

Thu. Jul 16, 2015

## 第4会場

要望演題 | 1-05 画像診断

## 要望演題1

## 画像診断

座長:

高橋 健 (順天堂大学)

近藤 千里 (東京女子医科大学)

10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

[I-YB01-01] マルチスライスCT3次元画像情報から3Dプリンティング技術を応用して作成する「先天性心疾患診断用精密心臓レプリカ」の有用性に関する臨床研究の評価項目について

○白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 神崎 歩<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 鍵崎 康治<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup>, 畑中 克宣<sup>4</sup>, 竹田 正俊<sup>4,5</sup>, 中沢 一雄<sup>5</sup>  
(1.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター 放射線部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.株式会社クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター研究所 研究情報基盤管理室)

[I-YB01-02] ファロー四徴症術後の左室拡張期の運動エネルギー損失指標の評価

○齊川 祐子<sup>1,2</sup>, 安河内 聡<sup>1,3</sup>, 中野 裕介<sup>3</sup>, 瀧間 浄宏<sup>3</sup>, 田澤 星一<sup>3</sup>, 蝦名 牙<sup>1,2</sup>, 柴田 綾<sup>2</sup>, 日高 恵以子<sup>2</sup>  
(1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 臨床検査科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-YB01-03] 「僧帽弁輪収縮期移動距離(MAPSE) / 左室長」は最も簡便な左室長軸機能の指標である

○森 一博, 井上 美紀 (徳島県立中央病院 小児科)

[I-YB01-04] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) を用いたWilliams症候群における肺動脈病変の観察

○小野 朱美<sup>1,2</sup>, 早瀬 康信<sup>1</sup>, 阪田 美穂<sup>1</sup>, 香美 祥二<sup>1</sup>, 井上 美紀<sup>2</sup>, 森 一博<sup>2</sup> (1.徳島大学大学院 小児医学分野, 2.徳島県立中央病院 小児科)

[I-YB01-05] 繊維化心筋を有する小児単心室症の心臓MRIによる機能解析と心筋幹細胞移植療法による繊維化抑制の可能性

○石神 修大<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 逢坂 大樹<sup>1</sup>, 奥山 倫弘<sup>2</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

要望演題 | 2-03 外科治療遠隔成績

## 要望演題2

## 両側肺動脈絞扼術

座長:

新保 秀人 (三重大学)

原田 順和 (長野県立こども病院)

11:00 AM - 11:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

[I-YB02-01] 両心室修復に向けたFlow adjustable bilateral PA bandingの中期成績

○内藤 祐次<sup>1</sup>, 田中 佑貴<sup>1</sup>, 吉竹 修一<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 田中 健佑<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

[I-YB02-02] 両側肺動脈絞扼術における至適絞扼サイズの決定法～結紮用クリップを用いた両側肺動脈絞扼術の後方視的検討より～

○阿知和 郁也<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>1</sup>, 森下 寛之<sup>1</sup>, 八鍬 一貴<sup>1</sup>, 小野 博<sup>2</sup>, 金子 正英<sup>2</sup>, 三崎 泰志<sup>2</sup>, 林 泰佑<sup>2</sup>, 佐々木 瞳<sup>2</sup>, 真船 亮<sup>2</sup>, 越智 琢司<sup>2</sup> (1.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

[I-YB02-03] 両側肺動脈絞扼術を施行した左心低形成症候群の中遠隔期成績

○菅野 勝義, 村田 真哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[I-YB02-04] 両側肺動脈絞扼術後の大動脈弓離断における、2心室修復が可能な因子

○平野 恭悠<sup>1</sup>, 稲村 昇<sup>1</sup>, 豊川 富子<sup>1</sup>, 金川 奈央<sup>1</sup>, 田中 智彦<sup>1</sup>, 青木 寿明<sup>1</sup>, 河津 由紀子<sup>1</sup>, 濱道 裕二<sup>1</sup>, 萱谷 太<sup>1</sup>, 盤井 成光<sup>2</sup>, 川田 博昭<sup>2</sup> (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

[I-YB02-05] 両心室修復を目指したハイリスク症例に対する両側肺動脈絞扼術の成績

○檜山 和弘, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 五十嵐 仁, 渡邊 マヤ, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

## 第5会場

要望演題 | 1-07 カテーテル治療

## 要望演題3

## カテーテル治療

座長:

大月 審一 (岡山大学病院)

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

11:00 AM - 11:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

[I-YB03-01] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの医師主導治験；CPステント医師主導治験の経験から

○富田 英<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>3</sup>, 杉山 央<sup>4</sup>, 水上 愛弓<sup>5</sup>, 上田 秀明<sup>6</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科, 4.東京女子医科大学 循環器小児科, 5.山王病院 小児科, 6.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

[I-YB03-02] 本邦における経皮的血管形成術とステント留置術の過去10年間の動向；日本Pediatric Interventional Cardiology学会(JPIC)アンケート調査から

○藤井 隆成<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>3</sup>, 矢崎 諭<sup>4</sup>, 金成海<sup>5</sup>, 小野 安生<sup>5</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.岡山大学 小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器診療部, 5.静岡県立こども病院 循環器科)

[I-YB03-03] 上室性頻拍を合併した成人心房中隔欠損症に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の長期経過

○安原 潤, 小林 俊樹, 熊本 崇, 小島 拓朗, 清水 寛之, 葭葉 茂樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[I-YB03-04] 左心低形成症候群フォンタン到達率向上のためのModified hybrid strategy

○葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 安原 潤<sup>1</sup>, 清水 寛之<sup>1</sup>, 熊本 崇<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup>, 枅岡 歩<sup>2</sup>, 宇野 吉雅<sup>2</sup>, 加藤木 利行<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[I-YB03-05] 心臓カテーテル検査・治療のヘパリン使用における定期的な活性凝固時間測定の有用性—第2報—

○菅 仁美, 伊藤 由依, 宮本 尚幸, 赤木 健太郎, 福山 緑, 本倉 浩嗣, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院)

要望演題 | 1-08 電気生理学・不整脈

要望演題4

電気生理学・不整脈

座長:

中村 好秀 (近畿大学)

大橋 直樹 (中京病院)

1:50 PM - 2:40 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[I-YB04-01] 学校心臓検診でのQT短縮症候群スクリーニングに関する検討

グに関する検討

○櫛木 大輔<sup>1,2</sup>, 吉永 正夫<sup>1</sup>, 福重 寿郎<sup>3</sup> (1.国立病院機構鹿児島医療センター, 2.鹿児島大学医学部付属病院 小児科, 3.県立北薩病院 小児科)

[I-YB04-02] ブルガダ症候群4家系の経過観察

○渡部 誠一, 中村 啓子, 櫻井 牧人, 田代 良 (総合病院土浦協同病院 小児科)

[I-YB04-03] 小児期に発症したfocal atrial

tachycardiaによるTachycardia-induced cardiomyopathyの検討

○吉田 葉子<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>2</sup>, 佐々木 昶<sup>2</sup>, 藤野 光洋<sup>2</sup>, 川崎 有希<sup>2</sup>, 江原 英治<sup>2</sup>, 村上 洋介<sup>2</sup>, 中村 好秀<sup>1,3</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学 小児科)

[I-YB04-04] 肺静脈心房に上室頻拍基質を有する先天性心疾患術後のアブレーション

○豊原 啓子, 西村 智美, 宮本 健志, 和田 励, 工藤 恵道, 竹内 大二, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[I-YB04-05] 先天性心疾患術後心房頻拍に対するf

ragmented potentialを指標としたカテーテルアブレーション

○和田 励, 豊原 啓子, 工藤 恵道, 宮本 健志, 西村 智美, 竹内 大二, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

要望演題 | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

要望演題5

肺高血圧

座長:

山田 修 (国立循環器病研究センター)

福島 裕之 (慶応義塾大学病院)

2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[I-YB05-01] 小児期発症肺高血圧症の予後とその規定因子

○稲井 慶<sup>1</sup>, 宮本 健志<sup>1</sup>, 前田 潤<sup>2</sup>, 千田 礼子<sup>3</sup>, 高月 晋一<sup>4</sup>, 中山 智孝<sup>4</sup>, 古谷 喜幸<sup>1</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>4</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.慶応義塾大学病院 小児科, 3.防衛医科大学 小児科, 4.東邦大学 小児科)

[I-YB05-02] 肺高血圧を伴う心室中隔欠損症における肺血管拡張/収縮因子均衡のDown症候群と非Down症候群での比較検討

○大木 寛生<sup>1</sup>, 山田 浩之<sup>1</sup>, 宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 横山 晶一郎<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 澁谷 和彦<sup>1</sup>, 岩崎 美佳<sup>2</sup>, 小谷 聡秀<sup>2</sup>, 吉村 幸浩<sup>2</sup>, 寺田 正次<sup>2</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療

センター 心臓血管外科)

## [I-YB05-03] 多脾症候群において早期に進行する肺動脈性肺高血圧症

○柴田 映道<sup>1</sup>, 森 浩輝<sup>2</sup>, 前田 潤<sup>1</sup>, 福島 裕之<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学医学部 小児科学教室, 2.東京女子医科大学医学部 循環器小児科)

## [I-YB05-04] 肺動脈性肺高血圧症において血小板凝集能は喀血を予見できるか?

○中山 智孝, 直井 和之, 池原 聡, 高月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

## [I-YB05-05] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) を用いた肺高血圧に伴う肺血管病変の観察

○早淵 康信, 阪田 美穂, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

## 第7会場

要望演題 | 1-15 周産期・心疾患合併妊婦

## 要望演題6

## 周産期

座長:

武田 紹 (中京病院)

盤井 成光 (大阪府立母子保健総合医療センター)

9:00 AM - 9:50 AM 第7会場 (1F シリウス A)

## [I-YB06-01] プロスタノイドの動脈管閉鎖における役割

○赤池 徹<sup>1</sup>, 横田 知大<sup>2</sup>, 梶村 いちげ<sup>1</sup>, 横山 詩子<sup>3</sup>, 南沢 享<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.カリフォルニア大学ロサンゼルス校 麻酔科学講座, 3.横浜市立大学医学部 循環制御医学)

## [I-YB06-02] 動脈管結紮手術のタイミングについての検討

○田口 周馬<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 平家 俊雄<sup>1</sup>, 中田 朋宏<sup>2</sup>, 池田 義<sup>2</sup> (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

## [I-YB06-03] 当院における未熟児動脈管開存症に対する治療経験

○岩城 隆馬<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 松久 弘典<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 芳本 誠司<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.兵庫県立こども病院 新生児科)

## [I-YB06-04] 体重1 kg未満の超低出生体重児に対する内視鏡下動脈管閉鎖術

○宮地 鑑<sup>1</sup>, 岡 徳彦<sup>1</sup>, 中村 祐希<sup>1</sup>, 吉井 剛<sup>1</sup>, 松永 慶廉<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (1.北里大学医学部 心臓血管外

科, 2.北里大学医学部 小児科)

## [I-YB06-05] 極低出生体重児におけるpost PDA ligation syndromeの臨床像

○浅沼 賀洋<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>1</sup>, 伴 由布子<sup>1</sup>, 古田 千左子<sup>1</sup>, 長澤 真由美<sup>1</sup>, 小野 安生<sup>2</sup>, 坂本 喜三郎<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

要望演題 | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

## 要望演題7

## 術後遠隔期・合併症・発達

座長:

藤原 優子 (東京慈恵会医科大学)

我那覇 仁 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM 第7会場 (1F シリウス A)

## [I-YB07-01] Fontan術後症例における肝硬度測定: Shear Wave Elastographyの有用性

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

## [I-YB07-02] Fontan循環におけるfenestrationの長期的意義

○栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 築 明子<sup>1</sup>, 金 晶恵<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

## [I-YB07-03] Fontan術後遠隔期予後改善に向けた簡便な在宅和温療法—急性効果と安全性検証

○増谷 聡, 金 晶恵, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

## [I-YB07-04] 心房中隔欠損症・心房中隔欠損閉鎖術が小児の身体発育に及ぼす影響

○村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 石橋 奈保子<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 阿部 正一<sup>2</sup>, 野間 美緒<sup>2</sup>, 坂 有希子<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,3</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

## [I-YB07-05] 超小型活動量/心拍変動モニター (ActiHR4) の小児領域での有用性

○石戸 博隆<sup>1</sup>, 築 明子<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 桑田 聖子<sup>1,3</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院, 3.榊原記念病院)

## 第8会場

要望演題 | 1-10 心筋心膜疾患

## 要望演題8

### 心筋炎

座長:

磯松 幸尚 (横浜市立大学)

森 一博 (徳島県立中央病院)

9:00 AM - 9:50 AM 第8会場 (1F シリウス B)

#### [I-YB08-01] 心臓MRIによる急性心筋炎後遠隔期の遅延造影の意義

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 佐々木 昶<sup>1</sup>,  
江原 英治<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>2</sup>, 吉田 葉子<sup>2</sup>,  
鈴木 嗣敏<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

#### [I-YB08-02] 小児劇症型心筋炎に対する Bridge to Decision deviceとしてのperipheral ECMO: 長期VAD・心移植まで見据えた地域連携

○岡田 典隆<sup>1</sup>, 村山 弘臣<sup>1</sup>, 長谷川 広樹<sup>1</sup>, 馬場 礼三<sup>2</sup>,  
安田 和志<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 大下 裕法<sup>2</sup>, 大島 康徳<sup>2</sup>, 前田 正信<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

#### [I-YB08-03] 小児劇症型心筋炎に対するECMO使用下における左室収縮能の経時的変化とその予後

○小野 博<sup>1</sup>, 越智 琢司<sup>1</sup>, 真船 亮<sup>1</sup>, 佐々木 瞳<sup>1</sup>, 林 泰佑<sup>1</sup>, 金子 正英<sup>1</sup>, 三崎 泰志<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>1</sup>  
(1.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

#### [I-YB08-04] 小児心筋炎重症化の予測因子の検討 ～炎症・心筋壁浮腫との関連～

○赤繁 徹, 洲上 泰, 西岡 雅彦, 長田 信洋, 中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典, 差波 新 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

#### [I-YB08-05] 急性心筋炎合併完全房室ブロック症例4例の臨床経過と管理

○中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典, 差波 新 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Fri. Jul 17, 2015

## 第4会場

要望演題 | 1-11 心不全・心移植

## 要望演題9

## 重症心不全治療

座長:

上野 高義 (大阪大学大学院)

横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

## [II-YB09-01] 乳児期重症心不全に対するBerlin heart EXCOR®の4症例の経験

○金谷 知潤<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 平 将生<sup>1</sup>, 小澤 秀登<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 松長 由里子<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 戸田 宏一<sup>1</sup>, 倉谷 徹<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

## [II-YB09-02] 小児重症心不全に対するBerlin Heart Excor使用経験から—これからの適応・使用への課題

○平田 康隆<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>1</sup>, 益澤 明広<sup>1</sup>, 尾崎 晋一<sup>1</sup>, 有馬 大輔<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 岡 明<sup>2</sup>, 小野 稔<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

[II-YB09-03] 体外式VADとして遠心ポンプ(Rotaflow<sup>®</sup>)を使用した2例

○櫛木 大祐<sup>1</sup>, 三浦 慎也<sup>1</sup>, 中野 諭<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 大崎 真樹<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

## [II-YB09-04] 拘束性心筋障害に伴う反応性肺高血圧に対する左心補助循環装置の効果

○高橋 邦彦<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 髭野 亮太<sup>1</sup>, 廣瀬 将樹<sup>1</sup>, 平 将樹<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藺 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

## [II-YB09-05] 小児心不全に対する心臓内自己幹細胞移植治療の標準医療化へ向けた取り組み

○石神 修大<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 奥山 倫弘<sup>1</sup>, 逢坂 大樹<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

要望演題 | 2-01 外科治療

## 要望演題10

## 大動脈弁疾患

座長:

大嶋 義博 (兵庫県立こども病院)

平松 祐司 (筑波大学)

11:00 AM - 11:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

## [II-YB10-01] 小児大動脈弁疾患の治療戦略とその成績

○小泉 淳一<sup>1</sup>, 猪飼 秋夫<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>1</sup>, 古武 達也<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>2</sup>, 中野 智<sup>2</sup>, 早田 航<sup>2</sup>, 高橋 信<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>2</sup>, 小林 隆史<sup>3</sup>, 岡林 均<sup>1</sup> (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科, 3.岩手医科大学 麻酔科)

## [II-YB10-02] 挙児希望若年成人女性に対するRoss手術の有用性

○森本 和樹<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 吉松 淳<sup>2</sup>, 藤田 知之<sup>3</sup>, 小林 順二郎<sup>3</sup>, 白石 公<sup>4</sup>, 八木原 俊克<sup>1</sup>, 市川 肇<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 周産期科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

## [II-YB10-03] 小児期先天性大動脈弁狭窄症に対する遠隔成績

○松久 弘典<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 岩城 隆馬<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>, 山口 眞弘<sup>3</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科, 3.明石医療センター 心臓血管外科)

## [II-YB10-04] 小児大動脈弁疾患に対する心膜を用いた大動脈弁形成術

○伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹生, 黒澤 博之, 菅野 勝義, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

## [II-YB10-05] 若年Marfan症候群における大動脈基部手術の経験

○高原 真吾, 正木 直樹, 安達 理, 秋山 正年, 川本 俊輔, 齋木 佳克 (東北大学医学部 心臓血管外科)

要望演題 | 1-19 学校保健・疫学・心血管危険因子

## 要望演題11

## 児童生徒の心停止、AED

座長:

三谷 義英 (三重大学)

檜垣 高史 (愛媛大学)

4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (1F ジュピター)

## [II-YB11-01] 当院関わった学童心肺蘇生4例の検討 —学校心臓病検診と心肺蘇生の意義について—

○塚田 正範<sup>1</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 馬場 恵史<sup>1</sup>, 伊藤 裕貴<sup>3</sup>, 羽二

生 尚訓<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>1</sup>, 齋藤 昭彦<sup>1</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院 小児科, 3.新潟県立中央病院)

[II-YB11-02] 学校管理下における突然死と心肺蘇生の状況について

○岩本 眞理<sup>1,2</sup>, 長嶋 正實<sup>3</sup>, 吉永 正夫<sup>4</sup>, 住友 直方<sup>5</sup>  
(1.横浜市立大学 小児循環器, 2.済生会横浜市東部病院 小児科, 3.愛知済生会リハビリテーション病院, 4.鹿児島医療センター 小児科, 5.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[II-YB11-03] 学校救急におけるチームによる連携トレーニングの重要性

○檜垣 高史<sup>1,2</sup>, 千阪 俊行<sup>2</sup>, 太田 雅明<sup>2</sup>, 高田 秀実<sup>2</sup>, 森谷 友造<sup>1,2</sup>, 山内 俊史<sup>2</sup>, 宮田 豊寿<sup>2</sup>, 山口 洋平<sup>2</sup>, 山本 英一<sup>2</sup>, 小西 恭子<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup> (1.愛媛大学医学部附属病院小児総合医療センター 小児循環器部門, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

[II-YB11-04] 生徒児童を突然死から救うために小児循環器医がなすべきこと:ある一地域で経験した心原性心肺停止の2救命症例より

○岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

[II-YB11-05] 小児循環器医の社会的貢献(患者家族教育セミナー・こども心臓教室を通して)

○岩本 洋一<sup>1</sup>, 大津 幸枝<sup>2</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.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, 2.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 看護部門)

床所見、サイトカインプロファイルの特徴

○鶴池 清, 山村 健一郎, 村岡 衛, 白水 優光, 寺師 英子, 中島 康貴, 永田 弾, 平田 悠一郎, 森鼻 栄治, 原寿郎 (九州大学病院 小児科)

[II-YB12-03] 川崎病大量免疫グロブリン不応例におけるインフリキシマブ投与51例の検討

○蜂谷 明<sup>1</sup>, 赤澤 陽平<sup>1</sup>, 元木 倫子<sup>1</sup>, 柳沢 俊光<sup>1</sup>, 小林 法元<sup>1</sup>, 松崎 聡<sup>2</sup> (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.国立病院機構松本医療センター 中信松本病院 小児科)

[II-YB12-04] 免疫グロブリン・プレドニゾロン併用療法を行った重症川崎病における不応例のリスク因子の検討

○宮田 功一<sup>1,2</sup>, 福島 直哉<sup>1,2</sup>, 森川 和彦<sup>1,2</sup>, 大熊 喜彰<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 原 光彦<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 石原 淳<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 三浦 大 (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE研究グループ)

[II-YB12-05] 内径のZスコアによる川崎病冠動脈瘤の重症度の評価—多施設共同研究—

○福島 直哉<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 小林 徹<sup>2</sup>, 布施 茂登<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 野村 裕一<sup>2</sup>, 濱岡 建城<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 須田 恵治<sup>2</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.日本川崎病学会Zスコアプロジェクト2ndステージ小委員会)

## 第5会場

要望演題 | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

### 要望演題12

#### 川崎病・冠動脈・血管

座長:

荻野 廣太郎 (元関西医科大学香里病院)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院)

3:10 PM - 4:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[II-YB12-01] 光干渉断層法(OCT)で明らかになった遠隔期川崎病冠動脈病変の特徴～内膜肥厚、中膜断裂は瘤病変のみならず、退縮部位にも存在する～

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup>, 久保 隆史<sup>2</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 武内 崇<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>3</sup>, 猪野 靖<sup>2</sup>, 赤坂 隆史<sup>2</sup>, 吉川 徳茂<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)

[II-YB12-02] Infliximab不応で血漿交換を要した7症例の臨

Sat. Jul 18, 2015

## 第4会場

要望演題 | 3-01 その他

## 要望演題13

## 右室流出路再建

座長:

麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

西垣 恭一 (大阪市立総合医療センター)

9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

[III-YB13-01] 修正大血管転位症における機能的右室流出路狭窄と心機能—手術介入の是非・適応に関する考察—

○栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 先崎 秀明<sup>2</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 秀俊<sup>3</sup>, 角 秀秋<sup>3</sup>  
(1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-YB13-02] 純型肺動脈閉鎖症に対する外科的治療戦略

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 山本 祐介, 加藤 信康, 浅田 聡 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-YB13-03] 多発性末梢性肺動脈狭窄の治療方針

○鬼頭 真知子<sup>1</sup>, 金 成海<sup>1</sup>, 石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[III-YB13-04] fan-shaped ePTFE valved conduit with bulging sinus のさらなる進化を目指して—新型導管の有効性に関する検討—

○山本 裕介, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-YB13-05] PA VSDに対するRastelli手術の成績 ～右室流出路再建方法の選択～

○柳 貞光<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 渡邊 友博<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金基成<sup>1</sup>, 西澤 崇<sup>1</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 康井 制洋<sup>1</sup>  
(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 心臓血管外科)

## 第5会場

要望演題 | 1-04 複雑心奇形

## 要望演題14

## Heterotaxy

座長:

篠原 徹 (近畿大学)

塩野 淳子 (茨城県立こども病院)

11:10 AM - 12:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[III-YB14-01] 当院における近年の心房内蔵錯位症候群の予後の検討

○武井 黄太<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>1</sup>, 山澤 弘州<sup>1</sup>, 古川 卓朗<sup>1</sup>, 泉 岳<sup>1</sup>, 本田 護<sup>1,2</sup>, 浅井 英嗣<sup>3</sup>, 橘 剛<sup>3</sup> (1.北海道大学大学院 小児科学, 2.自衛隊札幌病院 小児科, 3.北海道大学大学院 循環器外科学)

[III-YB14-02] 2001年以降に経験したフォンタン適応の内臓錯位症候群—総死亡に関連する因子について—

○中村 真<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 総崎 直樹<sup>2,3</sup>, 中野 俊秀<sup>4</sup>, 角 秀秋<sup>4</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児循環器科, 3.ふくだ小児科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-YB14-03] 心外型総肺静脈還流異常症

(Extracardiac TAPVC) 合併 Asplenia 症例の検討—術後肺静脈狭窄に関与する因子について

○近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 福岡 達祐<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 塚原 宏一<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児医科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科)

[III-YB14-04] 内蔵錯位症候群の冠動脈

○石井 徹子, 杉山 央, 清水 美妃子, 中西 敏雄 (東京女子医大病院 循環器小児科)

[III-YB14-05] 多脾症の門脈循環と肺合併症

○高橋 信<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>1</sup>, 中野 智<sup>1</sup>, 早田 航<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>2</sup>, 小泉 淳一<sup>2</sup>, 猪飼 秋夫<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>1</sup>  
(1.岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

要望演題 | 1-09 集中治療・周術期管理

## 要望演題15

## 集中治療・周術期：不整脈

座長:

小出 昌秋 (聖隷浜松病院)

長井 典子 (岡崎市民病院)

1:30 PM - 2:20 PM 第5会場 (1F アポロン A)

[III-YB15-01] 小児開心術周術期における心電図高周波電位測定の有用性

○金本 真也<sup>1</sup>, 平松 祐司<sup>2</sup>, 松原 宗明<sup>2</sup> (1.関西医科大学 胸部心臓血管外科学講座, 2.筑波大学医学

医療系 心臓血管外科)

[III-YB15-02] 小児心臓術後のJunctional ectopic  
tachycardia (JET) に対するアミオダロン使  
用の経験

○川崎 有亮<sup>1</sup>, 村山 友梨<sup>1</sup>, 夫津木 綾乃<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>,  
吉澤 康祐<sup>1</sup>, 石道 基典<sup>1</sup>, 大野 暢久<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>,  
鶏内 伸二<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎病院心臓  
センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎病院心  
臓センター 小児循環器内科)

[III-YB15-03] 新生児開心術後の不整脈とその治療

○秋山 章, 青木 満, 萩野 生男, 齋藤 友宏, 鈴木 憲治,  
寶亀 亮悟, 高澤 晃利 (千葉県こども病院)

[III-YB15-04] Partial anomalous pulmonary venous  
connection(PAPVC)修復術; Williams法後の  
一過性洞機能低下についての検討

○熊本 崇<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 安原 潤<sup>1</sup>, 清水 寛之<sup>1</sup>, 小島  
拓朗<sup>1</sup>, 葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 細田 隆介<sup>2</sup>, 枘岡  
歩<sup>2</sup>, 宇野 吉雅<sup>2</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際  
医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際  
医療センター 小児心臓外科)

[III-YB15-05] PCPS装着を要した術後房室接合部異所性頻  
拍の治療戦略

○大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>,  
江見 美杉<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 山名 孝治<sup>2</sup>, 野中  
利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 大塚 良平<sup>2</sup> (1.中京病院中京こ  
どもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院  
中京こどもハートセンター 心臓血管外科)



要望演題 | 1-05 画像診断

## 要望演題1

### 画像診断

座長:

高橋 健 (順天堂大学)

近藤 千里 (東京女子医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

I-YB1-01~I-YB1-05

所属正式名称: 高橋健(順天堂大学 小児科学講座)、近藤千里(東京女子医科大学 画像診断・核医学科)

[I-YB01-01] マルチスライスCT3次元画像情報から3Dプリンティング技術を応用して作成する「先天性心疾患診断用精密心臓レプリカ」の有用性に関する臨床研究の評価項目について

○白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 神崎 歩<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 鍵崎 康治<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup>, 畑中 克宣<sup>4</sup>, 竹田 正俊<sup>4,5</sup>, 中沢 一雄<sup>5</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター 放射線部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.株式会社クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター研究所 研究情報基盤管理室)

[I-YB01-02] ファロー四徴症術後の左室拡張期の運動エネルギー損失指標の評価

○齊川 祐子<sup>1,2</sup>, 安河内 聡<sup>1,3</sup>, 中野 裕介<sup>3</sup>, 瀧間 浄宏<sup>3</sup>, 田澤 星一<sup>3</sup>, 蝦名 冴<sup>1,2</sup>, 柴田 綾<sup>2</sup>, 日高 恵以子<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 臨床検査科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-YB01-03] 「僧帽弁輪収縮期移動距離(MAPSE) / 左室長」は最も簡便な左室長軸機能の指標である

○森 一博, 井上 美紀 (徳島県立中央病院 小児科)

[I-YB01-04] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) を用いた Williams症候群における肺動脈病変の観察

○小野 朱美<sup>1,2</sup>, 早淵 康信<sup>1</sup>, 阪田 美穂<sup>1</sup>, 香美 祥二<sup>1</sup>, 井上 美紀<sup>2</sup>, 森 一博<sup>2</sup> (1.徳島大学大学院 小児医学分野, 2.徳島県立中央病院 小児科)

[I-YB01-05] 繊維化心筋を有する小児単心室症の心臓MRIによる機能解析と心筋幹細胞移植療法による繊維化抑制の可能性

○石神 修大<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 逢坂 大樹<sup>1</sup>, 奥山 倫弘<sup>2</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

## [I-YB01-01] マルチスライスCT3次元画像情報から3Dプリンティング技術 を応用して作成する「先天性心疾患診断用精密心臓レプリ カ」の有用性に関する臨床研究の評価項目について

○白石 公<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 神崎 歩<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 鍵崎 康治<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup>, 畑中 克宣<sup>4</sup>, 竹田 正俊<sup>4,5</sup>, 中沢 一雄<sup>5</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター 放射線部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.株式会社クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター研究所 研究情報基盤管理室)

