いPAH発症以前に高肺血流による臨床症状や検査所見がない症例であり、post-operative PAH症例は除外した。治療反応性は診断時と治療1年目の血行動態の変化で検討した。<結果>Co-CHDはASD (7例)、VSD (3例)、PDA (1例)であり、全例女性であった。CHDを指摘された年齢は生後3ヶ月 (1ヶ月-20歳)、PAH発症年齢は9歳 (2-20歳)であり、治療開始時の肺血行動態は、平均PA圧が69 mmHg (49-100mmHg)、肺血管抵抗値が $26.5 \text{ Wood} \cdot \text{m}^2$ (9.5-45.4 $\text{Wood} \cdot \text{m}^2$)、心係数が 3.0 l/min/m^2 (2.1-3.8 l/min/m^2)であり、特発性PAH (男女比 26:24、発症年齢 9歳 (2-17歳))と同等であった。肺血管拡張薬は、epoprostenolが5例、PDE 5 阻害薬が8例、エンドセリン受容体拮抗薬が7例で、combination therapyを受けていたのが8例 (73%)であった。初回カテーテルにおける急性血管拡張能試験で反応例は認めず、治療開始1年目の血行動態では、平均PA圧、肺血管抵抗値、心係数は有意な改善を認めなかった (中央値: 76 vs 78 mmHg、 $26.7 \text{ vs } 27.9 \text{ Wood} \cdot \text{m}^2$ 、 $3.1 \text{ vs } 3.3 \text{ l/min/m}^2$)。治療開始から13年 (3-19年)の経過観察中に、4例 (36%)が死亡、3例 (27%)が肺移植 (待機中を含む)を受けており、特発性PAHに比して移植を回避した生存率は低かった (37% vs 82%, $p=0.04$)。<結論>Co-CHDに伴うPAHは発症時の血行動態は特発性PAHと同等であるが、肺血管拡張薬への反応性は低く、生命予後は不良であった。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-3] Hemodynamic definitions at rest/on exercise and treat/repair at present

○中山 智孝 (高知大学医学部小児思春期医学)

Keywords: 肺高血圧, 小児, 定義

肺高血圧の定義は長らく、安静時の mPAP ≥ 25 mmHg が用いられてきたが、2018年の第6回 WSPHでは mPAP ≥ 20 mmHgへ変更するという提言がなされた。健常者の mPAP上限が20mmHgであること、mPAP 21-24mmHgの症例（主に成人の強皮症、慢性肺血栓塞栓症、COPDでの検討）は ≤ 20 mmHgの症例と比較して、低い運動耐容能や高い入院率・死亡率が根拠とされている。また PAHの定義には、mPAP ≥ 20 mmHgかつ PAWP ≤ 15 mmHgとともに、肺血管抵抗(PVR) ≥ 3 Wood Unitsが付加された。現時点では mPAP 21-24mmHgの症例に対する既存薬の効果や安全性に関するデータが少なく改めて検証される必要がある。胎児期の生理的に高い PVRは出生後、急速に低下し mPAPは3か月までに成人と同等レベルに至るため、生後3か月以上の小児でも成人に倣い PHの定義が改変されることになった。PVRについては小児（特に CHD-PAH）では従来から適用されてきた $PVR_i \geq 3 \text{ Wood Units} \cdot \text{m}^2$ が推奨されている。運動誘発性 PH（運動時 mPAP ≥ 30 mmHg）は病態生理に不確かな部分が多く、第4回 WSPHでは取り消された経緯があるが、軽度の肺血管閉塞性病変を有する症例では症状が安静時に乏しく運動時のみ出現し、健常者に比べ運動に伴う心拍出量増加に対する mPAP上昇の程度が大きく、PHの早期診断の重要性から第6回 WSPHで運動誘発性 PHの概念が再検討された。しかし運動時の PAWP測定精度や左心疾患との鑑別など課題もあり、小児での検討は少ない。短絡性 CHD-PAHでは肺血管閉塞性病変の重症度や可逆性、手術適応を評価する目的で従来から急性肺血管反応性試験（AVT）が検討されてきた。AVTに用いられる薬剤や反応性の定義には統一性に欠き、短絡閉鎖術後の長期予後との関連にも不明な点が多い。さらに年齢や CHDの種類、併存症や症候群合併など多因子の影響を受ける。PVR上昇した CHD-PAHに対する閉鎖術の適応については長期的視点に立って検討すべきである。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-4] 周産期障害と肺発達成長障害に関連する小児肺高血圧の臨床像

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 大下 裕法^{1,3}, 大槻 祥一郎¹, 大矢 和伸¹, 坪谷 尚季¹, 早川 豪俊¹, 丸山 一男¹, 平山 雅浩¹ (1.三重大大学医学部小児科学, 2.三重大大学医学部麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科学)

Keywords: 肺高血圧, 新生児, 気管支肺炎異形成

肺高血圧(PH)は、WHO臨床分類では、PHの機序により大きく5群に分けられるが、小児のPHでは、周産期の障害、肺の発達成長障害、および肺低形成の重要性が強調されている。これらに含まれる小児PHの基礎疾患として、気管支肺炎異形成（BPD）、先天性横隔膜ヘルニア（CDH）、ダウン症候群などの染色体異常が挙げられる。当院でのフォローアップ例の臨床像を提示し、課題を検討する。方法：BPD、CDHに伴うPH例、特異なPHを呈する左右シャント疾患例について臨床所見を検討する。結果：BPD-PH児では、気道感染、閉塞性睡眠時無呼吸などにより、乳児期早期にPH急性増悪をきたした。学童期以降の遠隔期には無症状例でも平均肺動脈圧20-25mmHgの軽度PHを認めた。CDH-PHでは、重症例において急性期PHに対してNO吸入に加え、epoprostenol、PDE5阻害剤、Iloprost吸入を用い管理し、遠隔期では、呼吸器病変による急性増悪を認めた。無症状で肺動脈圧の上昇のない例でも、患側肺の血管低形成を認め、健側肺の血管閉塞により肺動脈圧は著明に上昇した。両方の疾患群で、PDE5阻害剤を中心に治療された。特異なPHを呈する左右シャント疾患例では、肺組織上、肺胞の構

造異常の合併が高頻度に認められた、術後も $20 < m \text{ PAP} < 25 \text{ mmHg}$ の軽度肺高血圧が持続した。考察：小児 PHの原因として、BPDやCDHなどの肺疾患は先天性心疾患に次ぐ頻度であり10%以上を占める。最近、早産児では学童期から成人期にも平均肺動脈圧が高いことなど、成人期にも肺循環障害が持続することが相次いで報告されている。CDHにおいては、肺血管の左右アンバランスは成人期まで持続する可能性がある。今後、成人 PH領域においても、これらの疾患群の意義が問われる可能性があると考えた。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-5] “肺動脈性”肺高血圧症の境界線は、私達が想像していた以上に曖昧である — PAH with overt features of PVOD/PCH involvement—

○永井 礼子^{1,2}, 佐藤 逸美¹, 白石 真大¹, 佐々木 大輔¹, 泉 岳¹, 山澤 弘州¹, 武田 充人¹ (1.北海道大学小児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 肺静脈閉塞性疾患/肺毛細血管腫症, 肺血管拡張剤

2018年に開催された6th World Symposium on Pulmonary Hypertension (6th WSPH)において、肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension; PAH) の分類にもいくつかの改訂がなされた。1'群とされていた肺静脈閉塞性疾患 pulmonary veno-occlusive disease: PVOD/肺毛細血管腫症 pulmonary capillary haemangiomatosis: PCH 「PVOD/PCH」については1.6群「PAH with overt features of venous/capillaries(PVOD/PCH) involvement」、すなわち「PVOD/PCHの明確な特徴を有するPAH」と修正された。これにより“肺動脈性”肺高血圧症が、肺毛細血管病変や肺静脈病変による肺高血圧症とオーバーラップすることが明確となったと言える。そしてこれらの病態の重複によって、肺血管拡張剤が無効な（もしくは有害な）重症PAHの病態を説明できる可能性がある。しかしながら、各種のPAHにPVOD/PCHが合併しているのかどうかを見極めるのは、特に小児では非常に困難である。本講演では実際に「PAH with overt features of venous/capillaries(PVOD/PCH) involvement」が疑われた小児例とその臨床経過、肺病理像等についてお話した上で、この病態への対応を提案したいと考えている。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-6] Complex congenital heart disease in Group 5 PH

○岩朝 徹, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

Keywords: 肺高血圧, フォンタン, 肺血管拡張薬

ニース分類5群に属するPHは、「PH with unclear and / or multifocal mechanisms」定義され、この中にcomplex congenital heart diseaseが分類されている。これに該当する疾患は主にFontan candidateと、主要体肺側副血管を伴うファロー四徴・肺動脈閉鎖である。今回Fontan candidate/Fontan後の患者の肺血管拡張薬の使用について検討した。フォンタン患者に対しての肺血管拡張薬の使用は様々な報告がなされており、一部は有効性が示唆されている。これらを踏まえ当科で2003年(Bosentan販売開始)以後にカテーテル検査を行い、フォンタンに到達している371例について解析した。54例(14%)で肺血管拡張薬の使用歴が有り、317例は使用していない。肺血管拡張薬使用例は有意に年齢層が低年齢であった。肺血管拡張薬使用例では最終テーテル検査時のCVP(10.8 ± 4.6 vs $9.2 \pm 3.3 \text{ mmHg}$)・CI(3.61 ± 0.12 vs $2.85 \pm 0.05 \text{ L/min/m}^2$)が高値であった。PVRI(1.38 ± 0.08 vs $1.29 \pm 0.03 \text{ Wood単位} \cdot \text{m}^2$)には差が無く、SVRが有意に低いためPVR/SVRIは有意に高い値(0.081 ± 0.004 vs 0.053 ± 0.003)であった。使用例の年齢層が低いことによる影響も考えられるが、よりコンディションの悪い症例に投与

されているとも考えられた。PVRの高い症例で有効と感じられた症例もあったが、failed Fontan症例では低いSVRが更に低下することで病態を悪化させており、投与を中止した。我々の検討ではフォンタン循環に対する肺血管拡張薬は、一概によいと言える状況にない。一部の限られた、肺血管抵抗の高い症例で副作用に留意しつつ使用すべき状況と思われる。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-7] 小児肺高血圧症(PH)の診断と治療：欧州小児肺血管疾患ネットワーク(EPPVDN)合意声明2019年改訂版

○Sallmon Hannes^{1,4}, Koestenberger Martin^{2,4}, Hansmann Georg^{3,4} (1.シャリテ・ベルリン大学病院 小児循環器部門, 2.グラーツ医科大学 小児科 小児循環器部門, 3.ハノーバー医科大学 小児循環器・集中治療部門, 4.欧州小児肺血管疾患ネットワーク)

Keywords: 肺高血圧症, 気管支肺異形成, 新生児遷延性肺高血圧症

Aim: To define and develop effective, innovative diagnostic methods and treatment options in all forms of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease.

Methods: Clinical trials, meta-analyses, guidelines, and other articles that include pediatric data were searched using the term "pulmonary hypertension" and other keywords. Class of recommendation and level of evidence were assigned based on ESC/AHA definitions and on pediatric data only, or on adult studies that included >10% children or studies that enrolled adults with CHD. New definitions presented by the World Symposium on PH 2018 were included.

Results: We generated 10 tables with graded recommendations. The topics include diagnosis, monitoring, genetics, biomarkers, cardiac catheterization, echocardiography, cardiac MR/chest CT, associated forms of PH, ICU, lung transplantation, and treatment of pediatric PH. A simplified adult PAH risk score based on the 2015 ESC/ERS PH guidelines emphasizes particularly the prognostic value of mean right atrial pressure, cardiac index, WHO functional class, and NT-proBNP. We subsequently developed a pediatric PAH risk score that needs to be validated in future studies. The evolving strategy of upfront (or early rapid sequence) combination pharmacotherapy may further improve outcome of pediatric PAH. A set of specific recommendations on the management of PH in low-income regions was developed.

Conclusions: These executive, up-to-date guidelines provide a specific, comprehensive, detailed but practical framework for the optimal clinical care of children and young adults with PH.

