

こどもの 心不全を考える

第34回 日本小児心筋疾患学会
第44回 日本小児循環動態研究会 合同学術集会

会期

2025年

10/4(土)~5(日)

会場

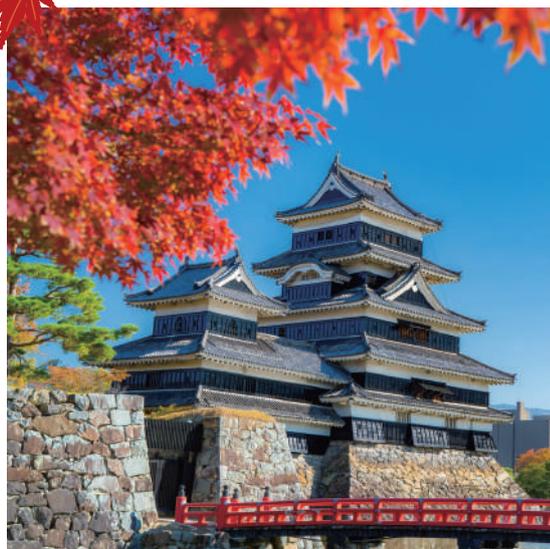
ホテルブエナビスタ

〒390-0814 長野県松本市本庄1-2-1

会長

瀧間 浄宏

長野県立こども病院 循環器小児科



2タイプの膨潤型ハイドロコイルで
一連のコイル塞栓術が可能に

AZUR[®]シリーズ

膨潤型血管内塞栓用コイル



外側膨潤タイプ

内側膨潤タイプ

一般名称：中心循環系血管内塞栓促進用補綴材 販売名：テルモ末梢血管塞栓用コイルシステム

一般名称：中心循環系血管内塞栓促進用補綴材

販売名：テルモ末梢血管塞栓用コイルシステムAZUR CX

医療機器承認番号：22400BZX00366

医療機器承認番号：22700BZX00351

第34回日本小児心筋疾患学会 第44回日本小児循環動態研究会 合同学術集会

こどもの心不全を考える

会 期：2025年10月4日（土）～5日（日）

会 場：ホテルブエナビスタ

主 催：日本小児心筋疾患学会・日本小児循環動態研究会

会 長：瀧間 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

第34回日本小児心筋疾患学会学術集会／ 第44回日本小児循環動態研究会学術集会 合同開催にあたって

2025年10月4日（土）・5日（日）に、長野県松本市にて、第34回日本小児心筋疾患学会学術集会／第44回日本小児循環動態研究会学術集会合同学術集会を開催いたします。このたび、両学会の会長を拝命いたしました、長野県立こども病院の瀧間浄宏でございます。このような意義ある学術集会の開催の機会を頂戴しましたことを、大変光栄に存じております。関係者の皆様に深く感謝申し上げます。日本小児心筋疾患学会は、1965年に関東小児心筋疾患学会として設立され、2011年には関西小児心筋症研究会と統合、今や全国規模の学会として二次性心筋症への酵素補充、補助人工心臓、心臓移植といった先進的な診療の発展とともに存在意義はますます大きなものとなっています。一方、日本小児循環動態研究会は、2005年に小児心機能血行動態研究会と小児運動循環器研究会が統合し、発達途上および小児期発症心疾患の心機能および血行動態に関する最新の情報を交換し、会員相互の知識向上を計ることによって、広くこの分野の発展に寄与することを目的に発足しました。これまで、まさに、小児の循環動態を濃密に議論する場として、小児循環器診療に大きく貢献してきたといえる貴重な研究会です。



今年のテーマを「こどもの心不全を考える」としました。

心不全という病態を的確に理解し診療に活かすためには、胎児期から成人に至るまでの心機能を、発達段階ごとに正確に評価する視点が不可欠です。年齢とともに変化する循環動態に対し、臨床現場はどのように向き合い、どのような尺度で心機能を評価し、小児心不全診療に活かしていくべきか。シンポジウム「ライフステージを貫く縦長心臓病学：各ステージごとの心不全とその評価を考える」で皆様とよりよい学びが出来ればと思います。

また、特別講演は、信州大学からお二人のご高名な先生をお迎えし、柴祐司先生（信州大学医学部再生医科学教室）には、「iPS細胞を用いた心筋再生治療」を、山田充彦先生（信州大学医学部発達薬理学研究グループ）には、「小児特有の心筋I型アンジオテンシン受容体の生理特性を利用した新規小児心不全治療薬の開発」を講演して頂きます。ぜひ楽しんで聴講ください。

四季折々の自然と文化に恵まれた松本の地にて、皆様をお迎えできることを心より楽しみにしております。本学術集会が、皆様の研鑽の場となり、未来の小児循環器診療の礎となることを祈念いたします。

2025年10月

第34回日本小児心筋疾患学会学術集会
第44回日本小児循環動態研究会学術集会

合同会長 瀧間 浄宏

長野県立こども病院 循環器小児科部長 移行期医療支援センター長
エコーセンター長

参加者へのご案内

◆開催要項

会期：10月4日（土）・5日（日）

会場：ホテルブエナビスタ

〒390-0814 長野県松本市本庄1-2-1

電話番号：0263-37-0111

◆参加受付

日時：10月4日（土）8：00～17：00

10月5日（日）8：00～13：00

場所：ホテルブエナビスタ 2階 ホワイエ

◆参加登録

オンラインでの事前参加登録はございません。

会期当日、参加登録用紙に必要事項をご記入いただき「総合受付」に参加費を添えてご提出いただき受付をお済ませください。

参加受付の際、プログラム・抄録集をお渡しいたします。

※参加証（兼領収書）の再発行は出来ませんので大切に保管してください。

※会期中はネームカードのご着用をお願いいたします。

◆参加費

10,000円（不課税）（会員・非会員問わず）

※お支払いは現金のみとなりますのでご了承ください。

※学生の方は学生証をご提示いただくことで参加費免除となります。

◆年会費

※日本小児心筋疾患学会所属の方は、年会費5,000円（2025年4月1日から2026年3月31日）も当日にお支払いください。

◆表彰式・全体懇親会（心筋疾患学会・循環動態研究会 合同）

日時：10月4日（土）18：45～20：00

会場：ホテルブエナビスタ 3階 グランデ

参加費：無料

* YIA の受賞者発表を全体懇親会で行います。

◆共催セミナー

両日ともお弁当を準備いたします。セミナー入場時にお受け取りください。

10月5日（土）12：30～13：30（ランチョンセミナー 1）

共催：株式会社カネカメディックス

10月5日（土）16：20～17：20（イブニングセミナー）

共催：キヤノンメディカルシステムズ株式会社

10月5日（日）12：20～13：20（ランチョンセミナー 2）

共催：サノフィ株式会社

◆参加単位について

・日本小児循環器学会

新更新単位 iv 1 単位

従来制度単位 8 単位

・日本小児循環器学会

小循環領域講習 1 単位

1) iPS 細胞を用いた心筋再生治療

2) シンポジウムライフステージを貫く縦長心臓病学：各ステージごとの心不全とその評価を考える

3) 小児特有の心筋 I 型アンジオテンシン受容体の生理特性を利用した新規小児心不全治療薬の開発

◆クローク

日時：10月4日（土）8：30～20：00

10月5日（日）8：20～14：30

場所：ホテルブエナビスタ 2階クローク

◆駐車場

ホテル駐車場をご利用ください。（クロークにて9時間無料処理を行います。）

駐車場が込み合う場合が有ります、なるべく公共交通機関をご利用ください。

◆会場内でのご注意

携帯電話は電源をお切りいただくか、マナーモードに設定してください。

会長の許可の無い掲示・展示・印刷物の配布・録音・写真撮影・ビデオ撮影は固くお断りいたします。

座長・発表者へのご案内

座長へのご案内

担当セッション開始の15分までに会場右手前方の「次座長席」にご着席ください。

発表者へのご案内

発表データの受付

学会当日に発表データの受付を行います。

セッション開始30分前（朝一番のセッションは15分前）までに下記 PC 受付にて、発表データの試写ならびに受付をお済ませください。（データ受付時に、差替え・修正は出来ません。）

発表の15分前に会場左手前方の「次演者席」にご着席ください。

場所：ホテルブエナビスタ 2階 ホワイエ（口演会場）

日時：2025年10月4日（土）8：30～16：30

2025年10月5日（日）8：20～13：00

- ・発表はすべて PC 発表（PowerPoint）、OS は Windows10になります。
- ・アプリケーション：Microsoft PowerPoint 2010・2013・2019・2021
Microsoft Office 2010～2021の入った PC を会場でご用意いたします。
- ・PowerPoint の機能の中にある「発表者ツール」を使用しての発表は出来ませんので、作成の際はご注意ください。
- ・発表原稿が必要な方は、あらかじめプリントアウトをお持ちください。会場でのプリントアウトは対応しておりません。
- ・スライド送りの操作は、舞台上のマウス、キーボードにてご自身で操作していただきます（レーザーポインターもご用意しております）。
- ・作成に使用された PC 以外でも必ず動作確認を行っていただき、USB フラッシュメモリでご持参ください。
- ・画面サイズは「16：9」にてご用意ください。
- ・発表データのファイル名は「演題番号__氏名」としてください。
- ・発表データに使用するフォントは、Windows 10に標準搭載されているものを推奨いたします。

【日本語】 MS ゴシック、MSP ゴシック、MS 明朝、MSP 明朝

【英語】 Arial、Century、Century Gothic、Times New Roman

- ・発表データは学会終了後、事務局で責任をもって消去いたします。
- ・その他、お持ちいただいたパソコンについて、会場では技術的な質問にはお答えしかねます。

- ・タブレット端末を使用しての発表はできません。

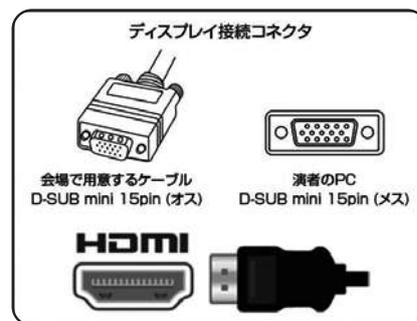
< PC 本体をご持参の場合 >

- ・動画を使用する場合、Mac でデータを作成した場合は上記の Windows 版 Microsoft PowerPoint で動作確認の上、念のためご自身の PC 本体とコネクタ、電源ケーブルをお持ち込みください。

※会場でご用意する PC ケーブルコネクタの形状は、Mini-Dsub15ピンか HDMI です。外付けコネクタを必要とする場合には必ずご自身でお持ちください。

※再起動することがありますので、パスワード入力は“不要”に設定してください。

※スクリーンセーバーならびに省電力設定は事前に解除しておいてください。



一般演題・YIA の発表時間

発表7分、質疑応答3分

※発表時間終了の1分前、発表時間終了時、質疑応答時間終了時にそれぞれランプでお知らせいたします。

利益相反

当日発表時に、利益相反（COI）についての情報開示をお願いいたします。

発表スライドの1枚目に利益相反に関するスライドを加えてください

Access ホテルブエナビスタまでのアクセス



JR・アルピコ交通 松本駅 お城口から徒歩 7 分
7min. walk from Matsumoto Station.



松本バスターミナル下車 徒歩 5 分
5min. walk from Matsumoto Bus Terminal.



長野自動車道 松本 I.C. から約 20 分
20min. by car from Matsumoto Exit.



信州まつもと空港からバスで約 25 分
25min. by bus from Matsumoto Airport.

Parking ホテルブエナビスタ駐車場のご案内

至 JR 松本駅



 HOTEL BUENA VISTA

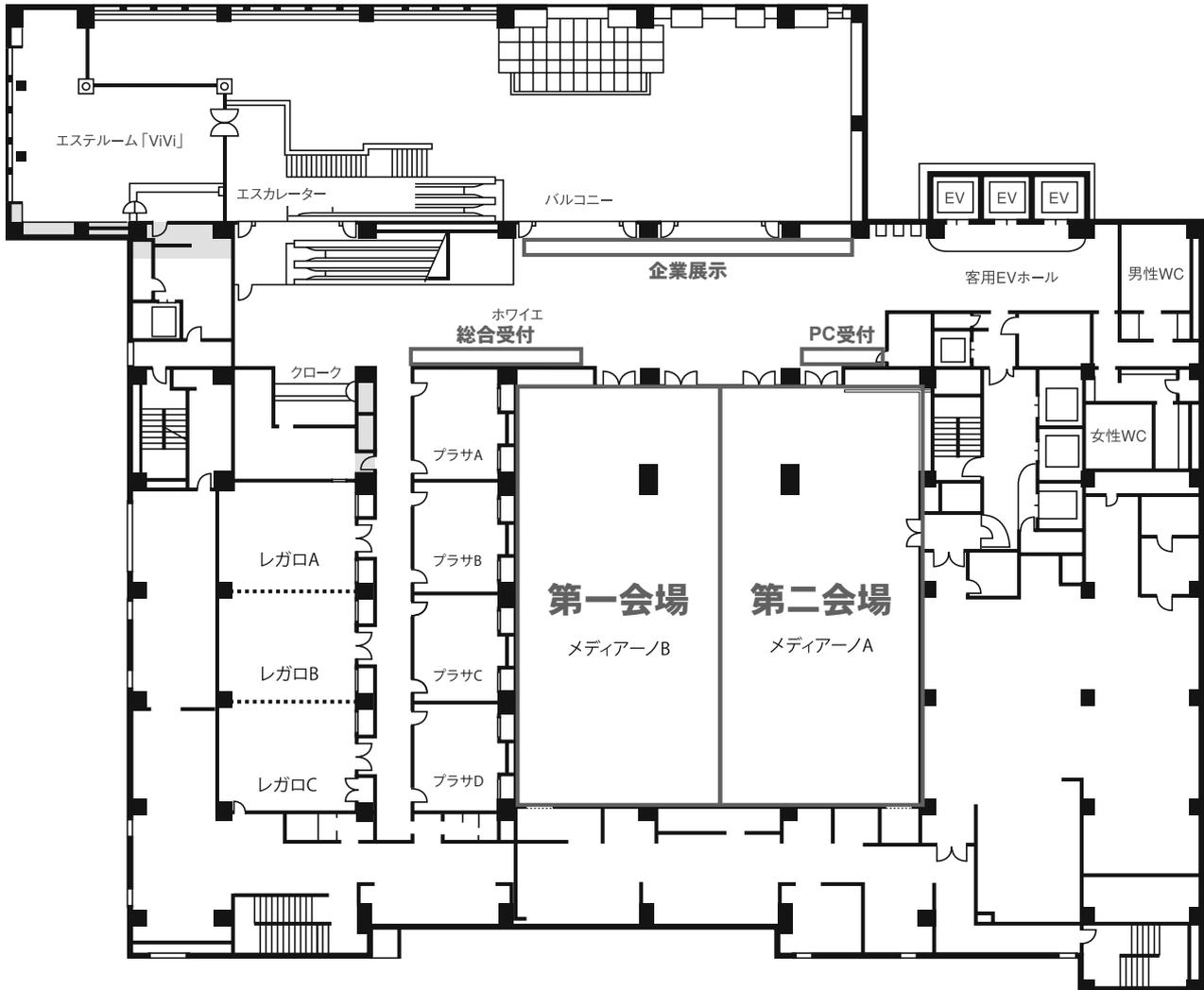
 ALPICO HOTELS

〒390-0814 松本市本庄1丁目2番1号 TEL. 0263-37-0111 FAX. 0263-37-0666
 1-2-1 HONJO, MATSUMOTO, NAGANO, 390-0814, JAPAN www.buena-vista.co.jp

会場案内図

ホテルブエナビスタ

2階



日程表 第1日目 2025年10月4日(土)

	第1会場 メディアール	第2会場 メディアール
8:30		
	8:50-8:55 開会式	
9:00	9:00-10:00 日本小児心筋疾患学会 YIA セッション 座長：廣野恵一（富山大学附属病院 小児科、糸魚川・地域医療支援学、糸魚川・地域医療支援学）	
9:30	武田充人（北海道大学病院 小児科）	
10:00	10:05-11:15 日本小児循環動態研究会 YIA セッション 座長：須田憲治（久留米大学附属病院 小児科） 犬塚 亮（東京大学医学部附属病院 小児科）	
10:30		
11:00		
11:30	11:20-12:20 特別講演1 座長：小垣滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科） 「iPS細胞を用いた心筋再生治療」 演者：柴祐司（信州大学医学部 再生医科学教室）	
12:00		
12:30	12:30-13:30 ランチョンセミナー1 座長：中川直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科） 「カテーテル治療が及ぼす先天性心疾患循環動態への影響をどのようにマルチモダリティで評価するか？基本から応用」 演者：石垣瑞彦（静岡県立こども病院 循環器科） 武井黄太（長野県立こども病院 循環器小児科） 共催：株式会社カネカメディックス	
13:00		
13:30	13:35-15:05 シンポジウム 座長：増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門） 武井黄太（長野県立こども病院 循環器小児科） テーマ ライフステージを貫く縦長心臓病学：各ステージごとの心不全とその評価を考える 演者：金 基成（国立成育医療研究センター 循環器科） 豊島勝昭（神奈川県立こども医療センター 新生児科） 武田充人（北海道大学大学院 医学研究院 小児科学教室） 山村健一郎（九州大学病院 小児科）	13:35-14:25 一般演題3 遺伝子・基礎 座長：山澤弘州（北海道大学大学院医学研究院 小児科） 小澤綾佳（富山大学 小児科） コメンテータ：加藤太一（名古屋大学医学部附属病院 小児科）
14:00		
14:30		
15:00		
15:30	15:10-16:10 一般演題1 画像・シュミレーション 座長：高橋 健（順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科学講座） 倉岡彩子（福岡市立こども病院 循環器科） コメンテータ：石川友一（医療法人みなとみらい 茅ヶ崎金沢内科クリニック）	15:10-16:10 一般演題4 症候群関連 座長：岸 勘太（大阪医科薬科大学 小児科） 小野 晋（神奈川県立こども医療センター 循環器内科） コメンテータ：前田 潤（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
16:00		
16:30	16:20-17:20 イブニングセミナー 座長：武井黄太（長野県立こども病院 循環器小児科） 演題名：「心臓MRIの臨床応用とアップデート」 演者：真鍋徳子（自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科） キャンノンメディカルシステムズ株式会社	
17:00		
17:30	17:25-18:35 一般演題2 心筋症 座長：脇 研自（倉敷中央病院 小児科） 戸田紘一（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科） コメンテータ：宗内 淳（JCHO九州病院 小児科）	17:25-18:35 一般演題5 心筋症1 座長：上田秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科） 兒玉祥彦（宮崎大学医学部附属病院 小児科） コメンテータ：東 浩二（千葉県立こども病院 循環器内科）
18:00		
18:30		
19:00	18:45 表彰式・全体懇親会	
20:00		

日程表 第2日目 2025年10月5日(日)

	第1会場	第2会場
	メディアールノ	メディアールノ
8:30		
9:00	<p>8:50-9:50 一般演題6 重症心不全 座長：石戸美妃子（東京女子医科大学病院 循環器小児科・成人先天性心疾患科） 戸田孝子（国立循環病研究センター 小児循環器内科） コメンテータ：石田秀和（大阪大学大学院医学系研究科 小児科学科）</p>	<p>8:50-9:50 一般演題9 Fontan・Glenn 座長：大内秀雄（国立循環病研究センター 成人先天性心疾患センター） 塩野淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科） コメンテータ：齋木宏文（岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器分野）</p>
9:30		
10:00	<p>9:55-10:55 特別講演2 座長：小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科） 「小児特有の心筋I型アンジオテンシン受容体の生理特性を利用した新規小児心不全治療薬の開発を利用した新規小児心不全治療薬の開発」 演者：山田充彦（信州大学医学部 発達薬理研究グループ）</p>	
10:30		
11:00	<p>11:00-12:10 一般演題7 心血管機能 座長：石井陽一郎（大阪母子医療センター 循環器内科） 本間友佳子（徳島大学病院 小児科） コメンテータ：新居正基（静岡県立こども病院 循環器科）</p>	<p>11:00-12:00 一般演題10 肺循環・その他 座長：上野倫彦（手稲漢仁会病院 小児循環器科） 松井彦郎（榊原記念病院 小児周産期診療部・小児循環器内科） コメンテータ：早瀬康信（徳島大学病院 小児科 地域小児科診療部）</p>
11:30		
12:00		
12:30	<p>12:20-13:20 ランチョンセミナー2 座長：瀧間浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科） 「未来をつなぐ医療：VAD・心臓移植待機の現状とRSウイルス感染予防」 演者：白神一博（東京大学医学部附属病院 小児科） 共催：サノフィ株式会社</p>	
13:00		
13:30	<p>13:25-14:15 一般演題8 心筋症 症例2 座長：伊藤裕貴（国立循環病研究センター 小児循環器内科） 井上奈緒（聖隷浜松病院 小児循環器科） コメンテータ：関 満（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）</p>	
14:00		
14:30	<p>14:15~14:20 閉会式</p>	

プログラム

【2025年10月4日（土） 講演会場（第1会場）】

8:50-8:55 開会式

第1会場

第34回日本小児心筋疾患学会・第44回日本小児循環動態研究会 合同学術集会

会長：瀧間 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

9:00-10:00 日本小児心筋疾患学会 YIA セッション

第1会場

座長：廣野 恵一（富山大学附属病院 小児科）

武田 充人（北海道大学大学院医学研究院 小児科学教室）

YIA1-1：MYH7遺伝子変異による心筋緻密化障害：胎児期発症の右心不全から経時的に左心不全が顕在化した一例

山田 佑也（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

YIA1-2：左室収縮能の保たれた小児ウイルス性心筋炎における、心エコーによる左房 strain 及び左房 stiffness 異常の検出

沼田 隆佑（長野県立こども病院 循環器小児科）

YIA1-3：急性心筋炎に対して発症早期に心筋生検を行った3症例の検討

長野 広樹（大阪母子医療センター 循環器内科）

YIA1-4：PPHN の管理中に動脈管性ショックに至った circular shunt を伴わない Ebstein 病 ～いつ心筋異常を疑うか～

齋藤 寛治（岩手医科大学附属病院 小児科）

YIA1-5：小児心筋症における遺伝学的バリエントの再評価の有用性

鈴木 孝典（トロント小児病院 循環器科）

YIA1-6：女児 Danon 病でも学童期早期に肥大型心筋症を発症する

岩崎 慶一郎（島根大学医学部附属病院 小児科）

座長：須田 憲治（久留米大学病院 小児科）

犬塚 亮（東京大学医学部附属病院 小児科）

YIA2-1：年齢別 Myocardial Work の基準値を用いた心機能異常検出の鋭敏性の検討

岩原 可名人（順天堂大学医学部医学研究科 小児思春期発達・病態学）

YIA2-2：数理モデルと臨床データを用いた E/e' の循環動態特性の検証

土居 秀基（静岡県立こども病院 循環器科）

YIA2-3：小児心不全における NT-pro BNP/BNP 比とアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬の効果

工藤 諒（岩手医科大学附属病院 小児科）

YIA2-4：Fontan 術後患者の運動時 CVP 上昇の主因は経肺圧上昇か肺動脈楔入圧上昇か？

高尾 浩之（埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

YIA2-5：心臓 MRI による左心低形成症候群における心筋 T1 値と解剖学的大動脈血流との関連

白水 優光（福岡市立こども病院 循環器科）

YIA2-6：心臓カテーテル検査から測定した時定数と心臓 MRI で測定した最大血流速度・最大血管断面積の位相差との関連について

豊村 大亮（JCHO 九州病院 循環器小児科）

YIA2-7：1.6kg 以下の大動脈縮窄複合・大動脈弓離断に対する治療 strategy

廣瀬 将樹（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

座長：小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）

「iPS細胞を用いた心筋再生治療」

演 者：柴 祐司（信州大学医学部 再生医科学教室）

12:30-13:30 ランチョンセミナー 1

第1会場

座 長：中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

「カテーテル治療が及ぼす先天性心疾患循環動態への影響をどのようにマルチモダリティで評価するか？基本から応用」

演 者：石垣 瑞彦（静岡県立こども病院 循環器科）

武井 黄太（長野県立こども病院 循環器小児科）

共 催：株式会社カネカメディックス

13:35-15:05 シンポジウム

第1会場

ライフステージを貫く縦長心臓病学：各ステージごとの心不全とその評価を考える

座 長：増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

武井 黄太（長野県立こども病院 循環器小児科）

S-1：「胎児期心不全 ～診断、評価から介入へ～」

金 基成（国立成育医療研究センター 循環器科）

S-2：「ライフステージを見据えた新生児期心不全評価：循環管理とフォローアップ」

豊島 勝昭（神奈川県立こども医療センター 新生児科）

S-3：「ライフステージでみる小児二次性心筋症 一潜在期から顕性心不全への進展と診断」

武田 充人（北海道大学大学院医学研究院 小児科学教室）

S-4：「成人期の心不全とその評価」

山村 健一郎（九州大学病院 小児科）

座長：高橋 健（順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科）

倉岡 彩子（福岡市立こども病院 循環器科）

コメンテータ：石川 友一（医療法人みなとみらい 茅ヶ崎金沢内科クリニック）

01-1：心臓MRIでの左心低形成症候群 Fontan 術後における右室局所ストレインと線維化の関連

稲田 祐太郎（福岡市立こども病院 循環器科）

01-2：バルーン肺動脈弁形成術前後に運動時血行動態評価を行った肺動脈弁狭窄症の成人例

兒玉 祥彦（宮崎大学医学部附属病院 小児科）

01-3：大動脈縮窄症に対する術式別の遠隔期心筋特性の比較 –心臓MRIを用いて–

澤田 まどか（北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器内科）

01-4：Kinematic model を用いた左室弛緩能評価手法の妥当性検討

山形 知慧（東京大学医学部附属病院 小児科）

01-5：新生児期に治療介入を要した大動脈弁狭窄症の遠隔期左房機能

米原 恒介（長野県立こども病院 循環器小児科）

01-6：ペーシングシミュレーションと多モダリティ評価により治療戦略を決定した乳児DCMの一例

詫間 青葉（九州大学病院 小児科）

座長：武井 黄太（長野県立こども病院 循環器小児科）

「心臓MRIの臨床応用とアップデート」

演者：真鍋 徳子（自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科）

共催：キヤノンメディカルシステムズ株式会社

座長：脇 研自（倉敷中央病院 小児科）

戸田 紘一（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

コメンテータ：宗内 淳（JCHO九州病院 小児科）

O2-1：小児急性心筋炎の心機能回復例における中期的な心筋性状予後の検討

林田 由伽（大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

O2-2：小児拘束型心筋症の臨床像とレジストリ研究

石田 秀和（大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

O2-3：福山型先天性筋ジストロフィーに合併する心筋症の病態解明

木村 公一（東京大学医科学研究所附属病院 循環器内科）

O2-4：心筋緻密化障害における既存診断基準の予後予測能と新規層別化の必要性－多施設後向きコホート研究

廣野 恵一（富山大学附属病院 小児科）

O2-5：小児心筋症の移行期医療における現状と障壁：全国実態調査に基づく包括的解析

廣野 恵一（富山大学附属病院 小児科）

O2-6：孤立性右室低形成の疫学と予後調査

小澤 綾佳（富山大学 小児科）

O2-7：小児心筋炎の全国共同多施設レジストリ研究

石田 秀和（大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

【2025年10月4日（土） 講演会場（第2会場）】

13:35-14:25 一般演題3 遺伝子・基礎

第2会場

座長：山澤 弘州（北海道大学大学院医学研究院 小児科）

小澤 綾佳（富山大学 小児科）

コメンテータ：加藤 太一（名古屋大学医学部附属病院 小児科）

O3-1：福山型筋ジストロフィー患者由来のヒト iPS 細胞分化心筋を用いた心筋症発症メカニズムの解明

福村 史哲（京都大学医学部附属病院 小児科）

O3-2：Myh6並びに Myh7における2重変異による心臓表現型への影響
～Myh6fs/Myh7indel mice の解析～

齋藤 和由（藤田医科大学・医学部 小児科学）

O3-3：拘束型心筋症モデルマウスの作製と機能解析

橋本 和久（大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

O3-4：複数の遺伝子バリエーションをもつ治療抵抗性拡張型心筋症の治療経験

杉谷 雄一郎（JCHO 九州病院 小児科）

O3-5：高度徐脈を契機に診断された SCN5A 遺伝子変異を伴う小児左房粘液腫の一例

江崎 大起（九州大学病院 小児科）

15:10-16:10 一般演題4 症候群関連

第2会場

座長：岸 勘太（大阪医科薬科大学 小児科）

小野 晋（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

コメンテータ：前田 潤（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

O4-1：アバルグルコシダーゼ α 投与で改善した乳児型 Pompe 病肥大型心筋症の一例

黒崎 恒平（長野県立こども病院 循環器小児科）

O4-2：低心機能に対し酵素補充療法を先行併用し造血幹細胞移植を行ったムコ多糖症 I 型 (Hurler 病) の一卵性双胎姉妹例

大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

O4-3：てんかん発症前に、心筋緻密化障害による心不全症状が先行した ITPA 遺伝子異常症の 1 例

土井 大人 (嬉野医療センター 小児科)

O4-4：乳児期から無症候性の肝障害・高 CK 血症が持続し、学童期に心筋肥厚を来した Danon 病の 1 例

松繁 玄暁 (倉敷中央病院 小児科)

O4-5：肥大型心筋症と WPW 症候群を合併した COQ4 遺伝子変異による Leigh 脳症の臨床経過

園 俊介 (大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科)

O4-6：Scimitar 症候群を合併した一側房室弁閉鎖、早産極低出生体重児の一例
～管理上の課題と今後の展望～

朱 逸清 (名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター 小児科)

17:25-18:35 一般演題 5 心筋症 症例 1

第 2 会場

座 長：上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

兒玉 祥彦 (宮崎大学医学部附属病院 小児科)

コメンテータ：東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

O5-1：肥大型心筋症を合併した先天性筋強直性ジストロフィーの双胎例

藤里 秀史 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

O5-2：左室心筋緻密化障害が併存し restrictive physiology を呈した左室二腔症例

山澤 弘州 (北海道大学大学院医学研究院 小児科)

O5-3 : Coronary artery-left ventricular multiple microfistulars を伴う心尖部限局性心筋症

五十嵐 大二 (JCHO 九州病院 小児科)

O5-4 : 発症時に左室内血栓を合併した拡張型心筋症の一例

濱口 貴弘 (JCHO 九州病院 小児科)

O5-5 : VSD 合併のため PAB 施行したが、気管支圧迫・呼吸窮迫を来したため PA plication + VSD closure を要した拡張型心筋症乳児例

本間 友佳子 (徳島大学病院 小児科)