Keywords: MSCT, 3Dプリンター, 手術シミュレーション

[背景]我々は、MSCT 3次元画像からレーザ光線を利用した精密3Dプリンターである光造形法とそれに続く真空注型法を組み合わせることにより、心臓外部だけでなく内部構造も詳細に再現した軟質の精密心臓レプリカを作成し、対象患者の年齢に合わせた様々な質感を再現することが可能になった。本品が先天性心疾患の臨床現場で広く応用され、患者の正確な病態把握と手術成績の向上に寄与するためには、その品質および正確性を十分に確保し、医療機器として認可される必要がある。今回は心臓レプリカが医療機器として認可されるために、その正確性および有用性を評価する研究デザインを決定した。[対象と方法]心臓レプリカの評価に適し比較的発症頻度の高い、ファロー四徴（心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖を含む）、両大血管右室起始、完全および修正大血管転位、大動脈離断および縮窄4疾患群を対象とする。症例は4疾患群で15例とする。[結果]我々の施設の医療機器開発プロジェクトチーム（MEDICI Project）とともに、心臓レプリカの医療機器妥当性の判断に必要な詳細な評価項目を設定した。1)小児循環器医による評価：a心臓レプリカによる再現性の評価（26項目）、b心臓レプリカの診断の有用性（4項目）、2)心臓外科医による評価：a実心臓に対する心臓レプリカの再現性評価（40項目）、b心臓レプリカのシミュレーターとしての評価（5項目）、c心臓レプリカの手術後の評価（7項目）、以上の評価項目を各々5段階評価で行うこととした。実際のレプリカ評価は現在進めているところである。[結論]心臓レプリカは直接患者に用いられることはないが、対象となる患者は、外科処置を取らなければ生命に影響を及ぼす臨床状態にある重度の先天性心疾患である。本品は、診断の補助のみならず治療方針の決定および術前の術式決定を行う目的でも使用するため、本臨床研究により医療機器の妥当性を検証する予定である。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

## [I-YB01-02] ファロー四徴症術後の左室拡張期の運動エネルギー損失指標 の評価

○齊川 祐子<sup>1,2</sup>, 安河内 聡<sup>1,3</sup>, 中野 裕介<sup>3</sup>, 瀧間 浄宏<sup>3</sup>, 田澤 星一<sup>3</sup>, 蝦名 冨<sup>1,2</sup>, 柴田 綾<sup>2</sup>, 日高 恵以子<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 臨床検査科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: 血流運動エネルギー損失, Vector Flow Mapping, ファロー四徴症

【背景】心機能におけるchamber/wall kineticsの報告は多いが、左室内の血流運動エネルギーが心機能に与える影響については報告はない。【目的】Vector Flow Mapping (VFM)を用いて、ファロー四徴症術後患者（TOF）において左室拡張期の血流運動エネルギー損失（EL）と左室駆出心機能指標との関係について検討すること。【方法】対象は、TOF 20名（年齢；14±9.3歳、術後；140±94ヶ月）および正常小児（N）16名（年齢；8.9±4.6歳）。心臓超音波装置はProsound F 75（日立・アロカ社）で、心尖部長軸断面の2DカラードププラをVFM解析用に記録し保存。Off-line外部解析ソフトDAS-RS1（日立・アロカ社）（Itatani K et al）を用いて、拡張期の左室内各2次元座標軸上の血流運動エネルギーを算出し、その差分から血流運動エネルギー損失（EL）を算出。また僧帽弁通過血流から算出した拡張期左室流入エネルギー（KEin）を算出しEL/KEinを求め、time-Flowから算出した左室駆出量（Q）や他の心機能指標と比較した。【結果】TOF群では、N群に比しdEL/KEinは0.16±0.12 vs 0.062±0.029 (mean±SD)と有意に高値を示した。TOF群においてはEL/KEinと心拍

出指標のQとの間には、有意な負相関 ( $y = 21.0 X + 11.5$ ,  $R = -0.637$ ,  $p = 0.00255$ ) があった。EL /KEinと他の心機能指標 (EDA, FAC,  $s'$ ,  $e'$ ,  $a'$ , E/A, E/e'など) との相関は得られなかった。【結語】TOFにおける左室拡張期の血流運動エネルギー損失は、左室のchamber kineticsやwall kineticとは独立して左室の心拍出に影響を与えている。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

## [I-YB01-03] 「僧帽弁輪収縮期移動距離(MAPSE) / 左室長」は最も簡便な左室長軸機能の指標である

○森 一博, 井上 美紀 (徳島県立中央病院 小児科)

Keywords: MAPSE, 長軸機能, speckle tracking

【背景】左室長軸機能は心機能低下の早期から障害され、その解析が臨床上重要である。Speckle tracking法を用いたglobal strainは最新の装置を要し、組織ドプラ法は正常値が年齢で異なり煩雑である。本研究では、最も簡単な長軸機能である「僧帽弁輪部の収縮期移動距離」(MAPSE)を心エコーM-modeから測定し、小児の正常値を明らかにすると共に、臨床的有用性を検討した。【方法】対象は新生児から15歳までの正常群230例(平均年齢 $6.2 \pm 4.9$ 歳)。長軸機能として四腔断面左室外側弁輪部の組織ドプラ収縮期運動速度( $s'$ )、MAPSEおよび拡張末期左室長(L)による補正值(MAPSE/L)を算出した。Speckle tracking法を施行できた87例は長軸方向global strain (GLS)を計測した。全例で左室後負荷として収縮末期壁応力(ESWS)を算出した。また、心筋疾患でも同様の検討を行った。【結果】[1] MAPSEは年齢と共に高値となった( $r=0.83$ )。左室長で補正したMAPSE/Lと年齢との相関は弱かった( $r=-0.14$ )。一方、 $s'/L$ は $1.59 \pm 0.31$ /secでMAPSE/Lよりも年齢との相関が大であった( $r=-0.23$ )。[2] ESWSと左室内径短縮率(SF), MAPSE/L,  $s'/L$ とは、各々 $r=-0.62$ ,  $-0.07$ ,  $-0.09$ の相関を示し、MAPSE/Lは後負荷の影響を受けにくかった。[3] GLS ( $0.22 \pm 0.02$ )はMAPSE/L( $0.22 \pm 0.03$ )に近似し、両者は正相関を認めた( $r=0.54$ )。[4] Bland-Altman解析によるMAPSE/Lのinterobserver agreementは $\pm 0.014$ で再現性は良好であった( $n=25$ )。[5] 心筋疾患の3例では左室内径短縮率は正常であったが、GLSは $0.12-0.13$ と長軸機能低下が示唆された。MAPSE/Lも $0.10-0.15$ も同様に低下していた。【考察】MAPSE/LはGLSに近似していた。また、後負荷の影響を比較的受けにくく、正常値は幅広い年齢層でほぼ一定の値であった。MAPSE/Lは特別な心エコー装置を必要とせず、小児の長軸機能評価指標として臨床応用可能と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

## [I-YB01-04] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) を用いたWilliams症候群における肺動脈病変の観察

○小野 朱美<sup>1,2</sup>, 早淵 康信<sup>1</sup>, 阪田 美穂<sup>1</sup>, 香美 祥二<sup>1</sup>, 井上 美紀<sup>2</sup>, 森 一博<sup>2</sup> (1.徳島大学大学院 小児医学分野, 2.徳島県立中央病院 小児科)

Keywords: 光干渉断層像, Williams症候群, 肺動脈病変

【背景】光干渉断層像 (OCT) は近赤外線を利用して断層画像を得る新しい血管内画像診断である。血管内超音波像 (IVUS) に比し約10倍 ( $10 \sim 20 \mu\text{m}$ ) の高解像度を有し、従来の診断装置では描出し得なかった血管壁の微細構造観察が可能である。Williams症候群ではエラスチン (ELN) を含む7q11.23領域の部分欠失を伴う。ELNの欠失は血管弾性低下だけでなく動脈壁内中膜平滑筋細胞の増殖を伴い肥厚に伴う内腔狭窄を惹起させる。我々はWilliams症候群2症例においてOCTを用いて肺動脈病変を観察した。【方法】Williams症候群2例 (3歳女児および9歳男児) で心臓カテーテル検査時にOCTを用いて肺動脈を観察した。肺循環に異常を認めない20症例を対象とし

て比較検討した。【結果】血管径2.0～4.0mmの末梢肺動脈を観察した。肺動脈壁は1層として観察された。Williams症候群2例では肺動脈壁厚は、0.29, 0.33mm (control,  $0.14 \pm 0.03$ )、肺動脈壁厚/血管径比は0.109および0.121 (control,  $0.056 \pm 0.009$ )であり、顕著な壁肥厚が観察された。さらに血管外膜周囲組織の肥厚とVasa vasorumの過剰な増殖が認められた。近年、血管外膜やVasa vasorumは肺動脈のリモデリングに関与していると報告されており、OCTから得られた所見はELN欠失に伴う組織学的変化と肺動脈の病理学的所見を反映しているものと考えられた。【結語】OCTによる肺血管壁の検討は、Williams症候群をはじめとする肺血管病変を有する疾患の病理学的所見を反映している可能性が示唆され、病状の進行や加療効果判定などの臨床的有用性が示された。

(Thu. Jul 16, 2015 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

## [I-YB01-05] 繊維化心筋を有する小児単心室症の心臓MRIによる機能解析 と心筋幹細胞移植療法による繊維化抑制の可能性

○石神 修大<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 逢坂 大樹<sup>1</sup>, 奥山 倫弘<sup>2</sup>, 栄徳 隆裕<sup>2</sup>, 馬場 健児<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: Late gadolinium enhancement, 機能的単心室症, 心筋幹細胞移植療法

【背景】虚血性心疾患や心筋症で見られる線維化心筋は予後不良因子であり、近年心筋幹細胞移植療法によるその縮小効果が報告されている。一方、先天性心疾患ではFontan術後やFallot四徴症術後遠隔期に心筋線維化変化が認められているが、幼児期での特徴や幹細胞移植効果は明らかにされていない。【目的】幼児期の単心室症患者の線維化心筋の特徴の解明ならびに岡山大学病院で行っている心筋幹細胞移植療法の線維化心筋に対する治療効果を明らかにする。【方法】対象は単心室患者でMRI遅延造影(late gadolinium enhancement)で線維化所見を認めた患者8名(LGE+)と線維化のない患者30名(LGE-)で、心臓MRIでのstrain値や標準偏差法による線維化領域定量化とカテーテル検査から算出したEes、stiffnessについて比較検討した。【結果】両群間で年齢差は認めなかった( $P=0.07$ )。MRI解析ではLGE+ではLGE-と比較し、駆出率の低下(EF;  $P=0.01$ )のみならず、収縮末期容量拡大(ESVI;  $P=0.03$ )及び円周方向のstrain値の低下を認めた(base;  $P=0.02$ , mid;  $P=0.02$ , apex;  $P=0.0005$ )。さらにLGE+群において収縮能の指標とされるEesの低下( $P=0.02$ )と心室stiffnessの高値を認めた( $P=0.03$ )。検出された線維化領域は $8.9 \pm 15.5\%$ であり、従来手術加療のみでは、3か月経過での領域に変化は見られなかった( $P=0.12$ )。一方、手術後に自己心臓内幹細胞移植療法を追加した症例は移植3か月目のMRIで、瘢痕組織の縮小効果( $P=0.01$ )と同部位におけるstrain ( $P=0.0001$ )とstrain rateの有意な改善を認めた( $P=0.04$ )。【結語】幼児期単心室症において線維化を有する症例があり、LGE+はLGE-と比較し駆出率低下と容量拡大だけでなく、心室弾性能の低下とstiffnessの増加を認めた。従来手術加療のみでは線維化縮小効果は観察されなかったが、心筋幹細胞移植療法併用により線維化縮小作用と内膜側壁厚の増加率が有意に改善した。

要望演題 | 2-03 外科治療遠隔成績

## 要望演題2

### 両側肺動脈絞扼術

座長:

新保 秀人 (三重大学)

原田 順和 (長野県立こども病院)

Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

I-YB2-01~I-YB2-05

所属正式名称: 新保秀人(三重大学医学部 胸部心臓血管外科)、原田順和(長野県立こども病院 心臓血管外科)

#### [I-YB02-01] 両心室修復に向けたFlow adjustable bilateral PA bandingの中期成績

○内藤 祐次<sup>1</sup>, 田中 佑貴<sup>1</sup>, 吉竹 修一<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 田中 健佑<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

#### [I-YB02-02] 両側肺動脈絞扼術における至適絞扼サイズの決定法〜結紮用クリップを用いた両側肺動脈絞扼術の後方視的検討より〜

○阿知和 郁也<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>1</sup>, 森下 寛之<sup>1</sup>, 八鍬 一貴<sup>1</sup>, 小野 博<sup>2</sup>, 金子 正英<sup>2</sup>, 三崎 泰志<sup>2</sup>, 林 泰佑<sup>2</sup>, 佐々木 瞳<sup>2</sup>, 真船 亮<sup>2</sup>, 越智 琢司<sup>2</sup> (1.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

#### [I-YB02-03] 両側肺動脈絞扼術を施行した左心低形成症候群の中遠隔期成績

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

#### [I-YB02-04] 両側肺動脈絞扼術後の大動脈弓離断における、2心室修復が可能な因子

○平野 恭悠<sup>1</sup>, 稲村 昇<sup>1</sup>, 豊川 富子<sup>1</sup>, 金川 奈央<sup>1</sup>, 田中 智彦<sup>1</sup>, 青木 寿明<sup>1</sup>, 河津 由紀子<sup>1</sup>, 濱道 裕二<sup>1</sup>, 萱谷 太<sup>1</sup>, 盤井 成光<sup>2</sup>, 川田 博昭<sup>2</sup> (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

#### [I-YB02-05] 両心室修復を目指したハイリスク症例に対する両側肺動脈絞扼術の成績

○檜山 和弘, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 五十嵐 仁, 渡邊 マヤ, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [I-YB02-01] 両心室修復に向けたFlow adjustable bilateral PA bandingの 中期成績

○内藤 祐次<sup>1</sup>, 田中 佑貴<sup>1</sup>, 吉竹 修一<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 田中 健佑<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup>  
(1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 両心室修復, 新生児, 複雑心奇形

【背景】当院ではbalanced ventricleを有する大動脈縮窄・離断複合 (CoA/IAA), 総動脈幹症 (Truncus) などの疾患群に対し, 積極的にFlow adjustable bilateral PA banding (FABPAB)を用いたhybrid approachによる段階的修復術を採用し, 新生児期の一期的根治術と比較し良好な早期成績を報告している。【対象・方法】2007年10月から2014年8月までに両心室修復可能と判断されたCoA/IAA, Truncusに対し施行されたFABPAB症例15例を後方視的に検討し, 中期成績を検討した。【結果】心室大血管形態は, CoA/IAA 13例, Truncus 2例であり, 胸骨正中切開から初回姑息術としてFABPABを施行 (手術時平均日齢 9.0; 平均体重 2.6 kg) した。必要な症例にはcatheter interventionによる末梢肺動脈拡大術を追加し, 第2期手術直前のPA indexは $199 \pm 106$ まで改善した。CoA/IAA群において, FABPAB術後待機中の2例を除き, 両心室機能が十分と判断された5例は一期的にaortic arch repairおよび心内修復術を選択した。また, 左室流出路狭窄などの解剖学的危険因子をもつ6例に関してはNorwood型手術を介在させ, 4例が両心室修復(Rastelli手術)を完遂し, 右室低形成 (RVEDV 67%) の1例は段階的なFontan型手術を選択し, 1例が両心室修復待機中である。Truncus群においては, 2例ともにRastelli手術を終了している。FABPABからの平均観察期間  $3.1 \pm 2.0$  年で対象コホートでの死亡例はなく, Truncus群で再手術 (Rastelli conduit吻合部狭窄) を1例認めた。両心室修復した11例中7例で修復後のカテーテル検査を施行し, 平均RVP/LVP  $0.47$ , LVEDVI  $134\%$  of normal, LVEF  $71\%$ , RVEDVI  $99\%$  of normal, RVEF  $65\%$  で, 術後約2年の時点での平均BNPは $112$  pg/mlであった。【結語】FABPABを用いたhybrid approachによる段階的修復術は両心室修復を前提とした複雑心奇形にも有用であり, 新生児期の人工心肺使用に伴う侵襲を回避でき, 良好な遠隔成績が期待できる。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [I-YB02-02] 両側肺動脈絞扼術における至適絞扼サイズの決定法～結紮用 クリップを用いた両側肺動脈絞扼術の後方視的検討より～

○阿知和 郁也<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>1</sup>, 森下 寛之<sup>1</sup>, 八鍬 一貴<sup>1</sup>, 小野 博<sup>2</sup>, 金子 正英<sup>2</sup>, 三崎 泰志<sup>2</sup>, 林 泰佑<sup>2</sup>, 佐々木 瞳<sup>2</sup>, 真船 亮<sup>2</sup>, 越智 琢司<sup>2</sup> (1.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 左心低形成症候群, 姑息術

【背景】両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)では絞扼の程度を決定する基準が未だ存在せず, 絞扼の微調整が難しいことから至適サイズにする事も通常困難である。我々は結紮用clipで肺血流を制限する方法(clip.PAB)を開発し, 絞扼の微調整の簡便さ・絞扼の程度の再現性の高さ・再介入の容易さ等を報告してきた。【目的】clip.PAB後の経過から対象を肺血流増多群(H群)・至適肺血流群(N群)・肺血流減少群(L群)に分け, 術後UCGでの絞扼部の流速(収縮期・拡張期・収縮期拡張期流速比)が絞扼サイズ決定の指標となり得るか検討する。【対象】2010年4月～2014年10月にclip.PABを施行した25例。手術時日齢:  $4.3 \pm 3.4$  (1-15)日、体重:  $2.6 \pm 0.5$  (1.6-3.7)kg。疾患: HLHS12, SV5, PA/IVS2, TA2, IAA2, DORV1, TAPVC1。【結果】POD7までのUCG計測値 (H/N/L群): 収縮期(m/s)  $2.36 \pm 0.23 / 2.97 \pm 0.62 / 3.18 \pm 0.47$ , 拡張期(m/s)  $0.64 \pm 0.18 / 1.59 \pm 0.52 / 1.91 \pm 0.37$ , 比  $0.27 \pm 0.06 / 0.54 \pm 0.11 / 0.60 \pm 0.07$ 。2群間比較による両側検定P値(HN群間/LN群間): 収縮期  $3.1E-6 / 0.034$ , 拡張期  $1.2E-15 / 0.0023$ , 比  $4.5E-12 / 0.0024$ 。2群間比較でのcutoff値(HN群間/LN群間): 収縮期(m/s)  $2.81 / 3.37$ , 拡張期(m/s)  $1.05 / 1.85$ , 比  $0.40 / 0.55$ 。【考察】2群間比較は全ての項目で有意差を示したが, P値より絞扼サイズの評価には拡張期流速・収縮期拡張期流速比が収縮期流速より有用である。収縮期流速の

cutoff値は値域の幅より臨床的有用性に乏しい。術後UCG計測値をPOD7迄に限定した事で、今回の結果を術中UCGによる計測値に置換することも可能と思われる。【結論】絞扼サイズの評価には絞扼部の拡張期流速・比が重要であり、拡張期流速 1.05-1.85m/s、比 0.40-0.55が至適サイズの指標となり得る。術中UCGで絞扼部流速を測定する事で、術中に絞扼の程度を決定できる可能性が示唆された。今後至適絞扼サイズが術中測定により実際に決定できるか、前方視的検討を行いたい。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [I-YB02-03] 両側肺動脈絞扼術を施行した左心低形成症候群の中遠隔期成績

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, 両側肺動脈絞扼術, 遠隔成績

### 背景と目的

我々はHLHSに対し、両側肺動脈絞扼術を先行し、約1か月後にNorwood手術を行う、rapid two stage strategyを採用している。以前我々は、normal riskの一次的Norwood群 (pNW) とhigh risk症例を含むrapid two stage strategy群 (bPAB) を比較し、早期死亡率に差がなく、bPABでNorwood術後乳酸値が低く、24時間尿量が多く、クレアチニン値が低値であり、術後管理安定に寄与すると報告した。この度は、両群のFontan後も比較する。

### 対象と方法

2005年から2010年に出生したHLHS(variant含む)のうち、pNW16例(2005-2008)と、bPAB14例(2009-2010)を比較。他院で両側肺動脈絞扼術を施行されたものは除外。最終的に2心室となったものも除外。Glenn,Fontan到達年齢およびFontan後カテーテルデータを比較。幼児期以降に発達検査を行った患児は、発達遅滞の有無も比較。知能指数(IQ)70未満または発達指数(DQ)70未満を発達遅滞とした。

### 結果

生後3か月以内死亡pNW1,bPAB1,NW後Glenn前死亡pNW2,bPAB2,NW-Glenn後Fontan前死亡bPAB1,Fontan到達23例。

(以下すべてpNW / bPAB)

Glenn時月齢 $6.1 \pm 1.8 / 5.6 \pm 1.4$   $p=0.51$  Fontan時月齢 $26.1 \pm 13.6 / 20.0 \pm 7.8$   $P=0.22$  inter-stageに施行した追加手術数の平均 $0.54 \pm 0.97 / 0.36 \pm 0.51$   $P=0.60$  bPABに起因する肺動脈形成術施行例は無かった。

### Fontan後1年

Fontan圧(mmHg)  $11.9 \pm 1.6 / 12.4 \pm 2.2$   $P=0.57$  CI(L/min/m<sup>2</sup>)  $3.2 \pm 0.7 / 3.2 \pm 0.6$   $P=0.99$  EDP(mmHg)  $6.3 \pm 2.9 / 7.0 \pm 3.7$   $P=0.65$  CTR  $0.53 \pm 0.05 / 0.56 \pm 0.04$   $P=0.13$

### Fontan後5年

Fontan圧 $10.7 \pm 2.2 / 10.7 \pm 3.8$   $P=1.00$  CI $3.7 \pm 0.4 / 3.6 \pm 0.7$   $P=0.87$  EDP $6.2 \pm 2.4 / 5.0 \pm 1.7$   $P=0.45$  CTR $0.48 \pm 0.05 / 0.50 \pm 0.02$   $P=0.64$

発達検査が施行された17例 (pNW12,bPAB5) のうち、発達遅滞7例(pNW5,bPAB2  $p=1.00$ )であった。

### 結語

現時点では遠隔成績にも両群に差はなく、Norwood術後の安定性を享受できるとすれば、rapid two stage strategyの有用性は揺るがないと考える。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [I-YB02-04] 両側肺動脈絞扼術後の大動脈弓離断における、2心室修復が可能な因子

○平野 恭悠<sup>1</sup>, 稲村 昇<sup>1</sup>, 豊川 富子<sup>1</sup>, 金川 奈央<sup>1</sup>, 田中 智彦<sup>1</sup>, 青木 寿明<sup>1</sup>, 河津 由紀子<sup>1</sup>, 濱道 裕二<sup>1</sup>, 萱谷 太<sup>1</sup>, 盤井 成光<sup>2</sup>, 川田 博昭<sup>2</sup> (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弓離断, 両側肺動脈絞扼術, 2心室修復

【背景】当科では、大動脈弁下狭窄(SAS)が正常大動脈径(AV)の70%以下、または低体重の大動脈弓離断(IAA)に対し、初回手術として両側肺動脈絞扼術(biIPAB)を選択し、数か月経過して2心室修復が可能か判断する。【目的】biIPABを施行したIAAにおいて、2心室修復に到達できる因子を検討すること。【対象】2004年から2014年まで当科で手術を施行した総動脈管症・大動脈肺動脈窓合併を除くIAA18例のうち、biIPABを施行した9例。【方法】診療録からIAAのtype、22q11.2del、右鎖骨下起始異常の有無、biIPABの時期・絞扼径、biIPAB前後の心臓カテーテル検査でのQp/Qs, PVRと左室拡張末期容積%正常比(%LVEDV)、AV%正常比(%AV)、SAS%正常比(%SAS)につき2心室修復(B群)を行った5例と単心室修復(U群)となった4例に分け後方視的に検討。【結果】IAAtype、22q11.2del、右鎖骨下起始異常に両群で差はなし。biIPABは日齢、体重、絞扼径に両群で差はなし。心臓カテーテルはbiIPAB後で、Qp/QsはB群0.7-2.1(中央値0.9)、U群0.6-2.0%(中央値0.7)(P=0.21)、PVRはB群0.4-4.0(中央値3.5)、U群2.0-9.5(中央値3.8, 7.7)(P=0.15)と両群で差はなし。%LVEDVはbiIPAB前がB群133-198%(中央値159%)、U群68-163%(中央値133, 142%)(P=0.37)、biIPAB後はB群85-151%(中央値121%)、U群43-149%(中央値94, 129%)(P=0.71)と有意差を認めず。%AVはbiIPAB前がB群67-79%(中央値69%)、U群68-98%(中央値72%)(P=0.48)と有意差認めないが、biIPAB後はB群82-95%(中央値91%)、U群70-84%(中央値76, 77%)(P=0.05)と有意差を認めた。%SASはbiIPAB前がB群60-67%(中央値65%)、U群42-60%(中央値47, 56%)(P=0.05)、biIPAB後はB群74-91%(中央値80%)、U群46-63%(中央値47, 53%)(P=0.01)と有意差を認めた。【結語】biIPAB後のIAAの心内修復術を決定する重要な因子は、肺血流や肺血管抵抗ではなくSASであった。%SASが60%以下以下の症例はbiIPAB後に左室流出路の発育は望めない。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [I-YB02-05] 両心室修復を目指したハイリスク症例に対する両側肺動脈絞扼術の成績

○檜山 和弘, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 五十嵐 仁, 渡邊 マヤ, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 両心室修復術, 段階的修復術

【目的】当院では1996年11月より、両心室修復術(BVR)を目指したハイリスク症例に対する姑息術として、両側肺動脈絞扼術(bPAB)を施行している。本術式の成績に関して検討したので報告する。【対象】1996年11月から2014年12月までにbPABを施行した34例を対象とした。疾患は大動脈縮窄/離断(CoA/IAA)+総動脈幹症(TA)11例、大動脈弓と左室流出路狭窄を合併した心室中隔欠損でYasui手術の適応疾患8例、TA 6例(5例は中等度以上の総動脈幹弁閉鎖不全を合併)、CoA/IAA+心室中隔欠損4例、CoA+両大血管右室起始症3例、その他2例であった。術前危険因子は、体重2.5kg未満が8例、ショックが4例、在胎週数36週未満、肺出血、消化管出血、DIC、急性腎不全がそれぞれ1例ずつであった(重複あり)。手術時日齢は中央値13(4-122)日、体重は中央値2.6(1.5-4.4)kgであった。術中エコーでbPAB後の肺動脈流速は、右が中央値3.5(2.7-3.8)m/s、左が中央値3.4(2.5-4.0)m/sであった。同時手術は、動脈管ステント挿入が3例、TA例の大動脈弓再建が2例、Van Praagh手術が1例であった。観察期間は中央値3.7年(最長17年)であった。【結果】BVR到達前死亡が4例(心不全、呼吸不全、肝不全、感染)で、BVR到達例は30例(88.2%)であった。BVR前のエコーでLVEFは中央値70.0(41.0-87.0)%であった。BVR前のカテーテル検査では中央値でQp/Qs=1.1(0.6-2.7)、下肢動脈血酸素飽和度は94.0(88.0-98.0)%であった。



和度80.4 (70.0-86.7)%であった。BVR時の月齢は中央値5.9 (1.1-30.1) カ月、体重は中央値4.9 (2.5-9.0) kgであり、bPAB部位の肺動脈形成を施行したのは6例 (20.0%) であった。BVR後在院死亡が1例 (心不全) であったが、他は遠隔死亡なく経過している。bPAB後の生存率は、1年で87.8%、5年で84.3%であった。【結語】両心室修復を目指したハイリスク症例に対するbPABの手術成績は良好であり、bPABを先行させた段階的修復術は有用であると考えられた。

要望演題 | 1-07 カテーテル治療

## 要望演題3

### カテーテル治療

座長:

大月 審一 (岡山大学病院)

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

I-YB3-01~I-YB3-05

所属正式名称: 大月審一(岡山大学病院 小児循環器科)、小林俊樹(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

#### [I-YB03-01] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの医師主導治験; CPステント医師主導治験の経験から

○富田 英<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>3</sup>, 杉山 央<sup>4</sup>, 水上 愛弓<sup>5</sup>, 上田 秀明<sup>6</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科, 4.東京女子医科大学 循環器小児科, 5.山王病院 小児科, 6.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

#### [I-YB03-02] 本邦における経皮的血管形成術とステント留置術の過去10年間の動向; 日本Pediatric Interventional Cardiology学会(JPIC)アンケート調査から

○藤井 隆成<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>3</sup>, 矢崎 諭<sup>4</sup>, 金 成海<sup>5</sup>, 小野 安生<sup>5</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.岡山大学 小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器診療部, 5.静岡県立こども病院 循環器科)

#### [I-YB03-03] 上室性頻拍を合併した成人心房中隔欠損症に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の長期経過

○安原 潤, 小林 俊樹, 熊本 崇, 小島 拓朗, 清水 寛之, 葭葉 茂樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

#### [I-YB03-04] 左心低形成症候群フォンタン到達率向上のための Modified hybrid strategy

○葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 安原 潤<sup>1</sup>, 清水 寛之<sup>1</sup>, 熊本 崇<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup>, 枡岡 歩<sup>2</sup>, 宇野 吉雅<sup>2</sup>, 加藤木 利行<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

