

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 5 (II-S05)

Chair:Tomizo Nishiguchi(静岡県立こども病院産科)

Chair:Yasuhiko Tanaka(静岡県立こども病院循環器科)

10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S05-01] Approach to fetal diagnosis in the community

○Toshitaka Tanaka, Yuka Yamamoto, Shun Masaoka, Asako Kumagai, Sachi Sukekawa, Shiori Nishizawa, Yoshiko Murase, Satomi Tanaka, Shoutaro Yata, Hiroshi Kaneda, Naoki Mitsuhashi (The Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Shizuoka Hospital, Shizuoka, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-02] Management of obstetrical complications in the fetus with congenital cardiac disease

○Naoko Iwanaga¹, Chinami Horiuchi¹, Akira Miyake², Heima Sakaguchi², Kenichi Kurosaki², Isao Shiraishi², Jun Yoshimatsu¹ (1.Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-03] The role of pediatric cardiologist in perinatal care

○Akira Miyake¹, Kenichi Kurosaki¹, Masataka Kitano¹, Heima Sakaguchi¹, Kazuto Fujimoto¹, Masatoshi Shimada², Takaya Hoashi², Kouji Kagisaki², Hajime Ichikawa², Jun Yoshimatsu³, Isao Shiraishi¹ (1.The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-04] The role of neonatologists for care of severe congenital heart diseases

○Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai (The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-05] Multidisciplinary team approach to support families with fetal diagnosis of heart disease

○Ayami Gonnokami (Kanagawa Children's Medical Center)

10:10 AM - 11:40 AM

Symposium

Symposium 6 (II-S06)

Treatment strategy for failed Fontan

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular

Surgery,National Cerebral Cardiovascular Center, Japan)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S06-01 【Keynote Lecture】] Treatment for the failed Fontan

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-02] The road from APC to TCPC: the history of Fontan procedure

○Hideaki Kado (Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-03] Pathophysiology of Fontan Circulation and Super-Fontan Strategy: for the better long term prognosis

○Hideaki Senzaki (Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-04] Fontan Failure防止の工夫と Failure後の外科治療

○Shunji Sano (Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-05] Failing Fontan hemodynamic phenotype and its managements

○大内 秀雄¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-06] Mechanical Circulatory support and heart transplantation for failed Fontan patients

○Mikiko Ishido-Shimizu (Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

1:50 PM - 3:35 PM

Symposium

Symposium 7 (II-S07)

Chair: Mamoru Takeuchi (自治医科大学麻酔科学・集中治療医学)

Chair: Hikoro Matsui (長野県立こども病院小児集中治療科)

4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S07-01] Pediatric intensive care unit in the future from the surgeon's view

○Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Takeaki Harada, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado (Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-02] Designated cardiac critical care unit at Shizuoka Children's Hospital

○Masaki Osaki¹, Nao Hamamoto¹, Kensaku Motono¹, Tanomo Ono¹, Masahiro Tsubura¹, Yasuhiko Tanaka², Kisaburo Sakamoto³
(1. Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka children's Hospital, 2. Department of Cardiology, Shizuoka children's Hospital, 3. Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka children's Hospital)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-03] Brand-new Cardiac Intensive Care Unit at Kobe Children's Hospital

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-04] Ideal scheme of intensive care management for the children after cardiac surgery from an anesthesiologist act as an intensivist

perspective.

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu (Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-05] Role of clinical engineer involved in intensive care for childhood circulatory organ-Perioperative management as a perfusionist-

○Yuzuru Yoshida (Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-06] The essence of teamwork in intensive care.

○Tatsuya Kawasaki (The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 4

Symposium

Symposium 8 (II-S08)

Chair: Shigetoyo Kogaki (大阪大学小児科)

Chair: Hiroyuki Yamagishi (慶應義塾大学小児科)

4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-S08-01] Manipulation of human pluripotent stem cell metabolism for cardiac regenerative medicine

○Shugo Tohyama¹, Jun Fujita¹, Takako Hishiki², Makoto Suematsu², Keiichi Fukuda¹
(1. Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 2. Department of

Biochemistry, Keio University School of Medicine)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-02] Application of disease-specific iPS cells to lethal arrhythmia.

○Shiro Baba (Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic

cardiomyopathy using iPSC technology

○Hidekazu Ishida¹, Shigetoyo Kogaki¹, Jun Narita¹, Kunihiro Takahashi², Nobutoshi Nawa¹, Kenta Yashiro³, Keiichi Ozono¹ (1.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan, 2.Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiac Regeneration, Osaka University Graduate School of Medicine)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-04] Study of embryonic myocardium

development using iPS cells derived from patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.

○Kazuki Kodo (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-05] Current status and future perspective - clinical trial of CDC regenerative therapy and research of iPS cell in congenital heart disease

○Sadahiko Arai¹, Shuta Ishigami¹, Junko Kobayashi¹, Takuya Goto¹, Toshikazu Sano¹, Shinichi Otsuki², Hidemasa Oh³, Yasuhiro Kotani¹, Yosuke Kuroko¹, Shingo Kasahara¹, Shunji Sano⁴

(1.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept of Cardiovascular Surgery, 2.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept. of Pediatric Cardiology, 3.Okayama University Hospital, Dept. of Regenerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, 4.University of California, San Francisco Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery)

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 7

Symposium

Symposium 9 (II-S09)

Chair:Shinnichi Ohtsuki(岡山大学医学部小児科)

Chair:Kenichi Kurosaki(国立循環器病研究センター小児循環器集中治療室)

10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S09-01] Tele-diagnosis of congenital heart disease in fetuses and neonates

○Kenichi Kurosaki¹, Akira Miyake¹, Heima Sakaguchi², Masataka Kitano², Jun Yoshimatsu³, Isao Shiraishi² (1.Section of Pediatric Cardiac Intensive Care Unit, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of perinatology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:20 AM - 11:40 AM

[II-S09-02] インターネットを利用した胎児心エコーの遠隔ハンズオンの試み

○川瀧 元良 (東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-03] The effect of the telediagnosis system using fetal ultrasound image transmission on the medical alliance

○Hishitani Takashi (Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-04] Usefulness and problem of remote monitoring in congenital heart disease and children

○Daiji Takeuchi¹, Nishimura Tomomi¹, Keiko Toyohara¹, Ryuta Henmi², Hirohisa Iwanami², Daigo Yagishita², Morio Shoda², Insan Park²

(1.The department of pediatric cardiology, Tokyo Women's medical University, 2.The department of cardiology, Tokyo Women's medical University)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-05] The use of remote home monitoring in pediatric patients with cardiac implantable devices

○Takashi Sekiya¹, Hiroko Asakai², Kouji Satou¹, Hikaru Tanimoto¹, Jun Yokota¹, Takahide Murasawa¹, Tetsuhiro Takaoka³, Youichirou Hirata², Ryo Inuzuka², Kyouhiro Chou¹, Yasutaka Hirata³

(1.Department of Medical Engineering, The University of Tokyo Hospital, 2.Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital,

3.Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system durante in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso (Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

Symposium

Symposium 10 (II-S10)

Novel Simulation Methods in Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery: Its Potential and Limitation

Chair:Keiichi Itatani(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan)

Chair:Isao Shiraishi(Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

Co-host:ANSYS Japan K.K.

Co-host:Siemens Healthcare K.K.

Co-host:Materialise Japan K.K.

2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○Kerem Pekkan (Koc University, Turkey)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○Peter Verschueren (Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

○Keiichi Itatani¹, Masaaki Yamagishi², Takako Miyazaki², Nobuyoshi Maeda², Satoshi Taniguchi², Shuhei Fujita², Hisayuki Hongu², Satoshi Numata¹, Sachiko Yamazaki¹, Tomoya Inoue¹, Kazuki Morimoto¹, Suguru Ohira¹, Kaichiro Manabe¹, Rina Makino¹, Hiroko Morichi¹, Kosuke Nakaji³, Kei Yamada³, Shohei Miyazaki⁴, Toyoki Furusawa⁴, Teruyasu Nishino⁴, Hitoshi Yaku¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of

Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto

Prefectural University of Medicine, Japan,

3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○Ryo Inuzuka¹, Hideaki Senzaki² (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○Koichi Kataoka^{1,2}, Masaaki Kawada^{1,3}, Daisuke Matsubara², Kensuke Oka², Shun Suzuki², Akiko Yokomizo², Sadahiro Furui², Tatsuya Anzai², Takaomi Minami², Kou Yoshizumi^{1,3}, Mamoru Takeuchi¹ (1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan)

2:00 PM - 3:30 PM

Symposium

Symposium 5 (II-S05)

Chair: Tomizo Nishiguchi (静岡県立こども病院産科)

Chair: Yasuhiko Tanaka (静岡県立こども病院循環器科)

Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S05-01] Approach to fetal diagnosis in the community

○ Toshitaka Tanaka, Yuka Yamamoto, Shun Masaoka, Asako Kumagai, Sachi Sukekawa, Shiori Nishizawa, Yoshiko Murase, Satomi Tanaka, Shoutaro Yata, Hiroshi Kaneda, Naoki Mitsuhashi (The Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Shizuoka Hospital, Shizuoka, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-02] Management of obstetrical complications in the fetus with congenital cardiac disease

○ Naoko Iwanaga¹, Chinami Horiuchi¹, Akira Miyake², Heima Sakaguchi², Kenichi Kurosaki², Isao Shiraishi², Jun Yoshimatsu¹ (1. Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2. Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-03] The role of pediatric cardiologist in perinatal care

○ Akira Miyake¹, Kenichi Kurosaki¹, Masataka Kitano¹, Heima Sakaguchi¹, Kazuto Fujimoto¹, Masatoshi Shimada², Takaya Hoashi², Kouji Kagisaki², Hajime Ichikawa², Jun Yoshimatsu³, Isao Shiraishi¹ (1. The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2. The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3. The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-04] The role of neonatologists for care of severe congenital heart diseases

○ Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai (The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-05] Multidisciplinary team approach to support families with fetal diagnosis of heart disease

○ Ayami Gonnokami (Kanagawa Children's Medical Center)

10:10 AM - 11:40 AM

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-01] Approach to fetal diagnosis in the community

○Toshitaka Tanaka, Yuka Yamamoto, Shun Masaoka, Asako Kumagai, Sachi Sukekawa, Shiori Nishizawa, Yoshiko Murase, Satomi Tanaka, Shoutaro Yata, Hiroshi Kaneda, Naoki Mitsuhashi (The Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Shizuoka Hospital, Shizuoka, Japan)

