

Tue. Nov 24, 2020

Track1

医療安全講習会

医療安全講習会（録画）（ IIII-MSS）

弁護士から見た小児循環器関連の診療と医療安全の視点

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院循環器科・日本小児循環器学会医療安全委員会）

7:20 AM - 8:10 AM Track1

[IIII-MSS] 弁護士から見た小児循環器関連の診療と医療安全の視点

○平井 利明（中村・平井・田邊法律事務所）

パネルディスカッション | フォンタン循環

パネルディスカッション08（ IIII-PD08）

フォンタン循環破綻

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

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

8:30 AM - 10:30 AM Track1

[IIII-PD08-1] 心室破綻

○増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

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

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

[IIII-PD08-3] 調律破綻

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

[IIII-PD08-4] 蛋白漏出性胃腸症とフォンタン循環破綻

○安河内 聡（長野県立こども病院 循環器センター）

[IIII-PD08-5] 肺循環不全と PAVF関連 Fontan循環破綻

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

[IIII-PD08-6] フォンタン循環における肝腎関連

○大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環

器科 成人先天性心疾患）

[IIII-PD08-7] フォンタン循環成立後の問題に対する外科治療の成期

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

優秀演題 | フォンタン循環

優秀演題09（ IIII-OEP09）

フォンタン循環破綻

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

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

10:30 AM - 11:00 AM Track1

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

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

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

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

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

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

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー14（ IIII-LS14）

人工心肺の歴史と低侵襲化

座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

スポンサード:テルモ株式会社

11:30 AM - 12:20 PM Track1

[IIII-LS14-1] 人工心肺の歴史と低侵襲化

○小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

特別企画

特別企画（ III-SP）

COVID-19について今語れること

座長:稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児・成人
先天性心疾患科）

座長:藤井 隆成（昭和大学病院 小児循環器 成人先天性心疾患セン
ター）

12:40 PM - 2:40 PM Track1

[III-SP-1] COVID-19 感染—世界の動向とこれから

○二木 芳人（昭和大学医学部 内科学講座 臨床感染
症学部門）

[III-SP-2] COVID-19 感染- 循環器内科医が知っておきたい
こと

○水野 篤^{1,2,3}（1.聖路加国際病院 循環器内科,
2.ペンシルバニア大学 ナッジユニット, 3.ペンシル
バニア大学 レオナルドデビスインス
ティテュート）

パネルディスカッション | 次世代育成

パネルディスカッション09（ III-PD09）

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

座長:安河内 聡（長野県立こども病院循環器センター）

座長:芳村 直樹（富山大学医学部 第1外科）

3:00 PM - 5:00 PM Track1

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

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

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

○坂本 喜三郎（静岡県立こども病院）

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

○土井 庄三郎（国立病院機構 災害医療センター）

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

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

[III-PD09-5] マレーシアでの小児心臓外科臨床研修の経験

○立石 篤史（広島市民病院 心臓血管外科）

閉会式

閉会式（ III-CC）

5:50 PM - 6:10 PM Track1

[III-CC]

Track2

会長要望セッション

会長要望セッション04（ III-YB04）

MAPCAに対する内科的、外科的治療戦

座長:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

座長:馬場 健児（岡山大学IVRセンター 小児循環器）

8:30 AM - 10:30 AM Track2

[III-YB04-1] 内科的管理による予後改善はどこまで可能

か： PA,MAPCAsに対するカテーテル検査・治
療及び肺高血圧管理の留意点

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤
祐次¹, 岡本 健吾¹, 川田 典子¹, 土橋 智弥¹, 久持
邦和², 立石 篤史²（1.広島市立広島市民病院 循環
器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外
科）

[III-YB04-2] 主要体肺側副血行路（ MAPCAs）に対する外科
治療（ SI）とカテーテルインターベンション
（CI）のコラボレーション戦略

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 多喜 萌¹, 戸田 紘一¹,
連 翔太¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明²,
保土田 健太郎², 柁岡 歩²（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）

[III-YB04-3] 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴
症の修復手術後における肺高血圧症のリスク
因子

○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博（国立
成育医療研究センター 循環器科）

[III-YB04-4] 主要体肺動脈側副血行路に対する術中 flow
studyの有用性

○渡辺 謙太郎, 猪飼 秋夫, 石道 基典, 伊藤 弘毅,
廣瀬 圭一, 坂本 喜三郎（静岡県立こども病院
心臓血管外科）

[III-YB04-5] PA VSD MAPCAに対する pulmonary
rehabilitation

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史,
村上 優, 鎌田 真弓, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田
修一郎, 吉井 公裕, 佐藤 純（中京病院 こども
ハートセンター）

[III-YB04-6] 中心肺動脈高度低形成を伴う

PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略および遠隔期
成績

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

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー15 (IIII-LS15)

若手小児循環器医でもトライ出来るコイル塞栓術

座長:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

スポンサード:株式会社カネカメディックス

11:30 AM - 12:20 PM Track2

[III-LS15-1]

○福島 遥佑 (岡山大学大学院 小児循環器科)

[III-LS15-2]

○鈴木 康太 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-LS15-3]

○小野 晋 (神奈川立こども医療センター 循環器内
科)

シンポジウム | 外科治療

シンポジウム06 (IIII-S06)

外科治療「機能的単心室に対するシャント手術」

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

3:00 PM - 5:00 PM Track2

[III-S06-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 20

years following the neouatal Norwood
procedure in 322 patients : comparison of
medified BT shunt and RV-PA conduit

○Jürgen Hörer, Strbad M, Ono M, Cleuziou J,
Ewert P (Department for congenital and
pediatric heart surgery, German Heart Centre
Munich (TUM) / Division for congenital and
pediatric heart surgery, University Hospital of
Munich (LMU))

[III-S06-2] 機能的単心室症に対する体動脈肺動脈シャント
手術が房室弁逆流へ与える影響についての検
討-下行大動脈の拡張期逆行性血流からの至適
シャント量の推察-

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

[III-S06-3] 機能的単心室症の新生児・乳児に対する体肺動
脈シャント手術の成績

○鶴垣 伸也¹, 古井 貞浩², 鈴木 峻², 横溝 亜希子²,
関 満², 佐藤 智幸², 吉積 功¹, 片岡 功一², 河田
政明¹ (1.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, 2.自治医科大学とちぎ
子ども医療センター 小児科)

[III-S06-4] 当院における機能的単心室修復症例に対する体
肺動脈シャント手術の治療成績

○岡本 卓也, 中野 俊英, 小田 晋一郎, 安東 勇介,
合田 真海, 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)

[III-S06-5] 段階的フォンタン手術における Pulmonary
coarctationの肺動脈発育への影響

○小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 後藤 拓弥,
堀尾 直裕, 村岡 玄哉, 小林 泰幸, 迫田 直也, 辻
龍典, 横田 豊, 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)

[III-S06-6] 初回手術に体肺動脈短絡手術を要する機能的単
心室の治療戦略

○岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 友保 貴博¹, 宮本 隆司²,
宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外
科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[III-S06-7] CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対する
primary central pulmonary artery
plastyの有効性

○石道 基典, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一,
猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院
心臓血管外科)

優秀演題 | 外科治療

優秀演題10 (IIII-OEP10)

機能的単心室に対するシャント手術

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

5:00 PM - 5:30 PM Track2

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

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

[III-OEP10-2] 左心低形成症候群とその類縁疾患に対する新
生児期 Norwood手術における BT shuntと

RV-PA shunt症例の比較検討

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

Track3

シンポジウム | 川崎病

シンポジウム07 (III-S07)

川崎病「新しい日本のガイドラインが目指すもの」

座長:高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター企画運
営部)

8:30 AM - 11:00 AM Track3

[III-S07-1] 【基調講演】急性期治療ガイドライン改訂のポ イントと国際比較

○三浦 大, 鮎澤 衛, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木
啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎 (日本
小児循環器学会 川崎病急性期治療のガイドライン作
成委員会)

[III-S07-2] 診断の手引き改訂6版のポイント

○鮎澤 衛 (日本大学 医学部 小児科)

[III-S07-3] 川崎病遠隔期治療ガイドライン改定のポイント

○深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

[III-S07-4] 川崎病冠動脈障害に対するステント治療に関す る考察

○津田 悦子 (国立循環器病研究センター)

[III-S07-5] 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

○三谷 義英 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科
学)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー16 (III-LS16)

R S ウイルス感染症の重症化リスクと予防に向け
て: パリビズマブが果たす現在の役割

座長:小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部小児科学講座 主任教授)

スポンサード:アッヴィ合同会社

11:30 AM - 12:20 PM Track3

[III-LS16-1] R S ウイルス感染症の重症化リスクと予防に 向けて: パリビズマブが果たす現在の役割

○豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専
攻 機能展開医学系 小児科学 准教授)

シンポジウム | 心不全

シンポジウム08 (III-S08)

心不全「小児心不全薬物治療ガイドライン Update」

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

3:00 PM - 5:00 PM Track3

[III-S08-1] ガイドラインからみた小児薬物心不全治療薬 〜最新ガイドラインレビューとこれからに期待 する事〜

○石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊²,
大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科,
2.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科・新生
児科)

[III-S08-2] 先天性心疾患の慢性心不全治療-心保護薬のエ ビデンス

○白石 真大 (北海道大学大学院・医学研究院 小児
科)

[III-S08-3] 新しい薬-LCZ696と小児治療

○三浦 大, 杉山 央, 平田 陽一郎, 安田 和志, 白石
公 (日本小児循環器学会 LCZ696治療プロジェクト
チーム)

[III-S08-4] 新しい心不全治療薬: トルバプタン

○村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

優秀演題 | 心不全

優秀演題11 (III-0EP11)

小児心不全薬物治療ガイドライン Update

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

5:00 PM - 5:30 PM Track3

[III-0EP11-1] 乳児 DCM管理における前後負荷評価の重要性

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

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

○山田 充彦 (信州大学 医学部 分子薬理学教室)

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

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

Track4

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー17 (IIII-LS17)

塞栓術の最高峰 ～冠動脈瘻と門脈体循環シャント～

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

スポンサード:ボストン・サイエンティフィックジャパン株式会社

11:30 AM - 12:20 PM Track4

[III-LS17-1] 冠動脈瘻:カテーテル治療の実際

○藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-LS17-2] 門脈体循環シャント～カテーテルによる診断から塞栓術まで～

○土井 悠司 (倉敷中央病院 小児科)

シンポジウム | 成人先天性心疾患

シンポジウム09 (IIII-S09)

成人先天性心疾患「移行の実際ー移行はどのように行われ始めているかー」

座長:三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

座長:八尾 厚史 (東京大学)

3:00 PM - 5:00 PM Track4

[III-S09-1] 【基調講演】先天性心疾患の移行医療の実

態、提言から移行医療支援へ: Overview

○三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

[III-S09-2] 患者の視点から見た移行医療

○山口 美はと (全国心臓病の子どもを守る会)

[III-S09-3] 先天性心疾患の成人期移行医療の実際:埼玉医科大学国際医療センター

○岩永 史郎 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科)

[III-S09-4] 埼玉医科大学での試み 小児循環器科の立場

○連 翔太¹, 長谷川 早紀², 葭葉 茂樹¹, 保土田 健太郎³, 加藤 律史², 岩永 史郎², 中埜 信太郎², 村松 俊裕², 小林 俊樹¹, 鈴木 孝明³, 住友 直方¹
(1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[III-S09-5] 小児の自律への試みと患者教育の実際ー看護の役割ー

○落合 亮太¹, 佐藤 優希², 秋山 直美¹, 鈴木 姿子³, 権守 礼美⁴, 仁田 学⁵ (1.横浜市立大学 医学系研究科 看護学専攻, 2.国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室, 3.横浜市立大学附属病院 看護部, 4.榊原記念病院 看護部, 5.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科学)

