

Sun. Jul 9, 2017

## E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

## E-Oral Presentation 8 (III-EOP08)

Chair: Hiroya Ushinohama (Ohori Children's Clinic)

1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異によるQT延長とBrugada症候群のoverlapを認めた一家系  
○鍋嶋 泰典<sup>1</sup>, 佐藤 誠一<sup>1</sup>, 島袋 篤哉<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 竹蓋 清高<sup>1</sup>, 中矢代 真美<sup>1</sup>, 高橋 一浩<sup>2</sup>, 蒔田 直昌<sup>3</sup>, 石川 泰輔<sup>3</sup> (1. 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2. 木沢記念病院 小児科, 3. 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さないCACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めたQT延長症候群の1家系  
○林 立申<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 村越 伸行<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,3</sup> (1. 茨城県立こども病院 小児循環器科, 2. 筑波大学 循環器内科, 3. 筑波大学 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討  
○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1. 岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2. 岐阜県総合医療センター 不整脈科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後  
○塩野 淳子<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup> (1. 茨城県立こども病院 小児循環器科, 2. 筑波大学 医学医療系 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討  
○藤田 修平<sup>1</sup>, 西田 圭吾<sup>1</sup>, 臼田 和生<sup>2</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1</sup> (1. 富山県立中央病院小児科, 2. 富山県立中央病院内科(循環器))  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について  
○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋,

平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学 医学部 附属病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討  
○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM

- [III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つきICD植込み症例の中期経過  
○寺澤 厚志<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>2</sup>, 中山 祐樹<sup>2</sup>, 岩田 祐輔<sup>2</sup>, 竹内 敬昌<sup>2</sup> (1. 岐阜県総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2. 岐阜県総合医療センター・小児医療センター 小児心臓外科)  
1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

## E-Oral Presentation 9 (III-EOP09)

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

1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討  
○内藤 敦<sup>1,2</sup>, 長谷部 洋平<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>2</sup>, 星合 美奈子<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>2</sup>, 駒井 孝行<sup>3</sup> (1. 山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2. 山梨大学医学部小児科, 3. 山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序  
○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 (東京大学大学院 医学系研究科 小児科学)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP09-03] レベルII胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について  
○瀧間 浄宏<sup>1,2</sup>, 池田 智明<sup>1,3</sup>, 武井 黄大<sup>1,2</sup>, 加地 剛<sup>1,4</sup>, 河津 由紀子<sup>1,5</sup>, 稲村 昇<sup>1,6</sup> (1. 日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2. 長野県立こども病院 循環

器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美<sup>1,2</sup>, 亀井 直哉<sup>2</sup>, 松岡 道生<sup>2</sup>, 小川 禎治<sup>2</sup>, 富永 健太<sup>2</sup>, 藤田 秀樹<sup>2</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>, 阪田 美穂<sup>1</sup>, 白井 文晶<sup>1</sup> (1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 松井 彦郎<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup>, 嘉川 忠博<sup>3</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価: PLASE研究 (PDA and Left Atrial Size Evaluation study) の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 (PLASE study研究グループ)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-07] iPSC細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャンネルの発現

○羽山 恵美子<sup>1</sup>, 古谷 喜幸<sup>1</sup>, 島田 光世<sup>1</sup>, 川口 奈奈子<sup>1</sup>, 大路 栄子<sup>1</sup>, 松岡 瑠美子<sup>2</sup>, 稲井 慶<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 (国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室)

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)

1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 郷 清貴<sup>1</sup>, 連 翔太<sup>1</sup>,

兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか? -

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲<sup>1</sup>, 水流 宏文<sup>1</sup>, 額賀 俊介<sup>1</sup>, 鳥越 司<sup>1</sup>, 羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 沼野 藤人<sup>1</sup>, 白石 修一<sup>2</sup>, 高橋 昌<sup>2</sup>

(1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化およびValsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 廣瀬 将樹<sup>1</sup>, 髭野 亮太<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学 医学部 附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章<sup>1,2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,2</sup>, 吉永 正夫<sup>2</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 泉田 直己<sup>2</sup>, 岩本 眞理<sup>2</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>2</sup>, 田内 宜生<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 阿部 勝己<sup>2</sup>, 長嶋 正實<sup>2</sup>

(1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文<sup>1,2</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大槻 祥一朗<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 不津木 綾乃<sup>3</sup>, 小沼 武司<sup>3</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup>

(1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部  
麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科  
学)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の  
検討 —小学校4年生検診の有用性—

○新井 修平<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>,  
下山 伸哉<sup>1</sup>, 寺川 勝也<sup>2</sup>, 笹原 聡豊<sup>2</sup>, 友保 貴博<sup>2</sup>,  
宮本 隆司<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療セ  
ンター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター  
心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

## E-Oral Presentation 8 (III-EOP08)

Chair: Hiroya Ushinohama (Ohori Children's Clinic)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

### [III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異によるQT延長とBrugada症候群のoverlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典<sup>1</sup>, 佐藤 誠一<sup>1</sup>, 島袋 篤哉<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 竹蓋 清高<sup>1</sup>, 中矢代 真美<sup>1</sup>, 高橋 一浩<sup>2</sup>, 蒔田 直昌<sup>3</sup>, 石川 泰輔<sup>3</sup> (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さないCACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めたQT延長症候群の1家系

○林立申<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 村越 伸行<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,3</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平<sup>1</sup>, 西田 圭吾<sup>1</sup>, 白田 和生<sup>2</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1</sup> (1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科(循環器))

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学 医学部 附属病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つきICD植込み症例の中期経過

○寺澤 厚志<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>2</sup>, 中山 祐樹<sup>2</sup>, 岩田 祐輔<sup>2</sup>, 竹内 敬昌<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典<sup>1</sup>, 佐藤 誠一<sup>1</sup>, 島袋 篤哉<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 竹蓋 清高<sup>1</sup>, 中矢代 真美<sup>1</sup>, 高橋 一浩<sup>2</sup>, 蒔田 直昌<sup>3</sup>, 石川 泰輔<sup>3</sup>  
(1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学)

Keywords: QT延長症候群, Brugada症候群, CACNA1C

【背景】 L型 Caチャンネルの $\alpha$ サブユニットをコードするCACNA1C 遺伝子変異 (gain of function) による Timothy症候群は非常に稀な疾患で、幼少期から QT延長 (LQT) と合指症などの骨格異常、自閉症など多彩な表現型を示すが、LQTのみを示すこともある。一方、同じCACNA1C 遺伝子変異 (loss of function) によって QT短縮と Brugada症候群 (BrS) の overlap症候群を来すことも知られているが、LQTと BrSとの overlapを認めたという報告はない。

【症例】 発端者は16歳男性、失神歴と精神発達遅滞、突然死の濃厚な家族歴 (母のいとこ、母の妹、いずれも30代) があり、母も失神歴と心筋症を指摘されている。失神精査目的に当科を受診した際、LQT (QT518ms, QTc571ms(Bazett)) と軽度の心筋肥大を指摘された。発端者および母に LQTの遺伝子検査を行い、CACNA1C E1115K変異が確定した。発端者にピルジカイニド負荷試験を施行した。結果、1mg/kgを静注し終えた段階で1肋間上の右側胸部誘導に coved型の ST上昇を認め、BrSとの overlapが示唆された。

