

Sat. Jul 8, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation 5 (II-EOP05)

Chair:Yoshifumi Fujimoto(Department of Cardiovascular surgery, Shimane University Hospital)

6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 (鹿児島医療センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 秋元 かつみ¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博¹, 犬塚 亮¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 平田 康隆², 岡 明¹ (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 心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いたFontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 麻生 俊英³, 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 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛¹, 石津 智子², 林立申¹, 石川 伸行¹,中村 昭宏¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹

(1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝¹, 川瀬 康裕¹, 吉野 美緒², 橋本 佳亮², 深澤 隆治² (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 中島 康真¹, 鷗池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 石川 司朗³ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院)

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

E-Oral Presentation 6 (II-EOP06)

Chair:Hiroyuki Ohashi(Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)

6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○銚崎 竜範¹, 青木 晴香¹, 正本 雅斗¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2カ月児例

○鬼頭 真知子^{1,2}, 安田 和志¹, 大島 康徳^{1,2}, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 森鼻 栄治², 岡田 典隆³, 杉浦 純也³, 村山 弘臣³ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 落子 (富山大学 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑¹, 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之¹, 土井 庄三郎², 前田 佳真², 安河内 聡³, 岩朝 徹⁴, 前田 潤¹, 古道 一樹¹, 柴田 映道¹, 安原 潤¹, 内田 敬子¹, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にてEP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 (岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳¹, 小野 博¹, 中矢代 真美², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation 7 (II-EOP07)

Chair:Miho Takahashi(Department of Child Health, Faculty of Medicine,University of Tsukuba)

6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的な機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斎藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎

論, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか?

○浅沼 賀洋¹, 中野 玲二¹, 伴 由布子¹, 古田 千左子¹, 田中 靖彦² (1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文^{1,2}, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

○増谷 聡, 岩本 洋一, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 築 明子, 先崎 秀明 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する: 収縮末期エラストランスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D値と血管機能、運動耐容能について

○朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価 (AVIとAPI)

○松村 峻², 増谷 聡¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 築 明子¹, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation 5 (II-EOP05)

Chair: Yoshifumi Fujimoto (Department of Cardiovascular surgery, Shimane University Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であった フォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 (鹿児島医療センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術 を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 秋元 かつみ¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博¹, 犬塚 亮¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 平田 康隆², 岡 明¹ (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 心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いた Fontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 金基成¹, 麻生 俊英³, 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 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛¹, 石津 智子², 林立申¹, 石川 伸行¹, 中村 昭宏¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝¹, 川瀬 康裕¹, 吉野 美緒², 橋本 佳亮², 深澤 隆治² (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 中島 康貴¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 石川 司朗³ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 (鹿児島医療センター)

Keywords: フォンタン, 心房頻拍, 抗頻拍ペーシング

【背景】フォンタン術後の成人例が増加し、遠隔期合併症として心房頻拍の治療に難渋することも多い。【症例】31歳女性 無脾症, 単心室, フォンタン型手術後, 高度房室ブロックのため人工ペースメーカー植え込み済み【経過】3歳 BT shunt, 10歳 BDG, CAVV plasty, TAPVD repair, 11歳 TCPC (intra-cardiac conduit), 14歳 AVVR (SJM #25mm), 15歳 脳梗塞にて入院, 17歳 散歩中に失神, 心室頻拍を疑われベプリジル内服開始。19歳 動悸出現, 心房頻拍の診断。DC 50Jで洞調律へ回復, プロプラノロール開始。21歳 心房頻拍再発, 再度 DC 50J実施。その後も失神発作を繰り返す。27歳 高度房室ブロックが判明し, PM植え込み実施 (DDD, Advisa), 30歳 PM checkの際に偶然心房頻拍を確認, 症状は軽い動悸のみ。ATP (Anti Tachyarrhythmia Pacing) 機能により治療成功していた。その後, ATPでも治らない頻拍発作を起こすもβブロッカー (カルベジロール) 増量によりコントロール可能となっている。【考察】難治性心房頻拍にはアミオダロンの適応があると思われるが, 若年成人で一生涯に渡り内服するには副作用の問題があり悩むところである。フォンタンルートを穿刺してアブレーションも考慮しているが高侵襲のため躊躇している。フォンタン術後など複雑心臓病でもペースメーカー植え込みを要する症例においては, ATP機能を活用することで心房頻拍のコントロールができる可能性がある。【結論】人工ペースメーカーは基本的に徐脈に対する治療法であるが, ATP機能は頻拍治療においても有用である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 秋元 かつみ¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: ALCAPA, 単冠動脈系再建, 乳児心不全

【背景】左冠動脈肺動脈起始症 (ALCAPA)に対する外科的治療は現在、二冠動脈系再建術である左冠動脈移植術、肺動脈内トンネル法や冠動脈バイパス術が主流であるが、単冠動脈系再建術である肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した症例を経験し、術後3年が経過したため報告する。【症例】4歳男児。生後4か月からの体重増加不良、多呼吸と陥没呼吸を契機に、生後8か月時に ALCAPAの診断に至った。初診時、胸部 Xpにて CTR74%、心臓超音波検査では左冠動脈の肺動脈への盗血所見を確認、また左室は著明に拡大し、左室駆出率は20%以下であった。心臓カテーテル検査では発達した側副血行路を確認したが、左冠動脈起始部から大動脈弁輪までの距離が14.0mmと遠く、左冠動脈移植術は困難と判断し肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した。術後1日で抜管し、3日で一般病棟に移床と術後経過は良好であった。呼吸障害などの臨床症状は著明に改善したが、左室収縮能は不変であった。術後32日に退院となった。術後1年が経過した頃より胸部 Xp上 CTRは52%となり、左室駆出率は60%まで改善した。術後3年で行った心臓カテーテル検査では、左冠動脈の肺動脈への盗血は消失し、右冠動脈から末梢の側副血行路を介して、左冠動脈領域への血流が確保されていることが確認できた。【考察・結語】ALCAPAに対する術式として、単冠動脈系再建術は側副血行路が発達した成人例に行われていた術式であるが、長期的予後不良のため、現在は二冠動脈系再建術が主となっている。本症例においては、左冠動脈起始部から大動脈移植部への距離が遠いこと、手術侵襲に耐えられないことを考慮し二冠動脈系再建術は困難と判断した。肺動脈側パッチ閉鎖術は単冠動脈となるが、術後2年が経過した現時点で良好な経過をたどっており、本症例のように側副血行路が発達した乳児例に対しては低侵襲で有効な外科的治療になり得ると考えられ

た。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博¹, 犬塚 亮¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 平田 康隆², 岡 明¹ (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 心臓外科)

