

Thu. Jul 16, 2015

第3会場

会長賞選別講演

会長賞選別講演

座長:

中西 敏雄 (東京女子医科大学)

小川 俊一 (日本医科大学)

5:20 PM - 6:10 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

[PPS-01] 経皮的に小口径人工血管流量調整を可能とする簡易装置の開発～流量調整可能なBlalock-Taussig Shuntのために (第2報)

○本橋 宜和¹, 根本 慎太郎¹, 島田 亮¹, 打田 裕明¹, 小西 隼人², 佐々木 智康², 勝間田 敬弘², 團 和則³ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.株式会社東海メディカルプロダクツ)

[PPS-02] Fontan術後患者の幼児期における精神発達評価

○小野 晋, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[PPS-03] Norwood手術における右側右室肺動脈導管法の有用性に関する検討

○五十嵐 仁, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[PPS-04] 当院マルファン外来における各種遺伝子異常の頻度

○大森 紹玄¹, 犬塚 亮¹, 田中 優¹, 中釜 悠¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 武田 憲文², 藤田 大司² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科)

[PPS-05] 子宮内発育遅延児の大動脈弾性特性と血清Insulin Growth Factor-1の関連

○赤澤 陽平, 柳沢 俊光, 蜂谷 明, 元木 倫子 (信州大学医学部小児科)

会長賞選別講演

会長賞選別講演

座長:

中西 敏雄 (東京女子医科大学)

小川 俊一 (日本医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 6:10 PM 第3会場 (1F ペガサス C)

PPS-01~PPS-G20

所属正式名称: 中西敏雄(東京女子医科大学 循環器小児科学)、小川俊一(日本医科大学 小児科)

[PPS-01] 経皮的に小口径人工血管流量調整を可能とする簡易装置の開発～流量調整可能なBlalock-Taussig Shuntのために (第2報)

○本橋 宜和¹, 根本 慎太郎¹, 島田 亮¹, 打田 裕明¹, 小西 隼人², 佐々木 智康², 勝間田 敬弘², 團 和則³
(1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.株式会社東海メディカルプロダクツ)

[PPS-02] Fontan術後患者の幼児期における精神発達評価

○小野 晋, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[PPS-03] Norwood手術における右側右室肺動脈導管法の有用性に関する検討

○五十嵐 仁, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[PPS-04] 当院マルファン外来における各種遺伝子異常の頻度

○大森 紹玄¹, 犬塚 亮¹, 田中 優¹, 中釜 悠¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 武田 憲文², 藤田 大司² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科)

[PPS-05] 子宮内発育遅延児の大動脈弾性特性と血清Insulin Growth Factor-1の関連

○赤澤 陽平, 柳沢 俊光, 蜂谷 明, 元木 倫子 (信州大学医学部小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 6:10 PM 第3会場)

[PPS-01] 経皮的に小口径人工血管流量調整を可能とする簡易装置の開発～流量調整可能なBlalock-Taussig Shuntのために (第2報)

○本橋 宜和¹, 根本 慎太郎¹, 島田 亮¹, 打田 裕明¹, 小西 隼人², 佐々木 智康², 勝間田 敬弘², 團 和則³ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.株式会社東海メディカルプロダクツ)

Keywords: 手術材料, 流量可変人工血管, BT shunt

【背景と目的】 Blalock-Taussig shunt手術 (BTS) では肺血流を最適化する人工血管のサイズ選択の客観的指標は無い。時に生じる高肺血流ショックや流量不足の課題に対し、シャント血流を経皮的に調節可能とする装置の新規開発で解決を模索した。第一報では、本装置がシミュレーション回路での流量調整が可能であることを示し、犬を使った埋植実験での短期データを報告した。今回、埋植後中期での本装置の性能を検討した。【方法】装置は、市販皮下ポートと接続した2cm長の円筒形のポリウレタン製のバルーンで、径5mmのPTFE人工血管を内挿して使用する。ポートからバルーン内の生理食塩水の量を調整し、バルーンの拡張によって人工血管の径を変化させて血流量を可変する。ビーグル犬の内頸動脈を本装置装着の径5mmのPTFE人工血管で置換し、径3.5mm人工血管を再現するバルーン容量を与える。留置時のバルーン注入前後およびバルーン注入維持3か月後のバルーン虚脱前後における人工血管末梢側の血流を超音波検査で測定した。3か月後に装置を摘出して観察した。【結果】ビーグル犬5頭への移植実験を行った。移植直後の最大流速はバルーン注入前: 151 ± 124 cm/s 注入後: 99.9 ± 100 cm/s であった (変化率 $-34.4 \pm 18.3\%$)。3か月後では、バルーン注入状態: 123 ± 179 cm/s、バルーン虚脱後: 196 ± 305 cm/s と増加 (変化率 $59.7 \pm 28.3\%$) した。3か月後の摘出標本では、人工血管とバルーンの間には癒着や組織の侵入は無く、装置の作動を妨げる所見を認めなかった。【考察・結論】本装置により、数か月間に渡る小口径人工血管の流量調節が経皮的に可能であった。今後は、更なる小口径人工血管用バルーン作成やBTSモデルでの実証に発展させたい。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 6:10 PM 第3会場)

