Thu. Jul 16, 2015

ポスター会場

ポスター | 1-20 その他

ポスター

一般心臓病学①

座長:羽根田 紀幸 (どれみクリニック)
4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-001] 乳児期に根治術を行ったASD症例の検討

○今井 祐喜[1], 小川 昭正[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 福見 大地[2], 大森 大輔[2], 江見 美杉[2], 山本 英範[2] (1.安城更生病院 小児科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

[I-P-002] 重症大動脈弁狭窄症に対する経皮的バルーン大動脈弁形成術(BAV)の有効性の検討

○島袋 篤哉[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 田澤 星一[1], 中野 裕介[1], 仁田 学[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 梅津 健太郎[2], 新富 静矢[2] (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[I-P-003] 胎児心エコー検査で発見された左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管による血管輪の2例

○長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 横澤 正人[1], 夷岡 徳彦[2], 新井 洋輔[2], 橘 剛[3] (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科, 3.北海道大学病院 循環器外科)

[I-P-004] 当院における純型肺動脈閉鎖の治療成績とカテーテル治療の役割

○佐々木 赳[1], 村上 洋介[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[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)

[I-P-005] 心内修復術に到達したカントレル五徴症の一胎児診断例

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

[I-P-006] αグルコシダーゼ酵素活性が正常を示した乳児型ポンペ病の一例

○新井 修平[1], 小須賀 基通[2], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 遺伝診療科)

ポスター | 1-04 複雑心奇形

ポスター

複雑心奇形①

座長:西川 浩 (JCHO中京病院)
5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-007] 肺動脈弁欠損症11例の検討

○押田 康一[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 秋本 竜矢[1], 長友 雄作[1], 渡邉 まみ江[1], 山本 順子[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 那隆[1] (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[I-P-008] 両大血管左室起始症の診断および予後の検討

○福永 啓文[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[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)

[I-P-009] 胎児期にcircular shuntを形成し出生後に異なる経過を示したEbstein奇形の3例

○田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1], 鏑木 浩太[1], 中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

[I-P-010] Ebtesin奇形におけるStarnes手術後の心室容量の変化

○石原 健一[1], 佐川 浩一[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 福永 啓文[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[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)

[I-P-011] 当院での一側肺動脈閉鎖合併総動脈幹症の経験

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[2], 角 秀秋[2], 蓮把 朋之[3], 本村 秀樹[3] (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, 3.長崎大学 小児科)

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター

画像CT

座長:牛ノ濱 大也 (福岡市立こども病院)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-012] 生後早期に介入が必要であった右側相同の新生児に対する造影CTの経験

○神崎 歩[1], 黒嵜 健一[2], 中島 光一朗[2], 石塚 潤[2], 辻井 信之[2], 北野 正尚[2], 矢崎 諭[2], 市川 肇[3], 白石 公[2] (1.国立循環器病研究センター 放射線部, 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ター　小児心臓外科）

[I-P-013] ECMO装着下CT検査の有用性と安全性

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 石塚 潤[1], 辻井 信之[1], 神崎 歩[2], 帆足 孝也[3], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[3], 白石 公[1], 林 輝行[4]（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　放射線科，3.国立循環器病研究センター　小児心臓外科，4.国立循環器病研究センター　臨床工学部）

[I-P-014] 小児の心臓CTにおける血管造影用カテーテルの検討

○田原 昌博, 真田 和哉, 新田 哲也, 下薗 彩子（あかね会土谷総合病院　小児科）

[I-P-015] カテーテルインターベンションおよび外科治療に対する肺血流シンチグラフィーと造影CTとのfusion imaging評価

○面家 健太郎[1,2], 羽田 崇利[3], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 宮崎 勇輔[3], 小川 知博[3], 太田 三恵子[3], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 竹内 敬昌[4], 桑原 尚志[1]（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）

[I-P-016] カテーテル検査とTc心筋血流SPECTの左室容積の比較～QGS, cardioGRAF, CardioREPOを用いて～

○寺澤 厚志[1], 面家 健太郎[1], 星 みゆき[1], 山本 哲也[1], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1], 大田 三恵子[2]（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　RI検査室）

ポスター | 1-06 心臓血管機能

ポスター

心臓血管機能①

座長:杉本 昌也 (旭川医科大学)

5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-017] 小児心臓カテーテル検査における負荷試験時の非侵襲的心拍量モニターによる循環動態変化モニタリング

○高橋 祐樹[1], 関 明彦[1], 深町 直之[1], 下田 隼人[1], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3], 石井 陽一郎[3], 池田 健太郎[3], 中島 公子[3], 田中 健佑[3]（1.群馬県立小児医療センター技術部　臨床工学室，2.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科，3.群馬県立小児医療センター　循環器科）

[I-P-018] 心室-大動脈平均圧関係の測定意義

○桑田 聖子[1,2], 栗嶋 クララ[1], 金 晶恵[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）

[I-P-019] ファロー四徴症術後患者における左室内圧較差の検討

○小林 真紀[1], 高橋 健[1], 山田 真梨子[1], 松井 こと子[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 川崎 志保里[2], 板谷 慶一[3], 宮地 鑑[3], 清水 俊明[1]（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，3.北里大学　血流解析学講座）

[I-P-020] MRIによる上行大動脈断面積変化を用いた中心大動脈収縮期圧推計法の検討

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 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）

[I-P-021] 拡張早期左室内圧較差および左室変形評価による、小児がん治療後の心機能低下の早期発見。

○重光 幸栄[1], 高橋 健[1], 山田 真梨子[1], 秋元 かつみ[1], 坂口 佐知[1], 藤村 純也[1], 斉藤 正博[1], 稀代 雅彦[1], 宮地 艦[2], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1]（1.順天堂大学　小児科，2.北里大学　血流解析学講座）

[I-P-022] 心房中隔欠損症(ASD)における心房内皮機能障害に関する検討

○高橋 努, 井原 正博（済生会宇都宮病院　小児科）

ポスター | 1-07 カテーテル治療

ポスター

カテーテル治療①

座長:佐藤 誠一 (新潟市民病院)

4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-023] Semi-compliant balloon不応の術後肺動脈狭窄に対するnoncompliant balloonの有用性の検証

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

[I-P-024] 末梢肺動脈に迷入した中心静脈カテーテル断片をグースネックスネアカテーテルで回収した1例

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

[I-P-025] 両側大腿動脈閉塞小児例に対する、上肢よりの左心カテーテル検査

○須藤 陽介[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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.済生会山形済生病院）

[I-P-026] カテーテル操作技術の向上を目的とした、微細な

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

回転操作が可能な静脈専用シースの開発

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

[I-P-027] 立体心臓模型を用いた心臓カテーテル検査/治療シミュレーション～市販模型と自作中空模型の比較

○松原 大輔[1], 片岡 功一[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 横溝 亜希子[1], 佐藤 智幸[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）

ポスター | 1-07 カテーテル治療

ポスター
カテーテル治療②

座長:犬塚 亮 (東京大学)
5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-028] 大動脈縮窄症術後再狭窄へのバルーン血管形成術により大動脈解離をきたしたが、self expanding stent留置によるbailoutに成功した一小児例

○中村 明日香[1], 福永 英生[1], 重光 幸栄[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], 岡崎 真也[2] （1.順天堂大学医学部　小児科,　2.順天堂大学医学部　循環器内科）

[I-P-029] 肝外門脈閉塞症に対するシャント手術時のバルーン拡張術の経験

○渡邉 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 柳 貞光, 上田 秀明, 康井 制洋 （神奈川県立こども医療センター　循環器内科）

[I-P-030] 両側肺動脈絞扼術後にバルーン拡張術を用い絞扼部を拡張した2例

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

[I-P-031] 肺移植術後の肺動脈吻合部に対するステント拡大術の問題点

○豊田 直樹[1], 馬場 志郎[1], 田口 周馬[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 土井 拓[1], 青山 晃博[2], 伊達 洋至[2], 平家 俊男[1] （1.京都大学医学部　小児科,　2.京都大学医学部　呼吸器外科）

[I-P-032] 完全大血管転位症Mustard術後のSVC buffle狭窄に対して、Stent-graftを使用した一例

○松岡 道生[1], 坂崎 尚徳[1], 稲熊 耕太郎[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 夫津木 綾乃[2], 植野 剛[2], 吉澤 康祐[2], 大野 暢久[2], 当麻 正直[3], 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,　3.兵庫県立尼崎病院　循環器内科）

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター
アブレーション

座長:青木 寿明 (大阪府立母子保健総合医療センター)
4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-033] WPW症候群に対するカテーテルアブレーション後に残存したデルタ波により、完全房室ブロックの合併症がマスクされた1例

○芳本 潤, 石垣 瑞彦, 藤岡 泰生, 松尾 久美代, 濱本 奈央, 佐藤 慶介, 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）

[I-P-034] 3Dナビゲーションシステムを用いた非透視カテーテルアブレーションの問題点：matched-controlを用いた比較

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学医学部　小児科）

[I-P-035] 2nd Sessionを必要とした心房頻拍ablationの3例

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

[I-P-036] 学校検診で見逃され急性心不全を契機に発見された右心耳起源心房頻拍誘発性心筋症の1例

○大西 達也[1], 奥 貴幸[1], 福留 啓祐[1], 宮城 雄一[1], 寺田 一也[1], 太田 明[1], 坂口 平馬[2], 宮崎 文[2], 津田 悦子[2] （1.四国こどもとおとなの医療センター　小児循環器内科,　2.国立循環器病研究センター　小児循環器内科）

[I-P-037] 心外導管を用いた手術後の心房細動に対して下大静脈-右房間自己組織穿刺後に経皮的カテーテル肺静脈隔離術を行った症例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曽我 恭司, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院　循環器センター）

[I-P-038] 経皮的カテーテル肺静脈隔離と心房中隔欠損閉鎖術を行った心房細動合併成人心房中隔欠損例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曽我 恭司, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院　循環器センター）

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター
遺伝性不整脈

座長:後藤 浩子 (岐阜県総合医療センター)
5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-039] てんかんと診断された QT 延長症候群の3例

○大軒 健彦, 木村 正人, 川合 英一郎, 高橋 怜 （東北大学

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

病院　小児科）

[I-P-040] 繰り返すけいれん発作を契機に診断に至った特発性QT延長症候群の幼児例

○都築 慶光[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1,2], 升森 智香子[1], 水野 将徳[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1,2], 麻生 健太郎[1]（1.聖マリアンナ医科大学病院　小児科, 2.川崎市立多摩病院　小児科）

[I-P-041] 2度目の失神後の発作間欠期に脳波異常を認め、局在関連てんかんの合併が疑われた家族性ＱＴ延長症候群の1例

○佐藤 工[1], 佐藤 啓[1], 高橋 徹[2]（1.国立弘前病院　小児科, 2.弘前大学医学部　小児科）

[I-P-042] 先天性QT延長と血管迷走神経性失神の合併

○小川 禎治, 亀井 直哉, 佐藤 有美, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子（兵庫県立こども病院）

[I-P-043] QT延長症候群の精査中にもやもや病と診断され、術後QT時間の短縮を認めた11歳女児の1例

○福山 緑[1], 赤木 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 片岡 大治[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　脳神経外科）

[I-P-044] 当センターにおけるBurgada症候群の現況

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 菅本 健司, 森 琢磨, 細谷 通靖, 河内 文江（埼玉県立小児医療センター循環器科）

ポスター | 1-10 心筋心膜疾患

ポスター
心筋心膜疾患①

座長:土井 拓 (天理よろづ相談所病院)
4:50 PM - 5:20 PM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-045] 当院における過去15年間の感染性心内膜炎症例の検討

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

[I-P-046] Group A Streptococcusによる細菌性心外膜炎の一例

○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）

[I-P-047] 心膜切開後症候群に対するトルバプタンの有効性

○遠藤 起生, 桃井 伸緒, 富田 陽一, 林 真理子, 青柳 良倫（福島県立医科大学　小児科）

[I-P-048] 心臓再同期療法が著効し、劇的な心機能改善が得られた乳児期発症特発性拡張型心筋症の一例

○原 卓也[1], 大野 拓郎[1], 金谷 能明[1], 山村 健一郎[2], 田ノ上 偵久[3]（1.大分県立病院　小児科, 2.九州大学病院　小児科, 3.九州大学病院　心臓血管外科）

[I-P-049] 抗β1アドレナリン受容体抗体及び抗ムスカリンM2受容体抗体陽性かつ心抑制性抗体陰性であった新生児発症心不全の2例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起（大垣市民病院　小児循環器新生児科）

ポスター | 1-20 その他

ポスター
心筋心膜疾患②

座長:神山 浩 (日本大学)
5:20 PM - 5:50 PM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-050] 肺動脈絞扼術後の経過中に突然死し、病理解剖で心筋への細胞浸潤を認めた21トリソミーの女児例

○末永 智浩[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2]（1.和歌山県立医科大学　小児科学教室, 2.紀南病院　小児科）

[I-P-051] 病理組織診断で死因が確定したリウマチ熱による突然死の1例

○池田 麻衣子, 永田 佳敬, 長井 典子（岡崎市民病院　小児科）

[I-P-052] 診断、治療に難渋した乳児期発症の大動脈四尖弁による虚血性心筋症の1例

○本田 啓[1], 三池 虹[1], 松尾 倫[1], 八浪 浩一[1], 原田 雄章[2], 安東 勇介[2], 深江 宏治[2]（1.熊本市立熊本市民病院　小児循環器内科, 2.熊本市立熊本市民病院　小児心臓血管外科）

[I-P-053] 先天性左心室瘤3例の報告

○真船 亮, 金子 正英, 越智 琢司, 佐々木 瞳, 林 泰佑, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均（国立成育医療研究センター　循環器科）

[I-P-054] 当院で経験した小児心臓腫瘍

○松尾 久実代[1], 満下 紀恵[1], 濱本 奈央[2], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 大崎 真樹[2], 金 成海[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 小野 安生[1]（1.静岡県立こども病院　循環器科, 2.静岡県立こども病院　循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

ポスター | 1-11 心不全・心移植

ポスター
心不全①

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)
4:50 PM - 5:20 PM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-055] 右室圧負荷を有する先天性心疾患症例における手術前後のDWSの変化

○阪田 美穂, 早渕 康信, 香美 祥二（徳島大学病院　小児

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）

[I-P-056] Fontan術後の成人患者におけるRDWの心不全に関するバイオマーカーとしての有用性の検討

○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）

[I-P-057] 小児循環器領域におけるhome monitoringの有用性

○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）

[I-P-058] 甲状腺機能亢進症を呈した左心低形成症候群の心不全管理

○宮本 辰樹[1], 牛ノ濱 大也[1], 中村 真[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）

[I-P-059] 単心室症例にてCRT治療が奏功した経験をふまえて

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

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（ファロー四徴症）

座長:竹内 大二 (東京女子医科大学)
5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-060] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術

○倉岡 彩子[1], 杉谷 雄一郎[1], 石川 友一[2], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院　循環器科,　2.心臓画像クリニック飯田橋,　3.福岡市立こども病院　心臓血管外科）

[I-P-061] Fallot四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後の転帰

○前田 潤[1], 土橋 隆俊[1], 小山 裕太郎[1], 住友 直文[1], 石崎 怜奈[1], 小柳 喬幸[1], 柴田 映道[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 奥田 茂男[2] （1.慶應義塾大学医学部　小児科,　2.慶應義塾大学医学部　放射線診断科）

[I-P-062] 失神に対し右室流出路再建を施行したFallot四徴症術後の1例

○升森 智香子[1], 都築 慶光[1], 中野 茉莉恵[1], 水野 将徳[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 麻生 健太郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2] （1.聖マリアンナ医科大学病院　小児科,　2.聖マリアンナ医科大学病院　心臓血管外科）

[I-P-063] Fallot四徴症の心内修復術後遠隔期成績

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

[I-P-064] 右室流出路再建術後の心室への影響－術式による相違

○荻野 佳代, 横田 恵里子, 鷲尾 真美, 松尾 康司, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院）

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：体心室機能不全

座長:片岡 功一 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)
4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-065] 心血管MRIにて計測した体右心室容量と機能は、三尖弁閉鎖不全の程度と関連するか？

○稲毛 章郎[1], 吉敷 香菜子[1], 水野 直和[2], 杉岡 翔[2], 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）

[I-P-066] 成人期の修正大血管転位における急性心不全の病像 －当院で経験した6症例の検討－

○兒玉 祥彦[1,2], 坂本 一郎[1], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[2], 原 寿郎[3], 砂川 賢二[1] （1.九州大学病院　循環器内科,　2.福岡市立こども病院　循環器科,　3.九州大学病院　小児科）

[I-P-067] 成人期に到達した修正大血管転位症例の検討

○帯刀 英樹[1], 塩川 祐一[1], 田ノ上 禎久[1], 西田 誉浩[1], 坂本 一郎[2], 鵜池 清[3], 永田 弾[3], 森鼻 栄治[3], 山村 健一郎[3], 原 寿郎[3], 富永 隆治[1] （1.九州大学病院　心臓血管外科,　2.九州大学医学部　循環器内科,　3.九州大学医学部　小児科）

[I-P-068] ファロー四徴症術後遠隔期に両心不全を来した一例

○大沢 拓哉[1], 櫻井 一[1], 山名 孝治[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 種市 哲吉[1], 大塚 良平[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 福見 大地[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院　心臓血管外科,　2.中京病院　小児循環器科）

ポスター | 1-14 成人先天性心疾患

ポスター

成人先天性心疾患の諸問題①

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-069] 感染性心内膜炎による急性大動脈弁閉鎖不全症にRoss手術を施行した16歳男子例
○高橋 怜[1], 木村 正人[1], 川合 英一郎[1], 大軒 健彦[1], 安達 理[2], 斎木 佳克[2], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院　小児科, 2.東北大学病院　心臓血管外科）

[I-P-070] 先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎
○鈴木 保之, 服部 薫, 山内 早苗, 大徳 和之, 福田 幾夫（弘前大学　胸部心臓血管外科）

[I-P-071] 当科における成人先天性心疾患患者の現状と問題点
○美野 陽一[1], 坂田 晋史[1], 倉信 裕樹[1], 橋田 祐一朗[1], 船田 裕昭[2] （1.鳥取大学医学部　周産期小児医学分野, 2.山陰労災病院　小児科）

[I-P-072] 成人期に手術介入をした先天性心疾患を有するDown症候群3例の経過
○麻生 健太郎[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2] （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）

[I-P-073] 高齢者心房中隔欠損症、動脈管開存症に対するカテーテル治療 ―心機能の可逆性の差異を、心臓エネルギー効率の観点から検証する―
○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 白水 優光[1], 寺師 英子[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 森鼻 栄治[1], 田ノ上 禎久[4] （1.九州大学病院　小児科, 2.九州大学病院　ハートセンター成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院　循環器内科, 4.九州大学病院　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
周産期①

座長:前野 泰樹 (久留米大学)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-074] 極低出生体重児(VLBWI)に対する出生前ステロイド投与の左心拡張能への影響
○横山 岳彦, 岩佐 充二 （名古屋第二赤十字病院）

[I-P-075] 早産児の生後早期の動脈管開存症に対する電気的心蔵計測法による評価
○藤原 信 （県立広島病院　新生児科）

[I-P-076] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価 ―PLASE studyの現況（介入を伴わない、多施設共同前方視的観察型研究（コホート研究））
○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 哲哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 岩見 裕子, 長澤 宏幸 （PLASE study 研究グループ）

[I-P-077] 心室中隔欠損症を合併した極低出生体重児18例の検討
○内藤 敦[1,2], 星合 美奈子[2], 須長 祐人[1], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター　新生児科, 2.山梨大学医学部　小児科, 3.山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター　小児科）

[I-P-078] 離島を抱える鹿児島県での危急を要する先天性心疾患の現状と問題点
○上野 健太郎[1], 関 俊二[1], 二宮 由美子[1], 江口 太助[1], 野村 裕一[1], 折田 有史[2], 西畠 信[3] （1.鹿児島大学病院　小児科, 2.鹿児島大学　産婦人科, 3.鹿児島生協病院　小児科）

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター
周産期②

座長:松村 剛毅 (東京女子医科大学)
5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-079] 当院における未熟児動脈管開存症の手術成績についての検討
○宮本 隆司[1], 内藤 祐次[1], 吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 池田 健太郎[2], 石井 陽一郎[2], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 小泉 亜矢[3], 丸山 憲一[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター　循環器内科, 3.群馬県立小児医療センター　新生児科）

[I-P-080] 体重1.5kg以下の未熟児PDAに対する外科治療成績の検討
○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 城 麻衣子, 菅野 幹雄, 黒澤 博之, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 坂本 喜三郎（静岡県立こども病院　心臓血管外科）

[I-P-081] 1000g未満の超低出生体重児(ELBWI)に対する未熟児動脈管開存症の治療成績と方針
○黄 義浩[1], 森田 紀代造[1], 篠原 玄[1], 木南 寛造[1], 橋本 和弘[1], 小林 正久[2] （1.東京慈恵会医科大学　心臓外科, 2.東京慈恵会医科大学　新生児科）

[I-P-082] 未熟児動脈管開存症に対する内視鏡下動脈管閉鎖術(Video-assisted thoraco-scopic surgical interruption of patent ductus arteriosus; VATS-PDA)の有用性
○峰尾 恵梨[1], 木村 純人[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 安藤 寿[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）

[I-P-083] 当院における未熟児動脈管に対する手術治療成績の検討
○小出 昌秋[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 岡本 卓也[1], 古田

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

晃久[1], 村上 知隆[2], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 中嶌 八隅[2], 森 善樹[2] （1.聖隷浜松病院　心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院　小児循環器科）

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

座長:石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-084] 乳児早期に両方向性Glenn手術を必要とした症例の臨床経過

○井福 俊允[1], 牛ノ濱 大也[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 石原 健一[1], 中村 真[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）

[I-P-085] Fontan型手術後に大動脈弁下狭窄をきたした症例の検討

○正谷 憲宏[1], 石井 卓[1], 中本 祐樹[1], 吉敷 香菜子[1], 上田 知実[1], 稲毛 章郎[1], 嘉川 忠博[1], 朴 仁三[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （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）

[I-P-086] 房室中隔欠損症を合併したDowm症候群の治療経過と予後規定因子の解析

○飯島 弘之, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋 （神奈川県立こども医療センター　循環器内科）

[I-P-087] 完全型房室中隔欠損症術後遠隔期に右室内巨大血栓を生じたDown症女児の1例

○福永 啓文[1], 倉岡 彩子[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 檜山 和弘[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）