Keywords: フォンタン, 腎機能障害, eGFR

【背景】 Fontan循環では術後遠隔期に腎障害が生じることが知られているが、それについて検討した報告は少ない。【目的】 Fontan術後遠隔期における腎機能障害の発生率や程度を明らかにし、その危険因子を検討する。【対象・方法】 対象は2014年1月から2016年12月の間に当院にて心臓カテーテル検査を施行した全Fontan術後患児、連続33症例。このうち、Fontan術前からeGFRが90 mL/min/1.73 m²未満だった1症例を除いた32症例(男20、女12症例)で検討した。全例とも腎尿路系の既往歴はない。Fontan術施行時点の年齢は2歳7か月±1歳4か月、心臓カテーテル検査施行時点の年齢は2歳4か月～19歳(中央値6歳9か月)、Fontan手術からの経過年数は132日～17年(中央値3年9か月)、全例ともNYHA I度。Fontan術後カテーテル検査施行時点での慢性腎障害の程度を日本小児腎臓病学会が定めるStage分類により分類し、危険因子について腎障害を認める群と認めない群とで比較検討した。【結果】 全症例の血清Creは0.43±0.14 mg/dL、eGFRは97.3±14.6 mL/min/1.73 m²、全症例で蛋白尿は認めなかった。小児慢性腎臓病のステージ1は22例、ステージ2 (eGFR<90 mL/min/1.73 m²)は10例(全体の31%)だった。危険因子の解析として、Fontan術後経過年数、SpO₂、Hb、血清Ca、BNP、PRA、ALDS、CVP、体心室EDP、肺血管抵抗、利尿剤の内服、ACEIやARBの内服、肺血管拡張薬の内服を検討したが、いずれも両群間で有意差を認めなかった。【考察・結論】 Fontan術後症例の31%で小児慢性腎臓病 Stage 2を認めた。これは過去のアメリカからの報告10%よりも非常に多い結果であった。Fontan術後症例においては、慢性腎障害の発生に注意し、それに準じた管理・対応が必要と考える。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いた Fontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 麻生 俊英³, 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 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, 発達, Vineland

【背景】 Vineland-II適応行動尺度 (Vineland) は世界的に標準化された適応行動の評価尺度である。0歳から92歳の幅広い年齢を対象に、コミュニケーション、日常生活スキル、社会性、運動スキルの「領域標準得点」と、それらを総合した「適応行動総合点」(平均100、標準偏差15の標準得点)によって、対象者の社会適応水準を客観的に数値化できるのが大きな特徴である。【対象】 神奈川県立こども医療センターでVinelandを行ったFontan術後患者53人(1-26歳、平均6歳)。【方法】 当院でこれまで行ってきた発達評価尺度である新版K式発達検査 (K式)、WISC-IV知能検査 (WISC) とVinelandの関連を検討する。Vinelandの総合点で正常(85点以上)に寄与する因子を検討する。検討項目は(1)胎児診断の有無、(2)低出生体重児、(3)初回on-pump手術時日齢、(4)手術回数、(5)Glenn手術到達月齢、(6)Fontan手術到達月齢、(7)動脈血酸素飽和度、(8)中心静脈圧、(9)BNPの12項目とした(7、8、9はFontan手術後約1年の評価カテーテル時の値を

採用した)。**【結果】** Vinelandの総合点と K式的全領域発達指数、WISCの全検査知能指数は正相関を示した (N=19、R=0.93、 $p<0.0001$) (N=25、R=0.64、 $p=0.0006$)。Vinelandの総合点が正常であることに寄与した因子は単変量解析で初回 on-pump手術時年齢のみであった (Odds比:1.01、 p 値:0.04)。また、ROC曲線より Vinelandの総合点での正常を予測する初回 on-pump手術時年齢のカットオフ値は115日であった (感度:0.69、特異度:0.7、AUC:0.71)。**【結論】** Vineland-II適応行動尺度は従来発達評価尺度として用いてきた新版 K式発達検査、WISC-IV知能検査の2検査と正相関を示した。初回 On-pump年齢が遅いことは正常社会適応に寄与し、そのカットオフ値は115日であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 術後合併症, 気管切開, 長期予後

{はじめに}近年本邦における先天性心疾患の治療成績は改善してきており、術後遠隔期のよりよい Quality of life(QOL)が求められるようになってきた。呼吸不全に伴う気管切開術は先天性心疾患術後の合併症として頻度は少ないが(0.2-2.7%)、患児とその家族の QOLを著しく損なう術後合併症である。当院で先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例について検討した。{対象}1990年1月から2002年12月までの前期(グループ1)、2003年1月から2016年12月までの後期(グループ2)にかけて当院で心臓手術(PDAを除く)後一年以内に気管切開となった18症例(0.31%、1990年1月から2016年12月までの心臓手術症例5881例)。フォローアップ期間は前期 106 ± 96 ヶ月、後期 31 ± 27 ヶ月であった。{結果}手術総数から見た頻度ではグループ1は5例(0.28%)、グループ2は13例(0.31%)で頻度に差はなかった。単心室疾患はグループ1で1例、グループ2で8例であった。気管切開に至った理由はグループ1で5例が全例喉頭気管軟化症単独、グループ2では気管喉頭軟化症単独は1例、長期挿管2例、両側反回神経麻痺1例、脳死1例、喉頭気管軟化症・脳死などの複合因子7例であった。予後は人工呼吸器からの離脱が前期3例(60%)、後期7例(54%)で有意差はなかったが、死亡率はグループ1では3例(60%)、グループ2では5例(38%)でありグループ2で有意に低かった ($P=0.012$)。{考察・結語}一般的に近年ではより複雑な疾患群への治療を行っているため、術後に気管切開を要する症例は増加傾向にある。しかし気管切開後の予後は依然として悪い。そのためより正確な術前診断や大動脈つり上げ術・気管外ステント術などの気管切開を回避する努力が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛¹, 石津 智子², 林立申¹, 石川 伸行¹, 中村 昭宏¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科)

Keywords: 術後高血圧, 大動脈縮窄, 血管内皮機能検査

【背景】大動脈縮窄・離断症は修復後に残存狭窄がなくとも、長期的に高血圧の有病率が高く、心血管障害の発症率が高い。その機序のひとつとして血管内皮機能障害が考えられている。血管内皮機能評価として、駆血再灌流後の血管拡張反応を、上腕動脈径で評価する Flow Mediated Dilation (FMD)と指尖動脈の容積脈波を評価する Refractory Hyperemia Peripheral Artery Tonometry (RH-PAT)がある。**【目的】**大動脈縮窄・離断症術後患者 (CoA)の術後遠隔期の内皮機能障害を検討した。**【対象と方法】** CoA患者17例(女5例、 21.9 ± 7.1 歳、最終治療年齢 5.1 ± 8.7 歳)と健常者9例(女3例、 26.3 ± 6.6 歳)で、FMDと RH-PATを右上肢で同時に測定した。他に上肢24時