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 地域医療

【背景】近年胎児診断によって、先天性心疾患の多くが出生前診断されるようになり、出生後の新生児を救命できるようになった。その一方で、重症心疾患と胎児診断された家族に対して、出生前、出生後、さらに小児期まで継続した支援の必要性が示唆されている。静岡県東部地域には出生後に心臓手術ができる医療機関がないため、継続的な支援には地域外の医療機関との連携が必要不可欠である。当院では産科医が胎児診断を行っており、重症心疾患と胎児診断された症例に対して、その後の評価と十分なカウンセリングを行い、その情報を静岡県立こども病院と共有・連携し、周産期管理を行っている。【対象】2015年1月～2016年12月の2年間で当院から静岡県立こども病院に紹介した重症心疾患症例は8例で染色体異常は0例であった。大血管転位症2例、Ebstein奇形1例、三尖弁異形成1例、純型肺動脈閉鎖1例、肺動脈狭窄1例、重症大動脈弁狭窄1例、右側相同1例であった。この中の1例を提示する。【症例】30歳、2経妊1経産、妊娠28週に羊水過多、胎児腹水および心奇形が疑われ当院に紹介された。超音波上、重症大動脈弁狭窄に伴う胎児水腫と診断した。静岡県立こども病院医師に胎児の詳細を伝え、現時点で転院しても治療が困難なことから、家族にカウンセリングを行い、当院で入院管理とした。羊水過多症に対して羊水除去を施行し、胎児心拍モニタリングによる胎児 well beingと超音波による心機能の評価を継続し経過観察した。大動脈の順行性血流が確認され、胎児水腫が軽快し、新生児治療が可能と考えられた35週に転院搬送した。36週2日に帝王切開により出生し、出生直後に心房中隔欠損作成、肺動脈絞扼術を行い、その後 Norwood手術を行った。【結語】重症心疾患と胎児診断された場合であっても、その後の正確な評価と、他医療機関との連携が可能であれば、家族の負担が少ない近隣の医療機関で管理することも選択肢の1つと考えられた。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-02] Management of obstetrical complications in the fetus with congenital cardiac disease

○Naoko Iwanaga¹, Chinami Horiuchi¹, Akira Miyake², Heima Sakaguchi², Kenichi Kurosaki², Isao Shiraishi², Jun Yoshimatsu¹ (1.Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 産科合併症, 胎児診断, 子宮内胎児発育不全

胎児心臓超音波スクリーニングが普及することにより、より多くの胎児心疾患が出生前に形態診断・血行動態診断がなされるようになった。産婦人科診療ガイドライン産科編2014にも胎児超音波検査についての項目があり、広義の出生前診断の一つであり、全妊婦を対象とした標準検査とは明確に区別されている。胎児心疾患が妊娠中に悪化することは一部の疾患を除くとまれである。このため産科医師の役割は、出生後の新生児治療にスムーズに移行するために、より安全により良い状態で分娩を終了させる役割を担っている。胎児心疾患が出生前診断されるのは妊娠中期以降であり、その後起こり得る産科合併症としては母体側要因では切迫早産・前期破水・前置胎盤などの胎盤位置異常・妊娠高血圧症候群 (hypertensive disorders of pregnancy) ・常位胎盤早期剥離、胎児側要因としては子宮内胎児発育不全 (FGR) などがあげられる。胎児心疾患が母体側の産科合併症を起こしやすいという報告はないが、FGRの頻度が高まることがいくつかの報告で知られている。当院で2014年

1月からの3年間、胎児心疾患症例は181例あり、このうち早産は9例（5.0%）、FGRは23例（12.7%）でありFGR全体の発生率（8-10%）よりやや高い頻度であった。胎児心疾患の分娩時期・分娩週数は通常の産科適応での対応で良く、自然陣痛を待機するのが一般的である。出生後早期に治療介入が必要な疾患に関しては個別に小児循環器医・小児心臓外科医との連携のもと、計画分娩も考慮される。胎児心疾患があることにより、通常の産科管理を拡大解釈して対応することも時として必要である。それは、産科医師の最終目標として、産科合併症に対応しつつ、より出生体重を大きく、より正期産に持ち込める管理をすることが必要なためである。それが児の心臓以外の合併症を減らし、外科的介入を容易にする手助けになると考える。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-03] The role of pediatric cardiologist in perinatal care

○Akira Miyake¹, Kenichi Kurosaki¹, Masataka Kitano¹, Heima Sakaguchi¹, Kazuto Fujimoto¹, Masatoshi Shimada², Takaya Hoashi², Kouji Kagisaki², Hajime Ichikawa², Jun Yoshimatsu³, Isao Shiraishi¹ (1.The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 胎児診断, 周産期医療, チーム医療

【はじめに】出生直後から重篤な呼吸・循環不全が予想される先天性心疾患(CHD)例では、胎児診断からの周産期チームでの症例検討及び治療計画が必須である。計画的周産期管理を行った4例を報告する。【症例1】在胎24週大動脈弁高度狭窄(vAS)、重度僧帽弁逆流と胎児診断された。左室は心内膜線維化(EFE)、高度収縮能低下を認めた。大動脈弓部は逆行性血流を認め、vASの解除のみによる二心室循環の確立は困難と考えた。38週に自然分娩にて出生。プロスタグランジンを使用し日齢1に経皮的動脈弁形成術+心房中隔裂開術(BAS)、日齢6にhybrid stage 1 palliationを施行した。【症例2】在胎30週に右側相同単心房単心室肺動脈弁狭窄上心臓型総肺静脈還流異常を認めた。垂直静脈から無名静脈への流入部で1mmほどの形態的狭窄を認め肺静脈閉塞(PVO)と診断。出生前検討として出生直後の重度チアノーゼが予測された。分娩前より経皮的ステント留置について家族に説明し同意を得た。38週、自然経膈分娩後1時間で経皮的ステント留置によるPVO解除を行った。【症例3】在胎29週に左心低形成症候群(MS AS)卵円孔高度閉塞と診断。左房は拡大し肺静脈血流波形はto and fro patternであった。出生前検討では生直後の重度チアノーゼが予測された。出生直後のBASを家族に説明をおこなった後、予定帝王切開を選択。生後1時間でBASを行った。【症例4】在胎23週にファロー四徴肺動脈弁欠損と診断。肺動脈主幹部は左右分岐を認め、羊水過多は認めなかったが、出生前検討では生後の呼吸不全を懸念され、ECMO準備下に37週に予定帝王切開となった。生後は非侵襲的陽圧換気補助のみで呼吸確立し計画的に心内修復術を施行した。【結語】生直後より呼吸循環不全を来すCHD症例では胎児診断による重症度評価とそれを基にした周産期治療計画が必要である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-04] The role of neonatologists for care of severe congenital heart diseases

○Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai (The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan)

Keywords: 新生児集中治療, 先天性心疾患, 多職種協働

医療の進歩とともに病的新生児の予後は年々改善している。日本の NICU のデータベース（NRNDB）では極低出生体重児の NICU 退院時死亡率が 5% を下回った。このような「未熟性のみでは死亡しない」時代においては、重症疾患を合併した新生児や、合併疾患を有する早産児へのアプローチが重要性を増す。

重症先天性心疾患を有する新生児は生後に集中治療を要する。心疾患による状態悪化と考えていたものが、実は新生児遷延性肺高血圧や無気肺、敗血症を合併していた事例が見受けられる。

出生時の体格によっては手術まで長期間の管理を余儀なくされる。当科で経験した在胎 26 週 800g の TGA 合併超早産児では、大血管スイッチ術まで 4 か月を要した。肺血流増加型心疾患に対しては低酸素療法を行いながら、肺血流減少型心疾患に対しては PGE1 製剤で動脈管を維持しながら、時には両者を併用しながら体重増加を待つ。その間、脳血流や腸管血流、未熟児網膜症を意識している。

先天性心疾患は成熟児であっても壊死性腸炎（NEC）のリスク因子とされており、当科においても 2006-2014 年に入院にした先天性心疾患児 554 例のうち、12 例が NEC を発症した。NEC の発症は死亡原因となりうるだけでなく、心疾患の治療計画にも影響するため、発症を予防もしくは軽症にとどめたい。自験例では発症前に血圧や心拍、尿量、SpO₂、血中乳酸値に一定の傾向はなく、人工乳使用や多呼吸出現、皮膚色悪化が多かった。新生児科医の役割は「後遺症なき生存」へのサポートであり、短期的には「よい状態で手術に送り出す」ことである。先のデータベースでは、心疾患を合併した極低出生体重児の約 1/4 が NICU を死亡退院していた。諸外国と比べると良い成績ではあるが、更なる改善を図るためには他職種との協働が今まで以上に重要であると考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-05] Multidisciplinary team approach to support families with fetal diagnosis of heart disease

○Ayami Gonnokami (Kanagawa Children's Medical Center)

Keywords: 胎児心臓病、家族支援、チーム医療

【背景】胎児超音波検査技術の進歩により、多くの心疾患が胎児診断されるようになり、子どもたちの救命や予後の改善に寄与している。しかしその一方で、家族は、妊娠中から不安や悲しみなどの精神的負担を抱えることとなる。そのため、胎児診断における家族の精神的サポートは重要であり、本年、日本胎児心臓病学会に「家族支援委員会」が常設された。【実践】1. 先天性心疾患の胎児診断の家族支援においては、多部門・多職種が関わることとなり、その支援は断片的になることがある。そのため、当院では、家族への説明の前に、産科医・新生児科医・小児循環器医・心臓外科医・遺伝科医・母性内科医・助産師・看護師・ソーシャルワーカー・遺伝カウンセラー・専門看護師など多職種合同の「胎児カンファレンス」を必ず開催している。カンファレンスでは、診断確認と方針検討だけでなく、家族背景や意向について情報共有し、家族への説明内容や中心となる家族支援担当者を決定する。そしてそれぞれが、家族のニーズに応じて役割を発揮しながら、連携をとり、継続的な支援を行なっている。2. 特に重症複雑心疾患の胎児診断においては、その治療選択にあたって倫理的課題が生ずることも多く、家族支援は、精神的なサポートだけでなく、意思決定支援が極めて重要である。当院では、家族が子どもの治療だけでなく成長発達に対する不安や混乱する気持ちを和らげ、様々な思いに向き合い、子どもと家族にとって最善の選択ができるよう、遺伝カウンセラーや専門看護師がスタッフとともに意思決定支援を行っている。またその家族の意思決定過程を理解しながら出生後の支援へとつなげている。こうした支援は、子どもと家族の治療や疾患管理のためだけでなく、療養環境を整える一助となっていくと言っても過言ではない。本シンポジウムでは、実際の症例を提示し、当院の胎児心臓病家族支援における「チーム医療」について紹介したい。