#### [I-YB03-05] 心臓カテーテル検査・治療のヘパリン使用における定期的な活性凝固時間測定の有用性—第2報—

○菅 仁美, 伊藤 由依, 宮本 尚幸, 赤木 健太郎, 福山 緑, 本倉 浩嗣, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院)

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## [I-YB03-01] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの医師主導治験；CPステント医師主導治験の経験から

○富田 英<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>3</sup>, 杉山 央<sup>4</sup>, 水上 愛弓<sup>5</sup>, 上田 秀明<sup>6</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科, 4.東京女子医科大学 循環器小児科, 5.山王病院 小児科, 6.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Keywords: 医師主導治験, ステント, 肺動脈狭窄

【背景】先天性心疾患に合併した大血管狭窄に対するステント留置は確立した手技である。欧米では大動脈縮窄(CoA)を適応症として承認されたステントはあるが、国内外とも肺動脈狭窄(PS)を適応症として承認されたステントはなく、国内では限定した症例を対象として適応外使用の状態が続いている。【目的】CPステントを治験機器とした医師主導治験の経験から、先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの治験における課題を考察すること。【方法】CoAを適応としてCEマーク取得しており、FDAで治験が進行中であることから、PSを対象としたCPステントの医師主導治験を企画した。【結果】2012年3月、先天性心疾患に対するステントの保険適応取得を目指すためのワーキンググループを設立し、PSを対象としたCPステントの医師主導治験を行うことを目指した。同年4月、平成24年度、日本小児科学会より治験候補機器としてCPステントを推薦された。6月、PMDAと薬事戦略相談事前面談を経て、治験のために研究費獲得のため日本医師会治験促進センターに対し治験計画に関する研究を申請し採択された。8月からPMDAと医療機器治験相談事前面談、薬事戦略相談対面助言、医療機器治験相談対面助言を経て2013年6月、治験促進センターに対して治験の調整・管理に関する研究を申請し、7月の治験推進評価委員会による評価を経て研究費が採択された。治験実施計画書等各種の文書を確定後、2013年9月から治験実施施設とミーティングを行い、各施設のIRBを経て2014年5月、治験開始届けを提出。7月から症例登録を開始した。【考察と結論】小児循環器疾患のカテーテル治療に用いるデバイスは対象疾患が希少疾患であることからRCTが成り立ちづらい。国内で適応外使用が定着している場合もあり、一層治験の成立を困難としている。海外データによる承認申請システム、承認申請にいたるステップが類似している国との国際共同治験などの検討が望まれる。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## [I-YB03-02] 本邦における経皮的血管形成術とステント留置術の過去10年間の動向；日本Pediatric Interventional Cardiology学会(JPIC)アンケート調査から

○藤井 隆成<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 大月 審一<sup>3</sup>, 矢崎 諭<sup>4</sup>, 金 成海<sup>5</sup>, 小野 安生<sup>5</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 3.岡山大学 小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器診療部, 5.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: カテーテル治療, ステント, 血管形成術

背景JPICでは1998年から先天性心疾患に対するカテーテル治療についてのアンケート調査を行っており、現在まで10年以上のデータが蓄積された。方法調査項目がほぼ確立した2000年から2013年までの肺動脈狭窄(PS)と大動脈縮窄(CoA)に対するバルーン血管形成術(PTA)、ステント留置術(Stent)の症例数と合併症の推移を末手術症例(native)、術後症例(post op)にわけて検討した。結果調査期間中の手技別の件数は、PS PTA 6624 (native 433, post op 6191) 件、PS Stent 6624 (native 43, post op 854) 件、CoA PTA 1661 (native 363, post op 1298) 件、CoA Stent 126 (native 60, post op 66) 件であった。年次推移ではPS post op PTAが2000年の193件から2013年の547件と明らかな増加傾向を示していた。合併症率は、PS PTA 2.0 (native 2.3, post op 2.0) %, PS Stent 7.2 (native 9.3, post op 10.4) %, CoA PTA 3.4 (native

7.4、post op 2.3) %、CoA Stent 15.9 (native 10.0、post op 21.2) %であり、CoA PTA native を除いて StentでPTAより有意に高率であった。一方、重篤な合併症（外科手術介入、死亡、中枢神経系合併症の合計）の頻度は、CoAではStentでPTAより有意に高率であったがPSにおいては差がなかった。結語過去14年間のPS、CoAに対する経皮的血管形成術の動向を調査した。PSに対する血管形成術の頻度は経年的に増加傾向である。合併症はStentでPTAより多いが、重篤な合併症はPSでは両者に差を認めなかった。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## [I-YB03-03] 上室性頻拍を合併した成人心房中隔欠損症に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の長期経過

○安原 潤, 小林 俊樹, 熊本 崇, 小島 拓朗, 清水 寛之, 葭葉 茂樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, 上室性頻拍, カテーテルアブレーション

【背景】成人の心房中隔欠損症(ASD)では心房細動(AF)を含む上室性頻拍(SVT)を合併することが多いが、Amplatzer Septal Occluder (ASO)による経皮的ASD閉鎖術後の経過はよく知られていない。ASO後は高周波カテーテルアブレーション(RFCA)が困難となるため、当院では発作性心房細動(PAF)や若年者の慢性心房細動(CAF)に対してASO前にRFCAを行なう方針としている。【目的】SVTを合併した成人ASDに対するASO後の長期経過について検討すること。【対象と方法】2006年12月から2014年12月までに当院でASOを実施したSVT合併の成人ASD20例について後方視的に検討。【結果】年齢は33~77歳(中央値58歳)。術前の不整脈はPAFが8例、CAFが12例だった。ASO前にRFCAを施行したPAFおよび若年CAFが7例、RFCA適応外と判断されたCAFが10例、RFCAの適応はあるが治療希望がなかったか自己申告がなかったためRFCAを施行しなかったPAFが3例だった。RFCAを施行した7例のうち3例に2度の、1例に3度のRFCAを行い、全例で洞調律に復しAFの再発は認めなかった。3度のRFCAを行ったCAFの1例は活動量の増加に伴い心房粗動(AFL)となり電氣的除細動や抗不整脈薬による治療を継続している。RFCA適応外とされた10例では、全例でASO後もCAFが持続した。RFCAの適応だが施行しなかったPAF3例では、全例でASO直後にPAF増悪を認め、抗不整脈薬が開始された。このうち1例は2年後に洞調律に復しPAFは改善した。他の2例ではPAF改善を認めず投薬を継続している。【考察】RFCA未施行のPAF症例では、ASO直後にAF増悪を認めるが、遠隔期には改善する症例と改善しない症例を認めた。ASOによる容量負荷軽減に伴いSVTが改善する症例もあるが、術前にその予測をするのは困難だった。【結語】RFCA未施行例におけるASO後のSVT長期経過には個人差を認める。RFCAを先行しSVT再発がないことを確認してからASOを行うという治療方針が望ましい。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## [I-YB03-04] 左心低形成症候群フォンタン到達率向上のための Modified hybrid strategy

○葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 安原 潤<sup>1</sup>, 清水 寛之<sup>1</sup>, 熊本 崇<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup>, 柘岡 歩<sup>2</sup>, 宇野 吉雅<sup>2</sup>, 加藤木 利行<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: HLHS, Hybrid stage 1, PABs

【背景】HLHSに対するHybrid stage 1 (両側肺動脈絞扼術PABs, 動脈管ステントPDAS)は退院を可能とし、生後5-6ヶ月のStage 2 Norwood + BDGを想定したpalliationである。しかしNorwood手術を乳児期早期に行う症例がある。【目的】症例毎に最適な“Modified hybrid strategy”を考える。【対象】当院でHybrid stage 1を

行った16例。大動脈閉鎖(AA) 7例, 大動脈狭窄(AS) 9例。【方法】Hybrid stage 1でのPABs周径, Stage 1後の逆行性大動脈弓狭窄(RAAO), 心房間狭小化が, inter-stageおよびStage 2以降の経過に影響を与えたかどうかを後方視的に検討。【結果】・Inter-stage Norwood 6例(AA, AS: 50, 33%,  $p=0.05^*$ ), Norwood + BDG 6例(29, 45%,  $p=0.08$ )。・Hybrid stage 1周術期生存率94%。Stage 2到達率50% (AA57, AS44%)。Fontan到達率31% (29, 33%), 最終生存率50% (14, 67%,  $p=0.05^*$ )。・PABs周径AA: 10.8 (8.5-12mm)。re-PABs 1例(周径12mm), 術後N2使用1例(周径11.8mm)。いずれもNorwood後LOS。AS: PABs周径11.4 (10-12.5mm), re-PAB 1例。・RAAOに対するstent strut/バルーン拡張, AA 1例(Stage 2後右心不全でECMO管理)。AS 2例(Stage 2後高SVC圧1例)。・AS死亡3例中2例は心房間狭小例。【考察】・AAでは5-6ヶ月時のNorwood + BDGは難しく, Hybrid stage 1後の心機能低下, TR悪化を防ぐため, PABsをASよりtightにする。・RAAOの出現を回避するためstent jailは最低限にする。大動脈側のPDA組織をstentがカバーできない可能性があるため, inter-stage Norwood前後でCoAに対するインターベンションを積極的に行う。・酸素飽和度低下, RAAO出現がinter-stage Norwoodのタイミング。・BAS効果不十分な心房間狭小例には早期にstentを留置する。【結語】AAに対しよりtightなPABsを行い, Stage 2前にNorwoodを行うModified hybrid strategyにより, Fontan手術への到達率, 生存率を向上させる可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場)

## [I-YB03-05] 心臓カテーテル検査・治療のヘパリン使用における定期的な活性凝固時間測定の有用性—第2報—

○菅 仁美, 伊藤 由依, 宮本 尚幸, 赤木 健太郎, 福山 緑, 本倉 浩嗣, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院)

Keywords: 活性凝固時間測定, ヘパリン投与量, 心臓カテーテル検査

【背景】昨年当学会で「低体重例・ハイリスク例では定期的な活性凝固時間(ACT)測定によるモニタリングが有用である」と発表した。この時ヘパリン投与量が議論され、当科の倍量で使用している施設が相当数あった。【目的】ヘパリン投与量を従来の倍量として同様の評価を行い、前回の結果と比較検討した。【方法】以前は「初回投与量を50U/kg、60分毎に追加投与を25U/kg(以下A法)」としていたが、「初回投与量を100U/kg、60分毎に追加投与量を50U/kg(以下B法)」に変更し、投与後5、30、60分のACT値を測定した。目標到達ACT値が右心カテ160秒、左心カテおよび治療は200秒以上を満たし、維持できていたかを後方視的に検討した。【結果】症例は、A法が体重2.6~30.7kg(中央値7.8kg、1例を除き12.0kg以下)、手術時間1.5~5.0hr(中央値2.6hr)の47例と、B法が体重7.0~13.0kg(中央値8.7kg)、手術時間1.5~4.0hr(中央値2.5hr)の11例であった。A法でのACT値は、投与5分後:205±43秒、30分後:190±42秒、60分後:189±33秒であり、B法でのACT値は、投与5分後:262±15秒、30分後:220±24秒、60分後:207±26秒であった。目標到達ACT値に達していない早期追加例は、A法で2例(36.2%)、B法で1例(9.1%)であった。逆にACT値が亢進しすぎた追加中止例は、A法で2例(4.3%)、B法で2例(18.2%)であった。【考察】A法と比較して、B法のACT値は、ばらつきが少なく目標到達値に達することが多いが、逆に追加投与を中止した例は増えた。【結論】B法がより安全な抗凝固効果を有していると考えられる。ただし追加不要例は増加することから、A法とB法の間に至適なヘパリン量がある可能性が示唆された。

要望演題 | 1-08 電気生理学・不整脈

## 要望演題4

### 電気生理学・不整脈

座長:

中村 好秀 (近畿大学)

大橋 直樹 (中京病院)

Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第5会場 (1F アポロン A)

I-YB4-01~I-YB4-05

所属正式名称: 中村好秀(近畿大学医学部 小児科)、大橋直樹(中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

#### [I-YB04-01] 学校心臓検診でのQT短縮症候群スクリーニングに関する検討

○櫛木 大輔<sup>1,2</sup>, 吉永 正夫<sup>1</sup>, 福重 寿郎<sup>3</sup> (1.国立病院機構鹿児島医療センター, 2.鹿児島大学医学部付属病院 小児科, 3.県立北薩病院 小児科)

#### [I-YB04-02] ブルガダ症候群4家系の経過観察

○渡部 誠一, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 田代 良 (総合病院土浦協同病院 小児科)

#### [I-YB04-03] 小児期に発症したfocal atrial tachycardiaによるTachycardia-induced cardiomyopathyの検討

○吉田 葉子<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>2</sup>, 佐々木 昶<sup>2</sup>, 藤野 光洋<sup>2</sup>, 川崎 有希<sup>2</sup>, 江原 英治<sup>2</sup>, 村上 洋介<sup>2</sup>, 中村 好秀<sup>1,3</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学 小児科)

#### [I-YB04-04] 肺静脈心房に上室頻拍基質を有する先天性心疾患術後のアブレーション

○豊原 啓子, 西村 智美, 宮本 健志, 和田 励, 工藤 恵道, 竹内 大二, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

#### [I-YB04-05] 先天性心疾患術後心房頻拍に対するfragmented potentialを指標としたカテーテルアブレーション

○和田 励, 豊原 啓子, 工藤 恵道, 宮本 健志, 西村 智美, 竹内 大二, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第5会場)

**[I-YB04-01] 学校心臓検診でのQT短縮症候群スクリーニングに関する検討**

○榎木 大輔<sup>1,2</sup>, 吉永 正夫<sup>1</sup>, 福重 寿郎<sup>3</sup> (1.国立病院機構鹿児島医療センター, 2.鹿児島大学医学部附属病院 小児科, 3.県立北薩病院 小児科)

Keywords: QT短縮, 学校心臓検診, スクリーニング基準

【背景】三大陸不整脈学会 (HRS/EHRS/APHRS) は2013年に指針Expert consensus statement を発表し、種々の遺伝性不整脈の診断基準を提唱している。その中で、QT短縮症候群 (SQTS) の診断基準として Bazett補正でのQTc $\leq$ 330 ms を用いている。学校心臓検診でスクリーニングする場合、この基準が適応可能か検討した。【対象と方法】対象は小学1年、中学1年、高校1年生のそれぞれ4,655名 (男児2,368名、女児2,287名)、4655名 (男子2368名、女子2,287名)、5273名 (男子2598名、女子2675名)。学校心臓検診での心電図を用い、連続3心拍のQT/RR間隔を接線法でマニュアル測定し、それぞれBazett補正でのQTc値を求めた。3心拍でのQTc値の平均値を算出した。【結果】Bazett補正でのQTc $\leq$ 330 msを示したのは、小学1年男児13名 (最少QTc値; 308 ms)、女児5名 (最少QTc値; 318 ms)、中学1年男児6名 (最少QTc値; 319 ms)、女児2名 (最少QTc値; 324 ms)、高校1年男児119名 (最少QTc値; 295ms)、女児18名 (最少QTc値; 307 ms) であった。各群ともQT短縮を満たす群は満たさない群より有意に心拍数が低く、高校生男子ではQT短縮群 51 $\pm$ 7 bpm、以外群 66 $\pm$ 13 bpm ( $p<0.0001$ )であった。高校生男子で最低QTc値を示した例の心拍数は41 bpmであった。【考察】Bazett補正を行うと、高心拍数帯では過剰に補正し、低心拍数帯では過小に補正することが知られている。三大陸不整脈学会の指針でも、頻脈時や徐脈時でのQTc値は用いないよう求めている。【結論】実際の小児期SQTS症例の症例集積と頻度の推定が必要であり、症例と健常児のQTc値の分布から抽出基準の決定が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第5会場)

**[I-YB04-02] ブルガダ症候群4家系の経過観察**

○渡部 誠一, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 田代 良 (総合病院土浦協同病院 小児科)

Keywords: Brugada syndrome, fever, psychotropic

【はじめに】小児科期に診断したブルガダ症候群4家系7名の経過観察から、致死的不整脈のリスク因子について考察した。【症例】男子4名、女子3名、ブルガダ症候群診断時年齢3-17歳、現在8-24歳、フォロー期間6-11年。診断は12誘導心電図でType1波形を疑い、ピルジカイニド負荷Type1陽性で診断した。【臨床像】発端者発見動機はVT1例、VSD術後経過観察2例、学校心臓検診1例、他の3例が家族スクリーニング。SCN5A陽性例は6例3家系、R535X (nonsense)、G1743R (missense)、T290fsX53 (frameshift)。発端者の診断から2家系の父親を新たに診断、計3家系で父親に同疾患を認めた。家族内に若年突然死2家系。安静時通常誘導Type1が2例、Type2が1例、計3例 (43%)。高位右胸部誘導Type1が5例 (71%)。発熱時Type1が4例 (57%)。心室遅延電位陽性4例 (57%)。VT合併3例 (43%)、SSS・AFL合併1例 (14%)。【治療と予後】致死的不整脈は、初診時発熱に伴うVT1例、VSD術後経過観察中にブルガダ波形出現し発熱に伴いVT1例、ADHD治療薬メチルフェニデートによるVT1例、抗うつ薬によりSSS発症1例。発熱に伴うVT2例はelectrical stormでDCを頻回に要し、鎮静と低体温 (常温) に加えてイソプロテレノール・キニジンにて管理できた。メチルフェニデートによるVTは中止してキニジンを開始して改善した。他の3例は無症状で経過している。父親3名はICD装着 (誤作動あり)。父親を含めた10例で死亡例はない。【考察】小児ブルガダ症候群のリスク因子として発熱と向精神薬があり、プライマリケア医・小児救急医・小児精神科医との連携が必要である。発熱に伴うVT2例に対して、発熱時の積極的解熱と慎重な経過観察、および保護者と話し合いキニジン内服と家庭内AED設置で対応しているが、今後ICDの適応が議論になる。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第5会場)

## [I-YB04-03] 小児期に発症したfocal atrial tachycardiaによる Tachycardia-induced cardiomyopathyの検討

○吉田 葉子<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>2</sup>, 佐々木 昶<sup>2</sup>, 藤野 光洋<sup>2</sup>, 川崎 有希<sup>2</sup>, 江原 英治<sup>2</sup>, 村上 洋介<sup>2</sup>, 中村 好秀<sup>1,3</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学 小児科)

Keywords: 心房頻拍, 頻拍誘発性心筋症, 危険因子

【目的】小児のfocal atrial tachycardia(FAT)によるTachycardia-induced cardiomyopathy (TIC)の臨床像と危険因子を明らかにする事。【対象と方法】当院でカテーテルアブレーション(CA)を施行した先天性心疾患合併のない18歳以下FAT23例のうちTIC(LVEF<50%)既往のある8例を後方視的に検討、TIC群と非TIC群について危険因子を検討した。【結果】(1)FATによるTIC臨床像:TIC発症時年齢は7.3(0.4-12.8)歳。症状出現時TICの状態だったのが5/8例。初期治療に抗不整脈薬投与を選択した6/8全例が多剤併用で心拍数コントロールに成功、LVEFも平均30.3から65.5%に改善。CA治療は初回年齢8.1(1.4-14.1)歳・セッション回数平均1.6(1-3)回、6/8例が洞調律化した。左右心耳起源が6/8を占め、3/6例が心耳瘤合併、うち2例はCA無効のため外科的治療施行。最終的に1/8例が抗不整脈薬継続中である。洞調律化後1年以上経ってもLVEF<60%が2/8例あり何れもFATの症状が軽微でTIC発症まで1年以上経過した年長児だった。(2)危険因子:TIC群と非TIC群で、診断時年齢・性別・症状出現から初期治療までの期間・ホルター検査の最小心拍数および最大心拍数に有意差を認めなかった。心耳起源(75% vs 25%; $p=0.04$ )、および平均心拍数( $123.0\pm 14.8$  vs  $94.6\pm 13.0$  bpm;  $P=0.04$ )に有意差を認めた。【結論】小児のFATによるTICは、心不全で発症するものが多い。心耳起源およびホルターでの高い平均心拍数がTIC発症リスクとなる。治療予後は概ね良好だが、完全な心機能回復が得られない例もあり注意を要する。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第5会場)

## [I-YB04-04] 肺静脈心房に上室頻拍基質を有する先天性心疾患術後のアブレーション

○豊原 啓子, 西村 智美, 宮本 健志, 和田 励, 工藤 恵道, 竹内 大二, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: catheter ablation, palmonary venous atrium, congenital heart disease

背景: Fontan術後、心房内転換(Mustard, Senning)術後の上室頻拍は、血行動態の悪化を来すことが多い。治療の選択肢としては高周波カテーテルアブレーション(RFCA)が挙げられるが、上室頻拍基質が肺静脈心房(PVA)に存在する場合アプローチは困難である。目的: PVAに大動脈経由、遺残短絡、開窓経由、または心房中隔、導管穿刺によりRFCAを施行した症例の結果について検討する。症例: PVA側にRFCAを施行した32例(Fontan術後21例、心房内転換術後11例)年齢中央値25歳であった。大動脈経由8例(RFCA成功6/8 75%、再発1/6 17%)、短絡、開窓経由6例(成功6/6 100%、再発0)、穿刺18例(成功14/18 77%、再発5/14 36%)であった。うち大動脈経由で房室弁、PVAへのアプローチが不可能で心房中隔、導管穿刺に変更が3例、穿刺困難で大動脈アプローチに変更が3例であった。基質は、下大静脈-房室弁狭部依存性心房粗動または心房内マクロリエントリー頻拍25例(成功22/25 88%、再発7/22 32%)、WPW症候群2例(成功1/2 50%、再発0)、房室結節回帰頻拍4例(成功3/4 75%、再発0)、2つの房室結節間の房室回帰頻拍1例(成功1/1、再発0)であった。心房中隔、導管穿刺を施行した18例: 心房内転換 7(自己心膜 7), Fontan 11: (自己心膜 4, Gore-tex 7)は経胸壁心エコー検査、食道エコー検査、心臓カテーテル検査時の造影検査で心房内転換(Mustard)術後の1例を除く17例で穿刺部の閉鎖が確認された。RFCA不成功例および再発例の12例では抗不整脈薬の内服により頻拍のコントロールが可能であった。結論: PVAに上室頻拍基質を有する術後症例のRFCAは有効であった。



(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第5会場)

## [I-YB04-05] 先天性心疾患術後心房頻拍に対するfragmented potentialを指標としたカテーテルアブレーション

○和田 励, 豊原 啓子, 工藤 恵道, 宮本 健志, 西村 智美, 竹内 大二, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 心房頻拍, カテーテルアブレーション, 先天性心疾患

【目的】先天性心疾患術後の心房頻拍は、病的心房筋を基盤として発生し、時に血行動態を破綻させ、難治である。また頻拍中のマッピングが困難な症例も少なくない。当院では頻拍回路に関連するfragmented potentialを指標としたカテーテルアブレーションを施行しており、その成績を報告する。

【方法】2013年1月から2014年12月の間に当院でカテーテルアブレーションを施行した先天性心疾患術後のマクロリエントリー性心房頻拍患者46人に対する60セッションを後方視的に検討した。短期成功とは追跡期間(1~12か月)内に症状の再燃を認めないこととした。

【結果】カテーテルアブレーション施行時の年齢は2歳~55歳(中央値28歳)であった。基礎心疾患は機能的単心室29人(atrio-pulmonary connection後15人, total cavo-pulmonary connection後7人, bidirectional cavo-pulmonary shunt後7人), Fallot四徴症術後5人, 心房中隔欠損術後3人, 完全大血管転位のMustard術後2人, 修正大血管転位のダブルスイッチ術後2人, 房室中隔欠損術後2人, 心室中隔欠損術後1人, 両大血右室起始術後1人, 肺動脈閉鎖術後1人であった。その他の不整脈合併は峡部依存性心房粗動10人, 洞不全症候群4人, 房室結節リエントリー性頻拍1人, 心室頻拍1人であった。全体の短期成功率は46人中32人(70%)であった。2回以上のセッションを必要としたものが32人中14人(44%)いた。単心室症例に限ると短期成功率はAPC後67%, TCPC後71%, BCPS後86%であった。肺静脈側心房に頻拍回路に関連するfragmented potentialが存在しBrockenbroughを施行した症例は10例あり短期成功率は70%であった。

【結論】fragmented potentialは心房の障害電位を反映し、同電位が記録される部位は伝導が遅延しリエントリー性心房頻拍の回路の一部となる。fragmented potentialを指標としたカテーテルアブレーションは、複数回のセッションを必要とすることが多いが、短期成績は良好である。

要望演題 | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## 要望演題5

### 肺高血圧

座長:

山田 修 (国立循環器病研究センター)

福島 裕之 (慶應義塾大学病院)

Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (1F アポロン A)

I-YB5-01~I-YB5-05

所属正式名称: 山田修(国立循環器病研究センター 小児循環器科)、福島裕之(慶應義塾大学病院 小児科)

#### [I-YB05-01] 小児期発症肺高血圧症の予後とその規定因子

○稲井 慶<sup>1</sup>, 宮本 健志<sup>1</sup>, 前田 潤<sup>2</sup>, 千田 礼子<sup>3</sup>, 高月 晋一<sup>4</sup>, 中山 智孝<sup>4</sup>, 古谷 喜幸<sup>1</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>4</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.慶應義塾大学病院 小児科, 3.防衛医科大学 小児科, 4.東邦大学 小児科)

#### [I-YB05-02] 肺高血圧を伴う心室中隔欠損症における肺血管拡張/収縮因子均衡のDown症候群と非Down症候群での比較検討

○大木 寛生<sup>1</sup>, 山田 浩之<sup>1</sup>, 宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 横山 晶一郎<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 澁谷 和彦<sup>1</sup>, 岩崎 美佳<sup>2</sup>, 小谷 聡秀<sup>2</sup>, 吉村 幸浩<sup>2</sup>, 寺田 正次<sup>2</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

#### [I-YB05-03] 多脾症候群において早期に進行する肺動脈性肺高血圧症

○柴田 映道<sup>1</sup>, 森 浩輝<sup>2</sup>, 前田 潤<sup>1</sup>, 福島 裕之<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学医学部 小児科学教室, 2.東京女子医科大学医学部 循環器小児科)

#### [I-YB05-04] 肺動脈性肺高血圧症において血小板凝集能は喀血を予見できるか?

○中山 智孝, 直井 和之, 池原 聡, 高月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

#### [I-YB05-05] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) を用いた肺高血圧に伴う肺血管病変の観察

○早瀬 康信, 阪田 美穂, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

**[I-YB05-01] 小児期発症肺高血圧症の予後とその規定因子**

○稲井 慶<sup>1</sup>, 宮本 健志<sup>1</sup>, 前田 潤<sup>2</sup>, 千田 礼子<sup>3</sup>, 高月 晋一<sup>4</sup>, 中山 智孝<sup>4</sup>, 古谷 喜幸<sup>1</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>4</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>  
 (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.慶應義塾大学病院 小児科, 3.防衛医科大学 小児科, 4.東邦大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症, 予後, BNP

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)は小肺動脈の血管閉塞性病変によって、肺血管抵抗が進行性に上昇する疾患である。その結果、右心室の後負荷上昇に伴う右心不全が進行し、一般に予後は不良である。肺血管拡張剤によるtargeting therapyの普及によって、予後の改善がみられるという報告はあるが、日本における小児期発症のIPAHの予後については未だ不明な点が多い。【目的】本邦における小児期発症PAHの予後を調査するとともに、その規定因子をあきらかにする。【方法】全国の小児循環器学会疫学調査委員の医療施設94か所にアンケート調査を行い、臨床情報を収集した。【結果】研究にエントリーした症例は特発性PAH(IPAH)67例、遺伝性PAH(HPAH)12例、出血性毛細血管拡張症にともなうPAH8例の計87例で、追跡期間は7±6年であった。Overall mortalityは、1年生存率95%、3年生存率93%、5年生存率87%、10年生存率は81%、15年生存率75%、20年生存率は67%であった。単変量解析の結果、診断時CTRが60%以上、診断時からのカテコラミンの使用、ジピリダモールの使用、BNP105mg/dL以上、BMPR2変異の存在が予後と関連していた。多変量解析ではジピリダモールの使用とBNP105mg/dL以上が独立規定因子であった。肺血管拡張試験の反応性の有無は予後に関連していなかった。シルデナフィル、トラクリア、静注用プロスタグランジン製剤の使用患者と非使用患者では予後に統計学的な差は認められなかった。【結語】BNPは小児期発症のPAHの予後予測因子になりうると考えられた。診断時からすでに心不全症状が強い症例の予後は不良であり、targeting therapyもすでに右心不全が進行している場合には予後の改善をもたらさない可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

**[I-YB05-02] 肺高血圧を伴う心室中隔欠損症における肺血管拡張/収縮因子  
 均衡のDown症候群と非Down症候群での比較検討**

○大木 寛生<sup>1</sup>, 山田 浩之<sup>1</sup>, 宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 横山 晶一郎<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 澁谷 和彦<sup>1</sup>, 岩崎 美佳<sup>2</sup>, 小谷 聡秀<sup>2</sup>, 吉村 幸浩<sup>2</sup>, 寺田 正次<sup>2</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 肺高血圧, Down症候群, 硝酸イオン

【背景】Down症候群(DS)は最も多い先天性心疾患(CHD)関連染色体異常症で、DSの約半数にCHDを合併し多くが肺高血圧(PH)を伴う左右短絡疾患で心室中隔欠損症(VSD)が最も多い。肺血管閉塞性病変の進行が早い、術後PH発作が多い、PHが遷延しやすいが機序は十分に解明されていない。

【目的】PHを伴うVSDにおける肺血管拡張/収縮因子をDSと非DSで比較。

【方法】PHを伴うVSDを主病変とするDS28例と非DS20例を対象とし術前術後の心臓カテーテル検査で採取した下大静脈血でエンドセリン1(E)、一酸化窒素安定代謝産物の硝酸イオン(N)、プロスタサイクリン安定代謝産物の6ケトプロスタグランジンF1α(P)を測定。

【結果】DS術前→術後/非DS術前→術後の順に中央値(幅)を示す。

肺血流量(Qp)(l/min/m<sup>2</sup>): 10.3(5.5-16.8)→3.9(3.0-6.1)/10.9(3.9-21.4)→4.1(3.1-5.5),

平均主肺動脈圧(mPAP)(mmHg): 33(26-51)→17(14-24)/33(25-55)→16(12-30),

肺血管抵抗(Rp)(Um<sup>2</sup>): 2.3(1.0-7.5)→2.6(1.5-4.6)/1.8(0.7-7.3)→2.2(1.5-5.5),

肺動脈係数(PAI): 251(171-366)→194(123-329)/377(239-553)→265(182-333),

E(pg/ml): 3.4(2.1-6.6)→2.4(1.7-3.4)/3.9(3.4-5.7)→2.8(2.1-3.2),

N( $\mu\text{mol/l}$ ): 146(67-871)→86(42-203)/60(22-110)→26(18-56),

P(pg/ml): 59(25-68)→41(26-66)/39(29-84)→30(16-75).