間血圧計、上腕足首脈波伝達速度 brachio-ankle Pulse Wave Velocity (baPWV)、増大指数 Augmentation Index(AI)、頸動脈 Intima-Media Thickness (IMT)、心臓超音波検査を比較した。CoA群のうち、既に降圧療法中は5例(29%、うち1例は予防的内服)で、3例(18%)が24時間血圧計で新規に高血圧と診断された。大動脈弁狭窄は2例(12%、軽度)、大動脈弁逆流は8例(47%; 中等度1例、重度1例)に認め、大動脈二尖弁は5例(29%)であった。【結果】 CoA群は健常群と比較して、FMDは有意に低値であった($3.7\pm 1.5\%$ vs $5.7\pm 2.2\%$, $p=0.014$)が、RH-PATでは有意な差は認めなかった(1.87 ± 0.44 vs 2.01 ± 0.50 , $p=0.481$)。血圧は $126\pm 14/70\pm 7$ mmHgで健常群($116\pm 8/69\pm 6$ mmHg)に比して収縮期血圧・脈圧が高かった。頸動脈 IMTは肥厚しており、左室心筋重量も増大していた。baPWVとAIには有意差がなかった。【考察とまとめ】 FMDは導管血管の、RH-PATは末梢抵抗血管の内皮機能をそれぞれ反映するとされており、CoA術後では導管血管の内皮機能が低下していることが示唆された。FMDは内皮細胞のNO産生能や平滑筋の反応を総合的な反応で、内皮機能障害が拡張反応のどの相で生じているかさらなる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝¹, 川瀬 康裕¹, 吉野 美緒², 橋本 佳亮², 深澤 隆治² (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

Keywords: 脳組織酸素飽和度, 神経発達, Bayley乳幼児発達検査

背景：乳児心臓手術時に、脳組織酸素飽和度 (regional saturation of oxygen; rSO₂) の低下時間と深度の累積積分値(area under the curve; AUC, min%)が大きな症例で、術後一過性の不随意運動を示した症例を経験したことがある。目的：術中 rSO₂低下の時間と深度の累積積分値と術後神経発達の関係を検討する。方法：2016年2月から6月に乳児開心術を施行した8例で、INVOS 5100C (Covidien)を用い術中脳 rSO₂を持続モニタリングした。rSO₂のベースライン値から20%以上低下した時間と深度の累積積分値(AUC-20%)を計測した。また術前後に Bayley乳幼児発達検査 (第3版) で認知、言語、運動の発達指数を求めた。術前後で発達指数の低下が15以上を有意とし、AUC-20%と発達指数の低下との関連を Fisher's exact testを用いて評価した。結果：手術時月齢 6 ± 2 、体重 6.5 ± 1.4 kg。疾患・術式は VSD根治($n=4$)、TOF根治($n=3$)と TAに対する Glenn術($n=1$)。ベースラインの脳 rSO₂は 65 ± 9 、手術終了時 59 ± 17 ($p=0.42$)。AUC-20%は中間値で 566 ($3-1401$) min% であった。Bayley発達指数は術前後で認知： 80 ± 18 、 82 ± 17 ($p=0.84$)、言語： 91 ± 16 、 80 ± 11 ($p=0.14$)、運動： 80 ± 16 、 69 ± 20 ($p=0.24$) であった。術後3例、5項目で発達指数の低下を認めた (認知：1/8、言語：2/8、運動：2/8)。AUC-20%が500以上の4例のうち3例で術後発達指数の低下を認めた ($p=0.028$)。結語：Bayley発達指数は、術後言語・運動面で低値を示す傾向があった。術中脳 rSO₂低下の時間と深度の累積積分値の大きな症例で術後発達指数の低下を認めた。術中脳 rSO₂低下の少ない管理が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 中島 康貴¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 石川 司朗³ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院)

Keywords: Fontan術後, 中心静脈圧, エコー

【背景】 Fontan循環では肺循環と体循環が直列につながり、肺動脈へは上下大静脈からの非拍動性の血流が肺動脈圧較差によって流れており、中心静脈圧(CVP)は上昇する。高いCVPによる遠隔期の臓器障害が問題と

なっており、CVPは、Fontan循環の調子を端的に表す最も重要な値である。Fontan循環におけるCVPを推測する非侵襲的な方法についての報告はない。【目的】Fontan循環においてエコー所見でCVPを推測することが可能かを検討すること。【方法】当院の小児科外来でfollow中の小児Fontan術後患者30例(9.9±4.2歳、男15例・女15例)と成人先天性心疾患外来でfollow中の成人Fontan術後患者112例(26.2±5.7歳、男56例・女56例)において、エコーの下大静脈/下行大動脈径比(IVC/Ao比)および下大静脈(IVC)の血流速度とカテーテル検査で測定したCVPとの関連性を診療録から後方視的に検討した。【結果】IVC/Ao比とCVPの間には成人と小児ともに有意な相関はみられなかった($p=0.27$ 、 $p=0.88$)。IVCの血流速度とCVPは成人においては有意な負の相関($p<0.0001$)を示したが、小児においては有意な相関はみられなかった($p=0.44$)。成人においてCVP>15mmHgを陽性としたROC曲線ではCut off値を30.4cm/secとすると感度100%、特異度74.2%でCVP高値の症例を予測可能であった(AUC=0.934)。【考察】正常心において一般的にCVPの推測にはIVCの径と呼吸性変動が用いられているが、Fontan循環においてIVCの径は有用ではなかった。一方で、IVCの血流速度はFontan術後の成人においてCVPを推測するのによい指標となった。小児ではCVP>15mmHgといったFontan循環の不良な症例がなかったため、相関がみられなかったのではないかと考える。今後さらなる症例での検討が望まれる。

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

E-Oral Presentation 6 (II-EOP06)

Chair: Hiroyuki Ohashi (Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○ 鉾崎 竜範¹, 青木 晴香¹, 正本 雅斗¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝² (1. 横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2. 横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○ 鬼頭 真知子^{1,2}, 安田 和志¹, 大島 康德^{1,2}, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 森鼻 栄治², 岡田 典隆³, 杉浦 純也³, 村山 弘臣³ (1. あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2. あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3. あいち小児保健医療総合センター 心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○ 宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○ 林 泰佑¹, 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹ (1. 国立成育医療研究センター 循環器科, 2. 東京大学医学部附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○ 福島 裕之¹, 土井 庄三郎², 前田 佳真², 安河内 聰³, 岩朝 徹⁴, 前田 潤¹, 古道 一樹¹, 柴田 映道¹, 安原 潤¹, 内田 敬子¹, 山岸 敬幸¹ (1. 慶應義塾大学 医学部 小児科, 2. 東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3. 長野県立こども病院 循環器小児科, 4. 国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4 の発現促進を認めた2症例についての検討