[III-S09-6] 当院を含む神奈川県における成人移行の問題点と Self care確立のための発達評価の役割

○柳 貞光¹, 尾方 綾², 岩佐 美可³, 水野 雄太¹,

池川 健¹, 杉山 隆朗¹, 河合 駿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 看護部)

[III-S09-7] 横浜 ACHD診療から見えてくるもう一つの移行医療

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 田村 功一¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗², 鉾崎 竜範², 町田 大輔³, 益田 宗孝³ (1.横浜市立大学大学院 医学研究科 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2.横浜市立大学 小児循環器科, 3.横浜市立大学 外科治療学)

優秀演題 | 成人先天性心疾患

優秀演題12 (IIII-0EP12)

移行の実際ー移行はどのように行われ始めているかー

座長:三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

座長:八尾 厚史 (東京大学)

5:00 PM - 5:30 PM Track4

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

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

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

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

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

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

医療安全講習会

医療安全講習会（録画）（ III-MSS）

弁護士から見た小児循環器関連の診療と医療安全の視点

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院循環器科・日本小児循環器学会医療安全委員会）

Tue. Nov 24, 2020 7:20 AM - 8:10 AM Track1

[III-MSS] 弁護士から見た小児循環器関連の診療と医療安全の視点

○平井 利明（中村・平井・田邊法律事務所）

(Tue. Nov 24, 2020 7:20 AM - 8:10 AM Track1)

[III-MSS] 弁護士から見た小児循環器関連の診療と医療安全の視点

○平井 利明 (中村・平井・田邊法律事務所)

医療側の代理人である弁護士として多くの医療事件に携わっている経験に基づいて、医療安全と法律や裁判との関係について取り上げます。限られた時間であることから深く取り上げることは困難ではありますが、例えば、個人としての尊厳等への配慮が医療の基本であること、患者が小児であることにもとづく同意の問題、説明の問題、医療ネグレクトが疑われる場合の対処、循環器にまつわる裁判例の簡単な紹介、法律上の責任の発生根拠、法律上の責任の前提となる医療水準、裁判における医療水準の認定について、その他の医療裁判の実情、カルテ記載を含めた医療記録を残しておくことの重要性、裁判制度の意義や最近の法律改正や最近の裁判例からの将来予想など広く取り上げて、色々な問題点などがあることを理解いただくと共に医療安全の重要性を再認識いただくことを期待しているものです。

パネルディスカッション | フォンタン循環

パネルディスカッション08 (III-PD08)

フォンタン循環破綻

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

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

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

[III-PD08-1] 心室破綻

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

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

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

[III-PD08-3] 調律破綻

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

[III-PD08-4] 蛋白漏出性胃腸症とフォンタン循環破綻

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

[III-PD08-5] 肺循環不全と PAVF関連 Fontan循環破綻

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

[III-PD08-6] フォンタン循環における肝腎関連

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科 成人先天性心疾患)

[III-PD08-7] フォンタン循環成立後の問題に対する外科治療の成期

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

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

[III-PD08-1] 心室破綻

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: フォンタン, 心室機能, 心不全

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

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

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

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

Keywords: フォンタン, 門脈体循環シャント, 高心拍出

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

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

[III-PD08-3] 調律破綻

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

Keywords: Fontan, 上室性頻拍, 洞機能不全

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

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

[III-PD08-4] 蛋白漏出性胃腸症とフォンタン循環破綻

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, フォンタン循環, リンパ異常

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

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

[III-PD08-5] 肺循環不全と PAVF関連 Fontan循環破綻

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

Keywords: Fontan, 肺内シャント, 肺循環

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

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

[III-PD08-6] フォンタン循環における肝腎関連

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科 成人先天性心疾患)

Keywords: フォンタン, 肝臓, 腎臓

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

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

[III-PD08-7] フォンタン循環成立後の問題に対する外科治療の成期

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

Keywords: フォンタン循環, 再手術, 単心室

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

優秀演題 | フォンタン循環

優秀演題09 (IIII-OEP09)

フォンタン循環破綻

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

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: Fontan循環, 横隔神経麻痺, 体肺動脈側副血管

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

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

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

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

Keywords: FALD, Fontan, MRI

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

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

【方法】単施設後方視的観察研究。対象は2012年から2017年に Fontan術後1年時点で E0B-MRIを施行した37例。肝障害の程度は E0B-MRI肝細胞相での肝実質造影低下範囲により、Grade 1(normal), Grade 2(segmental), Grade 3(regional), Grade 4(diffuse)と定義した。重症度を軽症群(Grade1 or 2), 中等症群(Grade 3), 重症群(Grade 4)の3群に分け、この重症度に寄与する周術期因子を傾向検定を用いて検討した。検討項目は Fontan手術時年齢、ICU入室日数、人工心肺時間、Fontan術式、周術期肝機能、周術期血行動態指標(CVP, mABP, CI, 及び

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

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

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

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

[III-0EP09-3] フォンタン術後プラスチック気管支炎6例の臨床像

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

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

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

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー14 (III-LS14)

人工心肺の歴史と低侵襲化

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

スポンサード:テルモ株式会社

Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track1

[III-LS14-1] 人工心肺の歴史と低侵襲化

○小出 昌秋 (聖隷浜松病院 心臓血管外科)

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track1)

[III-LS14-1] 人工心肺の歴史と低侵襲化

○小出 昌秋 (聖隷浜松病院 心臓血管外科)

特別企画

特別企画（ III-SP）

COVID-19について今語れること

座長:稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児・成人先天性心疾患科）

座長:藤井 隆成（昭和大学病院 小児循環器 成人先天性心疾患センター）

Tue. Nov 24, 2020 12:40 PM - 2:40 PM Track1

[III-SP-1] COVID-19 感染—世界の動向とこれから

○二木 芳人（昭和大学医学部 内科学講座 臨床感染症学部門）

[III-SP-2] COVID-19 感染- 循環器内科医が知っておきたいこと

○水野 篤^{1,2,3}（1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.ペンシルバニア大学 ナッジユニット, 3.ペンシルバニア大学 レオナルドデイビスインスティテュート）

(Tue. Nov 24, 2020 12:40 PM - 2:40 PM Track1)

[III-SP-1] COVID-19 感染—世界の動向とこれから

○二木 芳人（昭和大学医学部 内科学講座 臨床感染症学部門）

2020年10月15日現在、世界における COVID-19感染症はまだまだパンデミック真っ只中にあり、連日30万人を上回る新規感染者が報告されつつある。特に欧州各国では、夏季休暇での人の動きの活発化、並びに様々な経済活性化策の実施に伴い、第2波とも呼ぶべき感染拡大が9月以降顕著である。一方我が国では、感染状況は小康状態にあり、連日全国で600人前後の新規感染者が報告されるものの、現時点で重症者数や死亡者数が急増する気配は無く、政府による経済活性化策も相次いで実行されつつある。ただし、我が国も含めてこれから秋・冬の感染症シーズンを迎えようとしている北半球の各国では、COVID-19感染症のさらなる拡大が懸念されている。また、一部には冬季の季節性インフルエンザとの同時流行を懸念する声もあり、その場合、医療現場における混乱は想像を絶するものともなりかねないので、今からの周到な準備を整えることが求められるであろう。さて、COVID-19感染症との戦いもすでに10か月以上となり、当初、謎多き感染症であった本症も、まだまだ謎の部分はあるものの、いくつかの点が解明され明らかになっている。例えば、感染経路・様式や感染時の病態、重症化のリスク因子などであり、それに基づき予防のあり方、患者マネージメントなどは格段の進歩を得ており、我が国での第2波での患者予後の大きな改善にもその成果は見えて取れる。ただ、COVID-19への感染免疫の獲得、速やかな遺伝子変異とウィルス特性の変化、後遺症の有無や種類など、残された課題はまだいくつもあり、ワクチンや治療薬の開発もまだまだ楽観視はできず、今後 COVID-19との戦いは長期戦となると考えられる。本講演では、世界と我が国の現状を比較・検証し、我々の対応のあり方を考えながら、今後の COVID-19感染症の行きつくところを窺ってみたい。

(Tue. Nov 24, 2020 12:40 PM - 2:40 PM Track1)

[III-SP-2] COVID-19 感染- 循環器内科医が知っておきたいこと

○水野 篤^{1,2,3}（1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.ペンシルバニア大学 ナッジユニット, 3.ペンシルバニア大学レオナルドデイビスインスティテュート）

Keywords: COVID-19, 循環器, 臨床研究

現在、私は米国におりますがこの4月からの COVID-19 特命チームにも参画させていただいた経験や、米国で行われていた循環器診療と COVID-19 の関係、そして今後の展望について主要文献と合わせて主に臨床研究の観点からお話させていただけたと思います。

パネルディスカッション | 次世代育成

パネルディスカッション09 (III-PD09)

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

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

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

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

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

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

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

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

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

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

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

[III-PD09-5] マレーシアでの小児心臓外科臨床研修の経験

○立石 篤史 (広島市民病院 心臓血管外科)

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

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

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

Keywords: 次世代育成, 集約化, 働き方改革

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

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

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

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

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

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

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

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

○土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター)

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

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

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

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

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

Keywords: 若手育成, 小児心臓血管外科, ベトナム

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

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

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

[III-PD09-5] マレーシアでの小児心臓外科臨床研修の経験

○立石 篤史（広島市民病院 心臓血管外科）

Keywords: 小児心臓血管外科, 東南アジア, 研修

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

閉会式

閉会式（ III-CC）

Tue. Nov 24, 2020 5:50 PM - 6:10 PM Track1

[III-CC]

(Tue. Nov 24, 2020 5:50 PM - 6:10 PM Track1)

[III-CC]

会長要望セッション

会長要望セッション04 (III-YB04)

MAPCAに対する内科的、外科的治療戦

座長:猪飼 秋夫(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:馬場 健児(岡山大学IVRセンター 小児循環器)

Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2

- [III-YB04-1] 内科的管理による予後改善はどこまで可能か: PA,MAPCAsに対するカテーテル検査・治療及び肺高血圧管理の留意点
○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 川田 典子¹, 土橋 智弥¹, 久持 邦和², 立石 篤史² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)
- [III-YB04-2] 主要体肺側副血行路 (MAPCAs) に対する外科治療 (SI) とカテーテルインターベンション(CI)のコーポレーション戦略
○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 多喜 萌¹, 戸田 紘一¹, 連 翔太¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², 柘岡 歩² (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)
- [III-YB04-3] 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症の修復手術後における肺高血圧症のリスク因子
○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)
- [III-YB04-4] 主要体肺動脈側副血行路に対する術中 flow studyの有用性
○渡辺 謙太郎, 猪飼 秋夫, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)
- [III-YB04-5] PA VSD MAPCAに対する pulmonary rehabilitation
○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 村上 優, 鎌田 真弓, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 吉井 公裕, 佐藤 純 (中京病院 こどもハートセンター)
- [III-YB04-6] 中心肺動脈高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略および遠隔期成績
○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)

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB04-1] 内科的管理による予後改善はどこまで可能か： PA,MAPCAsに対するカテーテル検査・治療及び肺高血圧管理の留意点

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 川田 典子¹, 土橋 智弥¹, 久持 邦和², 立石 篤史² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈閉鎖, MAPCAs, カテーテル治療