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2)

[I-S02-8] 小児3群肺高血圧症に対する治療内容と効果の検討

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

Keywords: 肺高血圧症, 横隔膜ヘルニア, 慢性肺疾患

【背景】肺高血圧症において、2018年の World Symposiumでは、小児のタスクフォースによって3群すなわち呼吸器疾患に関連する肺高血圧症（以下 PH）として developmental lung disordersが初めて詳細に記載された。し

かしながら小児における3群 PH の治療に関してまとまった報告は少ない。【目的・方法】小児の3群 PHに対する治療とその効果を明らかにするために、2009年1月から2019年12月において当院で治療を行った横隔膜ヘルニア（以下 CDH）または慢性肺疾患（以下 CLD）の症例を対象とした。染色体異常を有する症例、PH以外の原因で経過中に死亡した例を除く19例について両群の治療内容、治療期間、予後を比較検討した。【結果】CDH群14例、CLD群5例について解析を行った。CDH群、CLD群それぞれの中央値は、在胎週数は37週4日、25週2日（ $P<.05$ ）、出生体重は2631g、670g（ $P<.05$ ）、Apgar1分値 4点、4点（ $P=0.74$ ）、Apgar5分値 4点、7点（ $P<.05$ ）であった。投薬はCDH群でエンドセリン拮抗薬、ホスホジエステラーゼ5阻害剤、ベラプロストの3剤併用4例、2剤併用3例、単剤8例、CLD群で、3剤併用3例、2剤併用2例、単剤1例とCLD群で多剤併用が多い傾向があった。1歳を超えた症例のうち、生後1年で無治療になったのはCDH群12例中4例、CLD群4例中0例（ $P=0.51$ ）、経過観察中に投薬を終了できた症例における投薬期間はCDH群で312日（IQR 124日、418日）、CLD群で1177日（IQR 821日、1185日）であった（ $P=0.11$ ）。【結語】小児3群 PHにおいては、治療によって投薬を中止しうる症例があることが成人と大きく異なる点であることが明らかとなった。またCDH群に対してCLD群の方が長期の投薬期間を要する傾向があった。小児の3群 PHは成人とは基礎疾患・臨床像が異なっており、症例の集積を経て、適切な治療戦略を確立する必要がある。

シンポジウム | 新しい手術方法の開発

シンポジウム03 (I-S03)

新しい手術方法の開発「治療から再生へー再生医療の進歩」

座長: 笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長: 上野 高義 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:30 AM Track3

[I-S03-1] 【基調講演】 Toward next generation of tissue engineered vascular grafts for pediatric heart surgery

○新岡 俊治^{1,2} (1. Nationwide Children's Hospital, 2. オハイオ州立大学胸部心臓外科)

[I-S03-2] 小児心不全に対する再生医療の Update

○平井 健太¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栄徳 隆裕¹, 福島 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 原真祐子¹, 笠原 真悟², 王 英正³ (1. 岡山大学病院 小児循環器科, 2. 岡山大学病院 心臓血管外科, 3. 岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[I-S03-3] In Vivo Tissue-Engineered Vascular Graftを用いた肺動脈形成術の中期成績

○中辻 拓興¹, 山岸 正明¹, 前田 吉宜¹, 板谷 慶一¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 神田 圭一², 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)

[I-S03-4] 小児重症心不全に対する再生治療の可能性と未来

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 渡邊 卓次¹, 富永 佑児¹, 石井 良², 石田 秀和², 成田 淳², 宮川 繁¹, 澤 芳樹¹ (1. 大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科, 2. 大阪大学大学院 医学系研究科 小児科)

[I-S03-5] トランスレーショナルリサーチとしての心筋再生医療研究

○馬場 志郎 (京都大学大学院医学研究科 発生発達医学講座 発達小児科学)

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:30 AM Track3)

[I-S03-1] 【基調講演】 Toward next generation of tissue engineered vascular grafts for pediatric heart surgery

○新岡 俊治^{1,2} (1.Nationwide Children's Hospital, 2.オハイオ州立大学胸部心臓外科)

Keywords: Tissue Engineering, Extracardiac Fontan, Vascular graft

We developed the first tissue engineered vascular graft (TEVG) consisting of a biodegradable scaffold seeded with bone marrow-derived mononuclear cells (BM-MNCs) for the repair of congenital heart defects in children and confirmed its significant potential via an initial clinical trial. 25 patients underwent an extracardiac Fontan using TEVG in Tokyo. There was no graft-related mortality. There was no evidence of aneurysmal formation, graft rupture, graft infection, or calcification. Ten patients (40%) had asymptomatic graft stenosis. Six of 10 patients underwent successful balloon angioplasty. Angiographical assessment shows the growth of grafts. Current efforts are aimed at designing an improved TEVG to address stenosis, the most significant complication observed in our clinical trial. Based on animal experimental data, we figured out that higher dose cell seeding on the graft could reduce the stenosis rate in mouse model. We also characterized the prevalence and nature of thrombosis within our polyester scaffolds, determined whether thrombi degrade or remodel, and characterized cell infiltration to obtain a better understanding of the early sequence of events during TEVG remodeling. We have applied new protocol to FDA for the second generation of TEVG, including a rapid cell seeding technique, administration of Losartan, and higher dose of cell seeding in 24 patients as Fontan conduits. The carefully designed second clinical trial in USA under the supervision of the FDA will be started in 2020.

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:30 AM Track3)

[I-S03-2] 小児心不全に対する再生医療の Update

○平井 健太¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 原 真祐子¹, 笠原 真悟², 王 英正³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 再生医療, 拡張型心筋症, 細胞移植

心臓内幹細胞(CDCs)移植は、欧米では心筋梗塞、筋ジストロフィー、肺高血圧症などの成人症例で臨床試験が多数報告されている。当院では2011～2015年にかけて小児単心室症に対する CDCs移植の第1/2相臨床研究を計48症例に対して行い、世界に先駆けて移植に伴う安全性や心機能の向上、特に心機能不良群での予後改善効果を確認してきた。一方、小児拡張型心筋症(DCM)に対する CDCsの効果は不明であり、かつ再現性が高く臨床病態像を反映した大型動物の DCMモデルの報告もされていない。

我々はびまん性冠動脈微小血栓による新規ブタ DCMモデルを開発し、CDCs移植による心機能改善、線維化抑制効果を発揮する有効細胞投与量を決定した。また冠血流を遮断せず CDCs移植を行うことで、有効性を保ちつつ移植に伴うリスクを低減しうることを見出した。Exosome分泌抑制物質を使用した CDCsをブタに移植すると同様の治療効果を示さないことから、CDCsが分泌する Exosomeを介して内在性心血管細胞の自己修復機能を再活性化させることで、心筋線維化領域の縮小と心機能の向上に寄与することが示唆された。

一連の前臨床研究成果を踏まえ、2017年より小児 DCMに対する CDCs移植の第1相臨床研究 (TICAP-DCM試験)を開始した。計5症例で微量の心筋生検組織から培養した CDCsを自家移植し、安全性や有効性を確認した。治癒機序として、移植する CDCsより分泌される Exosomeに含まれる特定の microRNAの発現量と細胞移植後の線維化抑

制度との間に有意な相関関係があり、ヒト心筋培養細胞の microRNA過剰発現実験では有意な抗炎症や細胞死抑制作用を認めた。

本講演では、ブタ DCMモデルによる前臨床試験から小児 DCMの第1相臨床研究へと繋ぐ CDCs移植の標準治療化を目指したトランスレーショナルリサーチの概要や小児心不全に対する再生医療の新たな臨床ステージとしての Exosomeや microRNAを用いた cell free therapyの可能性につき、最新情報を含めて紹介する。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:30 AM Track3)

[I-S03-3] In Vivo Tissue-Engineered Vascular Graftを用いた肺動脈形成術の中期成績

○中辻 拓興¹, 山岸 正明¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 神田 圭一², 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: 先天性心疾患, 外科治療, 再生医療

【目的】我々は生体内組織形成技術に基づき作成した、in vivo tissue-engineered vascular graft (in vivo-TEVG)を、小児の主要体肺側副動脈(MAPCA)症例の肺動脈(PA)形成に応用してきた。今回 in vivo-TEVGによるPA形成の中期成績について検討する。【方法・対象】 MAPCA症例の初回姑息術時にシリコンチューブ製の鋳型を皮下組織に埋め込み、待機期間を利用し in vivo-TEVGを作成。次回手術時に摘出、in vivo-TEVGをパッチとし、PA形成に使用。術後造影 CTで、PA形態を評価した。2014年7月から2020年1月に、in vivo-TEVGによるPA形成を行なった MAPCA症例4例を対象とした。またうち2例は、使用した in vivo-TEVGの余った組織片を用い、組織学的評価および力学的特性を評価した。【結果】 in vivo-TEVG鋳型埋め込み時の年齢、体重の中央値はそれぞれ1.5歳(1-4歳)、8.7kg(中央値7.3-15.4kg)。男児2例、女児2例。いずれも unifocalization(UF)後の吻合部狭窄部の拡大に対して in vivo-TEVGを使用し PA形成術を施行。段階的手術時に2例で in vivo-TEVGによるPA拡大形成術施行。うち1例で直後の CT瘤化・再狭窄なし。もう1例で術後気管支の圧迫による再狭窄(術後6ヵ月)を認め、再度 in vivo-TEVGによる PA形成術を施行、術後狭窄なし。根治術時に2例で in vivo-TEVGによる PA形成術施行。2例(術後6ヵ月、4年)とも瘤化・再狭窄なし。組織学的評価では in vivo-TEVGの表面は平滑、主にコラーゲン線維とわずかな線維芽細胞で構成され、弾性線維や平滑筋細胞は認めず。壁厚は平均200μmであった。力学的特性は縫合糸保持強度は平均2.26N、破裂圧力は平均3057mmHg。【考察】周囲組織の圧迫による再狭窄例を1例認めたが、in vivo-TEVGによる PA形成術の中期成績は良好であった。in vivo-TEVGは力学的特性からも肺動脈形成に安全に使用できることが示された。多段階手術が必要となる先天性心疾患において、in vivo-TEVGは自己心膜の代替組織となりうる。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:30 AM Track3)

[I-S03-4] 小児重症心不全に対する再生治療の可能性と未来

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 渡邊 卓次¹, 富永 佑児¹, 石井 良², 石田 秀和², 成田 淳², 宮川 繁¹, 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科)

Keywords: 小児重症心不全, 再生治療, 筋芽細胞治療

現在、重症心不全(HF)に対する最終治療は心臓移植であるが、その限界により次世代治療が研究されはじめて久しい。しかし、臨床応用されている治療は少なく、更なる発展が望まれている。我々は再生治療に注目し、筋芽細胞(MC)のサイトカイン効果による血管新生や幹細胞集積を軸とした HF治療を橋渡し研究にて証明し、保険治療にま

で到達した。その中で拡張型心筋症(DCM)患者にも効果がある事に注目し、小児 HFへの適応拡大の為、小児 DCM患者4例に MC治療を行った。その結果、1例は心臓移植を行ったが、残り3例は治療後の心機能の改善、又は維持を認め1年以上に渡り外来管理中である。MC治療に反応する responderの存在は我々の経験から明らかであり、今後は更に症例を積み重ね responderの条件を明確にし、小児 HFへ応用していきたい。

一方、現在先天性心疾患(CHD)患者のほとんどが成人期に達するが、その解剖や遺残病変等による右心不全の合併が生命予後を悪化させるとされている。原因として、右室心筋への長期の圧、容量負荷により、慢性的な心筋虚血が細胞機能障害をもたらしていると考えられている。このメカニズムを鑑みても、右心不全を伴う CHD患者にも MC治療は有効であると考えられ、圧負荷右心不全モデルを用いた前臨床試験を行い、心筋細胞の肥大抑制作用、血管新生作用、及び右室機能の改善を示した。この結果を基に右心不全に対する MC治療の臨床試験を計画中である。

我々は更なる効果を期待し、iPS細胞から誘導した心筋細胞による再生医療研究も行っており、移植された iPS細胞由来心筋細胞のホスト心筋との電氣的同期などを証明した。このことから、MC治療のサイトカイン補充療法を更に発展した効果も期待される為、CHD合併 HF患者に対する臨床応用にむけた前臨床試験を開始している。

【まとめ】

小児 HFに対する新たな治療戦略としての再生治療は、まだ研究段階を脱していないが、大いなる可能性を秘めており、今後更なる発展が望まれる。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 9:30 AM Track3)

[I-S03-5] トランスレーショナルリサーチとしての心筋再生医療研究

○馬場 志郎 (京都大学大学院医学研究科 発生発達医学講座 発達小児科学)

Keywords: 心筋再生, 再生医療, トランスレーショナルリサーチ

心筋再生医療は心不全に対する細胞移植療法に端を発し、現在 各疾患病態研究や創薬開発に発展している。これら研究は日進月歩であり、臨床応用へはあと一歩のところまで到達したが、実際 臨床応用には未だ超えるべき問題がある。我々の研究室では、胚性幹細胞 (ES細胞)、精巣幹細胞 (mGS細胞)、人工万能細胞 (iPS細胞) を使用し一貫して臨床応用につながる基礎研究を継続してきた。今回、その結果の一部と今後の発展について発表する。研究室立ち上げ当初、ES細胞を用いた心筋細胞分化と移植による心筋症改善について心筋症モデルマウスを用いた実験で証明した。mGS細胞を使用した実験においても、分化心筋細胞を心筋梗塞モデルマウスに移植することで心機能改善を証明した。この in vitroの心筋分化は、マウス ES, iPS細胞ではヒストン脱アセチル化酵素阻害によってより効率的に分化することが判明し、有効な細胞治療について報告した。心筋分化だけでなく、心筋症の心不全発症機序についても、マウス心筋細胞を用いた実験ではミトコンドリア機能の抑制によって起こることが証明され、心不全の発症の初期から治療介入が可能である可能性を示唆した。近年は、デュシェンヌ型筋ジストロフィー iPS細胞を用いた心不全発症・進展機序を細胞内カルシウム変化やオートファジー含めた細胞死の研究で臨床応用に近づく治療法開発を行っている。同様に家族性心筋症発症家系から得た iPS細胞の研究も行っており、遺伝子異常が心筋分化初期段階から影響を及ぼしている可能性について証明しつつある。それとは別に致死性遺伝性不整脈疾患である QT延長症候群 iPS細胞を用いた新規検査方法の開発にも成功し、本疾患の診断方法を補助できる新しいプロトコルを作成中である。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー3 (I-LS03)

小児循環器疾患におけるインターベンション治療医の役割と取り組み

座長: 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター 教授)

スポンサード: 日本ストライカー株式会社

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track3

[I-LS03-1] 大学病院におけるインターベンション治療医の役割と術者育成の取り組み

○馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

[I-LS03-2] 地域基幹病院におけるインターベンション治療医の役割と術者育成の取り組み

○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 11:30 AM - 12:20 PM Track3)

[I-LS03-1] 大学病院におけるインターベンション治療医の役割と術者育成 の取り組み

○馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track3)

[I-LS03-2] 地域基幹病院におけるインターベンション治療医の役割と術者 育成の取り組み

○安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

会長要望セッション01 (I-YB01)

純型肺動脈閉鎖症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3

[I-YB01-1] 純型肺動脈閉鎖における冠動脈右室瘻の分類

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 今井 祐喜¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 笠原 真悟², 小谷 恭介² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 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)

[I-YB01-2] 当院における PA,IVSに対する積極的 PTPVへの取り組み

○吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 吉田 修一朗¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 野中 利通², 櫻井 寛久², 櫻井 一², 大橋 直樹¹ (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-YB01-3] 新生児三尖弁輪径を基準にした純型肺動脈閉鎖・重症肺動脈弁狭窄症に対する治療法の選択:25年の中期成績をもとに

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 堀口 祥¹, 林 賢¹, 久保 慎吾¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB01-4] 純型肺動脈閉鎖の長期予後:積極的二室修復とその遠隔期再介入

○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, 松田 健作², 藤本 智子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)

[I-YB01-5] 純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割~フォンタン関連臓器障害を予防しうるか~

○齋藤 寛治¹, 齋木 宏文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, 猪飼 秋夫^{2,3}, 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 心臓血管外科科学講座, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB01-6] 純型肺動脈閉鎖症に対する Fontan術後成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 安東 勇介, 合田 真海, 岡本 卓也, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB01-7] 純型肺動脈閉鎖術後の成人期予後についての検討

