

慢性心疾患群についての検討

小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究

研究分担者: 賀藤 均(国立成育医療研究センター病院 病院長)

堀米 仁志(筑波大学医学医療系・小児科学 教授)

研究要旨

平成 28 年度は、小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行った。本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなり、治療成績向上のための有用な情報となり得ると考えられた。

平成 29 年度は、小児慢性特定疾患の医療意見書登録に基づいて本研究班で作成されたデータベースを用いて、機能的単心室に対するフォンタン手術の施行状況、手術前後の臨床経過について調査した。機能的単心室患者 4,240 例をフォンタン手術施行患者 2,006 例(47%)と未施行患者 2,234 例(53%)に分けて、症状の推移、治療内容、手術前後の改善度について検討した。フォンタン手術施行群では未施行群に比べてチアノーゼや、多呼吸、体重増加不良などの心不全症状の頻度が減少していたが、27.2%の症例ではチアノーゼが残存し、平均動脈血酸素飽和度は 90.8%であった。また、フォンタン手術施行群では末梢血管拡張剤や ブロッカーの使用頻度が高く、強心剤や利尿剤は手術未施行群の使用頻度が高かった。フォンタン手術施行患者の 0.4%に人工呼吸管理が、13.0%に酸素療法が行われていた。フォンタン術後患者でも低酸素血症が残存することは多いが、未施行患者と比較するとチアノーゼ、心不全症状、人工呼吸管理や酸素療法の頻度は低かった。手術によって「状態が改善した」と判断されたのは 59.0%であった。小児慢性特定疾病登録データは得られる情報に限りがあるとともに、生命予後の調査が困難であるという限界もあるが、全国規模の疫学調査として有用である。

研究協力者:

藤井 隆成(昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

村上 卓(筑波大学附属病院・小児科・病院講師)

A. 研究目的

(平成 28 年度)

小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを

使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行うことを目的として研究を行った。

(平成 29 年度)

1) チアノーゼ性先天性心疾患は非チアノーゼ性先天性心疾患と比較し、複雑心奇形が多く、段階的な手術を必要とする。そのなかでも、2心室修復術(“根治手術”)の適応外疾患(単心室症、左心低形成症候群、純型肺動脈閉鎖症、三尖弁閉鎖症など)では、チアノーゼ消失を目的に、最終

手術としてフォンタン手術が選択される。

2) フォンタン手術の適応基準を満たさない症例では低酸素血症が残存し、在宅酸素療法を必要とすることも多く、QOLは低下する。また、フォンタン手術後でもチアノーゼが消失しない、または再出現することがある。

3) しかし、チアノーゼ性先天性心疾患のなかでフォンタン手術の適応となる疾患における手術到達頻度、手術前後の臨床経過などについて全国規模の大規模な研究データはない。

4) そこで、本研究では小児慢性特定疾病の医療意見書登録に基づいて作成されたデータベースを用いて、機能的単心室に対するフォンタン手術の施行状況、手術前後の臨床経過について調査した。

B. 研究方法

(平成 28 年度)

H24 年度の登録データを用いて、下記のデータの解析を行った。1) 患者背景(年齢、性別、疾患名)、2) 患者の状態(チアノーゼ、体重、体重増加不良の有無、NYHA 分類)、3) 治療状況(各種内服薬の投与、酸素投与、カテーテル治療の有無)、学校管理指導表区分。患者の状態に関するパラメータに関しては年齢別に解析を行い、体重に関しては男女別に日本人の標準成長曲線へプロットをした。

(平成 29 年度)

本研究班によりデータベース化された小児慢性特定疾病の医療意見書登録データを用いて、平成 23～26 年度に登録された心疾患患者 25,920 人のうち機能的単心室の 4,240 例を対象とした。横断的研究として、機能的単心室患者をフォンタン手術施行群(F 群)2,006 例(47%)、未施行群(non-F 群)2,234 例(53%)に分類し、症状(チアノーゼ、心不全症状、動脈血酸素飽和度)、治療内容(内服薬、人工呼吸管理、酸素療法)、予後(改善、不変、悪化)について 2 群間の比較を行った。

(倫理面の配慮)

(平成 28 年度)

本研究で用いた小児慢性特定疾患治療研究事業における医療意見書登録データは、申請時に研究への利用について患児保護者より同意を得た上で、更に個人情報削除し匿名化してデータベース化されている。したがって、匿名化された事業データの集計・解析に基づく理論的研究であり、被験者保護ならびに個人情報保護等に関する特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

なお、本研究において用いている成長曲線については、日本小児内分泌学会の利用許諾を得ていることを申し添える。

(平成 29 年度)

本調査は、研究利用について被験者またはその親権者・保護者の同意が得られている小児慢性特定疾病登録データを用いて行われており、国立成育医療研究センター倫理審査委員会により承認されている(受付番号:1637)。

C. 研究結果

(平成 28 年度)

慢性心疾患の登録数 18589 名の中、フォンタン術後患者は 2862 名であった(図 28-1)。

年齢は 9.0 ± 4.5 歳、男/女は 1619/1243 名。年齢分布は図 28-2 のとおりであった。

基礎疾患は多い順に単心室 30%、両大血管右室起始 15%、三尖弁閉鎖 14%、肺動脈閉鎖 10%、左心低形成症候群 9%、などで、内臓錯位症候群は 9%であった(図 28-3)。

患者の状態は、チアノーゼあり 25%(図 28-4)、体重増加不良あり 29%(図 28-5)、NYHA 分類は I : 25%、II : 35%、III : 4%、IV : 0.4%であった(図 28-6)。内服薬の投与が行われていたのは利尿薬 : 68%(図 28-7)、末梢血管拡張薬 : 55%(図 28-8)、ブロッカー : 11%(図 28-9)、強心薬 : 10%(図 28-10)、抗血小板薬 : 74%(図 28-11)、抗凝固薬 : 57%(図 28-12)、抗不整脈薬 : 5%(図

28-13) であり、酸素投与は 13% (図 28-14)、カテーテル治療は 33% (図 28-15) で行われていた。

学校管理指導表区分は A : 0.6%、B : 4%、C : 48%、D : 19%、E : 17%であった (図 28-16)。

男女別に日本人の標準成長曲線へプロットをした体重の分布は、男女とも平均値をやや下回った (男児 : 図 28-17、女児 : 図 28-18)。

本邦におけるフォンタン術後患者の現状に関して、基礎疾患の種類、治療内容、チアノーゼ・心不全・NYHA 機能分類などの病状が明らかとなった。

(平成 29 年度)

フォンタン手術施行群 (F 群)、未施行群 (non-F 群) 両群の比較結果を (F 群 : non-F 群, p value) で示す。

- 1) 患者背景: 年齢 (平均 \pm SD) (9.0 ± 4.6 歳 : 3.0 ± 4.5 歳, < 0.001)、女児の割合 (42% : 45%, 0.386)
- 2) 症状: チアノーゼ (27.2% : 79.0%, < 0.001)、多呼吸 (16.8% : 51.9%, < 0.001)、体重増加不良 (30.0% : 65.0%, < 0.001) (表 1)、動脈血酸素飽和度 (平均 \pm SD) ($90.8 \pm 8.3\%$: $81.0 \pm 10.1\%$, < 0.001) (図 29-1)
- 3) 治療状況: 強心薬 (11.7% : 20.5%, < 0.001)、利尿薬 (41.6% : 67.2%, < 0.001)、末梢血管拡張薬 (54.4% : 40.9%, < 0.001)、ブロッカー (11.2% : 10.5%, < 0.001)、人工呼吸管理 (0.4% : 8.6%, < 0.001)、酸素療法 (13.0% : 30.8%, < 0.001) (表 29-1)
- 4) 予後: (改善 59.0%、不変 31.4%、悪化 1.2%、無記入 8.5% : 改善 45.2%、不変 35.8%、悪化 2.6%、無記入 16.5%, < 0.001)

D. 考察

(平成 28 年度)

患者の状態に関しては、NYHA 分類 I・II が大半を占めた。身体発育に関しては、体重増加不良を認める患者は 29% であり、標準体重との比較ではやや低値を示したが、比較的良好な遠隔期予後が示された。薬剤の投与率に関しては、どの薬剤に関しても 10 代中までは減少傾向であるが、17

~18 歳程度から投与率が上昇していた。10 代後半から循環動態に問題が生じたために投薬の追加を要する状況が増加している可能性もあり、年齢に応じた管理法の適正化の必要性がうかがわれた。

小児慢性特定疾患のデータ解析は、悉皆性の問題は残るものの、本邦の慢性心疾患患者の現状を把握する上で有用な情報となり得る。

(平成 29 年度)

フォンタン手術施行患者では未施行患者よりチアノーゼや、多呼吸、体重増加不良などの心不全症状の頻度が減少していた。しかし、27.2% の症例で動脈血酸素飽和度が 90% 程度の低酸素血症が残存していた。

フォンタン手術施行患者では末梢血管拡張剤やブロッカーの使用頻度が高く、フォンタン手術未施行患者では強心剤や利尿剤、人工呼吸器管理や酸素療法の頻度が高い。また、59.0% のフォンタン手術施行患者で状態が改善したと判断された。

E. 結論

平成 28 年度の研究により、本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなった。一定の遠隔期予後が示されたが、病状や年齢に応じた治療の適正化などの課題も残る。

