

Fri. Jul 17, 2015

ポスター会場

ポスター | 3-01 その他

ポスター

一般心臓病学②

座長:桑原 尚志(岐阜県総合医療センター)

1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-001] 単独動脈管開存の兄弟例

○堀口 泰典¹, 宮本 朋幸² (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.横須賀市立うわまち病院 小児科)

[II-P-002] 右房内異常隔壁と心雑音で発見されたV

alsalva洞右房瘻の乳児例

○高梨 学, 木村 純人, 峰尾 恵梨, 本田 崇, 北川 篤史, 安藤 寿, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

[II-P-003] 左鎖骨下動脈起始異常を伴う右大動脈弓における左鎖骨下動脈狭窄

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

[II-P-004] 新生児期手術後に経口哺乳を確立できなかった先天性心疾患の検討

○嶋 侑里子, 黒寄 健一, 海老島 宏典, 三宅 啓, 阿部 忠朗, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-P-005] 冠動脈の漏斗部中隔壁内走行を合併したファロー四徴症の一例

○小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 嘉川 忠博, 朴 仁三 (榊原記念病院 小児循環器科)

[II-P-006] 母体のブルー(アントシアニン)過剰摂取による動脈管早期収縮が疑われた新生児の一例

○河合 駿, 鈴崎 竜範, 鈴木 彩代, 若宮 卓也, 中野 裕介, 渡辺 重朗, 岩本 眞理 (横浜市立大学 小児循環器科)

ポスター | 3-01 その他

ポスター

一般心臓病学③

座長:布施 茂登(NTT東日本札幌病院)

2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-007] 心房中隔欠損の診断における学校心臓検診の役割

○澤田 博文^{1,2}, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司³, 新保 秀人³, 早川 豪俊⁴, 丸山 一男², 駒田 美弘¹, 三谷 義英¹ (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学

医学部 心臓血管外科学, 4.はやかかわこどもクリニック)

[II-P-008] 傍膜様部心室中隔欠損における心室中隔瘤の検討 3Dエコーを用いて

○菊池 豊 (芳賀赤十字病院 小児科)

[II-P-009] 小児心臓カテーテル検査における下顎挙上デバイス(JED)の有効性に関する検討

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

[II-P-010] 地域小児科センターにおける、小児科医の動向ー病院小児科は存続できるか？ー

○宮本 朋幸, 岩岡 亜理, 村島 義範 (横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科)

ポスター | 1-03 胎児心臓病学

ポスター

胎児心臓病①

座長:石井 徹子(東京女子医科大学)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-011] 当院における完全大血管転位の胎児診断例と出生後診断例との比較

○河津 由紀子, 稲村 昇, 豊川 富子, 金川 奈央, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明, 浜道 裕二, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

[II-P-012] 当院にて胎内診断された単心室系心疾患の予後

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

[II-P-013] 胎児期にPVOが強く疑われ、出生後早期に修復術が可能であったTAPVC1bの一例

○日根 幸太郎^{1,2}, 水書 教雄¹, 直井 和之³, 池原 聡³, 高月 晋一³, 中山 智孝³, 佐地 勉³, 小澤 司⁴, 片山 雄三⁴, 与田 仁志¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科)

[II-P-014] 母体自己抗体関連の先天性房室ブロックの予後の検討

○金 基成¹, 川滝 元良^{2,3}, 新津 麻子¹, 渡邊 友博¹, 小野 晋¹, 西澤 崇¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 康井 制洋¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.東北大学病院 産婦人科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[II-P-015] 片方の児が先天性完全房室ブロックを呈した MD twinの1例

○江口 太助¹, 塩川 直宏¹, 関 俊二¹, 上野 健太郎¹, 野村 裕一¹, 西畠 信² (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島生協病院 小児科)

ポスター | 1-03 胎児心臓病学

ポスター

胎児心臓病②

座長:清水 達雄 (北摂総合病院)

2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-016] 胎児期より観察し得た22q11.2欠失症候群1

5例の胎児超音波所見と臨床経過

○白井 加奈子^{1,2}, 川瀧 元良^{2,3}, 康井 制洋⁴, 麻生 俊英⁵
(1.草加市立病院 小児科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.東北大学病院 産婦人科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[II-P-017] 胎児VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子, 島田 俊亮, 山田 俊介, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学研究科医学部 小児科学講座)

[II-P-018] Heterotaxy syndromeの房室弁逆流は胎児期から予測可能か?

○田中 智彦, 稲村 昇, 豊川 富子, 金川 奈央, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 濱道 裕二, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

[II-P-019] 周生期に診断した大動脈弓縮窄を伴う複合心奇形の2例

○本倉 浩嗣¹, 赤木 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 宮本 尚幸¹, 福山 緑¹, 坂口 平馬², 黒寄 健一², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-P-020] 卵円孔早期閉鎖、狭窄を伴った左心系心疾患の予後

○太田 宇哉¹, 木村 拓哉², 野村 羊示¹, 柚原 悟史², 大河 秀行², 西原 栄起¹, 横手 淳², 倉石 建治¹, 横山 幸房², 玉木 修治² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科)

[II-P-021] 胎児期にASおよびEFEをもつ左心低形成症候群の出生後の右室機能および長期予後

○内藤 幸恵^{1,2}, 川瀧 元良^{2,3} (1.船橋中央病院 新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター, 3.東北大学医学部附属病院 産婦人科)

ポスター | 1-03 胎児心臓病学

ポスター

胎児心臓病③

座長:竹田津 末生 (旭川厚生病院)

1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-022] 血管輪の外科治療成績に及ぼす胎児診断の効果

○出淵 亮¹, 麻生 俊英¹, 川瀧 元良², 武田 裕子¹, 富永 崇司¹, 佐多 莊司郎¹, 大中原 康子¹, 金 基成³, 上田 秀明³
(1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.東北大学周産期センター 産婦人科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[II-P-023] 先天性心疾患の胎児診断普及をめざした遠隔セミナー (アドバンス講座) の報告

○川瀧 元良 (東北大学 産婦人科)

[II-P-024] 同時二方向の観察による大動脈弓の胎児スクリーニング

○川瀧 元良¹, 金 基成² (1.東北大学 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

[II-P-025] 胎児心スクリーニングにおける動脈管屈曲・蛇行

○石戸 博隆¹, 上里 忠司², 筋野 郁実³, 島崎 亜矢子³, 中川 千晴³, 先崎 秀明¹, 増谷 聡¹, 岩本 洋一¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.医療法人愛和病院 産科, 3.医療法人愛和会愛和病院 検査室)

[II-P-026] 当院における胎児心エコー検査の過去5年間のまとめ

○清水 信隆¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 林 泰佑², 香取 竜生³ (1.東京大学医学部付属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科, 3.関東中央病院)

[II-P-027] 胎児先天性心疾患における心不全評価法及びナトリウム利尿ペプチド

○三好 剛一¹, 吉松 淳¹, 阿部 忠朗², 坂口 平馬², 北野 正尚², 黒寄 健一², 白石 公² (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

ポスター | 1-02 染色体異常・遺伝子異常

ポスター

染色体異常・遺伝子異常①

座長:森崎 裕子 (国立循環器病研究センター研究所)

2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-028] 心筋ミオシン結合蛋白遺伝子の変異を認め、兄弟で異なる表現型 (心筋症、劇症型心筋炎) を呈した一家系

○桑原 義典, 後田 洋子, 手島 秀剛 (長崎医療センター 小児科)

[II-P-029] RAF1遺伝子の変異 (Thr260Pro) が明らかと

なった、閉塞性肥大型心筋症に多源性心房頻拍を合併したNoonan syndromeの1乳児例

○馬場 俊輔, 河内 貞貴, 藤本 義隆, 伊藤 怜司, 浦島 崇, 藤原 優子 (東京慈恵会医科大学 小児科学講座)

[II-P-030] Brugada症候群児童における発熱と再分極特性の関係

○長谷 有紗¹, 竹内 佑佳², 内田 英利¹, 江竜 喜彦³, 畑 忠善² (1.藤田保健衛生大学 小児科, 2.藤田保健衛生大学 保健学研究科, 3.豊川市民病院)

[II-P-031] 多彩な症状を呈したACTA2遺伝子変異の1例

○塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 石橋 奈保子¹, 村上 卓¹, 堀米 仁志², 森崎 裕子³ (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立循環器病センター研究所 分子生物学部・病院臨床遺伝科)

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター

画像MRI①

座長:唐澤 賢祐 (日本大学医学部附属板橋病院、唐澤医院)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-032] 心血管MRIを用いたエプスタイン奇形の左心機能における右房化右室と左室形態の影響についての検討

○稲毛 章郎¹, 水野 直和² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-P-033] CMR (cardiac MRI) によるDuchenne型筋ジストロフィーの心機能評価

○木村 正人, 川合 英一郎, 大軒 健彦, 高橋 怜, 吳 繁夫 (東北大学医学部 小児科)

[II-P-034] MRエラストグラフィーを用いた先天性心疾患術後の肝硬度の評価

○杉本 昌也, 岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

[II-P-035] 心臓MRIからみる心拡大の検討

○大森 大輔, 大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 江見 美杉, 山本 英範 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

[II-P-036] Area-Length法による左室容積計測のpit fall—心尖挙上心での左室計測はArea-Length法の適応になるのか—

○本田 護^{1,2}, 武田 充人¹, 阿部 次郎¹, 泉 岳¹, 古川 卓朗¹, 山澤 弘州¹, 武井 黄太¹ (1.北海道大学病院 小児科, 2.防衛医科大学校病院 小児科)

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター

画像MRI②

座長:市橋 光 (自治医科大学付属さいたま医療センター)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-037] 心臓MRIによる大動脈縮窄治療後病変の形態評価時のpitfall—下行大動脈に構造異常が疑われた3例—

○山本 哲也¹, 面家 健太郎^{1,2}, 山田 将勝³, 寺澤 厚志¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 西森 俊秀⁴, 中山 祐樹⁴, 岩田 祐輔^{2,4}, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志⁴ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

[II-P-038] 先天性心疾患における位相コントラストMRIを用いた心血管評価について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福島 裕輔¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐藤 修平³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 放射線科)

[II-P-039] 新しい磁気共鳴アルゴリズムを用いた、体右心室の肉柱と乳頭筋が右室容量に及ぼす影響についての検討

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 杉岡 翔², 吉敷 香菜子¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 嘉川 忠博¹, 朴 仁三¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-P-040] 心臓MRIによる上下大静脈血流比の測定

○佐藤 慶介, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 濱本 奈央, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

[II-P-041] 測定法による心室容積特性の差の検討: MRI、3Dエコー、および心カテ時心室造影の比較から

○羽山 陽介¹, 大内 秀雄¹, 森田 佳明², 岩朝 徹¹, 宮崎 文¹, 矢崎 諭¹, 黒崎 健一¹, 津田 悦子¹, 山田 修¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

ポスター | 1-04 複雑心奇形

ポスター

複雑心奇形②

座長:馬場 健児 (岡山大学)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-042] NICU入院児における複雑先天性心疾患の発生要因の検討

○粒良 昌弘^{1,2}, 白神 一博¹, 福岡 将治¹, 小林 弘信¹, 永峰 宏樹¹, 東 浩二¹, 村上 智明¹, 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹

(1.千葉県こども病院 循環器科, 2.君津中央病院 小児科)

- [II-P-043] 発生工学から明らかになったHeterotaxy syndrome発症の分子メカニズムと臨床像、予後との関連について

○白石 公¹, 市川 肇² (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 小児心臓外科)

- [II-P-044] 総肺静脈還流異常症における待機的手術の有用性について

○岡 健介¹, 古井 貞浩¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 片岡 功一¹, 南 孝臣¹, 前川 慶之², 宮原 義典², 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

- [II-P-045] 総肺静脈還流異常症における単心室合併の有無による臨床像の相違

○連 翔太¹, 中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

- [II-P-046] 在宅酸素療法と肺血管拡張薬多剤併用療法により両方向性Glenn手術を達成した、肺高血圧を伴うFontan candidateの1例

○宮本 尚幸¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由衣¹, 菅 仁美¹, 赤木 健太郎¹, 福山 緑¹, 坂口 平馬², 黒崎 健一², 鍵崎 康治², 市川 肇², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

ポスター | 1-06 心臓血管機能

ポスター

心臓血管機能②

座長:糸井 利幸 (京都府立医科大学)

2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

- [II-P-047] 小児における心臓足首血管係数(CAVI: Cardio-ankle vascular index)の有用性

○田中 優, 平田 陽一郎, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

- [II-P-048] 小児血管障害に対する容積脈波解析と圧脈波解析の相違点

○中村 常之, 清水 陽, 小栗 真人, 秋田 千里, 犀川 太 (金沢医科大学 小児科)

- [II-P-049] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価 (1)～思春期における基準値の検討～

○小田中 豊, 片山 博視, 尾崎 智康, 岸 勘太, 玉井 浩

(大阪医科大学附属病院 小児科学教室)

- [II-P-050] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価

(2)～先天性心疾患術後患者と健常小児の比較検討～

○小田中 豊¹, 瀧間 浄宏², 片山 博視¹, 安河内 聡², 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹ (1.大阪医科大学 小児学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

- [II-P-051] 先天性心疾患児における心血管MRIと心臓力テーテル検査における大動脈pulse wave velocityの比較

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 梁 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (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)

- [II-P-052] 心室弛緩補正した単一心拍拡張期心室圧断面積関係による心室拡張期Stiffnessの算出

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科)

ポスター | 1-07 カテーテル治療

ポスター

カテーテル治療③

座長:萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

- [II-P-053] 心外心房間交通を合併した心房内隔欠損症に対しAmplatzer septal occluderを用いて両者を閉鎖し得た1小児例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟市民病院 周産期母子医療センター新生児科, 2.新潟市民病院 小児科)

- [II-P-054] AVPIIにて加療を行った 遺伝性毛細血管拡張症 (HHT)に伴う肺動静脈瘻(PAVM)の1例

○松尾 倫, 三池 虹, 本田 啓, 八浪 浩一 (熊本市民病院 小児循環器内科)

- [II-P-055] 種類の異なる離脱制御型コイルを併用した側副血行路塞栓術

○高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 宮田 豊寿, 山口 洋平, 石井 榮一 (愛媛大学医学部 小児医学)

- [II-P-056] Fontan術後遠隔期における体肺側副動脈の発達に関する検討

○祖父江 俊樹¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 佐藤 有美¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

- [II-P-057] TCPC術後に顕在化したPLSVCにAmplatzer

Vascular Plugを留置してdesaturationが改善した1症例ー留置栓の形状変化に注目してー

○佐藤 誠一¹, 鳥越 司¹, 金沢 宏², 登坂 有子² (1.新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター, 2.新潟市民病院 心臓血管外科)

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

不整脈（症例）

座長:加藤 愛章 (筑波大学)

2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-058] 薬剤アレルギーを契機にtwin AV nodeが関与した上室頻拍を呈したFontan術後遠隔期の一例

○鎌田 博之¹, 徳永 正朝¹, 西畠 信¹, 八浪 浩一² (1.総合病院鹿児島生協病院, 2.熊本市市民病院)

[II-P-059] 非開心術後の房室接合部頻拍の幼児例

○森 琢磨^{1,2}, 河内 文江^{1,2}, 細谷 通靖², 菅本 健司², 菱谷 隆², 星野 健司², 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[II-P-060] 小児孤立性心房細動の1例

○荒木 徹¹, 北田 邦美¹, 小寺 亜矢¹, 鈴木 嗣敏² (1.福山医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立総合医療センター 小児不整脈科)

[II-P-061] by stander CPRにより救命されたQT延長症候群の13歳男児例

○倉信 大¹, 松村 雄¹, 梶川 優介¹, 細川 奨¹, 高橋 暁子², 西岡 正人², 土井 庄三郎¹ (1.東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科, 2.川口市立医療センター)

[II-P-062] QT短縮症候群が疑われた12歳男児

○原田 雅子, 近藤 恭平 (宮崎大学医学部生殖発達医学講座 小児科学分野)

[II-P-063] 進行性心臓伝導障害が疑われる2症例

○松村 雄, 細川 奨, 倉信 大, 梶川 優介, 白井 加奈子, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

抗不整脈薬

座長:渡邊 まみ江 (九州病院)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-064] 当施設におけるソタロールの使用経験

○重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

[II-P-065] 先天性心疾患の周術期に発生する難治性の頻脈性不整脈に対するランジオールおよびアミオダロンの当院での使用経験。

○佐藤 正規¹, 上田 知実¹, 石井 卓¹, 吉敷 香菜子¹, 中本 祐樹¹, 稲毛 章郎¹, 嘉川 忠博¹, 高橋 幸宏², 朴 仁三¹ (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科)

[II-P-066] 小児における非観血的なBrugada型心電図誘発検査の検討

○馬場 恵史, 鈴木 博, 星名 哲, 羽二生 尚訓, 塚田 正範 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野)

[II-P-067] 上室性頻拍発作持続による挫滅症候群様病態が高K血症に至り、β遮断薬およびNaチャンネル遮断薬と相まって致死的不整脈をきたしたFontan術後の1例

○谷口 由記¹, 大内 秀雄^{1,2}, 坂口 平馬¹, 宮崎 文¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科)

[II-P-068] カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対してフレカイニド投与の催不整脈作用によってVTを来したと思われる1例

○上嶋 和史, 武野 亨, 中村 好秀, 竹村 司 (近畿大学医学部附属病院 小児科学教室)

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

ペーシング療法

座長:坂口 平馬 (国立循環器病研究センター)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-069] ペーシング治療中に心室頻拍を呈した先天性完全房室ブロックの1例

○岩崎 秀紀¹, 藤田 修平¹, 谷内 裕輔¹, 久保 達哉¹, 中村 太地², 中山 祐子², 斉藤 剛克², 太田 邦雄², 畑崎 喜芳¹ (1.富山県立中央病院 小児科, 2.金沢大学医薬保健研究域医学系 小児科)

[II-P-070] 当院における先天性心疾患・小児例へのペーシングデバイス治療の現況

○枘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 宇野 吉雅¹, 加藤木 利行¹, 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[II-P-071] 早産・低出生体重児の先天性完全房室ブロックに対する新生児期pacing治療戦略に関する考察

○福永 英生¹, 中村 明日香¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 清水

俊明¹, 川崎 志保理² (1.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科)

[II-P-072] 成人先天性心疾患に対する経静脈ペーシング療法

○竹内 大二¹, 真中 哲之², 西村 智美¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 中西 敏雄¹ (1.東京所医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

[II-P-073] 20歳未満で経静脈的に植え込んだ不整脈デバイスの検討

○青木 寿明¹, 平野 恭悠¹, 中村 好秀², 金川 奈央¹, 豊川 富子¹, 田中 智彦¹, 河津 由紀子¹, 濱道 裕二¹, 稲村 昇¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.近畿大学医学部 小児科)

ポスター | 1-10 心筋心臓疾患

ポスター

心筋症①

座長:武田 充人 (北海道大学)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-074] 当院における小児特発性拘束型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 松田 修², 中野 威史¹, 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 高橋 由博², 渡部 竜助¹, 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

[II-P-075] 酵素補充療法により心不全進行を認めない長期生存肥大型心筋症合併乳児型ポンペ病の経過

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 田口 周馬¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 土井 拓² (1.京都大学医学部付属病院 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 小児科)

[II-P-076] 肥大型心筋症の管理に難渋した妖精症の1例

○前澤 身江子¹, 小宮 枝里子¹, 高橋 暁子², 西岡 正人² (1.川口市立医療センター 新生児集中治療科, 2.川口市立医療センター 小児科)

[II-P-077] 新生児期・乳児期早期に発見された肥大型心筋症の3例

○佐藤 啓, 藤田 修平, 久保 達哉, 岩崎 秀紀, 谷内 裕輔, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

[II-P-078] 胎児期より肥大型心筋症(HCM)を呈したミトコンドリア呼吸鎖異常症(MRCD)の1例

○平海 良美, 内藤 昭嘉, 松永 卓明, 西田 吉伸, 飯尾 潤, 毎原 敏郎 (兵庫県立塚口病院 小児科)

ポスター | 1-10 心筋心臓疾患

ポスター

心筋症②

座長:安田 東始哲 (やすだクリニック)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-079] 先天性筋線維タイプ不均等症に拡張型心筋症を合併した3例

○野崎 良寛, 加藤 愛章, 林 立申, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

[II-P-080] 小児拡張型心筋症の予後予測に発症時腎機能は有用か?

○山田 俊介, 小山田 遵, 島田 俊亮, 岡崎 三枝子, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系小児科学)

[II-P-082] 家族歴による早期遺伝子診断と介入を行ないえたBarth症候群の乳児例

○趙 麻未¹, 鮎沢 衛¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 高橋 昌里¹, 廣野 恵一², 市田 落子², 畑 由紀子³, 西田 尚樹³ (1.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 2.富山大学医学部 小児科, 3.富山大学医学部 法医学教室)

[II-P-083] CRT施行後5年以上経過良好なDCM患者2例

○桑原 直樹, 面家 健太郎, 寺澤 厚志, 後藤 浩子, 山本 哲也, 星 みゆき, 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科)

ポスター | 3-01 その他

ポスター

心不全②

座長:手島 秀剛 (長崎医療センター)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-084] 心不全モデルラットにおける脳ミトコンドリアの形態異常に関する検討

○浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 藤本 義隆¹, 伊藤 怜司¹, 河内 貞貴¹, 藤原 優子¹, 南沢 享², 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学)

[II-P-085] 心室中隔欠損術後、大動脈二尖弁の遠隔期に強い心筋障害を来し心臓移植申請中である一例

○今岡 のり, 篠原 徹, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

[II-P-086] 重症心不全管理における成分栄養剤による経腸栄養

○藤田 秀樹¹, 古賀 千穂¹, 田中 亜紀子², 小川 禎治¹, 城戸 佐知子¹, 田中 敏克¹, 富永 健太¹, 佐藤 有美¹, 亀井 直哉¹, 三木 康暢¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[II-P-087] 心機能障害を伴う腹膜透析患者の2症例

○倉信 裕樹¹, 坂田 晋史¹, 橋田 祐一郎¹, 美野 陽一¹,

船田 裕昭², 神崎 晋¹ (1.鳥取大学医学部 周産期・小児医学, 2.山陰労災病院 小児科)

[II-P-088] 小児心臓外科手術後患者に対するリハビリテーションの安全性の検討

○熊丸 めぐみ¹, 下山 伸哉², 川浦 秀明³, 中島 公子², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 内藤 祐次⁴, 宮本 隆司⁴, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

ポスター | 1-15 周産期・心疾患合併妊婦

ポスター

心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-089] 妊娠可能年齢におけるファロー四徴術後症例のCPXの検討

○畠山 欣也¹, 春日 亜衣¹, 堀田 智仙¹, 高木 伸之² (1.札幌医科大学 小児科学講座, 2.札幌医科大学 心臓血管外科)

[II-P-090] 急速に顕在化した心不全により緊急帝王切開となった、ドキソルビシン心筋症合併妊娠の一例

○土井 拓^{1,2,3}, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 田口 周馬¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 吉村 真一郎^{2,3}, 南部 光彦³, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, 3.天理よろづ相談所病院 小児科)

[II-P-091] 先天性心疾患合併があってもNYHA分類1度であれば妊娠・分娩は安全に経過できるのではなかろうか

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

[II-P-092] 未修復チアノーゼ性心疾患(PA/IVS)合併妊婦の1例

○早野 聡¹, 加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 面家 健太郎² (1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

[II-P-093] 海外での卵子提供にて妊娠したモザイクターナー症候群の妊婦例

○白井 文晶, 椎名 由美, 丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

ポスター | 1-12 自律神経・神経体液因子・心肺機能

ポスター

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター)

1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-094] 先天性心疾患児における、Valsalva手技による血圧・心拍数の変化の検討

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (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)

[II-P-095] Fontan術後患者における酸素療法の意義

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科)

[II-P-096] 成人先天性心疾患におけるバイオマーカー, 腎機能, および心不全の予後

○宮本 健志, 竹内 大二, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-P-097] 小児心臓病におけるトロポニンTの意義

○中嶋 八隅, 森 善樹, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

[II-P-098] Fontan術後患者のBNPと高感度トロポニンTの臨床的意義

○朝貝 省史, 稲井 慶, 原田 元, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-P-099] フォンタン循環におけるリンパマッサージの急性期効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 金 晶恵¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (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)

[II-P-100] Fontan循環における運動中の酸素脈 (O₂ pulse) とその経時的変化 (O₂ pulse kinetics)

○宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

ポスター | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター

術後遠隔期の諸問題

座長:宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院)

1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-101] 左室狭小型房室中隔欠損症の二心室修復後の左室機能の検討

○羽二生 尚訓, 馬場 恵史, 塚田 正範, 星名 哲, 鈴木 博 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野)

[II-P-102] 心房スイッチ術後にジャテン手術を施行した完全大血管転位症の術後遠隔期左室機能について

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 篠原 徳子¹, 石井 徹子¹, 清水 美妃子¹, 中西 敏雄¹, 長嶋 光樹² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

[II-P-103] 心室中隔欠損に合併する僧房弁閉鎖不全とその経過

○星名 哲¹, 馬場 恵史¹, 塚田 正範¹, 羽二生 尚訓¹, 鈴木 博¹, 齋藤 昭彦¹, 水流 宏文², 伊藤 裕貴³, 白石 修一⁴, 高橋 昌⁴, 長谷川 聡⁵ (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.村上総合病院 小児科, 3.新潟県立中央病院 小児科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.新潟県立新発田病院 小児科)

[II-P-104] 当院における生後2か月未満の先天性心疾患術後声帯麻痺に関する検討

○小林 弘信, 白神 一博, 福岡 将治, 永峯 宏樹, 東 浩二, 村上 智明, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

[II-P-105] Heterotaxy syndromelに合併した門脈形成異常の3例

○森 啓充, 安田 和志, 大島 康徳, 大下 裕法, 河井 悟, 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター)

[II-P-106] 総肺静脈還流異常を伴った右側相同 (無脾症候群) 機能的単心室症例の治療成績についての検討

○西澤 崇¹, 新津 麻子¹, 渡邊 友博¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 康井 制洋¹, 大中臣 康子², 武田 裕子², 麻生 俊英² (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)

ポスター | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター

術後遠隔期 (大動脈・大動脈弁)

座長:秋田 利明 (金沢医科大学)

2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-107] 大動脈縮窄術後の年長児における高血圧の検討

○山田 浩之, 宮田 功一, 中村 隆広, 福島 直哉, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター)

[II-P-108] 大動脈弓離断症例の臨床経過に関する検討

○上田 知実¹, 朴 仁三¹, 石井 卓¹, 吉敷 香菜子¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 嘉川 忠博¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科)

[II-P-109] Oligomeganephroniaによる慢性腎臓病を呈した

大動脈弓離断複合の1例

○岩田 啓, 岡田 麻理, 梅原 真帆, 鈴木 奈都子 (武蔵野赤十字病院 小児科)

[II-P-110] 新生児から小児における大動脈弁疾患に対する治療成績～大動脈弁置換術、ROSS手術、KONNO手術の選択～

○前田 佳真, 石井 卓, 中本 祐樹, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 嘉川 忠博, 朴 仁三 (榊原記念病院 小児科)

[II-P-111] ノーウッド術後の左心低形成症候群では新生上行大動脈の伸展性低下と拡大のバランスが生命予後に関与する

○東 浩二, 村上 智明, 永峯 宏樹, 小林 弘信, 福岡 将治, 白神 一博, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

ポスター | 1-14 成人先天性心疾患

ポスター

成人先天性心疾患：フォンタン手術

座長:上野 倫彦 (日鋼記念病院)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-112] 重症肺動脈狭窄に対し中年期にone and one-half修復術を施行し高年期に到達した1例

○桜井 研三, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 有馬 正貴, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[II-P-113] Fontan循環成人例における潜在性甲状腺機能低下と血行動態との関連性の検討

○寺師 英子¹, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 中島 康貴¹, 鷗池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 坂本 一郎² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

[II-P-114] 成人後にFontan手術適応となった2症例

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明弘, 尾崎 晋一, 有馬 大輔, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-P-115] Choussatの推奨基準から外れた機能的単心室成人例の検討

○稲熊 洸太郎¹, 坂崎 尚徳¹, 松岡 道生¹, 石原 温子¹, 鷗内 伸二¹, 村山 友梨², 川崎 有亮², 植野 剛², 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一² (1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科)

[II-P-116] フォンタン術後遠隔期における血行動態評価：心臓MRIおよび脳性ナトリウム利尿ペプチドの関連性

○北川 篤史¹, 岡 徳彦², 峰尾 恵梨¹, 高梨 学¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部

小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

ポスター | 1-14 成人先天性心疾患

ポスター

成人先天性心疾患：チアノーゼ疾患

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎病院)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-117] 肺移植登録した重症肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症例に対し肺血管拡張薬投与後に心内修復術を施行した2例

○上野 洋資, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 堀尾 直裕, 小林 純子, 樽井 俊, 黒子 洋介, 吉積 功, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[II-P-118] RDWは成人先天性心疾患におけるチアノーゼ腎症の経時的増悪を予測する

○中島 康貴¹, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 寺師 英子¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 坂本 一郎² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

[II-P-119] チアノーゼが残存する成人先天性心疾患の突然死の予測因子

○清水 武, 石井 徹子, 朝貝 省史, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子, 杉山 央, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

[II-P-120] 高度チアノーゼを呈したファロー三徴症の成人例

○八島 正文¹, 広岡 一信², 竹下 斉史¹, 荒井 裕国¹ (1.東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科, 2.土浦協同病院 心臓血管外科)

[II-P-121] 成人先天性心疾患患者におけるシスタチンCの有用性の検討

○根岸 潤¹, 大内 秀雄^{1,2}, 則武 加奈恵¹, 佐々木 理¹, 宮崎 文², 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

ポスター | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスター

肺高血圧 基礎

座長:西山 光則 (恵愛病院)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-122] 肺高血圧症治療薬の心室筋Ca²⁺電流に及ぼす影響

○勝部 康弘, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 赤尾 見春, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 渡邊 美紀, 池上 英, 上砂 光裕, 深澤 隆治,

小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

[II-P-123] 異なる病態(肺高血圧・肺動脈狭窄)を呈する右心室後負荷モデルラットにおける右室心筋線維化の検討

○河内 貞貴¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 伊藤 怜司¹, 飯島 正紀¹, 藤本 義隆¹, 馬場 俊輔¹, 藤原 優子¹, 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[II-P-124] 重症肺高血圧モデルラットにおけるパルプロ酸による治療効果と作用機序

○蘭 貝蒂, 羽山 恵美子, 中西 敏雄 (東京女子医科大学)

[II-P-125] Monocrotaline(MCT)誘発性肺高血圧症モデルラットにおける小動物用SQUIDを用いた心磁図計測の有用性

○梶村 いちげ¹, 安田 昌太郎², 日向野 将², 石山 敦², 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学大学院 細胞生理学講座, 2.早稲田大学理工学術院 先進理工学研究科)

[II-P-126] 心内修復術後の肺高血圧管理に難渋し、病理で肺胞低形成と肺小動脈の中膜肥厚を認めた例

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

ポスター | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスター

肺高血圧 病態

座長:塚野 真也 (新潟県立新発田病院)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-127] 高肺血流先天性心疾患のカテーテル治療前後での呼気NO濃度の検討

○岩朝 徹, 山田 修, 矢崎 諭, 北野 正尚, 阿部 忠朗, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-P-128] 平均肺動脈圧が35mmHg未満の術後肺静脈狭窄の予後：必ずしも予後不良でないか

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 小沼 武司², 新保 秀人², 駒田 義弘¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

[II-P-129] 右心バイパスにおけるエンドセリンシステムー肺組織からの検討ー

○青木 正哉¹, 日隈 智恵¹, 松尾 辰朗¹, 廣野 恵一², 小澤 綾佳², 伊吹 圭二郎², 仲岡 英幸², 市田 路子², 江本 恵昭³, 芳村 直樹¹ (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科, 3.神戸薬科大学 臨床薬学)

[II-P-130] 先天性心疾患患児における平均血小板容積と肺

高血圧症の関連についての検討

○森下 祐馬, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器腎臓学)

[II-P-131] 左心系狭窄病変に新生児期より高度reactive PHを合併した2例

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 佐々木 昶¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 吉田 修一朗², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 石丸 和彦³, 西垣 恭一³ (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, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

ポスター | 1-17 心血管発生・基礎研究

ポスター

心血管発生・基礎研究③

座長:内田 敬子 (慶應義塾大学)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-132] シクロオキシゲナーゼ阻害薬は鳥類動脈管を収縮させる

○赤池 徹, 伊藤 伶奈, 齋藤 綾子, 梶村 いちげ, 南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学)

[II-P-133] 未熟児動脈管開存症治療におけるアミノ酸輸液組成の重要性

○横山 詩子¹, 藤田 秀次郎², 青木 理加^{1,2}, 岩崎 志穂², 麻生 俊英³, 益田 宗孝⁴, 関 和男², 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 小児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.横浜市立大学医学部 外科治療学)

[II-P-134] 低酸素環境下に飼育した左肺動脈結紮APCAモデルラットにおけるGene chipを用いた新生血管の分子生物学的特徴

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 馬場 俊輔¹, 藤本 義隆¹, 飯島 正紀¹, 河内 貞貴¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 亨² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

[II-P-135] 肺動脈発生可視化モデルによる先天性心疾患に伴う肺血管疾患の検討

○石崎 怜奈, 柴田 映道, 内田 敬子, 土橋 隆俊, 前田 潤, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 小児科)

[II-P-136] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第2報)

○島田 亮¹, 根本 慎太郎¹, 本橋 宜和¹, 小西 隼人¹, 打田 裕明¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³ (1.大阪医科大学付属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学付属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)

ポスター | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

ポスター

川崎病・冠動脈・血管④

座長:鮎澤 衛 (日本大学医学部附属板橋病院)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-137] 冠動静脈瘻に合併した大動脈弁輪拡張症に対してBentall手術および近位弓部置換術を施行した一例

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

[II-P-138] 新生児期に心筋虚血を呈した先天性冠動脈瘻の一例

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 岡 秀治², 梶濱 あや², 中右 弘一², 杉本 昌也², 横澤 正人³ (1.旭川厚生病院 小児科, 2.旭川医科大学病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科)

[II-P-139] 急速に右腎動脈閉塞をきたした高安動脈炎の一例

○松田 浩一¹, 豊田 直樹¹, 田口 周馬¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 八木 英哉², 寺田 直樹³, 馬場 志郎¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.公立甲賀病院, 3.京都大学大学院医学研究科 泌尿器科学)

[II-P-140] 本人・母ともに抗SS-A抗体異常高値で、出生後に進行性に上行大動脈拡張を認めた先天性完全房室ブロックの1乳児例

○鍵山 慶之^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良¹, 工藤 嘉公¹, 廣瀬 彰子^{1,3}, 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児科, 3.飯塚病院 小児科)

[II-P-141] 当院小児救急医療センター救急外来を受診した急性冠症候群の3例

○富永 健太, 城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 佐藤 有美, 小川 禎治, 亀井 直哉, 古賀 千穂, 雪本 千恵, 三木 康暢, 祖父江 俊樹 (兵庫県立こども病院 循環器科)

ポスター | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

ポスター

川崎病・冠動脈・血管⑤

座長:佐野 哲也 (さのこどもクリニック)

1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-142] 川崎病におけるすり応力惹起血小板凝集能測定の臨床的意義

○鈴木 千夏, 八幡 倫代, 岡本 亜希子, 吉岡 綾子, 朽津 有紀, 中村 明宏, 池田 和幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

[II-P-143] 血小板凝集能測定による川崎病冠動脈後遺症例に対するdual antiplatelet therapy(DAPT)の有有用性の検討

○池田 和幸, 鈴木 千夏, 八幡 倫代, 朽津 有紀, 岡本 亜希子, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

[II-P-144] 小林スコアからみた川崎病再発例の重症度の検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 (済生会宇都宮病院 小児科)

[II-P-145] 川崎病再発例の特徴について

○宇都宮 真司^{1,2}, 二瓶 浩一^{1,2}, 佐地 勉², 関根 孝司^{1,2}
(1.東邦大学医療センター大橋病院 小児科, 2.東邦大学医療センター 小児科)

[II-P-146] 当院で急性期治療を施行した川崎病再発20例の臨床的検討

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 木村 学 (京都第二赤十字病院 小児科)

[II-P-147] 青森県における川崎病の実態調査

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹¹, 米坂 勤², 北川 陽介¹, 山本 洋平¹ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

ポスター | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

ポスター

川崎病・冠動脈・血管⑥

座長:勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院)

2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-148] 川崎病心血管病変におけるテネイシンC発現

○横内 幸¹, 大原関 利章¹, 榎本 泰典¹, 今中 (吉田) 恭子², 高橋 啓¹ (1.東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科, 2.三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

[II-P-149] 川崎病におけるpentraxin-3の臨床的意義の検討

○藤田 修平, 谷内 裕輔, 久保 達哉, 岩崎 秀紀, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

[II-P-150] トロンビン-プラスミン生成試験による川崎病急性期における包括的凝固線溶機能の評価

○吉澤 弘行, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

[II-P-151] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子(EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 足立 雄一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

[II-P-152] 診断に苦慮する川崎病の診断補助としてのバイオマーカーの可能性

○勝部 康弘, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 赤尾 見春, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 渡邊 美紀, 池上 英, 上砂 光裕, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

ポスター | 2-02 体外循環・心筋保護

ポスター

術中管理

座長:寺田 正次 (東京都立小児総合医療センター)

1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-153] 小児開心術中に人工肺異常凝集を起こした1例

○近田 正英, 宮入 剛, 西巻 博, 北中 陽介, 大野 真, 小野 裕國, 千葉 清, 永田 徳一郎, 盧 大潤, 桜井 祐加, 嵯峨根 正展 (聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

[II-P-154] 当院での小児急性心筋炎に対する経皮的心肺補助法の適応

○河野 洋介¹, 小泉 敬一^{1,2}, 長谷部 洋平¹, 喜瀬 広亮^{1,2}, 戸田 孝子^{1,2}, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子^{1,2} (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部附属病院 新生児集中治療部)

[II-P-155] ヘパリン非使用下の吻合による体肺動脈短絡術例の検討

○山名 孝治¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 種市 哲吉², 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹ (1.中京こどもハートセンター, 2.千葉西病院)

[II-P-156] 高侵襲小児開心術後の非外科的持続性出血に対する第VII因子製剤の有効性

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 阿部 正一¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)

[II-P-157] FFPクリオプレシペート導入による小児心臓外科手術の低侵襲化への試み

○片山 雄三¹, 小澤 司¹, 塩野 則次¹, 渡邊 善則¹, 直井 和之², 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐地 勉², 与田 仁志³ (1.東邦大学医療センター大森病院 外科学分野 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

乳び胸・胸郭変形

座長:加賀 重亜喜 (山梨大学)

2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-158] 小児心臓手術の際に気道狭窄を伴う漏斗胸に対してSuper Fixsorb MX40を用いた胸骨形成術を行った1例

○浅見 雄司¹, 宮本 隆司², 内藤 祐次², 田中 佑貴², 吉竹

修一², 池田 健太郎¹, 石井 陽一郎¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器内科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

- [II-P-159] 乳児期胸骨正中切開後の竜骨型鳩胸に対する矯正装具の開発
 ○小西 隼人¹, 藤原 憲太², 永野 徹³, 島田 亮⁴, 本橋 宜和⁴, 打田 裕明⁴, 福原 慎二⁴, 小澤 英樹⁴, 勝間田 敬弘⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 整形外科, 3.有限会社永野義肢, 4.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科)

- [II-P-160] 当院における乳び胸の検討
 ○原田 雄章¹, 深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 久富 雄一郎², 松尾 倫², 本田 啓², 石飛 順子², 三池 虹² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

- [II-P-161] 先天性心疾患術後に合併する乳び胸に対するOctreotide持続投与時のモニタリングの必要性
 ○尾崎 晋一, 平田 康隆, Panthee Nirmal, 有馬 大輔, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 (東京大学医学部 心臓外科)

- [II-P-162] 末梢性肺動脈狭窄に対するePTFE graft使用の検討
 ○岩崎 美佳¹, 小谷 聡秀¹, 吉村 幸浩¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 宮田 功一², 中村 隆広², 福島 直哉², 横山 晶一郎², 大木 寛生², 三浦 大² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター

治療戦略

座長:北川 哲也 (徳島大学大学院)

1:50 PM - 2:14 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

- [II-P-163] 単心室修復群における気道病変に対する治療戦略
 ○野田 怜¹, 大嶋 義博¹, 圓尾 文子¹, 長谷川 智巳¹, 松久 弘典¹, 岩城 隆馬¹, 松島 峻介¹, 山口 眞弘², 城戸 佐知子³, 田中 敏克³ (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.明石医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 循環器内科)

- [II-P-164] 気道閉塞所見を伴う乳児症例に対する肺動脈前方転位術の経験
 ○宮原 義典¹, 前川 慶之¹, 河田 政明¹, 南 孝臣², 片岡 功一², 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

- [II-P-165] 右室心尖部切開による心尖部multiple VSD閉鎖
 ○中田 朋宏¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 豊田 直樹², 田口 周馬², 坂田 隆造¹ (1.京都大学附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学附属病院 小児科)

- [II-P-166] 肺高血圧を呈する2次孔欠損型心房中隔欠損は乳児期に閉鎖すべきか
 ○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重垂喜, 沼野 典史, 吉田 幸代, 神谷 健太郎, 榊原 賢士, 葛 仁猛 (山梨大学医学部 第二外科)

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

左室流出路狭窄①

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター心臓病センター)
 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

- [II-P-167] 大動脈弁上狭窄症術後の遠隔期の検討
 ○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 梶原 隆¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡邊 まみ江², 長友 雄作², 川口 直樹², 城尾 邦隆² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科)
- [II-P-168] 大動脈弁上狭窄(Supravalvar Aortic Stenosis: SVAS)に対する外科治療
 ○加藤 伸康, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 山本 裕介, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)
- [II-P-169] 右側大動脈弓を伴う大動脈離断症に対するPulmonary Autograft Tube(PAT)を用いた大動脈弓再建
 ○加藤 伸康, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 山本 裕介, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)
- [II-P-170] 先天性大動脈弁上狭窄症に対するthree sinus reconstruction procedure (Myers法)の早期-中期治療成績
 ○岩田 祐輔¹, 西森 俊秀¹, 中山 祐樹¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志², 竹内 敬昌¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科)
- [II-P-171] 大動脈弁上狭窄症に対するMyers手術の早期中期成績
 ○野中 利通¹, 大沢 拓哉¹, 大塚 良平¹, 種市 哲吉¹, 櫻井 寛久¹, 山名 孝治¹, 大森 大輔², 福見 大地², 西川 浩²,

大橋 直樹², 櫻井 一¹ (1.中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京こどもハートセンター 小児循環器科)

[II-P-172] 先天性大動脈弁上狭窄症に対しModified Brom手術を施行した2例

○小嶋 愛¹, 岡村 達¹, 鹿田 文昭¹, 浪口 謙治¹, 山内 俊史², 森谷 友造², 千坂 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 泉谷 裕則¹ (1.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.愛媛大学医学部附属病院 小児科)

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

左室流出路狭窄②

座長:野村 耕司(埼玉県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[II-P-173] 重症大動脈縮窄症、大動脈離断症に対する自己組織補填による大動脈修復術式の検討

○小沼 武司¹, 阪本 瞬介¹, 近藤 真理², 淀谷 典子², 大橋 啓介², 澤田 博文², 三谷 義英², 駒田 美弘², 新保 秀人¹ (1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科)

[II-P-174] 大動脈弓部病変に対する手術成績の検討: End-to-side anastomosis導入の影響

○安東 勇介¹, 深江 宏治¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 久富 雄一郎², 松尾 倫², 本田 啓², 石飛 順子², 三池 虹² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

[II-P-175] 最近当院で経験した連続5症例(HLHS及び類縁疾患)に対する外科治療

○岡村 達¹, 小嶋 愛¹, 鹿田 文昭¹, 浪口 謙治¹, 山内 俊史², 森谷 友造², 千坂 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 泉谷 裕則¹ (1.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管呼吸器外科, 2.愛媛大学医学部附属病院 小児科 2)

[II-P-176] 当院におけるpulmonary artery sling手術の成績

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

[II-P-177] 下大静脈欠損を伴う左側相同に対して肝静脈-半奇静脈吻合でTotal cavopulmonary connectionを確立した一例

○中野 茉莉恵¹, 有馬 正貴¹, 長田 洋資¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 小野 裕國², 後藤 建次郎¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医

科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

[II-P-178] 低形成大動脈弓、重症Ebstein奇形を合併した修正大血管転位症の外科治療成功例

○出淵 亮¹, 麻生 俊英¹, 川瀧 元良², 武田 裕子¹, 富永 崇司¹, 佐々木 孝³, 佐多 莊司郎¹, 大中臣 康子¹, 金 基成⁴, 上田 秀明² (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.東北大学周産期センター 産婦人科, 3.日本医科大学 心臓血管外科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

ポスター | 3-01 その他

ポスター

一般心臓病学②

座長:桑原 尚志(岐阜県総合医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-001~II-P-006

所属正式名称: 桑原尚志(岐阜県総合医療センター 小児循環器科)

[II-P-001] 単独動脈管開存の兄弟例

○堀口 泰典¹, 宮本 朋幸² (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.横須賀市立うわまち病院 小児科)

[II-P-002] 右房内異常隔壁と心雑音で発見されたValsalva洞右房瘻の乳児例

○高梨 学, 木村 純人, 峰尾 恵梨, 本田 崇, 北川 篤史, 安藤 寿, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

[II-P-003] 左鎖骨下動脈起始異常を伴う右大動脈弓における左鎖骨下動脈狭窄

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

[II-P-004] 新生児期手術後に経口哺乳を確立できなかった先天性心疾患の検討

○嶋 侑里子, 黒崎 健一, 海老島 宏典, 三宅 啓, 阿部 忠朗, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-P-005] 冠動脈の漏斗部中隔壁内走行を合併したファロー四徴症の一例

○小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 嘉川 忠博, 朴 仁三 (榊原記念病院 小児循環器科)

[II-P-006] 母体のプルーン(アントシアニン)過剰摂取による動脈管早期収縮が疑われた新生児の一例

○河合 駿, 鉾崎 竜範, 鈴木 彩代, 若宮 卓也, 中野 裕介, 渡辺 重朗, 岩本 眞理 (横浜市立大学 小児循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-001] 単独動脈管開存の兄弟例○堀口 泰典¹, 宮本 朋幸² (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.横須賀市立うわまち病院 小児科)

Keywords: PDA, 兄弟例, コイル閉鎖

【目的】動脈管開存（PDA）単独の兄弟例を経験したのでその背景を検討し報告する。【症例1】現在7歳8か月の兄。主訴心雑音（Levinell度汎収縮期雑音）心エコー図上最小径1mm未満（アンブラ径6.1mm）のPDAであった。6歳1ヶ月時心電図上電気軸+90度、正常範囲内。胸部XP上CTR51.4%であった。最小径が1mmとなった後6歳8か月時フリッパー5mm5巻き1個によるPDAコイル閉鎖術を実施された。（Krichenko分類type A）身体発育は6歳1か月時身長112.4cm、体重18.8kgと良好。【症例2】現在3歳7か月の妹。主訴心雑音（Levinell度汎収縮期雑音）心エコー図上最小径0.9mm未満（アンブラ径5.3mm）のPDAを検出。心電図上電気軸+60度、正常範囲内。胸部XP上CTR51.0%であった。身体発育は3歳7か月時身長94.6cm、体重13.9kgで良好であった。【考察】この2例のPDAの形態は心エコー図上ほぼ一致していた。また現在までの臨床経過も同等であったことから、遺伝的要素がその発症機転として考えられる。単独のPDAの頻度は出生2500～5000人に1例、患者1人の同胞再現率は1.0～3.9%との報告がある。本2例は先天性風疹症候群ではないことからPDAの発症機転を考える上で貴重な症例と思われる【結論】1）PDAの兄弟例を報告した。2）形態、臨床経過もほぼ一致していたことから遺伝的要素がその発症機転と考えられた。3）今後両親のPDAの有無なども検討し報告したい。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-002] 右房内異常隔壁と心雑音で発見されたValsalva洞右房瘻の乳児例

○高梨 学, 木村 純人, 峰尾 恵梨, 本田 崇, 北川 篤史, 安藤 寿, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

Keywords: sinus of Valsalva, right atrium, fistula

【背景】Valsalva洞右房瘻は稀な心疾患である。今回我々は心臓超音波検査と心雑音を契機に発見されたValsalva洞右房瘻の乳児例を経験したので報告する。【症例】10ヶ月男児。1ヶ月健診で心雑音を指摘され、心臓超音波検査で、右房内の異常隔壁と静脈洞型の心房中隔欠損症を認めた。前医で隔壁内に連続する血管様構造は認めるも、立体構造の把握が困難であり、7ヶ月の時点で精査目的に当院へ紹介された。発育発達歴に異常はなく、胸骨右縁第3肋間でLevinell/VIの連続性雑音を聴取した。心臓カテーテル検査で、肺静脈の還流異常は認めず、大動脈造影を行い冠動脈とは別にValsalva洞から右房へ造影される血流を認め確定診断に至った。Qp/Qsは1.4で肺高血圧症は認めなかった。【考察】Valsalva洞右房瘻は無症状から症候性まで認めることがあるが、本症例も心雑音以外は無症状であった。肺静脈還流が正常であった際には異常に気が付かなかったが、大動脈造影時に異常に気が付き確定診断に至ることができた。連続性雑音であり、大動脈から静脈系のシャントを念頭に置いて検査を進めていくべきであったと思われる。【結語】心臓超音波検査で右房内に異常構造を認めた場合、肺静脈還流が正常であれば、Valsalva洞右房瘻の可能性も念頭に置くことが重要と思われる。今後、造影CT検査などの精査を進め治療方針を決定していく予定である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-003] 左鎖骨下動脈起始異常を伴う右大動脈弓における左鎖骨下動脈狭窄

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

Keywords: 右大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, 左鎖骨下動脈狭窄

【背景】胎児心エコーの普及に伴い心内形態異常のない左鎖骨下動脈起始異常(Aberrant left subclavian artery; aLSCA)を伴う右大動脈弓(Right aortic arch; RAA)が胎児期に多く診断されるようになったが、この疾患に合併する左鎖骨下動脈狭窄に関するまとまった報告はない。【目的】心内形態異常のないRAA with aLSCAに合併する左鎖骨下動脈狭窄について、その発症頻度、形態的・血行動態的特徴を明らかにすること。【方法】2011年1月～2014年12月までに当院で胎児診断、分娩管理を行った心内形態異常のないRAA with aLSCA 10例について、診療録を元に臨床経過を後方視的に検討した。【結果】男児6名、女児4名で1例を除いてすべて正常産で出生体重は正常範囲であった。出生後造影CTで10例中9例に狭窄を認め、うち4例が高度狭窄であった。また、血管輪に特有の気道狭窄による気道症状や嚥下障害は全例で認められなかった。高度狭窄の1例に血管内超音波を行い、血栓や石灰化はみられず血管壁肥厚による狭窄を認めた。同症例は経皮的バルーン拡張術を行い、血圧左右差が30→5mmHgと改善し以後再狭窄なく経過している。また、別の高度狭窄の1例は2歳時の造影CTで狭窄進行し左鎖骨下動脈閉塞を認め、左椎骨動脈から左上肢の血流が維持されていた。【考察】左鎖骨下動脈狭窄が発生する要因として、動脈管組織の迷入により動脈管閉鎖に伴い狭窄を生じること、狭窄部位が元来退縮する組織であることが推測される。また、左鎖骨下動脈狭窄の進行による左鎖骨下動脈盗血症候群や発達への影響が懸念されるため、胎児診断の段階で左鎖骨下動脈に着目し、CTなどの画像を用いた出生後の早期診断と治療介入の適応を検討する必要があると考えられる。【結論】心内形態異常のないRAA with aLSCAでは、早期から高率に左鎖骨下動脈狭窄を合併することがわかった。胎児、新生児期での正確な評価と必要であれば治療をすべきと考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-004] 新生児期手術後に経口哺乳を確立できなかった先天性心疾患の検討

○嶋 侑里子, 黒崎 健一, 海老島 宏典, 三宅 啓, 阿部 忠朗, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 新生児期手術後, 経口哺乳, 栄養

【背景】先天性心疾患において成長発達を見込める栄養方法を確立することは重要である。出来る限り経腸管栄養が望ましいが、新生児期手術後の先天性心疾患では経口哺乳による栄養確立が困難な症例を経験することがある。【目的】新生児期手術を施行後に経口哺乳が確立できなかった先天性心疾患症例について、その概要と診療経過を調査検討すること。【方法】2012年1月から2014年7月までに当院の小児循環器集中治療室に入室し、新生児期に手術を施行した先天性心疾患は131例(女児58例)であった。このうち退院時に経口哺乳が確立せず、経管栄養または経静脈栄養が必要であった5症例(4%, 全例女児)を対象とし、出生時プロフィールと診療経過を診療録より後方視的に調査検討した。【結果】出生時の在胎週数は中央値40(範囲39-41)週、体重は2534(2050-3120)g、アプガースコアは1分7(7-9)点、5分8(7-10)点であった。心疾患の内訳は左心低形成症候群2例、大動脈弓離断複合、総動脈幹、房室中隔欠損。全身症候群合併は4例(80%)で、内訳は22q11.2 deletion, Turner症候群, 多発奇形, 左側相同。手術内容は肺動脈絞扼術3例, Norwood手術, ペースメーカー植え込み術。全例で消化器関連合併症を認め、内訳は嚥下障害2例, 胆道閉鎖, 胃食道逆流, 喉頭奇形。挿管期間は中央値24(4-220)日、入院期間は87(75-219)日。退院時体重は2360(2219-3070)gで、入院時体重との差は-50(-461-360)gであった。体重減少した3例のうち2例は、経静脈栄養で退院していた。【結論】新生児期手術後に経口哺乳が確立できなかった先天性心疾患は、染色体異常などの全身症候群合併が多く、全例で消化器関連の合併症を呈していた。人工換気や入院期間が長期化し、体重増加は得られていない。このような例では新生児期早期よりの多面的集学的アプローチによる栄養計画が必要と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-005] 冠動脈の漏斗部中隔壁内走行を合併したファロー四徴症の一例

○小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 嘉川 忠博, 朴 仁三 (榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: ファロー四徴症, 冠動脈奇形, 壁内走行

【背景】ファロー四徴症(TOF)に冠動脈奇形が合併することはよく知られており、多種多様である。今回、我々は左前下行枝-右冠動脈起始(LAD from RCA)を合併したTOFにおいて、冠動脈の漏斗部中隔の壁内走行合併に気が付かず、右室流出路(RVOT)狭窄解除時に冠動脈損傷を来した一例を経験した。【症例】0歳10か月の女児。0歳5か月よりRVOT狭窄に対してプロプラノロール内服を開始し、0歳9か月時に術前評価目的に心臓カテーテル検査を実施した。心エコーにて冠動脈奇形が疑われたため、心臓カテーテル検査において右冠動脈造影を施行し、LAD from RCAでLADがRVOT前面ではなく肺動脈背側と大動脈の間を走行することを確認した。手術は自己肺動脈弁温存にてTOF修復術を施行したが、手術直後に心室頻拍が出現し、血液検査と心電図より前側壁の心筋虚血が疑われた。心エコーにて左室前壁と心尖部の限局的な収縮低下を認め、一過性の心筋障害と考え、カルベジロール内服を開始した。しかし、改善がないため冠動脈CTを確認したところ、LADの血流途絶を認め、緊急心臓カテーテル検査にて冠動脈造影を施行した。右冠動脈造影にてLADが#6で途絶し、造影剤がRVOTに噴出しているのを確認した。また、心エコーにてLADが漏斗部中隔の壁内走行でRVOTに開口していたため、RVOT狭窄解除時に冠動脈損傷を来したと診断した。末梢側LADへはRCAからの側副血管により逆行性に血流が保たれており、冠動脈バイパス手術による更なる心機能低下の恐れも考えられたため、内科的加療を継続した。カルベジロールとエナブリルを漸増し、状態は安定していたため退院とした。現在も心尖部の収縮低下を認めるものの、EFは術直後より改善している。【結語】冠動脈奇形を合併するTOFにおいて、冠動脈の漏斗部中隔の壁内走行を合併する症例報告は極めて少ない。本症例のように手術の際に冠動脈損傷を来たしかねないため、診断時には細心の注意が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-006] 母体のプルーン(アントシアニン)過剰摂取による動脈管早期収縮が疑われた新生児の一例

○河合 駿, 鈴崎 竜範, 鈴木 彩代, 若宮 卓也, 中野 裕介, 渡辺 重朗, 岩本 眞理 (横浜市立大学 小児循環器科)

Keywords: 動脈管早期収縮, アントシアニン, プルーン

【背景】動脈管早期収縮は胎生期に動脈管が狭小化することにより出生後から遷延性肺高血圧や右室壁肥厚を来す疾患である。母体が摂取する様々な物質が本疾患を誘起することが報告されている。今回我々は妊娠中の食生活が影響したと推測される動脈管早期収縮の一例を経験したので報告する。【症例】日齢6の女児。在胎39週3日、体重3792g、APS8/9、自然分娩で出生。出生3時間後からチアノーゼ(体動によりSpO₂が80~95%で変動する)を指摘されて前医NICUに入院した。日齢1より酸素投与(鼻カヌー1.0L/min)開始したがその後もチアノーゼは改善せず、日齢6で当院NICUに新生児搬送となった。心エコー検査で右室求心性肥大と右室圧上昇、卵円孔での両方向性短絡を認め、わずかに開存している動脈管を確認した。動脈管は前医での出生直後の心エコー検査でも同様に細かったことが確認されており、遷延性肺高血圧の原因となる他の疾患を認めないことから、動脈管早期収縮を疑った。転院後も酸素投与のみで経過観察を継続し、日齢13で肺高血圧の改善を確認し酸素投与を中止、再増悪なく日齢18で退院した。母からの聴取により、妊娠中は毎日プルーン3個と種々のドライフルーツ、1日1杯市販の青汁を積極的に摂取していたことが判明した。【考察】プルーンに多く含まれるアントシ

アニンなどのポリフェノールにはMAP kinaseやPI-3 kinaseの作用を阻害することによるCOX-2発現の抑制作用が報告されている。胎児の動脈管は胎生期後半に増加するPGE2によりその開存が維持されるが、COX-2阻害によりPGE2の産生を抑制されると、妊娠後期に動脈管狭小化を引き起こす。本症例では胎児期の動脈管は評価できていないが、経過より妊娠中のポリフェノール過剰摂取が関与した可能性が疑われた。【結語】ポリフェノールは様々な健康食品に含まれる。妊娠中の過剰摂取は動脈管早期収縮の原因となる可能性もあるため、その危険性を周知する必要がある。

ポスター | 3-01 その他

ポスター

一般心臓病学③

座長:布施 茂登 (N T T 東日本札幌病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-007~II-P-010

所属正式名称: 布施茂登(N T T 東日本札幌病院 小児科)

[II-P-007] 心房中隔欠損の診断における学校心臓検診の役割

○澤田 博文^{1,2}, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司³, 新保 秀人³, 早川 豪俊⁴, 丸山 一男², 駒田 美弘¹, 三谷 義英¹ (1.三重大学医学部 小児科学, 2.三重大学医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部 心臓血管外科学, 4.はやかわこどもクリニック)

[II-P-008] 傍膜様部心室中隔欠損における心室中隔瘤の検討 3Dエコーを用いて

○菊池 豊 (芳賀赤十字病院 小児科)