[I-P-088] 人工弁血栓弁に対する治療戦略

○仁田 学[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 島袋 篤哉[1], 田澤 星一[1], 中野 裕介[1], 新富 静矢[2], 梅津 健太郎[2] （1.長野県立こども病院　循環器小児科, 2.長野県立こども病院　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（発達）

座長:桑原 直樹 (岐阜県総合医療センター)
5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-089] 肺高血圧を合併した乳児多発性肝血管腫に対するプロプラノロールの使用経験

○大谷 勝記[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 三浦 文武[1], 高橋 徹[1], 米坂 勧[2], 金城 学[3] （1.弘前大学医学部　小児科, 2.弘前大学医学部　保健学科, 3.八戸市立市民病院　小児科）

[I-P-090] 先天性心疾患患児の発達には個人内差が大きく、個別評価に応じた発達支援が必要である

○大津 幸枝[1], 金 晶恵[2], 桑田 聖子[2], 栗島 クララ[2], 岩本 洋一[2], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター　看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター　小児循環器）

[I-P-091] 重症心疾患だからこそ早期より発達を視野に-心不全安定化から発達・生活へ、将来の主軸の変化を見据えて

○大津 幸枝[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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, 2.埼玉医科大学総合医療センター　看護部）

[I-P-092] 当院における先天心疾患児の発達フォローアップの現状と今後の課題

○横田 恵里子[1], 徳増 裕宣[2], 松尾 康司[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院　小児科, 2.倉敷中央病院臨床研究支援センター　コンサルテーション部）

[I-P-093] 新生児期にArterial switch手術を施行した大血管転位症における術前経腸栄養が術後の発達に与える影響

○海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[1], 三宅 啓[1], 阿部 忠朗[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2], 白石 公[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　小児心臓外科）

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　LBWI

座長:豊島 勝昭 (神奈川県立こども医療センター)
4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-094] 肺血流の調節に難渋した早産低出生体重の肺動脈閉鎖、心室中隔欠損の1例

○井上 奈緒[1], 森 善樹[1], 村上 知隆[1], 金子 幸栄[1], 中嶌 八隅[1], 岡本 卓也[2], 神崎 智仁[2], 渡邊 一正[2], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院　小児循環器科, 2.聖隷浜松病院　心臓血管外科）

[I-P-095] 慢性肺疾患を合併した左右短絡疾患児の経過

○渡辺 健一, 添野 愛基, 小林 玲, 小野塚 淳哉, 遠藤 彦聖, 沼田 修, 田中 篤 （長岡赤十字病院　小児科）

[I-P-096] エポプレステノール静注が著効し救命しえた早産児慢性肺疾患に伴った肺高血圧クライシスの1例

○杉山 洋平, 平久保 由香, 市橋 光 （自治医科大学附属さいたま医療センター　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-P-098] Airway compression as a manifestation of pulmonary arterial hypertension in children

○笠神 崇平[1], 中野 克俊[1], 田中 優[1], 中釜 悠[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学医学部　小児科, 2.東京大学医学部　心臓外科）

[I-P-099] 新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)におけるタダラフィル注腸投与の有効性と安全性

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　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　Down

座長:梶野 浩樹 (網走厚生病院)

5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-100] 肺高血圧を伴うダウン症候群には術後心臓カテーテル検査が必要である

○高室 基樹[1], 石田 まどか[1,2], 春日 亜衣[3], 堀田 智仙[3], 長谷山 圭司[1], 畠山 欣也[3], 布施 茂登[4], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科, 2.慶愛病院　小児科, 3.札幌医科大学　小児科学講座, 4.NTT東日本札幌病院　小児科）

[I-P-101] 先天性心疾患を有するダウン症における肺動脈性肺高血圧の経過

○渡邉 誠, 深澤 隆治, 大久保 隆, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一, 橋本 康司, 橋本 佳亮 （日本医科大学付属病院　小児科）

[I-P-102] 心内修復術後に残存した肺高血圧に対する血管拡張薬多剤併用療法が有効であった21 trisomyの3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], 黒嵜 健一[2], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[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）

[I-P-103] ダウン症候群に合併した完全型房室中隔欠損における心内修復術後残存肺高血圧の検討

○細谷 通靖, 河内 文江, 森 琢磨, 菅本 健司, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 （埼玉県立小児医療センター）

[I-P-104] タダラフィル導入が著効したダウン症による重症Eisenmenger症候群の1例

○飯田 千晶, 田代 克弥 （佐賀大学医学部　小児科）

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①

座長:濱田 洋通 (東京女子医科大学八千代医療センター)

4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-105] 出生前グルココルチコイド投与のラット胎仔心筋細胞増殖におけるAkt signaling pathwayの関与と冠動脈新生

○長田 洋資[1], 武半 優子[2], 水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 桜井 研三[1], 中野 茉莉恵[1], 升森 智香子[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 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　薬理学）

[I-P-106] マウス心室筋細胞におけるL型Ca^{2+}チャネルのベラパミル感受性の生後変化

○狭川 浩規[1,2], 星野 真介[2], 古川 央樹[2], 宗村 純平[2], 中川 雅生[3], 竹内 義博[2], 松浦 博[1] （1.滋賀医科大学　細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学　小児科学講座, 3.京都きづ川病院）

[I-P-107] 右心肥大モデルラットにおける肝臓線維化進展因子の検討

○藤本 義隆[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 馬場 俊輔[1], 飯島 正紀[1], 伊藤 怜治[1], 河内 貞貴[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[2], 南沢 亨[3] （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, 3.東京慈恵会医科大学　細胞生理学教室）

[I-P-108] 疾患iPS細胞の心筋細胞分化における胚葉体形成の効果に関する検討

○川口 奈奈子[1], 羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学　循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

[I-P-109] 疾患iPS細胞の心筋細胞分化時の接着培養におけるマトリクスの効果の検討

○羽山 恵美子[1], 川口 奈奈子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学医学部　循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

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②

座長:上砂 光裕 (日本医科大学千葉北総病院)

5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-110] 小児循環器外科の新医療材料：自己移植用組織体の低侵襲体内作製

○中山 泰秀, 大家 智憲, 古越 麻耶 （国立循環器病研究センター研究所　医工学材料研究室）

[I-P-111] ストレス後の持続的な血圧上昇は活性化アストロサイトを介する

○長谷部 洋平[1,2], 小泉 敬一[1], 星合 美奈子[1], 戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 杉田 完爾[1], 岡田 泰昌[2] （1.山梨大学医学部　小児科, 2.村山医療センター臨床研究センター　電

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

気生理学研究室）

[I-P-112] 次世代シーケンサを用いた多発性肺内蔓状血管腫責任遺伝子同定の試み

○馬殿 洋樹, 那波 伸敏, 高橋 邦彦, 桂木 慎一, 廣瀬 将樹, 髭野 亮, 三原 聖子, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大薗 恵一（大阪大学医学系研究科　小児科学教室）

[I-P-113] 当院で経験した22ｑ11.2欠失症候群の大動脈弓異常

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

[I-P-114] 安価な3Dプリンターはシュミレーション医学に貢献するか？

○芳本 潤, 濱本 奈央, 佐藤 慶介, 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）

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

冠動脈

座長:落合 由恵 (九州病院)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-115] 左冠動脈起始部病変に対する3手術例

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科）

[I-P-116] 心肺停止で発症した冠動脈起始異常の2手術例

○町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 鈴木 伸一[1], 郷田 素彦[1], 合田 真海[1], 伏見 謙一[1], 岩城 秀行[2], 浦中 康子[3], 井元 清隆[4], 清国 雅義[5], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学医学部　外科治療学　心臓血管外科,　2.横浜済生会南部病院　心臓血管外科,　3.横浜市立市民病院　心臓血管外科,　4.横浜市立大学付属市民総合医療センター　心臓血管センター外科,　5.横浜市立大学医学部　循環制御学）

[I-P-117] 術式決定に検討を要した成人期Bland-White-Garland症候群の1治験例

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

[I-P-118] 周術期に重症心筋虚血を呈した右室依存冠動脈灌流を有する肺動脈閉鎖/正常心室中隔

○打田 裕明[1], 本橋 宜和[1], 島田 亮[1,2], 小澤 英樹[1,2], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 勝間田 敬弘[2], 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　心臓血管外科,　3.大阪医科大学附属病院　小児科）

[I-P-119] 冠静脈洞閉鎖の5例

○田所 直樹, 鍵崎 康治, 帆足 孝也, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 （国立循環器病研究センター　小児心臓外科）

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①

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター)
5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-120] 当科におけるガンマブロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ投与33例の検討

○鈴木 康夫, 岡田 清吾, 古田 貴士, 長谷川 俊史, 大賀 正一 （山口大学大学院医学系研究科　小児科学分野）

[I-P-121] 川崎病ハイリスク症例に対する急性期ステロイド併用療法の有効性と安全性

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一, 廣瀬 伸一 （福岡大学医学部　小児科）

[I-P-122] 川崎病二次治療としてのγグロブリン再投与とステロイドパルスの併用療法の検討

○吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 工藤 嘉公, 須田 憲治 （久留米大学　小児科）

[I-P-123] 中毒性表皮壊死症を発症しステロイドパルス療法の適応に苦慮した川崎病冠動脈拡張急性期の乳児例

○砂田 美希, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 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病院　小児科）

[I-P-124] 川崎病急性期におけるIVIG施行前後の血清IgG値と治療効果の検討

○岡部 真子, 渡辺 一洋, 橋本 郁夫 （富山市民病院　小児科）

[I-P-125] 川崎病に対する初回単独免疫グロブリン療法の有用性

○中田 利正 （青森県立中央病院　小児科）

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②

座長:岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-126] Candida Albicans Water Soluble Fraction (CAWS) 血管炎川崎病モデルと川崎病との類似点・相違点の検証

○深澤 隆治[1], 渡邉 誠[1], 橋本 佳亮[1], 池上 瑛[1], 赤尾 見春[1], 阿部 正徳[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1] （1.日本医科大学　小児科,　2.東京薬科大学薬学部　免疫学教室）

[I-P-127] カンジダ菌体抽出物の経口投与による川崎病類似

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

血管炎誘発実験

○大原関 利章[1], 横内 幸[1], 榎本 泰典[1], 山田 仁美[1], 三浦 典子[2], 大野 尚仁[2], 佐地 勉[3], 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.東京薬科大学薬学部　免疫学教室,　3.東邦大学医療センター大森病院　小児科）

[I-P-128] 冠動脈瘤を合併したYersinia peudotuberculosis菌血症の一例

○今城 沙都, 大浦 奈生子, 永野 史翔, 所谷 知穂, 金澤 亜錦, 丸山 秀彦, 宮澤 真理, 中田 裕生, 西内 律雄, 吉川 清志 （高知医療センター　小児科）

[I-P-129] 虫垂炎を合併した川崎病の1例

○川村 陽一[1], 金井 貴志[1], 辻田 由喜[1], 吉田 裕輔[1], 竹下 誠一郎[2], 野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校　小児科,　2.防衛医科大学校　看護学科）

[I-P-130] サイトカインプロファイリングが鑑別に有用であった関節痛を伴う川崎病の2例

○橋本 佳亮, 竹下 輝, 渡邉 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学医学部　小児科）

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③

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学)
5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-131] 成人期川崎病のCT所見

○藤原 優子, 浦島 崇, 河内 貞貴, 斉藤 亮太, 伊藤 怜司, 飯島 正紀, 藤本 義隆, 高木 健, 馬場 俊輔 （東京慈恵会医科大学　小児科）

[I-P-132] 心臓超音波検査による新たな冠動脈径測定の方法

○内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 覚 （浜松医科大学　小児科）

[I-P-133] MR coronary vessel wall imaging による川崎病冠動脈病変の経時的変化ー光干渉断層法との比較ー

○真田 和哉, 新田 哲也, 下薗 彩子, 田原 昌博 （あかね会土谷総合病院　小児科）

[I-P-134] 冠動脈障害を合併した川崎病患者における自律神経機能と心室性不整脈の関係

○阿部 忠朗[1], 津田 悦子[1], 岩朝 徹[1], 佐々木 理[1], 則武 加奈恵[1], 三宅 啓[1], 白石 公[1], 木曽 啓祐[2] （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　放射線科）

[I-P-135] 当科における川崎病後冠動脈瘤症例についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部　周産期小児医学分野）

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター

不整脈の外科治療

座長:藤原 慶一 (兵庫県立尼崎総合医療センター)
4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-136] 成人先天性心疾患に合併した心房細動に対するメイズ手術の成績

○小出 昌秋[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 植田 ちひろ[1], 岡本 卓也[1], 古田 晃久[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院　心臓血管外科,　2.聖隷浜松病院　小児循環器科）

[I-P-137] 当院における小児ペースメーカー植え込み術の中期成績

○石丸 和彦[1], 西垣 恭一[1], 熱田 祐一[1], 渡邊 卓次[1], 藤野 光洋[2], 川崎 有希[2], 江原 栄治[2], 吉田 修一朗[3], 吉田 葉子[3], 鈴木 嗣敏[3], 村上 洋介[2] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児心臓血管外科,　2.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児循環器科,　3.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児不整脈科）

[I-P-138] 心房細動を合併した成人先天性心疾患患者に対するRadial手術の有用性

○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）

[I-P-139] 当院での小児に対するペースメーカー、ICD植込みの検討

○西森 俊秀[1], 中山 祐樹[1], 岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 星 みゆき[2], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター　小児心臓外科,　2.岐阜県総合医療センター　小児循環器科）

[I-P-140] 先天性完全房室ブロックに対するペースメーカー植込み術後の心室同期不全に対し，心室リード再配置により心室再同期化を得られた心房中隔欠損症の1例

○林 潤[1], 五味 聖吾[1], 内田 徹郎[1], 浜崎 安純[1], 水本 雅弘[1], 山下 淳[1], 安本 匠[1], 小田切 徹州[2], 安孫子 雅之[2], 高橋 辰徳[2], 貞弘 光章[1] （1.山形大学医学部　第二外科,　2.山形大学医学部　小児科）

[I-P-141] 小児のペースメーカー植え込みにおける単極心外膜電極の中長期予後

○芳本 潤[1], 佐藤 慶介[1], 濱本 奈央[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[2], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科,　2.静岡県立こど

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

も病院　心臓血管外科）

ポスター | 1-19 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスター

学校検診①

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-142] 学校心臓検診の自動解析正常で医師判読により二次検診へスクリーニングされた心電図の検討
○野村 裕一, 吉永 正夫, 上野 健太郎, 江口 太助, 益田 君教, 田中 裕治, 西畠 信 （鹿児島市学校検診委員会）

[I-P-143] 右室肥大の判定におけるV3R、V4R誘導の有用性についての検討
○鈴木 彩代, 河合 駿, 渡辺 重朗, 鉾碕 竜範, 岩本 眞理 （横浜市立大学附属病院　小児循環器科）

[I-P-144] 学童検診における小児心電図の導出追加胸部誘導の計測値の分布
○須藤 二朗[1], 安河内 聰[2] （1.日本光電工業株式会社医療機器事業本部　第一技術部, 2.長野県立こども病院　循環器小児科）

[I-P-145] 年長児と成人の負荷心電図におけるジャンプテストの有用性
○小山 裕太郎, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[I-P-146] 岐阜県西濃地区の学校心臓三次検診時の運動負荷試験導入後12年間の評価
○西原 栄起[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 吉田 麗己[1], 大矢 秀一[1], 川崎 浩伸[1], 西田 佳雄[1], 安田 洋[1], 久野 保夫[2] （1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会）

ポスター | 1-19 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスター

学校検診②

座長:高木 純一 (たかぎ小児科・心臓小児科)
5:20 PM - 5:44 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-147] 学校心臓検診における心房中隔欠損診断に有用な心電図所見
○中田 利正 （青森県立中央病院　小児科）

[I-P-148] 省略4誘導心電図と2点心音図の心臓検診でみつかった心疾患―小学生30万人と中学生10万人の検診結果―
○冨田 安彦 （兵庫県予防医学協会　健診センター）

[I-P-149] 省略4誘導心電図による小児期早期再分極所見の検討
○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）

[I-P-150] 前胸部誘導の再分極異常を認めたスポーツ心臓の一例
○元木 倫子, 赤澤 陽平, 蜂谷 明, 柳沢 俊光, 小池 健一 （信州大学医学部　小児医学講座）

ポスター | 1-09 集中治療・周術期管理

ポスター

周術期：評価

座長:富松 宏文 (東京女子医科大学)
4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-151] 心房中隔欠損症閉鎖術直後における両心室容量負荷の変化の検討
○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[I-P-152] パルスドプラーを用いた下行大動脈血流VTI測定によるQp/Qsの推定
○田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[1], 三木 康暢[1], 雪本 千恵[1], 亀井 直哉[1], 長谷川 智巳[2], 大嶋 義博[2], 城戸 佐知子[1] （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）

[I-P-153] 先天性心疾患術後管理におけるINVOS(In Vivo Optical Spectroscopy)の使用経験
○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 （北海道大学大学院　循環器呼吸器外科）

[I-P-154] 小児心臓手術における高感度心筋トロポニンIならびに脳性ナトリウム利尿ペプチドの測定意義
○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 和田 励[3], 春日 亜衣[4], 堀田 智仙[4], 畠山 欣也[4], 布施 茂登[5] （1.北海道立子ども総合医療療育センター　小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療療育センター　小児心臓血管外科, 3.東京女子医科大学　循環器小児科, 4.札幌医科大学　小児科, 5.ＮＴＴ東日本札幌病院　小児科）

[I-P-155] フォンタン手術術後のエスクロンミニによる非侵襲的心拍出量測定 ：右心系単心室と左心系単心室の違い
○吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 内藤 祐次[1], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 石井 陽一郎[2], 池田 健太郎[2], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター　心臓外科, 2.群馬県立小児医療センター　循環器科）

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター

フォンタン手術

座長:長嶋 光樹 (東京女子医科大学)
5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-156] MAPCAのUnifocalizationにおける中心肺動脈直

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

接造影法の有効性

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

[I-P-157] Fontan 型手術後の心血管再介入

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

[I-P-158] 肺動脈弁欠損、心室中隔欠損を伴う三尖弁閉鎖に対してTCPCに到達した一例

○村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 夫津木 綾乃[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 石道 基典[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 藤原 慶一[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2]（1.兵庫県立尼崎病院　心臓血管外科,　2.兵庫県立尼崎病院　小児循環器内科）

[I-P-159] 肺底区動脈大動脈起始症を合併した左室性単心室に対し，右下葉切除施行後，フォンタン手術を施行した1例

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

[I-P-160] 狭小肺動脈PAI≒100でFontan手術を行った3例

○野間 美緒[1], 坂 有希子[1], 阿部 正一[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 平松 祐司[4]（1.茨城県立こども病院　心臓血管外科,　2.茨城県立こども病院　小児循環器科,　3.筑波大学医学医療系　小児科,　4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

総肺静脈還流異常　その他

座長:根本 慎太郎 (大阪医科大学)
4:50 PM - 5:20 PM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-161] 当院における高位上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する手術戦略

○桑原 優大, 高橋 幸宏, 安藤 誠, 和田 直樹（榊原記念病院　小児心臓外科）

[I-P-162] Heterotaxy syndromeを合併したFontan candidateの外科治療成績

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

[I-P-163] 三心房心の外科治療

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 藤宮 剛[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2], 細矢 光亮[2]（1.福島県立医科大学　心臓血管外科,　2.福島県立医科大学　小児科）

[I-P-164] 心室中隔欠損, 大動脈縮窄を合併した総肺静脈還流異常症の極低出生体重児に対して修復術を施行した1例

○渕上 泰[1], 西岡 雅彦[1], 赤繁 徹[1], 中矢代 真美[2], 高橋 一浩[2], 鍋嶋 泰典[2], 差波 新[2], 長田 信洋[1]（1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児心臓血管外科,　2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児循環器科）

[I-P-165] 心房中隔心内膜flapを用いた心房内血流転換術を行った部分肺静脈還流異常を伴う心房中隔欠損症の一例

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

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター

HLHS、Co/A （bil. PAB)

座長:竹内 敬昌 (岐阜県総合医療センター)
5:20 PM - 5:50 PM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-166] 半閉鎖クリップにより両側肺動脈絞扼術を施行した5例の経験

○尾崎 晋一, 平田 康隆, Nirmal Panthee, 有馬 大輔, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔（東京大学　心臓外科）

[I-P-167] 動脈管依存性体循環型複雑心奇形に対する一期的修復術と両側肺動脈絞扼後の二期的修復術の比較検討

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

[I-P-168] 当院におけるHybrid strategyの経験

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

[I-P-169] 左心低形成症候群における左右肺動脈分岐形態の検討 －大動脈再建における主肺動脈Longitudinal Extension and Horizontal Plication法の妥当性について－

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

[I-P-170] 当院における大動脈縮窄症に対する治療成績の検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○渡辺 重朗[1], 河合 駿[1], 鈴木 彩代[1], 鉾碕 竜範[1], 岩本 眞理[1], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市大附属病院 小児循環器科, 2.横浜市大附属病院 心臓血管外科）

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター
弁疾患の外科治療①

座長:鈴木 保之 (弘前大学)
4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-171] 二期的動脈スイッチ術後の大動脈弁逆流の検討

○小森 元貴[1], 盤井 成光[1], 奥田 直樹[1], 小渡 亮介[1], 富永 佑児[1], 萱谷 太[2], 稲村 昇[2], 濱道 裕二[2], 川田 博昭[1] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

[I-P-172] 当院におけるRe-Konno手術の経験

○古田 晃久[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 岡本 卓也[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院, 2.聖隷浜松病院）

[I-P-173] 小児大動脈弁置換術の治療戦略

○大倉 正寛[1], 長嶋 光樹[1], 平松 健司[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 島田 勝利[1], 前田 拓也[1], 飯島 正樹[1], 中西 敏雄[2], 山崎 健二[1] （1.東京女子医科大学心臓病センター 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

[I-P-174] 小児大動脈弁疾患に対する外科治療戦略

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 大野 暢久[1], 岡田 達治[1], 石道 基典[1], 夫津木 綾乃[1], 村山 友梨[1], 坂崎 尚徳[2], 鶏内 伸二[2], 石原 温子[2], 松岡 道生[2] （1.兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎病院 小児循環器科）

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター
弁疾患の外科治療②

座長:岡 徳彦 (和歌山県立医科大学)
5:14 PM - 5:32 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[I-P-175] 広範な僧帽弁前尖逸脱に対する二弁口化手術（Edge-to-edge repair）を実施した3例の長期遠隔成績