Symposium

Symposium 6 (II-S06)

Treatment strategy for failed Fontan

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S06-01 【Keynote Lecture】] Treatment for the failed Fontan

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-02]

The road from APC to TCPC: the history of Fontan procedure

○Hideaki Kado (Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-03]

Pathophysiology of Fontan Circulation and Super-Fontan Strategy: for the better long term prognosis

○Hideaki Senzaki (Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-04]

Fontan Failure防止の工夫と Failure後の外科治療

○Shunji Sano (Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-05]

Failing Fontan hemodynamic phenotype and its managements

○大内 秀雄¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-06]

Mechanical Circulatory support and heart transplantation for failed Fontan patients

○Mikiko Ishido-Shimizu (Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

1:50 PM - 3:35 PM

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-01 【Keynote Lecture】] Treatment for the failed Fontan

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

For the child with single ventricle anatomy the Fontan operation is the anticipated goal of palliation and is one of the great success stories of congenital heart surgery. Nevertheless, sustained elevation of central venous pressure and chronically low cardiac output are uniform consequence of the total cavopulmonary connection. As a result, a series of end-organ complications are now increasingly recognized. Among the increasingly recognized problems are; liver fibrosis and cirrhosis, protein losing enteropathy, impaired lymphatic drainage, decreased bone density and renal dysfunction.(1) Standardized follow-up and screening for individuals with Fontan physiology through childhood and beyond is indicated to optimize management. Even the individual with the " perfect" Fontan faces an uncertain future likely marked by progressive right heart failure and risk of premature mortality.(2-5) Strategies to improve long term outlook may include maintaining optimal Fontan architecture, minimization of thromboembolic complications, control of arrhythmias, resynchronization therapy and potentially procedures to improve lymphatic drainage.(6-10) Ultimately, heart transplant may offer the best hope but mortality remains higher among patients transplanted for a failing Fontan due to challenges of reoperation with aortopulmonary collaterals and the comorbidities of liver and renal dysfunction.(11, 12) Risk assessment and the best timing for transplant may require not only assessment of cardiac dysfunction but also careful assessment of the potential for hepatic dysfunction. Mechanical circulatory support tailored to the Fontan circulation will provide better bridge to transplant and may also permit recovery of liver and renal dysfunction.(13, 14) A comprehensive team approach that considers all organ systems is essential.(15)

1. Rychik J. The Relentless Effects of the Fontan Paradox. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2016;19(1):37-43.
2. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart.* 2016;102(14):1081-6.
3. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(15):1700-10.
4. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, Williams RV, Blaufox A, Li JS, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(2):99-107.
5. Giardini A, Hager A, Pace Napoleone C, Picchio FM. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. *Ann Thorac Surg.* 2008;85(3):818-21.
6. Laster L, Zaidi AN. The adult with a fontan: a panacea without a cure? Review of long-term complications. *Circ J.* 2013;77(11):2672-81.
7. Deal BJ, Costello JM, Webster G, Tsao S, Backer CL, Mavroudis C. Intermediate-Term Outcome of 140 Consecutive Fontan Conversions With Arrhythmia Operations. *Ann Thorac Surg.* 2016;101(2):717-24.
8. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 2014;64(1):54-62.
9. van Melle JP, Wolff D, Horer J, Belli E, Meyns B, Padalino M, et al. Surgical options after Fontan failure. *Heart.* 2016;102(14):1127-33.
10. Sojak V, Mazic U, Cesen M, Schrader J, Danojevic N. Cardiac resynchronization therapy for the failing

Fontan patient. *Ann Thorac Surg.* 2008;85(6):2136-8.

11. Bernstein D, Naftel D, Chin C, Addonizio LJ, Gamberg P, Blume ED, et al. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. *Circulation.* 2006;114(4):273-80.

12. Michielon G, van Melle JP, Wolff D, Di Carlo D, Jacobs JP, Mattila IP, et al. Favourable mid-term outcome after heart transplantation for late Fontan failure. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(4):665-71.

13. Imielski BR, Niebler RA, Kindel SJ, Woods RK. HeartWare Ventricular Assist Device Implantation in Patients With Fontan Physiology. *Artif Organs.* 2017;41(1):40-6.

14. Rossano JW, Goldberg DJ, Fuller S, Ravishankar C, Montenegro LM, Gaynor JW. Successful use of the total artificial heart in the failing Fontan circulation. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(4):1438-40.

15. Stout KK, Broberg CS, Book WM, Cecchin F, Chen JM, Dimopoulos K, et al. Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2016;133(8):770-801.

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-02] The road from APC to TCPC: the history of Fontan procedure

○Hideaki Kado (Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

Keywords: TCPC, 術後合併症, Fontan failure

Fontan手術は肺循環における駆出心室が欠如する特殊な循環動態を構築する機能的根治手術であり、より良いFontan循環を求めて術式の改良や手術適応基準の見直しが行われてきた。術式としては1971年のFontan原法の報告以来、1980年代までは心房肺動脈連結法（APC法）、1990年代以降は大静脈肺動脈連結法（TCPC法）が主流となった。TCPC法としては側方トンネル法（LT法,1988）が先行し、次いで心外導管法（EC法,1990）が導入された。両者の優劣については多くの論争があったが、現在はEC法が主流となっている。手術適応については、1980年代まではFontanの十戒にみられるように厳しい制限がかけられてきたが、Fontan循環動態の解明とともに、TCPC法の導入やGlenn手術を先行させる段階的Fontan手術の普及により、手術適応基準の拡大や手術時期の低年齢化が行われてきた。一方、Fontan手術の長期生存率が改善し術後遠隔成績の報告が増加するとともに、Fontan循環特有の術後合併症あるいは続発症が明らかになってきた。術後遠隔期合併症としてはFontan循環に伴ううっ血性心不全のみならず、不整脈、蛋白漏出性腸症、血栓塞栓症、低酸素血症、肝合併症、心室機能不全などが報告されている。Fontan患児の多くが成年期を向かえつつある現在、術後続発症に伴うFailing Fontanの発生とその治療は今後の大きな課題となろう。

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-03] Pathophysiology of Fontan Circulation and Super-Fontan Strategy: for the better long term prognosis

○Hideaki Senzaki (Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan)

Keywords: Super Fontan, Pathophysiology, Treatment

Fontan循環はとんでもなくよいもの（Super Fontan）をつくりたい。なぜなら、術後1年の心臓カテーテル検査で中心静脈圧11mmHg, 心係数3.0 l/min/m²のような、普通によいFontan術後患者は、経年的に様々な合併症の

リスクが多くなり、罹患率、死亡率が増加することがわかっているからである。この術後遠隔期の合併症を減らす、もしくは発症時期を遅らせるためのとんでもなくよい Fontan 循環 (Super Fontan) をつくるためには、Fontan 循環病態生理の理解に基づいた多角的方策が必要であると考え。Fontan 循環の病態は、Fontan 循環成立のために必須となる病態生理、Fontan 循環が成立したことによる病態、そして Fontan 循環を適応とする疾患に基づく病態が複雑に織りなしたものであり、これらは、体静脈、大動脈、脳循環、心室機能、そしてその調節系に対する反応性に独特の変化をもたらしている。さらに、患者さんの活動、運動、食生活等を含んだ日常生活様式が、根本的 Fontan 循環特性を大きく修飾し、End-Organ Damage として遠隔期合併症に関係していると考えられる。本シンポジウムでは、上記病態特性を考慮した薬物、非薬物療法を取り入れた Super Fontan Strategy に関して深く議論したい。

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-04] Fontan Failure 防止の工夫と Failure 後の外科治療

○Shunji Sano (Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA)

単心室症を含む複雑心奇形に対する機能的修復術である解剖学的右室バイパス術は1971年に Fontan と Kreutzer により三尖弁閉鎖症に対する外科治療としてそれぞれ独立して報告された。当初の適応条件は非常に厳格なものであったが、手術術式の改良、段階的 Fontan 手術導入などによる成績向上により、適応は拡大され、今や肺血管抵抗と心機能のみが Fontan 手術の適応条件になっている感さえある。この適応拡大は多くの命を救ってきたが、遠隔期に不整脈、PLE, 肝障害など多くの問題点を生み出している。

Fontan 循環は慢性の高中心静脈圧と、低心拍出状態であり、それによって引き起こされる様々な合併症を予防するために多様な工夫がなされてきた。Fontan 原法である心房・肺動脈連結法 (APC法) による血栓栓塞症、不整脈は大静脈・肺動脈連結法 (Lateral tunnel TCPC: TCPC-LT法、Extracardiac TCPC: TCPC-EC法) により著明に減少した。Fenestrated Fontan は術後急性期の静脈圧低下と心拍出量増大により、胸水貯留を減少させたが、長期開存は同時に低酸素血症という問題を提起した。

房室弁逆流残存や体心室流出路狭窄、肺動脈狭窄が Failing Fontan を生み出すことはよく知られており、これらの無い Perfect Fontan 手術を行う事が遠隔期の Failing Fontan 防止の最大の方法である。また Failing Fontan に対する外科的治療法として、Fontan Conversion, Fenestrated Fontan、Lymphatic drainage、Transplantation などが行われているが、Fontan Failure が起こった際は外科的修復可能な場合は可及的速やかに行う事が最良の治療法である。また我々は心機能低下症例に対し、2011年より心臓幹細胞移植術を用いた心機能改善を世界で最初に報告し、臨床応用している。近い将来、Failing Fontan のもう一つの問題点である肺血管抵抗 (trans pulmonary gradient) 低下が薬物治療、再生医療などにより実現される日も遠くないかもしれない。

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-05] Failing Fontan hemodynamic phenotype and its managements

○大内 秀雄¹, 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Fontan 術後成績の向上に伴い、その長期予後改善と QOL 向上が臨床上の大きな課題となってきた。また、Fontan 術後遠隔期の血行動態破綻は failing Fontan の主要な臨床上の phenotype の一つである。しかし、難治性不整脈の合併や、最近では、心臓以外の臓器障害も failing Fontan の phenotype の一つであることから failing