O5-6 : 学校心臓検診における不整脈原性右室心筋症 (ARVC) の早期発見の重要性

鳥袋 篤哉 (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)

O5-7 : 完全房室ブロックを呈した拘束型心筋症の1例

鵜飼 啓 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

18:45-20:00 表彰式・全体懇親会

3階グラウンデ

【2025年10月5日（日） 講演会場（第1会場）】

8:50-9:50 一般演題6 重症心不全

第1会場

座長：石戸 美妃子（東京女子医科大学病院 循環器小児科・成人先天性心疾患科）

戸田 孝子（国立循環病研究センター 小児循環器内科）

コメンテータ：石田 秀和（大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

O6-1：EXCOR 装着1937日で移植に到達できなかつた1例

戸田 紘一（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

O6-2：送脱血管貫通部感染の治療のため EXCOR の一時的な離脱を実施した1例

沼田 寛（静岡県立こども病院 循環器科）

O6-3：エンテロウイルス71型感染症による急性循環不全～ECPELLA での救命後に遷延する呼吸不全の原因は？

中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

O6-4：右心不全が進行した拡張型心筋症の2歳女児に対する BiVAD 導入の経験と RVAD 追加時期の検討

酒井 瞭（国立成育医療研究センター 循環器科）

O6-5：右室心筋緻密化障害による重症心不全を呈した左心低形成症候群を伴う Rubinstein-Taybi Syndrome の一例

實川 美緒花（倉敷中央病院 小児科）

O6-6：イバブラジン導入により有効な心臓再同期療法が得られた乳児拡張型心筋症の1例

古賀 健太郎（千葉県こども病院）

9:55-10:55 特別講演2

第1会場

座長：小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）

「小児特有の心筋I型アンジオテンシン受容体の生理特性を利用した新規小児心不全治療薬の開発」

演 者：山田 充彦（信州大学医学部発達薬理学研究グループ）

11:00-12:10 一般演題7 心血管機能

第1会場

座 長：石井 陽一郎（大阪母子医療センター 循環器内科）

本間 友佳子（徳島大学病院 小児科）

コメンテータ：新居 正基（静岡県立こども病院 循環器科）

07-1：連続ウェーブレット変換を用いた心電図解析による化学療法後心機能低下検出に関する検討

富田 紗也佳（順天堂大学大学院 小児思春期発達・病態学講座）

07-2：心雑音のエネルギーで肺動脈弁疾患を診る～心音図解析による新規定量法（心雑音エネルギー指数）

高橋 努（済生会宇都宮病院 小児科）

07-3：SGA児における生後10年での心血管構造・機能への影響

清松 光貴（久留米大学病院 小児科学教室）

07-4：小児期心房中隔欠損症における運動耐容能の特徴について

豊村 大亮（JCHO九州病院 循環器小児科）

07-5：小児がん経験者の心機能評価における流体力学的検討：流線トポロジー解析を用いた渦流指標と拡張早期左室内圧較差の関係性

西山 樹（順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科）

07-6：1ヶ月時の卵円孔径の経時的な変化と卵円孔径が左肺動脈血流速度に与える影響

横山 岳彦（医療法人 葵鐘会 小児科）

07-7：脊椎手術後に僧帽弁狭窄による心不全に陥った側弯症の1例

永田 弾（福岡市立こども病院 循環器集中治療科）

12:20-13:20 ランチョンセミナー 2

第1会場

座長：瀧間 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

「未来をつなぐ医療：VAD・心臓移植待機の現状とRSウイルス感染予防」

演者：白神 一博（東京大学医学部附属病院 小児科）

共催：サノフィ株式会社

13:25-14:15 一般演題8 心筋症 症例2

第1会場

座長：伊藤 裕貴（国立循環病研究センター 小児循環器内科）

井上 奈緒（聖隷浜松病院 小児循環器科）

コメンテータ：関 満（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）

08-1：特徴的な心電図所見を契機に診断に至ったミトコンドリア心筋症

中村 祐輔（埼玉県立小児医療センター 循環器科）

08-2：若年性全身性強皮症に合併した心筋症の一例

柏木 菜緒（東京科学大学病院 小児科）

08-3：GDMT 強化と静注ミルリノン併用による拡張型心筋症急性心不全短期改善の一例

杉山 幸輝（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

08-4：Vf ストームに対しS-ICD で救命しえた肥大型心筋症の男児例

伊藤 裕貴（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

08-5：電解質異常と蛋白尿を契機に診断に至った高血圧性心筋症の2歳男児例

五味 遥（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）

14:15～14:20 閉会式

第1会場

閉会の辞

会長 瀧間 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

次回 会長挨拶

第35回日本小児心筋疾患学会

会長：廣野 恵一（富山大学附属病院 小児科）

第45回日本小児循環動態研究会

会長：高橋 健（順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科）

【2025年10月5日（日） 講演会場（第2会場）】

8:50-9:50 一般演題9 Fontan・Glenn

第2会場

座長：大内 秀雄（国立循環病研究センター 成人先天性心疾患センター）

塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）

コメンテータ：齋木 宏文（岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器分野）

O9-1：成人フォンタン術後患者における容量負荷時中心静脈圧上昇要因の検索

大内 秀雄（国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター）

O9-2：Glenn 循環から導出した Fontan 術後 CVP 予測モデルと Fontan 循環不成立要因の推定

石川 友一（医療法人みなとみらい 茅ヶ崎金沢内科クリニック）

O9-3：HFpEF の診断に Isp 負荷が有効であった Fontan 術後例

益海 英樹（近畿大学医学部附属病院 小児科）

O9-4：肺血管拡張薬の中止により蛋白漏出性胃腸症が軽快した Fontan 術後の単心室症例

神田 藍（自治医科大学 小児科）

O9-5：両方向性グレン術後の上大静脈酸素飽和度と肺循環不全の関連性

福岡 将治（福岡市立こども病院）

O9-6：Glenn 術前後の肺血管容積変化～JSPECH 研究第3報

清水 大輔（JCHO 九州病院 小児科）

座長：上野 倫彦（手稲溪仁会病院 小児循環器科）

松井 彦郎（榊原記念病院 小児周産期診療部・小児循環器内科）

コメンテータ：早瀬 康信（徳島大学病院 小児科 地域小児科診療部）

O10-1：ファロー四徴症術後症例における肺循環反射波と右室後負荷を捉える Pressure Phase Plane (PPP) の新たな解析応用

早瀬 康信（徳島大学病院 小児科 地域小児科診療部）

O10-2：片側の肺血管抵抗上昇を伴う潜在性肺高血圧に対する左右の肺循環評価の有用性

田代 直子（JCHO 九州病院 小児科）

O10-3：一側気管支狭窄に同側の肺血管抵抗上昇を来した2例の経験

井上 奈緒（聖隷浜松病院 小児循環器科）

O10-4：CMRIが有用であった特発性肺動脈性肺高血圧の1例

中村 香絵（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

O10-5：先天性心疾患における術後乳び胸水に対するミトドリン塩酸塩の有効性

小森 和磨（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

O10-6：リンパ動態の変化に基づいて治療計画を行った術後乳糜胸

佐藤 慶介（静岡県立こども病院 循環器科）

O10-7：右室流出路再建術後患者における末梢血リンパ球数評価の意義

菅野 結衣（北里大学医学部医学科）

抄 録

シンポジウム

日本小児心筋疾患学会 YIA セッション

日本小児循環動態研究会 YIA セッション

一般演題

シンポジウム

S-1 胎児期心不全～診断、評価から介入へ～

金 基成

国立成育医療研究センター 循環器科

胎児心不全を理解するために、胎盤循環と胎児期特有の病態の理解が重要である。胎児は胎盤循環、静脈管、卵円孔、動脈管を介して出生後とは全く異なる循環動態を持ち、体循環は右室有意に担われている。胎児心不全を来たす疾患には心外短絡疾患（脳動静脈奇形、奇形腫、血管腫など）、双胎間輸血症候群、胎児貧血、および心疾患がある。胎児心不全の原因となる心疾患は、心筋炎・心筋症、不整脈（頻脈性・徐脈性）、先天性心疾患（主に弁逆流を伴う疾患）のほか、胎児期特有の疾患として動脈管早期収縮があげられる。心不全の評価指標として一般に用いられるのは胎児エコーにおける cardiothoracic area ratio (CTAR)、fractional shortening (FS)、Tei index、心室流入波形、臍帯動静脈血流波形などのほか、エプスタイン病における calermajer index など疾患特有の指標があり、dP/dt や speckle tracking などの指標も今後の活用が期待される。

胎児期に介入可能な病態には、双胎間輸血症候群に対する胎盤吻合血管レーザー凝固術 (FLP)、胎児貧血に対する胎児輸血、頻脈性不整脈に対する抗不整脈薬経胎盤投与、完全房室ブロック・胎児心筋炎に対するステロイドの経胎盤投与があげられる。先天性心疾患に対する胎児治療としては、重症大動脈弁狭窄に対する胎児カテーテル治療、重症エプスタイン病の circular shunt に対する NSAIDs 経胎盤投与などが今後期待される治療法である。

胎児治療の適応とならない病態において最も重要になるのは分娩のタイミング決定である。多くの先天性心疾患は出生後の侵襲的介入により病態改善が期待できるほか、重症心筋疾患においても出生後の内科管理により救命可能な症例が存在する。早産期に胎児腔水症から胎児水腫にいたった場合には特に、綿密な観察・家族との共同意思決定により、分娩時期を総合的に判断する必要がある。

S-2 ライフステージを見据えた新生児期心不全評価：循環管理とフォローアップ

豊島 勝昭

神奈川県立こども医療センター 新生児科

新生児期は、胎児循環からの移行に伴う肺循環の確立や胎盤分離に伴う血管抵抗の増大に未熟心筋が適応しきれず、心不全となりやすい。早産児では特に、動脈管開存症 (PDA) による肺血流増加に伴う心負荷、慢性肺疾患に続く肺高血圧が顕在化し、合併症につながる重症な心不全をきたすことがある。我々はこれまで、心エコーを用いて後負荷と心ポンプ機能を評価する Stress-Velocity 関係により、早産児では後負荷増大で心ポンプ不全をきたしやすいこと、左房容積係数が肺うっ血の把握に有用である可能性を示した。さらにスペックルトラッキング法を用いたストレイン解析や三次元エコーを用いて、生後早期や早産児 PDA や先天性横隔膜ヘルニアの手術前後の両心室機能を報告した。新生児期は肺血管抵抗が高く、全ての新生児が肺高血圧の状態にある。慢性肺疾患に合併した肺高血圧が持続すると、右室ポンプ不全や形態変化といったリモデリングが生じる。新生児（特に早産児）は EF やストレインが低値で、右室機能は低めで左室は拡張能に乏しく、成人循環器学の HFpEF に類似した病態を示すと考える。これらの知見から新生児期心不全における右室機能や心室間相互作用の評価が新生児心不全の病態解明に有用と考える。

新生児期に心不全診療を受けた患者の遠隔期への影響は明らかでない。過度な心負荷や循環作動薬（カテコラミンなど）の長期使用が未熟心筋の成長過程に与える影響、遠隔期の肺高血圧の発症については未解明である。学童期以降に運動負荷で不整脈やチアノーゼを示す早産児も経験しており、新生児期から小児循環器医と新生児科医が縦断的に心機能を評価することは、心血管予後の解明とフォローアップ体制の確立につながる。心エコーが盛んな日本だからこそ、ライフステージを貫く心不全診療の基盤を築くことを目指したい。

S-3 ライフステージでみる小児二次性心筋症—潜在期から顕性心不全への進展と診断

武田 充人

北海道大学大学院 医学研究院 小児科学教室

小児の二次性心筋症は、先天代謝異常症や神経筋疾患を背景に発症することが多く、乳児期早期発症例は極めて予後不良である。一方、幼児期から学童期に発症する症例では潜在的に心筋障害が進行し、成人期以降に心不全として顕性化することが少なくない。原疾患に応じて病態は異なり、エネルギー代謝異常、複合脂質の蓄積、細胞骨格機能障害などが心筋障害の主要因として挙げられる。中でもミトコンドリア病はエネルギー産生不全を介して心筋症を惹起し、病型や遺伝子異常により臨床経過や予後が大きく異なる。また、Duchenne 型筋ジストロフィー（DMD）に代表される神経筋疾患では、ジストロフィン欠損に起因する心筋細胞膜脆弱性が病態の中心であり、小児期後半から進行性に心筋障害が出現する。これらの病態は心筋症の発症年齢や進展様式、治療反応性を規定するため、病態別に長期経過を理解することが重要である。近年、循環器領域における画像診断の進歩により、心筋性状の評価や潜在的な心筋障害の早期検出が可能となってきた。特に心エコーや心 MRI による線維化評価は、予後予測や治療介入の時期決定に寄与する。また、心筋組織解析に基づく超微細構造、生化学的評価、分子遺伝学的解析によって、心筋症の発症機序に迫る研究も進んでいる。心筋生検は依然として侵襲的検査であるが、今後は診断のみならず病態解明や新規治療開発の基盤として重要な役割を担う可能性がある。本シンポジウムでは、ミトコンドリア病および DMD を中心に、小児二次性心筋症の多様な病態とその臨床経過、さらに画像診断・病理学的評価の最新知見を踏まえ、心不全進展抑制に向けた予防的介入の可能性について議論したい。

S-4 成人期の心不全とその評価

山村 健一郎

九州大学病院 小児科

成人期の心不全の原因は多岐に渡るが、今回は本学会の主旨を鑑み、①成人心筋症、②成人先天性心疾患患者における評価について概説する。

心筋症診療は、左室駆出率（LVEF）による画一的評価から、個々の病態に基づく個別化医療へと大きな転換期を迎えている。LVEF 低下に先行して心筋機能障害を鋭敏に捉える GLS や、心筋線維化を可視化・定量化する心臓 MRI の T1 マッピング / ECV は、リスク層別化を向上させた。遺伝子診断も進歩しており、LMNA 等の高リスク遺伝子変異の同定は、LVEF が保持されていても早期の ICD 植込みを考慮すべき症例を明確にする。このように「遺伝子型—心筋組織—機能」を統合した評価が新たな基本戦略となりつつある。治療面では、SGLT2 阻害薬が LVEF の全スペクトラムで有効性を示し、肥大型心筋症に対しては根本病態を標的とする心筋ミオシン阻害薬が登場するなど、治療戦略も個別化・標的化が進んでいる。

成人先天性心疾患（ACHD）における心不全は、小児期の心疾患と外科的治療が残した解剖学的・血行動態的遺産の帰結であり、疾患特異的な理解が不可欠である。体心室性右室不全、ファロー四徴症修復術後の右室拡大、フォンタン循環不全といった多様な病態に対し、客観的機能評価としての心肺運動負荷試験は重要である。治療においては、これまでエビデンスが乏しかった ACHD の心不全に対し、SGLT2 阻害薬や ARNI が心機能や入院率を改善させる可能性を示唆するリアルワールドデータが近年蓄積され、新たな治療選択肢となりつつある。これらの生涯にわたる疾患管理には、フォンタン関連肝疾患のような多臓器合併症への系統的サーベイランス、小児科から成人科への断絶のない移行期医療、そして患者の心理社会的支援を含む集学的・全人的アプローチが必須である。本講演では、これら最新の心不全評価を概観し、ライフステージを通じた心不全管理の未来像を共に考えたい。

日本小児心筋疾患学会 YIA セッション

YIA1-1 MYH7遺伝子変異による心筋緻密化障害：胎児期発症の右心不全から経時的に左心不全が顕在化した一例

○山田 佑也¹⁾、柳瀬 佑馬¹⁾、鶴飼 啓¹⁾、菅原 沙織¹⁾、伊藤 諒一¹⁾、野村 羊示¹⁾、田中 優¹⁾、
鬼頭 真知子¹⁾、河井 悟¹⁾、廣野 恵一²⁾、安田 和志¹⁾

1) あいち小児保健医療総合センター 循環器科、2) 富山大学医学部附属病院 小児科

【症例】心筋症の家族歴がない両親から出生した第一子。在胎36週3日、胎児エコーで胎児胸腹水と右心系拡大、重度 TR を指摘され当院に母体搬送された。Ebstein 病は否定的で、両心室の収縮性は保たれていた。同日緊急帝王切開で出生し、胸水穿刺を行い呼吸・循環は安定した。出生後の心エコーで両心室（右室優位）の深い肉柱形成を認め、心筋緻密化障害（NCM）と診断した。出生直後は右心拡大と重度 TR を呈したが、時間経過とともに改善し、月齢2の退院時には左右心室バランスは良好で TR も軽度～中等度になった。ACE 阻害薬とβ遮断薬で経過観察していたが、右室機能が保持される一方で次第に左室拡大と収縮能低下を認め、DCM physiology が顕在化した。心不全症状も出現したため、月齢6に再入院し精査・薬剤調整を行った。心内膜心筋生検で炎症細胞浸潤はなく、心筋線維化を認め、DCM type NCM の診断と矛盾しなかった。遺伝学的検査で MYH7 遺伝子変異が同定された。β遮断薬増量とイバブラジン導入により心不全症状は改善し、月齢7で退院した。現在月齢10で、左心拡大と収縮能低下は残存するものの、右室機能は保たれ TR は軽度、直近の BNP は50.8pg/ml である。心不全症状再燃はなく、外来通院を継続している。

【考察】本児は新生児期までは両心室型の NCM で右心不全を呈し、その後 DCM type NCM に移行し左心不全が顕在化した。生後の肺血管抵抗低下と左室後負荷増大がもたらした経時的变化と考えられる。胎児期発症の NCM 例や両心室型の NCM で MYH7 遺伝子変異を認めることが報告されている。胎児期発症の両心室型 NCM 症例では、MYH7 遺伝子変異例を想定し、生後は左心不全に注意して管理することが重要である。

YIA1-2 左室収縮能の保たれた小児ウイルス性心筋炎における、心エコーによる左房 strain 及び左房 stiffness 異常の検出

○沼田 隆佑¹⁾、瀧間 浄宏¹⁾、武井 黄太¹⁾、赤澤 陽平¹⁾、大日方 春香¹⁾、米原 恒介¹⁾、澁谷 悠馬¹⁾、
結城 智康¹⁾、黒崎 恒平¹⁾、奥田 智也¹⁾

1) 長野県立こども病院 循環器小児科

【背景】ウイルス性心筋炎における左室（LV）収縮機能障害は小児でも数多く報告されているが、未だ左房（LA）の心エコー評価は報告が乏しい。近年、LA stiffness および LA strain が非侵襲的に肺毛細血管楔入圧（PCWP）上昇の有無を推定できる可能性が示され、小児においても有用な指標となり得る。本研究は、LVEF が保たれた急性小児心筋炎における新たな左房機能指標の変化を明らかにすることを目的とした。

【方法】Lake Louise criteria に基づき心臓 MRI で診断された急性心筋炎小児40例と age-matched control 40例を後方視的に比較した。従来の2次元心エコーおよびスペクトルトラッキング心エコーにより LV 収縮機能と LA strain を評価し、LA stiffness は $(\text{平均 } E/e') / (\text{LA peak strain}) (\%)^{-1}$ で算出した。LVEF < 55%、COVID-19 関連心筋障害、先天性心疾患例は除外した。急性期 BNP ピーク値との相関も解析した。

【結果】心筋炎群は LVEF に有意差を認めなかったが ($61.5 \pm 3.7\%$ vs $62.7 \pm 3.4\%$ 、 $p=0.133$)、LV longitudinal strain は低下 ($-17.3 \pm 2.1\%$ vs $-21.0 \pm 2.7\%$ 、 $p < 0.001$)、LA strain は低下 ($29.1 \pm 6.9\%$ vs $38.8 \pm 10.0\%$ 、 $p < 0.001$)、LA stiffness は上昇 (0.24 ± 0.10 vs $0.15 \pm 0.05\%^{-1}$ 、 $p < 0.001$) していた。LA stiffness は BNP ピーク値と中等度の相関を示した ($r=0.64$ 、 $p < 0.001$)。

【結論】急性心筋炎小児における LA stiffness 上昇と LA strain 低下は PCWP 上昇を反映している可能性が高く、LVEF が保たれた症例でも左室拡張機能障害を検出できる新たな非侵襲的な評価法として臨床的に有用な可能性がある。

YIA1-3 急性心筋炎に対して発症早期に心筋生検を行った3症例の検討

○長野 広樹¹⁾、石井 陽一郎¹⁾、海陸 美織¹⁾、加藤 周¹⁾、西野 遥¹⁾、林 賢¹⁾、森 雅啓¹⁾、
松尾 久実代¹⁾、浅田 大¹⁾、青木 寿明¹⁾、竹内 真²⁾、市川 千宙³⁾

- 1) 大阪母子医療センター 循環器内科、大阪大学医学部付属病院 小児科、
2) 大阪母子医療センター 病理診断科、3) 加古川中央市民病院 病理診断科

【緒言】急性心筋炎はウイルス感染を契機に、心筋への直接的な障害や心筋の過剰な免疫反応を介して発症する炎症性疾患である。今回、急性心筋炎と診断した3症例に対し発症早期に心筋生検、ウイルス学的検査を行った。

【症例】症例①：13歳男性。数日前より発熱、腹痛、下痢、胸痛あり。第0病日に前医を受診し、心エコー検査で左室駆出率20%、心電図で完全房室ブロックを認め、当院へ搬送された。トロポニンIが4,122pg/mLと上昇し、ステロイドパルス療法、ガンマグロブリン療法、カテコラミン投与による治療を行い、第21病日に退院した。

症例②：13歳女性。来院数日前から発熱、咳嗽あり。肺炎と診断され前医に入院したが、心エコー検査で左室駆出率30%、中等度僧帽弁逆流を認め、トロポニンIが521pg/mLと高値であり当院へ搬送された。カテコラミン投与による治療を行い、第17病日に退院した。

症例③：5歳女児。来院11日前に発熱を認めたが同日解熱。数日前から嘔吐、咳嗽、発熱あり、努力呼吸が出現し、前医を受診した。胸部単純CTで好酸球性肺炎が疑われ、当院へ搬送された。トロポニンIが19,009pg/mLと上昇し、心エコー検査で左室駆出率34%、軽度僧帽弁逆流を認めた。体外式膜型人工肺（ECMO）の導入、ステロイドパルス療法、ガンマグロブリン療法、カテコラミン投与による治療を開始し、第5病日にECMOを離脱し、第14病日に退院した。

【考察】第0病日に採取した血清抗体価では、症例②でコクサッキーB-4 512倍、症例③でマイコプラズマ 640倍と有意な上昇を認めた。一方、心筋炎の急性期に採取した心筋、血液、便検体でPCR検査を行ったが、いずれも心筋炎の原因となり得る病原体は検出されなかった。この結果から、病原体による直接障害以外の機序によって心筋炎を発症している可能性が考えられた。

YIA1-4 PPHNの管理中に動脈管性ショックに至ったcircular shuntを伴わないEbstein病～いつ心筋異常を疑うか～

○齋藤 寛治¹⁾、齋木 宏文¹⁾、工藤 諒¹⁾、西村 和佳乃¹⁾、佐藤 啓¹⁾、滝沢 友里恵¹⁾、中野 智¹⁾、
小泉 淳一²⁾

- 1) 岩手医科大学附属病院 小児科、2) 岩手医科大学附属病院 心臓血管外科

【背景】胎児Ebstein病は多様な選択肢から症例毎に最も適切な治療を取捨選択する疾患であり、出生前血行動態が治療戦略決定に重要な情報となる。左室前負荷は肺循環、右心系拡大、心房間交通に規定されるが、小さな左室では心筋特性の判断が時に困難である。

【症例】心拡大を主訴に在胎36週で当院紹介となった。心胸郭面積比53%の心拡大とplasteringを伴う高度三尖弁逆流を認め、Ebstein病と診断した。Celermajer指数0.9、三尖弁逆流血流速度は3.5m/sec、動脈管は右左短絡であり、出生後の肺血管抵抗低下により循環適応は可能と判断した。37週6日、胎児徐脈のため緊急帝王切開で出生した。Apgar 1/3/5点であり、挿管呼吸管理のうえNICU入室した。TRPG 74mmHg、動脈管は右左短絡で新生児遷延性肺高血圧と診断し、NO吸入療法を開始した。循環安定とともに肺血管拡張薬を内服に移行したが、動脈管を介した左右短絡により循環不全と臓器障害を発症したため、緊急動脈管閉鎖および右房縫縮を施行した。循環は安定し在宅管理としたが、右心系拡大は改善なく、また肺血管拡張薬に反応しない肺高血圧が遷延した。各種治療によっても左室前負荷確保が困難であることに加え、心筋緻密化障害を示唆する心筋形態から右室容量負荷とは独立した左室拡張障害を疑い、心臓カテーテル検査による負荷試験から診断を確定した。

【結論】心筋緻密化障害は先天性心疾患の中でもEbstein病にしばしば合併することが報告されている。心筋緻密化障害合併例では、右心系拡大に伴う拡張期心室間連関による拡張障害に加え、心室特性としての拡張障害の診断に苦慮する。肺血管抵抗低下に伴い左室前負荷が追従しない症例では心筋障害の可能性を考慮する必要がある、また早期から心筋緻密化障害合併を念頭に置く必要がある。

YIA1-5 小児心筋症における遺伝学的バリエーションの再評価の有用性

○鈴木 孝典、Robert Lesurf¹⁾、Rajadurai Akilen¹⁾、Xiaoqiao Xu²⁾、Eva Maria Batke^{3,4)}、
Vinay J Rao^{5,6)}、Rebekah Jobling^{7,8,9)}、Laura Zahavich¹⁰⁾、Natasha Henden¹¹⁾、
Jodie Ingles¹¹⁾、Edgardo Alania Torres¹²⁾、Keiichi Hirono¹³⁾、Nathalie Roux-Buisson^{14,15)}、
Perundurai S Dhandapani⁵⁾、Christoph Sandmann^{3,4)}、Seema Mital¹⁶⁾

1) トロント小児病院 循環器科、

1) Genetics and Genome Biology Program, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada

2) The Centre for Computational Medicine, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada

3) Department of Internal Medicine III (Cardiology, Angiology, and Pneumology), Heidelberg University Hospital, Heidelberg, Germany

4) German Center for Cardiovascular Research, Partner Site Heidelberg/Mannheim, Heidelberg, Germany

5) Cardiovascular Development and Disease Mechanisms, Institute for Stem Cell Science and Regenerative Medicine (DBT-inStem), Bengaluru, India

6) The University of Trans-Disciplinary Health Sciences and Technology, Yelahanka, Bangalore, India

7) Ted Rogers Centre for Heart Research, The Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canada

8) Clinical and Metabolic Genetics, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canada

9) Genome Diagnostics, Department of Pediatric Laboratory Medicine, The Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canada

10) Department of Genetic Counselling, Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada

11) Garvan Institute of Medical Research, Sydney, Australia

12) Denia Hospital, Alicante, Spain

13) Toyama University Hospital, Toyama, Japan

14) Univ. Grenoble Alpes, Inserm, CHU Grenoble Alpes, Grenoble Institute Neurosciences, Grenoble, France

15) GCS AURAGEN, Lyon, France

16) Division of Cardiology, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada

【背景】 遺伝学的バリエーションの解釈は、新たな知見により変化する可能性がある。本研究では、小児心筋症患者において系統的なバリエーション再評価を行い、再分類の頻度と要因を明らかにすることを目的とした。

【方法】 トロント小児病院の心臓病センター・バイオバンクに2005～2022年に登録された小児心筋症患者227名（非血縁）を対象とした。臨床検査で報告された病的／病的の可能性（P/LP）または意義不明（VUS）のバリエーションについて、ACMGガイドラインに基づき再評価した。追加の症例コホート（n=4,547）を用い、gnomAD v4.1.0と比較し疾患集積性も解析した。

【結果】 計382バリエーション（P/LP：110、VUS：272）を再評価し、49例（21.6%）で再分類が生じた。P/LPからVUSへのダウングレードは14例（10.9%）で、主な根拠は高頻度アレルや非ホットスポット領域であった。VUSからP/LPへのアップグレードは35例（13.6%）で、主にホットスポット変異やin silico予測に基づいていた。再分類されたうち検査機関より報告されていたのは8例のみであった。37個のVUS→P/LPバリエーションのうち10個は症例群において有意に集積していた。

【結論】 小児心筋症の約5人に1人で臨床的に意義のある再分類が生じ、家族スクリーニングや遺伝学的検査の見直しが必要となる可能性がある。定期的な再評価の重要性が示された。

YIA1-6 女児 Danon 病でも学童期早期に肥大型心筋症を発症する

○岩崎 慶一郎、安田 謙二^{1,2)}、秋好 瑞希¹⁾、中嶋 滋記¹⁾、竹谷 健¹⁾

1) 島根大学医学部附属病院 小児科、2) 島根大学医学部附属病院 医療的ケア児支援センター

【はじめに】Danon 病（D 病）はライソゾーム関連膜蛋白 2 型（LAMP2）遺伝子の欠損によって生じる稀な自己貪食空胞性ミオパチーの一種で、X 連鎖性顕性遺伝をとる。生命予後は心筋症で規定され、男性は10代で発症、20歳前後での死亡が、女性は30代で発症、40歳前後での死亡が多い、とされる。今回6歳時に肥大型心筋症（HCM）と診断され、8年の経過で拡張相へ移行した、学童期早期発症D病の女児例を経験したので報告する。

【症例】初診時6歳女児。発育・発達歴、既往歴に特記なし。家族歴で父親に心室中隔欠損がある。小学1年生（6歳時）の学校心臓健診で心電図異常を指摘された。心臓超音波検査で拡張期心室中隔壁厚29.4mmと心室中隔優位に心室壁肥厚を認め、左室駆出率（LVEF）は79.5%と保たれ、HCMと診断された。遺伝子検査でLAMP2遺伝子にframeshift変異（c.974delT、p.L325Rfs）が検出され、D病と診断された。学校管理はC禁、無投薬で経過観察されたが、経過中心イベントはない。11歳（診断後5年）頃から心筋壁肥厚の軽減がみられ、14歳時（診断後8年）、LVEF 46%と低下し、拡張相への移行が疑われる状態となった。

【考察とまとめ】女児D病では、心雑音、家族内検索を契機に2歳時に診断された2例が最も若年発症で（Li jun ら、2016）、本例はそれに次ぐ若年発症例である。重症とされるトランケーション変異を認め（Dsouza ら、2014）、診断後比較的早期に拡張相への移行が懸念される状態となった。女児D病でも、学童期早期にHCMを発症し、早期に拡張相へ移行する症例があり注意が必要である。学校心臓健診を契機に、就学後早期から運動制限を行うことで、心イベントなく経過した。