平成 29 年度の研究により、フォンタン術後患者にも低酸素血症の残存を認めるが、術前患者と比較しチアノーゼ、心不全症状、人工呼吸管理や酸素療法の頻度が低いことが分かった。全例調査ではない、生命予後の調査が困難である等の限界はあるが、小児慢性特定疾病登録データは全国規模の疫学調査として有用である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Noma M, Abe M, Ban Y, Ishikawa N, **Murakami T**, Shiono J, **Horigome H**, Matsubara M, Tokunaga C, Sakamoto H, Hiramatsu Y: Face in Profile of Right Ventricular Outflow Tract in Tetralogy of Fallot: A Morphometric Study from Right Ventriculography. *Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*. 2(1); 55-59, 2018
- 2) Yoshinaga M, Iwamoto M, **Horigome H**, Sumitomo N, Ushinohama H, Izumida N, Tauchi N, Yoneyama T, Abe K, Nagashima M: Standard values and characteristics of electrocardiographic findings in children and adolescents. *Circ Journal*. 82(3); 831-839, 2018
- 3) Ishizu T, Seo Y, Atsumi A, Tanaka YO, Yamamoto M, Machino-Ohtsuka T, **Horigome H**, Aonuma K, Kawakami Y: Global and regional right ventricular function assessed by novel three-dimensional speckle-tracking echocardiography. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 30(12); 1203-1213, 2017
- 4) Inaba T, Nakazawa Y, Yoshida K, Kato Y, Hattori A, Kimura T, Hoshi T, Ishizu T, Seo Y, Sato A, Sekiguchi Y, Nogami A, Watanabe S, **Horigome H**, Kawakami Y, Aonuma K: Routine clinical heart examinations using SQUID magnetocardiography at University of Tsukuba Hospital. *Superconductor Science and Technology*. 30(11); 114003(6 pages), 2017
- 5) Kaneshiro T, Nogami A, Kato Y, Kuroki K, Komatsu Y, Tada H, Sekiguchi Y, **Horigome H**, Aonuma K: Effects of catheter ablation targeting the trigger beats in inherited catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC: Clinical Electrophysiology*. 3(9); 1062-1063, 2017
- 6) Miyoshi T, Maeno Y, Sago H, Inamura N, Yasukochi S, Kawataki M, **Horigome H**, Yoda H, Taketazu M, Shozu M, Nii M, Hagiwara A, Kato H, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi H, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T, Yamamoto H, Hamasaki T; Japan Fetal Arrhythmia Group: Antenatal antiarrhythmic treatment for fetal tachyarrhythmias: a study protocol for a prospective multicentre trial. *BMJ Open*. 7(8) e016597 (7 pages), 2017
- 7) Ueda K, Maeno Y, Miyoshi T, Inamura N, Kawataki M, Taketazu M, Nii M, Hagiwara A, **Horigome H**, Shozu M, Shimizu W, Yasukochi S, Yoda H, Shiraishi I, Sakaguchi H, Katsuragi S, Sago H, Ikeda T; on behalf of Japan Fetal Arrhythmia Group: The impact of intrauterine treatment on fetal tachycardia: a nationwide survey in Japan. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2017 Jul 19:1-6. [Epub ahead of print]
- 8) **堀米仁志**: 手掌多汗症と先天性 QT 延長症候群の合併患者に対する交感神経遮断術の意義(Meaning of sympathectomy for patients with palmar hyperhidrosis and congenital long QT syndrome). *日本小児循環器学会雑誌*. 33(4); 332-334, 2017
- 9) Lin L, Takahashi-Igari M, Kato Y, Nozaki Y, Obata M, Hamada H, **Horigome H**: Prenatal diagnosis of atrioventricular block and QT interval prolongation by fetal magnetocardiography in a fetus with trisomy 18 and SCN5A R1193Q variant. *Case Reports in Pediatrics*. 2017; 6570465 (3 pages), 2017
- 10) Kuroda Y, Yuasa S, Watanabe Y, Ito S, Egashira T, Seki T, Hattori T, Ohno S, Kodaira M, Suzuki T, Hashimoto H, Okata S, Tanaka A, Aizawa Y, Murata M, Aiba T, Makita N, Furukawa T, Shimizu W, Kodama I, Ogawa S, Kokubun N, **Horigome H**, Horie M, Kamiya K, Fukuda K: Flecainide ameliorates arrhythmogenicity through NCX flux in Andersen-Tawil syndrome-iPS cell-derived cardiomyocytes. *Biochemistry and Biophysics Reports*. 9; 245-256, 2017
- 11) Masuda K, Ishizu T, Niwa K, Takechi F, Tateno S, **Horigome H**, Aonuma K: Increased risk of thromboembolic events in adult congenital heart disease patients with atrial tachyarrhythmias. *International Journal of Cardiology*. 234; 69-75, 2017
- 12) Ishikawa T, Ohno S, **Murakami T**, Yoshida K, Mishima H, Fukuoka T, Kimoto H, Sakamoto R, Ohkusa T, Aiba T, Nogami A, Sumitomo N, Shimizu W, Yoshiura KI, **Horigome H**,

Horie M, Makita N: Sick sinus syndrome with HCN4 mutations shows early onset and frequent association with atrial fibrillation and left ventricular noncompaction. Heart Rhythm. 14(5); 717-724, 2017

- 13) Sumitomo N, **Horigome H**, Miura M, Ono H, Ueda H, Takigiku K, Yoshimoto J, Ohashi N, Suzuki T, Sagawa K, Ushinohama H, Takahashi K, Miyazaki A, Sakaguchi H, Iwamoto M, Takamuro M, Tokunaga C, Nagano T; Heartful Investigators: Study design for control of HEART rate in inFant and child tachyarrhythmia with heart failure Using Landiolol (HEARTFUL): A prospective, multicenter, uncontrolled clinical trial. Journal of Cardiology. 70(3); 232-237, 2017

著書・総説

- 1) **堀米仁志**: [適切な学校心臓検診 見逃してはいけないポイントと管理] 不整脈. 日本医事新報. 4898; 24-31, 2018
- 2) **堀米仁志**: [新生児の薬物療法-update] 循環器用薬 抗不整脈薬. 周産期医学. 48(2); 173-178, 2018
- 3) **堀米仁志**, 吉永正夫: 乳児期発症先天性QT延長症候群(LQTS)と乳児突然死症候群にみられるLQTS関連遺伝子変異の比較. 循環器専門医. 26; 64-9, 2018
- 4) 加藤愛章, **堀米仁志**: 新生児医療 最新トピックスNEXT(no.11) 胎児心磁図. Neonatal Care. 31(2); 152, 2018
- 5) **堀米仁志**: 循環器診療における心電図の有用性をもう一度認識しよう. 日本小児循環器学会雑誌. 34(1); 1-2, 2018
- 6) 野崎良寛, **堀米仁志**: [心磁図による胎児不整脈の出生前診断] 心磁図による胎児不整脈診断の実際. Fetal & Neonatal Medicine. 9(2); 68-72, 2017
- 7) 林立申, **堀米仁志**: [胎児診断・治療の最前線] 胎児診断 胎児心磁図 胎児不整脈の診断を中心に. 周産期医学. 47(4); 495-500, 2017

2. 学会発表

- 1) **村上卓**, **堀米仁志**, 賀藤 均, 掛江直子: 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査: 小児慢性特定疾病登録データを用いた解析. 第54回日本小児循環器学会総会・学術集会, 横浜, 2018年7月5日
- 2) Murakoshi N, Isaka Y, Lin L, Xu D, Yamasaki

H, Yamamoto M, Kuroki K, Machino T, Yui Y, Sekiguchi Y, Ishizu T, Seo Y, **Horigome H**, Aonuma K, Nogami A: Targeted genetic analysis for patients with left ventricular dysfunction complicated with arrhythmias using next-generation sequencing. 第82回日本循環器学会学術集会, 大阪, 2018年3月25日

- 3) Yoshinaga M, Ogata H, Ito Y, Aoki M, Hamajima T, Miyazaki A, Tokuda M, Lin L, **Horigome H**, Nagashima M: Treating childhood obesity by walking: A randomized controlled trial. 第82回日本循環器学会学術集会, 大阪, 2018年3月25日
- 4) Kato Y, Takahashi-Igari M, Nozaki Y, Lin L, **Horigome H**: Heart rate variability using fetal magnetocardiography in fetuses exposed to maternal anti-SSA antibodies. 第82回日本循環器学会学術集会, 大阪, 2018年3月23日
- 5) Yoshinaga M, Takahashi H, Ito Y, Aoki M, Miyazaki A, **Horigome H**, Tokuda M, Lin L, Nagashima M: Trajectory of developing obesity and its confounders in childhood. 第82回日本循環器学会学術集会, 大阪, 2018年3月23日
- 6) **村上卓**, **堀米仁志**, 塩野淳子, 林立申, 藤木 豊: 先天性横隔膜弛緩症と先天性横隔膜ヘルニアの鑑別に胎児MRIが有用であった1例. 第24回日本胎児心臓病学会学術集会, 埼玉, 2018年2月17日
- 7) 黒江崇史, 高橋実穂, 矢野悠介, 石川伸行, 野崎良寛, 加藤愛章, **堀米仁志**: 胎児胸腔内異常エコー所見が契機でみつかった congenital kinking of the aorta の胎児. 第24回日本胎児心臓病学会学術集会, 埼玉, 2018年2月17日
- 8) 野崎良寛, 高橋実穂, 加藤愛章, 大原玲奈, 八木洋也, 小島真奈, 濱田洋実, **堀米仁志**: 双胎 児無飛症、徐脈頻脈に対して胎児心磁図を施行した1例. 第24回日本胎児心臓病学会学術集会, 埼玉, 2018年2月16日
- 9) 川松直人, 石津智子, 山田 優, 中澤直美, 野崎良寛, 山本昌良, 町野智子, 瀬尾由広, 小池 朗, **堀米仁志**, 青沼和隆: 右室機能と運動耐容能について ACHD 症例での検討. 第20回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会, 東京, 2018年1月28日
- 10) 川松直人, 石津智子, 山田典弘, 川原有貴,