【結語】 二次健診や失神精査の結果、LQTとして経過をみている中で BrSへ移行していくことがある。従来 SCN5A E1784K変異による LQTと BrSの overlapが知られていたが、CACNA1C E1115K変異も同様の表現型を示す可能性がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異( R860Q )を認めた QT延長症候群の1家系

○林立申<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 村越 伸行<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,3</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科)

Keywords: CACNA1C, Timothy, QT延長

【背景】 Timothy症候群(LQT8)は L型カルシウムチャンネルをコードする CACNA1C遺伝子変異が原因で QT延長の他、合指症、先天性心疾患、特徴的顔貌、中枢神経系の異常など多臓器の病変を呈する症候群である。一方で Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子変異に伴う QT延長症候群も近年報告されている。我々はこれまで報告のなかった、CACNA1C R860Q変異を認め、Timothy症候群の表現型を呈さないが、QT延長と失神を認めた1家族例を報告する。【症例】 発端者は6才男児、学校心臓病検診で QT延長を指摘され、12誘導心電図で QT 0.487s、QTc(B) 0.494s、T波は late-onset Tであった。明らかな心室性不整脈や Torsade de pointesは記録されなかったが、外来通院中に運動時失神や、予期せぬ地震に驚いた際に失神するエピソードがあり、現在ベータ遮断薬内服中である。11才の兄も学校心臓病検診で QT延長を指摘され、これまで運動時失神が1回認められた。母は43才、QT延長を指摘されていた。本児の出産3か月後に運動時失神が認められ、現在内科通院中。発端者と母に対して次世代シーケンサー Ion Protonの Cardiovascular Research Panelを用い、ターゲット遺伝子解析を行ったところ、CACNA1C R860Qが検出された。発端者に軽度の精神発達遅滞を認める以外に家族内で明らかな心外合併症は認められなかった。【考察】 CACNA1C R860Qに関する既報はなく、新規変異である。これまでの臨床所見や本変異に関する各種タンパク機能予測スコア(SIFT 0.04, deleterious; PolyPhen-2 0.901, damaging)から、病的変異である可能性が高く、本症例の責任遺伝子であると

考えられた。CACNA1C変異による、心外病変を伴わないQT延長症候群の臨床像はまだ不明な点が多く、症例の集積が待たれる。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

Keywords: CPVT, 診断基準, 2方向性VT

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は致死性不整脈の一つであり、無治療の場合の成人到達率が約50%と予後不良な疾患である。そのため、CPVTの早期診断と治療開始は大変重要である。現在のCPVT診断基準は運動もしくはカテコラミン投与により、2方向性心室頻拍、多形性心室頻拍、多形性心室期外収縮が誘発されるものや、CPVTに関連する遺伝子異常を認めるものが確定と定義されている。しかし、現状では小児期失神がてんかんと診断されていたり、良性な心室期外収縮(VPC)と過少評価されている場合もある。

【目的】CPVT患者の診断基準のポイント化を検討する。

【対象と方法】CPVT発端者患者6名の診断基準をポイント化し、後方視的に検討した。ポイント設定は運動による失神1点・心室細動2点、運動・カテコラミンいずれかの負荷検査による2方向性心室頻拍1点、40歳未満1点、家族歴1点、遺伝子変異あり1点とした。

【結果】診断年齢：7歳9か月～15歳11か月、性別：男子5、女子1。失神歴：失神あり4、心室細動1。心電図異常指摘：VPC2。当院紹介契機：繰り返す失神4、溺水による心室細動1、VPCの増加1でいずれもCPVTは診断されていなかった。家族歴：母親3。うち1母親ICD植え込み。運動負荷検査：心拍数増加に伴うVPC出現から2方向性VTを認めたもの5、単発VPC出現1。単発VPC出現の患者は心室細動既往であったため、エピネフリン負荷検査を行い、2方向性VTが出現した。遺伝子検査：RyR2変異5、検査中1。この結果を診断基準の設定ポイントを合計すると5点3名、4点2名、3点1名であった。遺伝子検査の結果を含まないと4点3名、3点3名。以上より、診断基準ポイント合計が4・5点をCPVT確定、3点を疑いとして早期に治療介入可能と思われた。

【結語】CPVTは早期診断が重要であるため、いくつかの臨床背景や検査所見からCPVT患者をみいだす必要がある。そのためには、診断基準のポイント化が有効であると思われた。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

Keywords: 心房粗動, 新生児乳児, 予後

【はじめに】小児の心房粗動は稀で、多くは新生児期に発症し、特に基礎疾患のないものの予後は良好とされる。【対象】1996年以降で新生児期・乳児期に当院に入院した基礎疾患のない心房粗動11例。先天性心疾患や心臓腫瘍に伴うものは除外した。治療法と予後を診療録から後方視的に検討した。【結果】性別は男児5例女児6例。11例中10例が日齢8までの新生児期に発症し、1例のみ生後3か月であった。無治療で自然に停止したものが1例あり、10例に治療が行われた。10例とも直流通電が行われ、全例有効で一旦は洞調律に回復した。2例で数時間以内の再発がありこの2例で内服治療を行ったが、1例は4日間再発を繰り返した。この2例では心房粗動停止後に上室期外収縮が頻発していた。11例の経過観察期間は1か月～4年(中央値1年、自己中断2例)であり、退院後に再発が確認されたものはなかった。予防内服治療を行った2例も、1歳までに内服を中止した。新生児期発症10例

のうち、胎児診断例は3例であった。発症時期は日齢0～8で、日齢0が6例(胎児診断例を含む)で、10例とも自宅退院前であった。頻脈以外の主訴での入院が6例あり、モニター心電図などで偶然発見された。在胎週数は31～41週、出生体重は1,240～3,396gであった。3か月時発症例は正確な発症時期は不明で、診断時には心拡大が認められ左室収縮も低下していたが、心不全治療で改善し、心房粗動の再発もなかった。【まとめ】心房粗動の多くは新生児期に発症し、偶然に発見されることもある。急性期の治療に難渋する症例もあるが一般的には予後は良好で、遠隔期の再発はほとんどない。稀に新生児期以降の発症例が存在する。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平<sup>1</sup>, 西田 圭吾<sup>1</sup>, 白田 和生<sup>2</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1</sup> (1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科(循環器))

Keywords: WPW症候群, カテーテルアブレーション, 心機能

背景: WPW症候群において頻拍発作が頻回でなくても、副伝導路による心室早期興奮に起因すると思われる二次性拡張型心筋症の症例が報告されている。目的: 顕性副伝導路による心室早期興奮の心機能に対する影響に関して検討する。対象と方法: 対象は2009年から2016年までの7年間に当院で発作性上室性頻拍に対して心臓電気生理学検査およびカテーテルアブレーション治療を行った房室回帰性頻拍の18症例(男:女=8:10、年齢±歳)。術前に副伝導路による心室早期興奮を認めた群(顕性群12例)と認めなかった群(潜在性群6例)で比較検討した。心機能低下はEF<60%とした、 $p<0.05$ を統計学的有意差ありとした。結果: アブレーション治療の急性期成功率は100%であった(顕性群は副伝導路順行性および逆行性伝導の消失、潜在性群は副伝導路逆行性の消失)。アブレーション治療前の左室駆出率はいずれも正常範囲であったが顕性群で有意に低値であった(顕性群vs潜在性群 $65.3\pm 8.9$  vs  $74.6\pm 6.7$  %,  $p<0.026$ )。アブレーション治療前後の左室収縮率は顕性群でアブレーション後有意に増加した(前vs後  $65.3\pm 8.9$  vs  $71.8\pm 6.8$  %,  $p<0.003$ )。潜在性群では左室収縮率の変化はなかった(前vs後  $76.8\pm 4.6$  vs  $76.7\pm 4.5$  %,  $p=0.98$ )。心機能低下例を2例認め、左室収縮率42.7および56.6%であった。いずれも顕性群であり副伝導路の位置は右前側壁および右側壁副伝導路であった。副伝導路の切断による左室収縮率の改善はそれぞれ52.7および75.7%であり、高度低下例での改善は不十分であり、現在外来経過観察中である。結論: 顕性副伝導路症例では潜在性副伝導路症例に比べて左室駆出率が低値であり、デルタ波の消失により左室駆出率は改善することが示された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学 医学部 附属病院 小児科)