○保土田 健太郎[1], 鈴木 孝明[2], 大木 寛生[3], 三浦 大[3] （1.済生会宇都宮病院 心臓血管外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[I-P-176] 修正大血管転換における三尖弁置換術の検討 ―至適手術時期と予後―

○菅本 健司[1], 河内 文江[1], 細谷 通靖[1], 森 琢磨[1], 菱谷 隆[1], 星野 健司[1], 小川 潔[1], 成瀬 瞳[2], 阿部 貴行[2], 野村 耕司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科）

[I-P-177] 小児期に修復術を行ったEbstein病の中期経過

○河田 政明[1], 宮原 義典[1], 前川 慶之[1], 片岡 功一[2,3], 佐藤 智幸[3], 岡 健介[3], 横溝-高田 亜希子[3], 南 孝臣[3], 大塚 洋司[2], 多賀 直行[2], 竹内 護[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.小児集中治療部, 3.小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 黒嵜 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, 鉾碕 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, 鵜池 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－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）

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 冨子, 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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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）

[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], 黒嵜 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 未生 (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 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

○川滝 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）

[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 聰[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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 —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], 黒嵜 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]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（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], 黒嵜 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], 瀧聞 浄宏[2], 片山 博視[1], 安河内 聰[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, 簗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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:渡邉 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）

[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）

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

○枡岡 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 心筋心膜疾患

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)
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 蕗子[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],

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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）

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, 簗 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

○中嶌 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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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], 渡邉 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], 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-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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 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, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 渡邉 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 祥一朗[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 智憲[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 蕗子[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 赳[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 怜奈, 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 宣和[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）

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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 勧[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 蕗子 （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, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 渡邉 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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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）

[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）

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],

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 18, 2015

ポスター会場

ポスター | 1-04 複雑心奇形

ポスター
複雑心奇形③症例

座長:片山 博視 (大阪医科大学附属病院)
10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-001] MAPCA bandingを行い救命できたPA,VSD.MAPCAの超低出生体重児の1例
○長澤 真由美[1], 浅沼 賀洋[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[1], 新居 正基[2], 小野 安生[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院　新生児科, 2.静岡県立こども病院　循環器科, 3.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-002] 低形成中心肺動脈を有する肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、主要体肺側副動脈に対する姑息的右室流出路形成を含めた肺血流の調整
○加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 林 立申[1], 野崎 良寛[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1], 松原 宗明[2], 平松 祐司[2] （1.筑波大学医学医療系　小児科, 2.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

[III-P-003] 両側肺動脈絞扼術後に大動脈弁下狭窄が進行し、心筋虚血のためNorwood手術へ到達できなかった低出生体重児例
○中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1,2], 吉竹 修一[3], 田中 佑貴[3], 内藤 祐次[3], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院　小児科, 3.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科）

[III-P-004] 大動脈弓および分枝異常を伴う大血管スイッチ術を施行した完全大血管転位症-両側動脈管による血管輪を合併した1例-
○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 秋本 竜矢[1], 押田 康一[1], 長友 雄作[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1], 永田 弾[3] （1.九州病院　小児科, 2.九州病院　心臓血管外科, 3.九州大学病院　小児科）

ポスター | 1-04 複雑心奇形

ポスター
複雑心奇形④冠動脈異常

座長:渡辺 健 (北野病院)
11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-005] major sinusoidal communicationを伴うPA/IVSの治療成績
○林 知宏[1], 横田 恵理子[1], 鷲尾 真美[1], 松尾 康司[1], 荻野 佳代[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 真悟[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院　小児科, 2.岡山大学病院　心臓血管外科）

[III-P-006] 純型肺動脈閉鎖に対する初期治療―PTPVとopen valvotomyの比較―
○亀井 直哉[1], 田中 敏克[1], 三木 康暢[1], 祖父江 俊樹[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　循環器科, 2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-007] 類洞交通を介した駆出による上行大動脈順行性血流と冠状動脈灌流を認めた大動脈弁閉鎖の1例
○本間 友佳子, 早渕 康信, 阪田 美穂, 香美 祥二 （徳島大学大学院　小児医学分野）

[III-P-008] 結紮用クリップを用いた両側両側肺動脈絞扼術は術後末梢肺動脈狭窄に対する治療介入を減少できる
○三崎 泰志[1], 越智 琢司[1], 真船 亮[1], 佐々木 瞳[1], 林 泰佑[1], 金子 正英[1], 小野 博[1], 賀藤 均[1], 森下 寛之[2], 阿知和 郁也[2], 金子 幸裕[2] （1.国立成育医療研究センター病院　循環器科, 2.国立成育医療研究センター病院　心臓血管外科）

[III-P-009] 冠動脈肺動脈瘻の2例 －左右冠動脈肺動脈瘻の希少例－
○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 秋本 竜矢[1], 押田 康一[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 大淵 典子[3], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院　小児科, 2.九州病院　心臓血管外科, 3.山口赤十字病院　小児科）

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター
画像・心エコー　システム

座長:木村 純人 (北里大学)
10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-010] 胎児心臓超音波検査における患者体位とモニター位置に関する患者アンケート調査
○飯田 亜希子[1], 神山 浩[1,2], 加藤 雅崇[1], 趙 麻美[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 日根 幸太郎[1], 阿部 百合子[1], 鮎沢 衛[1], 高橋 昌里[1] （1.日本大学医学部小児科学系　小児科学分野, 2.日本大学医学部　医学教育企画・推進室）

[III-P-011] レベルII 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について
○梶野 浩樹[1,2], 瀧聞 浄宏[1,3], 亀井 良政[1,4], 安河内 聰[1,3] （1.日本胎児心臓病学会　データベース委員会, 2.網走厚生病院　小児科, 3.長野県立こども病

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

院　循環器小児科，　4.埼玉医科大学病院　産婦人科）

[III-P-012] 新病院移転に伴う新しい生理検査システムの構築

○林原 亜樹[1], 倉岡 彩子[2], 瓜生 佳世[1], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院　検査部，　2.福岡市立こども病院　循環器科）

[III-P-013] 腎血管性高血圧と巨大腹部大動脈瘤を合併したMid aortic syndromeの乳児例

○武内 崇[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学医学部　小児科，　2.紀南病院　小児科）

[III-P-014] 第5大動脈弓遺残の2症例

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 星 みゆき[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 後藤 浩子[1], 桑原 尚志[1], 西森 俊秀[2], 中山 祐樹[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2] （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小児医療センター　小児心臓外科）

ポスター | 1-05 画像診断

ポスター
画像エコー

座長:小野 博 (国立成育医療研究センター)
11:20 AM - 11:56 AM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-015] The assessment of atrial function in single ventricle circulation after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking echocardiography

○瀧聞 浄宏, 山本 英範, 安河内 聰, 田澤 星一, 中野 裕介, 仁田 学, 島袋 篤哉, 山崎 聖子, 百木 恒太 （長野県立こども病院　循環器小児科）

[III-P-016] The assessment of the gradient of the myocardial layer strain in single right ventricle after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 田澤 星一, 中野 裕介, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 山崎 聖子 （長野県立こども病院　循環器小児科）

[III-P-017] Fallot四徴症術後肺動脈弁逆流に対するVector Flow Mappingを用いた新しい心エコー定量評価法の試み

○中野 裕介[1,2], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 齊川 祐子[3], 蝦名 冴[3] （1.長野県立こども病院　循環器小児科，　2.横浜市立大学附属病院　小児循環器科，　3.長野県立こども病院　エコーセンター）

[III-P-018] 三尖弁輪収縮期移動距離（TAPSE）を用いた小児拡張型心筋症の予後予測の検討

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

[III-P-019] 小児のファロー四徴症術後症例における三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)-心臓カテーテル検査データとの相関について

○永峯 宏樹, 白神 一博, 福岡 将治, 小林 弘信, 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）

[III-P-020] Vector Flow Mappingを用いた小児大動脈弓病変のエネルギー損失の評価

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 梅津 健太郎[3], 齊川 祐子[2], 蛯名 冴[2] （1.長野県立こども病院　循環器小児科，　2.長野県立こども病院　エコーセンター，　3.長野県立こども病院　心臓血管外科）

ポスター | 1-10 心筋心膜疾患

ポスター
心筋炎③

座長:桃井 伸緒 (福島県立医科大学)
10:50 AM - 11:20 AM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-021] 急性心筋炎に伴う不整脈

○金子 正英, 越智 琢司, 真船 亮, 佐々木 瞳, 林 泰佑, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター　循環器科）

[III-P-022] ECMO導入に至った小児心筋炎4例の検討

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[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　循環器科，　2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-023] 小児劇症型心筋炎4例の臨床経過と病理所見に関する検討

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

[III-P-024] 急性または劇症型心筋炎が疑われ，当院入院となった9例の後方視的検討―診断と予後について―

○平井 健太[1], 重光 祐輔[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], 笠原 真悟[2], 佐野 俊二[2], 塚原 宏一[3] （1.岡山大学病院　小児循環器科，　2.岡山大学病院　心臓血管外科，　3.岡山大学病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-P-025] けいれんを呈した急性心筋炎の2例

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

ポスター | 1-20 その他

ポスター

カテーテル治療④

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院)
11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-026] 肺動脈閉鎖、BT shunt術後のshunt閉塞に対し、冠動脈用バルーンを使用した再開通術を行い段階的なカテーテル治療でGlenn手術に到達した1例

○山崎 優貴, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 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病院　小児科）

[III-P-027] 純型肺動脈閉鎖症に合併する類洞交通に対する経皮的コイル塞栓術

○橋本 康司, 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）

[III-P-028] 純型肺動脈閉鎖に対して経皮的肺動脈弁拡大術を行い、良好な経過をたどった一例

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

[III-P-029] 本邦における心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(PA/IVS)に対するカテーテルインターベンションの治療成績についての検討

○藤本 一途[1], 藤井 隆成[1], 富田 英[1], 金 成海[2], 小野 安生[2], 小林 俊樹[3], 大月 審一[4], 矢崎 聡[5] （1.昭和大学横浜市北部病院　循環器センター, 2.静岡県立こども病院　循環器科, 3.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科, 4.岡山大学病院　小児循環器科, 5.国立循環器病研究センター　小児循環器科）

[III-P-030] 先天性門脈体循環シャントに対するカテーテル治療及び肺血管拡張薬の肺高血圧症に対する効果

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

ポスター | 1-07 カテーテル治療

ポスター

カテーテル治療⑤

座長:佐川 浩一 (福岡市立こども病院)
10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-031] 当院施行の成人先天性心疾患へのカテーテルインターベンションの特徴

○工藤 嘉公, 須田 憲治, 岸本 慎太郎, 吉本 裕良, 鍵山 慶之 （久留米大学病院　小児科）

[III-P-032] 成人先天性心疾患に対するカテーテル治療、症例数・疾患・治療内容とその変化

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

[III-P-033] シース留置後の両側大腿動脈狭窄に対してバルーン拡張を施行した右側相同心の乳児例

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 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）

[III-P-034] Clippingをした人工血管へのballoon dilationによるdeclipping

○中野 智[1], 那須 友里恵[1], 早田 航[1], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 猪飼 秋夫[2] （1.岩手医科大学附属病院　小児科, 2.岩手医科大学附属病院　心臓血管外科）

[III-P-035] カテーテル治療抵抗性の腎血管性高血圧―自家腎移植が有効であった一例―

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

[III-P-036] 高ガラクトース血症により発見されコイル塞栓術を施行した先天性門脈体循環シャントの2例

○川合 英一郎[1], 木村 正人[1], 高橋 怜[1], 大軒 健彦[1], 川野 研悟[1,2], 柿崎 周平[1,3], 坂本 修[1], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院　小児科, 2.宮城県立こども病院　循環器科, 3.柿崎小児科）

[III-P-037] 新生児期に行った心臓カテーテル治療から見た胎児診断症例の検討

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

[III-P-038] Vascular Plugを用いてRV-PAシャントを閉鎖した2例

○咲間 裕之, 中本 祐樹, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知美, 嘉川 忠博, 朴 仁三 （榊原記念病院　小児循環器科）

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター

胎児・新生児不整脈

座長:鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院)
10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-P-039] Inappropriate sinus tachycardiaと考えられた新生児の一例
○玉城 渉, 山本 雅樹, 藤枝 幹也 （高知大学医学部　小児思春期医学）

[III-P-040] 胎児徐脈を呈したカテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）の一例
○梶濱 あや[1], 岡 秀治[1], 中右 弘一[1], 杉本 昌也[1], 真鍋 博美[2], 東 寛[1] （1.旭川医科大学　小児科,　2.市立名寄病院　小児科）

[III-P-041] 新生児期・乳児期早期に発見された上室性頻拍症の5例の検討
○尾崎 智康, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 （大阪医科大学附属病院泌尿生殖・発達医学講座　小児科学教室）

[III-P-042] 新生児・乳児期の心房頻拍に対する塩酸ランジオロールの使用経験
○池田 健太郎, 新井 修平, 浅見 雄司, 中島 公子, 田中 健佑, 石井 陽一郎, 小林 富男 （群馬県立小児医療センター　循環器科）

[III-P-043] 胎内治療が有効であった胎児心房頻拍の一例
○本倉 浩嗣[1], 宮田 明未[2], 福山 緑[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 赤木 健太郎[1], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院　小児科,　2.田附興風会医学研究所北野病院　産婦人科）

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

ポスター
心電図

座長:畑 忠善 (藤田保健衛生大学大学院)
11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-044] 学校心臓検診要精査例における早期再分極の頻度とその臨床的意義
○岩崎 秀紀, 藤田 修平, 谷内 裕輔, 久保 達哉, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院　小児科）

[III-P-045] 心房中隔欠損症治療後の心電図変化についての検討
○清水 寛之[1], 安原 潤[1], 熊本 崇[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 住友 直方[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2], 加藤木 利行[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科,　2.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓血管外科）

[III-P-046] 心室中隔欠損症における短絡率と再分極時間変動比率の関係
○内田 英利[1], 長谷 有紗[1], 江竜 喜彦[2], 竹内 佑佳[3], 畑 忠善[1,3] （1.藤田保健衛生大学医学部　小児科,　2.豊川市民病院　小児科,　3.藤田保健衛生大学大学院　保健学研究科）

[III-P-047] 基礎疾患のない単発性心室性期外収縮(PVC)の発生起源別にみた心拍変動解析
○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[III-P-048] 川崎病遠隔期における致死性不整脈の検討
○渡邉 拓史, 鮎澤 衛, 加藤 雅崇, 趙 麻未, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神山 浩, 唐澤 賢祐, 高橋 昌里 （日本大学医学部小児科学　小児科学分野）

[III-P-049] 無脾症候群（右側相同）における心内形態と心電図電気軸の関係
○宗内 淳, 長友 雄作, 渡邉 まみ江, 川口 直樹, 秋本 竜矢, 押田 康一, 城尾 邦隆 （九州病院　小児科）

ポスター | 1-11 心不全・心移植

ポスター
心不全③

座長:山村 健一郎 (九州大学病院)
10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-050] 心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症の臨床経過に関する分析
○小森 暁子, 鮎沢 衛, 加藤 雅崇, 趙 麻未, 渡邉 拓史, 阿部 百合子, 中村 隆広, 市川 理恵, 神保 詩乃, 神山 浩, 高橋 昌里 （日本大学医学部付属板橋病院小児科学系　小児科学分野）

[III-P-051] 小児重症心不全に対する左心補助治療の検討
○上松 耕太, 西中 智博, 長嶋 光樹, 平松 健司, 大倉 正寛, 島田 勝利, 前田 拓也, 飯島 正樹, 山崎 健二 （東京女子医科大学）

[III-P-052] 小児重症心不全患者に対する臨床研究と臨床治験
○平 将生[1], 上野 高義[1], 小澤 秀登[1], 金谷 知潤[1], 松長 由里子[1], 荒木 幹太[1], 小垣 滋豊[2], 戸田 宏一[1], 倉谷 徹[1], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科　心臓血管外科,　2.大阪大学大学院医学系研究科　小児科）

[III-P-053] mTOR阻害薬エベロリムスを用いて10年間管理した心臓移植術後例
○高室 基樹[1], 春日 亜衣[2], 石田 まどか[1], 堀田 智仙[2], 長谷山 圭司[1], 畠山 欣也[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科,　2.札幌医科大学　小児科学講座）

[III-P-054] 心移植後の管理中にRSV感染症の治療に難渋した2例
○杉辺 英世, 高橋 邦彦, 成田 淳, 三原 聖子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 小垣 滋豊, 大園 恵一 （大阪大学医学部　小児科）

ポスター | 1-11 心不全・心移植

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター
心不全④
座長:高橋 邦彦 (大阪大学医学部附属病院)
11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-055] 自験例3症例から見た新生児心筋緻密化障害の臨床的特徴
○伊吹 圭二郎, 仲岡 英幸, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学　小児科）

[III-P-056] カルベジロール導入中の先天性心疾患または小児期心筋症における心不全の予後予測因子
○小野 頼母, 田中 高志, 鈴木 大, 川野 研悟, 小澤 晃 （宮城県立こども病院　循環器科）

[III-P-057] 小児慢性心不全に対するカルベジロール至適投与量の検討
○佐藤 智幸, 岡 健介, 松原 大輔, 古井 貞浩, 横溝 亜希子, 片岡 功一, 南 孝臣, 山形 崇倫 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児科）

[III-P-058] 乳児期難治性心不全に対する心臓再同期療法の可能性－体重3kgでの成功例－
○内藤 祐次[1], 石井 陽一郎[2], 吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 池田 健太郎[2], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター　循環器科, 3.長野県立こども病院　循環器小児科）

[III-P-059] 単心室症におけるHeart Failure with Preserved Ejection Fractionに対する心臓シャント手術及び心臓内幹細胞自家移植療法の効果
○逢坂 大樹[1], 石神 修大[1], 後藤 拓弥[1], 大月 審一[2], 笠原 真悟[1], 佐野 俊二[1], 王 英正[3] （1.岡山大学医歯薬学総合研究科　心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科　小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター　再生医療部）

ポスター | 1-11 心不全・心移植

ポスター
トルバプタン
座長:東 浩二 (千葉県こども病院)
10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-060] 重症心不全を伴う小児期拡張型心筋症に対するTolvaptanの使用経験
○髭野 亮太[1], 高橋 邦彦[1], 三原 聖子[1], 那波 伸敏[1], 馬殿 洋樹[1], 成田 淳[1], 小垣 滋豊[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科　小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科　心臓血管外科学）

[III-P-061] トルバプタンの持つナトリウム利尿作用についての検討
○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[III-P-062] 小児におけるトルバプタンの副作用についての検討
○高見澤 幸一, 進藤 考洋, 田中 優, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 清水 信隆 （東京大学医学部附属病院　小児科）

[III-P-063] 心膜切開後症候群による心嚢液貯留の改善にトルバプタンが有効であった1乳児例
○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

ポスター | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター
術後合併症（感染症等）
座長:高月 晋一 (東邦大学医学部附属大森病院)
11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-064] 術後遠隔期に乳歯の動揺が原因と思われる脳膿瘍を生じた三尖弁閉鎖のフォンタン術後の1例ー乳歯の動揺に抗生剤の予防投薬は必要かー
○小西 恭子[1], 渡部 竜助[2], 中野 威史[2], 山本 英一[2], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3], 檜垣 高史[3] （1.松山市民病院　小児科, 2.愛媛県立中央病院　小児科, 3.愛媛大学医学部　小児科）

[III-P-065] 感染性心内膜炎に合併した未破裂感染性脳動脈瘤の乳児例
○本田 啓[1], 三池 虹[1], 松尾 倫[1], 八浪 浩一[1], 原田 雄章[2], 安東 勇介[2], 深江 宏治[2] （1.熊本市立熊本市民病院　小児循環器内科, 2.熊本市立熊本市民病院　小児心臓血管外科）

[III-P-066] 無脾症候群に合併した比較的稀な感染症2例
○末永 智浩[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学　小児科学教室, 2.紀南病院　小児科）

[III-P-067] 心外膜リードを用いたペースメーカー感染の検討
○工藤 恵道[1], 竹内 大二[1], 西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 富松 宏文[1], 真中 智之[2], 庄田 守男[2], 平松 健司[3], 長嶋 光樹[3], 中澤 誠[4], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学病院　循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院　循環器内科, 3.東京女子医科大学病院　心臓血管外科, 4.脳神経疾患研究所附属総合南東北病院　小児生涯心臓疾患研究所）

[III-P-068] 感染性心内膜炎治療中に偽胆石を疑われ、対処に難渋した僧房弁人工弁置換術後の1例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○田中 裕治[1], 吉永 正夫[1], 佐川 浩一[2] （1.鹿児島医療センター　小児科, 2.福岡市立福岡こども病院　循環器科）

[III-P-069] 低用量アスピリンによる多発性小腸潰瘍で出血性ショックを呈したAllagile症候群の1例

○安孫子 雅之, 高橋 辰徳, 小田切 徹州 （山形大学医学部　小児科）

ポスター | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター
フォンタン術後遠隔期

座長:曽我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院)
10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-070] 先天性心疾患術後亜急性期以後の頭蓋内合併症についての検討

○岩澤 伸哉, 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　小児科）

[III-P-071] フォンタン術後遠隔期の心不全に対し心外導管転換、房室弁置換、ペースメーカー植込みを同時施行し良好な経過を得た無脾症候群の成人女性例

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 谷口 智史[2], 山岸 正明[3], 豊原 啓子[4], 杉山 央[4] （1.福井循環器病院　小児科, 2.福井循環器病院　心臓血管外科, 3.京都府立医科大学　小児心臓血管外科, 4.東京女子医科大学　循環器小児科）

[III-P-072] Fontan患者の日常における活動性の特徴

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

[III-P-073] 心外型フォンタン手術術後青年期～成人到達症例の検討

○北山 仁士, 佐賀 俊彦, 金田 敏夫, 西野 貴子, 藤井 公輔, 湯上 晋太郎, 宮下 直也 （近畿大学医学部　心臓血管外科）

[III-P-074] Pulmonary coarctationに対する外科的治療の至適時期に関する検討

○松尾 康司, 鷲尾 真美, 横田 恵里子, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院　小児科）

[III-P-075] Fontan術後神経発達と治療歴、血行動態、脳循環の関係

○桑田 聖子[1,2], 栗嶋 クララ[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 | 1-13 術後遠隔期・合併症・発達