- 後藤淳一、前村健治、樋口基明、石橋真由、千葉義郎、大平晃司、村田 実、堀米仁志：大動脈弁位生体弁からの血栓塞栓により急性心筋梗塞を発症した妊婦の一例。第 20 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会、東京、2018 年 1 月 27 日
- 11) 野崎良寛、加藤愛章、林 立申、高橋実穂、緒方邦臣、神鳥明彦、堀米仁志：心磁計の胎児不整脈への応用。つくば医工連携フォーラム 2018、つくば、2018 年 1 月 26 日
- 12) 稲葉 武、中澤陽子、吉田健太郎、加藤愛章、神鳥明彦、緒方邦臣、服部 愛、木村泰三、星 智也、石津智子、瀬尾由広、佐藤明、関口幸夫、野上昭彦、渡邊重行、堀米仁志、川上 康、青沼和隆：筑波大学病院における心臓磁気計測（心磁図）の臨床応用。つくば医工連携フォーラム 2018、つくば、2018 年 1 月 26 日
- 13) 佐伯紗希、高橋実穂、奥脇 一、矢野悠介、石川伸行、野崎良寛、加藤愛章、堀米仁志：高周波通電を用いた弁穿孔による経皮的バルーン肺動脈弁形成術(BPV)が成功した、心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症(PA-IVS)の新生児例。第 116 回茨城小児科学会、水戸、2017 年 11 月 26 日
- 14) 堀米仁志：QT 延長症例における QT 時間自動計測のピットフォール。第 22 回日本小児心電学会学術集会、徳島、2017 年 11 月 25 日
- 15) Kato Y, Izumida N, Iwamoto M, Horigome H, Ushinohama H, Sumitomo N, Tauchi N, Abe K, Yoshinaga M, Nagashima M: Age dependent changes of T wave polarity in japanese school children. 第 64 回日本不整脈心電学会学術大会 / The 10th Asia Pacific Heart Rhythm Society Scientific Session. 横浜、2017 年 9 月 16 日
- 16) Iwamoto M, Yoshinaga M, Horigome H, Sumitomo N, Ushinohama H, Izumida N, Tauchi N, Yoneyama T, Abe K, Nagashima M: Characteristics and reference values of electrocardiographic findings in children and adolescents. 第 64 回日本不整脈心電学会学術大会 / The 10th Asia Pacific Heart Rhythm Society Scientific Session. 横浜、2017 年 9 月 15 日
- 17) 村上 卓、塩野淳子、林 立申、阿部正一、坂有希子、野村卓哉、堀米仁志：先天性心疾患における在宅非侵襲的陽圧換気療法の効果。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
- 18) 野崎良寛、加藤愛章、石川伸行、林 立申、高橋実穂、松原宗明、野間美緒、平松祐司、堀米仁志：補助換気下での Diaphragm Thickness Fraction による超音波横隔神経麻痺診断。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
- 19) 森田篤志、野崎良寛、石津智子、石川伸行、林 立申、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
- 20) 加藤愛章、堀米仁志、吉永正夫、住友直方、泉田直己、岩本眞理、牛ノ濱大也、田内宣生、檜垣高史、阿部勝巳、長嶋正實：学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
- 21) 塩野淳子、林 立申、村上 卓、堀米仁志：新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
- 22) 林 立申、村上 卓、塩野淳子、村越伸行、堀米仁志：Timothy 症候群の表現型を呈さない CACNA1C 遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT 延長症候群の 1 家系。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
- 23) 野崎良寛、石津智子、林 立申、石川伸行、中村昭宏、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 8 日
- 24) 吉永正夫、泉田直己、岩本眞理、牛ノ濱大也、住友直方、田内宣生、堀米仁志、阿部勝巳、長嶋正實：小児心電図基準値作成に関する研究。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 7 日
- 25) 平松祐司、松原宗明、野間美緒、徳永千穂、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：TAPVC 修復を経て TCPC を目指した無脾症候群の中期遠隔成績。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 7 日
- 26) 野間美緒、松原宗明、徳永千穂、平松祐司、石川伸行、野崎良寛、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：Down 症候群を伴う先天性心疾患

に対する 25 年間の外科治療経験 . 第 53 回
日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、
2017 年 7 月 7 日

- 27) 中山 霞、野崎良寛、飯田典子、中島英樹、
上牧 隆、南木 融、石津智子、堀米仁志、川
上 康：大動脈縮窄術後患者における血管不
全の特徴 . 第 42 回日本超音波検査学会学
術集会、福岡、2017 年 6 月 18 日
- 28) 塚田祐伍、林 立申、村上 卓、塩野淳子、坂
由希子、阿部正一、堀米仁志：胎児診断に基
づき、出生後迅速に外科治療につなげられた
重症肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症
の 1 例 . 第 115 回茨城小児科学会、つくば、
2017 年 6 月 18 日
- 29) Iwamoto M, Yoshinaga M, Izumida N,
Nagashima M, Tauchi N, Sumitomo N,
Ushinohama H, **Horigome H**, Abe K: Marked
early repolarization with age in boys. Heart
rythm 2017, Chicago, USA, 2017/5/12
- 30) Ishikawa T, Ohno S, Murakami T, Yoshida K,
Fukuoka T, Mishima H, Kimoto H, Aiba T,
Nogami A, Sumitomo N, Shimizu W,
Horigome H, Yoshiura K, Horie M, Makita N:
Sick sinus syndrome caused by HCN4
mutations shows early onset and frequent
association with atrial fibrillation and left
ventricular non-compaction. Heart rythm
2017, Chicago, USA, 2017/5/11
- 31) **Horigome H**, Nagashima M, Yoshinaga M,
Sumitomo N, Tauchi N, Izumida N, Iwamoto

M, Ushinohama H, Kato Y, Abe K: Screening
japanese school children for cardiovascular
disease: Establishing reference values of
p/QRS waves on electrocardiograms for
48,000 children. Heart rythm 2017,
Chicago, USA, 2017/5/11

- 32) Okuwaki K, Kato Y, Lin L, Nozaki Y,
Ishikawa N, Takahashi-Igari M, **Horigome H**:
Mexiletine infusion challenge test for neonatal
long QT syndrome with 2:1 atrioventricular
block. Heart rythm 2017, Chicago, USA,
2017/5/10
- 33) 林 立申、村上 卓、塩野淳子、中村伸彦、泉
維昌、堀米仁志：SCN5A 多型を合併し、QT
延長を呈した Gitelman 症候群の 1 例 . 第
120 回日本小児科学会学術集会、東京、
2017 年 4 月 15 日
- 34) 塩野淳子、日向彩子、石川伸行、村上 卓、
堀米仁志：基礎心疾患のある小中学生の院
外心肺停止例 . 第 120 回日本小児科学会学
術集会、東京、2017 年 4 月 15 日

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含 む。)