【緒言】 MAPCAsは肺動脈の多発性狭窄, 区域性肺高血圧, 右心不全など生涯, 多岐にわたる問題がある。【目的】長期予後改善に必要な留意点の探求。【対象】2000年以降の19例。最終年齢0.2-18.6(5.8)歳。【方法】1.基礎疾患。2.Rastelli手術(R術)段階的 or 一期的。3.R術前 Cath検査数。4.R術前 Intervention(Int.)。5.R術後 Int。6.肺高血圧治療と効果について後方視的に検討。【結果】1.基礎疾患;なし9, del22q11.2 8, Cantrell1, 多発奇形1。2.R術施行14例中段階的13, 一期的1。3.R術前 cath検査2-7回(中央値4), 肺内交通確認の balloon閉鎖+選択造影6回。4.R術前 Int.25回:BTS-branch PS形成17 (合併症;Native PA裂,tamponade1, 保存的治療), 閉塞 BTS再疎通4(成功2), 高肺血流軽減目的の Dual supply閉塞4(coil;3, AVP4;1) 5.R術後 Int.32: branch PS 28 (合併症;肺出血1, Native PA裂, 高耐圧 balloon, 保存的治療), MinorAPCA coil閉塞2(喀血), Conduit 4(10-11.9歳);RVP/LVP=0.77→0.61有意に改善。6.肺高血圧治療10;エンドセリン拮抗薬単剤4, PDE5阻害薬4, 2剤併用3。7例は両側<25mmHgに改善。【考察】 balloon閉鎖+選択造影は, 手技は煩雑だが CT等では不明瞭な交通を明らかにし, UFの必要性のみでなく高肺血流制限目的の閉塞に際して Dual supplyを証明する重要な手段である。MAPCAsでは Native部分にも狭窄が生じ硬い病変であるため高耐圧 balloonも必要だが破裂のリスクに注意を要する。末梢性狭窄は R術後の進行も稀ではないがエコーの直接所見, RV圧上昇が出るとは限らず, かつ血流の不均衡は肺高血圧の悪化要素にもなるため肺血流シンチ, CT, 血管造影を併用し時機を逸さず介入する必要がある。BTS閉塞4例(11.8%)は当院の MAPCAs除く BTS閉塞率2.9%に比して高率であり高肺血管抵抗の関与が考えられ, かつ単供給源でない場合は気付きにくいことに注意を要する。肺高血圧治療も一定の効果は示しており, 選択の幅も広がっていることから strategyを構築する必要がある。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB04-2] 主要体肺側副血行路 (MAPCAs) に対する外科治療 (SI) とカテーテルインターベンション(CI)のコラボレーション戦略

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 多喜 萌¹, 戸田 紘一¹, 連 翔太¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², 枘岡 歩² (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: MAPCAs, カテーテルインターベンション, 肺血管統合術

【背景】良好な肺循環を確立するためには MAPCAsの成長が必須であり, そのための SI, CIコラボレーションは重要である。【目的】 MAPCAs合併肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損 (PAVSD) に対する CIの役割, 展望について考察する。【対象】2008-2019年に当院で加療を行った MAPCAs合併 PAVSD 8例。フォローアップ期間は, (mean, range) (8.4, 1.1-14.3 年)。出生体重(2753, 2511-3211 g)。22q11.2 欠失症候群4例 (50%)。中心肺動脈あり5例 (62%)。【臨床経過】肺血管統合術 (UF) 前に行った palliation 4例 (50%, 体肺動脈シャント1例, 右室肺動脈シャント1例, スtent留置1例, 肺動脈絞扼術1例)。UF時の体重, 月齢 (6.3, 2.5-9.5 kg, 8.0, 3-16ヵ月)。6ヶ月未満の UF 2例 (25%, いずれも中心肺動脈あり高肺血流)。ラステリ術到達率, 月齢 (89%, 20.7, 16-24ヵ月)。ラステリ術後収縮期右室圧, 平均肺動脈圧 (40, 33-49, 11.8, 8-17 mmHg)。【CI】・UF前 MAPCAステント留置1例2手技, MAPCAバルーン拡張2例5手技。・UF後肺動脈ステント留置1例1手技, 肺動脈バルーン拡張7例12手技。・ラステリ術後肺動脈バルーン拡張5例8手技。【考察】・MAPCAsの成長が良好であれば早期の UFは可能。一方で MAPCAsの成長が不十分な例に対しては積極的に SI, CIを行うべき。・UF前

MAPCAsステント留置は低侵襲かつ有効な新しい治療と考えられる。また閉塞傾向の MAPCAの rescueになる可能性がある。・ UF後、ラステリ後の CIによる肺動脈リハビリテーションは必須である。ほとんどはステント留置を必要とせず、バルーン拡張のみで良好な肺循環を維持することができる。【結語】 MAPCAsの形態、走行はまちまちであるため、標準的な UF時期を決めることは難しい。良い UFを行うための最適な CIの手段、SIとのタイミングを決定していくことが、ラステリ後の予後を良くする最善の戦略であると考えられる。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB04-3] 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症の修復手術後における肺高血圧症のリスク因子

○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 主要体肺側副血行路, 肺高血圧症, ファロー四徴症

【背景】 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症(TOF/MAPCAs)の患者では、しばしば区域性肺高血圧が認められるが、その病態生理には不明な点が多い。

【目的】 TOF/MAPCAsの修復手術後に肺高血圧症を生じるリスク因子を明らかにすること。特に術前の心カテ検査で得られる指標に注目した。

【方法】 2009年以降に当院で統合的肺動脈再建と心内修復術を行った TOF/MAPCAsの患者12例を対象とし、術前および術後の心カテ検査の計測値を後方視的に収集した。修復術後に末梢性肺動脈狭窄が残存していた5例は、外科的あるいは経カテーテル的な再介入の後に行われた最新の心カテ検査計測値を評価対象とした。術後肺高血圧は、いずれかの肺動脈枝で平均肺動脈圧が20 mmHg以上であったものと定義した。術後肺高血圧の有無で患者を2群に分け、データを比較した。P値<0.05を有意水準とした。

【結果】 修復術施行時年齢は中央値2.1歳(0.5~28.2歳)であった。2例で心内修復術に先立って統合的肺動脈再建が行われ、10例では同時に施行された。術後心臓カテーテル検査は、心内修復術の1.2年後(0.2~8.7年後)に行われ、5例が術後肺高血圧症の定義を満たした。術後肺高血圧の患者では、肺高血圧のない患者に比べ、術前の混合静脈血酸素飽和度が有意に低かった(57% [55%~63%] vs. 65% [53%~75%], $p<0.05$)。両群で、心内修復術時年齢、術前の動脈血酸素飽和度(83% [69%~86%] vs 83% [75%~90%], $p=0.53$)、術前の末梢肺動脈平均圧(単位 mmHg; 右20 [11~36] vs. 17 [8~37], $p=0.74$; 左16 [10~18] vs. 18 [8~24], $p=0.57$)に有意差はなかった。

【考察】 術前の混合静脈血酸素飽和度が低いことは、術後の区域性肺高血圧症の発症と関連していた。混合静脈血酸素飽和度の低下は、組織の酸素需要に対して供給が不足することで生じ、肺血管床が少ないことを反映すると考えられ、術後区域性肺高血圧の発症を予測できるかもしれない。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB04-4] 主要体肺動脈側副血行路に対する術中 flow studyの有用性

○渡辺 謙太郎, 猪飼 秋夫, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: MAPCA, flow study, 肺動脈統合

【背景】 MAPCAを有する心疾患は多様で、治療方針は未だ確立していない。良好な QOLには低い肺動脈圧と右室圧、狭窄のない肺動脈再建と肺動脈の閉塞性病変を進行させない治療が重要である。【目的】 MAPCAに対する一次的 UFおよび術中 flow studyの有用性を検討した。【対象】 2017年4月-2019年12月に MAPCAに対して UFまたは

肺動脈形成を行い、術中 flow studyを行い治療方針の決定を行った17例を対象とした。手術時年齢は3ヵ月-10歳6ヵ月(中央値14ヵ月)、男:女 9:8。Flow study術前に手術介入した症例は7例(BT shunt 5例、palliative RV-PA 2例)。術後観察期間は1ヵ月-2年8ヵ月(中央値1年)。【手術】左側開胸を併用した正中切開で MAPCAの剥離、体外循環補助下に一次的に自己組織同士の吻合を基本とした肺門部に十分な血管系を確保する UFを行い、中心肺動脈はホモグラフトまたは自己心膜を使用して再建した。形成した肺動脈に flow study用の送血管と圧測定用ラインを挿入して3.0L/min/m²で送血し、LV ventで脱血しながら平均肺動脈圧(mPAP)を測定。mPAP 25mmHg以下であれば根治手術を行い、25mmHgより高ければ BT shuntまたは palliative RV-PAを行っている。術後3-12ヵ月の早期にカテーテル評価を行い、PTPAを施行し UF後の肺動脈開存を維持している。【結果】UF本数は0-5本(平均2.3本)、flow studyの mPAPは16-40mmHg(平均 24mmHg)、13例に根治手術、3例に palliative RV-PA、1例に BT shuntを行った。手術・遠隔死亡は1例。Palliative RV-PAを行った1例で術後3ヵ月に根治手術を行った。根治手術を行った14例の術中右室/左室圧比は0.4-0.6(平均 0.51)で、根治術後のカテーテル検査は10例に行い、全例 BAPまたは TAEを行い右室/左室圧比は0.43-0.63(平均 0.52)であった。【結語】MAPCAに対し一期的 UFおよび術中 flow studyによる根治手術可否を決定し、早期成績は良好であった。今後も長期のフォローアップと症例数の蓄積が必要である。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB04-5] PA VSD MAPCAに対する pulmonary rehabilitation

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 村上 優, 鎌田 真弓, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 吉井 公裕, 佐藤 純 (中京病院 こどもハートセンター)

Keywords: MAPCA, PA rehabilitation, 複雑心奇形

【はじめに】

PA VSD MAPCAに対し様々な治療戦略がとられており施設、個々の症例に応じて Rastelli手術を目指した治療戦略がとられている。当院では2012年より central PAがあるものに対してはできるだけ PAにシャント手術を行う pulmonary rehabilitation(PA rehabilitation)を開始した。当院の PA VSD MAPCAについて検討を行った。

【方法】

2012年以降、当院で手術を施行した7例について検討を行った。

【結果】

7例中6例に central PAを認め(1mm:1例, 2.5mm:2例, 3mm: 4例, 3.5mm: 1例)、central PAが3mm、3.5mmの症例3例に初回手術として PA rehabilitationを施行した。他4例については3例は初回手術として側開胸併用 Unifocalization+palliative RVOTRを施行。1例は正中 unifocalization+BT shuntを施行した。手術死亡例なし。PA rehabilitationを行った3例は、PA indexがそれぞれ、28から125、49から226、83から181と著大な増加を認め、全例ラステリ手術に到達した。側開胸併用 Unifocalization+palliative RVOTRを施行した3例は1例にカテーテル治療を経過中に行い、全例第二期手術としてラステリ手術に到達した。unifocalization+BT shuntを施行した1例は PA發育不良で palliative RVOTRに conversionしたのち心機能低下を認めて経過観察中である。PA rehabilitation先行例の右室体血圧比は、0.55, 0.51, 0.4、右室圧は80, 44, 40mmHgであり、UF+palliative RVOTR先行例の右室体血圧比は0.5, 0.6, 0.48、右室圧50, 70, 54mmHgであった。

【結語】

PA rehabilitationによって PAの發育を認めラステリ手術に到達し、術後5割前後と許容できる右室圧であった。Palliative RVOTRを施行した3例もラステリ手術に到達、許容できる範囲の右室圧であった。Central PAを認める症例では pulmonary rehabilitationも有効な治療戦略と考えられた。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB04-6] 中心肺動脈高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略および遠隔期成績

○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: MAPCA, UF, Rastelli

【目的】 PA/VSD/MAPCAの外科治療において、特に中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成例では術後 MAPCA吻合部狭窄や末梢 PA閉塞性病変による右心圧負荷が残存しうる。今回、我々が採用している段階的治療（第一期手術：一期的両側 UF、自己心膜口ロールによる Y字型の cPA再建および姑息的右室流出路再建（pRVOTR）、根治術：Rastelli+残存狭窄解除）の妥当性につき検討した。