○杜 徳尚¹, 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 大月 審一³, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-1] 純型肺動脈閉鎖における冠動脈右室瘻の分類

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 今井 祐喜¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 笠原 真悟², 小谷 恭介² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 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)

Keywords: 冠動脈右室瘻, 純型肺動脈閉鎖, 予後

【背景】 PA-IVSにおける冠動脈右室瘻 RV to coronary fistula(CAF)は予後不良因子として知られる。段階的 decompressionにより CAFが消退する症例を経験する一方、CAFが原因で心不全や突然死を起こす症例もあり、早期に予後を予測することは有用である。【目的】 CAFの好発部位や予後不良因子を明らかにしたい。【対象と方法】 当院にて PA/IVSと診断された103例のうち、RV造影にて逆行性に冠動脈が造影された症例をCAFありと定義した。現在画像を確認可能な41症例を対象とし、各症例のCAFを(1)CAFと右室との交通形態、(2)CAFと右室との交通部に狭窄があるか巨大な交通か、(3)右室減圧術を受けた場合CAFが減少したか、(4)減圧術を受けられない理由と予後について分類した。【結果】 (1)交通部位は RCA-RV単独7例、LCA-RV単独6例、RCA-RVかつLCA-RV両方23例、単一冠動脈または一側途絶5例であった。(2)右室との交通部に狭窄がある症例は34例(83%)で、1例のみ死亡していた。右室との交通に狭窄が無く巨大な交通を有する症例は7例(17%)で、2例に fistula ligationが施行されいずれも生存、残る5例は死亡していた。(3)30例が右室減圧術を受け、減圧に成功した28例は全例生存し、うち27例はRVGにて冠動脈が描出されなくなった。減圧術を行ったがRV-PA間が再度閉鎖した2例のうち1例は突然死した。(4)右室減圧を受けられない理由は、右室流出路が欠損した8例(うち4例死亡50%)と、流出路はあるがPAとの接点が小さすぎるため減圧術が難しいと判断された3例(3例とも生存)であるが、後者は減圧の機会を伺っている。【結語】 CAFはRVとの交通が巨大な症例は予後不良であり、形態が許せばligationを考慮すべきである。右室流出路欠損症例、減圧に成功しなかった症例が予後不良であった。CAF-RV交通部に狭窄がある症例は生存率が高く、右室減圧術によりCAFが減少する症例を多く経験した。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-2] 当院における PA, IVSに対する積極的 PTPVへの取り組み

○吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 吉田 修一朗¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 野中 利通², 櫻井 寛久², 櫻井 一², 大橋 直樹¹ (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: PA, IVS, PTPV, BVR

【背景】 当院における PA, IVSに対する治療戦略は2013年より肺動脈弁が膜様閉鎖で右室依存性冠循環(RVDCC)でない場合、積極的に経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)を施行し乳児期早期より順行性血流を確保してRV rehabilitationを行っている。【目的】 積極的 PTPVによるRV rehabilitation効果について検討【方法】 2013年1月から2020年1月までに当院で出生、または新生児搬送されたPA, IVS全22症例をPTPV群(P群)14例と非PTPV群(NP群)8例(RVDCC 5例うち全冠動脈孔閉鎖2例、PDA high flow1例、PTPV不成功2例)に分けて後方視的に解析した。【結果】 三尖弁輪径はP群 71.7 ± 19.0 % of N (中央値 67.5 % : 39% - 109%)、NP群 47.8 ± 31.0 % of N (中央値 41.5 % : 20 % - 112 %)、RV volumeはP群 77.1 ± 35.7 % of N (中央値 73 % : 20 % - 154 %)、NP群 66.7 ± 59.9 % of N (中央値 39 % : 8.7 % - 165 %)でいずれも両群間で有意差はなかった。(三尖弁輪径 p 0.129、RV volume p 0.376) P群の乳児期手術介入はmBT shunt + PDA ligation 7例、PDA ligation 1例、RV overhaul+RV patch拡大 1例、非介入 5例、最終的に2心室修復(BVR) 13例、単心室修復(UVR) 1例でBVR到達率は92.8 %であった。NP群はmBT shunt + PDA ligation 5例、肺動脈弁切開 + PDA ligation 2例、術前死亡1例、最終的にBVR 2例、UVR 3例、死亡3例でBVR到達率は25%であった。【考察】 RVが小さくともRVDCCでなければ、PTPVする事でBVRの道が開かれる事がわかった。当院の治療方針としてPTPVはBVRへの足掛かりのみ

ならず、UVRに進んでも高圧 RV内の血栓形成や LVへの影響（拡張障害、流出路障害）を懸念し積極的に施行している。一方 UVR (RVDCCによる PTPV非施行)の高圧 RVに対しての三尖弁への対応は検討課題である。【結語】PA,IVSに対して積極的に PTPVを施行して乳幼児早期より RV rehabilitationを行い、多くの症例が BVRに到達する事ができた。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-3] 新生児三尖弁輪径を基準にした純型肺動脈閉鎖・重症肺動脈弁狭窄症に対する治療法の選択：25年の中期成績をもとに

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 堀口 祥¹, 林 賢¹, 久保 慎吾¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 三尖弁輪径, 新生児

【背景】純型肺動脈閉鎖では三尖弁輪径、右室容量から治療が選択されることが多い。新生児期では三尖弁輪径と右室容量は相関し、経時的に三尖弁輪径は大きく成長しない報告がある。開放制限を伴う例も認めるが、右室の inflowとしての弁輪径は治療法の最重要な因子であると考えられる。

【方法】1996年から2020年の25年間に当院で治療を行った純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄症60例を対象とし、治療法・予後の検討を行った。また後方視的に心エコーによる新生児期の三尖弁輪径と治療法の関係を検討した。フォロー中断の2例は除外した。

【結果】観察期間は中央値104か月 (IQR 62-213か月) で、1,5,15年生存率は96%, 95%, 95%であった。Inter stageに3例 (5%) 死亡を認めた。遠隔期死亡、Conversionは0例であった。2, 1.5, 1心室修復、待機中はそれぞれ 29 (53%), 6 (11%), 12 (22%), 8/55 (14%) 例であった。最新の観察時は NYHA1 50/55例 (91%) であった。1心室修復の選択は、筋性閉鎖や右室依存性冠循環6/8例、三尖弁の著明な開口不良2/8例であった。2心室と1.5心室修復術は1か月 (0-24か月)、38か月 (31-44か月) で行われた。2群の比較では、三尖弁輪径 Zスコア $-0.36 (-0.97 - +1.29)$ vs $-5.22 (-5.9 - -3.4)$ 、正常の99.9% (91-116%) vs 66.6% (63-78%) と有意差を認めた。ROC解析では三尖弁 Zスコア -2.63 、正常の86%が2心室と1.5心室の cut off値であった。

【考察】新生児期の三尖弁輪径から将来の治療法をおおよそ推測できる。三尖弁の開放制限のある例では上記よりも基準をあげ、また1.5心室修復では体格の成長に伴い下大静脈血流の割合が増えることも考慮した治療法の選択が望まれる。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-4] 純型肺動脈閉鎖の長期予後：積極的二室修復とその遠隔期再介入

○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, 松田 健作², 藤本 智子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: 右室低形成, 肺動脈弁形成術, 成人先天性心疾患

【背景】純型肺動脈閉鎖症 (PAIVS) は右室容積と右室依存性冠循環の有無によりその治療計画は単心室循環・One and a half (1.5室) 循環・二室循環に大別される。右室容積 $>60\%$ 対正常と右室非依存性冠循環であれば積極的な二室修復を基本方針としてきたがその遠隔期に再介入を必要とする症例も散見される。

【方法】1986年以降治療した PAIVS (僅少順行性血流の critical PSを含む) 110例中、観察可能だった96例の生存率・遠隔再介入率を検討した。

【結果】 P弁輪径4.9mm (1.0—9.6) : Z値-3.30 (-15.15—1.83)、T弁輪径10.1mm (4.4—18.2) : Z値-0.70 (-4.65—2.33)、RV拡張末期容積33.9ml/m² (1.0—128.6) : 91%対正常値 (3—350) であった。右室冠動脈瘻は35%、右室依存性冠循環は15%に合併した。初期方針で二室修復とした63例中、カテーテル治療55例、外科治療8例であった。二室修復到達58例 (95%)、1.5室修復3例、外科周術死2例だった。初期方針で単心室修復とした32例中、Fontan術到達16例 (48%)、Fontan術待機6例、Fontan術待機中死亡9例、二室修復変更1例だった。観察期間720人年において1年、10年、20年生存率は二室群 : 93%、93%、93%および単心室群 : 79%、67%、67%であり (P<0.001)、単心室群ではFontan到達までの死亡が多く、また遠隔死1例 (PLE) を経験した。10年、20年再介入回避率は二室群 : 41%、29%および単心室群 : 72%、72%と二室群では遠隔期の再介入が多かった (P<0.001)。二室群の遠隔期再介入は肺動脈弁置換2例、右室流出路形成1例、心房中隔欠損閉鎖6例であり、P弁輪径 Z値 (HR0.77、95%信頼区間0.61—0.96) がリスク因子であった。単心室循環の遠隔期再介入はカテーテル治療2例であり有意なリスク因子はなかった。

【考察】 二室修復では高い生存率を維持するが、遠隔期において繰り返す肺動脈弁形成が必要であったり予期せぬ心房間短絡への対応を必要とした。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-5] 純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割～フォンタン関連臓器障害を予防しうるか～

○齋藤 寛治¹、齋木 宏文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、猪飼 秋夫^{2,3}、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 心臓血管外科学講座, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 心不全, 拡張機能

背景: 純型肺動脈閉鎖症 (PAIVS) の修復形態は右心系低形成の程度によって異なる。Fontan循環遠隔期に末梢臓器障害を発症することが明らかとなり、血行動態的にメリットが少ないことが指摘されてきた one and one-half repair (1+1/2) に長期的利点があるかもしれない。1+1/2修復の血行動態的利点を検討する。方法: 当院で最終修復形態に至った PAIVS 26例の血行動態指標を術後評価カテーテル検査50回および周術期超音波検査データから解析する。結果: フォローアップカテーテルの年齢 (median, IQR) は2心室 (BVR: N=23, 1.5, 0.7-4歳)、フォンタン (Fontan: N=10, 16, 11-26歳)、1+1/2 (N= 17, 10, 7-16歳) であった。二心室症例と比較し、Fontanおよび1+1/2で心拍出量 (CI: 3.2±0.7, 2.1±0.5*, 2.5±1.0) が低く、上大静脈圧 (SVC: 5.9±1.8, 11.0±1.2*, 9.9±4.6* mmHg)、下大静脈圧 (IVC: 5.8±1.7, 11.0±1.5*, 7.5±2.1# mmHg) が高かった。また二心室症例と比較し1+1/2症例では右室拡張末期圧 (RVEDP: 6.6±3.4, 11.5±3.5 mmHg, p= 0.0010) が高かった。統計学的に年齢差を補正しても1+1/2は BVRと比較し IVC圧および RVEDPは有意に高値を示した。個別の観察では BVRおよび1+1/2症例で経時的に IVC圧および RVEDP、血漿心房ナトリウムペプチド (HNP) が低下する傾向が認められた。BVR、1+1/2は Fontan症例と比較し僧帽弁輪拡張早期運動速度 e'、E/A ratioが保たれ、左室機能にも差異がある可能性が示唆された。(*: p<0.01, #: p<0.05, as compared with BVR) 結論: 1+1/2修復で修復された症例は前負荷を動員することで IVC圧、RVEDPを上昇させ、心拍出量を代償し、その結果、IVC圧は BVRよりも高く、静脈うっ血の観点からは Fontan循環に近い。しかし経時的に BVR症例同様 IVC圧、RVEDPが低下する傾向があり、Fontan循環に関連する遠隔期末梢臓器障害を回避できる可能性がある。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-6] 純型肺動脈閉鎖症に対する Fontan術後成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 安東 勇介, 合田 真海, 岡本 卓也, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: PAIVS, Fontan, 遠隔成績

【目的】純型肺動脈閉鎖(PA-IVS)患者の Fontan術後成績を検討した。【対象と方法】1983-2019年まで PA-IVSに対する単心室手術の76例(67%)を対象とした(その他術式二心室手術(n=31, 27%), 1+1/2心室手術(n=7, 6%))。単心室群のグレン手術前三尖弁輪 z-scoreは -2.9 ± 1.8 であった。Fontan手術時年齢中央値(IQR)は3.4(2.7-4.5)歳, 体重は12(11.3-13.5)kgであった。三尖弁閉鎖($\pm$ fenestration)による RV exclusionは22%であった。右室依存性冠動脈は19%であった。主な投薬内訳はワーファリン99%, アスピリン92%, ACE-I/ARB 92%, β ブロッカー27%であった。術後観察期間は10.3(3.5-13.9)年であった。【結果】全例生存し, Fontan循環破綻も認めなかった。BNP値は8.1(5.8-20.4)pg/mlであった。術後カテーテル検査では IVC圧:9(8-10)mmHg, LVEDP:6(4-8)mmHg, LVEF:60.7(56-65.5)%, SaO_2 :95(94-95.8)%であった。心エコー検査による TR-PGIは RV exclusionの有無で12(1.4-48.6) vs 83.8(56.3-124)mmHg ($p=.008$)であった。運動負荷心電図検査では max HR% N:94.0 $\pm$ 12.9%, max VO_2 % N:81.9 $\pm$ 17.3%であった。術後続発症は不整脈3例, 脳梗塞1例, 脳出血1例, 卵巣出血1例に認めた。肝エコー検査による肝辺縁鈍, 実質粗造, 表面不整はそれぞれ55%, 18%, 2%であった。【結論】術後抗凝固と心血管保護療法を積極的に実践した PA-IVSの Fontan術後成績は良好であった。RV exclusionは右室の減圧に有用であった。肝障害についてはさらなる遠隔期の検討が必須である。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

[I-YB01-7] 純型肺動脈閉鎖術後の成人期予後についての検討

○杜 徳尚¹, 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 大月 審一³, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 成人先天性心疾患, 予後