[II-P-009] 小児心臓カテーテル検査における下顎挙上デバイス(JED)の有効性に関する検討

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

[II-P-010] 地域小児科センターにおける、小児科医の動向ー病院小児科は存続できるか?ー

○宮本 朋幸, 岩岡 亜理, 村島 義範 (横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

【II-P-007】心房中隔欠損の診断における学校心臓検診の役割

○澤田 博文^{1,2}, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司³, 新保 秀人³, 早川 豪俊⁴, 丸山 一男², 駒田 美弘¹, 三谷 義英¹ (1.三重大大学医学部 小児科学, 2.三重大大学医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大大学医学部 心臓血管外科科学, 4.はやかかわこどもクリニック)

Keywords: 学校検診, 心房中隔欠損, 肺高血圧

【背景】学校心臓検診は、心臓性突然死を来す疾患の早期発見が期待され国際的にも注目される日本に特有の診療システムである。心房中隔欠損(ASD)は学校検診で発見される主要な先天性心疾患であるが、小児期には通常無症状であるが、診断が遅れた場合、成人期に肺高血圧、不整脈、心不全などの合併症を来す事が知られる。しかし、本症の早期発見における学校心臓検診の役割は、国際的に明らかでない。【方法】1999年-2014年に地方国立大学病院（県唯一の外科治療、ASO認定施設、18歳以下人口30万人）にて、治療適応の検討を行った18歳以下のASD例を対象として、診断の契機、症状の有無、心電図所見、血行動態指標、治療内容について検討をおこなった。学校検診を契機に診断された患者（検診群）と一般臨床所見により診断された患者（非検診群）を比較検討した。【結果】同期間、91名にASDの診断で治療適応の検討を行った。（年齢：6歳（中央値）、4歳-9歳（四分位範囲）；男/女：44/47；2次孔欠損：85例、静脈洞型：6例）。非検診群は69名（76%）で、その内54名（78%）では心雑音がみとめられた。検診群は22名（24%）で、18例（82%）で心電図上右脚ブロックが認められた。診断時年齢は、非検診群の方が低く（非検診群0.5歳、0.1-1.25歳vs 検診群6.0歳、6.0-9.0歳, $p<.01$ ）、6歳以上の患児では、92%が検診群であった。両群で平均肺動脈圧には差はなく(18.0 mmHg, 15.0-22.5 vs 17.5, 15.8-19.3, $p=.57$)、肺体血流比 (2.1, 1.7-2.6 vs 2.2, 2.0-2.8, $p=.15$) も同等であった。手術又はカテーテル治療は同様に施行されていた。(97% vs 100, $p=1.0$)。【結論】学校心臓検診は、心臓性突然死を来す疾患の早期発見に加えて、血行動態的に有意であるが、就学前に理学的所見等から指摘を受けなかったASDの早期診断に有用と考えた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

【II-P-008】傍膜様部心室中隔欠損における心室中隔瘤の検討 3Dエコーを用いて

○菊池 豊（芳賀赤十字病院 小児科）

Keywords: 膜性部中隔瘤, 心室中隔欠損, 3Dエコー

【目的】傍膜様部心室中隔欠損は自然軽快することが知られており、その主要な要因の一つに膜性部中隔瘤（Membranous septal aneurysm; MSA）の形成が関与する。短絡量が少なくなるため手術適応がなく、その形態は十分に観察されていない。3Dエコーを用いてその形態を検討すること。

【方法】当院心臓外来でフォロー中の傍膜様部心室中隔欠損のうち膜様部中隔瘤形成が見られた12名。Philips社製iE33超音波断層装置を用い、2Dの観察にはS8-3、S12-4、3Dの観察にはX7-2トランスジューサーを使用した。2Dでは四腔断面にて心室中隔欠損（VSD）の観察および録画を行い、3DではFull Volumeを録画し、2D、3Dとも記録した動画を解析ソフトQLABを用い、オフラインで検討した。検討項目：MSAの形態および三尖弁との連続性。

【成績】12例の内訳 膜性部中隔瘤：三尖弁嚢＝9：3。2Dと3Dの観察における形態診断の一致率（瘤または嚢形成 or Fishmouth状）全例一致。三尖弁との連続性 5例で2D、3Dの観察結果が不一致。

【結論】1.傍膜様部心室中隔欠損には膜性部中隔瘤の合併が多く、三尖弁嚢とは9：3の頻度の違いがあった。2.形態診断は2D、3Dで差は認められなかった。3.三尖弁との連続性は2Dでは判断を誤る可能性がある。4.以前の報告では三尖弁嚢が多いとするものがあり、3Dでの再評価が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-009] 小児心臓カテーテル検査における下顎挙上デバイス（JED）の有効性に関する検討

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

Keywords: JED, カテーテル, 放射線被ばく

【背景】小児期の心臓カテーテル検査では、鎮静薬に伴う呼吸不安定が検査の安全性・正確性に悪影響を及ぼし、気道確保を行う医療従事者の放射線被ばくが問題となる。昨年の当学会で我々は下顎挙上デバイス（Jaw Elevation Device：JED）の使用経験を報告した。【目的】非挿管下で行う小児心臓カテーテル検査における、JEDの有効性を検討する。【対象】2013年11月から2015年1月までに当科でJEDを装着して心臓カテーテル検査を行った53例。年齢の中央値は3.7（0.5～20）歳、体重の中央値は11.8（7.0～48.5）kg、2心室循環46例、単心室循環7例（うちGlenn術後2例、Fontan術後4例）。カテーテル治療11例、検査のみ42例。【方法】JED装着時と非装着時の心内圧波形の測定および動脈・静脈血液ガスを測定し、 pO_2 ・ pCO_2 ・ SO_2 の変動について体重・体表面積・鎮静薬投与量・検査時間との関連を検討した。また治療（I）群と検査（E）群で検査時間・鎮静薬投与量・血液ガス所見の変動を比較し、順行性肺循環と右心バイパス肺循環群で血液ガス所見の変動を比較した。更に模擬ファントムを用いて透視装置周囲の散乱線量を測定した。【結果】JED装着時は肺動脈圧・右房圧は安定していたが非装着時は呼吸性変動が大きくなった。JED非装着時の血液ガス所見で pO_2 ・ SO_2 は低下、 pCO_2 は上昇の傾向を示し、静脈血 pCO_2 は体重・体表面積・鎮静薬投与量との相関が示唆された。I群はE群と比較し有意に検査時間が長く鎮静薬投与量も多いが、血液ガス所見の変動は大きい傾向を示すものの統計学的有意差はなかった。また肺循環による血液ガス所見の差はなかった。なお患者頭部位置での散乱線量は45 μ Sv/hrであった。【考察】JEDによる呼吸状態の安定により、長時間におよぶ検査・治療の安全性が確保でき、医療従事者の放射線被ばく軽減にもつながる。また右心バイパスの肺循環の評価には安定した圧波形が必要であり正確性の向上にも寄与すると考える。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-010] 地域小児科センターにおける、小児科医の動向－病院小児科は存続できるか？－

○宮本 朋幸, 岩岡 亜理, 村島 義範（横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科）

Keywords: 女性医師, 当直, シフト制

【はじめに】小児入院医療加算1, 2を算定するために、「勤務医の業務負担の軽減」を行わなければならない。当院を含む地域小児科センターに認定される小児科のほとんどがこの加算を算定している。当直明けの休養の確保、チーム主治医制、シフト制導入などが業務負担の軽減とされている。小児循環器領域と女性医師を論議する前に、現在の若手小児科医はどのようなキャリアを送っているのかを捉えるため、日中の病児保育、24時間365日の保育所・学童保育を有し、医師の勤務はチーム主治医制・シフト制を開設当時から導入している当小児医療センターの小児科医の動向を検討する。なお、小児科勤務中、妊娠出産を経験した女性医師は全員産休・育休を取得している。【対象と方法】当小児医療センターに勤務経験を有する小児科医35（男24,女11）人を対象とし、当院勤務後の履歴を検討する。【結果】現在、当院に勤務している医師は11（7,4）、退職者は35人であった。退職者24人中、当直をする常勤職として勤務9（7,2）、開業3（2,1）、当直のない個人診療所の勤務医5（3,2）、当直の無い病院勤務医5（5,0）、時短勤務2（0,2）であった。30歳代で当院を退職した者15名の履歴

を検討すると、当直のある施設への異動が6(4,2)、当直がない施設へ移動したものが9(5,4)であった。【結論】理想といわれる環境を作り出しても、現代の小児科医は30歳代で男女とも夜勤・当直を忌避する傾向があり、環境を整備するのはもちろんであるが、「医師は公的存在である」という教育をしっかりとし、チームで責任を分け合っても24時間365日患者に責任を持つのが医師の務めであることを認識させなければならない。

ポスター | 1-03 胎児心臓病学

ポスター

胎児心臓病①

座長:石井 徹子 (東京女子医科大学)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-011~II-P-015

所属正式名称: 石井徹子(東京女子医科大学 心臓病センター)

[II-P-011] 当院における完全大血管転位の胎児診断例と出生後診断例との比較

○河津 由紀子, 稲村 昇, 豊川 富子, 金川 奈央, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明, 浜道 裕二, 萱谷 太
(大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

[II-P-012] 当院にて胎内診断された単心室系心疾患の予後

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

[II-P-013] 胎児期にPVOが強く疑われ、出生後早期に修復術が可能であった TAPVC1bの一例

○日根 幸太郎^{1,2}, 水書 教雄¹, 直井 和之³, 池原 聡³, 高月 晋一³, 中山 智孝³, 佐地 勉³, 小澤 司⁴, 片山
雄三⁴, 与田 仁志¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.日本大学医学部小児科学系
小児科学分野, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.東邦大学医療センター大森病院
心臓血管外科)

[II-P-014] 母体自己抗体関連の先天性房室ブロックの予後の検討

○金 基成¹, 川滝 元良^{2,3}, 新津 麻子¹, 渡邊 友博¹, 小野 晋¹, 西澤 崇¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 康井 制洋¹
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.東北大学病院 産婦人科, 3.神奈川県立こ
ども医療センター 循環器内科)

[II-P-015] 片方の児が先天性完全房室ブロックを呈した MD twinの1例

○江口 太助¹, 塩川 直宏¹, 関 俊二¹, 上野 健太郎¹, 野村 裕一¹, 西畠 信² (1.鹿児島大学病院 小児
科, 2.鹿児島生協病院 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-011] 当院における完全大血管転位の胎児診断例と出生後診断例との比較

○河津 由紀子, 稲村 昇, 豊川 富子, 金川 奈央, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明, 浜道 裕二, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 胎児診断, 完全大血管転位, 後方視的検討

【背景】かつて完全大血管転位(TGA)の胎児診断は困難とされていたが、近年はスクリーニング法が進歩し胎児診断例が増加している。【目的】当院のTGA 胎児診断例と出生後診断例との経過について比較検討すること。【方法】最近10年間のTGA(1型)19例を、胎児診断9例(Pre群)と出生後診断10例(Post群)とに分類し、後方視的に比較した。【結果】Pre群/Post群で出生週数は平均39.1週(SD1.05)/39.4週(SD1.42)、出生時体重は3030.9g(249.5)/3080.4g(466.9)で差はなかった。入院24時間以内の血液ガスでの最低B.E.(base excess)は、-5.9(2.2)/-6.8(2.7)で2群間の差はなかった。BAS及びJatene手術は全例に施行しており、BAS施行日は平均1.2日(2.6)/5.4日(10.0)($p=0.11$)、Jatene手術施行日は15.7日(3.2)/20.1日(7.4)($p=0.08$)で差はなかったが、ともにPre群で早い傾向があった。初回入院日数は平均44.8日(19.9)/61.2日(31.3)、術前ICU入室例は4例/5例で在室日数は4.1日(5.2)/6.0日(9.1)といずれも差はなかった。術前人工換気施行例は1例/3例で有意差はなかったが、術前酸素投与例は0例/4例でPost群が有意に多かった($p<0.05$)。術後ICU在室日数は12.8日(5.6)/7.5日(2.3)でPre群が有意に長かった($p=0.02$)。予後はPre/Post群ともに全例が軽快退院し良好であった。【考察】1.当院のTGA症例は全例経過良好であり入院中の経過についてもPre/Post群で大きな差は認めなかったのは新生児搬送システムが一因であると考えられる。2.Post群で術前酸素投与例が多かったのは入院時にチアノーゼの強い症例が多かったためと思われる。3.術後ICU在室日数がPre群で長かったのは出生後からICUに入室している影響かもしれない。【結論】当院のTGA症例は胎児診断例、出生後診断例ともに短期間の観察では経過・予後良好で差を認めなかった。今後は胎児診断例の増加が予想されるため長期間の観察での比較が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-012] 当院にて胎内診断された単心室系心疾患の予後

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

Keywords: 胎児診断, 単心室, 予後

【はじめに】出生後に診断された単心室系疾患は管理の向上により、治療成績の向上が報告されている。しかし、胎内診断された単心室系疾患では、その合併症により周産期を乗り越える事ができずに亡くなる例が報告されている。そこで今回、当院における胎児診断例の実態を確認する目的で後方視的に検討したので報告する。【対象】2003年以降当院において行われた胎児心臓病検査のべ449回、318例。この中で、胎内診断された単心室系疾患は16例であった。【結果】左心系単心室、1例。右心系単心室、15例(両大血管右室起始症13例、左心低形成症候群2例)。死亡13名、生存3名。死亡例中、染色体異常は5名、うち18トリソミー4例。子宮内胎児死亡3例。Heterotaxiaで高度の房室弁逆流を伴い、出生後に急速に心不全が悪化し、日齢5での死亡が一例。二例が姑息術を施行したが、一例はPVOを伴ったTAPVDを合併しており、術後の呼吸不全により死亡。もう一例は、姑息術は乗り越え一旦退院したが、上室性頻拍から心不全に陥り、集中治療を開始。経過中に、虚血性腸管壊死とおもわれる腸管穿孔を起こし死亡した。生存例3例の内、一例は21トリソミーであり、肺動脈弁閉鎖に高度房室弁逆流を伴っており、出生直後から低酸素換気療法を必要とするなど注意深い経過観察を要した。【結語】胎内診断された単心室系疾患の児には、染色体異常の発生も多く、予後を悪くしている要因と考えられる。また、従来から言われている内臓錯位症候群での不整脈や房室弁逆流の管理が児の予後に影響していると思われる。出生前診断された単心室疾患は、合併症を考慮し家族へ説明することがより重要であると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-013] 胎児期にPVOが強く疑われ、出生後早期に修復術が可能であったTAPVC1bの一例

○日根 幸太郎^{1,2}, 水書 教雄¹, 直井 和之³, 池原 聡³, 高月 晋一³, 中山 智孝³, 佐地 勉³, 小澤 司⁴, 片山 雄三⁴, 与田 仁志¹ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 胎児心エコー検査, 肺静脈狭窄

【はじめに】胎児期に肺静脈の左房環流が同定できないことよりスクリーニングされたTAPVC(1b)で形態上および血流波形上PVOが強く示唆され、計画分娩後、当日に心内修復術を実施し救命できた症例を経験したので報告する。【胎児期経過】在胎30w2d、前医で肺静脈の左房環流が同定できないため当院胎児超音波外来受診。TCD:30mm、CTAR:25%、PA:Ao:SVCは7.2:4.4:4.9mmで大きな心内奇形はないものの、左右PVはLA後方で共通肺静脈腔を形成しその後SVC近位部に開口していた。開口部は1.5mmと狭小化しており、血流速度は1.5m/sの1峰性の連続波形で、高度の狭窄が疑われた。PVから共通肺静脈腔への狭窄はなく血流は2峰性であった。また、DAo-LA間距離は9.8mmであった。Arch血流は順行性、FOは3.8mmで正常なflap形成をしており右左短絡であった。生後早期の治療介入の可能性が高いことより、帝王切開での計画分娩とし、在胎37w2dに分娩となった。【出生後経過】出生体重は2823g、Apgarスコアは8/8点であった。生直後より啼泣有り筋緊張も良好であったが、高度のチアノーゼは持続し、SpO₂は30%、口元酸素下で60%であった。心エコー所見は胎児診断と同様でTAPVC(1b)であり、共通肺静脈腔はLA後方に10×4mmあり、SVC接合部での狭窄を示唆する連続性のモザイク血流を認めた。手術を前提に気管挿管し人工呼吸管理とした。その後もSpO₂は60%以上に上昇せず徐々に低下傾向となったため同日の手術を決定した。術後経過は良好で術後の吻合部狭窄なく経過し退院した。【考察】TAPVCの胎児診断では、その重症度の予測も可能である。生後早期の外科治療の可能性など関連科と治療時期を協議するためにも胎児診断がつよく望まれる疾患群の一つである。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-014] 母体自己抗体関連の先天性房室ブロックの予後の検討

○金 基成¹, 川滝 元良^{2,3}, 新津 麻子¹, 渡邊 友博¹, 小野 晋¹, 西澤 崇¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 康井 制洋¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.東北大学病院 産婦人科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: 先天性房室ブロック, 心筋症, 胎児治療

【背景】抗SS-A抗体をはじめとした母体自己抗体関連の先天性房室ブロックは、出生直後よりペースメーカー治療を要する例が少なくないほか、遠隔期に心筋症を発症し予後不良となる例もあり、その管理は容易ではない。予後改善のための母体ステロイド投与については、その有効性について議論が多い。【目的】同疾患の中長期予後を明らかにすること。【方法】1996年から2014年の19年間に、当院にて周産期管理を行った母体自己抗体関連の先天性房室ブロック患者17例を対象とした。胎児治療として母体ステロイド投与を行ったのは1例のみであった。胎児期心エコー所見、出生後治療の有無、予後について後方視的に検討した。【結果】母体自己抗体は、抗SS-A抗体が16例、抗SS-B抗体が5例、抗RNP抗体が1例で陽性であった。32週で胎児死亡となった1例を除く16例が生存出生した。房室ブロック診断週数は中央値26週、出生週数は中央値36週1日、出生体重は平均2385gであった。母体リトドリン投与は9例、出生後イソプロテレノール投与は8例、ペースメーカー留置は11例(0日-8ヶ月)に行われた。心筋症と診断されたのは3例、うち死亡例は1例であった。胎児心拍数60/分未満では心

筋症発症は3/8例、60/分以上では心筋症発症は0/8例であり有意差を認めた ($P < 0.05$)。心筋症発症例はいずれも胎児心拍数60/分未満で、母体リトドリン投与、出生後イソプロテレノール投与、日齢0でのペースメーカー留置が行われた例であった。徐脈の程度が軽く、出生直後にペースメーカー留置を必要としなかった症例では心筋症発症を認めていない。【考察】ステロイドの母体および児への副作用と、本症例群全体の良い予後を鑑みると、本疾患に対するルーチンでのステロイド投与は慎重に検討する必要がある。胎児徐脈が高度であるほど心筋症発症率が高く、高度徐脈群に対しては心筋症発症を防ぐ目的での母体ステロイド投与が有用である可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-015] 片方の児が先天性完全房室ブロックを呈した MD twinの1例

○江口 太助¹, 塩川 直宏¹, 関 俊二¹, 上野 健太郎¹, 野村 裕一¹, 西島 信² (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島生協病院 小児科)

Keywords: 双胎, 先天性完全房室ブロック, 抗SS-A抗体

【背景】母体自己抗体の先天性房室ブロック (CHB) への関与は知られているが、CHBの成立には抗SS-A/Ro, SS-B/La抗体の存在は必要条件ではあるが十分条件ではなく、未だ発症機序は明らかではない。今回、一絨毛膜二羊膜性双胎 (MD twin) の片方の児のみに発症したCHBを経験したので報告する。【症例】人工受精で妊娠成立しMD twinだった。在胎19週に徐脈がありCHBと胎児診断された。在胎21週に母体の抗SS-A/La抗体の高値 (2,480倍) が判明しステロイド投与が行われた。他児のPR間隔も延長は認めなかった。予定帝王切開で37週3日、体重 2,022gで出生した。出生直後は心拍数70回/分程度だったが、2生日の夜から心拍数が50回/分に減少し活気不良、哺乳不良を認め心不全徴候と考えイソプロテレノール (0.1 μ) を開始した。心拍数は80回/分程度に維持でき内服に変更し外来管理とした。体重増加を待ち生後6か月でペースメーカー (DDD) を植え込んだ。術後心拍数は150 bpm回/分で経過は良好である。【考察】CHBの発症機序は、自己抗体の関与と胎児側の感受性によると考えられている。母体の抗Ro52抗体が胎児心筋細胞に障害をきたしアポトーシスを起こす。抗SS-B/La抗体はアポトーシス細胞に炎症を起こしCHBとなる。これらの伝導障害が一過性で回復するか、線維化をともなって不可逆的になるかは胎児側の感受性によると考えられており、線維化を促進するTGF β 1遺伝子多型の関与や母体細胞の胎児心筋への迷入によるマイクロキメリズムの関与の報告がある。今回の症例はMD twinで同一の遺伝子多型を有すると考えられるためマイクロキメリズムの関与を示す症例と考えられた。【結語】本例はマイクロキメリズムがCHBの発症に関与することを示す症例であると考えられた。

ポスター | 1-03 胎児心臓病学

ポスター

胎児心臓病②

座長:清水 達雄(北摂総合病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-016~II-P-021

所属正式名称: 清水達雄(医療法人 仙養会 北摂総合病院 小児科)

[II-P-016] 胎児期より観察し得た22q11.2欠失症候群15例の胎児超音波所見と臨床経過

○白井 加奈子^{1,2}, 川瀧 元良^{2,3}, 康井 制洋⁴, 麻生 俊英⁵ (1.草加市立病院 小児科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.東北大学病院 産婦人科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[II-P-017] 胎児VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子, 島田 俊亮, 山田 俊介, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学研究科医学部 小児科学講座)

[II-P-018] Heterotaxy syndromeの房室弁逆流は胎児期から予測可能か?

○田中 智彦, 稲村 昇, 豊川 富子, 金川 奈央, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 濱道 裕二, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

[II-P-019] 周生期に診断した大動脈弓縮窄を伴う複合心奇形の2例

○本倉 浩嗣¹, 赤木 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 宮本 尚幸¹, 福山 緑¹, 坂口 平馬², 黒崎 健一², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-P-020] 卵円孔早期閉鎖、狭窄を伴った左心系心疾患の予後

○太田 宇哉¹, 木村 拓哉², 野村 羊示¹, 柚原 悟史², 大河 秀行², 西原 栄起¹, 横手 淳², 倉石 建治¹, 横山 幸房², 玉木 修治² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科)

[II-P-021] 胎児期にASおよびEFEをもつ左心低形成症候群の出生後の右室機能および長期予後

○内藤 幸恵^{1,2}, 川瀧 元良^{2,3} (1.船橋中央病院 新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター, 3.東北大学医学部附属病院 産婦人科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-016] 胎児期より観察し得た22q11.2欠失症候群15例の胎児超音波所見と臨床経過

○白井 加奈子^{1,2}, 川滝 元良^{2,3}, 康井 制洋⁴, 麻生 俊英⁵ (1.草加市立病院 小児科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.東北大学病院 産婦人科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児超音波検査, 22q11.2欠失症候群, 胸腺低形成

【背景】22q11.2欠失症候群は、心疾患をはじめ様々な臨床症状・多臓器に渡る疾患を合併し、多科に渡る治療を必要とする症候群である。胎児超音波検査にて、心奇形に加えて胸腺低形成を有している場合、22q11.2欠失症候群が疑われる。

【目的】胎児期より22q11.2欠失症候群が疑われ、出生後に診断が確定した、心疾患合併22q11.2欠失症候群の予後、臨床的特徴を明らかにすること。

【方法】2005年から2014年に当院にて胎児超音波検査を行い、出生後に診断が確定した心疾患合併22q11.2欠失症候群について、その胎児超音波所見および合併奇形、出生後経過につき、診療録を後方視的に検討した。また各症例における胸腺低形成の程度を、胎児超音波画像におけるthymic-thoracic ratio (TT-ratio; R.Chaoui, Ultrasound Obstet Gynecol 2011) を測定し定量的に評価した。

【結果】各症例とも胎児期より心奇形に加え胸腺の低形成を認め、22q11.2欠失症候群が疑われていた。TT-ratioは平均値0.28 (±0.069) となり、過去に論文で示されている正常中央値0.44よりいずれも低値であった。合併心奇形は全てconotruncal anomalyで、8例 (53%) と半数以上が肺動脈閉鎖症例であった。大動脈離断は2例で、2例ともtype Bであった。右側大動脈弓を有する症例は6例 (40%) と多く、また鎖骨下動脈の起始異常を4例 (27%) に認めた。PA valve absenceの症例は2例とも出生直後より呼吸不全が重篤であり、新生児期早期に死亡していた。9例 (60%) は口蓋裂や脊髄髄膜瘤といった心外奇形を有しており、6例 (40%) が出生後にカルシウム投与等の治療を要する副甲状腺機能低下症を呈していた。

【結論】22q11.2欠失症候群の胸腺は胎児期より正常児と比較し低形成であることが確認できた。比較的重篤な心疾患を有する症例が多く、胎児期の胸腺低形成から、22q11.2欠失症候群を疑い、様々な合併症への対応も含め慎重に治療計画を進める必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-017] 胎児VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子, 島田 俊亮, 山田 俊介, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学研究科医学部 小児科学講座)

Keywords: 胎児心エコー検査, 胎児VSD, 胎内VSD自然閉鎖

【はじめに】胎児心エコースクリーニング検査により心疾患の胎内診断率の向上しているが、胎児心室中隔欠損症の胎内における自然閉鎖についての知見・報告はわずかである。今回秋田県内二次病院においてレベル1の胎児心エコースクリーニング検査を行い、胎内における胎児心室中隔欠損症(胎児VSD)の自然閉鎖について検討したので報告する。【方法】県内二次病院産婦人科にて妊娠20週以降に小児循環器医による胎児心エコースクリーニング検査を行った。里帰り出産の症例に対しては妊娠34週以降に初回検査を行った。初回検査は1回5分程度、レベル1の胎児心エコー検査を行い、スクリーニング陽性症例に対しては、満期に初回検査を施行した症例以外は、1カ月の間隔をあけて2回目の胎児心エコー検査を行った。胎児VSDはB-mode, カラードプラ法でいずれも陽性所見を認めた場合に診断した。出生後、新生児早期に経胸壁心エコー検査を施行し最終診断とした。【結果】平成25年5月より平成26年12月までの20か月間に計210件、計201症例に対し胎児心エコー検査を行った。そのうち里帰り分娩41例、母体基礎疾患12例、心疾患の家族歴2例、Marfan症候群の家族歴1例。胎児心異常はVSD7例 (うち1例は胎児心筋壁高輝度の所見あり)、動脈管早期閉鎖傾向2例の計9例。胎児VSD症例は

いずれも径1-3mm台の欠損孔で、1例が出生後small VSDと診断、8例は出生後の心エコー検査で異常なく、生後1か月健診でも異常を指摘されなかった。心筋壁高輝度であった胎児VSD症例は出生後心臓腫瘍を認め、結節性硬化症の診断に至った。【考察】胎児VSDの胎内での自然閉鎖症例について2000年にPaladiniらが報告しており、経3mm以下の胎児VSDの胎内自然閉鎖率を52.6%と報告しているが、診断後terminationは約3割と高く、正確な自然閉鎖率は不明である。胎児VSDは胎内においても出生後と同様に高い自然閉鎖率を有するものと考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-018] Heterotaxy syndromeの房室弁逆流は胎児期から予測可能か？

○田中 智彦, 稲村 昇, 豊川 富子, 金川 奈央, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 濱道 裕二, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 無脾症候群, 多脾症候群, isomerism

【背景】治療の進歩によりheterotaxy syndromeの予後は改善している。しかし、現在でも高度な房室弁逆流を有する症例で治療に難渋することがある【目的】胎児診断されたFontan candidate のheterotaxy syndromeで房室弁逆流を生じる症例を予期できる因子について検討すること。【方法】2008年から2014年8月までに当院にて胎児診断の上で出生した、Fontan手術適応の心形態を有する連続26例のheterotaxy syndrome(asplenia20例、polysplenia6例)を対象とした。初回手術前もしくは新生児期までに房室弁逆流がmild以上となった症例を逆流群：R群(Regurgitation群)、mild未満の症例を対象群：C群(Control群)とした。R群12例、C群14例であった。R群、C群で胎児期房室弁逆流の程度、Tei index、CTAR、肺動脈弁形態、心外型総肺静脈還流異常症の有無について検討した。胎児期の心エコー結果は最終の計測値を使用、検査週数の中央値は35週(31-37週)であった。【結果】胎児期の房室弁逆流はmild以上の症例が5例(mild4例、moderate1例)で、R群4例、C群1例で有意差はなかった($P=0.09$)。しかし、1例のみ認めたmoderate症例は出生後も弁逆流が高度であり、生後1か月での弁形成術の実施を余儀なくされた。Tei indexはR群 $0.39(\pm 0.10)$ 、C群 $0.39(\pm 0.11)$ 、CTARはR群 $30.6(\pm 6.8)$ 、C群 $30.3(\pm 7.7)$ であり共に有意差は認めなかった($P=0.91, 0.94$)。肺動脈弁形態は13例が動脈管依存性の肺動脈形態(PAもしくはsevere PS)であり、R群7例、C群6例であり有意差はなかった($P=0.43$)。心外型のTAPVCは9例に認め、R群5例、C群4例であり、 $P=0.48$ と有意差を認めなかった。【結語】胎児期の心エコー所見からは出生後のheterotaxy syndromeの房室弁逆流の程度を予期することは困難と考えられた。しかし、胎児期にmoderate以上の房室弁逆流を有する症例では出生後の比較的早い段階で介入が必要になる可能性が考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-019] 周生期に診断した大動脈弓縮窄を伴う複合心奇形の2例

○本倉 浩嗣¹, 赤木 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 宮本 尚幸¹, 福山 緑¹, 坂口 平馬², 黒寄 健一², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹
(1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 胎児心エコー, 矢状, 大動脈縮窄

【背景】

胎児心エコーでの正確な診断は、周産期管理に備えるとともに家族への説明や受け入れ準備の点でも重要である。一般的に複合心奇形の診断は水平断面のスキャンが必要十分であるとされる。今回、大動脈縮窄を合併する複合心奇形2例の経験から大血管同定について考察する。

【症例】

症例1は水腎症を認め妊娠33週に胎児心エコーを施行。大血管の同定に際して、水平断面のスキャンでは低形成弓は低くみえる可能性があること、大動脈も肺動脈も三分岐することから、第一分枝が肺に分布する方を肺動脈と診断した。最終診断は、両大血管右室起始、低形成左室、大動脈縮窄、動脈管依存であった。予定帝王切開により在胎37週、体重2440g、Apgar 8/9点で出生した。lipo-PGE1でPDAを維持し、LVDdは出生時71%が生後8日には99%となった。生後11日に国立循環器病研究センターへ転院し、その後Bil-PABを施行された。

症例2は心構造異常を指摘され妊娠32週に胎児心エコーを施行。水平断面による大血管の同定を行ったが、やや説得力に欠けた。エコービームに弓が平行となる断面の描出が可能であったため90度回転させることにより矢状断面を捉えることで、三分枝が描出でき低形成大動脈であると確信した。最終診断は三尖弁閉鎖、心室中隔欠損、完全大血管転位、大動脈縮窄、肺動脈弁狭窄、動脈管依存、卵円孔依存であった。予定帝王切開により妊娠37週、体重2920g、Apgar 9/10点で出生した。PDA維持にはlipo-PGE1を8.4ng/kg/minまで必要とし、肺高血流に対しN2療法を開始した。このため手術可能な施設での術前管理が望ましいと判断し、生後1日に国立循環器病研究センターへ転院し、その後Bil-PABを施行された。

【考察】

大動脈縮窄を伴う複合心奇形の診断には矢状断面の描出が有効である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-020] 卵円孔早期閉鎖、狭窄を伴った左心系心疾患の予後

○太田 宇哉¹, 木村 拓哉², 野村 羊示¹, 柚原 悟史², 大河 秀行², 西原 栄起¹, 横手 淳², 倉石 建治¹, 横山 幸房², 玉木 修治² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科)

Keywords: 卵円孔早期閉鎖, 胎児心疾患, 左心低形成症候群

【背景】左心低形成症候群(HLHS)を中心とする左心系の疾患は卵円孔の開存が生命に必須である。出生前ないし出生直後に卵円孔早期閉鎖、狭窄と診断した4症例について報告する。【症例1】病名：HLHS。在胎35週1日に胸水を指摘され胎児診断。前期破水あり36週2日帝王切開にて出生。出生体重2754g、Apgar1分1点5分2点であった。出生後に卵円孔早期閉鎖と判明し緊急BAS施行も治療途中で失った。【症例2】病名：HLHS。他院にて出生。チアノーゼ強くショック状態であった。HLHS、卵円孔早期閉鎖と診断。緊急BASを施行し成功したが手術適応を得る事なく失った。【症例3】病名：大動脈弁欠損。在胎29週2日胎児水腫のため初診。大動脈弁は認めず卵円孔は1.7mmと狭小化、ARsevere、MRsevere、左心室機能低下によるcircular shuntを生じた大動脈弁欠損と胎児診断。34週0日、variabilityが乏しくなり帝王切開にて出生、推定体重1800g、Apgar1分値3点5分5点であった。Ope室を移動しASD creation、MV closureを施行。生後から人工心肺開始まで23分であった。しかし、体外循環から離脱できぬまま日齢4に失った。【症例4】病名：HLHS。在胎20週5日、critical AS、massive MRと胎児診断。その後A弁の順行性flowが確認できなくなりHLHSに移行し卵円孔もrestrictiveとなった。37週4日、帝王切開にて出生。推定体重3000g、Apgar1分値4点であった。Ope室を移動しASD creation、MV closure、両側PABを施行。生後から人工心肺開始まで34分であった。日齢100日にDKS、PAdebanding、m-BTSφ3.5mm、TVP施行したがLOSで失った。【考察】卵円孔開存が必須の左心低形成を中心とする疾患群は出生直後より状態悪化の可能性があるため詳細な胎児診断が必須である。しかし、出生前から診断できた症例は計画的に手術を施行する事が出来たが、皆重症であり生存退院は出来なかった。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-021] 胎児期にASおよびEFEをもつ左心低形成症候群の出生後の右室機能および長期予後

○内藤 幸恵^{1,2}, 川瀧 元良^{2,3} (1.船橋中央病院 新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター, 3.東北大学医学部 附属病院 産婦人科)

Keywords: HLHS(AS,MS), cardiac function, prognosis

【はじめに】大動脈弁狭窄症・僧房弁狭窄症（以下MS,AS）タイプの左室低形成症候群（以下HLHS）は左室心内膜の輝度が高く、胎児期に心内膜線維症（以下EFE）の状態になったと考えられる症例が多い。他のHLHSのsub-type(MA.AA;MS.AA)と比較すると左心室の容量は大きく、右室機能への影響が注目されている。【対象】1994年4月から2014年4月の期間、当院の胎児心エコー検査でHLHSと診断され、生後もHLHSと診断確定された82例中27(31.4%)例がMS,ASタイプだった。そのうち心内膜の輝度が高くcritical ASからHLHSになったと考えられ、生後少なくともGlenn手術を施行された7例を対象とした。【方法】7例について以下の項目について後方視的に調べた。1.心臓カテーテル検査での右室機能の変化（pre-Glenn, pre-Fontan, post-Fontan）、2.臨床経過、3.7例において妊娠後期におけるLVサイズ（4CVでのLV area）および心室壁厚と生後の心機能(カテでのRVEF)の関係。【結果】結果1.RV volume:pre-Glenn 124.67 ± 59.1 ,pre-TCPC 176.67 ± 40.9 ,post-TCPC 136.0 ± 5.66 ,RVEF: pre-Glenn 64.33 ± 4.51 ,pre-TCPC 49.5 ± 14.85 ,post-TCPC 45.25 ± 9.21 RV(e):pre-Glenn 5.33 ± 2.06 ,pre-TCPC 6.75 ± 2.87 ,post-TCPC 3.66 ± 2.08 ,2.Glenn手術後に死亡あるいはadverse event 3例（Vf→脳梗塞、Glenn後に肺高血圧症のため死亡、心不全およびPHのためTCPC未施行）、TCPC施行3例（一例はTCPC後plastic bronchitis）、BCPS後TCPC待機中1例3.R(LV areaとRVEF)=-0.59,R(LV壁厚とRVEF)=-0.48。【結語】1.胎児期EFEタイプはGlenn術後から心機能低下している症例が多い。2.左室サイズおよび左室壁厚は生後の右室機能と負の相関がみられた。3.比較的大きいLVは慢性期にventricular interactionなどの影響で右室機能を悪くしている可能性がある。

ポスター | 1-03 胎児心臓病学

ポスター

胎児心臓病③

座長:竹田津 未生 (旭川厚生病院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-022~II-P-027

所属正式名称: 竹田津未生(旭川厚生病院 小児科)

[II-P-022] 血管輪の外科治療成績に及ぼす胎児診断の効果

○出淵 亮¹, 麻生 俊英¹, 川瀧 元良², 武田 裕子¹, 富永 崇司¹, 佐多 荘司郎¹, 大中臣 康子¹, 金 基成³, 上田 秀明³ (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.東北大学周産期センター 産婦人科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[II-P-023] 先天性心疾患の胎児診断普及をめざした遠隔セミナー(アドバンス講座)の報告

○川瀧 元良 (東北大学 産婦人科)

[II-P-024] 同時二方向の観察による大動脈弓の胎児スクリーニング

○川瀧 元良¹, 金 基成² (1.東北大学 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

[II-P-025] 胎児心スクリーニングにおける動脈管屈曲・蛇行

○石戸 博隆¹, 上里 忠司², 筋野 郁実³, 島崎 亜矢子³, 中川 千晴³, 先崎 秀明¹, 増谷 聡¹, 岩本 洋一¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.医療法人愛和病院 産科, 3.医療法人愛和会愛和病院 検査室)

[II-P-026] 当院における胎児心エコー検査の過去5年間のまとめ

○清水 信隆¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 林 泰佑², 香取 竜生³ (1.東京大学医学部付属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科, 3.関東中央病院)

[II-P-027] 胎児先天性心疾患における心不全評価法及びナトリウム利尿ペプチド

○三好 剛一¹, 吉松 淳¹, 阿部 忠朗², 坂口 平馬², 北野 正尚², 黒崎 健一², 白石 公² (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-022] 血管輪の外科治療成績に及ぼす胎児診断の効果

○出淵 亮¹, 麻生 俊英¹, 川瀧 元良², 武田 裕子¹, 富永 崇司¹, 佐多 莊司郎¹, 大中原 康子¹, 金 基成³, 上田 秀明³ (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.東北大学周産期センター 産婦人科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: 血管輪, 重複大動脈弓, 胎児診断

血管輪術後に56%の頻度で症状が残るという報告があり診断の遅れが原因とされている (Alsenaldi, 2006)。しかし、最近、胎児心エコーで“3-vessel-trachea view”が開発され (Yagel, 2002)、血管輪の出生前診断が可能となった。出生前診断による血管輪に対する計画的な外科治療の効果について検討した。【方法】過去11年間の血管輪手術24例を解析の対象としPA slingは除外した。手術適応は、1) 気道症状のある血管輪、2) 重複大動脈弓の診断。手術時年齢の中央値は1.8か月 (18日～1才10か月)。胎児診断例が16例。病型の内訳は重複大動脈弓17例で低形成側大動脈弓を離断し (左71%)、右大動脈弓+左動脈管索7例では動脈管索を切断した。術後6か月の時点で症状が残った症例が9例 (38%) いた。症状遺残に及ぼす影響因子を明らかにするため、1) 術前症状の有無、2) 手術時年齢、3) 重複大動脈弓が否か、4) 気管軟化症の有無、を説明変数として多変量解析をおこなった。【結果】『術前症状の存在』が有意な影響因子であった ($p=0.002$)。術前に症状のあった12例中9例 (75%) で術後に症状が残った。一方、術前無症状であった12例では術後の症状遺残は1例もない。術前無症状例は全て胎児診断例で生後1.5か月で計画的に手術を施行した。胎児診断され術前有症状であったのは4例のうち2例で術後に症状が残った。術前有症状症例では、生後平均2か月で症状が出始め5か月で確定診断され手術施行は生後8か月であり、診断、治療の遅れが明らかであった。【まとめ】気道症状を呈した血管輪は、気管支喘息や気管支炎などとして治療されており診断が遅れがちで他の報告と同様、術後の症状改善度は十分ではなかった。空気がなく羊水の入った肺を通して大血管を観察できる胎児心エコーは血管輪の出生前診断に適しており、計画的な外科治療介入を可能にする有効な診断方法である。これにより血管輪の手術成績の向上が期待できる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-023] 先天性心疾患の胎児診断普及をめざした遠隔セミナー (アドバンス講座) の報告

○川瀧 元良 (東北大学 産婦人科)

Keywords: 胎児心エコー, 遠隔セミナー, IT

【背景】先天性心疾患の胎児診断率は向上しているが、出生直後から治療介入が必要である完全大血管転位や総肺静脈還流異常の胎児診断率は低率である。地域格差が大きいことも問題である。IT技術の進歩により、どこでも簡単にセミナーへの参加が可能となった。神奈川胎児心エコー研究会では、年に1回、東京を本会場として胎児心エコーのセミナーを行っている。また、SINET (Science Information Net Work) を使って全国の遠隔会場に遠隔配信を行っている。昨年の本学会では、過去3年間のアドバンス講座のまとめを報告した。今年は、昨年11月に開催したアドバンス講座について、詳細を報告する。【概要】連休中の2日間を使って、開催した。東京の本会場と国内10会場と台湾の1会場をSINETで接続して行った。合計21の講演と症例クイズのうち、18の講演は東京本会場から、3つの講演は遠隔会場から行われ、症例クイズは全ての会場が同時に参加して行われた。参加者は、本会場と遠隔会場がほぼ同数で、合計400人が参加した。2日間を通して通信の切断などのトラブルは1度も発生しなかった。【参加者の感想】全参加者を対象にweb上でアンケートを実施した。クリアでフレームレートが高い胎児心エコーの動画や音声にすべての参加者は満足していた。特に遠隔解除の参加者からは、地方にいてもハイレベルの講演を視聴することに満足と感謝の声が寄せられた【まとめ】IT技術の進歩により従来よりも簡単に、だれでもどこでも簡単に参加できる遠隔セミナーを開催することができた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-024] 同時二方向の観察による大動脈弓の胎児スクリーニング

○川滝 元良¹, 金 基成² (1.東北大学 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Keywords: 胎児診断, 大動脈縮窄, biplane

【背景】大動脈縮窄症・離断症は、動脈管性ショックを発症するため胎児スクリーニングの必要性が高い。しかし、胎児診断率は低い。【目的】正側二方向の断層画像を同時に観察する方法(Biplane)で大動脈弓をスクリーニングする方法の有用性を検討する。【対象・方法】1) STIC-Biplane法: 4D Viewで解析した。3 vessel trachea viewで大動脈弓を描出し、大動脈弓が垂直の方向に来るようrotation Zを使って画像を回転、A断面でドットを大動脈弓に一致させるとB断面で大動脈弓の長軸断面を描出できる。正常心30例、大動脈縮窄症15例、大動脈弓離断5例を対象に解析した。在胎週数は20週から40週、中央値30週であった。BモードSTICとカラーDプラ- STICのデータを使用した。50例中高画質群)は30例、低画質群)は20例であった。2) Biplane法: BiPlaneを使い、3 vessel trachea viewで大動脈弓を描出し、大動脈弓が垂直の方向に来るようプローブの位置を移動させる。A断面でカーソルを大動脈弓の長軸に一致させるとB断面で大動脈弓の長軸断面を描出できる。正常例20例、大動脈縮窄症5例を対象とした。BモードエコーとカラーDプラ-で観察した。【結果】STIC Biplane法では、高画質群のBモードSTIC全例で、大動脈弓は明瞭に観察できた。低画質群は観察不明瞭であった。カラーSTICデータを使ったSTIC Biplane法では高画質群であっても、大動脈弓の観察は不可能であった。Biplane法ではすべての症例で大動脈弓は二方向で明瞭に観察可能であった。また、カラーDプラ-でも、大動脈弓は二方向で明瞭に観察可能であった。【考察】STIC Biplane法では、高画質のBモードSTICに限って2方向で観察可能であったが、低画質のデータやカラーSTICをでは大動脈弓の観察は困難であった。BiPlaneでは全例で大動脈弓の観察が可能であった。【結語】Biplaneは簡便であり、大動脈弓異常の胎児スクリーニングに役立つ可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-025] 胎児心スクリーニングにおける動脈管屈曲・蛇行

○石戸 博隆¹, 上里 忠司², 筋野 郁実³, 島崎 亜矢子³, 中川 千晴³, 先崎 秀明¹, 増谷 聡¹, 岩本 洋一¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.医療法人愛和病院 産科, 3.医療法人愛和会愛和病院 検査室)

Keywords: 胎児, 動脈管, 蛇行

【背景】胎児心エコーによる一次スクリーニングが普及し機器・技術等が発展するのに伴い、ごく軽度の房室弁逆流や極めて小さな筋性部心室中隔欠損等、生後の児の健康状態に影響を及ぼし難い状態も高頻度に発見されるようになった。動脈管(DA)の屈曲・蛇行も多くの症例で認められ問題なく経過することが多いが、DA早期閉鎖やDA瘤破裂等の危険につながり得るかどうかの知見は少ない。【目的】我々の施設でDA屈曲・蛇行と判断された症例群において、その形状・径・流速等および出生後の状態につき後方視的に検討した。【対象】2014年4月より現在までに当院で中期・後期胎児心エコースクリーニングを受けた症例のうち、DA屈曲・蛇行(瘤を含む)と判断された25症例。在胎週数は23週から35週(中央値29週)。【方法】形態をBensonらの報告(1995)を参考に、3 vessel tracheal viewにおいてDAが1)C字型となるが90°以上曲がらない軽度湾曲群、2)C字型だが90度以上曲がる明らかな湾曲もしくはS字状を呈する群、に分類し、最小径・最大流速・生後の状態を検討した。【結果】25例中5例が2)群に分類された。DA最小径は1)群で 3.6 ± 0.7 mm、2)群で 4.2 ± 0.6 mmであった(有意差なし)。最大流速は1)群で 135 ± 35 cm/s、2)群で 162 ± 38 cm/sとやや2)群で速かったが有意差はなかった。いずれの群においても、DA狭窄により右心負荷を呈した例/生後異常なDA瘤を指摘された例はなかった。【考按】2)群のような形態的に注意を要すると思われるDA屈曲・蛇行は一定数存在し、またDAの流速はMierkeらの報告(2000)に比し速い症例も認めたが、周産期に臨床的問題となった例はなく、従来散見される報告通り胎児期DA屈

曲・蛇行に伴うリスクは高くないことが予想された。一次スクリーニングにおける軽微な所見の危険性の把握は、リスクの早期発見のためにもover-diagnosis回避のためにも重要であるが、今回は症例数が少なく今後の症例蓄積が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

【II-P-026】 当院における胎児心エコー検査の過去5年間のまとめ

○清水 信隆¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 林 泰佑², 香取 竜生³ (1.東京大学医学部付属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科, 3.関東中央病院)

Keywords: 胎児心エコー, 胎児診断, 予後

【目的】当院における胎児心エコー検査の現状を知ること。【方法】2009年1月から2014年12月に当院で胎児心エコーを施行した症例の診療録より、母体の特徴、疾患、転帰を後方視的に検討した。【結果】調査期間中に胎児心エコーを施行したのは255例430回。母体年齢は17-50歳（中央値32歳）、最初に胎児異常を指摘されたのは14-39週(中央値28週)、初回施行週数は17-39週（中央値30週）で、22週未満10例（4%）、37週以降17例（7%）であった。胎児心エコーの理由は、心奇形疑い205例(80%)、不整脈16例（6%）、他疾患の心スクリーニング30例(11%)、母体心疾患1例、前児心疾患1例であった。心奇形を疑われた205例の内、正常心は18例（9%）、TOFおよびPA/VSD、IAA/CoA、HLHSが多く、また18トリソミーが18例、13トリソミー6例であった。人工妊娠中絶を選択したのは2例、子宮内胎児死亡(IUFD)となったのは19例(7%)であった。他院での分娩を選択した31例を除き、205例が当院で分娩され、心疾患を理由に計画分娩とされたのは62例(30%)、出生後に要した処置はPGE1投与66例（32%）、BAS 11例(5%)、緊急手術8例(4%)で、緊急手術の内5例はTAPVRであった。over diagnosisも含めて胎児診断と生後診断が異なったのは34例(17%)で、8例が生後にCoA/IAAを認め、2例はCoAでなくIAAであった。TAPVR 5例が生後に診断された。IUFD19例に加え、生後7例、新生児周術期14例、遠隔期12例と計52例(20%)がすでに死亡していた。【まとめ】大動脈弓疾患、肺静脈疾患の胎児診断は依然難しい。IUFD含めて胎児心エコー検査を行った20%が死亡するなど重症疾患が多く含まれており、胎児診断時より予後について慎重にご家族に説明する必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

【II-P-027】 胎児先天性心疾患における心不全評価法及びナトリウム利尿ペプチド

○三好 剛一¹, 吉松 淳¹, 阿部 忠朗², 坂口 平馬², 北野 正尚², 黒寄 健一², 白石 公² (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 胎児, 先天性心疾患, 心不全

【背景】胎児先天性心疾患（CHD）における心不全評価法は未だ十分に確立していない。【目的】CHDにおける臍帯血及び新生児血中のナトリウム利尿ペプチドにより、心不全評価法を検証すること。【方法】2012年～2014年までに当院で周産期管理を行なったCHD 64例、正常 64例を対象として、臍帯血及び新生児血中のナトリウム利尿ペプチド（total ANP/total BNP）を測定し、Biophysical profile score (BPS)、Cardiovascular profile score (CVPS)、乳児心不全スコアと比較検討した。CHDは心房内臓逆位症候群（12例）、左心低形成症候群（4例）、右心低形成疾患（7例）、二心室を有するチアノーゼ性心疾患（16例）、非チアノーゼ性心疾患（10例）、不整脈のみ（15例）の6群に分類した。【結果】臍帯血及び新生児血中ナトリウム利尿ペプチドはCHDで有意に上昇しており、BPS、CVPS及び乳児心不全スコアの重症度と良好な相関を示した。新生児血中ANPでの相関が最も強かった。新生児血中ナトリウム利尿ペプチドは臍帯血中と比

し、数倍以上に上昇しており、心不全の程度が強くなるほどその上昇率も高かった。CHDの病態別に検討したところ、左心低形成及び右心低形成疾患におけるナトリウム利尿ペプチドの変化より、ANPは主に左心房から、BNPは左心室から産生され、いずれも容量負荷により増加すると推察された。不整脈、房室弁逆流の症例でナトリウム利尿ペプチドは著増し、胎児不整脈治療により正常例と同等にまで低下を認めた。【考察】臍帯血及び新生児血中ナトリウム利尿ペプチドは、心不全の重症度を反映していると考えられた。一方で、左心低形成及び右心低形成疾患などでは、胎内及び出生後のナトリウム利尿ペプチドが、各疾患群の血行動態に特有の変化を呈することが示された。【結論】臍帯血及び新生児血中のナトリウム利尿ペプチドは心不全評価法として有用であるが、CHDの病態別に評価する必要があると考えられた。

ポスター | 1-02 染色体異常・遺伝子異常

ポスター

染色体異常・遺伝子異常①

座長:森崎 裕子 (国立循環器病研究センター研究所)

Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-028~II-P-031

所属正式名称: 森崎裕子(国立循環器病研究センター研究所 分子生物学部・病院臨床遺伝科)

[II-P-028] 心筋ミオシン結合蛋白遺伝子の変異を認め、兄弟で異なる表現型（心筋症、劇症型心筋炎）を呈した一家系

○桑原 義典, 後田 洋子, 手島 秀剛 (長崎医療センター 小児科)

[II-P-029] RAF1遺伝子の変異 (Thr260Pro) が明らかとなった, 閉塞性肥大型心筋症に多源性心房頻拍を合併したNoonan syndromeの1乳児例

○馬場 俊輔, 河内 貞貴, 藤本 義隆, 伊藤 怜司, 浦島 崇, 藤原 優子 (東京慈恵会医科大学 小児科学講座)

[II-P-030] Brugada症候群児童における発熱と再分極特性の関係

○長谷 有紗¹, 竹内 佑佳², 内田 英利¹, 江竜 喜彦³, 畑 忠善² (1.藤田保健衛生大学 小児科, 2.藤田保健衛生大学 保健学研究科, 3.豊川市民病院)

[II-P-031] 多彩な症状を呈したACTA2遺伝子変異の1例

○塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 石橋 奈保子¹, 村上 卓¹, 堀米 仁志², 森崎 裕子³ (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立循環器病研究センター研究所 分子生物学部・病院臨床遺伝科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-028] 心筋ミオシン結合蛋白遺伝子の変異を認め、兄弟で異なる表現型（心筋症、劇症型心筋炎）を呈した一家系

○桑原 義典, 後田 洋子, 手島 秀剛（長崎医療センター 小児科）

Keywords: 心筋ミオシン結合蛋白, MYBPC3, 心筋症

【背景】心筋ミオシン結合蛋白遺伝子は家族性肥大型心筋症・拡張型心筋症・左室心筋緻密化障害の原因遺伝子として知られている。心筋ミオシン結合蛋白遺伝子（MYBPC3）に変異を認め、兄弟で異なる表現型（心筋症、劇症型心筋炎）を呈した一家系を経験したため報告する。

【症例】4人兄弟。両親は血族結婚ではない。第1子（男児）が2歳2か月時に、第4子（女児）が1歳10か月時に同様に劇症型心筋炎の診断で死亡した。第4子は生前ASD・VSDがあり定期的に心エコー検査を受けたが心筋症を疑う所見ではなく、剖検も行ったが心筋症を疑う組織学的所見は認めなかった。第2子（男児）は6歳時に心窩部痛の訴えがあり、心エコー検査にて左室心筋緻密化障害を疑う所見を認めた。そのため遺伝的背景の存在を疑い、この家系に対し全ゲノム検索を依頼した。常染色体劣性遺伝病を想定し、1. 発端者である第4子がホモ変異または複合ヘテロ接合変異をもつ、2. 父・母がヘテロ変異をもつ、という変異抽出条件でwhole exome sequenceを行った。その結果、MYBPC3遺伝子のホモ変異1個のみが見出された。本遺伝子変異は一塩基置換に伴うアミノ酸置換で、これまでに報告のない変異であった。また両親・第3子（女児、健康）はヘテロ接合性に、第2子はホモ接合性に本変異を認めた（第1子は検体がなく不明）。

【結語】同じホモ変異をもつ第2子・第4子で異なる表現型を呈した。また家族性に劇症型心筋炎と考えられるような急激な心機能低下を乳幼児期に認める例は希少であると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-029] RAF1遺伝子の変異（Thr260Pro）が明らかとなった、閉塞性肥大型心筋症に多源性心房頻拍を合併したNoonan syndromeの1乳児例

○馬場 俊輔, 河内 貞貴, 藤本 義隆, 伊藤 怜司, 浦島 崇, 藤原 優子（東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

Keywords: Noonan syndrome, RAF1遺伝子, 多源性心房頻拍

【背景】Noonan症候群は特徴的な顔貌、体型、心合併症などを特徴とする先天性奇形症候群である。本症候群は多彩な非典型的症状を伴うため新生児期に臨床的診断をすることは難しいが、近年遺伝子解析に伴い様々な原因遺伝子が明らかになっている。今回、Noonan症候群の責任遺伝子の一つであるRAF1遺伝子のexon7に新たな遺伝子変異を認めた症例を経験したので報告する。【症例】症例は日齢0の男児。胎児期より羊水過多、単一臍帯動脈を指摘されていた。心疾患を含め家族歴はなかった。在胎38週2日、2880g、Apgar score8/9点（1/5分値）で出生となった。出生後より上室性期外収縮と陥没呼吸を認め、入院後の検査より、多源性心房頻拍、肥大型心筋症と診断した。眼瞼裂斜下、眼間解離、耳介低位、高口蓋などの特徴的な顔貌、心合併症よりNoonan症候群を疑い遺伝学的検査を施行した。その後、多源性心房頻拍に対しprocaineamide持続静注、propranolol内服開始後も治療に難渋し、amiodaroneを追加し管理可能となった。4か月時に左室流出路狭窄の増悪（2.5m/s）を認めたためCibenzolineを開始し経過観察中である。遺伝子学的検査ではRAF1遺伝子のexon7の1塩基置換によるミスセンス変異（c.778A>C. p.T260P）のヘテロ接合体を同定した。【考察】本症例は遺伝子学的検査で1塩基置換によるミスセンス変異のヘテロ接合体を同定し、特徴的な顔貌、心合併症よりNoonan症候群と診断した。RAF1遺伝子変異はNoonan症候群の約5%に認め、その80-95%にHCMを合併するとされている。一般に、Noonan症候群と不整脈との関係は言われていないが、RAF1遺伝子変異を伴うNoonan症候群では難治性の不整脈を合併することがあり、本症例に矛盾しない所見であった。【結論】Noonan症候群の責任遺伝子の一つであるRAF1遺伝子変異

を伴う1症例を経験した。今回同定した変異は未報告であり、経過を含め報告する。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-030] Brugada症候群児童における発熱と再分極特性の関係

○長谷 有紗¹, 竹内 佑佳², 内田 英利¹, 江竜 喜彦³, 畑 忠善² (1.藤田保健衛生大学 小児科, 2.藤田保健衛生大学 保健学研究科, 3.豊川市民病院)

Keywords: Brugada症候群, SCN5A, 心筋再分極

【背景】Brugada症候群は器質的心疾患を有せずに、発熱や迷走神経緊張時に致死性不整脈を起こすことで知られている。今回、Brugada型心電図を示した学童の平熱期と有熱期の心電図、24時間心電図を記録し、インターバル解析から興味ある結果を得たので報告する。【症例】生来健康な5歳男児。扁桃摘出術の術前検査でBrugada型心電図を指摘された。coved type ST上昇を認め、最終的にターゲット・エクソーム法による遺伝子検査でSCN5Aのナンセンス変異を特定しBrugada症候群と診断した。【検査結果】安静時心電図ではV1からV3にcoved type ST上昇を認め、QT dispersionは40msであった。有熱期(38.5度)の記録ではV1からV3の更なるST上昇(+0.2mV)を観察し、QT dispersionは70msと増加した。マスター負荷試験では心拍数が75から87/minまで上昇した際に、V2のST上昇は低下(-0.1mV)を示した。平熱期の24時間12誘導心電図記録からはQT dispersionは就寝中に増大する(60ms)ことが観察された。【まとめ】現在、無症候であるBrugada症候群児童の経時的な心電図解析を行った。有熱期の心電図で更なるST上昇とQT dispersionの増加を認めているため、心室細動を誘発するリスクが高いと考えている。発熱に対しては速やかな解熱を指導し、キニジンの予防内服も念頭に置いて管理を継続している。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-031] 多彩な症状を呈したACTA2遺伝子変異の1例

○塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 石橋 奈保子¹, 村上 卓¹, 堀米 仁志², 森崎 裕子³ (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立循環器病センター研究所 分子生物学部・病院臨床遺伝科)

Keywords: ACTA2遺伝子変異, 動脈管開存症, 脳動脈異常

【はじめに】ACTA2遺伝子変異は、Marfan症候群などと共に若年の大動脈解離をきたす疾患として知られている。ACTA2遺伝子変異の中に全身の平滑筋機能異常を呈するものがある。【症例】現在11歳、男児。在胎40週2日、3,466gで出生した。出生後に当院NICUに入院し、PDAおよび腸回転異常と診断され、日齢4に腸回転異常に対してLadd手術を施行された。PDAの閉鎖傾向はなく、肺高血圧も認められた。また長期気管挿管はなかったが、胸部CTで慢性肺疾患様の所見が認められた。日齢35の心カテでは平均肺動脈圧52mmHgであり、日齢42にPDA切離術を施行された。退院後もSpO₂の低値あり、5か月時にHOTを導入された。喘鳴での入院を繰り返したが、徐々に頻度は減少した。4歳時から弱視のため眼科に通院しており、5歳時対光反射の消失および瞳孔散大に気付かれた。MRIで両側側脳室周囲の散在性病変、左小脳半球の小さい梗塞像および両側内頸動脈狭窄、脳動脈の狭小直線化が認められた。特徴的な脳動脈の画像所見からACTA2遺伝子変異が疑われ、遺伝子検査でACTA2遺伝子Arg179His変異が同定された。両親の遺伝子変異は認められなかった。上行大動脈の拡張傾向あり、ロサルタンの内服を開始した。11歳時から一過性脳虚血発作が出現するようになった。脳外科的な血行再建を検討されたが手術は困難と判断された。内科的治療で経過観察の方針となり、アスピリンに加え脳血管攣縮予防効果を期待しボセンタンの内服を開始した。【まとめ】ACTA2遺伝子変異の中でもArg179Hisは重症で、特異な表現型を示す。PDA、肺高血圧、腸回転異常、瞳孔の異常、脳動脈の異常などが認められる。報告例のほとんどがPDAを合併していることから循環器科医が関与することが予想され、留意すべきである。

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター

画像MRI①

座長:唐澤 賢祐 (日本大学医学部附属板橋病院、唐澤医院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-032~II-P-036

所属正式名称: 唐澤賢祐(日本大学医学部附属板橋病院小児科、唐澤医院)

[II-P-032] 心血管MRIを用いたエブスタイン奇形の左心機能における右房化右室と左室形態の影響についての検討

○稲毛 章郎¹, 水野 直和² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-P-033] CMR (cardiac MRI) によるDuchenne型筋ジストロフィーの心機能評価

○木村 正人, 川合 英一郎, 大軒 健彦, 高橋 怜, 呉 繁夫 (東北大学医学部 小児科)

[II-P-034] MRエラストグラフィーを用いた先天性心疾患術後の肝硬度の評価

○杉本 昌也, 岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

[II-P-035] 心臓MRIからみる心拡大の検討

○大森 大輔, 大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 江見 美杉, 山本 英範 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

[II-P-036] Area-Length法による左室容積計測のpit fall 一心尖拳上心での左室計測はArea-Length法の適応になるのかー

○本田 護^{1,2}, 武田 充人¹, 阿部 次郎¹, 泉 岳¹, 古川 卓朗¹, 山澤 弘州¹, 武井 黄太¹ (1.北海道大学病院 小児科, 2.防衛医科大学校病院 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-032] 心血管MRIを用いたエブスタイン奇形の左心機能における右房化右室と左室形態の影響についての検討

○稲毛 章郎¹, 水野 直和² (1. 榊原記念病院 小児循環器科, 2. 榊原記念病院 放射線科)

Keywords: Ebstein's anomaly, left ventricular failure, cardiovascular MRI

Objective: To investigate whether atrialized right ventricle (ARV) and LV shape impact LV function in Ebstein's anomaly by cardiovascular MRI (CMR).