○ 川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 (岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○ 益田 瞳¹, 小野 博¹, 中矢代 真美², 賀藤 均¹ (1. 国立成育医療研究センター 循環器科, 2. 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-08] Treprostinil 持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○ 山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○鉾崎 竜範¹, 青木 晴香¹, 正本 雅斗¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: myxoma, stroke, pediatric

【背景】左房粘液腫では合併症として脳梗塞が大きな問題となる。脳梗塞発症後の超急性期の再疎通療法の是非、望ましい腫瘍摘出手術の時期については一定の見解を得ていない。【症例】13歳男児。入浴後に倒れ込み嘔吐、意識混濁となり救急搬送された。意識障害はまもなく改善したが、右片麻痺と失語が残り、頭部MRI検査で左中大脳動脈領域の梗塞を認めた。心臓超音波検査で大きな左房内腫瘤（径40mm）の存在により心原性脳塞栓症を疑った。梗塞巣が広範であること、脳浮腫が強いことから再疎通療法は出血の危険性が高いと判断し、ヘパリン持続静注を開始し保存的に待機した後、第13病日に開心術による腫瘍摘出術を施行、病理診断で粘液腫と確定診断した。術後は順調に経過したが、右不全片麻痺は残存、現在モリハビリを継続中である。【考察】脳梗塞で発症した左房粘液腫症例においては、塞栓症再発、一方では頭蓋内出血や脳浮腫増悪のリスクを考慮した治療選択を迫られるが、明確な治療方針は存在しない。主に成人を対象とした15年間133症例を解析した報告によると、超急性期の再疎通療法（血栓融解療法）は6.8%で施行されており、腫瘍摘出手術は7.9%が発症後24時間以内、36.8%が1週間以内に施行されていた。小児に限ると治療方針に言及している報告は少ない。今回我々が1977～2016年の40年間の小児例の報告（24論文26症例）を調査したところ、再疎通療法を試みた症例は2例。25例で最終的に腫瘍摘出術が施行されているが、手術時期に言及しているのは11例のみであり、発症後24時間以内の手術は0例、1週間以内が4例、それ以上待機して手術に臨んだものが7例であった。開心術に伴う新たな梗塞、頭蓋内出血など神経合併症の増悪を認めた症例は無かったが、手術待機中に新たな梗塞を発症した症例が1例あった。脳梗塞を合併した左房粘液腫の治療方針に関しては、更なる症例の蓄積と検討が望まれる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○鬼頭 真知子^{1,2}, 安田 和志¹, 大島 康徳^{1,2}, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 森鼻 栄治², 岡田 典隆³, 杉浦 純也³, 村山 弘臣³

(1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科)

Keywords: 経皮的左房減圧, ECMO, staticBAS

【緒言】循環が破綻した劇症型心筋炎では、体外循環補助下に心室機能、血行動態の回復を待つ。十分な補助流量を確保・維持するのみならず、適切な左室 unloadingにより高い左室拡張期圧を低下させなければ、肺うっ血・肺出血は改善せず、拡張期冠血流不足から左室機能は回復しない。経皮的心肺補助（PCPS）中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術（BAS）を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例を報告する。

【症例】生後2ヵ月、体重5.5kgの女児。感冒症状が先行した後に心収縮力が低下し、胸部X線上CTR 0.72と心拡大を認めた。高度の代謝性アシドーシスのため速やかに頸動静脈からPCPSを導入した。僧帽弁逆流（MR）、左房拡大、肺うっ血が著明なため左房減圧の適応と判断し、同日（PCPS導入後9時間）BASを行った。心臓カテーテル検査では右房圧12mmHg、左房圧27mmHgであった。大腿静脈に4Fシースを留置し、Sterling 8.0mm×20mmを用いてstatic BASを行った。PCPS流量の低下や不整脈の出現、心嚢水の増加は認められなかった。BAS後、左房圧は17mmHgに低下し、心房間圧較差は5mmHgとなった。MRが軽減し、BAS後19時間の胸部X線はCTR 0.6に低下し肺うっ血像が改善した。その後心収縮能が改善傾向となったため、14日間のPCPS管理の後

離脱した。心室機能は緩徐に改善し、神経学的後遺症なく入院73日目に退院した。エコー上、心房間交通を認めなかった。

【考察】体外循環補助治療中の経皮的左房減圧（BAS、ステント留置、ベント挿入）の報告は散見され、施行後48時間以内の肺うっ血の改善、循環補助期間の短縮等の効果が認められている。経皮的左房減圧は外科的な左房ベント挿入より低侵襲であり、本症例における static BASも合併症なく十分な治療効果が得られた。劇症型心筋炎の治療戦略において、重要な治療オプションとして位置づけられるものと考えた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

Keywords: 左室心筋緻密化障害, LVNC, 小児慢性特定疾病

【背景】左室心筋緻密化障害（以下 LVNC）は小児循環器学会学術委員会による2005～2014年の稀少疾患サーベイランスでは、年間28.7人の新規発生が報告されている稀な疾患であり、未だ臨床像、管理方法、予後など不明な点が多い。【目的・方法】我が国における LVNCの実態を調査するため、2004～2013年の小児慢性特定疾病レポジトリーから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施した。【結果】心筋症は1360例であった。309施設にアンケートを送付し、116施設（37.5%）から回答を得た。LVNCは46例（男女比29対17）で診断年齢は日齢0～16歳（ 31.6 ± 54.0 ヶ月齢）と1歳未満に多かった。診断の契機は症状（47.8%）、学校心臓検診（8.6%）、乳幼児健診（4.3%）の順で多く、症状は心不全（73.9%）、不整脈（23.9%）、塞栓症（2.1%）であった。心臓カテーテル検査を施行された10例では血圧や左室拡張末期圧など正常範囲であった。治療は強心薬（30.4%）、利尿薬（36.9%）、抗血小板薬（41.3%）、抗凝固薬（8.6%）、末梢血管拡張薬（67.3%）、βブロッカー（45.6%）などが使用され、酸素療法（13.0%）および人工呼吸管理（8.6%）も行われていた。外科治療は二心室修復術、姑息術（非短絡術）がそれぞれ2例ずつ施行され生存していた。死亡の転帰となった6例（13.0%）中3例が心臓死でいずれも生後1歳未満であった。学校生活管理指導はE可（19.5%）、E禁（13.0%）、D（23.9%）、C（4.3%）、B（2.1%）となっていた。家族歴は21.7%に有し、遺伝子診断実施率は17.3%であった。【結語】LVNCは新生児期～乳児期の心不全による発症が多く、約8割の患者で慢性心不全に則った治療が行われていた。死亡率や家族歴は既報の報告と同等であった。小児慢性特定疾病の特性から、予想される年間発生率の割に小児慢性特定疾病の登録数が少ないため、今後の継続した調査と検討が必要であると思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑¹, 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, 心エコー, 予後