【対象】2001年以降に第一期手術を行った cPA欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCA 26例を対象とした。手術時年齢/体重の中央値は1.2歳/8.3kg。側開胸で BTシャント±片側 UFを先行した症例が9例、高肺血流による PHで MAPCA bandingを先行した症例が1例あった。第一期手術では正常肺動脈弁輪径の約77%径の弁付き ePTFE導管にて pRVOTRを行い、術後 Qp/Qsの中央値は1.00であった。全例術後に肺血管拡張剤を投与した。

【結果】第一期手術後観察期間の中央値は5.0年。24例が平均1.3年の間隔において根治術に到達、1例待機中。根治術前の SpO₂の中央値は90%と肺血流の有意な増加を示唆する所見であった。根治術の年齢/体重の中央値は2.7歳/10.5kg。手術死亡なし、遠隔期死亡は感染による1例のみ。10例において根治術時、PAに介入し（拡大形成：9例、縫縮：3例）流体力学的に有利な Y字型の PAを再建した。VSDは全例で完全閉鎖。根治術後、末梢 PAへの内科的介入は3例のみ。再手術は4例で体重増加による導管交換のみであった。根治術後、収縮期 PA圧の中央値は35mmHgと低値であった。PA indexの中央値は第一期手術前後、根治術後で126.7→370.9→478.0mm²/m²と増加を認めた。

【結語】 cPA欠損/高度低形成を伴う本疾患群に対し、本戦略では第一期手術での流体力学的に有利な Y字型心膜口ロールによる cPA再建ないし小口径の弁付き導管による肺血流の適正化、更に根治術時での残存病変解除により良好な肺血管床と正常右室圧が得られ、本疾患群への有用な治療方針と考える。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー15 (III-LS15)

若手小児循環器医でもトライ出来るコイル塞栓術

座長:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

スポンサード:株式会社カネカメディックス

Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2

[III-LS15-1]

○福島 遥佑 (岡山大学大学院 小児循環器科)

[III-LS15-2]

○鈴木 康太 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-LS15-3]

○小野 晋 (神奈川立こども医療センター 循環器内科)

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2)

[III-LS15-1]

○福島 遥佑 (岡山大学大学院 小児循環器科)

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2)

[III-LS15-2]

○鈴木 康太 (静岡県立こども病院 循環器科)

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track2)

[III-LS15-3]

○小野 晋 (神奈川立こども医療センター 循環器内科)

シンポジウム | 外科治療

シンポジウム06 (III-S06)

外科治療「機能的単心室に対するシャント手術」

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2

[III-S06-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 20 years following the neonatal Norwood procedure in 322 patients : comparison of modified BT shunt and RV-PA conduit

○Jürgen Hörer, Strbad M, Ono M, Cleuziou J, Ewert P (Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU))

[III-S06-2] 機能的単心室症に対する体動脈肺動脈シャント手術が房室弁逆流へ与える影響についての検討-下行大動脈の拡張期逆行性血流からの至適シャント量の推察-

○日隈 智慧, 和田 侑星, 長谷川 翔大, 松島 峻介, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-S06-3] 機能的単心室症の新生児・乳児に対する体肺動脈シャント手術の成績

○鶴垣 伸也¹, 古井 貞浩², 鈴木 峻², 横溝 亜希子², 関 満², 佐藤 智幸², 吉積 功¹, 片岡 功一², 河田 政明¹ (1.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, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

[III-S06-4] 当院における機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績

○岡本 卓也, 中野 俊英, 小田 晋一郎, 安東 勇介, 合田 真海, 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)

[III-S06-5] 段階的フォンタン手術における Pulmonary coarctationの肺動脈発育への影響

○小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 後藤 拓弥, 堀尾 直裕, 村岡 玄哉, 小林 泰幸, 迫田 直也, 辻 龍典, 横田 豊, 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)

[III-S06-6] 初回手術に体肺動脈短絡手術を要する機能的単心室の治療戦略

○岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 友保 貴博¹, 宮本 隆司², 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[III-S06-7] CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対する primary central pulmonary artery plastyの有効性

○石道 基典, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 20 years following the neonatal Norwood procedure in 322 patients : comparison of modified BT shunt and RV-PA conduit

○Jürgen Hörer, Strbad M, Ono M, Cleuziou J, Ewert P (Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU))

Objective: The ideal shunt for pulmonary blood flow, modified Blalock-Taussig shunt (MBTS) or right ventricular-pulmonary artery shunt (RVPAS), is yet to be determined. This study aimed to evaluate outcomes after the Norwood procedure according to the type of shunt.

Method: A total of 322 neonates with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) and related anomalies who underwent the Norwood procedure at our institution between 2001 and 2019 were divided into two groups with MBTS or RVPAS, respectively and the outcomes after the Norwood procedure were compared between both groups with respect to mortality after each staged procedure.

Results: We identified 322 consequent patients who underwent neonatal Norwood procedure for HLHS (271 patients, 84.2%) and its variants (51 patients, 15.8%). RVPAS was performed in 163 (50.6%) patients and MBTS was performed in 159 (49.4%). There were no differences in the rate of early death (11.0% vs. 12.6%, $p=0.699$) or late death (7.4% vs. 6.9%, $p=0.877$) between RVPAS and MBTS after the Norwood procedure, and no significant difference in the number of patients who reached bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS, 77.9% vs. 76.1%, $p=0.699$), and there was no difference in mortality after BCPS (12.3% vs. 7.5%, $p=0.157$) or Fontan completion rate (54.0% vs. 52.2%, $p=0.426$) between the patients with RVPAS and MBTS. Survival at 0.5, 1, 3, and 6 years after the Norwood procedure was 81.0%, 73.8%, 67.9%, and 67.0% in patients with RVPAS and 77.1%, 73.3%, 69.1%, and 67.9% in patients with MBTS. There was no significant difference in the survival between the two groups during median follow-up of 2.6 (IQR: 0.3-8.4, maximal 18.8) years ($p=0.972$).

Conclusions: In neonates undergoing the Norwood procedure, our available data of maximal 18.8 years follow-up showed no significant difference in early mortality, inter-stage attritions, or overall survival, between MBTS and RVPAS.

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-2] 機能的単心室症に対する体動脈肺動脈シャント手術が房室弁逆流へ与える影響についての検討-下行大動脈の拡張期逆行性血流からの至適シャント量の推察-

○日隈 智恵, 和田 侑星, 長谷川 翔大, 松島 峻介, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: シャント, 房室弁逆流, 単心室症

【背景】シャント手術は心室容量負荷を増やすため、房室弁逆流を増悪させる可能性がある。当院では、心エコーによる下行大動脈の拡張期逆行性血流(dAo-RF)を指標としたシャント血流調整を行ってきた。【目的】 dAo-RFを指標としたシャント血流調整が単心室症例の房室弁逆流へ及ぼす影響について、後方視的に検討する。【方法】対象は2010年以降、体動脈肺動脈シャント手術を施行した単心室症延べ58例で、疾患は三尖弁閉鎖症9例、

Ebstein奇形5例、純型肺動脈閉鎖症4例、左心低形成症候群4例、房室錯位症候群23例、その他13例であった。房室弁形態は僧帽弁、三尖弁、共通房室弁がそれぞれ、23、9、26例であった。【結果】手術時の日齢は中央値42日（0～184日）で、身長 53.2 ± 3.8 cm、体重 3.94 ± 0.67 kg。使用した人工血管のサイズは3、3.5、4mmがそれぞれ、7、27、24例。inflowは上行大動脈1例、腕頭動脈44例、総頸動脈6例、鎖骨下動脈7例、outflowはmPA 10例、右PA 39例、左PA 9例。同時に施行した手技は中心肺動脈形成22例、Norwood17例、TAPVC修復5例、DKS吻合4例、Starnes 3例。房室弁へは moderate以上で介入し、2例に行った。シャント血流は bandingにより調整し、手術終了時の平均 dAo-RFは $48.0 \pm 10.7\%$ で術後24～28時間で $51.9 \pm 13.5\%$ 、術後1週間以降では $41.8 \pm 7.5\%$ であった。房室弁逆流を none 0、trivial 1、mild 2、moderate 3、severe 4、各間を0.5刻みで数値化し、術前後で比較すると 1.31 ± 0.84 から 1.45 ± 0.81 と増加を認めたが、有意な増加ではなかった。房室弁形態で比較すると、僧帽弁は全く影響を受けず、三尖弁、共通房室では増加は認めたが、有意な増加ではなく、形成を行った三尖弁は逆流の減少が得られていた。次第に逆流が増加し弁置換となった無脾症を1例認めた。【結語】術後48時間までの dAo-RFを50%程度、1週間以降を40%程度にシャント血流を調整できれば、房室弁逆流への影響は小さいと考えられた。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-3] 機能的単心室症の新生児・乳児に対する体肺動脈シャント手術の成績

○鶴垣 伸也¹, 古井 貞浩², 鈴木 峻², 横溝 亜希子², 関 満², 佐藤 智幸², 吉積 功¹, 片岡 功一², 河田 政明¹

(1.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, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

Keywords: 単心室, シャント, 外科治療

【背景】機能的単心室症において、体肺動脈シャントはフォンタン手術到達の重要な最初のステップである。当院での左心低形成症候群を除いた機能的単心室症に対し乳児期に施行した同手術の成績を後方視的に検討した。【方法】2011年1月から2019年12月に、31例の機能的単心室症の乳児に対して体肺動脈シャント手術を行った。年齢中央値は52日（0-150日）、体重中央値は3.6kg（2.6-6.8kg）であった。診断は無脾症候群9例、純型肺動脈閉鎖症6例、三尖弁閉鎖症3例、多脾症候群2例などであった。主心室形態は左室型18例、右室型13例であった。肺動脈閉鎖15例、狭窄16例であった。【結果】重度共通房室弁逆流の右室肺動脈シャント(6mm)の1例を除き、30人に BTシャント（19例は胸骨正中切開、11例は側開胸）、8例に肺動脈形成を併施した。2例に総肺静脈還流異常症修復を行った。12例に人工心肺使用。BTシャント径は4例が3.5mm、21例が4mm、5例が5mm。シャント径/体重比中央値は 1.1 mm/kg （ $0.6-1.6 \text{ mm/kg}$ ）。術後6例で腹膜透析を要し、3例に BTシャントクリッピングを施行した。シャント術後の病院死亡は LOS等により31例中3例（9.7%）であった。シャント耐術後当院で加療した27人中、16例はフォンタン手術（1例 takedown）を完了し、9例はグレン手術（1例、術後弁逆流、LOSにて死亡）を終え8例がフォンタン手術待機中である。無脾症候群、閉塞性総肺静脈還流異常修復、術前または術後の中等度以上房室弁逆流、後腹膜透析使用、シャント径/体重比 $>1.2 \text{ mm/kg}$ 等がシャント術後死亡の危険因子であった。乳児期の機能的単心室症に対するシャント術後死亡は全例1年以内で、5年生存率は $87\% \pm 6\%$ であった。【結論】無脾症候群、閉塞性総肺静脈還流異常は単心室症に対する体肺動脈シャント術での予後不良因子であった。シャント径/体重比 $<1.2 \text{ mm/kg}$ の BTシャント径による低肺血流管理が適切である。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-4] 当院における機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績

○岡本 卓也, 中野 俊英, 小田 晋一郎, 安東 勇介, 合田 真海, 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: シャント, SPS, 単心室