Methods: We analyzed CMR studies in patients with Ebstein's anomaly for measures of severity, including ARV, functional (FRV) and total right ventricular (TRV) volumes, LV volumes, LV and RV ejection fraction (EF). Also, we analyzed LV wall motion and wall thickening in accordance with the 16-segment model. We related those CMR values to LV failure in Ebstein's anomaly.

Results: Ten patients (mean age 27 +/- 12 years, 80 % female) were included. ARV end-diastolic volume index (EDVi) was 91 +/- 57 ml/m² and TRVEDVi was 232 +/- 167 ml/m². FRVEF was 52 +/- 11 % and TRVEF was 53 +/- 16 %. LVEDVi and LVEF were normal (64 +/- 15 ml/m² and 61 +/- 6 %) but the LV was basally narrowed and modestly dilated apically, and exhibits basal septal hypokinesis with anterior hyperkinesis. ARVEDV and TRVEDV were strongly negatively correlated with LVEDV (r=-0.72 and -0.76), and TRVEDV and TRV end-systolic volume were negatively correlated with LVEF (r=-0.53 and -0.61).

Conclusions: LVEF was affected by atrialized and functional RV volumes. The apparent basal septal dyskinesis observed in most patients. The ventricular interaction was indeed proved, and LV dysfunction as well as right sided volume overload has a negative impact on cardiac outcome in Ebstein's anomaly.

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-033] CMR (cardiac MRI) によるDuchenne型筋ジストロフィーの心機能評価

○木村 正人, 川合 英一郎, 大軒 健彦, 高橋 怜, 呉 繁夫 (東北大学医学部 小児科)

Keywords: デュシェンヌ型筋ジストロフィー, CMR, 心機能評価

【背景】デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy, DMD) は筋ジストロフィーの大部分を占め、進行性に筋萎縮と筋力低下をきたすX染色体劣勢遺伝形式をとる疾患である。近年は主な死亡原因である慢性呼吸不全と心筋症に対する集学的治療により生命予後の改善が得られている。昨年本邦で発表された診療ガイドラインによると、DMDの心機能評価には従来からの心エコーに加えてCMR(cardiac MRI)による心機能評価も有用であると記述された。【対象】2012年12月から2015年2月の期間に当院でCMRを施行したDMD6例についてCMRによる左室機能、遅延造影(LGE)について検討し、胸部レントゲンや心エコーなどと比較した。【結果】年齢：11歳～16歳 (平均13歳、中央値13歳)。EF(CMR):26.7%～58.0% (平均43.1%、中央値43.1%)、LGE陽性は6例中4例にみとめ、左室側壁中心に病変が存在していた。MRI上心機能低下を認めた場合にはLGEも陽性であったが、BNPは1例を除き正常または軽度上昇であり心エコーでのEFは過大評価傾向があった。一方、胸部レントゲン写真上の心拡大を認めない場合でもCMR上心機能が低下しLGE陽性の症例もあった。【考察】DMDにおいては、ガイドライン上10歳以上の症例に関して毎年心機能評価が推奨されている。当科通院中である10歳以上の症例のほとんどでCMR上心機能低下を認めた。11歳時にすでにLGE陽性症例もあることから、より早期にCMRを施行し心筋変性の有無を検索すべきと考えられた。また、特にステロイド投与のためにエコーウィンドウが不十分な症例においてもCMRは心機能評価に有用であると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-034] MRエラストグラフィーを用いた先天性心疾患術後の肝硬度の評価

○杉本 昌也, 岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

Keywords: MRI, フォンタン, 肝硬変

【背景】フォンタン手術は、単心室型先天性心疾患(CHD)の生命予後やQOL を著しく改善させたが、その特徴的循環のために、さまざまな長期合併症が報告されている。中でも肝機能障害から肝硬変への進行は予後に大きく影響するため、正確な評価法が求められている。近年、MRエラストグラフィーの技術が開発され肝線維化の評価法として注目されている。しかし小児CHDにおける肝硬度の詳細な検討は少ない。【目的】CHD術後の肝硬度をMRエラストグラフィーを用いて評価し、他の肝線維化マーカーと比較すること。【方法】45名の対象を3群に分け、心内修復術後のICR群(22名, 中央値13.6歳)、フォンタン術後群(11名, 15.4歳)、Control群(12名, 16.7歳)とした。MRエラストグラフィーは肝中央の冠状断面にROIを3か所とり、その平均値をLiver stiffness value(LS)として求めた。心臓カテーテル検査による各種計測値[心係数、体血圧、肺動脈圧、中心静脈圧(CVP)、体血管抵抗(SVR)、肝静脈楔入圧、動脈血酸素飽和度]および肝線維化生化学マーカー(PIIIP, HA, TIMP-1)を測定し、各群間で比較検討した。【結果・考察】肝線維化マーカーは各群間に有意な差は認めず低値であった。LSはフォンタン術後群で有意に高値であった(15.3 vs. 2.4 kPa)。LSはCVPとSVRに良く相関した($r=0.821, 0.582$)。しかしフォンタン群のLSはSVR値に関係なくCVP値とよく相関しており、LSは肝線維化を反映していることが示唆された。【結論】MRエラストグラフィーは小児においても肝硬度を非侵襲的に評価できる有用なツールである。特にフォンタン患者ではバイオマーカーよりも鋭敏に肝線維化を評価することが可能である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-035] 心臓MRIからみる心拡大の検討

○大森 大輔, 大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 江見 美杉, 山本 英範 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: MRI, 心拡大, ファロー四徴症

【背景】cMRIは非侵襲的に血流量を評価できる点が特異性であるが、胸郭全体を視覚的にとらえ、心室容積を数値化できる点でも重宝する。当院でも時流にのり、RVEDVI >150 の成人TOF患者に注目し始めているが、同じ右室容積でも左右心室バランスやPSR/TRの程度は様々で、一括りにまとめ難く心室拡大の評価に悩むことが多い。【目的】心拡大のある症例がMRIのどのパラメーターに反映され、手術適応の評価につながるか検討する。【方法】cMRIを施行した二心室疾患70例について、心拡大を示す臨床所見(CTR、心電図電位、心電図電気軸)とcMRI所見(R+LVEDV index、axial画像における心室胸郭面積比(CTAR)、心室中隔の軸)について調べた。さらに、右室拡大症例のなかでTOF-MVOP 17例、TOF-Rastelli 9例、TOF-弁輪温存6例、二心室ハイフロ症例(ASD,PAPVC) 5例につき、上記所見を比較した。同時にRV/LV比、LVEDV、LVEFなど各心室パラメータに違いがないか比較した。【結果】総じて有意な相関関係は得られなかったが、CTARや中隔軸の偏位は、著明な右室拡大症例において明らかに逸脱した値をしめした。レントゲンや心電図所見も相関傾向を示すが症例によってバラつきを認めた。PR率、LVEDVI、LVEFなどもRVEDVIとの相関傾向を示す一方で逸脱する症例もめだった。【考察】TOF術後症例のPR-RV拡大と心拡大の関係性は周知の事実だが、RVEDVI高値の症例すべてがその関係性にぴったり当てはまる保証はない。再PVRの判断に向けて複数モダリティの所見を総合的に捉えなければならない。【結語】心臓MRIによる心拡大の評価に、CTARのような視点は有用である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-036] Area-Length法による左室容積計測のpit fall 一心尖拳上心での左室計測はArea-Length法の適応になるのか—

○本田 護^{1,2}, 武田 充人¹, 阿部 次郎¹, 泉 岳¹, 古川 卓朗¹, 山澤 弘州¹, 武井 黄太¹ (1.北海道大学病院 小児科, 2.防衛医科大学校病院 小児科)

Keywords: Area-Length法, ファロー四徴症, 心尖拳上心

【背景】Area-Length(AL)法は左室容積を求める為に用いられる手法であり、特に左室造影において汎用されている。簡便で大変有用な計測法であるが適用の限界があることは強調されていない。我々はファロー四徴症に代表される心尖拳上心の左室容積計測におけるAL法の妥当性について検討した。【方法】有意な短絡のないファロー四徴症心内修復術後(TOF:T群)15例(中央値2歳9か月)、対照群として冠動脈後遺症の認めない川崎病(Control:C群)14例(中央値6歳0か月)を検討した。左室造影正側面像にて左室長軸、及び矢状軸と左室長軸のなす角度(長軸角)を計測し、長軸矢状成分、Dodge法による左室拡張末期容積(LVEDV)を算出した。【結果】LVEDVはT群で $119.5 \pm 6.3\%$ N、C群で $96.4 \pm 3.5\%$ Nであり両群間に有意差を認めた($p=0.006$)。長軸角は正側面像それぞれでT群は $60.5 \pm 2.1^\circ$ 、 $3.9 \pm 4.1^\circ$ 、C群は $35.1 \pm 1.9^\circ$ 、 $25.3 \pm 1.6^\circ$ であった。長軸矢状成分は正側面像それぞれでT群は $38 \pm 2\text{mm/m}$ 、 $47 \pm 2\text{mm/m}$ 、C群は $67 \pm 2\text{mm/m}$ 、 $68 \pm 2\text{mm/m}$ (体格補正值)であり、T群では正側面像の間に有意差を認め($p=0.003$)、C群においては有意差を認めなかった($p=0.75$)。【考察】Dodgeらの原著によれば、AL法は左室造影二方向の長軸矢状成分に相違ないことが原則となっている。本検討において、T群では長軸矢状成分は正側面像間で有意差がみられた。ただT群でも長軸角が60度を下回るような症例では、矢状成分が一致する傾向がみられた。また、T群の長軸はC群と比較して小さく計測された。AL法では正側面像それぞれにおける左室短軸が面積と長軸から計算されることから、LVEDVがT群において過大に算出された原因は、長軸が小さく計測されたことで逆に短軸が大きく計測されたことにあると考えられる。このように、TOFのような心尖拳上心に対してAL法を適用することには限界があると思われ、左室容積が臨床上重要な意味をもつ場合においては特に留意すべきである。

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター

画像MRI②

座長:市橋 光 (自治医科大学付属さいたま医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-037~II-P-041

所属正式名称:市橋光(自治医科大学付属さいたま医療センター 小児科)

[II-P-037] 心臓MRIによる大動脈縮窄治療後病変の形態評価時のpitfall —下行大動脈に構造異常が疑われた3例—

○山本 哲也¹, 面家 健太郎^{1,2}, 山田 将勝³, 寺澤 厚志¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 西森 俊秀⁴, 中山 祐樹⁴, 岩田 祐輔^{2,4}, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志⁴ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

[II-P-038] 先天性心疾患における位相コントラストMRIを用いた心血管評価について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福島 裕輔¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐藤 修平³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 放射線科)

[II-P-039] 新しい磁気共鳴アルゴリズムを用いた、体右心室の肉柱と乳頭筋が右室容量に及ぼす影響についての検討

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 杉岡 翔², 吉敷 香菜子¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 嘉川 忠博¹, 朴 仁三¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-P-040] 心臓MRIによる上下大静脈血流比の測定

○佐藤 慶介, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 濱本 奈央, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

[II-P-041] 測定法による心室容積特性の差の検討: MRI、3Dエコー、および心カテ時心室造影の比較から

○羽山 陽介¹, 大内 秀雄¹, 森田 佳明², 岩朝 徹¹, 宮崎 文¹, 矢崎 諭¹, 黒寄 健一¹, 津田 悦子¹, 山田 修¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-037] 心臓MRIによる大動脈縮窄治療後病変の形態評価時のpitfall —下行大動脈に構造異常が疑われた3例—

○山本 哲也¹, 面家 健太郎^{1,2}, 山田 将勝³, 寺澤 厚志¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 西森 俊秀⁴, 中山 祐樹⁴, 岩田 祐輔^{2,4}, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志⁴ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: MRI, 大動脈縮窄術後, 層流

【はじめに】小児及び成人先天性心疾患領域においても心臓MRIは容量のみならず形態評価まで行われるようになってきている。今回大動脈縮窄(CoA)治療部遠位側にみられるMRI画像を評価する事を目的とした。【方法】2013-2014年に心臓MRIを施行したCoA治療後患者3例(撮影目的は心室容量・駆出率評価)を対象に、MRIは1.5T EX-HDX TWIN(GE社製)で撮影した3D-Fiesta画像で評価した。【症例】症例1:17歳 女児、CoA術後(subclavian flap: SCF)、残存大動脈縮窄(re-CoA)に対するバルーン拡張術(PTA)後、re-CoAの再増悪及び下行大動脈(dAo)内に隔壁を伴った腔が描出され、動脈瘤あるいは動脈解離が疑われた。症例2:2歳 男児、左側相同心・CoA・共通房室弁口 術後(肺動脈絞扼術、PTA for CoA、DKS吻合+両方向性グレン手術)、dAo内が前後2層に描出され、3か月後の同検査でも同様の所見であった。症例3:生後8か月 男児、房室錯位・両大血管右室起始・CoA 術後(SCF、肺動脈絞扼術)、dAo内が2層に描出された。【結果】今回施行した4件のMRIではいずれもdAoでの不均一な血流と考えられる所見を認め、内2件においては隔壁様構造が描出された。症例1は否定のために造影CTを要したが、症例2は直前の心臓カテーテル検査で大動脈瘤・解離等は否定でき、症例3は直近の心エコーなどから追加検査は不要と判断した。【まとめ】容量評価の目的で施行したMRIにて、治療後のCoAの形態評価を同時に試みた3例では正確な形態評価は困難であった。心エコー図ではCoA治療部遠位には不均一な血流パターンを示す事は一般的であるが、いずれの症例も心エコーでdAo内の層流を認めており(症例1では渦流)、そのため流速・血流方向の違いから隔壁様に描出されたと考える。不均一な流速が発生する場所では生じる可能性のあるpitfallであるが、近年の心臓MRIに求められる情報(血流由来の情報)では見誤る可能性があることを今一度留意すべきであると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-038] 先天性心疾患における位相コントラストMRIを用いた心血管評価について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福島 裕輔¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐藤 修平³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 放射線科)

Keywords: 先天性心疾患, 位相コントラスト法, 弁逆流定量

【序文】位相コントラストMRI(PC-MRI)により心血管での血流量測定が可能になった。先天性心疾患(CHD)患者においては体格や解剖学的な問題もあり容量や血流量測定を行うことが難しく、エコーや血管造影に加えたPC-MRIでの血測定が有用であると考えられる。【目的】当院で行われたCHD患者に対するPC-MRIによる心血管系評価について検討をした。【対象】総数7例。左心低形成症候群1例、単心室症2例(1例無脾症候群)、ToF術後3症例、純型肺動脈閉鎖症1例。最終手術: ToF根治手術3例、両方向性グレン手術2例フォンタン手術1例、BTシャント+肺動脈弁形成術1例。年齢4ヶ月~32歳(中央値3.5歳)、体重4~52kg(中央値11kg)。【プロトコル】使用MRI機種: Achieva(1.5T, Philips)。全例心電図同期下。心室については容量測定、駆出率(EF)測定を行い血管造影での測定と比較。房室弁逆流: 上行大動脈と心室SVから逆流率測定、肺動脈逆流: 左右肺動脈でのreverse/forward flowのSVから逆流率を測定、左右肺動脈に屈曲や狭窄のある場合は主肺動脈で測定した(2D-PC法MRI)。逆流評価: 肺動脈3例、三尖弁2例、共通房室弁2例【結果】心室容量 98.6±88.4ml(MRI):100±

77.2ml(血管造影)、EF $35.4\pm 18\%$ (MRI): $39.5\pm 15.7\%$ (血管造影)。房室弁(三尖弁、共通房室弁)での逆流率(4例):25%、32%、63%、65%であり、2症例に対して弁形成術施行。肺動脈での逆流率(3例):24%、40%、43%であり、全例右室流出路再建術を施行。【考察・結語】心室評価は血管造影とある程度の相関を認めたが、small heart症例ではMRI時間分解能やSNRの問題で測定誤差が大きくなると思われる。PC法による血流量測定では出来るだけ層流部分を選択するようにしているが(VENCは超音波所見を参照して決定)、吻合部や血管合流部での計測には注意を要する。逆流量測定はMDCTによる測定も報告されているが、血管造影も含めてこれからも検討を要する。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-039] 新しい磁気共鳴アルゴリズムを用いた、体右心室の肉柱と乳頭筋が右室容量に及ぼす影響についての検討

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 杉岡 翔², 吉敷 香菜子¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 嘉川 忠博¹, 朴 仁三¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

Keywords: systemic right ventricle, ventricular trabeculations, threshold-based segmentation algorithm

Objective: To assess impacts of the right ventricular (RV) trabeculae and papillary muscles on measured volumes and function in systemic right ventricle by cardiovascular MRI (CMR) using threshold-based segmentation algorithm which excludes these structures in the RV blood volume.

Method: We retrospectively examined two groups of patients. Those in group 1 included tetralogy of Fallot (TOF) as pulmonary right ventricle, and group 2 included congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) and D-transposition following an atrial switch procedure (dTGA) as systemic right ventricle. As for both two groups, we measured RV myocardial mass (RV mass), end-diastolic and end-systolic volume (RVEDV and RVESV) and stroke volume (RVSV) by CMR using standard approach and segmentation algorithm.

Results: There was a total of 20 cases (group 1; 10 TOF, group 2; 7 ccTGA and 3 dTGA) and the mean age was 26 ± 14 years (group 1; 24 ± 15 years, group 2; 27 ± 18 years). The RV mass in group 2 was more hypertrophied than it in group 1 with significant differences (101 ± 41 g/m² in group 1 vs. 124 ± 45 g/m² in group 2, $p<0.05$). By excluding trabeculae and papillary muscles in the RV blood volume using segmentation algorithm, RVEDV, RVESV and RVSV in group 2 were more decreased than it in group 1 (decreasing rate; 31%, 33% and 21% in group 1 vs. 38%, 40% and 26% in group 2, respectively).

Conclusion: The measured RV volumes and function changed by excluding trabeculae and papillary muscles. The systemic right ventricle was more hypertrophied than the pulmonary right ventricle.

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-040] 心臓MRIによる上下大静脈血流比の測定

○佐藤 慶介, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 濱本 奈央, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 心臓MRI, 上下大静脈血流比, 位相差コントラスト法

【はじめに】Fick法による血流量の測定の際には、さまざまな仮定のうで行われる。その仮定の一つに上下大静脈血流比(Q_{SVC}/Q_{IVC})があり、小児では3:1が用いられることが多い。従来、上下大血流比を測定する方法が乏しく、この仮定を検討することが困難であった。そのなかで、心臓MRIによる上下大静脈の血流測定法が確立して

きており、上記の仮定についての検討が可能となってきたものと思われる。【目的】心臓MRIにより測定した上下大静脈血流量より血流比を算出し、従来の仮定と比較検討すること。【対象】2014年7月から12月までに当院で体肺血流比等を評価する目的で心臓MRIにて上下大静脈血流量を測定した36症例のうち、単心室治療症例9例を除いた26例を対象とした（年齢 13.6 ± 5.3 歳，男女比14:12）。基礎疾患はFallot四徴5例，肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損5例，心房中隔欠損4例，修正大血管転位3例，大動脈弁逆流2例，両大血管右室起始2例，右肺動脈欠損1例，完全大血管転位1例，Shone複合1例，肥大型心筋症1例であった。【方法】MRI機種はMAGNETOM Symphony (Siemens社) 1.5T，血流測定は位相差コントラスト法 ($VENC=120\text{cm/sec}$ ， $NEX=5$) を用い，上下大静脈が右房へ流入する直前の部位で行った。【結果】全年齢における Q_{SVC}/Q_{IVC} は 0.69 ± 0.29 (0.36-1.7) であった。 Q_{SVC}/Q_{IVC} は年齢との間に負の相関 ($r=-0.75$) を認めた。 Q_{SVC}/Q_{IVC} が1を超える症例は2例あり，いずれも低年齢 (2.6-3.3歳) であった。短絡が存在するものは5例，短絡が存在しないものは21例であったが，両者に有意な差は認めなかった ($p=0.46$)。【まとめ】心臓MRIを用いた血流測定により，従来仮定に頼っていた要素が少なくなり，症例ごとの血行動態の把握がより詳細なものとなり得る可能性があると思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-041] 測定法による心室容積特性の差の検討：MRI、3Dエコー、および心カテ時心室造影の比較から

○羽山 陽介¹，大内 秀雄¹，森田 佳明²，岩朝 徹¹，宮崎 文¹，矢崎 諭¹，黒崎 健一¹，津田 悦子¹，山田 修¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科，2.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

Keywords: 心臓MRI, 心臓カテーテル検査, 3Dエコー

【背景・目的】従来のカテーテル造影(心カテ)での心室容積測定他に、昨今リアルタイム3Dエコー(3DE)、心臓MRI(CMR)などでの容積測定の有用性が謳われる。ただその結果が大きく異なる例が存在し、検査間のvalidationを目的として本検討を行った。

【方法】対象は2010～14年の5年間で心カテ、3DE、CMRの3検査が90日以内に施行された先天性心疾患88例 (0.9～50.7歳)。心カテは心室造影からCAW 2000ソフトBiplaneにより、RVはGraham法(分割数10)、LVはChild法(Simpson)でEDV、ESV、EFを計測した。3DEはPhilips iE33 X3/7プローブによるfull volume画像をQLAB ver.9.1でオフライン解析した(LV解析のみ)。CMRは1.5T Siemens Sonata Symphony(coil 6ch)によるcine MRI (SSFP法, スライス厚 5mm/3mm)を、RVは主に横断像で、LVは短軸像で撮像し、syngo.MR, Argus applicationによるm-Simpson法で計測した。全計測はそれぞれ盲検的に、1検者(小児循環器医)によるmanual tracingで行なった。

【結果】検者内誤差($n=20$)、検者間誤差($n=20$)は、3DEの検者間誤差でのみ、他検者(auto-tracing)によるLVEDV, LVESVは有意に過小評価であった(それぞれ $-28 \pm 4\%$, $-30 \pm 7\%$, $p < 0.001$)。心カテに比してCMRは、LVEDVを -4% (limits of agreement $-13 \sim 5\%$, $r=0.89$) 過小に、LVESVを $+5\%$ ($-10 \sim 20\%$, $r=0.82$) 過大に、LVEFを -3% ($-5 \sim -1\%$, $r=0.79$) 過小に、RVEDVを $+30\%$ ($19 \sim 41\%$, $r=0.90$) 過大に、RVESVを $+41\%$ ($26 \sim 56\%$, $r=0.90$) 過大に、RVEFを -5% ($-9 \sim -1\%$, $r=0.69$) 過小に評価した。心カテに比して3DEは、LVEDVを -6% ($-18 \sim 6\%$, $r=0.81$) 過小に、LVESVを -2% ($-10 \sim 6\%$, $r=0.81$) 過小に、LVEFを -1% ($-3 \sim 1\%$, $r=0.80$) 過小に評価した。

【結論】術後を含む心室の肉柱部や流入出路がどのように映り、どこまでtraceするかが検者間誤差、モダリティ間誤差、ひいては施設間誤差を生む主要原因となる。この点を加味しなければ計測値の比較は大きな齟齬をきたす。

ポスター | 1-04 複雑心奇形

ポスター

複雑心奇形②

座長:馬場 健児 (岡山大学)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-042~II-P-046

所属正式名称: 馬場健児(岡山大学医学部小児科 IVRセンター)

[II-P-042] NICU入院児における複雑先天性心疾患の発生要因の検討

○粒良 昌弘^{1,2}, 白神 一博¹, 福岡 将治¹, 小林 弘信¹, 永峰 宏樹¹, 東 浩二¹, 村上 智明¹, 中島 弘道¹, 青
墳 裕之¹ (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.君津中央病院 小児科)

[II-P-043] 発生工学から明らかになったHeterotaxy syndrome発症の分子メカニズム と臨床像、予後との関連について

○白石 公¹, 市川 肇² (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 小児心臓外科)

[II-P-044] 総肺静脈還流異常症における待機的手術の有用性について

○岡 健介¹, 古井 貞浩¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 片岡 功一¹, 南 孝臣¹, 前川 慶之², 宮原 義典², 河田
政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子
ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[II-P-045] 総肺静脈還流異常症における単心室合併の有無による臨床像の相違

○連 翔太¹, 中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角
秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[II-P-046] 在宅酸素療法と肺血管拡張薬多剤併用療法により両方向性Glenn手術を達成 した、肺高血圧を伴うFontan candidateの1例

○宮本 尚幸¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由衣¹, 菅 仁美¹, 赤木 健太郎¹, 福山 緑¹, 坂口 平馬², 黒崎 健一², 鍵崎
康治², 市川 肇², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究セン
ター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-042] NICU入院児における複雑先天性心疾患の発生要因の検討○粒良 昌弘^{1,2}, 白神 一博¹, 福岡 将治¹, 小林 弘信¹, 永峰 宏樹¹, 東 浩二¹, 村上 智明¹, 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹ (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.君津中央病院 小児科)

Keywords: 複雑先天性心疾患, 発生要因, 染色体異常

【背景】複雑先天性心疾患(complex CHD)は、その複雑な解剖と血行動態から、児の生命予後に大きな影響を与える。近年日本では高齢出産と、体外受精-胚移植を始めとしたAssisted Reproductive Technology (ART)による妊娠出産が増加している。complex CHDとこれらの関連を検討した報告は少ない。【方法】2009年1月から2014年1月までの5年間に千葉県こども病院NICUに入室したCHD 243例を対象とした。先天性心疾患(CHD)の診断、父母の年齢、妊娠の成立様式、染色体異常の合併を診療録より後方視的に調査し、complex CHDの発生要因についてロジスティック回帰分析を用いて検討した。complex CHDは、孤発性のVSD, ASD, PDA, PS(simple CHD)を除く、複雑性を持つCHDと定義した。【結果】全CHD 243例中、complex CHDは181例(74.5%), simple CHDは62例(25.5%)であった。在胎週数、出生体重の平均値はcomplex群で38週4日±20日, 2742±558g, simple群で38週6日±16日, 2541±878gであった。父母の年齢の平均値はcomplex群で母32±6歳, 父33±6歳, simple群で母32±6歳, 父33±7歳で、父母の年齢が35歳以上であった割合は、complex群で母39%, 父48%, simple群で母40%, 父45%であった。全CHD中ART出生は14例(6%)で、complex群, simple群におけるARTの頻度はそれぞれ、8例, 6例であった。染色体異常は全243例中46例(19%)に認め、complex群で25例, simple群で21例であった。単変量解析では、母年齢(p=0.87), 父年齢(p=0.39), ART(p=0.13), 染色体異常(p=0.0005)と有意であったのは染色体異常のみであり、多変量解析でも差を認めたのは染色体異常のみで(OR 4.2, 95%CI 1.9-9.4), 父母の年齢, ART出生では差を認めなかった。【結語】複雑先天性心疾患の発生には、染色体異常の影響が大きい。今回の検討では父母の年齢, ART出生で有意差がなかったが、NICU入室例はcomplex CHDの頻度が高く、今後異なる母集団での調査を検討したい。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-043] 発生工学から明らかになったHeterotaxy syndrome発症の分子メカニズムと臨床像、予後との関連について○白石 公¹, 市川 肇² (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 小児心臓外科)

Keywords: 内臓錯位, 心臓発生, 分子医学

Heterotaxy syndromelは発生初期の胎芽の左右軸の決定およびその情報伝達の異常により発症し、心臓および様々な内臓臓器の形態異常を引き起こす。近年の発生工学の進歩により、その発症の分子メカニズムが明らかになってきた。胎生17-18日の胚の正中に位置する原始結節には原始纖毛を有する結節細胞が存在し、その纖毛が時計方向に回転することにより左方向の一定の流れ(nodal flow)を起こす。この流れによってTGF-βスーパーファミリーの成長因子Nodalなどの左側決定因子が左側優位に発現し、その情報が左側板中胚葉における同じく成長因子Lefty2および転写因子Pitx2を介して心臓原基および他の内臓原基に伝達され、原始心臓管が右方ヘルプを開始するとともに内臓臓器の左右が決定される。ヒトのheterotaxyは、左側決定因子であるNodal, Lefty2以外にも、纖毛内の微小管運動タンパクdynein, Nodalの共受容体Cryptic (Cfc1), 成長因子Activin受容体 (Acvr2B)およびGdf1, 転写のtransactivatorであるCited2, 転写因子Zic3などの変異によっても発症する。我々は妊娠マウスの様々な時期にretinoic acidを投与し、E6.5投与では右側相同が、E7.0投与では左側相同が特徴的に発症し、本来左側板中胚葉に限局するNodalおよびLefty2が左右at randomに発現することから、左右の側板中胚葉に決定因子の閾値が存在する可能性を示唆した。このことはheterotaxy患者では内臓臓器の相同性が心臓と腹部臓器など部位により異なる臨床像にも繋がる。遺伝子異常と臨床像との関係では、heterotaxyの原因遺伝子には纖毛の運動異常をきたすものが多く慢性気管支炎や鋳型気管支炎との関連が示唆されるとともに、近年Nodalなどの

TGFβシグナル伝達系の異常と肝細胞腫瘍との関連が研究されていることも興味深い。Heterotaxy syndromeの発生メカニズムと病態との関連について総括し、合併病変や予後との関連について考察する。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-044] 総肺静脈還流異常症における待機的手術の有用性について

○岡 健介¹, 古井 貞浩¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 片岡 功一¹, 南 孝臣¹, 前川 慶之², 宮原 義典², 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 肺静脈狭窄, 低出生体重児

【背景】総肺静脈還流異常症 (TAPVC) は、診断後すみやかに手術するのが一般的である。しかし、低体重児などにおける新生児早期の手術は、周術期及び術後肺静脈狭窄 (PVO) のリスクが高く、至適手術時期については議論のあるところである。【対象と方法】当院で2007年1月から2014年12月までに手術を施行した、合併心奇形を伴わないTAPVC 17例 (1型9例、2型2例、3型4例、混合型2例) を対象とした。17例の手術時期は、生後24時間以内が4例、生後8-13日が3例、生後1か月以上が10例であった。生後24時間以内の手術を要した例はいずれも術前にPVOの合併がみられた。生後1か月以上経過してから手術を施行した10例はいずれもPVOの合併はなかった。そのうち5例は診断時にすでに1か月以上経過しており、残りの5例が診断から手術まで1か月以上待機した (待機群) (待機期間平均 35.6日、33-38日)。待機群5例の診断時体重は平均2.88 kg (2.3-3.7 kg) であった。待機中に得られた体重増加と、術後経過について検討した。【結果】待機群における手術待機期間中に平均で0.66 kg (+0.4-0.8 kg) の体重増加が得られ、total repairを施行されている。術後経過はいずれも良好で、術後PVOや肺高血圧 (PH) の合併なく経過している。【考察】待機群は全例PVOがなくASDも大きく開存していたが、約1か月待機したところで心不全症状 (多呼吸、哺乳不良、体重増加不良など) や、PHの進行がみられ、その時点で手術となった。やはり生後早期の手術が必要な疾患ではあるが、病態増悪に注意しながら待機することで、体重増加や、新生児早期の手術回避などのメリットが得られる。【結論】TAPVCは早期手術が一般的ではあるが、PVOがない症例、特に低体重児では、待機的手術も選択肢となり得る。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-045] 総肺静脈還流異常症における単心室合併の有無による臨床像の相違

○連 翔太¹, 中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 単心室, 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄

【目的】二心室を有する総肺静脈還流異常 (TAPVD-BV) の治療成績は安定しているが、単心室合併例 (TAPVD-SV) のそれは不良である。TAPVD術後肺静脈狭窄 (PVS) は予後に大きく影響する。今回、TAPVD-SV と TAPVD-BVの臨床像と死亡リスクとPVS因子について検討した。【対象】2000年1月より2009年12月に当院でTAPVD修復術 (TAPVD-R) を行った118 (SV: BV=48: 70) 例を対象に、後方視的に観察期間5年間で検討した。【結果 (SV: BV) 】男/女=27/21: 45/25、TAPVD-1a型=6: 23、1b型=22: 12、2型=4: 16、3型=11: 21、混合型=5: 4。平均観察期間=2.9: 4.8年、術後PVS=7 (14%): 5 (7%)、術後PVS解除術のべ数=6: 7、TAPVD-RからPVS解除術までの期間 (中央値)=5.9: 3.8月、死因がPVS=9 (18%): 4 (5%)、TAPVD-R後生存率 (1年/5年)=63/47: 95/94% (p<0.001)。SV群単独では、内臓錯位46例 (95%)、Glenn術 (G) 到達率/Fontan術 (F) 到達率=

66:41%。1年生存率(G未到達/G到達/F到達)=7:75:95%(3群間に有意差あり)。全118例を対象に心外型TAPVD、生後30日未満のTAPVD-R、SV、心停止時間、人工心肺時間(CPB)を因子とするCox比例ハザード分析では、CPB(OR 1.008)と単心室(OR 12)が死亡リスク因子であった($p<0.05$)。一方、検討した因子の中では有意なPVSリスクは認めなかった。SV群に対しては、G前に房室弁形成術/TAPVD-R施行したものを因子として加えても有意なものは認めなかった。【結語】BV群の予後は良好である。SV群の予後は不良であるが、F到達した例の予後は良好である。単心室に合併するTAPVDは大きな課題として残されている。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-046] 在宅酸素療法と肺血管拡張薬多剤併用療法により両方向性

Glenn手術を達成した、肺高血圧を伴うFontan candidateの1例

○宮本 尚幸¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由衣¹, 菅 仁美¹, 赤木 健太郎¹, 福山 緑¹, 坂口 平馬², 黒崎 健一², 鍵崎 康治², 市川 肇², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: Fontan手術, 肺高血圧, 肺血管拡張薬

(緒言)Fontan循環を目指す疾患群では、手術適応の決定に肺動脈圧(PAP)および肺血管抵抗(Rp)が重要になる。また近年、新しい肺血管拡張薬が使用可能となりこれらを併用することにより、これまで手術適応外であった症例にFontan手術の適応が期待できるようになっている。当科では生後1年まで肺高血圧を認め、Fontan手術(およびGlenn手術)は困難と考えられたFontan candidateの男児に、在宅酸素療法(HOT)およびTadalafil, Ambrisentan, Beraprostの併用を行い、両方向性Glenn手術(BCPS)を達成したのでこれを報告する。(症例)VACTERL連合、三尖弁閉鎖、心室中隔欠損、大血管転位、大動脈縮窄、主肺動脈拡張の男児。生後2週でbilateral PAB, 生後5ヶ月でNorwood手術を施行。生後10ヶ月でBTS stenosisに対してPTAを施行。その際、rPA mean=26mmHg, 1PA mean=42mmHg, Rp=6.4U・m²とGlenn手術は困難と考えられた。1歳よりHOT(40%酸素1L/分)およびTadalafil 1.0mg/kg/dayを開始。1歳4ヶ月でrPA mean=27mmHg, 1PA mean=26mmHg, Rp=6.72U・m²と肺高血圧の残存を認めた。Ambrisentan 0.2mg/kg/day, Beraprost 0.8μg/kg/dayを追加し、1歳7ヶ月でrPA mean=18mmHg, 1PA mean=21mmHg, Rp=2.6U・m²まで改善したため、生後1歳11ヶ月でBCPSを施行。術後経過は良好で顔面浮腫もみられなかった。その後上記治療を継続し、心不全の進行なく経過している。現在Fontan手術を目指して治療継続中である。

ポスター | 1-06 心臓血管機能

ポスター

心臓血管機能②

座長:糸井 利幸 (京都府立医科大学)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-047~II-P-052

所属正式名称: 糸井利幸(京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

[II-P-047] 小児における心臓足首血管係数(CAVI: Cardio-ankle vascular index)の有用性

○田中 優, 平田 陽一郎, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

[II-P-048] 小児血管障害に対する容積脈波解析と圧脈波解析の相違点

○中村 常之, 清水 陽, 小栗 真人, 秋田 千里, 犀川 太 (金沢医科大学 小児科)

[II-P-049] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価(1)~思春期における基準値の検討~

○小田中 豊, 片山 博視, 尾崎 智康, 岸 勘太, 玉井 浩 (大阪医科大学附属病院 小児科学教室)

[II-P-050] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価(2)~先天性心疾患術後患者と健常小児の比較検討~

○小田中 豊¹, 瀧間 浄宏², 片山 博視¹, 安河内 聡², 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹ (1.大阪医科大学 小児学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-P-051] 先天性心疾患児における心臓MRIと心臓カテーテル検査における大動脈 pulse wave velocityの比較

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 梁 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (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)

[II-P-052] 心室弛緩補正した単一心拍拡張期心室圧断面積関係による心室拡張期 Stiffnessの算出

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-047] 小児における心臓足首血管係数(CAVI: Cardio-ankle vascular index)の有用性

○田中 優, 平田 陽一郎, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 小児, CAVI, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患の内科的・外科的治療の向上により、成人まで達する例が非常に多くなってきている。しかしながら術後遠隔期の問題として、大動脈の弾性低下、大動脈拡張により体心室機能が低下するものがあり注意が必要である。このような大動脈の弾性低下は小児期から起こっているとの報告も散見され、大動脈の弾性を小児でも評価することが重要であると考えられる。近年、成人領域で簡便かつ非侵襲的な血管機能評価としてCAVIが盛んに利用されるようになってきており、動脈硬化性疾患の経過観察や治療効果判定に用いられている。【目的】小児領域でのCAVIの有用性について調べる。特に大動脈に影響を及ぼしやすくとされる先天性心疾患におけるCAVIの正常値との乖離について調べる。【方法】当院で2014年3月から9月までに施行された20歳未満のCAVIについて後方視的に調べた。【結果】対象となった年齢は5歳から19歳(中央値10歳)、62例に対して65回の測定が行われた。正常構造心22例のCAVIの平均値は右 4.86 ± 0.46 、左 4.86 ± 0.49 であった。一方大動脈縮窄・離断8例の平均値は4.7、ファロー四徴症3例の平均値は4.6であった。心疾患の中でCAVIが5.5を超える症例は10例あり、内訳は心室中隔欠損症4例、大動脈縮窄3例、完全大血管転位1例、高血圧性疾患2例であった。【考察・結論】小児におけるCAVIは年齢による差はほとんど見られず、正常構造心においては動脈の弾性は経年的に変化しないことが示唆された。また大動脈拡張を来しやすくとされる大動脈縮窄、ファロー四徴症におけるCAVIの平均値は、正常心と比較して有意に高いとは言えなかったが、症例によっては高値を示すものも見られた。今後症例数を増やしての検討の他、継続的な変化についても評価が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-048] 小児血管障害に対する容積脈波解析と圧脈波解析の相違点

○中村 常之, 清水 陽, 小栗 真人, 秋田 千里, 犀川 太 (金沢医科大学 小児科)

Keywords: Two-point strain, 小児血管障害, recoil機能

【背景】Two-point strain (2PS) は、超音波頸動脈縦断像にて動脈壁両端に関心領域(ROI)を設定し、心電図同期のうへ、ROI 2点間の長さの変化(strain)を分析する方法である。2PSによる解析は、血管容積変化を間接的に捉える容積脈波解析と言える。一方、radial augmentation index (rAI) は、橈骨動脈における圧脈波解析である。【目的】小児血管障害に対する容積脈波及び圧脈波解析の相違点、さらに2PSの有用性を検討する。【方法】川崎病患儿(K群)87名および健康児77名(C群)を対象とした。平均年齢は、K群10歳、C群11歳; K群F/U期間は平均10年; K群は遠隔期において全例CALはない。2PSは、心拍出にて最大限拡張した時のstrain値(A)、大動脈弁閉鎖前のpositive peak strain値(B)、閉鎖時strain値(C)、さらにrecoil機能を強調するためB/A、C/Aの比を算出した。rAI法は橈骨動脈圧脈波の反射脈波と収縮圧脈波の分析にてrAI値(%)を算出。【結果】A(8.3%;8.5;ns),B(6.9%;6.6;ns),C(4.7%;4.5;ns),B/A(0.83;0.77;p<0.05),C/A(0.55;0.54;ns),rAI(65.2%;59.5;p<0.05), (K群;C群;有意差)。rAI及びB/Aの相関関係(K群,r=0.480;C群,r=0.126)。【考察】両検査ともrAI及びB/Aにて反射脈波の影響を鋭敏に分析することが可能である。しかし反射脈波が増高しないC群でのrAI及びB/Aの非相関性は、圧脈波解析より容積脈波解析の方が血管recoilの動きを鋭敏に捉えている可能性がある。【結語】容積脈波解析である2PSは反射脈波の影響のみならず、血管recoil機能についても精査可能と考える。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-049] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価(1)～思春期における基準値の検討～

○小田中 豊, 片山 博視, 尾崎 智康, 岸 勘太, 玉井 浩 (大阪医科大学附属病院 小児科学教室)

Keywords: 血管内皮機能, 思春期, エンドパット

【背景】血管内皮機能障害の早期診断と治療は動脈硬化の予防や心合併症に対する生命予後の改善に重要である。小児においても肥満児や糖尿病患児などの生活習慣病、川崎病などの血管炎の患児において血管内皮機能を評価することは重要であると考えられる。近年開発されたEndoPAT2000は、小児でも成人同様に再現性、有効性が証明されており血管内皮機能を評価する方法として有効であるが、小児の明確な基準値が存在しない。【目的】思春期における血管内皮機能をEnd-PAT2000を用いて反応性充血(Reactive Hyperlemina Index; RHI)や脈波増大係数(Augmentation index: AI値)を心拍数で補正したAI75で評価しその基準値を設定すること。【対象と方法】生活習慣病予防健診を行っている中学生112例を対照とした(年齢12～15歳、中央値14歳、男性57例)。測定方法は、End-PAT2000を用い、RHIおよびAI75を算出した。基礎疾患のある児童や肥満度20%以上の肥満児、喫煙習慣のある児童は除外した。検査時の条件として、(1)朝食は基本的に絶食あるいは軽食で、コーヒーなどのカフェインフリーであること(2)検査2時間以内に激しい運動をしていないこと(3)測定は午前中に行うこととした。【結果】平均のRHIは、 1.94 ± 0.66 、AI75は $-11 \pm 10\%$ であった。男女間の比較では、RHIは男性 2.00 ± 0.56 、女性 1.88 ± 0.71 と有意差なく、AI75は、男性 $-15 \pm 9\%$ 、女性 $-7 \pm 8\%$ で女性の方が有意に高値であった($P < 0.001$)。年齢ごとで比較したが年齢とRHIおよびAI75は有意な相関はなかった。【結語】End-PAT2000を用いて、思春期のRHIおよびAI75を評価した。今後、小児肥満症や先天性心疾患術後患児などにおける動脈硬化の早期発見や予防の診断の一助になると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-050] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価(2)～先天性心疾患術後患者と健常小児の比較検討～

○小田中 豊¹, 瀧間 浄宏², 片山 博視¹, 安河内 聡², 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹ (1.大阪医科大学 小児学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: 血管内皮機能, 先天性心疾患術後, エンドパット

【目的】血管内皮機能障害の早期診断と治療は動脈硬化の予防や心合併症に対する生命予後の改善に重要である。近年開発されたEndoPAT2000は、成人循環器領域において血管内皮機能測定の実用性・再現性に優れているとされている。今回我々は、先天性心疾患術後患者における血管内皮機能をEndoPAT2000で検討した。【対象と方法】対象は2012年10月～2013年9月までの先天性心疾患術後患者30例(年齢8～27歳、中央値15歳、男性17例)と健常例112例(年齢12～15歳、中央値14歳、男性57例)を対象とした。疾患内訳：フォンタン手術後18例、ファロー四徴症術後4例、重症大動脈狭窄症術後またはバルーン後3例、完全大血管転位Jatene術後2例、その他3例。測定は、EndoPAT2000を用いた。検査前は安静、朝食前に適温・暗室下に15分間両指尖にプローベを装着、加圧開放前後の血流を測定し正規化RHI(Reactive Hyperemia index)および脈波増大係数(Augmentation index: AI値)を心拍数で補正したAI75を評価した。【結果】RHIは先天性心疾患群術後群において 1.61 ± 0.46 、健常群 1.94 ± 0.64 と有意に低値であった($p = 0.009$)。AI75は、先天性心疾患群術後群において $1 \pm 13\%$ 、健常群 $-11 \pm 10\%$ と有意に高値であった($p < 0.001$)。フォンタン手術後と両心室修復術後を比較すると、RHI(1.71 ± 0.45 vs 1.45 ± 0.44)、AI75($2 \pm 3\%$ vs $-5 \pm 4\%$)ともに有意差は認めなかった。また、ファロー四徴症術後の患児のRHIは 1.23 ± 0.34 と低い傾向にあった。【結語】先天性心疾患術後の血管内皮機能は健常群と比較し血管内皮機能が低下し、血管硬化度の上昇している可能性が示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-051] 先天性心疾患児における心血管MRIと心臓カテーテル検査における大動脈pulse wave velocityの比較

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (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)

Keywords: 大動脈壁硬度, MRI, PWV

【背景】大動脈Pulse wave velocity(PWV)は、通常血流と距離の計測が必要であり、直接計測するためには、心臓カテーテル検査を行わなければならなかった。その中で、近年MRIにて成人の大動脈PWVを測定することが可能であるという報告が散見される。しかし、これらは一心拍100分割以上に分割した撮影法であり、この撮影法では心拍数の高い小児には運用は困難である。【目的】血管MRIにより、大動脈PWVを一心拍25分割で撮影したものから推計することが可能かどうかを検討する。【対象】2013年6月～2014年12月に当院にてMRI検査と心臓カテーテル検査を行った、先天性心疾患を持つ患者30名(平均 7.9 ± 3.0 歳)。【方法】MRIにて上行大動脈(AAo)と横隔膜の高さの下行大動脈(DAo)の各々での血流波形を1心拍25分割で撮影した。MRIにおけるAAoからDAoまでの長さはMRI画像から直接得た。MRIでのAAo・DAoの波形において、心電図R波から血流が増加する前のポイントをA、血流が急に増加したポイントをBとした。AAoとDAoでの心電図R波から各Aまでの時間差、各Bまでの時間差、各Aと各Bの中間点までの時間差をそれぞれ用いて解析した。MRI検査前後6カ月以内に行った心臓カテーテル検査にて計測したAAoからDAoまでのPWVと比較した。【結果】MRIにて測定した大動脈PWVと心臓カテーテル検査で計測したPWVは、A・B・AとBの中間点のそれぞれで高い相関を示した(432, 465, 451 vs. 493 cm/sec, $R^2 = 0.51, 0.79, 0.74$)と各々高い相関を示した。【結論】MRIを用いた大動脈PWVの計測は、先天性心疾患児においても、また1心拍25分割での撮影法でも高い精度で計測できることが示された。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-052] 心室弛緩補正した単一心拍拡張期心室圧断面積関係による心室拡張期Stiffnessの算出

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: EDPVR, Stiffness, 心室弛緩

【背景】心室拡張末期圧容積関係(EDPVR)は、心室固有の拡張期Stiffnessを表し、その把握は、心室弛緩能とともに、心室拡張能の正しい評価と心不全病態の理解にとって必須事項である。しかしながら、EDPVRの算出には負荷条件を連続的に変化させた時の心室圧容積の同時計測を必要とするため、臨床での応用が難しい。一方、単一心拍における拡張期心室圧容積関係(DPVR_{SB})の算出は容易であるが、心室固有の拡張期Stiffness以外に、心室流入期にも進行する心室弛緩の影響を主にうける。DPVR_{SB}からEDPVRが推定できれば临床上非常に有用である。【目的】今回我々は、心室弛緩を補正したDPVR_{SB}は、EDPVRを精度よく反映するという仮説を検証した。【方法と結果】各種先天性心疾患患者(n=18)の心臓カテーテル検査中に、超音波AQ法と高精度圧測定ワイヤーを用いて心室圧断面積関係を構築した。心室弛緩を補正したDPVR_{SB}は、Weiss指数関数Fitで算出した弛緩時定数(τ)から求めた心室圧降下曲線を、実測の拡張期圧曲線から引いた圧曲線を心室断面積変化と組み合わせで構築した。EDPVRは一過性下大静脈閉塞により計測した。両者を $\text{pressure} = \text{Axe}^{\text{B} \times \text{volume}}$ に近似し比較した。心室弛緩補正のDPVR_{SB}は実測EDPVRを精度よく反映し、両者における共通圧2, 5, 10 mmHgに対する心室断面積は高い相関を示した($r = 0.92, P < 0.0001$)。【考察】心室弛緩を補正したDPVR_{SB}はEDPVRを反映する簡便な方

法で、先天性心疾患患者の拡張能評価に有用な情報を提供し、その病態把握に重要な役割を演じる可能性が示唆された。

ポスター | 1-07 カテーテル治療

ポスター

カテーテル治療③

座長: 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-053~II-P-057

所属正式名称: 萱谷太(大阪府立母子保健総合医療センター)

[II-P-053] 心外心房間交通を合併した心房中隔欠損症に対しAmplatzer septal occluderを用いて両者を閉鎖し得た1小児例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟市民病院 周産期母子医療センター新生児科, 2.新潟市民病院 小児科)

[II-P-054] AVPIIにて加療を行った 遺伝性毛細血管拡張症(HHT)に伴う肺動静脈瘻(PAVM)の1例

○松尾 倫, 三池 虹, 本田 啓, 八浪 浩一 (熊本市市民病院 小児循環器内科)

[II-P-055] 種類の異なる離脱制御型コイルを併用した側副血行路塞栓術

○高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 宮田 豊寿, 山口 洋平, 石井 榮一 (愛媛大学医学部 小児医学)

[II-P-056] Fontan術後遠隔期における体肺側副動脈の発達に関する検討

○祖父江 俊樹¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 佐藤 有美¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[II-P-057] TCPC術後に顕在化したPLSVCにAmplatzer Vascular Plugを留置して desaturationが改善した1症例 - 留置栓の形状変化に注目して -

○佐藤 誠一¹, 鳥越 司¹, 金沢 宏², 登坂 有子² (1.新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター, 2.新潟市民病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-053] 心外心房間交通を合併した心房中隔欠損症に対しAmplatzer septal occluderを用いて両者を閉鎖し得た1小児例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟市民病院 周産期母子医療センター新生児科, 2.新潟市民病院 小児科)

Keywords: 心房中隔欠損, 冠静脈, 虚血

【背景】先天性心房間交通は通常心房中隔欠損症(ASD)であるが、一方で心外心房間交通トンネルはまれで発生学的機序は不明である。臨床的には血行動態異常、手術・カテーテル治療時の心房壁破裂のリスクが報告されている。【目的】ASDに心外心房間交通を合併した症例に対し虚血に注意しながら心房中隔欠損閉鎖デバイス(ASO)を用いて両者を閉鎖し得た症例を報告する。【症例】15歳女児。ASO適応評価の経食道心エコー(TEE)で右心系拡大を伴う径6mmのASDとこれと5mm離れた前上方中隔付近に4mm径の左房へのトンネル開口部を認めた。トンネルは左房からValsalva洞右外側、右房室間溝前方を通過し右房前方へ接続していた。造影CTも同様に右冠動脈と並行し右房室間溝前方を走行するトンネルを認めた。カテーテル検査ではQp/Qs 1.9、肺高血圧はなかった。カテーテル操作はTEEガイド下で行いASDとトンネルとの誤認に注意した。選択的トンネル造影と冠動脈造影(CAG)ではトンネルと冠動脈・静脈の交通は認めず両者を閉鎖する方針とした。9mm deviceを留置し、再度CAGと心電図を施行し異常がないことを確認後detachした。両者ともに閉鎖を認めた。【考察】心外心房間交通の報告は非常にまれで、臨床的には左右短絡による容量負荷といった血行動態異常に加え、手術時のASDとの誤認やバルーン心房中隔裂開術時におけるバルーン誤挿入・拡張による心房壁の破裂といった手技に伴う致命的なリスクが報告されている。ASOにも同様の注意が必要と考えられ、本症例ではトンネル開口部がASDと近接していたがTEEが位置認識に有用であった。また、発生学的機序は不明であるが本症例では形態的に冠動脈・静脈の可能性もあったため、閉鎖には治療前後で虚血に対する慎重な評価を要した。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-054] AVPIIにて加療を行った 遺伝性毛細血管拡張症(HHT)に伴う肺動脈瘻(PAVM)の1例

○松尾 倫, 三池 虹, 本田 啓, 八浪 浩一 (熊本市民病院 小児循環器内科)

Keywords: AVPII, PAVM, HHT

【はじめに】HHTでは効率にPAVMを合併する。PAVMは低酸素、奇異性塞栓、脳膿瘍、破裂などのriskから有症状のもの、流入動脈が3mm以上のものは積極的治療介入が望まれる。今回、低酸素血症・HHT家族歴からPAVM診断。コイルによる塞栓は困難と判断しAVPIIにて加療を行った症例を経験したため報告する。【症例】14歳女児。頭痛を主訴に受診。SpO₂ 88%、HHTの家族歴ありPAVM疑われ胸部CT施行しPAVM診断。同日施行した頭部MRIにて異常所見なし。PAVMは多発性でS9領域に10x10mm, 9x9mmの2つの瘻を主としてその他大小多数(瀰漫性)の瘻が認められた。栄養血管はa9分枝から多岐に認められ流出血管はV9, 10に認められた。V10に主に還流する10mmx10mm(栄養血管3mm)の瘻に対してTargetXL360 12mmx45cm, 10mmx40cmを用い瘻内にて塞栓を行った後、V9に還流する瘻に対しては瀰漫性の広がり認めコイルによる塞栓は手技的・時間的にも困難と判断しA9本幹7mmに対してAVPII10mmを留置することにより短絡血流はほぼ消失し酸素化の改善(SpO₂ 98%)が得られた。【まとめ】AVPIは太く血流量が多い血管に対して非常に有用なdeviceであり本例の様な従来であれば区域切除を必要とするPAVM病変に対しても効果的かつ有効な治療手段と成り得る。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-055] 種類の異なる離脱制御型コイルを併用した側副血行路塞栓術

○高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 宮田 豊寿, 山口 洋平, 石井 榮一 (愛媛大学医学部 小児医学)

Keywords: 側副血行路, コイル塞栓術, カテーテルインターベンション

【背景】先天性心疾患患者の術前、術後に見られる側副血行路は、血行動態に悪影響を及ぼすことが多い。経カテーテル的塞栓術が行われることが多いが、近年多彩な離脱制御型コイルが登場してきており、塞栓術の選択肢が増えている反面、コイルを有効に活用する方法ははっきりしていない。【目的】側副血行路塞栓術において複数種類の離脱制御型コイルを用いる利点を検討する。【方法】2010年1月より2014年12月までに愛媛大学医学部附属病院小児科にて側副血行路に対し経カテーテル的塞栓術を行った22例。動脈管開存および心外異常血管に対する塞栓術は除外した。診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】患者の年齢は0-33(中央値2)歳、男性8例、女性14例。疾患内訳はファロー四徴、三尖弁閉鎖、左心低形成症候群、単心室、大血管転位、肺動脈閉鎖、心室中隔欠損がそれぞれ5、4、4、3、3、2、1例であった。対象となった血管は動脈肺動脈シャント20例、体静脈肺静脈シャント2例、使用したコイルの種類と個数はOrbit 203個、Tornado 22個、Azur 17個、Ruby 9個、Target 1個、その他6個で、合計258個、透視時間は44-134分(中央値67分)であった。Amplatzer vascular plug (AVP) のみを用いた症例が1例、AVPとコイルを併用した症例が1例あった。Orbitコイルのみを使用した群(O群)16例とOrbitとその他のコイルを併用した群(C群)3例を比較すると、使用コイル数、透視時間はそれぞれ4、15個、53.2、73.9分であった。【考察】複数種類のコイルを用いた群では有意差は認めなかったものの、透視時間が短い傾向にあった。タイプの異なるコイルを上手く用いることで、塞栓術の手技時間の短縮、患者での負担軽減が期待できる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-056] Fontan術後遠隔期における体肺側副動脈の発達に関する検討○祖父江 俊樹¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 佐藤 有美¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, APCA, coil

【背景】Fontan手術前に体肺側副動脈(APCA)を塞栓しておく事は、肺動脈圧を下げることにによりFontan循環を改善するだけでなく、Fontan手術を行いやすい術野の確保にもつながるため非常に有効である事は周知の事実である。しかしながら、Fontan術後遠隔期に、塞栓を必要とするAPCAがどの程度発達してくるのかに関しては未だ不明瞭な点も多い。

【目的】Fontan術後遠隔期におけるAPCAの発達について明らかにすること。

【対象と方法】1995年5月から2015年1月までに当院でFontan術後の評価目的の心臓カテーテル検査を行った患者のうち、2015年1月でFontan術後5年以上が経過している119人を対象とし、Fontan術後1年のフォローアップカテーテル検査施行時は含めずそれ以降にAPCA塞栓術を行った症例に関して、頻度、時期、塞栓術を行った目的に関して後方視的に検討した。

【結果】対象の119人中、術後にAPCA塞栓術を必要としたのは23人で、計25回施行していた。術後1年のフォローアップカテーテル検査施行時は含めずそれ以降に塞栓術を行ったのは5人のみで、計7回施行していた。5人のうち2人が、喀血に対する治療目的で計3回塞栓術を行っており、その発生時期は1人が術後9年5ヶ月と17年1ヶ月の2回、もう1人が術後1年7ヶ月であった。他の3人は肺高血圧改善が目的であり、その時期は1人が術後1ヶ月と4年4ヶ月の2回、他の2人がそれぞれ2年1ヶ月、7年7ヶ月であった。