ポスター
フォンタン循環（低心拍出）

座長:鶏内 伸二 (兵庫県立尼崎病院)
11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-076] Fontan適応患者における在宅酸素療法・肺血管拡張薬の積極的治療による効果

○井福 真友美[1], 古川 岳史[1], 中村 明日香[1], 原田 真菜[1], 福永 英生[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　小児科, 2.順天堂大学　心臓血管外科）

[III-P-077] フォンタン循環におけるfenestrationの役割

○福見 大地[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 大森 大輔[1], 江見 美杉[1], 山本 英範[1], 櫻井 一[2], 山名 幸治[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 大塚 良平[2] （1.中京こどもハートセンター　小児循環器科, 2.中京こどもハートセンター　心臓外科）

[III-P-078] Fontan術後患者における腹膜透析導入時の低心拍出症候群の管理

○武口 真広, 朝貝 省史, 加藤 匡人, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 中西 敏雄 （東京女子医科大学　循環器小児科）

[III-P-079] スピロノラクトンの追加投与が奏功した蛋白漏出性胃腸症の一例

○田代 克弥[1], 飯田 千晶[1], 牛ノ濱 大也[2] （1.佐賀大学医学部　小児科学, 2.福岡市立こども病院　循環器科）

[III-P-080] 当院におけるFontan術後の蛋白漏出性胃腸症の経験

○杉谷 雄一郎[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[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）

ポスター | 2-03 外科治療遠隔成績

ポスター
フォンタン循環その他

座長:中島 弘道 (千葉県こども病院)
10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-081] Fontan循環における適切なfenestration抵抗

○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）

[III-P-082] Fontan循環における心不全の指標としてのRDWの有用性

○小島 拓朗, 安原 潤, 熊本 崇, 清水 寛之, 葭葉 茂樹,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科）

[III-P-083] グレン・フォンタン術前の肺動脈圧評価は、術後の値をどの程度反映するか？

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

[III-P-084] 小児フォンタン手術後患者において、末梢静脈駆血圧により平均充満圧を求められる

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

[III-P-085] フォンタン型手術後遠隔期に向けての心臓カテーテル検査指標の推移

○金 成海[1], 鬼頭 真知子[1], 石垣 瑞彦[1], 濱本 奈央[2], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[3], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科,　2.循環器集中治療科,　3.心臓血管外科）

ポスター | 1-06 心臓血管機能

ポスター
心臓血管機能③

座長:石川 友一 (CVIC心臓画像クリニック飯田橋)
11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-086] 極低出生体重児の動脈管開存における正常LVDd値を基準とした治療判断の試み

○長澤 宏幸 （岐阜県総合医療センター　新生児内科）

[III-P-087] 二心室疾患における右室メカニクス―右室後負荷と、右室・肺動脈カップリング、拡張期スティッフネス、右房圧の連関

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

[III-P-088] 大動脈弓再建術後大動脈における血管径と圧較差の関係

○福岡 将治, 白神 一博, 小林 弘信, 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　循環器科）

[III-P-089] 心臓MRIによるFontan循環の評価

○石川 友一[1,2], 石川 司朗[1], 佐川 浩一[1], 牛ノ濱 大也[1], 中村 真[1] （1.福岡市立こども病院　循環器科,　2.心臓画像クリニック飯田橋）

[III-P-090] Fontan術後遠隔期における凝固・線溶系機能の変化は施設間で異なるか？～2施設における経験と今後の課題について～

○宇野 吉雅[1], 鈴木 孝明[1], 枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 加藤木 利行[1], 小林 俊樹[2], 葭葉 茂樹[2], 小島 拓朗[2], 清水 寛之[2], 安原 潤[2], 住友 直方[2] （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）

[III-P-091] 簡便な心室機能の評価法－水圧によるdp/dt maxおよびTauの測定－

○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）

ポスター | 1-14 成人先天性心疾患

ポスター
成人先天性心疾患の諸問題②

座長:白井 丈晶 (聖路加国際病院)
10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-092] 60歳以上の高齢患者に対する心房中隔欠損閉鎖術の遠隔期成績

○文 智勇, 白石 修一, 杉本 愛, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　呼吸循環外科学分野）

[III-P-093] 成人先天性心疾患に合併した心房性不整脈―右心房拡大とP波高の経時的変化―

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 押田 康一[1], 秋本 竜矢[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦彦[2], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院　小児科,　2.九州病院　心臓外科）

[III-P-094] 成人先天性心疾患における血小板分布幅の検討

○加藤 匡人, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 竹内 大仁, 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）

[III-P-095] 肺血流量の不均衡を残す先天性心疾患修復術後の成人女性2例

○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 趙 麻未, 渡邉 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神保 詩乃, 神山 浩, 唐澤 賢佑, 能登 信孝, 高橋 昌里 （日本大学医学部附属板橋病院）

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　症例報告

座長:鈴木 浩 (すずきこどもクリニック)
11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-096] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧に対する肺高血圧治療薬の役割

○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], 早川 豪俊[4], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

外科, 4.はやかわこどもクリニック）

[III-P-097] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する内服治療の検討

○加藤 太一[1], 深澤 佳絵[1], 早野 聡[1], 沼口 敦[2], 岸本 泰明[3], 伊藤 美春[4], 齊藤 明子[4], 佐藤 義朗[4], 内田 広夫[5], 早川 昌弘[4]（1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.豊田厚生病院 小児科, 4.名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター 新生児部門, 5.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学）

[III-P-098] 著明な左肺高血圧から右心不全をきたした右肺動脈上行大動脈起始症の1乳児例

○林 真理子[1], 富田 陽一[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 桃井 伸緒[1], 若松 大樹[2]（1.福島県立医科大学医学部 小児科学講座, 2.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科学講座）

[III-P-099] 気管支炎を契機に発見された右肺動脈欠損症の1例

○福留 啓祐, 宮城 雄一, 奥 貴幸, 大西 達也, 寺田 一也, 太田 明, 川人 智久, 江川 善康（四国こどもとおとなの医療センター）

[III-P-100] 感染性心内膜炎から感染性肺動脈瘤を呈した肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、MAPCAの1例

○鈴木 孝典, 小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）

[III-P-101] ビタミンB1が治療に奏効した肺高血圧症の1例

○鈴木 大, 田中 高志, 小野 頼母, 川野 研悟, 小澤 晃（宮城県立こども病院 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 まとめ

座長:吉林 宗夫 (瀬田三愛小児科)
10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-102] 先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症例の多施設・前向き症例登録研究報告(J-EPOCHレジストリ) －第1報－

○福島 裕之[1,2], 犬塚 亮[2,3], 中西 敏雄[2,4]（1.慶應義塾大学医学部 小児科, 2.J-EPOCHレジストリ研究グループ, 3.東京大学医学部 小児科, 4.東京女子医科大学 循環器小児科）

[III-P-103] Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2]（1.兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター）

[III-P-104] 特発性／遺伝性肺動脈性肺高血圧患児4例の治療に関する後方視的検討

○細川 奨, 松村 雄, 倉信 大, 土井 庄三郎（東京医科歯科大学 小児科）

[III-P-105] 著明な脾腫が門脈性肺高血圧症の増悪因子と考えられた症例を通して～脾摘は門脈性肺高血圧の治療となり得るか？～

○三原 聖子, 高橋 邦彦, 成田 淳, 髭野 亮太, 鳥越 史子, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 岡田 陽子, 小垣 滋豊, 大薗 恵一（大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

[III-P-106] 成人期に肺動脈性肺高血圧症を発症した肝外性門脈閉塞症シャント術後の1例

○建部 俊介, 杉村 宏一郎, 青木 竜男, 三浦 正暢, 矢尾板 信裕, 佐藤 遥, 後岡 広太郎, 山本 沙織, 佐藤 公雄, 下川 宏明（東北大学大学院医学系研究科 循環器内科学）

[III-P-107] 重症肺高血圧症を合併した成人期・先天性門脈欠損症の治療

○小柳 喬幸, 小山 裕太郎, 吉田 祐, 住友 直文, 石崎 怜奈, 柴田 映道, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）

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②

座長:前田 潤 (慶應義塾大学)
11:26 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-108] 当院で経験した21トリソミーの心臓手術施行例のまとめ

○新田 哲也[1], 田原 昌博[1], 下薗 彩子[1], 真田 和哉[1], 山田 和紀[2]（1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科）

[III-P-109] 18トリソミーに合併した心疾患に対する手術治療を施行した6症例の検討

○奥 貴幸[1], 福留 啓祐[1], 大西 達也[2], 宮城 雄一[2], 寺田 一也[2], 太田 明[2], 川人 智久[3], 江川 善康[3]（1.四国こどもとおとなの医療センター 小児科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器科, 3.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科）

[III-P-110] 大動脈解離を発症したターナー症候群の一例

○中村 太地[1,2], 松田 裕介[2], 石川 さやか[2], 加藤 英治[2], 田村 知史[3], 西田 公一[3], 谷口 智史[4]（1.金沢医療センター 小児科, 2.福井県済生会病院 小児科, 3.福井循環器病院 小児科, 4.福井循環器病院 心臓血管外科）

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⑦

座長:南 孝臣 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-112] 左冠動脈肺動脈起始症における術後中長期の心機能について～発症時期による比較検討～
○狩野 実希, 富松 宏文, 竹内 大二, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 杉山 央, 中西 敏雄 （東京女子医科大学病院　循環器小児科）

[III-P-113] 右冠動脈起始異常症の6症例のまとめ
○本村 秀樹, 横川 真理, 福永 啓文, 後田 洋子, 中垣 麻里, 蓮把 朋之, 森内 浩幸 （長崎大学病院　小児科）

[III-P-114] 川崎病を契機に発見された右冠動脈左冠尖起始の2例
○丸谷 怜, 三宅 俊治, 虫明 聡太郎 （近畿大学医学部奈良病院　小児科）

[III-P-115] 大動脈間走行をきたす右冠動脈左valsalva洞起始症の2例
○大塚 良平, 櫻井 一, 山名 孝治, 野中 利通, 櫻井 寛久, 種市 哲吉, 大沢 拓哉 （中京病院　心臓血管外科）

[III-P-116] 学校心臓検診で左軸偏位、左室肥大でスクリーニングされた左冠動脈右バルサルバ洞起始の1例
○関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 野村 裕一 （鹿児島大学病院　小児科）

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⑧

座長:須田 憲治 (久留米大学)
11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-117] 川崎病血管炎におけるHMGB1の果たす役割の検討
○平田 陽一郎[1], 田中 優[1], 進藤 考洋[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 金 基成[2], 三浦 典子[3], 大野 尚仁[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院　小児科,　2.神奈川県立こども医療センター　循環器内科,　3.東京薬科大学薬学部　免疫学教室）

[III-P-118] 川崎病心嚢液貯例の心血管後遺症に関する検討
○岡田 清吾[1], 長谷川 俊史[1], 鈴木 康夫[1], 松原 知代[2], 下村 麻衣子[1], 奥田 昌之[3], 市山 高志[1,4], 大賀 正一[1] （1.山口大学大学院医学系研究科　小児科学分野,　2.獨協医科大学越谷病院　小児科,　3.山口大学大学院理工学研究科　安全環境学分野,　4.鼓ヶ浦こども医療福祉センター　小児科）

[III-P-119] 当院における川崎病冠動脈病変に対して冠動脈バイパス術を施行した5症例の報告
○杵渕 聡志, 小野 祐國, 近田 正英, 北中 陽介, 大野 真, 古川 浩, 千葉 清, 盧 大潤, 永田 徳一郎, 西巻 博, 宮入 剛 （聖マリアンナ医科大学病院　心臓血管外科）

[III-P-120] Amplatzer Vascular Plugを使用し塞栓治療を行ったAnomalous systemic arterial supply to the basal lungの1歳女児症例
○千阪 俊行, 宮田 豊寿, 森谷 友造, 山口 洋平, 太田 雅明, 高田 秀実, 檜垣 高史, 石井 榮一 （愛媛大学大学院医学系研究科　小児科学）

[III-P-121] 川崎病急性期心筋梗塞の2例
○潮見 祐樹, 山川 勝 （神戸市立医療センター中央市民病院　小児科）

ポスター | 1-19 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスター
小児の心原性心停止

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院)
10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-122] 当院で経験した小児の病院外心肺停止についての検討
○村上 知隆, 森 善樹, 井上 奈緒, 金子 幸栄, 中嶌 八隅 （聖隷浜松病院　小児循環器科）

[III-P-123] 学校にて心室細動(Vf)を発症しAEDにより救命された二例
○三池 虹, 松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一, 中村 紳二 （熊本市民病院　小児循環器内科）

[III-P-124] 先天性心疾患を合併した低出生体重児の臨床像
○石井 陽一郎[1], 鏑木 浩太[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 吉竹 修一[2], 田中 佑貴[2], 内藤 祐次[2], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科,　2.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科）

[III-P-125] 胎児心エコーは地域の新生児死亡率改善に貢献できるか
○島 貴史 （湘南鎌倉総合病院）

ポスター | 1-19 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスター
生活習慣病　他

座長:田村 真通 (秋田赤十字病院)
11:14 AM - 11:38 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-126] 全小4、中1を対象とした高岡市および富山市小児生活習慣病健診における食後脂質値の検討
○宮崎 あゆみ[1], 五十嵐 登[2], 小栗 絢子[3], 三川 正人[4], 稲尾 次郎[3], 長谷田 祐一[3], 鈴木 伸治[4], 西谷 泰[4], 島田 一彦[4], 村上 美也子[5], 馬瀬 大助[5] （1.高岡ふしき病院小児科,　2.富山県立中央病院　小児科,　3.高岡市医師会,　4.富山市医師会,　5.富山県医師会）

[III-P-127] 小児循環器疾患患児の家族は、抗加齢を実現し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ている―AGEsを用いた検討

○大津 幸枝[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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，　2.埼玉医科大学総合医療センター　看護部）

[III-P-128] 幼児の心血管危険因子値に与える本人、保護者の生活習慣の影響 ～全国調査～

○林 立申[1], 堀米 仁志[1], 岩本 眞理[2], 宮崎 あゆみ[3], 徳田 正邦[4], 久保 俊英[5], 吉永 正夫[6] （1.筑波大学大学院　小児科学，　2.横浜市立大学附属病院　小児循環器，　3.高岡ふしき病院　小児科，　4.徳田こどもクリニック，　5.岡山医療センター　小児科，　6.鹿児島医療センター　小児科）

[III-P-129] 在宅酸素療法（HOT)の学童期における問題点

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

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

心臓腫瘍　遺伝子／染色体異常

座長:浦島 崇 (東京慈恵会医科大学附属病院)

10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-130] 右室への転移性肝芽腫に対する摘出術の経験

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 富永 崇司, 佐多 荘司郎 （神奈川県立こども医療センター　心臓血管外科）

[III-P-131] 新生児期の心臓腫瘍に対する外科的アプローチ

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

[III-P-132] 13－，18－トリソミーにおける姑息手術

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

[III-P-133] 21trisomy患者に対する心臓血管外科治療

○廣瀬 圭一[1,2], 仁科 健[2], 丸井 晃[2], 水野 明宏[2], 安水 大介[2], 矢田 匡[2], 恩賀 洋平[2], 三宅 誠[1], 吉村 真一郎[1], 土井 拓[1], 山中 一朗[1,2] （1.天理よろづ相談所病院　先天性心疾患センター，　2.天理よろづ相談所病院　心臓血管外科）

[III-P-134] 巨大血小板性血小板減少症を合併した心室中隔欠損症の一手術例

○福場 遼平[1], 早田 義宏[1], 丹羽 恒介[1], 吉澤 弘行[2], 林 環[2], 武山 雅博[2], 野上 恵嗣[2], 吉田 昌弘[1], 嶋 緑倫[2], 上村 秀樹[1], 古家 仁[1] （1.奈良県立医科大学　先天性心疾患センター，　2.奈良県立医科大学　小児科）

ポスター | 2-01 外科治療

ポスター

ファロー四徴症

座長:川﨑 志保理 (順天堂大学)

11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-135] Pulmonary cusp and annular extension techniqueによるFallot四徴症根治術；新術式導入後4年までの評価

○平松 祐司[1], 吉村 幸浩[2], 松原 宗明[1], 高橋 実穂[3], 加藤 愛章[3], 堀米 仁志[3], 阿部 正一[1], 寺田 正次[2] （1.筑波大学医学医療系　心臓血管外科，　2.東京都立小児総合医療センター　心臓血管外科，　3.筑波大学医学医療系　小児科）

[III-P-136] Kreutzer techniqueによるファロー四徴症、肺動脈弁欠損の治療

○阿部 正一[1], 坂 有希子[1], 野間 美緒[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 松原 宗明[4], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科，　2.茨城県立こども病院　小児循環器科，　3.筑波大学医学医療系　小児科，　4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

[III-P-137] ファロー四徴における体肺動脈短絡術後の肺動脈弁輪の成長

○富永 佑児[1], 川田 博昭[1], 盤井 成光[1], 奥田 直樹[1], 小渡 亮介[1], 小森 元貴[1], 萱谷 太[2], 稲村 昇[2], 濱道 裕二[2], 河津 由紀子[2] （1.大阪府立母子保健総合医療センター　心臓血管外科，　2.大阪府立母子保健総合医療センター　小児循環器科）

[III-P-138] 先天性心疾患修復術後30年以上経過した肺高血圧を伴う肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術の2例

○岡 徳彦, 中村 祐希, 松永 慶廉, 荒記 春奈, 田村 智紀, 宝来 哲也, 北村 律, 鳥井 晋三, 宮地 鑑 （北里大学医学部　心臓血管外科）

[III-P-139] ファロー四徴症・肺動脈弁欠損に対する3弁付ePTFEグラフトを用いた右室流出路形成術

○阪本 瞬介[1], 小沼 武司[1], 新保 秀人[1], 近藤 真理[2], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2] （1.三重大学医学部附属病院　心臓血管外科，　2.小児科）

ポスター | 1-09 集中治療・周術期管理

ポスター

周術期：麻酔管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-140] 全身麻酔下心臓カテーテル検査後の覚醒時興奮の傾向
○花岡 透子, 大畑 淳 （長野県立こども病院　麻酔科）

[III-P-141] 新生児開心術後の鎮静鎮痛に関する多施設アンケートから
○杉村 洋子 （千葉県こども病院　集中治療科）

[III-P-142] 新生児および乳児に対するPAB直後の鎮静の重要性
○小西 章敦, 佐藤 充, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-143] 先天性心疾患周術期におけるNasal high flowの使用経験
○林 拓也, 梅原 直, 山田 香里 （神奈川県立こども医療センター　救急診療科）

ポスター | 1-09 集中治療・周術期管理

ポスター
周術期：術前管理

座長:脇 研自 (倉敷中央病院)
11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-144] 左心低形成症候群の新生児期術前管理
○黒嵜 健一[1], 三宅 啓[1], 海老島 宏典[1], 阿部 忠朗[2], 坂口 平馬[2], 北野 正尚[2], 白石 公[2] （1.国立循環器病研究センター　小児循環器集中治療室, 2.国立循環器病研究センター　小児循環器部）

[III-P-145] 動脈管閉鎖に起因する血行動態変化の予測について
○杉野 充伸, 朴 仁三, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 嘉川 忠博 （榊原記念病院　小児循環器科）

[III-P-146] 最近の総肺静脈還流異常症（TAPVC）の診断過程の検討
○富田 陽一[1], 林 真理子[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 桃井 伸緒[1], 若松 大樹[2] （1.福島県立医科大学医学部　小児科, 2.福島県立医科大学医学部　心臓血管外科）

[III-P-147] 心膜切開後症候群におけるアスピリンの有用性の検討
○渡邉 瑠美[1], 石井 徹子[2], 中西 敏雄[2] （1.東京女子医科大学医学部　医学科, 2.東京女子医科大学　循環器小児科）

[III-P-148] 内服治療が奏功した肺高血圧を伴う重症乳児僧帽弁閉鎖不全症の3例－当院で経験した乳児僧帽弁閉鎖不全症9例のまとめと共に－
○永田 佳敬[1], 池田 麻衣子[1], 關 圭吾[2], 馬場 礼三[3], 長井 典子[1] （1.岡崎市民病院　小児科, 2.中東遠総合医療センター　小児科, 3.あいち小児保健医療総合センター　循環器科）

ポスター | 2-02 体外循環・心筋保護

ポスター
体外循環①

座長:平田 康隆 (東京大学医学部附属病院)
10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-149] Bridge to Recoveryを目指した循環補助としての小児ECMOの成績
○黒子 洋介, 笠原 真悟, 上野 洋資, 堀尾 直裕, 小林 順子, 樽井 俊, 川畑 拓也, 小谷 泰弘, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 （岡山大学病院　心臓血管外科）

[III-P-150] 先天性心疾患術後重症呼吸障害に対し、awake ECMOが有効であった1例
○東田 昭彦[1], 鍵崎 康治[1], 帆足 孝也[1], 吉田 幸太郎[2], 林 輝行[2], 白石 公[3], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター　心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター　臨床工学部門, 3.国立循環器病研究センター　小児循環器科）

[III-P-151] Glenn循環下VV ECMOの一考察
○本村 誠, 齊藤 修, 齋藤 美香, 中山 祐子, 今井 一徳, 新津 健裕, 清水 直樹 （東京都立小児総合医療センター　救命救急・集中治療部　集中治療科）

[III-P-152] 単心室循環におけるECMO管理の現状
○中野 諭[1], 大崎 真樹[1], 櫨木 大祐[1], 濱本 奈央[1], 小野 安生[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院　循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院　循環器科, 3.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-153] 小児心臓手術後のECMO(Extracorporeal membrane oxygenation)の経験
○野間 美緒[1], 坂 有希子[1], 阿部 正一[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科, 2.茨城県立こども病院　小児循環器科, 3.筑波大学医学医療系　小児科, 4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

ポスター | 2-02 体外循環・心筋保護

ポスター
体外循環②

座長:打田 俊司 (愛媛大学大学院)
11:20 AM - 11:38 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-154] ECMOが有用であったtachycardia induced cardiomyopathy3例の経験
○堀尾 直裕, 笠原 真悟, 上野 洋資, 樽井 俊, 小林 純子, 小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 吉積 功, 新井 禎彦,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