Fontanの定義はより複雑で曖昧である。従って、その対処法も確立させていないのが現状と言える。そこで、今回は Fontan患者の心行動態の failingに着目し、その特徴を明らかとすることで、その failing hemodynamicsの対処について議論したい。従来よりフォンタン循環の特色は高い中心静脈圧（CVP）と低い心拍出量（CO）とされ、さらに軽度の低い動脈酸素飽和度（SaO₂）（低酸素血症）である。一般には、これらの特徴の極端な異常、即ち、極端に高いCVP、低いCO、そして低酸素血症のいずれかを合併した場合、failing Fontan circulationに分類される。この循環の特徴は高CVPで低COの心不全（heart failure：HF）と言える（HF with high CVP and low CO：H-CVP-HF c L-CO）。これらの各要因（CVP、CO、SaO₂）に対し様々な病態が関与することから、この failingに対する対処法は一様でない。更に、最近我々は、特に成人期に、不適切に体血管抵抗が低下することによる高いCO由来の高CVPを示す failing hemodynamic phenotype（HF with high CVP and high CO：H-CVP-HF c H-CO）の存在を示した。この新たな病態が従来のHF with high CVP and low COより重症で予後が不良であることを示した。この病態の詳細とその対応はまだ確立していない。今回のシンポジウムではこれら failing hemodynamic phenotypeから見たその治療と管理法について議論したい。

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-06] Mechanical Circulatory support and heart transplantation for failed Fontan patients

○Mikiko Ishido-Shimizu (Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

Keywords: 機械的補助, 心臓移植, failed Fontan

はじめに単心室心行動態患者の Fontan型手術到達率は飛躍的に改善し、現在は、Fontan特有の合併症や長期予後の改善が課題となっている。頻回の入院を要する心不全患者も少なくなく、心臓移植(HTx)適応と考えられる症例も散見される。肝腎機能障害、凝固能異常、高度の癒着、側副血管等の問題があり、Fontan術後の HTxは、周術期リスクが高いことが知られている。待機期間の長い日本では、今後、機械的補助(MCS)を含めた心不全治療の確立が求められる。この2年位で、Fontanに対する MCSのシミュレーションや症例報告が散見される様になっている。海外の経験や、文献的な考察を加え概説する。MCS failed Fontanと言われる患者の中には、肺循環に問題のある症例と、体心室の機能不全症例がある。機械的補助を考える上でも、どこを補助するかで補助方法も異なる。体心室機能不全症例には、EXCOR、Heart Ware、Total Artificial Heartが用いられた報告が散見される。体心室右室例では、肉柱形成のためカニューレ位置や抗凝固の面で工夫が必要と考えられる。肺循環の補助には、経静脈的に挿入可能な Impellaの挿入が試みられている。長期補助が可能なデバイスの開発が待たれる。HTx Fontan術後の HTxの成績は経年的に改善している。出血、graft dysfunction、拒絶による周術期死亡を防ぐために、術前後の管理に慣れる必要がある。特に術前に心機能が保たれている症例のリスクが高い。体肺シャントを術前に詰めておくことで、出血、術後の容量負荷を軽減できる。また、オーバーサイズハートを選ぶようにする、術前にCT/MRIで形態評価を行うことで手術リスクを低減できる。まとめ近年の MCSの発達や HTx周術期管理の改善により、Fontan術後患者の心不全管理の選択肢が増えつつある。HTx適応検討の時期、MCS導入の時期や補助方法等、今後、評価方法・治療戦略の確立が待たれる。

Symposium

Symposium 7 (II-S07)

Chair: Mamoru Takeuchi (自治医科大学麻酔科学・集中治療医学)

Chair: Hikoro Matsui (長野県立こども病院小児集中治療科)

Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S07-01] Pediatric intensive care unit in the future from the surgeon's view

○Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Takeaki Harada, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado (Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-02] Designated cardiac critical care unit at Shizuoka Children's Hospital

○Masaki Osaki¹, Nao Hamamoto¹, Kensaku Motono¹, Tanomo Ono¹, Masahiro Tsubura¹, Yasuhiko Tanaka², Kisaburo Sakamoto³ (1.Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka children's Hospital, 2.Department of Cardiology, Shizuoka children's Hospital, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka children's Hospital)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-03] Brand-new Cardiac Intensive Care Unit at Kobe Children's Hospital

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-04] Ideal scheme of intensive care management for the children after cardiac surgery from an anesthesiologist act as an intensivist perspective.

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu (Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-05] Role of clinical engineer involved in intensive care for childhood circulatory organ-Perioperative management as a perfusionist-

○Yuzuru Yoshida (Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-06] The essence of teamwork in intensive care.

○Tatsuya Kawasaki (The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

4:30 PM - 6:00 PM

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1)

[II-S07-01] Pediatric intensive care unit in the future from the surgeon's view

○Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Takeaki Harada, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado (Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital)

Keywords: 術後管理, 集中治療, 先天性心疾患

1.現在の集中治療管理体制の矛盾本邦では欧米の施設のように PICUに集中治療専門医がいる施設は少なく、多くの施設では若手、中堅医師を中心とした心臓血管外科医が PICUでの術後管理を担当している。つまり現在の心臓血管外科医は、手術室での“外科医”としての業務と、PICUでの“集中治療医”としての業務を兼任しており、その過重な勤務実態の改善が求められているが、未だ PICUでの術後管理は若手心臓血管外科医の献身的な医療に頼っているのが現状である。しかしながら一方で、患者の術後管理で疲弊し外科医本来の業務である手術室でのパフォーマンスが低下するようなことがあってはならない。今後、小児心臓血管外科医の減少に伴い、PICUでの術後管理のマンパワーが不足することは明らかであり早急に対処すべき重要な問題である。2.小児循環器集中治療医に求めるもの先天性心疾患の術前、術後は疾患に応じた管理法があり、その幅と奥行きは非常に広い。また術後管理においては患者の病態の的確な判断と迅速な対処が必要で、特に単心室疾患の姑息術後の管理においては多くの知識と経験が求められる。各先天性心疾患の術後の病態生理、各種循環作動薬についての知識に加え、心エコーによる診断技術、およびある程度の侵襲的医療行為（胸腔穿刺、ドレン挿入など）が行えることが望まれる。小児循環器集中治療医の育成は小児循環器医、麻酔科医、心臓血管外科医のみならず、関連他科を含めた包括的な教育、サポート体制の中で行う必要がある。3.これからの集中治療体制のありかた先天性心疾患患者の管理を完全に分業化することは非合理的であり、また明らかに医療の質を低下させる。小児循環器集中治療医は、全ての先天性心疾患患者の PICUでの術後管理において、心臓血管外科医や小児循環器医、時に新生児科医や麻酔科医と小児集中治療管理チームを形成し、その中心的役割を担うことが期待される。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1)

[II-S07-02] Designated cardiac critical care unit at Shizuoka Children's Hospital

○Masaki Osaki¹, Nao Hamamoto¹, Kensaku Motono¹, Tanomo Ono¹, Masahiro Tsubura¹, Yasuhiko Tanaka², Kisaburo Sakamoto³ (1.Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka children's Hospital, 2.Department of Cardiology, Shizuoka children's Hospital, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka children's Hospital)

Keywords: CCU, 循環器集中治療, 専従

静岡県立こども病院循環器センターでは2007年に循環器疾患に特化した心臓集中治療ユニット、cardiac ICU(CCU)を設立した。以降「術前術後に関わらず重症心疾患児はCCUで治療する」というポリシーの下、専属の循環器集中治療医（CCU医）と心臓外科・循環器科が共同で治療にあたる体制で運営してきた。なお、心疾患以外の重症患児は別ユニットのPICUで治療されている。CCUでは日中はCCU医が中心に診療を行い、夜間休日はCCU医と心臓外科医 or 循環器医が共同で診療にあたっている。

この体制のメリットとして

- 1) 日中の重症患者管理を専任のCCU医師が担当するため、心臓外科医は手術、循環器医はエコーやカテなどのそれぞれの仕事に専念できる。
- 2) 小児循環器の専門家が24時間常駐しており、循環器系の評価・治療が迅速に行える。

3) 一人の患者を術前から術後まで継続性をもって治療することができる。

4) 重症患者が1箇所に集められるため人手や医療資源の利用効率がよい。などが挙げられる。

一方でデメリットとして

1) 外傷や循環器以外の重症患者は別のユニットで治療されており、病院全体で見るとまた効率改善の余地がある。

2) CCU医師が循環器疾患以外に関わることが少ない。また PICU医師も循環器疾患に関わることが少ない。若手医師のトレーニング場としては??

3) 保険診療上も小児集中治療室として認められず、経営効率が良くない。などの課題も浮かび上がってきた。この10年間で振り返って当施設の体制の長短所につき報告し、これからの循環器集中治療体制を考える議論の一助としたい。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1)

[II-S07-03] Brand-new Cardiac Intensive Care Unit at Kobe Children's Hospital

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

Keywords: Cardiac ICU, 小児集中治療科, 心臓血管外科

本邦の先天性心疾患の手術成績および生命予後は、胎児期を含めた術前診断の進歩、手術手技の向上、人工心肺システムの改良、周術期管理の発展などによって近年飛躍的に向上した。特に周術期における集中治療管理の果たす役割は大きい。本邦の小児領域における集中治療室(ICU)の診療体制は施設ごとに異なり、未だ統一されていないのが現状である。先天性心疾患の周術期管理を担う cardiac ICUの診療には、集中治療科が主体となって携わっている施設が多い欧米に対して、本邦では心臓血管外科や小児循環器内科が主治医制で対応している施設が今なお多い。兵庫県立こども病院(当院)は、1970年に本邦2番目の小児専門病院として開設され、わが国有数の小児医療の中核施設として活動してきた。年間200例近くの開心術が行われ、年間300人前後の患児を cardiac ICUに収容するが、当院では術前管理を主に小児循環器内科医が、術後管理を心臓血管外科医が担う体制で、先天性心疾患の周術期管理の向上に努めてきた。開院後40年以上が経過し、施設の老朽化や狭隘化、疾病構造や医療ニーズの変化に対応するため、当院は2016年5月1日に新病院へ移転した。これを機に集中治療部門の強化を図るべく、cardiac ICUを含めた ICU病床27床をワンフロアに集約し、これを一括して管理する小児集中治療科が新設された。これまで心臓血管外科医として先天性心疾患の周術期管理に携わってきた演者は、一昨年に集中治療専門医を取得して、新病院移転後は小児集中治療科の一員として現在 ICU業務に専従している。今回のシンポジウムでは、当院における新旧 cardiac ICUの管理体制を比較しながら、心臓血管外科出身の集中治療医から見たこれからの小児 cardiac ICUの管理体制のあり方について提言したい。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1)

[II-S07-04] Ideal scheme of intensive care management for the children after cardiac surgery from an anesthesiologist act as an intensivist perspective.