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 予後

【背景】内臓錯位症候群において、右側相同(以下RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(以下LAI)では洞不全や房室ブロック等の徐脈性不整脈を呈することがあるが、その発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。

【方法】2000年から2014年の間に当院にて診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データが不足している症例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量解析にて行った。

【結果】内臓錯位症候群42名が同定され、うちLAI 18/42(43%)、RAI 24/42(57%)であった。死亡例は13名

[LAI 4/18(10%), RAI 9/24(21%); $p=0.33$ ]、不整脈関連死は1名であった。平均のフォローアップ期間は $5.2 \pm 5.3$ 歳であった。不整脈発生はLAIで13/18(72%)、RAIで9/24(31%)とLAIで優位に多かった( $p < 0.05$ )。LAIでは洞不全9例、房室ブロック3例等、一方RAIでは上室性頻拍4例、異所性心房頻拍3例と異なる不整脈発生が見られた。1歳・3歳・5歳での不整脈発生率はLAIで各々23.0%、53.3%、68.9%、RAIで各々17.4%、23.3%、31.0%であった。心房位、性別、単心室循環の有無、手術回数、TAPVC修復や房室弁の手術の有無、房室弁逆流の程度はいずれも不整脈発生のリスク因子として有意差は得られなかった。

【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は高く、特に左側相同では3歳時で半数以上に認めた。不整脈発生のリスク因子は同定できなかったが、今後も症例数を蓄積し検討する必要がある。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

Keywords: アミオダロン, 甲状腺機能異常, 肝機能異常

【背景】. 成人領域ではアミオダロン内服の有効性, 安全性に関する検討が多く報告されているが, 小児領域では少ない。【目的】 当院におけるアミオダロンの使用実績から, 小児に対する使用法, 有効性・安全性を評価すること。

【方法】 2011年4月~2016年12月に入院した20歳未満のアミオダロンを内服した不整脈症例を対象とし, 後方視的に調査した。【結果】 対象は16例で, 年齢は中央値 1.5 (最小 0.06-最大 19.7)歳, 男女比は 6: 10, 先天性心疾患を有する症例は 8例 (周術期 7例), 心筋症3例, 心筋炎 2例, 心臓線維腫 1例, 基礎心疾患なし 2例であった。不整脈の起源は 上室性が 7例 (心房頻拍 5例, 発作性上室頻拍 1例, 接合部頻拍 1例), 心室性が 9例 (心室頻拍 7例, 心室期外収縮 2例)であった。上室性の有効例は 2例, 心室性の有効例は 8例で, 有意に心室性で有効であった ( $P = 0.035$ )。維持量は, 中央値6.5 (最小 2.5 - 最大 15)mg/kg/日, 内服継続期間は中央値 193 (最小 16 - 最大 1815)日であった。30日以上内服した症例14例で副作用を調べた。甲状腺機能異常は 3例 (低下症2例, 潜在性機能低下症 1例)であった。肝障害は 5例で見られたが, 4例は軽症で服薬量の調整を行わずに軽快した。内服後に徐脈傾向を示したのは 3例 (1例はカルベジロール併用), 補正 QT時間 (Fridericia)が 460 msec以上を示したのは 2例で, いずれも 10歳以上の年長児であった。甲状腺機能異常, 肝機能異常, QT延長のいずれかを呈した症例は 14例中 5例 (35%)であった。その他, 明らかな肺毒性, 神経学的異常や眼病変を呈した症例は認めなかった。【考察】 アミオダロンは, 心室性不整脈では有効で上室性不整脈では無効のことが多かった。副作用の頻度 (35%) は, 成人での既報告と同等であり, 小児においても内服中および内服中止後 (アミオダロンの半減期を考慮し半年程度) も定期的に検査を行う必要がある。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

○寺澤 厚志<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>2</sup>, 中山 祐樹<sup>2</sup>, 岩田 祐輔<sup>2</sup>, 竹内 敬昌<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: ICD, 遠隔モニタリング, 不整脈



【目的】近年遠隔モニタリング可能な ICDが小児循環器領域でも導入されつつある。当院にて遠隔モニタリング ICD(RM-ICD)を植込んだ症例の経過、有効性を報告する。

【症例】 RM-ICD植込みは4症例。植込み後のフォローアップ期間は平均30ヶ月。2例で ICDが作動し、有効に除細動された。

●症例1： QT延長症候群(LQT1)の21歳女性。小学校1年生から LQTを指摘され内服加療を行うも緊張時失神を認め、17歳時に経静脈的に ICDを植込んだ。19歳時、旅行中に動悸をを自覚後意識消失し ICD作動。除細動後も旅行を継続された。本人からの連絡はなかったが、遠隔モニタリングで ICD作動が通知され、受診を促した。

●症例2： 12歳男児、5歳から運動時意識消失を繰り返し、7歳時に運動負荷による2方向心室頻拍からカテコラミン誘発性多型心室頻拍と診断した。内服加療およびアブレーションを行うも、不整脈をコントロールできず学校で再び失神があったため、10歳時に経皮的に ICD植込んだ。再び学校で運動時に心室細動(VF)となり ICD作動。遠方のため遠隔モニタリングにて確認した。

●症例3： 左心低形成症候群の3歳女児。 Glenn手術後に自宅で VFとなり蘇生。遠方であり、基礎疾患を考慮し内服加療および1歳8ヶ月で経皮的に ICDを植込んだ。現在 Fontan手術待機中である。

●症例4： 15歳男児。プロピオン酸血症のため1歳時に肝移植施行、10歳時に2次性 QT延長を指摘され、内服加療した。12歳時に運動時 VFのため AEDで除細動され、遺伝子検査で LQT1の合併も認められ13歳で経静脈的に ICDを植込んだ。時折プロピオン酸血症による発達障害や代謝発作を認めるが、遠隔モニタリングにより不整脈がないことを確認している。

【まとめ】 RM-ICDによって、ICD作動状況や不整脈の有無が WEBベースで容易に確認が可能である。年少児であったり、周囲が気がつかない場合でも、状況が自動で送信されすみやかな対応が可能であった。

