

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-01]

本邦におけるタンパク漏出性胃腸症で入院を要したフォンタン循環患者の治療の現状：前向き多施設コホート研究 (フォンタンレジストリー) から

○大内 秀雄¹, 武井 黄太², 宗内 淳³, 笠原 真悟⁴, 連 翔太⁵, 小野 晋⁶, 齊木 宏文⁷, 藤野 光洋⁸, 倉石 建治⁹, 林立申¹⁰ (1.国立循環器病研究センター 小循環器内科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.JCHO九州病院 小児科, 4.岡山大学病院 心臓血管外科, 5.福岡市立こども病院 循環器科, 6.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 7.岩手医科大学 小児科, 8.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 9.大垣市民病院 小児循環器・新生児科, 10.茨城県立こども病院 循環器科)

[I-OR07-02]

当院においてFontan手術後遠隔期に心臓手術介入を要した症例の検討

○川口 直樹¹, 倉岡 彩子¹, 横山 亮平¹, 親谷 佳佑¹, 鈴木 彩代¹, 連 翔太¹, 白水 優光¹, 田尾 克夫¹, 佐藤 正規¹, 中野 俊秀², 佐川 浩一¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-OR07-03]

Fontan手術後患者の発達予後 ～3-6-9歳の縦断的評価～

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 加藤 昭生¹, 池川 健¹, 若宮 卓也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, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理科)

[I-OR07-04]

Fontan術後におけるInbodyによる体成分測定の有用性

○米原 恒介, 瀧間 浄宏, 黒崎 恒平, 結城 智康, 成田 昌央, 志水利之, 浅野 聡, 澁谷 悠馬, 赤澤 陽平, 武井 黄太 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR07-05]

小児期フォンタン患者における握力測定の意味

○東 浩二, 前田 佳真, 佐藤 要, 矢野 瑞貴, 西畑 綾夏, 石井 徹子, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

[I-OR07-06]

小児先天性心疾患患者における心肺機能低下のスクリーニングとしての筋指標の有用性

○野崎 良寛^{1,2}, 西川 浩子³, 川松 直人⁴, 高橋 朋枝³, 俣木 優輝³, 渡慶次 香代³, 林 知洸², 矢野 悠介², 石踊 巧², 村上 卓^{1,2}, 高田 英俊^{1,2} (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 小児科, 3.筑波大学附属病院 リハビリテーション科, 4.筑波大学附属病院 循環器内科)

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-01] 本邦におけるタンパク漏出性胃腸症で入院を要したフォンタン循環患者の治療の現状：前向き多施設コホート研究 (フォンタンレジストリー) から

○大内 秀雄¹, 武井 黄太², 宗内 淳³, 笠原 真悟⁴, 連 翔太⁵, 小野 晋⁶, 齊木 宏文⁷, 藤野 光洋⁸, 倉石 建治⁹, 林立申¹⁰ (1.国立循環器病研究センター 小循環器内科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.JCHO九州病院 小児科, 4.岡山大学病院 心臓血管外科, 5.福岡市立こども病院 循環器科, 6.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 7.岩手医科大学 小児科, 8.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 9.大垣市民病院 小児循環器・新生児科, 10.茨城県立こども病院 循環器科)