佐野 俊二 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科　心臓血管外科）

[III-P-155] 重症先天性心疾患におけるECMO管理に関する課題描出の試み

○松井 彦郎[1], 大崎 真樹[2], 梅津 健太郎[3], 瀧聞 浄宏[4], 安河内 聰[4], 小野 安生[5], 坂本 喜三郎[6] （1.長野県立こども病院　小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院　循環器集中治療科, 3.長野県立こども病院　心臓血管外科, 4.長野県立こども病院　循環器小児科, 5.静岡県立こども病院　循環器科, 6.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-156] ECMOを使用し,救命し得た新生児,乳児3症例の検討

○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

PA・IVS

座長:猪飼 秋夫 (岩手医科大学附属循環器医療センター)
10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

[III-P-157] －発達した類洞交通および右室低形成を伴うPA/IVSにおける当院の治療戦略－

○佐藤 充, 小西 章敦, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-158] 純型肺動脈閉鎖症に対する新たな治療方針の構築

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

[III-P-159] 当院におけるPA/IVSに対する治療戦略の変遷

○長谷川 智巳[1], 大嶋 義博[1], 圓尾 文子[1], 松久 弘典[1], 野田 怜[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 田中 敏克[2], 亀井 直哉[2], 雪本 千恵[2], 山口 眞弘[3] （1.兵庫県立こども病院　心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院　循環器科, 3.明石医療センター　心臓血管外科）

[III-P-160] 当院における総動脈幹症の手術成績の検討

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 石丸 和彦, 熱田 祐一 （大阪市立総合医療センター　小児心臓血管外科）

[III-P-161] 右室二腔症修復術の遠隔成績

○白石 修一, 高橋 昌, 杉本 愛, 文 智勇, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

一般心臓病学①

座長:羽根田 紀幸 (どれみクリニック)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-001～I-P-006

所属正式名称：羽根田紀幸(どれみクリニック　小児科)

[I-P-001] 乳児期に根治術を行ったASD症例の検討

○今井 祐喜[1], 小川 昭正[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 福見 大地[2], 大森 大輔[2], 江見 美杉[2], 山本 英範[2] （1.安城更生病院　小児科, 2.中京病院中京こどもハートセンター　小児循環器科）

[I-P-002] 重症大動脈弁狭窄症に対する経皮的バルーン大動脈弁形成術(BAV)の有効性の検討

○島袋 篤哉[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 田澤 星一[1], 中野 裕介[1], 仁田 学[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 梅津 健太郎[2], 新富 静矢[2] （1.長野県立こども病院　循環器小児科, 2.長野県立こども病院　心臓血管外科）

[I-P-003] 胎児心エコー検査で発見された左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管による血管輪の2例

○長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 横澤 正人[1], 夷岡 徳彦[2], 新井 洋輔[2], 橘 剛[3] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター　心臓血管外科, 3.北海道大学病院　循環器外科）

[I-P-004] 当院における純型肺動脈閉鎖の治療成績とカテーテル治療の役割

○佐々木 赳[1], 村上 洋介[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[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）

[I-P-005] 心内修復術に到達したカントレル五徴症の一胎児診断例

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

[I-P-006] αグルコシダーゼ酵素活性が正常を示した乳児型ポンペ病の一例

○新井 修平[1], 小須賀 基通[2], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科, 2.国立成育医療研究センター　遺伝診療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-001] 乳児期に根治術を行ったASD症例の検討

○今井 祐喜[1], 小川 昭正[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 福見 大地[2], 大森 大輔[2], 江見 美杉[2], 山本 英範[2] （1.安城更生病院 小児科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科）

Keywords: ASD, 乳児, 手術

【背景】ASDは一般的に、若年齢での血行動態への影響を及ぼしにくく、手術適応となる例は少ない。【目的】乳児期までに手術が必要となったASD症例の検討。【方法】中京こどもハートセンターで手術を行ったASD、1998～2013年までで確認可能な11例について、診療録を後方視的に検討した。尚、PDA trivial leak合併例は対象に含めた。【結果】全11例中7例が21trisomy、2例が早産児・慢性肺疾患であった。その他1例は精神発達遅滞を認めるものの主要な内因性疾患・染色体異常は認めなかった。1例はASD術後も心不全が遷延し、その後肝血管腫が判明し手術を行った。これにより心不全は改善した。術前の心臓カテーテル検査は8例で実施した。Pp/Ps中央値0.84(0.65～1.0)・酸素負荷後0.62(0.58～0.92)、Qp/Qs1.5(1.2～2.6)・酸素負荷後2.4(1.3～3.0)、Rp8.5(1.3～11.0)であった。心臓カテーテル検査でsevere PHと判断した2例で、手術適応に肺生検を参考とした。手術不適応と判断した症例は存在しなかった。手術実施時期は生後4ヵ月(1～13)であった。術後は全症例で在酸素療法導入、9例で肺血管拡張薬導入した。現在も肺高血圧治療を行っている症例は4例であり、3例は術後1.5～3年以内でCLD2例、21trisomy1例であった。残る1例は術前severe PHで肺生検を行った21trisomyであり、術後8年経過していた。【考察】未熟児、21trisomy児に合併したASDは、早期に手術が必要になる可能性があり注意する必要がある。それらに該当しないASD例が有症状となった場合、心臓以外の短絡病変も念頭におく必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-002] 重症大動脈弁狭窄症に対する経皮的バルーン大動脈弁形成術(BAV)の有効性の検討

○島袋 篤哉[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 田澤 星一[1], 中野 裕介[1], 仁田 学[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 梅津 健太郎[2], 新富 静矢[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: severe valvular aortic stenosis, percutaneous Balloon valvuloplasty, Aortic regurgitation

【背景】先天性重症大動脈弁狭窄症に対する治療法は、弁狭窄の程度、弁形態、大動脈弁閉鎖不全（AR）の有無、心不全の重症度により左右される。当院では、初期治療としてカテーテルによるバルーン大動脈弁形成術(BAV)を選択することが多い。【目的】後負荷不適合により新生児期、乳児期早期に施行したBAVの効果と予後について明らかにする。【対象・方法】当院21年間（1993年～2015年）に重症大動脈弁狭窄症に対して、初期治療としてBAVを施行した18例（男13：女5）。診断時期、治療時期、弁輪径、術後大動脈弁閉鎖不全の有無、予後について後方視的に検討。【結果】診断時期；胎児期５例、新生児期11例、乳児期2例。治療時期；診断または出生からの治療介入までの期間；0-58日（平均8日）。遠隔期の死亡症例はなく、死亡例は４例（胎児期診断３例、新生児期１例）でいずれも出生後すぐに治療を必要とする重症左心不全の症例であった。全例、狭小大動脈弁輪（弁輪径Z-score＜-4.0）であり、3例は治療後早期に、１例は乳児期の大動脈弁置換術後に左心不全により死亡した。生存14症例は、未再介入；4例（28%）、再BAV；4例（28%）、再BAV+外科治療；2例（14%）、外科治療；4例（28%）。外科治療の術式は、大動脈弁形成術1例,Bentall術1例,大動脈弁置換術4例で、手術時期は9ヶ月～17.9歳(平均9.6歳）であった。BAV後の経過中に閉鎖不全を認め、中等度以上の逆流に進行した症例は9例（64%）であり、うち6例は外科的手術を必要とした。【結語】乳児期早期のBAVの初期治療は、狭窄の改善、外科的治療介入までの治療として有効な治療法である。しかし、治療後に徐々に閉鎖不全の悪化を認める症例が多く、再治療介入時期・治療法には弁逆流に関しても考慮しなければならない。また、胎児診断、新生児期早期診断症例は狭小弁輪で重症であることが多く、今後は胎児治療を含めた治療戦略を検討する必

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

要性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-003] 胎児心エコー検査で発見された左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管による血管輪の2例

○長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 横澤 正人[1], 夷岡 徳彦[2], 新井 洋輔[2], 橘 剛[3] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科,　2.北海道立子ども総合医療・療育センター　心臓血管外科,　3.北海道大学病院　循環器外科）

Keywords: 胎児心エコー, 血管輪, 左鎖骨下動脈

【はじめに】胎児心エコー検査の普及に伴い、心内奇形ばかりではなく、血管輪などの大血管異常も胎児期に診断されるようになってきた。今回、我々はSTIC法による胎児心エコースクリーニング検査で右側大動脈弓が判明し、左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管による血管輪の2例を経験したので報告する。【症例1】レベルIIの胎児心エコー検査にて、心内奇形を伴わない左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管と診断。出生後、明らかな気管狭窄の症状はなかったが、造影CT検査では左鎖骨下動脈起始部の狭窄を認め、左右上肢で10mmHg程度の血圧差を認めた。【症例2】レベルIIの胎児心エコー検査にて、心室中隔欠損、左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管と診断。出生後、次第に心不全症状が進行し利尿剤内服を開始。生後5ヶ月時に心内修復術を施行した。術前検査では左鎖骨下動脈の狭窄はなかったが、術中評価のために経食道心エコープローブを挿入したところ、左手に留置していた動脈圧ラインの圧波形が消失した。【結果】2例とも出生後に呼吸障害や嚥下障害は認めなかったが、心内奇形を伴わなかった1例に左鎖骨下動脈狭窄を認めた。心室中隔欠損を合併した例では、食道内からの物理的な左鎖骨下動脈への圧迫が疑われた。【考察】左鎖骨下動脈起始異常を伴う右側大動脈弓、左動脈管による血管輪においては、呼吸障害・嚥下障害が認めなくとも、左鎖骨下動脈の狭窄・血流障害などに注意を要する。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-004] 当院における純型肺動脈閉鎖の治療成績とカテーテル治療の役割

○佐々木 赳[1], 村上 洋介[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[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）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, カテーテル治療, 類洞交通

背景：純型肺動脈閉鎖(PAIVS)は二心室修復(BVR)やFontan型修復(UVR)に到達するまでに手術やカテーテルインターベンション(CI)を複数回要するものがある。目的：当院のPAIVSの治療成績を振り返り、CIの役割を検討する。対象：2000年１月以降に初回心カテを実施したPAIVS15例。出生体重1612～3505g(中央値2543g)結果：(1)最終治療方針はBVR 6例、UVR 9例。出生時TVDはBVR 76～110%(中央値91)(TV z score -1.2～0.6、中央値-0.5)、UVR 29%～66%(中央値44)(TV z score -6.6～-1.9、中央値-4.3)、初回心カテ時右室拡張末期容積(RVEDV)はBVR 52～133%(中央値94)、UVR 12%～52%(中央値29)。UVR全例で類洞交通(SC)がみられた。(2)BVR群の初回治療は経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)2例(ワイヤ穿孔1,RFワイヤ穿孔1)、Brock手術4例。Brock後にPTPV追加2例。Brock後にBT、PTA、コイル塞栓術追加1例。死亡１例(Brock後)。術後経過観察期間0.5～14.8年（中央値6.5）。治療後の肺動脈弁圧較差4～35mmHg(中央値27)、逆流は軽度まで。(3)UVR群： Fontan到達7例、PLE発症しtake down 1例、Fontan待機中 1例。TVD 66%ありRV overhaul 後にUVRの方針となったもの1例。Fontan到達までの手術回数3-7回、5例でCI施行 (PTA 4例に計8回、コイル塞栓

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術2例に計3回)。1例はBDG術後の難治性胸水貯留例で、肺動脈に対して計5回のPTAを施行しPAI 110から231まで改善しFontanに到達した。死亡なし。結語：BVR群は手術、CIの組み合わせにより経過良好であった。RFワイヤ使用により初回治療の安全性がより向上すると思われた。UVR群における肺動脈狭窄、肺動脈低形成には積極的なCIの介入が有用であった。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-005] 心内修復術に到達したカントレル五徴症の一胎児診断例

○越智 琢司[1], 林 泰佑[1], 真船 亮[1], 佐々木 瞳[1], 金子 正英[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 賀藤 均[1], 森下 寛之[2], 阿知和 郁也[2], 金子 幸裕[2] （1.国立成育医療研究センター　循環器科,　2.国立成育医療研究センター　心臓血管外科）
Keywords: カントレル五徴, 両大血管右室起始症, 心臓脱

【はじめに】カントレル五徴症は、臍上正中の腹壁欠損、胸骨下部欠損、横隔膜の前方部欠損、横隔膜部の心外膜欠損、および心奇形を伴う、稀な先天性奇形である。重症度はさまざまで、治療戦略も確立されていない。私どもは、胎児期に診断されたカントレル五徴症に対し、心内修復術に到達し得た男児例を経験した。【症例】母は34歳初産婦。在胎22週に、臍帯ヘルニア、両大血管右室起始症と胎児診断された。在胎38週6日に体重2903 gで出生した。出生直後に自発啼泣したが、陥没呼吸・呼吸促迫がみられたため、生後7分で気管内挿管した。カントレル五徴症と診断し、臍帯ヘルニアに対し、直ちにサイロを造設し、日齢5に外科的修復を行った。日齢15に抜管し、以後はnasal CPAPで呼吸管理を行った。心エコーにて、両大血管右室起始症（大動脈弁下型VSD）、左上大静脈遺残、肺動脈狭窄と診断した。また心臓脱を認め、心尖部が胸郭外に脱出し皮膚のみに覆われている状態であった。吸気時に心臓が胸郭内に還納され、呼気時に脱出する、奇異性の呼吸運動を認めた。啼泣時にチアノーゼが増悪するが、安静時には室内気下で経皮酸素飽和度90%を維持していた。肺動脈狭窄の推定圧較差は25 mmHgで、肺血流は多い状態であったが、心不全徴候はなく、順調な体重増加が得られた。日齢79に体重が4.7 kgとなり、啼泣時のチアノーゼもあることから心内修復術（VSDパッチ閉鎖、肺動脈弁交連切開、右室流出路筋束切除・パッチ拡大）を施行した。胸骨閉鎖は可能だったが、心臓が脱出している胸骨欠損部分の皮膚を閉創できず、二期的に閉創を行った。【考察】カントレル五徴症は予後不良とされるが、心臓脱が軽度で、肺低形成や広範囲の横隔膜欠損による高度の呼吸障害がない場合は、適切な管理により心内修復術に到達できる。本症例では、在宅を目指した呼吸管理の確立と、胸壁再建をいつ行うかが今後の課題であり、文献的考察を含めて報告する。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-006] αグルコシダーゼ酵素活性が正常を示した乳児型ポンペ病の一例

○新井 修平[1], 小須賀 基通[2], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科,　2.国立成育医療研究センター　遺伝診療科）
Keywords: ポンペ病, SRL, αグルコシダーゼ

【背景】ポンペ病は、酸性αグルコシダーゼ(GAA）が先天的に欠損しているため、ライソゾームにグリコーゲンが蓄積し、骨格筋、心筋障害を呈する常染色体劣性遺伝の先天代謝異常症である。本病の確定診断は、GAA酵素活性測定、遺伝子検査、筋生検などによる。【症例】10か月女児。7か月より気管支炎を繰り返す。9か月に肝酵素・CKの軽度上昇を指摘され、9-10か月健診で筋トーヌスの低下を指摘された。10か月に感冒症状で受診時に心肥大、不整脈を指摘された。入院時の血液検査でCK 202U/L、BNP 398pg/mLと上昇を認めた。心エコーで輝度上昇を伴う左室壁肥厚、LVEF 55%と心機能の低下を認めた。心電図では心房性期外収縮、左室肥大所見を認めた。経過からポンペ病を疑い、検査センターSRLでαグルコシダーゼ酵素活性測定を施行したところ、13.1 nmol/mg protein/hr（正常参考値13.1-46.3）と正常下限であり確定診断には至らなかったため、改めて国立成

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

育医療研究センターで精査を依頼したところ、GAA酵素活性測定低下と遺伝子異常を認め、ポンペ病と診断した。酵素補充療法を開始したところ、3か月でBNP 1084→109pg/mL、エコーではLVd mass index 284→126g/m^2、E/e' 21.7→9.6と改善を認めた。発達面でも改善を認め、気道感染の頻度は減少した。【考察】本症例ではαグルコシダーゼ酵素活性は低下を認めなかったが、GAA酵素活性は低下を認めた。SRLのαグルコシダーゼ酵素活性測定ではGAA以外のアイソザイムも一緒に測定するため、ポンペ病の鑑別には不十分な場合がある。【結語】αグルコシダーゼ酵素活性のみでポンペ病を除外している症例については、改めてGAA酵素活性測定による鑑別が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

複雑心奇形①

座長:西川 浩 (JCHO中京病院)

Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-007～I-P-011

所属正式名称：西川浩(JCHO中京病院中京こどもハートセンター　小児循環器科)

[I-P-007] 肺動脈弁欠損症11例の検討

○押田 康一[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 秋本 竜矢[1], 長友 雄作[1], 渡邉 まみ江[1], 山本 順子[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 那隆[1] （1.九州病院　小児科, 2.九州病院　心臓血管外科）

[I-P-008] 両大血管左室起始症の診断および予後の検討

○福永 啓文[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[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）

[I-P-009] 胎児期にcircular shuntを形成し出生後に異なる経過を示したEbstein奇形の3例

○田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1], 鏑木 浩太[1], 中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科, 2.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科）

[I-P-010] Ebtesin奇形におけるStarnes手術後の心室容量の変化

○石原 健一[1], 佐川 浩一[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 福永 啓文[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[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）

[I-P-011] 当院での一側肺動脈閉鎖合併総動脈幹症の経験

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[2], 角 秀秋[2], 蓮把 朋之[3], 本村 秀樹[3] （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, 3.長崎大学　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-007] 肺動脈弁欠損症11例の検討

○押田 康一[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 秋本 竜矢[1], 長友 雄作[1], 渡邉 まみ江[1], 山本 順子[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 那隆[1] （1.九州病院　小児科,　2.九州病院　心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈弁欠損, ファロー四徴症, BAP

【背景】肺動脈弁欠損症は新生児早期より重症呼吸不全で発症する稀な疾患である。胎児診断の進歩による早期診断や新生児期開心術の進歩によりどのように予後が変遷してきたかを検討する。【対象】2015年1月までに当院に入院した肺動脈弁欠損症11例（男4例）の臨床経過を診療録より後方視的に検討した。【結果】在胎週数は38週(33～40)、出生時体重2622g(1720～3106) g、胎児診断は3例でなされていた。合併症は食道閉鎖1例、鎖肛1例、22q11.2欠失症候群1例に認めた。手術前に人工呼吸管理を要したのは3例で、3例とも出生直後から施行されていた。手術は全例に施行され、手術時日齢は69（14～469）であった。右室流出路形成は一弁付きパッチによるものが8例、弁付き人工導管を用いたものが2例であった。肺動脈縫縮は9例に施行されていた。呼吸不全の進行により早期の手術介入を要したものは7例であった。死亡は3例、うち周術死が2例で、2例とも術前より呼吸不全を認めていた。残りの1例は術後4か月での感染、呼吸不全増悪による死亡であった。カプランマイヤー法による1年・5年・10年生存率はそれぞれ78%、65%、65%であった。死亡例と最近の症例を除いた6例において術後心臓カテーテル検査が施行されており、右室圧は平均38mmHg(19～58)、右室/左室圧比0.42(0.22～0.7)であった。術後遠隔期には流出路狭窄による右室圧の上昇のため、再手術が3例(うち導管置換1例)、カテーテルによるバルーン治療が4例にのべ7回行われていた。再治療回避率は1年・5年・10年がそれぞれ72%、58%、38%であった。【考察】肺動脈弁欠損症11例を検討した。特に新生児期より呼吸不全を発症する重症例では、早期の手術介入を要し、予後不良であった。乳児期以降での生命予後は良好であるが、低年齢での右室流出路形成術であり、高頻度で再治療が必要となる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-008] 両大血管左室起始症の診断および予後の検討

○福永 啓文[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[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: 両大血管左室起始, DOLV, 心内導管修復術

【背景】両大血管左室起始症（以下DOLV）は両大血管の大部分または完全に左室より起始するまれな心奇形である。解剖学的特徴、診断、治療法および予後に関する情報は限定的である。【方法】当院で経験したDOLV症例に関し、上記について診療録から後方視的に検討した。【結果】1980年から2014年までに左室型単心室を除外した7例をDOLVと診断した。全例にVSDを認め、6例はsubpulmonary typeで1例はsubaortic typeであった。他の合併奇形はASD3例(43%)、大動脈縮窄3例(43%)、肺動脈弁狭窄2例(29%)、大動脈弓離断1例(14%)であった。DOLVの術前診断は5例で、2例は術中診断だった。術前診断の3例がエコー診断、2例がカテーテル検査で診断していた。術中診断された2例の術前診断はVSD+ASD+PS+CoAとTOFであった。心内修復術はRastelli型手術が4例(57%)、うち3例が一期的手術、1例は二期的手術を行った。VSD patch closureのみは3例(43%)であった。Rastelli型手術を選択された症例は、PS（2例）、IAA、CoAを合併していた。6例を当院で経過観察しており(術後観察期間平均5.5年)、全例生存している。再介入としてre-RVOTR1例、末梢性PSに対するバルーン拡張術1例であった。【考察】DOLVはまれな疾患であることから、肺動脈の起始を確認する際、右室から肺動脈への経路が正常パターンより描出困難である時にこの疾患を考える必要がある。VSD閉鎖のみならず、Rastelli型手術も選択肢としてあがるため、術前診断は重要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-009] 胎児期にcircular shuntを形成し出生後に異なる経過を示したEbstein奇形の3例

○田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1], 鏑木 浩太[1], 中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科,　2.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科）

Keywords: Ebstein奇形, circular shunt, 肺動脈弁逆流

【背景】Ebstein奇形（EA）は三尖弁逆流（TR）と右室機能の程度により幅広い臨床像を呈する。肺動脈弁逆流を伴いcircular shuntを呈するEAは重症で、確立された管理・治療はない。【症例】症例1：妊娠31週に心疾患を疑われEAと診断。TR流速は2.6m/sで経過中に心胸郭断面積比（CTAR）が66%まで拡大したため、在胎36週5日に帝王切開で出生。出生後は人工呼吸管理下FiO_2 1.0、NO 20ppm吸入で治療。PGE1製剤、DOA・DOB使用するも血圧が保てず、日齢1に右房・右室縫縮術および肺動脈結紮術を施行したが日齢5で永眠した。症例2：妊娠35週に右房拡大を指摘されEAと診断。TR流速2.7m/s、CTAR 65.3%で在胎38週4日に帝王切開で出生。人工呼吸管理下FiO_2 1.0、NO 10ppm吸入で治療。動脈管の閉鎖に伴い肺動脈の順行性血流を認めるようになり日齢41で退院。現在2歳で利尿剤内服のみで外来通院中である。症例3：在胎27週にEAと診断。TR流速0.7m/s、CTAR 57.5%、在胎38週6日で帝王切開により出生。挿管しFiO_2 1.0で管理するも、動脈管狭小化に伴い酸素化が保てなくなったため、二心室修復は困難と判断。PGE1製剤を投与後、日齢7にStarnes術およびBTシャント術を施行。月齢5ヶ月時にGlenn術を施行し、現在TCPC術待機中である。【考察】circular shuntを伴ったEAの病態には高度の右心不全や肺の低形成とそれにともなう肺高血圧など様々な因子が関連する。3症例は異なった経過を示したが、その差異は人工呼吸管理、100%酸素、NO 吸入、肺動脈拡張剤等の治療で順行性肺血流がどの程度保たれたかによると思われる。【結語】circular shuntを伴った重症EAにも早期死亡例、単心室修復例から乳児期の手術回避可能な例まであり分娩時期も含め十分な治療計画が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-010] Ebtesin奇形におけるStarnes手術後の心室容量の変化