術前術後比較(Wilcoxon検定): 術前から術後へQp, mPAP, PAIは低下(全て $p < 0.001$ ). E, N, Pも低下( $p < 0.001$ ,  $p < 0.001$ ,  $p = 0.005$ ).

DS非DS比較(Mann-Whitney検定): 術後RpはDSで高値( $p = 0.023$ ). 術前術後ともにPAIはDSで低値( $p < 0.001$ ,  $p < 0.001$ ), E, Pは有意差なし, NはDSで高値( $p < 0.001$ ,  $p < 0.001$ ).

【結語】E, N, P3者ともにPH・高Qpなど肺血管ストレスに連動して上昇した. DSは非DSより術前術後ともにPAI低値, N高値で, 少ない肺血管床を肺血管拡張因子である一酸化窒素系を亢進させて代償しておりPHを呈しやすい素地を持つと考えられた.

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-YB05-03] 多脾症候群において早期に進行する肺動脈性肺高血圧症

○柴田 映道<sup>1</sup>, 森 浩輝<sup>2</sup>, 前田 潤<sup>1</sup>, 福島 裕之<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学医学部 小児科学教室, 2.東京女子医科大学医学部 循環器小児科)

Keywords: 多脾症候群, 肺高血圧, 心房間左右短絡

【背景】多脾症候群(poly)に伴う先天性心疾患に肺動脈性肺高血圧症(PAH)が合併し、治療に難渋することがある。しかしその臨床像は多様で、PAHの成因については不明な点が多い。【目的】polyでは、通常PAHを呈することが少ない心房間左右短絡(三尖弁より前の左右短絡:pre-tricuspid shunt;PTS)心疾患でも、PAHが早期に進行することを明らかにする。【方法】1983年から2014年に慶應義塾大学病院および東京女子医科大学病院で診療したpoly236例のうち、心疾患がPTSのみであった32症例を抽出し後方視的に検討した。非症候性のPTS心疾患22症例を対照群とし、術前PAH合併の有無、PAH発症年齢、カテーテル検査値、術後PAH残存の有無、転帰を比較した。【結果】心疾患内訳は、polyでは単心房4例、心房中隔欠損9例、不完全型房室中隔欠損(iAVSD)19例、対照群では全例iAVSDだった。polyにおける門脈体循環短絡(PoSS)の合併は32例中1例のみだった。polyでは対照群に比して術前PAHが有意に多く(19/32例(59%)vs2/22(9%); $p < 0.001$ )、PAH発症年齢が有意に低かった(中央値:2か月vs29か月; $p < 0.001$ )。術前カテーテル検査では、平均肺動脈圧34mmHgvs19mmHg( $p < 0.001$ )、肺血管抵抗4.8Wood単位vs1.4Wood単位( $p < 0.01$ )と、polyにおいてPAH早期進行を認めた。術後PAH残存もpolyで有意に多かった(12/15(80%)vs0/22(0%); $p < 0.001$ )。polyでは3/32例(8%)が死亡し、対照群は全例生存した。【考察】polyではPTSのみでも半数が生後2か月以内と早期にPAHを発症し、手術不能となる例もある。また術前PAHを認めた症例では8割で術後もPAHが残存する。PoSSはPAHのリスク因子として知られているが、本研究では明らかなPoSSを認めたのは1例のみであり、polyそのものの特性によりPTS心疾患でも早期にPAHが進行することが示唆された。【結語】多脾症候群におけるPTS心疾患では、非症候性に比して早期にPAHが進行することを念頭に、治療戦略を立てる必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-YB05-04] 肺動脈性肺高血圧症において血小板凝集能は喀血を予見できるか?

○中山 智孝, 直井 和之, 池原 聡, 高月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Keywords: 肺高血圧症, 血小板凝集能, 喀血

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)の代表的な治療薬であるプロスタサイクリン(PGI<sub>2</sub>)製剤は肺血管拡張作用のみならず強力な血小板凝集抑制作用を有する。臨床経過中に喀血をきたす症例を経験するが、血小板凝集能の影響

に関する報告は少ない。【目的】PAH診療において血小板凝集能に影響を及ぼす因子を検討する。【対象・方法】当院で定期観察し心臓カテーテル検査時に血小板凝集能を評価したPAH23例。特発性14/遺伝性7/先天性心疾患合併2例。ワルファリンは原則的に検査3日前から服用を中止とした。ADP添加により0.5～2 $\mu$ mol/lの濃度内で解離を伴わない明らかな二次凝集を認める場合を凝集正常、0.5 $\mu$ mol/l以下で二次凝集がみられる場合を凝集亢進、最大凝集率50%以下を凝集低下と判定した。二次凝集が得られる最低凝集惹起濃度(platelet aggregatory threshold index: PATI)と患者背景(年齢、観察期間、治療薬、喀血の有無、BNP、肺血管抵抗(Rp))の関係を検討した。【結果】検査時年齢は中央値18.2歳(5.6～60.3)、観察期間は7.4年(2.6～15.2)、PGI2製剤の内訳はエポプロステノール(Epo)17例(投与量1～65ng/kg/min)・ベラプロスト3例・イロプロスト吸入1例・なし2例で、1例を除く全例が多剤併用療法。血小板数は $20.3 \pm 5.1$ 万/ $\mu$ lで10万/ $\mu$ l以下の血小板減少例なし。平均最大凝集率は $73.9 \pm 15.7\%$ 、凝集正常/亢進/低下は18/2/3例、喀血の既往7例中、凝集低下は1例のみ。喀血の有無と最大凝集率やPATIに差がなかった。高用量Epo( $\geq 50$ ng/kg/min)を投与した2例はいずれも喀血を認めたが、凝集正常1/低下1。血小板凝集能は年齢・観察期間・PAH治療薬・Epo投与量・疾患重症度(BNP、Rp)と明らかな相関が認められなかった。【結論】PAH症例においてEpoを含む多剤併用療法を行っても血小板凝集能は必ずしも低下しない。しかしEpoが高用量に達し凝集低下をみとめる症例では喀血に注意する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

## [I-YB05-05] 光干渉断層像(Optical Coherence Tomography: OCT)を用いた肺高血圧に伴う肺血管病変の観察

○早淵 康信, 阪田 美穂, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

Keywords: 光干渉断層像, 肺高血圧, vasa vasorum

【背景】小児期肺高血圧症の重症度や病状評価には、血液検査、血行動態、薬剤反応性試験などが主な指標として用いられる。一方、病理学的診断による重症度判定は困難であり診療上利用されることは少ない。光干渉断層像(OCT)は近赤外線を利用して組織を高解像度で描出することができ、optical biopsy(光学生検)と言われるリアルタイムの組織性状を観察できるカテーテルベースのデバイスである。【目的】OCTを用いた肺動脈病変の観察が肺循環動態評価に有用か否か検討する。【方法】小児心疾患症例35例(年齢1～9歳, 平均肺動脈圧11～38mmHg)を対象として、心臓カテーテル検査時に血管径2.0～4.0mmの肺動脈をOCTで観察した。測定で得られた肺動脈壁厚、肺動脈壁厚/血管径比、血管壁におけるOCTシグナルの減衰曲線などを計測して肺循環動態と比較検討した。【結果】全症例において肺動脈壁は明瞭に観察された。内・中・外膜が区別されて観察される部位もあったが、内中膜が1層として認められることが多かった。観察された肺動脈壁厚は、0.11～0.29mmであった。肺動脈壁厚および肺動脈壁厚/血管径比は、肺動脈平均圧、肺血管抵抗と $r=0.35, 0.37$ および $0.32, 0.36$ (すべて $p<0.05$ )で正相関を認めた。さらに、Pulmonary artery capacitance indexとは、 $r=-0.29, -0.31$ (ともに $p<0.05$ )の相関を認めた。OCTシグナルの減衰曲線から得られたIntensity half distanceは肺高血圧を有する症例で延長しており、血管外膜の肥厚、線維化が進行していることが示された。さらに外膜にはVasa vasorumの増生が認められた。これらは肺高血圧症における組織学的変化を反映しているものと考えられた。【結論】OCTによる肺動脈の所見は肺高血圧の血管リモデリングを示す病理学的所見を反映していると考えられた。さらに肺循環動態を反映しており臨床的有用性が示された。

要望演題 | 1-15 周産期・心疾患合併妊婦

## 要望演題6

### 周産期

座長:

武田 紹 (中京病院)

盤井 成光 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第7会場 (1F シリウス A)

I-YB6-01~I-YB6-05

所属正式名称: 武田紹(中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)、盤井成光(大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

#### [I-YB06-01] プロスタノイドの動脈管閉鎖における役割

○赤池 徹<sup>1</sup>, 横田 知大<sup>2</sup>, 梶村 いちげ<sup>1</sup>, 横山 詩子<sup>3</sup>, 南沢 享<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.カリフォルニア大学ロサンゼルス校 麻酔科学講座, 3.横浜市立大学医学部 循環制御医学)

#### [I-YB06-02] 動脈管結紮手術のタイミングについての検討

○田口 周馬<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 平家 俊雄<sup>1</sup>, 中田 朋宏<sup>2</sup>, 池田 義<sup>2</sup> (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

#### [I-YB06-03] 当院における未熟児動脈管開存症に対する治療経験

○岩城 隆馬<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 松久 弘典<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 芳本 誠司<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.兵庫県立こども病院 新生児科)

#### [I-YB06-04] 体重1 kg未満の超低出生体重児に対する内視鏡下動脈管閉鎖術

○宮地 鑑<sup>1</sup>, 岡 徳彦<sup>1</sup>, 中村 祐希<sup>1</sup>, 吉井 剛<sup>1</sup>, 松永 慶廉<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (1.北里大学医学部 心臓血管外科, 2.北里大学医学部 小児科)

#### [I-YB06-05] 極低出生体重児におけるpost PDA ligation syndromeの臨床像

○浅沼 賀洋<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>1</sup>, 伴 由布子<sup>1</sup>, 古田 千左子<sup>1</sup>, 長澤 真由美<sup>1</sup>, 小野 安生<sup>2</sup>, 坂本 喜三郎<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第7会場)

**[I-YB06-01] プロスタノイドの動脈管閉鎖における役割**

○赤池 徹<sup>1</sup>, 横田 知大<sup>2</sup>, 梶村 いちげ<sup>1</sup>, 横山 詩子<sup>3</sup>, 南沢 享<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.カリフォルニア大学ロサンゼルス校 麻酔科学講座, 3.横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Keywords: シクロオキシゲナーゼ, プロスタグランジン, トロンボキサン

未熟児動脈管開存症の薬物治療には、インドメタシンを中心とするシクロオキシゲナーゼ (COX) 阻害剤が用いられる。これはプロスタグランジン (PG)  $E_2$  とその特異的受容体EP4シグナルの活性化が強い動脈管平滑筋弛緩作用を有することを標的としている。一方、動脈管の閉鎖には、平滑筋収縮による機能的閉鎖ばかりでなく、内膜肥厚や弾性線維の形成抑制など血管構造化に伴う解剖学的閉鎖が重要であることが知られており、未熟児動脈管では、血管収縮反応の低下と血管構造化の未熟性の双方が関与して、生後も開存し続けると考えられる。我々はPGE<sub>2</sub>-EP4シグナルの活性化は平滑筋弛緩作用以外に、生理的な血管内膜肥厚形成の促進作用、さらに弾性線維形成抑制効果を介する動脈管筋性血管化など血管リモデリングにも重要な働きをしていることを見出した。すなわち、COX阻害剤によるPGE<sub>2</sub>-EP4シグナルの抑制は、血管リモデリングを抑制し、動脈管閉鎖を抑制することが示唆される。従って、未熟児動脈管開存症の薬物治療として、理想的には平滑筋収縮を促すとともに、血管リモデリングを促進する薬剤が求められる。また、COXはPGE<sub>2</sub>ばかりでなく、生体膜構成成分アラキドン酸を基質として産生される生理活性脂質プロスタノイドの律速酵素として働くため、他のPGやトロンボキサン (TX) の産生も抑制する。しかし、PGE<sub>2</sub>以外のプロスタノイドが動脈管開存に果たす役割については十分に検討されていない。我々はプロスタノイドの一種であるTXA<sub>2</sub>には低濃度の使用で、選択的な動脈管収縮作用と血管リモデリング促進作用があることを動物実験で見出した。本発表では我々の動物実験における結果から、プロスタノイドを標的とする未熟児動脈管治療の課題と展望について論じたい。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第7会場)

**[I-YB06-02] 動脈管結紮手術のタイミングについての検討**

○田口 周馬<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 平家 俊雄<sup>1</sup>, 中田 朋宏<sup>2</sup>, 池田 義<sup>2</sup> (1.京都大学医学部 附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 未熟児動脈管開存, インドメタシン, 動脈管結紮術

【背景】未熟児動脈管開存に対して、頭蓋内出血や腸管壊死などの合併症がなければインドメタシン投与が第一選択となるが、無効例に対しては動脈管結紮術の適応となる。しかし、推奨されるインドメタシン投与回数や期間、手術至適時期については未だ不明確である。【目的】当院で経験した未熟児動脈管開存症例から手術至適時期を後方視的に検討する。【対象・方法】2008年1月から2014年12月の間に当院へ入院した在胎32週0日以下の動脈管開存症例中、出生直後に他院へ転院となるか動脈管開存によらない死亡症例を除いた177症例を対象とし、インドメタシン投与症例、動脈管結紮術症例に分けて評価した。【結果】177症例中、動脈管自然閉鎖群 (A群) は61例、インドメタシン投与で閉鎖した群 (B群) は45例、動脈管結紮術を要した群 (C群) は71例であった。在胎週数、出生時体重はA群で29週4日 $\pm$ 15.8日、1157.8 $\pm$ 405.6g、B群で28週4日 $\pm$ 13.4日、1052.3 $\pm$ 349.1g、C群で26週3日 $\pm$ 14.8日、875.1 $\pm$ 299.3gであり、C群はA、B群に比べ有意に未熟性が高かった。各群で退院時に在胎酸素療法を必要とした症例が、A群で1例 (1.64%)、B群で1例 (2.22%)、C群で9例 (23.1%) だった。C群のみで評価を行った場合、動脈管結紮術時期はHOT導入群で日齢19.6 $\pm$ 12.9日、HOT非導入群で日齢11.7 $\pm$ 7.0日 ( $p=0.030$ ) であった。【結論】動脈管結紮術群は非手術群に比べて未熟性が高く、HOT導入率が高かった。また、動脈管結紮術群のうち、HOT導入群では手術時期が有意に遅かった。以上から在胎週数が短い症例では、インドメタシン治療に対する反応性を早期に判断し、動脈管結紮術を積極的に考慮する必要があると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第7会場)

**[I-YB06-03] 当院における未熟児動脈管開存症に対する治療経験**

○岩城 隆馬<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 松久 弘典<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 芳本 誠司<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.兵庫県立こども病院 新生児科)

Keywords: PDA, 未熟児, NEC

【背景】未熟児動脈管開存症(PDA)は左心系への容量負荷から心不全を引き起こし、頭蓋内血腫(IVH)や壊死性腸炎(NEC)等の合併から急激な全身状態の増悪を引き起こす可能性がある。当院で経験した未熟児PDAを後方的に検討した。【対象と方法】1994年10月~2014年12月に当院で治療を行った在胎28週もしくは出生時体重1kg未満の未熟児PDA 426例を対象とした。治療選択により、A:薬物治療(インダシン投与) 294例, B:薬物治療+外科的閉鎖117例, C:外科的治療15例の3群間で比較検討を行った。又、死亡症例に対するリスク検討を行った。【結果】患者背景:出生時体重705g(中央値, 238-1534g), 在胎週数25週3日(中央値, 22週0日-33週6日)。出生時体重, 在胎週数, Apgarスコアは3群間で差を認めなかった。治療成績: NICU滞在日数は3群間で差を認めなかった。死亡数は全体で37例(8.7%), A:27例(9.2%), B:8例(6.9%), C:2例(13.3%)であり, 3群間で有意差を認めなかった。入院中の重篤な合併症として, IVH, NECはそれぞれIVH A:0例, B:32例(27.3%), C:3例(20%)。NEC A:0例, B:15例(12.8%), C:4例(26.6%)であり, IVH, NEC共に, B,C群で, A群と比較し有意に高率であった( $P=0.001>$ )。死亡症例において, リスク因子はNEC(ハザード比25.7:95%信頼区間4.8-136.6), 出生時体重600g未満(ハザード比7.1:95%信頼区間3.1-16)であった。【結論】当院において未熟児PDAにおいてNEC及び出生時の低体重が死亡リスク因子であった。外科的閉鎖は重篤な症例群に対する治療手段として妥当と思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第7会場)

**[I-YB06-04] 体重1 kg未満の超低出生体重児に対する内視鏡下動脈管閉鎖術**

○宮地 鑑<sup>1</sup>, 岡 徳彦<sup>1</sup>, 中村 祐希<sup>1</sup>, 吉井 剛<sup>1</sup>, 松永 慶廉<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (1.北里大学医学部 心臓血管外科, 2.北里大学医学部 小児科)

Keywords: 動脈管開存症, 超低出生体重児, 内視鏡手術

【目的】2014年4月より動脈管開存症に対する内視鏡下動脈管閉鎖術(VATS-PDA)は保険収載されたが、われわれの施設では先進医療としてVATS-PDAを150例以上に施行してきた。一方、超低出生体重児の動脈管閉鎖術の手術成績は術前状態が極めて不良のため必ずしも良好ではない。2005年より超低出生体重児に対してもVATS-PDAを積極的に施行してきた。今回、その手術成績を報告する。【方法】2014年12月までに、体重1 kg未満の超低出生体重児に対して施行したVATS-PDA: 50例を対象とした。在胎週数は平均25週6日、出生時体重は平均742g(454-1024g)、全例、インドメタシン投与無効例で、平均4.1回投与していた。手術年齢は平均25日(12-58日)、手術時体重は平均750 g(420-990 g)であった。46例(92.0%)が術前人工呼吸管理下であった。手術は2.7mm、30°のスコープを使用、2(4mm、8mm)もしくは3(4mm、4mm、8mm)ポートで、完全内視鏡下に行った。【成績】開胸に移行した症例は1例(2.0%)で、内視鏡補助下小開胸(2.0 cm)手術に移行した症例が2例(4.0%)あった。動脈管径は平均3.1mm、手術時間は平均31分(17-65分)であった。使用したクリップは平均1.1個(1-2個)であった。手術死亡は2例(4.0%)で、最小体重420gの症例と550gの症例を術後肺出血と腎不全で失った。生存例では、全例動脈管は完全閉鎖され、1例に気胸のため胸腔ドレーンを要した以外、合併症は認めなかった。術後観察期間は平均60ヶ月で、動脈管遺残短絡や遠隔死亡は認めていない。【結論】VATS-PDAは重症例を含む1kg未満の超低出生体重児に対しても低侵襲でかつ安全確実に施行できる手術手技であることが示された。超低出生体重児の動脈管の治療成績向上に極めて有用であると思われる。



(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第7会場)

## [I-YB06-05] 極低出生体重児におけるpost PDA ligation syndromeの臨床像

○浅沼 賀洋<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>1</sup>, 伴 由布子<sup>1</sup>, 古田 千左子<sup>1</sup>, 長澤 真由美<sup>1</sup>, 小野 安生<sup>2</sup>, 坂本 喜三郎<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管開存, 周術期管理, 早産児

【背景】未熟児PDAの術後に左室機能低下をきたすことがある。急激な後負荷増大が原因と考えられており、血管拡張剤が治療に有効との報告がある。【目的】当院におけるpost PDA ligation syndrome(PPLS)の臨床像を明らかにすること。【方法】対象は2012年4月から2014年12月に当院で動脈管結紮術を施行された極低出生体重児28例のうち、周術期の心エコーによる心機能評価が不十分または記録が欠落していた5例を除外した23例。術後24時間以内のエコー検査で左室駆出率(LVEF)が一度でも50%未満に低下したものをPPLSと定義した。患者背景、臨床経過を後方視的に検討した。p値<0.05を有意差ありとした。【結果】PPLS群(P群)8例、正常群(N群)15例。P群 vs N群の比較を以下に示す。術前の左室拡張末期径は $124 \pm 9\%$  of normal vs  $111 \pm 11\%$  of normalでP群で有意に大きかった(p=0.02)。在胎週数26w3d(23w3d-29w1d) vs 26w0d(23w3d-29w5d)、出生体重676g(361-1162g) vs 760g(304-1090g)、手術時日齢23.5(3-50) vs 24(2-43)、手術時修正週数30w3d(26w2d-33w6d) vs 29w3d(25w3d-34w1d)、手術時体重911g(361-1562g) vs 948g(340-1248g)、術前PDA径1.5mm(1.1-3.0mm) vs 1.8mm(0.7-2.5mm)でいずれも有意差を認めなかった。P群では5/8例(63%)で血管拡張剤が投与されていた。P群において術後0~12時間のLVEF  $45 \pm 10\%$ 、術後12~24時間のLVEF  $51 \pm 12\%$ であり、時間経過とともに改善する傾向がみられた。両群とも死亡例はなかった。【考察】術前の左室容量負荷が大きい症例はPPLSをきたしやすい可能性がある。PPLSは術後12時間までに悪化しその後改善する傾向がある。

要望演題 | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

## 要望演題7

### 術後遠隔期・合併症・発達

座長:

藤原 優子 (東京慈恵会医科大学)

我那覇 仁 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第7会場 (1F シリウス A)

I-YB7-01~I-YB7-05

所属正式名称: 藤原優子(東京慈恵会医科大学 小児科)、我那覇仁(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)

#### [I-YB07-01] Fontan術後症例における肝硬度測定: Shear Wave Elastographyの有用性

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

#### [I-YB07-02] Fontan循環におけるfenestrationの長期的意義

○栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 築 明子<sup>1</sup>, 金 晶恵<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup>  
(1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

#### [I-YB07-03] Fontan術後遠隔期予後改善に向けた簡便な在宅和温療法—急性効果と安全性検証

○増谷 聡, 金 晶恵, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

#### [I-YB07-04] 心房中隔欠損症・心房中隔欠損閉鎖術が小児の身体発育に及ぼす影響

○村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 石橋 奈保子<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 阿部 正一<sup>2</sup>, 野間 美緒<sup>2</sup>, 坂 有希子<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,3</sup>  
(1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

#### [I-YB07-05] 超小型活動量/心拍変動モニター (ActiHR4) の小児領域での有用性

○石戸 博隆<sup>1</sup>, 築 明子<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 桑田 聖子<sup>1,3</sup> (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院, 3.榊原記念病院)

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第7会場)

## [I-YB07-01] Fontan術後症例における肝硬度測定：Shear Wave Elastographyの有用性

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: Fontan術後, 肝硬度, Shear Wave Elastography

【背景】近年、手術成績向上によりFontan (F) 手術後生存例は増加の一途をたどっている。しかし、術後遠隔期にF循環に起因する心外合併症を認めることは少なくなく、肝線維症、肝硬変、肝細胞癌など肝合併症の報告が増加している。肝疾患診断には血液・超音波検査などが用いられるが、近年、音響的加圧によりせん断波伝達速度( $V_s$ )を定量化することで硬さの絶対値を求めるShear Wave Elastography(SWE: 東芝)が開発され、内科領域では肝腫瘍、肝線維化診断を簡便に評価できる方法として注目されている。【目的】F術後の肝合併症評価におけるSWEの有用性について調査すること。【対象/方法】対象はF術後39例(男女比 20/19、検査時年齢 3.2~32.7歳: med.9.1歳)で、SWEにより $V_s$ を複数箇所( $\geq 3$ 回)計測→平均値を算出し、1)心不全を有しない群(C群)との比較、F群におけるSWE所見と2)年齢、3)血液データ、4)肝エコーとの関連について調査し、統計学的解析を行った。【結果】1)F群における $V_s$ はC群に比べ有意に高値(1.82 vs 2.56,  $p < 0.01$ )。2)F群において、 $V_s$ は年齢と有意な正の相関( $p < 0.05$ )あり。3)血液検査では、AST, ALT, TTT, ZTTなどと相関はないが、T-Bil,  $\gamma$ -GTPのみならずヒアルロン酸との間には有意な相関あり( $p < 0.01$ )。4)肝臓エコーを施行した18例において、肝実質粗大の程度(正常、軽度、中等度、高度)とSWE値を比較検討したが、症例も少なく有意差は認めず。ただし、F群: 肝実質正常例においても、SWE値はC群より有意に高い値を呈した( $p < 0.01$ )。【考察/結論】SWE、血液検査、肝エコーの結果から、Fontan術後症例における肝硬度上昇は、うっ血肝と肝線維化の複合と考えられた。今回、症例数も少なくF群の中で肝実質変化とSWEの間に有意な相関は認めなかったが、F群 $V_s$ は年齢と共に上昇しており、ヒアルロン酸とも有意な相関を認めた。F群肝線維化の定量的評価に有用な可能性があり、今後更に症例を累積検討したい。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第7会場)

## [I-YB07-02] Fontan循環におけるfenestrationの長期的意義

○栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 築 明子<sup>1</sup>, 金 晶恵<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: Fontan, 静脈キャパシタンス, fenestration

【背景】Fontan循環におけるfenestrationは、肺血管抵抗が高い症例などで術後急性期にFontan循環を成立させるのに役立つ。しかし、fenestrationが長期的に循環動態へ及ぼす影響についてはいまだ不明な点が多い。

【目的】Fontan術後患者では心不全患者と同様に交感神経系活性化等により静脈キャパシタンス(静脈容量  $C_v$ )が減少しており、容易に中心静脈圧(CVP)が上昇しやすいと考えられる。fenestrationは $C_v$ 増大に寄与するという仮説を立て、検証した。

【方法】Fenestrated Fontan術後慢性期の患者でfenestrationのある症例(F群)7例とfenestrationが既に閉鎖した症例(NF群)9例を対象とした。心臓カテーテル検査中に一過性下大静脈閉塞時の下流中心静脈の最大圧(最大CVP)、閉塞前後でのCVP値の上昇幅( $\delta$  CVP)、前CVP/最大CVP、および $C_v$ を算出した。 $C_v$ は一過性下大静脈閉塞前後の $\delta$  CVP/ $\delta$  下大静脈径で求めた。

【結果】一過性下大静脈閉塞時の最大CVP値は同等であったが、 $\delta$  CVPはF群でNF群より有意に低値を示した(mean 5.7mmHg vs 9.8mmHg,  $P < 0.05$ )。さらに、 $C_v$ はF群でNF群より有意に大きく(1.01 vs 0.32,  $P < 0.05$ )、前CVP/最大CVPはF群でNF群より有意に高かった(0.74 vs 0.65,  $P = 0.04$ )。

【考察】Fenestrationは直接的にCVP上昇を緩和する以外にも、長期的には $C_v$ の増大にも寄与しており、二次的にも安静時、負荷時双方のCVP上昇を避ける循環確立に寄与していると考えられた。した

がって、fenestrationはFontan循環におけるCVPの変動を最小限に抑えることにより、鬱血肝など遠隔期合併症予防にも役立つ可能性があることが示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第7会場)

## [I-YB07-03] Fontan術後遠隔期予後改善に向けた簡便な在宅和温療法—急性効果と安全性検証

○増谷 聡, 金 晶恵, 桑田 聖子, 栗嶋 クラウ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: Fontan, 和温, サウナ