【目的】機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績を評価検討した。【対象と方法】1998年2月から2019年12月までに当院で手術を施行した単心室修復症例の中で、Norwood手術を除き、初回姑息手術として体肺動脈シャント手術を行った274例が対象。診療録を後方視的に参照し比較検討した。【結果】シャント手術時の日齢の中央値は46(0~343)日、体重の中央値は3.5(2.1~8.6)kg。aspleniaが78例(28%)。手術前の房室弁逆流の程度が2°以上の症例は27例(10%)。人工心肺使用症例が117例(43%)、側開胸で手術を行ったのは71例(26%)。同時手術は肺動脈形成が50例(18%)、TAPVC修復が27例(10%)。シャントに関しては central shuntが149例(54%)、人工血管サイズ/体重比は1.05(0.47~1.91)。手術死亡を11例、手術死亡を除いた BDG到達前の死亡を39例認め、生存率は30日93%であり年代による差は認めなかった($P=0.18$)。TAPVCの合併($p<0.01$)、人工心肺の使用($p=0.03$)、PICUでの CPA($p<0.01$)が BDG前死亡の有意な危険因子であった。シャント手術の前後で房室弁逆流が増悪した症例を32例認めたが増悪の有意な危険因子は同定できなかった。シャント手術時に肺動脈形成を行った群では BDG前の肺動脈再介入($p<0.01$)、BDG前の死亡($p<0.01$)が有意に多かったが、BDG前の PA indexは235であった。PICUでの CPAが9例、PICUでの再開胸が5例、シャント閉塞が9例、予定外のシャント関連再手術が16例であった。202例が9(1~65)ヶ月で BDGに到達し、22例が BDG待機中である。【結語】当院における単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績はこれまでの文献に比べて満足いくものであった。シャント手術時に肺動脈形成を要する症例は再介入や死亡が多かったが、肺動脈形成によって十分な肺動脈の成長が得られた。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-5] 段階的フォンタン手術における Pulmonary coarctationの肺動脈発育への影響

○小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 後藤 拓弥, 堀尾 直裕, 村岡 玄哉, 小林 泰幸, 迫田 直也, 辻 龍典, 横田 豊, 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)

Keywords: 単心室, フォンタン手術, 肺動脈形成術

【目的】Pulmonary coarctation(PA CoA)は左右肺動脈の不均一な発育の原因となりうる。単心室症例における PA CoAによる肺動脈の成長への影響について検討した。【方法】2008年1月から2016年1月の期間に初回姑息術として Blalock-Taussig shunt (BTS)を施行された130例のうち単心室37例が対象。術前心臓エコー検査にて動脈管の流入する部位の肺動脈の径が3mm以下のものを PA CoAと定義した。PA CoAは37例中9例(24%)に認め、このうち7例で BTSと同時に肺動脈形成を行なった。肺動脈形成法は、動脈管流入部に BTSを吻合したものが4例、自己心膜使用3例、ePTFEパッチ1例であった。【成績】BTS後に3例(8%)がカテーテルによるバルーン肺動脈形成術(BAP)を、8例(22%)が外科的肺動脈形成を必要とした。PA CoAありとなしの症例で比較すると、BAP(25% vs. 4%)、外科的肺動脈形成術(67% vs. 7%)ともに、PA CoAありの症例で多かった。PA CoAありの症例は PA CoAなしの症例に比べ BTS術前の左肺動脈径が小さい傾向があり、(PA CoAあり: $-3.2 (-4.5, -1.0)$ vs. PA CoAなし: $-2.1 (-3.4, -0.8)$, $p=0.392$)、術後もその傾向があったものの有意差は認めなかった(PA CoA あり: $-4.1 (-7.3, -2.1)$ vs. PA CoAなし: $-1.2 (-2.8, -0.4)$, $p=0.085$)。また PA CoAありの症例において左肺動脈は右肺動脈に比べ小さい傾向があったものの有意差は認めなかった(右肺動脈 z-score: $-2.8 (-3.8, -1.2)$ vs. 左肺動脈 z-score: $-4.1 (-7.3, -2.0)$, $p=0.324$)。最終手術到達率は全体で28例(76%)であり、PA CoAの有無で差はなかった。

(PA CoAあり：89% vs. PA CoAなし：71%)。【結論】 PA CoAを有する症例は段階的手術においてカテーテルおよび外科的肺動脈形成を多く要した。PA CoAを有する症例でも、左右均等な肺動脈の成長は得られ最終手術到達率に影響しなかった。初回手術時の肺動脈形成術の是非や方法については今後検討の必要があると考えられた。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-6] 初回手術に体肺動脈短絡手術を要する機能的単心室の治療戦略

○岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 友保 貴博¹, 宮本 隆司², 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 単心室, シャント, フォンタン

(背景) 機能的単心室に対する体肺動脈短絡手術(シャント)は、肺血管床発育促進という役割を担う一方、術後容量負荷の増大を伴う。動脈管組織による肺動脈狭窄が肺血管床発育の妨げになることもあり、初回術式選択が重要となる。(対象と方法) 2005年から2019年の間に当院及び北里大学病院で行い、初回手術にシャントを要した機能的単心室症例。ノーウッド型手術を除外した46例を後方視的に検討。(結果) 観察期間は76.2±53.0ヶ月。40例が両方向性グレン手術(グレン)到達、6例がグレン前に死亡。フォンタン手術到達37例、待機3例。5年生存率は85.6%。45例が胸骨正中切開、1例が左側開胸、33例で人工心肺使用。セントラルシャント(CS)3例、ブレロクトーグジヒシャント(BT)43例。シャント時平均体重3.5±0.9kg、平均グラフト径3.6±0.3mm。同時手術はTAPVC repair 2, 房室弁形成3, Starnes 1, Brock 1, PAB 3, ASD creation 5。BT43例中、術中肺血流不足に対し1例にCS、1例にRV-PAシャントを追加。シャント時肺動脈形成は22例(パッチ形成17、動脈管組織切除後肺動脈端々吻合5)。グレン時肺動脈形成12例、フォンタン時肺動脈形成2例。フォンタン到達までの平均総手術回数は3.3±0.7回。ステージ間追加手術を要した10例中8例はシャント時肺動脈形成を行っていなかった。シャント時に端々吻合した5例は全例フォンタンまでステージ間追加手術を要しなかった。PAIはグレン術前218±70、術後184±46、フォンタン後205±60 mm²/m²。BNP値はグレン術前328±643、術後62±93、フォンタン後60±96 pg/ml。多変量解析では右室系単心室及びシャント時肺動脈形成を行わないことがステージ間追加手術のリスク因子であった。(結論) 本症例群に対する我々の治療戦略にて概ね満足する結果が得られた。初回シャント時に積極的に肺動脈形成を行うことで、ステージ間追加手術を回避できる可能性が示唆された。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-7] CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対する primary central pulmonary artery plastyの有効性

○石道 基典, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症, CoPA, Fontan

[背景] 肺動脈閉鎖を伴う単心室症は pulmonary artery coarctation (CoPA)により、肺動脈成長が不均衡となり、total cavopulmonary connection (TCPC)非適応となる症例がある。特に無脾症においては治療に難渋する例が散見される。1998年より初回姑息手術時に不均衡な肺血流を是正し、均等な肺動脈成長を促すことでTCPC適応を拡大し得ると考え、primary central pulmonary artery plasty (PCPAP)を施行してきた。当院における治療成績を報告する。[方法] 1998年から2012年にCoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対して初回姑息手術時

(modified Blalock-Taussig shunt)に PCPAP施行群(PCPAP群)と未施行群(no PCPAP群)において後方視的に生存、左右肺動脈成長比 (PA diameter differential ratio (%) = $1 - [\text{smaller PA} / \text{larger PA}] \times 100$)、 two lung Fontan到達、肺動脈(PA)再介入、各種検査データを検討した。[結果]初回姑息手術からの follow up期間は 0-19年(中央値9)。PCPAP群は25例、 no PCPAP群は9例で、死亡は PCPAP群9例(5年72%、10年68%、15年60%)、 no PCPAP群5例(5年22%、10年22%、15年22%)で有意差を認めた (Log-Rank = 0.02)。Glenn手術前の PA diameter differential ratioは PCPAP群0-74.3%(中央値12.5)、 no PCPAP群11-45%(22.53)で有意差を認め(P = 0.04)、初回姑息手術後に肺動脈単独介入を要した症例は PCPAP群0例(0%)、 no PCPAP群6例(66%) (P = 0.04)、 two lung Fontan到達は PCPAP群15例(60%)、 no PCPAP群2例(22%)であった (P = 0.04)。two lung Fontanに到達した症例では両群間で Fontan術後の各種データに有意差は認めなかった。死亡、 two lung Fontan到達、 PA再介入に対する多変量解析では PCPAPの有無に有意差を認めた(P=0.04 / 0.04 / 0.03)。[結論]CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対するは primary central pulmonary artery plastyは不均衡な肺動脈成長を回避し、段階的治療達成に有用であると考えられる。

優秀演題 | 外科治療

優秀演題10 (III-0EP10)

機能的単心室に対するシャント手術

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: single ventricle, shunt, intervention

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

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

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, ノーウッド手術, 遠隔成績

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

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

シンポジウム | 川崎病

シンポジウム07 (III-S07)

川崎病「新しい日本のガイドラインが目指すもの」

座長:高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター企画運営部)

Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3

[III-S07-1] 【基調講演】急性期治療ガイドライン改訂のポイントと国際比較

○三浦 大, 鮎澤 衛, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木 啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎
(日本小児循環器学会 川崎病急性期治療のガイドライン作成委員会)

[III-S07-2] 診断の手引き改訂6版のポイント

○鮎澤 衛 (日本大学 医学部 小児科)

[III-S07-3] 川崎病遠隔期治療ガイドライン改定のポイント

○深澤 隆治 (日本医科大学小児科)

[III-S07-4] 川崎病冠動脈障害に対するステント治療に関する考察

○津田 悦子 (国立循環器病研究センター)

[III-S07-5] 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

○三谷 義英 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-1] 【基調講演】急性期治療ガイドライン改訂のポイントと国際比較

○三浦 大, 鮎澤 衛, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木 啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎 (日本小児循環器学会 川崎病急性期治療のガイドライン作成委員会)

Keywords: 川崎病, 急性期治療, ガイドライン

【背景】前回のガイドライン発表後、実態の変化と新しい成果を踏まえ8年ぶりに改訂した。治療アルゴリズムも改変し、エビデンスレベル・推奨クラス・保険適用を参考に、各 line別に標準・推奨・考慮に区分した。【改訂のポイント】1) 1st line: 熱があれば免疫グロブリン静注 (IVIG) とアスピリンによる初期標準治療は必須である。IVIG不応予測例には、IVIG単独以外にプレドニゾロン (PSL) またはシクロスポリン (CsA) の併用を推奨し、メチルプレドニゾロン (MP) パルスやウリナスタチン (UTI) の併用も考慮する。IVIGの投与時間が短縮しているため、不応例は IVIG終了後24~36時間の発熱を基準に総合的に判定することとした。2) 2nd line: IVIG追加投与を推奨し、PSL, MPパルスのほか、インフリキシマブ (IFX) を考慮してもよい。3) 3rd line以降: IVIG再追加, PSL, MPパルス, CsA, IFXのほか血漿交換 (PE) を考慮してもよい。【欧米のガイドラインとの比較】ステロイドに関し、米国では1st lineとして、不応の高リスクと識別できれば (欧米では予測スコアの精度は良くない) IVIG+ PSL併用, 2nd lineとして IVIG追加の代わりに MPパルス単独または IVIG+ PSL併用を考慮するとされている。欧州では MPの通常量かパルス後の PSL投与を、不応予測例、血球貪食症候群、ショック、1歳未満、冠動脈瘤合併例等に対する1st lineでの IVIGとの併用または不応例の2nd lineとして推奨している。IFXは米国では2nd line, 欧州では IVIGやステロイドに不応の3rd line, CsAと PEは米国では3rd line, 欧州では専門家と協議のうえ検討するとされている。UTIについては欧米とも言及がない。【結語】新規知見を取り入れ日本の実状に合わせて改訂した。今後、国内での活用だけでなく、追試によってエビデンスをレベルアップし国外での普及をめざしたい。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-2] 診断の手引き改訂6版のポイント