○石原 健一[1], 佐川 浩一[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 福永 啓文[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[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: Ebstein奇形, Starnes手術, 心臓カテーテル検査

【背景】右心バイパスが適応されるEbstein奇形に対し、Starnes手術(S術)を要することがある。フォンタン手術(F術)を最終目標とする場合、体心室とならない右室の存在が問題となる。
【目的】S術後の右室容量の変化と左室への影響を検討した。
【方法】Ebstein奇形症例で、S術を行った13例のうち、術後心臓カテーテル検査で複数回右室拡張末期容積(RVEDV)を計測できた3例。3例とも三尖弁を完全閉鎖し、右室から肺動脈への順行路は確保され、肺動脈弁閉鎖不全は認めなかった。RVEDV、右室収縮期圧(RVp)、左室拡張末期容積(LVEDV)、左室駆出率(EF)、左室dp/dt maxを検討した。
【結果】症例1；11歳男性 S術時期：7か月、グレン手術(G術)と同時に施行。計測日：S術後7か月/24か月後。RVEDV:12(36)/10ml(21%N)、RVp:12/10mmHg、LVEDV:32 (119)/34ml(89%N)、LVEF:68/66%、左室dp/dt max:1920/2256mmHg/sec
症例2；19歳女性 S術時期：8歳、G術と同時に施行。計測日：S術後7か月/15か月後。RVEDV：58(71)/53ml(61%N)、RVp 18/16mmH、LVEDV：78(107)/ 91ml(118%N)、LVEF 64/67%、左室dp/dt max 2976/2400mmHg/sec
症例3；11歳女性 S術時期：3歳、F術と同時に施行。計測日：S術後6か月後/51か月後。RVEDV:18(37)/33ml(53%N)、RVp:15/21mmHg、LVEDV:44(104)/38.1ml (71%N)、LVEF 75/78%、左

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

室dp/dt max:1824 /1344mmHg/sec
【考察】右室容量が減少していた２例では、左室の絶対容量は増加し、左室dp/dt maxもほぼ保たれていた。右室容量が増加していた症例は、左室容量が減少し、左室dp/dt maxの低下傾向を認めた。
【結論】今回の検討ではS術時期が新生児早期ではなく、待機可能な症例であったため、観察期間も短く、S術後の経年変化を十分にとらえられていない可能性がある。右室容量が縮小していない症例では、左室容量の低下、左室機能が低下する可能性があり、慎重に観察する必要があると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-011] 当院での一側肺動脈閉鎖合併総動脈幹症の経験

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[2], 角 秀秋[2], 蓮把 朋之[3], 本村 秀樹[3] （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,　3.長崎大学　小児科）

Keywords: 総動脈幹症, 肺動脈閉鎖, Rastelli手術

【背景・目的】一側肺動脈閉鎖を伴う総動脈幹症は稀な疾患で、1981年から2014年までに当院で手術を行った総動脈幹症54例中4例に一側肺動脈閉鎖を合併した。各々異なる臨床経過を辿ったので報告する。【症例1】女児。1歳時近医で心臓カテーテル検査（カテ）を施行し総動脈幹症、左肺動脈閉鎖と診断。3歳9ヶ月時当院を紹介受診した。3歳11か月時術前カテで肺動脈圧/体動脈圧比（Pp/Ps）=0.938と肺高血圧（PH）を認めたが、酸素負荷で肺血管抵抗が低下した。4歳2か月時左肺動脈の再建はせず、Rastelli手術（R術）を施行。術後PHが持続し4歳4か月時死亡した。【症例2】28歳男性。10か月時カテで総動脈幹症、左肺動脈閉鎖と診断。PH（Pp/Ps =0.82）を認めた。10か月時左肺動脈は再建せずR術を施行。術後PHが持続したが、徐々に改善した。【症例3】12歳男児。9生日にカテを施行し総動脈幹症、左肺動脈閉鎖と診断。またPHを認めた（Pp/Ps =0.98）。24生日に右肺動脈絞扼術を施行。1歳時左肺動脈は再建せず、R術を行った。その後右室流出路狭窄が進行し再度R術を施行。【症例4】4か月女児。生後1か月時近医で肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、主要体肺動脈側副血管(MAPCA)と診断。チアノーゼが進行し、2か月時当院で心カテを施行したが、右肺動脈への順行性血流、MAPCAはなく逆行性肺動脈造影により右肺動脈閉鎖と診断した。またその際左肺動脈狭窄をみとめた。生後3か月時にR術および肺動脈形成術を行い右肺動脈の再灌流を得た。術後急性期は右肺のうっ血および右肺動脈への逆行性血流がみられたが、徐々に改善した。【考察】症例1-3では、閉鎖した肺動脈の残存確認が不十分で再建することができず、１例は術後肺高血圧の残存により失った。一側肺動脈閉鎖症例では、できるだけ早期に肺動脈の有無を確認し、再建に向けた努力をする事で遠隔期予後の改善を期待することができると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

画像CT

座長:牛ノ濱 大也 (福岡市立こども病院)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-012～I-P-016

所属正式名称：牛ノ濱大也(福岡市立こども病院　小児科(循環器))

[I-P-012] 生後早期に介入が必要であった右側相同の新生児に対する造影CTの経験

○神崎 歩[1], 黒嵜 健一[2], 中島 光一朗[2], 石塚 潤[2], 辻井 信之[2], 北野 正尚[2], 矢崎 諭[2], 市川 肇[3], 白石 公[2]
（1.国立循環器病研究センター　放射線部, 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）

[I-P-013] ECMO装着下CT検査の有用性と安全性

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 石塚 潤[1], 辻井 信之[1], 神崎 歩[2], 帆足 孝也[3], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[3], 白石 公[1], 林 輝行[4] （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　放射線科, 3.国立循環器病研究センター　小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター　臨床工学部）

[I-P-014] 小児の心臓CTにおける血管造影用カテーテルの検討

○田原 昌博, 真田 和哉, 新田 哲也, 下薗 彩子 （あかね会土谷総合病院　小児科）

[I-P-015] カテーテルインターベンションおよび外科治療に対する肺血流シンチグラフィーと造影CTとのfusion imaging評価

○面家 健太郎[1,2], 羽田 崇利[3], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 宮崎 勇輔[3], 小川 知博[3], 太田 三恵子[3], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 竹内 敬昌[4], 桑原 尚志[1] （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）

[I-P-016] カテーテル検査とTc心筋血流SPECTの左室容積の比較～QGS, cardioGRAF, CardioREPOを用いて～

○寺澤 厚志[1], 面家 健太郎[1], 星 みゆき[1], 山本 哲也[1], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1], 大田 三恵子[2]
（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　RI検査室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-012] 生後早期に介入が必要であった右側相同の新生児に対する造影CTの経験

○神崎 歩[1], 黒嵜 健一[2], 中島 光一朗[2], 石塚 潤[2], 辻井 信之[2], 北野 正尚[2], 矢崎 諭[2], 市川 肇[3], 白石 公[2] （1.国立循環器病研究センター　放射線部, 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: 画像診断, CT, intervention

【目的】肺静脈閉塞を伴う右側相同では生後早期に治療方針の決定を要する場合がある．その際に診断の補助として緊急的に施行された造影CTの問題点を検討する．【対象と方法】2012年以降に日令0で造影CTを行った肺静脈閉塞を伴う右側相同の新生児5症例を対象として，画像と被ばく線量について後方視的に検討した．【撮影方法】使用機器はSiemens社SOMATOM Definition Flash，造影剤はiopamidol 1.9±0.4ml/kgをインジェクターを用いて14〜25秒間で静注し，静注終了に合わせて撮影を開始した．4例は挿管呼吸管理され呼吸停止下に撮影．2例は撮影の6-7秒後に追加の撮影を繰り返した．【結果】院内出生は4例，出生から検査開始までの時間は3.0±1.2時間，院外からの搬送が1例，検査開始まで8時間だった．5例中3例は日中の検査時間内の緊急対応で，2例は時間外だった．検査室内での状態の悪化はなく，全例で得られた画像は治療方針の検討に用いることができた．再構成された画像のCT値は大動脈内523±83HU，垂直静脈(VV)内348±103HUでVV内の濃度は低く，6-7秒後の撮影が追加された2例はいずれも2相目でVV内の濃度が上昇した．画像ノイズは24.1±11HUで，院内の通常検査(18.8±2.4HU)よりもノイズの高いものがあった．ECG同期撮影を行った4例では1撮影あたりCTDIvol 2.5±0.4mGy，DLP 33.3±6.3mGy・cmで，通常検査(CTDIvol 2.1±0.3mGy，DLP 18.0±2.9mGy・cm)よりも高かった．【結語】日令0の高度な肺静脈閉塞を合併した新生児に対してCTは安全に施行することができ有用であった．肺静脈内への造影剤の到達が悪く，撮影条件に対して画像ノイズが高い傾向であり，撮影条件の設定や造影と撮影のタイミングに留意する必要がある．

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-013] ECMO装着下CT検査の有用性と安全性

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 石塚 潤[1], 辻井 信之[1], 神崎 歩[2], 帆足 孝也[3], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[3], 白石 公[1], 林 輝行[4] （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　放射線科, 3.国立循環器病研究センター　小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター　臨床工学部）

Keywords: CT, ECMO, 有用性・安全性

マルチスライスCTは，技術発展により低被曝かつ短時間の検査が可能になり，小児循環器領域に於いても画像診断の要となっている．一方，小児集中治療領域ではECMOを用いた蘇生（E-CPR）が行われる様になり，特に小児循環器領域ではその有効性が高いことが示されてきた．E-CPR後にECMO装着下CT検査を施行した乳幼児3例を経験したので，その有用性と安全性について文献的考察を加えて報告する。【症例1 】4か月女児。Right isomerism, CIRV, DORV, PS, RAA, PDA, bilateral SVC central shunt手術後。シャント閉塞から呼吸循環不全となりECMO導入。Glenn手術適応判断のためECMO装着下に造影CTを施行．肺動脈形態はGlenn手術適応と判断されたが、頭部CTで脳浮腫ありcentral shunt再建となった。【症例2】3か月女児。CIRV, PS, bilateral SVC, PA sling, hypoplastic RPA, hypoplastic trachea。前医でPA slingと診断。日齢41に呼吸不全となり気管内挿管。他院への搬送途中に徐脈となり、当院へ緊急転入しECMO導入。ECMO下の造影CTで気管と肺動脈を評価して、PA sling解除術を施行した．日齢46に気管形成術を施行し術後17日でECMO離脱。【症例3】5歳男児。AVD, DORV, I-MGA, PSに対してDouble switch operation施行。術後間質性肺炎を合併しステロイドパルス療法で改善せず、術後45日にECMO導入。以後理学療法などで呼吸状態の改善をはかった．術後60日にECMO下の胸部単純CTで間質性肺炎の改善を確認し，術後64日でECMO離脱。いずれの症例も、移動や撮影時の機器・カテーテルト

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ラブルのリスクがあり、臨床工学技士の協力が不可欠であった。画像の精度は高く、迅速かつ正確な病態把握に有用であった。ECMO装着下でのCT検査の必要性は今後さらに増加すると思われ、移動方法や人員確保など安全面への工夫、ECMO循環を考慮した撮影方法などの工夫が必要になると考える。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-014] 小児の心臓CTにおける血管造影用カテーテルの検討

○田原 昌博, 真田 和哉, 新田 哲也, 下薗 彩子 （あかね会土谷総合病院　小児科）

Keywords: computed tomography, catheter, infusion pressure

【背景】小児の心臓CTでは速い心拍数に対して、造影剤を急速注入することでCT値を上げている。24ゲージ留置針では注入圧上昇のために注入速度が制限されるため、新生児であってもしばしば22ゲージの留置針を用いて血管確保を行い、CTを施行している。2013年に血管造影用カテーテルとして医療機器認証されたBD Nexiva Diffusics（ネクシーバ）は、24ゲージでも3ml/secの流速が確保され、注入圧低減が見込める。【方法】心臓CTでのネクシーバの有用性を検討する目的で、血管確保を従来の22ゲージで行った群(C群)、ネクシーバ24ゲージで行った群(N群)に分けて、撮像時のCT値、注入圧を比較検討した。対象は2014年6月～2015年1月に心臓CTを施行した先天性心疾患の乳児15人で、C群(8人)(2014年6～10月)、N群(7人)(2014年11月～2015年1月)。GE Health care製light Speed VCTを用い、管電圧80kV、管電流Auto mA、ピッチ1.375、回転速度0.40sec/rotationで、ヨード造影剤(300mgI/ml)2ml/kgを右手背静脈から注入し、心臓CTを施行した(心拍呼吸抑制未施行)。【結果】平均施行月齢はC群1.31±1.99ヶ月(日齢4～5ヶ月)、N群2.85±2.84ヶ月(日齢7～7ヶ月)、平均体表面積はC群0.19±0.05m ^{2}、N群0.21±0.06m ^{2}。CT値はC群、N群でそれぞれ、上行大動脈419.3±60.2HU、459.2±69.5HU、主肺動脈434.6±76.2HU、458.7±58.3HU、上大静脈480.5±95.0HU、549.9±79.6HUであり、有意差は認めなかった。一方、最大注入圧はC群0.49±0.13kg/cm^2、N群0.14±0.05kg/cm^{2}でありN群の方が有意に低値であった($p<0.01$)。【考察】24ゲージのネクシーバでは従来の22ゲージと比較して注入圧が低減しており、CT値は同等の値であった。体格、確保血管の血管径などにばらつきがあり、正確な比較は難しいが、ネクシーバを用いて心臓CTを行うことにより、より安定したCT値を得ることができる。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-015] カテーテルインターベンションおよび外科治療に対する肺血流シンチグラフィーと造影CTとのfusion imaging評価

○面家 健太郎[1,2], 羽田 崇利[3], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 宮崎 勇輔[3], 小川 知博[3], 太田 三恵子[3], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 竹内 敬昌[4], 桑原 尚志[1] （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: intervention, 肺血流シンチグラフィー, 造影CT

【はじめに】 成人領域での急性冠症候群治療では従来の血管径・狭窄率を基とした治療血管選択から心筋血流シンチグラフィーやfractional flow reserveを用いた血流情報を基としたものへと変わりつつある。小児領域では末梢性肺動脈の治療の際に肺血流シンチグラフィー(以下LP)や造影CTを基として治療を行っていたが、十分に活用されているとは言い難い状況である。今回、経皮的および外科的肺動脈形成術におけるflow dependent strategyの確立を目指したLPと造影CTのfusion imaging作成を試みたので報告する。 【目的】 LPと造影CTのfusion imagingを作成し、肺動脈血流調整へ治療介入する際の有用性について検討する。 【対象・方法】 LPと造

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

影CTを同時期に施行した8例。年齢：中央値4.3歳(0.2-30.3歳)。LPはBright View X with CT(Philips社製)を、造影CTはAquilion 64(東芝社製)、造影剤は1-2ml/kg。Fusion imagingの作成はZiostation2(ザイオソフト社製)で行った。 【結果】 8例中7例(88%)でfusion imagingは作成可能であった。作成に要した時間はおよそ30分であった。Fusion不可であった症例はLP時の体動が大きかった症例であった。 【考察】 作成されたfusion画像では造影CTで描出される狭窄血管に合わせてLP由来の肺血流情報が提示することが可能であった。これまでLPと造影CTをそれぞれに診断し、術者の脳内で補完していたものを同時に描出することで、術者だけでなく修練医を始めとした治療スタッフとの問題意識の共有、LP・造影CTともになじみのない患者・家族への説明などに有用と考えられた。特に主要大動脈肺動脈側副血行路などの症例ではLPでの肺区域は正常と異なり、造影CTでの直接的な血管を同時に描出することで理解が深まると考えられた。 【結語】 造影CTとLPを同時に表現することで肺血管と血流の関係性がより良く描出されるようになり、治療前後の評価、理解共有などに有効である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-016] カテーテル検査とTc心筋血流SPECTの左室容積の比較～QGS, cardioGRAF, CardioREPOを用いて～

○寺澤 厚志[1], 面家 健太郎[1], 星 みゆき[1], 山本 哲也[1], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1], 大田 三恵子[2] （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　RI検査室）
Keywords: 心筋血流SPECT, CardioGRAF, CardioREPO

【背景】Tc心筋血流SPECTでは心機能解析ソフトQuantitative Gated SPECT(QGS)が古くから用いられてきたが、small heartでは収縮末期容積(ESV)が過小評価、心収縮率(EF)が過大評価されるため、小児では解析が困難となることがある。その後、CardioGRAF(GRAF)やCardioREPO(REPO)といった位相解析ソフトが開発されてきたが、小児での使用報告はまだ多くない。
【目的】カテーテル検査とQGS、GRAF、REPOによる左室容積を比較すること。
【方法・対象】2011年8月から2015年1月に当科で安静時Tc心筋血流SPECTを施行した、2心室循環の患者。装置はPhilips社のBright View X with CTを使用し、解析はQGSおよびGRAF、REPO(ともに富士フイルムRIファーマ製)を用いて左室拡張末期容積(EDV)、ESV、EFを解析し、検査の前後1ヶ月以内に施行されたカテーテル検査(Cath)と比較した。
【結果】対象は26件、25例。17件がESV20ml以下のsmall heartであった。施行時年齢5.8歳(中央値 範囲：月齢2～36歳)、男性17例、女性8人。体重中央値11.9kg、BSA中央値0.53m^2。EDVは、QGS=0.61×Cath(R^2=0.92)、GRAF=0.94×Cath(R^2=0.84)、REPO=0.73×Cath(R^2=0.81)。ESVは、QGS=0.56×Cath(R^2=0.86)、GRAF=0.96×Cath(R^2=0.76)、REPO=0.68×Cath(R^2=0.65)。EFは、QGS=1.19×Cath(R^2=0.51)、GRAF=1.00×Cath(R^2=0.08)、REPO=1.01×Cath(R^2=0.14)であった。
【考察】EDV・ESVはGRAFが最も一致しており、相関も良好であった。QGSとREPOも係数がつくものの、相関は良好であった。EFはQGSが最も相関していた。GRAFやREPOで2例逸脱する症例があったが、最も低体重（6kg以下)2児であり、その2児を除外すると、REPO=1.00×Cath(R^2=0.47)と相関した。small heartの中でも比較的体重のある症例では解析可能であった。解析に許容される体重などを検討していくためには、今後のデータの蓄積が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心臓血管機能①

座長:杉本 昌也 (旭川医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-017～I-P-022

所属正式名称：杉本昌也(旭川医科大学　小児科)

[I-P-017] 小児心臓カテーテル検査における負荷試験時の非侵襲的心拍量モニターによる循環動態変化モニタリング

○高橋 祐樹[1], 関 明彦[1], 深町 直之[1], 下田 隼人[1], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3], 石井 陽一郎[3], 池田 健太郎[3], 中島 公子[3], 田中 健佑[3] （1.群馬県立小児医療センター技術部　臨床工学室,　2.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科,　3.群馬県立小児医療センター　循環器科）

[I-P-018] 心室-大動脈平均圧関係の測定意義

○桑田 聖子[1,2], 栗嶋 クララ[1], 金 晶恵[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）

[I-P-019] ファロー四徴症術後患者における左室内圧較差の検討

○小林 真紀[1], 高橋 健[1], 山田 真梨子[1], 松井 こと子[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 川崎 志保里[2], 板谷 慶一[3], 宮地 鑑[3], 清水 俊明[1] （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,　3.北里大学　血流解析学講座）

[I-P-020] MRIによる上行大動脈断面積変化を用いた中心大動脈収縮期圧推計法の検討

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 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）

[I-P-021] 拡張早期左室内圧較差および左室変形評価による、小児がん治療後の心機能低下の早期発見。

○重光 幸栄[1], 高橋 健[1], 山田 真梨子[1], 秋元 かつみ[1], 坂口 佐知[1], 藤村 純也[1], 斉藤 正博[1], 稀代 雅彦[1], 宮地 艦[2], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学　小児科,　2.北里大学　血流解析学講座）

[I-P-022] 心房中隔欠損症(ASD)における心房内皮機能障害に関する検討

○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-017] 小児心臓カテーテル検査における負荷試験時の非侵襲的心拍量モニターによる循環動態変化モニタリング

○高橋 祐樹[1], 関 明彦[1], 深町 直之[1], 下田 隼人[1], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3], 石井 陽一郎[3], 池田 健太郎[3], 中島 公子[3], 田中 健佑[3] （1.群馬県立小児医療センター技術部　臨床工学室,　2.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科,　3.群馬県立小児医療センター　循環器科）