【はじめに】肥大型心筋症(HCM)の小児では、初回診断時の拡張末期心室中隔厚(IVSD)と左室後壁厚(LVPWD)が死亡予測因子とされている。しかし、経過観察中の心エコー検査所見と予後の関連についての報告はほとんどない。

【目的】 HCM小児の定期経過観察で得られた心エコー検査指標の、死亡予測能を明らかにする。

【方法】 20歳未満のHCM患者に対して2013年3月～2016年6月に施行された定期経過観察目的の心エコー検査のうち、最新の計測値を、生存群と死亡群と比較した。左室拡張末期径(LVEDD)、IVSD、LVPWDは、体表面積で標準化したz値、左室短縮率(LVFS)は年齢で標準化したz値を算出して比較した。

【結果】 対象患者は21例(男児11例)、10例が Noonan症候群、2例が LEOPARD症候群、また2例に HCMの家族歴を認めた。肺動脈弁狭窄が Noonan症候群の4例に合併しており、また左室ないし右室流出路狭窄を7例に認めた。心エコー検査時の年齢は7.1(0.4~19.1)歳、IVSDのz値は 10.9 ± 6.0 であった。死亡例は5例(2例が心不全死、3例が院外突然死)で、心エコー検査から死亡までの期間は4(1~9)ヵ月だった。残る16例は心エコー検査から4.5(2~41)ヵ月の時点で生存していた。LVEDDのz値は死亡群で生存群より有意に大きく(1.2 ± 0.6 vs -1.5 ± 1.9 , $p < 0.05$)、またLVFSのz値は死亡群で生存群より有意に小さかった(-0.6 ± 5.0 vs 4.8 ± 4.3 , $p < 0.05$)。両群でIVSDおよびLVPWDのz値に有意差はなかった。

【結論】 小児HCM患者の経過観察において、求心性肥大があるにもかかわらず、左室収縮の低下によって左室内径が拡大傾向となることが、死亡と関連していた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之¹, 土井 庄三郎², 前田 佳真², 安河内 聡³, 岩朝 徹⁴, 前田 潤¹, 古道 一樹¹, 柴田 映道¹, 安原 潤¹, 内田 敬子¹, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 肺高血圧症, もやもや病, RNF213

【はじめに】 もやもや病(MMD)と肺高血圧症(PH)の合併が過去に少数例報告されているが、その病因と臨床像には不明な点が多い。【症例】 筆頭演者が経験した MMD+ PHの2例はいずれも多発性末梢性肺動脈狭窄(PPS)を合併し、1例はさらに腎動脈狭窄も有していた。複数の臓器の血管病変を生じる原因を明らかにするために行った遺伝子解析において、2例ともに RNF213のホモ接合性変異 (p.Arg4810Lys) が検出された。RNF213は MMD感受性遺伝子であり、ヘテロ接合性変異で MMDの発症率が高まることが知られている。今回 RNF213のホモ接合性変異は、脳血管以外の血管(肺、腎)にも狭窄病変を生じ、MMD+ PH例の病因のひとつであることが判明した。本邦では、共同演者の経験例を含めて過去に数例の MMD+ PHが報告されているが、PPSや腎動脈狭窄の有無は症例により異なり、上行大動脈、動脈管や腹部大動脈の分枝に拡張・蛇行病変を認めた例もあることから、MMD+ PH合併例の臨床像は多様であると考えられる。さらに、病因と考えられる遺伝子変異として BMPR2、ACTA2、ELNの変異がそれぞれ1例において報告されており、複数の病因が MMD+ PH合併例の多様な臨床像を生じていると推測される。治療として、多くの例で肺動脈性肺高血圧症 (PAH) 治療薬が用いられたが、総じて効果は限定的であった。従って、MMD+ PH合併例に対しては、PAH例とは異なる特異的な治療戦略が必要である。また、経過中に脳出血を生じた例があり、PAH治療薬の使用に際しては、全身の血管への作用、とくに MMDの症状の増悪には注意を要すると思われる。【まとめ】 RNF213のホモ接合性変異が MMD+ PH合併例の新たな病因と判明し、RNF213の機能解析などによって更なる PH発症機序の解明につながることを期待される。一方、MMD+ PH合併例の予後を改善するためには、多施設が力を合わせて症例の集積を進め、多様な病因と臨床像を踏まえた特異的な治療法を確立する必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 (岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈瘤, 肺高血圧, 外科治療

【背景】肺動脈瘤の発生頻度は0.001%未満である。その発生機序について特発性肺動脈性肺高血圧、あるいは先天性心疾患における左右短絡などの高肺血流による二次性肺高血圧が中膜の粘液変性を惹起し弾性繊維の断片化により肺動脈瘤を形成すると考えられている。しかしながら、肺高血圧にもかかわらず瘤形成を認めない症例も存在しており肺高血圧以外の要因が肺動脈の瘤形成に寄与している可能性が示唆されている。【目的】今回我々は、2例の肺動脈瘤症例に対して外科的肺動脈再建を行った。得られた肺動脈瘤の切除標本において prostaglandin E receptor type4 (EP4)の発現促進の有無を評価し、肺動脈瘤形成の因子を検討した。【症例】症例1：29歳男性。24歳時に易疲労感を契機に動脈管開存症 (Qp/Qs1.1)、肺高血圧症、肺動脈瘤と診断され動脈管に対してコイル塞栓術を実施。今回、胸痛を認め造影 CTにて解離性肺動脈瘤破裂 (瘤径11cm) と診断された。Yamagishi導管を使用した右室流出路再建術、肺動脈縫縮術を実施した。症例2：62歳女性。35歳時に労作時呼吸苦を契機に特発性肺動脈性肺高血圧症、肺動脈瘤と診断された。肺動脈瘤は増大傾向 (瘤径13cm) であり肺動脈人工血管置換術を実施した。【結果】いずれの症例でも動脈瘤壁の EP4発現促進を認めた。一方、瘤化していない部分の肺動脈壁では EP4の発現を認めなかった。【考察】腹部大動脈瘤では既に免疫組織学的に EP4の発現促進が動脈瘤形成に寄与していることが知られており、同様に肺動脈においても EP4が瘤形成の一因子である可能性が考えられる。【結論】今回われわれは肺高血圧症に伴う肺動脈瘤を形成した2症例に対して肺動脈瘤切除、右室流出路再建術を行った。切除標本の組織学的評価にて EP4の発現促進を認め、肺動脈瘤形成の因子として EP4が関連しているものと考えられたので報告する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳¹, 小野 博¹, 中矢代 真美², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 門脈肺高血圧症, 肝移植, 肺血管拡張薬