1. 特許取得/実用新案登録/その他

なし/なし/なし

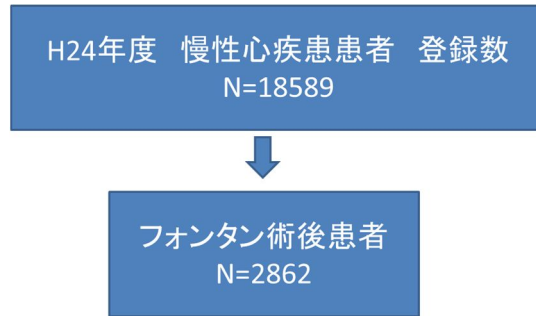


図 28-1

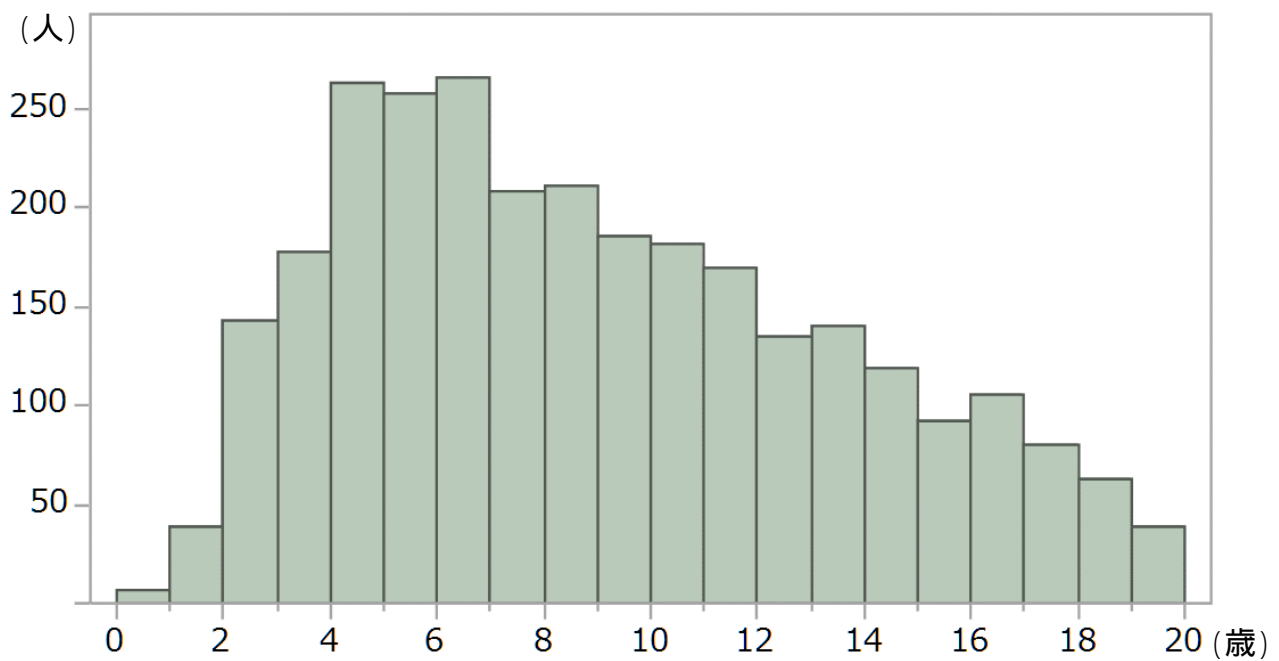


図 28-2 フォンタン術後患者の年齢別分布

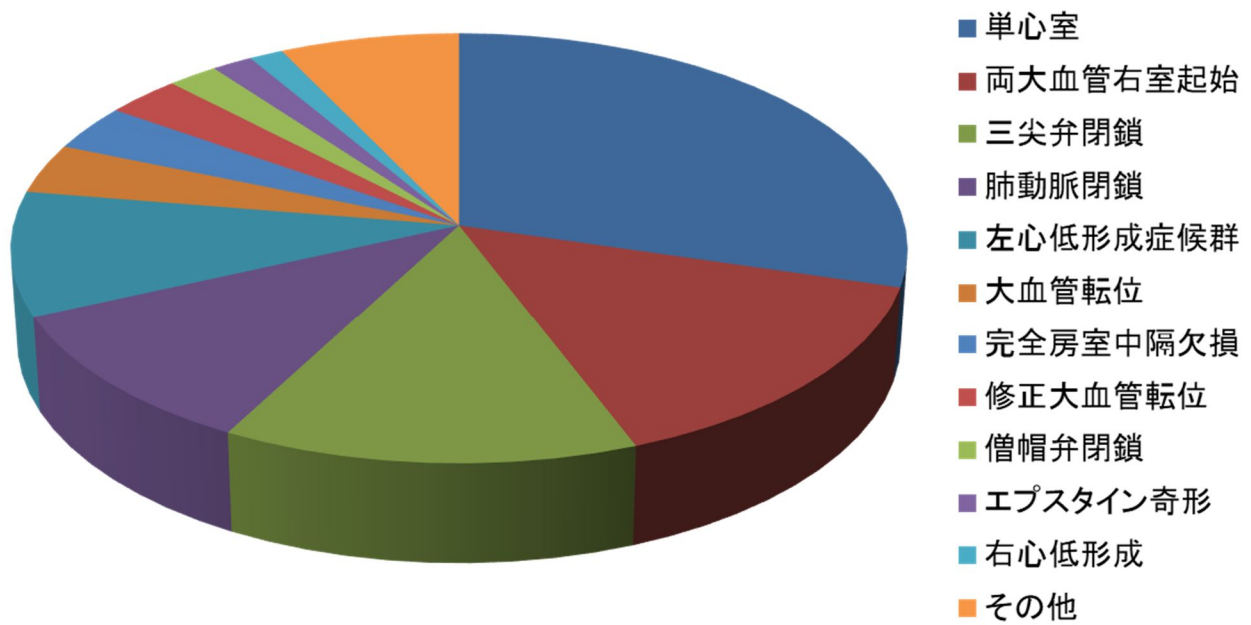


図 28-3 フォンタン術後患者の基礎疾患分布

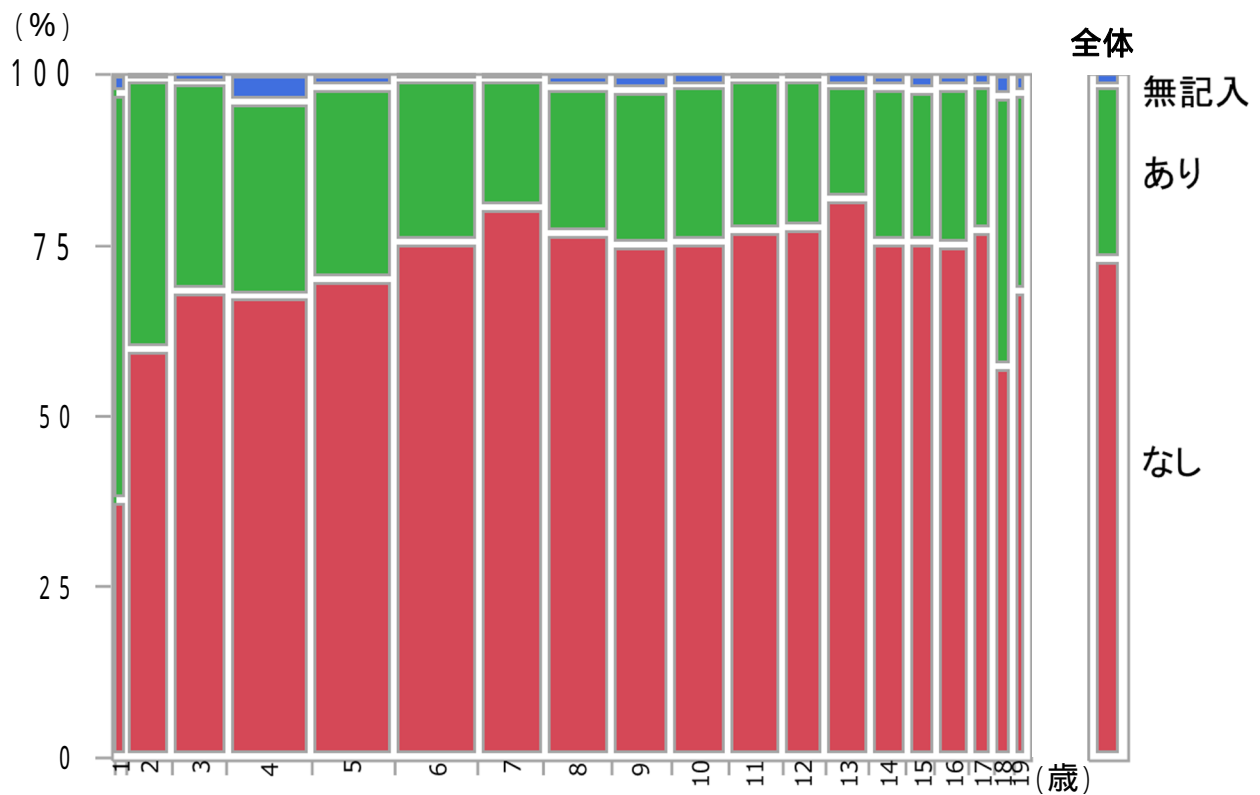


図 28-4 チアノーゼ有無の年齢別分布

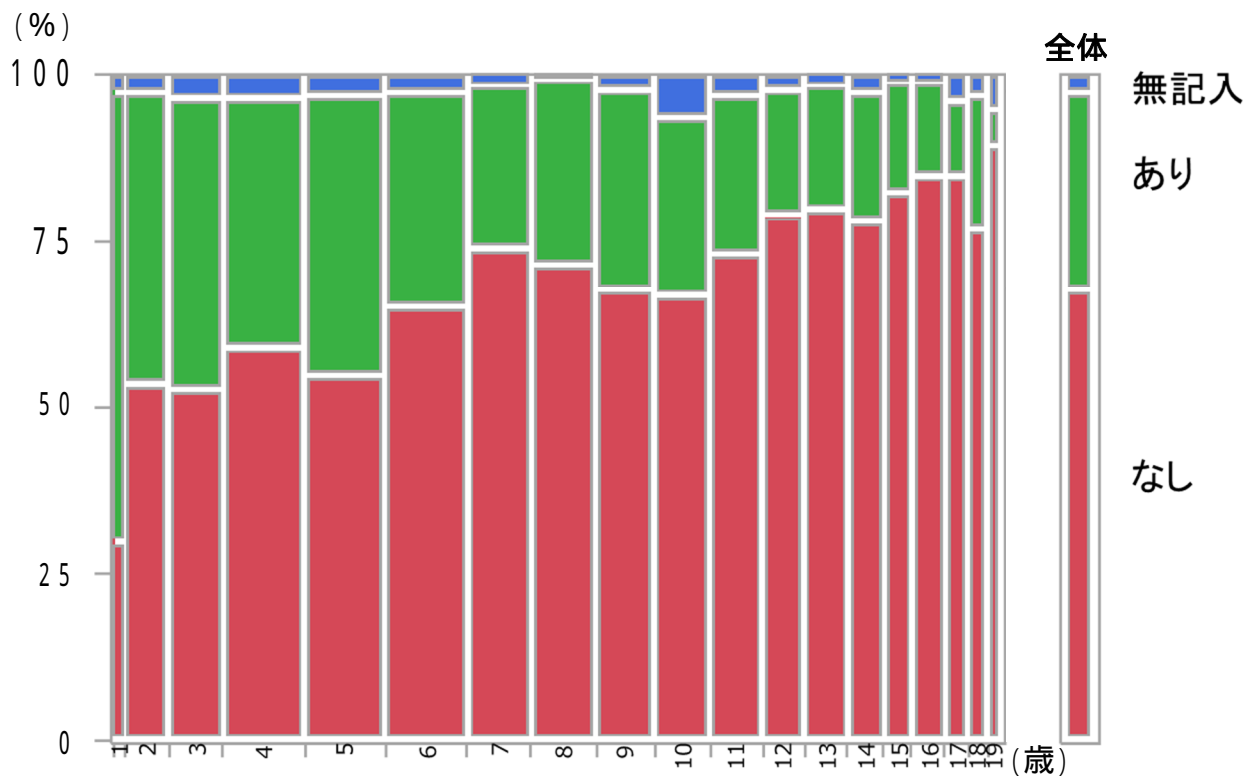