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu (Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.)

Keywords: 集中治療, 小児心臓手術, 小児循環器疾患集中治療室

症例を集約化し同様の疾患を数多く管理することで治療成績が改善するとされており、小児重症疾患においても大規模施設の PICU に重症患児を集約し成績の向上を図ることが行なわれている。さらに、小児循環器疾患患児の周術期管理に特化した PCICU も運営される様になって来ている。PCICU への患児集約の効果については議論のある所であるが、症例数の多い施設においては、診療に携わる医師、看護師をはじめとする医療関係者の早期からの十分な習熟、経験値の獲得が希少症例においても可能であることなどから、大規模施設では有用であると考えられる。また、PCICU の実を挙げるためには、小児循環器疾患の十分な知識をもった医師の常駐が欠かせない。しかしながら小児心臓外科医、小児循環器医マンパワーの不足から、十分な人員配置を行なうことが困難であることがおおい。PCICU においてより良い multidisciplinary な治療を行うために多様なバックグラウンドをもった医師が関与する、術前・術中・術後とシームレスな患者管理を行なうという意味からも麻酔科医の集中治療への積極的な関与がのぞまれる。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1)

[II-S07-05] Role of clinical engineer involved in intensive care for childhood circulatory organ-Perioperative management as a perfusionist-

○Yuzuru Yoshida (Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center)

Keywords: 限外濾過, MUF, 周術期

【はじめに】

循環器疾患の最たる治療である心臓外科手術における体外循環 (CPB) は、術中だけでなく術後までおよび周術期の患者管理に大きな影響を及ぼしうる。特に小児 CPB では、体格の小ささにまつわる影響だけでなく、生体そのものの脆弱性や諸臓器機能の未熟さを意識して管理する必要がある。今回、小児 CPB における水分バランス管理や炎症性メディエータ除去を目的として施行される限外濾過法 (UF) について解説し、体外循環技士の視点から周術期管理を考える。

【限外濾過法】

1) 充填血液洗浄濾過

充填に用いる保存血中の血管作動性物質除去や高カリウム補正のため、補液にて洗浄濾過を行う。

2) Conventional Ultrafiltration : CUF

CPB 中に心筋保護液などの余分な水分による希釈を是正する目的で行う従来の UF で、希釈と同時に速やかに除水を開始する。

3) Dilutional Ultrafiltration : DUF

CPB 中に血液を補液で置換しながら同時に除水する UF で、排液により水分や血管作動性物質を除去する目的に、CPB を通して適宜行う。

4) Modified Ultrafiltration : MUF

体外循環離脱直後、回路内残血や補液によって置換しながら短時間で急速に循環血液を洗浄濾過する UF の変法として、1990 年代はじめ、Elliott らによって発表された。以降、小児 CPB の標準的手技として、アクセスや置換液などの方法を施設ごとに工夫しながら広く実施されている。浮腫の軽減だけでなく、炎症反応物質の除去にも

効果がある。

【まとめ】

小児は成人に比し、CPBの充填による希釈率が高いだけでなく、人工材料と血液との接触率が高く、それに惹起される炎症性反応も顕著となる。特に、血管透過性亢進で起こる浮腫の程度は、術後の回復にも大きく影響するため、術中のUF管理は重要である。また技士の集中治療室での役割のひとつに、CPB離脱困難例を含む小児重症心不全治療に対する循環補助法の管理がある。ECMOに加え、EXCORの適用によりその必要性は拡大している。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1)

[II-S07-06] The essence of teamwork in intensive care.

○Tatsuya Kawasaki (The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

Keywords: チーム, ノンテクニカルスキル, 集中治療

チームとは「ゴールを共有し、それを達成すべく相互に作用し合いながら活動する複数の人間の集団」と定義できる。ゴールはごく短時的なものから長期的なものまでさまざまなスパンで設定されるが、現代の医療現場で何らかのチームとして患者に関与しない場面はほぼ皆無であろう。医療現場では個々のメンバーは職種を問わずスペシャリストであり、各々は日々の研鑽によってプロフェッショナルとしてのスキルを磨くことが求められているが、それは一朝一夕に伸びるものではない。すると、医療チームが共有するゴールを最も効果的に達成するためには、メンバー同士がその時点で備えるスキルをお互いに最大限に引き出し合えるような関わりを構築することが有効である。このような関わりを醸成する技法を、従来のスキルと区別してノンテクニカルスキルと呼ぶ。一方、時とともに知識が一方方向性に増大してゆくのは科学の宿命である。医学もその例外ではなく、現代の医療においてはどの臓器系領域も細分化が進んでおり、かつてのように一人の主治医がすべての領域の知識を網羅的に構造化して、適切に判断することは極めて難しくなっている。また、人体はそもそも多くのシステムが相互に関連した複雑系であり、医学の進歩とともに以前にもまして複雑な背景を抱える患者が増加し、いきおい個々の患者への評価・介入も複雑なものとなっている。その結果、必然的に各臓器系の専門領域の知識を有機的に統合する専門家が必要となる。

集中治療医は複雑系たる急性期医療の中で、臓器不全管理という切り口で領域横断的に関与する。そのため、集中治療医は自らのスキルや状況を客観的に認識しながら、特定の領域に留まらず、様々な領域に同等の関心を向けることが望まれる。この「謙虚な好奇心」に根差したノンテクニカルスキルこそ、チーム医療としての集中治療のエッセンスであると言っても過言ではない。

Symposium

Symposium 8 (II-S08)

Chair: Shigetoyo Kogaki (大阪大学小児科)

Chair: Hiroyuki Yamagishi (慶應義塾大学小児科)

Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-S08-01] Manipulation of human pluripotent stem cell metabolism for cardiac regenerative medicine

○ Shugo Tohyama¹, Jun Fujita¹, Takako Hishiki², Makoto Suematsu², Keiichi Fukuda¹

(1. Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 2. Department of Biochemistry, Keio University School of Medicine)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-02] Application of disease-specific iPS cells to lethal arrhythmia.

○ Shiro Baba (Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic cardiomyopathy using iPSC technology

○ Hidekazu Ishida¹, Shigetoyo Kogaki¹, Jun Narita¹, Kunihiko Takahashi², Nobutoshi Nawa¹, Kenta Yashiro³, Keiichi Ozono¹ (1. Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan, 2. Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 3. Department of Cardiac Regeneration, Osaka University Graduate School of Medicine)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-04] Study of embryonic myocardium development using iPS cells derived from patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.

○ Kazuki Kodo (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-05] Current status and future perspective - clinical trial of CDC regenerative therapy and research of iPS cell in congenital heart disease

○ Sadahiko Arai¹, Shuta Ishigami¹, Junko Kobayashi¹, Takuya Goto¹, Toshikazu Sano¹, Shinichi Otsuki², Hidemasa Oh³, Yasuhiro Kotani¹, Yosuke Kuroko¹, Shingo Kasahara¹, Shunji Sano⁴ (1. Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept of Cardiovascular Surgery, 2. Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept. of Pediatric Cardiology, 3. Okayama University Hospital, Dept. of Regenerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, 4. University of California, San Francisco Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery)

4:30 PM - 6:00 PM

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-01] Manipulation of human pluripotent stem cell metabolism for cardiac regenerative medicine

○Shugo Tohyama¹, Jun Fujita¹, Takako Hishiki², Makoto Suematsu², Keiichi Fukuda¹ (1.Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 2.Department of Biochemistry, Keio University School of Medicine)

Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, 再生医療

ヒト多能性幹細胞 (ES細胞や iPS細胞) は再生医療における魅力的な細胞源であるが、分化後に腫瘍化の原因となる未分化幹細胞が混入することが大きな問題になっている。そこで我々はこれまでにヒト多能性幹細胞の生存におけるグルコース代謝の役割に着目してきた。今回我々は、ヒト多能性幹細胞におけるアミノ酸代謝プロファイルを解析することにより、生存においてグルタミンがグルコースと協調して重要な役割を担っていることを明らかにした。ヒト多能性幹細胞をグルコースおよびグルタミンを除去した条件で培養した場合、グルコースのみを除去した場合に比べ、ATPが短時間で著明に低下し速やかに死滅した。またメタボローム解析により、ヒト多能性幹細胞はピルビン酸ではなくグルタミンを効率よく利用し、ATPを合成することを見出した。その要因としてヒト多能性幹細胞においてアコニターゼ2およびイソクエン酸デヒドロゲナーゼ2/3の発現が著しく低いことが考えられた。一方、心筋細胞は同条件においても乳酸を添加することで生存可能であった。本研究成果により、FACSを用いることなく、安価かつ簡便に未分化幹細胞を除去した臨床水準の心筋細胞を作製することが可能となった。さらに我々は、ヒト iPS細胞由来心筋細胞における大量培養系を確立し、現在臨床応用への準備を進めている。本シンポジウムでは、再生医療実現化に向けた我々の取り組みを紹介する。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-02] Application of disease-specific iPS cells to lethal arrhythmia.