背景: 修復術後の純型肺動脈閉鎖 (PA-IVS) の成人期の予後についてのデータはほとんど存在しない。今回、当施設での成人期 PA-IVSの臨床経過について、その根治術の種類ごとに検討した。方法: 当院に通院歴のある58例の PA-IVSのうち、2003年から2018年に通院歴のある16歳以上の32例を対象とした。臨床経過、手術歴、血液検査、心エコー図指標、心電図指標を診療録より収集した。結果: 16歳から観察を開始し、最終観察時の年齢の中央値は23.7歳 (IQR: 20.1-27.0歳) であった。16歳の時点で二心室修復術 (BVR) 後は24例、1.5心室修復術 (1.5VR) 後は3例、一心室修復術 (UVR) 後は5例であった。中央値7.7年 (IQR: 4.1-11.0年) の観察期間で、1例の BVRが突然死し、6例 (BVR 4例、1.5VR 1例、UVR 1例) が心不全を発症した。不整脈は全て上室性頻脈で5例 (BVR 3例、1.5VR 1例、UVR 1例) に認めた。10例で再手術を要し、うち4例は BVRから1.5VRへのtake-down、3例が TCPC conversionであった。16歳からの5年・10年の生存率は96.2%と96.2%、心不全回避率は84.6%と78.1%、不整脈回避率は88.7%と75.9%、再手術回避率は77.5%と68.1%であった。結語: 成人に到達した PA-IVS修復術後の症例の生存率は比較的良好であるものの、心血管合併症の頻度は高く、注意深い経過観察を要する。

第34回不整脈勉強会

第34回不整脈勉強会（ I-HRS）

Sun. Nov 22, 2020 6:30 PM - 8:30 PM Track3

[I-HRS-01]

(Sun. Nov 22, 2020 6:30 PM - 8:30 PM Track3)

[I-HRS-01]

Special Lecture

Special Lecture (I-SPL)

Historical Perspectives and Update in Transcatheter Pulmonary Valve Therapies for RVOT disease

座長: 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Sun. Nov 22, 2020 8:30 AM - 9:30 AM Track4

[I-SPL-01] Historical Perspectives and Update in Transcatheter Pulmonary Valve Therapies for RVOT disease

○John P. Cheatham

(Sun. Nov 22, 2020 8:30 AM - 9:30 AM Track4)

[I-SPL-01] Historical Perspectives and Update in Transcatheter Pulmonary Valve Therapies for RVOT disease

○John P. Cheatham

会長要望セッション | 右室流出路

会長要望セッション02 (I-YB02)

右室流出路再建：インターベンションと外科治療

座長:櫻井 一 (中京病院 心臓血管外科)

座長:杉山 央 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

コメンテーター:John P. Cheatham (Nationwide Children's Hospital &The Ohio State University)

Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4

[I-YB02-1] Fallot四徴心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術時における右室拘束性障害

○富永 佑児, 上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 澤 芳樹 (大阪大学 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-YB02-2] 4D flow MRIでの血行動態評価に基づく成人期右室流出路再治療介入

○板谷 慶一¹, 山岸 正明², 前田 吉宣², 藤田 周平², 本宮 久之², 中辻 拓興², 森地 裕子¹, 瀧上 雅雄³, 中西 直彦³, 的場 聖明³, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 循環器内科)

[I-YB02-3] Primary Outcomes of The Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Pivotal Trial

○藤本 一途¹, 坂口 平馬¹, 神崎 秀明², 小林 順二郎³ (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 心不全科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

[I-YB02-4] 右室流出路導管狭窄に対する経皮的ダブルバルーン拡大術の効果

○高梨 浩一郎, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

[I-YB02-5] 当院における湾曲型小口径 Nunn弁付き導管による右室流出路再建術の中期成績

○村上 優, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智慧, 松島 峻介, 長谷川 翔大, 和田 侑星 (兵庫県立こども病院)

[I-YB02-6] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduit 1788本の遠隔成績 (本邦65施設共同研究)

○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 藤田 周平, 中辻 拓興 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

[I-YB02-7] 脱細胞化ホモグラフトを用いた右室流出路再建術の検討

○小野 正道¹, ホラ ユルゲン¹, ハグル クリスチャン², ボティッヒ デイトマ³, ザリコシュ ザミア³, ハベリッヒ アクセル³ (1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科, 2.ミュンヘン大学 心臓外科, 3.ハノーファー医科大学 胸部心臓血管移植外科)

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-1] Fallot四徴心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術時における右室拘束性障害

○富永 佑児, 上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 澤 芳樹 (大阪大学 医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 右室拘束性障害, ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術

[背景]右室拘束性障害の指標の一つとして、肺動脈の拡張末期順行性血流(EDFF)を用いた報告が見られる。今回、EDFFを用い、Fallot四徴(TF)心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術(PVR)において右室拘束性循環動態の術前右心機能の特徴と術後経過への影響を評価した。[対象,方法] 2003から2018年に当院で TF心内修復術後に PVRを施行した43例(severe PS症例を除く)を対象とした。EDFFは、心エコーまたは MRIにて術前に評価した。PVRは生体弁もしくは脱細胞弁を用い、術前に心房性不整脈(発作性心房細動,心房粗動,心房頻拍)を認めた14例で Maze手術を併施した。PVR前に EDFFを認めた rRV群と認めなかった N群に分け、生存率,心房性頻脈性不整脈(発作性心房細動,心房粗動,心房頻拍)の有無,右心機能を比較検討した。[結果]rRV群は19例,N群は24例で,N群の1例を非心臓疾患にてPVR後10年で失った。再 PVRは,rRV群で1例(術後5年 ARに対する AVR時),N群は2例(術後3年 ARに対する AVR時,術後13年で IE治療時)に施行し,生体弁機能不全による再 PVRはなかった。ICR時年齢は rRV群 4.6 ± 4.4 (平均値 $\pm$ 標準偏差)vsN群 3.3 ± 2.8 歳($p=0.3$)。PVR時年齢は 38 ± 14 vs 32 ± 11 歳($p=0.13$)。interval期間は 33 ± 10 vs 28 ± 10 年($p=0.15$)。PVR後観察期間は 5.1 ± 3.2 vs 8.2 ± 3 年($p=0.003$)。術前の RVEDVI($p=0.84$),RVEDP($p=0.46$),RVAI($p=0.29$),meanRAP($p=0.72$),RVSP($p=0.82$),肺動脈弁圧格差($p=0.29$),術後1年の RVEDVI($p=0.38$)に差は認めなかった。術前 RVESVI(104 ± 24 vs 86 ± 30 ml/m², $p=0.039$)と RVEF(36 ± 9 vs $46\pm 10\%$, $p=0.039$),術後1年の RVESVI(76 ± 24 vs 58 ± 18 ml/m², $p=0.018$)には有意な差を認めた。また,術前心房性不整脈の発生頻度は変わりなかった(6/19例 vs8/24例, $p=1.0$)が,術後の心房性不整脈発症は残存群で多く(5/19例 vs0/24例,log-rank $p=0.0027$),PVR後 4.7 ± 4.8 年で発症を認めた。[まとめ]PVR前に右室拘束性障害が示唆される症例では術前後の RVESVIが大きく,術後心房性不整脈の発症が多かった。

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-2] 4D flow MRIでの血行動態評価に基づく成人期右室流出路再治療介入

○板谷 慶一¹, 山岸 正明², 前田 吉宣², 藤田 周平², 本宮 久之², 中辻 拓興², 森地 裕子¹, 瀧上 雅雄³, 中西 直彦³, 的場 聖明³, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 循環器内科)

Keywords: 右室流出路再建, 4D flow MRI, 右心系血行動態

【背景】右室流出路の遠隔期再治療介入は肺動脈弁狭窄(PS)や肺動脈弁逆流(PR)に分けて考えることは難しく、一弁付きパッチが半閉鎖位で固定されていたりし、収縮期の狭窄と拡張期の逆流を合併することもまれでなく、考え方を難しくしている。我々は右心機能と血行動態の系統的な評価として4D flow MRIを用いて心内修復後の右室流出路再治療の効果を検討した。【方法】右室流出路に介入がなされた心内修復後遠隔期に PSまたはPRを来した46症例で4Dflow MRIを施行。年齢 28.5 ± 10.5 歳でファロー四徴症類縁疾患術後30例、Ross/Ross-Konno後7例、大血管転位症術後5例、その他4例。うち29例が生体弁肺動脈弁置換(N=7)または ePTFE三弁付導管での流出路再建(N=22)を行い、15例が術後4D flow MRIを行った。評価項目は MRIでの拡張/収縮末期右室容積係数(RVEDVI/ESVI)、逆流率、心係数およびエネルギー損失(EL)に加え心電図での QRSと血液検査での BNPを加えた。【結果】PR12例、PS14例、PSR合併を20例に認めた。逆流率は右室容積(RVEDVI/ESVI)と相関($R=0.72/0.67$, $P<0.0001$)し、QRS幅は EDVI($R=0.32$, $P=0.03$)よりも ESVI ($R=0.44$, $P=0.002$)により相関し

た。逆流が大きく低心機能に至った症例では ELは低値で、BNPは CI ($R=-0.40$, $P=0.007$)と RVESVI ($R=0.31$, $P=0.04$)にのみ相関した。再手術例では三尖弁形成($N=8$)、Maze ($N=4$)、大動脈弁形成/置換($N=4$)を合併手術として行っており、術後有意な右室容積の減少(RVEDVI/ESVI: $109.5 \pm 59.2/57.1 \pm 29.9$ から $69.6 \pm 18.2/33.1 \pm 12.5$ ml/m², $P=0.02/0.01$)と BNP低下(77.0 ± 81.0 から 31.6 ± 11.5 pg/ml, $P=0.04$)を認めたが、ELの低下(6.76 ± 2.93 から 2.16 ± 1.02 mW, $P<0.0001$)が顕著であった。【結語】4D flow MRIでは PSR合併例でも収縮期の後負荷と拡張期の前負荷を ELの絶対値で評価可能で、EL index 3.0 mW/m²と EL/CO 1.0以上は再治療介入の適応を積極的に考慮しても良いと考えられた。

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-3] Primary Outcomes of The Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Pivotal Trial

○藤本 一途¹, 坂口 平馬¹, 神崎 秀明², 小林 順二郎³ (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 心不全科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

Keywords: transcatheter pulmonary valve implantation, pivotal trial, self-expandable valve

Background: Harmony transcatheter pulmonary valve (TPV), a self-expandable, porcine pericardial valve, was designed to accommodate the larger right ventricular outflow tract (RVOT) of patients with congenital defects who develop severe pulmonary regurgitation (PR) after surgical repair. It is available in 22 and 25 mm. An Early Feasibility Study (EFS) of the 22-mm has shown favorable performance through 3 y. Methods: Harmony TPV Pivotal Trial, a prospective, nonrandomized study, is being conducted at 12 sites in the US, Canada, and Japan. Inclusion criteria include severe PR on echocardiography or PR fraction $\geq 30\%$ by magnetic resonance imaging (MRI) and an indication for surgical placement of a right ventricle-pulmonary artery conduit or prosthetic PV. 40 patients received a TPV (22 mm, $n=21$; 25 mm, $n=19$). A modified 25-mm was subsequently implanted in 10 patients. The primary safety endpoint is freedom from procedure- or device-related mortality at 30 days. The primary effectiveness endpoint is acceptable hemodynamic function (mean RVOT gradient ≤ 40 mmHg on echo, PR fraction $< 20\%$ on MRI, and no prior TPV reintervention) at 6 months. 30-day hemodynamic performance and safety data will be reported for the modified 25-mm. Results: Primary endpoints and 30-day outcomes for the modified 25-mm will be presented. Conclusions: This new data will expand on findings from the EFS, which showed favorable outcomes in patients with severe PR. *Presentation will include data submitted to the 2020 Scientific Sessions of the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions.

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-4] 右室流出路導管狭窄に対する経皮的ダブルバルーン拡大術の効果

○高梨 浩一郎, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: ダブルバルーン, 右室流出路狭窄, Rasetelli手術

【背景】 Rastelli手術における右室流出路導管は経年的にサイズミスマッチ、弁の硬化・石灰化、吻合部狭窄などにより圧較差が進行し高率に再介入を要する。姑息的手段としてのバルーン拡大術の再手術に対する位置づけは定まっていない。【目的】 右室流出路導管狭窄に対するバルーン拡大術、特にダブルバルーン法(DB)使用時の効果を検討する。【対象と方法】 対象：2010/1～2017/12に Rastelli手術を行った112名の内、DBを行った15症例21件。そのうち、先行手術は体肺短絡手術10例、Norwood手術4例、肺動脈絞扼術2例、手術なし5例であった。方法：診療録から導管の種類、導管-右室圧較差(PG)・右室左室圧比(RV/LV)、合併症、再手術を後方視的に検討。DBは高耐圧バルーン2本を用い、Yeager換算でバルーン径/導管径比1.0となるようにサイズを選択した。【結果】 手術から DBまでは4.6年[1.5-10.9](中央値[範囲])。DB施行時8.05歳[2.2-13.8]。手作り導管(3弁15例, 1弁6例)。導管径は10-12mm3例, 14-16mm 16例, 18mm以上2例。RV/LV $\geq$ 0.6をDBの適応とし、DB後低下傾向を認めた(0.84[0.65-1.14]vs0.59[0.40-1.05], P=0.074)。手術時間は113分で合併症を認めなかった。DB後の転帰として13例が再手術。理由は、BD無効=2例(弁下部筋性狭窄、弁石灰化のため)、他病変と同時手術の必要性=5例、体格的成長により手術6例。DB後手術待機期間は2.04年[0.3-4.0]。再手術を回避している残り8例のBD後観察期間1.31年[0.1-3.75]であった。【考察】 DBは多くの例で安全に急性効果と、2年程度の待機期間を期待できることから、患児の成長に合わせた再手術計画に寄与すると考えられる。

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-5] 当院における湾曲型小口径 Nunn弁付き導管による右室流出路 再建術の中期成績

○村上 優, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智恵, 松島 峻介, 長谷川 翔大, 和田 侑星 (兵庫県立こども病院)