日本小児循環動態研究会 YIA セッション

YIA2-1 年齢別 Myocardial Work の基準値を用いた心機能異常検出の鋭敏性の検討

○岩原 可名人¹⁾、西山 樹¹⁾、高橋 健²⁾、赤塚 祐介³⁾、佐藤 浩之³⁾、加護 祐久³⁾、秋谷 梓³⁾、細野 優³⁾、重光 幸栄³⁾、谷口 明德³⁾、富田 理³⁾、藤村 純也³⁾、斎藤 正博³⁾、東海林 宏道³⁾

1) 順天堂大学医学部医学研究科 小児思春期発達・病態学、
2) 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科、3) 順天堂大学医学部附属順天堂医院 小児科・思春期科

【目的】 Myocardial Work (MW) は、左室の収縮機能を評価する新たな指標であり、圧ストレインループ解析を用いることで、後負荷の影響を考慮した LV 機能評価が可能となり、左室ストレイン (GLS) 解析よりも優れた心機能指標とされる。本研究の目的は本基準値を用いて小児がん経験者の心機能異常検出の鋭敏性を検討することである。

【方法】 ストレインの低下していないアントラサイクリン治療を受けた小児がん経験者 (BCP-ALL 患者) 37例を対象に、年齢により2群 (年少群: 10歳以下、年長群: 11-20歳) に分類し GLS と MW 指標を解析した。さらに、年齢をマッチさせた75名の健康なボランティアの正常対照の年長者及び年少者群とそれぞれ比較を行った。MW 指標として Global Work Index (GWI)、Global Constructive Work (GCW)、Global Wasted Work (GWW)、および Global Work Efficiency (GWE) を算出し、各部位 (心基部・中部・心尖部) を比較した。また、MW 指標の各部位別 Zスコアを正常値に基づいて算出し、BCP-ALL 群内での比較を行った。

【結果】 健常者と比較して BCP-ALL 群では、年長者群および年少者群ともに GWI、GCW および GWW が有意に低下した。一方、GLS および GWE には有意差を認めなかった。GCW は年少群は年長群に比べて優位に低下していた。部位別の解析では、心尖部において年少群のみ CW が有意に低下し、更に心尖部の CW が心基部の CW よりも低下していた。

【結論】 MW 指標は、GLS が保たれている小児がん経験者においても、微細な心機能異常を捉える有用な指標であることが示された。特に CW は年齢の影響を受け、心尖部での低下が顕著であった。以上から BCP-ALL の治療経験者の心機能障害の特徴もとらえることが可能であり、これらは新たな知見である。

YIA2-2 数理モデルと臨床データを用いた E/e' の循環動態特性の検証

○土居 秀基¹⁾、犬塚 亮²⁾、新居 正基¹⁾、先崎 秀明³⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科、2) 東京大学 小児科、3) 日本医療科学大学 小児地域総合医療学

【背景】 左室拡張能は relaxation と stiffness の要素があり、それぞれ左室弛緩時定数: tau と stiffness coefficient: β を指標とする。実臨床ではエコーの E 波、A 波、e' などの組み合わせで拡張能は評価される。主に E は左房圧と tau に規定、e' は tau に規定され、E を e' で除した E/e' の増加は左房圧上昇と相関すると報告されているが、その詳細な特性は不明である。

【目的】 シミュレーションモデルと臨床データを用いて E/e' の変化特性を理解、検証することを目的とした。

【方法】 ① MATLAB/Simulink を用いて3要素ウインドケッセルモデルと時変エラストランスモデルを組み合わせた数理モデルを作成した。e' は左心室を回転楕円体の時変エラストランスチャンバーと仮定し算出した。モデル上で様々なパラメータを操作し、循環動態の変化や E/e' の変化特性を検証した。② 静岡県立こども病院で実施した12歳以上の拡張型心筋症に対する心エコー結果を後方視的に検討した。

【結果】 ① β 上昇により左房圧は著明に上昇し心拍出量や血圧は低下したが、tau 延長は左房圧がわずかに上昇するのみであった。e' は tau 延長により低下したが、 β 上昇により増加した。また、E/e' は tau 延長、 β 上昇いずれも低下した。E/e' と左房圧の関係は心室 Elastance や Stressed volume、血管特性の変化に対して正相関したが、 β や tau、心拍数の変化に対しては負の相関を認めた。LVESV はいずれパラメータ変化に対しても E/e' と正の相関を認めた。② LVESVI (ml/m²) と E/e' に相関を認めた (r = 0.544, p < 0.001)。

【結論】 純粋な左室 relaxation 低下と stiffness 上昇によって E/e' は低下した。実臨床で確認される E/e' と左房圧の相関は必ずしも拡張障害を反映せず、血管特性や前負荷増加といった循環維持のための代償性変化を反映した結果である。E/e' が LVESV の指標であるという知見は全く新規のもので、臨床データの検証は必ずしもその因果を示すものではないため今後慎重な検証が必要である。

YIA2-3 小児心不全における NT-pro BNP/BNP 比とアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬の効果

○工藤 諒¹⁾、松尾 悠¹⁾、西村 和佳乃¹⁾、齋藤 寛治¹⁾、佐藤 啓¹⁾、栗田 聖子¹⁾、中野 智¹⁾、齋木 宏文¹⁾

1) 岩手医科大学附属病院 小児科

【背景】 アンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬 (ARNI) は内因性ナトリウム利尿ペプチド (NP) の代謝を介して、リモデリングを制御しうる心不全治療薬であり、NT-pro BNP での治療効果判定が推奨されている。現在の BNP 測定系は前駆体である pro BNP をも測定することから、NT-pro BNP よりも BNP との比の測定が小児期において本薬剤の効果をより反映する可能性がある。

【方法】 NT-pro BNP と BNP を同時に測定した定期心臓カテーテル検査症例を対象に、年齢と NT-pro BNP/BNP 比 (NT 比) の関連を解析した。次に抗心不全療法で効果が不十分であり ARNI を導入した 3 症例について治療経過中の NT 比を観察し、薬剤の NT 比における影響を評価した。

【結果】 非フォンタン循環連続135例において、対数処理した NT 比と年齢は有意な負相関 ($\ln(\text{NT-pro BNP/BNP}) = 2.45 - 0.068 * \text{Age}$, $p < 0.0001$) を示し、年齢とともに急速に NT pro BNP が低下した。ARNI 導入後に NT 比をフォローアップした拡張型心筋症 6 歳、無脾症/単心室/両方向性グレン・人工弁置換後 2 歳 4 か月、肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症/ラステリ術後/心筋梗塞 1 歳 3 か月の 3 症例において、NT 比は ARNI 開始後に急速に標準値よりも低下し (NT 比中央値 10.0 → 4.6, \ln NT 比 2.3 → 1.5)、その後 NT-pro BNP の低下と共に臨床的な心不全徴候の改善を認めた。

【考察】 小児早期において非心不全症例の NT 比は高値を示し、非 ARNI 使用例において心不全症例でも同様であった。ARNI 導入は NT 比を急速に低下させた。

【結論】 高い NP 比は、NP 産生が多く、代謝が速い特徴を示唆し、ARNI は小児例に適した薬剤と考えられる。NT 比は responder の同定に有用な可能性がある。

YIA2-4 Fontan 術後患者の運動時 CVP 上昇の主因は経肺圧上昇か肺動脈楔入圧上昇か？

○高尾 浩之¹⁾、杉山 幸輝^{1,2)}、岩本 洋一¹⁾、石戸 博隆¹⁾、増谷 聡¹⁾

1) 埼玉医科大学総合医療センター 小児科、2) 埼玉医科大学国際医療センター

【背景】 Fontan 術後患者における運動時 CVP の上昇は peak VO₂ の低下と関連し、問題となる。Fontan 循環では CVP は経肺圧 (TPG) と肺動脈楔入圧 (PAWP) の和である。本 Pilot 研究では、個々の患者で運動時に両者のいずれが大きく増加するかを検討する。

【方法】 Fontan 術後外来患者 9 例 (中央値 15 歳) に対し、臥位エルゴメータを用いて運動負荷試験を実施した。安静から運動時に末梢静脈圧と生体インピーダンスを用いた心係数 (CI) を連続測定した。CVP は $1.6 + 0.68 \times$ 末梢静脈圧で、TPG はカテーテル検査時の肺血管抵抗 (RpI) を不変と仮定し $RpI \times CI$ で、PAWP は CVP から TPG を減じて推定し、安静時と最大運動時を比較した。

【結果】 RpI は全員 $< 2 U \cdot m^2$ で、安静時から最大負荷時で CVP (11.3 vs 18.4 mmHg)、TPG (4.2 vs 7.7 mmHg)、PAWP (7.1 vs 10.7 mmHg) は有意に上昇した。運動による増加分で 4 mmHg 以上を有意とすると、9 例中 Δ TPG のみ有意上昇が 1 例、 Δ PAWP のみ有意上昇が 4 例で、個人差が大きかった。前者は Δ CI が 5.8 とかけ離れて大きかった症例で、後者 4 例のうち 2 例は 16、27 歳で運動とともに Δ CI が比較的大きく良好と考えられる症例であったが、1 例は房室弁逆流が多く手術待機中の 13 歳、1 例は多脾で心室拡張不全が疑われる 15 歳であった。

【考察】 仮定・推定を多く用いた検討だが、運動による CVP の上昇において、肺血管床と心室拡張能のいずれに課題が大きいかには個人差があることが示唆された。いずれの課題が大きいかで選択する治療も異なり得る。症例の蓄積により本評価法が Fontan 術後のテーラーメイド治療の策定に有用かを検討していきたい。(開示：小循 2025 との重複発表)

YIA2-5 心臓 MRI による左心低形成症候群における心筋 T1 値と解剖学的大動脈血流との関連

○白水 優光¹⁾、倉岡 彩子¹⁾、佐藤 正規¹⁾、郷 清貴¹⁾、鈴木 彩代¹⁾、連 翔太¹⁾、永田 弾¹⁾、石川 友一²⁾、佐川 浩一¹⁾

1) 福岡市立こども病院 循環器科、2) 茅ヶ崎金沢内科クリニック

【背景】Fontan 術（F 術）後の左心低形成症候群（HLHS）では心臓 MRI（CMR）による心筋 T1 値上昇や冠血流低下が報告されるが、両者の関連は不明である。

【目的】F 術後 HLHS における安静時心筋 T1 値と解剖学的大動脈（original aorta, OA）血流との関連を明らかにする。

【対象】2021～2025年に当院で CMR を行った F 術後 HLHS（大動脈閉鎖）症例。

【方法】CMR で OA 血流、右室拡張末期容積（RVEDV）、右室駆出率（RVEF）、右室心筋 T1 値を計測し、同時期の血液・心臓カテーテル検査結果と比較した。

【結果】解析38件（25例、MA/AA 21例、MS/AA 4例、冠動脈瘻合併1例）。全例心外導管法で開窓例なし。Norwood 術時人工導管使用14例。中央値：検査時年齢 5.4歳（3.4-10.7）、体重 14.3kg（12.8-24.8）、SaO₂ 95%（93-96）、BNP 13.8pg/mL（6.9-28.4）、平均 CVP 10mmHg（9-11）、RVEDV 91.2mL/m²（124%N）（76.2-110.2）、RVEF 46%（39-50）、逆行性 OA 血流 0.14 mL/min/m²（0.10-0.21）、T1 1061ms（1032-1092）。T1 値は RVEDV %N（ $r=0.62$ ）、RVEF（ $r=-0.55$ ）、CVP（ $r=0.35$ ）、BNP（ $r=0.58$ ）、総大動脈遮断時間（ $r=0.41$ ）、OA 血流（ $r=0.38$ ）、右心系冠灌流圧（新大動脈平均圧-RV 拡張末期圧）（ $r=-0.44$ ）と有意な相関を示した。多変量解析では総大動脈遮断時間（ $\beta=0.26$, SE=0.08, $p<0.01$ ）が独立した予測因子であった。

【結論/考察】F 術後 HLHS における心筋 T1 値は右室機能と関連し、その上昇には手術時虚血が関与する。冠微小循環障害の評価には OA 血流のみでなく圧動態も考慮する必要がある。

YIA2-6 心臓カテーテル検査から測定した時定数と心臓 MRI で測定した最大血流速度・最大血管断面積の位相差との関連について

○豊村 大亮¹⁾、田代 直子¹⁾、小河 尚子¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、清水 大輔¹⁾、杉谷 雄一郎¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾

1) JCHO 九州病院 循環器小児科

【目的】心臓 MRI 位相差法（PC）法で得られる最大血流速度と最大血管断面積の位相差が肺循環の時定数（ τ ）と相関するかを検討した。

【方法】右心カテーテルと心臓 MRI を同時期に施行した心疾患小児において、右心カテーテルから肺血管抵抗係数（Rp）、肺血管キャパシタンス（Cp）およびその積 τ を算出し、PC 法から主肺動脈における最大血流速度と最大血管断面積の位相差（T）を比較した。

【結果】45例（ASD 39例、IPAH 3例、DCM 3例）、年齢 10.5 ± 4.4 歳において、心拍数 85 ± 14 bpm、平均肺動脈圧 14（12-16）mmHg、Rp 0.90（0.74-1.21）Wood unit*m²、Cp 8.5 ± 4.7 ml/mmHg/m²、 τ 0.51（0.44-0.61）sec、T 53（45-74）msecであった。T と τ は有意な正相関を示した（ $r=0.77$, $P<0.001$ ）が、心拍数、平均肺動脈圧、Rp、Cp と相関はなかった。

【結論】最大血流速度と血管断面積の位相差 T は個々の肺循環特性を示す指標となる可能性が示唆された。

YIA2-7 1.6kg 以下の大動脈縮窄複合・大動脈弓離断に対する治療 strategy

○廣瀬 将樹¹⁾、豊田 裕介¹⁾、岡本 健吾¹⁾、片岡 功一¹⁾、中川 直美¹⁾

1) 広島市立広島市民病院 循環器小児科

【背景】 CoA-c・IAA では一般には一期的心内修復術もしくは大動脈弓再建+肺動脈絞扼術が選択されるが、低出生体重児ではこれらの手術が困難なことがあり、他の strategy を迫られる。当院で選択している両側肺動脈絞扼術 (B-PAB) の有用性について検討した。

【対象と方法】 2021年以降に管理した2心室修復 (BVR) 適応かつ出生体重1.6kg 以下の5例 (CoA-c 4例、IAA 1例)。管理および予後に関して後方視的に検討した。

【結果】 出生BW 1.2-1.6 (1.28) kg、在胎 30-37 (34) w。UCGでDA、LPA、dAoのflow pattern及びPA branch径を経時的に評価し、肺血流量が増加しかつPA branch径が31-45 (33.3) mm/BSAに達したタイミングの日齢4-13 (7) でB-PABを施行。PGE1はDAが縮小した日齢0-21 (0.5) から開始し、DAの右左流速が2.0m/sを下回るように調整した。2例でDA閉鎖が進行し、1例はPGE1-CD 100ng/kg/minで開存が得られず日齢76、BW 1.74kgでDA stent留置、他の1例はPDE3-Iを併用し開存を維持した。4例で初期の体重増加が不良で嚴重な内科管理を要したがB-PAB流速は直後2.7-3.2 (3.0) m/s → BVR前3.3-4.9 (3.8) m/sで再B-PABなし。日齢 (66-146) 91、BW 2.6-3.3 (3.0) でBVRに到達。BVR前のLVDd 105-151 (124) %、LVEF 63-81 (71) %と心機能は温存され、術後ECMO例なし、POD4-12 (6.5) で抜管し全例経過良好。

【まとめ】 低体重児のB-PABでは次手術までの体重増加幅が大きい、かつPA閉塞回避のためにきつく締めにくい、締め具合の調整が困難という点からやや緩いPABになりやすい。このためHigh flowが残存し体重増加が得にくい例も見られたが内科的管理により再B-PABまでは要さず目標体重へ到達できた。DA閉鎖のためDA stentを必要とする例もあったが、心機能が問題になった例はなく、極低出生体重児に対しても有用な方法と考えられた。

一般演題1 画像診断・シュミレーション

O1-1 心臓MRIでの左心低形成症候群 Fontan 術後における右室局所ストレインと線維化の関連

○稲田 祐太郎¹⁾、白水 優光¹⁾、倉岡 彩子¹⁾、佐藤 正規¹⁾、連 翔太¹⁾、鈴木 彩代¹⁾、村岡 衛¹⁾、田尾 克生¹⁾、永田 弾¹⁾、佐川 浩一¹⁾

1) 福岡市立こども病院 循環器科

【背景】左心低形成症候群 (HLHS) の右室 (RV) において、残存左室 (LV) に関連する中隔側の壁運動低下が報告される。心臓MRI (CMR) におけるRV心筋T1上昇は浮腫・線維化を反映し、細胞外容積率 (Extracellular Volume Fraction) と相関するとされる。【目的】HLHSにおけるRV中隔側の壁運動低下の機序を明らかにする。【方法】当院にて2021~2025年にFontan手術 (F術) 6ヶ月後~就学時に定期評価を行ったHLHSの内、計測可能なLVを有する症例。CMRでのRV拡張末期容積 (RVEDV)、RV駆出率 (RVEF) に加え、RV四腔像を自由壁 (F)、心尖部 (A)、中隔 (S) に分類し、それぞれのlongitudinal strain (LS) を計測した。また、短軸像においてF、Sに相当する心筋T1を計測した。

【結果】症例は10例 (MA/AA 1例、MS/AA 1例、MS/AS 8例)、該当検査は17件。全例が心外導管によるF術を行われ、開窓例はなかった。中央値 (四分位範囲) はそれぞれ年齢 5.3歳 (3.5-6.6)、体重 14.9kg (12.6-15.6)、BNP 27.2pg/mL (20.7-32.9)、平均中心静脈圧 10mmHg (9-11) であった。CMRではRVEDV 81.4mL/m² (63.4-92.1)、111%N (89-130)、三尖弁逆流率 6.5% (4.8-10.0)、大動脈弁逆流率 6.5% (3.0-8.5)、GLS -12.6% (-14.0-10.5) であった。LSはF/A/Sの順に-16.5 (-18.6-14.3)、-19.3 (-23.1-15.4)、-7.8 (-12.2-3.8) であり、SはF、Aに比し有意に低下していた (順にp=0.02、p<0.01)。T1値はF/Sの順に1020 (1013-1035)、1085 (1039-1120) であり、有意に中隔側が高値であった (p<0.01)。中隔LSとGLSは正相関が見られた (p<0.01、r=0.62)。中隔T1と中隔LSは統計学的に有意ではないものの、T1が高値であるほど中隔壁運動が低下している傾向があった (r=0.43、p=0.09)。中隔T1上昇に伴う有意なRV拡大やRVEF低下が見られた。中隔T1やLSとLVサイズとの有意な相関はなかった。【考察/結論】HLHSにおけるRV中隔側の局所的な壁運動低下と浮腫や線維化との関連が示唆される。

O1-2 バルーン肺動脈弁形成術前後に運動時血行動態評価を行った肺動脈弁狭窄症の成人例

○兒玉 祥彦¹⁾、高村 一成¹⁾、高橋 雅子¹⁾、小牧 聡一²⁾、盛武 浩¹⁾

1) 宮崎大学医学部附属病院 小児科、2) 宮崎大学医学部附属病院 循環器内科

【背景】肺動脈弁狭窄症は、中等症以下の症例で症状を呈することは少なく、治療に伴う運動耐容能の改善を確認することも稀である。

【症例】52歳女性。小児期から肺動脈弁狭窄症を指摘されていたが、自覚症状はなく、心エコーでの最大肺動脈弁血流速3m/s前後であり経過観察されていた。50歳頃よりNYHA2度程度の労作時息切れ症状を自覚するようになった。安静時の心エコーで肺動脈弁狭窄の程度に明らかな変化は認めなかったが、臥位エルゴメーターによる運動負荷心エコーでは、最大運動負荷75W、心拍数77→128bpm、一回拍出量65.5→51.0ml、最大肺動脈弁血流速3.2→4.1m/sであり、運動時の一回拍出量の減少を認めた。心肺運動負荷試験では最大運動負荷94W、最大心拍数127bpm、最大酸素摂取量18.8ml/min/kg (79% of normal) であった。運動時の一回拍出量が減少が運動耐容能を制限している可能性を考え、バルーン肺動脈弁形成術の方針とした。肺動脈弁輪径21mm に対してTRIVIAL 22mm および TRIVIAL 16mm 2本のダブルバルーンによる拡張を行い (弁輪径124%)、最大圧較差は42→19mmHgまで改善した。治療1ヶ月後の運動負荷心エコーでは、最大運動負荷75W、心拍数64→126bpm、一回心拍出量78.2→81.9ml、最大肺動脈弁血流速2.6→3.7m/sであり、運動時の一回拍出量の減少は改善した。心肺運動負荷試験でも最大運動負荷96W、最大心拍数128bpm、最大酸素摂取量21.9ml/min/kg (92% of normal) と改善を認めた。

【考察】バルーン肺動脈弁形成術に伴い、運動時血行動態と運動耐容能の改善がみられた。本症例において、運動負荷心エコーは、バルーン肺動脈弁形成術の適応決定や血行動態改善の確認に有用であった。

01-3 大動脈縮窄症に対する術式別の遠隔期心筋特性の比較—心臓 MRI を用いて—

○澤田 まどか¹⁾、東谷 佳祐¹⁾、前田 昂大¹⁾、提島 丈雄¹⁾、名和 智裕¹⁾、高室 基樹¹⁾、今井 翔²⁾

1) 北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器内科、2) 同 放射線科

【背景】大動脈縮窄症 (CoA) の術式は鎖骨下動脈フラップ術 (S 群) と拡大大動脈形成術 (A 群) に大別される。再狭窄や高血圧などの晩期合併症が知られ、心筋性状の把握が予後管理に重要である。本研究は心臓 MRI で S 群と A 群の術後遠隔期の心筋性状と形態・機能を比較した。

【方法】対象は2025年7月までに心臓 MRI を施行し遺残病変や他疾患、同一患者を除外した術後 CoA 患者12例 (S 群7例、A 群5例)。1.5TMRI 装置で大動脈径、血流速度、心室容積・駆出率、心筋重量 (m)、心筋ストレイン、native T1 値 (T1)、左室内血流分画を群間比較した。検定は主に Student T、Welch T、Mann-Whitney U 検定を用い有意水準は $p < 0.05$ とした。

【結果】背景に有意差はなかった。LVESVI は S 群21.7、A 群25.0mL/m² で S 群低値、LVEF は S 群65.0、A 群61.0% で S 群高値、LVm/BSA は S 群45.7、A 群46.3g/m² で S 群低値、LVm/LVEDV は S 群0.716、A 群0.723g/ml で S 群低値、T1 は S 群1051 ± 46ms、A 群993 ± 32ms ($p = 0.0303$) で S 群高値 (中央値を記載)。他の形態・機能指標や血流分画に差はなかった。

【考察】LVESV、LVEF に術式間差があったが両者とも正常範囲内であった。T1 の当院コントロール群比較では S 群は差を認めず A 群が有意に低値 ($p = 0.0114$) であり、術式間差は S 群の上昇ではなく A 群の低下が主因と考えられた。また A 群が S 群より LVm/BSA と LVm/LVEDV が高値であり心筋重量の増加傾向があった。通常、肥大心筋の T1 は間質線維化により T1 延長傾向を示すが、肥大傾向が長期持続すると細胞肥大に伴う細胞外容積比の低下や脂肪変性が進行し、T1 短縮が優位となる場合がある。A 群での「心筋肥大傾向 + T1 短縮」の組み合わせは、線維化よりも細胞内成分変化が主体のリモデリング様式を示唆している可能性がある。

【結論】術式により遠隔期の心筋リモデリング様式が異なる可能性が示唆され、A 群では心筋肥大傾向と T1 短縮の併存が特徴的であった。

01-4 Kinematic model を用いた左室弛緩能評価手法の妥当性検討

○山形 知慧¹⁾、犬塚 亮¹⁾、先崎 秀明²⁾

1) 東京大学医学部附属病院 小児科、2) こども未来づくり総合サポートセンター ちょこ

【背景】左室弛緩能の評価にはこれまで exponential tau (etau)、logistic tau (ltau) が用いられてきた。しかし、いずれの方法にもフィットしない例があることから、これまでの抵抗力に加えて慣性力と反発力を概念としてモデルに組み込んだ kinematic model が提唱されていた。この物理モデルを用いた検討は多くなく、今回このモデルの妥当性についての検討を行った。

【方法・結果】正常犬30匹、心不全犬4匹の左室内圧を解析対象とした。IVR を① kinematic model でフィッティングし、その主要パラメーターである Ek (反発力)、mu (抵抗力) を算出、また② etau、③ ltau でそれぞれフィッティングしパラメーターの比較をした。正常、心不全犬でそれぞれ Ek、mu に有意な差は見られず (Ek 3985 ± 50 vs 3735 ± 327 $s - 2p = 0.69$ 、mu 9.6 ± 0.3 vs 11.2 ± 1.6 $p = 0.46$)、etau、ltau も同様であった (etau 31.2 ± 1.2 msec vs 35.4 ± 1.5 msec $p = 0.34$ 、ltau 23.5 ± 0.3 vs 32.7 ± 2.0 msec $p = 0.056$)。Ek と dPdtTmax とは中等度の正の相関がみられた ($p < 0.05$ $r = 0.48$)。また Ek*mu と etau は強い負の相関がみられた ($p < 0.05$ $r = -0.78$)。

【考察】サンプル数不足から正常、心不全モデルにおいて差は認められなかったが、Ek と収縮性指標との相関がみられ Ek は Elastic recoil を代表する指標である可能性がある。また Ek*mu は etau と強く相関し、従来の弛緩能指標を反発力と抵抗力に分けることができる可能性がある。

【結論】kinematic model は弛緩能を Ek、mu という二つの指標に分けて評価することができ、臨床的に有用である可能性がある。

01-5 新生児期に治療介入を要した大動脈弁狭窄症の遠隔期左房機能

○米原 恒介¹⁾、瀧間 浄宏¹⁾、奥田 智也¹⁾、黒崎 恒平¹⁾、結城 智康¹⁾、澁谷 悠馬¹⁾、
大日方 春香¹⁾、沼田 隆佑¹⁾、赤澤 陽平¹⁾、武井 黄太¹⁾

1) 長野県立こども病院 循環器小児科

【背景】大動脈弁狭窄症 (vAS) では左房が拡大したり、正常例と比較して左房機能が低下したりすることが知られている。vAS に対する新生児期の治療成績は向上してきているが、遠隔期の左室や左房の機能については十分知られていない。

【目的】新生児期に治療介入を行なった vAS 症例の経過、遠隔期のエコー所見の特徴を調べること。

【方法】対象は2心室循環の vAS で新生児期にカテーテル治療または手術を受けた症例 (N群)。コントロールは新生児期以降に治療を受けた vAS 症例 (C群)。遠隔期にエコー評価がなされていない症例、死亡症例は除外した。

【結果】N群は7例、C群は21例が対象になった。遠隔期のエコー施行年齢は14.1±6.8歳 vs 17.5±8.2歳だった (N群 vs C群) (p=0.20)。エコー所見は、LVEDVI [mL/m²] は76.2±13.8 vs 65.1±14.3 (p=0.12)、LVEF [%] は56.8±8.9 vs 59.7±4.9 (p=0.67) と、左室に関してはいずれも有意差がなかった。左房の最大容積 [mL/m²] は46.5±30.2 vs 21.8±13.5 (p<0.01)、左房 distensibility [%] は106±49 vs 179±50 (p<0.01) と、N群で左房は有意に大きく distensibility の低下を認めた。大動脈弁の血流速度 [m/sec] は2.4±0.9 vs 3.0±0.8 (p=0.10) と有意差はなかった。

【結語】新生児期に治療を行なった vAS 症例は、狭窄が解除されていても遠隔期の左房の拡大、機能の低下が遷延することが示唆された。

01-6 ペーシングシミュレーションと多モダリティ評価により治療戦略を決定した乳児 DCM の一例

○詫間 青葉¹⁾、長友 雄作¹⁾、塚田 寛子¹⁾、野中 裕文¹⁾、田中 敦史¹⁾、江崎 大起¹⁾、寺師 英子¹⁾、
平田 悠一郎¹⁾、山下 雄平²⁾、東 加奈子^{1,2)}、河野 淳²⁾、松岡 若利^{1,2)}、水口 壮一^{1,2)}、
賀末 典之^{1,2)}、城尾 邦彦³⁾、安東 勇介³⁾、塩瀬 明³⁾、山村 健一郎¹⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 救命救急センター、同 心臓血管外科

【背景】同期不全を呈する心筋症に心臓再同期療法 (CRT) が有効である。治療のレスポンス予測は重要だが小児や乳児で確立した方法はない。【症例】4か月女児、6 kg。前日から哺乳不良がありショック状態で救急搬送。心電図は左脚ブロックパターンでQRS 116ms。エコーでLVDD 43mm (193%N)、LVEF 26%、収縮は Severe hypokinesis で中隔～下壁はほぼ Akinesis。Aplio™i900 (CANON) を用いた3D スペックルトラッキング法 (STW) による壁運動及び Active Imaging 評価で側壁に収縮の遅れ (中隔側+167ms) あり。集中治療によりショックは改善したがカテコラミン離脱や抜管は困難であった。左脚ブロックパターンで同期不全があり CRT 適応評価のため心臓カテーテル検査を実施。【評価】大腿静脈からガイディングシースを挿入し、トリコネクタを用いて2Fr 電極カテ2本を右房高位及び右室中隔に、大腿動脈から4FrJR/2Fr 電極カテを左室に位置。JR を操作しペーシング部位を左室側壁や心尖部に調整。①左室側壁②左室心尖部③左室側壁+右室中隔で VDD ペーシングを行い、血圧、CI/SV (エスロンミニ™)、QRS 幅、MR dp/dt、LVOT VTI、3DSTW による EF、各 Strain 値、Active Imaging などのモダリティでレスポンス評価を実施。収縮指標は自己脈<<②<①≒③、左室同期性指標は自己脈<<①<②≒③であった。【経過】体格が小さく CRT デバイス留置が困難であること、収縮指標は①≒③であることから①を選択。左側開胸で左房及び左室側壁に心外膜リードを留置、左室側壁ペーシングによる DDD ペースメーカー植込み術を施行。血圧は20mmHg 上昇し、CI、MR dp/dt、LVOT VTI も速やかに改善。術後10日に抜管、21日目に ICU を退室。【考察】乳児 DCM は体格や解剖学的制約が大きく正確な CRT 適応評価が難しいが、カテーテルの工夫と多モダリティ評価により最適な治療戦略を選択できた。こうした術前シミュレーションは、乳児 DCM におけるレスポンス予測と安全な治療戦略立案に有用と考える。