○Shiro Baba (Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)

Keywords: iPS細胞, 不整脈, 突然死

先天性 QT延長症候群は遺伝子異常によって起こるイオンチャネル病であり、失神や突然死を誘発する Torsade de Pointes (TdP) を引き起こす。現在のところ約13の遺伝子異常が知られ、75%は1-3型に分類される (遺伝子異常が判明している中では90%)。1型に対する有効な治療法はβブロッカーであるが、2、3型に対しては有効な治療法が未だ存在しない。また TdPは、主に運動が誘因となる1型に対して、2型は驚きなどの感情変化、3型は睡眠を含めた徐脈が誘因となり突然死予防が困難である。そのため、TdPの引き金となる心筋早期脱分極を抑制する治療法の確立が急務である。今回、QT延長症候群2型、3型患者から iPS細胞を作成し、その心筋挙動や細胞内イオン動態を詳細に評価し新たな治療ターゲットを検討した。iPS細胞から分化した心筋は、明らかに心筋活動電位時間がコントロール iPS細胞由来心筋と比べて延長していた。細胞内 Ca動態を同時に観察すると、細胞内 Ca濃度は心筋収縮様式ではなく細胞膜電位変化に正確に一致して変動することが判明した。また、QT延長症候群 iPS細胞由来心筋で頻発した早期脱分極においても細胞内 Ca濃度の変化が平行してみられた。この現象から細胞内 Ca濃度の変化が活動電位時間や早期脱分極発生に深く関わっていると考え、細胞内 Ca動態の調整を行ったところ、細胞内 Ca変動を抑えることで心筋活動電位時間の短縮や早期脱分極の消失が有意に認められた。以上の結果から、QT延長症候群2型、3型患者に対して心筋細胞内 Ca濃度の安定化が突然死予防に有効である可能性が考えられた。また上記結果に加え、iPS細胞を用いた QT延長症候群の high-throughput 診断法の開発や治療方針決定についても新しい知見が得られている。チャネル異常に即した患者個人個人レベルでの治療法決定や生活管理が可能となり、この結果が QT延長症候群患者の突然死を大きく抑制できると期待する。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic cardiomyopathy using iPSC technology

○Hidekazu Ishida¹, Shigetoyo Kogaki¹, Jun Narita¹, Kunihiko Takahashi², Nobutoshi Nawa¹, Kenta Yashiro³, Keiichi Ozono¹ (1.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan, 2.Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiac Regeneration, Osaka University Graduate School of Medicine)

Keywords: iPSC細胞, 心筋分化, 肥大型心筋症

2007年のヒト iPSC細胞の開発以降、疾患特異的 iPSC細胞を用いた病態解明やドラッグスクリーニングへの応用が期待されている。これまでの研究により、ヒト iPSC細胞を自己拍動する心筋細胞へ分化誘導する手法についてはほぼ確立されており、purification stepを組み合わせることで、高い純度で心筋細胞を得ることが可能である。しかし、iPSC細胞を用いた心筋細胞研究においては、1) 先天性心疾患など心形態異常に関しては解析が困難である、2) 通常得られた心筋細胞は成熟（生後）心筋ではなく胎児心筋に近い、3) 心室筋だけでなく心房筋や刺激伝導系心筋も混在する、4) クローン間、患者間、研究室間でのばらつきが大きい（いわゆる naive stateが普遍的に確立されていない）、等の問題がある。現状で最も解析されているのは、心筋細胞分化過程（多能性幹細胞→臓側中胚葉細胞→心筋前駆細胞→心筋細胞）を制御するシグナル解析や、QT延長症候群などチャネル異常疾患の病態解明、さらに遺伝子変異を伴った肥大型心筋症の発症機序解明などである。本シンポジウムでは、iPSC細胞を用いた心筋分化研究や肥大型心筋症の病態研究について、これまでの研究成果を概説し、我々が行ってきた Noonan/LEOPARD症候群における肥大型心筋症の病態解明も含めて、iPSC細胞を用いた心筋細胞研究の現状から今後の展望と課題についてお話しさせていただきたい。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-04] Study of embryonic myocardium development using iPSC cells derived from patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.

○Kazuki Kodo (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan)

Keywords: 再生医療, TGFβ, 細胞増殖能

心筋緻密化は、肉柱形成、緻密層増殖および肉柱層リモデリングの各プロセスが、時間的・空間的に制御されることにより完成されるが、その詳細なメカニズムは未だ不明な点が多い。左室心筋緻密化障害(Left ventricular non-compaction: LVNC)の病因として、胎生期の左室心筋層の発生過程における緻密化の停止が考えられている。LVNCの発症機序の解明は心筋緻密化の分子制御機構の理解に有用であるが、ヒトの胎児組織を用いた研究は倫理的側面より現実的ではなく、本疾患の病因および病態生理は不明な点が多く残されている。今回我々は、ヒト心筋緻密化の分子機構を明らかにするため、心臓転写因子 *TBX20* の遺伝子に変異を有する複数の LVNC 患者より疾患特異的 iPSC細胞を作成した。心筋分化誘導過程の iPSC細胞由来心筋細胞(iPSC cells-derived cardiomyocytes: iPSC-CMs)を解析したところ、心臓転写因子群の発現パターンは分化開始後2週間以内にピークを認めた。また分化誘導開始後2~3週にかけて、健常人由来の iPSC-CMsは細胞増殖能が保たれ、胎児心筋細胞の性質に類似していた。分化誘導開始2週間後の iPSC-CMsの細胞増殖能を LVNC患者と健常人由来の iPSC-CMsで比較したとこ

ろ、LVNC患者由来 iPSC-CMsで TGFβシグナル活性化に伴う増殖能低下が認められた。RNA-sequenceを用いた網羅的解析では、TBX20が多様な TGFβシグナル修飾因子の発現を心筋発生過程で制御する可能性が示唆された。TGFβシグナルの異常活性化は、*in vitro*で健常人由来 iPSC-CMsの増殖を抑制し、また*in vivo*で TGFβシグナルの活性度依存性にマウス胎仔心筋緻密層の菲薄化を伴う発生障害が認められた。以上の結果より、胎生期の心筋における TGFβシグナル異常は、胎児心筋増殖を抑制し、緻密化を停止させることにより LVNCの発症に関与すると考えられた。本研究は心筋発生制御機構の解明において、疾患特異的 iPSC-CMsが有用なツールとなる可能性を示すものである。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-05] Current status and future perspective - clinical trial of CDC regenerative therapy and research of iPS cell in congenital heart disease

○Sadahiko Arai¹, Shuta Ishigami¹, Junko Kobayashi¹, Takuya Goto¹, Toshikazu Sano¹, Shinichi Otsuki², Hidemasa Oh³, Yasuhiro Kotani¹, Yosuke Kuroko¹, Shingo Kasahara¹, Shunji Sano⁴ (1.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept of Cardiovascular Surgery, 2.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept. of Pediatric Cardiology, 3.Okayama University Hospital, Dept. of Regenerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, 4.University of California, San Francisco Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery)

Keywords: 再生医療, 幹細胞, 単心室症

【目的】先天性心疾患に対する心筋再生医療の現状と可能性について述べる。【方法】【成績】2003年に Ohら がマウスで心筋幹細胞の存在を報告し、2007年臨床応用が可能な心筋幹細胞培養できることが示され cardiosphere derived cells (CDCs)と名付けられた2011年左心低形成症候群を対象とした14症例に自己心臓内幹細胞を用いた第1相臨床研究 (TICAP trial) を実施し18ヶ月経過観察を終了し報告した。心房からの心臓組織から心臓内幹細胞を分離培養し、心筋幹細胞の選択的冠動脈内注入を実施、幹細胞移植群7症例の中で冠動脈注入が安全に問題なかった。18ヶ月時点では UCGによる右室駆出率は $+7.1 \pm 5.4\%$ の機能改善が確認でき、幹細胞移植群では心不全スコアの著明な軽減が得られ、血漿 BNP値の低下も認めた。身体発育度に関して移植群においても有意な成長促進が観察された TICAP trialの後に2013年、適応を機能的単心室症にまで拡大して34症例数でランダム化第2相臨床研究 (PERSEUS trial) を開始した。全34症例の幹細胞移植後1年間に及ぶ観察を行い良好な心機能改善を確認している。さらには多施設共同での第3相臨床研究 (APOLLON trial) が2016年5月から登録開始している。また研究においては HLHS特異的 iPS細胞を樹立し心筋分化誘導を行い解析した結果、各種心臓転写因子群の発現低下とヒストン修飾変化による NKX2-5プロモーター活性低下を認め、中でも NKX2-5、HAND1、NOTCH1が病態発生に重要な役割を果たしている可能性が示唆された。【結論】再生医療が注目される背景の一つには、現在の治療方法では治療できない重症疾患に対する新たな治療法として有望視されており、この心筋幹細胞を用いた小児での心筋再生医療の臨床応用を目指している。

Symposium

Symposium 9 (II-S09)

Chair:Shinnichi Ohtsuki(岡山大学医学部小児科)

Chair:Kenichi Kurosaki(国立循環器病研究センター小児循環器集中治療室)

Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S09-01] Tele-diagnosis of congenital heart disease in fetuses and neonates

○Kenichi Kurosaki¹, Akira Miyake¹, Heima Sakaguchi², Masataka Kitano², Jun Yoshimatsu³, Isao Shiraishi² (1.Section of Pediatric Cardiac Intensive Care Unit, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of perinatology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:20 AM - 11:40 AM

[II-S09-02] インターネットを利用した胎児心エコーの遠隔ハンズオンの試み

○川瀧 元良 (東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-03] The effect of the telediagnosis system using fetal ultrasound image transmission on the medical alliance

○Hishitani Takashi (Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama,Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-04] Usefulness and problem of remote monitoring in congenital heart disease and children

○Daiji Takeuchi¹, Nishimura Tomomi¹, Keiko Toyohara¹, Ryuta Henmi², Hirohisa Iwanami², Daigo Yagishita², Morio Shoda², Insan Park² (1.The department of pediatric cardiology, Tokyo Women's medical University, 2.The department of cardiology, Tokyo Women's medical University)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-05] The use of remote home monitoring in pediatric patients with cardiac implantable devices

○Takashi Sekiya¹, Hiroko Asakai², Kouji Satou¹, Hikaru Tanimoto¹, Jun Yokota¹, Takahide Murasawa¹, Tetsuhiro Takaoka³, Youichirou Hirata², Ryo Inuzuka², Kyouhiro Chou¹, Yasutaka Hirata³ (1.Department of Medical Engineering, The University of Tokyo Hospital, 2.Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, 3.Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso (Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan)

10:10 AM - 11:40 AM

10:20 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-01] Tele-diagnosis of congenital heart disease in fetuses and neonates

○Kenichi Kurosaki¹, Akira Miyake¹, Heima Sakaguchi², Masataka Kitano², Jun Yoshimatsu³, Isao Shiraishi²
(1.Section of Pediatric Cardiac Intensive Care Unit, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of perinatology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 遠隔診断, 心エコー, 胎児 新生児