図 28-5 体重増加不良有無の年齢別分布

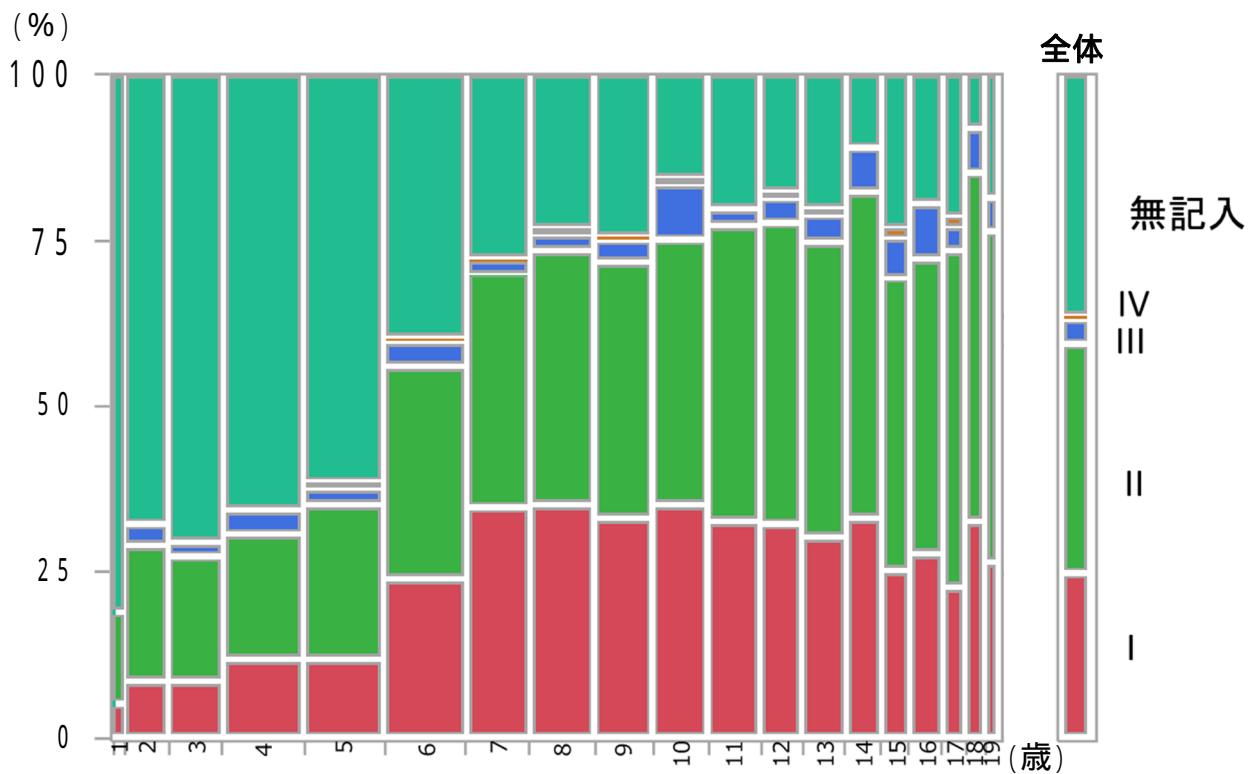


図 28-6 NYHA 分類の年齢別分布

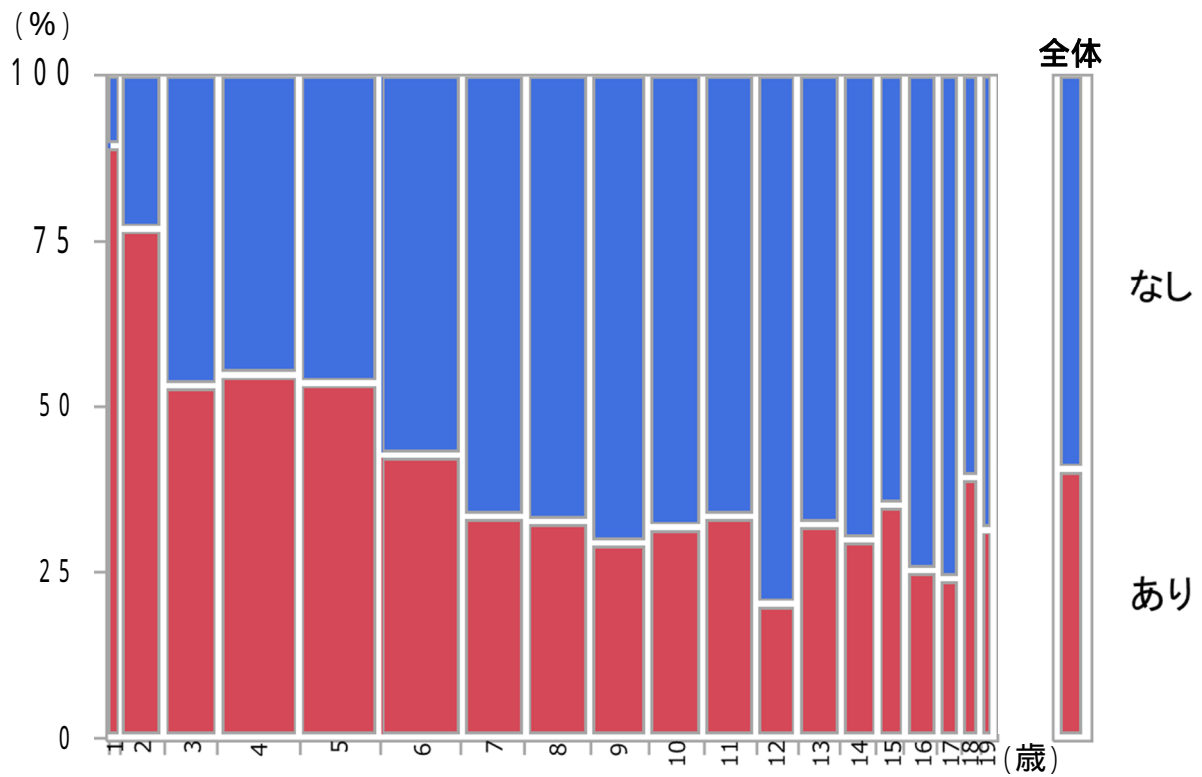


図 28-7 利尿薬有無の年齢別分布

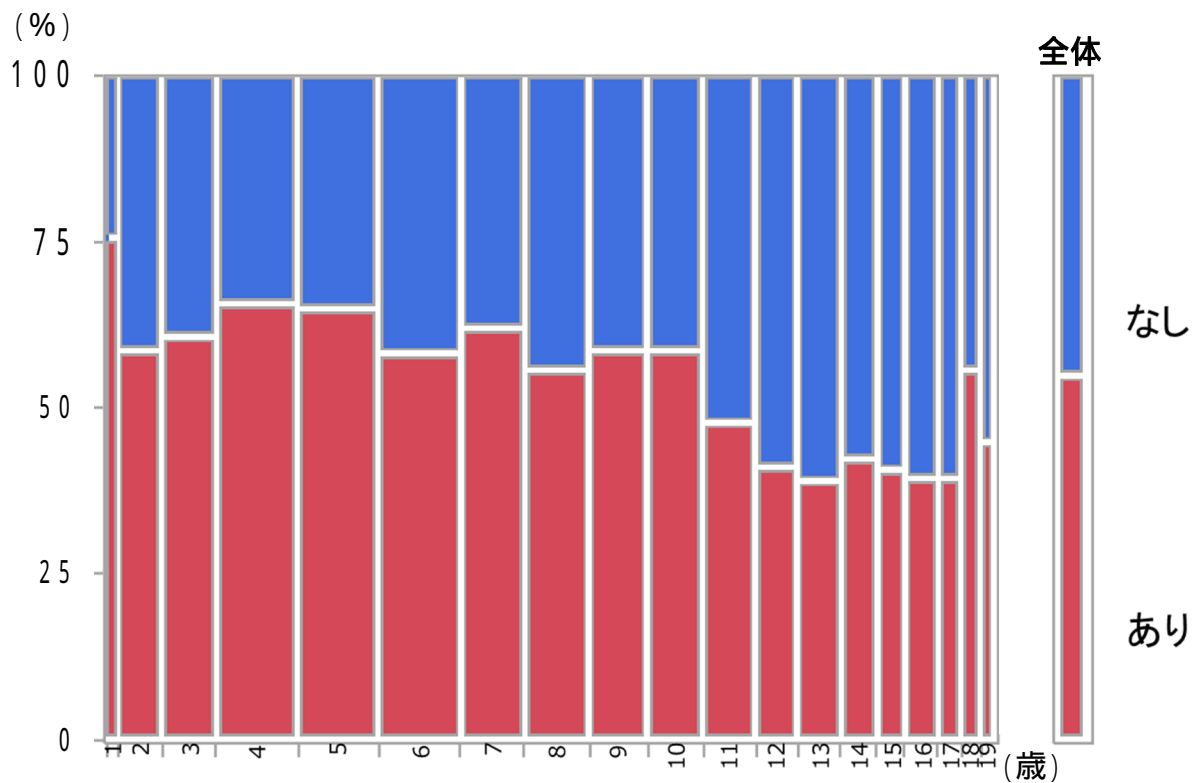


図 28-8 末梢血管拡張薬有無の年齢別分布

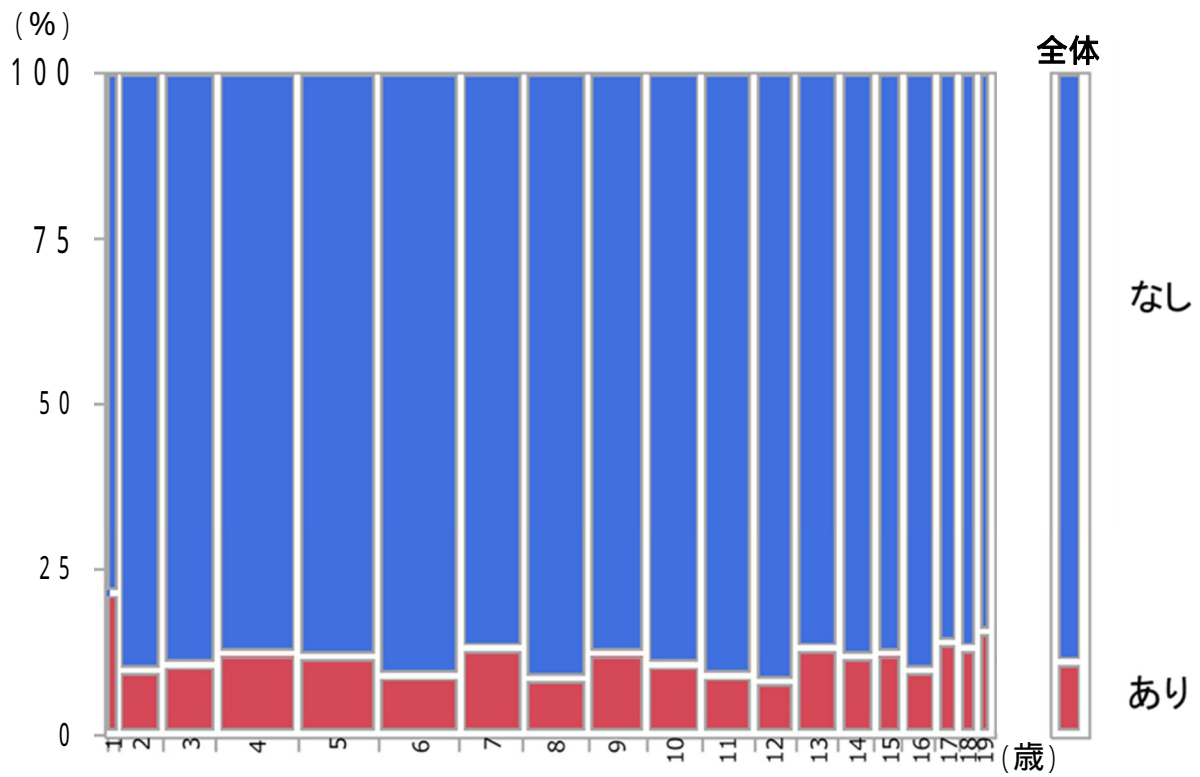


図 28-9 ブロッカー有無の年齢別分布