一般演題2 心筋症

O2-1 小児急性心筋炎の心機能回復例における中期的な心筋性状予後の検討

○林田 由伽¹⁾、石田 秀和¹⁾、皇甫 奈音¹⁾、末廣 友里¹⁾、馬場 達也¹⁾、長野 広樹¹⁾、加藤 温子¹⁾、石井 良¹⁾、成田 淳¹⁾、北島 康司¹⁾

1) 大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学

【背景】小児急性心筋炎後の心機能回復例における予後や薬物治療の必要性は明らかでない。

【目的と方法】当院で経験した小児急性心筋炎で、心筋生検にて確定診断し、発症から3年以上経過しているもののうち、心エコー検査にてLVEF 55%以上に回復した6例について、臨床経過、心臓MRI、心エコー、病理所見を評価した。

【結果】6例の男女比は3:3、診断時年齢中央値6.5歳 (IQR:3.0-11.9)、フォロー期間中央値5.8年 (IQR:5.1-7.6)であった。ICU滞在日数17.5日 (IQR:11.8-24.3)、6例全例で挿管管理を要し、挿管期間11.5日間 (IQR:8.0-19.3)であった。MCSを要した症例4例 (ECMO 2例、ECMO > LVAD 1例、ECMO+IMPELLA 1例)、MCS期間8.5日 (IQR:6.3-11.5)であった。内科治療はIVIg単独3例、IVIg+ステロイドパルス併用3例であった。発症時心エコーでのLVEF 28.8% (IQR:24.0-35.4)、cMRIのECV 35% (30-45)、nativeT1 1,115ms (IQR:1033-1153)であった。発症3-5年後cMRIでのLVEF 57.5% (IQR:52.5-62.0)、ECV 32% (29-40)、nativeT1 1,026ms (IQR:999-1084)であり、心機能回復は認めるもののECVは高値で、線維化の残存を示唆する所見であった。発症2-4年後にフォローの心筋生検を施行した3例は全て、軽度から中等度の間質性線維化を認めており、cMRI所見と一致する結果であった。6例全例でβ遮断薬内服を継続していた。

【結語】急性心筋炎の心機能回復例において、心エコーにおける改善を認めても心筋線維化は残存している可能性がある。回復例の長期的な予後と投薬の必要性を検討するため、今後、前方視的な研究が必要である。

O2-2 小児拘束型心筋症の臨床像とレジストリ研究

○石田 秀和¹⁾、成田 淳¹⁾、石井 良¹⁾、加藤 温子¹⁾、林田 由伽¹⁾、長野 広樹¹⁾、末廣 友里¹⁾、馬場 達也¹⁾、皇甫 奈音¹⁾、谷村 駿介¹⁾、上山 敦子¹⁾、吉原 千華¹⁾、上田 和利¹⁾、橋本 和久¹⁾、北島 康司¹⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科小児科学

【背景】拘束型心筋症 (RCM) は心室拡張障害を主体とし、小児期発症 RCM の予後は不良である。日本小児循環器学会の小児期発症心疾患実態調査では、年平均9.5例程度が報告されており、その頻度は非常に稀であるが、わが国の小児心臓移植の原疾患では拡張型心筋症に続き2番目に多い。小児 RCM はその発症頻度の低さゆえ、診断や予後、治療の実態などについて未だ不明な点が多い。

【方法】全国規模のレジストリ研究の立ち上げに当たり、2000年から2025年7月までに当院で診療された小児 RCM46例について、その臨床像を後方視的に検討した。

【結果】男性24例、女性22例。診断時年齢中央値は6歳 (IQR、2-9.5)で、診断契機は、学校心臓検診23例 (50%)、浮腫・失神・倦怠感などの心不全症状が17例 (37%)、気道感染時の偶発の胸部X線が5例 (11%)、家族歴が1例 (2%)で、診断時には63%が無症状であった。9例 (19%)でVT/Vfエピソードを認め、5例 (11%)で家族歴を認めた。現在までの観察期間中央値は9.75年 (IQR、6-15.3)で、転帰は心臓移植27例 (59%)、死亡5例 (11%)、移植待機中6例 (13%)、内科治療中8例 (17%)であった。遺伝学的検査を実施した31例のうち、有意な病原性バリエント同定例は16例 (52%)、同定なしが13例 (42%)で、バリエント同定例は非同定例に比較して有意に移植回避生存率が低かった。

【考察とまとめ】小児 RCM の移植回避生存率は不良であるが、当院が移植実施施設であることによる患者選択バイアスも想定される。診断後すぐに移植登録が必要な重症例が多い一方で、長期に内服管理で生存できる症例も存在し、臨床的な予後リスク層別化が重要である。より多くの症例を解析するため、全国多施設共同小児 RCM レジストリ研究を立ち上げた。今後、全国の先生方のご協力を頂き、診療ガイドラインやリスク層別化に資する臨床データを集積していきたい。

02-3 福山型先天性筋ジストロフィーに合併する心筋症の病態解明

○木村 公一¹⁾、森田 啓行²⁾、武田 憲文¹⁾、池田 哲彦³⁾、北尾 るり子⁴⁾、高橋 俊明⁵⁾、
三方 崇嗣⁶⁾、古川 年宏⁷⁾、脇坂 晃子⁸⁾、小林 道雄⁹⁾、武田 憲彦²⁾

- 1) 東京大学医科学研究所附属病院 循環器内科、2) 東京大学医学部附属病院 循環器内科、
- 3) 国立病院機構新潟病院 脳神経内科、4) 国立病院機構箱根病院 脳神経内科、
- 5) 国立病院機構仙台西多賀病院 脳神経内科、6) 国立病院機構下志津病院 脳神経内科、
- 7) 国立病院機構広島西医療センター 小児科、8) 国立病院機構医王病院 小児科、
- 9) 国立病院機構あきた病院 脳神経内科

【背景】福山型先天性筋ジストロフィー (FCMD) は、フクチン遺伝子の変異を原因とする常染色体性遺伝形式をとる進行性筋疾患で、出生10万人に約2人の割合で発症する遺伝性難病である。新生児期から乳児期に発症し、運動発達障害、筋緊張低下、眼異常、脳形成異常などを合併し、病状の進行にともない嚥下障害、呼吸不全、心不全により20歳頃に死亡する。進行性の心筋症が主要死因となるものの、希少疾患であるためその病態は十分に解明されていない。

【目的】FCMDに合併する心筋症の病態を明らかにする。

【方法】20歳以下のFCMD患者24名(男児17名・女子7名)の心エコー図結果67件(検査時15.1±4.4歳)を後方視的に解析した。加えて、最も頻度の高い筋ジストロフィーであるデュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)の心エコー結果594件(20歳以下:検査時16.3±3.7歳)と比較した。

【結果】FCMD患者の心拍数は89±18bpm、左室拡張末期径(LVDd)は39.9±7.2mm、左室駆出率(LVEF)は52.5±11.6%、左室拡大(LVDd 55mm以上)なし、中等度以上の弁膜症も認めなかった。線形近似式は $y = -2.1x + 84.6$ ($x = \text{age}$, $y = \text{LVEF}$)で、年率2.1ポイントのLVEF低下を示した。

一方、DMD患者では心拍数85±15bpm、LVDd 44.0±7.8mm、LVEF 50.1±13.4%、13歳以降で左室拡大を認める患者が出現し、17歳以降で僧帽弁閉鎖不全症を認めた。LVEF線形近似式は $y = -2.2x + 86.7$ で、年率2.2ポイントのLVEF低下を示した。

【結語】FCMD心筋症は経時的なLVEF低下を認め、その進行速度はDMD心筋症と近い結果であった。一方、FCMDではDMDより左室径が小さく、弁膜症の合併が少ない可能性が示唆された。

02-4 心筋緻密化障害における既存診断基準の予後予測能と新規層別化の必要性—多施設後向きコホート研究

○廣野 恵一¹⁾、坂井 知英¹⁾、西山 真未¹⁾、坪井 香緒里¹⁾、岡部 真子¹⁾、仲岡 英幸¹⁾、
伊吹 圭二郎¹⁾、小澤 綾佳¹⁾

- 1) 富山大学附属病院 小児科

【背景】心筋緻密化障害(left ventricular non compaction: LVNC)は心エコーを用いた複数の診断基準(Chin, Jenni, Paterick, Stollberger)が併存するが、小児例での予後層別化性能は十分に検証されていない。特に、各診断基準間の一致率の低さや予後層別化能力の限界が臨床現場で問題となっている。

【目的】小児LVNCにおける既存診断基準の予後予測能を評価し、各基準の臨床的有用性を検討することを目的とした。

【方法】2013-2025年に4基準のいずれかを満たした小児LVNC 413例を後向きに登録し、主要転帰を死亡・心移植・ICD植込み・入院・院外心停止の複合エンドポイント(MACE)と定義した。各基準によるMACE予測のAUCをROC解析で算出し、単変量Cox解析で予後因子を評価した。

【結果】4つの診断基準すべてを満たす症例は13.0%のみであり、各基準の診断一致率は低かった。MACE発生率は20.6%で、死亡率は6.3%であった。MACE予測におけるAUCは、Chin基準0.602、Jenni基準0.513、Paterick基準0.609、Stollberger基準0.540といずれも不十分な予測精度であった。Cox回帰分析では、心機能障害(LVEF<50%またはLVDd>2SD)が最も強力な予後予測因子として同定され、MACEに対するハザード比は4.48(95%CI: 2.35-8.55, $p < 0.001$)であった。

【考察】小児の心筋緻密化障害は成人とは異なる疾患プロファイルを有しており、既存の診断基準は小児LVNCの予後予測において限定的な有用性しか示さず、診断基準間の一致率も低いことが明らかとなった。

【結語】本多施設後向き解析は、既存診断基準の限界と心機能指標の重要性を明示し、小児LVNCに特化した新規診断・リスク層別化基準の開発を強く支持する。

02-5 小児心筋症の移行期医療における現状と障壁：全国実態調査に基づく包括的解析

○廣野 恵一¹⁾、落合 亮太²⁾、坂井 知英¹⁾、西山 真未¹⁾、坪井 香緒里¹⁾、岡部 真子¹⁾、仲岡 英幸¹⁾、伊吹 圭二郎¹⁾、小澤 綾佳¹⁾

1) 富山大学附属病院・小児科、2) 筑波大学・医学医療系

【背景】近年の医療技術進歩により小児心筋症患者の多くが成人期に到達可能となったが、先天性心疾患とは異なり遺伝的背景を有し進行性の病態を示すため、突然心臓死のリスク層別化が重要である。しかし、移行期医療の整備は著しく遅れている。

【目的】小児心筋症の移行期医療における現状と具体的障壁を同定し、実効性のある改善策を探索することを目的とした。

【方法】89施設の小児循環器科を対象とした質問票調査を実施し、82施設から回答を得た（回答率92%）。調査項目は移行プログラムの現状、臨床的障壁、制度・政策改善ニーズ、人材育成・研修、将来展望の5領域とした。施設背景、患者数、移行実績との関連性を多角的に解析した。

【結果】移行プログラム運用施設は10%のみで、70%が構造化プログラムを有さなかった。過去5年間の移行実績は24%の施設で0例、65%で1-5例であった。最大の障壁は神経発達障害患者の受け入れ先不足（68%）で、移行困難症例の78%が多系統異常・症候群、72%が知的障害を伴っていた。医療従事者への教育・研修機会は94%が不足と回答し、成人科医師への小児心筋症研修が76%、小児科医師への成人心筋症管理研修が56%が必要とされた。理想的移行モデルとして63%が成人循環器科への完全移行を支持した。

【考察】移行率は欧米報告（約74%）や本邦の成人先天性心疾患患者（約50%）より著しく低い。神経発達障害併存例への対応困難さは、心筋症患者の高い合併症頻度と成人医療体制の専門分化との構造的不適合を示している。教育・研修機会の不足は、小児と成人診療科間の連携を阻害する要因となっている。

【結語】本調査により小児心筋症移行期医療の根本的課題が明確化された。小児心筋症の移行期医療には、包括的な成人診療体制の整備、専門職向け教育プログラムの充実、多職種連携による段階的移行システムの確立が不可欠である。

02-6 孤立性右室低形成の疫学と予後調査

○小澤 綾佳¹⁾、西山 真未¹⁾、坪井 香緒里¹⁾、岡部 真子¹⁾、仲岡 英幸¹⁾、伊吹 圭二郎¹⁾、廣野 恵一¹⁾

1) 富山大学小児科

【背景】孤立性右室低形成（IRVH）は稀な先天性心疾患であり、右室は低形成であるものの、流出路狭窄や閉鎖は伴わない。既報では、血行動態、臨床症状、治療法、予後が多様であることが示唆され、その実態解明が課題である。【目的】IRVHの疫学、臨床学的特徴及び予後を明らかにする。【方法】2021年11月より全国の35施設を共同研究施設として登録した。診断は、心カテの右室造影または心臓MRIで、右室容量が正常予測値の70%以下であることとし、主要な先天性心疾患合併例は除外した。症例の臨床情報、血行動態データを収集・解析した。【結果】対象は20症例で、男性11例、女性9例（男女比1.2:1）。追跡期間中央値は5.5年（範囲0.25-20年）。診断時年齢は0-54歳（中央値0歳）で、診断契機はチアノーゼ（60%）または胎児検診を含む定期検診（40%）であった。家族歴は15%に認めた。診断時SpO₂は87.3±9.5%で、心エコー上90%に心房間交通を認め、内77%が右左シャントであった。右室造影による右室容量は、正常予測値の52.1±17.5%であった。外科的手術は7例（35%）で施行され、内訳はASD半閉鎖/閉鎖3例、BTシャント1例、one and a half手術2例、フォンタン手術1例であった。右室容量50%以下の重度低形成群（9例）と50%以上の中等度低形成群（11例）を比較すると、重度低形成群は最終受診時SpO₂が有意に低く（ $p < 0.05$ ）、RVEFは低値、CVPは高い傾向にあった。フォンタン手術、one and a half手術に至った症例はすべて重度低形成群であり、右室容量50%以下かつCVP > 8 mmHgの手術回避率は1年53%、3年26.6%であった。【考察】1心室修復や体肺シャントを要する症例は、右室容量が小さくCVPは高値であった。IRVHの治療戦略立案において、心エコーのみでは、右室容量の評価に限界があり、血行動態の総合的評価が必要である。【結論】IRVHが臨床的に多様な表現型を示すこと、及び血行動態評価や画像診断による客観的指標の重要性が示された。右室容量50%以下かつCVP高値例では早期に外科的介入が必要となる可能性が高く、定期的な血行動態評価が重要である。

O2-7 小児心筋炎の全国共同多施設レジストリ研究

○石田 秀和¹⁾、武田 充人²⁾、廣野 恵一³⁾、山田 佑也⁴⁾、小垣 滋豊⁵⁾、宗内 淳⁶⁾、高月 晋一⁷⁾、鈴木 忠樹⁸⁾、平田 悠一郎⁸⁾、今中 恭子⁹⁾

- 1) 大阪大学大学院医学系研究科小児科学、2) 北海道大学大学院医学研究院 小児科、
- 3) 富山大学医学部附属病院、4) あいち小児保健医療総合センター 循環器科、
- 5) 大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科、6) JCHO 九州病院循環器 小児科、
- 7) 東邦大学大森病院 小児科、8) 国立感染症研究所感染病理部、
- 9) 三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学

【背景】我が国における小児心筋炎の実態調査研究は2011年までに2回実施されているが、2012年以降の実態は不明である。近年、機械的補助循環の進歩や医学管理の発展によって、より劇症型の症例でも救命が可能になっている。また、急性心筋炎後に遷延する慢性心筋炎の実態についてもわかっていない。

【方法】本研究ではAMED事業および日本小児循環器学会研究課題Bとして、①2012年から2022年に「臨床的に」心筋炎と診断された18歳未満症例の後方視的観察研究と、②2023年以降に「心筋生検にて確定診断された」小児心筋炎の前向き観察研究(MERCURY-Children)を実施している。2025年7月現在、後方視的研究は35の参加施設から合計186例、前向き研究は23の参加施設から合計11例の登録を頂いており、今回、①の後方視的研究に関して結果を示す。

【結果】男性87例、女性99例、発症年齢中央値8歳(IQR、3-12)であった。89%の症例で先行感染を認め、原因病原体の検索を行った162例のうち43例(27%)で病原体が同定された。CK-MBピーク値は66IU/L(28-190)、TnIピーク値は21.2ng/mL(3.7-169)、70%で挿管人工呼吸管理となり、41%で機械的補助循環が導入されていた。治療として22%でステロイドパルス療法、62%で免疫グロブリン投与が行われていた。入院中死亡は18%であった。死亡に関連する因子として、CK-MBピーク値、人工呼吸管理、機械的補助循環、ステロイドパルス療法があげられた。心機能低下や心室瘤などの心臓合併症は21%で認め、9%では神経学的後遺症を認めた。4例で心臓移植待機登録がなされていた。61%で退院時に抗心不全薬が投与されており、3%では退院時に免疫抑制療法が実施されていた。8%の症例が慢性活動性心筋炎に移行していた。

【結語】小児急性心筋炎の入院中死亡は18%であり、生存例においても61%で退院時に抗心不全薬が投与されていた。慢性化する症例も8%あり、今後の追跡データ登録も重要である。

一般演題3 遺伝子・基礎

03-1 福山型筋ジストロフィー患者由来のヒト iPS 細胞分化心筋を用いた心筋症発症メカニズムの解明

○福村 史哲¹⁾、馬場 志郎¹⁾、門屋 卓己¹⁾、赤木 健太郎¹⁾、平田 拓也¹⁾、吉田 健司¹⁾、
滝田 順子¹⁾

1) 京都大学医学部附属病院 小児科

【背景】福山型筋ジストロフィー (FCMD) は進行性の神経筋疾患であり、*FKTN* 遺伝子の変異により発症する。FCMD の生命予後を規定するのは重度の呼吸不全と心筋症である。*FKTN* 遺伝子異常は細胞膜タンパクである α -ジストログリカンの糖鎖伸長を抑制するが、心筋症発症との関連は不明である。

【目的】ヒト iPS 細胞を用いた *in vitro* の実験系により、膜タンパク上の糖鎖伸長抑制と心筋症発症メカニズムの関連を解明する。【方法】FCMD 患者、健常者からそれぞれ iPS 細胞を樹立した (F-iPS、C-iPS)。次に α ジストログリカンに連なる糖鎖の伸長について、分化心筋細胞で糖鎖抗体の蛍光輝度を比較して検証した。さらに FCMD 心筋症の表現型を確認するため、単細胞に分離した状態での細胞サイズ、拍動数を測定し、多電極アレイを用いて擬似的な QT 時間である Field potential duration (FPD) を算出した。統計処理は不等分散の 2 検体における *t*-検定を用い、有意差として *p* 値 0.05 未満を採用した。

【結果】F-iPS 由来心筋 (F-CM) は、C-iPS 由来心筋 (C-CM) と比較して糖鎖の蛍光輝度は有意に低下していた ($p=0.02$)。細胞サイズについては C-CM と F-CM に有意差は認めなかった。拍動数は C-CM 65.3 ± 14.6 bpm、F-CM 56.2 ± 5.6 bpm と F-CM で低い傾向はあるものの有意差はなかった。FPD を Fridericia 法により補正した値は C-CM で 241.7 ± 29.3 ms、F-CM では 274.6 ± 36.4 ms とより長い傾向はあったが、有意差は認めなかった。【考察】統計的な有意差は出ていないが、F-CM により FCMD 心筋症における心筋脆弱性が再現される可能性が示唆され、より強いストレス応答における反応の差を検証する予定である。【結論】FCMD 患者由来の iPS 細胞から分化させた心筋細胞においては、コントロール株と比較して *in vitro* で形態、表現型の統計的な有意差は確認できなかったが、拍動数の低下と補正 FPD の延長を呈する可能性がある。

03-2 Myh6並びに Myh7における2重変異による心臓表現型への影響 ～Myh6fs/Myh7indel miceの解析～

○齋藤 和由¹⁾、吉村 文²⁾、長尾 静子²⁾、鳥越 大輔³⁾、佐藤 迪夫⁴⁾、尾池 雄一⁴⁾、浅井 ゆみこ¹⁾、
小島 有紗¹⁾、内田 英利¹⁾、吉川 哲史¹⁾

1) 藤田医科大学・医学部小児科学、2) 藤田医科大学医科学研究所病態モデルセンター、
3) 熊本大学生命資源研究支援センター、4) 熊本大学大学院生命科学研究部分子遺伝学講座

【背景】肥大型心筋症 (HCM) の約10%は、長期的に左室収縮能の低下と左室拡大が生じ、拡張型心筋症様に変化 (拡張相肥大型心筋症: D-HCM) していくことが知られている。この病態ははまだ明確となっていないが、臨床的には予後不良なため病態解明は重要な課題である。

【目的】MYH6およびMYH7にそれぞれ変異を持った閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) の日本人家系を発見した。本家系は既報のMYH7単一変異症例と比較すると、HCM から D-HCM への移行頻度が高く、病態の経過も早急な印象があった。そこで、新規に発見されたMYH6及びMYH7重複変異を伴う動物モデルを作成し、重複変異による病態と単独変異との違いを比較することとした。

【方法】Myh6、Myh7それぞれに変異を持ったマウス (C57BL/6J 背景) を CRISPR-Cas9 システムによって作成した。得られたマウスの単独変異での病態、交配によって両方の変異をもつマウスでの病態を比較解析するため、心臓組織の病理解析、RNA-seq 解析、及び心電図、心エコー等による生理学的心機能解析を実施した。

【結果】Myh6では臨床と同じようにフレームシフト変異 (fs) が入った系統 (MYH6 (fs/+)) が得られ、Myh7ではアミノ酸の一部置換と欠損が入った系統 (MYH7 (indel/+)) が得られた。どちらもヘテロの個体しか得られていないことから、ホモは胎生致死の可能性がある。Myh6 (fs/+) 系統は40週齢において顕著な組織異常は認められないが、心エコー上は左室拡張障害が示唆され、拘束型心筋症の形態を示唆した。Myh7 (indel) 系統は30~32週齢において心筋壁肥厚や心筋細胞肥大ならびに、左室心筋の diffuse な線維化が認められ、肥大型心筋症と矛盾しない形態を示した。両系統の交配によって Myh6 & Myh7 二重変異をもつ産仔が得られており、二重変異による影響に関して同様にデータ解析中である。

03-3 拘束型心筋症モデルマウスの作製と機能解析

○橋本 和久¹⁾、上田 和利¹⁾、吉原 千華¹⁾、上山 敦子¹⁾、谷村 駿介¹⁾、皇甫 奈音¹⁾、馬場 達也¹⁾、末廣 友里¹⁾、林田 由伽¹⁾、長野 広樹¹⁾、加藤 温子¹⁾、石垣 俊¹⁾、石井 良¹⁾、成田 淳¹⁾、石田 秀和¹⁾

1) 大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学

【背景と目的】拘束型心筋症 (RCM) は、心室拡張障害を特徴とした予後不良な心筋症であるが、心臓移植以外の治療法は未だ確立されていない。小児 RCM のうち、原因となる遺伝子異常が明らかとなるものは全体の約50%とされ、その中でもトロポニン I をコードする TNNI3 遺伝子の変異により、幼児期早期から RCM を発症する例が報告されている。我々はこれまでに、TNNI3 ミスセンスバリエーション (c.508C > T ; p.Arg170Trp ; R170W) を有する RCM 患者由来 iPS 細胞を樹立し、この iPS 細胞から分化誘導した心筋細胞が、変異を修正した iPS 細胞由来心筋細胞や野生型 iPS 細胞由来心筋細胞と比較して、有意な心筋拡張障害を呈することを報告した。本研究の目的は、TNNI3 変異を導入した RCM モデルマウスを作製し、病態解明および治療法開発に資する基盤を確立することである。

【方法】CRISPR/Cas9を用いた受精卵へのダイレクトインジェクション法により、TNNI3-R171W ノックインマウスを作製した。得られたマウスに対し、生存追跡、心エコーによる機能解析、および病理組織学的解析を実施し、RCM モデルとしての妥当性を検討した。

【結果】TNNI3-R171W のホモ接合体マウスはすべて日齢12までに死亡し、ヘテロ接合体マウスは離乳時期 (4 週齢頃) に約20%が死亡した。心エコー解析では、ヘテロ接合体マウスは同腹の野生型マウスと比較して、LVDd の低値、僧帽弁通過血流における拡張障害パターン、e'/a' の低下、左房の拡大などの所見が確認された。ホモ接合体マウスでは日齢10までに、ヘテロ接合体マウスでは8週齢までに、心房拡大と線維化を伴う心筋の病理所見が認められた。

【結論】本研究で作製した TNNI3-R171W ノックインマウスは、拡張障害を呈する RCM モデルとして妥当と考えられる。本モデルは、RCM の病態解明および治療介入の研究に有用なツールとなり得る。今後は、さらなる病態解析や新たな治療法開発を検討中である。

03-4 複数の遺伝子バリエーションをもつ治療抵抗性拡張型心筋症の治療経験

○杉谷 雄一郎¹⁾、吉田 朱里¹⁾、田代 直子¹⁾、小河 尚子¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、豊村 大亮¹⁾、清水 大輔¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾、平田 悠一郎²⁾、廣野 恵³⁾

1) JCHO 九州病院 小児科、2) 九州大学病院 小児科、3) 富山大学 小児科

【症例】7歳男児。嘔吐・顔色不良・眼瞼浮腫を主訴に当院救急外来を受診。胸部X線で心拡大 (心胸比60%) と肺うっ血、および心エコー図検査で左室拡張末期径拡大 (51.7mm)、左室壁厚菲薄化、びまん性左室壁運動低下 (左室駆出率22%) を認め拡張型心筋症として入院した。ドブタミン、フロセミドにより症状は軽減したため、カルベジロール、サクビトリル/バルサルタン、利尿薬 (フロセミド、スピロラクソン、トリバプタン) の内服治療を開始したが、心拍数 > 100/分と頻脈傾向であり、イバブラジンを追加した。また経過中に非持続性心室頻拍を認めアミオダロンを開始した。心臓 MRI、心臓カテーテル検査 (発症46日目) による心機能評価では、心係数 1.78L/min/m² (MRI) 2.41 (心カテ)、左室拡張末期圧 23mmHg、平均肺動脈圧 21mmHg、左室拡張末期容積 145ml (MRI) 144 (心カテ)、左室駆出率 18% (MRI) 18 (心カテ) であった。心筋生検による病理組織診ではリンパ球浸潤はなく、間質の線維化がみられた。電子顕微鏡ではミトコンドリア不整はあったものの、著しいクリステの破壊はなかった。発症77日に自宅退院したが、消化器症状のため3度入院を必要とした。3度目入院時ドブタミン、オルプリノン静注を行った。カルベジロールを漸増したが低心拍出症状の改善はみられず、発症256日に心臓移植可能施設へ転院となった。発症286日に LVAD (Heart mate III : 体表面積 0.78m²) を挿入し術後145日に自宅退院した。

【遺伝的考察】次世代シーケンサーによる遺伝子解析では LNMA (c.868G > A) および FLNC (c.5642C > T) のミスセンス変異を認めた。LNMA 遺伝子はラミン A/C をコードする遺伝子で重症度の高い拡張型心筋症を発症することが知られる。一方 FLNC 遺伝子はアクチン繊維架橋タンパク質の一つであるフィラミンをコードする遺伝子であり、肥大型・拡張型・拘束型のいずれの病型の心筋症も発症することが知られている。これらの心筋細胞を構成する分子の共変異の存在により重症/治療抵抗性の臨床病型をたどったと考えられた。

03-5 高度徐脈を契機に診断された SCN5A 遺伝子変異を伴う小児左房粘液腫の一例

○江崎 大起¹⁾、長友 雄作¹⁾、田中 惇史¹⁾、寺師 英子¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、松岡 良平¹⁾、
城尾 邦彦²⁾、安東 勇介²⁾、大野 聖子³⁾、塩瀬 明²⁾、山村 健一郎¹⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 心臓血管外科、3) 滋賀医科大学循環器内科

【背景】左房粘液腫は成人に多い良性心腫瘍で、多くは心内閉塞や腫瘍塞栓により発見される。今回、洞停止による高度徐脈を契機に発見された小児左房粘液腫の1例を経験した。

【症例】生来健康な12歳女児。朝食後に一過性の頭痛、意識障害、ふらつき、嘔吐が出現し家庭医で徐脈を指摘され前医に紹介。心拍数36bpmの接合部調律でP波は同定できず、洞停止が疑われた。心エコーで心室収縮は良好だが心房収縮はなく、左房中隔に付着する可動性の高い20×16mmの腫瘤を認め、粘液腫が疑われ当院に転院。凝固異常や炎症反応はなく、頭部MRIで脳梗塞も認めなかった。症状は徐脈によるものと考えられたが、腫瘍可動性が高く塞栓リスクが大きいため、準緊急的に腫瘍摘出術（MICSアプローチ）を行い、病理で粘液腫と診断した。術前に経皮的心房刺激で房室伝導に問題がないことを確認し、術中に右房に心外膜リードを留置したが、心房壁全体の色調が不良でペーシングできず、心房静止の状態であった。術後もペーシング不全や心房細動が見られたが、2週頃から閾値が低下し、洞調律も出現するようになった。洞停止、心房静止の原因検索として遺伝子検査を提出し、既報の機能喪失型変異SCN5A:c.3823G>A(p.Asp1275Asn)を本人と父に同定した。

【考察】本症例の洞停止および心房静止は、SCN5A 遺伝子変異によるものと考えられた。本変異はSSSやDCMの原因として報告されており、将来的な心機能低下や不整脈発症に備えた慎重な経過観察が必要である。粘液腫の合併報告はなく関連は不明だが、洞停止が関連し、急性に顕在化した契機となった可能性は否定できない。小児における洞停止、心房静止と粘液腫の併存は極めて稀であり、本症例は両病態の関係性や小児徐脈症例の鑑別診断を考える上で示唆に富む貴重な報告と考える。

一般演題4 症候群関連

04-1 アバルグルコシダーゼ α 投与で改善した乳児型 Pompe 病肥大型心筋症の一例

○黒崎 恒平¹⁾、武井 黄太¹⁾、奥田 智也¹⁾、結城 智康¹⁾、渋谷 悠馬¹⁾、沼田 隆佑¹⁾、米原 恒介¹⁾、大日方 春香¹⁾、赤澤 陽平¹⁾、瀧間 浄宏¹⁾、中村 千鶴子²⁾、長崎 啓祐²⁾