【新生児心エコー遠隔診断】新生児の先天性心疾患は、血行動態の確実な診断、酸素投与やプロスタグランジン製剤使用、緊急手術など初期治療が生命を左右する。我々は2007年より、インターネット経由でリアルタイム転送された心エコー動画を遠隔診断し、初期治療勧告を行ってきた。初期システムの連続20例では、 39 ± 2 週、 2715 ± 450 gで出生した新生児を、日齢 2 ± 1 で遠隔診断した。通信未確立の1例を除いた19例では、電話要請から遠隔診断開始まで約5分、画像表示から診断までは約10分であった。全例で先天性心疾患を認め、8例に緊急搬送を指示、内7例は動脈管依存でプロスタグランジン持続静注と酸素投与中止を勧告した。当科で確定診断できた18例では遠隔診断の血行動態把握は正確であった。【胎児心エコー遠隔診断】先天性心疾患の出生前診断は、胎児心エコーの発展により急速に普及拡大している。最近5年間の小児循環器科への新生児入院の55% (200例) は、胎児診断後の院内出生例であった。当院では臨床検査技師による胎児心エコー検査のリアルタイム動画を別室の大画面に出力し、小児循環器専門医による擬似的リアルタイム遠隔診断を施行してきた。血行動態はほぼ正確に把握可能で、上記遠隔診断システムを利用すれば、胎児心エコー遠隔診断は直ちに臨床実用が可能である。ただし胎児の血行動態は比較的安定しており、スキャン動画の保存伝達による遠隔診断も考慮すべきである。【法的問題】新生児リアルタイム遠隔診断は医師間の遠隔医療であり、送信側の医療行為への受診側からのアドバイスと解釈され、医師法20条には関連しない。胎児遠隔診断は治療方針や長期的予後の説明と同意が、患者医師間の遠隔医療となる可能性があり、慎重な対応が求められる。なお無償の遠隔診断でも誤診時は損害賠償請求の対象となり得るが、国内間の遠隔診断は医師責任賠償保険の範囲内と考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-02] インターネットを利用した胎児心エコーの遠隔ハンズオンの試み

○川瀧 元良 (東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科)

重症心疾患の出生前診断は、近年、急速に普及している。しかしながら、完全大血管転位や総肺静脈還流異常など一部の重症心疾患は、技術的な難しさのために、依然胎児診断率は低率であり、胎児心臓スクリーニングの普及が期待されている。日本においては、胎児心臓スクリーニングは第一線の産科医、超音波技師にゆだねられている。産科医の絶対数は依然として減少傾向にあり、その不足は現在社会問題になっている。また、産科領域で働く超音波技師の数は極めて少数である。重症心疾患の胎児心臓スクリーニングには高いレベルの技術が必要とされる。胎児心エコー技術の習得のためにセミナーに参加することが必要になる。しかし、現在開催されているセミナーのほとんどは、人口が多く交通の便が良い大都会で開催されている。地方で診療にあたっている産科、超音波技師がこのようなセミナーに参加することは極めて困難である。また、大都会にいたとしても、日常診療に忙殺されている産科医、超音波技師にとって、セミナーに参加することは、現実的には非常に困難である。近年 IT 技術は長足の進歩を遂げている。光回線を使ったインターネットは急速に普及し、安価で高品質の通信手段が使いやすくなった。胎児心エコーを検査室で行い、胎児心エコーのノウハウを指導者が検査者に伝え

る、ハンズオンは非常に有効な教育手段であり、これまで数多く行われてきた。しかし、被験者は胎児と妊婦さんであり、プライバシーの保護、負担軽減を考慮すると、一度にハンズオンを受けられる人数はわずか数人に限られる。指導者は検査室まで行く必要があり、ハンズオンができる場所や回数に大きな制約がある。そこで我々は、胎児心エコーを行うクリニックと距離的に離れた場所にいる指導者をインターネットで接続して行う“遠隔ハンズオン”のシステムを考案し、実施した。これまでに実施した遠隔ハンズオンの経験を振り返り、さらに発展させるために、参加者に対して行ったアンケートを行ったので報告する。

対象：15施設の医師、検査技師、助産師30人が参加した。あらかじめ同意が得られ、正常胎児であることを確認され、母児ともに状態の安定した単体の症例を対象とした

方法：クリニックの超音波断層装置から得られる動画像、プローベの位置などを撮影するカメラ画像、および検査者との会話音声の3つの情報を、インターネットで検査者と指導者が共有しながらハンズオンを行った。1回の検査は30分以内に終了とした。全員に記名式のアンケート調査を行った。

結果：品質に関しては、検査室、指導者の両方が有線LANで接続した場合、高い品質の画像音声を共有することができた。機器の取り扱いに関しては、ITの知識が乏しく機材の使用に慣れていない参加者にはやや使い方に難しい点があり、ITエンジニアのサポートが必要であった。満足度に関しては、多くの参加者はこのシステムに満足しており、遠隔ハンズオンの継続および胎児診断への応用を希望されていた。

考案：このシステムは、これまでの制約を打ち破る画期的なシステムであり、教育的効果の高いとされるハンズオンの効率をさらに上げることが期待できる。今後、多施設共同研究を実施し、このシステムの有用性や今後の改善点等を明確にしていきたいと考えている。

結語：インターネットを使った遠隔ハンズオンは非常に有用である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-03] The effect of the teleradiology system using fetal ultrasound image transmission on the medical alliance

○Hishitani Takashi (Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama, Japan)

Keywords: 遠隔診断, 胎児心臓病, 医療連携

高精度の超音波診断装置により胎児疾患の早期発見が可能となった。遠方で専門家による診断が受けられる胎児遠隔診断システムを構築した。今回遠隔診断実績、遠隔診断の正確さ及び産科施設との医療連携に与えた効果を検証した。テレビ会議システム（NTT Meeting Plaza ver.4.5/6.0）を使用して6産科施設（後に9施設）との間で実施した。【遠隔診断の実績】2009年10月1日から2013年10月31日まで胎児遠隔診断は4年間合計で160件（117例）実施した（録画送受信145件（うちSTIC 35件）、リアルタイム送受信15件）。【遠隔診断と生後診断との比較】比較した心疾患疑い例24例の中で診断が大きく食い違った2例では、送信された画像がほぼ四腔断面像のみであり全体に情報量不足が原因であった。【医療連携への効果の検討】（以下産科施設で検証）当科外来紹介件数は大幅に減少した半面、遠隔診断件数は増加した。産科からの周産期医療施設への直接紹介が増加傾向となった。緊急搬送件数は減少したが、総肺静脈還流異常はスクリーニングから漏れる傾向にあった。【心疾患陽性率】（心疾患例数 / 紹介された例数）は胎児遠隔診断では56%、一般胎児診断心臓外来では76%と遠隔診断では偽陽性が多い反面、発見された心疾患の数は外来診断5年間で22例に対して遠隔診断は3年間で50例と多くの心疾患が見つかった。【考察】画像を簡便に送信して専門医に相談できる遠隔診断の件数が増加し、産科からの遠隔診断紹介例が増加し、軽微な異常も含めて遠隔診断で精査するようになり、結果として疾患が多く見つかるようになった。重症度に応じて分娩場所を決定し、安全で効率の良い新生児医療につながった。正確な診断に影響したのは、必要は部分の鮮明な画像を送信できるかどうかであった。専門医との相談の過程でフィードバックを受けることが可能となり基本的な胎児診断技術のある産科スタッフの優れた教育ツールとして機能した。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-04] Usefulness and problem of remote monitoring in congenital heart disease and children

○Daiji Takeuchi¹, Nishimura Tomomi¹, Keiko Toyohara¹, Ryuta Henmi², Hirohisa Iwanami², Daigo Yagishita², Morio Shoda², Insan Park² (1.The department of pediatric cardiology, Tokyo Women's medical University, 2.The department of cardiology, Tokyo Women's medical University)

Keywords: 遠隔モニタリング, ペーシング治療, 先天性心疾患

【背景】近年、ペーシングデバイス管理において遠隔モニタリング（RMS）が導入されているが、小児や先天性心疾患（CHD）におけるRMSの報告は未だ少ない。【目的】小児/CHDにおけるRMS導入例の有用性と問題点を検討する事。【方法】対象は当院でRMSを導入された159例（年齢中央値35歳: 2-76歳、心外膜リード38例、CHD 125例を含む）。RMS割合は、BIOTRONIKS社50%、MEDTRONIC社23%、SJM社23%、Boston社4%。対象をペースメーカー(PM)群79例、両心室ペーシング（CRT-P）群11例、植え込み型除細動群（ICD）群50例、CRT機能付きICD（CRT-D）群15例に分類し、各群で重要なアラートの内容と対処、問題点について検討した。【成績】今までに200以上のアラートが届いているが、中でも重要なアラートを21アラート/17例に認めた。アラート内訳は、PM群：リード不全2（心外膜リード1）、CRT-P群：心室頻拍2、ICD群：VT/VF治療10、リードノイズ1、CRT-D群：VT/VF治療4、早期電池消耗1、左室ペーシング率低下1。重要なアラートの40%は無症状であった。また、RMSデータからICD/CRT-DのICD作動の約30%は不適切作動と判断した。無症状であったアラートを含め重要なアラートに対しては設定変更、薬物調整、リード追加、アブレーションなどの早期対応が可能であった。一方、メーカー間のアラート基準の相違、RMSのコスト面、RMSでのアラートに引っかからないペーシング不全やICD作動も存在する、ハッキングの可能性など注意すべき問題や課題もある。【結論】小児/CHDのペーシングデバイス管理におけるRMSは、注意点や課題もあるが、リード不全やICD不適切作動への早期発見と対応に有用である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-05] The use of remote home monitoring in pediatric patients with cardiac implantable devices

○Takashi Sekiya¹, Hiroko Asakai², Kouji Satou¹, Hikaru Tanimoto¹, Jun Yokota¹, Takahide Murasawa¹, Tetsuhiro Takaoka³, Youichirou Hirata², Ryo Inuzuka², Kyouhiro Chou¹, Yasutaka Hirata³ (1.Department of Medical Engineering, The University of Tokyo Hospital, 2.Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, 3.Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital)

Keywords: 植え込み型デバイス, 遠隔モニタリング, 不整脈

【背景】当院では、成人領域において植え込み型デバイスの管理体制に遠隔モニタリングシステムをすでに運用しており、イベントに対する早期発見、介入する事でその有効性を認めていた。しかし、小児領域では、診療科が異なることから遠隔モニタリングシステムを導入していなかった。そこで、2016年3月より臨床工学技士(ME)が小児不整脈領域に参画し、デバイス患者の管理レベルの向上のために小児領域での遠隔モニタリングシステムを導入したので、その運用状況を報告する。

【対象】当院にてフォローアップをしているペースメーカー(PM)患者17名、植え込み型除細動器(ICD)2名の計19名に対して遠隔モニタリング(Medtronic社製、CareLink[®])を導入し、2016年3月から2017年1月までの運用状況を調

査した。

【検証】遠隔モニタリングの定期送信は月1回と定め、送信データをMEが確認し、医師へ報告する体制を取った。観察期間中、すべての患者でデータ送信を認めたが、データ送信予定日に正確に送信してくる定期送信率としては84.7%であった。また、19例中11例に不整脈エピソードを1回以上認めた。送信データを確認し、デバイスの作動状況や、不整脈エピソードを精査、解析することで、デバイスの適正設定や不整脈に対し早期介入することが出来た。