Keywords: 心臓カテーテル検査, 酸素負荷試験, 非侵襲的心拍出量モニタ

【背景】小児心臓カテーテル検査における心拍出量等の循環動態を評価する方法としてFick法やエコー法があるが、測定は容易ではなく、簡便に計測し評価できる方法がリスク回避の上でも好ましい。近年非侵襲的心拍量モニター（エスクロンミニ）による測定が可能となり、小児においても容易に循環動態を連続測定できるようになった。【目的】小児心臓カテーテル検査における酸素負荷試験において心拍出量モニターを使用し、負荷試験に伴う循環動態の変化を捉えることが出来るか検討を行った。【方法】2013年10月より2014年9月における心臓カテーテル検査モニタリング症例の内、酸素負荷試験を行った7例を対象として行った。酸素負荷試験のpre、5分、10分におけるAo圧、PA圧、心係数（CI）、一回拍出量係数（SI）、一回拍出量変動（SVV）、Qp/Qsの変化を分析した。【結果】酸素負荷試験によるpre、5分、10分でのAo(s)圧はそれぞれ86.7±17.0mmHg、89.4±19.4 mmHg、89.5±19.8 mmHgと上昇傾向がみられ、PA(m)圧は32.5±14.0 mmHg、31.1±14.3 mmHg、30.5±14.6 mmHgと下降傾向がみられた。また、CIは42.4±13.6、41.0±13.3、41.0±13.4、SIは4.9±1.6、4.7±1.5、4.7±1.5であった。CIとSI共にpre、5分間で有意差を持って減少したが、5分、10分間では有意差は認めなかった。SVVは9.4±4.0、10.1±4.3、10.4±3.8となり上昇傾向ではあるが、有意差は認めなかった。Qp/Qsは負荷前後で1.1±0.6、2.0±1.2となり有意差を認めた。【考察】酸素負荷試験によって肺血管抵抗が下がり、肺血流が増加したことで、体血流が減少しQp/Qs が上昇した。Qp/Qs は酸素飽和度により規定されるものであるが、エスクロンミニによるCI、SIの計測によってもQp/Qsと同様の変化を捉えることができたと考える。【結論】エスクロンミニは負荷試験に伴う循環動態の変化を捉えることが可能で、連続的な循環動態評価の１つとして有用であると考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-018] 心室-大動脈平均圧関係の測定意義

○桑田 聖子[1,2], 栗嶋 クララ[1], 金 晶恵[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: 心室－大動脈関係, 心筋酸素需給バランス, 平均動脈圧

【背景】心室-大動脈の関係は循環を規定する重要な生理である。心室平均圧(mLVp)と大動脈平均圧(mAop)の比は心臓仕事量と心筋酸素供給との比を包含し、心筋酸素需給バランスの観点から循環動態を評価できる可能性がある。【方法と結果】 先天性心疾患患者のカテーテル検査において、定常状態およびペーシング負荷中、ドブタミン（DOB）負荷中のmLVpおよびmAopを測定し、種々の状況下の心筋酸素受給バランスについて検討した。Aop/LVpは、大動脈圧波形から算出した心筋酸素受給バランスを表すsubendocardial viability ratioと有意な正の相関を示した。心拍出時間で補正したAop/(LVp*T/Te)は平均1.17±0.08で幅広い疾患群でほぼ一定の値を示した。さらに、ペーシング、DOB負荷時ともに同様の値で変化は認めなかった。しかしながら、左心機能が著しく低下している症例や大動脈縮窄術後で左室のhypertrophyのある症例では0.97±0.01と低下を認め、ペーシングに伴う頻拍でさらに低下し、心筋酸素受給バランスが低下し、負荷により容易に悪化することが示唆された。【考察】平均心室圧および平均動脈圧の比は心筋酸素需給バランスの観点から循環動態を簡便に把握する有用な指標であると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-019] ファロー四徴症術後患者における左室内圧較差の検討

○小林 真紀[1], 高橋 健[1], 山田 真梨子[1], 松井 こと子[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 川崎 志保里[2], 板谷 慶一[3], 宮地 鑑[3], 清水 俊明[1] （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,　3.北里大学　血流解析学講座）

Keywords: ファロー四徴症, 左室内圧較差, 拡張機能

【背景】心内修復術後のファロー四徴症（TOF）は、左室機能の低下が生命予後に影響するが、その詳細な発生機序は不明である。左室拡張能の重要な指標である左室内圧較差(Intraventriclar pressure diffeerence:IVPD)は、血液流入を駆動するinertial IVPD (I-IVPD)および減弱させるconvective IVPD (C-IVPD)で構成されるが、TOF術後患者におけるこれらIVPD評価の報告は存在しない。【目的】TOF術後患者におけるIVPDを解析し、TOFの左室拡張能の特徴を明らかにすること。【方法】対象は4歳から33 歳の心内修復術後TOF患者18例と正常対照群50例。心尖部四腔断面像のカラーMモード画像からオイラーの方程式を用い、左室の全IVPD及び心尖部から僧帽弁までを３分割した心基部、中間部および心尖部のIVPDを、またC-IVPDとI-IVPDのピーク値を測定した。またスペックルトラッキング法により、左室の変形を評価した。【結果】全 IVPDはTOF群(3.32 + 0.86mmHg)と正常群(3.02 + 0.59mmHg)で有意差は認めなかった。心基部IVPD／全IVPD比はTOF群で有意に高かった($p < 0.001$)。中間部IVPD/全IVPD比、心尖部IVPD／全IVPD比はTOF群で有意に低下し ($p < 0.001$) 、それぞれTorsionと相関した($p = 0.002$およびP = 0.012)。心基部で最大となるC-IVPDはTOF群で有意に大きく ($p < 0.001$)、Torsionと逆相関した($p < 0.001$)。全I-IVPDは2群間で有意差を認めなかった。【考察】TOF群ではTorsionの低下が関連したC-IVPDの増加および中間部、心尖部IVPDの低下により、左室への効率的な拡張早期の血液流入が障害されている。これらはTOFにおける拡張機能低下のメカニズムの新しい知見である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-020] MRIによる上行大動脈断面積変化を用いた中心大動脈収縮期圧推計法の検討

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 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: 中心大動脈収縮期圧, MRI, tonometry

【背景】中心大動脈収縮期圧(Central arterial systolic pressure : CASP)は、末梢動脈収縮期圧よりも心血管リスクをより正確に反映する事が知られている。血管断面積の経時変化は血圧波形に類似することを利用すればMRIで得られる上記情報からCASPや血圧波形の推定が得られる可能性がある。【目的】MRIにて撮影された上行大動脈の断面積の経時変化から推定したCASPが、頸動脈Tonometry法から推計されるCASPを正確に反映するかを検討する。【対象】当院において先天性心疾患を持ち、2013年7月から2014年12月までに心臓MRIを受けた2歳～40歳の35人が対象。【方法】MRIのphase-contrast法を用いて、上行大動脈(AAo)の断面を1心拍19～25フェーズに分けて撮影した。上行大動脈の各フェーズの断面をトレースしAAoの断面積変化を波形化した。MRI検査とほぼ同時に行われた頸動脈のApplanation tonometry法(SphygmoCor, AtCor Medical社)による推計大動脈圧波形と非観血的実測拡張期圧・平均圧から算出された中心大動脈圧(T-CASP)をGold Standardとした。上行大動脈断面積変化波形からの推計CASPは、linear式(L式)とexponential式(E式)を用いた。【結果】L式による推定CASPとのT-CASPは良好な相関を得た（$R2 = 0.79$, $p < 0.01$）。E式による推定CASPにおいても、良

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

好な相関を得た（R2＝0.91, p＜0.01）。Bland-Altman解析では、血圧値の高低による推定CASPへの影響は認められなかった。【結論】MRI検査にて上行大動脈断面積変化と末梢血圧測定により、中心動脈圧並びに大動脈壁の評価が簡便に行える可能性があることが示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-021] 拡張早期左室内圧較差および左室変形評価による、小児がん治療後の心機能低下の早期発見。

○重光 幸栄[1], 高橋 健[1], 山田 真梨子[1], 秋元 かつみ[1], 坂口 佐知[1], 藤村 純也[1], 斉藤 正博[1], 稀代 雅彦[1], 宮地 艦[2], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学　小児科,　2.北里大学　血流解析学講座）

Keywords: 拡張早期左室内圧較差, 小児がん, 心機能障害

【背景】がん患者に対する様々な抗がん剤や放射線等の治療により、心毒性が生じることは知られている。小児がん治療後の生存者にとって、心毒性は生命予後決定の主要因となっている。従来の心エコー法による心機能評価では早期の心毒性は反映されない。拡張早期の左室内で心基部側と心尖部側間に生じる圧較差(intra ventricular pressure difference:IVPD)は拡張能の鋭敏な指標であり、近年超音波で測定可能となった。しかし小児がん患者に関するデータは存在しない。【目的】拡張早期の左室内圧較差(IVPD)や左室変形の評価による心機能評価方法を用い、小児がん治療群における早期の心毒性による心機能低下の発見を試みる。【方法】対象は小児がんを発症し、化学療法もしくは放射線療法を行い、治療中又は治療後の症例(C群)および正常対照群(N群)。心筋変形の指標として、心筋捻じれ角度(Torsion)捻じれ戻り速度(Untwisting rate：UTR)、円周方向及び縦方向のストレイン(CS及びLS)及びその拡張期変化速度(CSR及びLSR)を用いた。また心尖部四空断面像のカラーMモード画像により、左室のIVPDをオイラーの方程式を用いて測定した。【結果】C群22人、16.7±6.6(8-38)歳およびN群87人、20.4±8.9(7-33)歳。左室駆出率、僧房弁流入E波、E/Aは両群で有意差を認めなかった。TorsionはC群(9.8±3.7度)がN群(13.2±3.9度)に対し有意に低下していたが(p＜0.001）、UTR、CS、CSR、LS及びLSRは有意差を示さなかった。IVPDはC群(2.15±0.90mmHg)がN群(2.94±0.61mmHg)よりも有意に低下していた(p＜0.001)。N群ではIVPDはTorsion, UTR, CS, CSRと相関したが、C群では相関を示さなかった。【結語】Torsion, UTR, IVPDは小児がん治療後の心毒性の早期発見の指標となり得る。さらにC群の中でもTorsion, UTRが上昇するにも関わらずIVPDが低い症例があり、IVPDが最も鋭敏な心毒性の指標となる可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-022] 心房中隔欠損症(ASD)における心房内皮機能障害に関する検討

○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症, 心房内皮機能, トロンボモジュリン

【はじめに】心房拡大や繊維化など構造的リモデリングにより心房内皮機能障害がもたらされる可能性があり、心房細動では心房内皮のトロンボモジュリン(TM)の発現低下が示されている。ASDでは慢性的な右房伸展が電気的リモデリングの原因となり閉鎖術後も心房性不整脈の基質になるとの報告がある。ASDを心房内皮障害の視点から考察した報告はない。【目的】ASDにおける心房内皮機能障害を検討する。【方法】内皮機能障害マーカーとなりうるTM、PIC、PAI-1、プロテインC活性、TATに加え、hANP、BNPを末梢血と心臓カテーテル検査時の右房血の2か所で測定し比較検討した。【対象】ASD53名、対照12名(右心房拡大を伴わないASD以外の疾患)。【結果】TMはASD末梢3.71FU/mL、ASD右房3.21、対照末梢3.39、対照右房2.91。PICはASD末梢1.24μg/mL、ASD右房0.48、対照末梢1.05、対照右房0.45。PAI-1はASD末梢16.9ng/mL、ASD右房14.0、対照末梢

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12.2、対照右房13.6。プロテインC活性はASD末梢89.5%、ASD右房93.3、対照末梢94.5、対照右房97.5。TATはASD末梢34.1ng/mL、ASD右房3.4、対照末梢9.6、対照右房2.59。hANPはASD末梢63.8pg/mL、ASD右房106.0、対照末梢32.5、対照右房59.5。BNPはASD末梢32.1pg/mL、ASD右房42.7、対照末梢12.2、対照右房13.7。ASDにおいてすべての項目で末梢と右房間に有意差を認めた（$p<0.05$）。TMはASDが対照よりも高い傾向だが有意差はなかった（$p=0.09$）。PAI-1、hANP、BNPはASDと対照間に有意差を認めた($p=0.02$、$p<0.01$、$p<0.01$)。【考察】ASDで対照に比しTM、PIC、PAI-1、TAT高値、プロテインC活性低値であることは内皮機能障害の存在を示唆する。さらにASDではこれらの値がすべて末梢血と右房血間で有意に差があることから内皮機能障害の場が心房内皮である可能性がある。また、hANPとBNPがASD＞対照かつ右房血＞末梢であることは、ASDにおける右心系容量負荷を反映し潜在性心不全を示唆する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

カテーテル治療①

座長:佐藤 誠一 (新潟市民病院)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-023～I-P-027

所属正式名称：佐藤誠一(新潟市民病院　小児科・総合周産期母子医療センター)

[I-P-023] Semi-compliant balloon不応の術後肺動脈狭窄に対するnoncompliant balloonの有用性の検証

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

[I-P-024] 末梢肺動脈に迷入した中心静脈カテーテル断片をグースネックスネアカテーテルで回収した1例

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

[I-P-025] 両側大腿動脈閉塞小児例に対する、上肢よりの左心カテーテル検査

○須藤 陽介[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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.済生会山形済生病院）

[I-P-026] カテーテル操作技術の向上を目的とした、微細な回転操作が可能な静脈専用シースの開発

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

[I-P-027] 立体心臓模型を用いた心臓カテーテル検査/治療シミュレーション～市販模型と自作中空模型の比較

○松原 大輔[1], 片岡 功一[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 横溝 亜希子[1], 佐藤 智幸[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-023] Semi-compliant balloon不応の術後肺動脈狭窄に対するnoncompliant balloonの有用性の検証

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

Keywords: Noncompliant balloon, 肺動脈狭窄, waist

【背景】術後肺動脈狭窄に対するバルーン拡大術 (BD) においては、waist解除の有無が重要である。Semi－compliant balloon (SB) においては、拡大の際に狭窄病変が拡張できずその両端のみが膨らんでいく現象、いわゆるdog bone現象を起こす事で、waistが解除されない症例も少なくない。一方、noncompliant balloon (NB) ではdog bone現象が起きにくいため、SBによるwaist解除が不十分な症例に対しても有効な解除が可能である。【目的】SBによるwaist解除が不成功で、その後NBによって初めてwaistが解除しえた術後肺動脈狭窄において、その成因を検証する。【方法】当院で術後肺動脈狭窄に対しBDが行われた症例のうち、SBでwaistを解除できずその後NBにて初めて解除しえた9例につき、その成因を検討した。【結果】9症例の内訳は、DORV 2例、SRV 2例、TGA 2例、HLHS 2例、TOF 1例であった。BD実施時の月齢は、SB時36.1カ月 (2－179カ月) 、NB時51カ月 (17－227カ月) で、SB実施後からNB実施までの期間は17.1カ月 (2－48カ月) であった。SBおよびNBの最狭窄部径に対するバルーンサイズ比率の比較では、各々275±16%、222±7% (p＝0.009)とNBの方が有意に小さなバルーンサイズ比率でBDが行われていた。また、SBおよびNBのBD後における狭窄部径の拡大率を比較すると、SB時138±6%、NB時179±14% (p＝0.015) と、NBによるBD後に有意な最狭窄部径の拡大が認められた。【考察】SBでは解除できない術後肺動脈狭窄に対し、NBはより小さなバルーンサイズで狭窄を解除していた。また、BD前後の最狭窄部径の拡大率にも有意差が認められた事から、改めてBD時のwaist解除の重要性が確認された。更に、NBにおいては従来推奨されていたよりも小さなバルーンサイズ比率にても、十分にwaistを解除しうる事が示された。【結語】術後肺動脈狭窄に対し、NBはSBよりも小さなバルーンサイズ比率でより有効な解除が可能である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-024] 末梢肺動脈に迷入した中心静脈カテーテル断片をグースネックスネアカテーテルで回収した1例

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

Keywords: カテーテル迷入, グースネックスネア, 10350

【症例】先天性高インスリン血症の10ヶ月女児。高糖濃度輸液投与目的で生後1週間より右外頸静脈からMedicon社製の2.7F Broviac Catheterを留置。今回、在宅管理に向け中心静脈ポートに入れ替えることになった。Broviac Catheterのフィブリンシースを十分剥離しないまま切断し、ガイドワイヤーを挿入する際に、断端7cmが血管内に脱落した。胸部写真で右末梢肺動脈への迷入と判断し、回収を試みた。右大腿静脈に7Fシースを確保、SHEEN MAN社製 6F EN Snare System(EN2006010)のCatheter内にTERUMO社製0.035"Radifocus Guide Wireを先進させたMedikit社製4F Seiha Pigtail Catheterを挿入し、右肺動脈に到達。ただしEN Snareでは脱落カテの近傍まで到達せず。このためEN Snare Catheter内に更にCOVIDIEN社製4mm Amplatz Gooseneck® Microsnare Kit(SK400)を挿入し、脱落カテの遠位端を把持することができた。EN Snare Catheterを留置したまま、脱落カテを把持したMicrosnare Kitを体外に出そうとしたところ、先端から2cm程入った所で脱落カテが断裂した。このためEN Snare Catheterごと体外へ抜去し、断端1mmを確認した。再度同様にEN Snare Catheterを右肺動脈内に留置しMicrosnare Kitで脱落カテの遠位端を捕らえ、今度は1cm引き込んだ時点でやや抵抗ありそれ以上は引き込まず、そのままシステム全体を体外へ抜去した。【考察】右

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

末梢肺動脈への迷入カテーテルの回収を経験した。正側2方向での対象物の位置確認、適したデバイスの使用が重要である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-025] 両側大腿動脈閉塞小児例に対する、上肢よりの左心カテーテル検査

○須藤 陽介[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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.済生会山形済生病院）

Keywords: 両側大腿動脈閉塞, 左心カテーテル検査, 末梢動脈

【背景と目的】生後よりの頻回の心臓カテーテル検査（心カテ）と集中治療を経た小児の心カテで、両側大腿動脈閉塞により同部位からシース挿入が出来ない症例が存在する。成人では上肢からのシース挿入は一般的であるが、体格の小さな小児での安全性は不明である。新生児例に対してカテーテル治療を伴うケースでは、内頚動脈のカットダウンが行われるが、小児期左心カテでの施行には一般的でない。左心カテが躊躇される小児で、末梢動脈に留置針のみを留置し、シースを挿入せず、圧ワイヤーにより左心カテを施行し得たので報告する。【症例】11歳だが、27Kgと小柄な男児。両大血管右室起始、DKS、staged Fontanを施行した。3歳までに計9回、今回11歳時に10回目の心カテを施行した。8回目の検査時に両側大腿動脈閉塞が確認され、8, 9回目は左心カテを施行し得なかった。10回目の今回、右上腕動脈に22Gのジェルコ針を留置し、止血弁を直接接続した。動脈血のサンプリングは同部位から施行した。圧・フロー測定は同部位から挿入したコンボワイヤーにより施行した。コンボワイヤーは心室、上行、下行大動脈の必要箇所すべてに挿入でき、圧測定を行い得た。右心カテは通常通り施行した。心室拡張末期圧を心房圧の代用として、肺血管抵抗を算出できた。心室・大血管の造影による形態確認は、上・下大静脈からの造影の遅延相で確認した。その他、心室圧からdp/dt max, relaxation time constantを算出した他、心室圧断面積関係、大動脈入力インピーダンスの評価も施行しえた。【結論】診断カテを必要とし、両側大腿動脈が閉塞している小児例において、上肢の動脈への留置針の留置は、シースより細く血管閉塞のリスクを低減する。同部位からの圧ワイヤーの使用は、必要な左心系圧評価を可能とし、右心カテ単独と比較して詳細・必要な評価ができる。本法は方法論の一つとして認識に値する。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-026] カテーテル操作技術の向上を目的とした、微細な回転操作が可能な静脈専用シースの開発

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

Keywords: カテーテル操作, シース止血弁, 改良

［目的］近年心臓カテーテル検査に用いるシースはカテーテル挿入部の血液逆流を防止する止血弁機能が強化されている。トルク伝達性の良いカテーテルを用いる動脈側では問題ないが、柔らかい診断用や造影用のバルーンカテーテルを用いる静脈側では、回転操作時のトルク伝達が止血弁で抑えられ、強い回転トルクが必要となり微細なカテーテル操作が困難となっている。若い医師が強い回転操作を行いすぎ、カテーテル内腔がよれて潰れてしまうこともある。このために静脈用に止血機能が落ちても、回転トルク伝達の良いシース開発を試みた。［方法］シースメーカーに現状を説明し、静脈留置時は低圧のために強い止血機能は必要ないことを説明。止血弁の素材や構造に改善を加えた試作品を制作してもらいカテーテル検査で使用した。またメーカーにてカテーテルの回転や押し引きに必要な力の測定も行われた。［結果］止血弁を改良したシースでは、従来より回転操作が容易

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で微細な回転操作が可能であった。トルクの測定では、計測方法に対して実際のトルクが微細すぎるためか、有意の結果は出なかった。しかし、シースにダイレーターを挿入する時の滑り抵抗は従来品の約半分に低下していた。［考案および結語］最近のシースは止血弁機能向上のために、微細な回転トルク伝達が困難で静脈側カテーテル時に過大な回転トルクが必要とされ、カテーテルが回転すると一回転して元の位置に戻ってしまうことが多い。当然、若手医師がカテーテルの微細な操作を習得することは困難である。試作品静脈専用シースは、今までより弱いトルクでカテーテルはスムースに回転し、止血弁機能にも問題は認めなかった。右心カテーテルの多い先天性心疾患を多数扱う施設では、従来のシースを動脈用とし、今回改良した止血弁の柔らかいシースを静脈用として使い分けることによりカテーテル手技の向上につながると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-027] 立体心臓模型を用いた心臓カテーテル検査/治療シミュレーション～市販模型と自作中空模型の比較

○松原 大輔[1], 片岡 功一[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 横溝 亜希子[1], 佐藤 智幸[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: 心臓カテーテル検査, 立体心臓模型, シミュレーション

【背景】心臓カテーテル検査/治療は侵襲的であり，医療安全面からもシミュレーションは重要である．近年，精巧な心臓立体模型が市販され，ドライラボとして外科手術シミュレーション等に利用されているが，比較的高価であり，また心臓カテーテル領域でのシミュレーションの報告は少ない．【目的】市販及び自作のシリコン製中空立体心臓模型を用いた心臓カテーテル検査/治療シミュレーションの有用性を検討する.【方法】市販模型はTOFの心臓シミュレーター（XC-04CD）（クロスメディカル社）を使用．1個約10万円．自作模型はパーソナル3DプリンターUP Plus（TierTime Technology社）を用いて患者のCTデータから造形したABS樹脂模型にシリコンを塗布して作製．1個約2万円．シネアンギオ装置AXIOM Artis dBC（SIEMENS社）を用いて，空気中及び水中で各々のX線透視下の視認性を比較した．またASDの透明シリコン製自作中空模型を用いて水中でAmpaltzer Septal Occluder（ADO）の留置/回収実験を行った．【結果】市販模型は空気中の視認性は良好だが，X線透過率が水とほぼ等しく水中の視認性は不良であった．自作模型は空気中の視認性はやや不良だが,水中の視認性は良好でカテーテル操作のシミュレーションに適していた．水中でのASD自作模型に対するADOでは,個別治療を想定したより実践的なシミュレーションを繰り返すことができ、また外部からもカテーテルや閉鎖栓の位置が確認できる利点があった。各模型とも，外観の形態を容易に把握でき,透視下にカテーテル走行を確認するシミュレーションには有用であった．【考察と結論】市販及び自作の立体心臓模型では透視画像の視認性が異なっていた．患者データに基づく自作模型では，より実践的なシミュレーションが可能であった．各々の模型の特徴を理解し，用途に合わせて心臓カテーテルシミュレーションを行うことは有用である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