【背景】門脈肺高血圧症 (PoPH) は肝・門脈疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症で、重症肝硬変の5.3-8.5%に合併し、中等度以上の PoPHは肝移植の危険因子とされる。当センターにおいて PoPHを合併し生体肝移植を施行した3例を報告する。【症例】症例1：2歳6か月女児。原疾患は胆道閉鎖症。移植前平均肺動脈圧 (mPAP) は35mmHg、肺血管抵抗 (PVRI) は241 dynes · sec · cm⁻⁵ · m²、心係数 (CI) 6.6 L/min/m²であった。母をドナーとした生体肝移植を施行し、移植と同時に Tadalafilを開始、移植後10か月で中止した。症例2：2歳8か月女児。原疾患は左側相同、胆道閉鎖症。2歳4か月時に両大血管右室起始、肺動脈弁狭窄に対して心内修復術を施行したが、術後4か月時に肺高血圧症を発症。mPAP 35mmHg、PVRI 321 dynes · sec · cm⁻⁵ · m²、CI 4.3 L/min/m²であった。Tadalafil、Ambrisentan、Beraprostを開始し、2か月後に mPAP 28mmHg、PVRI 118 dynes · sec · cm⁻⁵ · m²と治療に反応を示し、父をドナーとした生体肝移植を施行した。移植後3年6か月現在、Tadalafil、Ambrisentan 2剤継続中である。症例3：5歳男児。原疾患は胆道閉鎖症。移植前 mPAP 45mmHg、PVRI 281 dynes · sec · cm⁻⁵ · m²、CI 5.5 L/min/m²であった。Epoprostenol、Sildenafil、Ambrisentanを開始し、9か月後に mPAP 26mmHg、PVRI 168 dynes · sec · cm⁻⁵ · m²と治療に反応を示し、父をドナーとした生体肝移植を施行した。移植後1年8か月現在、3剤継続中である。【考察】成人の報告では

肝移植前 mPAP 35mmHg以上、PVR 250 dynes · sec · cm⁻⁵は予後不良とされ、当センターでも指標としている。3例とも移植後のグラフト肝の機能は保たれ、現在まで死亡例はないが、2例は移植後も肺血管拡張薬を継続中である。近年積極的な肺血管拡張療法により肝移植の成功例が報告されているが小児での検討は少なく、今後も症例の蓄積を重ね、長期予後の検討が期待される。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧 3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: Treprostinil, 持続皮下投与, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】 Treprostinilは、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) に対して持続静脈内投与 (div) に加えて持続皮下投与 (sc) が可能なプロスタグランジン I₂誘導体制剤 (PGI₂) で、日本国内では成人症例の集積はあるが小児症例は少ない。また、小児症例に対する適応は明確に定まっていない。今回、小児 PAHに対して Treprostinil (sc) を導入した3例を報告する。【症例1】9歳男児。7歳時に特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH) と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善不十分のため、PGI₂の適応と判断した。精神発達遅滞のため中心静脈カテーテル (CV) 管理が困難と判断し、Treprostinil (sc) を追加導入した。【症例2】13歳女児。9歳時に IPAH+心房中隔欠損 (ASD) と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善乏しく Epoprostenol (div) を導入した。PAHの改善に伴い肺血流量が増加し ASDを Amplatzerで閉鎖した。肺動脈圧がほぼ正常範囲まで低下し、CV感染の反復も認めため、Epoprostenol (div) から離脱し Treprostinil (sc) に切り替えた。【症例3】10歳女児。6歳時に門脈性 PAHと診断し、門脈体循環シャントのコイル塞栓を行った。経口薬3剤併用にて改善乏しく、PGI₂の適応と判断した。患児と両親の CV管理に対する拒否感が強く、Treprostinil (sc) 導入の方針とした。3症例とも Treprostinil(sc)は奏功した。【考察】 Treprostinil (sc) は、Epoprostenol (div) の導入・継続が難しい患児や Epoprostenol (div) からの離脱を考慮可能な患児が良い適応であると思われる。3症例における Treprostinil (sc) の効果と忍容性を報告するとともに、文献的考察を加える。

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation 7 (II-EOP07)

Chair: Miho Takahashi (Department of Child Health, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan 患者の潜在的な心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 齊藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか?

○浅沼 賀洋¹, 中野 玲二¹, 伴 由布子¹, 古田 千左子¹, 田中 靖彦² (1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文^{1,2}, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

○増谷 聡, 岩本 洋一, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 築 明子, 先崎 秀明 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する: 収縮末期エラストランスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-07] Fontan 患者における血清ビタミン D 低値と血管機能、運動耐容能について

○朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価 (AVI と API)

○松村 峻², 増谷 聡¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 築 明子¹, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

【II-EOP07-01】房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的な心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

Keywords: 房室弁逆流, Fontan, 心機能低下

【背景と目的】房室弁逆流 (AVVR) は心機能低下を招き循環を損なうため、Fontanに至るまでに積極的に外科的治療介入が行われている。Fontanに到達すると駆出率の低下が生じない限り経過観察になることが多いが、潜在的に心機能障害が生じている可能性がある。Fontan後に AVVRが存在している群の特徴について検討した。【方法】対象は2010年～2015年に心臓カテーテル検査が施行された Fontan患者174人 (2才～18才)。血行動態因子及び血液 dataを、まず AVVRが II以上の群 (AVVR II↑: 27人) とそれ以外の群 (147人) に分けて比較した。次に AVVR II↑を除いた147人を AVVR軽度群 (65人) と AVVR無群 (82人) に分け、同様の検討を行った。【結果】AVVR II↑の群では AVVR II未満の群に比べて駆出率はほぼ同等 (50% vs. 51%) であったが、心室拡張末期圧 (10.5 vs. 8.3 mmHg; $p=0.016$)、肺動脈楔入圧 (9.4 vs. 6.8 mmHg; $p=0.00033$)、中心静脈圧 (≥ 15 mmHg, 40% vs. 20%; $p=0.041$) は上昇していた。また、心室拡張末期容積 (132% vs. 102%; $p=0.0023$)、心室収縮末期容積 (66% vs. 49%; $p=0.0043$) は AVVR II↑の群で大きかった。AVVR II↑の群では NT-proBNP値 (1156 vs. 241 pg/ml; $p=0.0014$)、GGT (136 vs. 66 IU/L; $p=0.00011$) は上昇し、Alb (4.2 vs. 4.4 g/dL; $p=0.046$) は低下していた。AVVR II↑を除いた AVVR軽度群と AVVR無群では、上記の血行動態に有意差を認めなかった。血液 dataでは GGTのみに有意差を認めた。【考察と結語】Fontan患者において AVVR II↑を伴っている群では、AVVRが II未満の群に比べ、心室の圧負荷、容量負荷の上昇を認め、肝機能は低下していた。これらの心負荷、肝障害は軽減されることはなく、長期に渡って持続することになる。AVVRが軽度であれば、血行動態上の負荷は消失していた。Fontan患者ではたとえ駆出率が低下していなくても、AVVRが強い場合は弁修復を試みた方が良い。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