キーワード：フォンタン、蛋白漏出性胃腸症、治療

【背景】タンパク漏出性胃腸症 (PLE) はフォンタン (F) 術後に発症する重篤な合併症で依然死亡率は高く患者のQOLを著しく低下させるが、その治療法は標準化されていない。【目的】本邦での入院PLE患者の診療の現状を明らかにする。【方法】日本の20施設でのF患者3227例 (平均14歳) の前方視的観察3年間からPLEで入院した40例の治療法 (非薬物、薬物、補充)、経過と予後を明らかにする。【結果】入院時年齢は中央値14歳 (IQR: 8-21)、入院期間18日 (IQR: 9-35) であった。治療は非薬物が酸素投与 (O₂、53%、治療日数: 中央値16日、以下同様)、カテーテル治療 (13%)、その他 (9%)、薬物は利尿薬 (55%、8日)、ヘパリン (48%、23日)、強心薬 (23%、16日)、ステロイド (5%)、補充はアルブミン (Alb、58%、5日)、免疫グロブリン (IgG) (静注58%、皮下注33%)、輸血 (20%) であった。O₂と強心薬は高BNP、低Alb例に、AlbとIgG投与は低酸素血症、低Alb例が多かったが ($p < 0.05$)、利尿薬、ヘパリン、IgG皮下注の投与の有無で臨床像に有意差はなかった。退院時体重は $7 \pm 5\%$ 減少、電解質 (Na、K) は低下し、Alb、総ビリルビン、肝酵素 (ALT、GGT) は上昇した ($p < 0.05 - 0.0001$)。退院時の内服変更頻度 (%、増量、減量) は利尿薬 (38、7)、 β 遮断薬 (17、0)、ACEI/ARB (9、9)、肺血管拡張薬 (0、9) であった。退院後21例 (53%) が再入院し19例 (90%) の原因がPLEであった。前回入院時の低Alb、退院時の低血圧、正常血清K値 (≥ 3.5)、利尿薬調整なし例で再入院リスクが高かった ($p < 0.05$)。利尿薬静注と補充を要した例は早期再入院を要した。【結論】本邦の入院PLE患者の診療の現状を明らかとした。高頻度の治療抵抗性PLE患者の長期QOL向上には、病態解明に加え、心臓移植を見据えた治療戦略の構築が望まれる。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-02] 当院においてFontan手術後遠隔期に心臓手術介入を要した症例の検討

○川口 直樹¹, 倉岡 彩子¹, 横山 亮平¹, 親谷 佳佑¹, 鈴木 彩代¹, 連 翔太¹, 白水 優光¹, 田尾 克夫¹, 佐藤 正規¹, 中野 俊秀², 佐川 浩一¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

キーワード：Fontan手術、遠隔期、再手術

【背景】Fontan手術後遠隔期の心臓手術介入について、その手術内容や適応、予後についての報告は少ない。当院においてFontan手術後遠隔期に心臓手術を要した症例について検討を行った。

【対象】2010年1月から2024年12月までの期間にFontan手術を行った症例のうち、当院で心臓手術介入を要した症例。

【結果】同期間中にFontan手術を行った430例のうち、35例の患者に38回の再手術を行った。うち男児は22例 (63%)、Fontan術後の初回再手術時年齢は中央値7.3歳 (1.8~14.9) で、Fontan手術から初回再手術までの期間は中央値5.2年 (0.1~13.0) であった。疾患内訳はHLHS (類縁疾患含む) (n=11, 31%)、Heterotaxy (n=8, 23%)、SV (n=4, 11%)、PAIVS (n=3, 9%)、TA/Ebstein's anomaly/DORV (各n=2, 6%)、AVSD/cTGA/PTA (各n=1, 3%) であった。術式はAVVP/AVVR 12回、AVR/Bentall/Konno/LVOTS release 10回、PMI 8回

(Generator交換含めず)、ECへの介入 5回、Starnes術後の再介入 4回、LPA plasty/ASD creation/IEへの介入が各1回であった (同一手術で複数カウントあり)。Fontan術後初回再手術からの観察期間中央値は2.2年 (0.4~11.6) で、3例が死亡した。うち在院死亡2例、遠隔期死亡が1例であった。術前BNP値の中央値は33.0 (<5.8~487.6) pg/mLで、200 pg/mL以上の症例は6例が該当し、死亡症例は全例200 pg/mL以上であった。

【考察】Fontan術後再手術における予後は比較的良好であると思われた。BNP高値の重症例は死亡するリスクが高く、適切な介入時期の検討とより慎重な周術期管理が求められる。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-03] Fontan手術後患者の発達予後 ～3-6-9歳の縦断的評価～

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 加藤 昭生¹, 池川 健¹, 若宮 卓也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, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理科)