Keywords: 右室流出路, 導管, Nunn

【目的】 小口径弁付き導管を用いた右室流出路再建では、肺動脈分岐部までの短い距離や湾曲した流出路形態など、弁機能にとって不利な条件下での再建を余儀なくされる。当院では2010年以降16mm以下の小口径導管においては ePTFEによる湾曲型 Nunn弁付き導管を作成し使用している。これらの弁機能につき中期成績を検討した。【方法】 2010年以降、16mm以下の Nunn弁付き導管を用いた症例で、手術死亡、姑息術を除く34症例、40導管を対象とし、弁機能について後方視的に検討を行った。【結果】 診断は TOF 11例、PA VSD 6例、PA VSD MAPCA 5例、TAC 3例、CoA complex 7例、f-TB 1例、ccTGA VSD PA 1例。手術時月齢は中央値16.9ヶ月(0.3 - 55.5)、体重8.2 kg (3.7 - 12.4)。手術は Rastelli型 20例、Yasui手術 7例(9導管)、再 RVOTR 7例(9導管)、その他2例。導管径は10mm 2本、12mm 8本、14mm 6本、16mm 24本。観察期間は中央値5.8年(0.1 - 9.2)。導管に対する再手術を4例に認めたが、conduit failureによる再手術はなし。導管狭窄に対しエコー上の peak PG 60mmHgを目途に PTPVを8例(10導管)に施行し、圧較差は32mmHgから19mmHgへと低下し、背側の固定が外れる事で二尖弁から一尖弁となって弁の可動性は改善し有意な弁逆流の進行は認めず。16mm導管については再手術はなく、3年、5年で再介入回避率が88.9%、88.9%。エコー上の peak PGは3年、5年で25.3 $\pm$ 11.7mmHg、35.3 $\pm$ 13.4mmHgで moderate以上の逆流は認めず。14mm以下の導管については3年、5年で再手術回避率が86.5%、78.7%、再介入回避率が62.9%、55.1%。エコー上の peak PGは3年、5年で22.8 $\pm$ 11.8mmHg、26.3 $\pm$ 10.2mmHgで、moderate以上の逆流は2例のみ。【結語】 湾曲型小口径 Nunn弁付き導管の中期成績は満足いくもので、とりわけ逆流制御には優れていた。成長および弁の可動性低下による弁狭窄に対しても PTPVにより弁機能を回復させつつ狭窄の解除が可能であった。

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-6] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduit 1788本の遠隔成績（本邦65施設共同研究）

○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 藤田 周平, 中辻 拓興（京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: RVOTR, conduit, ePTFE

【目的】先天性心疾患の外科治療において、右室流出路再建を要する疾患は多岐にわたり、有効な肺動脈弁機能を持つ素材が望まれる。本邦では fan-shaped ePTFE valveを備えた bulging sinus付き ePTFE conduitを多施設で採用頂いており、その成績が満足できることを報告してきた。今回、本邦65施設による多施設共同研究により本導管の遠隔期成績を検討した。

【対象】2001年から2019年までに本導管を右室流出路再建に使用した本邦65施設のアンケート調査(回収率88.0%)を行い、回答を得た1788例(根治術(R)群:1638例, 姑息術(P)群:149例)について検討した。手術時の年齢/体重の中央値は3.8歳(2日-67.1歳)/12.4kg(1.8kg-86.0kg)。術式(導管のサイズ)は R群:Rastelli型手術1371例(8-24mm), Ross型手術140例(14-24mm), TGAに対する Rastelli型手術127例(14-24mm。 P群:二心室修復症例に対する姑息的右室流出路再建:105例(8-18mm), 単心室症例に対する RV-PA conduit:44例(5-14mm)であった。

【結果】観察期間は0日から16.2年(中央値:3.0年。 Moderate以上の弁逆流は153例(8.6%)のみで右室肺動脈間圧格差も 11.0 ± 16.0 mmHg(R群)と軽度。再手術回避率は R群で5年:91.2%, 10年:65.9%。200例(R群:177例, P群:23例)に再手術(導管交換)を施行。成長に伴う相対的導管狭窄および合併手術により交換例が200例中125例(R群:103例, P群:22例), 弁硬化に伴う狭窄が52例(R群:51例, P群:1例), 逆流が10例(R群:10例, P群:0例), 感染が11例(R群:11例, P群:0例)。 P群では次段階手術に至るまでに弁不全で再介入を要した症例は2例(1.3%)のみ。

【結語】本導管の遠隔期成績は満足いくものであった。小口径例でも単心室/二心室修復に関わらず次段階手術まで安定した弁機能を保持できていた。感染症などの合併症も異種導管に比較して少なく、現時点で最も優れた導管であると考えられる。今後、微小石灰化の防止等更なる改良が望まれる。

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

[I-YB02-7] 脱細胞化ホモグラフトを用いた右室流出路再建術の検討

○小野 正道¹, ホラ ユルゲン¹, ハグル クリスチャン², ボティッヒ デイトマ³, ザリコシュ ザミア³, ハベリッヒ アクセル³（1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科, 2.ミュンヘン大学 心臓外科, 3.ハノーファー医科大学 胸部心臓血管移植外科）

Keywords: 右室流出路, ホモグラフト, 組織工学

【背景】先天性疾患患者に対する右室流出路再建 (RVOTR) には様々な素材、グラフトが使われているが、耐久性、抗血栓性、抗感染性、そして患児の成長に伴った弁の成長といった点で理想的なグラフトは未だ存在しないといえる。我々の施設では2005年から脱細胞化ヒトホモグラフト(decellularized pulmonary homograft; DPH)をRVOTRに用いて良好な成績を挙げてきているのでその近年の成果を報告する。【方法】2014年から2016年までに7施設で DPHを用いて RVOTRを試行した121例を対象として術後成績を検討した。【結果】患者の平均年齢は21歳、最も頻度の高い疾患はファロー四徴症で植え込んだ DPHの径の平均は24mmであった。植え込みに際するadverse eventは認めず、手術の成功率は100%であった。術後早期死亡が2例あるが DPHに起因するものではなかった。観察期間中の遠隔死亡は無く、DPHの平均圧較差は16.1mmHgで、0から3度に分類した逆流の程度は平均で0.25であった。ケースマッチした凍結ホモグラフト(CH)およびウシ頸静脈弁 (BJV) との比較検討では、術後生存率に有意差は認められなかったが、感染性心内膜炎の回避率は DPHが BJHに比べて有意に高く (

p=0.03)、再手術回避率も DPHが CHおよび BJVに比べて有意に高かった (p=0.01)。また、 DPHは術後遠隔期にグラフトの弁輪径が患者の体格に応じた正常径に収束して行く傾向にあり、患者の成長に伴って成長する可能性が示された。更に DPH患者では cellular immune response が有意に抑制されており、グラフトの自己細胞による再細胞化が組織学的に確認されている。【結論】脱細胞化ヒトホモグラフト(DPH)は、耐久性、抗感染性、グラフトの成長といった点から現時点で最も理想に近い RVOTRのグラフトと考えられる。径カテーテル的グラフト装着法の開発とグラフトの availabilityの改善が今後の課題である。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー4 (I-LS04)

鎮静、鎮痛におけるモニタリングの重要性

座長: 阪井 裕一 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

スポンサード: 株式会社フィリップス・ジャパン

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track4

[I-LS04-1] 鎮静、鎮痛におけるモニタリングの重要性

○久我 修二 (医療法人藤本育成会 大分こども病院 小児科)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track4)

[I-LS04-1] 鎮静、鎮痛におけるモニタリングの重要性

○久我 修二 (医療法人藤本育成会 大分こども病院 小児科)

パネルディスカッション | 不整脈

パネルディスカッション02 (I-PD02)

不整脈「最新の遺伝性不整脈の臨床」

座長:大野 聖子 (国立循環器病研究センター 分子生物学部)

座長:青木 寿明 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

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

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

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

[I-PD02-2] QT延長症候群 (1型ー3型)

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

[I-PD02-3] QT延長症候群1-3型以外の臨床的特徴

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

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

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

[I-PD02-5] ブルガダ症候群の基礎・臨床 update

○今村 知彦, 牧山 武 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科)

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

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

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

Keywords: 遺伝性不整脈, 遺伝学的検査, 次世代シーケンサー

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

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

[I-PD02-2] QT延長症候群（1型－3型）

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

Keywords: QT延長症候群, 学校心臓検診, 治療

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

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

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

[I-PD02-3] QT延長症候群1-3型以外の臨床的特徴

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

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

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

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

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

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: CPVT, β遮断薬, 長期予後

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

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

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

[I-PD02-5] ブルガダ症候群の基礎・臨床 update

○今村 知彦, 牧山 武 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科)

Keywords: ブルガダ症候群, 突然死, 小児

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

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に対する電氣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氣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。

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 例で心機能低下あり、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。

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。病歴では発症の約半年前に兄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。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー5 (I-LS05)

The Gore ASSURED Clinical Study: PIVOTAL Study results plus Nearly 18 months of FDA APPROVAL

座長: 赤木 禎治 (岡山大学病院 循環器内科)

スポンサード: 日本ゴア合同会社

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track5

[I-LS05-1] The Gore ASSURED Clinical Study: PIVOTAL Study results plus Nearly 18 months of FDA APPROVAL

○Gareth J. Morgan (Children's Hospital Colorado)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track5)

[I-LS05-1] The Gore ASSURED Clinical Study : PIVOTAL Study results plus Nearly 18 months of FDA APPROVAL

○Gareth J. Morgan (Children's Hospital Colorado)

多領域専門職部門シンポジウム | 移行支援

多領域専門職部門シンポジウム01 (I-TRS01)

小児と成人の事例で考える移行支援

座長:山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

座長:吉田 佳織 (大阪母子医療センター)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track5

[I-TRS01-1] 【基調講演】循環器内科医から見た移行医療

○元木 博彦 (信州大学 医学部 循環器内科学教室 成人先天性心疾患センター)

[I-TRS01-2] 成人看護の立場から考える移行支援

○鈴木 姿子, 近藤 佳代子 (横浜市立大学附属病院 看護部)

[I-TRS01-3] 移行期外来の現状と課題～移行期クリニカルパスの効果的な活用に向けて～

○土田 美由紀¹, 伊織 圭美², 青木 智子³, 三輪 富士代⁴ (1.福岡市立こども病院 看護部, 2.福岡市立こども病院 看護部, 3.福岡市立こども病院 看護部, 4.福岡市立こども病院 看護部)

[I-TRS01-4] 成人移行期 (思春期) にある患者への支援と課題: 意思決定支援を中心に

○権守 礼美 (榊原記念病院 看護部管理室)

[I-TRS01-5] 成人移行期 (学童期) にある患者への支援と課題: こどものセルフケアから考える移行期支援

○西川 菜央 (関西医科大学 看護学部)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track5)

[I-TRS01-1] 【基調講演】循環器内科医から見た移行医療

○元木 博彦（信州大学 医学部 循環器内科学教室 成人先天性心疾患センター）

Keywords: 移行医療, 成人先天性心疾患, 診療連携

本邦における成人先天性心疾患診療体制の構築は喫緊の課題であるが、ゴールとしての診療体制のビジョンや、体制構築の過程で生じる課題など不明な点が多い。信州大学では2013年6月に附属病院に成人先天性心疾患センターが開設され、今後の診療連携の基盤が構築された。現在は信州大学循環器内科と長野県立こども病院小児循環器科が連携し共同外来を行い、双方向性の診療を提供している。さらに、地域医療機関の循環器内科との連携体制を整え、県内のネットワークづくりを進めている。講演では、長野県での取り組み過程や実例から循環器内科が感じた移行医療における今後の課題を提示し、議論を深めたい。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track5)

[I-TRS01-2] 成人看護の立場から考える移行支援

○鈴木 姿子, 近藤 佳代子（横浜市立大学附属病院 看護部）

Keywords: 先天性心疾患, 移行支援, 成人看護

当院では、循環器内科、心臓血管外科、小児循環器科が中心となり、2017年に循環器病センターが発足した。2016年4月より成人循環器内科を中心とした成人先天性心疾患（ACHD: Adult Congenital Heart Disease）外来を開設、近隣のこども医療センターとも連携を図りながら、診療体制の構築を目指している。当院のACHD症例は、6割以上が複雑心奇形である。先天性心疾患患者特有の環動動態の理解に難渋することも多く、先天性心疾患（CHD: Congenital Heart Disease）に精通する大学教員から患者ケアについて定期的に講義を受けている。一方で看護師が先天性心疾患の患者ケアの理解を深めたとしても、患者独自のセルフケア方法が確立されているため、予防行動に関する新たな知識の獲得や療養法の修正が難しい場面が散見される。また、小児期と同様の親子関係において新たに医療者との信頼関係の構築に困難さを感じる場面も少なくない。当院ACHD外来に通院しながら、在宅サービスを導入し療養を継続した患者の症例を振り返り、受け入れる側の移行支援の現状と課題、地域包括ケアシステムを含めた多職種連携について検討したい。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track5)

[I-TRS01-3] 移行期外来の現状と課題～移行期クリニカルパスの効果的な活用に向けて～

○土田 美由紀¹, 伊織 圭美², 青木 智子³, 三輪 富士代⁴（1.福岡市立こども病院 看護部, 2.福岡市立こども病院 看護部, 3.福岡市立こども病院 看護部, 4.福岡市立こども病院 看護部）

Keywords: 自立支援, 多職種連携, クリニカルパス

【背景】 A病院は2014年より移行期支援外来を開始し、年間およそ100名前後は近隣 B大学病院のトランジショナルケア外来へ移行している。移行期支援外来では、これまでの先行研究を基に患者教育体制のシステム化に向け、移行期外来看護師の育成や発達段階に併せたクリニカルパスの導入を行っている。現状の課題として現在、思春期以降の患者対象に行っている患者教育を、より早期に行えないか、保護者が子どもに正しく病気を説明し、成人医療への移行がスムーズに行える為の家庭教育と併わせた医療者の関わりを行うことが挙げられた。そこで今回、現行のクリニカルパスを活用し、課題解決に向けて取り組みを行ったので報告する。【目