E-Oral Presentation | その他

## E-Oral Presentation 9 (III-EOP09)

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

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

### [III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦<sup>1,2</sup>, 長谷部 洋平<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>2</sup>, 星合 美奈子<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>2</sup>, 駒井 孝行<sup>3</sup> (1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 (東京大学大学院 医学系研究科 小児科学)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏<sup>1,2</sup>, 池田 智明<sup>1,3</sup>, 武井 黄大<sup>1,2</sup>, 加地 剛<sup>1,4</sup>, 河津 由紀子<sup>1,5</sup>, 稲村 昇<sup>1,6</sup> (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美<sup>1,2</sup>, 亀井 直哉<sup>2</sup>, 松岡 道生<sup>2</sup>, 小川 禎治<sup>2</sup>, 富永 健太<sup>2</sup>, 藤田 秀樹<sup>2</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>, 阪田 美穂<sup>1</sup>, 白井 文晶<sup>1</sup> (1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 松井 彦郎<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup>, 嘉川 忠博<sup>3</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価: PLASE研究 (PDA and Left Atrial Size Evaluation study) の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 (PLASE study研究グループ)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャンネルの発現

○羽山 恵美子<sup>1</sup>, 古谷 喜幸<sup>1</sup>, 島田 光世<sup>1</sup>, 川口 奈奈子<sup>1</sup>, 大路 栄子<sup>1</sup>, 松岡 瑠美子<sup>2</sup>, 稲井 慶<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 (国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦<sup>1,2</sup>, 長谷部 洋平<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>2</sup>, 星合 美奈子<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>2</sup>, 駒井 孝行<sup>3</sup> (1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科)

Keywords: 13/18トリソミー, 循環器治療介入, 出生前訪問

【目的】近年、周産期および循環器医療の進歩と様々な視点からのエビデンスの蓄積により13/18トリソミーの管理方針が見直されている。今回、当センターにて管理した13/18トリソミーの周産期管理と循環器治療介入をふり返り、今後向かうべき適切な管理および治療方針について検討する。【方法】当センター開設より15年間に当センターで管理した13/18トリソミーの児を対象とした。在胎週数、出生体重、出生前診断の有無、周産期管理、合併心疾患と主な治療介入および転帰につき経時的な変化を含め検討した。【結果】対象は13トリソミー6例、18トリソミー18例の計24例。在胎週数29~40週、出生体重470~2,650g。出生前診断は10例(41.7%)で行われており、2007年以降は出生前診断症例には全例に新生児科医による prenatal visit、2016年からはご両親の希望により山梨大学循環器グループによる prenatal counselingを行っている。心疾患は13トリソミーの2例を除いた22例(91.7%)に合併しており、内訳は TOF 6例、CoA/VSD 5例、VSD/PDA 5例、DORV/PS 3例、ASD/PDA 1例、PDA 1例。循環器治療介入として Prostaglandin 4例、Indomethacin 8例、低酸素吸入療法 1例で外科的介入を行った症例は PDA clipping 1例のみであった。生存期間は5時間~9歳9か月(生存中)、在宅移行したのは7例(29.2%)で内4例が退院後死亡した。退院後死亡の原因はいずれも感染症に伴う急性呼吸不全であったが、急変には慢性心不全と肺高血圧の影響が懸念された。【考察】当センターには小児循環器外科は併設されておらず、これまで13/18トリソミーに合併した心疾患に対して外科的介入を行った症例はほとんどいなかった。外科的介入が全ての症例に対する最善の利益に繋がるとは限らないが、出生前より施設や領域を超えて連携し正確な情報を共有することは、患者家族の思いを正しく汲み上げるために重要なプロセスであると考えられる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 (東京大学大学院 医学系研究科 小児科学)

Keywords: 大血管転位症, 原発性線毛機能不全症, heterotaxy

【背景】心臓形態形成において左右非対称性が損なわれることが、多くの先天性心疾患の発症に中心的役割を果たすという理解が、拡がりつつある。しかし、房室、心室大血管関係の不一致による大血管転位症(TGA)もまた、その帰結の一病型と結論することには、未だ議論がある。一方、運動線毛の障害により全身臓器の左右位置異常を呈する疾患として、原発性線毛機能不全症(primary ciliary dyskinesia, PCD)が知られ、多彩な心臓表現型を伴う。AV-, VA-discordanceを合併したPCD症例を経験し、TGAの発症機序を考える上で示唆に富む症例と考えられたので、報告する。

【症例1】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, AV discordance, pulmonary atresia, VSD, ASD, PDAと診断された。2歳時に anatomical repairを施行され、現在6歳となり、肺動脈性肺高血圧症を合併し、肺血管拡張薬を服用している。乳児期早期より中耳炎・副鼻腔炎・気管支炎といった慢性気道

感染症に悩まされた。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAH5*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、PCDの確定診断に至った。【症例2】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, TGA(III), ASD, PDAと診断された。1歳7か月時に Yamagishi手術が行われ、現在8歳となり、外来にて遺残右肺動脈狭窄の経過観察中である。新生児期から下気道感染症を反復し、喀痰、無気肺の管理に難渋した。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAAF1*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、PCDの確定診断に至った。

【考察】上記2症例から得られる知見は、房室、心室大血管関係の不一致による TGAを、heterotaxyスペクトラムに含める考え方を支持する。心臓発生過程における左右非対称性維持機構の破綻が、TGAの本態である可能性が示唆された。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏<sup>1,2</sup>, 池田 智明<sup>1,3</sup>, 武井 黄大<sup>1,2</sup>, 加地 剛<sup>1,4</sup>, 河津 由紀子<sup>1,5</sup>, 稲村 昇<sup>1,6</sup> (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科)

Keywords: 胎児心エコー, レベルII, 多施設間研究

【目的】学会が主体となって行っているレベル II胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2016年12月31日に登録されたレベル (II) 胎児心臓超音波検査 34671件。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-8000件に登り(2016年は8904件)、疾患分類では先天性心疾患が16119件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで5683、4667、2489件だが、50件に満たない県は7県と減少した。先天性心疾患の内訳では、VSD2718件(16.9%)、SRV915件、SLV 202件、DORV1635件、HLHS1244件、AVSD1262件、TOF1334件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA725件(4.5%)、Simple CoA341件、IAA237件と診断が難しいとされるものでは少なく、TAPVCはわずか97件(0.6%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加しているが、TAPVCは横ばいである。不整脈については PAC844件(42.1%)、完全房室ブロック253件等であった。【結語】登録は順調に増加し、今後、疾患の偏りがある検査状況を改善し、検出率を上げてゆく努力の必要がある。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美<sup>1,2</sup>, 亀井 直哉<sup>2</sup>, 松岡 道生<sup>2</sup>, 小川 禎治<sup>2</sup>, 富永 健太<sup>2</sup>, 藤田 秀樹<sup>2</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>, 阪田 美穂<sup>1</sup>, 白井 文晶<sup>1</sup> (1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: foramen oval narrowing, fetal diagnosis, neonatal

【はじめに】卵円孔早期狭小の症状は胎児期の罹患期間により異なり、胎児水腫、左心低形成症候群や生後の心不全等、様々な病態を合併するとされるが、その循環動態に関してはまだ不明な点も多い。一方胎児期に異常を指摘されずに出生した場合、心血管奇形の合併を認めず下肢のチアノーゼを呈する点から、遷延する PPHNとして初期対応される例も多い。今回、本病態を認め、生後に循環不全もしくはチアノーゼ呈した6例の経験をまとめ、報告する。【結果】胎児診断の指摘があったのは、6例中2例(症例5・6)のみであった。症例1) 生後