【考察】小児のPM治療は、術後遠隔期にリード不全などの合併症が成人に比べ高い確率で認められるという報告があり、成人領域において、不整脈や合併症への早期介入による有効性が示されている遠隔モニタリングは、小児領域での重要性がより高いと考えられる。当院でも小児に対する遠隔モニタリングの活用は、より緊密な管理や診療方針に役立てる事が出来たと考えられる。しかし、遠隔モニタリングは医療従事者の業務負担を増加させており、今後、より効率的な運用システムの考案が課題であると考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso (Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan)

Keywords: 発作性上室頻拍, 不整脈モニタリング, 心電図遠隔電送システム

【背景】動悸を主訴として受診されても診断に結びつく心電図がなかなか記録できず疑い病名が残る場合がある。本人が動悸を自覚したその時の心電図が確実に記録できれば診断率は飛躍的に向上する。テレメトリー式心電図送信機 durantaは心電図遠隔電送システムであり、主に一人暮らしの高齢者のモニタリングに用いられているが、不整脈の検出、記録などでの活用も期待されている。今回、このテレメトリー式心電図送信機が不整脈の確診に役立つ症例を2例経験したので報告する。【症例1】10歳男児。動悸を主訴に受診。動悸は運動誘発性のものではなく、持続時間は5分程度で治る。他院でホルター心電図、トレッドミル心電図を施行したが動悸の原因となる不整脈は確認できず、症状から発作性上室頻拍(PSVT)疑いと診断されフォローされていた。その後も動悸を認めるがPSVTは確認できず当院に紹介となった。当院での安静時心電図は洞調律のHR60 Δ波は確認できなかった。durantaを2週間貸し出したところ、動悸があった時間の心電図でPSVTが確認できた。【症例2】14歳男児。脳卒中に起因する片麻痺を契機に発見されたベラパミル感受性心室頻拍、頻脈誘発性拡張型心筋症。カテーテルアブレーションを施行したが持続性心室頻拍が残存し、抗不整脈薬を内服のうえ退院となった。退院後のモニタリング目的でdurantaを貸し出し。動悸、疲労時に一致して持続性心室頻拍が発生していることが確認できた。【考案】durantaの使用方法は極めて簡単で、装置を胸部中心胸骨上に貼り付けるだけで装着している間の心電図波形が遠隔サーバーに保存される。また、iPhone用心電図閲覧アプリを併用すれば装着中の心電図をリアルタイムに確認できる。本装置の普及は、診断が確定せず疑い病名が残りがちな発作性の不整脈の診断向上に寄与すると思われる。また危険な不整脈の患者のホームモニタリングにも極めて有用な装置と思われる。

Symposium

Symposium 10 (II-S10)

Novel Simulation Methods in Pediatric Cardiology and Cardiac

Surgery: Its Potential and Limitation

Chair: Keiichi Itatani (Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan)

Chair: Isao Shiraishi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

Co-host: ANSYS Japan K.K.

Co-host: Siemens Healthcare K.K.

Co-host: Materialise Japan K.K.

Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○ Kerem Pekkan (Koc University, Turkey)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○ Peter Verschueren (Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

○ Keiichi Itatani¹, Masaaki Yamagishi², Takako Miyazaki², Nobuyoshi Maeda², Satoshi Taniguchi², Shuhei Fujita², Hisayuki Hongu², Satoshi Numata¹, Sachiko Yamazaki¹, Tomoya Inoue¹, Kazuki Morimoto¹, Suguru Ohira¹, Kaichiro Manabe¹, Rina Makino¹, Hiroko Morichi¹, Kosuke Nakaji³, Kei Yamada³, Shohei Miyazaki⁴, Toyoki Furusawa⁴, Teruyasu Nishino⁴, Hitoshi Yaku¹ (1. Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2. Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3. Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4. Cardio Flow Design Inc., Japan)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○ Ryo Inuzuka¹, Hideaki Senzaki² (1. Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2. Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○ Koichi Kataoka^{1,2}, Masaaki Kawada^{1,3}, Daisuke Matsubara², Kensuke Oka², Shun Suzuki², Akiko Yokomizo², Sadahiro Furui², Tatsuya Anzai², Takaomi Minami², Kou Yoshizumi^{1,3}, Mamoru Takeuchi¹ (1. Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2. Pediatrics, Jichi Children's Medical Center

Tochigi, Tochigi, Japan, 3. Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi
Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan)

2:00 PM - 3:30 PM

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○Kerem Pekkan (Koc University, Turkey)

Objectives: To develop a patient-specific patch reconstruction planning protocol that incorporates vessel deformation, hemodynamics and post-surgery pressure. To evaluate a venous assist device concept intended to reverse the gradually failing Fontan circulation.

Methods: Pre-surgery, intra-operative and post-operative mechanical loading steps of patch reconstruction are simulated in the computer for pulmonary artery stenosis and aortic coarctation. The release of arterial residual stresses after surgical incision and pull produced by the surgeon is represented using time-dependent finite shell elements (Ansys Inc). Model employed the biaxial mechanical properties (Bose Inc) of Dacron, PTFE, porcine pericardium and human pericardium, obtained *in house*. Cubic-wrapped patch at different curvatures are implanted in the computer. The rapid-prototypes of the venous assist device (Siemens NX) is assembled and tested bench-top (ViVitro super-pump) after verifying the single-ventricle physiology as in our earlier mock-up studies.

Results: For selected patch strategies and 3D shapes, stress levels, post-operative pressure drop levels are compared *in silico*. The miniature assist device enabled up to 5mmHg venous recovery by supplying the entire inferior vena cava flow (2LPM).

Conclusion: The pre-surgical patch-planning framework is found to be feasible for patient-specific cases where quantitative performance criteria are defined. A fully implantable version of the novel venous assist system may eliminate the need for external power in assisted Fontan circulation.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○Peter Verschueren (Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium)

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

○Keiichi Itatani¹, Masaaki Yamagishi², Takako Miyazaki², Nobuyoshi Maeda², Satoshi Taniguchi², Shuhei Fujita², Hisayuki Hongu², Satoshi Numata¹, Sachiko Yamazaki¹, Tomoya Inoue¹, Kazuki Morimoto¹, Suguru Ohira¹, Kaichiro Manabe¹, Rina Makino¹, Hiroko Morichi¹, Kosuke Nakaji³, Kei Yamada³, Shohei Miyazaki⁴, Toyoki Furusawa⁴, Teruyasu Nishino⁴, Hitoshi Yaku¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan)

Background: Recent progress in imaging and computer technology has provided novel imaging technology in cardiovascular medicine: simulation medicine. Simulation medicine is a kind of "virtual therapy" based

on imaging or hemodynamic data. Because congenital heart disease has complicated anatomy and physiology, simulation medicine has been applied in the earliest days in cardiology especially related to the hemodynamics of Fontan circulation. I introduce the recent development of simulation medicine and blood flow imaging in Japan.

Method and Results: Blood flow imaging is based on several modalities. We have developed echocardiography blood flow visualization software VFM (vector flow mapping), which visualizes vortex flow patterns and evaluates its efficiency. 4D flow MRI is another noninvasive flow visualization tool, which has advantages on evaluation in the right ventricle. CFD (computational fluid dynamics) is a computer flow calculation tool, and patient specific CFD model not only provides detail information of hemodynamics, but also enables virtual surgery in a computer. We have developed a CFD model that realizes physiological flow. Flow energy loss is a parameter of cardiac workload and is a predictor of ventricular deterioration, and wall shear stress (WSS) is a stress on intima, and abnormal WSS causes intimal thickening or dilatation.

Conclusions: Several types of blood flow imaging and simulation medicine are developed in Japan. Evaluation of blood flow in patients with long-term after arch repair, RVOTR, and Fontan procedures is a good application for these new technologies.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○Ryo Inuzuka¹, Hideaki Senzaki² (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

Keywords: simulation, electric circuit, congenital heart disease

Although three-dimensional Computational Fluid Dynamics (3D-CFD) has become a prevalent tool for cardiovascular simulation, it has not become easily accessible for clinicians due mainly to complex model construction. In contrast, albeit classical, computer simulations of the cardiovascular system using a relatively simple system based on the lumped parameter of an electric circuit can provide a valid support in analyzing and solving many of clinical questions. By changing the connection and parameters of the electric circuit, we can easily simulate hemodynamics in various types of congenital heart disease not only at baseline but also in response to variable test conditions. For example, hemodynamic performance of Fontan circulation in response to exercise, the effect of fenestration and venous compliance in Fontan circulation, the effect of left ventricular stiffness on ASD shunts and the effect of shunt sizes and locations in TGA circulation can be easily simulated for better understanding of their pathophysiology and selecting appropriate therapies. In addition, loads, rate, and ventricular functional dependence of hemodynamic indexes, e.g. Tei index or ejection fraction, can be determined, which guides clinicians to use them appropriately in the clinical practice. These issues will be discussed in this presentation in further detail.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○Koichi Kataoka^{1,2}, Masaaki Kawada^{1,3}, Daisuke Matsubara², Kensuke Oka², Shun Suzuki², Akiko Yokomizo², Sadahiro Furui², Tatsuya Anzai², Takaomi Minami², Kou Yoshizumi^{1,3}, Mamoru Takeuchi¹ (1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan)

Keywords: シミュレーション, 3Dプリント, 立体模型

【 Background and Objective】 In 2014, we established simple and inexpensive methods using a personal 3D printer to create patient-specific 3D heart models for planning of surgery and simulation of catheter intervention. We report the limitations and potential of simulation using 3D models through our 3-year experience. **【 Methods】** DICOM data of contrast-enhanced multi-detector CT scan were converted into STL format, and (1) solid ABS resin model was printed using 3D printer. If necessary, (2) transparent silicone hollow model was additionally created using (1) as a mold. All processes were performed at our institution. **【 Results】** The time/cost needed to create (1) and (2) models were 5-24 h/5,000 JPY and 3-7 days/10,000-20,000 JPY, respectively. (1) was helpful in understanding spatial relationship among great vessels and trachea and so on. (2) had good reproducibility for understanding intracardiac structures and was useful in the surgical planning of complex/rare anomalies, even if their vascular wall thicknesses were not very accurate. Although its hardness rendered it unsuitable for training in detailed surgical techniques, (2) was suitable for simulation of occluder deployment for PDA with calcification in adults. X-ray transparency of (2) was appropriate for catheter manipulation because catheter/device was visible from outside, it was useful for training in catheter interventions. **【 Conclusions】** From the viewpoint of fidelity for anatomical accuracy, there were some limitations in these models; however, high-quality simulation becomes possible using these features.