キーワード：Fontan、発達、QOL

【背景】Fontan手術の成績は大きく改善し、多くの患者が成人期に達している。術後患者の発達予後はQOLに関わる重要な因子の一つである。【方法】神奈川県立こども医療センターでフォローアップしているFontan手術後患者のうち、2013年以降に3歳で新版K式発達検査を行った152名、6歳、9歳でWISC-4知能検査を行った107名、60名を対象とした。1：全体像の提示、2：9歳時WISC-4知能検査に影響を与える因子をロジスティック回帰分析を用いて抽出、3：3歳時発達指数と9歳時知能指数の相関関係の評価を行った。2のリスク因子としては低出生体重児、総手術回数、初回on-pump手術日齢、総on-pump手術回数、Glenn手術月齢、Fontan手術月齢、術後CVP、BNPを挙げた。 $p < 0.05$ を統計的有意とした。【結果】1：3歳時新版K式発達検査の結果は正常41%、境界40%、遅滞19%で、6歳時WISC-4知能検査の結果は正常65%、境界29%、遅滞6%、9歳時WISC-4知能検査の結果は正常62%、境界23%、遅滞15%であった。なお、3、6、9歳と縦断的にフォローアップできた42症例に限ると3歳では正常43%、境界53%、遅滞24%、6歳では64%、33%、3%、9歳では69%、21%、10%と発達は経年的にキャッチアップしていた ($p = 0.026$)。2：9歳時WISC-4知能検査で正常に寄与する因子として少ないon-pump手術回数、低Fontan手術時月齢 ($p = 0.02, 0.04$)が抽出された。3：3歳時新版K式発達指数は9歳時WISC-4知能指数に有意に相関した ($r = 0.71, p < 0.0001$)。下位項目のうち認知適応-発達指数 ($r = 0.67, p < 0.0001$)、言語社会-発達指数 ($r = 0.64, p < 0.0001$)は相関したが、姿勢運動-発達指数は相関しなかった。【結論】Fontan術後患者の発達は経年的にキャッチアップする。また、3歳時の発達検査は9歳時の発達の状態を予想し、ハイリスク症例を抽出することにおいて有用である。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-04] Fontan術後におけるInbodyによる体成分測定の有用性

○米原 恒介, 瀧間 浄宏, 黒崎 恒平, 結城 智康, 成田 昌央, 志水 利之, 浅野 聡, 澁谷 悠馬, 赤澤 陽平, 武井 黄太 (長野県立こども病院 循環器小児科)

キーワード：Fontan、体成分、運動耐容能

【背景】Fontan循環では全身からの静脈還流を促すために下肢骨格筋の働きが重要とされている。またFontan循環に合併する心不全や蛋白漏出性胃腸症に肥満が関連するとも言われている。しかし、Fontan術後管理において有用な体成分の指標については一定の見解がない。

【目的】Fontan術後遠隔期の管理で有用な体成分について検討すること。【方法】対象はFontan術後で当院通院中で、InbodyS10による体成分測定と運動負荷試験を行った患者21名。体成分をInbodyS10を用いて計測し、運動耐容能やカテーテル結果との関連を比較する。【結果】InbodyS10で測定した体成分として、BMI、体脂肪率、両下肢骨格筋量/m²、両下肢骨格筋/体重と運動耐容能(peak VO₂ % of Normal)との相関について検討した。最も強い相関関係を認めたのは、両下肢骨格筋/体重で $r=0.47(p=0.03)$ であった。次に、両下肢骨格筋/体重が24%未満(A群)と25%以上(B群)の2群に分類してカテーテルデータを比較した。有意差はいずれの項目でも認めなかったが、中心静脈圧は 12.6 ± 2.4 vs 11.0 ± 1.6 mmHg(A群vs B群, $p=0.13$)、左房圧は 6.9 ± 2.3 vs 5.5 ± 1.4 mmHg($p=0.15$)とB群で低い傾向が見られた。また、Fontan手術に到達した年齢は 2.6 ± 0.6 vs 3.2 ± 0.8 歳($p=0.08$)とB群で高い傾向が見られた。【結語】InbodyS10で測定した体成分のうち両下肢骨格筋/体重は運動耐容能と相関関係を示し、Fontan術後遠隔期の健康管理の指標として有用である可能性が示された。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-05] 小児期フォンタン患者における握力測定の意義

○東 浩二, 前田 佳真, 佐藤 要, 矢野 瑞貴, 西畑 綾夏, 石井 徹子, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