PPHNとして対応されたが、肺出血を呈しショック状態となった。卵円孔は閉鎖、左室収縮低下と逆行性の大動脈弓血流を認め、本病態を疑いPH治療から左心不全治療に方針を変更、症状は軽快した。症例2) 高度のチアノーゼを呈し転院、卵円孔はほぼ閉鎖、左室収縮不良、大動脈弓の逆行性血流を認めた。PGE1投与後BASを施行するも無効で、心不全加療にて心機能は改善したが、PGE1中止後に大動脈縮窄の顕在化を認め、大動脈弓修復術を施行した。症例3・4) 生後遷延する新生児一過性多呼吸として加療中、左室収縮低下を指摘された。左室機能低下は遷延したが、症例3は生後2週間、症例4は生後4ヶ月で改善した。症例5・6) 胎児期に、いずれも右心系の拡大を指摘されていた。生後早期より対応でき、高度の呼吸循環不全に陥ることはなかったが、呼吸管理や抗心不全治療を施行後も心機能の改善が不十分で、心筋緻密化障害の合併が疑われた。【結論】本病態に関しては、まだ不明な点も多く、認知度も低い。しかし、PPHNとして治療された場合に、左心不全による肺うっ血が悪化し、病状の悪化を招く場合がある。<右心系の拡大>や<左室の動きが悪いチアノーゼ症例>を認めた際には本症例を疑うよう、産婦人科や新生児科にも啓蒙していくこと、症例を蓄積し病態を明らかにしていくことが必要と考える。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 松井 彦郎<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 高橋 幸宏<sup>2</sup>, 嘉川 忠博<sup>3</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: 心臓腫瘍, 胎児心臓超音波検査, 出生前診断

【背景】胎児診断される心臓腫瘍には物理的な閉塞や心機能の低下によって出生後に死亡を含む問題のある転帰をたどることがある。【目的】当院で胎児診断された心臓腫瘍の胎児の胎児期血行動態異常の有無と出生後の転帰について検討すること。【対象】当院で胎児診断され、出生後の経過が確認できた13例。【方法】腫瘍の種類、出生前の血行動態異常(右心系、左心系の各々における流入路血流/流出路血流/大血管系血流/収縮能)の有無、出生後に要した治療の有無と種類、転帰について、診療録から後方視的に検討した。【結果】症例の内訳は横紋筋腫11例、線維腫1例、不明1例。多発性10例、単一腫瘍3例。初診時在胎週数は34週(中央値)。胎児診断時の血行動態異常は3例で認めた。内訳は左室流出路腫瘍による閉塞1例、右室多発性腫瘍による流出路閉塞1例、左室中隔側の巨大腫瘍による左心機能低下/左室流入路異常/遠位大動脈弓の逆行性血流1例であった。出生後、11例で治療を要さず経過観察のみが可能であった。右室流出路閉塞を認めた1例は出生後にMRIおよび臨床像から横紋筋腫と診断され、一時的にβ遮断薬内服を行ったがその後腫瘍の自然退縮に伴い投薬を中止した。左室内巨大腫瘍により遠位大動脈弓の逆行性血流を認めた症例は出生後も左心系のみで体循環を支えることが困難と予測され単心室修復が必要と考えられた。他院に母体搬送され出生後に両側肺動脈絞扼術および動脈管ステント留置が行われ、最終的に腫瘍切除と二心室修復が行われた。死亡例はなかった。【考察】大動脈弓の逆行性血流は左室のポンプ機能不全が示唆され手術介入が必要になるが、流入路および流出路血流の異常のみの場合は出生後は内科的治療や無治療での経過観察が可能と考えられた。【結語】心臓腫瘍で大動脈弓の逆行性血流が認められる場合は、一時的にであっても単心室修復も念頭において出生後の治療計画を立てる必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価： PLASE研究 (PDA and Left Atrial Size Evaluation study) の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 (PLASE study研究グループ)

Keywords: PDA, preterm infant, echocardiography

【目的】 PLASE研究は、早産児の動脈管開存症の臨床・検査所見の推移が、動脈管外科的治療の必要性を予測可能かを検証する多施設共同前方視的観察型研究である。進捗状況、中間解析結果、今後の展望をまとめた。

【方法】 PLASE研究は全国35NICUで、除外基準を満たさない、在胎23週から29週までの早産児を対象とした。患者背景・予後、日齢1、3、7、14日、COX阻害薬初回治療投与前、動脈管手術前後の心エコー検査結果等を収集した。心エコーは予め精度管理を経た検者が施行した(255名)。心エコー計測値の施設間格差(測定精度)の評価を目的に中間解析を実施した。心エコー計測値7変数を出生体重を共変量としてモデル化(三次曲線)し、各変数の散布図と箱ひげ図を作成し、各施設と全国の分布とを視覚的に比較した。

【結果】 研究開始前に実施した精度管理データの結果、検者間の測定誤差が許容範囲を超えたため、研究開始を半年遅らせて検者間測定誤差の解消を行った。2015年10月より登録(目標症例数500例)を開始し、2016年12月の登録数は585例(うちデータ固定368例)と予定期間で目標症例数に到達し、同月で新規症例登録を終えた。事前に定めたデータマネジメント計画実施により、固定済み症例に必須入力項目の欠損値はほぼ存在しなかった。データ登録のあった29施設において、心エコー計測値7変数のうち、計測の系統誤差の存在が視覚的に疑われたのは、のべ13項目(6%)のみであった。

【今後の展望】 全症例固定次第、主研究の解析・結果公表予定である。新生児科医と小児循環器医が協働し、施設・個人の心エコー技術の精度管理がなされ、心エコー技術の一定の向上と標準化につながったと考えられた。本研究を基盤として患者立脚型アウトカムを主要アウトカムとした研究を行うとともに、PDA至適治療時期の検討や持続可能な研究実施体制構築を目指す。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャンネルの発現

○羽山 恵美子<sup>1</sup>, 古谷 喜幸<sup>1</sup>, 島田 光世<sup>1</sup>, 川口 奈奈子<sup>1</sup>, 大路 栄子<sup>1</sup>, 松岡 瑠美子<sup>2</sup>, 稲井 慶<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>  
(1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, Naチャンネル

【背景】 当研究室では、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を得、これまでに4400株の不死化B細胞株を樹立して、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。現在、この細胞株からiPS細胞を樹立し、心疾患の病態解析や創薬スクリーニングに利用できる疾患モデルの樹立のための検討を行っている。LQT3/ブルガダ症候群などの原因遺伝子の一つであるNaチャンネル(Nav1.5)には、胎児・新生児期に高発現する新生児型のmRNAがあることが知られている。【目的】 iPS細胞から分化誘導した心筋細胞における新生児型Nav1.5遺伝子の発現を検討する。【方法】 成人心臓・胎児(31週)心臓試料並びに、iPS細胞から心筋細胞分化誘導時における経時的な細胞試料について、新生児型・大人型のNav1.5 mRNAを定量PCR法により定量した。【結果・考察】 胎児心臓では、新生児型と大人型NaチャンネルmRNAの発現はほぼ同等であった。成人心臓でも、新生児型は各心部位で一定量発現するが、大人型に対する新生児型の割合はごく低かった。未分化iPS細胞でも、新生児型が大人型より高発現していた。iPS細胞から心筋細胞を分化誘導すると、新生児型Naチャンネルの発現は一旦低下するが、大人型の発現が分化15日以降増加するにつれてわずかに増加した。実際のヒト組織では、成人では新生児型に比べて大人型が大部分になるが、iPS細胞由来では、分化45日においても、大人型に対して新生児型の発現は低めではあるが、成人心組織における新生児型の割合より高かった。これらの結果は、iPS細胞由来分化心筋細胞には、新生児型Naチャンネルが高比率で存在する可能性を示す。新生児型と大人型Naチャンネル遺伝子の発現比は、心筋細胞の成熟度の目安になると考えられる

