

Committee Symposium

Thu. Jul 9, 2026 10:20 AM - 11:50 AM JST | Thu. Jul 9, 2026 1:20 AM - 2:50 AM UTC | Room3 (Conference Hall B2)

[CSY2] 委員会企画シンポジウム 2 (I-CSY2)

課題研究委員会報告：課題研究委員会年次報告セッション

座長:石田 秀和(大阪大学大学院 医学系研究科小児科学)

座長:新居 正基(静岡県立こども病院)

コメンテーター:澤田 博文(三重大学小児科)

コメンテーター:永井 礼子(北海道大学 小児科)

コメンテーター:石井 卓(東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座)

コメンテーター:富永 佑児(国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

[I-CSY2-01] 孤立性右室低形成の疫学と予後調査

○廣野 恵一, 西山 真未, 坪井 香緒里, 岡部 真子, 寶田 真也, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳 (富山大学附属病院 小児科)

Keywords : 孤立性右室低形成、疫学、予後調査

【背景】 孤立性右室低形成 (IRVH) は、小さな右室と形態異常を伴わない小さな三尖弁を特徴とし、正常径の右室流出路および肺動脈を有する極めて希少な先天性心疾患である。臨床像が多様であることが示唆されているが、まとまった症例集積がなく、その疫学・予後の実態は十分に解明されていない。

【目的】 学会主導の多機関共同研究・臨床遺伝学的研究を通じ、IRVHの疫学・臨床像・治療・予後および原因を明らかにする。

【方法】 2021年11月より全国調査を開始した。参加表明65施設中36施設で研究実施許可を取得し、MRIまたは右室造影で右室拡張末期容積が正常予測値の70%以下である症例を登録した。

【結果】 登録23症例中20症例を解析した。男性55%、初診時年齢中央値0.04歳 (0-54歳)。診断契機はチアノーゼ60%、胎児検診25%、検診15%で、初診時SpO₂中央値89.0% (60-100%)、BNP中央値36.7 pg/mL (5.8-320)。心エコーではLVEF 64.3±10.7%、RV/LV比中央値0.65、三尖弁輪径z-score -1.46±1.81、右室内肉柱消失37.5%、ASD/PFO合併90%で右左短絡77%。心臓カテーテル検査ではRVEDV正常予測値の52.1±17.5%で50%以下が44.4%、RVEF 53.5±12.9%、CVP 6.3±3.4 mmHg。手術は35%に施行 (ASD閉鎖・半閉鎖3例、1+1/2心室修復2例、1心室修復1例等) で、RVEDVが小さくCVPが高い症例ほど侵襲的介入を要する傾向。家族歴15%。主要心イベント2例 (心不全1例、ICD挿入1例)、死亡例なし。

【結論】 IRVHは血行動態・臨床像ともに多様な表現型を示し、右室容量およびCVPが治療方針決定の