1) 長野県立こども病院 循環器小児科、2) 長野県立こども病院 内分泌代謝科

【はじめに】アバルグルコシダーゼ α による酵素補充療法は乳児型 pompe 病の心機能と予後を大幅に改善させる。2021年より酵素輸送が改善されたアバルグルコシダーゼ α が日本で使用可能になったが治療成績の報告は少ない。

【症例】2か月男児。出生歴や家族歴に特記なし。拡大マススクリーニング未適応の地域で出生した。日齢4で黄疸のために光線療法を受けたが血液検査でCK938U/Lの上昇があった。1か月時に再検、AST119U/L、ALT74U/L、CK673U/Lと依然高値で、胸部Xpと心エコー図検査で心拡大と心筋壁肥厚があり当科紹介となった。受診時には哺乳力低下、体重増加不良、軽度の筋力低下があり、心エコー図検査で中隔優位の全周性心肥大を認めた。遺伝子解析と代謝疾患鑑別のためライソゾーム病酵素活性検査を提出し、 α グルコシダーゼ活性低下を認めたため、ただちにアバルグルコシダーゼ α による酵素補充療法を開始した。GAA 遺伝子の両アレル遺伝子変異も後に診断された。生後4か月より治療開始、心肥大は、LVMI 245g/m²、LVPWd Z score+4.0で、LVEFは44%に低下、BNPは294pg/mlであった。治療1ヶ月でそれぞれ、LVMI 114g/m²、LVMI Zscore+2.1、LVEF 37%、BNP 5.8pg/mL未満となった。治療3か月で、LVEFは55%に改善した。GLSも治療前に-7.6%であったものが、-20.2%にほぼ正常に復した。

【結語】乳児型 pompe 病に対するアバルグルコシダーゼ α 投与により、心肥大、心機能著明に改善した症例を経験した。アバルグルコシダーゼ α 使用例と遜色ないと考えられたが、今後の中長期成績の集積が望まれる。

04-2 低心機能に対し酵素補充療法を先行併用し造血幹細胞移植を行ったムコ多糖症I型(Hurler病)の一卵性双胎姉妹例

○大木 寛生¹⁾、竹平 健¹⁾、神野 太郎¹⁾、伊澤 美貴¹⁾、吉田 真由子¹⁾、妹尾 祥平¹⁾、山田 浩之¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、前田 潤¹⁾、山岸 敬幸¹⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科

【背景】ムコ多糖症(MPS)I型は α -L-イズロニダーゼ(IDU)欠損によりデルマタン硫酸(DS)、ヘパラン硫酸(HS)が全身に蓄積する常染色体潜性遺伝病で重症型(Hurler病)は月齢6~2歳頃までに発症し無治療の場合10歳までに死亡する。頻度は10万人に1人。ガーゴイル様顔貌、精神発達遅滞、角膜混濁、難聴、中耳炎、上気道狭窄、肥大型心筋症(HCM)、心臓弁膜症、ヘルニア、関節拘縮、低身長など多彩な症状を呈する。標準治療は2歳前の造血幹細胞移植(HSCT)、酵素補充療法(ERT)は血液脳関門を通過しないため中枢神経病変以外に適応される。

【目的】低心機能に対しERTを先行併用しHSCTを行った一卵性双胎姉妹例を報告する。

【方法】利尿剤、血管拡張剤、ジゴキシン、 β ブロッカーなどの抗心不全療法に加えアウドラザイムを前投与した上でHSCTを行った。

【結果】妹が月齢11動脈管開存のため紹介、動脈管開存1.3mm以外に弁尖肥厚・弁輪拡大を伴った大動脈弁・僧帽弁閉鎖不全、左室駆出率(EF)低下を伴ったHCMあり、月齢14経皮的閉鎖術、利尿剤、アンギオテンシン変換酵素阻害剤、ジゴキシン、 β ブロッカーによる抗心不全療法継続、月齢26上気道狭窄、鼠径ヘルニア、滲出性中耳炎、角膜混濁、オール状肋骨、ガーゴイル顔貌からMPSを疑い、尿中ウロン酸分析でDS・HS高値、白血球・濾紙血でIDU活性低下、遺伝子解析で両アレル病的バリエーションあり、MPS Iと確定診断、ERT3回先行併用。EF 59→64%、BNP 54.9→20.2pg/mlに改善しHSCTを行った。一卵性双胎のため姉も同様に確定診断、抗心不全療法、ERT4回先行併用。EF 52→53%、BNP 115.3→55.1pg/mlに改善しHSCTを行った。

【結論】弁尖肥厚、駆出率低下を伴ったHCMではMPSを想起し早期診断治療につなげることが重要で、ERT先行併用がHSCTを安全に行うために有効であった。

04-3 てんかん発症前に、心筋緻密化障害による心不全症状が先行した ITPA 遺伝子異常症の 1 例

○土井 大人¹⁾、熊本 崇²⁾、中村 拓自²⁾、平川 雄大²⁾、實藤 雅文²⁾、松尾 宗明²⁾

1) 嬉野医療センター 小児科、2) 佐賀大学医学部附属病院 小児科

【緒言】ITPase はイノシン三リン酸 (ITP) をイノシン一リン酸 (IMP) へ分解するプリン代謝酵素である。ITPA 遺伝子異常症は発達性てんかん性脳症³⁵として知られ、難治性てんかん、小頭症、心筋症を特徴とする常染色体潜性遺伝疾患であり、これまでに約40例が報告されている。

【症例】在胎39週4日、体重3,268g、仮死なく出生。1か月健診で体重増加不がみられ、啼泣は弱々しく、心音減弱と四肢冷感を認め紹介受診した。BNP 1,766.2pg/mL と高値。心臓超音波検査で左室拡張末期径正常比133%と拡大し、左室収縮率28.4%と低下、著しい肉柱形成と深い間隙を認め、非緻密化層／緻密層比5.5、間隙への血流流入を認め、心筋緻密化障害と診断した。抗心不全治療によりBNP 11.2pg/mL に低下、体重増加も良好となり、生後2か月で退院した。生後5か月時に眼球偏位を伴う無熱性けいれんを発症し、発作様式・脳波所見・臨床経過から遊走性焦点発作を伴う乳児てんかんと診断した。IRUD-P で ITPA 遺伝子に複合ヘテロ接合変異を認め、ITPA 遺伝子異常症の診断に至った。

【考察】ITPA 遺伝子異常症は、ITP 蓄積による神経細胞毒性やアポトーシスを介し、DNA 損傷などのゲノム不安定性が生じる。また、ITP が ATP と構造類似性を持つことから ATP 利用障害が起こり、心筋収縮障害や心筋構造の破綻を惹起することが ITPA 欠損マウスで証明されている。40症例のまとめでは、心合併症を28.6%に認め、拡張型心筋症が最多であり、予後不良因子とされる。

【結語】てんかん発症に先行して心筋緻密化障害による心不全症状を呈した稀少な一例である。心合併症は予後不良因子であり、てんかん性脳症・難治性てんかん症例には心機能評価が望まれる。

04-4 乳児期から無症候性の肝障害・高CK血症が持続し、学童期に心筋肥厚を来した Danon 病の 1 例

○松繁 玄暁¹⁾、木谷 太一¹⁾、三輪 将大¹⁾、實川 美緒花¹⁾、増田 祥行¹⁾、荻野 佳代¹⁾、林 知宏¹⁾、脇 研自¹⁾、新垣 義夫¹⁾

1) 倉敷中央病院 小児科

【背景】Danon 病はライソゾームの膜蛋白、LAMP2の機能異常によりグリコーゲンがライソゾーム内に蓄積して二次性心筋症を来す稀な疾患である。発症は10代以降に多く、幼児期、学童期は無症状で経過することも多い。今回、乳児早期から長期経過を追跡できた Danon 病に伴う肥大型心筋症 (HCM) の 1 例を経験したため報告する。

【症例】生後2ヵ月時に発作性上室性頻拍を発症した際に、AST 155IU/L、ALT 142IU/L、CK 673IU/L と肝障害および高CK血症を認め、幼児期以降も高値で持続した。無症状で経過し、膠原病・代謝疾患・筋疾患などの検索を行ったが、原因は特定できなかった。8歳時より左室後壁厚10.1mm (Z score6.7) と左室心筋肥厚が出現し、10歳時には左室後壁厚16.8mm (Z score >10) まで急速に心筋肥厚が進行した。心臓カテーテル検査で左室拡張末期圧18mmHg と上昇を認め、心筋生検で HCM と診断した。遺伝子検査で LAMP2変異を認め、Danon 病と判明した。現在は軽度の知的障害を認めているが、筋力低下や心症状なく経過している。β遮断剤とCa拮抗剤を継続しながら、将来的な心移植を視野にフォロー中である。

【考察】生後2ヵ月からの自然歴を追跡できた Danon 病の 1 例で、無症状で経過して学童期に急速な心筋肥厚を呈し、約10年の経過で診断に至った。Danon 病は心不全の発症に男女差があり、男性は10歳台での発症が多いとされている。原因不明の肝障害・高CK血症を認める場合は Danon 病を鑑別におき、HCM の発症に注意してフォローする必要がある。

04-5 肥大型心筋症と WPW 症候群を合併した COQ4 遺伝子変異による Leigh 脳症の臨床経過

○園 俊介¹⁾、藤野 光洋¹⁾、温井 めぐみ²⁾、樋口 真司³⁾、宋 知栄¹⁾、大城 佑貴¹⁾、榊野 浩彰¹⁾、中村 香絵¹⁾、佐々木 越¹⁾、川崎 有希¹⁾、吉田 葉子¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、杉山 央¹⁾

1) 大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科、
2) 同 小児脳神経外科言語療法科、3) 同 小児代謝内分泌腎臓内科

【諸言】 Leigh 脳症はミトコンドリア機能異常による神経変性疾患で、心筋症合併は予後不良因子とされる。今回、肥大型心筋症 (HCM) と WPW 症候群を併発した COQ4 遺伝子変異例を報告する。

【症例】 4 歳男児。他院にて 36 週 4 日、体重 1,977g で出生。仮死で出生直後より人工呼吸管理を要し、覚醒時に乳酸上昇・代謝性アシドーシスを繰り返し、自発呼吸も弱く抜管困難のため、生後 2 か月で気管切開を施行。出生時より左室肥大あり、左室駆出率 (LVEF) 50% 前後で推移。心筋症の鑑別にミトコンドリア病を考慮され、ビタミン補充と利尿剤を中心とした治療が施行されていた。また、乳児期に HR 250bpm の頻拍発作を認め (自然停止)、後に WPW 症候群による房室回帰性頻拍と診断。生後 5 か月に原因精査と全身管理のため当院へ転院し、髄液乳酸上昇と MRS で基底核乳酸ピークを認め Leigh 脳症と診断した。また遺伝子検査で COQ4 遺伝子変異が判明した。心収縮能は転院後も保たれており、頻拍発作に対してはフレカイニド導入し以降は再燃なし。その後は、感染や痙攣で入退院を繰り返すも循環は安定していたが、3 歳以降は感染契機にミトコンドリア機能不全に陥り、著明な代謝性アシドーシス (pH < 7.0) や LVEF < 20% で集中治療を要する発作が増加している。

【結語】 Leigh 脳症は神経症状に対する薬剤治療はあるが、心機能改善に有効な治療や治療の報告はない。本例は HCM と WPW 症候群合併例で頻拍抑制は可能も、感染などのストレス契機で経年的に循環破綻が増えている。COQ4 変異例の報告も少なく文献的考察を加え報告する。

04-6 Scimitar 症候群を合併した一側房室弁閉鎖、早産極低出生体重児の一例 ～管理上の課題と今後の展望～

○朱 逸清¹⁾、松本 一希¹⁾、鈴木 謙太郎¹⁾、山本 英樹¹⁾、大橋 直樹¹⁾、川瀬 宏和²⁾、大崎 真樹

1) 名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター 小児科、2) 同 集中治療部

【背景】 Scimitar 症候群を合併した単心室症例は非常に稀であり、予後不良とされている。今回、さらに早産および極低出生体重という要素が加わったことで、管理に著しい困難を伴い、最終的に死亡に至った症例を経験した。本報告では、管理上の課題や今後の治療方針の改善点について考察する。

【症例】 症例は胎児期より Scimitar 症候群、右肺低形成、large VSD、DORV と診断され、当院で切迫早産管理を行っていた。しかし胎児機能不全のため、在胎 32 週 3 日、出生体重 1,181g、アプガースコア 2 / 7 点で緊急帝王切開にて出生。出生後、一側房室弁閉鎖、左室低形成、DORV、restrictive PFO、Scimitar 症候群、PVO、PDA と診断、右腎低形成も軽度認められた。初期治療としてインダシン投与を開始し、PDA 閉鎖後に抜管。その後未熟児、極低出生体重児としての適切な PAB のタイミングを見計らいながら管理していたが、日齢 13 には心拡大と肺うっ血が著明となり、NT-proBNP も 25,524pg/mL まで上昇したため、PAB 施行を決断。しかし、日齢 15 に MRSA 菌血症を発症し延期を余儀なくされた。低酸素療法導入により一時的改善も見られたが、日齢 17 に急変し死亡に至った。

【考察】 本症例では Scimitar vein の PVO が右肺の約 2 / 3 に留まっているが、健常肺区域へは DORV により肺血流増加が助長され、restrictive PFO により更に肺うっ血は増悪し、そこへ敗血症発症による血管抵抗低下及び急激な Qs 低下が重なり、不可逆的な悪化を招いたと考えられる。未熟児 PH による high flow 軽減効果は期待できず、むしろ感染に対する脆弱性、体力的な余力の乏しさにより成熟児よりも high flow 進行は早かった。成熟児以上に早期の低酸素療法や PAB 施行の必要性、さらに心不全治療として人工呼吸器管理の早期導入も選択肢として検討すべきであった。

【結論】 今後は、類似症例において早期介入のタイミングや管理方法の最適化が求められる。

一般演題5 心筋症 症例1

O5-1 肥大型心筋症を合併した先天性筋強直性ジストロフィーの双胎例

○藤里 秀史¹⁾、林立申^{1,2)}、塩野 淳子¹⁾、堀米 仁志^{1,3)}

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、3) 茨城県総合健診協会

【背景】先天性筋ジストロフィーに合併する心筋障害は拡張型心筋症が多く報告されている。筋強直性ジストロフィー1型（DM1）は成人において頻度の多い遺伝性神経筋ジストロフィーで、他の先天性筋ジストロフィーと同様に心筋障害を伴うことがある。

【症例】母がDM1と診断されていた一絨毛膜二羊膜双胎で、出生後にDM1と遺伝子診断された。両児とも2歳時の心臓超音波検査で左室の心筋肥大、心室中隔から心尖部にかけての非対称性心筋肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。5歳時の心臓カテーテル検査ではいずれも流出路狭窄や心室内圧較差を認めなかった。患児は現在13歳で心筋肥大の進行や不整脈の出現なく経過している。

【まとめ】肥大型心筋症を合併した先天性筋強直性ジストロフィーの一卵性双胎例を経験した。心筋肥大の進行はないが、不整脈などの合併症を含め、長期にわたり経過観察が必要である。

O5-2 左室心筋緻密化障害が併存し restrictive physiology を呈した左室二腔症例

○山澤 弘州¹⁾、武田 充人¹⁾、永井 礼子¹⁾、佐々木 大輔¹⁾、丸尾 優爾¹⁾、鈴木 祐人¹⁾、山中 洋¹⁾

1) 北海道大学大学院医学研究院 小児科

【背景】左室二腔症（DCLV）は先天性心疾患の0.04%と極めて稀な疾患である。

【方法】今回左室心筋緻密化障害（LVNC）の併存が確認され、且つ restrictive physiology を呈した16歳のDCLV女性例を報告する。

【結果】1歳時の心エコーで左室中部に異常筋束を認め、左室は流入・流出路側と心尖部側に分かれDCLVが疑われ、粗造な構造が目立ちLVNCも併存した。遺伝学的検査を施行し、MYBPC3 [p. Ile1049Thr] のバリエントを認めた。VUSの評価だが父に同じバリエントを認め、拡張相肥大型心筋症もしくは拡張型心筋症としてフォローされており、因果関係を疑っている。その後本児は10年が経過する中で拘束型心筋症様の血行動態を呈し、11年目には推定右室圧40mmHg、14年目には65mmHgとbackward PH増悪が示唆された。また肺うっ血による症状などを認めるようになった。そこで心臓カテーテル検査を施行。左室心尖部と流出路には19mmHgの圧較差、左室拡張末期圧（EDp）及び時定数（ τ ）は流出路側で24mmHgと58ms、心尖部側で17mmHgと47msだった。肺動脈平均圧は36mmHgだった。光顕所見では軽度心筋細胞肥大、錯綜配列を認めるも、線維化、類上皮肉芽腫、好酸性無構造物等は認めなかった。

【考案】MYBPC3とLVNC、LVNCとDCLVには関連がある事からMYBPC3バリエントによるDCLVの可能性はあるかもしれない。稀ながらも既存の報告は予後良好が多いが本例は治療が考慮された。異常筋束切除は直列二腔モデルが単一腔モデルになりコンプライアンス改善が期待されるが、心尖部腔もEDp、 τ 共に高く、心室内圧較差も小さく効果が未知数だった。更に異常筋束に乳頭筋も含まれ人工弁必須と考えられ、心機能低下の懸念から外科介入より移植待機の方針とした。

05-3 Coronary artery-left ventricular multiple microfistulars を伴う心尖部限局性心筋症

○五十嵐 大二¹⁾、田代 直子¹⁾、小河 尚子¹⁾、豊村 大亮¹⁾、清水 大輔¹⁾、杉谷 雄一郎¹⁾、
渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾

1)JCHO 九州病院 小児科

【演題】 Coronary artery-left ventricular multiple microfistulars を伴う心尖部限局性心筋症

【症例】 13歳女子（身長149.3cm、体重37.9kg）。生来健康、小学校1年時学校心臓検診での心電図でV2-5陰性T波を指摘され、総合病院へ紹介となった。自覚症状なく、心臓超音波検査や運動負荷心電図で異常所見を認めなかったため運動制限はなく、1年に1回フォローされていた。小学校1年時に実施したエコーで左冠動脈主幹部#5 3.5mm (Z+3.0)、前下行枝 #6 2.9mm (Z+2.7)であったが、小学校6年時には#5 4.1mm (Z+3.0)、#6 4.1mm (Z+3.8)と左冠動脈拡大傾向を認め、当院に紹介となった。聴診上第4肋間左縁でLevine2/6の拡張期雑音を認め、胸部X線で心胸郭比40%、肺血管陰影増強はなかった。心臓超音波検査では前医同様左冠動脈拡大と左室心尖部の壁肥厚を認めた。造影CTでは左冠動脈前下行枝は近位から遠位まで全体的に拡張し蛇行しており、左室心尖部壁肥厚、前下行枝から細分岐し左室内腔への連続を認めた。タリウム心筋シンチグラフィでは負荷時、安静時ともに灌注欠損はなく、心尖部の取り込み亢進を認めた。遅延造影MRIでは心筋障害を疑うT1高信号領域は心尖部を含めなく、MRI上 $Q_p/Q_s=1.0$ であった。左冠動脈造影では左前下行枝のびまん性蛇行拡張と中隔枝末梢から左室への瘻孔を認めた。また左冠動脈回旋枝や右冠動脈末梢も軽度拡張、蛇行を認めた。各種検査の結果を踏まえてCoronary artery-left ventricular multiple microfistularsと診断した。運動負荷心電図でも胸痛や失神の出現はなく、致死性不整脈の誘発もなく、運動制限なしで外来経過フォローしている。

【考察】 成人でもCoronary artery-left ventricular multiple microfistularsを指摘された症例で心室中隔や心尖部肥厚を伴う症例報告はみられるが稀であり、小児での報告はみられない。成人報告例を参考に本例の長期管理について考察する。

05-4 発症時に左室内血栓を合併した拡張型心筋症の一例

○濱口 貴弘¹⁾、田代 直子¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、小河 尚子¹⁾、豊村 大亮¹⁾、清水 大輔¹⁾、
杉谷 雄一郎¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾

1)JCHO 九州病院 小児科

【症例】 5歳男児（体重18kg）倦怠感・腹痛・顔面浮腫のため前医を受診し、心拡大と左室駆出率の低下を認め同日当院ICUへ緊急入院となった。胸部X線で心拡大（心胸比67%）と肺うっ血があり、心エコー図では左室拡張末期径54mm（Z値7.30）、駆出率（Simpson法）17.5%、GLS -7.4%であり、両心室びまん性壁運動低下を認めた。また左室心尖部に壁在する可動性のない中～高輝度構造物（13.4×16.0）mmを認め、Dダイマー12.2 μ g/mLであり左室壁在血栓と診断した。人工呼吸管理、中心静脈路確保のもとドブタミン、オルプリノンと利尿薬による加療を開始し、左室壁在血栓に対して未分画ヘパリン10単位/kg/時を開始した。初診時中心静脈圧30mmHg、静脈血酸素飽和度16.9%であったが、各種心不全治療が奏功し、入院2日には中心静脈圧8mmHg、静脈血酸素飽和度86.8%となった。入院14日の心エコー図では左室拡張末期径51.9mm（Z値6.56）、駆出率15.4%、GLS -7.2%となり、左室壁在血栓は消失した。心機能は回復途上であるとし心室内血栓予防のためリバーロキサバン0.55mg/kg/日を開始した。静注心不全治療薬から漸次内服心不全治療薬（カルベジロール、イバブラジン、カンデサルタン）へ変更し、入院35日に静注心不全治療薬中止した。心臓MRI検査では心係数3.2L/分/m²（位相差コントラスト法）、2.3L/分/m²（Volume法）であり、左室拡張末期容積係数167ml/m²、左室駆出率17%であった。遅延造影効果（LGE）はみられなかった。カルベジロール0.5mg/kg/日、イバブラジン0.2mg/kg/日、カンデサルタン0.2mg/kg/日、フロセミド1mg/kg/日、アルダクトン1mg/kg/日として、入院43日に自宅退院した。発症4か月後に心臓カテーテル検査を行った。心係数3.61L/分/m²（Fick法）、4.12L/分/m²（熱希釈法）、3.89L/分/m²（造影法）であり、左室駆出率29.5%（Simpson法）であった。心筋緻密化障害の所見はなく、心拍出量と左室駆出率の増加を見てリバーロキサバンは中止した。右室中隔心筋生検では心筋組織への炎症細胞浸潤はごく少量であり、軽度の線維化を認めた。心筋細胞の空胞変性などの所見はなかった。各種二次性心筋症は除外し特発性拡張型心筋症と診断した。発症13か月では活動の制限を設けながらもNYHAI度、心胸比56%、左室拡張末期径44.3mm（Z値3.51）、左室駆出率33.7%、GLS11.1%で経過している。【考察】 小児拡張型心筋症では15～20%に左室内血栓を合併するとされる。左室駆出率低下（<25%）や左室拡大あるいは緻密化障害の存在が左室内血栓のリスクと考えられる。多彩な病因からなる小児拡張型心筋症においてはより個別の血栓形成リスクを抽出する必要がある。

05-5 VSD 合併のため PAB 施行したが、気管支圧迫・呼吸窮迫を来したため PA plication + VSD closure を要した拡張型心筋症乳児例

○本間 友佳子¹⁾、早瀬 康信¹⁾、菅野 幹雄²⁾

1) 徳島大学病院 小児科、2) 徳島大学病院 心臓血管外科

【症例】2か月男児。母方に拡張型心筋症の家族歴がある。胎児期の心エコー検査で拡張型心筋症と心室中隔欠損症が疑われ、出生後の検査で確定診断された。利尿剤、ACE 阻害剤、 β 遮断剤を段階的に開始したが、2か月のときに心不全の増悪が認められ、緊急入院した。3か月時の心臓カテーテル検査では、 $mPAp=79/39(57)$ mmHg、 $Qp/Qs=2.36$ 、 $Rp=4.89$ woodU $\cdot m^2$ と肺血流量増加に伴う肺高血圧が認められた。人工心肺使用による心筋障害増悪を避けること、左室収縮力が改善することを期待して肺動脈絞扼術を施行した。術後23日に抜管したが、術前には認めなかった呼吸窮迫が持続した。造影 CT および気管支ファイバーでは肺動脈拡張による気管支圧迫が認められ、換気不全の原因であると考えられた。呼吸状態の改善には肺動脈による気管支圧迫の解除が必須であると判断し、術後63日に肺動脈縫縮術と心室中隔欠損閉鎖術を施行した。術後は VA-ECMO による循環補助を要したが、術後8日に離脱した。術後33日に抜管することが可能であった。現在は継続して心不全治療を行っている。

【考察・結語】拡張型心筋症に肺動脈絞扼術を施行することで左室のリバースリモデリングと左室機能回復が得られることが報告されている。本症例では肺動脈絞扼術に伴って拡張した肺動脈による気管支圧迫を来し、最終的には人工心肺を使用しての再手術を余儀なくされた。肺動脈絞扼術は手術の侵襲度は低いことと左室機能改善が得られることが利点だが、気管支圧迫・呼吸窮迫など必ずしも期待される経過を得られるとは限らないことに注意が必要である。

05-6 学校心臓検診における不整脈原性右室心筋症 (ARVC) の早期発見の重要性

○島袋 篤哉¹⁾、北野 正尚¹⁾、渡邊 康大¹⁾、長元 幸太郎¹⁾、吉野 圭佑¹⁾、西岡 真樹子¹⁾

1) 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科

【背景】不整脈原性右室心筋症 (ARVC) は右室心筋の線維脂肪置換を特徴とする進行性心筋症であり、致死性不整脈による突然死のリスクがある。初期は無症状であることが多いが、激しい運動が病態の進行や心室頻拍 (VT)、心室細動 (VF) の発症を促進するとされている。今回、学校心臓検診による早期発見の重要性を再認識させられる小児 ARVC 症例を経験したため、報告する。

【症例】生来健康な14歳男児。部活動後に嘔吐を繰り返していたが医療機関を受診せず、2か月前より動悸や眼前暗黒感を自覚し、その頻度は増加傾向にあった。入院2日前、授業中に動悸・冷汗・胸痛を訴え、当科を紹介され受診。心エコー検査では右室の拡大および収縮低下があり、12誘導心電図では V1~6誘導の陰性 T 波と心室期外収縮を認めたため、ARVC を疑い入院となった。入院中は非持続性 VT を頻回に認めたが、抗不整脈薬投与により消失。抗心不全治療を導入し、運動制限を含む生活指導、家族への BLS 指導、学校との情報共有を行ったうえで退院した。後日、PKP2 遺伝子変異が確認され、ARVC の確定診断に至った。なお、本症例は中学1年時の学校心臓検診で ST-T 異常を指摘されていたが、医療機関への受診はなく部活動を継続していた。

【結語】小児 ARVC は稀ではあるが、学校心臓検診は早期診断の契機となりうる。本症例は早期診断による適切な管理により、さらなる重症化を防げた可能性があり、学校心臓検診の重要性は高い。

O5-7 完全房室ブロックを呈した拘束型心筋症の1例

○鶴飼 啓¹⁾、菅原 沙織¹⁾、山田 佑也¹⁾、伊藤 諒一¹⁾、野村 羊示¹⁾、田中 優¹⁾、鬼頭 真知子¹⁾、河井 悟¹⁾、鈴木 孝典²⁾、伊藤 裕貴³⁾、雨宮 妃⁴⁾、池田 善彦⁴⁾、畠山 金太⁴⁾

1) あいち小児保健医療総合センター 循環器科、2) 藤田医科大学 小児科、
3) 国立循環器病センター 循環器科、4) 同 病理部

【背景】拘束型心筋症（RCM）は小児において極めて稀な心筋症であり、進行性の心不全や致死的不整脈を伴い、予後不良とされる。特に刺激伝導系の障害を合併する例はまれであり、その多くは代謝疾患などの基礎疾患を背景に認められる。

【症例】7歳男児。川崎病の既往があり、冠動脈瘤は認められなかった。他院でフォロー中に特に心病変は指摘されていなかったが、1歳6か月時に感冒を契機に近医を受診し、LVEF30%の心機能低下を認め、当院に搬送された。心エコーにて著明な両心房拡大と相対的に小さな両心室を認め、RCMが疑われた。 β ブロッカーおよびACE阻害薬を導入していたが、1歳8か月時に完全房室ブロックを発症し、再度搬送された。 β ブロッカーを中止したものの房室伝導障害は改善せず、恒久的ペースメーカーを植え込んだ。抗心不全治療を継続しても心機能の改善は得られず、3歳時に心移植可能施設に転院し、心移植が施行された。術後経過は良好であった。心筋症関連遺伝子は陰性、代謝疾患も否定的であった。摘出心では代謝疾患を示唆する所見はなく、房室結節の高度線維化を認め、完全房室ブロックの原因と考えられた。

【考察】原発性RCMに完全房室ブロックを合併し心移植に至った極めて稀な小児例である。RCMにおける刺激伝導系障害はまれだが、注意を要する病態である。発生機序について、病理学的知見とあわせて文献的に検討する。

一般演題6 重症心不全

06-1 EXCOR 装着1937日で移植に到達できなかった1例

○戸田 紘一^{1,3)}、杉山 幸輝¹⁾、藪崎 将¹⁾、飯島 至乃²⁾、丸山 篤志¹⁾、高尾 浩之¹⁾、測上 裕司²⁾、佐野 海斗¹⁾、湯浅 絵理佳¹⁾、細田 隆介²⁾、永瀬 晴啓²⁾、長岡 孝太¹⁾、平野 暁教²⁾、鍋嶋 泰典¹⁾、小島 拓朗¹⁾、帆足 孝也^{2,3)}、鈴木 孝明^{2,3)}

1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科、2) 小児心臓外科、3) 重症心不全・心臓移植センター

【緒言】昨年、EXCOR 装着から1851日で心臓移植に至った症例を報告した。本邦における小児心臓移植は増加傾向にあるものの、平均待機期間は686日と依然長期であり、特に AB 型レシピエントはさらに長期化する可能性がある。我々は、EXCOR 装着後1937日間移植を待機し、最終的に BiVAD へ移行したものの移植に至らなかった症例を経験したため報告する。

【症例】1歳5か月、体重10kg、AB 型の男児。前医でパルボウイルスによる劇症型心筋炎と診断され、急性期終了後も心機能は回復せず心筋炎後心筋症の状態が持続。人工呼吸器およびカタコラミンから離脱できず約3か月間治療を継続した。CVP 22mmHg、胸腹水コントロール不良により central ECMO を導入し、1週間後に EXCOR 装着目的で当院に搬送。装着後は二期的胸骨閉鎖を要し、ICU 在室は約3か月間に及んだ。装着から1～2年は安定し体重増加も順調であったが、3年目以降は体重増加不良を認め創部感染を繰り返すようになった。3年半後には右心不全が増悪し酸素投与を要し、4年目に持続ミリリノン静注を開始。4年半後には感染と右心不全の治療で ICU 入退室を3度繰り返した。装着5年目には outflow cannula-graft 吻合部の重度狭窄による empty 不良を認めた。肝腎機能障害の進行も相まって BiVAD 装着しか心臓移植待機継続は不可能と判断した。BiVAD 装着後は約2か月半の集中治療を行ったが改善は乏しく、EXCOR 装着日数1937日で死亡した。