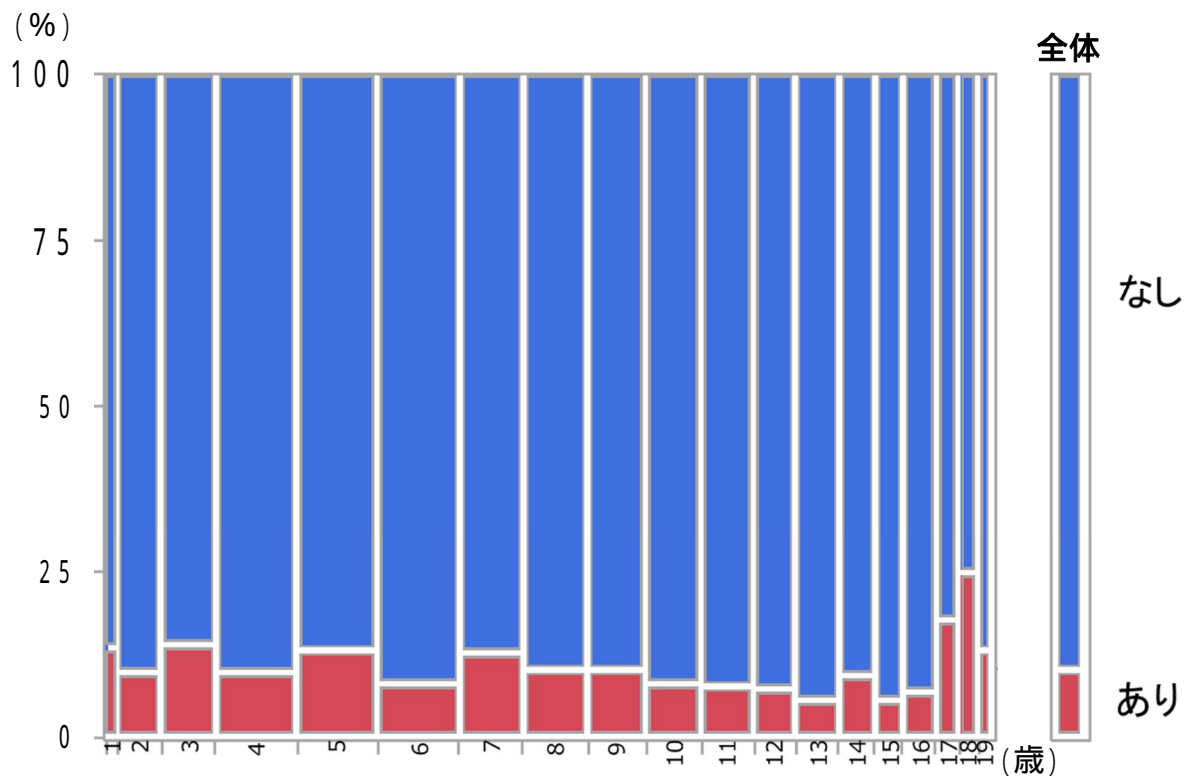


図 28-10 強心薬有無の年齢別分布

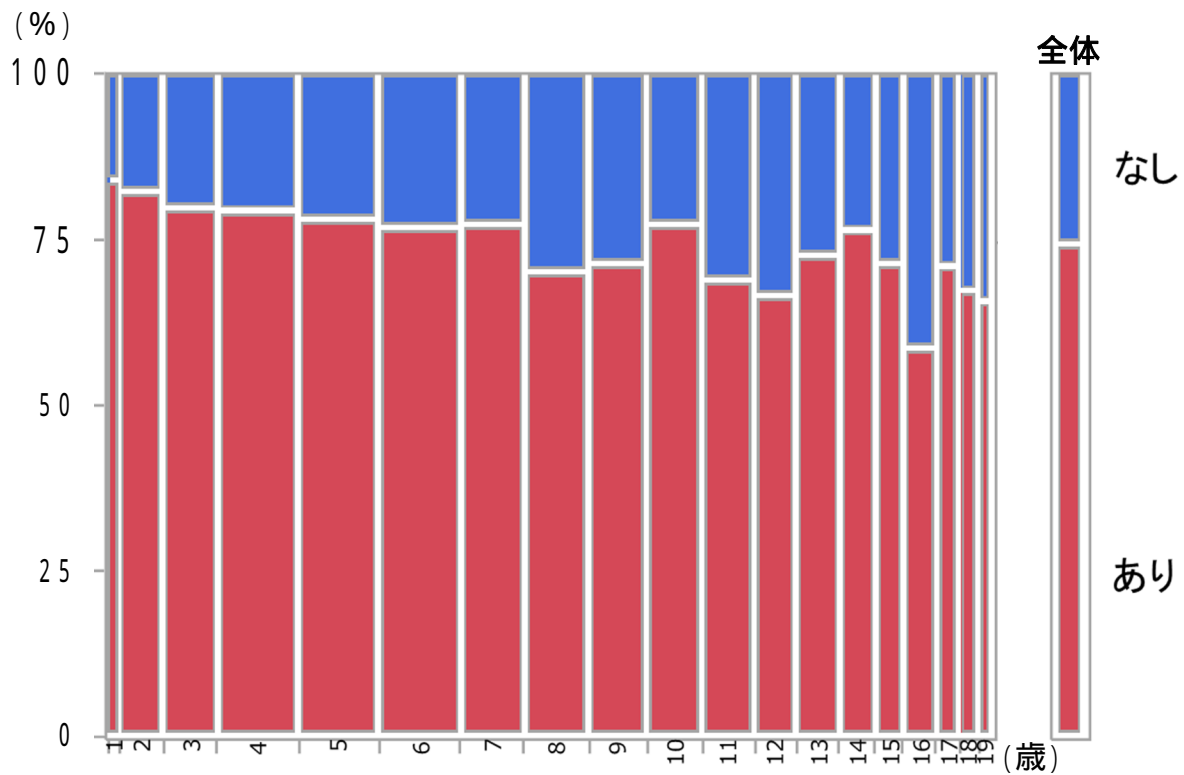


図 28-11 抗血小板薬有無の年齢別分布

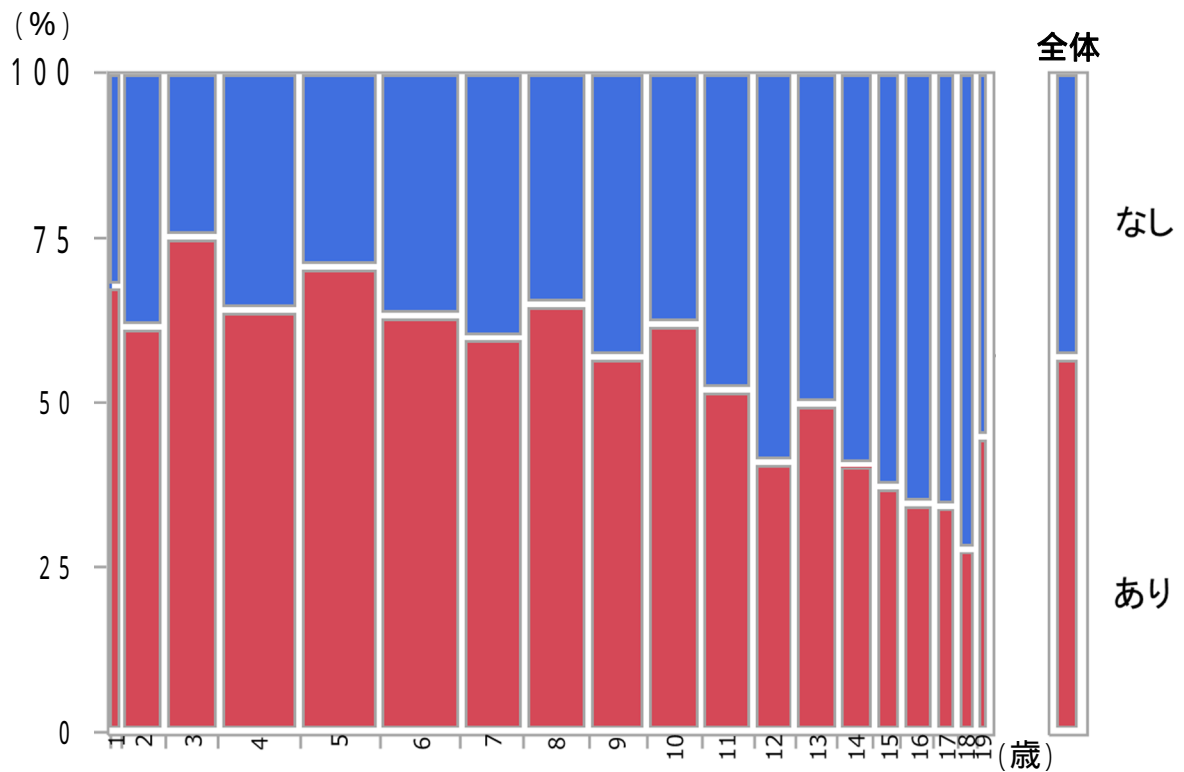


図 28-12 抗凝固薬有無の年齢別分布

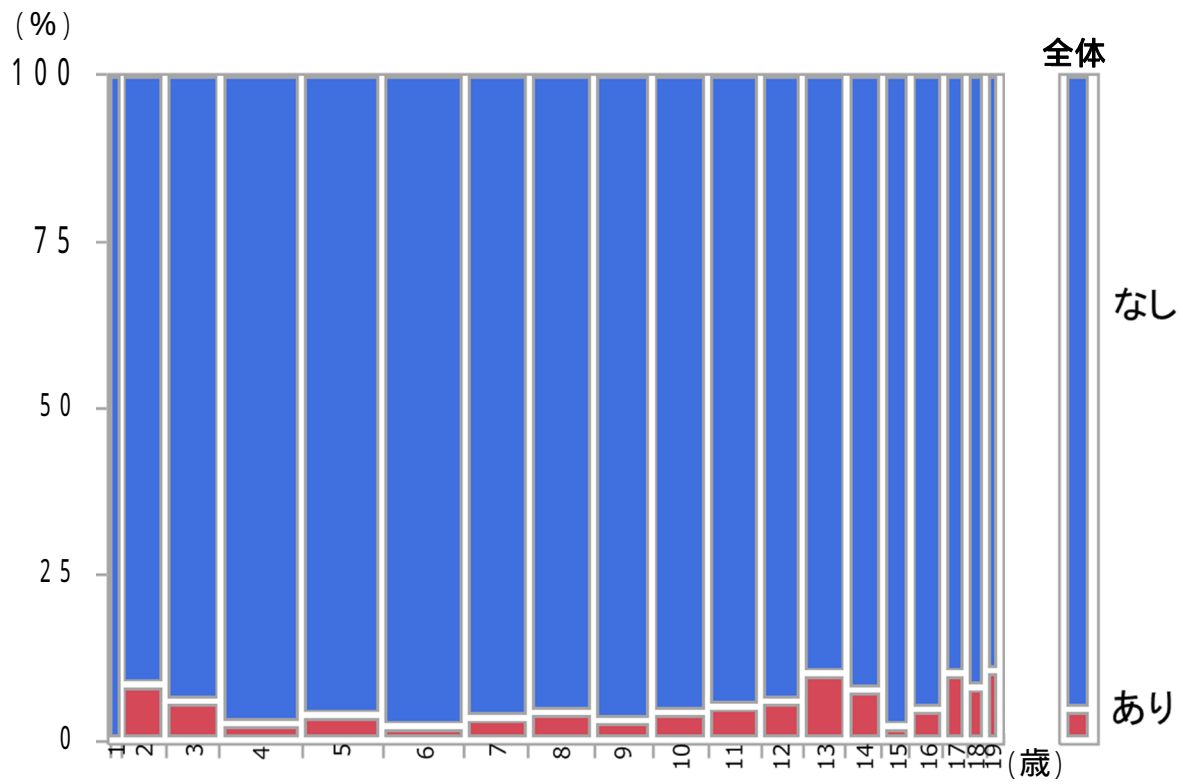


図 28-13 抗不整脈有無の年齢別分布

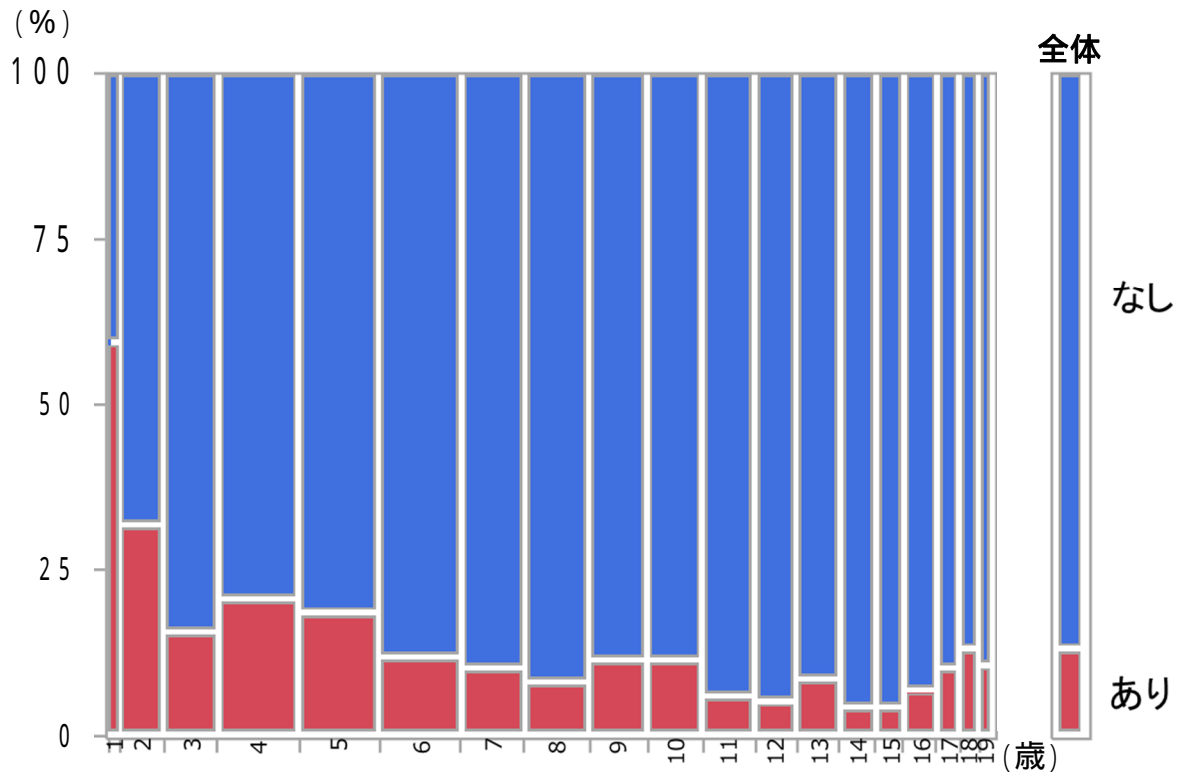


図 28-14 酸素療法有無の年齢別分布