的】移行期支援外来の現状の課題を解決し、患者教育体制のシステム化を確立する。【方法】思春期患者の発達段階に併せたクリニカルパスを用いて、学童期に患者と保護者に同じチェック項目を用いて面談を行う。クリニカルパスの各チェック項目を分析し、学童期の患者と保護者の病気に対する理解度について現状を明らかにする。【結果】2020年1月現在、保護者が病名は言えるが、それを正しく子どもに教えることが出来ない。セルフケアに関して保護者が主体的に行い依存傾向にある。定期受診の必要性を患者が理解していない。という結果を認めた。【考察】A病院の先行研究でも、保護者の病気に対する認識が低いことが分かっている。保護者に対し患者の病気が分かった段階で、患者が将来自立して受診できる為に、移行期支援について理解を促す必要があると考える。そのためには、胎児期からの助産師の関わりや、病棟看護師との連携が不可欠である。【結論】1.保護者には、患者の病気が分かった段階で移行期支援外来の必要性の理解を促す。2.保護者が病気を正しく理解することで、患者も早期に病気について正しく理解できる。3.移行期支援の充実には助産師や病棟看護師との連携が不可欠である。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track5)

[I-TRS01-4] 成人移行期（思春期）にある患者への支援と課題：意思決定支援を中心に

○権守 礼美（榊原記念病院 看護部管理室）

Keywords: 心疾患, 成人移行期, 意思決定支援

成人移行期（思春期）にある患者の生活は、自身の身体と向き合いながら、「普通の中学生・高校生」としての生活と療養生活を両立するための、様々な調整を必要とし、また親子それぞれが、「自立・自律」への葛藤を抱えていることが多くある。私たち医療者は、常に「患者・家族中心の医療」を提供することを使命とし、医療者が患者・家族と共に考え、同じ目標を持って歩んでいくことが求められる。特に、成人移行期においては、いかなる医療を受けるかの決定権が患者にあることを私たちがより意識しながら、関わっていくことが大切になってくる。丸1）は、患者・家族中心型ケアの概念【意思・尊厳の尊重】【情報共有】【意思決定支援】【協働】の側面から、成人移行期における看護の留意点を述べている。一つは、ある時は子ども、ある時は自立した成人としての関わりを織り交ぜながらの関わりを求められていること、しかし認知発達上は、人格形成の途中にあり、事実の受け止め方やショックに対する耐性は成人よりもはるかに脆弱であることである。また、成人移行期の時期に治療や医療上の意思決定を求められるとき、親子それぞれが抱えるストレスは、とても大きく、患者本人のニーズも見極めながら、情報提供のあり方や介入を様々な視点で検討する必要となることである。そしてその際、多職種チームが協働し、患者・家族をケアの主体者として機能できるよう支援することが重要となる。今回、意思決定支援を要した成人移行期にある事例を取り上げながら、改めて、「その人らしい成人期」を迎えるための移行期支援の必要性についてと、今後の課題について、皆様と考えていきたい。＜参考文献＞丸光恵：10代患者への支援-看護師の立場から。小児期発症慢性疾患患者のための移行支援ガイド。じほう；2018。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:30 PM Track5)

[I-TRS01-5] 成人移行期（学童期）にある患者への支援と課題：こどものセルフケアから考える移行期支援

○西川 菜央（関西医科大学 看護学部）

Keywords: 先天性心疾患, 移行期支援, セルフケア

わが国においても移行期医療に関する研究が積み重ねられ、先天性心疾患を持つ子どもたちが成人期までに獲得しておくべき技術や能力が徐々に明らかにされてきている。また、様々な移行医療の提言の中で、子ども自身の意思の尊重や子どもの自己決定権の重要性が述べられている。しかし、まだまだ臨床の現場では子どもたちへの具体的な支援方法については各施設が模索しながら実践を行なっている。私は子どもたちと接する中で我々医療者が考える子どもたちの望ましい姿や健康の指標と子どもたちの主観的な健康の指標に乖離があるように感じている。移行期にあると言われている子どもたちは身体発達だけではなく、認知や自我も発達段階である上に、症状も固定しにくく、環境や役割も目まぐるしく変化を遂げている。その中で、子どもたちは自分の心身の状態を理解しようとし、自分が健康であるために自分ができることを見出そうと子どもたちなりに生活の中でセルフケアを実行している。まずは、子どもが自らの生活の中で発達させてきた健康観やセルフケア能力を医療者である私たちが理解し、その上で、子どもや養育者とともに探索しながらより健康な生活へ子どもが自身で自己決定し、生活を継続していくための看護支援が必要であると考えている。「子どもセルフケア看護理論」を構築した片田らは、「子どもを人格を持ったひとりの人間としてみると同時に、今を生きている発達途上の人間である意識することは、その人の持てるセルフケア能力を認め、それを実施しようとする力を信じることにつながる」¹⁾と述べており、子どもを主体とするケアのために、まずは周囲の大人が子どものセルフケア能力を信じるように転換することの重要性を示唆している。今回、私が関わった学童期の事例を紹介し、皆様と一緒に移行期の支援について考えていきたい。¹⁾ 片田範子（編）（2019）；子どもセルフケア看護理論，医学書院，東京。

第23回 日本小児心血管分子医学研究会

第23回 日本小児心血管分子医学研究会 (I-PCM)

Sun. Nov 22, 2020 6:30 PM - 8:30 PM Track5

[I-PCM-01]

(Sun. Nov 22, 2020 6:30 PM - 8:30 PM Track5)

[I-PCM-01]

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。

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 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)

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バルーンを用いた。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%のバ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バ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バ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。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー6 (I-LS06)

胎児心機能評価-最新のシステムを含めて-

座長:黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

スポンサード:キヤノンメディカルシステムズ株式会社

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track6

[I-LS06-1] Aplio i-series最新の画像診断機器の使用経験

○稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科学教室)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track6)

[I-LS06-1] Aplio i-series最新の画像診断機器の使用経験

○稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科学教室)

多領域専門職部門シンポジウム | 小児重症心不全におけるリハビリテーション

多領域専門職部門シンポジウム02 (I-TRS02)

小児重症心不全：補助人工心臓装着患児におけるリハビリテーションの力

- その実践と多領域のサポート -

座長: 平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

座長: 南 茂 (大阪大学医学部附属病院 医療技術部臨床工学部門・臨床工学部)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track6

[I-TRS02-1] 東京大学病院における小児重症心不全患者のリハビリテーション -心身の発達を目指して-

○天尾 理恵¹, 平田 康隆², 益澤 明広², 浦田 晋³, 中野 克俊³, 犬塚 亮³, 小野 稔², 唐沢 康暉¹, 芳賀 信彦¹ (1.東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科)

[I-TRS02-2] VAD装着患児における理学療法の方針と実践-大阪大学医学部附属病院-

○鎌田 理之¹, 橋田 剛一¹, 松本 ゆかり¹, 神田 龍馬¹, 佐原 亘¹, 南 茂², 金谷 知潤³, 平 将生³, 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学 医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.大阪大学 医学部附属病院 臨床工学部, 3.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-TRS02-3] 当院における小児用体外式補助人工心臓装着患者に対するリハビリテーションの経験

○高木 敏之¹, 五十嵐 悠華¹, 近田 光明¹, 戸田 紘一³, 牧田 茂², 枡岡 歩³ (1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科, 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)

[I-TRS02-4] ICUにおける体外式 VAD装着患児のリハビリテーションをスムーズに行うための多職種連携

○竹添 麻貴 (東京女子医科大学病院 看護部 東2階ICU)

[I-TRS02-5] 小児重症心不全：補助人工心臓装着患児におけるリハビリテーションの力 - その実践と多領域のサポート -

○村辻 雄大¹, 南 茂¹, 吉田 幸太郎¹, 工藤 寛子¹, 楠本 繁崇¹, 高階 雅紀¹, 吉田 靖², 金谷 知潤³, 平 将生³, 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学医学部附属病院臨床工学部, 2.大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻先進臨床工学共同研究講座, 3.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科学)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track6)

[I-TRS02-1] 東京大学病院における小児重症心不全患者のリハビリテーション -心身の発達を目指して-

○天尾 理恵¹, 平田 康隆², 益澤 明広², 浦田 晋³, 中野 克俊³, 犬塚 亮³, 小野 稔², 唐沢 康暉¹, 芳賀 信彦¹

(1.東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: リハビリテーション, 心臓移植, 補助人工心臓

【はじめに】小児心臓移植数は漸増しているが、待機期間は長期に及ぶ。移植待機期間をどう過ごすかが移植後に影響を及ぼすと考えられ、リハビリテーション（リハビリ）の位置付けは重要となる。今回、心臓移植を目指す重症心不全患者のリハビリについて、当院の取り組みを報告する。【リハビリの実績】2020年1月現在、15歳以下の VAD患者24名にリハビリを実施し（平均年齢7歳（5ヶ月-15歳）、体外設置型22名）、14名が移植に至っている（当院移植5名）。VAD装着日数は平均458日（217-1107日）と長期に及んでいる。VAD患者のリハビリは、可能な限り VAD装着前より開始し、術後、状態に応じ迅速に離床を進めている。また、術前から児・家族との関係性を構築し、術後、安心してリハビリが再開できるよう心がけている。リハビリの主たる目標は、VAD装着前は過負荷に注意し、心不全の増悪を招かない範囲での身体機能維持、装着後は循環動態に応じた積極的離床、身体機能・ADL能力の向上、発達促進である。特に発達途上にある乳幼児の場合、十分な安全を確保した上で発達を促せるよう、多職種で協力し、活動場所の拡大、他児との交流を増加できるよう取り組んでいる。学童に関しては、有酸素運動の実施により筋力・耐久性の向上が図れ、1日2000歩以上の歩行耐久性の獲得、植込型 VAD患者では4時間程度の外出が可能な体力を獲得し、自宅退院を迎えられている。このような取り組みにより、当院移植患者4名（移植前に運動麻痺を有す患者を除く）の移植術後の平均在院日数は36.5日（21-46日）、退院までに術前レベルの発達・身体機能を再獲得できている。【結語】移植を待機する小児重症心不全患者のリハビリは、身体機能の向上のみならず心身の発達が目標となる。患者が望ましい状態で移植に到達するためには、医療チームで協力した取り組みが重要である。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track6)

[I-TRS02-2] VAD装着患児における理学療法の方針と実践-大阪大学医学部附属病院-

○鎌田 理之¹, 橋田 剛一¹, 松本 ゆかり¹, 神田 龍馬¹, 佐原 亘¹, 南 茂², 金谷 知潤³, 平 将生³, 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学 医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.大阪大学 医学部附属病院 臨床工学部, 3.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 小児重症心不全, 補助人工心臓, 理学療法

【はじめに】小児重症心不全患者では、長期心臓移植待機に伴い補助人工心臓(VAD)治療も長期管理を要する。そのため、長期 VADサポート中も安全を確保しつつ VAD装着患児の身体機能・運動耐容性を維持改善し、身体発達を促すことが重要となるが、その実際の方法や効果はよく分かっていない。今回、当院における小児用 VAD(EXCOR)装着患児に対する理学療法(PT)の経験について報告する。【対象】2015年から2020年7月に当院で EXCOR装着術後 PTを実施した8名(装着時年齢3.5(0.1-11.1)歳、男児2例、基礎疾患 RCM3例、DCM3例、ICM1例、先天性心疾患1例)。装着時3歳以上の5例は術前までに歩行以上の動作を獲得済の一方、3歳未満の3名は歩行獲得に至っていなかった。術後69(8-303)日より PTを開始した。【目標】PT開始時の動作能力は術後303日経過の1例を除き全例で術前より低下していたため、3歳以上の症例では歩行自立を、3歳未満の症例では術前もしくは年齢相応の発達を目指した段階的な粗大運動獲得を目標に設定した。【実践】PT期間中、身体への過負荷や IKUSの移動、駆動チューブ・ポンプ固定の状況等の安全性を確保しつつ、遊びの中で適切な負荷がかけられるよ

う工夫を行った。その為に適宜他職種との連携を図った。【結果】8例へ172(51-294)日間 PTを実施。内3歳以上2例は歩行自立を、3歳未満の1例は術前獲得の粗大動作より高い目標を達成した。加えて待機中の3名(3歳以上2例・未満1例)は PT開始時より動作能力を改善し、目標達成に向け PTを安全に継続できている。その他2名(3歳以上・未満各1例)は右心不全が顕著となり運動負荷量の低減を要したため、目標達成に至らなかった。8例中6例は良好な PT効果が得られる結果となった。【まとめ】 EXCOR装着患児では術後は術前の獲得動作よりも動作能力が低下するが、適切な体調管理や安全確保の元実施された積極的なリハビリ介入により動作能力は改善し、発達の促しが可能と考えられた。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track6)

[I-TRS02-3] 当院における小児用体外式補助人工心臓装着患者に対するリハビリテーションの経験

○高木 敏之¹, 五十嵐 悠華¹, 近田 光明¹, 戸田 紘一³, 牧田 茂², 枡岡 歩³ (1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科, 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: 小児小児用体外設置型補助人工心臓, リハビリテーション, 小児重症心不全

【はじめに】小児用体外設置型補助人工心臓(EXCOR)は小児重症心不全の治療や心臓移植待機の補助として2015年6月から我が国でも承認され、以来国内での装着数も増加している。今回、当院で行われた6名の EXCOR装着患児のリハビリテーション(リハ)の経験について報告する。【対象】2016年12月から2020年2月までに当院で EXCOR装着7例(平均年齢は 3.5 ± 3.2 歳)のうちリハを行った患児6名(男/女:1/5)を対象とした。【方法】EXCOR装着後は医師の指示のもと術後リハを開始(16 ± 10.8 日)しバイタルサインに注意しつつ座位練習から開始(幼児/児童: 72 ± 48.3 日/ 14.5 ± 5.7 日)し段階的に運動負荷の増加を図る。幼児の場合は発達段階に応じた機能獲得を目指す。EXCOR挿入部の考慮しつつ伏せやずり這いなどの練習は積極的に行わず、座位や掴まり立ち等の練習を中心に実施する。リハの際は臨床工学技士が同伴し、姿勢の変化や運動負荷増加の際にポンプ状態のチェックを行いつつリハを進行した。家族に対しては抱き方や日常生活上での注意点などの指導も行った。【結果】リハ介入した6例中、心臓移植に到達した2症例(児童1名、幼児1名)は、年齢相応の発達を維持する事ができた。また心内膜床欠損症術後心不全症例(2歳)では、長期臥床による廃用症候群を認め掴まり立ちの段階で国内移植となった。現在装着中3例のうち2例(乳児1例、児童1例)は、年齢相当の発達を獲得し、幼児1例は廃用症候群による身体機能低下を認めている。【考察】人工心臓装着患者の術後リハの大きな目的は心臓移植に向けディコンディショニングの改善と身体機能の向上であり、EXCOR装着患児においても同様である。特に幼児の場合は術前の活動量低下と術後臥床の影響で発達遅延を認める事が多く、医師や看護師、臨床工学技士と連携し積極的に術後リハを行う事で、EXCOR装着により活動が制限された状態でも、患児の正常な発達を促し身体機能の向上を図る事が可能である。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track6)