【背景】Fontan循環が長期に及ぶ結果、全身の機能障害が心不全の進行とともに、あるいは独立して発生する。これらの合併症は、Fontan術後患者の生活の質や予後を大きく規定する。その予防、治療法の解明は喫緊の課題である。低温サウナを用いた和温療方は、上記心不全進展に関わる各異常経路を抑制し、心不全改善につながり得る。しかし成人同様の和温療方は、小児、特に学童期では通院の負担が大きく、非現実的である。【目的】持ち運びが容易で在宅で施行な遠赤外線ドーム型サウナを使用し、Fontan術後患者における在宅和温療法に向けて、急性効果と安全性を検証する。【方法】説明と同意を得て、希望者に和温療法を施行した(N=9)。各人の初回は、外来で医師が立会い、バイタルサインの確認のもとに施行した。40度、20分間の低温サウナ浴の後、20分の安静を設けた。サウナ浴のあとは適宜水分補給を行った。施行前・中・後の循環動態を観察評価した。【結果】サウナ温度は平均38℃、施行前後で体温は36.3から36.8℃(P<0.005)へ上昇した。体重は有意に変化せず。サウナ中の最大効果として、心拍数74から72、収縮期血圧99から91mmHg、平均血圧66から59mmHgへ有意に減少した(P<0.05)。心拍出量は3.1から3.6L/min/m<sup>2</sup>へ増加、体血管抵抗は21から17 unitsxm<sup>2</sup>へ減少、肺動脈圧と相関する末梢静脈圧は10.6から9.6mmHgへ有意に減少した。心室弛緩(e')、収縮性(IVA)も改善した。悪心等の不調を来した症例はいなかった。【考察】60℃が推奨される成人と異なり、小児ではさらに低温で快適さを確保して患児の協力が得られた。そのもとで、心機能改善と心拍出量の増加にも関わらず血管床が広がり、肺動脈圧・血圧の適度な低下が急性効果として観察された。安全な施行も確認できた。【結論】本法による和温療法の安全性が確認され、在宅で使用を継続し、血行動態や酸化ストレス、血管機能の慢性効果を検討予定である。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第7会場)

## [I-YB07-04] 心房中隔欠損症・心房中隔欠損閉鎖術が小児の身体発育に及ぼす影響

○村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 石橋 奈保子<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 阿部 正一<sup>2</sup>, 野間 美緒<sup>2</sup>, 坂 有希子<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1,3</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: 心房中隔欠損症, 心房中隔欠損閉鎖術, 身体発育

【目的】心房中隔欠損症の多くは思春期まで無症状である。心房中隔欠損症が小児期の身体発育に及ぼす影響について検討した。【対象と方法】2005年1月～2014年12月に15歳以下の心房中隔欠損症103例に延べ106件の心臓カテーテル検査を施行し、他の病態が身体発育に関与しうる25例(染色体異常、左右短絡疾患(心室中隔欠損、動脈管開存)合併、超低出生体重児、側彎合併、肺動脈弁狭窄治療後、成長ホルモン分泌不全、経管栄養、精神運動発達遅滞)を除外した。1)カテーテル検査時の身長SD、体重SDにQp/Qs、Pp/Ps、Rpが及ぼす影響について検討した。2)心房中隔欠損閉鎖術を施行された症例における術前身長SD、体重SD(カテーテル検査時)と術後身長SD、体重SD(術後6～18か月時)を比較検討した。また、Δ体重SD、Δ身長SD(術前と術後の差)に手術時

年齢、術前身長SD、術前体重SD、Qp/Qs、Pp/Ps、Rpが及ぼす影響について検討した。【結果】1) 81件（80例）（男35：女46、年齢中央値5y3m（範囲5m～14y1m））の体重SD  $-0.25 \pm 1.09$ 、身長SD  $-0.16 \pm 1.18$ （平均 $\pm$ SD）と身体発育の低下を認めた。体重SDとQp/Qs、身長SDとPp/Psに負の相関（ $r = -0.26$ ,  $p = 0.02$ ,  $r = -0.29$ ,  $p = 0.01$ ）を認めた。2) 49例（男27：女22、手術時年齢平均5y5m（範囲9m～13y10m））に心房中隔欠損閉鎖術が施行された。術前体重SD  $-0.30 \pm 1.12$  vs 術後体重SD  $0.06 \pm 0.96$ （ $p < 0.01$ ）、術前身長SD  $-0.20 \pm 1.12$  vs 術後身長SD  $0.06 \pm 1.01$ （ $p < 0.01$ ）（平均 $\pm$ SD）と術後に体重と身長の増加を認めた。 $\Delta$ 体重SDは術前体重SD（ $r = -0.48$ ,  $p < 0.01$ ）や手術時年齢（ $r = -0.40$ ,  $p < 0.01$ ）と、 $\Delta$ 身長SDも術前身長SD（ $r = -0.43$ ,  $p < 0.01$ ）や手術年齢（ $r = -0.58$ ,  $p < 0.01$ ）と負の相関を認めた。【結論】心房中隔欠損症は短絡量や肺動脈圧が身体発育障害に影響している可能性があり、低年齢で身体発育障害が強い症例では閉鎖術により身体発育の改善が期待される。

(Thu. Jul 16, 2015 1:50 PM - 2:40 PM 第7会場)

## [I-YB07-05] 超小型活動量／心拍変動モニター（ActiHR4）の小児領域での有用性

○石戸 博隆<sup>1</sup>, 築 明子<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 桑田 聖子<sup>1,3</sup>（1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.福岡市立こども病院, 3.榊原記念病院）

Keywords: 術後遠隔期, 運動量, 心拍変動

【はじめに】近年先天性心疾患(CHD)の内科的および外科的治療の進歩により多数の複雑CHD患者がその乳幼児期を生き延び生命予後が劇的に改善しているが、術後遠隔期におけるquality of lifeの良否に関しては未だ不明な点が多く、彼らの日常生活が如何なるレベルにあるかの基礎データが不足しており、運動能の評価および運動耐向上に寄与するリハビリテーションの是非や、至適負荷量等に関する検討は未だ甚だ不十分である。【目的】今回我々は、英国camntech社製の超小型活動量モニターで心拍変動解析能も備えた

「ActiHeart（ActiHR4）」の小児領域における有用性について検証した。【対象/方法】当科外来通院中のCHD術後遠隔期患者8名。年齢は5歳から9歳（中央値7.2歳）。通常の外来で施行するトレッドミル検査の際に、実際に測定された運動負荷量・心拍数の変動と、ActiHR4から得られた活動量・心拍数とを比較検討した。【結果】すべての例でトレッドミルの運動負荷量に比例して、ActiHR4に記録されたエネルギー消費量は増大した（ $r = 0.85$ ,  $P < 0.05$ ）。また心拍数の変動も実測された結果を正確に反映していた（ $r = 0.88$ ,  $P < 0.05$ ）。【考察】ActiHR4は基石大の本体と導線のための簡素な構造ながら、最大30日にわたる活動量/消費カロリー/心拍変動の連続計測が可能で、指定部位への装着も極めて簡単であり、患者の日常活動の妨げになることはない。今回の比較検討では小児領域でのデータの妥当性が示唆された。ActiHR4は未だ医療機器としては認可されていないが、今後は我々がこれまで知り得なかった心疾患患者の日常生活での行動パターン/エネルギー消費/運動量等を知ることが可能となり得るため、1)1日の行動パターンの評価、2)患者個人の生活習慣の評価検討、3)各種運動の効果の評価と運動メニューの検討、4)新規薬剤等の医療介入前後の変化の把握、等々具体的な治療方針に大きな影響を与える手段になる可能性がある。

要望演題 | 1-10 心筋心膜疾患

## 要望演題8

### 心筋炎

座長:

磯松 幸尚 (横浜市立大学)

森 一博 (徳島県立中央病院)

Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第8会場 (1F シリウス B)

I-YB8-01~I-YB8-05

所属正式名称: 磯松幸尚(横浜市立大学医学部 外科治療学)、森一博(徳島県立中央病院 小児科)

#### [I-YB08-01] 心臓MRIによる急性心筋炎後遠隔期の遅延造影の意義

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 佐々木 昶<sup>1</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>2</sup>, 吉田 葉子<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

#### [I-YB08-02] 小児劇症型心筋炎に対する Bridge to Decision deviceとしての peripheral ECMO: 長期VAD・心移植まで見据えた地域連携

○岡田 典隆<sup>1</sup>, 村山 弘臣<sup>1</sup>, 長谷川 広樹<sup>1</sup>, 馬場 礼三<sup>2</sup>, 安田 和志<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 大下 裕法<sup>2</sup>, 大島 康徳<sup>2</sup>, 前田 正信<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

#### [I-YB08-03] 小児劇症型心筋炎に対するECMO使用下における左室収縮能の経時的変化とその予後

○小野 博<sup>1</sup>, 越智 琢司<sup>1</sup>, 真船 亮<sup>1</sup>, 佐々木 瞳<sup>1</sup>, 林 泰佑<sup>1</sup>, 金子 正英<sup>1</sup>, 三崎 泰志<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>1</sup> (1.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

#### [I-YB08-04] 小児心筋炎重症化の予測因子の検討 ～炎症・心筋壁浮腫との関連～

○赤繁 徹, 洲上 泰, 西岡 雅彦, 長田 信洋, 中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典, 差波 新 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

#### [I-YB08-05] 急性心筋炎合併完全房室ブロック症例4例の臨床経過と管理

○中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典, 差波 新 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第8会場)

**[I-YB08-01] 心臓MRIによる急性心筋炎後遠隔期の遅延造影の意義**○藤野 光洋<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 佐々木 昶<sup>1</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>2</sup>, 吉田 葉子<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>2</sup>

(1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: 急性心筋炎, CMRI, 遅延造影

【緒言】心臓MRI(CMRI)で、心筋炎の遠隔期にみられる遅延造影(LGE)は心筋線維化を示す所見とされ、成人領域ではLGEと長期予後との関連が報告され始めている。【目的】中長期経過した小児急性心筋炎におけるLGEの臨床的意義を検討する事。【対象と方法】対象は1999年6月から2013年7月に急性左心不全を呈し当院で急性心筋炎と診断され集中治療をうけた6例(女2).発症年齢は中央値(最大値-最小値)で1歳(10か月-13歳).経過観察期間は86(19-129)か月であった。発症時LVEF 23.1(10-37)%で、5例はECMOが施行されていた。発症後、65(3-133)か月時にPhillips社製Intera Achieva 1.5Tを用いて施行したCMRI所見と臨床経過を後方視的に検討した。【結果】LGE陽性は6例中4例で、ECMO施行例は3例だった。心筋炎発症後86(33-115)か月で、LVEF 55.4(51.0-68.2)%, 4例とも心不全治療を継続されていた。うち2例で心機能が正常化し治療を中止した後に、再度心機能が悪化し、再治療されていた。1例はACE阻害薬とβ遮断薬等によりLVEF 65%まで改善したが、その後、外来自己中断した結果、発症3年後にLVEF 48%まで悪化し心不全治療が再開されていた。もう1例は、心電図異常(CRBBB)とPVC残存例で、LVEFは一旦正常化したが、発症後9年経過時点で心機能再悪化したためACE阻害薬とβ遮断薬を開始されていた。一方、LGE陰性の2例では、1例で心電図異常(CRBBB)が残存するものの2例とも心機能正常で急性期以降無治療で経過していた。【結論】LGE陽性例では、長期に心不全治療を要していたり、治療中止後に心機能の再悪化がみられた。成人領域では、LGEを遠隔期死亡率の予測因子とする報告もあり、小児心筋炎後においてもLGEの有無を確認する有用性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第8会場)

**[I-YB08-02] 小児劇症型心筋炎に対する Bridge to Decision deviceとしての peripheral ECMO: 長期VAD・心移植まで見据えた地域連携**○岡田 典隆<sup>1</sup>, 村山 弘臣<sup>1</sup>, 長谷川 広樹<sup>1</sup>, 馬場 礼三<sup>2</sup>, 安田 和志<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 大下 裕法<sup>2</sup>, 大島 康徳<sup>2</sup>, 前田 正信<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

Keywords: fulminant myocarditis, ECMO, VAD

【背景】劇症型心筋炎は急激な血行動態の破綻を来し、タイミングを逸しない対応が必要である。一方小児の心移植が法制化された現在、長期補助循環治療の奏功を狙った戦略が初期段階から求められる。【方法】劇症型心筋炎の初期補助循環として、peripheral V-A ECMOを用い、unloadingが不十分な場合はcentral ECMOに切り替えた。72時間以内に判断し、必要な症例は1週間以内にVAD治療へ移行できるようにしている。その際、現在臨床使用可能なVADの関係上、BSA1.1m<sup>2</sup>を境に当地域か他地域での治療かが分かれている。当院での治療経験を振り返り、適切な治療体系について考察する。【結果】2012~2014年にECMO治療を要した劇症型心筋炎7例が対象。年齢は3か月-13歳(中央値8歳)。BSAは0.35-1.35 m<sup>2</sup>(中央値0.98m<sup>2</sup>)。全例ICUベッドサイドで施行した。1例はcentral ECMOへの切り替えを要し、2例が他地域でVAD治療のためにECMO開始3,5日目に転院し、内1例は植込み型VADに移行し移植待機下に退院。5例が6.5±2.9日でECMOからの離脱可能であったが、内2例はMOFが遷延し死亡した。死亡群は生存群と比較し来院からECMO導入までの時間が長い傾向を認めた(平均3±1時間 対 32±28時間)。これは腹膜透析, CHDFや心室ペーシングさらには高容量の強心剤といった最大限の内科的治療によりECMO導入の回避を狙った結果であった。個々の症例を見ると、ECMO開始時に各臓器障害が明らかな例では以後も臓器の回復を認めにくい傾向を認めた。【結語】治療の方向を判断する上で、初期のperipheral ECMOは有用であった。臓器障害が明らかになる前に補助循環の導入を決

断することが臓器保護の観点から重要である傾向を認めた。この疾患のスペクトラムに対応すべく、臓器機能を維持し、次に継る治療を、地域内のVAD認定施設と連携し、さらに小児心移植施設と協力し地域の枠を超えて提供していくことが重要である。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第8会場)

## [I-YB08-03] 小児劇症型心筋炎に対するECMO使用下における左室収縮能の経時的变化とその予後

○小野 博<sup>1</sup>, 越智 琢司<sup>1</sup>, 真船 亮<sup>1</sup>, 佐々木 瞳<sup>1</sup>, 林 泰佑<sup>1</sup>, 金子 正英<sup>1</sup>, 三崎 泰志<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 賀藤 均<sup>1</sup> (1.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

Keywords: fulminant myocarditis, ECMO, Ejection Fraction

【はじめに】劇症型心筋炎に対するExtracorporeal membrane oxygenation (ECMO)は左室機能の回復までの循環維持のため近年積極的に導入されている。【目的】ECMO導入後の左室収縮能の回復の経時的变化を観察すること【対象と方法】2008年12月から2014年12月まで、国立成育医療研究センターで臨床的に劇症型心筋炎と診断し、ECMOを導入した15例のうち、離脱できた13例を対象とした。Left ventricular assist device (LVAD) や心臓移植に移行した症例は存在しなかった。電子カルテを用い、後方視的に検討した。【結果】心筋生検は7例に施行し5例で急性心筋炎に矛盾しない所見が得られ、PCRも含めた諸検査で、ウイルス感染は6例で証明された。年齢は中央値5歳(4日から11歳)、ECMO使用期間の中央値8日(5-14日)、ECMO導入理由は左室機能不全または左室機能不全と致死性不整の合併が10例(group A: 77%)、致死性不整脈のみが3例(group B: 23%)であった。ECMO導入時のLeft ventricular Ejection Fraction (LVEF)は全体で $32 \pm 15\%$  (Group A vs B:  $28 \pm 13$  vs  $47 \pm 8\%$ )であった。ECMO開始後LVEFは $21 \pm 15\%$  ( $18 \pm 12\%$  :  $32 \pm 16\%$ )と著明に低下し、回復はECMO開始から $4.5 \pm 1.7$ 日, (range, 1-7日,  $4.8 \pm 1.4$  vs  $3.3 \pm 1.5$ 日)から認められ、離脱時EFは $42 \pm 13\%$ 、60%以上に回復したのは $14 \pm 9$ 日 ( $15.9 \pm 8.6$  vs  $9 \pm 2.9$ 日)であった。ECMO使用日数は $8.2 \pm 2.3$ 日 ( $8.7 \pm 2.2$  vs  $6.3 \pm 0.9$ 日)であった。すべてにA群が悪い傾向にあったが、症例数不足のため統計学的有意差は認めなかった。【考察】ECMO使用例に限った今回の検討では、高度中枢神経障害による死亡例以外の13/15例(87%)で左室収縮能が回復した。全例7日以内に回復を開始しており、その時期に回復が認められない症例は、LVADや心臓移植を考慮しながらの管理が必要な可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第8会場)

## [I-YB08-04] 小児心筋炎重症化の予測因子の検討 ～炎症・心筋壁浮腫との関連～

○赤繁 徹, 洲上 泰, 西岡 雅彦, 長田 信洋, 中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典, 差波 新 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Keywords: 心筋炎, 壁浮腫, 重症化予測

【目的】心筋炎は重症例で体外式膜型人工肺(ECMO)の導入が必要とされるが、適切な導入タイミングの判断は難しい。その判断の一助となる重症化の予測因子を検討した。【対象と方法】当院で2011年12月から2014年5月の間に、心筋炎と臨床診断された小児症例が13例(年齢中央値2.5 (0.0—14.8)歳、体重中央値13.0 (2.6-54.2)kg)あり、うち7例にECMOを導入。ECMO適応と判断したが導入しなかった1例は分析から除外。重症(E)群 (ECMO導入) 7例と非重症(N)群 (非導入) 5例に分類。小児循環器医師初診時の検査所見 (採血、心電図、心エコーで炎症との関連を予想した項目) を後方視的に比較。また、Mモード心エコーの値から心室壁の厚さの割合を示す壁肥厚率(WTR)を  $\{IVSd(\text{中隔壁拡張末期径}) + PWd(\text{左室後壁拡張末期径})\} / \{IVSd + LVIDd(\text{左室拡張末期径}) +$



PWd} と定義し両群を比較。【結果】 E群7例のうち3例はECPR。7例中2例が死亡、5例は生存退院、うち1例は移植待機中。N群は全例生存退院。初診時検査所見の比較にて、CRP (C-reactive protein)、AST (aspartate aminotransferase)、LDH (lactate dehydrogenase)に有意差ないが、CK (creatinine kinase) (中央値1083 vs 101 IU/L;  $p=0.042$ )、心電図QRS幅(中央値112 vs 64 millisecond;  $p=0.028$ )はE群で有意に高値。エコーではPWdのz値、駆出率、左室内径短縮率に有意差ないが、IVSdのz値(中央値+4.88 vs -0.71;  $p=0.028$ )、LVIDdのz値(中央値-0.09 vs +1.78;  $p=0.042$ )とWTR (中央値0.33 vs 0.25;  $p=0.012$ )に両群間で有意差あり。【考察】初診時のCK、IVSd・LVIDdのz値・WTR、心電図QRS幅が重症化予測に使用可能と思われた。これは、より高度な炎症が、心筋酵素の逸脱や壁浮腫、伝導障害の程度を強めるためではないか。WTRは簡便な壁浮腫の指標で、小児多数例の正常心エコー値の報告を用いた計算にて体表面積に対する変化が小さく、小児心筋炎の重症化予測に有用と思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第8会場)

## [I-YB08-05] 急性心筋炎合併完全房室ブロック症例4例の臨床経過と管理

○中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典, 差波 新 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Keywords: 心筋炎, 完全房室ブロック, 集中治療

【目的】小児の劇症型心筋炎症例のなかで完全房室ブロック合併例の特徴、臨床経過と管理について調査する。【方法】2008年1月から2015年2月まで当院小児集中治療室に入院した劇症型心筋炎20例のうち、完全房室ブロックを来した4例についてその臨床経過と管理について診療録を後方視的に調査した。【成績】ブロックを来さない劇症型心筋炎(以下N群)の平均年齢は6.2歳に対し、完全房室ブロック症例(以下B群)は11歳と優位に高かった。初診時のLVEFはN群平均30%に対しB群は61.5%, IVSd z scoreの平均はN群 3.2に対してB群は1.5。経過中最も低いEFはN群30%に対しB群27%と差はなかったがIVSd z scoreはB群のほうが正常値に近かった。B群は全例緊急ペースメーカー留置されたがペーシング時のQRS幅とEFに相関があり、ブロックのEF低下は炎症よりも心室内伝道による可能性が示唆された。初診時のCPK, CKMB平均値はN群890, 450に対してB群は600, 320と低い傾向があった。予後であるがN群は16例中7例が体外循環が必要となり、死亡・移植適応は3例であったのに対し、B群は全例体外循環使用せずに救命できた。平均6日間で洞性脈に戻った。【結論】完全房室ブロックを来す症例はそうでない劇症型心筋炎に比べて予後が良好であった。ブロック症例はIVSd, LVPWdのzscoreやCK, CKMBなどの炎症所見が少なく、炎症が限局していることが示唆された。

要望演題 | 1-11 心不全・心移植

## 要望演題9

### 重症心不全治療

座長:

上野 高義 (大阪大学大学院)

横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

II-YB9-01~II-YB9-05

所属正式名称: 上野高義(大阪大学大学院医学系研究科 先進心血管治療学)、横澤正人(北海道立子ども総合医療・療育センター循環器病センター)

#### [II-YB09-01] 乳児期重症心不全に対するBerlin heart EXCOR®の4症例の経験

○金谷 知潤<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 平 将生<sup>1</sup>, 小澤 秀登<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 松長 由里子<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 戸田 宏一<sup>1</sup>, 倉谷 徹<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

#### [II-YB09-02] 小児重症心不全に対するBerlin Heart Excor使用経験から—これからの適応・使用への課題

○平田 康隆<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>1</sup>, 益澤 明広<sup>1</sup>, 尾崎 晋一<sup>1</sup>, 有馬 大輔<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 岡 明<sup>2</sup>, 小野 稔<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

#### [II-YB09-03] 体外式VADとして遠心ポンプ(Rotaflow<sup>®</sup>)を使用した2例

○櫛木 大祐<sup>1</sup>, 三浦 慎也<sup>1</sup>, 中野 諭<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 大崎 真樹<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

#### [II-YB09-04] 拘束性心筋障害に伴う反応性肺高血圧に対する左心補助循環装置の効果

○高橋 邦彦<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 髭野 亮太<sup>1</sup>, 廣瀬 将樹<sup>1</sup>, 平 将樹<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藁 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

#### [II-YB09-05] 小児心不全に対する心臓内自己幹細胞移植治療の標準医療化へ向けた取り組み

○石神 修大<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 奥山 倫弘<sup>1</sup>, 逢坂 大樹<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

## [II-YB09-01] 乳児期重症心不全に対するBerlin heart EXCOR®の4症例の経験

○金谷 知潤<sup>1</sup>, 上野 高義<sup>1</sup>, 平 将生<sup>1</sup>, 小澤 秀登<sup>1</sup>, 木戸 高志<sup>1</sup>, 松長 由里子<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>2</sup>, 戸田 宏一<sup>1</sup>, 倉谷 徹<sup>1</sup>, 澤 芳樹<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 乳児期, 心不全, Berlin heart

【背景】乳児期重症心不全症例へのEXCORの導入は短期間のサポートでは良好な成績が報告されている。しかし、日本では長期サポートが予想され、合併症や周術期管理に工夫を要すると考えられる。当院でEXCORを4例経験したので経過を踏まえ、術後の管理の工夫を報告する。【症例】症例1:DCMの4ヶ月の男児。EXCOR装着時体重(EBW)は4.6kg。心不全の急性増悪で緊急central ECMOを装着。6日後にEXCORを装着した。術前より肝腎機能障害あり、EXCORの脈拍を95回/分と高心拍出状態で管理し、POD4に腹膜透析離脱可能であった。周術期以降の抗凝固療法は抗血小板剤2剤とワーファリン内服(WF)を併用し、PT-INR 2.5~3.0で管理した。POD43に硬膜下血腫を認めたが、神経学的後遺症は認めず。ポンプ交換(PEX)はPOD44、128に行った。ドライブライン感染(DI)は認めなかった。当院退院前は体重が8.5kgまで成長した。POD422に渡航移植となった。症例2:DCMの6ヶ月の女児。EBWは5.9kg。心不全悪化のため当院に転院し待機的にEXCOR装着となった。術前後で肝腎機能悪化なし。WFで、PT-INR2.5であったが、POD57に脳梗塞に伴う出血を認め、WFリバースを行う必要があった。PEXはPOD21、160施行。DIはなく神経学的後遺症もなし。POD275で渡航移植となった。症例3:NCLVの1歳2ヶ月の男児。EBWは8.0kg。心不全悪化のため当院に転院となり、待機的にEXCOR装着となった。WFでPT-INR2.5であったが、脳血管障害、PEXはなかった。その他臓器障害なく、POD45に国内での移植となった。症例4:DCMの6ヶ月の女児。EBWは4.2kg。乳児期に診断され、緊急ECMO装着となり3日後にEXCOR装着となった。POD13現在、栄養状態不良により人工呼吸管理から離脱困難な状態である。【まとめ】10mlポンプを用いたEXCORの4症例を経験した。長期サポートでは脳血管合併症のリスクを認め、他のデバイス同様、注意深い経過観察を要すが比較的安定したサポートが可能であった。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

## [II-YB09-02] 小児重症心不全に対するBerlin Heart Excor使用経験から—これからの適応・使用への課題

○平田 康隆<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>1</sup>, 益澤 明広<sup>1</sup>, 尾崎 晋一<sup>1</sup>, 有馬 大輔<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 岡 明<sup>2</sup>, 小野 稔<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 補助循環, 重症心不全, 心臓移植

臓器移植法改正により、小児重症心不全患者にとって心臓移植が本邦において可能となった。一方で長期化する待機期間中に保存的治療の限界に至れば補助循環の適応となるが、小児においては長期使用に耐えないECMOあるいは成人用の補助人工心臓(VAD)しか選択肢がなく、高率に血栓塞栓症など合併する。Berlin Heart社のEXCORは1990年よりEUにて2011年より米国にて使用される体外式拍動流VADであるが、ポンプサイズは最小10mlからあり新生児にも適応可能である。本邦においてもEXCORの医師主導治験が進められ、すでに6例の装着が行われた。当院1例目症例はすでに米国にて渡航移植を施行され帰国、経過良好である。2例目症例は治験開始前にECMOサポートとなりBridge to bridgeにてEXCORを装着した。装着から1年7ヶ月を経過し、全身状態は良好である。今後、補助人工心臓による重症心不全小児に対する治療が増加していくことが予想されるが、移植への待機期間が長期化するのには必須と考えられる。我々の経験の中で、浮かび上がってきた周術期管理の問題点(術前管理、手術のタイミング)やそれに対する改善案、長期化の場合の様々な問題点(創部処置や感染のコントロール、血栓対策、リハビリテーションなど)、患児のサポートなどについての課題を報告する。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

## 〔II-YB09-03〕体外式VADとして遠心ポンプ(Rotaflow<sup>R</sup>)を使用した2例

○榎木 大祐<sup>1</sup>, 三浦 慎也<sup>1</sup>, 中野 諭<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 大崎 真樹<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: Rotaflow, LVAD, 遠心ポンプ

【背景】2015年2月の時点で小柄な小児に使用可能な補助人工心臓(VAD)は治験中のEXCOR<sup>R</sup>のみである。ニプロ型体外式VADも保険適応ではあるが、乳幼児には現実的に使用できない。重症心不全に対する補助循環として止むを得ず遠心ポンプ式VAD(Rotaflow<sup>R</sup>)で中長期管理をした乳幼児2例を経験したので報告する。

【症例1; 5歳女児、劇症型心筋炎】身長116cm、体重18kg。入院直後に急激な心機能低下あり、体外式膜型人工肺(ECMO)を導入。離脱困難で15病日にRotaflowによるLVADへ移行。20病日に脳梗塞を発症したが意識状態は回復。回路内血栓を認め、51病日、112病日、144病日、203病日、233病日に回路の交換を行なった。心不全治療での改善に乏しく、心臓移植レシピエントとして登録。現在、海外渡航移植準備中。

【症例2; 1歳女児、DORV・CoA】身長70cm、体重8kg。日齢18に前医でCoA修復+PAB。1歳時に当院で心内修復術(Jatene+LV流出路作成)。CPB離脱困難でECMO装着のまま帰室。POD6; RCA損傷が判明し修復、LCA狭窄も判明。POD14; LCA再建。離脱困難なためPOD 19にRotaflowでのLVADへ移行。回路内の血栓に対してPOD37と50に回路交換を行なった。LV機能は改善傾向であり、離脱を検討中。

【考案とまとめ】日本で保険償還された唯一の体外式VADであるニプロ型は、1回の拍動で50-60mlが駆出されるため小児では高心拍出が問題となる。今回は2例とも小柄であるためRotaflowを選択せざるを得なかった。それぞれ7か月、1か月と中長期管理を行ない血栓や創部の固定などVADに共通の問題はあったが、比較的安定した循環補助が可能であった。今回の2例は他に代替手段がないため院内倫理委員会承認のもと臨時使用したが、基本的には適応外使用であり、早急なEXCORの承認導入が望まれる。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

## 〔II-YB09-04〕拘束性心筋障害に伴う反応性肺高血圧に対する左心補助循環装置の効果

○高橋 邦彦<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 髭野 亮太<sup>1</sup>, 廣瀬 将樹<sup>1</sup>, 平 将樹<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 福嶋 教偉<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大園 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 重症心不全, 肺高血圧, 左心補助循環