【II-EOP07-03】先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか？

○浅沼 賀洋¹, 中野 玲二¹, 伴 由布子¹, 古田 千左子¹, 田中 靖彦² (1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 先天性心疾患, 低出生体重児, 子宮外発育遅延

【背景】極低出生体重児 (VLBWI) において頭囲の子宮外発育遅延 (EUGR) が神経発達障害のリスク因子であるとの報告があるが、先天性心疾患 (CHD) が EUGRの原因となるかは明らかでない。【目的】VLBWIにおいて CHDが修正40週時の体重、頭囲に影響を与えるか検討する。【方法】2010～2016年に出生し当院に入院した CHD合併 VLBWIの中から愛護的ケアのみを行った5例、染色体異常6例、修正40週前に死亡した3例、転院した6例を除いた12例を対象とした。この CHD群に対して出生時期、在胎期間、出生体重をマッチさせた CHDのない対照群24例を抽出。両群の修正40週時点での体重、頭囲とそれぞれの成長速度 (出生時から修正40週の SD値変化: Δ SD) を比較した。修正40週時の体重、頭囲が10% tile未満を、それぞれ体重 EUGR、頭囲 EUGRと定義した。【結果】両群の在胎期間、出生体重、出生時頭囲に差はなかった。CHD群は在胎27週5日 (26週0日-35週1日)、出生体重836g (504-1440)。以上は中央値 (範囲)。疾患症例数は VSD 3、ASD 3、CoA/IAA 3、PAVSD/MAPCA 1、CoA合併単心室1、肺動脈狭窄1。修正40週前に動脈管結紮以外の手術施行例は5例。修正36週時の慢性肺疾患、消化管穿孔の発症に有意差はみられなかったが、CHD群で敗血症が多く、経腸栄養100ml/kg/day到達日齢が遅い傾向がみられた。体重 EUGRは CHD群11/12例 vs 対照群23/24例で有意差はないが、40週時の体重 SD値は CHD群で有意に低く ($p=0.016$)、体重 Δ SDも低かった (-1.93 (-5.37 to -0.73) vs -1.20 (-3.51 to -0.33); $p=0.0496$) 頭囲 EUGRは CHD群5/11 vs 対照群2/22 (欠損値あり) で、CHD群で有意に多

く($p=0.027$)、頭囲 Δ SDも有意に低かった($p=0.022$)。【結論】 CHD群で頭囲 EUGRが有意に多く、体重 Δ SD、頭囲 Δ SDが低かった。VLBWIIにおいて CHDは EUGRのリスク因子となりうることを示唆された。より積極的な経静脈栄養、消化管合併症予防のための母乳栄養など、栄養法の改善が求められる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文^{1,2}, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック)

Keywords: 中枢神経循環, 頸動脈スティッフネス, 大動脈スティッフネス

背景: 一部の先天性心疾患では心内修復後も発達予後が不良なことが知られ、脳血流調節異常の関与が示唆される。この病態には高い中心静脈圧や RAS系活性化による循環調節機構の破綻に加え、これらの全身的な影響としての頸部血管硬化が関与する可能性がある。この頸部血管特性の変化は、先天性心疾患児にしばしば認められる血行動態/先天素因に依存した弾性組織変化を伴う血管硬化に修飾され、脳血流調節異常を更に不安定にさせるかは定かではない。方法: E-tracking法により内頸動脈硬度指標を評価した連続66例を対象に頸動脈血管硬度と頸動脈血流量、観血的に評価した上行(aAo)および下行大動脈(dAo)血管硬度指標との関連性を解析した。結果: 内頸動脈硬度は体表面積補正した中枢神経血流量と負の相関を示した(脈波伝播速度 PWV、Ep、Ao compliance、stiffness β : $p<0.05$)。内頸動脈 PWVは遠位大動脈 PWVと有意な正の相関を示したが($p<0.05$)、近位大動脈 PWVとは明らかな関連性を認めなかった。また近位大動脈と遠位大動脈の PWV比が高いほど内頸動脈血流量が低下する傾向があり($p=0.056$)、多変量解析では dAo PWVが中枢神経血流量を規定することが示唆された。(aAo; $p=0.085$ 、dAo PWV; $p=0.044$ 、BP; $p=0.26$)結論: 内頸動脈血管硬度は内頸動脈血流量低下に関連するが、小児心疾患に伴う近位大動脈血管硬化よりも遠位大動脈の血管硬度を反映することから加齢や神経液性因子などの全身性血管リモデリングの影響下にある。近位大動脈血管硬化は独立して中枢神経循環を障害する可能性があり、更なる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

○増谷 聡, 岩本 洋一, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 築 明子, 先崎 秀明 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: stiffness, afterload, aldosterone

Background. Left ventricular (LV) diastolic chamber stiffness (stiffness) is closely correlated with LV filling dynamics. Some of the pathways that induce arterial and LV diastolic stiffening may be the same.

Purpose. We tested the hypothesis that increases in serum aldosterone levels may be correlated with both arterial and LV diastolic stiffening, and that LV stiffness may be closely correlated with effective arterial elastance indexed to body surface area (Eal) in children with heart disease.

Methods. This study included 102 consecutive pediatric (median age 2.4 years) heart disease patients with various biventricular circulation who underwent cardiac catheterization. Blood samples for serum aldosterone level were collected at the beginning of catheterization. Stiffness was calculated as

pressure rise during diastole divided by stroke volume index.

Results. LV stiffness ($R=0.30$, $p=0.0035$) and E_{al} ($R=0.30$, $p=0.0033$) were linearly correlated with logarithm formation of serum aldosterone levels (median [IQR], 163 (81, 652) pg/mL). LV stiffness was closely and linearly correlated with E_{al} ($R=0.64$, $p < 0.0001$).