[PPS-02] Fontan術後患者の幼児期における精神発達評価

○小野 晋, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: Fontan, 発達, 新版K式発達検査

【目的】Fontan術後患者の幼児期における精神発達について考察する。【対象・方法】当科で2013年7月から2014年12月の間に新版K式発達検査を受けたFontan術後患者の幼児27例 (男: 18人、年齢: 2-5歳) の診療録を後方視的に検討し、患者背景 (低出生体重児であったか、胎児診断の有無、介入を要した高肺血流状態の有無、初回手術時日齢、初回on-pump手術時日齢、手術回数、Glenn手術到達月齢、Fontan手術到達月齢)、検査時血行動態指標 (動脈血酸素飽和度: SpO₂、中心静脈圧: CVP、心係数、脳性ナトリウム利尿ペプチド) と新版K式発達検査結果 (認知・適応発達指数: Cognitive・Adaptive: CA、言語・社会発達指数: Language・Social: LS) の関連について考察する。上記発達指数については70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義しており、CA、LSについてそれぞれ70未満に寄与する因子を多重ロジスティック回帰分析を用いて求める。【結果】全患者における発達指数の平均はCAが82.4 (54-115)、LSが78.6 (47-115) であった。多重ロジスティック回帰分析では、CA70未満に寄与する因子はFontan手術到達月齢 (Odds比=1.3、 $p=0.02$) で、LS70未満に寄与する因子はGlenn手術到達月齢 (Odds比=0.2、 $p=0.003$)、SpO₂ (Odds比=0.4、 $p=0.005$)、CVP (Odds比=2.3、 $p=0.04$) であった。【結論】Glenn手術到達月齢は遅いこと、Fontan手術到達月齢は早いことが精神発達に好影響を与える。また術後の状態としてはSpO₂が高く、CVPが低いことが精神発達に好影響を与える。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 6:10 PM 第3会場)

[PPS-03] Norwood手術における右側右室肺動脈導管法の有用性に関する検討

○五十嵐 仁, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, Norwood手術, 右室肺動脈導管法

【目的】Norwood手術時における右側右室肺動脈導管法の有用性を左側右室肺動脈導管法と比較・検討する。【対象】左心低形成症候群・類縁疾患に対して右室肺動脈導管法を用いたNorwood手術28例を対象とした。右側右室肺動脈導管法(R群)15例、左側右室肺動脈導管法(L群)13例であった。Norwood手術時の日齢の中央値はR群12日(1-211)、L群9日(4-30)、体重はR群2.6kg(2.0-3.6)、L群2.8kg(2.5-3.6)であった。導管はR群の1例で1弁付き6mm ePTFE graft、他27例で5mm ePTFE graftを選択し、肺血流量制御をR群6例、L群4例で施行した。【結果】Norwood手術終了時の動脈血酸素飽和度(%)はR群74.4±3.5、L群79.7±3.7、動脈血酸素分圧(mmHg)R群38.5±4.5、L群36.9±2.7であった。早期死亡はR群2例、L群2例、Glenn手術前死亡はR群2例、L群1例であり、Glenn手術非到達率はR群6ヵ月66.7%、12ヵ月35.6%、L群6ヵ月46.2%、12ヵ月30.8%であった。R群でGlenn手術までに肺動脈側グラフト吻合部の左肺動脈入口部閉塞を2例、グラフト閉塞を2例認めた。Glenn手術前の心臓カテーテル検査(Norwood術後R群4.8±2.2ヵ月、L群3.2±2.8ヵ月)では、動脈血酸素飽和度(%)R群78.1±3.8、L群80.0±4.2、右室拡張末期容積(%N)R群129.5±42.5、L群154.4±33.4、肺体血流比R群0.88±0.39、L群1.1±0.55、肺動脈インデックス(mm²/BSA) R群138.3±53.8、L群264.1±80.4。Glenn手術時に、R群ではグラフト吻合部はGlenn吻合に含めて形成したのに対し、L群の3例でグラフト吻合部の拡大形成を別に要した。Glenn手術後の肺動脈インデックス(mm²/BSA)R群160.9±60.9、L群212.4±50.1、Glenn圧(mmHg)R群9±0.7、L群11.2±2.2であった。【結語】Norwood手術における右側右室肺動脈導管法は導管の肺動脈側吻合に更なる工夫が必要であるが、術後の心室容量負荷が少なく、Glenn手術時の肺動脈形成が容易であるという利点がある。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 6:10 PM 第3会場)