【結語】Fontan術後遠隔期にAPCAが問題となる事は少なく、術後急性期を乗り切る事を目標とした塞栓術で充分であり、ある程度のAPCAの残存は許容され得ると考える。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-057] TCPC術後に顕在化したPLSVCにAmplatzer Vascular Plugを留置してdesaturationが改善した1症例－留置栓の形状変化に注目して－

○佐藤 誠一¹, 鳥越 司¹, 金沢 宏², 登坂 有子² (1.新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター, 2.新潟市民病院 心臓血管外科)

Keywords: AVP, PLSVC, desaturation

【はじめに】従来のコイルを用いた塞栓術は、目的とする血管径が太く血流量が多い場合には、塞栓力や固定性などに問題があり、Amplatzer Vascular Plug(AVP)に改善が期待される。今回我々は、TCPC術後に顕在化したPLSVCに、合併症なくAVPを留置してdesaturationが改善した症例で、中期術後に留置栓の形状が変化した症例を経験した。【症例】12歳8ヵ月、男児。診断：DORV TGA VSD PA。新生児期に右BTシャント術、1歳6ヵ月で両方向性Glenn手術、2歳5ヵ月でTCPC(18mm)が施行された。術後経過は比較的順調であったが、次第にSatが90%代前半に低下した。【AVP留置の実際】12歳3ヵ月時に施行した心カテで、PLSVCがCSへ流入し、desaturationの原因であることが判明した。PLSVC径は6*9mmに計測した。AVPで閉塞することを計画した。比較的急峻なカーブを避ける目的で、FVアプローチではなく左上肢（尺側皮静脈）アプローチを選択した。まずCS側に12mm径のAVP-2を留置した。CS寄りのわずかな狭窄部位から留置を開始し、軽度伸展した形状で留置した。さらに頭側に14mm径のAVPを追加留置した。留置直後からほぼ完全閉塞が確認でき、Satは96%に上昇した。【AVP留置後の形状変化】留置術後1ヵ月での胸部X線では、2個の留置栓の形状に変化は認めなかった。3ヵ月後のX線像で、AVP-2が留置直後に比して横径が延長し長さが短縮していた。留置位置に大きな変化はなかった。AVPには明らかな形状変化は認めていない。【考察】AVP-2は留置術後に徐々に形状変化をきたし、ゆっくりと復元した。閉鎖栓の復元力が血管壁に勝っている可能性があり、太い静脈に留置する際にはmigrationを予防する目的で、より大きな径の留置栓を検討する必要がある。

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

不整脈（症例）

座長:加藤 愛章 (筑波大学)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-058~II-P-063

所属正式名称: 加藤愛章(筑波大学医学医療系 小児科)

[II-P-058] 薬剤アレルギーを契機にtwin AV nodeが関与した上室頻拍を呈したFontan術後遠隔期の一例

○鎌田 博之¹, 徳永 正朝¹, 西畠 信¹, 八浪 浩一² (1.総合病院鹿児島生協病院, 2.熊本市民病院)

[II-P-059] 非開心術後の房室接合部頻拍の幼児例

○森 琢磨^{1,2}, 河内 文江^{1,2}, 細谷 通靖², 菅本 健司², 菱谷 隆², 星野 健司², 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[II-P-060] 小児孤立性心房細動の1例

○荒木 徹¹, 北田 邦美¹, 小寺 亜矢¹, 鈴木 嗣敏² (1.福山医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立総合医療センター 小児不整脈科)

[II-P-061] by stander CPRにより救命されたQT延長症候群の13歳男児例

○倉信 大¹, 松村 雄¹, 梶川 優介¹, 細川 奨¹, 高橋 暁子², 西岡 正人², 土井 庄三郎¹ (1.東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科, 2.川口市立医療センター)

[II-P-062] QT短縮症候群が疑われた12歳男児

○原田 雅子, 近藤 恭平 (宮崎大学医学部生殖発達医学講座 小児科学分野)

[II-P-063] 進行性心臓伝導障害が疑われる2症例

○松村 雄, 細川 奨, 倉信 大, 梶川 優介, 白井 加奈子, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-058] 薬剤アレルギーを契機にtwin AV nodeが関与した上室頻拍を呈したFontan術後遠隔期の一例

鎌田 博之¹, 徳永 正朝¹, 西畠 信¹, 八浪 浩一² (1.総合病院鹿児島生協病院, 2.熊本市民病院)

Keywords: 先天性心疾患, Fontan術後, Twin AV node

【背景】Fontan循環において頻脈性不整脈は、循環動態の破綻につながる要因となる。TCPC-EC法を用いても術前に不整脈基質に気づかれないで突然発症する上室頻拍も起こり得る。基礎疾患の形態学的特徴により頻脈の発生機序を考慮した治療が必要である。【症例】形態診断は{I,D,D}、levocardia、共通房室弁、右室単心室、PS。左BT短絡術を経て3歳でTCPC-EC手術を受け、術後経過は良好。インフルエンザの診断でoseltamivir服用後に発疹、黄疸、胸部不快感が出現し、HR 150 bpmの頻拍を認め、紹介入院となった。来院時に血圧、SpO2低下を認め、頻拍停止を試みた。迷走神経刺激法は無効、ATP静注で一旦停止後に再発、verapamil静注で頻拍は停止した。しかし洞調律は持続せず、心房期外収縮、接合部頻拍等の多彩な上室性不整脈を呈したため、verapamil内服をpropranololに変更後HR 90 bpmの洞調律となった。頻拍時の心電図はHR 150 bpmのnarrow QRS tachycardiaで頻拍停止時はQRS波で停止し通常のAVRTとは異なっていた。過去の心電図記録でQRS波の極性が2種類認められた上、頻拍後経過観察中の心電図に記録で同一心電図内にQRS波の極性が上方軸と下方軸が交互に認められた。【考察】頻拍発作の機序として、心電図のQRS波の極性の変化、頻拍停止がQRS波で停止したこと等からtwin AV nodeを含むreentryが強く疑われた。頻拍の停止にはATP・Verapamilが有効であったが、その後に遷延したAPC頻発、接合部頻拍にはPropranololが有効であった。今後、頻拍発作の再発がみられるならばEPSやカテーテルアブレーションの適応を考慮する必要がある。【結語】Fontan手術後遠隔期において、薬剤性アレルギーを契機にtwin AV nodeが関与したと思われる頻拍発作を生じた一例を経験した。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-059] 非開心術後の房室接合部頻拍の幼児例

森 琢磨^{1,2}, 河内 文江^{1,2}, 細谷 通靖², 菅本 健司², 菱谷 隆², 星野 健司², 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 房室接合部頻拍, 幼児期, 頻拍誘発性心筋症

房室接合部頻拍(Junctional Ectopic Tachycardia: JET)は、比較的稀な先天性JETと開心術後にしばしば認める術後JETに分類される。先天性JETは生後6カ月未満に認める治療抵抗性の予後不良な頻拍とされ、本邦においても胎児期や新生児期に先天性JETと診断された症例報告は散見される。しかし、幼児期の非開心術後JETの報告は少ない。非開心術後のincessant型JETにより頻拍誘発性心筋症を呈した幼児の一例を経験したので報告する。【症例】1歳7ヶ月女児。在胎37週、出生時体重2800g、正常分娩で出生。1歳6ヶ月健診時に異常所見を指摘されず、健診後に食思不振と活気低下を認め、1歳7ヶ月時に近医より当院へ紹介入院となった。房室解離を伴うnarrow QRSの200~220回/分の頻拍と心機能低下(LVEF 37%)を認め、incessant型JETによる頻拍誘発性心筋症と診断した。プロカインアミド投与を開始し、徐拍化するも(170回/分)、接合部調律は持続した。入院2日目よりプロカインアミドに加え、フレカイニド内服の併用を開始。その後も洞調律には復せず、プロカインアミド投与終了後、入院8日目に頻拍(180回/分)を認めたことから、アミオダロン内服の併用を開始した。その後、良好なrate control(120回/分)と心機能改善を得られ、入院19日目に退院としたが、接合部調律は持続した。2歳0ヶ月時に他院にて高周波カテーテルアブレーション治療を施行した。アブレーション治療後も洞調律には復せず、アテノロール内服の併用を開始。その後も接合部調律は持続している。【結語】幼児期以降には少ないとされるincessant型JETに対してアミオダロン等の内服加療にて良好な経過を得た一例を経験したので報告する。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-060] 小児孤立性心房細動の1例

○荒木 徹¹, 北田 邦美¹, 小寺 亜矢¹, 鈴木 嗣敏² (1.福山医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: 孤立性心房細動, PV isolation, アミオダロン

【背景】小児期の孤立性心房細動 (AF) は稀である。

【症例】10歳、男。家族歴に特記事項なし。小学1年生の心電図検診で異常を指摘されたが放置していた。10歳2ヵ月頃から運動時に強い動悸を自覚するようになり、10歳3ヵ月で当科を受診した。身長148cm、体重53kg、血圧100/60mmHg。身体所見に異常はなかった。ECG所見は洞調律、HR83、PQ間隔0.14s、QRS軸70°、QTc0.370で異常はなかったが、ホルター心電図、トレッドミル運動負荷心電図でPAC short runを認めた。心エコーに異常はなく、BNP、電解質、甲状腺機能にも異常はなかった。当初は無治療で経過観察の方針としたが、徐々に動悸の訴えが増強し、頻拍レートは速く (250bpm)、持続時間は長く (20~30分) になった。11歳2ヵ月のトレッドミル運動負荷時にAFを認め、孤立性AFと診断した。競技的運動を禁止とし、アテノロール、フレカイニドを投与したが、コントロール不良であった。13歳9ヵ月にEPSを施行した。安静時は洞調律であったが、イソプロテレノールon/offで頻拍は誘発され、PV起源のAFとtypical心房粗動 (AFL) の合併と診断した。AFLに対しcavotricuspid isthmusにablationを施行したが、AFは残存した。13歳10ヵ月で2回目のCAとしてPV isolationを行った。PV内電位が先行するPACは消失したが、最早期がHis束 (中隔) のPACからのAFが残存し、完全には抑制できなかった。CAによるAFの根治は困難と考え、14歳2ヵ月からアミオダロン投与を開始したところ、AFは認められなくなり自覚症状も消失した。現在16歳4ヵ月であり、運動時にPACを認めることもあるが、レートコントロールは良好であり、順調な経過である。

【考察】本症例は稀な小児期発症の孤立性心房細動であった。心房全体に不整脈が存在しPV isolationのみでは根治は困難であったが、CA治療にアミオダロン、フレカイニドを加えることにより症状は軽快した。長期的な治療方針は未定であり今後の課題である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-061] by stander CPRにより救命されたQT延長症候群の13歳男児例

○倉信 大¹, 松村 雄¹, 梶川 優介¹, 細川 奨¹, 高橋 暁子², 西岡 正人², 土井 庄三郎¹ (1.東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科, 2.川口市立医療センター)

Keywords: QT延長症候群, ICD, KCNQ1

【背景】学校心臓検診においてQT延長症候群 (以下LQTS) は比較的頻度の高い心電図異常であり、また20歳未満で心事故を起こす頻度が多く、管理法の決定は重要である。今回我々は体育の授業中に心事故を起こし教師により自動体外式除細動器 (以下AED) により救命し、ICD植え込み術を施行した一例を経験したので文献的考察を含め報告する。【症例】13歳男児、小学校1年生の学校心臓検診でQT延長を指摘された。初診時はQTc 440msec程度であったが運動負荷心電図で陽性所見があり、運動制限をされて近医で経過観察をされていた。当院紹介受診予定の前日、体育の水泳中に意識消失、水没し体育教師に救出されたのち全身強直間代性けいれんが出現、by standerのCPRとAEDにて蘇生され急性期治療後、当院に救急搬送となった。当院受診時、心電図でQTc 583msecと著明な延長を認め、またV2~V4でnotched T waveもみられた。採血、心臓超音波検査では特記すべき異常を認めず、AEDの解析ではVfを認め、LQTSと診断した。β遮断薬の内服開始、また二次予防の観点からICD植え込み術を施行した。母もQTc 500msecと延長を認めており、その後の遺伝子検査で本人および母にKCNQ1の2か所で点突然変異を認めLQT1と診断した。β遮断薬投与にて経過観察しており、その後は心イベントの発生は認めていない。【考察】by stander CPRにより救命されたLQT1症例では、二次予防としてICD植え込みは推奨されているが、水泳中の心事故が比較的多いことから、ICD植え込み後も水泳禁止を含む運動制限とβ遮断薬の投与は重要である。本症例の重篤な経過が2か所での点突然変異と関係があるかは不詳であり、文献的考察

を加えた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-062] QT短縮症候群が疑われた12歳男児

○原田 雅子, 近藤 恭平 (宮崎大学医学部生殖発達医学講座 小児科学分野)

Keywords: QT短縮症候群, 着用型自動除細動器, SQTS

【背景】QT短縮症候群(SQTS)は、イオンチャネルなどの遺伝子異常が原因の遺伝性不整脈疾患として知られ、QT時間の短縮と致死性不整脈で特徴づけられる症候群である。SQTS患者の心停止リスクは非常に高く、そのピークは生後1年未満で4%、その後は1年に1.3%の心停止リスクがあり、40歳までに40-50%が心停止を経験すると報告されている。今回、SQTSを疑わせる救命された心室細動の症例を経験したので報告する。【症例】症例は生来健康な12歳男児で、釣りをしている最中に突然の心停止が出現。父親によるバイスタンダーCPRが行われ、計3回のAEDによる除細動で心拍再開し、AEDには心室細動が記録されていた。脳低体温療法、アミオダロン持続静注を含めた集中管理により、神経学的後遺症なく救命された。学校心臓検診(約3ヵ月前)の12誘導心電図にてQTc 340ms(3心拍平均)とQT短縮傾向を認めたことから、QT短縮症候群と診断し、ICD埋め込みを行う方針とした。皮下型ICD(s-ICD)を希望されたため、日本でのs-ICD発売までの待機期間は着用型自動除細動器(WCD)を使用した。【考察】SQTSは稀ではあるが非常に予後不良な疾患である。しかしQT短縮症候群の診断基準はいくつか報告があるも小児に特異的な診断基準は確立していない。QT時間と重症度についても関連しないとの報告もあり、SQTSの予後予測因子、学校心臓検診におけるQT短縮の抽出基準についても一定の見解は得られていない。唯一の予後不良因子は心停止の既往であり、そのようなSQTS患者は若年者であってもICD埋め込みが強く推奨される。本症例においてもWCDを橋渡しとしたICD埋め込みを予定した。【結論】本邦におけるSQTSの取り扱いについて、小児に対するWCDの使用状況も含め、文献的考察を踏まえて報告する。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-063] 進行性心臓伝導障害が疑われる2症例

○松村 雄, 細川 奨, 倉信 大, 梶川 優介, 白井 加奈子, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 遺伝性不整脈, 進行性伝導障害, イオンチャネル病

【背景】若年者の伝導障害は稀な疾患で、突然死の危険性がある。伝導障害の原因は多岐にわたるが、心筋症や虚血性心疾患などの器質的心疾患を伴わない原因不明の進行性伝導障害を進行性心臓伝導障害と定義している。今回、本疾患と考えられる2症例を経験した。臨床経過と治療方針について考察する。【症例1】11歳男児、小学校1年時の学校心臓検診で徐脈、完全左脚ブロックを指摘された。心エコーで器質的異常はなく、心機能は正常範囲であったため、経過観察となった。小学校2年時に、トレッドミル運動負荷試験で2:1の房室ブロックと完全房室ブロックを認め、運動制限下で経過観察とした。小学校5年時の体育授業中に失神を認め救急搬送となった。心拍数300回/分の多形性心室頻拍を認め、進行性の伝導障害と致死性不整脈に対し除細動付きペースメーカーの植込みを行った。【症例2】15歳男児、中学校1年時の学校心臓検診で完全左脚ブロックを指摘された。心エコーで器質的異常はなく、心機能は正常であった。トレッドミル運動負荷試験で2:1の房室ブロックを認めたが、運動時の心拍応答は良好であり運動制限は行わず経過観察としていた。遺伝子検査でSCN5Aの遺伝子変異を認めた。中学校3年時に運動時心拍応答の不良と高度房室ブロックを認めた。自覚症状はなく、経過観察中である。【結論】本疾患は遺伝子型と表現型の関連や予後予測因子など未だ不明な点が多い。本疾患の鑑別診断には、二次性に伝導障害をきたす疾患の否定と遺伝子検査が有用である。遺伝子結果からは、ある程度の臨床経過を予測することができる。心事故を起こす前に本疾患を診断し、ペースメーカーを適切な時期に植え込むことが重要である。

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

抗不整脈薬

座長:渡邊 まみ江 (九州病院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-064~II-P-068

所属正式名称: 渡邊まみ江(九州病院 循環器小児科)

[II-P-064] 当施設におけるソタロールの使用経験

○重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

[II-P-065] 先天性心疾患の周術期に発生する難治性の頻脈性不整脈に対するランジオールおよびアミオダロンの当院での使用経験。

○佐藤 正規¹, 上田 知実¹, 石井 卓¹, 吉敷 香菜子¹, 中本 祐樹¹, 稲毛 章郎¹, 嘉川 忠博¹, 高橋 幸宏², 朴 仁三¹ (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科)

[II-P-066] 小児における非観血的なBrugada型心電図誘発検査の検討

○馬場 恵史, 鈴木 博, 星名 哲, 羽二生 尚訓, 塚田 正範 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野)

[II-P-067] 上室性頻拍発作持続による挫滅症候群様病態が高K血症に至り、β遮断薬およびNaチャンネル遮断薬と相まって致死的不整脈をきたしたFontan術後の1例

○谷口 由記¹, 大内 秀雄^{1,2}, 坂口 平馬¹, 宮崎 文¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科)

[II-P-068] カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対してフレカイニド投与の催不整脈作用によってVTを来たしたと思われる1例

○上嶋 和史, 武野 亨, 中村 好秀, 竹村 司 (近畿大学医学部附属病院 小児科学教室)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-064] 当施設におけるソタロールの使用経験

○重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一²

(1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

Keywords: 不整脈, ソタロール, Kチャンネル遮断薬

【背景】ソタロールはKチャンネル遮断作用に加えβ受容体遮断作用も有し、様々な頻脈性不整脈に対し有効とされ、小児領域においても使用頻度が増えている。【方法】2007年4月～2015年1月の間に当施設でソタロール投与を開始した9例を対象に後方視的に検討。【結果】投与開始時年齢は、日齢12～12歳9ヶ月、中央値3ヶ月であった。構造的な基礎心疾患の有無では有6例、無3例。基礎心疾患を有する6例の内訳は僧帽弁閉鎖/フォンタン型手術後、左心低形成症候群/グレン手術後、肥大型閉塞性心筋症、完全型房室中隔欠損症/巨大右心耳/肺動脈絞扼術後、無脾症候群/右心型単心室/グレン手術後、左室内腫瘍で、対象となった不整脈はAT 3例、VT 1例、IART 1例、PAT/PSVT(分類不能) 1例であった。基礎心疾患を有さない3例での対象不整脈はAVRT 2例、MAT 1例であり、背景としてAVRTのうち1例は初診時Tachycardia induced cardiomyopathyを呈し、ABL施行後もAVRTが頻発していた。AVRTのもう1例は胎児頻脈に対し経胎盤の薬物治療後であった。ソタロール使用理由は、既使用抗不整脈薬が不応のための変更・追加 6例、第1選択薬としての開始 2例、III群薬静注から内服へ変更のための開始 1例であった。平均 1.8 ± 1.0 mg/kg/日を初期量として、平均 3.6 ± 1.6 mg/kg/日で維持されていた。副作用として、徐脈のため減量・中止を要したものが3例、うち中止後に再燃したものが1例だった。著明なQT延長を認めた症例はなく、TdPの誘発も認めなかった。ソタロールにより、いずれの症例でもいったんは対象不整脈のrhythm controlが得られたが、9例中2例(左室内腫瘍例、巨大右心耳合併例)で再燃を認めた。その2例についても、ソタロールに他剤(フレカイニドorランジオロール)を併用することで最終的にcontrolが可能であった。【結論】治療抵抗性不整脈に対する自験例での検証ではソタロールは比較的安全かつ有用であった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-065] 先天性心疾患の周術期に発生する難治性の頻脈性不整脈に対するランジオロールおよびアミオダロンの当院での使用経験。

○佐藤 正規¹, 上田 知実¹, 石井 卓¹, 吉敷 香菜子¹, 中本 祐樹¹, 稲毛 章郎¹, 嘉川 忠博¹, 高橋 幸宏², 朴 仁三¹ (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 難治性不整脈, ランジオロール, アミオダロン

【背景】

心臓手術の周術期に発生する難治性の頻脈性不整脈に対するランジオロールやアミオダロンの有効性に関しては近年報告が多いが、乳児期や先天性心疾患の領域での具体的な投与量や有効性についての報告は少ない。

【目的】

当院で2010年から2014年の間に56件の先天性心疾患の周術期に発生した難治性の頻脈性不整脈に対し用いたランジオロールまたはアミオダロンの使用状況について検討すること。

【結果】

対象は男性35名、女性21名の計56名で、年齢中央値は1.9歳(0～40)で1歳未満が29名(52%)であった。術式は右室流出路再建術が10例、Fontan型手術が10例、心房中隔欠損または心室中隔欠損閉鎖術が8例、房室弁形成術が7例、肺動脈絞扼術が6例、Glenn手術が6例、その他が24例であった。対象となった不整脈は心房頻拍が46%、房室接合部頻拍が12%、心室頻拍が8%、心室性期外収縮が5%、その他が29%であった。洞調律維持を有効として評価した。

使用薬剤は、ランジオロール単独が42例、アミオダロン単独が9例、併用が5例で、使用期間はランジオロールが中央値2日(1～18)、アミオダロンが3日(1～13)であった。また、ランジオロールは最大投与量2.0μ

g/kg/min(0.5-20)で78%の有効率で、アミオダロンは最大投与量5.5μg/kg/min(3.0-6.7)で85%の有効率であった。内服への移行率はランジオロールで54%、アミオダロンで53%であった。両群で明らかな有害事象は認めなかった。

【考察】

先天性心疾患の周術期の頻脈性不整脈に対するランジオロールおよびアミオダロンは、心機能低下を起こさず副作用も少ないため、安全に使用でき、特にランジオロールについては大部分の患者で少量でも効果が得られることが示唆された。文献的考察も含めて報告する。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-066] 小児における非観血的なBrugada型心電図誘発検査の検討

○馬場 恵史, 鈴木 博, 星名 哲, 羽二生 尚訓, 塚田 正範 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野)

Keywords: Brugada症候群, 運動負荷試験, 経口ブドウ糖負荷試験

【はじめに】Brugada症候群(以下BrS)の診断にはBrugada型心電図(以下BrECG)の確認が必須であるがときに正常化する。さらに同心電図の出現がリスクと関連し、BrECGを顕在化させる誘発試験は重要である。診断には薬剤負荷の有効性は広く認識されているが、さらに日常生活に即した条件での非観血的検査によるリスク層別化は価値ある手段として利用されるべきと日循ガイドラインで述べている。しかし小児での非観血的検査の知見はわずかである。今回BrECGが確認された4名(うち2例をBrSと診断)に対し非観血的検査を行ったので報告する。【症例】a発熱時、b運動負荷試験、c経口ブドウ糖負荷試験、d12誘導Holter心電図とe顔面浸水試験施行時の心電図変化について検討。症例1:9歳男児。無症候性で突然死とBrSの家族歴なし。発熱時に脈不整あり、aでPVCとBrECGを認めた。b、c、eでは変化なくdにて活動時にBrECGを認めた。遺伝子検査結果待ち。症例2:7歳男児。無症候性で突然死とBrSの家族歴なし。学校心臓病検診でBrECG認めた。a、b、cとeは有意な変化なく、dにて夕食時にBrECGを認めた。症例3:8歳男児。無症候性で父方祖父がBrS。学校心臓病検診でBrECGを認めた。a、e施行せず、b、d、eで変化なし。症例4:9歳男児。突然死の家族歴あり。1歳時に熱性けいれんの精査でBrECG認めた。メキシレチン内服中。aでPVCの増加、bで負荷終了後にnon sustained VTを、cでCoved typeの波形増悪を、dではPVCを認めた。eは変化なし。EPSではピルジカイニド負荷でV1,2のCoved typeのST上昇を認めた。ソタロールに変更後の再評価ではaで変化なし、bでnon sustained VTは消失、cでCoved typeの波形増悪を認めなくなった。ICDは植え込まずソタロールで経過観察。SCN5A遺伝子異常あり。【まとめ】今回の検討症例は少ないが、顔面浸水ではBrECGの誘発はなく、食事後や経口ブドウ糖負荷試験での誘発が複数例あった。今後症例の蓄積が望まれる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-067] 上室性頻拍発作持続による挫滅症候群様病態が高K血症に至り、β遮断薬およびNaチャネル遮断薬と相まって致死的不整脈をきたしたFontan術後の1例

○谷口 由記¹, 大内 秀雄^{1,2}, 坂口 平馬¹, 宮崎 文¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科)

Keywords: 高K血症, Naチャネル遮断薬, β遮断薬

【背景】血清電解質異常は不整脈発症に密接に関連し、中でも血清Kの恒常性の維持は重要で、高K血症は心停止に至る重篤な病態であるがその原因は様々である。【症例】19歳女性、右側相同、右室型単心室症Fontan術後。上室性頻拍発作の既往あり、発作を反復するため前医にてβ遮断薬、Naチャネル遮断薬および抗血小板薬を内

服中であつた。上室性頻拍発作の持続あり、その後めまいと動悸が出現したため救急搬送となった。当院到着時、ECGにてwide QRSの徐脈で血圧低下、また血清K 7.2 mEq/mlと高値を認めた。アミオダロン投与、メイロン補正にて徐々にnarrow QRS tachycardiaとなったため、心室頻拍あるいは房室接合部頻拍と考えて電氣的除細動を施行したところ、その後洞調律へ復帰した。発作後の採血で、Naチャンネル遮断薬（フレカイニド）の血中濃度は1120 ng/ml（有効域；200-1000 ng/ml）と高値を示した。入院後はアミオダロンの内服を導入、Naチャンネル遮断薬は中止し、またβ遮断薬も減量したところ、血清K 4.2mEq/mlに低下し、その後は発作なく経過した。【考察】上室性頻拍持続による循環破綻から細胞破壊に至り、挫滅症候群様病態の結果Kが上昇したことに加え、β遮断薬が高K血症持続に関与し、更に高容量のNaチャンネル遮断薬の影響で心筋伝導が遅延したことでwide QRSの徐脈をきたしたと考えられた。【結論】頻拍持続による循環破綻は挫滅症候群様病態から高K血症の原因となる場合がある。不整脈を有する心不全患者では血清K調節に精通した不整脈、循環管理が重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-068] カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対してフレカイニド投与の 催不整脈作用によってVTを来たしたと思われる1例

○上嶋 和史, 武野 亨, 中村 好秀, 竹村 司（近畿大学医学部附属病院 小児科学教室）

Keywords: CPVT, フレカイニド, 催不整脈作用

【背景】カテコラミン誘発多形性心室頻拍（CPVT）は、小児期に発症し、運動により多形性心室頻拍、心室細動が誘発される。CPVTには様々なサブタイプがあり、その中の1つの遺伝子異常としてリアノジン受容体2型（RyR2）が発見されている。有効な治療薬としてβブロッカーやフレカイニドがありCYP2D6で代謝される。しかし、CYP2D6の遺伝子の変異の中には、薬物代謝効率が低いものがあるとともに、通常量の内服でも薬物の蓄積により催不整脈作用を来たすことがあると考えられている。【症例】33歳、女性【現病歴】小学校3年生時に急に走った時に意識消失し、その後3年間の間に同症状を3回経験した。マスターダブル運動負荷心電図でカテコラミン誘発多形性心室頻拍と診断され、βブロッカーの内服開始となり、以後外来フォローとなった。30歳時に心電図にて心拍数40/分と徐脈を認めたためβブロッカーをフレカイニドに変更したが、内服開始後30分程度で胸部不快感、動悸を自覚するようになった。精査目的でホルター心電図装着したところ、しばらくして心室頻拍となり前失神発作となったため入院管理となった。入院後フレカイニドをβブロッカーに変更し、以後気分不快感は消失し、外来フォローとなっている。CYP2D6の遺伝子変異を疑い検査したところCYP2D6*1/*1であつた。【考察】本症例のCYP2D6はCYP2D6*1/*1のホモ接合体であり、薬物代謝効率は正常の遺伝子タイプであつた。しかし、フレカイニド内服開始後より催不整脈作用を呈しており、フレカイニドが原因であつた可能性が考えられる。【結語】カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対してフレカイニド投与による催不整脈作用を来たしたと思われる1例を経験した。本症例のようにCPVTの治療としてフレカイニド投与後に催不整脈作用を呈することがあり、薬物血中濃度モニタリングを行い、慎重投与することが重要である。

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

ペーシング療法

座長:坂口 平馬 (国立循環器病研究センター)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-069~II-P-073

所属正式名称: 坂口平馬(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-P-069] ペーシング治療中に心室頻拍を呈した先天性完全房室ブロックの1例

○岩崎 秀紀¹, 藤田 修平¹, 谷内 裕輔¹, 久保 達哉¹, 中村 太地², 中山 祐子², 斉藤 剛克², 太田 邦雄², 畑崎 喜芳¹ (1.富山県立中央病院 小児科, 2.金沢大学医薬保健研究域医学系 小児科)

[II-P-070] 当院における先天性心疾患・小児例へのペーシングデバイス治療の現況

○枘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 宇野 吉雅¹, 加藤木 利行¹, 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[II-P-071] 早産・低出生体重児の先天性完全房室ブロックに対する新生児期pacing治療戦略に関する考察

○福永 英生¹, 中村 明日香¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 川崎 志保理² (1.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科)

[II-P-072] 成人先天性心疾患に対する経静脈ペーシング療法

○竹内 大二¹, 真中 哲之², 西村 智美¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 中西 敏雄¹ (1.東京所医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

[II-P-073] 20歳未満で経静脈的に植え込んだ不整脈デバイスの検討

○青木 寿明¹, 平野 恭悠¹, 中村 好秀², 金川 奈央¹, 豊川 富子¹, 田中 智彦¹, 河津 由紀子¹, 濱道 裕二¹, 稲村 昇¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.近畿大学医学部 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-069] ペーシング治療中に心室頻拍を呈した先天性完全房室ブロックの1例

○岩崎 秀紀¹, 藤田 修平¹, 谷内 裕輔¹, 久保 達哉¹, 中村 太地², 中山 祐子², 斉藤 剛克², 太田 邦雄², 畑崎 喜芳¹ (1.富山県立中央病院 小児科, 2.金沢大学医薬保健研究域医学系 小児科)

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 心室頻拍, ペーシング

【背景】先天性完全房室ブロック(CCAVB)に伴う失神の原因として、徐脈によるAdams-Stokes発作があるが、心室頻拍の報告は少ない。CCA VB経過中に徐脈に伴うQT延長をきたすことや遺伝学的背景がCCA VBとQT延長症候群でオーバーラップすることが知られている。今回、経過観察中に意識消失を認め、ペーシング治療中に心室頻拍(VT)を呈した症例を経験したので報告する。【症例】母体膠原病なし。妊娠24週より胎児徐脈を指摘され、妊娠38週に自然分娩で出生。心拍数50bpm前後で経過し、ペースメーカー植込み術が考慮されたが、両親が拒否したため、β刺激薬・利尿薬内服で経過観察された。3歳時に運動時・排便時に失神発作のエピソードを2回認めた。その1ヶ月後、運動中に意識消失を認め、救急搬送された。心機能低下(LVEF 0.4)・徐脈(40bpm)を認めたため、経静脈的ペーシング(VVI 80 bpm)を施行。集中管理中に刺激・体動に伴って頻回に心室頻拍を認め、計3回の電氣的除細動を要した。電解質異常・ペーシング不良の所見を認めなかった。アミオダロン投与およびペーシングレートを上げ、その後心室頻拍は認めずに経過。血液培養陽性であったため感染性心内膜炎を考慮し、心外膜リードによる体外式ペーシングを行いつつ、計6週間の抗生剤投与した。体格が小さかったため、植込み型除細動器ではなくDDDペースメーカーの植込みを選択し、アミオダロン内服継続とした。以後、心機能は徐々に改善し、心室性不整脈の出現は認めていない。QT延長症候群に対する遺伝子検査では有意な変異を認めなかった。本症例ではペーシング中に心室性不整脈を認めたが、徐脈での長期経過に伴う心筋障害の影響や心筋炎の可能性も否定できない。【結語】CCA VBの経過観察症例では、徐脈のみならず頻脈性不整脈の可能性も念頭に慎重な経過観察が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-070] 当院における先天性心疾患・小児例へのペーシングデバイス治療の現況

○枘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 宇野 吉雅¹, 加藤木 利行¹, 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 小児不整脈, 植え込みデバイス, CRT

【背景】小児に対するペーシングデバイス治療は全ペーシングデバイス治療の1%前後と少ないが、近年は小児に対するCRTの適応症例も増加している。【目的】当院での先天性心疾患及び小児例へのペーシングデバイス治療について検討した。【対象】2000年1月-2014年12月までのペースメーカー関連手術42例中、心筋電極植え込み手術症例25例を対象。【結果】植え込み時平均年齢9.82歳(生後3週-65歳)、平均体表面積0.70m²(0.18m²-1.54m²)、男女比10:15。新規植え込み症例19例、再手術(VVI→DDD or CRT)7例。完全房室ブロック12例、洞不全症候群5例、VVI後の心機能低下3例、心機能低下(CRT目的)1例、lead不全3例。心臓手術による植え込み適応例はAVSD術後1例、Konno術後1例、ccTGA+VSD術後1例、DORV+VSD術後1例、VSD閉鎖術後2例の6例。合併先天性心疾患は単心室症9例、ccTGA2例、ASD術後DCM1例、SSS 4例、心筋炎罹患後のSVT1例。VVI(single chamber)5例：平均体表面積 0.19 m² 0.18m²-0.19m²、DDD(dual chamber)20例：平均体表面積 0.82m²、0.25 m²-1.54m²、CRT(triple chamber)1例：体表面積 0.53m²。VVI挿入症例5例のうち2例は、VVI植え込み後の心機能低下が著しく、DDD(dual chamber CRT)へ変更。VVI植え込み3症例と心機能低下によるCRT目的にDDDを植え込んだ1症例は、基礎疾患による心不全死。残りの症例はいずれも心機能低下も無く経過良好。【考察】VVI後の心機能低下例もあることから、できる限りDDDを選択しており、DDD植え込み例は満足する結果が得られている。し

かし、体表面積が0.2m²前後の症例では、VVIを選択せざるを得ない。小児症例だけでは無く、成人症例においてもVVI植え込み後の心収縮力の低下は明らかであり、小児症例へも可能な限りDDDもしくは、症例によってはCRTまたはCRT-Dを選択することが必要と思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-071] 早産・低出生体重児の先天性完全房室ブロックに対する新生児期pacing治療戦略に関する考察

○福永 英生¹, 中村 明日香¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 川崎 志保理² (1.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: 完全房室ブロック, 低出生体重児, ペースメーカー

【背景】早産・低出生体重児(LBWI)の先天性完全房室ブロック(CCAVB)は未熟性による呼吸・循環障害の合併により予後不良で、pacemaker植え込み(PMI)時期決定にも苦慮する。【目的】LBWIのCCAVBの自験例を提示し、治療戦略を検討する。【症例1】在胎30週6日、出生体重1624g、胎児水腫(胎児心不全徴候)合併。心拍数50bpmで生後4時間より一時的心外膜pacingを開始。日齢49(修正38週)、体重2470gでPMIを施行。術後は縦隔炎に対する長期管理を要したが、7か月で退院。【症例2】在胎30週2日、出生体重808g、胎児水腫合併。心拍数40bpmで生直後より一時的心外膜pacingを開始。新生児遷延性肺高血圧症も合併した。日齢63(修正39週)、体重1894gでPMIを施行。術後は創部感染や胸水貯留を合併した。慢性肺疾患合併のため5か月で退院するも在宅酸素を要した。【考察】LBWIに対する新生児期PMIでは感染や消化器障害等が多く、合併症は致死性的となることがある。また、長期間の体外式pacingは安定性に欠け、感染リスクへの注意が必要である。本2症例は、複数の一時的pacing wireを使用しながら創部管理を行うことにより、体重2000g以上を目安にした長期間の体外式pacingを施行し、新生児期PMIを回避することで、術後合併症は生じたが致死経過は避けられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-072] 成人先天性心疾患に対する経静脈ペーシング療法

○竹内 大二¹, 真中 哲之², 西村 智美¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 中西 敏雄¹ (1.東京所医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: ペースメーカー, 複雑心奇形, 成人先天性心疾患

【背景】複雑心奇形の予後が改善し、成人に達する患者数の増加に伴い経静脈ペーシングデバイス(CIED)植え込み数も増加傾向にある。複雑心奇形では、解剖学的問題や心筋の電氣的障害などから、CIED植え込みは困難であることが予想される。複雑心奇形に対するCIED植え込みに際しての工夫、問題点、合併症について検討した。【目的と方法】対象は、複雑心奇形を有しCIED植え込みを施行した103名(植え込み時年齢37±8歳)。ペースメーカー56例、ICD 37例、CRT10例。心奇形は、CTGA 35例、TOF 33例を含む。93%に心臓手術歴があり、二心室修復59例、心房スイッチ9例、ダブルスイッチ11例が含まれた。複雑心奇形に対するCIED植え込みに際しての工夫、問題点、合併症について検討した。【結果】重症心不全を伴うMustard術後SVC狭窄例に対しステント留置後CIED植え込みを施行。心房間短絡に対してのカテーテル閉鎖術を2例で植え込み前に施行した。心房スイッチ術後や内臓逆位などの解剖学的構造が複雑かつ心筋が低電位などの問題例に、Navxによる3Dマッピングシステムを9例に併用し有用であった。以上の工夫をすることで99%の症例で予定されていたCIED植え込みが可能であった。問題点として、CTGAに対するCRTは、冠状静脈(CV)右室枝への心室リード留置を要するがしばしばCV走行異常を伴う。CRTを試みたCTGA 9例中1例ではCV走行異常を認めたものの植え込み成功したが、別の1例でCVが冠状静脈口に開口せず経静脈的な体心室側のリード留置は断念し後日開胸し心外膜リードを留置した。合併症は15例

(14%) (血腫3例、リードトラブル9例、感染1例、上大静脈狭窄1例)に発症し11例で介入を要したが、植込術関連の心穿孔、心タンポナーデや死亡は認めていない。【結論】複雑心奇形に対する経静脈CEID植込みは植込みに工夫を要するが、術後成績は概ね良好で有効な治療法といえる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-073] 20歳未満で経静脈的に植え込んだ不整脈デバイスの検討

○青木 寿明¹, 平野 恭悠¹, 中村 好秀², 金川 奈央¹, 豊川 富子¹, 田中 智彦¹, 河津 由紀子¹, 濱道 裕二¹, 稲村 昇¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.近畿大学医学部 小児科)

Keywords: 不整脈デバイス, 小児, 経静脈移植術

背景：今回小児期にペースメーカー (PM)、植込型除細動器 (ICD)を経静脈的 (TV)に植え込んだ患者・デバイスの特徴、移植手技について検討した。対象と方法：2012年4月から2015年1月に二施設で施行した20歳未満でのTV-PM・ICD新規植込みの患者を対象とした。年齢、体重、診断、移植手技、合併症について後方視的に検討した。結果：対象患者は12例 (PM8例、ICD4例)であった。移植時年齢、体重の中央値はPMで11歳 (最低6歳)、27kg (最低20kg)、ICDで13歳 (最低12歳)、56kg (最低40kg)であった。不整脈診断は心室頻拍・細動4例、洞不全症候群3例、房室ブロック5例であった。心外膜リードからの変更は2例、PMからICDのアップグレードが1例認めた。全例全身麻酔で施行した。血管確保は2例で直視下腋窩静脈穿刺、それ以外は胸郭外穿刺あるいは腕頭静脈カットダウンで行った。手技時間は中央値204分 (電気生理検査、腹部ジェネレータ抜去、除細動閾値テストを含む)であった。刺激閾値は中央値0.75V (0.5-1.0V)であった。合併症は12例中4例にみられ、静脈穿刺によるスパズムによる直視下穿刺への変更、感染によるデバイス全抜去、一過性の患側上肢の浮腫によるヘパリン投与、高除細動閾値によるsingleからdual coilへの変更であった。結語：PMでは体重20kg、ICDでは40kgあればTVで移植可能であった。閾値は良好であり、電池の長寿命が期待される一方合併症の率が高かった。今後血管閉塞などの長期的合併症についても検討が必要である。リードレスPM、皮下ICDなどの技術の進歩が期待される。

ポスター | 1-10 心筋心膜疾患

ポスター

心筋症①

座長:武田 充人(北海道大学)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-074~II-P-078

所属正式名称: 武田充人(北海道大学医学部 小児科学講座)

[II-P-074] 当院における小児特発性拘束型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 松田 修², 中野 威史¹, 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 高橋 由博², 渡部 竜助¹, 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

[II-P-075] 酵素補充療法により心不全進行を認めない長期生存肥大型心筋症合併乳児型ポンペ病の経過

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 田口 周馬¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 土井 拓² (1.京都大学医学部付属病院 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 小児科)

[II-P-076] 肥大型心筋症の管理に難渋した妖精症の1例

○前澤 身江子¹, 小宮 枝里子¹, 高橋 暁子², 西岡 正人² (1.川口市立医療センター 新生児集中治療科, 2.川口市立医療センター 小児科)

[II-P-077] 新生児期・乳児期早期に発見された肥大型心筋症の3例

○佐藤 啓, 藤田 修平, 久保 達哉, 岩崎 秀紀, 谷内 裕輔, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

[II-P-078] 胎児期より肥大型心筋症(HCM)を呈したミトコンドリア呼吸鎖異常症(MRCD)の1例

○平海 良美, 内藤 昭嘉, 松永 卓明, 西田 吉伸, 飯尾 潤, 毎原 敏郎 (兵庫県立塚口病院 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-074] 当院における小児特発性拘束型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 松田 修², 中野 威史¹, 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 高橋 由博², 渡部 竜助¹, 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

Keywords: 拘束型心筋症, 小児, 予後

【背景】特発性拘束型心筋症(RCM)は、左室の収縮機能はほぼ正常で心室拡張期容積の拡大はないが、左室の著明な拡張障害を特徴とする心筋疾患である。小児期の特発性心筋症の中では、まれで全体の2~5%である。内科的治療に対する反応性に乏しく非常に予後が不良であり、心臓移植の対象疾患である。【目的】私たちが経験した小児期発症のRCMについて検討し、臨床像、予後を明らかにする。【方法】1998年から2014年7月までにRCMと診断された15歳以下の患者を対象に、発症(診断)時年齢、診断の契機、症状、治療、予後などについて後方視的に検討した。【結果】4例(男児のみ4例)、診断時年齢;5歳~13歳、家族歴;0例、診断の契機;学校心電図検診3例(左心房負荷2例、右脚ブロック2例、異常Q波1例)、心不全1例、診断時の症状;症状なし2例、重度の倦怠感1例、軽度の疲労感1例、経過中の症状;労作時呼吸困難2例、倦怠感1例、浮腫1例、胸痛1例、特になし1例、検査;心臓カテーテル検査4例、心筋生検3例、治療;内科的治療(利尿剤、抗凝固療法、ACE阻害剤、運動制限など)3例、心臓移植1例、予後;生存4例、経過観察期間;1年、4年、8年、15年(現在は、他院でのフォロー)【結語】現在当院で経験している症例は、内科的治療中においても、幸い全員生存しているが、今後症状の悪化が懸念される。最終的には、心臓移植適応になる可能性が高いため、その準備を行いながら治療を進めていく必要がある。なお、早期の学校心電図検診のシステムがある日本では、今回の症例のように、無症状の初期段階で発見されることが多いため、予後の改善にならないか期待したいところである。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-075] 酵素補充療法により心不全進行を認めない長期生存肥大型心筋症合併乳児型ポンペ病の経過

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 田口 周馬¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 土井 拓² (1.京都大学医学部付属病院 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 小児科)

Keywords: ポンペ病, 肥大型心筋症, 酵素補充療法

【背景】ポンペ病はライソゾーム酵素である酸性αグルコシダーゼの欠損または活性低下を原因とする常染色体劣性遺伝のライソゾーム蓄積疾患である。中でも乳児型は著明な心肥大、筋力低下を特徴とし心肺不全により生後12か月以内に死亡する急速進行性の経過をとる最重症型とされ、乳児型ポンペ病に対するERTの長期予後に関する報告は数少ない。【症例】10歳男児。出生時から持続する血清CK高値、生後3か月から体重増加不良および発達不良を認めた。また、生後5か月時に気管支炎のため入院した際に施行された胸部X線写真から心疾患を疑われ、心エコー検査で肥大型心筋症(HCM)と診断された。以上の所見からポンペ病を疑われ、生後8か月時に培養皮膚線維芽細胞において酸性αグルコシダーゼ活性低下(0.0 nmol/mg prot/hr)を認めたため乳児型ポンペ病と確定診断された。生後8か月より酵素補充療法(ERT)として2週に一度のマイオザイム投与を開始した。左室心筋重量係数はERT開始前451.7g/m^{2.7}(z score 12.0)だったが治療開始より半年、1年、2年、10年でそれぞれ343.0g/m^{2.7}(z score 10.1)、139.8g/m^{2.7}(z score 4.7)、147.7g/m^{2.7}(z score 5.1)、31.2g/m^{2.7}(z score -0.6)となり、心筋肥大は改善した。また、治療前は重度であった僧房弁逆流も治療開始1年半でほぼ消失し、拡張障害の改善も認めた。3歳時に気管切開術を施行して以降、呼吸状態も安定しており在宅人工呼吸管理を継続している。【結語】乳児型ポンペ病の診断後早期にERTを開始したことでHCMに伴う心不全を回避できたため長期生存が可能となった。ポンペ病に合併するHCMは可逆性であり早期治療により著明な改善が見込める可能性がある。また、本邦においてERT施行長期生存例は未だ少なく、心機能を含めた長期経過を提示する。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-076] 肥大型心筋症の管理に難渋した妖精症の1例

○前澤 身江子¹, 小宮 枝里子¹, 高橋 暁子², 西岡 正人² (1.川口市立医療センター 新生児集中治療科, 2.川口市立医療センター 小児科)

Keywords: 妖精症, 肥大型心筋症, 高インスリン血症

【背景】妖精症はインスリン受容体異常症の最重症型で、乳児期死亡が多い。死因ともなる重症な合併症として肥大型心筋症（HCM）が知られている。HCMの管理に難渋した1例を経験したので報告する。【症例】在胎36週2日に子宮内胎児発育遅延のため選択的帝王切開で出生した女兒。日齢8に高血糖、高インスリン血症を認め、身体所見と合わせ妖精症と診断した。日齢12よりインスリン持続投与を開始したが、血糖コントロールが不良のため日齢27よりIGF-1製剤を0.3mg/dayより開始漸増し、日齢34にインスリンを離脱しえた。一方で、生後2ヶ月頃より心筋肥大が進行し、高血圧を認めHCMと診断した。propranololを開始し、1.5mg/kg/dayまで漸増したが、左室流出路狭窄が進行し圧較差が70mmHgまで増大し閉塞性肥大型心筋症となった。HCMの増悪と空腹時低血糖が著明であるためIGF-1製剤を0.05mg/dayまで漸減したが、流出路狭窄は改善せずpropranololの効果が不十分と考え、日齢85よりcarvedilolを開始漸増し、propranololは漸減中止した。carvedilolを0.2mg/kg/dayまで増量した日齢105より左室内圧較差は改善した。胆汁鬱滞、成長率の増悪を認め、IGF-1製剤は0.6mg/dayに増量したが、左室内圧較差の増悪は認めず外来経過観察中である。【考察】本症例のHCMの増悪因子として、長期間の高インスリン血症、IGF-1製剤の影響が考えられる。IGF-1投与により血糖コントロール、成長率の改善を認めたが、治療中にHCMの増悪を認めた。流出路狭窄が進行した危機的な状態を乗り越えるにあたってcarvedilolが有用であったと思われた。IGF-1の増量に伴い再増悪の可能性もあり、今後慎重な経過観察が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-077] 新生児期・乳児期早期に発見された肥大型心筋症の3例

○佐藤 啓, 藤田 修平, 久保 達哉, 岩崎 秀紀, 谷内 裕輔, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

Keywords: 乳児, 肥大型心筋症, ミトコンドリア心筋症

【背景】新生児期、乳児期早期に発症する肥大型心筋症は希な疾患である。今回、新生児期・乳児期早期に発症し異なる原因、経過をたどった3例を経験したので報告する。症例1：5ヶ月女児。在胎39週4日、2532g、経陰自然分娩。出生後から哺乳低下、多呼吸を認め、日齢2チアノーゼ、徐脈をきたし蘇生されNICUへ搬送。低血糖、高乳酸血症をきたし、ミトコンドリア異常症が疑われた。心エコーでは1ヶ月頃から両心室の心筋肥大を呈し、肥大型心筋症と診断。心不全は進行性薬物治療抵抗性であり5ヶ月時に感染から急性増悪し死亡した。病理では心筋細胞に肥大型心筋症に典型的な錯綜配列などの所見は認めなかった。ミトコンドリア呼吸鎖酵素活性は心筋組織でのみcomplex Iの低下を認め、ミトコンドリア呼吸鎖異常症によるミトコンドリア心筋症と診断した。症例2：2歳11ヶ月男児。胎児エコーで頸部腫瘤を指摘。胎児心エコーを施行し、心拡大、左上大静脈遺残を指摘。在胎38週0日、3540g、吸引分娩。顔貌、後頸部肥厚、停留精巣などよりヌーナン症候群が疑われた。心エコーで心筋肥大があり肥大型心筋症と診断。日齢6より心拍数増加、左室内腔狭小化が顕在化してきた。日齢13に左室流出路圧較差30-40mmHg認め、β遮断薬を開始。左室流出路狭窄、拡張機能は徐々に改善した。遺伝子検査でRAF1変異を認め、ヌーナン症候群に合併した閉塞性肥大型心筋症と診断した。症例3：2歳0ヶ月男児。39週04日、3152g、吸引分娩。胎児期より頸部皮膚余剰を指摘。胎児心エコーでは異常なかった。出生後の新生児診察、心エコー、腹部エコー、頭部エコーに異常なかった。5ヶ月頃より収縮期雑音を聴取し、心エコーで左室心筋の著明な肥大を認め、肥大型心筋症と診断した。β遮断薬で心イベントなく経過している。【結語】新生児期・乳児期早期発症の肥大型心筋症の臨床像は基礎疾患により異なり重篤な経過をたどる症例もあり注意が必要であ

る。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-078] 胎児期より肥大型心筋症(HCM)を呈したミトコンドリア呼吸鎖異常症(MRCD)の1例

○平海 良美, 内藤 昭嘉, 松永 卓明, 西田 吉伸, 飯尾 潤, 毎原 敏郎 (兵庫県立塚口病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, 胎児診断, ミトコンドリア

MRCDとは、ATP産生を担うミトコンドリア呼吸鎖の酵素活性低下によってエネルギー産生障害をきたす、いわゆるミトコンドリア病として知られてきた疾患である。先天性代謝異常で最も頻度が高く、発症率は1/5000といわれている。今回、胎内で心拡大、HCM、子宮内発育遅延を指摘され、出生後高乳酸血症をきたしMRCDと診断された症例を経験した。【症例】母体33歳、2経妊2経産。第2子が子宮内発育遅延であった。他院にて在胎27週より子宮内発育遅延のため管理入院されていた。33週0日の胎児エコーで胎児発育停止、心拡大、心嚢液貯留を指摘され当院産婦人科へ母体搬送となった。当院の胎児エコーでは羊水過少、小脳低形成、HCM、心室中隔欠損、心拡大(CTAR48%)を認めた。オキシトシンストレステストで胎児心拍低下がみられたため、帝王切開術で在胎週数33週3日、体重1124g、Apgar score7点/1分、8点/5分で出生した。入院後呼吸減弱のため人工呼吸器管理となった。心エコーでは左室緻密化障害様で心機能は良好であった。高乳酸血症と代謝性アシドーシスを呈し、メイロン投与にても改善せずMRCDが疑われた。ビタミンカクテル療法とメイロン持続投与を開始したが、高乳酸血症が進行し第5病日永眠となった。腹膜透析は家族が希望されなかった。病理解剖の許可をいただき、心筋、骨格筋の呼吸鎖活性測定よりMRCDと診断された。現在、家族の遺伝子検索を施行中である。【考察】MRCDと診断された症例の45%は新生児期発症で、その63%が死亡しており予後が悪い。特に心筋症合併例は症状が急速に進行し、生後数日で死亡した例、突然死した例の報告がある。今回我々は胎児期よりHCMと診断し、適切な分娩方法で娩出できたため比較的早期にMRCDの可能性を考慮し診断に至った。救命は困難であるが、確定診断を行うことによって次子への早期からの対応が可能になるため、家族にとって診断の意義は大きい。

ポスター | 1-10 心筋心膜疾患

ポスター

心筋症②

座長:安田 東始哲 (やすだクリニック)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-079~II-P-083

所属正式名称: 安田東始哲(やすだクリニック 小児科・内科)

[II-P-079] 先天性筋線維タイプ不均等症に拡張型心筋症を合併した3例

○野崎 良寛, 加藤 愛章, 林 立申, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

[II-P-080] 小児拡張型心筋症の予後予測に発症時腎機能は有用か?