Conclusion. Diastolic ventricular stiffening can be mechanically coupled to arterial stiffening in this population. The aldosterone pathway may at least partly be involved in both processes. Thus, aldosterone antagonists or afterload reduction using angiotensin-converting enzyme inhibitors may also ameliorate LV diastolic stiffening in children.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する：収縮末期エラストナスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

Keywords: 前負荷動員一回仕事量, 収縮末期圧容積関係, 再現性

【背景】収縮末期圧容積関係 (ESPVR) や前負荷動員一回仕事量 (PRSW) 関係は負荷に依存しない収縮性の指標として有用である。これらは、負荷状態を変えながら記録した圧容積 (PV) 関係から求めるが、計測誤差などにより非生理的ループが混入することで、同一患者でも PVループの軌跡が変わり、求まる指標の値が異なることがある。我々は、PRSW関係の直線性から数学的に「PRSW関係の X軸との交点 (V_{sw}) と傾き (M_{sw}) を PV平面上にプロットした時、その点 (V_{sw}, M_{sw}) は ESPVR上にある」という関係を見出し、これに基づいて PVデータが生理的かどうか判定するプログラムを開発した。

【方法】右心カテを行った患者22人の右室 PVデータを後方視的に解析した。バルサルバ法で負荷を変化させた時の ESPVRの傾き (E_{es})、PRSW関係の傾き (M_{sw}) を求めた。これを同一患者に対し2回ずつ行うことで、繰り返し測定 of 再現性を確認した。プログラムを用いて非生理的 PVループを除外した後に E_{es} 、 M_{sw} を再計算し、それぞれの指標について繰り返し測定 of 再現性が改善するかを検証した。

【結果】2回測定 of 平均をとると、 E_{es} は 0.70 ± 0.49 mmHg/ml、 M_{sw} は 24 ± 8.7 mmHgであった。一回目と二回目の乖離の標準偏差は E_{es} で 0.36 mmHg/ml、 M_{sw} で 4.7 mmHgあり、繰り返し測定 of 相関はそれぞれ $r=0.84$ 、 0.87 であった。プログラムにより20シリーズの PVデータが生理的と判定され、残りの24シリーズにおいて平均 2.5 ± 1.4 ループが非生理的と判断された。それらの除外後に E_{es} 、 M_{sw} を再計算すると、一回目と二回目の乖離の標準偏差は E_{es} では 0.39 mmHg/mlと改善を認めなかったが、 M_{sw} では 3.4 mmHgと乖離の縮小を認め、繰り返し測定 of 相関も $r=0.96$ と改善を認めた。

【結論】非生理的 PVループの除外により、 M_{sw} を再現性高く求めることが出来た。複数回測定 of 平均値をとる従来の方法に比べ、効率よく真の M_{sw} の値を求めることの出来る画期的なアプローチと考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D低値と血管機能、運動耐容能について

○朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Fontan, serum VitaminD, vascular function

【背景】老年期の血清ビタミン D 低値が血管機能障害を惹起し、心血管イベントの危険因子になるという報告は散見されているが Fontan 患者における血清ビタミン D 値や血清ビタミン D 低値と血管機能や運動耐容能との関係は明らかになっていない。【目的】Fontan 患者における血清ビタミン D 値並びに血清ビタミン D 低値の原因や血管機能、運動耐容能との関係を明らかにする事。【対象と方法】2013年6月から2017年1月までに予定入院した Fontan 患者で血管硬度の検査を行った PLE 患者を除く 45 人について診療録から後視的に検討した。男性 19 人 (42%)、年齢は中央値 25.9 歳 (12.8-55.8 歳)、Fontan 術後年数は中央値 18.0 年 (8.2-31.3 年)、NYHA 分類 I 度: 29 人、II 度: 16 人。【結果】血清ビタミン D が低値 (血清 25(OH)D: < 20ng/ml) であった患者は 33 人 (73%) であった。低ビタミン D 群 (25(OH)D: < 20ng/ml) と正常群 (25(OH)D: \geq 20ng/ml) の 2 群間で比較したところ、低ビタミン D 群で優位に高年齢 (28.7 ± 8.8 vs 20.3 ± 6.6 歳、 $p: 0.004$) であり、GFR は低下傾向 (88.3 ± 18.7 vs 101.2 ± 20.2 ml/min/1.73m₂、 $p: 0.05$) であった。また低ビタミン D 群で優位に FMD は低値 (6.8 ± 2.2 vs 8.4 ± 2.1 %、 $p: 0.03$)、PWV は高い傾向 (1040 ± 201 vs 922 ± 161 m/s、 $p: 0.08$) であり、6 分間歩行距離は有意に短かった (479 ± 67 vs 547 ± 84 m、 $p: 0.007$)。【考察】Fontan 患者は若年者においても血清ビタミン D が低値であり、血清ビタミン D 低値が血管機能障害や運動耐容能に関係している。【結語】Fontan 患者の約 75% で血清ビタミン D 値が低下していた。年齢と腎機能障害が血清ビタミン D 値に影響している可能性がある。また、Fontan 患者の血管機能障害並びに運動耐容能低下に血清ビタミン D の低下が関与している。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価 (AVI と API)

○松村 峻², 増谷 聡¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 築 明子¹, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 先崎 秀明¹ (1. 埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2. 埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

Keywords: oscillometric, stiffness, AVI

【背景】血管の硬さは、心室の後負荷であり、神経調節の結果である。血管の硬さを簡便に評価できれば、病態評価や経過フォローに有用と考えられる。オシロメトリック法は、血管の硬さを簡単・短時間・非侵襲的に評価でき、魅力的と考えられる。しかし小児の報告はわずかで、その意義は確立されていない。

【方法】対象は小児循環器外来を受診した患者・家族、病院スタッフの希望者。CHD、川崎病からなる心疾患群 (各 22 と 2 名、6-33 歳、中央値 9.6 歳)、非心疾患群 (58 例、9.8-75 歳、中央値 41.3 歳)。それぞれ中心動脈、上腕動脈の硬さの指標である、Arterial velocity pulse index (AVI), Arterial pressure volume index (API) と血圧・心拍数は、志成データム社製パセーサで測定した。安静座位でマンシエットを上腕に巻き、約 2 分かけて計測した。AVI や API と血行動態や群との関連を探索的に検討した。

【結果】非心疾患群で収縮期血圧、脈圧、AVI は年齢とともに有意に増加、API も増加の傾向を示した。このため、年齢分布を近づけるため、以下、非心疾患群で 35 歳未満 (13 名) を抽出して、心疾患群と比較した。年齢を加味して AVI、API を比較した (ANCOVA) と、AVI は心疾患群で有意に高値を示し ($P=0.0198$, $\beta=0.50$) たが、API は両群で有意な差異を認めなかった ($P=0.59$)。API は年齢・群でなく、脈圧が大きくなるに従い増加した ($P=0.0083$)。AVI と API の相関は認めなかった。

【結論】小児心疾患では動脈の硬さの分布が一様でなく、上腕でなく中心動脈に硬化の存在が示唆された。本検討に含まれる正常小児の N は少なく、今後、小児血管評価における AVI・API を正しく解釈するためには、正常小児例のデータの蓄積と、年齢ごとの正常域の構築がまず必要と考えられた。