[PPS-04] 当院マルファン外来における各種遺伝子異常の頻度

○大森 紹玄¹, 犬塚 亮¹, 田中 優¹, 中釜 悠¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 武田 憲文², 藤田 大司² (1.東京大学医学部付属病院 小児科, 2.東京大学医学部付属病院 循環器内科)

Keywords: マルファン, 遺伝子, ゲント基準

【背景】2010年のゲント基準の改定により、マルファン症候群(MFS)の診断においてFBN1遺伝子変異、大動脈拡張、水晶体偏位がより重視されるようになった。しかし小児期は表現型が明らかでないことが多く、保険収載のない遺伝子検査の閾値をどこに設定するかが難しい。【目的】当院マルファン外来における小児患者の各表現型・各種遺伝子異常の頻度を明らかにすること。【方法】対象は当院マルファン外来にてMFSあるいは疑いとしてフォローされており、初診時に20歳未満であった患者のうち、何らかの遺伝子検査を施行された134名。初診時年齢、大動脈基部拡張(Zスコア ≥ 2)の有無、水晶体偏位の有無、FBN1をはじめとする各種遺伝子異常の有無を後方視的に検討した。【結果】対象患者の男女比は86:48、初診時年齢の中央値は16歳(4-19歳)であった。Zスコア ≥ 2 を満たすものが34%、水晶体偏位を認めたものが15%であった。遺伝子検査において、何らかのFBN1変異を指摘されたのは59名(44%)、うちMFSの原因として既知のFBN1変異が同定されたのは42名、MFSとの関連が不明なFBN1変異が同定されたのが10名であった。またMFS類似疾患に関連し

て、TGFBR1/2変異が同定されたのが5名、MYH11変異が同定されたものが2名、FBN2変異が同定されたのが1名であった。既知のFBN1変異が同定された42名のうち20名においては、初診時に大動脈瘤の家族歴、Zスコア \geq 2の大動脈拡張、水晶体変異のいずれも認めていなかった。【結語】遺伝子検査施行例の約半数で何らかの遺伝子変異が同定された。その一部では表現型の明らかでない症例もあり、外来での長期フォローにつながった。また、Loeys-Dietz症候群を初めとするMFS類似疾患が診断される例も存在し、MFS診断における遺伝子解析の重要性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 6:10 PM 第3会場)

[PPS-05] 子宮内発育遅延児の大動脈弾性特性と血清Insulin Growth Factor-1の関連

○赤澤 陽平, 柳沢 俊光, 蜂谷 明, 元木 倫子 (信州大学医学部小児科)

Keywords: 子宮内発育遅延, 高血圧, 血管弾性

【背景】子宮内発育遅延児（以下IUGR児）は胎児期から血管remodelingが生じ、成人期高血圧発症のリスクが高いことが報告されているが、その機序は不明である。Insulin growth factor-1(IGF-1)は、血管弾性に影響する血管壁elastin合成に関与することが報告されている。【目的】子宮内発育遅延児の新生児期の腹部大動脈弾性特性と血清IGF-1値との関係を明らかにすること。【方法】対象は2014年7月～2015年1月に当院NICU入院したIUGR児（出生体重 $<10\%$ tile）15名とcontrol 15名（平均在胎週数 35 ± 2.2 週vs 34.3 ± 1.5 週、出生体重は 1589 ± 422 g vs 2052 ± 300 g）。生後1週に血管超音波検査を施行し、腹部大動脈のintima media thickness(以下IMT), 体重補正IMT(IMT/kg)および血管弾性の評価としてarterial wall stiffness index(β index), aortic distensibility($\text{cm}^2/\text{dyne}/10^{-4}$), aortic strain(%), arterial pressure-strain elastic modulus(E_p ;mmHg)を測定し、control群と比較検討した。また出生直後の血清IGF-1値との関係を検討した。【結果】収縮期/拡張期/平均血圧はいずれもIUGR群で有意に高値であった（すべて $p<0.05$ ）。IMT/kgはIUGR群で有意に大きかった($366\pm 115\mu\text{m}$ vs $264\pm 49\mu\text{m}$, $p<0.01$)。aortic distensibility, aortic strainはIUGR群で有意に小さく(2.77 ± 0.84 vs 3.94 ± 1.38 , $10.4\pm 3.2\%$ vs $13.8\pm 2.8\%$, $p<0.01$)、arterial pressure-strain elastic modulusは有意に高値であった(293 ± 71 mmHg vs 219 ± 67 mmHg, $p<0.01$)。血清IGF値はIUGR群で低値であった(26.9 ± 16.4 vs 41.7 ± 15.3 ng/ml, $p<0.05$)。血清IGF値はaortic strainと有意に相関し($R^2=0.20$, $p<0.01$)、IMT/kgとは相関する傾向を認めた($R^2=-0.21$, $p=0.06$)。【結論】IUGR児の血管remodelingと弾性低下は胎内での血清IGF-1値の低下と関連し、成人期の高血圧発症の要因となる可能性がある。