【はじめに】重症心不全において拘束性心筋障害が合併すると、post-capillary PHにprecapillary PH (prec-PH) が加わることでPHが増悪しさらなる循環不全に陥る。今回、心移植待機中にprec-PHが出現し左心補助循環装置(VAD)を導入することでPHが改善し、安定した管理が可能となった2症例を経験したので報告する。【症例】症例1: 12歳男児。1歳時に拘束型心筋症・左室緻密化障害と診断。PHが徐々に増悪し、5歳時に僧帽弁形成術・PH治療薬が導入され一時的に改善したものの10歳時mPAP 45mmHg、Rp 6.2WUと高値を認めた。酸素負荷でmPAP 34mmHg、Rp 1.2WUと改善したため心移植登録を行った。しかしその後PHの増悪と失神を繰り返すためVADの適応と判断。VAD装着5ヶ月後mPAP 17mmHg、Rp 2.4WUと改善を認め、現在PH増悪なく通学しながら心移植待機中である。症例2: 1歳男児。日齢17日に呼吸障害・心拡大認め、精査にて左室緻密化障害と診断。抗心不全治療が開始されるも心不全症状は軽快・増悪を繰り返していた。10ヵ月時に心移植登録。その後BNP上昇と失神を認め、心カテにてmPAP 65mmHg、Rp 13WUと高値を認めたため、VADの適応と判断した。VAD装着1ヵ月後mPAP 25mmHg、Rp 2.5WUと改善認め、装着後45日目に心移植術施行。術直後は右心不全

認めたが、NO吸入・ambrisentan導入により徐々に軽快し術後6日目に抜管、以降拒絶なく良好な経過を辿っている。【考察・結語】拘束性障害を伴う重症心不全に合併するPHに対して、VADを導入することで失神による突然死リスクの回避と肺血管病変進行を抑制しえた。移植待機中におけるPHの進行には常に留意し、移植施設と連携しながらVAD導入を含めた適切な治療戦略を考慮することが重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

## [II-YB09-05] 小児心不全に対する心臓内自己幹細胞移植治療の標準医療化へ向けた取り組み

○石神 修大<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 奥山 倫弘<sup>1</sup>, 逢坂 大樹<sup>1</sup>, 新井 禎彦<sup>1</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 小児心不全, 自己心臓内幹細胞移植療法, 標準化医療

【背景】我が国の再生医療は研究レベルでは世界のトップレベルにあるが、再生医療製品の実用化件数は欧米と比較すると著しく少なく、さらに治療対象患者が多いと見込まれる神経・心臓疾患の再生医療品開発も大きく遅れをとっている。従来の法律では承認までの道筋に長時間を要した事が一因であるが、2014年11月に施行された2つの法律（医薬品医療機器等法と再生医療等安全性確保法）では、一定期間、条件付きであるが承認が得られ、市販後に検証して再度承認を検討する新しい方針が示された。この改正により、患者へのアクセスがより早くなると考えられる。岡山大学病院では心筋幹細胞の基礎研究、大中型動物を用いた前臨床試験に基づき、2011年1月から2012年2月にかけて、左心低形成症候群14症例を対象に心筋幹細胞を用いた自家移植療法の第1相臨床試験（TICAP:NCT01273857）を実施し、18ヶ月経過時点での移植療法の安全性と有効性を世界に先駆け報告した。現在は適応を機能的単心室症にまで拡大し、34症例を対象にしたrandomized-controlled trial（PERSEUS:NCT01829750）を実施中である。【目的】岡山大学での心筋幹細胞培養技術と経験を出資企業に導出し外部委託する事で、多施設間での共同臨床治験を迅速に行えるようする。【方法と結果】心臓手術の際に得られた右心房由来の組織から心筋幹細胞の培養技術を指導し、培養された心筋幹細胞の特性と再現性を確認した。細胞の増殖能、形態や間葉系細胞表面マーカーの発現に差は認めず培養技術に関しては外部へ継承ができた。今後はこれらの結果を医薬品医療品総合機構（PMDA）に報告し、承認審査と品質の同等性調査の段階にまで到達している。【結語】再生医療は従来の手法では治療困難とされている重症疾患に対する新たな代替医療法として期待は大きく、今後、小児心不全に対する心臓内自己幹細胞移植治療が標準保険医療化として社会還元できるように取り組んでいく。

要望演題 | 2-01 外科治療

## 要望演題10

### 大動脈弁疾患

座長:

大嶋 義博 (兵庫県立こども病院)

平松 祐司 (筑波大学)

Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

II-YB10-01~II-YB10-05

所属正式名称: 大嶋義博(兵庫県立こども病院 心臓血管外科)、平松祐司(筑波大学医学医療系 心臓血管外科学)

#### [II-YB10-01] 小児大動脈弁疾患の治療戦略とその成績

○小泉 淳一<sup>1</sup>, 猪飼 秋夫<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>1</sup>, 古武 達也<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>2</sup>, 中野 智<sup>2</sup>, 早田 航<sup>2</sup>, 高橋 信<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>2</sup>, 小林 隆史<sup>3</sup>, 岡林 均<sup>1</sup> (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科, 3.岩手医科大学 麻酔科)

#### [II-YB10-02] 拳児希望若年成人女性に対するRoss手術の有用性

○森本 和樹<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 吉松 淳<sup>2</sup>, 藤田 知之<sup>3</sup>, 小林 順二郎<sup>3</sup>, 白石 公<sup>4</sup>, 八木原 俊克<sup>1</sup>, 市川 肇<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 周産期科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

#### [II-YB10-03] 小児期先天性大動脈弁狭窄症に対する遠隔成績

○松久 弘典<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 岩城 隆馬<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>, 山口 眞弘<sup>3</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科, 3.明石医療センター 心臓血管外科)

#### [II-YB10-04] 小児大動脈弁疾患に対する心膜を用いた大動脈弁形成術

○伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹生, 黒澤 博之, 菅野 勝義, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

#### [II-YB10-05] 若年Marfan症候群における大動脈基部手術の経験

○高原 真吾, 正木 直樹, 安達 理, 秋山 正年, 川本 俊輔, 齋木 佳克 (東北大学医学部 心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

**[II-YB10-01] 小児大動脈弁疾患の治療戦略とその成績**

○小泉 淳<sup>1</sup>, 猪飼 秋夫<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>1</sup>, 古武 達也<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>2</sup>, 中野 智<sup>2</sup>, 早田 航<sup>2</sup>, 高橋 信<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>2</sup>, 小林 隆史<sup>3</sup>, 岡林 均<sup>1</sup> (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科, 3.岩手医科大学 麻酔科)

Keywords: 大動脈弁形成術, Ross手術, 人工弁置換術

【背景と目的】小児大動脈弁疾患に対する治療方針はまだ定まったものはない。これらの疾患群に対し当院では初回ないし再手術は種々の大動脈弁形成術で乗り切り、学童期に再介入を要する際にはRoss手術を、10代以降の再介入には人工弁置換を第一選択とする方針で対応している。今回、その成績について検討した。【方法】2007年より大動脈弁に手術介入を要した先天性心疾患12症例17手術を検討対象とし診療録をもとに後方視的に調査した。【結果】【AS群:5例】CoA合併3例、MR合併1例【初回弁介入】生後4日～10歳、中央値1歳。手術内容は全例で交連切開+弁尖slicing。追加として自己心膜による弁尖延長1例。弁上狭窄解除1例。【再介入:4例】再交連切開1例(生後2ヶ月)、Ross-Konno手術1例(6歳)、人工弁置換2例(13歳ATS22mm弁輪拡大、17歳OnX21mm)。再介入後3年(1-7年)で再交連切開例のみ軽度ASあり。【AR群:7例】【初回弁介入】生後12日～41歳、中央値7歳。自己心膜を用いた弁尖再建または延長が2例(12日、4歳)。異常組織切除による形成1例(2ヶ月PAVSD合併)。交連縫縮1例(7歳Fontan後)。人工弁置換3例(10歳ccTGA術後OnX23mm、27歳Fontan術後OnX23mm、41歳VSD合併OnX25mm)。【再介入:1例2手術】自己心膜による再再建術(2歳)、Ross-Konno手術(5歳)施行し、現在7歳でtrivial AR。再介入のない6例は3.5年(1-8年)経過し、全例AR mild以下で弁機能は良好。【両群の心機能】12例の平均体心室EF61%(39-80)で単心室とccTGAの2例以外はEF60%以上で、心機能は保たれていた。【結語】先天性心疾患における大動脈弁形成術はあくまで姑息的手術の域を出ないが、人工弁置換あるいはRoss手術が長期予後を期待して施行できる年齢まで、患児の成長や心機能の維持を保つ重要な役割を担っている。Ross手術あるいは人工弁置換術に到達した患者の予後は現在のところ良好である。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

**[II-YB10-02] 拳児希望若年成人女性に対するRoss手術の有用性**

○森本 和樹<sup>1</sup>, 鍵崎 康治<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>1</sup>, 吉松 淳<sup>2</sup>, 藤田 知之<sup>3</sup>, 小林 順二郎<sup>3</sup>, 白石 公<sup>4</sup>, 八木原 俊克<sup>1</sup>, 市川 肇<sup>1</sup> (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 周産期科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: Ross手術, 生体弁, 妊娠

【背景】大動脈弁置換が必要な若年女性に対する術式の選択に際し、拳児希望の有無は最大限尊重されるべきである。【目的】自己肺動脈弁大動脈弁置換術(Ross手術)と生体弁を用いた大動脈弁置換術の、周産期弁機能変化と遠隔成績を比較検討。【方法】拳児を希望する若年成人女性に対して、1992年から2013年の間にRoss手術を12例[Ross群、手術時年齢中央値22.5歳(範囲、18-34)]に、1984年から2013年の間に生体弁置換術を9例[生体弁群、30歳(22-39)]に施行。大動脈弁病変はRoss群で狭窄(AS) 3例、閉鎖不全(AR) 6例、AS兼AR (ASR) 3例、生体弁群でAS 3例、AR 5例、ASR 1例。Ross手術の右室流出路再建には8例(67%)で肺動脈Homograftを使用。使用生体弁はCarpentier-Edwards弁7例、Mosaic弁2例。術後観察期間中央値はRoss群で10.3年(1.0-20.8)、生体弁群で7.8年(2.6-29.8)。【結果】Ross群に死亡例なし、生体弁群で人工弁感染による遠隔死亡1例。5、10、15年の大動脈弁の再手術回避率はRoss群で100、90、90%、生体弁群で100、86、57%(log-rank,  $p=0.1$ )。再手術理由はRoss群でAR 1例、生体弁群でAS 3例、ASR 1例。Ross群の右室流出路に対する再手術はなし。Ross群5例、生体弁群3例が経妊後、無事出産(累計11回)。計11回の妊娠中7回(64%)で周産期にARが増悪。周産期のAS進行は生体弁群の1例のみ。各群1例ずつで周産期からのAR増悪に対し、出産後2年以内に再手術。肺動脈Homograft機能は周産期にも維持。【結論】拳児希望若年女性に対するRoss手術後、妊娠に至った全例が無事出産を経験。周産期のAR増悪は大動脈弁位自己肺動脈弁・生体弁共に観察されるが、大動脈弁位自己肺動脈弁に周産期のAS進行を認めないのに対し、生体弁ではAS進行による妊娠可能年齢内での再弁置換が高率であ

るため、Ross手術を第一選択とすべきと考える。肺動脈弁homograftは周産期の血行動態の変化に耐えうる有用なmaterialである。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [II-YB10-03] 小児期先天性大動脈弁狭窄症に対する遠隔成績

○松久 弘典<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 岩城 隆馬<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>, 山口 眞弘<sup>3</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科, 3.明石医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弁狭窄症, バルーン大動脈弁形成術, 直視下大動脈弁交連切開術

【緒言】先天性大動脈弁狭窄症に対する初期治療法の選択は重要であるが、これらの選択については施設毎の方針にも影響され、一定の見解を得ていない。【対象】1996年以降先天性大動脈弁狭窄に対し初回治療としてバルーン大動脈弁形成術(BVP)又は直視下大動脈弁交連切開術(OAC)を施行した29例を対象とした。併存心疾患はCoA:7, IAA:2, PA-IVS:2, SV(LI):1。<BVP:17例>介入時年齢:2ヶ月(0日~6歳, 新生児5例, 緊急5例), 術前AS-PG(peak): $68 \pm 22$  mmHg。大動脈輪径:  $8.6 \pm 2.1$  mm。バルーンは原則弁輪径の80%を選択。<OAC:12例>手術時月齢:14ヶ月(3日~7歳, 新生児1例)。術前AS-PG(peak): $51 \pm 16$  mmHg, 大動脈弁輪径:  $10.1 \pm 4.0$  mm。同時手術はEAA: 3, supra AS解除: 3, SAS解除:1, TCPC: 1。【結果】早期死亡なし。術後のAS-PG(peak)はBVP:  $35 \pm 14$  mmHg, OAC: $27 \pm 19$  mmHg。術後AR $\geq$ moderate: 2例(BVP:1, OAC:1)。遠隔死亡3例(BVP後2, OAC後1)、累積生存率は87%/15年。AS/ARに対する再介入はBVP群10/17例(Ross:7, 弁尖置換:1, DKS:1, reBVP:1)。OAC群6/12(Ross:2, AVR:2, AV plasty:1, BVP:1)。再介入回避率はBVP群:42%/10年、OAC群36%/10年( $p=0.70$ )。再手術に起因する術前因子は認めなかったが、OAC群において術直後にmild以上のARを認めた6例中5例に再手術を要した。遠隔フォローアップ26例の服薬状況は服薬なし:19/26例、ワーファリン内服:3例(AVR後2, Fontan後1)。AVR/Ross回避15例のAS-PG: 29mmHg(8~52mmHg), ARは~trivial:9, mild:4, mild-moderate:2。【結語】先天性大動脈弁狭窄に対するBVPは至適バルーンサイズを順守すれば低侵襲で緊急性を要する新生児乳児には特に有用な治療法であった。一方OAC群においては術後のARを制御する事が再手術回避の上で肝要であり、症例によっては交連機能の再建を主体とした弁形成術の追加も必要と思われた。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [II-YB10-04] 小児大動脈弁疾患に対する心膜を用いた大動脈弁形成術

○伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹生, 黒澤 博之, 菅野 勝義, 今井 健太, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弁形成術, 大動脈弁狭窄, 大動脈弁閉鎖不全

低年齢の小児大動脈弁疾患は、現在でも適切な治療継続に困難を伴う。当施設では、良い弁置換術/Ross手術を迎えることを目的のひとつとして、低年齢児にも大動脈弁形成術を適応してきた。積極的な弁形成は時に補填物が必要となる。心膜を弁尖として使用した大動脈弁形成術を検討した。【対象】2003-2014年の間に施行した大動脈弁形成術41例(同時期のRoss手術は30例, 大動脈弁置換術は48例)のうち、心膜を弁尖として使用した連続19手術(17症例; 2例は再弁形成術)。弁尖穿孔部のパッチ修復症例は含めていない。年齢中央値は7.3歳(生後2日-17歳)。手術適応はAS3, AR9, ASR7。総動脈幹症3例, TGA Jatene後1例を含む。術式は交連作成が2例、弁尖延長(部分的)が12例、弁尖延長(全弁尖)が2例、全弁尖作成が3例。【成績】観察期間は $2.8 \pm 3.1$ 年(最長11年)。早期/遠隔死なし。中等度以上のARを呈した症例は11例。うち4例が再手術介入。また3例が3m/sを越えるASを呈し、うち2例が再手術介入。計6例の再手術症例のうち1例は17歳のAR男児であり、2005年の手術後1.8年でAVR25mmとなった。残りの5例は全例3歳以下。再手術内容は再弁尖延長2例, 肥厚した心膜弁のslicing 1例,



AVR16mm 1例, AVR17mm 1例,となっているが、大動脈弁輪径は $12\pm 4.7$ mmから $15\pm 5.1$ mmと全例で成長を認め、2例のAVR症例は弁輪拡大術を免れている。また、全弁尖再建した3例のうち新生児例がAS進行し再弁形成介入となっているが、残り2例(12歳と18歳)はそれぞれ術後観察期間3年と4年で、AR微量～軽度、ASなし、抗凝固および運動制限なしであった。【結語】低年齢小児群に対する心膜を用いた積極的な大動脈弁形成術は、再手術が問題となっているものの弁輪成長を認めており、より良い弁置換/Ross手術までの補完的かつ安全な術式になり得ている。今後も症例に応じて治療選択をするとともに慎重な経過観察が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第4会場)

## [II-YB10-05] 若年Marfan症候群における大動脈基部手術の経験

○高原 真吾, 正木 直樹, 安達 理, 秋山 正年, 川本 俊輔, 齋木 佳克 (東北大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: Marfan症候群, 若年, 大動脈基部手術

【背景・目的】大動脈基部病変に対する手術は基部置換術および大動脈弁温存基部置換術に大別される。基部置換術は確立された術式でその良好な成績が期待される。一方大動脈弁温存基部置換術は手技の難易度は高いが術後抗凝固療法が不要であり、活動度の高い若年者にとって非常に有用である。しかし若年者に限定したこれらの成績を論じた報告は少ない。そこで今回当科における20歳以下のMarfan症候群患者における基部手術の成績をまとめた。【対象・方法】1995年4月から2014年12月までの期間に20歳以下のMarfan症候群患者8例に対し基部手術を施行した。基部置換術群(B群)と大動脈弁温存基部置換術群(VS群)に分け、後方視的に検討した。【結果】対象期間にB群3例、VS群5例(reimplantation 3例、remodling 2例)を認めた。手術時年齢の中央値は17(14-20)歳であった。原疾患は大動脈弁輪拡張症6例、大動脈解離2例、手術時の大動脈弁閉鎖不全はI度4例、II度1例、III度3例であった。B群はすべて併施手術を認めた(それぞれ上行弓部下行大動脈置換術、上行大動脈置換術、僧房弁形成術)。初回基部置換手術となった理由はそれぞれ併施手術、ARの制御困難、先天性二尖弁であった。術後フォローアップ期間の中央値は10.3年であった(フォローアップ率100%)。術後早期死亡は認めなかったが、遠隔期死亡をVS群で術後12.3年に1例認めた。VS群において大動脈弁への再介入を2例に、それぞれ術後3.4ヶ月、13.3ヶ月で要した。VS群の大動脈弁再手術回避率は6ヶ月、12ヶ月、36ヶ月で75%、37.5%、37.5%であった。【結語】本コホートにおける大動脈弁温存基部置換術は再手術率が比較的高かったが、再手術後も含め遠隔成績は良好であった。抗凝固療法と再手術のリスクとを鑑みて、患者および親権者と十分話し合い術式を決定する必要があると考えた。

要望演題 | 1-19 学校保健・疫学・心血管危険因子

## 要望演題11

### 児童生徒の心停止、AED

座長:

三谷 義英 (三重大大学)

檜垣 高史 (愛媛大学)

Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (1F ジュピター)

II-YB11-01~II-YB11-05

所属正式名称: 三谷義英(三重大大学医学部 小児科)、檜垣高史(愛媛大学医学部 小児科 地域小児・周産期学講座)

#### [II-YB11-01] 当院が関わった学童心肺蘇生4例の検討 - 学校心臓病検診と心肺蘇生の意義について -

○塚田 正範<sup>1</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 馬場 恵史<sup>1</sup>, 伊藤 裕貴<sup>3</sup>, 羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>1</sup>, 齋藤 昭彦<sup>1</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学地域医療教育センター魚沼基幹病院 小児科, 3.新潟県立中央病院)

#### [II-YB11-02] 学校管理下における突然死と心肺蘇生の状況について

○岩本 眞理<sup>1,2</sup>, 長嶋 正實<sup>3</sup>, 吉永 正夫<sup>4</sup>, 住友 直方<sup>5</sup> (1.横浜市立大学 小児循環器, 2.済生会横浜市東部病院 小児科, 3.愛知済生会リハビリテーション病院, 4.鹿児島医療センター 小児科, 5.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

#### [II-YB11-03] 学校救急におけるチームによる連携トレーニングの重要性

○檜垣 高史<sup>1,2</sup>, 千阪 俊行<sup>2</sup>, 太田 雅明<sup>2</sup>, 高田 秀実<sup>2</sup>, 森谷 友造<sup>1,2</sup>, 山内 俊史<sup>2</sup>, 宮田 豊寿<sup>2</sup>, 山口 洋平<sup>2</sup>, 山本 英一<sup>2</sup>, 小西 恭子<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup> (1.愛媛大学医学部附属病院小児総合医療センター 小児循環器部門, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

#### [II-YB11-04] 生徒児童を突然死から救うために小児循環器医がなすべきこと:ある一地域で経験した心原性心肺停止の2救命症例より

○岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

#### [II-YB11-05] 小児循環器医の社会的貢献 (患者家族教育セミナー・こども心臓教室を通して)

○岩本 洋一<sup>1</sup>, 大津 幸枝<sup>2</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.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, 2.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 看護部門)

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

## [II-YB11-01] 当院が関わった学童心肺蘇生4例の検討 – 学校心臓病検診と心肺蘇生の意義について –

○塚田 正範<sup>1</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 馬場 恵史<sup>1</sup>, 伊藤 裕貴<sup>3</sup>, 羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>1</sup>, 齋藤 昭彦<sup>1</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学地域医療教育センター魚沼基幹病院 小児科, 3.新潟県立中央病院)

Keywords: 学校心臓病検診, bystander CPR, AED

【背景】学校心臓病検診(心検)が、心疾患、不整脈の抽出に有用であることに異論はない。近年、bystander CPR、AEDにより救命される症例が増えている。【目的】当院が関わった学童心肺蘇生症例を検討し、心検と心肺蘇生の意義について検討する。【方法】心検での対応、発症時の状況、CPR開始・AED作動までの状況、予後診療録から後方視的に検討した。【結果】症例1. 13歳男児、中1心検でWPW症候群と診断、経過観察された。部活からの帰宅途中に、意識消失・転倒している状態で発見。救急隊の到着後からCPR開始され、AEDで除細動されたが、低酸素脳症となった。症例2. 15歳男児、徐脈で生後より通院、3歳時に左室心筋緻密化障害と診断。通学のバス車内で意識消失、同乗者によりCPRが開始された。救急隊到着後にAEDを使用した。死亡した。症例3. 13歳男児、心検異常なし。部活のランニング中に意識消失し、教師によりCPR開始、AEDで除細動された。左冠動脈右冠動脈洞起始と診断され、手術を施行。後遺症なく改善した。症例4. 12歳男児、11歳時に感冒時の心雑音より閉塞性肥大型心筋症と診断。階段を昇った後に意識消失し、教師によりCPR開始、AEDで除細動された。ICD植込術施行。後遺症なし。【まとめ】症例1、2は心検等で診断されていたが心イベントを予防できなかった。さらに学校外でありbystander CPRかつ/またはAED使用がされず、不幸な転機となった。症例3は心検で診断がついていなかったが、学校管理下でのCPR、AEDにより後遺症なく救命できた。症例4は診断がついていたが予防はできなかった。しかし学校管理下で適切な心肺蘇生が可能であった。【結語】心検で高リスク例の抽出と適切な事前対応は重要であるが、限界がある。心イベント時の救急隊到着後の救命処置だけでは後遺症のない救命は困難であり、bystander CPRとAED使用の重要性が再認識された。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

## [II-YB11-02] 学校管理下における突然死と心肺蘇生の状況について

○岩本 眞理<sup>1,2</sup>, 長嶋 正實<sup>3</sup>, 吉永 正夫<sup>4</sup>, 住友 直方<sup>5</sup> (1.横浜市立大学 小児循環器, 2.済生会横浜市東部病院 小児科, 3.愛知済生会リハビリテーション病院, 4.鹿児島医療センター 小児科, 5.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 心肺蘇生, AED, 学校生活

【背景】学校生活における突然死は20年前より著減している。心臓検診での心電図記録義務化、致死性遺伝性不整脈の病態解明、全国の学校へのAED配置等が大きな要因と考えられる。【目的】学校管理下における心肺蘇生・AED使用と死亡状況を明らかにすること。【方法】2013年の文科省と日本学校保健会による「学校生活における健康管理に関する調査」の中で、心肺蘇生・AED使用状況の質問項目の回答集計の重複するものを除外し再計算した。質問内容は、1)2008年～2012年の5年間に学校生活で児童生徒に対して心肺蘇生あるいはAED使用が実施された事例件数。2)それらの症例における基礎疾患、外因性等の状況。3)心肺蘇生とAED使用に関する教育状況である。学校管理下における死亡状況は同時期の日本スポーツ振興センターの報告を採用した。【結果】5年間で児童生徒に対して学校で心肺蘇生やAEDを実施した事例数は600例。学校種別では小学校224例(0.9/100,000人・年) AED実施0.4/100,000人・年、中学校218例(1.8/100,000人・年) AED実施0.9/100,000人・年、高校157例(1.7/100,000人・年) AED実施0.9/100,000人・年であった。小学校と比し中学・高校で心肺蘇生・AED実施率は約2倍強の頻度であった。このうち健康とされ外的要因もない例は小学生24%、中学生34%、高校生41%と学年が進むにつれ増加した。学校管理下での同時期の死亡数(小学生54、中学生92)と比べると蘇生・AED施行数は小学生で4倍、中学生で2倍を超えた。心肺蘇生・AED講習会は高率で教職

員に行われ（85％）、生徒へは中学57％、高校72％に行われ、大部分が地域の消防署と連携していた。【結語】学校管理下での心肺蘇生・AEDは普及しており、中学・高校でより必要度が高かった。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

## [II-YB11-03] 学校救急におけるチームによる連携トレーニングの重要性

○檜垣 高史<sup>1,2</sup>, 千阪 俊行<sup>2</sup>, 太田 雅明<sup>2</sup>, 高田 秀実<sup>2</sup>, 森谷 友造<sup>1,2</sup>, 山内 俊史<sup>2</sup>, 宮田 豊寿<sup>2</sup>, 山口 洋平<sup>2</sup>, 山本 英一<sup>2</sup>, 小西 恭子<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup> (1.愛媛大学医学部附属病院小児総合医療センター 小児循環器部門, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 学校救急, 突然死, シミュレーション

【背景および目的】学校現場において子どもたちを突然死から守るためには、学校心臓病検診の精度の向上と、5分以内の除細動をめざすためには、各学校に3～4台のAEDの複数設置が必要であり、救命例も含めてその有効性をすでに報告してきた。緊急時にAEDをより有効に用いるためには、事故を想定したシミュレーションが重要であり、学校現場での取り組みについて検討し報告する。【対象】松山市のすべての小・中学校【方法】仮想事故現場を、運動場または特別教室などに設定して、教職員によってシミュレーションを施行し、その時の問題点や改善点などについて検討した。シミュレーションは応急手当普及員の研修を受けている養護教諭を中心に企画し施行した。学校によっては、生徒も参加した。チェック項目を、認識、応援の依頼、119番通報、AEDの手配、胸骨圧迫、呼吸、AEDの操作、蘇生の確認、周辺の安全などについて評価した。【結果】シミュレーションの結果、明らかになった問題点や疑問点は、死線期呼吸についての理解、救急車の誘導・救急隊の誘導において、正門のレイアウトによっては、業者の車両が駐車していたりすると救急車が侵入できないなど、できるだけ中断しない胸骨圧迫、その他の生徒の安全確保や二次災害への配慮が必要なこと、緊急時の教職員の役割分担についてなどであった。実際にシミュレーションすることによって初めて気が付くことが多くあることを改めて認識した。【考察および結語】学校救急体制の充実を目指すためには、胸骨圧迫とAEDを中心とする講習から、チームによる連携トレーニングに発展させることが重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

## [II-YB11-04] 生徒児童を突然死から救うために小児循環器医がなすべきこと:ある一地域で経験した心原性心肺停止の2救命症例より

○岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

Keywords: 心臓検診, 救急蘇生, 学校突然死

<背景>学校現場での心臓突然死はある一定の確率で起こりうる。心肺停止の救命には救命の連鎖と呼ばれる応急処置が重要で、迅速な通報/心肺蘇生法実施/AED/専門的治療の4つの救命の鎖が迅速に機能する必要がある。しかし実際に心肺蘇生が施される割合は50%に満たないのが疫学的現実である<症例>平成25-26年の2年間で市内の心原性心肺停止の2名の生徒が学校関係者の迅速な心肺蘇生/AED処置によって救命された。症例1は小学校1年生。空手練習中にVfが生じた。基礎疾患はHCMであった。症例2は中学校2年生。体育でマラソン中にVfが生じた。基礎疾患は冠動脈起始異常であった。2症例とも1回のAED作動にて自己心拍回復、後遺症を残すことなく退院<学校心臓検診>症例1は一次検診にて心室肥大疑いとなっていたが精密検診にて異常なしとされていた。症例2は学校検診にて指摘なし、1年前に運動時胸痛を経験するも精密検査にて異常なしとされていた<考察>2症例ともに学校関係者によって迅速な救命の連鎖が機能した。小児心肺蘇生法についてしっかりと習得されていたことが救命に繋がったと考えられた。心肺停止の救命には専門的医療の充実だけでは救命率の改善は期待できない。救命の連鎖の最初のステップである心肺蘇生法/AEDの実施が機能していることが大前提となる。また

学校心臓検診も突然死を来す可能性がある潜在性の心疾患を発見し突然死を未然に防ぐ目的でなされてはいるが、現実的に100%予見することは不可能である。盲点である冠動脈起始異常や運動誘発性不整脈なども常に検診において念頭におくことも重要であるが、我々小児循環器医が非医療従事者への心肺蘇生法をはじめとする小児救急処置の啓発や継続的な教育を地域のリーダーとなりすすめていく必要がある<結語>生徒児童を突然死から救うキーパンソンとして現場の学校関係者は重要で小児循環器医はさらなるサポートを提供する必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