○山田 俊介, 小山田 遵, 島田 俊亮, 岡崎 三枝子, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系 小児科学)

[II-P-082] 家族歴による早期遺伝子診断と介入を行ないえたBarth症候群の乳児例

○趙 麻未¹, 鮎沢 衛¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 高橋 昌里¹, 廣野 恵一², 市田 露子², 畑 由紀子³, 西田 尚樹³ (1.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 2.富山大学医学部 小児科, 3.富山大学医学部 法医学教室)

[II-P-083] CRT施行後5年以上経過良好なDCM患者2例

○桑原 直樹, 面家 健太郎, 寺澤 厚志, 後藤 浩子, 山本 哲也, 星 みゆき, 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-079] 先天性筋線維タイプ不均等症に拡張型心筋症を合併した3例

○野崎 良寛, 加藤 愛章, 林立申, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: 拡張型心筋症, 先天性筋線維タイプ不均等症, ミオパチー

【はじめに】先天性筋線維タイプ不均等症(Congenital Fiber-Type Disproportion: CFTD)は、骨格筋病理でType1線維がType2に比べ小さいことによる特徴づけられる先天性ミオパチーのひとつで、歩行可能なものから早期に人工呼吸器を要するものなど臨床症状は幅広いが、心合併症やそれに対する治療の予後への影響はわかっていない。【症例1】3歳女児。37週4日、2210gで出生。出生後より近位筋有意の筋緊張低下があった。心臓超音波検査では、収縮能を含め明らかな異常はなかった。出生後よりnasal CPAPを必要とし、生後4か月で気管挿管され以降人工呼吸器管理が必要であった。生後9か月で筋生検が施行されCFTDと診断され、ACTA1遺伝子にミスセンス変異M49V (c.145A>G)を認めた。3歳時努力呼吸が出現し、LVDd 43.5mm, EF 15%と心拡大、収縮能低下があり、拡張型心筋症(DCM)による心不全と考えられた。利尿薬やPDE3阻害薬を使用した治療に反応なく死亡した。【症例2】15歳女児。36週5日、1848gで出生。出生時よりFS 20%と心収縮能低下があり、QT延長があった。精神運動発達遅滞があり2歳時の筋生検で、CFTDと診断された。経過観察でQT延長は消失したが、徐々に左室内腔拡大が進行しDCMと診断された。エナラプリルを開始され明らかな増悪はない。【症例3】17歳女児。症例2の姉。40週2日、2650gで出生。生後4か月で筋緊張低下を指摘され、先天性ミオパチーが疑われ、精神運動発達遅滞もあり2歳時の筋生検でCFTDと診断された。出生時に指摘されていたQT延長は消失したが、FS 27%と心収縮能は低下し、徐々に左室内腔は拡大しDCMと診断された。エナラプリルを開始され明らかな増悪はない。【まとめ】CFTDは疾患スペクトラムの広い症候群で、呼吸に対して行われた人工呼吸器管理により症状が出現せず重度に進行するまでDCMと診断されない例もあり、予後規定因子として心合併症への配慮が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-080] 小児拡張型心筋症の予後予測に発症時腎機能は有用か？

○山田 俊介, 小山田 遵, 島田 俊亮, 岡崎 三枝子, 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科機能展開医学系 小児科学)

Keywords: 拡張型心筋症, 腎機能, 予後予測

【背景】拡張型心筋症 (DCM) で発症時の臨床的項目が予後予測に有用とされるが、人種や年齢による相違も報告されている。【目的】非二次性小児DCM例において、発症時の臨床的項目と予後との関連を検討すること。【方法】2003-2014年に当院で新規診断された1か月以上18歳未満のDCM例を解析した。解析項目として、いずれも発症時の年齢、体表面積、心胸郭比、QRS時間、血漿B型ナトリウム利尿ペプチド (BNP)、高感度C反応性蛋白、赤血球容積粒度分布幅 (RDW)、推算糸球体濾過量 (eGFR)、左室拡張末期径係数、短縮率、相対的左室壁厚、左室心筋重量係数を検討した。予後に関するエンドポイントは死亡及び心移植 (植込型補助人工心臓装着を含む) とした。【結果】6例が対象となった。女児83%で家族性は50%であった。発症時の各項目値は年齢 9 ± 5 歳、体表面積 $1.03 \pm 0.42 \text{ m}^2$ 、心胸郭比 $64 \pm 9\%$ 、QRS時間 0.092 ± 0.016 秒、BNP $1,794 \pm 1,266 \text{ pg/ml}$ 、高感度C反応性蛋白 $0.23 \pm 0.2 \text{ mg/dl}$ 、RDW $13.7 \pm 0.47 \text{ fL}$ 、eGFR $105 \pm 17 \text{ mL/分/1.73m}^2$ 、左室拡張末期径係数 $42 \pm 19 \text{ mm/m}^2$ 、短縮率中央値7% (2-29%)、相対的左室壁厚 0.19 ± 0.08 、左室心筋重量係数 $197 \pm 128 \text{ g/m}^2$ であった。4 ± 3年の観察期間で4例がエンドポイントに達した (死亡2例、心移植1例、補助人工心臓装着1例)。全項目中、発症時eGFRのみが生存群でエンドポイント到達群より低値であった (85 ± 6 vs. $116 \pm 12 \text{ mL/分/1.73m}^2$, $p = 0.02$)。【結論】小児DCM例の検討で生存群は発症時の腎機能が死亡・心移植群より相対的に低値であった。DCMの予後予測指標は患者背景によって異なる可能性が示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-082] 家族歴による早期遺伝子診断と介入を行ないえたBarth症候群の乳児例

○趙 麻未¹, 鮎沢 衛¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 高橋 昌里¹, 廣野 恵一², 市田 路子², 畑 由紀子³, 西田 尚樹³ (1.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野, 2.富山大学医学部 小児科, 3.富山大学医学部 法医学教室)

Keywords: Barth症候群, 左室心筋緻密化障害, 家族性

【はじめに】Barth症候群はX連鎖劣性のミトコンドリア病であり、拡張型心筋症、好中球減少症、骨格筋異常をきたす稀少疾患である。今回、左室心筋緻密化障害(LVNC)の乳児例を早期発見し、遺伝子解析によりBarth症候群を強く疑い、合併症なく経過中のため報告する。【症例】家族歴：3年前に第2子が生後9か月で突然死し、剖検で心内膜線維弾性症と診断された。周産期歴：妊娠中は特に異常なし。在胎39週、体重2576gで第4子として出生。分娩時合併症はなかった。現病歴：新生児低血糖のため前医に入院し、その際施行した心エコーでは異常を認めなかった。1か月健診で心エコーを施行され、左室の拡大と収縮能低下を認めたため、当院へ紹介された。血液検査で白血球数と好中球数は正常範囲であった。NT-proBNPの著明な上昇、トロポニンIの軽度上昇を認めた。胸部X線写真でCTR 0.69で心陰影の拡大を認め、心電図左側胸部誘導にストレインパターンを認めた。入院後、心エコー所見からLVNCと診断し、利尿薬、β遮断薬を開始し、徐々に体重増加を認めた。遺伝子解析によりTAZ遺伝子領域に新規の変異を認めBarth症候群の可能性を疑い、第2子の剖検組織を遺伝子解析中である。現在1歳1か月でつかまり立ち可能で、明らかな発育の遅れは見られていない。【考察】Barth症候群は心不全や筋緊張低下や好中球減少による易感染性のために、予後不良とされるが、表現型として心筋症のみのタイプもあるとされる。家族歴から無症状のうちに早期介入する事により予後が改善される可能性がある。内科治療に反応しない場合は、心臓移植の成功例も報告されており、今後合併症に注意し、移植登録を検討する必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-083] CRT施行後5年以上経過良好なDCM患者2例

○桑原 直樹, 面家 健太郎, 寺澤 厚志, 後藤 浩子, 山本 哲也, 星 みゆき, 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 心臓再同期療法, 拡張型心筋症, 心不全

【背景】小児領域においても慢性心不全に対する心臓再同期療法(CRT)がおこなわれ有効性が報告されているが、その遠隔成績は明らかではない。【目的】CRT施行後5年以上経過良好な小児DCM患者について、導入から現在までのペースメーカー設定、臨床経過を報告する。【症例】CRT (Frontier II, St. Jude Medical) 施行中のDCM患者2例(CRT施行開始平均年齢13.7カ月、平均観察期間60.3カ月)。2例ともにwideQRSを伴い術前スベックルトラッキング法(2DST法)にてdyssynchronyを確認した。ペーシングリードはmechanical dyssynchronyが最も改善する部位に植え込み、大動脈弁口velocity time integral (VTI) を測定し、AVおよびVV delayの至適化を継続的にこなった。(症例1) NYHA: IV度→I度、胸部X-p: CTR 71→54%、LVDd: 215→115%N、BNP: 1670→15.4 pg/ml、QRS時間: 148→124 msec、(症例2) NYHA: III度→I度、胸部X-p: CTR 72→60%、LVDd: 198→103%N、BNP: 221→5.8 pg/ml、QRS時間: 136→104 msecとそれぞれ改善を示した。2例ともに、現在まで心不全増悪による入院歴はなく、ペースメーカーは99%以上A-sense V-pacingを継続中であった。VVdelay設定は2例ともsimultaneousとなり、2DSTにて術前認めたdyssynchronyは初期より劇的に改善し現在まで維持していた。β遮断剤など他の抗心不全療法は継続していた。短時間のCRT off時評価では、2症例ともに、明らかなdyssynchronyの再発は認めなかった。【結語】CRT施行後長期にわたり経過良好なDCM患者2例を報告した。CRT導入によりmechanicalおよびelectrical dyssynchronyが改善し、β遮断剤などの内科的治療

を継続することにより、reverse remodelingとvolume reductionが進み、CRT導入後も長期にわたり良好な心機能が維持されていると考えられた。将来CRTから離脱の可能性についてはさらなる検討が必要と考えている。

ポスター | 3-01 その他

ポスター

心不全②

座長:手島 秀剛(長崎医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-084~II-P-088

所属正式名称:手島秀剛(国立病院機構長崎医療センター 小児科)

[II-P-084] 心不全モデルラットにおける脳ミトコンドリアの形態異常に関する検討

○浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 藤本 義隆¹, 伊藤 怜司¹, 河内 貞貴¹, 藤原 優子¹, 南沢 享², 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学)

[II-P-085] 心室中隔欠損術後、大動脈二尖弁の遠隔期に強い心筋障害を来し心臓移植申請中である一例

○今岡 のり, 篠原 徹, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

[II-P-086] 重症心不全管理における成分栄養剤による経腸栄養

○藤田 秀樹¹, 古賀 千穂¹, 田中 亜紀子², 小川 禎治¹, 城戸 佐知子¹, 田中 敏克¹, 富永 健太¹, 佐藤 有美¹, 亀井 直哉¹, 三木 康暢¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[II-P-087] 心機能障害を伴う腹膜透析患者の2症例

○倉信 裕樹¹, 坂田 晋史¹, 橋田 祐一郎¹, 美野 陽一¹, 船田 裕昭², 神崎 晋¹ (1.鳥取大学医学部 周産期・小児医学, 2.山陰労災病院 小児科)

[II-P-088] 小児心臓外科手術後患者に対するリハビリテーションの安全性の検討

○熊丸 めぐみ¹, 下山 伸哉², 川浦 秀明³, 中島 公子², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 内藤 祐次⁴, 宮本 隆司⁴, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-084] 心不全モデルラットにおける脳ミトコンドリアの形態異常に関する検討

○浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 藤本 義隆¹, 伊藤 怜司¹, 河内 貞貴¹, 藤原 優子¹, 南沢 享², 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学)

Keywords: 心不全, ミトコンドリア, ラット

【背景】先天性心疾患に対する治療レベルの向上に伴い、重症心疾患の患児も就学が可能な年齢まで生存するようになった。しかしこれらの患児において学習障害、精神発達遅滞を有する児が多いこと報告された。さらにMRIを使用した全脳容積が減少していたことも報告された。低酸素血症、心不全がどのようなメカニズムで発達期にある脳へ影響を及ぼすか、基礎的な検討はほとんどなされていない。【目的】右心不全モデルラットの脳の形態的な変化を明らかにする。【方法】右心不全モデルの作成；200g（仔）と400g（成獣）のSDラットに対して人工呼吸管理下に開胸手術を行い、肺動脈絞扼術を施行。術後4週間に心エコー装置(vivi8 12Mhzプローブ)で心拍出量を計測し、心拍出量が60ml/min以下のものを心不全モデル成功例として、人工呼吸下に開胸を行い心拍動下でグルタールアルデヒドを左心室から注入し還流固定処置を行った。心停止後に全脳を摘出し脳前頭葉を分割後、すぐに液体窒素に保管した。その後電子顕微鏡(x10,000)での観察を行った。1匹に10個の神経細胞内に存在する全ミトコンドリア数と形態異常を呈したミトコンドリア数で評価を行った。【結果】仔ラットの右心不全モデル全例で前頭部の神経細胞のミトコンドリアは膨化・崩壊の形態的異常を認めた(異常形態ミトコンドリア/全ミトコンドリア数=0.37±0.16)。グリア細胞のミトコンドリアの形態は維持されていた。脳重量はコントロールと比較して有意な減少は認めなかった。成獣ラットにおいても神経細胞ミトコンドリアの形態異常を認めた。形態異常を呈したミトコンドリアは0.12+0.05で仔ラットに比べて軽度であった。【考察】ミトコンドリアは低酸素に暴露されると形態異常を呈し細胞の機能不全を引き起こす。今回の結果は心不全による酸素運搬の低下がミトコンドリアの形態異常の原因と考えられ、仔ラットでは容易に神経細胞への影響を受けると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-085] 心室中隔欠損術後、大動脈二尖弁の遠隔期に強い心筋障害を来し心臓移植申請中である一例

○今岡 のり, 篠原 徹, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損術後, 心筋障害, 心臓移植

【症例】18歳男性。心室中隔欠損、肺高血圧に対し生後1か月時に心内修復術を施行。9歳頃に大動脈二尖弁に伴う大動脈弁逆流が出現した。当時の心ポンプ機能は心エコーでFS44%であり、自覚症状は認めなかった。年2回の追跡をしていたが自己休診が多かった。2014年7月頃から労作時の呼吸苦を自覚し久しぶりに来院した。胸部写真の心胸廓比は59%、心エコーでLVDd92mm、LVDs83mm、FS9%と左室拡大と心ポンプ機能の低下を認め、大動脈弁逆流は3度と進行していた。二次性の心筋障害、心不全として利尿薬、カルベジロール等の内服を開始したが効果は薄く、心不全はさらに増悪した。10月には日常動作でも呼吸困難が出現しDOA、PDE阻害薬を開始。その後DOBも併用とした。心室期外収縮から心室頻拍を来すためリドカインの持続点滴とアミオダロンの内服も開始した。左室拡大と低心ポンプ機能はその後進行し、内科治療の限界と判断し心臓移植の申請を行った。その後、準緊急的に大動脈弁置換術と補助人工心臓の植え込みを行い、現在心臓移植の待機中である。【考察】検討事項は、1心筋傷害の原因、2大動脈弁置換術の実施時期、の2点である。前者については生後1か月での外科治療、大動脈弁逆流の進行、心筋炎の罹患、心筋症の顕在化などが考えられる。16歳秋のLVDdは68mm、FSは25%、大動脈弁逆流は2～3度と心ポンプ機能の低下と左室拡大を認めるため、定期受診と運動制限を指示したが服薬には消極的であった。未受診間隔2年弱での症状・所見は大きく進行し、心筋障害の原因に複数

因子の関与が考えられた。後者は原因とも関連する。単独の大動脈弁逆流患者の手術回避許容年数は比較的長く小児期をさけ成人期以降に弁置換を行ってきた。しかし、心ポンプ機能不全を伴う場合の手術時期は使用できる弁サイズや性別にも関係するが注意が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-086] 重症心不全管理における成分栄養剤による経腸栄養

○藤田 秀樹¹, 古賀 千穂¹, 田中 亜紀子², 小川 禎治¹, 城戸 佐知子¹, 田中 敏克¹, 富永 健太¹, 佐藤 有美¹, 亀井 直哉¹, 三木 康暢¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 心不全, 成分栄養, 経腸栄養

【背景】心不全の管理中に経口摂取が困難な場合、絶食および中心静脈栄養を含む輸液管理を要するが、各種ミルクないし半消化栄養剤での管理も困難な時期が長期に持続することは稀である。成分栄養剤は脂肪成分が少なく、消化酵素を必要としないため、著しい低心拍出状態においても投与できる可能性がある。ミルクを増量できずに補液管理からの離脱ができなかったシャント血行動態の重症心不全の児に成分栄養剤での管理を行ったので報告する。【症例】症例は1歳2か月、体重6kgの女児で房室中隔欠損・両大血管右室起始のDKS+シャント術後。4か月時の同手術および生後2週での動脈管閉鎖+肺動脈絞扼術後にECMOの既往がある。9か月時に気管切開行うも心収縮低下と房室弁逆流による心不全のため呼吸器からの離脱はできず。BNPは最大9470 pg/mlがACE阻害薬とβ遮断薬導入で3020pg/mlまで低下も、胃残や注入中に低酸素のエピソードを生じるため、ミルクを間欠投与か持続投与かに関わらず400ml/日以上投与続けることができず、PDE5阻害剤と利尿剤の静脈内投与からも離脱できていなかった。ミルク増量に伴い、嘔吐、徐脈、消化管出血を生じ、絶食を経て少量からミルクを再開という状況を繰り返していたため、エレンタールPを投与することとした。14%の10ml×8回で開始し、増量および濃度アップで最終的に27%で500ml/日の投与が可能になった。増量に伴い肺うっ血を生じたため、注入速度を延長することで対応した。1か月後にPDE5阻害薬と利尿剤の経静脈投与を中止。体重も徐々に増加し、在宅人工呼吸管理にて1歳7か月時に退院できたが、1か月後に肺炎球菌敗血症のため死亡した。【結語】長期にわたり経腸栄養が困難な重症心不全を管理する機会に遭遇することはほとんどないが、成分栄養剤での経腸栄養は心不全の急性増悪時などで栄養管理が困難な場合の選択肢となりうる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-087] 心機能障害を伴う腹膜透析患者の2症例

○倉信 裕樹¹, 坂田 晋史¹, 橋田 祐一郎¹, 美野 陽一¹, 船田 裕昭², 神崎 晋¹ (1.鳥取大学医学部 周産期・小児医学, 2.山陰労災病院 小児科)

Keywords: 心機能, 腹膜透析, 高血圧

定期フォロー中に低心機能が明らかになり、除水強化とカルベジロール・エナラプリルの導入後に心機能改善を認めた2症例を経験した。いずれの症例もほぼ無尿の状態、高血圧もあり降圧薬で加療されていたがコントロール不良であり、腎臓移植も考慮されながら外来フォローされていた。わが国では心不全による死亡は透析患者における死亡原因として最多であり、心機能を評価することは予後改善を図るには不可欠である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-088] 小児心臓外科手術後患者に対するリハビリテーションの安全性の検討

○熊丸 めぐみ¹, 下山 伸哉², 川浦 秀明³, 中島 公子², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 内藤 祐次⁴, 宮本 隆司⁴, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: リハビリテーション, 心臓血管外科術後, 小児集中治療室

【背景】成人心臓外科手術後のリハビリテーションは、明確な離床開始基準および進行基準が存在して集中治療室より安全性の高いリハビリテーションが提供されている。一方、小児領域においてはリハビリテーション自体が施行されている施設は少なく、リハビリテーションの安全性についても不明な点が多い現状にある。【目的】小児集中治療室（PICU）における心臓外科手術後患者リハビリテーション実施中の有害事象の有無を調査し、その安全性を検討すること。【対象と方法】対象は、2012年4月から2014年12月までに当院にて心臓血管外科手術を受けた後にPICUにてリハビリテーションを施行した192例（平均年齢2歳8カ月[生後11日-15歳]、男児105例、女児87例）。診療録より後方視的に、手術からリハビリテーション開始までの日数ならびに実施日数、PICU滞在日数、リハビリテーション実施内容、セッション数、リハビリテーション実施中の有害事象の有無について調査した。【結果】手術からリハビリテーション開始までの日数は平均5.0（1-30）日、リハビリテーション実施日数は平均5.7（1-61）日、PICU滞在日数は平均10.8（1-78）日であった。挿管中からの呼吸リハビリテーション実施例は54例（28.1%）で、134例（69.8%）は抜管後の早期離床を目的としたリハビリテーション、4例は廃用予防を目的としたリハビリテーションの実施であった。合計792セッションのうち、リハビリテーション実施中の有害事象は5件（2.6%）であり、内訳は、70%以下のSpO₂低下（1件）、血圧変動（1件）、心拍数変動（1件）、ライントラブル（2件）であった。【考察】PICUにおける心臓外科手術後のリハビリテーションの有害事象は、一過性のバイタルサインの変化が主なものであり、全体として重篤な悪影響が生じたものはなかった。PICUにおける心臓外科手術後のリハビリテーションはほぼ安全に行えるものと考えられた。

ポスター | 1-15 周産期・心疾患合併妊婦

ポスター

心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-089~II-P-093

所属正式名称: 城戸佐知子(兵庫県立こども病院 循環器科)

[II-P-089] 妊娠可能年齢におけるファロー四徴術後症例のCPXの検討

○畠山 欣也¹, 春日 亜衣¹, 堀田 智仙¹, 高木 伸之² (1.札幌医科大学 小児科学講座, 2.札幌医科大学 心臓血管外科)

[II-P-090] 急速に顕在化した心不全により緊急帝王切開となった、ドキシソルビシン心筋症合併妊娠の一例

○土井 拓^{1,2,3}, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 田口 周馬¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 吉村 真一郎^{2,3}, 南部 光彦³, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, 3.天理よろづ相談所病院 小児科)

[II-P-091] 先天性心疾患合併があってもNYHA分類1度であれば妊娠・分娩は安全に経過できるのではなかろうか

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

[II-P-092] 未修復チアノーゼ性心疾患(PA/IVS)合併妊婦の1例

○早野 聡¹, 加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 面家 健太郎² (1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

[II-P-093] 海外での卵子提供にて妊娠したモザイクターナー症候群の妊婦例

○白井 文晶, 椎名 由美, 丹羽 公一郎 (聖路加国際病院心血管センター 循環器内科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-089] 妊娠可能年齢におけるファロー四徴術後症例のCPXの検討

○畠山 欣也¹, 春日 亜衣¹, 堀田 智仙¹, 高木 伸之² (1.札幌医科大学 小児科学講座, 2.札幌医科大学 心臓血管外科)

Keywords: ファロー四徴, 術後遠隔期, 妊娠・分娩

【背景】手術成績の向上に伴い先天性心疾患における生命予後は改善している。しかし、同時に術後遠隔に様々な合併症の対処に苦慮することがある。特に女性には妊娠・分娩可能かどうかの判断に関して苦慮することがある。【目的】今回我々は、ファロー四徴術後の症例に関して妊娠を考慮する年齢に達した症例に対してCardio Pulmonary Exercise test (以下、CPX) を施行し、その結果について考察を加え報告する。【症例および方法】症例は、当院でフォローしている12例のファロー四徴術後の症例。CPXは、トレッドミル方式でramp modified protocolにより施行した。【結果】年齢は15歳から38歳(28歳±8歳)、うち合併症を有するものは、1例に完全房室ブロック、1例に術後左肺動脈閉鎖、1例に心室細動のためICD植え込み術が施行されていた。Peak VO₂は、15.7から33.0 (27.9±5.4) ml/min/kg、%Predictedは、48から99 (80.1±15.4) %であった。12例中、結婚しているものは、6名でそのうち4例5回の、妊娠・出産があった。経膈分娩が4例、帝王切開が1例であった。妊娠希望で妊娠できなかった一例でPeak VO₂が15.7ml/kg/minでPRが強く、RV volumeが大きく、右室流出路再建術を要した。【考案】ファロー四徴の術後症例でも様々な合併症があり、妊娠および分娩可能かどうかの判断に苦慮することがある。その判断の一つとしてCPXは有用であると考えられる。しかしながら、妊娠および分娩は排卵機能など内分泌の問題もあり様々な要因を考慮しなくてはならず今後も症例を積み重ね検討が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-090] 急速に顕在化した心不全により緊急帝王切開となった、ドキソルビシン心筋症合併妊娠の一例

○土井 拓^{1,2,3}, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 田口 周馬¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 吉村 真一郎^{2,3}, 南部 光彦³, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, 3.天理よろづ相談所病院 小児科)

Keywords: ドキソルビシン心筋症, 妊娠, 帝王切開

【背景】小児期心疾患の予後が改善し小児循環器外来患者の平均年齢が上昇する中、患者の妊娠・出産管理に関与する機会も増えてきている。京都大学小児科心臓外来では、最近16年で17件の妊娠に関与し、ほぼ順調な経過を得ているが万全ではない。【目的】今回我々は、満期まで順調に経過しながら、陣痛発来待機中急速に心不全を来し緊急帝王切開となった1例を経験した。娩出のタイミングにつき考察が必要と考えられ、諸先生方のご意見も伺いたく、報告する。【症例】分娩時32歳の女性。10歳時に急性骨髄性白血病を発症。当科にて多剤併用大量化学療法を受け、現在まで完全寛解を維持。11歳時に心不全発症し、使用したドキソルビシン(以下DXR)が500mg/m²に達しており、DXR誘導性心筋症と診断された。14歳以降はACEIやβ-blocker、利尿剤、ジギタリス製剤の内服でNYHA 1~2°に安定、心臓外来定期通院中であった。【経過】27歳で結婚。31歳時自然妊娠成立。ACEIを減量中止したが心機能悪化なく、児の発育も含め妊娠経過も良好。無痛分娩を計画していたが陣痛発来なく、在胎38週0日より分娩待機のため入院となった。在胎38週3日、BNPのさらなる上昇あり、心エコーでTR-PG増大認めたが、LVDd, LVEFの変化なく本人の自覚症状もなし。陣痛発来なく、金曜日でもあったため、週明けより陣痛誘発を行うこととしたが、在胎38週5日(月曜日)未明より肺うっ血による起座呼吸出現し心エコーでLVEFの低下あり。子宮口開大乏しく緊急帝王切開となった。術後子宮出血が持続し、子宮動脈塞栓術施行。翌日抜管、2日後一般病棟移床するも、その翌日(産褥3日)未明に再度起座呼吸出現しCCU入室。産褥11日CCU退出後は体重変化、胸部X線写真やBNPをフォローしながら心臓リハビリを継続し、産褥27日で退

院。【考察】母子とも喪うことなく出産は終えたが、分娩のタイミングやコンディショニングに課題を残す症例であった。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-091] 先天性心疾患合併があってもNYHA分類1度であれば妊娠・分娩は安全に経過できるのではなかろうか

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 妊娠, NYHA分類

【目的】先天性心疾患などを合併し、成人に達した女性の妊娠・分娩について専門医による管理が無くても問題なく経過できる目安を自験例から検討する。【方法】先天性(1例は後天性)心疾患合併妊娠・分娩を経験した5例7妊娠につき後方視的に検討した。対象は(1)心室中隔欠損(VSD)、(2)VSD+左肺動脈閉鎖(L-PA atresia)、(3)大動脈宿瘤(Co/Ao)バルーン血管形成術後、(4)L-PA atresia、(5)リウマチ性大動脈弁閉鎖不全(AR)のそれぞれ1例ずつ合計5例。妊娠時投薬を受けていたものは(5)のみで、ペニシリン予防内服であった。妊娠経過前～中、心不全、不整脈などcriticalな合併症が生じた例は無かった。(1)は妊娠～分娩まで専門医の診療を一度も受けなかった。他の4例は妊娠初期(妊娠と診断されてから1ヶ月以内)、18週、35週前後、分娩後1ヶ月に専門医が診察。心エコー図、心電図、胸部X Pなどを実施した。5例とも妊娠前、NYHA分類1度で、不整脈などはなかった。【成績】5例7妊娠すべてで新たな投薬などの治療が必要な心不全、不整脈などの発生は無く、満期まで妊娠を維持できた。分娩も1例で分娩が産科的理由(分娩停止)による帝王切開であった以外は全例経膈分娩であった。出産後も同様に良好に経過した。また、いずれの症例の児も特に問題は認めなかった。今回の検討では不整脈合併例が無かったことから、その合併例には別途検討が必要と思われる。【結論】1)先天性心疾患合併妊娠であっても妊娠前NYHA分類1度であれば安全に妊娠・分娩が可能であると思われる。2)不整脈合併例については今後検討を要する。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-092] 未修復チアノーゼ性心疾患(PA/IVS)合併妊婦の1例

○早野 聡¹, 加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 面家 健太郎² (1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 心疾患合併妊婦, PA/IVS

【症例】症例は32歳の女性で純型肺動脈閉鎖(PA/IVS)に対して生直後に右BTシャント、更にWaterstone手術を追加され、日齢22にBrock手術を実施された。Waterstone短絡による圧排のため右肺動脈は閉塞し、5歳時の心臓カテーテル検査ではASDは右左短絡であり、BTシャント、Waterstone短絡とも閉塞していた。肺高血圧は認めなかった(28/4mmHg)。8歳時に主治医退職を機に通院を自己中断した。32歳で体外受精により妊娠し、妊娠14週でふらつきを主訴に近医を受診し、安静時SpO₂は80%台のため在宅酸素療法を開始され、妊娠23週6日に当院へ紹介された。【経過】心エコーとMRIでは8歳時から血行病態に著変は無いと推定された。低酸素が進行したため妊娠29週4日予定帝王切開とした。完全静脈麻酔(TIVA)を導入後に低酸素に備えて循環器内科により透視下にPCPSシースを挿入し、帝王切開にて児を娩出した(体重1196g)。手術室入室後は100%酸素吸入下にSpO₂は90%後半で安定しており、麻酔導入直後に体血圧とSpO₂が若干低下(90%前後)したが速やかに回復した。経食道エコーではASDは4-6mm径と小さく両方向で、術中に壁運動、TR、心房間交通に変動は認めなかった。退院後に実施した肺シンチグラムでは右肺血流は乏しく、また肺機能検査は拘束型だった。更に心臓カテーテル検査などの精査を予定している。【考察】本症を含むチアノーゼ性心疾患合併妊娠は高い胎児死亡率・発育不良が報告さ

れ諸般のガイドラインで妊娠禁忌にあたり分娩報告も少ない。本症例は小児循環器外来に通院していない未修復チアノーゼ性心疾患合併妊婦であり、妊娠に伴う右心容量負荷と換気障害から低酸素血症が増悪したと推察された。限られた情報から分娩方針を立てざるを得なかったが、酸素化と容量負荷の推移から早期娩出方針とし、全身麻酔下の帝王切開を選択して良好な転帰を得た。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-093] 海外での卵子提供にて妊娠したモザイクターナー症候群の妊婦例

○白井 丈晶, 椎名 由美, 丹羽 公一郎 (聖路加国際病院心血管センター 循環器内科)

Keywords: ターナー症候群, 妊娠, 大動脈解離

【背景】近年、不妊治療の普及により、遺伝子検査にて明らかになったモザイクターナー症候群（以下、TS）女性の妊娠例が増加している。TSでは25-50%に大動脈二尖弁、大動脈縮窄などの心血管疾患の合併を伴い、妊娠によって高血圧、大動脈解離のリスクが高いとされるが、Low-levelのモザイクTSでの検討は、小規模での報告にとどまる。今回、卵子提供により海外で胚移植を受けた、モザイクTSの33歳妊婦を経験したので、文献的考察を加えて報告する。【症例】33歳女性。身長153cm、体重43kg。早発閉経のため、10代から月経異常があり、カウフマン療法等を行っていた。妊娠希望があり卵巣機能不全の精査を行ったところ、モザイクTS (45,X(5)/47,XXX(1)/46,XX(174)) と診断。外表奇形は明らかでなかった。海外で卵子提供を受けて妊娠。MRI、CT検査では、大動脈のpseudo coarctationと門脈閉塞に伴うcavernous transformationを認めた。大動脈解離の予防目的に妊娠20週5日（7/29）よりピソプロロール内服開始。妊娠中に内視鏡を行い、食道静脈瘤を否定。心血管系のイベントなく、妊娠37週0日にて、帝王切開にて2852gの男児を出産。妊娠経過中の心臓超音波検査では、上行大動脈径は妊娠前25.7mm($19.4\text{mm}/\text{m}^2$) に対して、妊娠中は最大26.8mm($20.2\text{mm}/\text{m}^2$)。出産後、29mm($21.9\text{mm}/\text{m}^2$)に拡大したが、妊娠の禁忌とされる、 $25\text{mm}/\text{m}^2$ は超えなかった。【考察】TS妊婦の大動脈解離による周産期死亡は2%に及ぶと報告されている。モザイクTSについては、解離に関連する心血管リスクは一般と変わらないとの報告もあるが、小規模な検討であり、明らかにされていない。今回の我々の症例では、心血管系のイベントを認めなかったが、モザイクTS妊婦については妊娠前のリスク評価とリスクについての説明が必要と考えられた。今後、症例を積み重ねてリスク評価を検討していく必要がある。

ポスター | 1-12 自律神経・神経体液因子・心肺機能

ポスター

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-094~II-P-100

所属正式名称:馬場礼三(あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

[II-P-094] 先天性心疾患児における、Valsalva手技による血圧・心拍数の変化の検討

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (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)

[II-P-095] Fontan術後患者における酸素療法の意義

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科)

[II-P-096] 成人先天性心疾患におけるバイオマーカー, 腎機能, および心不全の予後

○宮本 健志, 竹内 大二, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-P-097] 小児心臓病におけるトロポニンTの意義

○中嶋 八隅, 森 善樹, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

[II-P-098] Fontan術後患者のBNPと高感度トロポニンTの臨床的意義

○朝貝 省史, 稲井 慶, 原田 元, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-P-099] フォンタン循環におけるリンパマッサージの急性期効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 金 晶恵¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (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)

[II-P-100] Fontan循環における運動中の酸素脈 (O_2 pulse) とその経時的変化 (O_2 pulse kinetics)

○宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-094] 先天性心疾患児における、Valsalva手技による血圧・心拍数の変化の検討

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (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)

Keywords: Valsalva, バルサルバ, 自律神経

【背景】Valsalva手技による一過性の胸腔内圧上昇による循環変動は、臨床における圧受容体反射の機能テストとして用いることができ、自律神経障害により圧受容体機能が低下している人においては、第2相の血圧低下が遷延し、第4相の血圧上昇と反射性徐脈がみられない。【目的】先天性心疾患患者におけるValsalva手技の反応を比較・検討する。【対象】先天性心疾患を有し、当院において2013年4月から2015年12月までに心臓カテーテル検査を受けValsalva手技が可能であった患者20名(平均年齢 8.2 ± 4.5 歳)。【方法】心臓カテーテル検査時に、全身麻酔下患者にはValsalva手技として、15秒間、 $30 \text{ cmH}_2\text{O}$ の吸気圧を持続して施行した。また覚醒状態の患者では息こらえを15秒間施行させた。Valsalva手技前後から第1～4相の間の、最大収縮期大動脈圧・最少収縮期大動脈圧・心拍数の変化を比較検討した。【結果】20例中7例で、第2相に見られるべき心拍数の上昇が認められなかった。また、4例で15秒までに第2相の血圧低下が止まらなかった。11例において、第3相に見られるべき血圧低下が認められなかった。13例において、第4相での典型的な反射性徐脈が認められなかった。第2相の最少収縮期大動脈圧とValsalva手技前の収縮期大動脈の比は、BNP ($r^2 = 0.17$) およびトレッドミル血圧変動 ($r^2 = 0.81$) と有意な相関を示した。【結論】先天性心疾患児は、自律神経障害を合併している可能性が多いことが示唆された。今後、他の自律神経機能検査、患者背景、予後との関連の詳細を検討し、簡便な自律神経機能評価としての本手技の先天性心疾患患者管理における意義、有用性に関し評価する価値があると思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-095] Fontan術後患者における酸素療法の意義

○桑田 聖子^{1,2}, 栗嶋 クララ¹, 梁 明子¹, 金 晶恵¹, 岩本 洋一¹, 齋木 宏文¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: Fontan術後, 酸素療法, 交感神経抑制効果

【背景】Fontan術後患者においては遠隔期Failureをいかに減らすかが重要な課題である。適度な酸素投与は組織酸素運搬の改善に加え、肺血管抵抗の減少、さらには交感神経系抑制効果が得られることでより良いFontan循環の維持が期待できる可能性があり、夜間在宅酸素療法はFontan術後遠隔期予後改善に役立つ可能性がある。今回、Fontan循環における酸素の効果について血行動態パラメータの変化をもとに検証した。【方法と結果】開窓Fontan術後、28症例(術後年数中央値 7.72 年; 0.65 - 19.2 年)を対象に外来受診時に酸素投与(鼻カテ 2 l/min)を行い血行動態への影響および効果について検討した。酸素投与5分後、全体で、 SPO_2 は $93 \pm 3\%$ から $96 \pm 2\%$ に有意に上昇、HRは 80 ± 12 から 75 ± 11 に有意に低下した。心拍変動解析にてLF/HFは有意に低下し、交感神経の抑制が支持された($p < 0.05$)。さらに、心拍出力(CI)は 3.1 ± 0.5 から 2.9 ± 0.5 へ低下し、Pressure work indexから推定される心筋酸素消費量も有意な低下を示した。酸素投与5分後にHRの明らかな低下がみられなかった症例も4例存在したが、この群においては残りの症例群に比べて酸素投与前のHR(67.0 ± 15.0)、CI(2.3 ± 0.8)が低く、Rpが有意に高い特徴を有していたが、酸素投与によりRpの有意な低下とCIの有意な上昇を認めた。心拍変動解析でのLF/HFはどちらの群でも低下を認めた。【考察】Fontan術後における酸素投与は、血行動態への影響は一樣ではなく、心拍数低下のいかにかわらず、交感神経興奮を抑制し、不必要な心臓仕事量は低下させる一方で組織循環改善に働く。今後、慢性効果を評価し、遠隔期予後改善につながる治療法としての検証を行いたい。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-096] 成人先天性心疾患におけるバイオマーカー, 腎機能, および心不全の予後

○宮本 健志, 竹内 大二, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 神経液性因子, 心不全, Brainnatriuretic peptide

【背景】近年では腎機能の低下がACHDの心不全(heart failure: HF)イベントに関与していることが報告されている。循環器疾患のバイオマーカーは先天性心疾患(congenital heart disease: CHD)のHFイベントに関与しているが、腎機能の低下、バイオマーカーと予後の関係を調査した研究は少ない。【目的】腎機能低下、バイオマーカーがCHDのHFイベントの危険因子となりえるか。【方法】エンドセリン(ET)1, ノルエピネフリン(NE), アルドステロン, アンジオテンシン(AT)-II, 血漿レニン活性(PRA), BNP, 高感度CRP, 高感度TNF- α , sTNFR-I, sTNFR-II, IL-6の採血を施行後、経過観察中の心不全増悪による入院と各項目との関連を後向きコホート研究で解析。【結果】104例のACHD患者を対象に平均観察期間は4年であった。登録時にHF入院は24例, 慢性腎疾患(chronic kidney disease: CKD)は7例いた。28例(26%)がHFイベントを生じた。HFイベントにCKD, 初回HF入院が関与していた。単変量解析では高感度CRP, 高感度TNF- α , sTNFR-I, sTNFR-II, IL-6, BNP, NE, AT II, PRA, ET1がHFイベントに関与し, Stepwise法ではBNP (調節ハザード比 [95%信頼区間] 2.083 [1.190-3.644], $p=0.010$)およびNEがHFイベントに関与, 初回HF入院およびCKDを共変量とし多変量解析しBNP (調節ハザード比 [95%信頼区間] 2.635 [1.161-5.980], $p=0.020$)およびCKDがHFイベントに関与していた。【考察/結語】心不全の病態にCKDとBNPが関与していた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-097] 小児心臓病におけるトロポニンTの意義

○中嶋 八隅, 森 善樹, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: トロポニンT, 予後予測, 小児心不全

心筋トロポニンは成人心不全診療において、BNP、NT-Pro BNPに次ぐバイオマーカーとされ、リスクの階層化、予後予測に有用とされている。しかし小児領域ではその意義は定まっていない。

【目的】小児期心疾患での心筋トロポニンT (TnT) 値と、予後との関連を検討する。

【対象と方法】2012-2014年にTnTを測定した20歳以下の症例を後方視的に調査した。その中でA群：右心系負荷疾患として心房中隔欠損症(ASD)、Ebstein奇形、B群：左心系負荷疾患として心室中隔欠損症(VSD)、動脈管開存症(PDA)、C群：チアノーゼ心疾患としてファロー四徴症(TF)、D群：心筋症・心筋炎後症例を抽出し、TnT値をコントロールと比較し、左右短絡疾患では、TnT値と肺体血流比(Qp/Qs)、左右心室圧比(RVP/LVP)との相関をみた。また予後(経過中の死亡)との関係を検討した。コントロールは心疾患、肺高血圧症、不整脈、川崎病を除外した症例とした。

【結果】該当症例は110名で、A群32名、B群30名、C群19名、D群22名、コントロール7名だった。それぞれのTnT値(ng/ml)は、 0.004 ± 0.003 、 0.014 ± 0.003 、 0.011 ± 0.008 、 0.015 ± 0.023 で、A群、B群ではコントロール(0.002 ± 0.001)と有意差がなく、C群、D群で有意に高かった($p < 0.01$)。A群、B群ではTnTはQp/Qsとは相関がなかったが、RVP/LVPとよい相関を認めた(A群 $r=0.52$, $p < 0.001$, B群 $r=0.86$, $p < 0.01$)。

経過中、9名が死亡し、死亡例のTnTは 0.036 ± 0.026 で、生存例より有意に高値だった(0.013 ± 0.063)。TnTカットオフ値0.015で感度78%、特異度79%だった。

【結語】小児心疾患においてもTnTは心負荷所見をみる良い指標で、左-右短絡疾患では容量負荷より右室圧負荷

によって高値をとった。その他、チアノーゼ、心筋自体の障害で上昇することが示唆された。またTnTは小児心疾患の予後を予測する指標である可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-098] Fontan術後患者のBNPと高感度トロポニンTの臨床的意義

○朝貝 省史, 稲井 慶, 原田 元, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: BNP, Troponin T, Fontan

【背景】BNPや高感度トロポニンT (hsTnT) は心不全を評価するbiomakerとして有用とされているがFontan術後患者においてはBNP、特にhsTnTの役割は明らかになっていない。

【目的】Fontan術後患者のBNPとhsTnTの臨床的意義を検討する事。

【対象と方法】2014年1月から12月までにFontan術後の中遠隔期評価目的でカテーテル入院となった59人(APC type35人、LT/TCPC type24人、年齢:中央値19歳(9-51歳)、男性29人、女性30人、術後年数:中央値15.3年(5.3-29.6年))を対象とした。BNPは全例、hsTnTは29人で検査を行い、BNP、hsTnTとNYHA、6分間歩行距離、EF、CVP、房室弁逆流との関係について検討、APC typeはRA volume、不整脈との関係も検討した。

【結果】BNPはLT/TCPC typeと比べAPC typeで優位に高値であった(APC type:100.1±58.6pg/ml、LT/TCPC type:56.5±59.8pg/ml $p<0.01$)が、hsTnTでは有意差を認めなかった。NYHAはBNPでは有意差を認めなかったがhsTnTで有意差を認めた(hsTnT:1度0.006±0.004ng/ml、2度0.010±0.006ng/ml $p<0.05$)。またEFはBNPで相関関係を認めなかったがhsTnTで負の相関関係を認めた($r:-0.46$, $p<0.05$)。APC typeではNYHAはBNPとhsTnTで共に有意差を認めた(BNP:1度92.0±59.0pg/ml、2度148.4±23.3pg/ml $p<0.01$ 、hsTnT:1度0.006±0.004ng/ml、2度0.016±0.007ng/ml $p<0.01$)。またAPC typeではBNPはhighCVP(>12mmHg)で優位に高値(81.2±62.9pg/ml vs 114.3±53.7pg/ml $p<0.05$)、RA volumeと正の相関関係を認め($r:0.49$, $p<0.01$)、不整脈患者で優位に高値であった(不整脈なし:88.1±60.7pg/ml、あり:130.1±41.6pg/ml $p<0.05$)。EFはBNPで相関関係を認めなかったがhsTnTで負の相関関係を認めた($r:-0.54$, $p<0.05$)。

【結論】Fontan術後患者ではBNPとhsTnTとは臨床的意義が異なる。BNPはAPC typeでhighCVPやRA拡大、不整脈により上昇する。hsTnTはFontan患者の心不全のbiomakerとして有用である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-099] フォンタン循環におけるリンパマッサージの急性期効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ^{1,2}, 桑田 聖子¹, 金 晶恵¹, 梁 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (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, リンパ鬱滞, リンパマッサージ

【背景】Fontan術後の高い中心静脈圧(CVP)はリンパの鬱滞を惹起し、リンパ浮腫やリンパ漏、酸化ストレスや炎症性サイトカインの活性化からFailing Fontanの病態に関与しうる。実際に我々は近赤外線カメラによる下肢のリンパ管投影にてリンパの鬱滞を呈するFontan患者が多数存在することを報告した。従って、リンパ鬱滞を改善するリンパマッサージはFailing Fontanの予防や治療の一つとなる可能性がある。しかし、リンパマッサージのFontan循環への影響は不明である。

【目的】Fontan循環におけるリンパマッサージによる急性期の効果と血行動態学的変化について検討する。

【方法】現在までに、説明と同意を得て、希望者にリンパマッサージを施行したFontan術後患者4名を対象と

し、リンパマッサージ中に心拍数、血圧、心係数(CI)、末梢静脈圧から算出したCVP、心拍変動解析を持続的にモニターし評価した。また、リンパマッサージ前後の血液量も比較検討した。

【結果】リンパマッサージ前後で、交感神経系の活動(LH/HF)は抑制され、心拍数は著明に減少(mean 95→85bpm)し、収縮期血圧、CIも低下した(各々100→97mmHg, 3.0→2.7L/min/m²)。リンパマッサージは循環血液量の増加をもたらした(92→112ml/kg, Ht 44.0→43.2%, Alb 7.0→6.9g/dl)が、CVPは上昇しなかった(各々14→14, 10→8, 9→10, 14→11mmHg)。

【考察】Fontan術後患者におけるリンパマッサージは、リンパの静脈への還流量増大に伴う体液量増加が、心拍数減少によるCI減少、静脈キャパシタンス増大により代償され、CVP上昇を伴わずに施行される安全な手技と思われる。従って、リンパマッサージはリンパ鬱滞の改善という直接効果に加え、交感神経抑制効果による心拍数減少、静脈キャパシタンスの増大(静脈機能改善)によりFontan術後患者の予後改善に寄与しうる非薬物療法としての可能性が示唆され、今後長期効果を含めた検討に値すると思われた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:32 PM ポスター会場)

[II-P-100] Fontan循環における運動中の酸素脈(O₂ pulse)とその経時的変化(O₂ pulse kinetics)

○宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, 酸素脈, 心肺運動機能

【背景】酸素脈(O₂ pulse)(=酸素摂取量/心拍数)は1回拍出量に相当する値で、運動中の酸素脈経時的変化(O₂ pulse kinetics)は運動中の1回拍出量経時的変化を反映する。肺への駆動心室のないFontan循環における運動中のO₂ pulse kineticsの特徴を検討した。【対象と方法】Fontan術後(全例TCPC)患者57名(女30)、年齢8.2(7.2-24.8)歳、Fontan術後5.2(4.1-11.6)年においてトレッドミルあるいはエルゴメータによる心肺運動機能負荷試験を行い、VO₂、心拍数から安静時・負荷後1・3・5分および最大のO₂ pulse(体表面積補正)を算出した。【結果】安静時O₂ pulse 2.1(1.2-3.3) ml/beat・m²に対して、最大O₂ pulse 6.0(3.9-10.3) ml/beat・m²であった。最大O₂ pulseは呼吸数(r=0.38, p=0.002)に相関しており呼吸運動が運動時の1回拍出量増加に影響していた。O₂ pulse kineticsは安静時O₂ pulseを基準として負荷後1分; 186%、3分; 225%、5分; 242%、最大負荷時; 290%(平均値)の増加であった。O₂ pulse kineticsが不良な19例と良好な38例に関して心係数・PA index・肺血管抵抗・中心静脈圧は差がなかったものの、O₂ pulse kineticsが良好な症例では運動中の心拍増加数が良かった(36 vs 25 bpm, p=0.019)。【考察】運動中の心拍出量増加において運動初期には一回拍出量増加が寄与し、最大運動負荷に近づくにつれて心拍数増加の寄与が大きくなることが知られているが、Fontan循環においては1回拍出量増加不良と心拍応答不良が重なり運動機能低下を招く。運動中の1回拍出量増加に呼吸運動の関連は示唆されたものの、その十分な増加を得る因子には更なる検討が必要と考えた。

ポスター | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター

術後遠隔期の諸問題

座長:宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-101~II-P-106

所属正式名称: 宮本朋幸(横須賀市立うわまち病院 小児科)

[II-P-101] 左室狭小型房室中隔欠損症の二心室修復後の左室機能の検討

○羽二生 尚訓, 馬場 恵史, 塚田 正範, 星名 哲, 鈴木 博 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野)

[II-P-102] 心房スイッチ術後にジャテン手術を施行した完全大血管転位症の術後遠隔期左室機能について

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 篠原 徳子¹, 石井 徹子¹, 清水 美妃子¹, 中西 敏雄¹, 長嶋 光樹²
(1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

[II-P-103] 心室中隔欠損に合併する僧房弁閉鎖不全とその経過

○星名 哲¹, 馬場 恵史¹, 塚田 正範¹, 羽二生 尚訓¹, 鈴木 博¹, 齋藤 昭彦¹, 水流 宏文², 伊藤 裕貴³, 白石 修一⁴, 高橋 昌⁴, 長谷川 聡⁵ (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.村上総合病院 小児科, 3.新潟県立中央病院 小児科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.新潟県立新発田病院 小児科)

[II-P-104] 当院における生後2か月未満の先天性心疾患術後声帯麻痺に関する検討

○小林 弘信, 白神 一博, 福岡 将治, 永峯 宏樹, 東 浩二, 村上 智明, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

[II-P-105] Heterotaxy syndromeに合併した門脈形成異常の3例

○森 啓充, 安田 和志, 大島 康德, 大下 裕法, 河井 悟, 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター)

[II-P-106] 総肺静脈還流異常を伴った右側相同(無脾症候群)機能的単心室症例の治療成績についての検討

○西澤 崇¹, 新津 麻子¹, 渡邊 友博¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 康井 制洋¹, 大中臣 康子², 武田 裕子², 麻生 俊英² (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)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-101] 左室狭小型房室中隔欠損症の二心室修復後の左室機能の検討

○羽二生 尚訓, 馬場 恵史, 塚田 正範, 星名 哲, 鈴木 博 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野)

Keywords: 房室中隔欠損症, 二心室修復, 左室狭小

【背景】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)において、左室および右室の容積は二心室修復が可能か判断する上で極めて重要な要素である。左室狭小型cAVSDの二心室修復の際、左室の必要な容積の評価としていくつかの指標が提唱されているものの、術後の左室機能への懸念は残る。さらに左室狭小型cAVSDの二心室修復後の左室機能の評価、特に心臓カテーテル検査による評価に関しての報告は乏しい。我々は二心室修復を行った左室狭小型cAVSDを術後1年目にカテーテル検査で評価し、左室狭小のないcAVSDと比較検討した。【対象】cAVSDと診断され、2001年から2014年までに当院で二心室修復術と術後1年のカテーテル検査を施行された12例。二心室修復術前のカテーテル検査で左室拡張末期容積指数正常比(LVEDV%N)が90%未満のものをS群(4例)、90%以上のものをN群(8例)とした。Down症はN群の1例を除く11例で、全例二心室修復術に先行して肺動脈絞扼術を施行された。非Down症の1例は一期的に二心室修復術を施行された。房室弁はN群に1例のRastelli C型が含まれるが、他はすべてA型だった。【結果】術前のLVEDV%Nの平均はS群80.2%(73-87%)、N群129.5%(94-204%)、Qp/QsはS群2.0、N群1.6だった。全例に肺高血圧を認めた。moderate以上の左側房室弁逆流はS群1例、N群1例だった。二心室修復時の平均年齢はS群20.5±12.1か月、N群18.1±7.7か月だった。術後カテーテル検査の結果は、S群 vs N群でLVEDV%N:102.8±13.7% vs 136.8±24.1%、LVEDP:10.5±3.1 vs 11.8±2.7mmHg、PAWP:9.2±3.8 vs 10.2±1.5mmHg、mPAP:17.2±6.1 vs 21.7±4.0mmHgだった。術後LVEDV%Nは有意にS群が小さかったが(P<0.05)、LVEDP、PAWP、mPAPに有意差はなかった。肺高血圧残存はS群2例、N群6例だった。術後moderate以上の僧房弁逆流はS群1例、N群2例だった。【結語】左室狭小型cAVSDでも術後の左室機能は良好で、左室狭小のないものと比べ遜色はなかった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-102] 心房スイッチ術後にジャテン手術を施行した完全大血管転位症の術後遠隔期左室機能について○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 篠原 徳子¹, 石井 徹子¹, 清水 美妃子¹, 中西 敏雄¹, 長嶋 光樹² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 完全大血管転位症, 心房スイッチ術, ジャテン手術

【背景】完全大血管転位症(TGA)に対する心房スイッチ手術後の問題点として三尖弁閉鎖不全と右室機能不全はよく知られている。しかし、その治療方法には定まったものはない。ジャテン手術(J)への変換術はその対策の1つであるが、術後の経過や心機能についての報告は少ない。【目的】心房スイッチ術後にJを施行したTGAの術後心機能を明らかにすること。【対象、方法】当院で心房スイッチ術後にJを施行したTGA8人の中で5年以上の経過を見ることのできた4人(男3、女1)について後方視的に次の項目について検討した。原疾患、心房スイッチからJまでの期間、J時年齢、評価時のBNP、心エコーによるLVDd、LVSF、LV流入血流波形など、および術後カテ所見などについて検討した。【結果】原疾患はTGA1型1人、2型3人。症例4では僧帽弁の裂隙と腱索の中隔挿入を認めた。心房スイッチからJまでの期間は症例4で30年、それ以外は平均7年。J時年齢は症例4が32歳それ以外は平均7.5歳。Jへの変換理由は症例4では心房内の遺残短絡と左室流出路狭窄、その他は三尖弁逆流と右心不全であった。評価時の年齢は29-39歳(平均33歳)。評価結果を平均値で示すと、BNP34pg/ml、LVDd:5.6cm、LVSF:0.33、LVinflow E:133cm/s、E/A:4、E':6.4cm/s、E/E':18、術後カテではLVEDVI:136ml/m²、LVEF58%、CI:3.1l/min/m²、LVEDP:12mmHg。大動脈弁閉鎖不全は全例1~2度であった。【考察】心房スイッチ術後にJへの変換術を施行した例の遠隔期の左室収縮性は正常範囲内に維持されていたが、左室拡大を認めLVEDPは正常よりやや高く、E/E'も高値を示していた。【結論】心房スイッチ術後のJへの変換後遠隔期の左室収縮能は比較的

良好に維持されていた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-103] 心室中隔欠損に合併する僧房弁閉鎖不全とその経過

○星名 哲¹, 馬場 恵史¹, 塚田 正範¹, 羽二生 尚訓¹, 鈴木 博¹, 齋藤 昭彦¹, 水流 宏文², 伊藤 裕貴³, 白石 修一⁴, 高橋 昌⁴, 長谷川 聡⁵ (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.村上総合病院 小児科, 3.新潟県立中央病院 小児科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.新潟県立新発田病院 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損, 僧房弁閉鎖不全, 術後

【背景】心室中隔欠損(VSD)の手術成績は満足できるものとなったが、しばしば術前に左室容量負荷のための弁輪拡大や僧帽弁逸脱のため僧房弁閉鎖不全(MR)を合併する例を認める。左室容量、弁輪拡大は心内修復術後改善するとされるが、VSDに合併するMRの長期的な予後は明らかではない。MRの残存は、弁逆流の増悪、感染性心内膜炎(IE)の発生など長期予後に影響しうる。【目的】VSDに合併するMRの特徴と頻度、その予後を検討すること。【方法】当院で2歳未満、Qp/Qs1.5以上で心内修復術を行った心室中隔欠損を後方視的に検討。術前のMR合併群(MR(+))群、MR非合併群(MR(-))群としMR群とnonMR群の特徴を検討した。また心内修復術後1年以上の経過観察が可能であったMR(+))群 MR(-))群に関して、術後のMRの有無、程度を検討した。【結果】対象症例は179例でMR群は84例(47%)であった。心臓カテーテル検査時の%LVEDVはMR(+))群で有意に高値であった。カテーテル検査時年齢、Qp/Qs、平均肺動脈圧に有意差はなかった。手術で僧帽弁に対する介入を行った例はなく、経過観察可能例でIEの合併やMR増悪による手術介入を必要とした例はなかった。MR(-))群は術後平均6.7年の追跡で65%の症例でMRが(-))であった。一方MR(+))群では術後平均6.4年の追跡でMRが消失していた例は54例中11例(20%)であった。消失した例はすべて軽度以下のMRであった。術後MRが改善した例は31例(57%)、18例(33%)は不変、5例(9%)で軽度増悪した例を認めた。【結語】容量負荷を伴うVSDには高頻度にMRを合併する。術後軽快する場合が多いが、多くの症例でMRは残存し、再増悪する場合もある。MRを残存させないより後遺症の少ない治癒を目標にするにはMRの進行がない時期での手術介入が望ましい。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-104] 当院における生後2か月未満の先天性心疾患術後声帯麻痺に関する検討

○小林 弘信, 白神 一博, 福岡 将治, 永峯 宏樹, 東 浩二, 村上 智明, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: 声帯麻痺, 先天性心疾患, 術後合併症

【背景】先天性心疾患術後の声帯麻痺はよく知られ、嚥声、嚥下障害などを呈し、児のQOLに影響を与える重要な合併症である。【目的】生後2か月未満に心臓手術を受け、術後声帯麻痺を合併した児の臨床像を明らかにする。【対象および方法】2008年10月から2014年9月までの6年間に、生後2か月未満で先天性心疾患に対して当院で手術を受けた232例について、術後声帯麻痺の発生率や予後などについて後方視的に検討した。嚥声などを呈した症例に対して喉頭鏡検査を施行し、声帯麻痺の診断を行った。【結果】手術は232例に対し247件施行され、開心術112件(総肺静脈還流異常修復術29件、動脈スイッチ術25件、大動脈再建術16件、Norwood手術14件など)(重複あり)、非開心術135件(BT shunt術51件、動脈管結紮術48件、肺動脈絞扼術34件、大動脈再建術16件)(重複あり)だった。術後声帯麻痺は12例(5.2%)に認め、その内訳は大動脈縮窄複合4例(一期的根治術2例、大動脈再建術2例)、大動脈弓離断複合3例(一期的根治術)、大血管転位+大動脈縮窄症2例(動脈スイッチ術+大動脈再建術)、総動脈幹遺残症2例(大動脈再建術+Rastelli手術)、純型肺動脈閉鎖症1例(右

BT shunt術)であった。12例中10例は左側、2例は両側麻痺であった。症状は嘔声7例、嚥下障害7例、喘鳴3例(重複あり)で、嘔声に関しては全例改善を認めた。嚥下障害を呈した7例のうち、5例で経管栄養を要したが、3例は離脱できた。喘鳴を呈した4例のうち、2例は速やかに自然軽快したが、1例は長期間の非侵襲的陽圧換気法(NIPPV)を、1例は気管切開を要した。なお、NIPPVを要した例は喉頭軟化症を合併していた。【考察】心血管術後の声帯麻痺発生率は1.9-6.9%との報告があり、今回の検討も同様であったが、手術以外の要因も考えられた。治療介入を要さない例から、自然軽快する例、症状が遷延する例まで様々であり、定期的な観察、症状に応じた管理が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-105] Heterotaxy syndromeに合併した門脈形成異常の3例

○森 啓充, 安田 和志, 大島 康德, 大下 裕法, 河井 悟, 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター)

Keywords: 門脈体循環シャント, 内臓錯位, 門脈血行異常

【背景、目的】門脈体循環シャント等の先天性門脈形成異常は門脈血行異常症の1つで門脈血が肝臓を経由せず肺循環、体循環に流入するため、肺循環障害や高アンモニア血症、肝性脳症の原因となる。門脈欠損・低形成を伴う場合もあり、治療には注意が必要である。Heterotaxy、特にPolyspleniaでの合併の報告が散見される。当院で診断、治療したHeterotaxyに合併した先天性門脈形成異常3症例の診断方法・時期、治療、経過等について報告する。【対象、経過】<症例1>1歳、男児。Asplenia、cAVSD、DORV、グレン術後。アンモニア70ug/dl、総胆汁酸38.7umol/Lと共に上昇。CTで門脈体循環シャント(血流方向は、門脈→下大静脈)と診断。シャント血管の閉塞試験では門脈圧13mmHg(閉塞前)→14mmHg(後)と上昇なし。治療はVascular Plugを用いて閉鎖術を行った。術後アンモニア33ug/dl、総胆汁酸3.6umol/Lと共に正常化。<症例2>3歳、男児。Polysplenia、DORV、PS、IVC欠損、TCPS術後。TCPS後のカテーテル検査時に門脈体循環シャント(奇静脈→門脈)と診断。治療前のアンモニア37ug/dl、総胆汁酸4.6umol/Lと共に上昇なし。シャント血管の閉塞試験は行わなかった。TCPCに先行してコイル塞栓術施行。<症例3>4歳、女児。Asplenia、DORV、PA、TCPC術後。TCPC後もSpO₂ 86%と低く、CTで門脈肺静脈シャント(門脈→肺静脈)と診断。治療前のアンモニア101ug/dl、総胆汁酸225umol/Lと共に上昇。閉塞試験では門脈圧6mmHg(閉塞前)→11mmHg(後)と圧は上昇したが正常範囲内。治療はシャント血管を外科的に結紮。術後アンモニアは52ug/dlと正常範囲内に低下したが、総胆汁酸は18.2umol/Lと低下したもののやや高値であった。【まとめ】Polyspleniaのみならず、Aspleniaでも門脈形成異常の合併を念頭に置く必要がある。シャント血管の閉塞試験を行うことで門脈欠損・低形成を除外し、安全に治療を行うことが可能であった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-106] 総肺静脈還流異常を伴った右側相同(無脾症候群)機能的単心室症例の治療成績についての検討

○西澤 崇¹, 新津 麻子¹, 渡邊 友博¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 康井 制洋¹, 大中臣 康子², 武田 裕子², 麻生 俊英² (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: heterotaxy, TAPVD, 無脾症候群

[目的]総肺静脈還流異常を伴った無脾症候群症例の治療成績について後方視的に検討し、当院における遠隔期の成績を検討した。[対象]2005年1月以降当院において手術介入を行った右側相同・機能的単心室に総肺静脈還流異常を合併した31例。TAPVDの分類はIa 6例, Ib 7例, IIb 14例, III 4例であった。胎児診断例が24例, 7例が外部からの紹介

であった。[結果]全体の生存率は77%で、生存症例中1例はBDG時TAPVD repairを行うもPVO残存しTCPC candidateから外れたが、残りはTCPC到達或いは待機中である。死亡症例7例中6例(85%)が生後24時間以内にPVOにて緊急手術あるいは緊急Stent留置を行った症例であり、うち2例はBDGまで到達したがいずれもその後循環不全にて失っている。Stent留置はVV-SVC接合部に対して留置を行ったIb症例1例と、静脈管内に留置を行ったIII症例1例でどちらも十分なPVO解除に至らなかった。出生後早期PVO治療介入例は8例(22%)で、Ia群 3例:50% (生存1例)、Ib群 2例:29% (生存0)、III群3例:75% (生存1例) で生存例は2例(6.5%)であった。いずれも胎児診断例で胎内よりPVOが予想された症例であった。生存例は1例がTCPCに到達し1例がTCPC待機中である。IIB群では早期PVO症例は認めなかった。PA症例は14例(22%)で、早期PVOを認めない12例のうち4例に対して(Ia,Ib,IIB,III各1例) BTSをせずPGE1使用にてPDA開存を維持しながら3月齢時にBDG+TAPVD repairを行い良好な経過を得ている。房室弁閉鎖不全に対する早期治療介入症例は今回検討の症例中には居なかった。[考察・結語]心外型総肺静脈還流異常を合併する無脾症候群は出生直後よりPVO症状がある場合生命予後が非常に悪く、Stentによる狭窄解除が困難な場合があり治療方法の選択に慎重な検討が必要である。PA症例でPVO(-)の場合、手術侵襲にて肺血管抵抗が変動し肺血流コントロールに困難が予想される際、PDA開存維持にて1st palliationに早期BDGを目指す治療戦略も有り得る。

ポスター | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター

術後遠隔期（大動脈・大動脈弁）

座長:秋田 利明(金沢医科大学)

Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-107~II-P-111

所属正式名称: 秋田利明(金沢医科大学 心臓血管外科)

[II-P-107] 大動脈縮窄術後の年長児における高血圧の検討

○山田 浩之, 宮田 功一, 中村 隆広, 福島 直哉, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター)

[II-P-108] 大動脈弓離断症例の臨床経過に関する検討

○上田 知実¹, 朴 仁三¹, 石井 卓¹, 吉敷 香菜子¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 嘉川 忠博¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科)

[II-P-109] Oligomeganephroniaによる慢性腎臓病を呈した大動脈弓離断複合の1例

○岩田 啓, 岡田 麻理, 梅原 真帆, 鈴木 奈都子 (武蔵野赤十字病院 小児科)