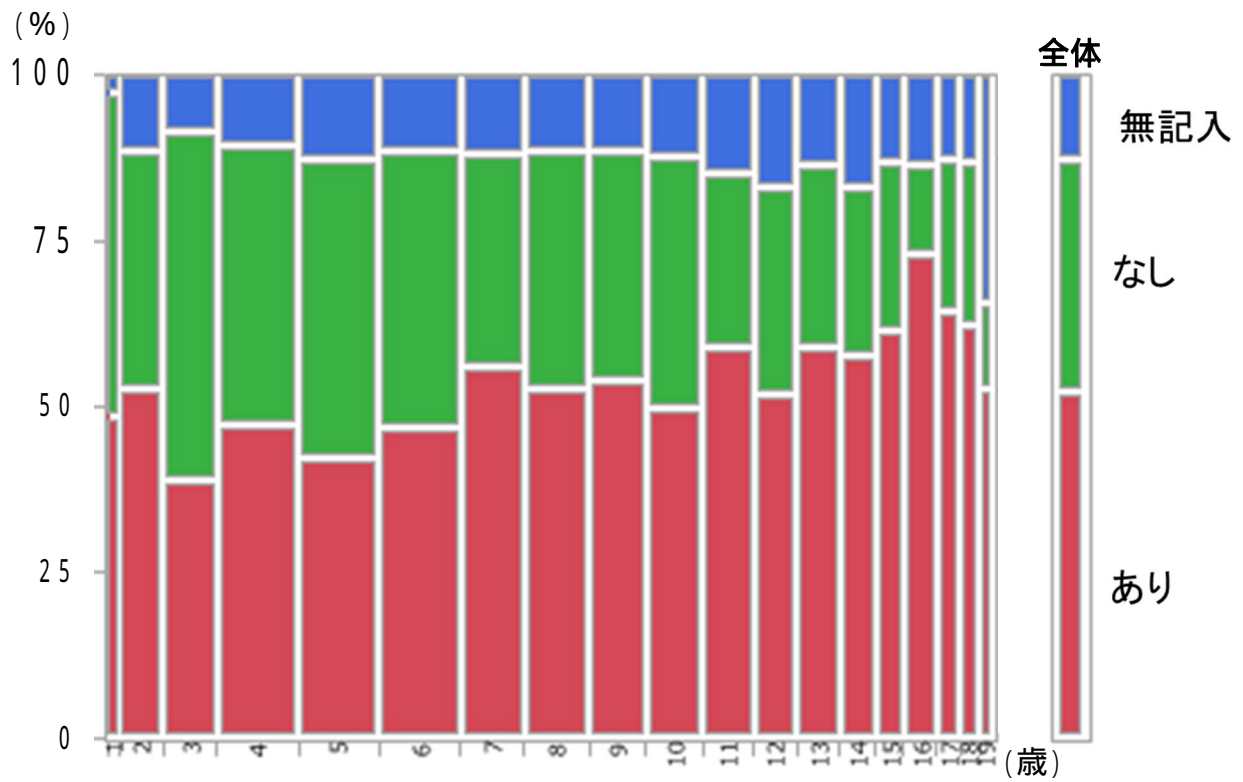


図 28-15 カテーテル治療有無の年齢別分布

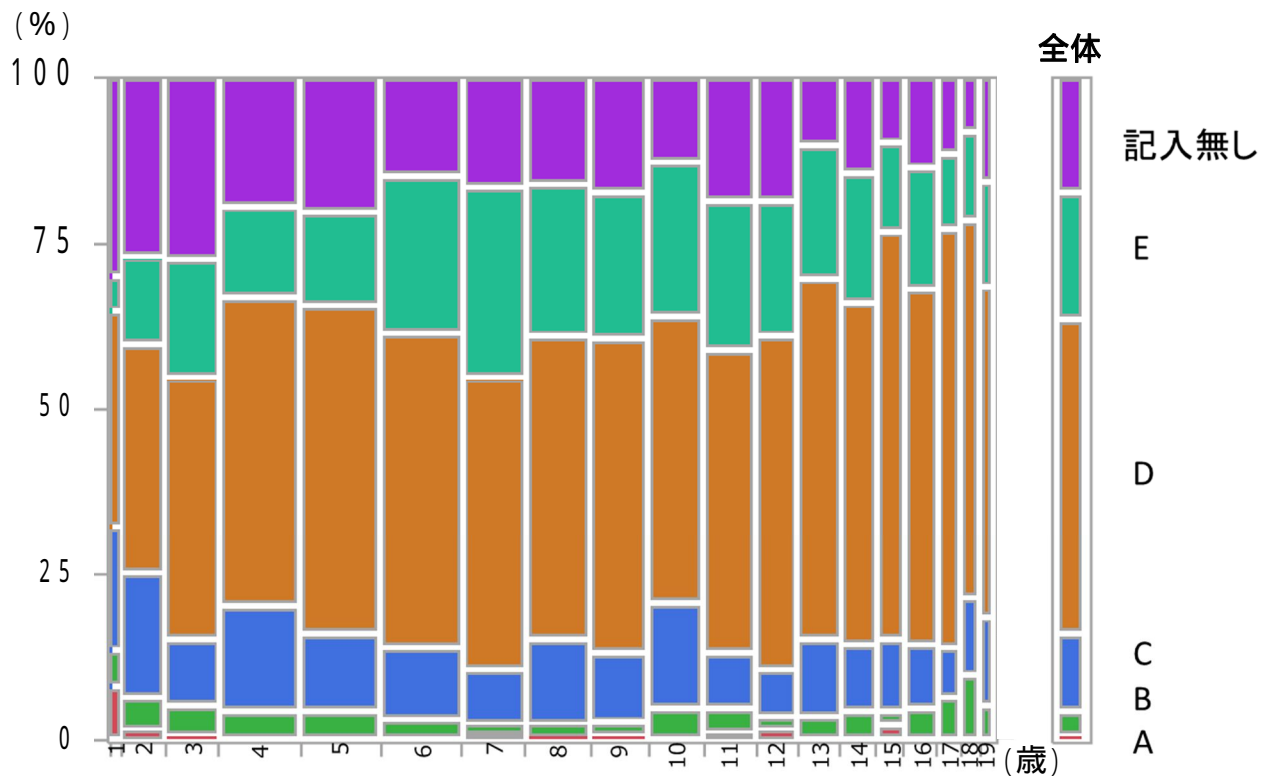


図 28-16 学校生活管理指導の年齢別分布

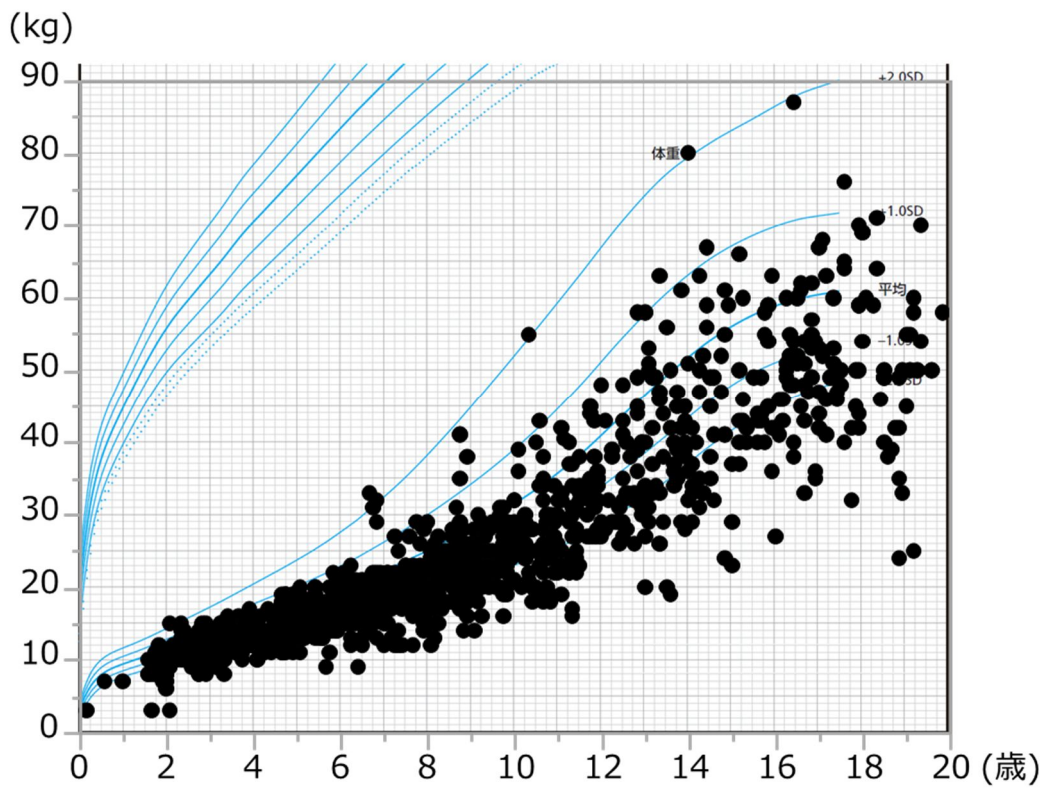


图 28-17 年龄别体重分布(男兒)

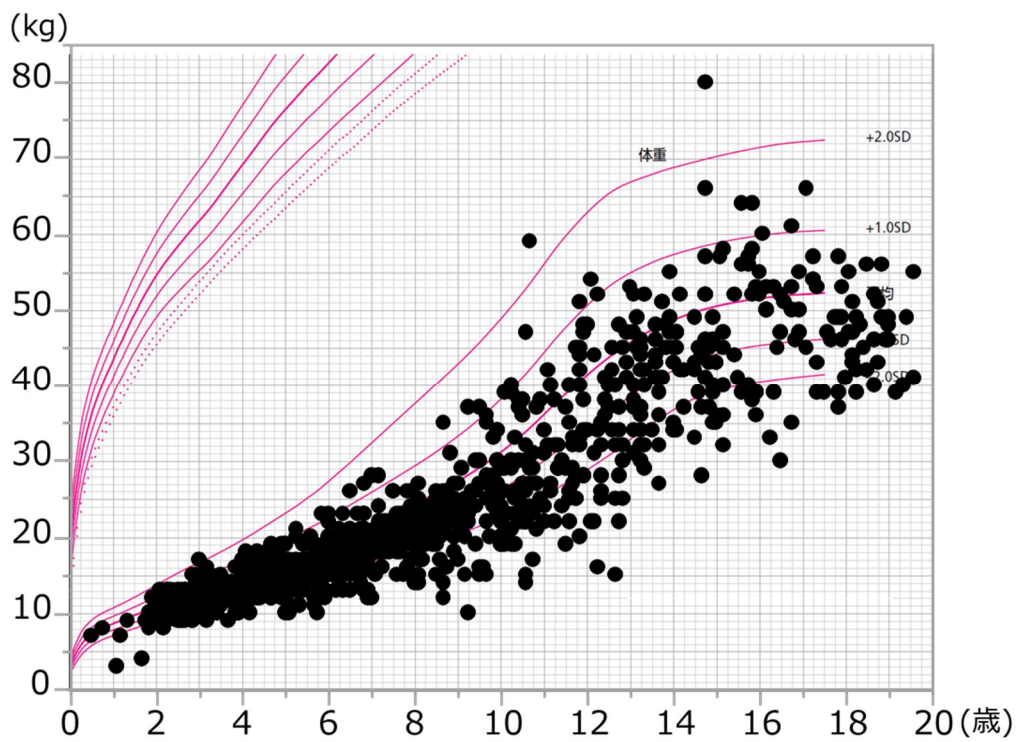


图 28-18 年龄别体重分布(女兒)

表 29-1 フォンタン手術施行群と未施行群の比較

	フォンタン 手術施行群	フォンタン 手術未施行群	<i>p value</i>