## [II-YB11-05] 小児循環器医の社会的貢献（患者家族教育セミナー・こども心臓教室を通して）

○岩本 洋一<sup>1</sup>, 大津 幸枝<sup>2</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 石戸 博隆<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.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, 2.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 看護部門)

Keywords: 小児循環器医, 社会貢献, 教育

【背景】近年、小学校における道徳授業の再構築が求められる中、命の重さ・尊さを教える生命倫理教育を含んだ、一般市民並びに学校児童生徒への講演・授業が徐々に広まりつつある。われわれ小児循環器医は生命の尊厳と直接向き合うことの多い現場での経験を基に、生命問題に正面から向き合い、次世代の子供たちの育成の為に、上記を講じる義務を負うものと考えている。また小児循環器医として、子供たちの身近にいる心疾患を抱える児への理解を深めさせる一端をも担っている。【目的】当院通院中の患児、もしくは一般市民を対象とする、セミナーや教室を開くことで、どのような効果や反応が見られるかを検討する。【対象・方法】当院もしくは他院通院中のFontan患児ならびにその家族や先天性心疾患関連のコミュニティ等在籍者の合計130名を対象に、Fontan循環の基礎から薬剤・合併症・将来の展望までについて教育講義を含んだ「Fontanセミナー」を開催した。また、一般市民の児童生徒（10歳～15歳）約30名に対し、心臓の基礎から、AEDの使い方までを講義内容とした「こども心臓教室」を開催した。参加者からアンケートを記載して貰い、講義内容等の評価等を行って貰った。【結果】Fontanセミナー参加者からは「Fontan循環に対し、さらに理解を深めることができた」等概ね好評の内容であった。しかし一方で、患者家族間において受講前の理解度が異なり、家族間でセミナーに対する難易度感にばらつきが認められた。「こども心臓教室」も概ね好評で、良好なアンケート結果が得られた。【結論】小児循環器医が、社会活動として患者のみならず一般市民を含めて、教育・講演・講義を行う事によって、生命や倫理等の啓蒙活動は一定の成果が上げられる。

要望演題 | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

## 要望演題12

### 川崎病・冠動脈・血管

座長:

荻野 廣太郎 (元関西医科大学香里病院)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院)

Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)

II-YB12-01~II-YB12-05

所属正式名称: 荻野廣太郎(元関西医科大学香里病院 小児科)、深澤隆治(日本医科大学付属病院 小児科)

- [II-YB12-01] 光干渉断層法 (OCT) で明らかになった遠隔期川崎病冠動脈病変の特徴～内膜肥厚、中膜断裂は瘤病変のみならず、退縮部位にも存在する～  
○垣本 信幸<sup>1</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup>, 久保 隆史<sup>2</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 武内 崇<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>3</sup>, 猪野 靖<sup>2</sup>, 赤坂 隆史<sup>2</sup>, 吉川 徳茂<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)
- [II-YB12-02] Infliximab不応で血漿交換を要した7症例の臨床所見、サイトカインプロファイルの特徴  
○鵜池 清, 山村 健一郎, 村岡 衛, 白水 優光, 寺師 英子, 中島 康貴, 永田 弾, 平田 悠一郎, 森鼻 栄治, 原 寿郎 (九州大学病院 小児科)
- [II-YB12-03] 川崎病大量免疫グロブリン不応例におけるインフリキシマブ投与51例の検討  
○蜂谷 明<sup>1</sup>, 赤澤 陽平<sup>1</sup>, 元木 倫子<sup>1</sup>, 柳沢 俊光<sup>1</sup>, 小林 法元<sup>1</sup>, 松崎 聡<sup>2</sup> (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.国立病院機構松本医療センター中信松本病院 小児科)
- [II-YB12-04] 免疫グロブリン・プレドニゾロン併用療法を行った重症川崎病における不応例のリスク因子の検討  
○宮田 功一<sup>1,2</sup>, 福島 直哉<sup>1,2</sup>, 森川 和彦<sup>1,2</sup>, 大熊 喜彰<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 原 光彦<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 石原 淳<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 三浦 大 (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE研究グループ)
- [II-YB12-05] 内径のZスコアによる川崎病冠動脈瘤の重症度の評価—多施設共同研究—  
○福島 直哉<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 小林 徹<sup>2</sup>, 布施 茂登<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 野村 裕一<sup>2</sup>, 濱岡 建城<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 須田 憲治<sup>2</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.日本川崎病学会Zスコアプロジェクト2ndステージ小委員会)

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第5会場)

## [II-YB12-01] 光干渉断層法 (OCT) で明らかになった遠隔期川崎病冠動脈病変の特徴～内膜肥厚、中膜断裂は瘤病変のみならず、退縮部位にも存在する～

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup>, 久保 隆史<sup>2</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 武内 崇<sup>1</sup>, 湊田 昌一<sup>3</sup>, 猪野 靖<sup>2</sup>, 赤坂 隆史<sup>2</sup>, 吉川 徳茂<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈病変, OCT

【背景】川崎病冠動脈病変の長期予後は、今もなお不明である。一方、光干渉断層法 (OCT) は成人循環器領域で普及している血管内イメージングデバイスであり、血管内超音波の約10倍、10-20 $\mu$ mの分解能を有し、冠動脈の3層構造：内膜・中膜・外膜を識別できる。これまで、遠隔期川崎病冠動脈病変についてOCTを施行し、詳細な検討が加えられた報告は見受けられない。【目的】川崎病遠隔期の冠動脈病変およびその周辺に対してOCTを用いて、冠動脈血管壁の性状を評価、検討を行い、さらにOCTの有用性を検証する。【対象と方法】当院で定期フォロー中のCAL症例で、2012年1月から2014年12月の間に冠動脈造影(CAG)を施行した17例。CAG施行時に、右冠動脈、左冠動脈に対してOCTを実施し、比較検討を行った。【結果】対象症例は17例 (男12、女5)、発症年齢：中央値1歳2か月(0歳1か月～10歳11か月)、検査時年齢：中央値17歳10か月(11歳1か月～29歳3か月)、経過期間：中央値14年5か月(5年1か月～24年4か月)。OCTにて、急性期に拡張もしくは、瘤形成が確認された病変において、瘤内部、瘤の前後で、中膜断裂像、内膜肥厚を認めた。中には、CAGでは確認不可能であったが、OCTにて瘤内部の内膜内の層状石灰化、瘤入口部の狭窄、器質化血栓、活動性の血栓が確認される例があった。さらに、急性期に瘤が形成された病変のみならず、退縮が確認された部位に関しても、今回のOCTにて内膜肥厚や中膜断裂像を認めた。【考察】内膜肥厚と中膜断裂像は全例に認められており、川崎病冠動脈病変における主要な変化である可能性がある。【結論】川崎病血管炎の評価目的のためのOCTは、冠動脈後遺症の血管壁構造の変化を明らかにする可能性を有し、予後予測に有用となる可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第5会場)

## [II-YB12-02] Infliximab不応で血漿交換を要した7症例の臨床所見、サイトカインプロファイルの特徴

○鶴池 清, 山村 健一郎, 村岡 衛, 白水 優光, 寺師 英子, 中島 康貴, 永田 弾, 平田 悠一郎, 森鼻 栄治, 原 寿郎 (九州大学病院 小児科)

Keywords: インフリキシマブ, 血漿交換, TNF- $\alpha$

【目的】IFX不応例の臨床的特徴やサイトカインの変化を把握し、その予測因子・有効な治療について検討する。【方法】対象は過去6年間にIVIG不応で当院に入院したIFX投与例40例。IFX投与で解熱した症例(IVIG追加も含む)をIFX反応群(n=34)、IFX不応で血漿交換を要した症例をPE群(n=6)とし、後方視的に比較検討した。群馬スコア、IFX投与病日、解熱病日、入院時CALの有無、血液検査(WBC, 好中球割合, CRP, Ht, AST, ALT, LDH, T-Bil,  $\gamma$ -GTP, Na, D-dimer, FDP)を比較した。またPE群全7例とIFX反応群11/36例(無作為に抽出)でIL-8, IL-6, IL-1 $\beta$ , IL-10, soluble TNFR1・TNFR2, VEGFをIFX治療前後で比較検討した。【結果】PE群で有意に男児が多く(男7：女0 vs 男26：女10,  $p=0.043$ )、解熱病日(14.0 vs 10.4日,  $p=0.005$ )は遅かった。PE群でWBC頂値(29915 $\pm$ 4020 vs 20068 $\pm$ 1641 / $\mu$ L,  $p=0.029$ )、FDP頂値(21.5 $\pm$ 3.3 vs 11.3 $\pm$ 1.5  $\mu$ g/mL,  $p=0.008$ )、D-dimer頂値(13.5 $\pm$ 2.5 vs 4.1 $\pm$ 1.1  $\mu$ g/mL,  $p=0.012$ )は有意に高く、ナトリウム頂値(129.3 $\pm$ 0.9 vs 132.2 $\pm$ 0.4 meq/L,  $P=0.008$ )は低かった。両群でCAL総数に有意差はなかった(3/6 vs 11/34,  $p=0.33$ )。中等瘤・巨大瘤はPE群1例、IFX反応群2例でいずれも入院時(day12, day8, day9)すでに中等瘤を認めていた。TNFR1・TNFR2ともIFX反応群(1439 $\rightarrow$ 762 pg/mL  $P=0.08$ , 6577 $\rightarrow$ 4317 pg/mL  $P=0.03$ )の方がPE群(2446 $\rightarrow$ 1454 pg/mL

p=0.34, 10297→8358 pg/mL p=0.61)より減少傾向にあった。またIFX治療前からTNFR1・TNFR2ともにPE群で高い傾向にあった(2446 vs 1439 pg/mL P=0.22, 10297 vs 6577 pg/mL p=0.16)。【考察】PE群では、IFX治療前のTNFRが高く、また治療後の低下も十分でなく、臨床経過を反映しているものと考えられた。病勢が強く、特に男児、WBC・FDP・D-dimer高値、Na低値の症例ではIFX不応の可能性が高く、必要時は早期に血漿交換を施行することが重要であると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第5会場)

## [II-YB12-03] 川崎病大量免疫グロブリン不応例におけるインフリキシマブ投与51例の検討

○蜂谷 明<sup>1</sup>, 赤澤 陽平<sup>1</sup>, 元木 倫子<sup>1</sup>, 柳沢 俊光<sup>1</sup>, 小林 法元<sup>1</sup>, 松崎 聡<sup>2</sup> (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.国立病院機構松本医療センター中信松本病院 小児科)

Keywords: 川崎病, IVIG不応例, インフリキシマブ

【背景】近年、川崎病の大量免疫グロブリン(IVIG)不応例に対して、インフリキシマブ(IFX)の有効性が報告されている。【目的】当院におけるIVIG不応例に対するIFX投与の効果を明らかにする。【方法】2007年3月から2014年12月の間、当院で川崎病IVIG不応例51例に対しIFXを投与した。IFX投与前にステロイドを投与した5例を除いた46例(年齢3ヵ月から7歳1ヵ月、平均3.0±1.8歳、男27、女19)について診断病日、リスクスコア、IFX投与病日、冠動脈病変合併の有無、IFX副作用の有無を後方視的に検討した。【結果】診断病日4.5±1.2日、IFX投与病日9.5±1.9日、大阪スコア陽性22/37例、久留米スコア陽性23/41例、群馬スコア陽性28/41例であった。IFX不応例は13例あり、5例に対し血漿交換を行った。川崎病不全型2例はいずれもIFX不応であった。IFX投与後に3.0mm以上の冠動脈瘤を形成したものは18例あり、1ヵ月以内の退縮11例、1ヵ月以降の退縮5例、縮小傾向の残存2例であった。巨大冠動脈瘤の形成はなく、IFXの副作用は認めなかった。【考察】大量免疫グロブリン不応の川崎病46例にIFXを投与し、巨大冠動脈瘤の残存はなく、冠動脈瘤形成後も退縮、あるいは縮小傾向となっており投与中の副作用も認めなかった。安全かつ有効な治療であると考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第5会場)

## [II-YB12-04] 免疫グロブリン・プレドニゾロン併用療法を行った重症川崎病における不応例のリスク因子の検討

○宮田 功一<sup>1,2</sup>, 福島 直哉<sup>1,2</sup>, 森川 和彦<sup>1,2</sup>, 大熊 喜彰<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 原 光彦<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 石原 淳<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 三浦 大 (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE研究グループ)

Keywords: 川崎病急性期治療, Post RAISE, リスク因子

【目的】RAISE Studyによって、小林スコア5点以上の免疫グロブリン療法(IVIG)不応予測例に対するプレドニゾロン(PSL)初期併用療法(IVIG+PSL)の有効性が証明された。しかし、IVIG+PSLを行っても解熱せず冠動脈病変(CAL)が生じる症例が存在する。このような重症例を検出するためIVIG+PSLに対する不応例のリスク因子を検討した。【方法】川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)において、小林スコア5点以上でIVIG+PSLを行った症例を対象とした。IVIG+PSLに対し不応・再燃例か否かを目的変数とし、年齢・性別・IVIG開始病日・治療前の血液検査値を説明変数とし、統計解析を行った。【結果】2014年12月までに川崎病2104例が登録、1449例のデータが収集できた。小林スコア5点以上の509例(35%)のうち401例にIVIG+PSLで治療が行われた。不応・再燃は72例(18%)、1ヵ月時のCAL合併は19例(5%)に認められた。ロジスティック回帰分析では、単変量・多変量とも好中球%, 総ビリルビン値(TB), 血小板数(Plt), 治療開始病日の4項目が有意なリスク因子であった。好中球%: p = 0.004, OR 1.42 (95%CI 1.12-1.81), TB: p = 0.001, OR 1.39 (1.14-1.70), Plt: p =



0.028, OR0.71 (0.53-0.97), 治療開始病日:  $p = 0.035$ , OR 0.78 (0.61-0.98) 好中球85%以上を1点, TB1.3以上を2点, 血小板数25万以下を1点, 治療開始第4病日以前を1点とし, スコアリングモデルを作成した. ROC曲線下面積は0.71で, 小林スコアの0.63より大きく, スコアのカットオフ値を2点とすると感度68%, 特異度71%でIVIG+PSL不応を予測できた. 【考察】治療前の好中球%, TB, Plt, 治療開始病日は, 小林スコア5点以上の重症川崎病に対するIVIG+PSL不応を予測するリスク因子として有用と考えられた. 今後, このような重症例に対し, さらに治療法の強化を検討する必要がある.

(Fri. Jul 17, 2015 3:10 PM - 4:00 PM 第5会場)

## [II-YB12-05] 内径のZスコアによる川崎病冠動脈瘤の重症度の評価—多施設共同研究—

○福島 直哉<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 小林 徹<sup>2</sup>, 布施 茂登<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 野村 裕一<sup>2</sup>, 濱岡 建城<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 須田 憲治<sup>2</sup> (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.日本川崎病学会Zスコアプロジェクト2ndステージ小委員会)

Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, Zスコア

【目的】本研究の目的は, 川崎病冠動脈瘤のイベント(狭窄, 閉塞, 血栓形成)を予測するために適切な内径のZスコアのカットオフ値を明らかにすることである. 【方法】0~18歳時に川崎病に罹患し, 1992~2011年に冠動脈造影を行った症例について, 急性期の身長・体重, 心エコー上の冠動脈径, イベントの有無, 治療法等を多施設共同研究により後方視的に調査した. 【成績】全国45施設から登録された1,002例を対象としたが, 体表面積が計算できた右冠動脈(RCA)736例, 左主幹部(LMT)705例, 左前下行枝(LAD)590例のうち, イベントはRCA70例(9.5%), LMT8例(1.1%), LAD49例(8.3%)にみられた. 感度+特異度が最も高い値を示すカットオフ値は, 実測値, Zスコアの順に, RCAでは6.3mm, 9.6, LMTでは7.0mm, 7.3, LADでは6.3mm, 8.9であった. RCAとLADに関して, 実測値では6mm, Zスコアでは10を境にKaplan-Meier解析を行ったところ, いずれもイベント発生率に有意差を認めた( $P < 0.001$ ). 発症10年後のイベント発生率は, 実測値6mm以上ではRCA 21.8%, LAD 21.3%, Zスコア10以上ではRCA 35.1%, LADで36.5%であった. 冠動脈瘤の形状と数等を含めたCox回帰分析の結果, 冠動脈径の実測値(RCAの調整ハザード比10.6, 95%CI2.5~44.6; LAD 3.1, 1.5~6.4)とZスコア(RCA 2.8, 1.5~5.3; LAD 3.2, 1.6~6.5)は, いずれも独立した危険因子であった. 【考察】実測値で6mm以上, Zスコア10以上では, イベントの発生率が高く, 虚血性心疾患の発生に注意した管理が必要である.

要望演題 | 3-01 その他

## 要望演題13

### 右室流出路再建

座長:

麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

西垣 恭一 (大阪市立総合医療センター)

Sat. Jul 18, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)

III-YB13-01~III-YB13-05

所属正式名称: 麻生俊英(神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)、西垣恭一(大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

#### [III-YB13-01] 修正大血管転位症における機能的右室流出路狭窄と心機能—手術介入の是非・適応に関する考察—

○栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 先崎 秀明<sup>2</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 秀俊<sup>3</sup>, 角 秀秋<sup>3</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

#### [III-YB13-02] 純型肺動脈閉鎖症に対する外科的治療戦略

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 山本 祐介, 加藤 信康, 浅田 聡 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

#### [III-YB13-03] 多発性末梢性肺動脈狭窄の治療方針

○鬼頭 真知子<sup>1</sup>, 金 成海<sup>1</sup>, 石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

#### [III-YB13-04] fan-shaped ePTFE valved conduit with bulging sinus のさらなる進化を目指して—新型導管の有効性に関する検討—

○山本 裕介, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

#### [III-YB13-05] PA VSDに対するRastelli手術の成績 ~右室流出路再建方法の選択~

○柳 貞光<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 渡邊 友博<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 西澤 崇<sup>1</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 康井 制洋<sup>1</sup> (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 心臓血管外科)

(Sat. Jul 18, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

### [III-YB13-01] 修正大血管転位症における機能的右室流出路狭窄と心機能－手術介入の是非・適応に関する考察－

○栗嶋 クララ<sup>1,2</sup>, 先崎 秀明<sup>2</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 秀俊<sup>3</sup>, 角 秀秋<sup>3</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位症, 右室流出路狭窄, 心機能

【背景】我々は、ファロー四徴症(TOF)の術後右室流出路狭窄(RVOTS)は、軽度であれば心室・動脈カップリングにより右室収縮はかえって増大し、右室左室連関により左室収縮も維持されることを報告した。一方、修正大血管転位症(C-TGA)では肺循環を支えるのは解剖学的左室(LV)であり、術後の機能的(f) RVOTSに対してTOFより高度であっても心機能を維持できる可能性がある。

【目的】C-TGA術後fRVOTSに対するfRVの収縮性について検討する。

【方法】当院でC-TGAに対して機能的根治術を行った後、心臓カテーテル検査で心機能を評価できた12例(conventional Rastelli 8例, VSD閉鎖+三尖弁形成術4例)を対象とした。TOF術後22例をコントロール群とし、比較検討した。心収縮力はdp/dt maxを指標とした。

【結果】C-TGA群ではfRVOTS圧較差( $\Delta P$ )およびfRV/fLV圧比は、いずれもfRV dp/dt maxと有意な正の相関を認めた(各々,  $r=0.83, r=0.92, P<0.001$ )。fRV dp/dt maxはfLV dp/dt maxと有意な正の相関関係を認めた( $r=0.59, P<0.05$ )。TOFでも同様に $\Delta P$  RVOTSおよびRV/LV圧比は、いずれもRV dp/dt maxと有意な正の相関関係を認めた(各々 $r=0.69, r=0.77, P<0.001$ )が、相関式の傾きはいずれもC-TGAに比べ著しく低値であった(354 vs 557, 919 vs 1717)。

【考察】C-TGA術後のfRVは、TOFのRVに比べて、より強い狭窄に対しても収縮力増強で対応でき、さらに心室連関によりfLV機能の維持に貢献している。したがって、C-TGAにおけるfRVOTS に対する手術介入基準は、TOFとは異なる基準が必要であり、それにより手術介入を回避できる症例が存在する可能性があることが強く示唆された。

(Sat. Jul 18, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

### [III-YB13-02] 純型肺動脈閉鎖症に対する外科的治療戦略

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 山本 祐介, 加藤 信康, 浅田 聡 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: PA/IVS, 外科治療, 治療戦略

【目的】純型肺動脈閉鎖症(PA/IVS)は右室形態、三尖弁輪径(TVD)、類洞交通(SC)合併の有無により多彩な病態を呈することが特徴で、個々の病態に応じて長期予後を見据えた治療戦略を立てることが肝要である。二心室修復(BVR)の条件として1.右室形態が3成分、2.主要SCなし、3.右室拡張末期容積(RVEDV)、4.TVDに加え5.三尖弁形態が重要である。境界域をRVEDV>70%N、TVD>70%Nとし、三尖弁形態が良好で右室拡大可能例では肺動脈弁切開術のみでなく右室overhaulと右室流出路拡大形成術、三尖弁形成術(TVP)を併施した一期的根治手術を目指し、境界域症例ではBT shuntのみを先行し二期的手術(BVRあるいは一心室修復(UVR))を行う方針とした。本治療戦略の有用性につき後方視的に検討した。【対象・方法】2000~14年に外科的治療を施行したPA/IVS 13例(BVR 5例、UVR8例)。One and one-half 術施行例なし。経皮的肺動脈弁形成術先行例なし。BVR群では一期的根治術3例(手術時年齢 $1.5\pm0.4$ ヶ月、体重 $3.2\pm0.1$ kg)。二期的根治術2例(初回手術時年齢 $1.6\pm1.0$ ヶ月、根治術年齢 $16.8\pm9.3$ ヶ月/体重 $9.5\pm2.0$ kg)。根治術時にTVP施行3例。UVR群ではSC合併7例。【結果】初回手術からの経過観察期間 $6.3\pm5.0$ 年。BVR群では早期・遠隔期死亡0。再手術は二期的根治術施行の1例でTSRに対し根治術後8.3ヶ月で三尖弁置換術施行。根治術前後のRVEDV%Nは $66.4\pm28.1\rightarrow141.5\pm19.1$ 、severe TRは術前1例、術後0。不整脈合併例なし。UVR群では早期死亡1例(初回BTs術後SC盗血による急性循環不全)、遠隔期死亡0。EC-

TCPC到達6例、BCPS待機1例。TCPC後の中心静脈圧は $13.8 \pm 2.5$  mmHgで蛋白漏出性胃腸症などの合併症を認めず。【考察】右室形態、TVD、SC合併の有無等に基づいた治療戦略によるPA/IVSの外科的治療成績はほぼ満足のいくものであり、本治療戦略の妥当性が示唆された。RF wire導入による内科治療との連携によりBVR到達可能例の増加が今後望まれる。

(Sat. Jul 18, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

### [III-YB13-03] 多発性末梢性肺動脈狭窄の治療方針

○鬼頭 真知子<sup>1</sup>, 金 成海<sup>1</sup>, 石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 末梢性肺動脈狭窄, ハイブリッド治療, 経カテーテル的血管形成術

【背景】多発性末梢性肺動脈狭窄は、遺伝性症候群や他の先天性心疾患に合併することが稀ではない。自然緩解が期待される例から手術介入が困難な例まで重症度は様々であり、介入方法や時期については一定の見解が得られていない。

【目的・方法】多発性末梢性肺動脈狭窄の多様性・適切な治療方針・予後を明らかにするために、1985～2014年に当院で経験した18例について、診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】確定した遺伝性疾患は、Williams症候群5例、Alagille症候群2例で、11例では異常を指摘できなかった。合併病変は、大動脈弁上狭窄10例、ファロー四徴3例、動脈管開存2例、大動脈肺動脈窓・大動脈弓離断複合・右室低形成各1例であった。狭窄部位は、type1(狭窄部位1箇所)は検討から除外、type2(主肺動脈分岐部狭窄)6例、type3(両側肺動脈遠位部多発狭窄)2例(左肺動脈欠損合併1例)、type4(両側肺動脈近位部狭窄を含む多発狭窄)10例であった。治療方針は、Type2:外科手術のみ2例、外科手術+経カテーテル的血管形成術1例、経過観察3例。Type3:外科手術+経カテーテル的血管形成術1例、経過観察1例。Type4:外科手術のみ2例、外科手術+経カテーテル的血管形成術3例、経過観察5例。経カテーテル的血管形成術の内容は、ステント留置+バルーン血管拡張術2例(うちハイブリッド治療1例)、バルーン血管拡張術+バルーン弁拡張術1例、バルーン血管拡張術のみ2例であった。1999年にカテーテル検査中に急変しその後死亡した1例を経験した。経カテーテル的血管形成術では、病変によりY-ステント法、開胸主肺動脈アプローチを選択し、全例で有効であった。

【考察】多発性末梢性肺動脈狭窄の半数以上は遺伝性症候群を指摘できず、また大動脈弁上狭窄を合併していた。治療介入必要例において、肺門部より末梢側の複雑な狭窄病変では、外科手術と経カテーテル的血管形成術の組み合わせがより有効な治療になると考えた。

(Sat. Jul 18, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

### [III-YB13-04] fan-shaped ePTFE valved conduit with bulging sinus のさらなる進化を目指して—新型導管の有効性に関する検討—

○山本 裕介, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 右室流出路再建術, ePTFE製3弁付き導管, 新型導管

【背景】右室流出路再建術に用いる人工弁素材として我々が作製するePTFE製3弁付き導管について、当初はePTFEグラフトを長軸方向に切開してbulging sinusを圧出形成、弁尖を縫着後に導管状に再縫合するという方法を用いていたが、小口径導管の作製が困難である・導管形状が真円となりにくいなどの問題点を認めたため、2010年に導管を切り開くことなく作製する方法を開発、以後新型導管として使用を開始して現在に至る。【目的】旧型および新型導管の臨床成績を比較し、新型導管の優位性につき検討する。【方

法】2002年～2009年作製の旧型導管および2010年以降の新型導管を対象として国内各施設からのアンケート調査をもとに追跡調査を行い、臨床成績と弁機能の評価を行った。弁機能については、旧型では3尖弁としては作製不能であった14mm以下の導管を除外し、口径16-24mmの導管を対象として比較検討を行った。【結果】旧型群は270例、新型群は294例で14mm以下の小口径の割合は旧型群で4.4%、新型群で43.2%。手術時年齢・体重は旧型群で $8.0 \pm 8.1$ 歳・ $23.4 \pm 18.6$ kg、新型群で $6.5 \pm 8.3$ 歳・ $18.5 \pm 16.4$ kg。平均観察期間は旧型群 $3.7 \pm 2.2$ 年、新型群 $1.5 \pm 1.1$ 年。弁関連死亡はいずれの群にも認めず、弁不全に起因する再手術は旧型群で1例(術後5.3年時に導管狭窄に対するPVR)、新型群で2例(成長に伴う相対的狭窄)を認めた。moderate以上の弁逆流を示したものの割合は旧型群3.1%、新型群3.9%( $p=0.23$ )と有意差を認めず、弁における圧較差は旧型群 $22.3 \pm 15.2$ mmHg、新型群 $17.5 \pm 13.6$ mmHg ( $p < 0.001$ )で新型群が有意に低かった。【考察】新型導管の導入により小口径であっても3尖弁化が可能となり、有意に小口径導管の使用症例数が増加していた。一方で、新型導管の弁機能は満足のものの中で、特に弁における圧較差を有意に減少させており、新型導管の有用性が示唆された。

(Sat. Jul 18, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場)

### [III-YB13-05] PA VSDに対するRastelli手術の成績 ～右室流出路再建方法の選択～

○柳 貞光<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 渡邊 友博<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 西澤 崇<sup>1</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 康井 制洋<sup>1</sup> (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 心臓血管外科)

Keywords: PA VSD, Rastelli, 予後

【背景】心室中隔欠損 肺動脈閉鎖 (PA VSD) のRastelli手術では流出路狭窄、肺動脈弁閉鎖不全が問題となる。【目的】当院でのRastelli手術の、術後短期成績を明らかにする。【対象】2002年4月から2014年12月までRastelli手術を行った49例を対象とした。【方法】1.手術時年齢や体重により手術時間、ICU滞在期間、挿管期間、術後カテーテル検査結果に差があるかを検討した。2.手術方法別の術後1年でのカテーテル検査結果を比較した。【結果】流出路再建法はCE弁2例(4.1%)、modified monocusp(M群)8例(16.3%)、modified tricuspid2例(4.1%)、bulging sinus付 monocusp(BM群)12例(24.5%)、bulging sinus付 tricuspid(BT群)22例(44.9%)、Contegra2例(4.1%)であった。手術時月齢や体重と手術時間、ICU滞在時間、挿管期間、術後カテーテル検査結果に有意な差は認めなかった。右室流出路再建で比較可能な3群では右室収縮期圧はBT群 $57.2 \pm 19.5$ mmHg BM群 $46.8 \pm 5.9$ mmHg M群 $37.0 \pm 5.9$ mmHgでBT群およびBM群が高値であった( $p > 0.05$ )。肺動脈拡張期圧はBT群 $8.3 \pm 4.4$ mmHg、BM群 $2.5 \pm 2.2$ mmHg、M群 $4.0 \pm 2.0$ mmHgでYM群およびM群で有意に低値であった( $p > 0.05$ )。RVEFはBT群 $45.4 \pm 8.6\%$  BM群 $57.1 \pm 8.9\%$  M群 $58.3 \pm 5.1\%$ でBT群が低値であった( $p > 0.05$ )。【考察】当院においてはFirst palliationであるシャント手術後、比較的早期のRastelli手術を施行している。本研究では低年齢、低体重でのRastelli手術と手術侵襲や術後早期のカテーテル検査には有意差はなく、現在の戦略で問題ないと考えられた。右室流出路の形成方法ではbulging sinus付 tricuspidを使用した症例で肺動脈拡張期圧が高く、肺動脈弁閉鎖不全が少ないことが示唆された。一方吻合部狭窄による右室圧の上昇がみられ、同deviceを使用する際の体格や右室流出路形態については再検討する必要があると思われる。