が、心筋細胞以外の細胞の存在の検討も必要である。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 (国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室)

Keywords: 人工血管, 再生医療, 動物移植実験

【背景】再手術が不要な人工血管は小児循環器外科の最大の悲願の一つである。患者の成長や発達を妨げず、人工血管が追従して拡張、伸長できれば正に理想である。我々が開発した新発想再生医療技術である「生体内組織形成術」では、形状や厚さを自在に設計した完全に自己組織のみからなる自家移植用組織体を細胞培養することなく簡便に得ることができる。本技術を用いて作製した同種バイオチューブが移植後に成長することを年単位のビーグル犬への移植実験によって確証を得たので報告する。【方法】成ビーグル犬（約10kg）の皮下に鑄型を2ヶ月間埋め込むことで、内径2 (n=2), 2.5 (n=4), 2.7mm (n=5)、長さ10mm、厚さ0.7mmのバイオチューブを作製し、移植まで70%アルコール中で保存した。これを生後3ヶ月の幼ビーグル犬（約3kg）の頸動脈（内径約2mm）に端々結紮吻合で移植し、血管造影検査によって最大2年間の血管径の変化を調べた。【結果】移植時平均2.2mmであった生体の血管径は、3ヶ月後に約3mm、6ヶ月後に約3.6mmの定常値に達した。一方、口径2.5mmと2.7mmのバイオチューブは共に移植後に口径が徐々に増加し、6ヶ月後には共に約3mmとなり、1年後には生体血管とほぼ遜色が無くなり、2年後まで維持された。また、1年時のマクロ観察によって移植部の伸長を認めることができた。しかし移植時に生体血管径より小さい口径2mmのバイオチューブでは、ほとんど口径が変化しなかった。興味深いことにバルーンで拡張させると血管径を合わせる事が可能であった。【結論】移植後にバイオチューブの口径と長さの増加を証明できたことで、バイオチューブは成長性を有すると結論づけられる。また、生体血管と同様にバルーン拡張性も有していた。

E-Oral Presentation | その他

## E-Oral Presentation 10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎系球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響  
○佐々木 智章<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 郷 清貴<sup>1</sup>, 連 翔太<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション - インターベンションは予後を改善できているのか？ -  
○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果  
○星名 哲<sup>1</sup>, 水流 宏文<sup>1</sup>, 額賀 俊介<sup>1</sup>, 鳥越 司<sup>1</sup>, 羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 沼野 藤人<sup>1</sup>, 白石 修一<sup>2</sup>, 高橋 昌<sup>2</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall 圧迫の比較検討  
○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討  
○鳥越 史子<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 廣瀬 将樹<sup>1</sup>, 髭野 亮太<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藁 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある  
○加藤 愛章<sup>1,2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,2</sup>, 吉永 正夫<sup>2</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 泉田 直己<sup>2</sup>, 岩本 眞理<sup>2</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>2</sup>, 田内 宜生<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 阿部 勝巳<sup>2</sup>, 長嶋 正實<sup>2</sup> (1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義  
○澤田 博文<sup>1,2</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大槻 祥一朗<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 不津木 綾乃<sup>3</sup>, 小沼 武司<sup>3</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 —小学校4年生検診の有用性—



○新井 修平<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 寺川 勝也<sup>2</sup>, 笹原 聡豊<sup>2</sup>, 友保  
貴博<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療  
センター 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量 (eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 郷 清貴<sup>1</sup>, 連 翔太<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: eGFR, 側副血行路塞栓術, TCPC

#### 【背景・目的】

機能的単心室症例への TCPC施行は、酸素化改善の一方、静脈圧上昇をきたし、腎血流への影響は明確でない。TCPC症例での側副血行路は、体循環から肺動脈へ還流し体循環を減少させる。TCPC手術と側副血行路の腎血流への影響を検討した。

#### 【方法】

当院において2011～2015年に TCPC施行した111例について、身長・血清 Cr値より算出した eGFR(mL/min<sup>1.73m</sup><sup>2</sup>)を TCPC術前後及び側副血行路塞栓術の有群73例、無群38例に分け評価した。両群の血行動態指標は、心臓カテーテル検査による SaO<sub>2</sub>(%)、IVCP(mmHg)、PAP(mmHg)、CI(L/min/m<sup>2</sup>)、PVR(Woodunit)で検討した。

#### 【結果】

eGFR(TCPC施行前/後): 94.4±16.7/98.6±15.8(P:0.037)が有意に上昇、SaO<sub>2</sub>: 87.1±3.1/94.7±1.7(P:<0.0001)、IVCP: 4.3±1.8/10.6±2.1(P:<0.0001)、PAP: 8.6±2.4/9.5±2.1(P:0.0001)、CI: 4.0±0.9/3.5±0.9(P:<0.0001)、PVR: 1.3±0.6/1.6±0.7(P:<0.0001)と有意な変化を認めた。また、eGFR塞栓有群(前/後):94.4±17.6/98.9±15.3(P:0.01)、無群:94.5±15.1/97.8±17.1(P:0.16)と有群のみで有意な上昇を認めた。TCPC施行前後での塞栓有/無群別の eGFR比較では、前(有/無):94.4±17.6/94.5±15.1(P:0.735)、後:99.0±15.3/97.8±17.0(P:0.835)と有意差を認めなかった。

#### 【考察・結論】

TCPC施行前後では、有意な心拍出低下や静脈圧上昇による GFRを低下させる要因を認めたにも関わらず、有意な eGFR上昇を認めた。チアノーゼ腎症は GFR低下を招くことが報告されており、酸素化の改善や側副血行路塞栓術による心拍出量増加が eGFRを有意に上昇させたと考えられる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか?-

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 肺静脈狭窄, ステント留置, 総肺静脈還流異常症

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)や内臓錯位症候群における肺静脈狭窄(PVO)合併症例に対しては、手術による狭窄解除が基本である。しかし、手術無効例や緊急避難的にステント留置(SI)などのカテーテルインターベンション(CI)を行う症例が存在する。【目的】PVOを合併した複雑心奇形に対し CIを行った症例の経過をまとめ、予後改善につながったかどうかを検討する。【対象】TAPVR単独1例、Right isomerism、SA、SV、TAPVR 3例。【結果】症例1: TAPVR infra-cardiac type。日齢2に心内修復術を実施。両側 PVOが進行し、月齢2に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。月齢3に人工心肺下で右肺静脈2本に対し SIを実施。肺炎を契機に人工呼吸管理に至り、PVO進行し月齢6に死亡。症例2: Right isomerism、SA、SV、TAPVR infra-cardiac type。日齢1に静脈管に対し SI、月齢1に TAPVR修復、BTシャント手術。現在、Fontan待機中。症例3: Right isomerism、SA、SV、intra-cardiac TAPVR。Fontan手術、PVO解除術後に再度 PVOが進行した。