[II-P-110] 新生児から小児における大動脈弁疾患に対する治療成績～大動脈弁置換術、ROSS手術、KONNO手術の選択～

○前田 佳真, 石井 卓, 中本 祐樹, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 嘉川 忠博, 朴 仁三 (榊原記念病院 小児科)

[II-P-111] ノーウッド術後の左心低形成症候群では新生上行大動脈の伸展性低下と拡大のバランスが生命予後に関与する

○東 浩二, 村上 智明, 永峯 宏樹, 小林 弘信, 福岡 将治, 白神 一博, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-107] 大動脈縮窄術後の年長児における高血圧の検討

○山田 浩之, 宮田 功一, 中村 隆広, 福島 直哉, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター)

Keywords: 大動脈縮窄, coarctation, 高血圧

【背景】大動脈縮窄術後の成人では、縮窄部に再狭窄がなくても、40～60%に全身性高血圧を認めるといわれている。高血圧は小児期から合併している可能性があるが、発症時期に関する報告は少ない。本研究の目的は大動脈縮窄術後の小児における高血圧の出現時期と危険因子を検討することである。【方法】当院で手術を行った大動脈縮窄の13歳以上の症例を対象に以下の項目について、診療録を用いて後方視的に検討した:年齢, 性別, 20歳までの右上下肢血圧, 合併心疾患, 基礎疾患, 手術時期と方法, 再狭窄に対するバルーン拡張術の有無, 内服薬。高血圧は右上肢血圧が性別・年齢別の血圧基準値を2年連続で満たした場合と定義した。【結果】対象は24例(14-28歳, 中央値16歳, 男15例, 女9例)で大動脈縮窄複合が16例, 単純型大動脈縮窄が8例であった。手術時年齢は1歳未満が19例, 1歳以上が5例, 術式は鎖骨下動脈フラップ法が10例, 直接吻合法が13例, その他1例であった。このうち、高血圧は4例(16.7%)に認め、その全例が13歳時にすでに高血圧を認めていた。4例とも血圧の上下肢差はなく(20 mmHg未満), 再狭窄も認めなかった。降圧薬は2例に投与され(エナラプリル1例, アテノロール1例), 初回に高血圧を認めてからそれぞれ5年後と6年後に開始されていた。高血圧症例と合併心疾患, 再狭窄の有無, 手術時期・方法等との関連は見られなかった。【考察】大動脈縮窄術後の年長児の16.7%に高血圧を認めたが、危険因子については明らかでなかった。小児期の高血圧は長期予後に影響を与える可能性があり、降圧薬の適応と開始時期について、今後検討する必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-108] 大動脈弓離断症例の臨床経過に関する検討○上田 知美¹, 朴 仁三¹, 石井 卓¹, 吉敷 香菜子¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 嘉川 忠博¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏²
(1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科)

Keywords: 大動脈弓離断, 大動脈弁下狭窄, 気道合併症

【背景】大動脈弓離断(IAA)は心室中隔欠損症等の先天性心疾患を合併し、しばしば術後に大動脈狭窄(vAS)や弁下狭窄(SAS)を呈し治療に難渋する。また解剖学的特性により術後の反回神経麻痺等の気道合併症を生じやすいとされる。【目的】大動脈弓離断症例の合併奇形、術後経過、合併症及び予後等につき後方視的に検討すること。【結果】対象は当院で手術を施行した46例(男女比29:17)。平均年齢12.0歳(6か月-22歳)。typeA22例、B24例。奇形症候群として22q11.2欠失症候群(CATCH)13例、多脾症1例を認めた。合併心奇形はVSD32例、TGA、DORV、AP window各3例、TAC1例でsimple IAAが2例であった。大動脈弁は4弁1例、3弁24例、2弁13例、不明8例。二心室修復が可能であった(2VR)群32例(一期的23例、2期的8例 未到達1例)では大動脈弓修復±VSD閉鎖25例の他Jatene3、Yasui2、Rastelli及びsenning術各1例を施行。vAS、SASを合併し心室中隔の形態等を含めて二心室修復不可能と判断した(1VR)群14例ではDKS吻合もしくはNorwood型手術を行いTCPC適応と判断。TCPC到達は7例(50%)で死亡4例を認めた。術後の大動脈弓再狭窄は両群6例(2VR2例,1VR4例)でカテーテル治療、再手術を施行。2VR術後SASやvASが進行し大動脈弁置換術、Konno、SAS解除術を施行した症例は5例で初回診断時の狭窄や弁形態との明らかな因果関係は認めなかった。術後の気道合併症(重複有)として反回神経麻痺14例、気管狭窄13例(外ステント6例、気管切開3例)、横隔神経麻痺11例(縫縮5例)を認めた。とりわけ1VR群の気道合併症は一過性のものを含めほぼ必発であった。【考察】2VR群の予後は良好であったが、16%と高率に術後の左心系狭窄病変を認めた。1VR群の予後は不良でFontan到達への障害として気道病変の合併、術後の血行動態及び解剖学的変化に伴う肺動脈の狭窄、奇形症候群の合併が影響している可能性が示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-109] Oligomeganephroniaによる慢性腎臓病を呈した大動脈弓離断複合の1例

○岩田 啓, 岡田 麻理, 梅原 真帆, 鈴木 奈都子 (武蔵野赤十字病院 小児科)

Keywords: 大動脈弓離断複合, oligomeganephronia, 慢性腎臓病 (CKD)

【背景】Oligomeganephroniaは腎低形成の一型であり、ネフロン数の大幅な減少と残存糸球体の代償性肥大を主な組織学的特徴とする。今回我々は、新生児期に循環不全の既往があり、学校検尿で尿蛋白を指摘され、腎生検で二次性のoligomeganephroniaおよびそれに伴う慢性腎臓病(CKD)ステージ3と診断した大動脈弓離断複合の1例を経験したので報告する。【症例】6歳女児。在胎39週、出生2514gで出生し、大動脈弓離断B型・総動脈幹症1型・心室中隔欠損1型を認め、根治術施行予定であったが、ショックおよび急性腎傷害をきたしたため日齢4に肺動脈絞扼術を行った。日齢72に根治術(VSD閉鎖、大動脈形成、右室流出路再建、総動脈弁形成)を施行した。小学校1年生の学校検尿で蛋白尿を指摘され、精査目的に当院を初めて受診した。来院時、尿蛋白(2+)であり腎機能障害(Cre 1.11mg/dl、シスタチンC 1.84mg/l)を認めた。腎病理組織ではネフロン数の著しい減少と、残存する糸球体の肥大、硬化糸球体を認めた。経過から新生児期の循環不全によるnephron lossに起因するoligomeganephroniaおよびそれに伴うCKDステージ3と診断し、CKDに対する腎保護療法や合併症管理を継続している。【考察】Oligomeganephroniaは、病初期には残存する少数の糸球体での過濾過により糸球体濾過率が代償されるが、代償機構が破綻すると進行性の蛋白尿・糸球体硬化をきたし、末期腎不全に至る。本症例は新生児期の循環不全に起因する二次性oligomeganephroniaが、成長に伴い代償できなくなったことにより遠隔期に腎機能障害を呈したものと考えた。循環不全の既往がある児においては本疾患概念を認識した上で腎機能および尿検査を注意深くフォローしていくことが重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-110] 新生児から小児における大動脈弁疾患に対する治療成績～大動脈弁置換術、ROSS手術、KONNO手術の選択～

○前田 佳真, 石井 卓, 中本 祐樹, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 嘉川 忠博, 朴 仁三 (榊原記念病院 小児科)

Keywords: 大動脈弁, ROSS, 人工弁

【背景】小児期の大動脈弁疾患における外科的治療では、体格も考慮にいれ大動脈弁置換術かROSS手術を選択するが、その治療選択については施設間で意見が分かれる。【目的】小児期における大動脈弁置換術(AVR)、ROSS手術、またKONNO法の併用の有無(AVR-KONNO、ROSS-KONNO)による中期的予後を検討する。【対象】2004年1月から2014年12月までの10年間に、当院にて大動脈弁疾患に対して手術を行った10歳以下の症例を対象とした。ROSS手術を施行した19例(ROSS-KONNO: 3例)、AVRを施行した15例(AVR-KONNO: 4例)を対象とした。【結果】全症例の観察期間は0.3～10.0年(6.5±3.9年)。ROSS群(1.4±3.1才: 日齢12～9歳11か月)では周術期合併症は7例に認め、そのうち3例は冠動脈狭窄(2例は月例6)で、2例は心筋保護が不十分であったと思われる心筋障害を合併した(9歳及び10歳)。観察期間中の再介入は7例で要し、右室肺動脈人工導管の交換4例、冠動脈バイパス術2例で、大動脈弁狭窄または閉鎖不全による再介入はなかった。心機能低下は冠動脈狭窄や心筋障害の合併した症例のみで認め、死亡例はなかった。AVR群(7.5±2.9才: 日齢25～10歳10か月)では周術期合併症は1例で冠動脈狭窄であった。観察期間中の再介入は5例で要し、再弁置換は2例であった。心機能低下を有する症例はなく、死亡例もなかった。両群のうちKONNO法を併用した7例中2例で合併症を有し、1例は冠動脈狭窄と左室流出路狭窄で複数回の介入を必要とし、1例は冠動脈狭窄であった。【結語】当

院での大動脈弁疾患における治療成績は、再介入率も低く抑えられていた。ROSS手術群では合併症がやや多い傾向にあり、乳児では冠動脈狭窄のリスク、年長児では心筋保護などのリスクも検討する必要がある。また、KONNO法併用症例の中期予後は悪くなく、小さい体格の場合でもKONNO手術が有用である可能性があると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-111] ノーウッド術後の左心低形成症候群では新生上行大動脈の伸展性低下と拡大のバランスが生命予後に関与する

○東 浩二, 村上 智明, 永峯 宏樹, 小林 弘信, 福岡 将治, 白神 一博, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

Keywords: norwood, distensibility, aortopathy

【背景】上行大動脈 (aAo) の伸展性低下は、死亡率や心血管イベント発生の独立した予測因子の1つとして大きな注目を集めている。様々な先天性心疾患での伸展性低下を伴うaAo拡大に関する報告が散見されるが、aAo低形成を伴う左心低形成症候群 (HLHS) でのノーウッド術後の新生上行大動脈 (Neo aAo) について検討した報告はほとんどない。【目的】ノーウッド術後HLHS症例でのNeo aAoの伸展性や血管径の変化と生命予後について検討する。【対象】2003年1月から2014年12月までに心臓カテーテル検査を施行したノーウッド術後HLHS症例14例 (計43回のカテ施行) を検討した (H群)。川崎病後冠動脈軽度拡張・退縮例17例 (計22回のカテ施行) を対象群とした (C群)。【方法】大動脈造影側面像で測定した収縮期・拡張期のNeo aAo径とNeo aAo圧を用い伸展性を算出した。また冠血流需要供給バランスの評価としてNeo aAo血圧波形からsubendocardial viability ratio (SVR) を算出した。【結果】H群でのNeo aAoの伸展性はC群に比べ有意に低下していた ($p < 0.0001$)。H群では体格が大きくなるにつれて伸展性は低下し、血管径は著明に拡大していた (Distensibility: $R=0.36$, $p=0.01$, Diameter: $R=0.87$, $p < 0.0001$)。Neo aAo径から求めた推定断面積と伸展性の積は、両群ともにSVRと強い正の相関を認めた (H群: $R=0.76$, $p=0.0011$, C群: $R=0.77$, $p=0.0001$)。Neo aAoの推定断面積と伸展性の積が低値のままの症例では有意に死亡例が多かった ($p < 0.001$)。【結語】Neo aAoの伸展性低下に対して血管径を拡大させることで冠血流需要供給バランスを代償している可能性が示唆された。その代償機転が十分に働かない場合には重大な心血管イベントを来す恐れが考えられる。

ポスター | 1-14 成人先天性心疾患

ポスター

成人先天性心疾患：フォンタン手術

座長:上野 倫彦(日鋼記念病院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-112~II-P-116

所属正式名称：上野倫彦(日鋼記念病院 小児科)

[II-P-112] 重症肺動脈狭窄に対し中年期にone and one-half修復術を施行し高年期に到達した1例

○桜井 研三, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 有馬 正貴, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[II-P-113] Fontan循環成人例における潜在性甲状腺機能低下と血行動態との関連性の検討

○寺師 英子¹, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 中島 康貴¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 坂本 一郎² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

[II-P-114] 成人後にFontan手術適応となった2症例

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明弘, 尾崎 晋一, 有馬 大輔, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-P-115] Choussatの推奨基準から外れた機能的単心室成人例の検討

○稲熊 洸太郎¹, 坂崎 尚徳¹, 松岡 道生¹, 石原 温子¹, 鶏内 伸二¹, 村山 友梨², 川崎 有亮², 植野 剛², 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一² (1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科)

[II-P-116] フォンタン術後遠隔期における血行動態評価：心臓MRIおよび脳性ナトリウム利尿ペプチドの関連性

○北川 篤史¹, 岡 徳彦², 峰尾 恵梨¹, 高梨 学¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-112] 重症肺動脈狭窄に対し中年期にone and one-half修復術を施行し高年期に到達した1例

○桜井 研三, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 有馬 正貴, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: one and one-half修復術, 重症肺動脈狭窄症, 成人先天性心疾患

【背景】右室機能低下を認める症例に対し、右室容量負荷を軽減し右室機能の温存を図ることは重要な治療戦略の一つである。今回64歳時にone and one-half修復術を施行し71歳時に術後右心機能評価を行った症例を報告する。【症例】71歳、女性。現病歴：出生時に他院にて重症肺動脈狭窄症(PS)と診断され外来経過観察されていた。53歳でPS解除術施行。64歳時にPSの進行に伴う三尖弁閉鎖不全症が出現し前医でPA形成術、TVPおよびone and one-half修復術が施行された。術後はNYHA 2-3で経過していたが68歳時に前医通院困難のため当院紹介受診となった。71歳時にone and one-half修復術術後の循環動態評価のため検査入院となった。入院時身体所見：頭頸部や上肢の浮腫なし。肝臓は3横指触知。下腿浮腫あり。心エコー検査：FAC 38.8%と右心機能は維持していたが、mild PS、moderate TRがあり右心容量負荷所見を認めた。心臓カテーテル検 pressure study(mmHg) IVC m11、MPA 24/6 m13、RPA 18/12 m15、LPA 27/7 m16、SVC m16、RVP 64/e9、aAO 104/53 m76、LVP 120/e7 angiography RVG moderate TRと著明な右室、右房拡大あり。PAG 左右PAの分岐に狭窄あり。SVCG RPAのみ良好に造影され、静脈還流も良好。one and one-half術後の右心バイパスは良好な循環を維持していたが、PS、TRに伴う右心容量負荷は著明であった。現在NYHA 2で病状の進行なく経過している。【考察】one and one-half修復術は右室低形成症例やEbstein奇形等に対する治療戦略のひとつであり、その有効性及長期予後に関しては未だ議論を要する。今回の症例は原疾患にともなう右心容量負荷は残存していたが、右心バイパスは良好な循環を維持していた。高年期の姑息手術としてone and one-half修復術は有効な治療戦略となる可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-113] Fontan循環成人例における潜在性甲状腺機能低下と血行動態との関連性の検討

○寺師 英子¹, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 中島 康貴¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 坂本 一郎² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: Fontan循環, 甲状腺機能, 心機能

【背景】成人先天性心疾患患者では、約10%に潜在性甲状腺機能低下がみられることが報告されているが、その機序や血行動態との関連性はあきらかになっていない。【目的】Fontan循環成人例における甲状腺機能異常の頻度と、心血行動態との関連性について検討すること。【対象・方法】2009年から2013年に当院ハートセンター成人先天性心疾患外来へ紹介された成人Fontan術後患者94症例(男48、女46、平均年齢23.7歳±5.27)を対象に、甲状腺刺激ホルモン(TSH)・遊離T4(fT4)と血行動態(中心静脈圧・肺血管抵抗・心係数・SpO2・BNP・EF)についての関連性を検討した。【結果】内服治療を要する甲状腺機能異常の症例はなかった。free-T4 1.67 ± 1.82 ng/mlであり、TSH $2.49 \pm 1.44 \mu\text{U/ml}$ で、TSHは12例(12.8%)で基準値(4.2)を超えていた。free-T4はSpO2と有意な正の相関($p=0.037$)を示し、TSHは有意な負の相関($p=0.009$)を示した。その他の血行動態に関してはfree-T4・TSHとの有意な相関は認めなかった。【考察】今回の検討で、Fontan循環成人例における潜在性甲状腺機能低下の頻度は、他の成人先天性心疾患患者に比べても高くないことがわかった。また、潜在性甲状腺機能低下は低酸素血症と関連があることが推測された。動物実験では低酸素状態によって誘導される転写調節因子の低酸素誘導因子-1(HIF-1)が、3型脱ヨード酵素を介してT3を非活性型のrT3に変換し、甲状腺機能が抑制されるとの報告がみられ、低酸素血症が潜在性甲状腺機能低下の一因となっている可能性がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-114] 成人後にFontan手術適応となった2症例

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明弘, 尾崎 晋一, 有馬 大輔, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: Fontan, 手術適応, 成人

近年、Fontan手術は1～2歳で到達するように治療計画を立てるのが一般的である。われわれは、成人後に初めてFontan手術適応となった2症例を経験したので報告する。【症例1】26歳女性。診断はSRV, polysplenia。1ヶ月時にrt.BTS, 3歳時にlt.BTS 施行。9歳時の心臓カテーテル検査でFontan手術の適応なしと判断され、夜間のみHOT導入していた(SpO₂ 70台)。26歳時に、Rp 1.0でFontan手術適応と判断され、bil.BCPS 施行。3ヶ月後にTCPC施行し、経過は順調であった。【症例2】29歳男性。診断はDORV, PS, TGA, SRV, TAPVR。2歳、6歳、7歳、20歳時の心臓カテーテル検査でFontan手術適応なしと判断された。(PAP 45/27(45), Qp/Qs 2.8)。SpO₂ 90前後。29歳時の心臓カテーテル検査で、Qp/Qs 5.3, Rp 2.7, LA-common chamber(C.C) 間圧較差 7mmHgのため、PAB 適応と判断された。PAB施行後、Qp/Qs 1.5, PAP 21/6(13)mmHgでグレン手術の適応となった。LA-C.C間の狭窄解除とグレン手術を施行し、経過は順調であった。HOT下でSpO₂ 86%となった。グレン術後の心臓カテーテル検査で、Qp/Qs 1.5, Rp 1.1でTCPC適応と判断され、手術待機中である。【考察および結語】小児期にFontan手術不適応となった症例の中には、成人後に適応となる症例が少数ではあるが存在する。一旦不適応と判断されても、定期的な診察と心臓カテーテル検査を含めた正確な評価が重要であると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-115] Choussatの推奨基準から外れた機能的単心室成人例の検討

○稲熊 洸太郎¹, 坂崎 尚徳¹, 松岡 道生¹, 石原 温子¹, 鷄内 伸二¹, 村山 友梨², 川崎 有亮², 植野 剛², 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一² (1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科)

Keywords: adulthood, cavopulmonary connection, functional single ventricle

【背景】Fontan型手術(F術)に至らずに成人期を迎えた機能的単心室(FSV)への治療介入の選択は難しい。今回、治療介入を検討するために行った心臓カテーテル検査(Cath)で、Choussatの肺血管に関するF術推奨基準を外れたFSV成人例の臨床経過について報告する。【方法】当院で成人期に行ったCathで、mPAP>15mmHg、またはRp>4単位・m²であったFSV患者8例(男3例)を対象とし、臨床症状、検査所見、治療経過を調べた。【結果】診断はSRV4例、DILV1例、SLV1例、TGA/MA1例、TA1例。Cathの適応は、チアノーゼの進行5例、LVOTO進行1例、心不全1例、喀血1例であった。Cath所見はmPAP 21±3.8mmHg、Rp 3.1±1.1単位・m²であった。肺生検を4例に行い、2例はF術適応なしと診断され、手術介入せず。手術介入例6例のうち、Glenn手術(G術)先行が4例、うち2例は順行性肺血流を残しF術に到達した。一期的F術例は2例、一例はcTGA+PA症例で、JR、PSVTと心機能障害に対してablationとCRT植込みを行い、肺生検結果を根拠とした。もう一例は抗リン脂質抗体陽性のSRV+PA症例Aで、Nonconfluent PAに対する肺動脈形成とPTA後も重度チアノーゼが進行し、肺生検で肺小動脈内血栓を認めるたが、F術可能と判断された。2例をG術後に低酸素血症で、症例AをF術後に多臓器不全で失った。手術介入をしなかった2例はNYHA2度で変わりなし。F術耐術3例の術後観察期間は4.2±0.9年、NYHA1度が2例、2度が1例で、術前より改善した。【考察】G術後死亡例はDKSを要するDILV例とSRV+PA例で、順行性肺血流がなく術後に著明な低酸素血症に陥った。肺生検結果次第では一期的F術が可能であったかもしれない。症例Aは、F術後の循環は保たれていたが、抗リン脂質抗体陽性に関連した血栓症が予後に影響したと考えられる。【結論】Choussatの推奨基準外の症例で、G術後に順行性肺血流を残せない場合、肺生検結果を根拠に一期的F術を検討した方が良いと考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-116] フォンタン術後遠隔期における血行動態評価：心臓MRIおよび脳性ナトリウム利尿ペプチドの関連性

○北川 篤史¹, 岡 徳彦², 峰尾 恵梨¹, 高梨 学¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン手術, 脳性ナトリウム利尿ペプチド, 心臓MRI

【背景】フォンタン手術は、単心室形態をもつ先天性心疾患症例の生命予後を大きく改善させた。いくつかの報告では、フォンタン術後遠隔期の心機能障害時に血漿脳性ナトリウム利尿ペプチド（BNP）値が上昇するとされている。しかし、BNP値上昇のメカニズムは解明されていない。本研究の目的は、フォンタン術後遠隔期の症例に対して心臓MRI検査を施行し、得られる心機能パラメータとBNP値の関連性を明らかにすることである。【方法】フォンタン術後症例10例（平均年齢18.0歳、男性7例）に対して心臓MRI検査、BNP値測定を施行した。【結果】BNP値の平均は14.7 pg/mL（< 0.2 - 418.4 pg/mL）であった。主心室の拡張末期容積（EDVI）は 81.7 ± 21.3 mL/m²、収縮末期容積（ESVI） 36.2 ± 12.4 mL/m²、駆出率（EF）は $56.4 \pm 6.9\%$ 、上行大動脈径（AOD）は 25.5 ± 4.7 mm、大動脈弁逆流分画（ARF）は $11.7 \pm 12.7\%$ であった。8症例がNYHA分類I度、2症例がNYHA分類II度であった。BNP値はAOD（ $r = 0.685$; $p = 0.014$ ）、ARF（ $r = 0.697$; $p = 0.013$ ）、NYHA分類（ $r = 0.609$; $p = 0.031$ ）と正の相関関係を認めた。【結論】フォンタン術後遠隔期におけるBNP値の上昇は、大動脈径の拡張および大動脈弁閉鎖不全と関連性がある可能性が示唆された。フォンタン術後の予後を考える上で、大動脈径と大動脈弁閉鎖不全にも注意すべきである。

ポスター | 1-14 成人先天性心疾患

ポスター

成人先天性心疾患：チアノーゼ疾患

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-117~II-P-121

所属正式名称: 坂崎尚徳(兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科)

[II-P-117] 肺移植登録した重症肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症例に対し肺血管拡張薬投与後に心内修復術を施行した2例

○上野 洋資, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 堀尾 直裕, 小林 純子, 樽井 俊, 黒子 洋介, 吉積 功, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[II-P-118] RDWは成人先天性心疾患におけるチアノーゼ腎症の経時的増悪を予測する

○中島 康貴¹, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 寺師 英子¹, 鵜池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 坂本 一郎² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

[II-P-119] チアノーゼが残存する成人先天性心疾患の突然死の予測因子

○清水 武, 石井 徹子, 朝貝 省史, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子, 杉山 央, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

[II-P-120] 高度チアノーゼを呈したファロー三徴症の成人例

○八島 正文¹, 広岡 一信², 竹下 斉史¹, 荒井 裕国¹ (1.東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科, 2.土浦協同病院 心臓血管外科)

[II-P-121] 成人先天性心疾患患者におけるシスタチンCの有用性の検討

○根岸 潤¹, 大内 秀雄^{1,2}, 則武 加奈恵¹, 佐々木 理¹, 宮崎 文², 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-117] 肺移植登録した重症肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症例に対し 肺血管拡張薬投与後に心内修復術を施行した2例

○上野 洋資, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 堀尾 直裕, 小林 純子, 樽井 俊, 黒子 洋介, 吉積 功, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損症, 肺高血圧症, 成人先天性心疾患

【背景】近年の肺高血圧治療薬の治療戦略により従来重症肺高血圧で手術困難な症例でも手術可能となる症例が散見される。今回肺移植登録された心室中隔欠損症例で肺血管拡張薬投与後に心内修復術を施行した2例を経験したので報告する。【症例1】51歳女性,心室中隔欠損症,動脈管開存症。出生時に心室中隔欠損症指摘され3歳時肺動脈絞扼術を施行されその後医療機関受診なく経過49歳時に肺高血圧を指摘され初回検査では PAP115/45(68)mmHg, PVR10.9WU, Qp/Qs1.72と高度肺高血圧を認めた。HOT導入, シルデナフィル(60mg3x), アンブリセンタン(5mg1x)を投与し3ヶ月後にはPVR6.7WUに低下しQp/Qs2.36に上昇したが未だ肺動脈圧高値でありエポプロステノールナトリウム(29ng/kg/min)の導入を図ったが6ヶ月後にはPVR9.3WUに上昇し肺移植登録となった。18ヶ月後にはPVR5.1WUまで改善しVSDclosure with a one-way valved patchを施行した。術後はPAP50/28(35)mmHg, PVR3.8WUと残存する肺高血圧に対してエポプロステノールナトリウムを継続している。【症例2】22歳男性,心室中隔欠損症。5歳時に心室中隔欠損症,肺高血圧を指摘された。6歳時にQp/Qs0.95, RLshunt 21%であり手術不可能と判断された。21歳時にベラプロストナトリウム(360μg3x), アンブリセンタン(10mgx1), シルデナフィル(10mgx2)導入し, 酸素負荷にてQp/Qs1.3, PVR7.65WUであり肺移植登録された。22歳時に酸素負荷でQp/Qs1.85, PVR1.71WUまで改善しVSD patch closureを施行した。術後はPAP92/50(64)mmHg, PVR6.37WUと残存する肺高血圧症に対してエポプロステノールナトリウムを継続している。【まとめ】集学的肺高血圧治療薬の投与により手術不可能の症例でも手術が可能となった症例を経験した。これらのようにtreat and repairが奏功した例が散見されるため肺移植の適応は慎重にすべきであり, 今後はmultidisciplinary team approachが重要になってくると考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-118] RDWは成人先天性心疾患におけるチアノーゼ腎症の経時的増悪を予測する

○中島 康貴¹, 山村 健一郎¹, 村岡 衛¹, 白水 優光¹, 寺師 英子¹, 鵜池 清¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 森鼻 栄治¹, 坂本 一郎² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: チアノーゼ腎症, 成人先天性心疾患, RDW

【背景】チアノーゼが残存した成人先天性心疾患(CCHD)患者において、チアノーゼに伴う腎機能低下が生じ、予後の悪化をもたらすことが知られている。チアノーゼ腎症の経時的増悪の程度は症例により異なるが、その経時的増悪の危険因子を検討した報告は過去にない。

【対象と方法】当院の成人先天性心疾患外来を受診し、3年以上経過観察されているCCHD患者11例(37.6±7.4才)において、観察期間(5.5±1.1年)におけるeGFRを指標とした腎機能の低下の程度と様々な臨床パラメータ(年齢、心拍数、収縮期血圧、SpO₂、Ht、Pit、MCV、MCHC、RDW、TP、Cr、UA、シスタチンC、BNP)との関連性について多変量解析を用いて検討した。

【結果】対象患者群の原疾患は、アイゼンメンジャー症候群2例、両大血管右室起始症1例、ファロー四徴症1例、修正大血管転位症1例、単心室疾患6例であった。eGFRは観察期間開始時71.7±13.9(ml/min/1.73m²)、終了時68.7±23.3(ml/min/1.73m²)であり、6.3±8.7(ml/min/1.73m²)の低下を認めた。二変量解析では観察期間におけるeGFRの低下の程度と心拍数、SpO₂、シスタチンC、MCV、MCHC、RDWとの間に有意な相関を認めた(p<0.05)。多変量解析においては、eGFRの低下の程度とRDWの間にのみ有意な相関を認めた(p=0.047)。

【考察】チアノーゼ腎症の増悪の機序として、心機能低下による循環不全や、多血症による血流停滞、血管内皮ズリ応力の増大などが想定されている。RDWと心不全や腎機能障害との関連は過去にも報告されており、RDW高値が、チアノーゼ腎症においても経時的増悪の危険因子である可能性は十分に考えられる。

【結語】CCHD患者における腎機能の増悪にはRDW高値が関与している可能性が示唆された。RDWは近年バイオマーカーとしての重要性が高まりつつあり、チアノーゼ腎症の経時的増悪を予測するうえでも、有用なパラメータとなる可能性が考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-119] チアノーゼが残存する成人先天性心疾患の突然死の予測因子

○清水 武, 石井 徹子, 朝貝 省史, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子, 杉山 央, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Keywords: 突然死, チアノーゼ, 成人先天性心疾患

【背景・目的】成人先天性心疾患で自然経過または姑息術は行ったが根治術をしていないチアノーゼ残存症例が存在するが、その突然死についての報告は少ない。当院における突然死症例で検討を行い、予測因子を検討する。【方法】2010～2014年の5年間で、当院通院中の突然死例を診療録から後方視的に検討した。そのうち、チアノーゼが残存する成人先天性心疾患の突然死症例（突然死群）の経過を、年齢と性別を合致させたチアノーゼが残存する生存例を対照群として比較した。SpO₂、CTR、Hb、Ht、PLT、尿酸、総ビリルビン、Dダイマー、BNP、過去1年間の心不全入院の有無、不整脈既往の有無、抗不整脈薬内服の有無、受診間隔で検討をした。【結果】5年間で突然死症例は34例（先天性心疾患28例、心筋症3例、不整脈3例）であり、チアノーゼが残存する成人先天性心疾患の突然死は6例であった。年齢は中央値で45歳（21～62歳）、診断はファロー四徴症＋肺動脈閉鎖が3例、房室中隔欠損症と修正大血管転位、多脾症にともなう複雑心奇形が各1例であった。対照群（8例）との比較では、中央値でSpO₂：78%（突然死群）vs 79%（対照群）、CTR：64 vs 64%、Hb：18.1 vs 19.3 g/dl、Ht：59 vs 57 %、PLT：10.8 vs 11.6万/μl、尿酸：8.5 vs 7.6 mg/dl、総ビリルビン：1.8 vs 1.9 mg/dl、Dダイマー：0.4 vs 0.3μg/ml、BNP：280 vs 350 pg/mlであり、いずれの項目も有意差はなかった。過去1年間の心不全入院の有無、不整脈既往の有無、抗不整脈薬の内服の有無、受診間隔も2群間で有意差はなかった。血小板が正常値以下（15.0万/μl）かつDダイマーが高い2例はいずれも突然死をしていた。Glenn手術後の症例では突然死はなかった。【考察・結論】突然死の予測には血小板値とDダイマー測定が有用である可能性がある。また、Glenn手術後は突然死のリスクが低い可能性が考えられた。今回の検討では症例数が少なく、さらなる検討が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-120] 高度チアノーゼを呈したファロー三徴症の成人例

○八島 正文¹, 広岡 一信², 竹下 斉史¹, 荒井 裕国¹ (1.東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科, 2.土浦協同病院 心臓血管外科)

Keywords: ファロー三徴症, 成人先天性心疾患, 肺動脈弁狭窄

【はじめに】近年成人先天性心疾患患者は増加の一途をたどっている。今回我々は高度チアノーゼを呈したファロー三徴症(PS, ASD, hypertrophic RV)の成人例を経験したため報告する。【症例】47才、女性。体重 45 kg。病歴；21 才時に初めて医療機関を受診し、severe PS, ASD (II) の診断。30 才時に心臓カテーテル検査施行。RV-PA 圧較差 150 mmHg を認め、手術適応と判断されるも手術を拒否。HOT 導入され経過観察。46 才時、頻回に胸痛が出現する様になり、NYHA IV。SpO₂ 80% 台前半 (room air)。47 才時、心エコー、心臓カテーテル検査、MRI 施行。LVEDVI 62.1 (94%N), LVEF 66.3%, RVEDVI 90.2 (134%N), RVEF 28.3%, T 弁輪

86%N, P 弁輪 26 mm (120%N), P 弁開口部 8 mm, RVp/LVp 0.88, PG (RV-PA) = 68 mmHg, Qp/Qs 0.9, Rp 2.2, PAI 647。手術は PS 解除、ASD 閉鎖予定とした。【手術】胸骨正中切開アプローチ。BCPS が必要になった場合に備え SVC, RPA, azygos vein を剥離。心停止後 ASD (25x25mm) を自己心膜パッチにて閉鎖。P 弁は 3 尖で交連が癒合し、開口部は 8 mm。交連切開にて 20 mm のサイザー (93%N) が通過した。RVOT 縦切開し、繊維化した組織も含め異常筋束を切除し、0.4mm ePTFE パッチにて RVOT 拡大。術中計測にて CVP 15, RVp 49/, Ao 94/47 であった。術後胸痛は消失。術後 16 日目に軽快退院。退院時 SpO₂ 96% (room air)。術後 2 ヶ月での心エコーでは、MPA flow 1.3 m/s. PR trivial であった。【考察】術前に右室～肺動脈の低形成が懸念されたが、精査にて両者の発育は良好である事が判明し、二心室修復が可能であった。【結語】ファロー三徴症の成人例に心内修復術を行い、良好な結果を得た。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-121] 成人先天性心疾患患者におけるシスタチンCの有用性の検討

○根岸 潤¹, 大内 秀雄^{1,2}, 則武 加奈恵¹, 佐々木 理¹, 宮崎 文², 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 成人先天性心疾患, シスタチンC, 推定糸球体濾過量

【背景】血清シスタチンC (CysC) は年齢、性差、筋肉量の影響を受けない腎機能マーカーで、心不全患者における予後予測因子であるが、成人先天性心疾患患者 (ACHD) におけるCysCの有用性の検討はない。【方法】2013年4月から2014年12月に当科に入院したACHD患者のうちCysCと血清クレアチニン (Cre) 24時間Creクリアランス (24h-Ccr) を同時に測定した85人 (年齢29.7±8.2歳、男性57.6%、BMI21.13) を対象とした。CysCおよびCreを用いた推定糸球体濾過量 (eGFRcys, eGFRcre), 24h-Ccrを算出し比較した。また腎機能と心事故 (死亡、心不全および不整脈による入院) について検討を行った。【結果】基礎心疾患は二心室修復術後51%、Fontan手術後35.3%、未修復例13%、Eisenmenger1%。観察期間5.8±4.0か月で7人に心事故 (死亡2、心不全2、不整脈3) が認められた。eGFRcre、eGFRcys、24hr-Ccrは互いに相関 ($r = 0.66 - 0.76, p < 0.01$) を認め、各々94.6±29.7、89.0±25.0、79.7±28.1 ml/min/1.73m²で24h-Ccrに比しeGFRcreが平均14.8、eGFRcysが平均9.3高かった ($p < 0.01$)。24hr-CcrとeGFRcreの差はBMIと関連 ($r = -0.29, p < 0.01$) し、年齢、性別、Creとは関連がなかった。24hr-CcrとeGFRcysの差はBMI、年齢、性別、Cre、Cysと関連がなかった。単変量解析でeGFRcre (HR 0.93, 95%CI: 0.89 - 0.97)、eGFRcys (HR 0.95, 95%CI: 0.91 - 0.96)、24hr-Ccr (HR 0.92, 95%CI: 0.88 - 0.96) はいずれも心事故を予測した ($p < 0.01$)。eGFRcre≥60 ml/min/1.73m²の患者においてもeGFRcre (HR 0.85, 95%CI: 0.75 - 0.96)、eGFRcys (HR 0.92, 95%CI: 0.87 - 0.98)、24hr-Ccr (HR 0.92, 95%CI: 0.88 - 0.97)は心事故を予測した。【総括】ACHDにおいてeGFRcreは痩せた患者において腎機能をより過大評価するが、eGFRcysは体格の影響を受けない腎機能評価が可能であった。今回の検討では心事故予測におけるeGFRcysの優位性は確認できなかった。

ポスター | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスター

肺高血圧 基礎

座長:西山 光則(恵愛病院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-122~II-P-126

所属正式名称: 西山光則(恵愛病院 小児科)

[II-P-122] 肺高血圧症治療薬の心室筋Ca²⁺電流に及ぼす影響

○勝部 康弘, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 赤尾 見春, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 渡邊 美紀, 池上 英, 上砂 光裕, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

[II-P-123] 異なる病態(肺高血圧・肺動脈狭窄)を呈する右心室後負荷モデルラットにおける右室心筋線維化の検討

○河内 貞貴¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 伊藤 怜司¹, 飯島 正紀¹, 藤本 義隆¹, 馬場 俊輔¹, 藤原 優子¹, 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[II-P-124] 重症肺高血圧モデルラットにおけるバルブ口酸による治療効果と作用機序

○蘭 貝蒂, 羽山 恵美子, 中西 敏雄 (東京女子医科大学)

[II-P-125] Monocrotaline(MCT)誘発性肺高血圧症モデルラットにおける小動物用SQUIDを用いた心磁図計測の有用性

○梶村 いちげ¹, 安田 昌太郎², 日向野 将², 石山 敦², 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学大学院 細胞生理学講座, 2.早稲田大学理工学術院 先進理工学研究科)

[II-P-126] 心内修復術後の肺高血圧管理に難渋し,病理で肺泡低形成と肺小動脈の中膜肥厚を認めた例

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

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-122] 肺高血圧症治療薬の心室筋Ca²⁺電流に及ぼす影響

○勝部 康弘, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 赤尾 見春, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 渡邊 美紀, 池上 英, 上砂 光裕, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, Ca電流, 心機能

【背景】肺動脈性肺高血圧症は肺血管抵抗の上昇により右心肥大さらには右心不全から死に至る疾患である。薬物治療の基本的戦略としてエンドセリン、一酸化窒素ならびにプロスタサイクリンの3つの経路を介する血管拡張薬が用いられている。これら薬剤は特発性肺高血圧症に対する治療だけではなく先天性心疾患に伴う肺高血圧症の治療薬としても用いられている。これら薬剤の心臓への影響は十分に検討されているとは言えない。【目的】肺血管性肺高血圧症治療薬の心筋への影響を調べる。【方法】各経路を代表する薬剤（ボセンタン、シルデナフィル、ベラプロスト）のラット心室筋細胞Ca²⁺電流をパッチクランプ法により測定する。【結果】ボセンタンはエンドセリンによるCa²⁺電流抑制をブロックした。ボセンタン単独ではCa²⁺電流への影響は見られなかった。同様に、ベラプロストによるCa²⁺電流への影響は見られなかった。一方、シルデナフィルはCa²⁺電流を抑制し、さらにイソプロテレノールで増加したCa²⁺電流をも抑制した。【考察】実験で使用したシルデナフィルの濃度は30μMで、薬剤の影響を強調するために臨床で使用する濃度（数～数十nM）より著しく高濃度を用いて実験を行った。発表までに以下の追加実験を行いたい。1.臨床で用いる濃度を用いて各薬剤のCa²⁺電流への影響を検討する。2.一酸化窒素非依存性にcGMP濃度を上昇させるリオシグアトのCa²⁺電流への影響も検討する。また、3.心筋保護作用を示すATP感受性K⁺電流への効果についても検討を加えたい。【結論】肺動脈性肺高血圧症の作用機序別に3つの基本的治療薬のうち高濃度のシルデナフィルは心室筋Ca²⁺電流を抑制する可能性があることが示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-123] 異なる病態（肺高血圧・肺動脈狭窄）を呈する右心室後負荷モデルラットにおける右室心筋線維化の検討

○河内 貞貴¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 伊藤 怜司¹, 飯島 正紀¹, 藤本 義隆¹, 馬場 俊輔¹, 藤原 優子¹, 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 肺高血圧, 右心不全, 心筋線維化

【背景】先天性心疾患では、右心室への後負荷から右心不全を呈し、予後に大きく関与することがある。後負荷の原因として、右室流出路狭窄や肺動脈狭窄に代表される出口狭窄と、肺動脈性肺高血圧症である肺血管抵抗の上昇がある。これらは右室圧上昇をきたし、右室心筋の線維化を引き起こすことで右心室不全へと進行するが、病態としては異なるものである。【目的】右室後負荷の病態により、右室心筋線維化の違いを明らかにする。【方法】生後8～10週、体重200gのSprague-Dawley ratに、モノクロタリンを腹腔内投与（60mg/kg）した肺高血圧ラット群（PH群）と肺動脈絞扼術を施行した肺動脈狭窄ラット群（PAB群）とで、モデル作成4週後に心臓重量（WH）、右心室重量（RV）、体重（BW）、肝臓重量（Liver）を計測、Liver/BW ratio、RV/WH ratioを比較した。組織学的検討として右室心筋をMasson染色し青色に染色された線維化領域を、内膜側、外膜側、その中間層で比較した。【結果】Liver/BW ratioに有意差は認められなかった。RV/WH ratioはPH群で有意に大きかった（ $P<0.05$ ）。右室心筋の組織像では両群ともに強く線維化していたが、内膜側・外膜側での違いは認められなかった。中間層では統計学的有意差は認められなかったが、PH群でより強く線維化が進行していた。【考察】PH群では、PAB群と比べ心エコー上左心室が小さく、RV/WH ratioの結果から右心室のしめる割合が大きくなったと考えられた。つまり、PH群ではPAB群に比べ心拍出量が低下しており、これにより冠血流の減少をきたしたことも影響し、右室心筋の線維化が中間層でも強く出現したと推測した。【結語】右心室に対する病態の異なる2種類の後負荷モデルラットから、PHによる後負荷は、心拍出量を減少させることでより強く心筋の

線維化を引き起こす可能性があると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

〔II-P-124〕重症肺高血圧モデルラットにおけるバルプロ酸による治療効果と作用機序

○蘭 貝蒂, 羽山 恵美子, 中西 敏雄 (東京女子医科大学)

Keywords: 肺高血圧, 肺血管リモデリング, バルプロ酸

【背景】肺高血圧症(Pulmonary Hypertension: PH)は肺血管組織の進行性の増殖を伴う難治性疾患である。肺血管組織のリモデリングに作用する治療薬の報告はまだ少ない。ヒストン脱アセチル化酵素(Histone Deacetylase, HDAC)阻害薬は遺伝子発現に作用し、細胞増殖と炎症反応を抑制する。【目的】モノクロタリン(Monocrotaline, MCT)単回投与方法及び慢性低酸素暴露法(Chronic Hypoxia, CH)を併用した重症PHモデルラットを用いて、HDAC阻害薬であるバルプロ酸(Valproic Acid, VPA)の治療効果と作用機序を検討することである。【方法】コントロール群:生理食塩水を単回皮下投与した。MCT/CH群: MCT注射後CHで飼育した。予防群/予防対照群: MCT/CH暴露開始から3週間の間毎日VPA/Vehicleを投与した。治療群/治療対照群: MCT/CH暴露3週間後から5週間後まで毎日VPA/Vehicleを投与した。実験開始後3-5週で右心室収縮期圧(RVSP)と右室重量を測定し、肺血管リモデリングを組織学的に評価し、さらに分子生物学的検討を行った。【結果】コントロール群に比べて、MCT/CH群のRVSPが上昇し、右心室肥大をきたしていた。肺血管の中膜肥厚、小動脈の筋性化、細胞増殖、炎症反応の上昇がみられた。予防対照群と比較して、予防群ではこれらPH進行の指標はいずれも低く抑えられていた。治療対照群と比較して、治療群もPHの改善効果が認められた。分子生物学的検討により、VPAは重症PHモデルラットの肺血管におけるCasp3とp21遺伝子の発現を増やし、HIF1 α 、MCP1、Bcl2、Bcl-xl遺伝子の発現を抑制した。【考察】VPAはPHによる予防と治療効果があり、その作用機序は肺血管の細胞増殖と炎症の抑制、アポトーシスの促進作用によるものと考えられた。【結語】重症PHモデルラットにおいて、VPAが治療効果を示したことから、PHの治療薬としてHDAC阻害薬が有効である可能性が示された。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

〔II-P-125〕Monocrotaline(MCT)誘発性肺高血圧症モデルラットにおける小動物用SQUIDを用いた心磁図計測の有用性

○梶村 いちげ¹, 安田 昌太郎², 日向野 将², 石山 敦², 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学大学院 細胞生理学講座, 2.早稲田大学理工学術院 先進理工学研究科)

Keywords: 心磁図, 肺高血圧, ラット

【背景と目的】心磁図(MCG)は超伝導量子干渉素子(superconducting quantum interference device ; SQUID)を応用した心磁計にて計測され、電気的現象により生ずる微小な磁界を体外から解析出来るという点で、心疾患診断法のひとつとして期待されている。我々はSQUIDを用いたMCGを小動物へ適用し、MCGの変化と心疾患との関係を検討するため、Monocrotaline(MCT)誘発性肺高血圧症モデルラットにおける心磁図計測の有用性を検討した。【方法】6週齢のオスSDラットへMCT 60mg/kgを腹腔内注射し、肺高血圧症発症までの5-6週にわたりMCG、心電図(ECG)、超音波検査(2DE)を同時に計測した(MCT群/Control群 各N=3)。MCGは電流ダイポール推定を適応し、ECGのS波に対応する時間でのMCGをS区間と定義して解析した。ECGはII誘導を計測し、2DEではAct/ET、心室中隔形態、三尖弁閉鎖不全等により各々肺高血圧症を示唆する変化の検出を試み、各検査間の差を検討した。【結果】MCT投与後、MCGでは10-21日後に電流ダイポール推定の角度変化を認めた。ECGでは、25-39日後にQT時間の延長を認めた。2DEでは25-38日後に心室中隔平坦化、三尖弁閉鎖不全の出

現、Act/ET < 0.3と肺高血圧症発症を確認した。【考察】右室負荷による右心室壁中の興奮波面の増加および向きの変化により、MCGにおける電流ダイポールに変化が生じ、2DEで肺高血圧による変化を確認する15-19日前より右室負荷に起因する磁界異常を検出した可能性がある。【結論】小動物用SQUIDを用いたMCT誘発性肺高血圧症モデルラットにおけるMCGは肺高血圧症の診断に有用である可能性が示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-126] 心内修復術後の肺高血圧管理に難渋し、病理で肺泡低形成と肺小動脈の中膜肥厚を認めた例

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

Keywords: 肺高血圧, 肺泡低形成, 心内修復術

【背景】先天性心疾患術後早期に肺高血圧発作に難渋する症例を経験する。今回種々の治療への反応が乏しく、剖検で肺泡低形成と肺小動脈の中膜肥厚を認めた1例を経験したので報告する【症例】女児。在胎34週5日母体妊娠高血圧のため緊急帝王切開、体重2362gで出生。心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症と診断。頻呼吸で心不全症状強く、日齢35に肺動脈絞扼術(以下PAB)+動脈管結紮術施行。術後RSウイルス感染のため人工呼吸管理を要したが、日齢59に抜管。以後も頻呼吸変わらず、日齢86の心臓カテーテル検査ではQp/Qs=1.2, 右室圧=77/15mmHg, 左室圧=73/18mmHg, 左肺静脈楔入圧=43mmHg, Rp=5.6Wood単位であり、左房拡大著明なことから高肺血流性肺高血圧と判断。日齢73に心室中隔欠損閉鎖術+心房中隔欠損閉鎖術施行。術直後から一酸化窒素吸入とシルデナフィル内服、低心拍出量症候群による腎不全のため腹膜透析を要した。13PODから肺高血圧発作が頻回のため、フローラン持続投与開始したが、肺高血圧の改善なく経過。21PODから頻回に右緊張性気胸を起こした。65PODに脳出血をおこし、67PODに透析カテーテルの感染による腹膜炎のため死亡。剖検での肺組織病理では、含気不良が著明、終末細気管支の上皮細胞の脱落もあり、肺泡低形成が著明であった。一部で間質の線維化があり、RSウイルスによる影響を認めた。肺小動脈の中膜の肥厚が高度に残存したが、Heath-Edwards分類1度、IPVD1.0であった。【考察】心内修復術後の肺高血圧管理に難渋し、種々の治療に反応せず、剖検後の病理組織所見で著明な肺泡低形成と肺小動脈の中膜の肥厚を認めた非Down症児の症例を経験した。病理学的所見と症例の経過から治療について後方視的に検討する。

ポスター | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスター

肺高血圧 病態

座長:塚野 真也(新潟県立新発田病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-127~II-P-131

所属正式名称:塚野真也(新潟県立新発田病院 小児科)

[II-P-127] 高肺血流先天性心疾患のカテーテル治療前後での呼気NO濃度の検討

○岩朝 徹, 山田 修, 矢崎 諭, 北野 正尚, 阿部 忠朗, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-P-128] 平均肺動脈圧が35mmHg未満の術後肺静脈狭窄の予後:必ずしも予後不良でないか

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 小沼 武司², 新保 秀人², 駒田 義弘¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

[II-P-129] 右心バイパスにおけるエンドセリンシステム—肺組織からの検討—

○青木 正哉¹, 日隈 智慧¹, 松尾 辰朗¹, 廣野 恵一², 小澤 綾佳², 伊吹 圭二郎², 仲岡 英幸², 市田 路子², 江本 憲昭³, 芳村 直樹¹ (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科, 3.神戸薬科大学 臨床薬学)

[II-P-130] 先天性心疾患患児における平均血小板容積と肺高血圧症の関連についての検討

○森下 祐馬, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器腎臓学)

[II-P-131] 左心系狭窄病変に新生児期より高度reactive PHを合併した2例

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 佐々木 昶¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 吉田 修一郎², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 石丸 和彦³, 西垣 恭一³ (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, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-127] 高肺血流先天性心疾患のカテーテル治療前後での呼気NO濃度の検討

○岩朝 徹, 山田 修, 矢崎 諭, 北野 正尚, 阿部 忠朗, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: カテーテル治療, NO, NIOX

【目的】高肺血流の先天性心疾患では肺動脈は拡張している。この拡張にeNOSが関与していることが推測されているが、血液中のeNOSを測定することは容易ではない。近年気管支喘息の気道炎症評価のツールとして簡便に呼気NO濃度を測定する機器「NIOX」が市販されたため、これを用いて高肺血流性心疾患のカテーテル治療前後での呼気NO濃度を測定した。【方法】当科でカテーテル治療を行った心房中隔欠損・動脈管開存患者のうち、5歳以上で本人ないし家族の協力が得られた9名を対象とした。細い動脈管のコイル塞栓患者と気道のアレルギー性疾患・喫煙の習慣を有する患者は除外した。カテーテル治療の前日と治療4-5日後にNIOXを使用して呼気NO濃度を測定した。【結果】対象患者のQp/Qsは 1.79 ± 0.48 、Qplは 6.66 ± 2.74 、平均肺動脈圧は 15.1 ± 4.7 mmHg、Rplは 1.16 ± 0.20 U・m²であった。治療前の呼気NO濃度は 12.5 ± 3.4 ppb、治療後は 9.2 ± 3.4 ppbとなり、治療前後で有意な低下($p < 0.05$)が認められた。治療前の呼気NO濃度は治療前の肺動脈収縮期圧・平均肺動脈圧・Qpl・CI・Rp/Rsと負の相関を示したが、Qp/Qs・PAI・ANP・BNPとの相関は認められなかった。また治療後の呼気NO濃度は肺動脈収縮期圧・肺動脈平均圧・LVEDP・Rp/Rsと負の相関を認めた。【結論】高肺血流を伴う先天性心疾患患者にカテーテル治療を行うことで呼気NO濃度は正常の範囲内で有意に低下し、治療前の濃度は肺動脈・肺血流・心係数と相関する。治療前後とも、呼気NO濃度が高い症例ではむしろ肺動脈圧は低く、この結果Qplに関わらずRp 1.0U・m²前後に維持されていた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-128] 平均肺動脈圧が35mmHg未満の術後肺静脈狭窄の予後：必ずしも予後不良でないか

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 大槻 祥一郎¹, 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 小沼 武司², 新保 秀人², 駒田 義弘¹
(1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

Keywords: 肺静脈狭窄, 肺高血圧, 総肺静脈還流異常症

【背景】術後肺静脈狭窄(PVS)は、進行性で早期介入が必要とされる一方で、緩徐な経過をたどるタイプも散見される。【目的】平均肺動脈圧(mPAP)が35mmHg未満の術後PVS症例の予後を検討した。【方法】診療録(2009-2014)に認めたPVSの経過を後方視的に検討した。症例選択基準は総肺静脈還流異常(TAPVR)/部分肺静脈還流異常(PAPVR)術後に、エコーもしくは血管造影によりPVS(エコー; non-phasic flow. 狭窄部フロー>2m/s. カテーテル; 径の50%以上狭窄. 狭窄部圧差4mmHg以上. 完全閉塞を含む)を診断され、mPAP<35mmHgの症例とした。除外基準は機能的単心室症例, atrial isomerism症例とした。【結果】対象は5例, 年齢は中央値6.5歳(IQR 5.5-11.2)。診断はTAPVR3例, シミター症候群(SS)1例, rt. PAPVR1例(TGA VSD PA PDA合併)。初回手術時年齢は、中央値生後55日(IQR 26-152)。PVS出現時期は、中央値術後117日(IQR 75-137日)で、肺高血圧(PH)を認めた症例は3例(TAPVR2例, SS1例)であった。TAPVR1例(術後2.7か月)とSS1例(術後6.9か月)に再手術をおこなったが、再々狭窄となった。しかし、いずれも肺内側副血管が発達しており、それ以上の手術介入は必要とせず、最終的にmPAP<35mmHgであった。他のTAPVR1例は、術後4か月にPVSとなったが、術後1年時点で、mPAPは29mmHgで、その後進行を認めないため再手術は適応しなかった。PHを認めなかった2例は、PHの出現を認めずに経過している。遠隔期合併症として喀血をTAPVRの1例に認め、コイル塞栓術を必要とした。【結語】術後4-6か月以上経過し平均肺動脈圧<35mmHgのPVSを伴うTAPVR/PAPVRにおいて、肺静脈側副血行路の発達を伴い、必ずしも予後不良ではない。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-129] 右心バイパスにおけるエンドセリンシステム—肺組織からの検討—

○青木 正哉¹, 日隈 智恵¹, 松尾 辰朗¹, 廣野 恵一², 小澤 綾佳², 伊吹 圭二郎², 仲岡 英幸², 市田 路子², 江本 憲昭³, 芳村 直樹¹ (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科, 3.神戸薬科大学 臨床薬学)

Keywords: 右心バイパス, 肺高血圧, エンドセリン

【背景】右心バイパスにおけるエンドセリンの役割は重要である。エンドセリンアンタゴニストであるボセンタンなどにより、以前ではFontan循環が成立しないとされていた肺高血圧症例であっても、近年は治療対象となり、右心バイパスの適応は拡大してきている。【目的】右心バイパス症例の肺組織から肺動脈、エンドセリンおよびその受容体・システムの評価をすること。【方法】Failed Fontanの1例とFontan循環が成立している2例の肺組織から比較検討を行った。Failed Fontanの1例は、TCPC時に肺生検を行ったが、TCPC術後30日にIVCの閉塞が判明し、BCPSへのtake downを余儀なくされた。Fontan循環が成立していた2例は併発症手術時(<1>三尖弁閉鎖症、横隔膜縫縮術、<2>単心室、無脾症PVO解除術)に肺生検を行った。肺動脈の評価は中膜で行った。またreal time PCRでエンドセリンの前駆体であるppET-1、エンドセリン受容体type A (ETAR)、エンドセリンtype B (ETBR) の発現を調べた。肺動脈中膜は確認できた肺動脈を測定し、回帰分析を行って半径100μmにおける中膜に換算し比較した。【結果】Failed Fontan症例の肺動脈中膜は25.4μmで他の2例(<1>7.6μm<2>15.6μm)と比較して著明に肥厚していた。またFailed Fontanの症例は他の2例よりもppET-1の発現濃度が増大していた。ETAR、ETBRについては<1>で発現は増大していたが、<2>では発現は減少していた。【考察】Fontan循環が成立しうる中膜肥厚のcut off値が11.6μmという報告があるが、対象症例<2>のようにcut off以上に肥厚していてもFontan循環が破綻していない症例もある。【結論】Failed Fontan症例において著明な中膜肥厚、ppET-1の発現の増大を認め、循環破綻の予測因子である可能性が示唆された。中膜肥厚を認める症例は、Fontan循環の破綻が危惧されるため、今後も慎重な観察が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-130] 先天性心疾患患児における平均血小板容積と肺高血圧症の関連についての検討

○森下 祐馬, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器腎臓学)

Keywords: 平均血小板容積, 肺高血圧症, 先天性心疾患

【背景】平均血小板容積(MPV)は血小板機能を評価する簡便な指標で、新生血小板は容積が大きく凝集能が高い。肺高血圧(PAH)症例では微小血栓形成によりMPVが高値となるが、先天性心疾患での検討は少ない。【目的】先天性心疾患でのMPVとPAHの関連を検討すること。【方法】2010年1月～2013年12月に心臓カテーテル検査を行った非チアノーゼ性二心室先天性心疾患で平均肺動脈圧(mPAP)の測定を行っている218症例において、mPAPなど複数項目についてMPVとの関連性を後方視的に検討した。【結果】mPAP<25mmHgの147症例における年齢間(<1歳、1～5歳、6歳≤)の検討では、6歳≤でMPVが有意に高値で(8.84±0.71fl, 9.00±0.65fl, 9.76±0.94fl)、非PAHにおいてもMPVに年齢差を認めた。6歳≤ではPAH例が少数のため、<1歳、1～5歳の各群でmPAPを基に四分分割し、下位25%と上位25%を比較検討した。<1歳(59症例)の検討では、上位25%(n=15, mPAP最小値54mmHg, 最大値78mmHg, 中央値60mmHg)で下位25%(n=15, mPAP最小値7mmHg, 最大値24mmHg, 中央値18mmHg)よりMPVが有意に高値であった(9.39±0.51fl vs 8.84±0.71fl, p=0.02)。1～5歳(89症例)の検討では、上位25%(n=22, mPAP最小値25mmHg, 最大値70mmHg, 中央値32mmHg)と下位25%

($n=22$, mPAP最小値10mmHg, 最大値15mmHg, 中央値14mmHg)でMPVに有意な差を認めなかった(9.39 ± 1.37 flvs 9.01 ± 0.42 fl, $p=0.19$)。【考察】PAHでは内皮機能障害により血液凝固や血栓溶解作用が異常をきたし、血小板凝集及び血小板の消費と産生が亢進する。1～5歳でMPVの有意な差を認めなかったのは、加齢によるMPVの増加と上位25%内においてmPAPのばらつきが大きかったことによる影響と思われた。一方、<1歳の上位25%のPAH症例ではMPVが有意に高値であり、先天性心疾患の乳児期PAH症例では血栓形成の活性亢進が示唆された。【まとめ】先天性心疾患の乳児期PAHでは血栓形成促進の指標であるMPVが高値であった。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-131] 左心系狭窄病変に新生児期より高度reactive PHを合併した2例

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 佐々木 昶¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 吉田 修一郎², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 石丸 和彦³, 西垣 恭一³ (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, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 肺高血圧, 左心系心疾患, 反応性肺高血圧症

【背景】左心系心疾患による肺高血圧症に対しては、原疾患の治療以外に有効性が証明された治療法はない。左心系狭窄病変に高度のreactive PHを合併し、原疾患への介入に加え、肺血管拡張薬により治療した2例を報告する。【症例1】9か月男児。critical AS(V), PH。38週、体重2618gで出生。出生後のUCGでLVEFは10%、Ao archはPDAからの逆行性血流を認め同日PTAV施行、ショック状態から改善。日齢9にPTAV追加しPGE1CD中止可能。エコー上EFEが疑われたがLVEF40%程度まで改善。日齢24頃よりLA拡大、TR増強(圧較差80mmHg)、右心不全出現し、日齢49にPTAVを追加。酸素に加えsildenafil開始。日齢100の心臓カテーテル検査(cath)でPA(m) 50mmHg, PAR16.4単位と高度PH残存。酸素+NO負荷でPA(m) 28 mmHgまで低下, LA(m)も11 mmHgと著明な上昇は認めず、肺血管拡張薬追加(tadalafil, bosentan、経口PGI2)。生後9か月のcathでLVEF67%と改善。PA(m) 24 mmHg, PAR3.3単位とPHも改善した。【症例2】8歳女児。CoA、NCLVM、PH、Turner症候群。37週、体重1672gで出生。HLHS(AS,MS)が疑われたが、PDA、PFOの狭小化に伴いLV径は急速に拡大。日齢25のUCGでsupra systemic PHあり。酸素に加え、経口PGI2開始。生後3か月のcathではCoAの圧較差35mmHg、PA(m)48 mmHg、PAR10.6単位と高度PH。生後5か月CoAに対してPTA。その後PH改善なくbosentan追加。生後9か月のcathでCoAの圧較差14mmHg、PCW(m)19 mmHg、PA(m)40 mmHg、PAR6.6単位とPH残存し1歳時にCoA 解除術。2歳時sildenafil 追加。5歳時のcathではCoAの圧較差なし、PCW(m)15 mmHg、PA(m)53 mmHg、PAR10.3単位とPH残存するが、酸素+NO負荷でPA(m) 20 mmHgまで低下。現在肺血管拡張薬継続中である。【結語】左心系心疾患のPHは原疾患の治療が基本だが、post capillary PHのうちreactive PHの要素が強い例では、肺血管拡張薬療法は有効な治療法となる可能性があり症例の蓄積を要する。

ポスター | 1-17 心血管発生・基礎研究

ポスター

心血管発生・基礎研究③

座長:内田 敬子 (慶應義塾大学)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-132~II-P-136

所属正式名称: 内田敬子(慶應義塾大学医学部 小児科/慶應義塾大学 保健管理センター)

[II-P-132] シクロオキシゲナーゼ阻害薬は鳥類動脈管を収縮させる

○赤池 徹, 伊藤 伶奈, 齋藤 綾子, 梶村 いちげ, 南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学)

[II-P-133] 未熟児動脈管開存症治療におけるアミノ酸輸液組成の重要性

○横山 詩子¹, 藤田 秀次郎², 青木 理加^{1,2}, 岩崎 志穂², 麻生 俊英³, 益田 宗孝⁴, 関 和男², 石川 義弘¹
(1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 小児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.横浜市立大学医学部 外科治療学)

[II-P-134] 低酸素環境下に飼育した左肺動脈結紮APCAモデルラットにおけるGene chipを用いた新生血管の分子生物学的特徴

○伊藤 伶司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 馬場 俊輔¹, 藤本 義隆¹, 飯島 正紀¹, 河内 貞貴¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 亨² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

[II-P-135] 肺動脈発生可視化モデルによる先天性心疾患に伴う肺血管疾患の検討

○石崎 怜奈, 柴田 映道, 内田 敬子, 土橋 隆俊, 前田 潤, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 小児科)

[II-P-136] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第2報)

○島田 亮¹, 根本 慎太郎¹, 本橋 宜和¹, 小西 隼人¹, 打田 裕明¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³ (1.大阪医科大学付属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学付属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-132] シクロオキシゲナーゼ阻害薬は鳥類動脈管を収縮させる

○赤池 徹, 伊藤 伶奈, 齋藤 綾子, 梶村 いちげ, 南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学)

Keywords: ductus arteriosus, prostaglandin, indomethacin

Background: Ductus arteriosus (DA) is an essential fetal artery that connects the main pulmonary artery and the descending aorta. Decreases of circulating prostaglandin E₂ (PGE₂) transferred from its placenta close mammalian DA right after birth. Avian DA also closes after birth although avian has no placenta that is a source of PGE₂ in rodent and mammalian. Previous research demonstrated that PGE₂ signal pathway is not involved in constriction of isolated chicken DA. However, *in vivo* effects of PGE₂ in avian DA is not fully clarified. Aim: The aim of this study is to elucidate effects of PGE₂ in chicken DA closure. Method and results: First, we measured expressions of PGE₂ in chicken at day 19 embryo by enzyme immunoassay. Blood concentration of PGE₂ in chicken was significantly higher than that of rat at termed embryo. And, PGE₂ in the chicken DA tissues was higher expressed than that of the chicken aorta tissues. These data suggested that PGE₂ works on fetal chicken DA. Next, we performed a rapid whole-body freezing method to evaluate DA closure *in vivo*. We measured internal diameter of DA and the aorta at 4hrs after *in ovo* injection of indomethacin. Indomethacin decreased the internal diameter ratio of DA and the aorta at day 19 embryo *in vivo*. These data suggested that PGE₂ is an important factor in avian DA closure although avian has no placenta that is a source of PGE₂. Conclusion: Inhibition of cyclooxygenase contracts chicken DA. Prostaglandin E₂ signal may play an important role in an acute response of chicken DA closure.