[I-TRS02-4] ICUにおける体外式 VAD装着患児のリハビリテーションをスムーズに行うための多職種連携

○竹添 麻貴 (東京女子医科大学病院 看護部 東2階ICU)

Keywords: EXCOR, リハビリテーション, 小児

当施設では2019年から現在までに Berlin Heart EXCOR (以下 EXCOR) 3症例を経験した。3症例は全て乳児であり、EXCOR装着時の平均体重は 4.4 ($3.6 \sim 5.2$) kgであった。いずれの患児でも EXCORのポンプは、膝の辺りに

あり、リハビリテーション（以下リハビリ）による貫通部や送・脱血カニューレ、駆動ケーブルのトラブルが懸念された。そこで、ICUで初回症例のリハビリを開始する際、医師、看護師、理学療法士、臨床工学技士が集まり、人形を使用したシミュレーションを行った。それぞれの役割を決めて行動し写真を撮り、他のスタッフと共有した。またリハビリ前後でドライブラインの皮膚貫通部に変化がないか観察し、患児の活動やリハビリに合わせて皮膚貫通部の固定方法を模索し、ドライブラインの屈曲防止のためバストバンドやポシエットを使用した。EXCORを装着した患児は成長発達に合わせてリハビリを行うことが大切である。そのため、看護師は患児が発達段階のどの段階にいるのか見極めリハビリ内容を検討する必要がある。そして入院の経過の中で患児が成長発達できるように保育士との連携も重要になる。また、成長発達に欠かせないのが家族、特に母親の存在である。ICU看護師は早い段階から親を含めた家族にリハビリへの介入を促し、母子の愛着形成や患児とのスキンシップを深めることができるよう多職種間の調整役を担っている。EXCORを装着した患児のリハビリには多職種との協働、家族へのサポートが不可欠である。当施設 ICUの乳児に対するリハビリの経験を通して、今回のシンポジウムでさまざまな発達段階における VAD装着患児の多職種連携についてディスカッションしたい。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track6)

[I-TRS02-5] 小児重症心不全：補助人工心臓装着患児におけるリハビリテーションの力 - その実践と多領域のサポート -

○村辻 雄大¹, 南 茂¹, 吉田 幸太郎¹, 工藤 寛子¹, 楠本 繁崇¹, 高階 雅紀¹, 吉田 靖², 金谷 知潤³, 平 将生³, 上野 高義³, 澤 芳樹³ (1.大阪大学医学部附属病院臨床工学部, 2.大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻先進臨床工学共同研究講座, 3.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科学)

Keywords: LVAD, 臨床工学技士, EXCOR

小児重症心不全に対する治療として、本邦では2011年からは植込型左室補助人工心臓(implantable Left Ventricular Assist Device: iLVAD)が、2015年からは体外式左室補助人工心臓(extracorporeal Left Ventricular Assist Device: eLVAD)である EXCORがそれぞれ保険償還されたが、心臓移植まで長期待機を余儀なくされている。その中で、LVAD装着患児に対する術後リハビリテーションの目的は、心臓移植に向けたデコンディショニングの改善や、筋力向上による ADLの改善である。しかし、リハビリテーションの実施中には、血圧や LVAD流量の低下、LVAD機能不全、ドライビングチューブまたはドライブラインの破損及び断線、皮膚障害、出血等の有害事象が考えられるため、安全性には十分に留意する必要がある。

当院では、これまで18歳未満の重症心不全患児に対し、EXCORを25名（装着時日齢461日[216-1163日]、補助期間243日[112-394日]）に、iLVAD（DuraHeart、EVAHEART、Jarvik2000、HVAD、HeartMate3）を18名（装着時年齢13.5歳[12.00-15.75歳]、補助期間768日[300-1015日]）に装着した。

LVAD装着患児のリハビリテーションは、術後初期にはベッド上で実施され、ポンプの位置やドライビングチューブならびにドライブラインの取り回し等に注意する必要性は少ないが、ADLが上がるにつれ活動範囲が広がることにより、装置、ポンプならびに周辺のラインへの注意がより重要となる。このような状況の中で安全なリハビリテーションを実現するため、当院では、臨床工学技士による LVAD機器駆動状態の確認、リハビリテーションへの立ち会い、患児・家族および医療スタッフに対する LVAD機器についての説明といった取り組みに加えて、臨床工学技士-理学療法士間で互いに理解を深めるための相互交流を行ってきた。

本演題では、我々が取り組んできたこれらの役割についての現状と、今後に向けた課題を提示する。

シンポジウム | 分子医学・再生医療・心臓血管発生

シンポジウム04 (I-S04)

分子医学・再生医療・心臓血管発生「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:古道 一樹(慶應義塾大学医学部 小児科)

座長:山岸 敬幸(慶應義塾大学医学部 小児科) ※I-S04-1基調講演担当

Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7

[I-S04-1] 【基調講演】 Impact, benefit and safety of mitochondrial transplantation for myocardial protection and its potential application for the pediatric cardiology

○James D. McCully (Boston Children's Hospital/Harvard Medical School)

[I-S04-2] 心臓神経堤細胞の世界

○山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

[I-S04-3] 心筋細胞発生研究と臨床

○八代 健太¹, 榊 真一郎^{1,2}, 井上 聡^{1,3} (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 生体機能形態科学, 2.東京大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児科学)

[I-S04-4] Fibulin-1は内膜肥厚部で細胞外基質を統合し、動脈管の解剖学的閉鎖を促進する

○伊藤 智子¹, 中川路 太一^{1,2}, 齋藤 純一¹, 二町 尚樹¹, 益田 宗孝^{1,2}, 麻生 俊英³, 石川 義弘¹, 横山 詩子^{1,4} (1.横浜市立大学 循環制御医学, 2.横浜市立大学 外科治療学, 3.神奈川こども医療センター 心臓血管外科, 4.東京医科大学 細胞生理学)

[I-S04-5] 心房特異的 Pitx2c過剰発現は洞結節の機能を低下させる

○馬場 俊輔^{1,2}, 赤池 徹¹, 新庄 聡子³, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 3.パドバ大学 生物学講座)

[I-S04-6] TMEM260遺伝子異常を認めた総動脈幹症(Truncus arteriosus:TA)の同胞例

○高瀬 隆太¹, 清松 光貴¹, 井上 忠¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 財満 康之², 籠手田 雄介¹, 庄嶋 賢弘², 渡邊 順子¹, 吉浦 考一郎³, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.久留米大学 医学部 外科学講座, 3.長崎大学 原爆後障害医療研究所 人類遺伝学研究分野)

[I-S04-7] ABL1変異は先天性心疾患を伴う症候群の原因となる～エクソーム解析と質量分析法を応用した遺伝性心室中隔欠損症の網羅的病態解明～

○山本 英範¹, 早野 聡^{1,2}, 奥野 友介³, 小野田 淳人⁴, 加藤 耕治⁵, 長井 典子⁶, 深澤 佳絵¹, 齋藤 伸治⁵, 高橋 義行¹, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.中東遠総合医療センター 小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院 先端医療臨床研究支援センター, 4.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター 新生児部門, 5.名古屋市立大学大学院医学系研究科 新生児・小児医学分野, 6.岡崎市民病院 小児科)

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-1] 【基調講演】 Impact, benefit and safety of mitochondrial transplantation for myocardial protection and its potential application for the pediatric cardiology

○James D. McCully (Boston Children's Hospital/Harvard Medical School)

To ameliorate the effects of myocardial ischemia/reperfusion injury (IRI) we have utilized a novel therapeutic approach, mitochondrial transplantation, in which myocardial mitochondria damaged by ischemia/reperfusion injury are replaced or augmented with viable, respiration competent mitochondria obtained from the patient's own body. The isolated mitochondria can be delivered by direct injection or by intra coronary delivery to the myocardium where they are rapidly internalized by cardiac cells by actin dependent endocytosis and then fuse with resident mitochondria and remain viable for at least 28 days. The transplanted mitochondria increase total tissue ATP content and ATP synthesis and upregulate cardioprotective cytokines and proteomic pathways for the mitochondrion and the generation of precursor metabolites for energy and cellular respiration. Mitochondrial transplantation is not associated with adverse short- or long-term complications related to mitochondrial delivery such as arrhythmia, intramyocardial hematoma, scarring, or immune or inflammatory responses. The efficacy of mitochondrial transplantation has been demonstrated in in vitro and in vivo animal studies to rescue myocardial cells and significantly enhance post-ischemic functional recovery. In a single-center study of patients requiring extracorporeal membrane oxygenation for post-cardiotomy cardiogenic shock following IRI, mitochondria transplantation has been shown to be associated with improved cardiac function and short-term outcomes for post-cardiotomy ECMO related to ischemia/reperfusion injury.

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-2] 心臓神経堤細胞の世界

○山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: 発生, 流出路, 先天性心疾患

神経堤細胞 (neural crest cell) は、今をときめく iPS細胞を遡ること約150年、1868年に Wilhelm Hisによって発見された、胎生期の多分化能を有する細胞集団である。神経管の背側に起源し、間葉細胞として体の前後軸に対して分節的に遊走し、交感・副交感神経細胞、メラニン色素細胞など様々な細胞に分化する。発見から100年余を経た1983年、Margaret Kirbyらによって神経堤細胞が心臓大血管の発生にも関与することが明らかにされ、耳胞から体節3までの神経管に起源する細胞群は心臓神経堤細胞と呼ばれるようになった。心臓神経堤細胞は、第 III、IV、VI咽頭弓動脈に分布し、間葉系細胞として大動脈弓の形成に関与する。さらに、心臓流出路 (円錐動脈幹) まで達して中隔を形成する。今世紀初頭、心臓流出路・大動脈弓異常を高率に合併する22q11.2欠失症候群の主要な責任遺伝子として TBX1が特定された。私たちは、胎生期の Tbx1が心臓神経堤細胞には発現せず、当時心臓流出路を形成する新たな心臓前駆細胞として発見された二次心臓領域細胞に発現することを明らかにした。この結果は、心臓流出路・大動脈弓の形成には二次心臓領域細胞と心臓神経堤細胞の相互作用が必須であり、その異常の発生時期や程度により一連の心臓流出路・大動脈弓異常スペクトラムが発症するという新たな概念につながった。また最近、神経堤細胞は冠動脈の発生にも関与することが示されている。心臓神経堤細胞は、外胚葉の神経管から生まれ、旅立ち、長い距離を移動して中胚葉系の組織・臓器である心臓大血管の発生に関与する、極めてユニークな多分化能細胞である。その起源、形質転換、移動、そして移動後の分化の分子機序が次々と明らかにされている。この独特な神経堤細胞の世界を堪能し、臨床心臓発生学の理解を深めてい

ただければ幸いである。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-3] 心筋細胞発生研究と臨床

○八代 健太¹, 榊 真一郎^{1,2}, 井上 聡^{1,3} (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 生体機能形態科学, 2.東京大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児科学)

Keywords: 多能性幹細胞, 心筋分化, 再生医療

1998年に James Thomson博士(ウイスコンシン大学)らによりヒト胚性幹(ES)細胞の樹立の報告につづき、2006年には山中伸弥博士(京都大学)らによって人工多能性幹(iPS)細胞が報告されて以来、再生医療、疾患研究モデルの確立および創薬に、多能性幹細胞(ES/iPS)を応用し役立てることが大きく期待され、精力的な研究と挑戦が行われてきた。特に、令和2年は iPS細胞由来の心筋シートを用いた重症心不全に対する再生医療元年となり、多能性幹細胞から心臓を構成する細胞を生み出す技術とその応用に関し、成人先天性心疾患の治療への応用も期待されるところである。このような現在の潮流を踏まえ、私たちの研究グループのオリジナルのデータを交えながら、心臓の発生に関する最新の基礎科学的知見を軸に、成人先天性心疾患における発生生物学的な視点からの問題提起、多能性幹細胞から心臓を構成する細胞を生み出す方法論の現状と応用に向けた今後の課題に関し、広く議論を展開したい。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-4] Fibulin-1は内膜肥厚部で細胞外基質を統合し、動脈管の解剖学的閉鎖を促進する

○伊藤 智子¹, 中川路 太一^{1,2}, 齋藤 純一¹, 二町 尚樹¹, 益田 宗孝^{1,2}, 麻生 俊英³, 石川 義弘¹, 横山 詩子^{1,4} (1.横浜市立大学 循環制御医学, 2.横浜市立大学 外科治療学, 3.神奈川こども医療センター 心臓血管外科, 4.東京医科大学 細胞生理学)

Keywords: Fibulin-1, 動脈管, 内膜肥厚

【背景】動脈管内膜肥厚は複数の細胞外基質と中膜より遊走する平滑筋細胞からなる。細胞外基質同士が相互作用し、平滑筋細胞の内皮細胞に向けた一方向性細胞遊走を誘導し内膜肥厚を形成する機序は解明されていない。Fibulin-1は様々な細胞外基質と結合し、発生段階で組織形成に関与する。動脈管閉鎖における fibulin-1の役割を検討した。【方法と結果】免疫染色で fibulin-1欠損マウス動脈管は内膜肥厚が弱く7匹全例が開存していた。胎生21日目ラット動脈管初代平滑筋培養細胞(rDASMCs)のマイクロアレイ解析で EP4刺激で最も発現が増加した遺伝子は Fbln1だった(28倍)。ラット動脈管 FACS解析で、fibulin-1は平滑筋、versicanは内皮由来だった。Versicanは fibulin-1結合蛋白で細胞遊走に関与する。そこで fibulin-1と versicanに着目し、DASMCの内皮に向かう一方向性遊走を、シリコン製インサート内に rDASMCsとヒト内皮細胞を同一平面上で培養し評価した所、rDASMCsは EP4刺激後に内皮細胞方向へ著明に遊走した。siRNAを用いて平滑筋細胞の fibulin-1又は内皮細胞の versicanの発現を抑制すると、rDASMCsの内皮細胞への方向性を持った遊走は抑制された(n=6-12, p<0.001)。免疫染色で、fibulin-1と versican V0/V1 は野性型新生児マウスの動脈管内膜肥厚部に共局在し、versicanのヒアルロン酸結合部位変異マウス新生児の30%が動脈管開存症だった。EP4欠損マウス新生児では fibulin-1の発現が著明に抑制され全例動脈管開存症だったが、fibulin-1リコンビナント蛋白を添加すると内膜肥厚がレスキューされた(n=8-10, p<0.01)。ヒト動脈管組織でも fibulin-1と versicanは同様の発現を示した。【結語】PGE2-EP4 刺激で平滑筋細胞より分泌される Fibulin-1 は、内皮細胞由来の versicanと、

versican結合蛋白であるヒアルロン酸と複合体を形成し、内皮下に平滑筋細胞を一方向性に遊走させ、秩序正しく内膜肥厚形成を誘導する可能性が示された。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-5] 心房特異的 Pitx2c過剰発現は洞結節の機能を低下させる