チアノーゼ	27.2%	79.0%	< 0.001
多呼吸	16.8%	51.9%	< 0.001
体重増加不良	30.0%	65.0%	< 0.001
強心剤	11.7%	20.5%	< 0.001
利尿剤	41.6%	67.2%	< 0.001
末梢血管 拡張薬	54.4%	40.9%	< 0.001
ブロッカー	11.2%	10.5%	< 0.001
人工呼吸器管理	0.4%	8.6%	< 0.001
酸素療法	13.0%	30.8%	< 0.001

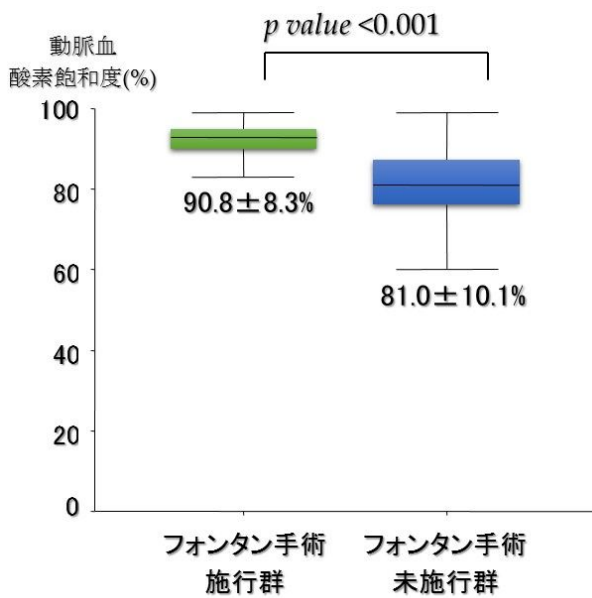


図 29-1 フォンタン手術施行群と未施行群の動脈血酸素飽和度