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-133] 未熟児動脈管開存症治療におけるアミノ酸輸液組成の重要性

○横山 詩子¹, 藤田 秀次郎², 青木 理加^{1,2}, 岩崎 志穂², 麻生 俊英³, 益田 宗孝⁴, 関 和男², 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 小児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.横浜市立大学医学部 外科治療学)

Keywords: 動脈管, アミノ酸, グルタミン酸

【背景】未熟児では酸素に対する動脈管平滑筋の収縮が弱いため、症候性動脈管開存症（PDA）を回避するためには動脈管収縮を促す酸素以外の手段を講ずることが重要である。近年、超早産児に対して総合アミノ酸製剤の積極的な投与が行われているが、輸液中の各アミノ酸の動脈管収縮に対する作用の報告はない。【目的】動脈管収縮に関与するアミノ酸の検討を行う。【方法】横浜市立大学市民総合医療センターに入院した在胎22-27週の児9名（PDA無し:4名、PDA有:5名）の臍帯血、日齢2、日齢7の血漿を用いてアミノ酸分析を行った。アミノ酸腹腔内投与30分後のラット動脈管の収縮は全身急速凍結法を用いて評価し、ラット動脈管のmRNAとノルアドレナリンの定量はそれぞれRT-PCR、ELISAで検討した。免疫組織染色はヒトとラットの動脈管を用いて行った。本研究は倫理委員会の承認のもと行われた。【結果】超早産児のアミノ酸分画のうち、日齢2でPDA有群ではPDA無しの群に比べてグルタミン酸（Glu）の血中濃度が有意に低かった。このためラットでGlu受容体サブタイプ別の発現を検討したところ、胎生19日（早産児）と胎生21日（成熟児）ともに動脈管で大動脈に比してAMPA型サブユニットGluR1が有意に高発現していた（2.5倍）。GluR1はヒトとラット動脈管で、ともに血管周囲神経に高発現していた。ラット胎児へのGlu投与は、対照群に比べて有意に動脈管を収縮させ、その効果はAMPA型受容体阻害薬NASPMで消失した。さらに、Glu投与によりラット動脈管で大動脈に比べて1.6倍のノルアドレナリンが産生され、αアドレナリン受容体阻害薬プラゾシンを用いるとGluによる動脈管収縮効果は消失した。【考察】Gluは動脈管周囲神経終末のGluR1に作用し、ノルアドレナリンを産生させることにより動脈管を収縮させることが示唆された。【結論】Gluに着目してアミノ酸輸液の組成を最適化することで未熟児動脈管閉鎖を促す可能性があると考え

られた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-134] 低酸素環境下に飼育した左肺動脈結紮APCAモデルラットにおけるGene chipを用いた新生血管の分子生物学的特徴

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 馬場 俊輔¹, 藤本 義隆¹, 飯島 正紀¹, 河内 貞貴¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 亨²
(1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】単心室循環の様な肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、肺血管床の発育抑制やリモデリングに影響を与え、心室の容量負荷から心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えている。しかし、APCAの発生機序に関する詳細な検討はほとんどなく不明な点が多い。【目的】APCA発現モデルを作成し発生機序を明らかにすること。【方法】生後5週のSDラット(100~150g)に対し左側開胸下に左肺動脈を肺門部で結紮し、低酸素環境下(FiO₂ 10%)で飼育した。3週間の飼育後に肺を摘出し、組織学的及び分子生物学的に評価した。血流量や飼育環境の影響を評価するため、右肺や大気下飼育モデルと比較、及び対照ラットと比較を行った。各々の肺上葉より抽出したtotal RNAからgene chipを用いて網羅的遺伝子発現解析を行った。【結果】肺容量は右側で拡大、左側は縮小し上葉は胸郭と癒着し、左肺は癒着部の胸膜肥厚と肺内へ迷入する多くの新生血管をAPCA発現モデルで認めた。右肺で同様の所見は認められず、血流増加に伴う中枢肺動脈径の拡大が認められた。Gene chipによる検討では多くの遺伝子が対照と比較し上昇し、特に低酸素飼育モデルでは左肺で細胞骨格に由来する遺伝子を中心に増幅を認め、ミオシン軽鎖をコードする*Myh1*が900倍と最も増幅し、左右肺の比較でも同様に*Myh1*が550倍と最も増幅していた。大気飼育モデルでは炎症や組織修復に由来する遺伝子が増幅し、*Mt3*が540倍と最も増幅していた。【結論】左肺動脈結紮ラットを用いて新生血管に関する遺伝子発現を検討した。分子生物学的検討よりミオシン軽鎖を中心とした細胞骨格由来の遺伝子増幅を認めた。血管形成には壁細胞移動が必須であり、その駆動力に細胞骨格の再構成が重要である。飼育環境の差異から、低酸素環境によって血管新生が促進していることが示された。今後、低酸素環境による細胞骨格再構成に関わる因子を追加検討する予定である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-135] 肺動脈発生可視化モデルによる先天性心疾患に伴う肺血管疾患の検討

○石崎 怜奈, 柴田 映道, 内田 敬子, 土橋 隆俊, 前田 潤, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 小児科)

Keywords: 総動脈幹症, 22q11症候群, IP3R2型

【背景・目的】

先天性心疾患の診療では、肺血管低形成、肺高血圧などの肺血管疾患によって治療・管理に難渋することがあり、現状の課題である。先天性心疾患における肺動脈の発生を明らかにすることにより、課題解決の糸口が見つける可能性がある。私たちは、ノックアウトマウス(KO)を用いてイノシトール三リン酸受容体(IP3R)の心臓・血管発生および肺高血圧の進展に関与する機序を解明してきた。今回、IP3R2型KOを用いて肺動脈発生の可視化を試み、先天性心疾患に伴う肺血管疾患について検討した。

【方法・結果】

私たちが解析に利用したIP3R2型KOには、IP3R2型の発現部位を標識するLacZマーカー遺伝子が導入されてい

る。このマウスで胎生期の肺を解析したところ、IP3R2-LacZマーカーは肺動脈平滑筋に特異的に発現していた。胎生10.5～18.5日のIP3R2-LacZマーカーの発現パターンを経時的に観察すると、発生初期には中枢肺動脈が標識され、発生が進むにつれて徐々に枝分かれする末梢肺動脈まで標識されるようになり、肺動脈の発生過程をあたかも血管造影のように可視化できることがわかった。次にIP3R2-LacZマウスを22q11症候群モデルマウス（Tbx1変異マウス）と交配して、このマウスにみられる総動脈幹症の肺動脈発生の可視化を試みた。その結果、中枢から末梢に向かう枝分かれした肺動脈の発生・構築は正常に見えたが、肺自体がやや小さく、透過性が低下し、肺動脈末梢の伸展が乏しかった。組織学的には肺胞壁形成細胞が多く、肺胞腔が小さかった。

【考察・結論】

IP3R2-LacZは、肺動脈発生を可視化するモデルとして有用である。今回の検討により、肺血管内皮が初期肺全体の毛細血管叢から発生すると推定されるのに対して、肺動脈平滑筋は中枢側から末梢側へと経時的に発生・伸長することが示された。また、総動脈幹症を呈する22q11症候群モデルマウスでは、末梢肺胞レベルでの組織・血管構築の異常が示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-136] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発（第2報）

○島田 亮¹, 根本 慎太郎¹, 本橋 宜和¹, 小西 隼人¹, 打田 裕明¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³ (1.大阪医科大学付属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学付属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)

Keywords: 人工パッチ, 絹フィブロイン, ポリウレタン

【背景・目的】小児心臓血管外科領域で使用する身体の伸長に応じて成長可能な手術用パッチの新規作成を目的に、優れた強度と長期的な生分解性を有し、古来より絹糸として用いられているシルクフィブロイン（SF）を基盤材料とした開発を開始した。汎用されるPTFEパッチに匹敵する物性の確保のためSFと合成高分子を配合する工夫を行っている。配合可能な合成高分子の網羅的検索からセグメント化ポリウレタン(PU)を選択し、その初期結果を前回報告した。大型動物へのパッチ埋植数の増加と中期観察期間後の組織学的検討を加えて報告する。【方法】溶液化した家蚕SF及びセグメント化PUを溶質質量比5：5または7：3で混合し(SF/PU)、厚さ0.4mmのパッチをエレクトロスピニング法で作製し物性評価を行った。ビーグル犬の下大静脈に本パッチを埋植した(SF/PUを5頭、コントロールとしてPTFEを4頭)。約10ヶ月後に犠牲死させ、パッチ埋植部を採取し、肉眼及び組織学的に評価した。【結果】物性評価：NMR解析ではSFとPUは分子レベルで相溶していた。PUの添加でSFの破断強度と伸展性は改善し、透水性はPTFEに匹敵した。SF/PUパッチ牽引時の針孔拡張は小さく、埋植時の針孔出血はPTFEに比し軽度であった。組織学的評価：両混合比率ともエレクトロスピニング層間隙へのマクロファージと繊維芽細胞の浸潤と毛細血管の新生を認めたが、パッチ内部への細胞浸潤やパッチの分解は乏しかった。カルシウム沈着は無かった。【考察・結語】PTFEに匹敵する物性と外科的操作性を有するパッチをSF/PU配合を材料としてエレクトロスピニング法で作成する方法が確立された。しかしながら、パッチの自己組織置換の可能性が期待されたが、生分解性は不十分であった。SFに混合する合成高分子の変更を行い、現在新たなパッチ作製に着手している。

ポスター | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

ポスター

川崎病・冠動脈・血管④

座長: 鮎澤 衛 (日本大学医学部附属板橋病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-137~II-P-141

所属正式名称: 鮎澤衛(日本大学医学部附属板橋病院 小児科)

[II-P-137] 冠動静脈瘻に合併した大動脈弁輪拡張症に対してBentall手術および近位弓部置換術を施行した一例

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

[II-P-138] 新生児期に心筋虚血を呈した先天性冠動脈瘻の一例

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 岡 秀治², 梶濱 あや², 中右 弘一², 杉本 昌也², 横澤 正人³ (1.旭川厚生病院 小児科, 2.旭川医科大学病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科)

[II-P-139] 急速に右腎動脈閉塞をきたした高安動脈炎の一小児例

○松田 浩一¹, 豊田 直樹¹, 田口 周馬¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 八木 英哉², 寺田 直樹³, 馬場 志郎¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.公立甲賀病院, 3.京都大学大学院医学研究科 泌尿器科学)

[II-P-140] 本人・母ともに抗SS-A抗体異常高値で、出生後に進行性に上行大動脈拡張を認めた先天性完全房室ブロックの1乳児例

○鍵山 慶之^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良¹, 工藤 嘉公¹, 廣瀬 彰子^{1,3}, 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児科, 3.飯塚病院 小児科)

[II-P-141] 当院小児救急医療センター救急外来を受診した急性冠症候群の3例

○富永 健太, 城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 佐藤 有美, 小川 禎治, 亀井 直哉, 古賀 千穂, 雪本 千恵, 三木 康暢, 祖父江 俊樹 (兵庫県立こども病院 循環器科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-137] 冠動静脈瘻に合併した大動脈弁輪拡張症に対してBentall手術および近位弓部置換術を施行した一例

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

Keywords: 大動脈弁輪拡張症, 冠動静脈瘻, Bentall手術

【背景】大動脈弁輪拡張症(AAE)は大動脈弁閉鎖不全(AR), 大動脈瘤, 解離, 破裂などのおそれがあり, 適切な時期での治療が望まれる疾患である。今回, 冠動静脈瘻(CAVF)に対して幼少期に治療を行い, 遠隔期にARを合併した進行性のAAEが発症し, これに対してBentall手術および大動脈近位弓部置換術を施行し, 外来経過観察中の成人患者について報告する。【症例】27歳男性, 日齢7に呼吸障害で入院し, CAVF(右冠動脈右室瘻)による肺血流増加と右冠動脈領域の心筋虚血を認め, 生後1か月に冠動脈瘻閉鎖術を施行した。以後は心筋虚血も改善し, アスピリンの内服を継続した。運動負荷心電図, 負荷心筋シンチでも心筋虚血はみられなかった。10歳頃より右Valsalva洞の拡張が進行し, 19歳時大動脈基部が55mm, 大動脈弁逆流が軽度あり, 高血圧はなし。23歳時の再検査では大動脈の基部拡張63mmへ進行した。23歳時の心カテでは大動脈拡張は基部から大動脈弓まで及んでおり, 大動脈基部は53~61mm, ARはSellers II度であった。26歳時にBentall手術および大動脈近位弓部置換術を施行。現在大動脈弁輪径は15.9mm(標準値22.7mm), Valsalva洞 22.4mm, 上行大動脈径 21.6mmでARはなく, 現在warfarin, losartan内服で外来経過観察中である。CAVFとAAEの合併についての報告は少ない。我々の経験した症例から, 治療の適切な時期やその後の管理等について, 検討を加えたい。【結論】CAVF治療後遠隔期に発症したAAE, ARに対してBentall手術および大動脈近位弓部置換術を施行した。ARが明らかになってから遠隔期での治療であったが, 術後経過は良好と考える。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-138] 新生児期に心筋虚血を呈した先天性冠動脈瘻の一例

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 岡 秀治², 梶濱 あや², 中右 弘一², 杉本 昌也², 横澤 正人³ (1.旭川厚生病院 小児科, 2.旭川医科大学病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科)

Keywords: 冠動脈瘻, 新生児, 虚血

【諸言】先天性冠動脈瘻は先天性心疾患の0.2~0.4%を占める希少な疾患である。乳児期早期に発見されることは少なく, 発見される場合は胎児診断や心雑音を契機とする。全体の80~90%は小児期を無症状に経過し, 短絡血流が多い場合にはコイル塞栓術や外科的治療が必要となる。小児期の心筋虚血は稀とされる。今回我々は, 出生時から心雑音を認め, 早期新生児期より心筋虚血を来した症例を経験したため, 報告する。

【症例】在胎39週5日, 3078gの男児。出生時から心雑音が認められ, 新生児搬送となった。胸骨下部左縁にto and fro murmurがあり, 心エコーで右冠動脈より右室へ流入する直径4mmの冠動脈瘻が認められた。胸部X線では肺血管陰影の増強や心拡大はなく, 心電図ではST変化は認めなかった。無症候性と判断したため日齢3に前医へ逆搬送の後, 自宅退院した。肺血管抵抗の低下と共に短絡血流が増加する可能性を考慮し, 日齢7に当院再診とした。受診時, 多呼吸と陥没呼吸, 末梢冷感を認め, 胸部X線上で心拡大, 心電図ではV1~4でST低下を呈していた。心エコー上の壁運動異常は認められなかった。心不全に加え心筋虚血を来していると判断され, 後方施設へ転院した。日齢12に施行された心臓カテーテル検査では肺体血流比2.47, 右室圧 53/e5 mmHg, 右冠動脈入口部 4.6mm, 右室への開口部4.0mmの冠動脈瘻が認められ, 前下行枝より右冠動脈への側副血行路が確認された。日齢30に瘻孔閉鎖術が行われた。

【考察】先天性冠動脈瘻において新生児期から虚血を呈した例は, 報告例においてもごく稀であるが, 本例のように肺血管抵抗低下と共に急速に心筋虚血を来す例もある。出生時に無症候性であっても, 肺血管抵抗が低下するまで慎重な監視下での管理が必要であると考ええる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-139] 急速に右腎動脈閉塞をきたした高安動脈炎の小児例

○松田 浩一¹, 豊田 直樹¹, 田口 周馬¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 八木 英哉², 寺田 直樹³, 馬場 志郎¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.公立甲賀病院, 3.京都大学大学院医学研究科 泌尿器科学)

Keywords: Takayasu Arteritis, Heart Failure, Renal artery occlusion

【背景】高安動脈炎(以下TA)は免疫学的機序を背景とし、大動脈や主要分枝に血管炎が起こる。推定発症時から診断、治療開始まで長期間経過していることが多く、治療開始時点で血管病変が進行し高度狭窄・閉塞している例が散見される。今回、心不全症状から当院紹介となった男児が、入院して診断までの2週間で急速に右腎動脈閉塞をきたした症例を経験したため報告する。【症例】11歳男児。生来健康で、2年前から体重減少がみられていたが他に症状を認めなかった。20XX年10月、感冒を契機に全身倦怠感・易疲労感が出現した。前医で重度心不全および高血圧、右腎動脈狭窄を指摘され、精査加療のため同年11月に当院紹介された。高血圧、頻脈、多呼吸、III音聴取、起坐呼吸など心不全症状がみられ、左室駆出率は20%程度であった。造影CTでは極めて細い右腎動脈を認めるとともに、下行大動脈の壁不正、腹腔動脈および上腸間膜動脈起始部の狭窄がみられた。腎レノグラムで右腎は右：左=1：2程度の機能を保持していた。まず利尿薬、末梢血管拡張剤、PDEIII阻害剤などの心不全治療を開始し、血管炎の精査を継続した。入院2週後に高安動脈炎確定診断に有用なFDG-PET検査を施行した際に右腎へのFDG集積を認めなかった。その後、ステロイド内服、抗血小板薬・抗凝固薬でも右腎動脈閉塞は再開通せず、右腎はレノグラムで無機能腎パターンとなり、画像検査で委縮がみられはじめている。【考察】小児TA症例の診断までにかかる期間は平均15か月と報告されている。しかし、TAの血管病変は極めて急速に進行する症例が存在する。よって、不可逆な合併症を予防するために可能な限り早期に炎症の沈静化を図る必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-140] 本人・母ともに抗SS-A抗体異常高値で、出生後に進行性に上行大動脈拡張を認めた先天性完全房室ブロックの1乳児例

○鍵山 慶之^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良¹, 工藤 嘉公¹, 廣瀬 彰子^{1,3}, 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児科, 3.飯塚病院 小児科)

Keywords: 上行大動脈拡張, 先天性房室ブロック, 抗SS-A抗体

【背景】母体抗SS-A抗体の移行による先天性完全房室ブロック(CCAVB)に合併する上行大動脈拡張の報告が近年海外で散見されるが、我々が知る限り本邦での報告はない。【症例】母41歳、初産婦、人工授精で妊娠成立。在胎20週に胎児徐脈を指摘。心内構造異常はなく母体抗SS-A抗体(≥ 1200.0 U/mL)の移行によるCCAVB(心室拍数50bpm台)と診断し、ベタメサゾン・リトドリンの経胎盤投与を行なった。出生直後に一時的ペーシングリード植込み術施行。V pace 80ppmで管理したが、日齢21にリード断線を経験した。自己心室拍数60bpm前後で心不全徴候なく、期間を置いて永久的ペースメーカー植込み術(PMI)の方針とした。経過中の心エコー図検査(UCG)で上行大動脈拡張を認め、日齢5時点で+1.0SD、日齢35では+3.0SD、日齢53(UCG、3D-CT)では上行大動脈径13mm(+4.1SD)、大動脈弁輪径9mm(+1.5SD)、大動脈弓径6mm(-1.5SD)と進行した。家族歴・理学所見・UCG所見からMarfan症候群・Loeys-Dietz症候群・大動脈二尖弁等是否定的であり、血管炎の様な病態を疑いガンマグロブリン投与し、その後上行大動脈拡張は改善(月齢3時点で+2.3SD)し、抗体値は140.9 U/mLまで低下した。月齢3で永久的PMIを施行、心不全症状なく外来経過観察中。【考察】CCAVBに合併する上行大動脈拡張のリスクとして、母体抗SS-A抗体陽性が報告されている。一方でこれまでのCCAVB自験例の母体抗体価と上行大動脈拡張には相関は無く、母体抗体価だけでなく多様な因子の影響を考える。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-141] 当院小児救急医療センター救急外来を受診した急性冠症候群の 3例

○富永 健太, 城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 佐藤 有美, 小川 禎治, 亀井 直哉, 古賀 千穂, 雪本 千恵, 三木 康暢,
祖父江 俊樹 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 川崎病, 急性冠症候群, 冠動脈瘤

【背景】小児の急性冠症候群(ACS)は発症頻度が低く、その臨床像は明らかでない。【目的】ACS発症のリスクを分析/検討し明らかにする事。【対象/方法】対象は2011年2月～2015年1月の期間に当院救急外来を受診し、ACS診断に至った3例で、診療録を用い後方視的に検討した。[症例1]1歳7ヶ月 男児 不全型川崎病/両側冠動脈瘤/ACS:他院にて入院歴あり。無熱性けいれんにて前医入院。傾眠/頻脈が続き、急性心不全/急性心筋梗塞の診断にて救急外来に紹介。心電図にてV2-V5 ST上昇。左室内径短縮率(LVFS)の著明な低下あり。血栓溶解療法/ICU入室/補助循環導入。神経学的後遺障害なく退院。[症例2]14歳2ヶ月 男児 心室中隔欠損/ACS:最近、運動時に胸痛あり。胸痛にて救急外来に救急搬送。心電図ではV3-V5にST上昇。LVFSの低下。異常Q波/ST変化あり、ACSにて転院。緊急PCI施行。[症例3]12歳9ヶ月 女児 川崎病性両側巨大冠動脈瘤/ACS:初めての胸痛あり。救急外来受診、PT-INR 1.36/心電図でV3-V4にST上昇。LVFSは低下、ACSにて転院。緊急PCI施行、冠動脈バイパス術施行。【結果/予後】[症例1]:慢性心不全/神経学的後遺障害(-)[症例2]:緊急PCI施行。心房中隔欠損/心室中隔欠損閉鎖術施行。[症例3]:緊急PCI施行。冠動脈バイパス術施行。【考察】症例1:ACS発症後に不全型川崎病の診断に至った。ACS発症原因として川崎病も念頭に置くべきと考えられた。症例2:卵円孔自然閉鎖後と判断されていた。ACS発症原因として奇異性塞栓を除外すべきではないと考えられた。症例3:運動時胸痛(-)/心筋シンチにて虚血所見(-)。しかし、ACS発症のハイリスク症例であり、緊急PCI可能な医療機関とのACS発症前の医療連携が重要であると考えられた。

ポスター | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

ポスター

川崎病・冠動脈・血管⑤

座長:佐野 哲也(さのこどもクリニック)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-142~II-P-147

所属正式名称: 佐野哲也(医療法人橘甲会 さのこどもクリニック)

[II-P-142] 川崎病におけるすり応力惹起血小板凝集能測定の臨床的意義

○鈴木 千夏, 八幡 倫代, 岡本 亜希子, 吉岡 綾子, 朽津 有紀, 中村 明宏, 池田 和幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

[II-P-143] 血小板凝集能測定による川崎病冠動脈後遺症例に対するdual antiplatelet therapy(DAPT)の有用性の検討

○池田 和幸, 鈴木 千夏, 八幡 倫代, 朽津 有紀, 岡本 亜希子, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

[II-P-144] 小林スコアからみた川崎病再発例の重症度の検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 (済生会宇都宮病院 小児科)

[II-P-145] 川崎病再発例の特徴について

○宇都宮 真司^{1,2}, 二瓶 浩一^{1,2}, 佐地 勉², 関根 孝司^{1,2} (1.東邦大学医療センター大橋病院 小児科, 2.東邦大学医療センター 小児科)

[II-P-146] 当院で急性期治療を施行した川崎病再発20例の臨床的検討

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 木村 学 (京都第二赤十字病院 小児科)

[II-P-147] 青森県における川崎病の実態調査

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹¹, 米坂 勲², 北川 陽介¹, 山本 洋平¹ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-142] 川崎病におけるずり応力惹起血小板凝集能測定の臨床的意義

○鈴木 千夏, 八幡 倫代, 岡本 亜希子, 吉岡 綾子, 朽津 有紀, 中村 明宏, 池田 和幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

Keywords: 川崎病, 抗血小板療法, 薬効評価

【背景】これまで我々は、川崎病冠動脈後遺症例に対する抗血小板療法の薬効モニタリングとして血小板凝集能を測定し、その重要性を報告してきた。血小板凝集能の評価には、最も汎用されているアゴニスト刺激による通常の凝集能測定と、アゴニスト非存在下におけるずり応力刺激のみによる測定法がある。血小板の活性化経路は数多く報告されており、両者は異なる経路を刺激することが知られている。今回、我々は川崎病症例におけるずり応力惹起血小板凝集能(shear stress-induced platelet aggregation: SIPA)の臨床的意義について報告する。【方法】対象は2010年～2014年に当科を受診した川崎病症例124例(採血回数270回)とし、SIPAおよびコラーゲン刺激による血小板凝集能(全血、多血小板血漿)を測定した。全血および多血小板血漿による血小板凝集能の評価は、5段階のクラス判定(-2, -1, ± 0 , +1, +2)により行った。【結果】全血および多血小板血漿による血小板凝集能評価はともに、SIPAとの相関は示さなかった。川崎病急性期においてSIPAが亢進している症例では、病勢の鎮静化に伴いSIPAも低下した。ただし、急性期に全例でSIPAが亢進するわけではなかった。【結語】SIPAは通常の血小板凝集能測定とは異なる血小板活性化を反映しており、抗血小板療法の評価は多方面から検証して総合的に判断する必要があると考える。また、急性期の血管炎病勢を反映している可能性が示唆され、SIPAによる血小板機能のモニタリングの臨床的意義が示された。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-143] 血小板凝集能測定による川崎病冠動脈後遺症例に対するdual antiplatelet therapy(DAPT)の有用性の検討

○池田 和幸, 鈴木 千夏, 八幡 倫代, 朽津 有紀, 岡本 亜希子, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

Keywords: 川崎病冠動脈後遺症, 血小板凝集能, dual antiplatelet therapy

【背景】川崎病冠動脈後遺症に対する抗血小板薬の薬効評価は、冠動脈イベントの発症予防において非常に重要な課題であり、特に近年、アスピリン不応も指摘される中でその重要性は高まっている。我々は冠動脈遠隔期症例に対する薬効評価の一つとして血小板凝集能を測定しており、アスピリンとチエノピリジン系薬剤の併用例では凝集惹起物質ADP刺激による最低凝集惹起濃度(凝集閾値濃度: PATI)が有意に高値を示すことを報告した。【目的】血小板凝集能測定により川崎病冠動脈後遺症例に対するDAPTの有用性を検討する。【方法】対象は2010年2月から2014年12月に採血した川崎病冠動脈後遺症例160例(採血回数304)とし、ASA単独群 55例(A群, 同134)、ASA+チエノピリジン系併用群 6例(A+T群, 同19)、ASA+その他抗血小板薬併用群 14例(A+O群, 同46)、無投薬群 85例(N群, 同105)の4群に分けて比較検討した。凝集能測定において、全血を用いた吸引圧力法および多血小板血漿凝集能測定法(PRP法)にはコラーゲン刺激を行い凝集を惹起した。吸引圧力法、PRP法はそれぞれ-2～+3、-2～+2のクラス判定で評価した。ずり応力惹起血小板凝集(SIPA)はPA-200(KOWA社)により解析した。【結果】吸引圧力法における凝集能クラス判定(中央値)は、A群 0、A+T群 -1、A+O群 0、N群 +2であり、A群に比較してA+T群において有意に低値を示した。A群とA+O群間で有意差はなかった。PRP法における凝集能クラス判定(中央値)は、A群 -2、A+T群 -2、A+O群 -2、N群 +1であり、A群とA+T群あるいはA+O群間で有意差はなかった。SIPA ($\times 10^4/\mu\text{l}$) は、中央値でA群 2.15、A+T群 2.3、A+O群 2.1、N群 1.5であり、A群とA+T群あるいはA+O群間で有意差はなかった。【考察】全血凝集能測定によりアスピリン・チエノピリジン系併用の有用性が示された。多発巨大瘤急性期症例へのA+T併用療法も有効な値を示しており、今後症例数を増やして検討したい。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-144] 小林スコアからみた川崎病再発例の重症度の検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 再発, RAISE study

【背景】一般に再発例ほど重症化しやすいと考えられている。その根拠は疫学調査により、(1)心後遺症が初発例で12.7%であるのに対し再発例で21.8%と約2倍であること、(2)致命率が初発例で0.3%であるのに対し再発例で0.9%と約3倍であることである。小林スコア5点以上の不応予測例に対するIVIG+PSL初期併用療法の冠動脈病変抑制効果が示されているが、再発例と初発例の比較検討はされていない。【目的】初発例と再発例において小林スコア、IVIG+PSL初期併用療法の反応性等から重症度を比較検討する。【対象】当科に2012.6.1～2014.12.31まで入院した川崎病患者154名。【方法】IVIG+PSL初期併用療法はRAISE studyに準じた。【結果】初発例は143名、再発例は11名(7.1%)だった。小林スコア5点以上は初発例中35名(24.5%)、再発例中4名(36.4%)で、有意差はないが、($p=0.25$)再発例で5点以上の割合が多かった。不応例は、初発例では小林スコア5点以上で7名(20%)、4点以下で14名(13%)であったのに対し、再発例では小林スコア5点以上で1名(25%)、4点以下で2名(28.6%)であった。有意差はない($p=0.16$)が初発例に比し再発例で不応の割合が高く、さらに再発例の中でも小林スコア4点以下の方が5点以上よりも不応例の割合が高かった。冠動脈病変は初発例で6名(4.2%; 一過性拡大3名、瘤2名、巨大瘤1名)に対し、再発例では認めなかった。再発例の小林スコアの採択項目の内訳は、血清Na値2名、AST値3名、治療開始病日2名、好中球%4名、CRP4名、血小板5名、月齢0名だった。【まとめ】再発例の方が初発例よりも、小林スコア5点以上および不応例の割合が高く、より重症といえるかもしれないが、症例数が少ないためか冠動脈病変は認めず、さらなる検討が必要である。再発例の性質上、小林スコアの採択項目のうち、月齢と病日が取れる患者が少なく、不応予測例を過少評価する可能性もあり、再発例に特化したリスク層別化が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-145] 川崎病再発例の特徴について

○宇都宮 真司^{1,2}, 二瓶 浩一^{1,2}, 佐地 勉², 関根 孝司^{1,2} (1.東邦大学医療センター大橋病院 小児科, 2.東邦大学医療センター 小児科)

Keywords: 川崎病, 再発, 重症度

【目的】川崎病再発例の臨床像を把握すること。

【方法】当院における過去20年間の川崎病再発症例を集め初回時と再発時の臨床像を比較し、再発例の特徴について検討した。

【結果】この間経験した再発例は男児10症例、女児5症例の計15症例であった。発症間隔を比較したところ男児の方がやや長期であったが有意差はなく、季節性も認めなかった。各種検査値や原田スコアについても、初発時と再発時の比較では有意差は見られなかった。ただし治療に関しては、IVMPが初発、再発ともに1例ずつであり、初発時に血漿交換を要した症例が1例あったが、この症例は再発時はIVIGのみで軽快し冠動脈後遺症は残さなかった。冠動脈後遺症に関しては、再発時に小動脈瘤を残した症例が1例あったが、治療抵抗性ではなくくすぶった症例であった。

【考察】川崎病再発例についてのこれまでの各施設からの報告では、一定の見解は得られていない。一方全国調査に基づいた報告では、初発時に年齢の低い患児、心後遺症を合併した患児、IVIGを多く投与された患児が再発しやすいとされており(柳川ら:1985、平田ら:2001)、近年のIVIG大量療法普及後の傾向について検討した須藤らの報告(2014)でも再発頻度はこれまでと同様であり、初発時重症例は再発のリスクファクターになりう

ると指摘している。各施設からの報告との相違などについて更に検討する予定である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-146] 当院で急性期治療を施行した川崎病再発20例の臨床的検討

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 木村 学 (京都第二赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 再発, 冠動脈障害

【背景】川崎病全国調査で再発例は約3.5%であるが、初発時に比べて重症化するとの報告もある。当院では9年間に20例の川崎病再発例を経験したので報告する。【方法】対象はH18年1月～H26年12月に当院で川崎病初回及び再発時の急性期治療を施行した20例。診療録を用いて性別、月齢、入院病日、IVIG投与病日、有熱日数、検査値(入院時の白血球数、ヘモグロビン(Hb)、AST、ALT、LDH、T-Bil、Na、CRP及びIVIG投与後のCRP)について後方視的に検討した。【結果】性別は男11例、女9例で、川崎病患者総数501人中、再発例が4.0%であった。罹患月齢は初回が 15.6 ± 20.8 ヵ月、再発が 37.8 ± 10.6 ヵ月、再発までの期間は 22 ± 20.8 ヵ月であった。入院病日は初回が 3.8 ± 0.9 日、再発が 3.6 ± 1.1 日であり、全例に対して初回、再発ともに第5病日以後にIVIG2g/kgを施行した。IVIG投与開始病日は初回が 5.3 ± 0.4 病日、再発が 5.2 ± 0.5 病日で、投与開始時の群馬スコアは初回が 2.6 ± 2.0 、再発が 3.5 ± 2.7 と再発時が高いが有意差は認めなかった。有熱日数は初回が 6.3 ± 2.5 病日、再発が 7.1 ± 1.4 病日と有意差を認めなかったが、IVIG投与後解熱までの日数は初回が 0.9 ± 2.6 日、再発が 2.1 ± 1.5 日で再発時が有意に長かった($p=0.046$)。IVIG再投与を必要とした症例は初回が4例(20%)、再発が2例(10%)であった。冠動脈病変は初回は全例異常を認めなかったが、再発は一過性拡大を1例(5%)に認めた。検査値は、投与前のCRPは初回が 9.76 ± 5.23 mg/dl、再発が 11.69 ± 8.86 mg/dlと有意差がなかったものの、投与後のCRPは初回が 3.85 ± 3.36 mg/dl、再発が 8.83 ± 9.95 mg/dlと再発時が有意に高値であった($p=0.01$)。Hbも初回が 10.5 ± 1.5 g/dl、再発が 11.2 ± 0.8 g/dlと再発時が有意に高値であった($p=0.018$)。【結論】川崎病再発時はCRPが高い傾向があり、IVIG投与後もCRPの低下や解熱までに時間を要するが、後遺症としての冠動脈障害は認めなかった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-147] 青森県における川崎病の実態調査

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹¹, 米坂 勸², 北川 陽介¹, 山本 洋平¹ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

Keywords: 川崎病, 血漿交換, 実態調査

【背景】当科では県内の川崎病診療の実態をより詳しく把握する目的で、2005年以降アンケートによる集計と研究会での検討を行っている。【目的】県内の川崎病治療の傾向と効果を検討する。【方法】2005年～2013年発症例について青森県内の川崎病診療施設にアンケートを送付し回収。【結果】症例は973例(男532例、女437例、不明15例)で年々増加傾向で2013年が141例で最多。定型例821例(84.4%)、不定型例37例(3.8%)、不全型126例(12.9%)。急性期治療は1st lineは大量免疫グロブリン療法(IVIG)、2nd line以降もIVIG追加が中心で、RAISE study報告後は1st lineからのステロイド治療が増加。2012年から重症例に対して当科で血漿交換(PE)を開始。IVIGは855例(87.9%)、投与量は2g/kg/日が650例(76%)を占め、開始病日は第5病日が352例(41.2%)と最多。IVIG不応例は111例(13%)で78例に追加治療が行われていた(IVIG48例、IVIG+ウリナスタチン11例、ウリナスタチン4例、IVIG+ステロイド19例、ステロイド5例、PE4例)。心障害は2005年と2010年にそれぞれ急性期31%・30%、後遺症12%・7%と高率に認めたが、それ以外は急性心障害が約15%・後遺症が約2～4%で推移。2013年はIVIG不応例の増加(24.6%)とともに後遺症が5.7%と増加。全経過で巨大瘤は2例で、治療開始遅延例とIVIG・ステロイド不応例であった。PE4例は、いずれもPE開始時に冠動脈病変を合併していたが、1年後の後遺症は1例のみ(不定型例にネフローゼ症候群を合併したまれな症例)。【考察】青森県の川

崎病症例は全国調査と概ね同様の傾向であったが、2013年はIVIG不応例の増加とともに後遺症が多かった。症例は少ないがIVIG不応予測例への初期ステロイド併用では後遺症は認めず、有効性が示唆された。PEを施行した4例とあわせて報告する。毎年県内の川崎病調査を行っているが全国調査に比べ、詳細な患者の経過を追跡することができ、今後も継続していく予定である。

ポスター | 1-18 川崎病・冠動脈・血管

ポスター

川崎病・冠動脈・血管⑥

座長:勝部 康弘(日本医科大学武蔵小杉病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-148~II-P-152

所属正式名称: 勝部康弘(日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

[II-P-148] 川崎病心血管病変におけるテネイシンC発現

○横内 幸¹, 大原関 利章¹, 榎本 泰典¹, 今中 (吉田) 恭子², 高橋 啓¹ (1.東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科, 2.三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

[II-P-149] 川崎病におけるpentraxin-3の臨床的意義の検討

○藤田 修平, 谷内 裕輔, 久保 達哉, 岩崎 秀紀, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

[II-P-150] トロンビン-プラスミン生成試験による川崎病急性期における包括的凝固線溶機能の評価

○吉澤 弘行, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

[II-P-151] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子(EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 足立 雄一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

[II-P-152] 診断に苦慮する川崎病の診断補助としてのバイオマーカーの可能性

○勝部 康弘, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 赤尾 見春, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 渡邊 美紀, 池上 英, 上砂 光裕, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-148] 川崎病心血管病変におけるテネイシンC発現

○横内 幸¹, 大原関 利章¹, 榎本 泰典¹, 今中 (吉田) 恭子², 高橋 啓¹ (1.東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科, 2.三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

Keywords: 川崎病, 冠状動脈, テネイシンC

【背景】テネイシンC (TN-C) は、炎症やそれに続く組織リモデリングに関与する細胞外マトリクスであり、心血管系においては心筋梗塞、心筋炎、拡張型心筋症、動脈硬化症などで発現するとされる。今回、川崎病の心冠状動脈病変におけるTN-Cの発現を検討した。【対象】25川崎病剖検例（年齢：3か月～20歳、性別：男18例、女7例、病日：6日～17年）。【方法】心筋および冠状動脈病変の組織像とTN-C発現、局在および発現強度について、病日に沿った経時的検討を行った。【結果】1) 心筋炎は33病日例まで観察されたが、それ以降の症例では心筋炎や心筋炎後線維化は認められなかった。一方、30病日以降症例の多くで新旧の心筋梗塞を伴っていた。TN-Cは炎症細胞浸潤や梗塞が存在する領域に一致して発現し、その強度は炎症細胞浸潤の程度と相関した。2) 冠状動脈も心筋炎と同様、急性期には炎症細胞浸潤部に一致したTN-C発現を認めた。これに加え、炎症細胞が消退し始める27病日以降も肥厚内膜、中膜のTN-C発現は継続する傾向にあったが、外膜～周囲結合組織では炎症細胞浸潤を伴うにもかかわらず、TN-C発現が減弱した。8ヶ月以降例では多くの血管炎瘢痕部では発現がなかったが、肥厚内膜深部の新生血管や再疎通血管周囲に発現をみた。【結語】川崎病においても、炎症がある部分に一致したTN-C発現がみられ、急性炎症やリモデリングのバイオマーカーとなりうる可能性がある。これまで報告された他疾患におけるTN-C発現についての考察を加え報告したい。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-149] 川崎病におけるpentraxin-3の臨床的意義の検討

○藤田 修平, 谷内 裕輔, 久保 達哉, 岩崎 秀紀, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

Keywords: 川崎病, ペントラキシン3, 血管炎

背景：ペントラキシン-3 (PTX3) は血管炎マーカーとして近年、成人領域では用いられているが、川崎病血管炎での評価はまだ少数例しかなく、十分なデータが得られていない。目的：川崎病症例でのPTX-3血中濃度の評価による大量ガンマグロブリン療法の不応例および川崎病冠動脈合併症の検出が可能であるかを検討する。対象と方法：対象は2013年から2014年までの2年間に当院で川崎病と診断・治療された65症例（男：女=37：28、年齢37±26ヶ月）に関して、PTX3値（ガンマグロブリン投与前、投与後、1ヶ月後）につき後方視的に検討した。冠動脈拡張は5歳以下3mm以上、5歳以上3.5mm以上とした。発熱疾患コントロールは60例。結果：診断時に解熱もしくは症状の軽快傾向を示しておりアスピリン内服のみが施行された症例は5例、他60例は初期治療としてガンマグロブリン大量療法（2g/kg）およびアスピリンもしくはフルルビプロフェン内服が行われていた。PTX3値は川崎病症例で発熱コントロールより有意に高値であった（29.8±27.5 vs 13.7±10.8ng/ml, $p<0.001$ ）。ガンマグロブリン投与前、投与後、1ヵ月後で有効例と不応例間では有意差を認めなかった（28.1±27.0 vs 29.6±23.4ng/ml, 14.2±8.1 vs 15.8±13.5ng/ml, 6.5±2.2 vs 6.4±3.1ng/ml）。冠動脈合併症は2例でガンマグロブリン不応例であった（ガンマグロブリン投与前PTX3値：19.02、56.4）。冠動脈合併症の検出に有効かは症例数が少なく検討できなかった。結論：川崎病では小児の発熱疾患よりPTX3値は高値を示しており血管炎を反映していると思われる。ガンマグロブリン有効例、不応例にかかわらず炎症の沈静化に伴いPTX3値は低下した。今後、冠動脈合併症の検出に有効か検討が必要と思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-150] トロンビン-プラスミン生成試験による川崎病急性期における包括的凝固線溶機能の評価

○吉澤 弘行, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病, 凝固, 線溶

【背景】川崎病急性期は凝固亢進状態であることは知られているが、個々の凝固因子から検討されており、包括的な凝固機能の評価はない。近年、測定機器の発展により包括的凝固機能解析からの病態把握も行われつつある。トロンビン-プラスミン生成試験(T/P-GT)は、凝固線溶能のトロンビン生成(TG)とプラスミン生成(PG)を同時系列上にモニタリングし、様々な凝固パラメーターを評価できる。T/P-GTを用いて、川崎病急性期における包括的凝固機能について検討した。【方法】対象は抗凝固療法症例を除く、川崎病患者児43名。年齢：生後3か月～5歳(中央値1歳8か月)。本症罹患時でのγグロブリン製剤投与前(Pre)、投与1週間後(1W)、投与1か月後(1M)に血液検査を施行した。TGとPGのLag time(LT; min)、最大量(Peak; nM)、最大到達時間(ttPeak; min)、総生成量(EP; nMxmin)を計測した。またフィブリノーゲン量(Fbg)も測定した。測定値は中央値±標準偏差で示し、統計的解析はMann-Whitney検定を行った。【結果】FbgはPreで 729 ± 173 mg/dlと高値を示すが、1Wでは正常化した。T/P-GTでの生成開始時間を示すLTは、1WでTG/PGともPreや1Mに比し有意に延長していた($4.5 \pm 4.8/6.8 \pm 3.0$ min)。しかしEPは1WでTG/PG($2,143 \pm 191/455 \pm 35$ nMxmin)は有意に高値を認めた($p < 0.01$)。一方、PeakはPGにおいてPreより1Wで 12.6 ± 2.5 nMと有意に高値を示し($p < 0.01$)、1Mは正常化してした。【結論】急性期川崎病は治療により増加していたFbgは低下するが、治療開始1Wでは凝固・線溶能は亢進状態を呈していることがわかった。γグロブリン治療経過における凝固線溶機能評価は病態把握に有用であると思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-151] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子(EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 足立 雄一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病急性期, 冠動脈瘤, endothelial microparticles

【背景】川崎病は全身の血管炎であり、特に冠動脈の血管内皮障害をきたし、冠動脈瘤を形成し、心筋梗塞や瘤破裂など引き起こす重症例もある。近年、血管内皮細胞の障害により血管内皮細胞表面から遊離される血管微量粒子(Endothelial microparticles(以下EMPs))が細胞細胞間でmicroRNAなどを運搬する重要な役割があると言われている。現在、川崎病血管炎のバイオマーカーとして炎症サイトカイン、ケモカイン、接着分子などの報告はあるが、初回治療前に冠動脈瘤形成を予測するバイオマーカーの報告はない。今回、我々は、川崎病の病態が全身の血管炎であることから、血管内皮細胞障害で遊離されるEMPsに着目し、EMPsが情報伝達の役割を担い、川崎病急性期における血管炎および血管内皮細胞障害に重要な役割を果たしているのではないかと考えた。【方法】当院及び当院関連施設での川崎病24例、対照群(有熱者8例及び健常人8例)の計40例を検討対象とした。川崎病患者のIVIG治療前、治療後、回復期の血清を用いてフローサイトメトリにてEMPsを測定し対照群と比較検討した。さらに、EMPsと治療後の冠動脈径において回帰分析を施行し、相関の有無を検討した。【結果】川崎病急性期におけるEMPsの95%信頼区間は $2.01 \pm 1.00\%$ であり、有熱者($0.11 \pm 0.09\%$)及び健常人($0.08 \pm 0.09\%$)に対して有意に上昇を認めた($p < 0.001$)。さらに、川崎病患者治療後の冠動脈径とEMPsにおいては非常に強い正の相関($R=0.618, p=0.001$)が認められた。【結語】血管内皮障害で遊離されるEMPsの測定により、川崎病患者の冠動脈瘤形成傾向のある症例を予測することができ、川崎病における血管炎に対する新たな治療戦略に繋がると考えている。

(Fri. Jul 17, 2015 2:26 PM - 2:56 PM ポスター会場)

[II-P-152] 診断に苦慮する川崎病の診断補助としてのバイオマーカーの可能性

○勝部 康弘, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 赤尾 見春, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 渡邊 美紀, 池上 英, 上砂 光裕, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病, 不全型, バイオマーカー

【背景】川崎病を治療する際に依然として問題となるのが、1.IVIG不応例を治療開始前に予測すること、2.診断基準を満たさず診断に苦慮する症例への対応などである。【目的】本研究では診断に苦慮する川崎病の補助診断としてのバイオマーカーの可能性につき検討する。【方法】症例は川崎病と診断された患者62名。血液検体の採取は、免疫グロブリン投与前と回復期（発症3-6ヵ月）に行った。測定項目は炎症性サイトカインとしてTNFR-1(TNF α)、ケモカインMCP-1、接着分子ICAM-1、血管内皮機能ET-1、局所炎症反応ペプチドPTX3、心筋ストレスマーカーNT-proBNPの7項目である。回復期の値の平均+2標準偏差を基準として、川崎病と診断した、あるいは川崎病が疑われた症例の免疫グロブリン投与前の各種バイオマーカーの値がこの基準の比率と調べ検討した。【結果】TNFR-1、MCP-1、ICAM-1、ET-1、PTX3、BNP、NT-proBNPの平均+2標準偏差の値はそれぞれ、1658 ng/ml、441 ng/ml、200 ng/ml、2.5pg/ml、7.5 ng/ml、25pg/ml、181 pg/mlであった。免疫グロブリン投与前の値でこれらの値以下の症例の比率は、TNFR-1 4.5%、MCP-1 23.8%、ICAM-1 36.8%、ET-1 57.1%、PTX3 4.8%、BNP 61.3%、NT-proBNP 5.6%であった。【考察】川崎病と診断した症例の回復期のバイオマーカーの値から診断に苦慮した川崎病の補助診断の可能性を検討してみた。今後、いわゆる不全型のバイオマーカーを検討していきたい。【結論】TNFR-1、PTX3、NT-proBNPの3つのバイオマーカーが診断に苦慮した川崎病の補助診断となる可能性があることが示唆された。

ポスター | 2-02 体外循環・心筋保護

ポスター

術中管理

座長:寺田 正次(東京都立小児総合医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-153~II-P-157

所属正式名称: 寺田正次(東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

[II-P-153] 小児開心術中に人工肺異常凝集を起こした1例

○近田 正英, 宮入 剛, 西巻 博, 北中 陽介, 大野 真, 小野 裕國, 千葉 清, 永田 徳一郎, 盧 大潤, 桜井 祐加, 嵯峨根 正展 (聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

[II-P-154] 当院での小児急性心筋炎に対する経皮的心肺補助法の適応

○河野 洋介¹, 小泉 敬一^{1,2}, 長谷部 洋平¹, 喜瀬 広亮^{1,2}, 戸田 孝子^{1,2}, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子^{1,2}
(1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部附属病院 新生児集中治療部)

[II-P-155] ヘパリン非使用下の吻合による体肺動脈短絡術例の検討

○山名 孝治¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 種市 哲吉², 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹ (1.中京こどもハートセンター, 2.千葉西病院)

[II-P-156] 高侵襲小児開心術後の非外科的持続性出血に対する第VII因子製剤の有効性

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 阿部 正一¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)

[II-P-157] FFPクリオプレシピテート導入による小児心臓外科手術の低侵襲化への試み

○片山 雄三¹, 小澤 司¹, 塩野 則次¹, 渡邊 善則¹, 直井 和之², 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐地 勉², 与田 仁志³ (1.東邦大学医療センター大森病院外科学分野 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-153] 小児開心術中に人工肺異常凝集を起こした1例

○近田 正英, 宮入 剛, 西巻 博, 北中 陽介, 大野 真, 小野 裕國, 千葉 清, 永田 徳一郎, 盧 大潤, 桜井 祐加, 嵯峨根 正展
(聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 人工心肺, 血栓, 合併症

(はじめに) 開心術中の人工心肺回路や装置の異常は、重篤な合併症を起こす可能性があり、以前から膜型人工肺の酸素化不良が報告されている。近年人工肺手前圧が測定されるようになり、以前から測定されていた人工肺後送血回路圧との差で、人工肺内圧が確認されるようになった。開心術中に人工肺内圧上昇が起こる例が報告され、特に小児例で頻度が多いことが判明した。原因としては、患者素因や人為的ミスに由来する血栓形成以上に、充填液組成に関連した赤血球エキノサイト化、冷却に伴う寒冷凝集素等の凝集塊形成などの関与が示唆されている。人工肺が交換された頻度は1000件に1例とアンケート結果で示されている。今回我々は、血液充填の小児開心術で人工肺異常凝集を起こし、人工肺の交換を行った1例を経験したので報告する。(症例) 2歳女児で、身長87cm体重12.5kgであった。診断は、多脾症候群、両大血管右室起始症、下大静脈欠損、左上大静脈でTCPS術後である。今回肝静脈一半奇静脈吻合を行い、TCPCを完成する予定であった。血液充填で人工心肺回路を組み、充填液の除水を施行した。癒着剥離に時間を要し、回路充填後、人工心肺開始まで3時間かかった。人工心肺開始前のACTは745であった。人工心肺開始時の人工肺内圧が40 mmHgであったのが、開始後10分で340 mmHgまで上昇した。心拍動中であつたので人工心肺を離脱し、人工肺の交換を施行した。人工肺交換後は人工肺内圧の上昇はなく、問題なく手術を施行できた。内圧上昇が起こった人工肺は、顕微鏡検査にて凝血塊の付着が認められた。今回の人工肺異常凝集は、血液充填でやや長時間回路内を回して、アルカリ性に傾いて赤血球エキノサイト化が起こったためと推定された。(結語) 今後の対策として、血液充填時はアルカリ性に傾かない工夫を行う事、なるべく血液充填を避ける事、人工肺の交換用回路を準備しておき交換時間のさらなる短縮を図る事などを検討した。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-154] 当院での小児急性心筋炎に対する経皮的心肺補助法の適応

○河野 洋介¹, 小泉 敬一^{1,2}, 長谷部 洋平¹, 喜瀬 広亮^{1,2}, 戸田 孝子^{1,2}, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子^{1,2} (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部附属病院 新生児集中治療部)

Keywords: 心筋炎, 経皮的心肺補助法, 適応

【背景】急性心筋炎の一部は、急激に心肺危機に陥り経皮的心肺補助法(PCPS)を必要とする心筋炎に移行する。しかし、小児急性心筋炎に対するPCPSの適応基準は明確でない。

【目的・方法】目的は、小児急性心筋炎に対するPCPSの適応を検討すること。1996年から2014年までに当院へ搬送され、急性心筋炎と診断された6例を後方視的に検討した。

【結果】6例のうちPCPS施行例(PCPS群)は3例、PCPSを必要としなかった例(非PCPS群)は3例であった。

PCPS群：年齢0～12歳、男女比2:1、入院時のLVEFは15～30%であった。PCPS施行前に、全例で低血圧性ショックのため強心剤が投与されていた。心停止または薬剤抵抗性心室性不整脈が出現したためPCPS装着に至った。PCPS装着時には、全例が呼吸不全・肝不全・腎不全・DICの多臓器不全の状態であり、代謝性アシドーシス(pH6.7～7.1)に陥っていた。Pediatric Index of Mortality 2での予測死亡率は69.8～89.6%、当院入院からPCPS装着までの時間は14分から14時間(中央値2時間)であった。

非PCPS群：年齢0～12歳、男女比2:1、入院時LVEFは40～79%であった。2例で心室性不整脈が出現したが1例はショック症状がなく、1例はLVEF40%で強心剤投与により低血圧性ショックから回復したため、PCPS装着は回避できた。全例で多臓器不全・代謝性アシドーシスは出現しなかった。予測死亡率は6.7～14.7%で、PCPS群に比して低値であった。PCPS群・非PCPS群とも全例が生存退院し、現在まで神経学的予後は良好である。PCPS群の1例で、下肢阻血による運動障害を生じた。

【まとめ】心機能低下や心室性不整脈出現例でも、薬剤投与で血圧が維持できた症例ではPCPS装着を回避できた。小児急性心筋炎は、低血圧性ショックとそれに伴う多臓器不全・アシドーシスを生じた場合にPCPSの適応になると考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-155] ヘパリン非使用下の吻合による体肺動脈短絡術例の検討

○山名 孝治¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 種市 哲吉², 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹ (1.中京こどもハートセンター, 2.千葉西病院)