○鮎澤 衛 (日本大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, BCG痕, 冠動脈Z-score

【目的】2019年5月、日本川崎病学会の委員会により、川崎病の「診断の手引き」が約15年ぶりに見直され、改訂6版となった。【方法】下記の委員と執筆者の多大な協力を得た。(敬称略) 改訂委員: 阿部 淳、伊藤 秀一、加藤 太一、鎌田 政博、小林 徹、塩野 淳子、鈴木 啓之、須田 憲治、土屋 恵司、中村 常之、中村 好一、野村 裕一、濱田 洋通、深澤 隆治、古野 憲司、松裏 裕行、松原 知代、三浦 大。外部評価委員: 五十嵐 隆、石井正浩、市田路子、小川俊一、寺井 勝、濱岡建城。診断ガイドブック執筆 (上記委員兼務は除く。): 池田和幸、上野健太郎、大熊喜彰、小原関利章、勝部康弘、川村陽一、小林富男、中川直美、中田利正、二瓶浩一、沼野藤人、布施茂登、三谷義英、吉兼由佳子。【結果】主な変更点としては、次のようである。1. 主要症状の「発熱」について日数の条件を削除した。2. BCG接種痕の発赤を主要症状の「発疹」の中に含めることとした。3. 主要症状数と冠動脈病変の有無によって iKDを定義した。4. 症状数が4つ以下の場合に鑑別診断の必要もあらためて強調した。5. 冠動脈病変の定義として、心臓超音波検査による内径の zスコア+2.5以上を評価基準とすることを推奨した。6. 参考条項を診療上の意義から、4つに分類した。7. 備考に非化膿性頸部リンパ節腫脹の頻度と所見について記述を加えた。【結論】この改訂によって、より早い病日に川崎病の疑いを持って治療可能な施設へ紹介しやすくなることと、疑いを持ちながら不全型川崎病と診断できないため治療を行わずに冠動脈病変を合併する例が減少することを期待する。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-3] 川崎病遠隔期治療ガイドライン改定のポイント

○深澤 隆治 (日本医科大学小児科)

Keywords: 川崎病, ガイドライン, 遠隔期

川崎病が最初に報告されて以来50年以上が経過し、成人となった川崎病既往者は総川崎病既往者の約半数を超える時代となっている。何らかの心臓血管後遺症をもって生活している成人は1～2万人はいると推計され、そのほとんどが大なり小なり何らかの冠動脈イベントリスクを抱えて生活している。本ガイドラインはこのような川崎病心臓血管後遺症をもつ症例の遠隔期管理のためのガイドラインとして日本循環器学会を中心に発行されてきた。2013年の改定以来7年が経過し、この間心臓血管後遺症についての定義や管理に様々な変化がもたらされてきた。特に2017年に発表された米国心臓病学会 (AHA) のガイドラインでは、冠動脈瘤の定義に Zスコアが導入され、子どもの体格に合わせた冠動脈瘤の診断ができるようになる一方、Zスコアにより治療の層別化も行われるようになった。今回のガイドライン改訂では、冠動脈瘤の診断および治療の層別化に Zスコアを導入することとし、加えてこれまでの瘤の絶対値による定義も暫定的に残すことで医療現場が混乱しないよう配慮した。また、小児から成人に医療管理を移行するうえで AYA (Adolescent and Young Adult) 世代についての管理・指導が大切であるとの観点から、「ライフステージに応じた経過観察」の章を設け、移行における問題点を整理した。また、読者の便宜を考慮し、各章の巻頭にそれぞれの章のまとめとエビデンスを提示し、巻末にはこれから必要なエビデンスを挙げ、今後臨床研究を行う上で参考となるように配慮した。これらの大きな変更点とその他細かい変更点、および本ガイドラインの目標するところについて今回のシンポジウムで解説・討論を行いたい。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-4] 川崎病冠動脈障害に対するステント治療に関する考察

○津田 悦子 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 川崎病, 経皮的冠動脈形成術, 冠動脈ステント

(背景) 冠動脈障害を有していても無症状であった川崎病既往患者が40-50歳代となり、急性冠症候群 (ACS) を発症し、経皮的冠動脈形成術 (PCI) を受ける機会が増加してきた。粥状硬化による ACS では、Primary stent 治療が一般的であるが、最近 stent free PCI も選択肢の1つとして考えられつつある。川崎病冠動脈障害の患者におけるステント留置術については、必ずしもコンセンサスが得られているわけではない。(目的) 川崎病冠動脈障害に対するステント留置後の転帰を明らかにする。(方法) 1997年から2019年までにステント治療が施行された文献報告33症例 (34枝 Primary stent 7、待機的 PCI 14、慢性完全閉塞9、Covered stent 4) について、その転帰について検討した。(結果) 施行時年齢は、5-48歳 (中央値17歳) で、標的血管は LAD 18 RCA 13 LCX 1 LMT 1 であった。ACS に対して Primary stent は7例に施行され、遠隔期に3例に冠動脈バイパス術 (CABG)、1例に re-PCI が施行されていた。待機的 PCI での stent 留置は14例で、遠隔期に2例に CABG が、1例に re-PCI、1例に心臓移植が施行されていた。慢性完全閉塞 (CTO) に対して9枝に施行され、遠隔期に re-PCI が2枝に施行されていた。Covered stent は4例に施行され、遠隔期閉塞2例、開存2例であった。遠隔期の冠動脈造影は28枝に施行され、adverse effect は19枝 (68%) に見られた。完全閉塞9枝、再狭窄10枝であった。ステント留置後に見られた新生瘤は7例 (37%) に合併しており、薬剤溶出ステントに多く見られた。ステントの開存は1年以内7枝、5年以上開存の報告は1枝であった。(考察) 報告症例数は少数で限られるが、ステント留置術は必ずしも良好なものではないことが推察される。この患者群の対象年齢は若年であるため、標的血管の長期的な開存が必要となる。ステント留置の選択については熟考すべきである。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-5] 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

○三谷 義英 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 川崎病, 移行医療, 冠動脈障害

川崎病に伴う冠合併症例では成人期に至るまで虚血性心疾患のリスクを伴うことから、生涯に渡る医療的管理が必要である。1967年に報告されて以来50年余りが経過し、総川崎病既往者298,103名(2014年現在)中、成人例が136,960名と約半数に達する中、要治療経過観察の川崎病冠後遺症合併成人の累積患者数は日本全国で約15,000名(人口の約0.01%)とされる。急性期治療の進歩にも関わらず、成人への移行医療に抗血栓療法の継続を要する可能性の高い中等度以上の冠動脈瘤は、現在の新規発生率は100~150人(2-3人/0-4歳人口10万人/年)とされている。一方、川崎病既往冠合併症患者が、思春期、若年成人世代(AYA世代)に至り、内皮障害、慢性炎症、冠動脈壁異常を伴うことが報告され、成人期の予後が危惧される。実際、年間約100名の川崎病性急性冠症候群が発生するとされ、40歳未満の若年性心筋梗塞の5-9%を占め、今後、若年成人の虚血性心疾患の原因として重要になると予想される。しかし、成人期の川崎病既往者の冠イベントの診療実態は不明であり、また成人期に心筋梗塞を来した例の約半数は診療離脱例とされ、さらに一般成人の冠動脈粥状硬化と病理学的に異なると報告されている。以上から、川崎病既往成人の冠後遺症は、希少であり病態が不明で、有効な治療法が未確立であり、その実態解明によるエビデンス創出が、川崎病既往成人の診療の最適化、標準化に必須である。その為には、川崎病冠後遺症に関わる小児期から成人期に繋がる関連学会の既存データベースを連携の下に活用し、臨床像(自然歴、冠イベント、薬物療法、カテーテル治療、外科治療の成績)、疫学像(診療実態と医療費)、病態(病理所見、冠動脈画像)の解明が重要と考えられる。本講演では、小児期から成人期の本症に関わる学会の連携した取り組みの現状と課題に関して報告する。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー16 (III-LS16)

R S ウイルス感染症の重症化リスクと予防に向けて：パリビズマブが果たす現在の役割

座長:小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部小児科学講座 主任教授)

スポンサード:アッヴィ合同会社

Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track3

[III-LS16-1] R S ウイルス感染症の重症化リスクと予防に向けて：パリビズマブが果たす現在の役割

○豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学 准教授)

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track3)

[III-LS16-1] R S ウイルス感染症の重症化リスクと予防に向けて：パリビ ズマブが果たす現在の役割

○豊野 学朋 （秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学 准教授）

シンポジウム | 心不全

シンポジウム08 (III-S08)

心不全「小児心不全薬物治療ガイドライン Update」

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3

[III-S08-1] ガイドラインからみた小児薬物心不全治療薬 ～最新ガイドラインレビューとこれからに期待する事～

○石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊², 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科, 2.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

[III-S08-2] 先天性心疾患の慢性心不全治療-心保護薬のエビデンス

○白石 真大 (北海道大学大学院・医学研究院 小児科)

[III-S08-3] 新しい薬-LCZ696と小児治験

○三浦 大, 杉山 央, 平田 陽一郎, 安田 和志, 白石 公 (日本小児循環器学会 LCZ696治験プロジェクトチーム)

[III-S08-4] 新しい心不全治療薬: トルバプタン

○村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-1] ガイドラインからみた小児薬物心不全治療薬 ～最新ガイドラインレビューとこれからに期待する事～

○石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科, 2.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

Keywords: 小児心不全, ガイドライン, 薬物治療

2015年に小児心不全薬物治療ガイドライン(JSPCCS)が改定され5年が経過した。この間 ACC/AHA(2017)やESC(2016)の心不全に関するガイドラインが改定され、その流れを汲み日本で2017年に急性・慢性心不全診療ガイドライン(JCS/JHFS)が作成され、先天性心疾患並びに小児期心疾患の診断検査と薬物療法ガイドライン(19学会合同2018年改訂)も提示された。これら最新のガイドラインをレビューし、それを踏まえ、日本の小児心不全治療の現状と課題、今後の小児心不全ガイドラインの改訂に期待される事を考えたい。日米欧では、急性と慢性の心不全診療が1つのガイドライン上にまとめられ、心不全の細分類(HFrEF、HFpEF等)とともに、心不全ステージ分類を用い、適切に治療介入を行う事を目的とし、アルゴリズムやフローチャートが作成されている。急性心不全の薬物治療目標は、問題となる血行動態の改善であり、慢性心不全の治療目標は予後の改善である。収縮機能障害による急性心不全に対し、強心薬にて急性増悪状態を脱したら可能な限り減量中止し、速やかにACE阻害薬やβ遮断薬などの心保護薬を開始する流れであり、小児領域でもその概念が普及しつつある。日本においても小児心不全治療の課題として、心不全となる基礎疾患のバリエーションが多い為EBMの確立が難しい、施設によって心不全治療の経験に差異があり治療方針が多様である、等があり、今後多施設共同によるエビデンスの蓄積が期待される。これからの心不全治療薬として、小児に対する臨床試験が行われているトルバプタンや、既に欧米ガイドラインに有効性が示されているアンギオテンシン受容体/ネプリライシン阻害薬(ARNI)が期待される。また、sGC活性化薬や心筋ミオシン活性化薬などが欧米ガイドラインでの位置づけが期待される。JCS/JHFSのガイドラインには身体所見から緩和ケアに至る幅広い範囲まで記載されており、改訂の際に付け加えられることも期待したい。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-2] 先天性心疾患の慢性心不全治療-心保護薬のエビデンス