【考察】本症例は初期より重度の右心不全を呈し、体重増加不良のタイミングで BiVAD へ早期移行すべきだった可能性がある。今後、Allocation system の変更により同様の症例を救命できる可能性が高くなるかもしれない。

【結語】AB 型は要注意である。右心の評価を繰り返し行い早期介入が重要である。

06-2 送脱血管貫通部感染の治療のため EXCOR の一時的な離脱を実施した1例

○沼田 寛¹⁾、眞田 和哉¹⁾、佐藤 慶介¹⁾、安心院 千裕²⁾、渋谷 茜¹⁾、森 秀洋¹⁾、石垣 瑞彦¹⁾、芳本 潤²⁾、金 成海¹⁾、満下 紀恵¹⁾、新居 正基¹⁾、田中 靖彦¹⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科、2) 静岡県立こども病院 不整脈内科

【背景】EXCOR 装着症例では送脱血管貫通部の治療に難渋することがある。送脱血管貫通部感染治療のために一時的な EXCOR の離脱を実施した症例を経験した。

【症例】離脱時1歳7か月の男児。7か月時に拡張型心筋症と診断し、8か月時に EXCOR 装着術を実施した。送脱血管貫通部の感染治療に難渋し、感染を反復し静注抗生剤を中止ができない状態となった。また、EXCOR 回路内血栓形成を繰り返し、ポンプ交換を4回要した。1歳5か月に心臓カテーテル検査下に EXCOR の離脱試験を実施し、一時的な離脱が可能と評価し、1歳7か月に離脱を実施した。離脱後15日に心不全症状の増悪と感染部位の治療継続のため、遠心ポンプを用いて左室心尖部脱血一上行大動脈送血での左心補助を行った。感染部位巣は改善し離脱術後51日に EXCOR 再装着とした。再装着術から約1か月経過しているが、感染はコントロールできており、EXCOR 離脱から再装着に至るまで神経学的合併症は明らかなものは認めていない。

【考察】EXCOR 装着術後、感染症や出血、血栓症などの重篤な合併症があった際には、EXCOR 離脱を症例毎に検討する必要がある。本症例は国内の移植状況から、離脱検討時点で移植待機が数か月から数年続くことが見込まれた。送脱血管貫通部の感染が続き血栓形成も頻回に認めたことから、安全な EXCOR 管理の継続は困難と判断した。離脱試験は全身麻酔下に心臓カテーテル検査を併用して実施したが、陽圧換気である点と、麻酔導入に際してポンプが partial fill となったため VAD 設定の変更と、輸液負荷を要した。この点から離脱試験を行う際は非挿管下、浅麻酔での評価が望ましいと考えられた。

【まとめ】EXCOR の送脱血管貫通部感染の治療に難渋し、離脱試験の結果を踏まえて EXCOR の一時的な離脱を実施した症例を経験した。合併症による EXCOR の一時的な離脱に関する報告は限られており、今後更なる症例の蓄積が必要である。

06-3 エンテロウイルス71型感染症による急性循環不全～ECPELLA での救命後に遷延する呼吸不全の原因は？

○中川 直美¹⁾、豊田 裕介¹⁾、岡本 健吾¹⁾、廣瀬 将樹¹⁾、片岡 功一¹⁾

1) 広島市立広島市民病院 循環器小児科

【はじめに】劇症型心筋炎による心原性ショックでは近年、ECMO 導入により救命率が上昇し、更に IMPELLA 装着による左室減圧を行うことで予後が改善すると報告され、小児においても ECPELLA 施行例が散見される。

【症例】14歳男児。181cm、72kg。生来健康。4日前から発熱。倦怠感も強く入院前日に ER を受診。補液中に頻回嘔吐、頭痛を訴え、淡血性泡沫痰を排出。UCG で LVEF20%台、CT で肺水腫を認め緊急搬送。c-TnT2.98、広範な ST 変化、V5/V6低電位、手足に小紅斑を認めた。劇症型心筋炎と判断し左 FV20Fr シース、右 FA16Fr で V-A ECMO を確立。左 FA14Fr シースを挿入し IMPELLA CP を開始。右 JV から心筋生検を施行。mPSL パルス療法を行った。心機能、心電図、心筋逸脱酵素は速やかに改善し2日で ECMO 離脱、IVIG 1g/kg を投与し3日で IMPELLA を離脱した。心筋生検ではリンパ球浸潤はわずかで、離脱後2日経っても自発呼吸が不十分で抜管できず、全身の筋力低下も著しく、血圧が乱高下した。手足口病に伴う中心神経障害を疑い MRI を施行したところ延髄一橋に高信号を認め、急性弛緩性脊髄炎、脳幹脳炎と診断した。後に血清でエンテロウイルス71型が証明された。再度 mPSL パルス療法、IVIG 1g/kg を投与。入院12日目に気管切開を施行した。四肢、体幹、表情筋の筋力低下、排尿障害、嚥下機能障害、眼球運動障害が併発、残存したため胃瘻造設、リハビリを続行し管理中。

【まとめ】エンテロウイルス71型感染症では典型的な手足口病にとどまらず、急性呼吸不全、中枢神経炎、心筋炎に発展することがある。本症例は劇症型心筋炎に典型的な心筋浮腫やリンパ球浸潤が乏しく、脳幹脳炎による循環制御破綻が主体と考えられたが、危急的状況の回避には ECPELLA が有用であった。

06-4 右心不全が進行した拡張型心筋症の2歳女児に対する BiVAD 導入の経験と RVAD 追加時期の検討

○酒井 瞭¹⁾、浦田 晋¹⁾、石川 和¹⁾、羽田 瑠美¹⁾、三崎 泰志¹⁾、金 基成¹⁾、柴田 深雪²⁾、友保 貴博²⁾、平田 康隆²⁾、小野 博¹⁾

1) 国立成育医療研究センター 循環器科、2) 国立成育医療研究センター 心臓血管外科

【背景】左室補助人工心臓 (LVAD) 導入後の拡張型心筋症 (DCM) では、遠隔期に右心不全が進行し、右室補助人工心臓 (RVAD) を必要とする症例がある。しかし、導入の時期は未だ明確な指針がない。今回、遠隔期に右心不全が進行し RVAD を導入した DCM 症例を経験したため報告する。

【症例】2歳3ヶ月時に心不全症状を発症し、拡張型心筋症と診断された女児。入院時の左室駆出率は22%、右室駆出率は28%であった。抗心不全治療に反応せず、2歳4ヶ月時に LVAD を導入した。その後、一時は歩行可能となったが、LVAD 導入後5ヶ月頃より食欲低下、活気不良となり、LVAD の心係数を2.4L/min/m²から2.6L/min/m²に変更したところ、左室が虚脱し右心不全が顕在化した。右室補助のため肺血管拡張薬や強心薬を導入したが、日常生活動作の改善が得られず、心室頻拍の出現や嘔吐の増加など右心不全の症状が進行したため、2歳11ヶ月時に RVAD を追加した。導入後は嘔吐の消失と活動性の改善が得られ、現在両心室補助人工心臓 (BiVAD) 管理下で移植待機中である。

【考察】DCM 遠隔期の右心不全に対する RVAD の導入は明確な基準がない。左心不全に対して適切な心係数で管理している中で、食欲や活動性低下などが出現し進行する場合には右心不全の進行を念頭におくべきである。肝逸脱酵素の上昇などを指標にした報告もあるが、強心薬や肺血管拡張薬にて全身状態の改善が乏しければ、RVAD の導入を積極的に検討する必要があると考えられた。

【結語】LVAD 管理中に薬物治療下で右心不全が進行する症例では、RVAD 追加を積極的に考える。

O6-5 右室心筋緻密化障害による重症心不全を呈した左心低形成症候群を伴う Rubinstein-Taybi Syndrome の一例

○實川 美緒花¹⁾、林 知宏¹⁾、三輪 将大¹⁾、増田 祥行¹⁾、荻野 佳代¹⁾、脇 研自¹⁾、新垣 義夫¹⁾、梶本 智史²⁾、吉田 健司²⁾

1) 倉敷中央病院 小児科、2) 京都大学大学院医学研究科 発達小児科学

【緒言】 Rubinstein-Taybi Syndrome (RSTS) の 1 / 3 に先天性心疾患を合併するが、左心低形成症候群 (HLHS) 合併例は稀で、心筋緻密化障害合併例の報告はない。

【症例】 児は胎児診断の上、在胎39週2984g で出生し、HLHS (MA / AA) と診断 (NC / C 0.28、UVEF 63%)。日齢8に両側肺動脈絞扼術、日齢39に Norwood 手術を施行。術後から右室の心筋肉柱が全周性に肥厚して心筋緻密化障害 (NC / C 2.3、UVEF 42%)、および完全房室ブロックを呈した。徐脈および肺動脈低形成に対して、生後8か月時にペースメーカー留置及び BT シャント術を施行。β-blocker やジゴキシン、ACE 阻害薬、PDE3阻害薬を随時導入したが、心筋の緻密化障害を伴う肥厚は進行し (NC / C 3.2、UVEF 23%)、カテコラミンを離脱できずに2歳5か月で死亡した。全エクソーム解析では EP300 遺伝子に de novo のヘテロ接合性ミスセンスバリエントを認めた。

【考察】 完全房室ブロック及び右室の心筋緻密化障害に伴う心収縮低下・進行性の心筋肥厚を呈し、心不全管理に難渋した。RSTS は16p13.3の CREBBP や22q13.2の EP300のバリエントなどの遺伝子異常で生じるとされる。今回のバリエントではヒストンアセチル基転移酵素に関与するプロトンシャトルを構成するアミノ酸の異常がもたらされたと考えられるが、心筋緻密化障害及び HLHS との関連性については未だ明らかにされていない。

【結語】 EP300におけるバリエントと HLHS あるいは心筋緻密化障害の関連について更なる症例の蓄積が必要である。

O6-6 イバブラジン導入により有効な心臓再同期療法が得られた乳児拡張型心筋症の1例

○古賀 健太郎¹⁾、佐藤 要¹⁾、西畑 綾夏¹⁾、坂本 真希子¹⁾、石井 徹子¹⁾、東 浩二¹⁾

1) 千葉県こども病院

【背景】 イバブラジンは洞結節の HCN4 チャンネルを阻害して心拍数を抑制させる抗心不全薬である。イバブラジン導入により有効な心臓再同期療法 (CRT) が得られた乳児 DCM の1例を報告する。

【症例】 胎児期より左室収縮低下、心室中隔基部の奇異性運動を認め DCM が疑われた。生後1か月に強心薬併用下でβ遮断薬、ACE 阻害薬を導入したが、収縮能低下 (LVEF 16%、GLS -5.0%) と同期不全 (CLBBB: QRS 幅132ms と septal flash) は改善せず強心剤離脱困難と判断した。ご家族の意向を尊重し、生後3か月時に他院にて肺動脈絞扼術・CRT-P 植込み術を施行、術後7日に当院再転院となった。当初は CRT ペーシングにより QRS 幅120ms に改善、心室中隔の運動異常も改善傾向にあった。しかし、鎮静薬終了後から安静時心拍数の上昇に伴い CRT ペーシング不全を間欠的にみられた。AV delay の短縮で一時的に解消し、強心薬も離脱できたが、生後7か月頃から再び CRT ペーシング不全が顕著になり、安静時心拍数が150bpm 以上に上昇し、心不全症状が悪化した。陽圧換気 (NPPV) やミルリノン持続点滴に加え、ジゴキシン導入やβ遮断薬の変更も行ったが無効であった。有効な CRT ペーシング維持には自己心拍数の抑制が必要と判断し、イバブラジンを導入した。初期量0.04mg/kg/日から4週間かけて0.3mg/kg/日まで増量したところで、安静時心拍数は90bpm、覚醒時も120bpm と低く維持できるようになった。これにより CRT ペーシング率が100%となり、心機能も改善 (LVEF 37%、GLS-7.5%)、NPPV とミルリノン持続点滴を離脱し外来管理に移行することができた。

【結語】 乳児 DCM 症例において、有効な CRT を維持するためにイバブラジンは有効な薬剤の一つとなりうる。

一般演題7 心血管機能

07-1 連続ウェーブレット変換を用いた心電図解析による化学療法後心機能低下検出に関する検討

○富田 紗也佳¹⁾、高橋 健²⁾、岩原 可名人¹⁾、西山 樹²⁾、重光 幸栄³⁾、松井 こと子³⁾、谷口 明德³⁾、富田 理³⁾、藤村 純也³⁾、東海林 宏道³⁾

1) 順天堂大学大学院 小児思春期発達・病態学講座、2) 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科、3) 順天堂大学 小児科学講座

【背景・目的】 現在小児がん経験者における長期フォローにおいても、化学療法後の心機能低下の鋭敏な評価方法として、左室長軸方向ストレイン (Global longitudinal strain : GLS) が使用され始めているが、日常業務として全例に行うのは困難である。近年、心筋障害の鋭敏な検査方法として、12誘導心電図検査に連続ウェーブレット変換を行い、様々な心筋障害指標を算出する方法が報告されており、心筋障害の簡便なスクリーニング法と期待されている。今回の目的は、これらの新たな指標の、小児がん経験者における心機能障害のスクリーニング法としての有用性を検討することである。【方法】 小児期に当院で化学療法を行った患児及び患者と対象とした。12誘導心電図検査のT波に連続ウェーブレット変換を行い、I誘導における① T-wave-Signed 1、② T-Wave-Signed 2 (それぞれT波前半及び後半の局所的振幅強度で、心室筋再分極異常を反映する)、V誘導における③ T-up-slope および④ max_down_velocity_all (それぞれT波前半の傾きと下降部で最も急な負の傾きで、心外膜側の早期再分極及び心内膜側の後期再分極の速度を表す) を、独自に開発したMATLAB (MathWorks社、米国マサチューセッツ州ナティック) 上の解析コードを用いて解析した。小児がん経験者はGLS ≥ 17.5 のC1群、GLS < 17.5 のC2群に分類した。

【結果】 対象は310例で、C1群 (n=151、11.94 \pm 6.16歳)、C2群 (n=159、13.90 \pm 7.30歳) であった。C2群はC1群に比較してT-Wave-Signed 2、T-up-slope、T-down-slope、max_down_velocity_allのすべての指標で有意に低下していた (p<0.05)。【考察】 現在臨床的に最も有用な心機能指標はGLSであるが、心電図検査のT波の連続ウェーブレット変換による指標でもより簡便に化学療法後の心筋障害をとらえることができた。これらの指標は、新たな心筋障害の早期指標として、臨床的に有用である可能性がある。

07-2 心雑音のエネルギーで肺動脈弁疾患を診る ～心音図解析による新規定量法 (心雑音エネルギー指数)

○高橋 努¹⁾

1) 済生会宇都宮病院 小児科

【背景】 心雑音の評価は主観的聴診所見に依存し定量性に乏しい。心雑音の特性を表す指標として、音の強さを示すdBと、高低を表す周波数があり、dBは乱流エネルギー量、周波数は流速や乱流の渦度を反映する。これらを総合し、疾患の重症度や治療適応判断が可能になると考える。心音図検査装置AMI-SSS01を用い、雑音部分の面積積分値を「平均dB \times 持続時間」で求める手法を開発した。平均dBは雑音領域のRMS (Root Mean Square) 音圧値から算出し、基準音圧に対する比率に変換後に用いた。本指標を「心雑音エネルギー指数 (Cardiac Murmur Energy Index : CMEI)」と定義し、その臨床的有用性を検討した。

【方法】 対象①：肺動脈弁狭窄または肺動脈弁上部狭窄9例 (2か月～16歳)。対象②：肺動脈弁閉鎖不全3例 (15～43歳、VSD+PS、TGA、TOF)。AMI-SSS01で心音図を記録し、雑音領域を抽出してRMS値を求め、持続時間を乗じてCMEIを算出した。対象①では心エコーによる圧較差 (PG) との関係、対象②では心臓MRIによる右室拡張末期容積指数 (RVEDVI) との関係を解析した。対象①では心雑音が出現する周波数帯の分布とPGとの関係も解析した。

【結果】 対象①：CMEIはPGの上昇とともに増加する傾向を示した。周波数解析では全例で93～375Hzの帯域に共通して認めた。PG >30mmHgの症例では750Hzの高周波成分が出現し、PG <20mmHgでは46Hzの低周波成分が出現する傾向があった。対象②：CMEIはRVEDVIと強い比例関係を示した (r=1.0)。

【結論】 CMEIは雑音の強度と持続時間を統合した指標であり、肺動脈弁狭窄では圧較差、肺動脈弁閉鎖不全では右室容量負荷と関連を示し、周波数帯と合わせて治療適応の判断に有用である。今後、症例数を増やして他疾患への応用も検討している。

07-3 SGA 児における生後10年での心血管構造・機能への影響

○清松 光貴¹⁾、大津 生利¹⁾、山川 祐輝¹⁾、鍵山 慶之¹⁾、高瀬 隆太¹⁾、木下 正啓¹⁾、寺町 陽三¹⁾、須田 憲治¹⁾

1) 久留米大学病院 小児科学教室

【背景】SGA 児は出生後だけでなく成人期にも心血管リスクが高まることが報告されている。本研究の目的は、SGA 児と AGA 児を比較し生後10年での心血管構造及び機能の変化を明らかにすることである。

【方法】対象は久留米大学病院で2012年4月～2014年3月に出生した単体児のうち、出生身長・体重が10パーセントイル未満のSGA 児13名と10-90パーセントイルのAGA 児20名を対象とした後ろ向き研究である。診療録より出生時データ（身長、体重、在胎週数、Ponderal Index (PI)）及び検査時データ（年齢、身長、体重、体表面積、PI）を収集した。生後10年時点で心臓超音波検査により左房容積、左室拡張末期容積、左室心筋重量を測定し、左房機能・左心機能を評価した。また頸動脈超音波検査により内膜中膜厚（IMT）を測定した。それぞれのデータをSGA 群とAGA 群の相関について検討し、PIとの相関も解析した。

【結果】SGA 群とAGA 群で検査時身長や体重、体表面積、PIに有意差は認めなかった。心血管構造では、SGA 群とAGA 群の比較で左房容積係数 ($23.6 \pm 4.8 \text{g/m}^2$ vs $19.6 \pm 3.7 \text{g/m}^2$, $p=0.023$)、左室拡張末期容積係数 ($82.7 \pm 10.5 \text{g/m}^2$ vs $73.5 \pm 9.1 \text{g/m}^2$, $p=0.021$) は有意に大きかった。左室心筋重量係数に関しては両群間で有意差は認めず ($54.6 \pm 9.6 \text{g/m}^2$ vs $53.5 \pm 8.0 \text{g/m}^2$, ns)、左室心筋重量/左室拡張末期容積も 0.66 ± 0.09 vs 0.73 ± 0.12 , $p=0.10$ と有意差は認めなかったが、逆相関の傾向を示す可能性が見られた。出生時PIが左房容積係数と有意な負の相関を認め ($r=-0.38$, $p=0.027$)、出生時のやせは左房容積が大きいことが示唆されたが、出生時PIと左室拡張末期容積係数の有意な相関は認めなかった。機能評価ではLA-strainやLV-GLS、頸動脈のIMTで両群間に有意差は認めなかった。

【結語】SGA 児は生後10年時点において、AGA 児と比較して左房容積の増大と左室容積の増大を示し、左室心筋重量/左室拡張末期容積は逆相関の傾向を示す可能性があった。さらにデータを集積し、これらの所見の臨床的な意義について検討する。

07-4 小児期心房中隔欠損症における運動耐容能の特徴について

○豊村 大亮¹⁾、田代 直子¹⁾、小河 尚子¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、清水 大輔¹⁾、杉谷 雄一郎¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾

1) JCHO 九州病院 循環器小児科

【目的】小児の心房中隔欠損症（ASD）の運動による血行動態の特徴を心肺運動負荷試験（CPX）から明らかにする。

【方法】エルゴメータまたはトレッドミル負荷によるCPXを行った治療適応のある心房中隔欠損患者を対象とした。最大酸素摂取量（Peak VO_2 ）、最大心拍数（Peak HR）、心拍予備能（HR reserve）、酸素脈（ O_2 pulse）、嫌気性代謝閾値（ VO_2 at AT）、運動時換気亢進指標（ VE/VCO_2 slope）、 $\Delta \text{VO}_2/\Delta \text{WR}$ を計測した。また同時期に行った心臓カテーテル検査および心臓MRI検査のデータと比較した。

【結果】症例38例（女25例：年齢 11.42 ± 2.72 歳）を対象とした。 Qp/Qs 1.98 (1.60-2.63)、平均肺動脈圧 $14.79 \pm 3.57 \text{mmHg}$ 、 LVEDVi $64.36 \pm 7.97 \text{ml/m}^2$ 、 RVEDVi 115.73 (101.20-150.20) ml/m^2 であった。CPXに関してはPeak VO_2 : $35.31 \pm 7.14 \text{ml/kg/min}$ (98.7 \pm 18.4%N)、Peak HR : $182.65 \pm 20.03 \text{bpm}$ 、HR reserve : $101.37 \pm 19.12 \text{bpm}$ 、 O_2 pulse : $6.99 \pm 1.54 \text{ml/kg}$ (73.8 \pm 32.6%N)、 VO_2 at AT : $25.11 \pm 5.43 \text{ml/kg/min}$ (124.26 \pm 29.11%N)、 VE/VCO_2 slope 27.06 ± 4.69 、 $\Delta \text{VO}_2/\Delta \text{WR}$ 11.26 ± 1.30 (107.3 \pm 12.0%N) ml/min/W であった。Peak VO_2 が80%Nに低下していたのは4例(10.5%)だったが、酸素脈低下は25例(65.8%)に見られた。酸素脈低下群(25例)と非低下群(13例)の2群において、年齢、性別、 Qp/Qs 、平均肺動脈圧、 LVEDVi 、 RVEDVi に有意差はなかった。Peak HRは酸素脈低下群で有意に高値であった(187.04 vs 173.17bpm, $P=0.04$)

【考察】小児ASD患者において、運動耐容能は維持されているが、心房間短絡により運動中の左室前負荷増加不全から左室一回拍出量（酸素脈）の増加不良がある例が潜在しており、心拍数増加による代償していることがうかがわれた。

07-5 小児がん経験者の心機能評価における流体力学的検討：流線トポロジー解析を用いた渦流指標と拡張早期左室内圧較差の関係性

○西山 樹¹⁾、高橋 健¹⁾、岩原 可名人²⁾、赤塚 祐介³⁾、加護 祐久³⁾、秋谷 梓³⁾、重光 幸栄³⁾、谷口 明德³⁾、富田 理³⁾、藤村 純也³⁾、斎藤 正博³⁾、板谷 慶一⁴⁾、坂上 貴之⁵⁾、東海林 宏道³⁾

1) 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科、2) 順天堂大学大学院 小児思春期発達・病態学講座、3) 順天堂大学 小児科学講座、4) 名古屋市立大学 心臓血管外科、5) 京都大学 数学教室

【背景】近年、心室内の血流の可視化が可能となり、新たな心機能指標として位相幾何学と力学理論により血流パターンを同定する流線トポロジー解析 (Topological Flow Data Analysis: TFD 解析) が提唱された。我々は小児がん経験者の心機能評価に TFD 解析を用いて、拡張早期の異常渦増加や左室流入血流幅の減少、循環値 (渦の大きさと強さの総合指標) の低下が早期に認められることを明らかにした。また、拡張能を反映する拡張早期左室内圧較差 (IVPG) が小児がん経験者において鋭敏に低下することが示されているが、それらの指標の関係性は明らかになっていない。【目的】小児がん経験者および正常な小児から若年成人における TFD 解析を用いた渦流指標と IVPG の関係性を検討し、血行動態の異常を明らかにすること。【方法】小児がん経験者 (Chemo 群) 58例と年齢を合わせた74例の正常対照群を解析した。TFD 解析は iTEcho VFM (Cardio Flow Design 社) を用いて、心尖部三腔像カラードブラ画像から渦流構造、渦面積及び循環を算出した。IVPG は左室流入血流のカラー M-mode 画像を Euler の方程式で解析し、Total IVPG、Basal IVPG 及び Apical IVPG を測定した。【結果】Apical IVPG は拡張早期異常渦数 ($\rho = -0.352$) と相関を認めたが、僧帽弁流入血流幅とは相関しなかった ($\rho = 0.152$, $p = 0.081$)。また、Chemo 群のみの解析では拡張早期異常渦数は Total IVPG、Apical IVPG と相関し、Basal IVPG とは相関しなかった。拡張期循環値は Total IVPG ($\rho = -0.443$)、Basal IVPG ($\rho = -0.406$) 及び Apical IVPG ($\rho = -0.250$) と相関を示し、Chemo 群のみの解析では Apical IVPG とより強く相関を示した ($\rho = -0.418$)。【結論】小児がん経験者では、IVPG の低下と関連して拡張早期の異常渦数が増加し、拡張期の渦流の強度が低下していた。これらは血行動態異常の新たな知見であり、本解析指標は鋭敏な心機能低下の検出に有用である可能性が示唆された。

07-6 1ヶ月時の卵円孔径の経時的な変化と卵円孔径が左肺動脈血流速度に与える影響

○横山 岳彦¹⁾、加藤 義弘¹⁾、柳瀬 陽一郎¹⁾

1) 医療法人 葵鐘会小児科

【はじめに】我々は1ヶ月で左肺動脈血流速度の加速があっても心雑音を生じない症例が少なくないことを本研究会で報告した。1ヶ月では卵円孔の開存を認める症例も多い。今回、卵円孔径が左肺動脈血流速度に与える影響と、卵円孔の閉鎖の経過について検討したので報告する。

【対象】2022年11月から2023年12月に1ヶ月健診時に心臓超音波スクリーニング検査を希望した402例。男220例在胎週数39週1日；36週2日～41週4日、出生体重3,023g；2,144～4,326g、検査時日齢31日；28～41日 (中央値最小値～最大値)

【方法】5 MHz の超音波プローブで pulse wave をもちいて、胸骨左縁から左肺動脈血流速度、胸骨下から2DE で円孔径を測定した。一ヶ月時の卵円孔径で 3 mm 未満を Group 1、3～6 mm を Group 2、6 mm 以上を Group 3とした。卵円孔径が3.5mm 以上または左肺動脈血流速度が200m/sec 以上は卵円孔が閉鎖するまで3か月毎に1歳時まで経過観察を行った。

【結果】一か月時に卵円孔が開存していたのは300例、その径は中央値2.8mm 1～8.4mm、卵円孔径は経時的に縮小し1歳時に開存していたのは9例であった。一か月時の左肺動脈血流速度を目的変数として、左肺動脈径および卵円孔径を重回帰分析としたところ左肺動脈径は有意な負の相関関係、卵円孔径は有意な正の相関関係を認めた。

【考察】卵円孔は既報とおなじく 6 mm 未満であれば自然閉鎖した。卵円孔径が左肺動脈血流速度に影響を与えていた。

【結語】一ヶ月時に 6 mm 未満の卵円孔は自然閉鎖が期待できる。また、卵円孔での左右短絡が左肺動脈血流速度に弱いが影響を与えていた。

07-7 脊椎手術後に僧帽弁狭窄による心不全に陥った側弯症の1例

○永田 弾¹⁾、川口 直樹¹⁾、村岡 衛¹⁾、福岡 将治¹⁾、丸谷 健太郎²⁾、菊野 里絵²⁾、瀧口 舞²⁾、
白水 優光³⁾、倉岡 彩子³⁾、古川 寛⁴⁾、柳田 晴久⁴⁾

1) 福岡市立こども病院 循環器集中治療科、2) 同 集中治療科、3) 同 循環器科、
4) 同 整形・脊椎外科

【はじめに】側弯症に対する後方矯正固定術は一般的に出血が多く、術後集中治療を要するが、ほとんどの症例で術後経過とともに循環は安定してくる。今回、側弯症術後に、僧帽弁狭窄が顕在化し循環不全に陥った1例を経験したため報告する

【症例】症例は12歳女児。基礎疾患として精神運動発達遅滞があり、側弯の進行がみられたため手術適応となった。身長141cm、体重34kgで、気道の問題は指摘されていなかったが、胸部レントゲンでは左胸郭は右に比べて小さく、呼吸機能検査では拘束性換気障害が指摘されていた。側弯はコブ角74度の重度であった。心臓についてはこれまでに明らかな異常の指摘はなかった。術中の出血は9000mlであった。術後の胸部レントゲンでは左肺に含気がみられず、痰による気管支閉塞が考えられ、抜管せずにICU入室となった。左肺含気改善はなかったが、酸素飽和度低下なく、血中二酸化炭素貯留もなかったため術後1日目に抜管した。その際の気管支ファイバー検査では左気管支の狭窄がみられた。その後も呼吸は比較的安定していたが、低めの血圧と、インバランス、体重増加が続き、心嚢水貯留が持続した。心エコーで、左房、僧房弁を後方から椎体が圧迫していることがわかり、僧帽弁流入 flow は加速していた。胸部CTによる椎体と心臓の位置関係からも左房、僧帽弁狭窄が確認された。体位変換することにより僧帽弁狭窄が緩和されることがわかり、カテコラミン、ボリューム負荷、利尿剤投与で循環動態の安定を待った。術後12日目にはカテコラミン中止でき、14日目にICU退室することができた。

【まとめ】側弯手術により、心臓と椎体の位置関係が変化し、二次的に僧帽弁狭窄を来した症例を経験した。側弯の周術期においては心臓の位置関係の変化を考慮しておかなくてはならない。

一般演題8 心筋症 症例2

08-1 特徴的な心電図所見を契機に診断に至ったミトコンドリア心筋症

○中村 祐輔¹⁾、中橋 匠¹⁾、野竹 慎之介¹⁾、築野 一馬¹⁾、増田 詩央¹⁾、百木 恒大¹⁾、真船 亮¹⁾、河内 貞貴¹⁾、星野 健司¹⁾

1) 埼玉県立小児医療センター 循環器科

【背景】 新生児期発症のミトコンドリア病は、新生児仮死・高乳酸血症・筋力低下などを主訴とすることが多いが、これらの症状がない場合には診断されずに経過し、突然死の原因となることもある。今回、不整脈を契機に早期に診断に至ったミトコンドリア心筋症の男児を経験したので報告する。