キーワード：フォンタン、握力、筋力

【背景】握力は全身筋量や運動耐容能と関連があることは広く知られており、成人先天性心疾患領域では予後予測のバイオマーカーになりうるとの報告がある。フォンタン患者での報告も散見されるものの成人患者を対象とした検討であり、小児では不明である。【目的】小児期フォンタン患者における握力と全身筋量・運動耐容能ならびにフォンタン術後合併症の発生との関連を明らかにする。【方法】2019年7月から2025年1月に検査入院したフォンタン患者40例(中央値12.3歳、女児11例)を対象とした後方視的単施設観察研究。握力は両手の最大握力を2回ずつ測定、最大値を握力値として採用、令和4年度政府統計の体力・運動能力調査での性別・年齢別の正常値を基に検討した。全身筋量はDual X-ray AbsorptiometryにてSkeletal Muscle Index (SMI) を算出、運動耐容能はCPXにてPeak VO₂を測定し、握力との関連を検討した。また、握力値が60%N以上(N=28)と60%N未満(N=12)に分類し、フォンタン術後合併症(蛋白漏出性胃腸症・不整脈・肺動静脈瘻・血栓塞栓症)の有無を検討した。【結果】握力値は17.8±8.9kg (74.4±23.2%N) だった。Peak VO₂は26.9±5.5ml/kg/min (81.8±25.5%N)、SMIは5.3±1.0 (88.3±13.0%N) であり、Peak VO₂ (R=0.46, p=0.04)、SMI (R=0.62, p<0.01) とともに握力と有意な正の相関を認めた。フォンタン術後合併症を認めた症例は40例中6例(15%)、6例全例が握力60%N未満であり、うち1例は死亡した。【結語】握力測定は小児期フォンタン患者の全身筋量や運動耐容能を簡便に推定できる検査である。また、フォンタン術後合併症の発生や予後の予測に有用な検査となる可能性が示唆された。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演7 (I-OR07)

術後遠隔期・合併症・発達1 (フォンタン)

座長：小島 拓朗 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長：帆足 孝也 (埼玉医大国際医療センター)

[I-OR07-06] 小児先天性心疾患患者における心肺機能低下のスクリーニングとしての筋指標の有用性

○野崎 良寛^{1,2}, 西川 浩子³, 川松 直人⁴, 高橋 朋枝³, 俣木 優輝³, 渡慶次 香代³, 林 知洸², 矢野 悠介², 石踊 巧², 村上 卓^{1,2}, 高田 英俊^{1,2} (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 小児科, 3.筑波大学附属病院 リハビリテーション科, 4.筑波大学附属病院 循環器内科)

キーワード：心肺運動負荷試験、体組成、握力

【はじめに】先天性心疾患(CHD)患者は、運動耐容能の低下があっても自覚していないことが多く、心肺運動負荷試験(CPX)によって客観的に潜在的な運動耐容能低下を検出することは重要である。しかし、CPXは特殊な装置を要し年齢によっては適切に評価することは難しい。CPXでは運動中の全身の筋肉で消費・産生される酸素・二酸化炭素への心肺の適応能力を評価するため全身の筋肉の状態に影響を受けるとされ、成人では筋指標とCPX指標の関連が報告されている。【目的】小児CHD患者におけるCPX指標と筋指標との関連を検討する。【方法】当院通院中のCHD患者のうちCPXが施行され、その1年以内に電気インピーダンス体組成計検査、および握力測定を行った患者を後方視的に調査し、各指標は既報の健常者データよりZ-score化した。加えてCPXと筋指標についてPearsonの相関係数を検討し、 $P < 0.05$ を有意とした。【結果】対象は28名(女性10名, フォンタン術後患者14名)でCPX時年齢 14.5 ± 1.7 歳。Peak VO_2 $1,324 \pm 368$ mL/min (Z -2.64 ± 1.60)、嫌気代謝閾値(AT) 816 ± 273 mL/min (Z -2.85 ± 1.67)、骨格筋量指数 (SMI, 四肢骨格筋重量/身長²) 5.83 ± 0.94 kg/m² (Z -0.99 ± 1.29)、握力 25.9 ± 8.1 kg (Z -0.85 ± 1.07)と、心肺機能は低く、筋量・筋力も乏しかった。SMIとPeak VO_2 ($r=0.597$), AT ($r=0.546$), また、握力とPeak VO_2 ($r=0.46$), AT ($r=0.397$)といずれも有意な相関を示した。Peak VO_2 Z score < -3.0 の予測式を設定するとSMI Z-scoreではcut off -1.488 でAUC 0.738(特異度 82%, 感度 64%), 握力 Z-scoreではcut off -1.845 でAUC 0.695(特異度 100%, 感度 46%)であった。【考察とまとめ】少ない症例数の検討ではあるが、心肺機能と筋量・筋力は有意な相関を認めた。小児においても体組成評価や握力測定は、年齢に加えて性別を考慮に入れた判定法が確立すれば心肺機能低下のスクリーニングに活用できる可能性がある。