○白石 真大 (北海道大学大学院・医学研究院 小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 心不全, 薬物治療

心不全の急性期には症状・症候の改善を目標として、病態を把握した上で血行動態を改善する薬(カテコラミンや利尿薬等)を使用する。血行動態を改善する薬は必ずしも予後を良くする薬剤ではなく、漫然と投与すると予後に悪影響を及ぼすこともある。一方、予後を改善する薬(成人で使われるベータ遮断薬やレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系(RAAS)の遮断薬等)は導入することで必ずしも見た目の血行動態は良くならないあるいは一時的に悪くなることすらある。予後を改善する薬の効果判定は大きな randomized control trial(RCT)等によってなされるべきであるが、先天性心疾患においては予後改善薬の効果判定に関する studyが少ない。本学会の小児心不全薬物治療ガイドラインが2015年(平成27年)に改訂されてから5年が経過した。改定後の2016年にAmerican Heart Association(AHA)から先天性心疾患に関する慢性心不全治療の statementが発表された。そのstatementでは先天性心疾患では薬物治療による予後改善効果の確固たる根拠に乏しいことが明確に記載され、薬物の副作用に留意することが強調されている。実際にその後発表された先天性心疾患の慢性心不全治療薬に関する幾つかの studyをみても有効性を十分に示した薬剤はない。この5年間に発表された薬剤による先天性心疾患に対する心保護治療のデータについて概説する。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-3] 新しい薬-LCZ696と小児治験

○三浦 大, 杉山 央, 平田 陽一郎, 安田 和志, 白石 公 (日本小児循環器学会 LCZ696治験プロジェクトチーム)

Keywords: 心不全, LCZ696, 小児治験

【背景】 LCZ696 (本剤) は, ナトリウム利尿ペプチドを分解するネプリライシンの阻害薬およびアンジオテンシン II 受容体拮抗薬のバルサルタンが結合した1分子化合物である. 成人では, 左室駆出率が低下した慢性心不全患者を対象とした臨床試験で, エナラプリルを上回る効果が検証された. 海外に続いて日本でも成人の保険適用を申請し本年6月に取得した. このような情勢を踏まえ, 小児の慢性心不全に対する本剤の国際共同治験が計画された. 日本では小児循環器学会と契約を締結し, 臨床試験委員会とプロジェクトチームが支援している. 【方法】 日本は, 本剤の安全性や薬物動態を評価するパート1ではなく, 有効性と安全性をエナラプリルと比較し優越性を検討するパート2から参加した. 試験デザインは, 多施設共同二重盲検ランダム化実薬対照比較試験である. 対象は, 生後1ヵ月~18歳未満の体心室左室を有する二心室の患者で, 左室収縮機能障害 (駆出率45%以下または内径短縮率22.5%以下) による心機能分類 (NYHA/Rossスコア) が II~ IV度の慢性心不全を有する患者である. 目標用量として本剤3.1mg/kg, 1日2回投与, 又はエナラプリル (対照薬) 0.2mg/kg, 1日2回投与までそれぞれ漸増し, 52週間投与する. 主要評価項目は, 死亡, 心臓移植待機リストへの登録, 心不全の悪化, NYHA/Rossスコアの変動等に基づいた順位付け (global rank endpoint) である. 【成績】 2016年11月から症例登録が開始し, 目標症例数 (世界で360例) の達成を目指し登録中である (日本は10施設が参加). 【結語】 本剤の小児治験は, 成人の保険適用取得前に開始し, 学会と契約を締結して実施した. 小児循環器領域では, エビデンスの乏しい適応外使用が安易に用いられているが, 治験に積極的に参加するべきである. 本剤は画期的な心不全治療薬であり, 小児に対する国際的なデータを踏まえた適用取得が期待される.

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-4] 新しい心不全治療薬: トルバプタン

○村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

Keywords: 心不全, 利尿薬, うっ血

トルバプタンはアルギニンバソプレシン V2受容体拮抗薬であり, 日本では2010年に“ループ利尿薬等の他の利尿薬で効果不十分な心不全における体液貯留”に対して厚生労働省より承認された. 2015年に発行された日本小児循環器学会・小児心不全薬物治療ガイドライン改訂版において, 当時小児では症例報告程度しかデータがなかったにもかかわらず, 既にトルバプタンは比較的大きく取り上げられている. 諸外国と異なり本邦では心不全に伴う体液貯留の治療薬として認可されたこともあり, 国内の循環器内科領域での取り上げられ方は目を見張るものがあり, たくさんエビデンスが構築されている. 小児領域でも日本小児循環動態研究会から多施設共同研究の結果が報告されている. 現在小児での適応を取得すべく, 日本小児循環器学会協力のもと治験が進行中である. 本セッションではトルバプタンに関して概説し, 治験の内容・進捗状況を紹介する.

優秀演題 | 心不全

優秀演題11 (III-0EP11)

小児心不全薬物治療ガイドライン Update

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

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

[III-0EP11-1] 乳児 DCM管理における前後負荷評価の重要性

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

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

○山田 充彦 (信州大学 医学部 分子薬理学教室)

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

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

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

[III-0EP11-1] 乳児 DCM管理における前後負荷評価の重要性

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

Keywords: 乳児拡張型心筋症, ESWS, 前負荷

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

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

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

○山田 充彦 (信州大学 医学部 分子薬理学教室)

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

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

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

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

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

Keywords: 先天性心疾患, フォンタン, 心不全

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

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー17 (III-LS17)

塞栓術の最高峰 ～冠動脈瘻と門脈体循環シャント～

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

スポンサード:ボストン・サイエンティフィックジャパン株式会社

Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track4

[III-LS17-1] 冠動脈瘻：カテーテル治療の実際

○藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-LS17-2] 門脈体循環シャント～カテーテルによる診断から塞栓術まで～

○土井 悠司 (倉敷中央病院 小児科)

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track4)

[III-LS17-1] 冠動脈瘻：カテーテル治療の実際

○藤井 隆成 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

(Tue. Nov 24, 2020 11:30 AM - 12:20 PM Track4)

[III-LS17-2] 門脈体循環シャント～カテーテルによる診断から塞栓術まで～

○土井 悠司 （倉敷中央病院 小児科）

シンポジウム | 成人先天性心疾患

シンポジウム09 (III-S09)

成人先天性心疾患「移行の実際—移行はどのように行われ始めているか—」

座長:三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

座長:八尾 厚史 (東京大学)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4

[III-S09-1] 【基調講演】先天性心疾患の移行医療の実態、提言から移行医療支援へ：Overview

○三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

[III-S09-2] 患者の視点から見た移行医療

○山口 美はと (全国心臓病の子どもを守る会)

[III-S09-3] 先天性心疾患の成人期移行医療の実際：埼玉医科大学国際医療センター

○岩永 史郎 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科)

[III-S09-4] 埼玉医科大学での試み 小児循環器科の立場

○連 翔太¹, 長谷川 早紀², 葭葉 茂樹¹, 保土田 健太郎³, 加藤 律史², 岩永 史郎², 中埜 信太郎², 村松 俊裕², 小林 俊樹¹, 鈴木 孝明³, 住友 直方¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[III-S09-5] 小児の自律への試みと患者教育の実際—看護の役割—

○落合 亮太¹, 佐藤 優希², 秋山 直美¹, 鈴木 姿子³, 権守 礼美⁴, 仁田 学⁵ (1.横浜市立大学 医学系研究科 看護学専攻, 2.国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室, 3.横浜市立大学附属病院 看護部, 4.榊原記念病院 看護部, 5.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科学)

[III-S09-6] 当院を含む神奈川県における成人移行の問題点と Self care確立のための発達評価の役割

○柳 貞光¹, 尾方 綾², 岩佐 美可³, 水野 雄太¹, 池川 健¹, 杉山 隆朗¹, 河合 駿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 看護部)

[III-S09-7] 横浜 ACHD診療から見えてくるもう一つの移行医療

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 田村 功一¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗², 鉾崎 竜範², 町田 大輔³, 益田 宗孝³ (1.横浜市立大学大学院 医学研究科 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2.横浜市立大学 小児循環器科, 3.横浜市立大学 外科治療学)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-1] 【基調講演】先天性心疾患の移行医療の実態、提言から移行医療支援へ：Overview

○三谷 義英（三重大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 移行医療, 先天性心疾患, 成人先天性心疾患

2017年以降、都道府県の移行医療支援整備事業が始まり、2019年4月には、日本成人先天性心疾患学会の専門医制度が発足し、全国で81専門医修練施設と172名の暫定専門医が認定された。2019年12月に成育基本法と同時に、脳卒中循環器病対策基本法が施行された。本講演では、移行医療支援に関わる実態と今後の動向を、関連する学会の実態調査と都道府県での移行医療支援センターの案を提示し、都道府県での循環器病対策基本法との関わりなども含めて報告する。1 日本循環器学会の移行医療実態調査全国の研修(関連)施設1287施設を対象に2019年1-2月に実施された。外来受け入れ率は、単純疾患と複雑疾患の外来受入率は、全施設で85%、29%、大学病院で92%、複雑疾患67%であった。また、地域で移行医療の認知度、1-3次の連携体制、非成人先天性心疾患専門医への普及啓発に課題を認めた。2 日本成人先天性心疾患学会の移行医療支援センター実態調査全国の総合(連携)修練施設81施設を対象に2019年11月に、実施された。97%の施設が関与に前向きであるが、70%以上の施設が設置未定であった。修練施設の考えるニーズは、医療的支援の項目で70%以上、社会的支援項目で50%以上に指摘されたが、社会福祉領域のスタッフとの連携は乏しい結果が得られた。以上から、都道府県との連携に関わる具体的な案(協議会等の設置、既存の支援ネットワークとの連携、モデル業務)、先行地域の地域モデル等を提示する。脳卒中循環器病対策基本法の骨子案に、移行医療支援の関わる内容が反映され、今後の都道府県で基本計画に反映することが期待される。本発表は、日本成人先天性心疾患学会 移行医療、専門医制度普及委員会、日本循環器学会の関わる先天性心疾患の移行医療関連8学会横断的部会、難治性疾患政策研究事業(白石班)の多くの委員、班員の協力による。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-2] 患者の視点から見た移行医療

○山口 美はと（全国心臓病の子どもを守る会）

Keywords: 患者会, 成人先天性心疾患, 社会的課題

<全国心臓病の子どもを守る会と先天性心疾患医療の進歩>全国心臓病の子どもを守る会(以下守る会)は、1963年に創立され57年になる。この年月「命を救いたい」という医療者の強い思いと、「救ってほしい」と願う患者家族の強い思いがあった。守る会は先天性心疾患の医療とともに歩んできたともいえる。創立当初は救えなかった子どもたちも、医療の進歩により、救命率は飛躍的に上がった。救命率が上がると術後遠隔期の問題が浮かび上がってきた。こども病院に通院している患者のなかには、いずれ病院をかわらなければならないという心配も出てきた。同時に、「成人先天性心疾患」の問題が認識されるようになり、会としても、機関誌「心臓をまもる」などで周知して、「移行医療」の重要性についても語られるようになった。<移行医療の現実と課題>守る会が2018年に実施した「生活実態アンケート」の結果や会員の事例に基づき、以下3つに分けた患者の現状と社会的課題を考察し、よりよい移行医療に期待をこめたい。1.「定期的な経過観察が必要な患者」…軽症といわれている疾患や、指定難病に疾患名が入っていても治療の必要がない患者が多くいる。1年に1回から数年に1回の経過観察は必要だが、通院をドロップアウトしてしまう患者があり、その危険性を伝える必要がある。2.「専門医による継続的な診察、治療が必要な患者」…重症(複雑)な心疾患では、成人期以降の後遺症(合併症・遺残症・続発症)の問題があるが、適切に移行する施設や専門医が少ない。障害者手帳を取得していない患者もいる。また、就労支援も必要である。3.「専門医による継続的な診察、治療が必要で重複障害のある患者」…心疾患以外に染色体異常、肢体不自由がある場合には、他科に受診しているため、移行医療が困