【症例】 1歳10か月の男児。胎児期経過で異常指摘なし。特記すべき家族歴なし。在胎39週6日、2,932g、近医産院で出生した。出生直後に上室性頻拍のため当院に搬送された。頻拍停止後の心電図所見はWPW症候群であり、プロプラノロール・フレカイニドによる加療を行っていたが、生後2か月頃より心筋肥大が目立ち、心電図所見ではST低下が徐々に顕著となった。肥大型心筋症と考えられたために生後9か月時に精査を行なったところ、疾患エクソームでは該当なく、その他二次性心筋症精査を行ったが、有意な所見は認めなかった。ただし、乳酸・ピルビン酸に軽度の上昇を認めたため、ミトコンドリア心筋症を疑い専門病院へ精査を依頼したところ、m.3243A > G変異を確認し、ミトコンドリア病の診断に至った。

【考察】 新生児期・乳児期に発症するミトコンドリア病は急速に症状が進行し、予後不良とされる。その多くは消化器・神経・内分泌的症状を呈することが多いとされるが、本児の場合にはこれらの全身症状は認めず、不整脈・肥大型心筋症様病態から診断に至った。

今回本児に見つかった変異は、tRNAのアンチコドンのゆらぎ部位の転写後タウリン修飾が障害を受けることが病態に関与するとされており、タウリン内服が推奨されている。本児もこれらの管理を継続し、現在1歳10か月まで症状なく経過している。また本児をきっかけに母のミトコンドリア病についても診断に至った。他の全身症状がなくても、心電図異常と心筋症からミトコンドリア病を鑑別に入れることは、適切な管理を行ううえで重要である。

08-2 若年性全身性強皮症に合併した心筋症の一例

○柏木 菜緒¹⁾、櫻井 牧人¹⁾、田中 里奈¹⁾、阿久津 裕子¹⁾、山口 洋平¹⁾、加藤 秀²⁾、田口 登和子²⁾、倉田 盛人²⁾、清水 正樹¹⁾、石井 卓¹⁾

1) 東京科学大学病院小児科、2) 同 病理部

【緒言】 若年性全身性強皮症 (juvenile systemic sclerosis : jSSc) は、小児期に発症し、皮膚硬化をはじめ全身臓器の線維化を特徴とする原因不明の慢性疾患である。心障害はjSScにおいて生命予後に関わる重要な合併症だが、頻度や病態機序について不明な点が多い。

【症例】 10歳、女児。5歳時にjSScと診断され、ステロイドおよび免疫抑制薬による治療を継続していた。外来フォロー中の血液検査でBNP 469pg/mLと上昇を認め、心エコーでLVEF 26% (Modified Simpson法、四腔像) と左室収縮能の低下を認めた。明らかな心不全症状はなく、胸部エックス線でのCTRは56%、心電図では右軸偏位と不完全右脚ブロックを認めた。心臓MRIでは左室基部から中部および右室にかけて心内膜側優位の遅延造影効果 (LGE) を認めた。心臓カテーテル検査では肺高血圧や冠動脈の異常所見は認めなかった。心室造影では、MRIでLGEを認めた部位と概ね一致する壁運動低下を認めた。心筋生検では、心筋細胞の大小不同や軽度核腫大を伴う変性所見、間質に軽度の線維化およびリンパ球浸潤を認め、以上の検査結果から強皮症性心筋症と診断した。ACE阻害薬とβ遮断薬による心不全治療に加え、jSScに対する治療強化としてステロイドパルス療法を3クール施行し、治療開始後4か月時点でLVEF 38%、BNP 63.6pg/mlと心機能は緩やかに改善傾向を示している。

【考察】 jSScにおける心筋症合併例の報告は限られており、中でも小児期に心筋症を発症した報告は極めて稀である。本症例では、ステロイドパルス療法後に収縮能の改善を認めており、原疾患の病勢コントロールが心機能の回復に寄与した可能性が示唆された。心筋症の早期診断と適切な治療介入 (免疫療法の強化と心不全治療) により、心筋障害の進行を抑制できる可能性があり、今後さらなる症例の蓄積と病態メカニズムの解明が求められる。

08-3 GDMT 強化と静注ミルリノン併用による拡張型心筋症急性心不全短期改善の一例

○杉山 幸輝¹⁾、藪崎 将¹⁾、丸山 篤志¹⁾、佐野 海斗¹⁾、長岡 孝太¹⁾、戸田 紘一¹⁾、鍋嶋 泰典¹⁾、小島 拓朗¹⁾

1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

【背景】心不全に対する GDMT は成人領域では予後改善が示されているが、小児の心筋症に対する使用経験や効果の検討は多くない。今回、乳児期発症の拡張型心筋症の14歳女児の心不全増悪が、静注薬を併用しながら GDMT を強化することで、著明な改善を認めたため報告する。

【症例】14歳女児、生直後より拡張型心筋症の診断で、およそ1か月間の心不全治療を行い退院し以降外来通院していた。普通学校に通い体育にも参加し（学校生活管理指導表D）、自転車通学していた。当院入院の数ヶ月前から咳嗽が出現し心不全管理のため前医に入院、イバブラジンが導入され退院した。しかし SARS-CoV2感染による呼吸障害で再入院となり、これを契機に再度心不全増悪を認め、MR への介入目的に当院に紹介受診となった。入院の上、心不全薬の調整を行いそれでも難しい場合には MR への介入、VAD・移植という戦略とした。紹介時 LVEF 38%、NT-proBNP 1,995pg/mL、MR severe、左房容積 226mL であった。安静時血圧 112/61、心拍数 84bpm。入院後 PICC を挿入、Milrinone 0.75 μ 投与下にイバブラジンと MRA の増量、ACE 阻害薬から ARNI への切り替えと増量を行い血圧・心拍の適正化を図った。薬剤の漸増と共に血圧は90台へ、心拍数は60bpm となり、同時に心機能の改善を認めた。Milrinone 中止後も心不全の増悪を認めず、約2週間後に自宅退院となった。退院時の LVEF 46%、NT-proBNP は41pg/mL、MR severe、左房容積191mL まで改善していた。退院後半年が経過し、自転車通学、体育も Borg scale13まで可としていて、LVEF 38%、NT-proBNP は30pg/mL、MR moderate to severe、左房容積86mL の状態を維持している。

【考察】入院で抗心不全薬の経静脈投与を併用しながら、GDMT 強化による心拍・血圧コントロールにより短期間で著明な改善を認めた。心拍数・血圧・尿量をモニタリングしながらエコー所見・BNP で変化をチェック、かつ肝腎機能に配慮するオーダーメイド治療が重要である。乳児期発症の DCM で学童期に急性増悪した症例にも GDMT は一定の効果を発揮し、また短期間で効果を認める可能性がある。

08-4 Vf ストームに対し S-ICD で救命しえた肥大型心筋症の男児例

○伊藤 裕貴¹⁾、松原 一樹¹⁾、加藤 愛章¹⁾、黒崎 健一¹⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科

肥大型心筋症（HCM）ではしばしば致死性不整脈が問題となる。 β 遮断薬や運動制限が有効との報告もあるが、運動制限の設定に悩むことも多い。

症例は13歳男児。小学校入学時の心電図検診で異常を指摘され当院を受診し HCM と診断された。ピソプロロールの内服が開始されたが、強い運動制限の同意は得られず、学校生活管理区分はE禁で管理されていた。13歳、中学校の体育中に心停止となり、教員により心肺蘇生、自動体外式除細動器（AED）が計3回作動し当院へ搬送された。AED の解析で心室細動（Vf）が確認され、完全皮下植込み型除細動器（S-ICD）を装着された。運動制限の強化を勧められたが同意を得られず、外来で経過観察されていた。初回のエピソードから5ヶ月後、学校から帰宅中に駅の階段で走ったところ意識消失し当院へ搬送された。S-ICD の解析では、計3回の Vf のエピソード、および計10回の S-ICD の作動が確認された。ピソプロロール増量、および運動制限の強化を再度強く勧められたが、限定的な制限の同意しか得られなかった。学校生活について家族、学校とよく話し合い、外来で経過観察中である。

08-5 電解質異常と蛋白尿を契機に診断に至った高血圧性心筋症の2歳男児例

○五味 遥¹⁾、関 満¹⁾、松井 亮介¹⁾、古井 貞浩¹⁾、岡 健介¹⁾、松原 大輔¹⁾、横溝 亜希子¹⁾、
佐藤 智幸¹⁾、谷本 和也¹⁾、石井 真里花¹⁾、黒崎 雅典¹⁾、青柳 順¹⁾、金井 孝裕¹⁾、田島 敏広¹⁾

1) 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科

【緒言】腎血管性高血圧は小児における代表的な二次性高血圧の原因の一つであり、高血圧性心筋症の要因となる。しかし、症状が認識されづらく診断には苦慮することが多い。今回、電解質異常と蛋白尿が初発症状となり、高血圧進行による心不全急性増悪をきたした高血圧性心筋症を経験した。

【症例】生後10か月時にウイルス感染を契機として経口摂取不良、低Na血症、蛋白尿を認め、入院治療を要したが、輸液のみで軽快した。1歳10か月時に同様の症状で入院した際に一過性の高血圧を認めた。心エコーで左室壁肥厚所見を認め、退院後に当院へ外来紹介され、精査予定となっていた。2歳0か月時に嘔吐、水様便、経口摂取不良あり前医へ再入院した。入院3日目に末梢冷感と網状皮斑が出現、心エコーで心筋肥厚に加えLVEF 26%と低下あり、当院へ搬送された。血圧160/120mmHgと高血圧を認め、後負荷不適合から心機能低下をきたしていると判断し、ニカルジピンとミルリノンの持続静注を開始した。入院翌日にはsBP 130mmHgまで低下し、LVEF 50%に改善した。腎動脈造影では左腎動脈近位部が糸状に狭窄し、左腎動脈狭窄による腎血管性高血圧による高血圧性心筋症と診断した。血圧コントロール良好となり現在外来通院中である。

【考察】電解質異常や蛋白尿に高血圧を伴う場合は腎血管性高血圧を念頭に置き、高血圧性心筋症のスクリーニングを行う必要がある。本症例では脱水でRAA系が賦活化されており、輸液による脱水補正で高血圧が顕在化し、後負荷不適合を来したと考えられた。

一般演題9 Fontan・Glenn

09-1 成人フォンタン術後患者における容量負荷時中心静脈圧上昇要因の検索

○大内 秀雄¹⁾、森 有希^{1,3)}、遠藤 寛之¹⁾、瀧川 雄貴¹⁾、森本 美仁¹⁾、村山 友梨²⁾、伊藤 裕貴²⁾、戸田 孝子²⁾、加藤 愛章^{1,2)}、藤本 一途^{1,2)}、岩朝 徹²⁾、白石 公²⁾、黒寄 健一²⁾

1) 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター 小児循環器内科、
2) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科、3) 国立循環器病研究センター 医療安全部

【背景】フォンタン術後遠隔期のストレス時の中心静脈圧 (CVP) 上昇 (S-dCVP) は多臓器障害を伴う循環破綻に繋がる。体心室拡張障害 (DD) はS-dCVPの一因だが、その他の要因は不明である。

【目的】急速生食負荷試験 (RVE) からフォンタン循環でのS-dCVPの規定要因を明らかとする。

【方法】連続フォンタン術後患者105例 (男:58例、28±9歳)の心臓カテーテル検査中に生理食塩水 (15mL/kg:5分間)負荷を行い体心室拡張期末期圧 (EDP, mmHg)、肺動脈楔入圧 (v波 [V]) (mmHg)、CVP (mmHg)の変化を観察した。RVE後のEDP≥15を潜在性DD (ODD)とした。

【結果】全体ではRVEによりCVP、V、EDP、体血圧、心係数は上昇した (全て: $p < 0.0001$)。負荷前CVPの独立規定要因は手術回数、安静時EDP、V、肺血管抵抗であった ($p < 0.05-0.0001$)。RVE後のCVP独立規定要因は安静時及びRVE後のEDP、Vで ($p < 0.05-0.0001$)、CVP増加の独立規定要因はRVE後のEDP上昇であった。中等度以上の房室弁閉鎖不全10例を除いた95例の解析では、29例 (31%)がODDと診断され、左室型体心室と高い負荷前EDPが独立にODDと関連し、RVE時のCVP増加は低い肺血管抵抗に加え、RVE時のEDPとVの増加が独立に関連した ($p < 0.01$)。一方、ODD群は非ODD群に比べ肝線維化指標が高く、脾臓が大きく、推定糸球体濾過量が低かった ($p < 0.05$)。

【結論】成人フォンタン患者では30%はODDを有し、左室型体心室と高い安静時EDPと関連する。一方、容量負荷時のCVP上昇はDDに加え心房stiffnessが関連する。

09-2 Glenn循環から導出したFontan術後CVP予測モデルとFontan循環不成立要因の推定

○石川 友一¹⁾、先崎 秀明^{4,5)}、田尾 克生⁶⁾、永田 弾²⁾、連 翔太²⁾、鈴木 彩代²⁾、白水 優光²⁾、郷 清貴²⁾、佐藤 正規²⁾、倉岡 彩子²⁾、佐川 浩一²⁾、中野 俊秀²⁾

1) 医療法人みなとみらい茅ヶ崎金沢内科クリニック、2) 福岡市立こども病院、3) 八重洲クリニック、
4) 昭和大学豊洲病院、5) 合同会社こども未来づくり総合サポートセンターちょこ、6) 金沢医科大学

【背景と目的】術前予測に反したFontan (F) 循環不成立例はしばしば経験される。これはGlenn (G) 循環とF循環の血行動態的相関が明確ではないために生じる従来予測の限界といえる。本研究ではG→F循環への血行動態変化の規則性を明確とし、F循環不成立の血行動態的要因の推定を目的とした。

【対象と方法】2008年から2024年に福岡市立こども病院でG/F両時期にCMR+心カテを実施した132例中、除外基準非該当105例にて各要素の相関を調べ、takedown3症例を加えた108例からF術後CVP予測モデルを構築し、かつF不成立要因をロジスティック回帰で解析した。

【結果】IVC flow等を除く大半の要素に相関を認め、F術後IVC圧は $0.631 \times \text{SVCp (G)} - 0.007 \times \text{PAI (G)} - 0.424 \times \text{LAp (G)} + 0.356 \times \text{Z value of IVC/AAo flow (G)} + 7.105$ ($R^2 = 0.369$, $p < 0.001$)と表されたがTakedown3例の層別化には限界があった。F成立可否を目的変数としたロジスティック回帰では、Qp index ($L/min/m^2$, $p = 0.017$, $OR = 56.4$)とZ value of SVC flow ($p = 0.037$, $OR = 5.82$)の2変数が有意因子と判定された。

【考察】Qp indexはSVCと短絡由来両者の総肺血流量である。肺血管床の多寡を反映し重要なF成立要因と考えられる。一方、Z value of SVC flowは小さいほど下半身-IVC系へのstealの多さを示すと推察され、小さすぎるZ valueはGlenn循環がほとんど成立していないことを現す。両者とも肺循環の右心バイパス循環適合性を如実に反映していると言え、重要なF成立要因として矛盾しない。

【結論】Fontan循環の血行動態および成立可否は、これらの指標を用いることでより正確に予測できる。

09-3 HFpEF の診断に Isp 負荷が有効であった Fontan 術後例

○益海 英樹¹⁾、今岡 のり¹⁾、西 孝輔¹⁾、丸谷 怜¹⁾、稲村 昇¹⁾

1) 近畿大学医学部付属病院 小児科

【背景】Fontan 循環では、HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction) は心室の充満不足により隠蔽され、その診断は難しい。私たちは術後経過中に HFpEF と思われ、その診断に Isp (Isoproterenol) 負荷が有用であった症例を経験したので報告する。

【症例】23歳女性、診断は孤立性右室低形成で既往症に SLE、ITP がある。13歳時に肺高血圧症で当科紹介となった。心カテで平均 PA 圧 7 mmHg PAwedge 3 mmHg、LVEDVi71.2EF65%、CI2.1であった。15歳で Glenn 術を行った。術後 6 か月の心カテは平均 PA 圧 12mmHg PAwedge 8 mmHg、LVEDVi56EF70%、CI1.9であった。16歳で fenestrate Fontan 術 (EC-TCPC20mm) を行った。術後 1 年での心カテでは平均 PA 圧 8 mmHg PAwedge 6 mmHg、LVEDVi46EF62%、CI2.3であった。感冒を契機に心不全兆候がみられることはあったが Fontan 循環として大きな問題はなく経過していた。Fontan 後 7 年より労作時の心不全が出現、遷延したため精査入院となった。心エコー検査では収縮能は保たれ僧帽弁逆流は軽度、BNP は 18.8 であった。運動負荷心エコー検査を行ったが HR の上昇が十分に得られず施行困難であった。

【心臓カテーテル検査】平均 PA 圧 8 mmHg PAwedge 4 mmHg、Rp2.1U/m²、CI1.9でこれまでと変わらなかった。ISP 負荷を行ったところ HR120で、平均 PA 圧 18mmHg PAwedge 14mmHg、CI2.2と PA 圧と LVEDP の著明な上昇を認めた。ISP 負荷終了 20分後も LVEDP の上昇は持続していた。

【まとめ】LVEDP の急上昇から左室拡張障害による HFpEF と考えられた症例を経験した。心室拡張障害に関与する要因としては、同期不全、形状、線維化、術前の容量負荷があげられる。自験例は心筋線維の伸長を伴わない慢性的な心室容量不足により、筋肉の硬直が増加して充満圧が上昇したと考える。Isp 負荷テストが HFpEF の診断に有用であった。

09-4 肺血管拡張薬の中止により蛋白漏出性胃腸症が軽快した Fontan 術後の単心室症例

○神田 藍¹⁾、関 満¹⁾、五味 遥¹⁾、森田 裕介¹⁾、松井 亮介¹⁾、古井 貞浩¹⁾、岡 健介¹⁾、
横溝 亜希子¹⁾、佐藤 智幸¹⁾、田島 敏広¹⁾

1) 自治医科大学 小児科、

【はじめに】Fontan 術後の蛋白漏出性胃腸症 (PLE) 治療では中心静脈圧を下げる目的に肺血管拡張薬が用いられることがあるが、一方で、血管拡張薬は高心拍出性心不全の要因となりえる。今回、長期間内服していた肺血管拡張薬の中止により PLE の改善が得られた症例を経験した。

【症例】17歳女子。左室型単心室、肺動脈狭窄症の診断で、生後 2 ヶ月時に肺動脈絞扼術、7 ヶ月時に Glenn 手術 + DKS 手術、4 歳時に Fontan 手術 (fenestration なし) を施行した。Fontan 術後 4 年の心臓カテーテル検査で PAP 15mmHg と上昇を認め、肺血管拡張薬 (PDE5 阻害薬) および利尿薬が開始された。14歳頃より浮腫、下痢が出現、腹水やアルブミンの低下を認めた。PLE と診断し、運動制限、利尿剤増量で症状は軽快していた。しかし、16歳時に症状が再発したため、心臓カテーテル検査による評価を施行した。PAP 19mmHg、EDP 16mmHg と高値で、覚醒時は PAP 23-24mmHg と著明な上昇を示した。Rp は 1.1 単位と低値、EF は 77% と保たれていたが、Qs 4.3L/min/m² と高く、Rs 15.5 単位であった。高心拍出が EDV を上昇させ PAP や CVP 上昇の要因になったと考えられ、PDE5 阻害薬中止したところ、症状は軽快し、アルブミンも保たれるようになった。中止後 1 年に行った心臓カテーテル検査では PAP 14mmHg、EDP 10mmHg と低下しており、Qs 3.9L/min/m²、Rs 16.8 単位であった。以後、PLE 再燃なく経過している。

【考察】本症例では高心拍出循環から EDP および PAP の上昇をきたしたことが PLE 発症の一因と考えられた。肺血管拡張薬を中止としたが、肺血管抵抗の変化なく体血管抵抗の上昇と高心拍出の軽減が得られ、静脈圧低下が得られた。Fontan 術後では血行動態の改善目的に使用している肺血管拡張薬が PLE の増悪因子となりうることを念頭に置き、血行動態評価と薬剤選択を行うことが重要である。

09-5 両方向性グレン術後の上大静脈酸素飽和度と肺循環不全の関連性

○福岡 将治¹⁾、永田 弾¹⁾、川口 直樹¹⁾、村岡 衛¹⁾、倉岡 彩子²⁾、中野 俊秀³⁾

1) 福岡市立こども病院 循環器集中治療科、2) 福岡市立こども病院 循環器科、
3) 心臓血管外科

【はじめに】両方向性グレン (BDG) 術後は様々な要因で低酸素血症を来す可能性がある。BDG 術後に肺循環不全を来した自験例をもとに、BDG 術後低酸素血症について考察する。

【対象と方法】2023年1月から2025年1月に BDG 手術を行った52例を対象とした。年齢、体重、術前カテテルから得られた、上大静脈血酸素飽和度 (SsvcO₂)、下大静脈血酸素飽和度 (SivcO₂)、肺動脈圧、肺体血流比、肺血管抵抗、肺動脈指数、心室形態、併存術式、人工心肺時間、循環停止時間、術後の SsvcO₂、SivcO₂、中心静脈圧、上大静脈圧などの因子が術後の動脈血酸素飽和度 (SaO₂) および術後経過に与える影響を後方視的に検討した。

【結果】右室型単心室が24例 (48%)、房室錯位は4例 (8%)、併存術式は Norwood 手術が7例 (13%) であった。術後 SaO₂ は平均 $86.3 \pm 3.9\%$ (76.0~93.1%) で、上大静脈圧は平均 8.8 ± 2.2 mmHg (5~14 mmHg) であった。全例術後24時間以内に抜管した。肺循環不全から再挿管に至ったのは2例だった。BDG 術前肺循環指標は SaO₂ と関連しなかった。術後の SsvcO₂、SivcO₂ は SaO₂ と関連を示した (相関係数: 0.46, p=0.014, 相関係数: 0.49, p<0.01)。再挿管あり2例では SsvcO₂ が優位に低かった ($34.4\% \pm 2.7$ vs $54.9\% \pm 2.1$, p=0.03)。本症例は2例とも再抜管 (11日、14日後) 可能であった。

【総評】術後 SsvcO₂、SivcO₂ は心拍出量と関連すると考えられるが、BDG 術後はより SsvcO₂ が低下する傾向にある。一因として脳血流調整障害が寄与している可能性が考えられる。

09-6 Glenn 術前後の肺血管容積変化～JSPECH 研究第3報

○清水 大輔¹⁾、宗内 淳¹⁾、田尾 克生²⁾、廣野 恵一³⁾、林知 宏⁴⁾、前田 潤⁵⁾、齋木 宏文⁶⁾、
赤澤 陽平⁷⁾、豊野 学朋⁸⁾、安田 和志⁹⁾、高橋 健¹⁰⁾、増谷 聡¹¹⁾、大内 秀雄¹²⁾、村上 智明¹³⁾、
先崎 秀明¹⁴⁾

1) 地域医療機能推進機構九州病院 小児科、2) 福岡市立こども病院、3) 富山大学、4) 倉敷中央病院、
5) 東京都立小児総合病育センター、6) 岩手医科大学、7) 長野県立こども病院、8) 秋田大学、
9) あいち小児総合医療保健センター、10) 順天堂大学、11) 埼玉医科大学総合医療センター、
12) 国立循環器病センター、13) 札幌徳洲会病院、14) 国際医療福祉大学

【目的】単心室血行動態患者で Glenn 術後以降は肺駆動心室の欠如から肺動脈成長は見込めないとされてきたが、これに関して造影 CT に基づく肺動脈容積の経時的変化から検証した。

【方法】Glenn 術前、Fontan 術前の2点において、造影 CT から画像解析ソフト Virtual Place Raijin (AZE 社) を用いて肺動脈容積指数を算出、総肺動脈・左右肺内肺動脈・中心肺動脈の容積指数を Wilcoxon 符号付き検定で比較した。

【結果】対象は28例。Glenn 術および Fontan 術時齢は12 (4-56) か月、45 (29-133) か月であった。Glenn 術前および Fontan 術前の血行動態はそれぞれ平均肺動脈圧: 11 ± 2 vs. 7 ± 2 mmHg (P<0.01)、肺血流量: 4.6 ± 2.1 vs. 2.9 ± 0.7 L/分/m² (P<0.01)、肺一回拍出量: 38 ± 15 vs. 30 ± 8 mL (P=0.02)、PA index: 271 ± 131 vs. 192 ± 66 mm²/m² (P=0.01) であった。肺動脈容積は総肺動脈: 43 ± 13 vs. 33 ± 8 ml/m² (P<0.01)、左肺動脈: 14 ± 7 vs. 11 ± 3 ml/m² (P=0.18)、右肺動脈: 15 ± 7 vs. 14 ± 4 ml/m² (P=0.83)、中心肺動脈: 13 ± 6 vs. 7 ± 2 ml/m² (P<0.01) であり中心肺動脈容積は変化するが肺内肺動脈は変化しなかった。Glenn 術後に中心肺動脈容積の分散は減少し、その多寡にかかわらず33ml/m²前後に収束した。Fontan 術前の中心肺動脈容積と肺血流量・肺一回拍出量とは直接的には関連がなかった。

【考察】Glenn 術後の中心肺動脈容積は一定の値に収束する傾向にあるが、肺内肺動脈容積は維持された。

一般演題10 肺循環・その他

O10-1 ファロー四徴症術後症例における肺循環反射波と右室後負荷を捉える Pressure Phase Plane (PPP) の新たな解析応用

○早瀬 康信¹⁾、本間 友佳子¹⁾

1) 徳島大学病院 小児科 地域小児科診療部

【背景と目的】ファロー四徴症術後の長期経過における右心不全を予測する上で肺循環の反射波・右室後負荷の評価は重要である。肺血管抵抗、コンプライアンス、分岐形態、術後変化などから生じる反射波は一般的には収縮後期圧上昇と肺動脈脈圧の比である Augmentation index (AI) で示されるが、本疾患群では肺動脈弁逆流が重度の症例が多く、脈圧を用いることは適切ではない。我々は右室圧波形 $P(t)$ と dP/dt を用いた PPP から肺循環反射波を評価した。【方法】心臓カテーテル検査施行時に右室圧測定を行って得た PPP の収縮期ループ変曲点から Augmentation Pressure (AugPr) と AugPr Index (= AugPr/RVSP) を計測した。ファロー四徴症術後症例87例 (肺動脈弁輪温存群5例、Transannular patch 群34例、ラステリ術後群48例) を対象とした。比較対象として正常群17例、肺動脈性肺高血圧群7例にも同様の評価を行った。【結果】PPP を用いた AugPr は肺高血圧群では全例に認められ (AugPr = 15.3 ± 9.6 mmHg, AugPr Index = 0.25 ± 0.10)、正常群では認められず、本法の妥当性が検証された。ファロー四徴症術後群では25例 (28.7%) に AugPr が認められた (0~45 mmHg)。ラステリ術後群では20例 (41.7%) に AugPr が認められ、弁輪温存群、Transannular patch 群と比較して有意に高率であった ($p=0.009$)。AugPr、AugPr Index は RVSP、 dP/dt_{max} 、RVOTO、PR と有意な相関が得られたが ($r^2=0.13, 0.23, 0.09, \text{and } 0.06$; $p < 0.05$ for all)、MAPCA の存在との関連性は認められなかった。【考察・結語】ラステリ術後群では人工導管の角度・曲率・硬度、左右肺動脈の分岐形態などの影響で反射波・後負荷の増高が生じている病態を本法で捉えることが出来たと考えた。また、反射波は右室圧負荷、肺動脈弁逆流にも関連していることが示された。ファロー四徴症を含む右室流出路再建術症例では右室圧の PPP を用いた AugPr 計測が肺循環反射波・右室後負荷の評価に有用である。

O10-2 片側の肺血管抵抗上昇を伴う潜在性肺高血圧～左右個別の肺循環評価の重要性～

○田代 直子¹⁾、宗内 淳¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、小河 尚子¹⁾、豊村 大亮¹⁾、清水 大輔¹⁾、
杉谷 雄一郎¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾

1) JCHO 九州病院 小児科

【目的】先天性心疾患の診療において肺循環の適切な評価とは重要である。肺循環指標として肺血管抵抗を用いるが、片側肺高血圧が存在しても左右合計の総肺血管抵抗値は見かけ上正常となる場合があるため、その特徴を明らかにする。【方法】2023年以降、心臓カテーテル検査と心臓 MRI 検査を同時期に行った症例を対象とした。左右肺動脈圧・肺血流量を算出し、いずれかの肺血管抵抗 ≥ 5 WU \cdot m² であっても総肺血管抵抗が正常値 (≤ 3 WU \cdot m²) の例を潜在性肺高血圧と定義した。潜在性肺高血圧の有無により形態的特徴や肺循環指標に関して二群間比較した。【結果】対象58例中 (年齢8.0 [0.2-45.5] 歳、基礎疾患 ASD21例、TOF 類縁10例、単心室型疾患9例、他)、潜在性肺高血圧10例 (17%) であった (患側：右4例、左6例)。潜在性肺高血圧では肺血流減少型疾患が多く (80% vs 16%, $P < 0.001$)、末梢性肺動脈狭窄例 (80% vs 25%, $P=0.002$)、外科的肺動脈形成必要症例 (80% vs 23%, $P=0.001$)、肺静脈異常例 (30% vs 0%, $P=0.004$) など何らかの肺血管異常例が多かった。潜在性肺高血圧の有無において、健側肺動脈平均圧11 (9-19) vs 13 (10-15) mmHg ($P=0.942$)、患側肺動脈平均圧14 (10-24) vs 13 (11-17) mmHg ($P=0.687$) と肺動脈平均圧に有意差はなかったものの、潜在性肺高血圧群では肺血流量：健側1.20 (0.43-2.29) vs 2.70 (1.84-4.26) L/min/m² ($P=0.007$)、患側0.74 (0.30-0.97) vs 2.57 (1.41-3.46) L/min/m² ($P < 0.001$) と患側の肺血流量は低下し、肺血管抵抗：健側2.80 (2.13-2.97) vs 1.77 (1.40-2.33) WU \cdot m² ($P=0.023$)、患側7.61 (5.57-10.93) vs 2.46 (2.04-3.22) WU \cdot m² ($P < 0.001$) と健側の肺血管抵抗もやや高く、肺血管キャパシタンス：健側2.43 (1.88-5.05) vs 3.44 (2.34-4.56) ml/mmHg/m² ($P=0.613$)、患側1.00 (0.84-1.24) vs 2.46 (1.51-3.37) ml/mmHg/m² ($P=0.001$) と患側の肺血管キャパシタンスは有意に低下していた。【結語】何らかの肺血管形態異常を合併する症例においては、片側の肺血管抵抗上昇を伴う潜在性肺高血圧を合併しうる。そのため、心臓カテーテル検査と心臓 MRI 検査を併用した個別の肺循環評価が必要である。