○馬場 俊輔^{1,2}, 赤池 徹¹, 新庄 聡子³, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 3.パドバ大学 生物学講座)

Keywords: Pitx2c, 洞結節, 不整脈

背景：洞結節は心機能の維持にとって必須であり、特殊心筋細胞群からなる。しかし、洞結節形成の分子機序については不明な点が多く残されている。左房に強く発現し心臓の左右軸を決定するために重要な転写因子である Pitx2cのノックアウトマウスでは、洞結節の機能が抑制され、左房に異所性ペースメーカー様の細胞群が出現する。このことは、Pitx2cには固有心筋がペースメーカー細胞へ分化するのを抑制する働きがあることが示唆する。目的：右房への Pitx2c過剰発現は洞結節の機能を低下させる、という仮説を検証する。方法：心房特異的に発現するサルコリピン遺伝子の内因性遺伝子座に Cre遺伝子を発現させたマウスと、CAGプロモーターを用いて loxP配列の間に Pitx2c遺伝子を導入したマウスの2種類のマウスを交配させ、心房特異的に Pitx2cが過剰発現したマウスを作成した。その後、作成した Pitx2c^{flox/cre+}マウス(過剰発現群: OE)と Pitx2c^{flox/cre-}マウス(コントロール群: CON)、Pitx2c^{flox-/cre-}マウス(野生型群: WT)の表現型を調べた。結果：OE群は CON群、WT群に比べ、右房における Pitx2cの発現が高かった。組織重量や心エコー検査では各群に有意な違いを認めなかった(n=7-11, n=9-10)。経静脈心内ペースピング検査では、OE群は CON群、WT群に比べ洞結節回復時間の延長を認めた(n=3-5)。植込み型テレメトリ心電図検査では、OE群では CON群、WT群の比べ、最小心拍数、最大心拍数、平均心拍数、総心拍数に差を認めなかったものの、心拍数のばらつきが有意に拡大した(n=5-10)。さらに、OE群では異所性心房調律や洞停止、接合部の補充収縮の所見を認めた。結語：心房特異的な Pitx2cの過剰発現は、洞結節の機能を低下させ、心拍数ばらつきを増加させた。本研究は、洞結節が右房側で正常に分化し、機能を維持するためには、発生段階の右房において Pitx2cの適切な発現抑制が必要であることを示唆する。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-6] TMEM260遺伝子異常を認めた総動脈幹症(Truncus arteriosus:TA)の同胞例

○高瀬 隆太¹, 清松 光貴¹, 井上 忠¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 財満 康之², 籠手田 雄介¹, 庄嶋 賢弘², 渡邊 順子¹, 吉浦 考一郎³, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.久留米大学 医学部 外科学講座, 3.長崎大学 原爆後障害医療研究所 人類遺伝学研究分野)

Keywords: 総動脈幹症, 遺伝子診断, エキソームシーケンス

【要旨】総動脈幹症(TA)は総動脈幹が上行大動脈と第6弓中枢部を含む肺動脈とに分離されずに中隔形成のないまま経過したもので、全先天性心疾患の0.7~0.82%と非常に稀な疾患である。先天性心疾患のうち遺伝子異常や環境要因などの原因が単一で明らかな症例は約15%とされ、残りの約85%は多因子遺伝と考えられている。今回、エキソームシーケンスにて責任遺伝子を同定できた TAの同胞例を経験したので報告する。【症例】家族歴に特記すべきことなく、近親婚ではない。発端者は、自然妊娠成立後、近医産婦人科にて胎児心疾患の指摘なく、在胎39週5日、自然分娩で第2子として出生した。日齢1にチアノーゼ及び心雑音を指摘され、TA(Collett-Edwards 2型)と診断した。生後早期よりコントロール不良の心不全を来し、日齢5に両側肺動脈絞扼

術を施行した。Gバンド分染法では正常女性核型であり、FISH法でも22q11.2欠失は認めなかった。左難聴以外の大きな問題なく、経過観察中である。前児1歳時に、自然妊娠にて第3子の妊娠成立。在胎21週5日に胎児心臓超音波検査にてTAを指摘され、在胎39週3日、自然分娩で出生した。TA (Collett-Edwards 3型)、右側大動脈弓、心室中隔欠損症と診断し、同様の戦略で日齢4に両側肺動脈絞扼術を施行し、以後経過観察中である。尚、第2子と同様に左腎の疑いあり、Gバンド分染法では正常男性核型であり、FISH法でも22q11.2欠失は認めていない。同胞例であり両親の同意を得て、未診断疾患イニシアチブ (IRUD) の協力でエクソームシーケンズ解析を実施し、TMEM260遺伝子のフレームシフト変異(c.1616 del G:p.W 539fs)を認めた。同遺伝子でのTAの同胞例の報告あり今回の責任遺伝子と考えられた。同遺伝子異常では腎機能障害の報告があり、今後注意深く経過観察を行う。

(Sun. Nov 22, 2020 8:00 AM - 10:00 AM Track7)

[I-S04-7] *ABL1*変異は先天性心疾患を伴う症候群の原因となる～エクソーム解析と質量分析法を応用した遺伝性心室中隔欠損症の網羅的病態解明～

○山本 英範¹, 早野 聡^{1,2}, 奥野 友介³, 小野田 淳人⁴, 加藤 耕治⁵, 長井 典子⁶, 深澤 佳絵¹, 齋藤 伸治⁵, 高橋 義行¹, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.中東遠総合医療センター 小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院 先端医療臨床研究支援センター, 4.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター 新生児部門, 5.名古屋市立大学大学院医学系研究科 新生児・小児医学分野, 6.岡崎市民病院 小児科)

Keywords: エクソーム解析, プロテオーム解析, 遺伝性心疾患

【緒言・目的】常染色体優性遺伝形式の心室中隔欠損症 (VSD) の家系において、エクソーム解析を用いて*ABL1*を原因遺伝子と特定した。さらに質量分析法を用いて遺伝子変異と表現型との関連についての網羅的検討を行ったので報告する。

【方法】3世代にわたるVSD家系の全員 (本人または保護者) から書面で同意を取得後、エクソーム解析により候補遺伝子を絞った。HEK293細胞に野生型・変異型候補遺伝子を導入して強制発現実験を行いウエスタンブロット (WB) 法で評価した。さらに質量分析法によるプロテオーム解析を行い、測定された蛋白の Medical subject headings (MeSH) termを用いて表現型との関連を検討した。

【結果】家系内のVSD患者は高率に指関節拘縮や translucent skinを合併しており、VSDと同一の遺伝子変異に由来する可能性が示唆された。エクソーム解析では*ABL1* (NM_007313) のチロシンキナーゼドメイン内に新規変異 (c.1522A>C, p.I508L) を認め、家系の全員で遺伝子型と表現型が合致した。強制発現実験のWB法では、Abl1およびその下流のSTAT5におけるチロシンのリン酸化亢進が確認され、機能獲得型変異であることが示された。さらにリン酸化プロテオーム解析を行い、表現型に強く関連する MeSH term (Congenital heart defects, Congenital limb deformities, hypopigmentation) を付与された蛋白を抽出したところ、表現型の原因となりうる蛋白 X および蛋白 Y のリン酸化が統計学的有意に亢進していることが確認された。

【考察】*ABL1*は骨髄細胞でBCRと融合遺伝子を形成することで慢性骨髄性白血病の原因となることが知られているが、生殖細胞における機能獲得型変異で先天性心疾患などの原因となることが2017年に初めて報告された。既報は2報のみであり、また*ABL1*変異と表現型の関連については十分に証明されていない。我々の同定した変異は新規変異であり、さらに本報告は表現型との関連を示す初めての報告である。

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。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー7 (I-LS07)

劇症型心筋炎に対する新たな治療ストラテジー -IMPELLA 補助循環用ポンプカテーテルの有用性・可能性-

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

スポンサード:日本アビオメッド株式会社

Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track7

[I-LS07-1]

○朔 啓太 (国立循環器病研究センター研究所)

[I-LS07-2]

○戸田 宏一 (大阪大学医学部附属病院)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track7)

[I-LS07-1]

○朔 啓太 (国立循環器病研究センター研究所)

(Sun. Nov 22, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track7)

[I-LS07-2]

○戸田 宏一 (大阪大学医学部附属病院)

日本小児循環器学会-日本心臓病学会ジョイントシンポジウム

日本小児循環器学会-日本心臓病学会ジョイントシンポジウム (I-JSSJS)

修正大血管転位症：外科治療から成人期の心不全治療まで

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

座長:庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器内科)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 4:30 PM Track7

[I-JSSJS-1] 修正大血管転位の心エコー評価 ―治療方針に心エコーが果たす役割―

○新居 正基 (静岡県立こども病院 循環器科)

[I-JSSJS-2] 修正大血管転位の治療戦略と心臓 MRI

○石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器科)

[I-JSSJS-3] 成人期の修正大血管転位症に合併する解剖学的右室機能不全と三尖弁閉鎖不全症

○坂本一郎¹, 石北綾子¹, 西崎晶子¹, 梅本真太郎¹, 永田弾², 山村健一郎², 園田拓道³, 塩瀬明³, 筒井裕之¹ (¹九州大学病院 循環器内科, ²九州大学病院 小児科, ³九州大学病院 心臓血管外科)

[I-JSSJS-4] 修正大血管転位症における不整脈管理

○庄田 守男 (東京女子医科大学循環器内科 先進電気的心臓制御研究部)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 4:30 PM Track7)

[I-JSSJS-1] 修正大血管転位の心エコー評価 ―治療方針に心エコーが果たす役割―

○新居 正基 (静岡県立こども病院 循環器科)

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 4:30 PM Track7)

[I-JSSJS-2] 修正大血管転位の治療戦略と心臓 MRI

○石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器科)

修正大血管転位の治療戦略決定において、心臓 MRIの果たすもっとも重要な役割は、経時的な心室機能・弁機能・血行動態の定量ではなからうか。

修正大血管転位は心房心室、心室大血管不一致のみならず、VSD(60~80%)、肺動脈狭窄 / 閉鎖(30~50%)、房室弁異常(14~56%)、進行性房室ブロック(22%)等を合併する幅広いスペクトラムの先天性心疾患である。小児期の治療戦略は大きく Fontan候補と両心室修復の2つに大別される。心臓 MRIは解剖学的情報に加え、左右心室容積(機能)および各血流量を経時的に評価でき、その方針決定に大きな役割を果たす。特に anatomical repairへの適性評価として、左室容積および心筋重量の経時的定量は重要である。

一方、50歳までに8割が三尖弁逆流を、3~7割が心不全を発症することが大問題となっている体心室右室例の、右室機能・三尖弁逆流量を経時的に追跡し、薬物療法の効果判定や外科的介入時期の検討に際しても、極めて重要な情報を提供する。さらには遅延造影による心筋障害など付加的情報を得ることも可能である。

ここでは自験例を中心に、心臓 MRIの活用事例について可能な限りご紹介したい。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 4:30 PM Track7)

[I-JSSJS-3] 成人期の修正大血管転位症に合併する解剖学的右室機能不全と三尖弁閉鎖不全症

○坂本一郎¹, 石北綾子¹, 西崎晶子¹, 梅本真太郎¹, 永田弾², 山村健一郎², 園田拓道³, 塩瀬明³, 筒井裕之¹ (¹九州大学病院 循環器内科, ²九州大学病院 小児科, ³九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁閉鎖不全症, 解剖学的右室

修正大血管転位症は様々な合併心奇形のため、小児期には症例毎にテーラーメイド治療が行われている。一方、成人に到達した症例では、フォンタン手術・ダブルスイッチ手術を施行された症例を除くと、二心室循環でかつ体心室が右心室となるため、解剖学的右室機能不全と三尖弁閉鎖不全症が問題となる。この2つは分けて考えることはできず、解剖学的右室機能を維持するため三尖弁置換術を中心とした治療戦略が必要と考えられる。しかし、ガイドラインでは三尖弁置換術が勧められるのは解剖学的右室駆出率が軽度低下した症例までで、中等度以上に低下した症例に対する治療戦略は記載されていない。右室駆出率が高度低下した症例では、心臓移植を前提とした治療戦略が必要があるが、ドナー不足の本邦では心臓移植を回避するための戦略が必要と考えられる。当院では解剖学的右室駆出率が中等度低下した症例であっても、薬物療法・三尖弁置換術・両室ペーシングを合わせた積極的な治療戦略をとっている。

本セッションでは、当院における成人期の修正大血管転位症に合併する解剖学的右室機能不全と三尖弁閉鎖不全症の治療戦略について解説をしたい。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 4:30 PM Track7)

[I-JSSJS-4] 修正大血管転位症における不整脈管理

○庄田 守男 (東京女子医科大学循環器内科 先進電気的心臓制御研究部)

EXCOR講習会

EXCOR講習会（ I-EXCOR01）

日本小児循環器学会・日本臨床補助人工心臓研究会共催 小児用補助人工心
臓研修セミナー

Sun. Nov 22, 2020 5:00 PM - 9:00 PM Track7

[I-EXCOR01]

(Sun. Nov 22, 2020 5:00 PM - 9:00 PM Track7)

[I-EXCOR01]