Keywords: 体肺動脈短絡術, 抗凝固, 手術侵襲

【目的】体肺動脈短絡術(BTS)は確立された術式であるが、とくに新生児期の成績には未だ改善の余地が残る。当院では手術時間の短縮、手術侵襲の軽減を目的に、2012年1月から吻合後にヘパリンを全身投与する方針に変更した。この方針変更の前後で主に手術時間短縮に対する効果と、血栓性合併症の頻度などについて検討した。【方法】対象は生後6ヵ月未満に初回手術としてBTSを行った症例で、2012年1月以降のヘパリン非投与群36例(NH群)と、2008年4月から2011年12月までのヘパリン投与群36例(H群)とした。【結果】全72例の疾患の内訳は、TOF 22例(PA 14例, PS 8例), SV 21例, DORV 7例, PA-IVS 6例, cTGA 4例, TA 4例, 他8例だった。H群, NH群でそれぞれ、男:女比: 20:16, 22:14例, 在胎37週未満: 2例, 2例, 手術時日齢: 50.5 ± 27.8 , 40.3 ± 28.5 日, 体重: 3.7 ± 0.8 , 3.6 ± 1.3 kg, 手術創(正中:側方): 21:15, 20:16例, PDA手術時開存(うち術中閉鎖)例: 29 (15), 25 (21)例, 人工血管径(3.0: 3.5: 4 mm): 8: 19: 9, 16: 14: 6例だった。H群, NH群で新生児が6, 14例, 体重3 kg未満が4, 14例と、NH群でよりリスクの高い例が多かった。手術時間はH群 182 ± 54 , NH群 187 ± 46 分と差はなかったが、同一術者のみで比較すると 170 ± 48 から 156 ± 27 分へと約15分短縮傾向があった。術後人工呼吸期間は 4.3 ± 2.9 , 5.3 ± 3.1 日と差はなく、術中、後に血栓性閉塞を疑い再吻合や再開胸を要した例は各群4, 5例で差はなかった。動脈遮断中に末梢側に血栓を生じた症例はなかった。術後補助循環を要した例はH群2例, NH群1例で差はなく、いずれも離脱、生存退院した。入院死亡は、H群の頻拍発作例とNH群の骨髓異常増殖症例の各群1例ずつで差はなかった。【考察および結語】ヘパリンの全身投与非使用下の吻合による体肺動脈短絡術は、明らかな血栓性合併症の増加もなく、手術時間を短縮できる傾向にあり、低侵襲化に有効と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-156] 高侵襲小児開心術後の非外科的持続性出血に対する第VII因子製剤の有効性

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 阿部 正一¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 遺伝子組換え活性型第VII因子製剤 (rFVIIa), 術後出血

【目的】先天性心疾患の開心術では、人工心肺時間の延長に伴い容易に凝固・線溶の不均衡が惹起され、術後出血が遷延するケースが少なくない。昨今遺伝子組換え活性型第VII因子製剤 (rFVIIa) が制御困難な非外科的持続性出血に有用との報告が散見され、当院で止血目的にrFVIIaを使用した先天性心疾患の開心術症例に関して、その功罪を後方視的に検討した。【方法】2003年以降に一般的な止血操作では制御困難であった非外科的持続性出血に対しrFVIIaを使用した高侵襲小児開心術10例を対象とした。内訳はNorwood 3例、Jatene 2例、TAPVC修復1例、IAA+VSD修復1例、Truncus修復1例、BDG+AVVR 1例、VSD再閉鎖1例。手術時日齢中央値90 (1-360)日、体重中央値3540 (2600-3600)g。全例人工心肺離脱後2時間に及び止血操作と血小板輸血にも拘わらず

出血が遷延し血行動態が不安定であったため、rFVIIa 90 μ g/kgを単回静注した。Norwood 2例とJatene 2例では約2時間後に同量を追加静注し効果を得た。【結果】平均rFVIIa使用量127 (87-194) μ g/kgの静注により、全例最終投与から1時間以内に止血を完了し血行動態も同時に安定した。その後24時間のドレーン平均排液量は41(19-110)mL/kg/dayと少なかった。rFVIIa使用量と術前後のPT値変化量の間に正の相関を認めたが ($P < 0.05$)、APTT値変化量との間には関連性を認めなかった。またHb絶対喪失量(術前後のHb値の変化と輸血量から算出)とrFVIIa使用量との間に正の相関を認めた ($P < 0.05$)。rFVIIa使用に伴う血栓塞栓症などの有害事象は全例において認めなかった。【結論】侵襲度の高い先天性心疾患術後の非外科的持続性出血に対して、rFVIIaを補充することで破綻していた外因系凝固機能を回復させ良好な止血効果を得たものと考えられたが、一連のメカニズムの解明が今後の安全かつ適切な使用のためには不可欠と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場)

[II-P-157] FFPクリオプレシピテート導入による小児心臓外科手術の低侵襲化への試み

○片山 雄三¹, 小澤 司¹, 塩野 則次¹, 渡邊 善則¹, 直井 和之², 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐地 勉², 与田 仁志³ (1.東邦大学医療センター大森病院外科学分野 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

Keywords: 外科手術, 体外循環, 輸血療法

【背景】平成17年に厚生労働省研究としてFFPクリオプレシピテート(以下クリオ)を使用する輸血戦略研究が行われ、現在では大学病院を中心に各施設で導入が進んでいる。小児心臓外科手術は希釈性凝固障害をきたしやすく、FFPの大量投与は容易にvolume overloadとなり得るため、クリオ導入による恩恵が大きいものと予想される。当施設では、クリオ抽出後の残滓FFPである乏クリオも人工心肺回路充填や人工心肺離脱直後のボリューム管理で積極的に活用することで、輸血量の軽減を試みている。【目的】小児心臓外科手術におけるクリオ・乏クリオを併用した輸血療法の妥当性を検討すること。【方法】クリオ導入前後3ヶ月の期間である2014年8月～2015年1月に施行した小児心臓外科手術のうち、成人先天性を除く人工心肺使用症例は25例。無輸血症例を除いた19例のうち、術前から輸血使用が決定していた15例を対象とした。クリオはFFP2単位から20mlを作成し、人工心肺離脱後、体重毎の使用量を緩徐に静注投与した。クリオ使用群6例と非使用群9例の臨床データを比較検討した。【結果】クリオ作成前のFFP・クリオ・乏クリオのフィブリノーゲン血中濃度は、 260 ± 38 mg/dl・ 922 ± 380 mg/dl・ 165 ± 15 mg/dlであった。体重・redo・手術時間・人工心肺時間などに差はないものの、クリオを含めた術中総FFP使用量(3.6 ± 1.9 vs 5.0 ± 1.9 単位)・人工心肺離脱後から終刀までの時間(67 ± 25 vs 151 ± 93 分)は、クリオ使用群で有意に少なかった($p < 0.05$)。ICU入室時のフィブリノーゲン値に有意差は認めなかった。【考察・結語】短時間に凝固因子補充が可能なクリオを使用することにより、FFP使用量が減少し、止血に要する時間が短縮された。クリオ・乏クリオを併用した輸血療法は、小児心臓外科手術の低侵襲化に寄与しうる。

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

乳び胸・胸郭変形

座長:加賀 重垂喜(山梨大学)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-158~II-P-162

所属正式名称: 加賀 重垂喜(山梨大学医学部 第二外科)

[II-P-158] 小児心臓手術の際に気道狭窄を伴う漏斗胸に対してSuper Fixsorb MX40を用いた胸骨形成術を行った1例

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

[II-P-159] 乳児期胸骨正中切開後の竜骨型鳩胸に対する矯正装具の開発

○小西 隼人¹, 藤原 憲太², 永野 徹³, 島田 亮⁴, 本橋 宜和⁴, 打田 裕明⁴, 福原 慎二⁴, 小澤 英樹⁴, 勝間田 敬弘⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 整形外科, 3.有限会社永野義肢, 4.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科)

[II-P-160] 当院における乳び胸の検討

○原田 雄章¹, 深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 久富 雄一郎², 松尾 倫², 本田 啓², 石飛 順子², 三池 虹² (1.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科)

[II-P-161] 先天性心疾患術後に合併する乳び胸に対するOctreotide持続投与時のモニタリングの必要性

○尾崎 晋一, 平田 康隆, Panthee Nirmal, 有馬 大輔, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 (東京大学医学部 心臓外科)

[II-P-162] 末梢性肺動脈狭窄に対するePTFE graft使用の検討

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

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-158] 小児心臓手術の際に気道狭窄を伴う漏斗胸に対してSuper Fixsorb MX40を用いた胸骨形成術を行った1例

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

Keywords: 漏斗胸, 先天性心疾患, 気道狭窄

【背景】小児心臓外科領域では漏斗胸を合併した先天性心疾患と遭遇することが時々ある。重度の漏斗胸では気道狭窄, 心臓の圧迫などが原因で術前, 術後管理に難渋することがある。しかし, 学童期以前の漏斗胸手術は使用デバイスの制限があり困難である。【目的】術前に気道狭窄を認めた重度の漏斗胸を合併した先天性心疾患の乳児に対して, 先天性心疾患根治術の際に, 気道狭窄解除, 心臓の圧迫解除を目的としてメッシュタイプのSuper Fixsorb MX 40(Takiron Co., LTD., Osaka, Japan)を使用した胸骨形成術を行った。【症例】2.0kgで出生した心室中隔欠損症, 食道閉鎖症A型の男児。新生児期に食道閉鎖症根治術を施行し, 徐々に高肺血流の所見を認めたために出生3ヶ月で肺動脈絞扼術を施行した。陥没呼吸の所見が強く, 2次性の漏斗胸が徐々に進行した。生後12ヶ月, 5.2kgで心室中隔欠損閉鎖術を予定したが, 術前のCTにて圧迫性の気道狭窄, 胸骨による心臓圧迫を認めていたため漏斗胸に対する胸骨形成術を予定した。心室中隔欠損閉鎖終了後, 閉胸時に50×50mmのメッシュタイプのSuper Fixsorbを半分のサイズに切り分け, 胸骨の上下にそれぞれ挿入し, CV0で胸骨と固定した。術後経過は合併症なく良好であった。術後のCTでは気道狭窄, 心臓の圧迫は解除されており, 術前に認めていた陥没呼吸も改善を認めた。【考察】体格に対するデバイスのサイズの問題により学童期前の漏斗胸根治術はあまり行われていない。今回使用したメッシュタイプのSuper Fixsorb MX 40は薄い形状のため低体重の症例でも使用可能であり手技も極めて簡単であった。また, 骨形成を促す組織吸収性素材のため骨形成を促進しながら数年で吸収されるといわれている。骨と同等の強度があり, 破損などの合併症なく安全に使用できると考えられた。【結語】Super Fixsorb MX40を用いた胸骨形成術は簡便かつ有効な方法であった。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-159] 乳児期胸骨正中切開後の竜骨型鳩胸に対する矯正装具の開発

○小西 隼人¹, 藤原 憲太², 永野 徹³, 島田 亮⁴, 本橋 宜和⁴, 打田 裕明⁴, 福原 慎二⁴, 小澤 英樹⁴, 勝間田 敬弘⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 整形外科, 3.有限会社永野義肢, 4.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 胸郭変形, 矯正装具, 胸骨正中切開後

【背景】乳児期の胸骨正中切開後では、骨化が十分でない胸骨への手術侵襲が加わることで横隔膜前方部の発育不良、肋骨及び肋軟骨の過剰発育、および胸骨分節の癒合異常が生じる。また多段階による複数回の再胸骨正中切開が行われる。これらを原因として竜骨型鳩胸がしばしば発生する。この胸郭変形の理想的な予防法はなく、現時点では変形発生時の装具着用による矯正が行われている。現在市販される矯正装具は、変形部のみならず胸郭全体を圧迫する構造であり、肺胞および胸郭の成長と肺機能の発達に重要な時期の患児への装着は様々な懸念が存在する。【目的】胸郭全体ではなく、胸骨突出部のみに適度な圧迫力をかけることで変形の予防や増悪を防止する竜骨型鳩胸矯正装具を新規開発すること。【方法】本装具は、変形し突出した部分を除いた胸郭の形状にフィットした外郭と突出部のみに圧力発生をするパッドを有する構造体であり、伸縮性ベルクロ素材で圧力を調整する。開発・実用化にあたり、軽量骨格、圧迫部の低反発素材、そして快適性を追求する吸湿性素材など構成パーツの選定と製品デザインを産学連携事業により複数の企業の協力を得た。【対象】同意が得られた13例（うちダウン症4例、複数回の胸骨切開4例）に本装具を装着した。男児：女児＝6：7。手術時年齢：新生児1例、1～6ヶ月6例、7～12ヶ月3例、1歳～3歳3例。【結果】装着開始は術後1ヶ月～2年6ヶ月（中央値：7ヶ月）、装着期間は8日～1年8ヶ月（中央値：7ヶ月）で、胸骨変形の改善が1例、悪化防止が12例。【結

【語】術後装着開始のタイミングおよび患部圧迫に必要なかつ適正な圧力設定を症例蓄積から抽出することに加え、変形度の客観的評価方法の導入と長期フォローによる効果判定を通じ本装具の更なる改良を行いたい。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-160] 当院における乳び胸の検討

○原田 雄章¹, 深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 久富 雄一郎², 松尾 倫², 本田 啓², 石飛 順子², 三池 虹²
(1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

Keywords: 乳び胸, 術後合併症, リスク因子

【背景と目的】小児心臓手術後の乳び胸発症率は4-9%と報告されている。今回当院で経験した術後乳び胸について検討した。【対象と方法】2010年11月～2014年10月において当院で行われた小児心臓外科手術551例を対象とした。乳び胸の診断は胸水の外観または胸水所見(TP>2g/dl, TG>110mg/dl)で行った。乳び胸発症群と対照群に分け術前因子(年齢、体重、新生児、ダウン症、機能的単心室)、術中因子(姑息術、開心術、側開胸、右心バイパス術、再手術)について比較検討した。【結果】乳び胸は15例(2.7%)認めた。乳び胸発症例の手術時平均月齢13.0ヶ月、平均体重6854g、5例が新生児、3例がダウン症の症例であった。診断はSV 8、TGA 2、cAVSD 1、TOF 1、TAPVD 1、PDA 1であった。施行手術はTCPC 4、BDG 3、Jatene 2、BTシャント 2、PAB 1、cAVSD根治 1、TAPVD根治 1、PDA結紮 1であった。乳び胸の治療は保存的治療、内科的治療から開始し改善がない場合に外科的介入を行った。実際の内訳は脂肪制限食13例、絶食8例、第13因子補充4例、サンドスタチン6例、胸膜癒着術2例、胸管結紮2例であった。乳び胸治療開始時期は平均13.3POD(1～31POD)、乳び治療期間は平均19.2日(3～60日)であった。13例は軽快したがSVでBDG術後の1例を敗血症で、SV+無脾症候群でPAB後の1例を壊死性腸炎後のMOFで失った。単変量解析では新生児、ダウン症、機能的単心室、右心バイパス術、再手術が有意差($p<0.05$)を持ったリスク因子であった。多変量解析では新生児、ダウン症、機能的単心室、右心バイパス術に有意差($p<0.05$)を認めた。現在は機能的単心室、右心バイパスの症例は脂肪制限食から開始する予防的治療を始めている。【結語】術後乳び胸発症のリスク因子は新生児、ダウン症、機能的単心室、右心バイパスであった。これらリスク因子を考慮することで早期の診断、治療の開始が可能となると思われる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-161] 先天性心疾患術後に合併する乳び胸に対するOctreotide持続投与時のモニタリングの必要性

○尾崎 晋一, 平田 康隆, Panthee Nirmal, 有馬 大輔, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 (東京大学医学部 心臓外科)

Keywords: Octreotide, bradycardia, chylothorax

先天性心疾患術後の乳び胸に対する治療として、絶食や中鎖脂肪酸ミルク、ステロイドなどと共にOctreotide持続投与が行われることがある。Octreotideはソマトスタチンアナログで、半減期は約100分である。乳び胸に対するOctreotide投与は比較的安全で有効であるとの報告は数多くなされているが洞機能抑制作用があり、成人では徐脈の報告がある。今回当院で2013年4月～2015年1月までの先天性心疾患術後の乳び胸に対してOctreotideを使用した11人、16例について投与前後の脈拍について検討を行った。投与時の平均年齢は1歳5か月(月齢1-年齢3)で、平均体重は7.3(2.7-9.8)kgであった。またOctreotideの平均開始投与量は $1.5\pm0.9\mu\text{g/kg/h}$ で、平均投与期間は20(5-64)日であった。投与前の脈拍数(1日の内7/12/18時の3点の平均脈拍数)に対する投与後1-5日の脈拍数の変化率を算出した。その結果、変化率は投与後1日- $5.8\pm12.9\%$ ($p=0.1$)、2日- $8.7\pm10.7\%$ ($p=0.009$)、3日- $7.2\pm11.4\%$ ($p=0.02$)、4日- $9.4\pm11.2\%$ ($p=0.002$)、5日- $8.1\pm9.9\%$ ($p=0.02$)であった。今回の検討では、開始投与量や累積投与量と、脈拍変化率との間に相関関係は認められなかったが、投

与後の脈拍数は投与前と比較し低下することが示唆された。また検討症例の内、2患児(1児はEbstein奇形、右室型単心室でFontan術後、1児は左心低形成症候群でNorwood術後)で投与後60-70/minのjunctional rhythmを1時間のうちに複数回を認め持続するため、Octreotide投与を中止したところ両症例とも中止後2日前後で徐々に改善し始め中止後5-7日で完全に認めなくなった。乳び胸は経過が長くなることがあり、急性期後は一般床で治療を継続されることが多い。今回の検討からOctreotide投与中は集中治療を離脱した後も心拍数・心電図を持続的にモニタリングすることが必要であることが示唆された。

(Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-162] 末梢性肺動脈狭窄に対するePTFE graft使用の検討

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

Keywords: 肺動脈狭窄, graft, ファロー四徴症

【背景】末梢性肺動脈狭窄に対しては、自己心膜・ePTFEpatch/graftなどを用いて肺動脈拡大を行う場合が多い。当院では末梢肺動脈狭窄の強い症例に対しては、ePTFE graftを切り開き、紡錘状のpatchを形成し末梢肺動脈の拡大に用いている。【目的】末梢性肺動脈狭窄に対しePTFE graftを用いて肺動脈拡大を施行した症例について検討した。【方法】2010年4月～2014年12月にePTFE graftを用いて末梢性肺動脈狭窄解除を施行した36例を対象とした。Fontan適応症例・肺動脈絞扼術後の肺動脈形成症例については除外した。疾患は、ファロー四徴症18例、DORV 2例、PA/VSD 12例、VSD 2例、Williams症候群 1例、Noonan症候群 1例。手術時年齢2.9か月～16.5歳(中央値1.1歳)。手術時体重3.3～64.3kg(中央値8.1kg)。肺動脈上葉枝分岐の末梢側まで切開を要した症例をA群12例、必要としなかった症例をB群24例として検討した。【結果】手術死亡なし。肺動脈拡大に用いた人工血管サイズは、6mm径 13例(36.1%)、7mm径 3例(8.3%)、8mm径 20例(55.6%)。術後再狭窄を認めカテーテル治療を要した症例は、A群8例(66.7%)、B群13例(54.1%)であり、有意差を認めなかった。カテーテル治療により全例有効な拡張が得られ、再度の肺動脈狭窄解除術を要した症例は認めなかった。【考察】末梢性肺動脈狭窄に対してePTFE graftをトリミングして使用する方法は上葉枝分岐までの切開を必要とした症例に対しても、再手術を回避することができ、有効な方法であると考えられた。

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター

治療戦略

座長:北川 哲也(徳島大学大学院)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:14 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-163~II-P-166

所属正式名称: 北川哲也(徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野)

[II-P-163] 単心室修復群における気道病変に対する治療戦略

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

[II-P-164] 気道閉塞所見を伴う乳児症例に対する肺動脈前方転位術の経験

○宮原 義典¹, 前川 慶之¹, 河田 政明¹, 南 孝臣², 片岡 功一², 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

[II-P-165] 右室心尖部切開による心尖部multiple VSD閉鎖

○中田 朋宏¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 豊田 直樹², 田口 周馬², 坂田 隆造¹ (1.京都大学附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学附属病院 小児科)

[II-P-166] 肺高血圧を呈する2次孔欠損型心房中隔欠損は乳児期に閉鎖すべきか

○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重垂喜, 沼野 典史, 吉田 幸代, 神谷 健太郎, 榊原 賢士, 葛 仁猛 (山梨大学医学部 第二外科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:14 PM ポスター会場)

[II-P-163] 単心室修復群における気道病変に対する治療戦略

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

Keywords: 気道病変, 単心室修復, Fontan循環

【背景】Fontan循環を目指す単心室修復群においては気道病変を治療しておくことは必須であり、当院では積極的介入を行ってきた。【目的】機能的単心室患者に合併した気道病変に対する当院の治療戦略を検討する。【方法】2000年以降単心室修復患者で気道病変を治療した13人(気管軟化:11人、先天性気管狭窄:2人)について検討した。心臓疾患はSV:4例、HLHS

variant:3例、DORV:2例、cTGA:1例、TA:1例、AVSD+AS+PS:1例、largeVSD:1例であった。術式は大動脈吊り上げ:6例、下行大動脈受動:1例、肺動脈吊り上げ:2例、肺動脈前方転位:1例、主肺動脈離断+シャント造設:1例、上行大動脈縫縮:1例であり、Norwood手術で気管軟化改善例が2例(1例は三心房心解除も同時に施行)あった。先天性気管狭窄に対してバルーン拡大、スライド気管形成を1例ずつ行った。手術時期はGlenn手術前8例、Glenn手術時が3例、Fontan手術時が2例であった。【結果】全例周術期に気管内視鏡もしくはCTにて気道の開存を認めた。遠隔死亡が2例(脳炎と脳出血)。気道に対する再手術は、Glenn前に大動脈吊り上げた1例がGlenn術時に再度吊り上げた1例のみであった。Fontan到達は7例、TCPS 1例、Fontan待機2例、Glenn待機1例。先天性気管狭窄の2例が術後気管切開を必要としたが1例は遠隔期に離脱できた。【考察】気道病変を合併する単心室症例でも、軟化症に対しては圧迫病変の解除(吊り上げ術、肺動脈前方転位術等)によって、また気管狭窄に対しては気管形成術で、右心バイパスが可能な肺循環が得られた。【結論】当院の機能的単心室の気道病変に対する治療方針は妥当であった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:14 PM ポスター会場)

[II-P-164] 気道閉塞所見を伴う乳児症例に対する肺動脈前方転位術の経験

○宮原 義典¹, 前川 慶之¹, 河田 政明¹, 南 孝臣², 片岡 功一², 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

Keywords: Lecompte法, 気道閉塞, 肺動脈拡大

肺動脈を大動脈前方に転位するLecompte法は大血管転位症の標準的手技として広く行われているが、正常大血管関係の症例に行う事は稀である。我々は肺動脈拡大により気道閉塞症状を呈する症例に対し、肺動脈前方転位術をrescue surgeryとして応用し、良好な結果を得た。【症例】症例1: TOF with Absent PAV (2ヶ月女児, 3.9kg)。症例2: Large VSD (3ヶ月男児, 4.0kg)。2症例ともに著明に拡大した肺動脈により主気管支が圧迫され、気道閉塞症状を認め、準緊急的に開心術を施行した。【結果】両者とも心内修復施行と同時に肺動脈前方転位術を施行した。大動脈離断は行わず、右肺動脈を主肺動脈分岐部で離断して上行大動脈の前方に転位させ、後壁は直接吻合、前壁をパッチ補填にて再建した。症例1は術4日目、症例2は術2日目に呼吸器を離脱し、術後経過は良好であった。術前後CT検査で気道狭窄は著明に改善した。【結論】肺動脈前方転位術は気道閉塞を解除し、患児の術後QOLを改善する有効な手技であった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:14 PM ポスター会場)

[II-P-165] 右室心尖部切開による心尖部multiple VSD閉鎖

○中田 朋宏¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 豊田 直樹², 田口 周馬², 坂田 隆造¹ (1.京都大学附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学附属病院 小児科)

Keywords: 筋性部心室中隔欠損, swiss cheese, 右室切開

【背景、目的】筋性部VSDの中でも心尖部のmultiple VSD(いわゆるswiss cheese型)の閉鎖は困難である。sandwich法は簡便ではあるが、VSDの辺縁を確認しての閉鎖ではなく、左室内にパッチが当たり、術後心機能に懸念が残るため、我々は右室心尖部切開approachを行っている。【対象】2004年以降の連続5症例、根治時年齢 2.0 ± 1.1 歳、BW 8.9 ± 1.3 kg。全例でPABを先行させた。また経T弁または経P弁的に閉鎖可能であった筋性部VSDは除外した。【術式】右室心尖部のacute marginに平行に切開を加え、乳頭筋及びtrabecular septomarginalisを確認し、心尖部中隔の肉柱を流入部、流出路中隔とほぼ同一平面になるように切除すると、「これより外側にVSDはない」という境界が明瞭となるので、その周囲にpledget付polypropylene糸をかけてパッチ閉鎖する(interruptでの閉鎖)。心尖部側は心外膜面から貫壁性に運針し、パッチ逢着前に、パッチが右室側に凸にならないよう、パッチの中央にanchor stitchを置く。心尖部以外にもVSDが存在する場合は、その型及びサイズに応じて、パッチ閉鎖または直接閉鎖を行い、右室切開は直接閉鎖した。【結果】全例術中TEEにて有意な遺残短絡認めず、術後経過も良好であった。心尖部以外のVSD閉鎖を要したのは2例で、1例は傍膜様部1(パッチ閉鎖)+筋性部1(直接閉鎖)、1例は筋性部4(直接閉鎖)を追加で閉鎖した。人工心肺時間は 211 ± 43 分、Ao遮断時間は 143 ± 36 分であった。術後心エコーでは、両心機能は良好で、全例でpatchを当てた心尖部のVSDの遺残shuntは無または微量であったが、1例で流出路にmuscular VSDの遺残を認めた。3例で術後カテが施行され、心機能良好(LVEDV $91.6 \pm 19.7\%$ of N、LVEF $71.1 \pm 3.3\%$ 、RVEDV $103.1 \pm 5.4\%$ of N、RVEF $58.3 \pm 8.2\%$ 、CVP 4.3 ± 1.2)であった。【結論、考察】右室心尖部切開によるmultiple VSD閉鎖法は、VSD遺残を防ぐ確実な術式であり、術後の心機能も問題なかった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:14 PM ポスター会場)

[II-P-166] 肺高血圧を呈する2次孔欠損型心房中隔欠損は乳児期に閉鎖すべきか

○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重亜喜, 沼野 典史, 吉田 幸代, 神谷 健太郎, 榊原 賢士, 葛 仁猛 (山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 心房中隔欠損, 肺高血圧, 長期予後

【背景】孤立性2次孔欠損型心房中隔欠損症(以下ASD)では比較的稀に乳児期より肺高血圧(以下PH)を合併する患者がみられるが、device closureの時代における乳児期PH合併症例の治療方針には議論がある。われわれは乳児期ASD/PHに対し早期に外科閉鎖を行ってきたので、その臨床像と予後につき検討する。【対象】1994年以降、エコー上PHを認め乳児期に外科治療を行ったASD患者16例。日齢は82から339日(中央値214日)、体重4.0kgから8.6kg(中央値6.2kg)。2例で左上大静脈遺残を合併、10例は21trisomy合併であった。【結果】13例では術前検査として心臓カテーテル検査が行われた。右室圧/左室圧比率は0.33から0.93(中央値0.76)、肺血管抵抗1.14から6.0(同2.4)、肺/体血流比は1.26から3.15(同1.73)であった。肺生検施行例はなかった。周術期死亡・遠隔死亡はなし。術後内服として9例でberaprost、3例でPDE阻害薬を併用、1例ではさらにbosentanを投与した。術後1か月から3か月のエコー検査で全例とも肺高血圧の改善を認め、術後経過観察期間1年以上の症例ではいずれも内服中止が可能であった。【考察】乳児期ASD/PH患者ではPH進行による肺血管閉塞性病変・心不全の懸念もある。われわれは早期の手術介入が予後を改善すると考え積極的に乳児期に外科治療を行ってきた。短期・長期成績とも良好であり、PHの軽快が得られた。また乳児期にPHを呈する症例では21trisomy合併例が多かったが、予後に関して差はなかった。今後データベースの活用によるさらなる検討が望まれるが、症例数は少ないものの我々の治療戦略は妥当と考えられた。【結語】乳児期ASD/PHに対する早期手術の成績は良好で、PHの改善が期待できる。PHを認めた場合にはdevice closureを待つことなく早期に手術介入すべきである。

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

左室流出路狭窄①

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター心臓病センター)

Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-167~II-P-172

所属正式名称: 鈴木孝明(埼玉医科大学国際医療センター心臓病センター 小児心臓外科)

[II-P-167] 大動脈弁上狭窄症術後の遠隔期の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 梶原 隆¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡邊 まみ江², 長友 雄作², 川口 直樹², 城尾 邦隆² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科)

[II-P-168] 大動脈弁上狭窄(Supravalvar Aortic Stenosis: SVAS)に対する外科治療

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

[II-P-169] 右側大動脈弓を伴う大動脈離断症に対するPulmonary Autograft Tube(PAT)を用いた大動脈弓再建

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

[II-P-170] 先天性大動脈弁上狭窄症に対するthree sinus reconstruction procedure (Myers法)の早期-中期治療成績

○岩田 祐輔¹, 西森 俊秀¹, 中山 祐樹¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志², 竹内 敬昌¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科)

[II-P-171] 大動脈弁上狭窄症に対するMyers手術の早期中期成績

○野中 利通¹, 大沢 拓哉¹, 大塚 良平¹, 種市 哲吉¹, 櫻井 寛久¹, 山名 孝治¹, 大森 大輔², 福見 大地², 西川 浩², 大橋 直樹², 櫻井 一¹ (1.中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京こどもハートセンター 小児循環器科)

[II-P-172] 先天性大動脈弁上狭窄症に対しModified Brom手術を施行した2例

○小嶋 愛¹, 岡村 達¹, 鹿田 文昭¹, 浪口 謙治¹, 山内 俊史², 森谷 友造², 千坂 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 泉谷 裕則¹ (1.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.愛媛大学医学部附属病院 小児科)

(Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-167] 大動脈弁上狭窄症術後の遠隔期の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 梶原 隆¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡邊 まみ江², 長友 雄作², 川口 直樹², 城尾 邦隆² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科)

Keywords: 大動脈弁上狭窄症, 外科治療, 遠隔期

【目的】大動脈弁上狭窄症(Supravalvular aortic stenosis; SAS)術後の遠隔期に関して検討した。【対象と方法】当院におけるSAS手術術後の患者は9名(男2名, 女7名)を対象とした。手術時年齢は3-11才(6.3 ± 3.2 才)で, Williams症候群の特徴を備えたものは4例, 家族歴を有するものは5例, 多発性末梢性肺動脈狭窄の合併は3例である。術前の心臓カテーテル検査によるSAS圧較差は $41-100$ mm Hg(72 ± 20 mm Hg)であり最狭窄部径は $4.0-11.1$ mmであった。SASの修復は初期の3例でDotyの方法で, 他の6例に対してはMyers法を用いた。右肺動脈のパッチ拡大を1例で同時施行した。【結果】早期: 手術死亡1例(7才女児, Myers変法: 一部パッチ拡大)で, 高度の左室肥大あり, 術前に胸痛の訴えがあった症例で, 高度LOSのため死亡した。術直後に左冠動脈の屈曲がMyers法で1例あり, 体外循環離脱困難であったが, 大動脈基部および弓部・分枝の十分な受動により回復した。遠隔期: 観察期間; 11.9 ± 8.5 年, 最長24年で遠隔期死亡はなし。術直後のカテーテル検査での弁上部の圧較差は耐術8例全体で 5.1 ± 8.4 mmHgとわずかであった。8例で遠隔期の心エコーでの弁状部の圧較差は 4.4 ± 5.4 mm Hgとやはり軽度でありDoty法、Myers法で差はなかった。弁上部の大動脈最小径(% of Normal AoV径)をDoty法およびMyers法で比較すると, 術後早期はそれぞれ $87 \pm 4\%N$ および $71 \pm 11\%N$ とDoty法で大きかった。しかし遠隔期ではそれぞれ $77 \pm 25\%N$ および $97 \pm 13\%N$ とMyers法で良好な成長が認められた。【まとめ】1. SASの修復術は心室肥大が高度とならないうちに行うことが望ましい。2. Doty法ではSASを大きく拡大することが可能であるのに対し、自己組織のみによるMyers法では術直後はあまり大きくないが遠隔期に良好な成長が得られた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-168] 大動脈弁上狭窄(Supravalvar Aortic Stenosis: SVAS)に対する外科治療

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

Keywords: 大動脈弁上狭窄, 肺動脈グラフト, 外科治療

【目的】SVASは多様な狭窄形態を呈する疾患群であり、狭窄病変の部位(冠動脈との位置関係)・程度・病変長・壁厚や冠動脈狭窄の有無などを考慮した治療戦略が肝要となる。今回、当科で施行したSVASに対する外科治療について後方視的に検討した。【対象】2000年以降に外科介入を行ったSVASの6例(男2女4、平均年齢 $21(6-37)$ ヶ月、平均体重 $9.1(6.5-11.8)$ kg)で4例にWilliams症候群の合併を認めた。術前精査では平均圧較差 67.2 ± 17 mmHg、ARは認めなかった。上行大動脈の限局性の狭窄が5例、上行から下行大動脈までの広範囲の狭窄が1例であった。LMT狭窄1例、PS5例の合併を認めた。【手術】術式はMyers法が2例、ダクロン人工血管によるパッチ拡大が2例(McGoon法1例、Doty法1例)、homograftによる上行から下行大動脈の広範囲の拡大形成が1例、pulmonary autograft patch(PAP)によるthree sinus reconstructionが1例(肺動脈は自己心膜で再建)であった。CABG(LITA-LAD)を1例に、自己心膜によるPS解除を5例に同時施行した。【結果】術後平均観察期間 $64(7-164)$ ヶ月で、周術期及び中期遠隔期死亡なし。UCGによる弁上の流速は退院時 $1.7(1.0-2.5)$ m/s、中遠隔期 $1.4(0.6-1.9)$ m/sで有意な圧較差を認めず、CTでも形態的に狭窄は十分解除されていた。術直後よりARの出現をtrivial 1例・mild 2例認めたが、中期遠隔期での悪化は認めない。Homograftによる広範囲の拡大を要した症例のみ、術後116ヶ月後に大動脈遠位弓部の狭窄に対し再手術を施行した。【結語】SVASに対する手術成績は良好であった。当科では遠隔期の成長を考慮し自己組織のみでの再建を第一としている。しかし、狭窄が上行大動脈に限局していても病変長が長くMyers法による直接吻合が困難で、再建に補填物を要する症例も少なくない。

い。PAP法は自己組織のみでの再建法であり、小児において有用な術式となりうると考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-169] 右側大動脈弓を伴う大動脈離断症に対するPulmonary Autograft Tube(PAT)を用いた大動脈弓再建

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

Keywords: 右側大動脈弓, 大動脈離断症, 大動脈弓再建

【背景】RAAを伴うIAAは非常に稀な疾患である。従来報告されている直接吻合による大動脈弓再建では右気管支や右肺動脈への圧迫が危惧される。一方、人工血管等の補填物使用は遠隔期の再狭窄が懸念される。今回、自己肺動脈壁ロール(Pulmonary Auto-graft Tube: PAT)を用いることで、気管圧迫を回避し自己組織のみで大動脈弓を再建し得た1例を経験したので報告する。【症例】生後23日、体重2.5kgの女児。胎児エコーで心奇形を指摘され、在胎35週6日、帝王切開で仮死なく出生。生後のUCG及びCTにてIAA typeB、RAA、PDA、VSD、ASD、大動脈弁下狭窄、左鎖骨下動脈起始異常、左肺動脈狭窄と診断。また、22q11.2欠損の染色体異常も指摘された。二期的手術の方針として生後8日目に右側開胸での右肺動脈絞扼術を、生後23日目に根治手術を施行した。【手術】根治手術は胸骨正中切開でアプローチ。下行送血を併用し体外循環確立、PDA離断。心停止後、主肺動脈壁を30x10mm程度採取し、φ7mmサイザーを用いて約10mm長のPATを作成。上行大動脈と下行大動脈との間にPATを間置して大動脈弓再建。SASの原因となっていたtissue tag切除しVSDパッチ閉鎖、ASD直接閉鎖。肺動脈は一部採取した肺動脈壁を補填する事で、自己肺動脈組織のみで再建した。手術時間6:17、心肺時間3:22、遮断時間1:32。【結果】術後CTでは再建大動脈に狭窄認めず右気管支及び右肺動脈の圧迫もなし。起始異常を伴っていた左鎖骨下動脈も温存。肺動脈も狭窄なく再建。乳糜胸を合併したが経過良好にて術後50日に退院となる。【結語】大動脈弓再建において肺動脈壁をパッチとして用いた報告はあるが、本症例のようなPATを用いた再建の報告は無い。本法は自己組織のみでの再建方法であり、人工物補填の際に懸念される石灰化や狭窄の問題が無く、遠隔期の成長も期待できるため小児において有用な術式であると考えられる。

(Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-170] 先天性大動脈弁上狭窄症に対するthree sinus reconstruction procedure (Myers法)の早期-中期治療成績

○岩田 祐輔¹, 西森 俊秀¹, 中山 祐樹¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志², 竹内 敬昌¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 大動脈弁上狭窄, 外科治療, 自己組織

【目的】大動脈弁上狭窄症(SVAS)に対する外科治療には様々な手術法が報告されている。当科では3つの冠動脈洞を自己大動脈組織だけで拡大再建し成長が期待できる観点よりMyers法を施行している。Myers法の外科治療成績を検討したので報告する。【患者】2002年4月より2014年12月までにSVAS 6例(Williams症候群1例)に対してMyers法を施行した。手術時年齢(中央値) 4.9才(0.25-13.1), 体重 19.1kg(4.4-43.5), 圧較差 66mmHg(45-75)であった。先行手術としてcritical AS症例(c-AS)に対してPTAV後に大動脈弁形成術(AVP)を施行していた。狭小上行大動脈(n-Ao)に対しては上行大動脈パッチ拡大術(冠動脈洞は自己大動脈組織で補填拡大, 上行大動脈のみをePTFEパッチで拡大)(AoP)を同時に行い, 3例に対してAVP+ AoPを1例(c-AS症例)に, 右肺動脈形成術+ AoPを1例に, AoPのみを1例に施行した。【結果】術後平均観察期間4.4年(0.7-8.3)で直近のLVFS

0.38(0.38-0.42), LVOT flow 1.30m/s(1.0-1.7), CTR 46.5%(38.7-54.6), RV5 1.65(1.3-2.6)mvであった。病院死亡はなかったが、c-ASがASR（弁性狭窄30mmHg, 大動脈弁逆流(AR) II度）の進行を認め、術後6年でROSS手術を施行した。また、不整脈と考えられる突然死で1例（最年長13才時、圧較差75mmHg）を術後8年で失った。c-AS症例以外では有意な圧較差もARも認めていない。【まとめ】SVASに対するMyers法の早期-中期治療成績は狭窄解除、ARの回避では満足のいくものだった。遠隔期に不整脈と考えられる突然死で1例を失っており手術介入時期の遅れが不整脈の誘発となった可能性があった。c-ASに対しては治療戦略とAVPの手技に工夫が必要と考えられた。n-Ao合併例の冠動脈洞は自己大動脈組織で再建されており現在のところ狭窄やARの出現を認めておらず自己組織で均等に再建する効果が得られていたが、上行大動脈は補填物を使用しているため今後注意深い観察が必要と考えられた。

(Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-171] 大動脈弁上狭窄症に対するMyers手術の早期中期成績

○野中 利通¹, 大沢 拓哉¹, 大塚 良平¹, 種市 哲吉¹, 櫻井 寛久¹, 山名 孝治¹, 大森 大輔², 福見 大地², 西川 浩², 大橋 直樹², 櫻井 一¹ (1.中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 大動脈弁上狭窄症, 外科治療, Myers手術

<はじめに>大動脈弁上狭窄(SVAS)は先天性の左室流出路狭窄を形成する疾患のなかでもまれな疾患である。弁上狭窄の圧較差50mmHg以上、あるいは冠動脈狭窄を合併しているものは手術適応とされ、いくつかの術式が提唱され外科治療により良好な成績が報告されている。当科でMyers手術を施行した5例を報告する。<対象>当科では2000年1月から2014年12月までの期間に8例のSVASに対する手術を経験した。術式はDoty手術1例、Myers手術5例、弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術2例(Konno1例, nicks1例)であった。今回はMyers手術の5例を対象とした。年齢は0~16歳(中間値6歳, 平均8歳)で、男性2例であった。Williams症候群は1例で認め、弁上狭窄の形態は全例で砂時計型を呈していた。術前の狭窄部圧較差は32-74mmHg(平均52.4mmHg)であった。大動脈弁形態はbicuspid1例認めた。2例で左冠動脈入口部狭窄を認めた。合併心奇形は4例でPS, 1例でVSDを認めた。<結果>左冠動脈入口部狭窄を認めていた1例で、ポンプオフ後の心筋虚血所見に対して再ポンプで狭窄解除術を追加した。周術期死亡なし。最長11年(0-11年のフォロー, 平均6.2年)の経過で遠隔期死亡なし、再手術なし、心血管イベントなし。術後の弁上狭窄部の圧較差は0-15mmHg(平均4.5mmHg)と良好で、術後ARが中等度以上のものはみとめなかった。<考察>SVASに対する外科治療は無冠尖/右冠尖をパッチで拡大するDoty手術、各バルサルバ洞をパッチで拡大するBrom手術、各バルサルバ洞を遠位側の上行大動脈壁を用いて拡大するMyers手術の3つの術式が主に用いられていて、これらの変法も報告されている。Myers手術は自己大動脈壁のみで各バルサルバ洞を拡大することより理に適っている術式で当科では第1選択としている。術後圧較差の改善およびAR増悪も無いことから遠隔期成績も良好である。ただし冠動脈入口部病変を伴う場合は積極的な修復術の介入が必要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:14 PM - 2:50 PM ポスター会場)

[II-P-172] 先天性大動脈弁上狭窄症に対しModified Brom手術を施行した2例

○小嶋 愛¹, 岡村 達¹, 鹿田 文昭¹, 浪口 謙治¹, 山内 俊史², 森谷 友造², 千坂 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 泉谷 裕則¹ (1.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.愛媛大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 大動脈弁上狭窄, Brom technique, Three sinus reconstruction

先天性大動脈弁上狭窄は比較的まれな心疾患であり,Williams症候群として認められることが多い.左室後負荷が高度の場合や冠動脈入口部狭窄を合併する場合には外科的治療の対象となることが多く,外科的治療法としては様々な術式がある.今回我々は動脈弁上狭窄の2症例に対しModified Brom手術を行い,良好な結果を得たので報告する.症例1:13歳,体重51.6kg,男児.2ヶ月頃より心雑音を指摘され,他院で末梢性肺動脈狭窄として経過観察されていたが,8ヶ月頃より動脈弁上狭窄を認めるようになり,当院紹介となった.心エコー上,動脈弁上狭窄が進行し心カテ施行.左室-上行大動脈の圧較差が50mmHg程度であり,心筋負荷シンチで前壁の一部集積低下を認め,外科的治療の方針となった.また妖精様顔貌を認めており,遺伝子検査の結果Williams症候群と診断された.弁上狭窄はValsalva直上に限局したHourglass型であり,手術は動脈遮断下にComposite patchを用いてThree sinus reconstructionを施行した.手術時間9時間25分,人工心肺時間244分,動脈遮断時間189分であった.術翌日に抜管し,術後2日目に一般病棟へ転棟し,術後15日目に自宅退院となった.術後圧較差はなく動脈弁逆流は術前と変化なく経過している.症例2:6歳,体重28kg,男児.1歳6ヶ月時,心雑音を認め精査,動脈弁上狭窄と診断された.心エコー上,徐々に狭窄が進行してきたため心カテ施行.左室-上行大動脈の圧較差は44mmHgであり,外科的治療の方針となった.弁上狭窄はValsalva直上に限局したHourglass型であった.手術は動脈遮断下に一部Composite patchを用いたThree sinus reconstructionを施行した.手術時間7時間25分,人工心肺時間162分,動脈遮断時間117分であった.術翌日に抜管し,術後2日目に一般病棟転棟,術後19日目に自宅退院となった.術後圧較差は心エコー上10mmHg程度に改善し動脈弁逆流はtrivialで経過している.

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

左室流出路狭窄②

座長:野村 耕司(埼玉県立小児医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場(1F オリオン A+B)

II-P-173~II-P-178

所属正式名称:野村耕司(埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[II-P-173] 重症大動脈縮窄症、大動脈離断症に対する自己組織補填による大動脈修復術式の検討

○小沼 武司¹, 阪本 瞬介¹, 近藤 真理², 淀谷 典子², 大橋 啓介², 澤田 博文², 三谷 義英², 駒田 美弘², 新保 秀人¹ (1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科)

[II-P-174] 大動脈弓部病変に対する手術成績の検討: End-to-side anastomosis導入の影響

○安東 勇介¹, 深江 宏治¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 久富 雄一郎², 松尾 倫², 本田 啓², 石飛 順子², 三池 虹² (1.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科)

[II-P-175] 最近当院で経験した連続5症例(HLHS及び類縁疾患)に対する外科治療

○岡村 達¹, 小嶋 愛¹, 鹿田 文昭¹, 浪口 謙治¹, 山内 俊文², 森谷 友造², 千坂 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 泉谷 裕則¹ (1.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管呼吸器外科, 2.愛媛大学医学部附属病院 小児科2)

[II-P-176] 当院におけるpulmonary artery sling手術の成績

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

[II-P-177] 下大静脈欠損を伴う左側相同に対して肝静脈-半奇静脈吻合でTotal cavopulmonary connectionを確立した一例

○中野 茉莉恵¹, 有馬 正貴¹, 長田 洋資¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 小野 裕國², 後藤 建次郎¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

[II-P-178] 低形成大動脈弓、重症Ebstein奇形を合併した修正大血管転位症の外科治療成功例

○出淵 亮¹, 麻生 俊英¹, 川瀧 元良², 武田 裕子¹, 富永 崇司¹, 佐々木 孝³, 佐多 荘司郎¹, 大中臣 康子¹, 金 基成⁴, 上田 秀明² (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.東北大学周産期センター 産婦人科, 3.日本医科大学 心臓血管外科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-173] 重症大動脈縮窄症、大動脈離断症に対する自己組織補填による大動脈修復術式の検討

○小沼 武司¹, 阪本 瞬介¹, 近藤 真理², 淀谷 典子², 大橋 啓介², 澤田 博文², 三谷 義英², 駒田 美弘², 新保 秀人¹ (1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 大動脈離断症, 自己組織

【背景】大動脈縮窄症、大動脈離断症の大動脈修復術で吻合部位の距離が大きい例や、大動脈弓低形成合併例では直接吻合による左肺門部圧迫のリスクがある。近年Glutaraldehyde処理自己心膜補填の遠隔期安全性が明らかになってきており、補填物使用による術式の選択拡大が期待される。【目的】当院では2001年よりGlutaraldehyde処理自己心膜を導入している。補填物使用による術式の検討と、術後画像検査での検討を行った。【方法】新生児もしくは乳児早期の大動脈再建を行った症例のうちGlutaraldehyde処理(0.625%、10分間浸漬)自己心膜を用いた6症例と、肺動脈壁をロール状血管として置換術を行った1例について検討した。術後遠隔期の造影カテーテル検査3例について検討した。パッチ補填部の大動脈径(PAO)/遠位下行大動脈径(DAO)等を計測した。【結果】手術時年齢 2.0 ± 2.1 m(10d-6m)、手術時平均体重 3.4 ± 0.5 kg(3.0-4.0kg)、診断はIAA, VSD4例、DORV, sever CoA 2例、IAA, AP window1例。術式は低形成大動脈弓部のパッチ拡大4例、自己組織グラフト置換2例、Blalock-Parkのグラフト補填1例であった。グラフト置換では、DORV, IAA, RAAは自己心膜で、IAA, VSDで吻合部位に非常に距離があった症例に肺動脈壁をロール状血管として置換した。根治術として5例が二心室修復術、2例が一心室修復術を行った。術後早期に2例で大動脈形成部位の再手術を必要とした。1例に手術死亡を認めた。検査時観察期間 14.3 ± 9.5 m、検査時年齢 1.6 ± 5.7 y、検査時体重 7.0 ± 4.2 kgであった。PAO/DAOは 1.06 ± 0.33 で瘤状変化症例は認めなかった。【考察】自己組織のみの大動脈修復はNorwood型大動脈形成術でも左肺門部圧迫はリスクであり、特に二心室修復術では補填物使用の有用性が期待される。【結語】Glutaraldehyde処理自己心膜は遠隔期においても形態異常は認めず、自己組織補填は大動脈形成法の選択枝の一つとして期待される。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-174] 大動脈弓部病変に対する手術成績の検討：End-to-side anastomosis導入の影響

○安東 勇介¹, 深江 宏治¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 久富 雄一郎², 松尾 倫², 本田 啓², 石飛 順子², 三池 虹² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

Keywords: end-to-side anastomosis, 大動脈弓離断, 大動脈縮窄

【背景】End-to-side anastomosis (ESA)は大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄(CoA)や大動脈弓離断(IAA)に対する優れた術式で、当院でも2008年より導入している。【目的】大動脈弓部病変に対する手術症例を検証しESA導入の影響を検討する。【対象と方法】1996-2014年に正中開胸で手術したCoA13例およびIAA13例(両側PABを先行した2例と単心室修復2例を除く)。ESA導入前11例(前期群)と導入後15例(後期群)に二群化し手術成績、再介入、大動脈再狭窄(reCoA:大動脈弓再介入またはエコーでの圧差 > 25 mmHg)について検証した。【結果】手術時平均日齢30(中央値17.5)、平均体重3.2kg(中央値3.1kg)。合併心臓病変はVSD20例、A-P window3例、AVSD1例、DORV1例。手術時期で日齢に差はないが、後期で体重が大きく(2.9 ± 0.4 kg vs 3.5 ± 0.9 kg, $p < 0.05$)、CoAの割合が高かった(27% vs 67%, $p < 0.05$)。大動脈再建術式は前期(EAAA11例)、後期(EAAA1例、ESA14例)であった。前期で一期根治が多かった(100% vs 67%, $p < 0.05$)。SAS解除を前期2例、後期1例で併施した。術後平均観察期間は3.8年で、病院死亡は前期2例、後期1例であった。遠隔死亡は前期1例。5年生存率は手術時期で有意差なし(72% vs 93%)。大動脈弓再介入に関しては、同一入院中に1例で再手術を行い(前期1)、退院後に6例でバルーン拡張を行った(前期5、後

期1)。5年間の大動脈弓再介入回避率は後期で低い有意差はなし(51% vs 91%)。他に前期1例が最新のエコーでreCoAを認めており、5年間のreCoA回避率は後期で有意に高かった(39% vs 91%, $p < 0.05$)。その他に予定外の再手術が前期3例(SAS解除2例、A-Pwindow修復部狭窄1例)、後期1例(右肺動脈狭窄1例)あった。【結論】生存率、再介入回避率には差を認めなかったが、reCoA回避率は後期が良好であった。ESA導入の有効性が推察されるが、観察期間が短いため引き続き検証を行う必要がある。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-175] 最近当院で経験した連続5症例(HLHS及び類縁疾患)に対する外科治療

○岡村 達¹, 小嶋 愛¹, 鹿田 文昭¹, 浪口 謙治¹, 山内 俊文², 森谷 友造², 千坂 俊行², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 泉谷 裕則¹ (1.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管呼吸器外科, 2.愛媛大学医学部附属病院 小児科2)

Keywords: 左心低形成, 手術成績, ノーウッド

【背景及び目的】左心低形成症候群(HLHS)及びその類縁疾患群は、先天性心疾患の中でも非常に重症な疾患群である。外科治療法は現在でも治療成績向上のため様々な試みがなされている。現在、我々の施設では、生後早期に両側肺動脈絞扼術(Bil-PAB)を行い、生後1ヶ月前後にRV-PA conduitを用いたNorwood手術を行うことを方針としている。(出生体重2kg前後以下の場合、Bil-PAB後、約3kg前後になってからNorwood手術を、体重がそれ以上の場合、生後1か月前後目標とし、Norwood手術を行う。)【方法】2012年1月～2015年1月までに左心低形成症候群(HLHS)及びその類縁疾患群連続5症例について、外科治療成績について検討した。性別：男：5例、体重：3.2kg, 年齢：38day 疾患：HLHS:4例(MA, AA:3例、MS, AS:1例), Dextro, SRV, MA, DORV, Hypoarch：1例に対して、全例生後8日以内Bil-PABを施行後RV-PA conduitを使用したModified Norwood手術を施行した。【結果】手術は全例自己組織のみ使用した大動脈再建を行い、RV-PA conduitは、5もしくは6mm e-PTFE graftを用い再建大動脈の右側に縫着した。5症例中1例のみ体外循環離脱時、低酸素血症を認め補助循環を必要としたが、それ以外の症例はすべて1週間以内に閉胸し人工呼吸器から離脱した。補助循環を施行した1例のみサイトメガロウイルス感染症のため術後9ヶ月後に呼吸不全にて死亡した。全例で再建大動脈狭窄を認めなかった。残り4例はBDG(弁形成術を含む)を施行後現在TCPC待機中である。【考察】手術枠が少ない当院のような小さな施設では、体外循環を使用する手術は定期手術枠に入れる必要に迫られる。Bil-PABは、時間を作るためには有効な手段でした。【結論】最近経験した左心低形成症候群(HLHS)及びその類縁疾患群に対する外科治療成績は良好であった。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-176] 当院におけるpulmonary artery sling手術の成績

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

Keywords: PA sling, 先天性気管狭窄, 肺動脈狭窄

【目的】PA slingは稀な心奇形だが、高率に先天性気管狭窄を合併する。そのためPA sling修復術と同時に気管形成術が行われることが多く、術後のmortalityやmorbidityは気管狭窄の経過に左右される。今回、当院でのPA sling症例を手術や術後の肺動脈形態に焦点を当て報告する。【対象】2010年1月から2014年12月までに手術を施行したPA slingは13例(女児6例, 男児7例)で、全例気管病変を有し、13例中11例に気管形成術を併施した。またASDを4例、TOFを2例に合併しPA slingと同時に修復した。手術時月齢は2～22ヵ月(中央値

6ヵ月), 手術時体重は4.5~9.7kg(中央値6.4kg)。手術に関して, 気管形成術併施例ではECMO用送血管を使用し, 脱血管挿入部位は心内操作の有無等により症例毎に決定している。肺動脈の再建は, 肺動脈遮断下に動脈管(索)組織を切除した部分に切開を加えて左肺動脈を移植していたが, 最近の症例では動脈管(索)の位置に関わらず主肺動脈の左背側を部分遮断し肺動脈壁の一部を切除し吻合している。【成績】手術死亡や病院死亡は無いが, 呼吸器感染を契機に突然死した遠隔期死亡を1例認めた。2~54ヵ月(中央値24ヵ月)の観察期間中, 10例に心臓カテーテル・造影検査が行われ, 7例に肺動脈バルーン拡張術が施行された(左側4例, 両側3例)。肺血流シンチを施行した10例中, 右肺70%以上4例, 右肺30%未満1例であった。【考察】肺動脈再建後は左右肺動脈の血管径の差から左肺動脈の狭窄や血流低下をきたしやすいと考えられるが, 気管形成に起因する左肺動脈への圧迫や狭窄, 吻合部狭窄も認められ治療介入の頻度が高かった。術後の肺動脈狭窄を回避すべく手術手技の若干の変更や工夫を行っているが, 今後の更なる症例の積み重ねと経過観察が必要である。【結論】PASling術後に末梢性肺動脈狭窄や血流の不均衡を呈する症例は多く, 術後の注意深い経過観察と検査, 積極的なカテーテル治療が重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-177] 下大静脈欠損を伴う左側相同に対して肝静脈-半奇静脈吻合で Total cavopulmonary connectionを確立した一例

○中野 茉莉恵¹, 有馬 正貴¹, 長田 洋資¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 小野 裕國², 後藤 建次郎¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

Keywords: Fontan循環, 肝静脈半奇静脈吻合, 下大静脈欠損

【緒言】単心室症例のFontan術後にhepatic factorの偏在が側副血行路を生むことが報告され、長期予後への影響が示唆されている。肝静脈血を左右の肺動脈に灌流させる必要があるが、Fontan手術施行例では肝静脈と肺動脈を繋ぐルートの作成に苦慮する場合も多い。今回、Total cavopulmonary shunt (TCPS)術後に肝静脈-肺動脈ルート作成に難渋した心房内臓錯位症例に対して肝静脈-半奇静脈吻合を行い、良好なFontan循環を確立した症例を経験したので報告する。【症例】2歳10ヶ月女児。在胎39週5日、2896gで出生。胎児期より心房内臓錯位を指摘されており、出生後、左側相同、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、卵円孔開存、下大静脈欠損半奇静脈結合と診断した。心房は左心房が右前方、右心房が左後方の関係にあり、肝静脈は椎体の左側を走行し右心房に開口していた。生後7ヶ月時に肺動脈絞扼術、心房中隔作成術を施行した。1歳1ヶ月時にTCPSを施行、左上大静脈と左肺動脈を吻合した。2歳4ヶ月時、Total cavopulmonary connection(TCPC)の方針となり、心外導管のルーティングについて検討した。肝静脈が椎体の左側にあるため、導管を右側に通して作成すると椎骨や心室によりルートが圧迫される可能性が考えられた。一方で、左側に作成すると、ルートが長く屈曲することやTCPS吻合部近辺の肺動脈形成が必要となると予想され、どちらの術式を選択しても導管狭窄やhepatic factorの分布に偏りが生じる可能性があったため、肝静脈-半奇静脈吻合を選択した。術後1ヶ月時に施行した心臓カテーテル検査では、肝静脈圧 11 mmHg, 半奇静脈圧 9 mmHg, 肺動脈圧 8 mmHgで、肺動静脈瘻の発生はなく良好なFontan循環を維持していた。【結語】下大静脈欠損を伴う左側相同に対して肝静脈-半奇静脈吻合を行い、その後も良好なFontan循環を確認した。肝静脈-半奇静脈吻合は、下大静脈欠損の症例に対する右心バイパスの有効な吻合方法である。

(Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:26 PM ポスター会場)

[II-P-178] 低形成大動脈弓、重症Ebstein奇形を合併した修正大血管転位症 の外科治療成功例

○出淵 亮¹, 麻生 俊英¹, 川瀧 元良², 武田 裕子¹, 富永 崇司¹, 佐々木 孝³, 佐多 荘司郎¹, 大中臣 康子¹, 金 基成⁴, 上田 秀明² (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.東北大学周産期センター 産婦人科, 3.日本医科大学 心臓血管外科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: 修正大血管転位症, エプスタイン奇形, ノーウッド手術

修正大血管転位症にEbstein奇形をともなうことは多いが、重篤な三尖弁閉鎖不全を呈する重症Ebstein奇形を合併した場合には右室から大動脈への前方血流がなくなり胎児期に大動脈弓は低形成となる。重症Ebstein奇形に大動脈弁閉鎖、低形成大動脈弓を合併した修正大血管転位症の成績は不良で救命例の報告は我々の調べた限り2例のみである。今回、胎児診断のもと出生直後から計画的治療をおこない救命した1例を報告する。【症例】在胎19週で胎児診断され在胎38週5日に予定帝王切開で出生させ心エコーにて診断を確定した。右房は左室に接続（AV discordance）し、左室からは肺動脈が起始（VA discordance）し動脈管を介して下行大動脈につながっていた。左房は拡大した右室に接続し内径2.1mmの狭小上行大動脈とは閉鎖した大動脈弁を介してつながっていた。高度な三尖弁閉鎖不全をともなう拡大した右室は心室中隔を介して左室を圧迫していた。動脈管は太く、心房中隔欠損も十分なサイズがあった。出生時体重2500g。出生5時間後に手術を開始した。体外循環下に三尖弁経路で心室中隔にpledget付3-0糸をかけ右室自由壁を貫いて結紮し右室容積を減じ、さらに三尖弁を径3mmの穴（窓）を付けたパッチで閉鎖した（RV exclusion）。拡大した左房を縫縮し左右の肺動脈にバンドをかけて絞扼した（周径8.5mm）。術後CTRはwall-to-wallから65%に縮小した。PGE1にて動脈管を開存させ生後5か月でNorwood手術+両方向性グレン手術（BCPS）をおこなった。現在、生後1年となりフォンタン手術待機中である。【考察】RV exclusionをともなうStarnes手術は拡大した右室から心室中隔を介した左室への圧迫を減ずる効果があり体心室機能を改善させ有効であったと考える。また、胎児診断に基づき計画的に治療を開始できたことにより病態を悪化させずに有利な条件で治療ができたことが治療成功の鍵であると考えらる。