難。通所施設など福祉的支援が必要である。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-3] 先天性心疾患の成人期移行医療の実際：埼玉医科大学国際医療センター

○岩永 史郎（埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科）

当院では外来予約されている患者は必ず診療しなければいけないことになっているため、小児循環器医が心臓内科(=循環器内科)の外来に予約を取ると診療科が移行することになる。小児科側の希望で移行医療が行われる。しかしながら、一般に循環器内科は最も多忙な診療科といっても過言ではない。先天性心疾患は他の心疾患に比べて症例が少なく、病態が多様かつ複雑であるため、これを専門とする循環器内科医は限られる。急性冠疾患の緊急治療や、不整脈カテーテル治療を専門とする内科医で、先天性心疾患診療に興味があるものは少なく、心エコー図を専門とする医師が成人先天性心疾患の診療を担当することが多い。先天性心疾患に興味と知識がある一部の循環器内科医が外来診療を担当するため、少数の外来に患者が集中することになる。特に、当院は埼玉県西部のごく少ない3次医療機関のひとつであり、紹介患者を多く引き受けている。そのため、病院連携が十分に進められており、安定した患者は近隣の医療機関に通院し、当院へは半年から1年程度の間隔で来院することになる。合併症のない心房中隔欠損閉鎖術後例を外来で経過観察することはなく、シャント量の少ない心室中隔欠損(VSD)も外来に通院する必要性は低い。感染性心内膜炎に関する注意点を教育し、受診が必要な状況を患者が理解していれば、通院の必要はない。室上稜上部型 VSDに合併する大動脈弁逆流(AR)であっても、成人のARは卑近な病態であり、逆流が高度にならない限り頻回の外来通院が必要とはみなされない。心不全・心室収縮機能障害合併例の急性期治療、手術時期の近い弁膜症合併例、不整脈薬物治療導入に加えて、TCCP conversionを待つ症例などが私の外来で定期的な治療を続けている。小児循環器医と循環器内科医は診療に関する考え方に多少の差異があるため、お互いの立場を尊重しながら、移行医療を進めていく必要がある。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-4] 埼玉医科大学での試み 小児循環器科の立場

○連 翔太¹, 長谷川 早紀², 葭葉 茂樹¹, 保土田 健太郎³, 加藤 律史², 岩永 史郎², 中埜 信太郎², 村松 俊裕², 小林 俊樹¹, 鈴木 孝明³, 住友 直方¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 成人先天性心疾患, ACHD, 移行医療

成人先天性心疾患(ACHD)患者数は年々増加し、小児患者数を越え、国内にはすでに50万人以上存在し、さらに1万人/年の割合で増加する状況である。成人期の問題への対応のみならず、これらの膨大な患者数は既に小児循環器医のキャパシティを超えていることから成人循環器内科医への患者の移行が必要である。しかし、この ACHDの移行には、医療者側、施設側、患者側にそれぞれ問題があり、模索が続いているというのが実際の状況である。当院は、2007年に開設した施設で主体は近隣の埼玉医科大学本院から小児心臓診療部門を移行した。現在、ACHDとして外来フォローしている患者は、1. 最初から埼玉医大グループで診断され、成人となった患者。2. 他院で小児期に診断、受診していたが、転居等で当院に紹介となった患者。3. 他院で小児期に診断受診していたが、何らかの理由で中断となった患者。4. CHD自体も未診断で新たに心臓血管症状を訴え CHDの診断に至った患者に大きく分けられる。当院の ACHD患者の比率として1,2が主体であり、小児科医が担当している。しかし、ACHD外来を開設、3,4が増加傾向となり、地域の成人内科から新たに症状を訴えるようになった3,4の患者が成人循環器内科に

紹介されるようになってきている。ACHDの成人移行医療は各地で始まっているが、その進行度は、地域性や施設の特性・数、地域との連携性、地域の成人内科医や循環器内科医との共通理解、そして取り組んできた年数によって全く異なる状況がある。結果的に、既に形ができていない地域、まだ形を模索している地域、まったく始まっていない地域に分かれると推測される。当施設は、まだ形を模索している地域であるが、その現状と問題点について提示し、議論したい。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-5] 小児の自律への試みと患者教育の実際—看護の役割—

○落合 亮太¹, 佐藤 優希², 秋山 直美¹, 鈴木 姿子³, 権守 礼美⁴, 仁田 学⁵ (1.横浜市立大学 医学系研究科 看護学専攻, 2.国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室, 3.横浜市立大学附属病院 看護部, 4.榊原記念病院 看護部, 5.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科学)

Keywords: 小児医療から成人医療への移行, 小児慢性特定疾病児童等自立支援事業, 移行期医療支援センター

海外では、移行期医療に関して観察研究に加え複数の介入研究が行われ、システマティックレビューも報告されている。先天性心疾患を含む小児期発症疾患患者への移行期支援に関する RCT4本を対象としたコクランレビューでは、介入により患者の知識や自己効力感の向上が報告されている。観察研究を含めた33本の研究を対象としたシステマティックレビューでは、介入により患者のアドヒアランス向上と成人期医療機関の適切受診の促進が報告されている。また、移行準備性評価ツールも複数開発されている。一方、国内の研究は診療体制や患者の受診状況の実態調査、移行準備性評価ツール開発研究が多い。近年、介入研究が散見されつつある。

国内の移行期医療支援体制については、日本小児科学会事務局が本年度、小児科専門医研修施設対象に実施した全国調査の結果を待ちたい。成人先天性心疾患看護ワーキンググループでの議論を踏まえると、移行期支援外来は小児病院を中心に一部の施設で開設されており、主に小児科医と看護師により運営されている。支援としては心臓の絵を描くなど患者の病状に関する教育、成人医療機関への移行準備、移行準備性評価ツールの使用などが行われている。しかし、多くの施設で移行期支援外来および移行期医療担当部署はなく、主治医の裁量に任されている。また、移行期の患者は外来診療が中心だが、看護師が外来患者に接する機会は限られており、入退院支援や心臓リハビリテーションなど、看護師が関与する既存の機会の活用が模索されている。また、移行期医療の役割の一つである自立・自律支援には小児慢性特定疾病児童等自立支援事業や移行期医療支援センターとの連携も必要だが、未確立な地域が多い。

本邦でも移行期医療における支援内容や移行準備性評価ツールは整理・開発されてきたが、その提供体制は発展途上である。既存資源との連携を含めた体制確立と効果評価が必要である。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-6] 当院を含む神奈川県における成人移行の問題点と Self care確立のための発達評価の役割

○柳 貞光¹, 尾方 綾², 岩佐 美可³, 水野 雄太¹, 池川 健¹, 杉山 隆朗¹, 河合 駿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 看護部)

Keywords: 成人移行, 発達検査, 単心室

【背景】成人移行では医学的転科、Self careの確立、社会的問題の解決が重要となる。成人先天性心疾患専門医制度の導入等を含め、制度は整いつつある。当院ではフォンタン症例を中心に知能検査に加え適応評価である

Vineland適応行動尺度を施行している。【目的】1、当院の現状から、神奈川県に移行の問題点を明らかにする。2、Self care獲得に向けた発達検査の位置づけを明らかにする。【対象と方法】2018年までの18歳以上外来患者数、移行状況、未移行群を評価し、神奈川県に移行の問題点を考察する。知能検査とVinelandを行った115例の結果からSelf careの対策を考察する。【結果】1、18歳以上外来受診者数は2016年464人、2017年394人、2018年342人であった。2018年中の移行終了患者は226人(66%)、未移行は116人(34%)、2心室疾患の移行先の23%が県外に対し、単心室は73%であった。30歳以上は31人で移行済24人(77%)未移行7人(23%)、未移行例は根治手術不能例、重度発達障害を有した。2、発達検査では全検査で正常68人(59.1%)、境界域(24.3%)、遅滞(16.5%)、Vineland正常60人(52.2%)、境界域33人(28.7%)、遅滞22人(19.1%)といずれも40%以上で問題を有していた。発達検査正常の68人のうちVineland正常46人(67.6%)、境界21人(30.9%)、異常1人(1.5%)であった。【考察】成人患者数は30歳以上を含め減少傾向にある。移行制度の開始に伴い成人施設の理解が進んでいるものと思われる。一方単心室の移行は県外に頼らざるを得ない状態で早期の改善が求められる。フォンタン症例に限られた評価だが、患者の40%は発達適応に支障を有し、Self careの確立には理解度に応じたプログラムの作成が必要と考える。また知能検査が正常でも適応困難症例が30%に認められ、合わせてフォローしていく必要があり、看護師、臨床心理師、精神科医等を含めたチームでのプログラム作成を模索中である

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-7] 横浜 ACHD診療から見えてくるもう一つの移行医療

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 田村 功一¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗², 鉾崎 竜範², 町田 大輔³, 益田 宗孝³ (1.横浜市立大学大学院 医学研究科 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2.横浜市立大学 小児循環器科, 3.横浜市立大学 外科治療学)

Keywords: 成人先天性心疾患, 診療体制構築, 移行医療

[背景]成人先天性心疾患(ACHD)の診療体制構築では小児科から循環器内科への“移行医療”の重要性が認識され、議論の中心である。当院では2016年4月よりACHD専門外来を始動し、4年が経過した。当初想定していた小児循環器医を中心としたCHD専門医からの紹介以外に、CHD非専門医からの紹介が多く、紹介後の経過が異なることを経験した。今回CHD専門医からの紹介と非専門医からの紹介例の臨床的特徴の違いを明らかにすることを目的とした。

[対象と方法]対象は2016年4月から2019年7月までに紹介された計230例(平均年齢37歳、男性97例)。CHD専門医からの紹介例と非専門医からの紹介例の背景因子、紹介後の侵襲的治療適応を診療録より後方視的に検討した。

[結果]121例(53%)が非専門医からの紹介で、うち91例(75%)は循環器内科医であった。109例(47%)の専門医からの紹介のうち86例(79%)は小児循環器医であった。非専門医からの紹介患者の特徴として1.年齢が高く(41.6±16.3 vs. 32.0±12.0歳、 $p<0.01$)、2.単純心奇形が多く、複雑心奇形が少ない(27.0% vs. 12.8%、16.5% vs. 40.4%、 $p<0.01$)、3.通院中断経験が多い(16.5% vs. 3.7%、 $p<0.01$)、4.紹介後に侵襲的治療(手術/カテーテル治療)適応と判断される症例が多く含まれていた(47.9% vs. 26.6%、 $p<0.01$)。中でも注目すべきは侵襲的治療適応と判断された症例の中で、非専門医からの紹介例では紹介時に侵襲的治療を意識されていない症例が多く、特に疾患複雑度別では、中等度複雑心奇形でその差が顕著であった(50.0% vs. 23.3%、 $p=0.02$)。

[結語]非専門医が侵襲介入を要する多くのACHD患者を診療している現状を浮き彫りにしており、ACHDの移行医療にはこれまで強調されてきた“小児科から成人循環器内科への移行”以外に、“非専門医からACHD専門医への移行”を内在することを示唆している。これら2つの移行医療に対応するため、ACHD専門施設はより大きな収容力が求められる。

優秀演題 | 成人先天性心疾患

優秀演題12 (IIII-0EP12)

移行の実際ー移行はどのように行われ始めているかー

座長:三谷 義英 (三重大大学大学院医学系研究科 小児科学)

座長:八尾 厚史 (東京大学)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 移行期支援, 成人先天性心疾患, 移行期医療

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

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

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

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

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁閉鎖不全症, 左心機能

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: Eisenmenger, Disease targeting therapy, BNP

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