Common PV-SAにSI、1年後に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。その後 PVOなく経過。症例4: Right isomerism、SA、SV、supra-cardiac TAPVR。月齢1に BTシャント手術、月齢5に両方向性グレン手術、垂直静脈-心房吻合。月齢10に垂直静脈狭窄に対し SI、2週間後に Common PV-SA吻合、Suture-less repairを行った。その後ステント内狭窄および左 PVOに対しバルーン拡張を繰り返し行い、Fontan待機中。【考察】 Suture-less repair後も PVO再発を繰り返す症例は、CIや手術を組み合わせても予後不良である。SI後も、PVO再発の可能性は高い。しかし、繰り返し CIを行うことで開存を維持することが可能な症例もある。【結語】 狭窄を繰り返す肺静脈に対する SIは、長期の効果は期待しにくい。しかし、再手術など次の治療を前提とした bridging therapyとして考えれば、その有用性を期待できる。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲<sup>1</sup>, 水流 宏文<sup>1</sup>, 額賀 俊介<sup>1</sup>, 鳥越 司<sup>1</sup>, 羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 沼野 藤人<sup>1</sup>, 白石 修一<sup>2</sup>, 高橋 昌<sup>2</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, 体肺側副血管, コイル閉鎖術

【背景】 両側肺動脈絞扼術を含めた治療戦略により、左心低形成症候群 ( HLHS)およびその類縁疾患の予後は改善しているが、複数回にわたる手術、低酸素血症により早期に体肺動脈側副血管 ( APCA)が発達しやすい。APCAの発達は、心室容量負荷による心機能低下や房室弁逆流の増悪、肺動脈圧の上昇をきたし、短期的、長期的予後に悪影響を及ぼす。我々はこの疾患群に BDG手術後比較的早期に 体肺動脈側副血管塞栓術を施行しており、その効果について検討する。【対象】 左心低形成症候群およびその類縁疾患で BDG手術後早期にコイル閉鎖術を施行した7例について BDG手術前後の側副血管の発達の程度、コイル閉鎖術前後の血行動態、BNPについて検討した。【結果】 心形態は HLHS 2例、MS/MA DORV hypoLV hypo Arch CoA 3例 asplenia AVSD hypoArch CoA1例 polysplenia AVSD hypo LV hypo Arch 1例 初回手術は bilPAB 6例 mPAB1例。2期手術は Norwood 5例、Norwood-BDG1例 BDG 1例 BDG手術施行時期は平均日齢 176日 (106日-230日)。2例は BDG術前から大量の APCAが判明しており BDG時に ITAclippingを施行。コイル塞栓術施行時期は BDG手術後 平均140日。全例で鎖骨下動脈から中等量から多量の APCAが発達。1本から7本の APCAを閉鎖した。APCAコイル閉鎖術後に術前 RVGを施行していた3例全例で% RVEDVは低下、BNPは全例で低下していた。1例で房室弁逆流が有意に減少した。2例が Fontan手術に到達し5例が待機中。Fontan前には APCA軽度増加あり再度コイル閉鎖術を施行した。【結語】 大動脈低形成を伴う右心系単心室は、BDG術後早期に側副血管の発達を認めること多く、心機能に影響する。同疾患に対する早期のコイル閉鎖術は、右室容量負荷を減少、RVEDPの低下、肺動脈圧の低下、弁逆流の改善に寄与し、短期的 長期的な予後を改善させる可能性がある。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, Occlutech

【背景】 Figgula Flex II ASD occluder (FFIO)は Amplatzer Septal Occluder (ASO) と比べ erosionが極めて少ないとされるが、留置後の形態変化は明らかではない。【目的】 FFIOと ASOの留置後の形態変化と Valsalva wallへの圧迫を比較検討すること。【対象】 当科で2016年2月から FFIOを留置した38症例 (F群: 中央値年齢13歳、体重41.9kg; 平均 ASD最大径15.8mm、device径20.2mm、Qp/Qs 1.93) と2005~2007年に ASOを留置した78症例 (A群: 中央値年齢19歳、体重49.6kg; 平均 ASD最大径16.2mm、device径21.0mm、Qp/Qs 2.67)。【方法】 経食道心エコーでの deviceの最厚時相の device径 (waist)、厚さ[中央部(Mid)、Ao側(Ao)、後壁側(Post)]、Ao側両 disk edge間隔(Edg)、A shape例数(AS)、Valsalva wall圧迫例数(VP)に関して、留置直後と6ヶ月後の変化を検討し、F群とA群で比較検討した (2016年1月末では22例施行し、3月末までに38例施行予定)。【結果】 留置直後: 6ヶ月後 (mm)の順で、有意差 ( $p < 0.05$ ) を (p) と記載した。F群、waist 15.2 : 14.9、Mid 12.3 : 8.9 (p)、Ao 16.8 : 14.4 (p)、Post 12.5 : 10.1 (p)、Edg 10.9 : 10.7、AS 15 : 18、VP 5 : 7。A群、waist 18.8 : 18.6 (p)、Mid 9.6 : 6.7 (p)、Ao 15.6 : 12.9 (p)、Post 12.7 : 9.9 (p)、Edg 10.1 : 8.6、AS 26 : 20、VP 1 : 15 (p)。F群とA群の比較では交互作用はないが、MidとEdg、ASで有意差を認めた。F群がA群に比しMidは薄くなるが、Edgが閉じずA shapeが保たれ、Valsalva wallの圧迫は増加しない傾向にある。【考察】 両者とも deviceは平坦化するが、FFIOはEdgが開いたまま保たれるので Valsalva wallを圧迫せず erosionのriskが低くなる。Ao rimが広範囲に欠損している症例ではFFIOをA shapeで留置することが望ましい。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 廣瀬 将樹<sup>1</sup>, 髭野 亮太<sup>1</sup>, 石井 良<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 拡張型心筋症, 心移植, LVAD

【背景】 乳児拡張型心筋症では心移植しか救命することができない重症心不全例があり移植までの橋渡しとして補助人工心臓が必要になることがある。2015年小児用体外設置式補助人工心臓 (EXCOR) の保険適応が承認されたが国内での移植待機は長期にわたると想定され、また血栓や脳出血のリスクもあり EXCOR装着の必要性に関しては慎重な選択が必要である。

【目的】 乳児拡張型心筋症で内科的心不全管理から EXCORへの移行が必要となる層別化に関わる因子を検討すること。

【方法】 2014年から2016年まで EXCOR装着目的で紹介された6症例で EXCOR装着に至った例と内科的管理を継続した例の臨床像の差異を後方視的に検討。

【結果】 紹介時年齢4ヶ月から1歳3か月(中央値:9か月)。6例中4例は人工呼吸管理下で、体重(SD)は-5.34~-0.48SD(中央値:-1.44SD)と体重増加不良を認め、胸部エックス線 CTR:61~75%(中央値:64.5%)と著明な心拡大と5例に肺うっ血を認めた。BNP値は173~3699 pg/ml(中央値:1065 pg/ml)と高値を示し、心エコーでLVEF:8.3~47.9%(中央値:14.1%)、LV-Tei:0.31~0.65(中央値:0.33)、TAPSE:7.3~19.6(中央値:12.7)と両心室機能の低下があり全例に僧帽弁閉鎖不全(中等度5例、中等度以上1例)を認めた。3例で気管支喘息を合併。全例カテコラミン持続点滴中であったが、利尿薬、ACE阻害薬、β遮断薬の投与量に関してばらつきがあった。6例中3例は EXCOR装着に至り、3例は内科管理を継続しそのうち1例は内服治療で退院となった。