要望演題 | 1-04 複雑心奇形

## 要望演題14

### Heterotaxy

座長:

篠原 徹 (近畿大学)

塩野 淳子 (茨城県立こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)

III-YB14-01~III-YB14-05

所属正式名称: 篠原徹(近畿大学医学部 小児科)、塩野淳子(茨城県立こども病院 小児循環器科)

#### [III-YB14-01] 当院における近年の心房内蔵錯位症候群の予後の検討

○武井 黄太<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>1</sup>, 山澤 弘州<sup>1</sup>, 古川 卓朗<sup>1</sup>, 泉 岳<sup>1</sup>, 本田 護<sup>1,2</sup>, 浅井 英嗣<sup>3</sup>, 橘 剛<sup>3</sup> (1.北海道大学大学院 小児科学, 2.自衛隊札幌病院 小児科, 3.北海道大学大学院 循環器外科学)

#### [III-YB14-02] 2001年以降に経験したフォンタン適応の内臓錯位症候群—総死亡に関連する因子について—

○中村 真<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 牛ノ浜 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 総崎 直樹<sup>2,3</sup>, 中野 俊秀<sup>4</sup>, 角 秀秋<sup>4</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児循環器科, 3.ふくだ小児科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

#### [III-YB14-03] 心外型総肺静脈還流異常症(ExtracardiacTAPVC)合併Asplenia症例の検討～術後肺静脈狭窄に関与する因子について

○近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 福嶋 遙祐<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 塚原 宏一<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院 医歯薬総合研究科 小児医科学, 3.岡山大学大学院 医歯薬総合研究科 心臓血管外科)

#### [III-YB14-04] 内蔵錯位症候群の冠動脈

○石井 徹子, 杉山 央, 清水 美妃子, 中西 敏雄 (東京女子医大病院 循環器小児科)

#### [III-YB14-05] 多脾症の門脈循環と肺合併症

○高橋 信<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>1</sup>, 中野 智<sup>1</sup>, 早田 航<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>2</sup>, 小泉 淳一<sup>2</sup>, 猪飼 秋夫<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>1</sup> (1.岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

(Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場)

**[III-YB14-01] 当院における近年の心房内蔵錯位症候群の予後の検討**

○武井 黄太<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>1</sup>, 山澤 弘州<sup>1</sup>, 古川 卓朗<sup>1</sup>, 泉 岳<sup>1</sup>, 本田 護<sup>1,2</sup>, 浅井 英嗣<sup>3</sup>, 橘 剛<sup>3</sup> (1.北海道大学大学院 小児科学, 2.自衛隊札幌病院 小児科, 3.北海道大学大学院 循環器外科)

Keywords: 心房内蔵錯位症候群, 多脾症候群, 無脾症候群

【背景】心房内蔵錯位症候群(HS)はその合併奇形により幅広い臨床像を示し、過去の報告では多脾症候群(PS)に比べ無脾症候群(AS)は予後不良で生存率は21~60%と報告されている。しかし、近年の管理・手術手技の向上を考慮した再検討が必要である。【目的】近年のHSの予後を明らかとし、問題点を検討すること。【方法】2010年1月~2014年12月に出生し、当院で手術治療を行なった連続29例を対象に、臨床データを診療録より収集し検討した。【結果】29例中胎児診断例は19例(66%)で、中央値27(範囲20-36)週で胎児診断された。他に房室ブロック(AVB)による徐脈を呈したPSの2例(19・20週)で人工妊娠中絶が選択された。出生した29例はAS19例(66%)、PS10例(34%)で、在胎週数38(26-41)週、出生体重2804(610-3580)gであった。早産児は8例で、うち2例はAVBによる徐脈で胎児水腫を来し在胎28・35週に娩出、他の2例は双胎であった。ASは全例Fontan手術適応と診断され、11/19例(58%)が生存している。一方PSは7/10例が二心室修復適応と診断され5例(50%)が生存している。総肺静脈還流異常(TAPVC)は9例(AS 8例、PS 1例)で合併し、生存はTAPVCに対する治療介入は要さなかった2例のみで、いずれもGlenn手術に到達できていない。AVBはPS 4例に合併し全例で生後早期にペースメーカー留置を施行したが、生存は1例で重度の心不全で治療を要している。房室弁逆流で手術を要したのはAS 2例で生存は1例。胆道閉鎖症(CBA)はPS 2例に合併し肺高血圧と術後敗血症のためいずれも死亡。莢膜抗原を有する細菌による重症感染症を合併した症例は認めなかった。多変量解析の結果、独立した生命予後の規定因子はHS全体で手術時体重、ASではTAPVCであった。【結論】近年においても、HSではTAPVC合併例や低体重での手術例で予後不良であった。またAVB、CBAの合併も予後を困難にすると考えられた。一方でこれらの合併症のないHSの予後は良好であった。

(Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場)

**[III-YB14-02] 2001年以降に経験したフォンタン適応の内臓錯位症候群****—総死亡に関連する因子について—**

○中村 真<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 牛ノ浜 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 総崎 直樹<sup>2,3</sup>, 中野 俊秀<sup>4</sup>, 角 秀秋<sup>4</sup>  
(1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児循環器科, 3.ふくだ小児科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 内臓錯位症候群, 死亡原因, 総肺静脈還流異常

【背景・目的】フォンタン(F)術を目指す機能的単心室症例のうち内臓錯位症候群(Htxy)、とくに無脾症候群(無脾症)は、現在でも生命予後及びF到達率の悪い疾患群である。今回、2001年1月以降に当院を受診したHtxy159例の総死亡に対するrisk 因子を検討したので報告する。【対象・方法】対象はHtxy159例。性別、無脾症あるいは多脾症候群(多脾症)の例数、主心室形態、房室弁形態、肺動脈形態、合併症として心外型総肺静脈還流異常(TAPVD)の分類と合併率及び治療を要した不整脈の種類と例数、F到達率、総死亡例数と原因、生存率を調べた。また、死亡のrisk因子を性別(男)、無脾症の有無、主心室形態の違い(右室か否か)、外科的修復を要した房室弁閉鎖不全(AVVR)の有無、心外型TAPVD合併の有無、肺動脈閉鎖合併(PA)の有無、治療を要した不整脈の有無につきCox比例ハザード分析を行った。【結果】男:女=93:66、無脾症:多脾症=136:23、主心室が右室:右室以外=132:27、房室弁で共通房室弁は110例(69.2%)で修復を要したAVVR合併は44例(27.7%)、心外型TAPVD合併は62例(39.0%)、PA合併は61例(38.4%)、治療を要した不整脈合併は34例(21.4%)、Hazard Ratio(HR)が有意であった項目は、主心室が右室以外;HR=2.34(95%信頼区間(CI);1.25-4.39、 $p<0.01$ )と心外型TAPVD合併;HR=2.40(95%CI;1.42-4.08、 $p<0.005$ )であった。F到達率=48%、総死亡数は65例(40.9%)で、死因で

は肺静脈狭窄が13例、感染症が12例及び心室機能不全が9例と多い原因であった。10年生存率=54.7%であった。【考察】当院でのF適応のHtxy症例のF到達率は現在でもよいとはいえず、死亡に対するリスク因子で心外型TAPVD合併と右室以外の単心室が有意であったが、生存例を増やすためには、TAPVD修復法、時期、手術後PVOの早期発見の工夫と心機能温存のため心筋保護方法のさらなる検討等が必要である。ただ、現実的には今後とも試行錯誤するしかないを考える。

(Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場)

### [III-YB14-03] 心外型総肺静脈還流異常症(ExtracardiacTAPVC)合併 Asplenia症例の検討～術後肺静脈狭窄に関与する因子について

○近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 重光 祐輔<sup>1</sup>, 福嶋 遙祐<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 塚原 宏一<sup>2</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児医科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: Asplenia, TAPVC, 予後

【背景】ExtracardiacTAPVC合併Asplenia症例の治療成績は未だ満足いくものではない その一因として、TAPVC術後に肺静脈狭窄(PVO)を来しやすいことがあげられる【目的】TAPVC合併Asplenia症例の経過、特に術後PVOに関与する因子を検討すること【対象】1995年～2014年に当院でTAPVC修復術を行ったExtracardiacTAPVC合併のAsplenia症例38例: 経過観察期間:10日～16年(中央値3年5ヶ月)【方法】TAPVR後にPVOを生じた症例をA群:13例(34%)、PVOを生じなかった症例をB群:25例(66%)に分類し後方視的に検討【結果】<1>Infracardiac type:A群6例(46%),B群5例(20%)( $p<0.05$ )、Mixed type:A群1例<2>TAPVC修復前PVO:A群12例(92%),B群14例(56%)( $p<0.05$ )<3>TAPVC修復前カテーテル治療:A群3例,B群5例(NS)<4>TAPVC修復時期:A群 $65.2\pm66.1$ 日,B群 $181.0\pm210.3$ 日( $p<0.05$ )<5>TAPVC修復時末梢PV径の総和:A群 $13.5\pm2.9$ mm,B群 $14.4\pm3.0$ mm(NS)<6>TAPVC修復時CommonPVchamber(CPV)面積:A群 $63.85\pm40.99$ mm<sup>2</sup>,B群 $95.81\pm66.31$ mm<sup>2</sup>( $p<0.05$ )<7>sutureless法による修復:A群4例(32%),B群4例(16%)(NS)<8>死亡率:A群10/13(77%),B群10/25(40%)( $p<0.05$ )【考察 結語】術後PVOを生じる症例は、早期に修復術を要するPVOが存在する例が多く、待機的に修復術を施行し得た症例は、CPV面積の増大が期待され、PVOを来しにくいと推測される。近年、この早期修復術回避のためにカテーテル治療を先行する例もあるが、効果に関しては今後の検討課題である。また、B群はA群よりも死亡率は低いものの、敗血症や不整脈による遠隔死の症例もあり、Aspleniaの予後に関しては様々な因子の検討が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場)

### [III-YB14-04] 内蔵錯位症候群の冠動脈

○石井 徹子, 杉山 央, 清水 美妃子, 中西 敏雄 (東京女子医大病院 循環器小児科)

Keywords: 内蔵錯位症候群, 冠動脈, 起始異常

【目的】先天性心疾患患者が成人期の問題を発生している。虚血性心疾患も一つであり、冠動脈の解剖が重要であるが、複合心奇形での報告は少ない。内蔵錯位症候群の冠動脈を検討した。【対象】2011年から2014年に冠動脈造影をおこなった内蔵錯位症候群13人。無脾症3人、多脾症10人。2心室症例が9人、右心性単心室4人。【方法】三尖弁、僧帽弁をもつTVMV群、共通房室弁で2心室構造を持つCAVV BV群、一方の心室が痕跡的であるSV群にわけた。各群で弁輪と冠動脈、起始異常に関して検討。単心室の共通房室弁では弁輪右側と左側を走行する冠動脈をそれぞれ右側冠動脈、左側冠動脈とした。単心室に関しては、内蔵錯位症候群を伴わない(正



位) 右室性単心室と比較した。【結果】1、TVMV群(3例) 2例で左右冠動脈を確認。1例左冠動脈を認めず、前壁を走行する低形成冠動脈を認めた。起始異常はなし。2、CAVV BV群(6例) 5例に左右冠動脈を確認。1例は左冠動脈を認めず、前壁を走行する低形成冠動脈を認めた。4例で単冠動脈を認めた。3、SV群(4例) 全例で共通房室弁輪の左右を走行する左側、右側冠動脈を有していた。1例で左側、右側冠動脈が同一冠尖から起始するdouble orifice、1例で単冠動脈を認めた。これに対し正位右室性単心室の4例は、(一側房室弁閉鎖2例、両側房室弁右室挿入2例)、2/4例で弁輪を走行する冠動脈は1側のみであり、対側の冠動脈は低形成で自由壁を走行するのみであった。【結論】内臓錯位症候群の冠動脈は心室形態に関わらず単一冠動脈、double orificeなどの起始異常を多く認めた。2心室を持つ場合に、冠動脈の一侧の低形成があるのに対し、単心室、共通房室弁では両側の冠動脈の形成が保たれていた。これは正位右室性単心室で一侧の冠動脈低形成を認めることがあることと相違しており、特徴的所見の可能性はある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場)

### [III-YB14-05] 多脾症の門脈循環と肺合併症

○高橋 信<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>1</sup>, 中野 智<sup>1</sup>, 早田 航<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>2</sup>, 小泉 淳一<sup>2</sup>, 猪飼 秋夫<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>1</sup> (1.岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 多脾症, 門脈大循環シャント, 肺動静脈瘻

多脾症は心疾患合併以外に、門脈大循環シャント(PSS)を含む腹部静脈還流異常や肺動静脈瘻(PAVF)、肺高血圧(PoPH)を伴うことがある。先天性以外に手術加療による2次性の発現もあり病態をより複雑にしている。今回、多脾症とPSS、PAVF、PoPHの合併について検討した。【対象・方法】US、CT、カテーテル検査で心疾患と腹部静脈還流を評価し得た多脾症14例。心形態的に1心室修復群(Univentricular candidate: UVC群)と2心室修復群(Biventricular candidate: BVC群)に分類した。【結果】UVC群7例、BVC群7例。BVC群は1例を除き根治術を施行、UVC群は2例の姑息術以外はフォンタン手術(F術)を施行。BVC群ではPSS、PAVF、PoPHともに認めなかった。UVC群では、PSSは4例、PAVFは3例、PoPHは1例に認めた。PSSは門脈本幹と(半)奇静脈吻合の3例と肝内門脈枝と肝静脈吻合の1例で、肝内門脈低形成は1例に認めた。生後早期に発見した先天性PSSは2例であった。PAVFは生直後から生じた1例と、F術後の肝静脈血の肺血流不均衡を認めた2例に認めており、PSSは2例に合併していた。PoPHは1例のみ認め、肝内門脈低形成を認めたPSSと生直後からのPAVFを合併していた。PSSの結紮閉鎖による門脈血流増加でPAVFは軽減したがPoPHが顕性化した。【まとめ】多脾症でPSS、PAVF、PoPHの合併はUVC群にのみ認められた。先天性のPSSは存在し、PAVFも先天性とF術による2次性のものがある。PAVFの存在時にはPSSの有無の確認は必要である。PoPHとPSS、PAVFの関連性について、肝内門脈低形成は関係している可能性はあるものの不明である。

要望演題 | 1-09 集中治療・周術期管理

## 要望演題15

### 集中治療・周術期：不整脈

座長:

小出 昌秋 (聖隷浜松病院)

長井 典子 (岡崎市民病院)

Sat. Jul 18, 2015 1:30 PM - 2:20 PM 第5会場 (1F アポロン A)

III-YB15-01~III-YB15-05

所属正式名称：小出昌秋(聖隷浜松病院 心臓血管外科)、長井典子(岡崎市民病院 小児科)

#### [III-YB15-01] 小児開心術周術期における心電図高周波電位測定の有用性

○金本 真也<sup>1</sup>, 平松 祐司<sup>2</sup>, 松原 宗明<sup>2</sup> (1.関西医科大学 胸部心臓血管外科学講座, 2.筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

#### [III-YB15-02] 小児心臓術後のJunctional ectopic tachycardia (JET) に対するアミオダロン使用の経験

○川崎 有亮<sup>1</sup>, 村山 友梨<sup>1</sup>, 夫津木 綾乃<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 吉澤 康祐<sup>1</sup>, 石道 基典<sup>1</sup>, 大野 暢久<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎病院心臓センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎病院心臓センター 小児循環器内科)

#### [III-YB15-03] 新生児開心術後の不整脈とその治療

○秋山 章, 青木 満, 萩野 生男, 齋藤 友宏, 鈴木 憲治, 寶亀 亮悟, 高澤 晃利 (千葉県こども病院)

#### [III-YB15-04] Partial anomalous pulmonary venous connection(PAPVC)修復術; Williams法後の一過性洞機能低下についての検討

○熊本 崇<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 安原 潤<sup>1</sup>, 清水 寛之<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 細田 隆介<sup>2</sup>, 枅岡 歩<sup>2</sup>, 宇野 吉雅<sup>2</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

#### [III-YB15-05] PCPS装着を要した術後房室接合部異所性頻拍の治療戦略

○大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 江見 美杉<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 山名 孝治<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 大塚 良平<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

(Sat. Jul 18, 2015 1:30 PM - 2:20 PM 第5会場)

**[III-YB15-01] 小児開心術周術期における心電図高周波電位測定の有用性**○金本 真也<sup>1</sup>, 平松 祐司<sup>2</sup>, 松原 宗明<sup>2</sup> (1.関西医科大学 胸部心臓血管外科学講座, 2.筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

Keywords: 高周波心電図, 心機能, 小児開心術

【はじめに】小児開心術周術期に非侵襲的かつリアルタイムに心機能を測定する方法は限られている。心室の電氣的活動を表す心電図高周波数QRS成分のroot mean square電位(RMS電位)は、周術期において心機能の推移を示す指標として応用できる可能性がある。【方法】RMS電位を手術前から大動脈遮断解除後72時間まで連続的に測定した。Frank誘導X,Y,Z軸の位置で心電図電極を貼付、心電図波形より60Hz以上の高周波数電位を抽出した。1心拍毎にQRS波形を得た後、1msec毎の電位を二乗、加算、その平均電位の平方根をRMS電位(mV)として計測した。RMS電位は手術前電位を基準として実測値を%RMS電位として記録した。【対象】2012年1月から、2013年12月まで、人工心肺を使用した手術を行った14症

例。(VSD; 7、ASD; 2、TOF; 2、DORV; 1、AVSD; 1、UVH; 1)平均月齢は14ヶ月(1-90)、平均体重は7.5kg(3.4-21)。【結果】大動脈遮断(ACC)解除後の%RMS電位は、解除後1分で手術前と比較して $22.0 \pm 12.5\%$ まで低下後、解除後5分( $35.4 \pm 15.4\%$ )、解除後15分( $53.3 \pm 18.9\%$ )、解除後30分( $66.8 \pm 18.6\%$ )と経時的に回復、解除後1時間( $82.9 \pm 17.8\%$ )で手術前の水準まで回復した。ACC時間と解除後2時間から6時間までの%RMS電位回復率間に相関傾向を認めた。(r=-0.537 p=0.058) また、ACC解除直後から解除後1時間までのCK-MB分画の増加率が大きい症例程、ACC解除後30分から2時間までの%RMS電位回復率が低い傾向が認められた。(r=-0.58, p=0.04) ACC解除後2時間から12時間までの%RMS電位回復率と、ACC解除後48時間(r=-0.6, p=0.03) および72時間(r=-0.57, p=0.044)のinotrope使用量間に相関を認めた。【考察・結語】小児開心術周術期のRMS電位変化は、周術期の心筋障害および心機能の変化に連動して変化している可能性が示唆された。周術期におけるRMS電位測定は、リアルタイムかつ非侵襲的に心機能を明示する新しい指標として利用できる可能性がある。

(Sat. Jul 18, 2015 1:30 PM - 2:20 PM 第5会場)

**[III-YB15-02] 小児心臓術後のJunctional ectopic tachycardia (JET) に対するアミオダロン使用の経験**○川崎 有亮<sup>1</sup>, 村山 友梨<sup>1</sup>, 夫津木 綾乃<sup>1</sup>, 植野 剛<sup>1</sup>, 吉澤 康祐<sup>1</sup>, 石道 基典<sup>1</sup>, 大野 暢久<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2</sup> (1.兵庫県立尼崎病院心臓センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎病院心臓センター 小児循環器内科)

Keywords: Junctional ectopic tachycardia (JET), アミオダロン, 先天性心疾患術後管理

【背景】Junctional ectopic tachycardia (JET)は、先天性心疾患(CHD)周術期に2.7-10.2%で発症する重篤な合併症である。近年、アミオダロン(AMD)の有効性が報告されているが、使用法については議論が残る。今回、JETに対するAMD使用例を後向きに調査し、効果を検討した。【対象と方法】JETの治療にAMD使用を第一選択とした2010年1月から2014年12月の期間の2歳未満CHD手術315件のカルテを検索し、術中と周術期48時間以内にJETを認めた症例を抽出した。JETの診断は(1)心拍数170bpm以上、(2)narrow QRS、もしくは術後脚ブロックを伴うwide QRS、(3)房室解離があり心室レートが心房レートより速い、これら3項目を満たす場合とした。AMDは3-15γで維持投与した。循環動態不安定症例には初期投与5mg/kgを短時間投与をおこなった。その間、電解質、貧血、容量補正、カテコラミンの可及的減量、軽度低温(34-36℃)を行った。AMD中止基準は低血圧、徐脈(80bpm以下、ペーシング無効)の出現とした。洞調律への復帰、ペーシングで血行動態を維持可能な場合を有効とした。【結果】JET発症は315件中17件(5.4%)(新生児4件、乳児9件、幼児4件)、手術内訳はVSD閉鎖5件、Jatene手術3件、単心室4件(TCPC:2、BT:1、TAPVR:1)、TF心内修復術2件、CoA complex修復術、Double switch各1件であった。17件中1件はペーシングで血行動態が安定したためAMDを使用せず、残り16件でAMD投与を行った。中止は2件、いずれも低血圧が原因で、1件はLOSで死亡、1件はAMD中止後に改

善、4時間後に洞調律復帰した。初期負荷は3件で行い、維持量の平均は5γであった。治療開始から24時間以内で11例、48時間以内に残り1例で有効性を認めた。1例でAMD中止35時間後にJET再発を認め、AMD投与再開、内服移行を要した。【考察、結語】JETに対しAMDを使用した文献では、有効性が45%-92%、低血圧の発症頻度が2.5%-10%とされて、本研究もこれらと遜色ない結果であった。

(Sat. Jul 18, 2015 1:30 PM - 2:20 PM 第5会場)

### [III-YB15-03] 新生児開心術後の不整脈とその治療

○秋山 章, 青木 満, 萩野 生男, 齋藤 友宏, 鈴木 憲治, 寶亀 亮悟, 高澤 晃利 (千葉県こども病院)

Keywords: 新生児, 開心術, 不整脈

【目的】新生児開心術後急性期の不整脈は循環動態に影響を及ぼす重要な因子である。その発生頻度と治療について分析した。【対象・方法】当院で2008～2014年に施行された新生児開心術98例を対象に、加療を要した不整脈の頻度・種類、治療方法、術前・術中因子を後方視的に検討。【結果】術後急性期に循環動態悪化のために治療を要した不整脈を40例(40.8%)に認めた。内訳は、AV block(AVB) 3例(6.7%)、徐脈性接合部調律(JR)3例(6.7%)、発作性上室性頻拍(PSVT)21例(46.7%)、上室性異所性頻拍(AT/JET)13例(28.9%)、非持続性心室性頻拍(VT)5例(13%)で、のべ45例。徐脈性不整脈(AVB, JR)は、ハートワイヤーによる心房-心室あるいは心房ペースティング治療(PM)で改善が得られ(治療期間:平均6.3日)、その後全例洞調律に復した。PSVTは、PMのみが13例(5.7日)、PMと抗不整脈薬併用が4例(13.6日)、2例が抗不整脈薬のみ、2例が電解質(K, Mg)補正で軽快した。AT/JETは、PMのみが5例(3.5日)、PMと抗不整脈薬併用が8例(14.6日)。VTに対しては抗不整脈薬治療が3例(内1例は内服へ)に行われ、2例は電解質補正のみの治療で軽快した。抗不整脈薬としては、アミオダロン(12例)、ランジオロール(2例)、ジゴキシン(2例)、ジソピラミド(2例)、タンボコール(1例)が使用され、副作用はPMで対応可能な徐脈以外には認めなかった。不整脈発生率はPSVT, AT/JETでは、Heterotaxyで高く( $p < 0.05$ )、VTではArterial switch手術で高かった( $p < 0.05$ )。【結論】新生児開心術後急性期に40%以上の症例に循環動態への影響から治療を要する不整脈を認め、大部分は頻拍性不整脈であった。徐脈性不整脈は全例一時的ペースメーカー治療で寛解した。頻拍性不整脈では、43%がペースメーカー治療で寛解したが、抗不整脈薬を要した症例があった。抗不整脈薬としてはアミオダロン、ランジオロールは効果と心機能抑制が少ない点で有用であると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 1:30 PM - 2:20 PM 第5会場)

### [III-YB15-04] Partial anomalous pulmonary venous connection(PAPVC)修復術; Williams法後の一過性洞機能低下についての検討

○熊本 崇<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 安原 潤<sup>1</sup>, 清水 寛之<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 細田 隆介<sup>2</sup>, 柊岡 歩<sup>2</sup>, 宇野 吉雅<sup>2</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 部分肺静脈還流異常, 洞機能不全, Williams法

【背景】PAPVCは主に右肺静脈の1-3本がsuperior vena cava(SVC)、SVC-right atrium(RA) junction、RAに還流し、その80%にASDを合併する。その修復術の一つとしてSVCを異常肺静脈上部で離断しRA appendageに吻合させ、右房へ流れてくる肺静脈血をASDを介して左房へ還流させるWilliams法が知られているがその周術期ならびに術後遠隔期における洞結節機能の経過についてはあまり知られていない。【目的】Williams法における術後の洞結節機能ならびに合併症について調査すること【対象】2007年4月～2014年12月においてWilliams法を行った

PAPVC 7例【方法】診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】1)症例7例(男3例、女4例) 年齢：4歳3ヵ月(7ヵ月-7歳1ヵ月) 体重：14.1kg(6.5-20.5kg)。2)観察期間2年11ヵ月(21日-5年5ヵ月)。3)全例RPV-SVC connection。4)死亡例なし。術後再手術例、インターベンション介入例なし。5)経過中のSVC狭窄、肺静脈狭窄なし。周術期に胸水貯留2名。6)術前の不整脈なし。術後7例中5例がポンプ離脱後よりJunctional rhythm(JR)となり一時ペーシングを要したが、術後3-10日でsinus rhythm(SR)へ復帰し以後SRを維持。7)1例に術後9ヵ月時に電気整理検査を行ったが、洞結節機能は異常なかった。【結語】Williams法の周術期に一過性のJRを発症する症例が一定数存在するが、その後の回復は良好であり中期的には洞結節機能は問題ないと思われる。長期経過については今後もデータの蓄積を要する。

(Sat. Jul 18, 2015 1:30 PM - 2:20 PM 第5会場)

### [III-YB15-05] PCPS装着を要した術後房室接合部異所性頻拍の治療戦略

○大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 江見 美杉<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 山名 孝治<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 大塚 良平<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 房室接合部異所性頻拍, アミオダロン, 塩酸ランジオロール

[背景] 術後房室接合部異所性頻拍(JET)は時に血行動態を著しく悪化させ、場合によっては危機的な状況に陥れる。従来の治療として、体温コントロール・カテコラミンの中止・Naチャンネル遮断薬の静注・心房心室順次ペーシング・多チャンネル遮断薬の静注に加えて、近年では塩酸ランジオロールの静注も行われているが、しばしば治療抵抗性である。[目的]今回我々はPCPS装着を要した術後JETを2例経験し、その治療戦略について検討する。[方法]基礎疾患、手術前の治療、手術時期・内容、JETの出現時期・レート、治療、転帰(術後経過)などを調べた。[結果]症例1：large VSD, CoA, 食道閉鎖。Septationの可否判断が困難でday12両側PAB、day69 VSD閉鎖+CoA修復術。術前長期にPGE1持続静注。術直後よりJET出現。レートは180→200→270bpmと徐々に上昇しPCPS装着。7日間で離脱。装着中アミオダロン(AMD)10γ、ランジオロール5-10γを継続し、35℃台で体温コントロール。ペーシング9日間。人工呼吸管理16日間。症例2：SV, CAVV, PA, Asplenia。生後1ヵ月右BTS+動脈管結紮、生後4ヵ月左BTS。生後9ヵ月グレン手術+房室弁形成術。1歳11ヵ月フォンタン手術(穴付)+房室弁置換術+CRT。術後4日からJET出現。レートは160bpm台でAMD10γ、ランジオロール5γを開始。レートが200bpm以上となり術後5日にPCPS装着。2日間で離脱。装着中AMDは一旦中止し離脱前日から10γで再開。ランジオロールは5-10γで継続し、体温は35℃台にコントロール。人工呼吸器9日。2例共PCPS離脱後JET再発なし。[考察] PCPS装着中、心房心室ペーシングが可能となりAMDが定常状態と判断出来る段階でPCPSを離脱することとした。一方でPCPS装着前に即効性のあるニフェカランツの使用も一考である。[結語]PCPS装着を要したJETを心房心室順次ペーシング・AMD・塩酸ランジオロールでコントロールした。