O10-3 一側気管支狭窄に同側の肺血管抵抗上昇を来たした2例の経験

○井上 奈緒¹⁾、中嶋 八隅¹⁾、内山 弘基¹⁾、宮崎 文¹⁾、曹宇 晨²⁾、八島 正文²⁾、小出 昌秋²⁾

1) 聖隷浜松病院 小児循環器科、2) 聖隷浜松病院 心臓血管外科

一側気管支狭窄 (BrS) に同側の肺血管抵抗 (Rp) 上昇をきたした2例を経験したので報告する。

【症例1】6歳男児 Shone complex。手術適応はなく経過観察中であった。2ヶ月時のCTで左Brと右肺動脈 (RPA) は上行と下行大動脈 (AAo/DAo) の間に挟まれ、Br径が右/左 (R/L) = 3.7/1.1mm と LBrS を認めたが呼吸器症状はなし。PA径は R/L = 3.4/4.4mm と R < L だったが、血流量は R : L = 70 : 30 と血管径に相反しており、平均肺動脈圧 (mPAp) (R/L) = 13/18mmHg、Rp (R/L) = 1.5/6.5wu と LRp が高かった。左肺高血圧に対してタダラフィルを開始し経過観察とした。6歳時には Br 径は R/L = 6.3/3.8mm と口径差は残存するも換気量は R : L = 56 : 44 と差はなし。PA径は R/L = 2.4/9.3mm、血流量は R : L = 39 : 61 と共に R < L で血管径に相応していた。mPAp (R/L) = 10/18mmHg、Rp (R/L) = 0.6/3.6wu と LRp は低下したため、タダラフィルは終了とした。

【症例2】4歳男児 IAA 術後。AS と reCoA が進行し、1歳で Konno 手術 (ATS18mm) と Arch repair を施行。4歳時のCTで LBr と RPA は AAo と DAo の間に挟まれ、Br径が R/L = 6.4/1.5mm と LBrS を認め、呼吸器症状はなかったが換気量は R : L = 71 : 29 と左で低下。PA径は R/L = 3.5/9.3mm と R < L で、血流量は R : L = 68 : 32 と血管径に相反しており、mPAp (R/L) = 11/16mmHg、Rp (R/L) = 1.5/8.3wu と LRp が高かった。治療に関しては現在検討中である。

【結語】低酸素性肺血管攣縮による Rp 上昇が示唆されたが、肺血管拡張薬や成長の影響も無視できない。今後同様の症例の蓄積が望まれる。

O10-4 CMRI が有用であった特発性肺動脈性肺高血圧の1例

○中村 香絵¹⁾、宋 知栄¹⁾、大城 佑貴¹⁾、榊野 浩彰¹⁾、佐々木 越¹⁾、藤野 光洋¹⁾、川崎 有希¹⁾、吉田 葉子¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、杉山 央¹⁾

1) 大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科

【背景】特発性肺動脈性肺高血圧 (IPAH) は肺血管床の進行性かつ閉塞性のリモデリングを特徴とするまれな疾患で、重症例では PAH の進行に伴い右心不全をきたし予後不良である。2022年の ESC/ERS の提唱する診断時リスク層別化指標において、心臓 MRI 検査では RVEF、SVI、RVESVI の3項目が含まれている。今回、心臓 MRI 検査が治療方針決定に有用であった1例を報告する。

【症例】14歳中国人女児。12歳時より階段昇降時の呼吸苦を自覚し、失神を繰り返すようになった。中国の医療機関で精査され、IPAH の診断となり、運動制限とボセンタンの内服が開始された。以後定期的に通院していたが複数回の失神を認めていた。経過中、心臓カテーテル検査は未施行だった。14歳時に来日。学校生活管理区分が必要となり近医受診したところ、眼瞼浮腫、下腿浮腫あり。心エコーで重度の右心系拡大、肺高血圧所見を認め、当院紹介予定であった。しかし受診日前に失神、30秒間の痙攣あり救急搬送され緊急入院した。心エコーで右室、右房の著明な拡大、super systemic PH、moderate TR (TRPG 88mmHg)、TAPSE 17.6mm、RV FAC 8.3%、心室中隔は左室側に凸、BNP は 519.7pg/ml、NT-proBNP は 3,934pg/ml と高値であった。早期の心臓カテーテル検査は PH クリーゼ等の合併症を引き起こす可能性が高いため、心臓 MRI を施行した。結果は、RVEDVI 108.61ml/m²、LVEDVI 59.72ml/m²、RVESVI 84.45ml/m²、SVI 34.97ml/m²、RVEF 21.93%、RAEF 35.67%、RVGCS -5.9%、RVGLS -11.1%であった。予後決定因子の高リスクと考え、酸素投与、利尿薬、マシテンタンに加え、エポプロステノール持続注入を開始。その後心エコーで肺高血圧所見が改善傾向であることを確認し、心臓カテーテル検査を施行。現在タダラフィルを追加し3剤併用療法を行っている。

【考察】小児 PAH のカテーテル検査の合併症頻度は 10.7% と報告されており、小児ではカテーテル操作に伴う刺激で循環動態の破綻を招きやすいので特に注意を要する、心臓 MRI では、近年、従来の項目に加え、ストレイン値と重症度との関連が示唆されている。

【結語】発症からの経過が長く、失神を繰り返す本症例において鎮静、造影剤を使用しない心臓 MRI 検査は安全かつ初診時の重症度分類に有用であった。

O10-5 先天性心疾患における術後乳び胸水に対するミトドリン塩酸塩の有効性

○小森 和磨¹⁾、小野 晋¹⁾、小泉 奈央¹⁾、橘高 康文¹⁾、矢内 敦¹⁾、湯浅 絵理佳¹⁾、加藤 昭生¹⁾、池川 健¹⁾、若宮 卓也¹⁾、柳 貞光¹⁾、上田 秀明¹⁾

1) 神奈川県立こども医療センター 循環器内科

【背景】先天性心疾患術後の乳び胸は難治例では致命的となり得る。近年、ミトドリン塩酸塩が有効とする報告が散見される。我々は奏効例4例を経験し、本剤の有用性を検討した。

【症例】①ダウン症候群、DORV、PA。月齢3でBTシャントを施行しPOD4に乳び胸を発症。MCTミルク、PSLが無効でPOD6に本剤開始、POD10より胸水が減少しドレーン抜去に至った。退院後普通ミルクへ切り替え本剤を減量したところ乳び胸が再燃し、MCTミルクへ切り替え改善した。本剤を再導入し再燃なく経過した。1歳2か月でRastelli術を施行。POD14に乳び胸を再発したが本剤が奏功した。②HLHS (MA、AA)、IAS。2歳1か月でf-TCPC施行後乳び胸を認め、PSLに反応ありPOD41に退院。退院3か月後から再増悪し入院、再度の本剤導入で改善した。退院後外来で残存する胸水を認めたが本剤の増量で消失した。③Right isomerism、CA、SV、PS、TAPVC。2歳3か月にf-TCPC施行しPOD2に乳び胸、オクトレオチド無効でPOD13に本剤開始、POD22にドレーン抜去に至った。本剤を継続し再燃なし。④Right isomerism、CA、SV、DORV、TAPVC。月齢5にAPC塞栓術施行し、翌日に乳び胸を発症、同日NPOとし・本剤導入した。速やかに改善しPOD7にドレーン抜去。

【考察】ミトドリン塩酸塩は急性期に既存の治療に反応の乏しい症例に対して導入することで改善が期待される。また、副作用の少ない薬剤であり、継続投与による再発防止効果も期待される。リンパ管内皮には $\alpha 1$ 受容体が高発現し、本剤によりリンパ管が収縮しリンパ管流が抑制されることで奏効する考えられる。

O10-6 リンパ動態の変化に基づいて治療計画を行った術後乳糜胸

○佐藤 慶介¹⁾、陳 又豪¹⁾、眞田 和哉¹⁾、白石 ゆり子¹⁾、土居 秀基¹⁾、大久保 光将¹⁾、川田 愛子¹⁾、前島 直彦¹⁾、森 秀洋¹⁾、安心院 千裕¹⁾、沼田 寛¹⁾、渋谷 茜¹⁾、石垣 瑞彦¹⁾、芳本 潤¹⁾、金成 海¹⁾、満下 紀恵¹⁾、新居 正基¹⁾、田中 靖彦¹⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科

【はじめに】術後乳糜胸は多くの場合保存的治療で改善するものの、一部の症例ではリンパ動態の変化から重篤な経過をたどる。近年リンパ動態を可視化する技術とリンパ動態に変化を与える治療が普及しており、重篤な症例の予後の改善が期待されている。しかし、どのタイミングでどの検査を選択し、どの治療に踏み切るかの治験は少ない。

【症例】1か月男児、左心低形成症候群後の乳糜胸に対しシンチグラフィを行ったところ、中枢リンパ流障害であった。しかし、減少傾向であったため保存治療を継続していたところ、再び増加に転じた。そのため再びシンチグラフィを行ったところ花井リンパ還流症候群に変化していた。そのためリピオドール塞栓を行ったところ、減少した。

【まとめ】リンパ動態の検査は、症状の変化に応じて早期に行うべきである。また、リンパ動態の検査を行うことで、適切な治療の選択を行うことが可能である。

O10-7 右室流出路再建術後患者における末梢血リンパ球数評価の意義

○菅野 結衣¹⁾、本田 崇²⁾、中村 龍太²⁾、高梨 学²⁾、近藤 良一³⁾、平田 陽一郎²⁾、宮地 鑑³⁾、石倉 健司²⁾

1) 北里大学医学部医学科、2) 北里大学医学部小児科学、3) 北里大学医学部心臓血管外科学

【背景】慢性心不全患者では末梢血リンパ球数が低下することが知られている。本研究では、右室流出路再建術後の先天性心疾患患者における末梢血リンパ球数の動態とその病態生理を明らかにすることを目的とした。

【方法】1995-2019年に当院で右室流出路再建術後1年の心臓カテーテル検査を実施した患者を対象とした。血中リンパ球数と血行動態指標（中心静脈圧（CVP）、右室及び左室収縮期圧、平均肺動脈圧（mPAP）、肺血管抵抗（Rp）、静脈血及び動脈血酸素飽和度（SvO₂、SpO₂）、左室及び右室拡張末期容積・駆出率）との関連を調べた。またリンパ球数2500/ μ l以上の正常（N）群とそれ以下の低下（L）群の再手術回避率をKaplan-Meier法で比較した。

【結果】86例（うち女児43例）で年齢は 1.9 ± 0.9 歳であり、背景疾患はファロー四徴症35例、両大血管右室起始症31例、肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症13例、その他7例であった。リンパ球数はSvO₂、SpO₂と正の相関を認め（ $p=0.0042$ 、 $p=0.0112$ ）、mPAP、Rpと負の相関を認めた（ $p=0.0006$ 、 $p=0.0211$ ）。一方で、CVPや右室の圧や容積に関する指標とは関連していなかった。N群（65例）及びL群（21例）の再手術回避率は5年で92%、62%、10年で83%、46%であり、L群で有意に低かった（ $p < 0.0001$ ）。

【考察】右室流出路再建術後の末梢血リンパ球数の低下は、全身臓器への酸素需給バランスの不良、チアノーゼと肺高血圧に関連していた。全身臓器及び肺血管での循環不全を背景とした慢性炎症がリンパ球減少を来した可能性がある。そして末梢血リンパ球数の減少は、このような不利な循環動態を反映するがゆえに再手術介入を予測できる、測定が安価で簡便な臨床指標である可能性がある。

協賛企業一覧

(五十音順)

共催セミナー

株式会社カネカメディックス
キヤノンメディカルシステムズ株式会社
サノフィ株式会社

広告掲載

株式会社医学書院
株式会社エム・イー
株式会社上條器械店
株式会社カルディオ
共栄医科器械株式会社
GE ヘルスケア・ジャパン株式会社
テルモ株式会社
ニプロ株式会社
ノバルティスファーマ株式会社
日本新薬株式会社
ボストン・サイエンティックジャパン株式会社
Meiji Seika ファルマ株式会社
メディキット株式会社
森永乳業株式会社
株式会社ワイディ

企業展示

AMI 株式会社
GE ヘルスケア・ジャパン株式会社
セコム株式会社
日本ゴア合同会社
株式会社フィリップス・ジャパン
富士フイルムメディカル株式会社

寄付

日本ライフライン株式会社
宮田心臓病財団
横浜市立大学医学会／
一般社団法人横浜市立大学医学部医学科
同窓会倶進会

第34回日本小児心筋疾患学会・第44回日本小児循環動態研究会 合同学術集会の運営にあたり、
上記の企業の皆様より協賛いただきました。ここに深く御礼申し上げます。

第34回日本小児心筋疾患学会・第44回日本小児循環動態研究会 合同学術集会
会長 瀧間 浄宏

成熟と革新を遂げるSHD治療。ハートチームのためのマイルストーンとなる一冊。



SHD インターベンション コンプリートガイド

監修 特定非営利活動法人 ストラクチャークラブ・ジャパン
編集 有田武史・原 英彦・林田健太郎・赤木禎治・白井伸一・
細川 忍・森野禎浩

大動脈弁狭窄の治療法として確立されたTAVI、さらに円熟味を増したTEER、心室/心房中隔欠損、PFO閉鎖術、心房細動による脳塞栓症予防のための左心耳カテーテル閉鎖デバイスなど、進化するSHD治療の最新知見を網羅して改訂。病態生理から、心エコー、ガイドライン、臨床試験、外科治療、そして具体的なデバイス留置術まで、各領域のエキスパートが詳述する、ハートチームのためのマイルストーンとなるガイドブック。

●B5 頁496 2025年 定価:15,400円(本体14,000円+税10%) [ISBN978-4-260-05234-4]



医学書院

〒113-8719 東京都文京区本郷1-28-23 [WEBサイト]<https://www.igaku-shoin.co.jp>
[販売・PR部]TEL:03-3817-5650 FAX:03-3815-7804 E-mail:sd@igaku-shoin.co.jp

株式会社エム・イー

縁の下から

わたしたちは、かけがえない生命を守るため、
高度な専門知識、技術力とともに、
手の温もりを感じるサービス、確かな情報を通じ、
人々の健康な未来のために貢献します。
常に「縁の下の力持ち」でありたいと考えております。



本 社：長野県長野市篠ノ井布施高田823-7 026-290-7155
長 野 支 店：長野県長野市篠ノ井御幣川797-1 026-214-3411
松 本 支 店：長野県松本市笹賀7600-11 0263-87-7510
飯 田 支 店：長野県飯田市三日市場406-21 0265-48-8700

秋 田 支 店：秋田県秋田市保戸野通町4-24 018-874-9133
つくば支店：茨城県つくば市の宮3-13-5 TOSビル1階 03-3527-2012
東 京 支 店：東京都中央区日本橋堀留町1-5-12-4 03-3527-2012

笑顔の社会へ

クオリティオブライフの向上が、私たちに課せられている使命です。
医療材料から検査分析装置まで、数多くのメーカー商品を医療機関にお届けしております。
物品の安定供給はもとより、情報提供が強く求められているなか、
私たちは、商品を適正かつ安全に使用していただくために、
高度な専門性をもって、新しい技術に対応してまいります。
様々な病気と闘っている施設の方々の医療活動、研究開発を側面からお手伝いし、
人々の明るく健康な未来のために貢献してまいります。

株式会社 上條器械店 手から手に伝わる温かい医療へのサポート

松本支店 〒399-8760 長野県松本市笹賀 7600-19 TEL:0263-58-1711 FAX:0263-58-8952
長野支店 〒380-0921 長野県長野市栗田 501-1 TEL:026-227-2952 FAX:026-227-4339
飯田営業所 〒395-0153 長野県飯田市上殿岡 509-4 TEL:0265-28-2877 FAX:0265-25-2911
私たち上條器械店は長野県内の医療機関、製薬会社、研究所へ、
50,000品目を超える商品を取り扱う医療機器及び科学機器の最大手総合商社です。

上條器械店

検索



Berlin Heart®

EXCOR® Pediatric

小児用体外設置式補助人工心臓システム

世界で唯一の小児用VADシステム



- ◀ 新生児、乳幼児に適した 10mL からのポンプサイズ
- ◀ 安全性を高めるための三層構造のメンブレン
- ◀ 長期間にわたって抗血栓性を保つ Carmeda バイオアクティブヘパリンコーティング



株式会社カルディオ

NEW MODEL



EXCOR® ACTIVE
▶ 静かで小さいモバイル駆動装置

販売名：EXCOR Pediatric 小児用体外設置式補助人工心臓システム（特定保守管理医療機器・高度管理医療機器・生物由来製品）、承認番号：22700BZX00179000、クラス：IV

製造販売元：株式会社カルディオ 兵庫県神戸市中央区港島南町 6 丁目 3 番 7 クリエイトプラボ神戸 3 階
TEL:078-304-6101 FAX:078-304-6103 <https://cardio.co.jp>

守りたい人が、
います。

あなたに大切な人がいる限り、
あなたを大切に思う人がいる限り、
私たちは、ひたむきな情熱を傾けながら、
生命の輝きを見つめつづけます。



医療とともに……。

共栄医科器械株式会社

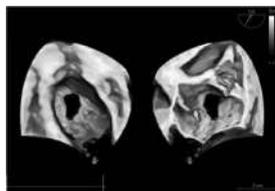
本 社 長野市青木島1丁目17-1 TEL.026-284-6011
松本営業所 松本市野溝木工1丁目9-33 TEL.0263-26-3522

Vivid E95

Ultra Edition

Your patient rely on you. You can rely on us.

医療現場におけるさまざまな課題を
皆様と一緒に解決をめざします



9VT-Dプローブ
コンパクト4D TEEプローブは、
小児から成人までの検査に対応



記載内容は、お断りなく変更することがありますのでご了承ください。

製造販売 GEヘルスケア・ジャパン株式会社
販売名称 汎用超音波画像診断装置 Vivid E95
医療機器認証番号 227ABBZX00035000
※Vivid E95 Ultra Editionは、特定のオプションを搭載した上記医療機器のニックネームで
す。
販売名称 9VT-Dプローブ
医療機器認証番号 304ABBZX00027000

GEヘルスケア・ジャパン株式会社
カスタマーコールセンター 0120-202-021
gehealthcare.com

JB12543JA



GE HealthCare



Aperta™
NSE
PTA
Balloon Dilatation Catheter

販売名 : PTAバルーンカテーテル GDM05
医療機器承認番号 : 30500BZX00162000
クラス分類 : クラスIV(高度管理医療機器)
一般的名称 : バルーン拡張式血管形成術用カテーテル
特定保険医療材料請求分類 : 血管内手術用カテーテル
PTA/バルーンカテーテル
スリッピング防止型



販売 ニプロ株式会社
大阪府摂津市千里丘新町3番26号
資料請求先: バスキュラー事業部
名古屋市中区栄四丁目5番3号
KDX 名古屋栄ビル 5階

製造販売 株式会社グッドマン
名古屋市中区栄四丁目5番3号 KDX名古屋栄ビル5階

2025年8月作成

Reimagining medicine, together

ともに、医薬の未来を描く



 NOVARTIS

新しい生きるを、創る。

A new way of life

独自技術で難病に挑み、ひとりの「生きる」に希望をとどける。

ユニークな機能性食品で、みんなの「生きる」を健やかにする。

京都から世界へ。

新しい時代の、新しい生きるを、

わたしたちは、創っていく。



 日本新薬
NIPPON SHINYAKU CO., LTD.



EMBOLD™ Fibered Coil

Built on the radical idea that simpler is better.



マルチカテーテル適合

内径0.021"から0.027"のマイクロカテーテルに適合します。



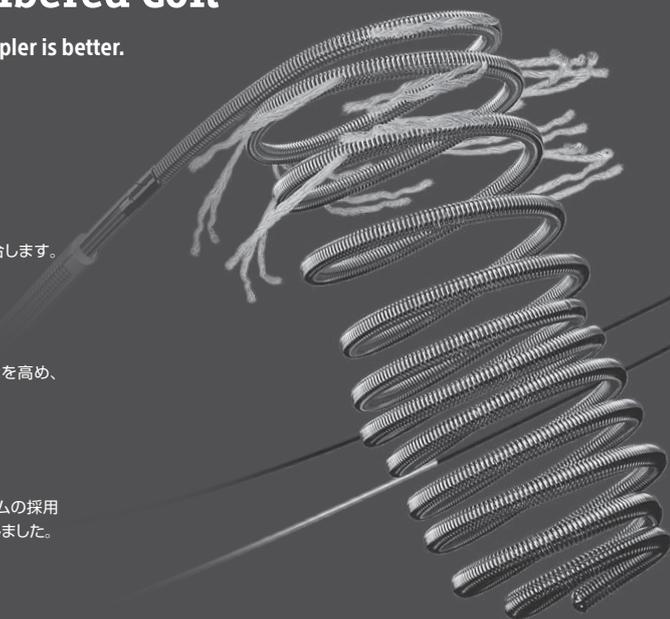
耐キック性能

ナイチノール製デリバリーシステムは耐キック性能を高め、不完全な状態でのコイル離脱を防止します。



ハンドルフリーデタッチメント

よりコントロールしやすくなったデタッチメントシステムの採用により、手技の手順をよりシンプルにすることを目指しました。



Boston
Scientific
Advancing science for life™

販売名：EMBOLDコイル
医療機器承認番号：30400BZX00284000

製品の詳細に関しては添付文書等でご確認いただくか、弊社営業担当へご確認ください。
© 2022 Boston Scientific Corporation or its affiliates. All rights reserved.
All trademarks are the property of their respective owners.

ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社
本社 東京都中野区中野4-10-2 中野セントラルパークサウス
www.bostonscientific.jp
PI-1481101-AA



健康にアイデアを
meiji

健康にアイデアを
kmb

効能・効果、用法・用量、
禁忌を含む注意事項等情
報等については電子添文
を参照ください。

製造販売元

KMバイオロジクス株式会社
熊本市北区大窪一丁目6番1号

販売元

Meiji Seika ファルマ株式会社
東京都中央区京橋2-4-16

<文献請求先及び問い合わせ先>

Meiji Seika ファルマ株式会社 くすり相談室
〒104-8002 東京都中央区京橋2-4-16
フリーダイヤル(0120)093-396
電話(03)3273-3539、FAX(03)3272-2438



血漿分画製剤(生体組織接着剤) **薬価基準収載**

ボルヒール®組織接着用

BOLHEAL Tissue Sealant **【献血】**

特定生物由来製品 | 処方箋医薬品 | 注意-医師等の処方箋により使用すること

2025年4月作成

末梢用ガイドリングシースキット

Parent® Select

Medikit Peripheral Guiding Sheath Kit

血管内治療ストラテジーに適した
ガイドリングシースサイズを"Select"する

5Fr ▶ **0.082"** ▶ Parent® Select 5082

▶ **0.075"** ▶ 4.5Fr
Parent® Select 4575

末梢用ガイドリングシースキット

Parent Plus®

Medikit Peripheral Guiding Sheath Kit

変わらぬ性能で
安定したEVT手技を
サポートします

6Fr

4.5Fr

3Fr

末梢用ガイドリングシースキット

Parent Cross®

Medikit Peripheral Guiding Sheath Kit

デバイス通過性と
末梢到達性に
フォーカスした
ガイドリングシース
の選択肢

7Fr

6Fr

承認番号: 23100BZX00050000

メディキット株式会社

発売元:メディキット株式会社 〒113-0034 東京都文京区湯島1-13-2 TEL.03-3839-0201
 製造販売元:東郷メディキット株式会社 〒883-0062 宮崎県日向市大字日知屋字亀川117148-6 TEL.0982-53-8000
 営業所/東京・札幌・仙台・埼玉・千葉・八王子・横浜・金沢・名古屋・京都・関西・神戸・広島・松山・福岡・宮崎 流通倉庫/宮崎県日向市・千葉県佐倉市
<http://www.medikit.co.jp/> <http://www.togomedikit.co.jp/>



牛乳たんぱく質の消化負担を母乳に近づけた

「母乳のようにやさしいミルク」です。

全国13大学20施設で大規模な哺育試験を実施し、栄養学的な有用性を確認しています。*

※第97回日本小児科学会にて発表

E赤ちゃんの特長

- ① すべての牛乳たんぱく質をペプチドとすることで、ミルクのアレルゲン性を低減し、乳幼児の消化負担に配慮
- ② 当社独自の製造方法により、風味良好なペプチドを配合
- ③ 母乳に含まれるラクトフェリン(消化物)、ルテイン、3種類のオリゴ糖など、母乳に近づけた成分組成
- ④ DHAとアラキドン酸を、日本人の母乳と同じ比率(2:1)で配合
- ⑤ 乳糖主体の糖組成で、浸透圧も母乳と同等

＼ママたちの投票で選ばれました /
☆2016年マザーズセレクション大賞受賞☆



大缶 800g



エコらくパックつめかえ用
800g(400g×2個)

森永 **E赤ちゃん** 0ヵ月~1歳頃まで

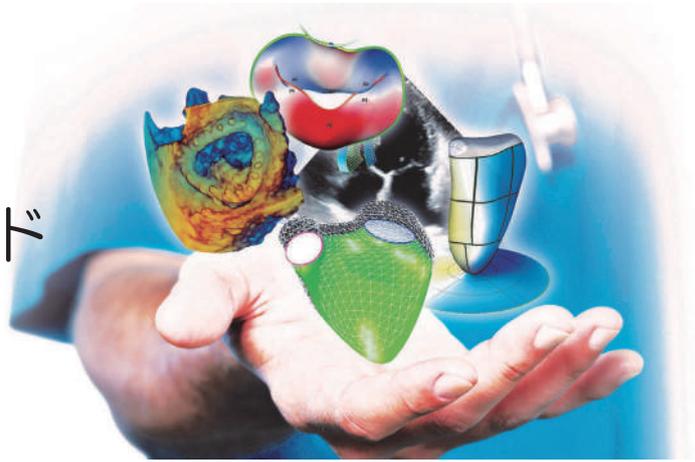
*本品はすべての牛乳たんぱく質を消化してありますが、ミルクアレルギー疾患用ではありません。

妊娠・育児情報サイト「はぐくみ」 <https://ssl.hagukumi.ne.jp>

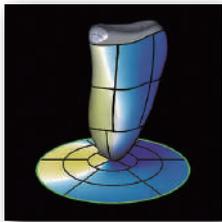
森永乳業

TOMTEC

心機能解析のスタンダード
ルーチンワークから
高度な解析までサポート

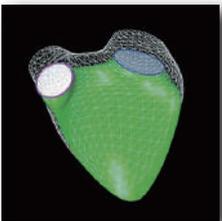


ADVANCED APPLICATIONS



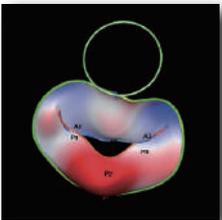
4D LV-ANALYSIS*

3D スペックルトラッキングによる左室機能評価、容量・Strain 解析が可能なソフトウェアです



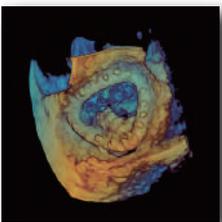
4D RV-FUNCTION*

3D 画像による右室容量解析プログラム
MRI とも非常に良い相関関係があり、右室容積、右室機能評価に活用できます



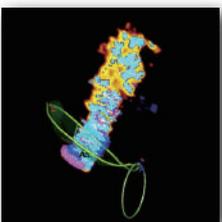
4D MV-ASSESSMENT*

3次元画像表示を用いることにより、僧帽弁の正確な形状の構築・定量評価を可能としたソフトウェアです



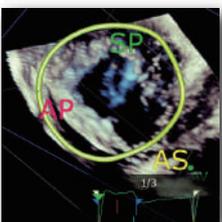
4D CARDIO-VIEW*

3D エコー画像から4D (3D 画像に時間の要素を加えたもの) の定量解析を可能としたソフトウェアです。面積・距離・角度・容量などの計測が可能



3D Auto CFQ*

3D カラードブラ画像から僧帽弁逆流の重症度評価に役立つ僧帽弁逆流流量 (RVol) とピーク流量を迅速、簡単、再現性よく定量評価がおこなえるソフトウェアです



3D Auto TV*

三尖弁の複雑な構造を解析可能なソフトウェアです。AI を活用した正確な術前 TV 環状部測定 (CT による初期デバイスサイジングとプランニングのため) により、デバイスサイズ / 選択を確認 / 再評価するのに役立ちます

ROUTINE APPLICATIONS

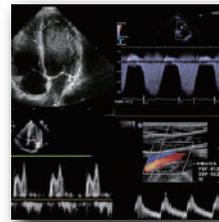
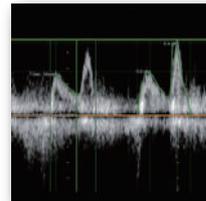


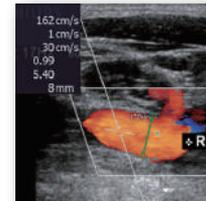
IMAGE-COM*

循環器領域の静止画や動画の迅速な診断を可能にする、画像参照と計測機能を統合した高性能な DICOM 画像ビューワー

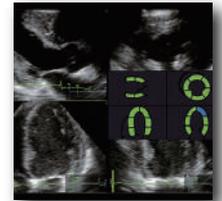
豊富なオプションソフトウェア



CARDIAC MEASUREMENTS*



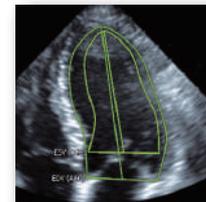
VASCULAR MEASUREMENTS*



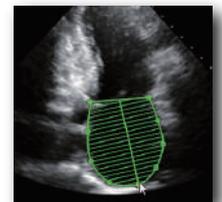
ECHO-COM* (STRESS ECHO)



AutoSTRAIN*



AutoLV*



AutoLA*

販売名: TOMTEC-ARENA 画像解析ソフトウェア

一般的名称: 汎用画像診断装置ワークステーション用プログラム (70030012)

医療機器創製販売認証番号: 303AABZX00010000

種別: 管理医療機器 (クラスII)

製造販売業者: 株式会社ワイディ 本店

* は TOMTEC-ARENA の一部です。

TOMTEC-ARENA 及び 4D CARDIO-VIEW は、TOMTEC Imaging Systems GmbH の商標です。

画像は TOMTEC Imaging Systems GmbH により提供されました。



株式会社 ワイディ

〒141-0021 東京都品川区上大崎 3-3-9 211 号

TEL: 03-5422-6917 FAX: 03-6447-7700

HP アドレス: <http://www.yellowdog.co.jp>