【考察】 EXCOR装着に至る症例は著明な体重増加不良があり、僧房弁閉鎖不全が中等度以上あるいは経過中増悪傾向がみられた症例であった。心機能指標での層別化は明確にできなかった。

【結語】 乳児拡張型心筋症では EXCORを装着する時期を逸しない症例がある一方、内科管理のみで治療継続可能な症例が存在する。さらに症例を蓄積することで EXCOR装着の層別化因子が明らかになることが望まれる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章<sup>1,2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,2</sup>, 吉永 正夫<sup>2</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 泉田 直己<sup>2</sup>, 岩本 眞理<sup>2</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>2</sup>, 田内 宜生<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 阿部 勝巳<sup>2</sup>, 長嶋 正實<sup>2</sup> (1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ)

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, フィルター

【背景】心電図波形の各パラメータの基準値はフィルターを用いない心電図を基に確立されている。学校心臓検診では、安定した心電時記録のために各種フィルターを用いられることが多い。【目的】学校心臓検診における心電図波形基準の確立のために、フィルターによる心電図波形への影響を明らかにする。【方法】2016年にK市、T都、E県でフィルターを用いずに記録された計8931名〔小学1年1358名(男/女=696名/662名)、中学1年2291名(1007名/1284名)、高校1年5282名(2679名/2603名)の標準12誘導心電図を対象とした。目視により不整脈や基線の揺れ、ノイズ混入がないと判断された各学年、男女の各300名、計1800名の心電図を抽出した。フクダ電子社製の心電図解析システムを用い、フィルター使用前のオリジナル波形とハムフィルター(50Hzまたは60Hz)、筋電図フィルター(35Hz)、ドリフトフィルター(0.5Hz)の全てを使用したシミュレーション波形の振幅を比較検討した。【結果】それぞれのフィルター使用前の振幅はPII  $0.098 \pm 0.047$  mV、PV1  $-0.017 \pm 0.020$  mV、RV1  $0.585 \pm 0.323$  mV、RV5  $1.95 \pm 0.63$  mV、RV6  $1.46 \pm 0.41$  mV、SV1  $-1.29 \pm 0.58$  mV、TII  $0.389 \pm 0.132$  mVであった。Bland-Altman解析ではフィルター前後のPIIでは平均差 $-0.012$  (95%一致限界  $-0.008/0.033$ ) mV、PV1  $-0.08$  ( $-0.031/0.015$ ) mV、RV5  $-17.5$  (6.7/28.2) %、RV6  $-18.3$  (8.2/28.5) %、SV1  $-14.3$  ( $-54.7/83.3$ ) %、TII  $-0.011$  ( $-0.002/0.025$ ) mVであった。【結論】鋭い波形であるQRSの振幅への影響が大きい、P波、T波などの振幅への影響は小さかった。学校心臓検診において特にQRSの波高の解釈に注意が必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文<sup>1,2</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 不津木 綾乃<sup>3</sup>, 小沼 武司<sup>3</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学)

Keywords: 学校検診, 先天性心疾患, 心電図

【背景】心房中隔欠損(ASD)は学校検診で発見される主な疾患であり、早期の診断治療が予後と関連することが知られる。学校検診においてASD診断の契機となる心電図抽出所見として、R< R'である右脚ブロック(RB)がよく知られるが、V4陰性T波(V4T)、Crochetage(CRO)、下方誘導でのST-T変化(iST)を認めることもあり、これら所見の意義を検討した。【方法】2009年-2016年に大学病院(県唯一のカテ治療認定施設)にて、心カテを行ったASD例を対象として、診断の契機、心カテ評価時の心電図所見と血行動態指標(Qp/Qs, 平均肺動脈圧)を検討した。手術またはカテテル閉鎖例では、閉鎖後6か月、12か月の心電図所見を解析した。【結果】対象は、94名(男/女:42/52;年齢 $15.3 \pm 16.7$ ;18歳以下:74名;19歳以上:20名;閉鎖例:88例)であった。診断契機は、学校検診26(28%)、乳児検診25(27%)、症状19(20%)、NICU入院13(14%)、他疾患の検査7(7%)、成人検診4(4%)であった。心電図異常の頻度は18歳以下例で高く(RB[73 vs 35%,  $p < .01$ ], V4T[45 vs 0%,

p<.01]、CRO[42 vs 12%, p<.05]、iST[22% vs 6%,p=.18]。典型的RB (R< R')を認めた46例以外の45例中、V4T、CRO、iSTのいずれかを19例(20%)で認めた。iST(+)例では(-)例より、肺動脈圧が高く(<.05)、V4 T(+)例では(-)例よりQp/Qsが高かった(<.05)。術後6、12か月での所見減少率は、iST、V4T(83.2 - 91.1%; 76.9 - 83.4%)で高かった。【考察】ASDに特徴的な心電図所見は、18歳以上例では少なく、RBBBとV4陰性Tは、右室容量負荷と、aVFのST変化は右室圧上昇と関連した。V4陰性T波、aVFのST変化は術後6か月で70-80%、術後12ヶ月で、80-90%で消失する所見であった。【結語】小児期のASDに特徴的な心電図所見として、RB以外にiST、V4 NTは、典型的RBを認めない例でも認められ、血行動態異常や術後変化を反映し、本症の初期診断上重要な所見である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

### [III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討—小学校4年生検診の有用性—

○新井 修平<sup>1</sup>, 浅見 雄司<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>1</sup>, 寺川 勝也<sup>2</sup>, 笹原 聡豊<sup>2</sup>, 友保 貴博<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 学校心臓検診, 小学校4年生, 重症児

【はじめに】児童における疾患の早期発見・早期治療を目指して学校心臓検診が行われている。平成7年に小、中、高等学校の各1年生全員に心電図検査が義務付けられているが、小学校6年間のうちに追加の検診をすることが望ましいと考えられている。群馬県では小学校4年生の心臓検診を一部地域で行っており、学年全体の約40%の児童で実施している。今回、小学校4年生の学校心臓検診で見つかった重症疾患児4例について報告する。【症例1】9歳男児。小学校4年生の検診で心室性期外収縮を認め、拡張型心筋症を疑われ当院入院。原疾患の精査目的に東京女子医大へ転院した。心臓移植の適応として、平成25年に渡航移植を施行、現在外来管理中である。【症例2】9歳女児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、精査目的に当院紹介受診し、心筋緻密化障害と診断した。外来管理中に自宅近くで突然死した。【症例3】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、心機能低下、易疲労感などの症状から精査目的に当院紹介受診し、不整脈原性右室心筋症と診断し、外来管理中である。【症例4】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で不完全右脚ブロックを指摘され当院外来受診。エコーで心室中隔の扁平化を認め、推定右室圧は約60mmHgであった。カテーテル検査を行い肺動脈圧54/29(38)mmHgであり、心内奇形はなく肺動脈性肺高血圧と診断した。肺血管拡張薬による治療を開始し外来管理中である。【考察】いずれの症例も小学校4年生の学校検診を契機に医療的介入が開始された。従来通り中学1年生の検診まで持ち越された場合、より重症化した状態、もしくは突然死という形で発見されていた可能性がある。【結語】小学校4年生の学校心臓検診を普及すべきである。