カテーテル治療②

座長:犬塚 亮 (東京大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-028～I-P-032

所属正式名称：犬塚亮(東京大学医学部　小児科)

[I-P-028] 大動脈縮窄症術後再狭窄へのバルーン血管形成術により大動脈解離をきたしたが、self expanding stent留置によるbailoutに成功した一小児例

○中村 明日香[1], 福永 英生[1], 重光 幸栄[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], 岡崎 真也[2] （1.順天堂大学医学部　小児科,　2.順天堂大学医学部　循環器内科）

[I-P-029] 肝外門脈閉塞症に対するシャント手術時のバルーン拡張術の経験

○渡邉 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 柳 貞光, 上田 秀明, 康井 制洋 （神奈川県立こども医療センター　循環器内科）

[I-P-030] 両側肺動脈絞扼術後にバルーン拡張術を用い絞扼部を拡張した2例

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

[I-P-031] 肺移植術後の肺動脈吻合部に対するステント拡大術の問題点

○豊田 直樹[1], 馬場 志郎[1], 田口 周馬[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 土井 拓[1], 青山 晃博[2], 伊達 洋至[2], 平家 俊男[1] （1.京都大学医学部　小児科,　2.京都大学医学部　呼吸器外科）

[I-P-032] 完全大血管転位症Mustard術後のSVC buffle狭窄に対して、Stent-graftを使用した一例

○松岡 道生[1], 坂崎 尚徳[1], 稲熊 耕太郎[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 夫津木 綾乃[2], 植野 剛[2], 吉澤 康祐[2], 大野 暢久[2], 当麻 正直[3], 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,　3.兵庫県立尼崎病院　循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-028] 大動脈縮窄症術後再狭窄へのバルーン血管形成術により大動脈解離をきたしたが、self expanding stent留置によるbailoutに成功した一小児例

○中村 明日香[1], 福永 英生[1], 重光 幸栄[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], 岡崎 真也[2] （1.順天堂大学医学部　小児科,　2.順天堂大学医学部　循環器内科）

Keywords: バルーン血管形成術, 大動脈解離, ステント

【背景】大動脈縮窄症（CoA）の術後再狭窄に対し、バルーン血管形成術（BAP）は安全かつ有効とされる。今回、CoA術後遠隔期の再狭窄に対するBAPにより大動脈解離を合併したが、self expanding stent留置により緊急開胸手術を回避した症例を経験した。【目的】CoA術後再狭窄に対するカテーテル治療と合併症について検討する。【症例】13歳女児。2歳時にCoAに対し大動脈修復術施行。術後11年が経過し、自覚症状はないが下肢脈拍がやや弱く、エコーでCoA修復部圧較差30～40mmHgの再狭窄のためBAP目的に入院。カテーテル検査では圧較差40mmHgであった。血管内エコー（IVUS）で最狭部径10mmに対し、Sterling10mm×40mmでBAPとしたが効果なく、Mustang12mm×40mmで拡張したところ圧較差14mmHgへ改善した。軽度の大動脈解離を認めるのみであり、降圧剤等で保存的治療とした。翌日のCTでは上行大動脈への解離伸展や大動脈瘤は認めなかったが、偽腔形成を認めた。術後2日、腰痛と乏尿を認め、エコー上圧較差110mmHgとなり緊急カテーテル検査施行し、圧較差40mmHg、大動脈解離による真腔狭窄と診断した。self expanding stent（Bard E-Luminexx Vascular Stent; 12×60mm）を留置し、圧較差17mmHgとなり解離・狭窄は改善された。術後CTでstent留置部位や解離改善を確認し、クロピドグレルおよびアスピリン内服の下、退院となった。【結語】Self expanding stentは大動脈解離からのbailoutにも有効である。 今回、CoA術後再狭窄へのBAPでも、稀に、本症例のように緊急治療を要する大動脈解離を合併することがあり、bailoutのためのstentは常に準備する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-029] 肝外門脈閉塞症に対するシャント手術時のバルーン拡張術の経験

○渡邉 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 柳 貞光, 上田 秀明, 康井 制洋 （神奈川県立こども医療センター　循環器内科）

Keywords: 肝外門脈閉塞症, 門脈圧亢進症, バルーン血管拡張術

【はじめに】肝外門脈閉塞症に対する治療に際し、開腹手術下にバルーン血管拡張術を行った症例を経験したので報告する。【症例１】10歳男児。新生児マススクリーニング検査で高ガラクトース血症を指摘され門脈大循環シャント(PSS)と診断された。生後1か月でPSSは自然閉鎖したが脾腫が出現し、精査で肝門部門脈閉塞、門脈圧亢進症と診断された。3歳より食道静脈瘤を認め、内視鏡的静脈瘤結紮術(EVL)を施行された。10歳時、臍静脈シャント目的に当院紹介受診した。臍静脈-臍部門脈に対して8mm×20mmPTAバルーンカテーテルを用いて拡張を行ったところ血流が増加し、門脈圧が24mmHgから19mmHgへ低下した。【症例２】11歳女児。6歳時より消化管出血、貧血があり、7歳児に吐血、ショックとなり胃静脈瘤破裂と診断された。EVL、内視鏡的硬化療法(EIS)で止血された。精査で肝外門脈閉塞症と診断され、11歳時に臍静脈シャント手術目的に当院紹介受診した。開腹手術下に臍静脈～門脈臍部を6mm Sterling PTAバルーンカテーテルを用いて拡張した。【症例３】2歳男児。4ヶ月健診で心雑音を指摘され心房中隔欠損症、肺動脈狭窄と診断された。1歳3ヶ月で脾腫、汎血球減少を指摘され精査で肝外門脈閉塞症と診断された。2歳時に食道静脈瘤に対してEVL施行された。その後当院紹介され臍静脈シャント手術を施行した。手術に際し、臍静脈～門脈臍部を6mm Sterling PTAバルーンカテーテルを用いて拡張した。【結語】いずれの症例においても有効なバルーン拡張を行うことができた。全症例の経過は良好で、門脈圧亢進症状なく経過している。肝外門脈閉塞症の臍静脈シャントにおいてバルーン血管拡張術の併用は有効であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-030] 両側肺動脈絞扼術後にバルーン拡張術を用い絞扼部を拡張した2例

○差波 新, 鍋嶋 泰典, 高橋 一浩, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児循環器科）
Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 肺動脈バルーン形成術, 左心低形成

【背景】両側肺動脈絞扼術(bilPAB)は、左心低形成症候群などの姑息術として用いられている。体重増加により肺血流の低下、SpO2の低下をきたす場合があり介入が必要となる。我々はbil PAB後にバルーン肺動脈拡張術を行い、次回手術まで待機できた2症例を報告する。【症例1】左心低形成症候群(MS,AA)38週3236ｇにて出生。日齢４にbil PABを施行。Banding にはePTFEを使用(外径左10mm, 右11mm). 日齢56体重4.3kgで経皮的血管形成術(PTA)を施行。両側肺動脈に対して、sterling 径6mmを使用し、RPA 1.7mm LPA 1.5mm 対して、LPA 2.5mm RPA 2.9mmで拡張。合併症なし。SpO2は70%から80%前後まで改善した。日齢100日でNorwood +両方向Glenn手術となった。【症例2】大動脈離断(type B), 大動脈弁狭窄、心室中隔欠損。36週2444gにて出生。生後10日でbiIPAB （両側外径11mm）を施行。日齢42日にPTA施行。LtPA1.0mmに対しSaphire high pressure balloon 径2.5mmにて22atm 2.6mmで使用。RtPA 1.0mmに対してはSaphire balloon径2.5 6atmにて施行。SpO2は術前の70%から80%へ上昇した。日齢106日でNorwood手術を行った。【考察】bil PABに対するバルーン肺動脈拡張術は、末梢肺動脈狭窄の予防と低酸素血症の改善を目的として行われ、早期の開心術を回避し、中枢神経障害のリスクを減じることができる。しかし、PTAによる肺血流増加に伴い心不全や、房室弁逆流の増悪を伴うことがある。また、手技の際には解離、出血を来すことがあり注意が必要である。【結語】bil PABに対するバルーン肺動脈拡張術を合併症なく施行し、良好な結果を得た。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-031] 肺移植術後の肺動脈吻合部に対するステント拡大術の問題点

○豊田 直樹[1], 馬場 志郎[1], 田口 周馬[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 土井 拓[1], 青山 晃博[2], 伊達 洋至[2], 平家 俊男[1] （1.京都大学医学部　小児科,　2.京都大学医学部　呼吸器外科）
Keywords: 移植, 肺動脈狭窄, ステント

日本における移植医療の発展により、移植症例に対する小児循環器医の介入も重要となってきている。今回肺移植後に膜型人工肺（ECMO）離脱困難になった症例に対し吻合部ステント拡張術を行い、狭窄の改善が得られたが、カテーテル治療に伴う問題も経験した。 症例はSurfactant Protein-C遺伝子異常による先天性肺胞蛋白症の9歳男児。出生時から酸素、サーファクタント、ステロイド、γグロブリン、ハイドロクロロキン等で治療するも、間質性肺炎や感染を繰り返し、呼吸状態は徐々に悪化した。2014年X月からmask high flowによる40L/minの酸素投与でもSpO2 90%維持がぎりぎりで、肺移植目的に当院転院。転院6日目に両側肺移植（右：祖父中葉、左：母中葉）を施行。術後に人工心肺からの離脱を試みるも、肺動脈圧が上昇しECMOに切り替えICU入室。その後数回にわたりECMO離脱を試みるも、肺動脈圧上昇を認め離脱断念。経過中、左グラフト末梢気管支狭窄を認めステント留置を行うも、血行動態の改善が得られなかった。造影CTにより両側肺動脈吻合部狭窄を認め、協議の上、肺移植後16日目に同部位へのステント留置術を施行。右肺動脈は吻合遠位部で上下に分岐し、MULTI-LINKステントを上枝に2本、下枝に1本、左肺動脈吻合部と狭窄部に1本使用した。右肺動脈吻合部圧較差は17mmHgから8mmHgに、左肺動脈吻合部圧較差は29mmHgから4mmHgと有意に低下し、本来のカテーテル治療の目的は達成されたが、左肺グラフト内肺動脈分枝の一部がステントの圧迫により閉塞した。 肺移植後16日目の術後早期に施行した吻合部ステント留置は、安全かつ有効に施行できた。しかし、治療前の造影CTや治

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療中の造影所見からステント留置の位置決めを注意深く行ったにも関わらず末梢肺動脈分枝の一部がステントにより圧迫閉塞するという結果となった。このような特殊な症例におけるカテーテル治療の問題点と考察について報告する。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-032] 完全大血管転位症Mustard術後のSVC buffle狭窄に対して、Stent-graftを使用した一例

○松岡 道生[1], 坂崎 尚徳[1], 稲熊 耕太郎[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 夫津木 綾乃[2], 植野 剛[2], 吉澤 康祐[2], 大野 暢久[2], 当麻 正直[3], 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,　3.兵庫県立尼崎病院　循環器内科）

Keywords: TGA, Mustard, stent

【背景・目的】完全大血管転位(TGA)のMustard術後のSVC Buffle 狭窄の頻度は5 - 40 %と報告されている。同部位に対してBare Metal Stentの報告は多数認められるが、Stent-graftを用いた治療は報告は少ない。今回私たちはTGAのMustard術後のSVC buffle狭窄に対してStent-graftを留置したので報告する。【症例】40歳、男性。TGA(2)と診断され、生後6ヶ月でMustard手術を施行した。25歳時、SVC側のBullfeの閉塞を認め、症状なく経過観察していたが、31歳時に感染性心内膜炎に対する再手術を施行し、同時にBuffle拡大術を施行した。術後SVCは平均圧5mmHgと改善を認めたが、39歳時には平均圧18 mmHg、LA-SVCの引き抜き圧較差は5 mmHgへと悪化を認めた。狭窄は2ケ所認め、肺動脈に押されるようにしてSVC上部に一ヶ所、Buffleにもう一ヶ所認めた。Buffleの狭窄に対してバルーン拡張術を施行したが、recoilし無効であったため、Stent留置術の方針となり、Excluder leg 16mm×10mm×7cmを留置した。術後SVCの平均圧は8 mmHg、LA-SVCの圧較差は0 mmHgと改善、また肺静脈の狭窄も認めず。現在術後２ヶ月を経過したが合併症は認めていない。【考察・結論】Bare Metal Stentでは内膜の増殖による最狭窄の危惧があり、拍動する心内に留置するにあたりmigrationも心配される。Self ExpandableなCovered StentはBuffle狭窄により適切と考え選択した。日本には現在使用できる適切なサイズのCovered Stentがなく、Stent-graftを使用した。今後のフォローアップの継続と症例を重ねる必要があると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

アブレーション

座長:青木 寿明 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-033～I-P-038

所属正式名称：青木寿明(大阪府立母子保健総合医療センター　小児循環器科)

[I-P-033] WPW症候群に対するカテーテルアブレーション後に残存したデルタ波により、完全房室ブロックの合併症がマスクされた1例

○芳本 潤, 石垣 瑞彦, 藤岡 泰生, 松尾 久美代, 濱本 奈央, 佐藤 慶介, 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）

[I-P-034] 3Dナビゲーションシステムを用いた非透視カテーテルアブレーションの問題点：matched-controlを用いた比較

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学医学部　小児科）

[I-P-035] 2nd Sessionを必要とした心房頻拍ablationの3例

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

[I-P-036] 学校検診で見逃され急性心不全を契機に発見された右心耳起源心房頻拍誘発性心筋症の1例

○大西 達也[1], 奥 貴幸[1], 福留 啓祐[1], 宮城 雄一[1], 寺田 一也[1], 太田 明[1], 坂口 平馬[2], 宮崎 文[2], 津田 悦子[2] （1.四国こどもとおとなの医療センター　小児循環器内科,　2.国立循環器病研究センター　小児循環器内科）

[I-P-037] 心外導管を用いた手術後の心房細動に対して下大静脈-右房間自己組織穿刺後に経皮的カテーテル肺静脈隔離術を行った症例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曽我 恭司, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院　循環器センター）

[I-P-038] 経皮的カテーテル肺静脈隔離と心房中隔欠損閉鎖術を行った心房細動合併成人心房中隔欠損例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曽我 恭司, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院　循環器センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-033] WPW症候群に対するカテーテルアブレーション後に残存したデルタ波により、完全房室ブロックの合併症がマスクされた1例

○芳本 潤, 石垣 瑞彦, 藤岡 泰生, 松尾 久美代, 濱本 奈央, 佐藤 慶介, 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: WPW症候群, 完全房室ブロック, 合併症

【背景】ＷＰＷ症候群に対するカテーテルアブレーション治療のまれな合併症として房室ブロックがある。デルタ波が残存した場合、房室ブロックの検出は困難である。【症例】18歳男性。５歳時に頻拍発作を自覚し、病院受診しＷＰＷ症候群と診断された。頻回に頻拍発作を認めたためカテーテルアブレーションの適応と考え他院に紹介。副伝導路は三尖弁輪後側に同定されたが副伝導路の焼灼に難渋した。副伝導路は最終的に焼灼できず、しかし術後の電気生理学検査では頻拍発作を認めなかったため手技を終了した。以後頻拍発作なく経過したが、１８歳時に入浴後アイスクリームを食べていて頻拍発作出現。救急外来を受診し当初発作性上室性頻拍の疑いとされ当科紹介。来院時の心電図から副伝導路による心房細動の高頻度心室応答(いわゆる偽性心室頻拍）と診断された。SPERRI=200msで、有効心拍数は150bpm程度であった。直流通電により心房細動は停止。ＷＰＷ症候群に対する再アブレーションを希望された。電気生理学検査では三尖弁輪後側に副伝導路を順伝導・逆伝導ともに同定した。さらに電気生理学検査を進めたが副伝導路による心室興奮のためヒス束電位がマスクされており、房室結節の順伝導を確認できなかった。副伝導路の不応期は200msであった。両親に房室結節の伝導障害がある可能性を再度説明した上で副伝導路を焼灼したところ即座に伝導が消失すると同時に房室ブロックが露呈した。2秒以内に通電を停止し5秒後には副伝導路は再発した。術後の副伝導路不応期は術前と同様200msであった。術翌々日に一過性の房室ブロックとなったものの回復。以後は房室ブロックは認めていない。【考察】副伝導路の順伝導が残存している場合、房室ブロックを検出するのはほぼ不可能である。今後の方針としてペースメーカー植え込みを行い副伝導路の焼灼を行うのが、偽性心室頻拍のリスクと比較して妥当と考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-034] 3Dナビゲーションシステムを用いた非透視カテーテルアブレーションの問題点：matched-controlを用いた比較

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学医学部　小児科）

Keywords: カテーテルアブレーション, 3Dナビゲーションシステム, 非透視

背景：近年3Dナビゲーションシステムの誕生・発達により、極力透視画像を用いない非透視・準非透視カテーテルアブレーションが広まりつつある。過去の報告では非透視カテーテルアブレーションの成績は良好であり、手技時間や合併症についても透視下アブレーションと比較して遜色ないとされているが、これまでそれぞれの疾患毎にカテーテル治療の成績を比較した報告は存在しない。方法：2011年4月から2014年3月までに当科にてカテーテルアブレーションを施行した症例の中から、CARTO 3によるanatomical mappingを用い非透視・準非透視にて治療を行った症例を選び、その症例と疾患、年齢、体格が近似した透視使用症例を対照とした。先天性心疾患合併例と適切な対照が見つからなかった症例は除外した。両群において手技時間、透視時間、通電回数、合併症、再発率を比較した。結果：症例・対照それぞれ4例ずつで比較を行った。透視時間は症例群で有意に短く（0.50 ± 0.28分 vx. 11.73 ± 1.05分、P ＜0.001）、手技時間には両群間で有意差を認めなかった（115.0 ± 15.7分 vs. 122.8 ± 18.4分、P =0.760）。通電回数は両群間で統計的有意差を認めないものの、対照群で少ない傾向があった（4.5 ± 0.9回 vs. 2.8 ± 0.5回、P =0.127）。両群ともに術後合併症は認めず、術後1年間のフォローアップで再発を認めていない。考察：非透視・準非透視アブレーションにおいては、成績や手技時間、合併症について透視下アブレーションと遜色ないものの、治療成功までの通電回数が多くなる傾向が認められた。ナビゲーションシステムで作成された画像では、ターゲットへのカテーテルの接触の適切さの判断が難し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

くなっていると考えられた。非透視・準非透視アブレーションの普及のために、さらなる技術向上が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-035] 2nd Sessionを必要とした心房頻拍ablationの3例

○鍋嶋 泰典, 高橋 一浩, 差波 新, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児循環器科）
Keywords: atrial tachycardia, ablation, pediatrics

【背景】心房頻拍（AT）のablationは時として誘発できないなどの理由で1st sessionが不成功に終わることがある。当院において2011年8月から2014年8月までの3年間に施行したAT ablationのべ12 sessionのうち2nd sessionを必要とした3例について検討する。【症例１】2歳女児、EPSにて右心耳先端部位からのATがmultipleに誘発された。右心耳先端部が分葉化しており、また肉柱形成が発達していたため、1st sessionは不成功に終わった。2nd sessionでは3DCT画像および右心耳造影を併用して右心耳最前部の最早期興奮部位を同定し、同部位への通電により焼灼することに成功した。【症例２】8歳女児、右房後側壁Crista起源のATが誘発された。最早期興奮部位が横隔神経と近接しており、低出力ペーシングでも容易に横隔膜twitchingを起こしたため、通電により横隔神経麻痺を来すことが憂慮された。twitchingを認めない部位からの通電で誘発されなくなったことを確認し1st sessionを終了したが、帰室後再発した。2nd sessionでは当院小児心臓血管外科の協力の下、心膜開窓術を行い鋼線ガーゼを至適部位近傍の心嚢腔に詰めて、横隔神経を物理的に焼灼部位から離すことで焼灼に成功した。【症例３】11歳男児、術前診断は左房起源のATであった。1st sessionでは全身麻酔をかけた後誘発することができず、pace mapをもとに左房後壁を数回焼灼し終了とした。外来で頻拍の再発を確認、2nd sessionを静脈麻酔下に行ったところ前回とは異なる左房前壁僧帽弁輪起源のATが誘発された。同部位への通電を行った後はATは誘発されず、sessionを終了した。外来でも再発を認めていない。【結語】3DCTや3D mappingなどのmodarityの発展は解剖を明らかにするという面でablationの技術の進歩に大きく貢献してきたが、なおablationが困難な症例は存在する。このような症例に対しても工夫を重ねることでablationを成功させることができる可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-036] 学校検診で見逃され急性心不全を契機に発見された右心耳起源心房頻拍誘発性心筋症の1例

○大西 達也[1], 奥 貴幸[1], 福留 啓祐[1], 宮城 雄一[1], 寺田 一也[1], 太田 明[1], 坂口 平馬[2], 宮崎 文[2], 津田 悦子[2] （1.四国こどもとおとなの医療センター　小児循環器内科,　2.国立循環器病研究センター　小児循環器内科）
Keywords: 心房頻拍, 頻脈誘発性心筋症, 小児

【緒言】頻脈誘発性心筋症は慢性の頻脈に続発する左心機能不全で、心拍の正常化に伴い左室機能が一部もしくは完全に回復する病態である。誘因は上室性・心室性不整脈や甲状腺機能亢進症などであり、頻度の低い疾患である。
【症例】11歳の男児。小学4年時の学校検診で頻脈を指摘されたが、近医での精査で異常は指摘されなかった。2週間前の感冒を契機に倦怠感が出現し、3日前から胸部不快感と消化器症状を認め、10月21日に近医で急性心筋炎を疑われ救急搬送された。入院時に血圧低下（70/40mmHg）、頻脈（167回/分）と心臓超音波検査で左室収縮能の低下を認めた。12誘導心電図でQRSに先行するP波を認めた。次第に188回/分の頻脈へ移行したが、電気的徐細動は一切無効であった。抗不整脈薬と抗心不全治療により次第に頻脈は落ち着き、心不全症状と心拡大の改善は得られたが、慢性期も脈拍が130回/分以下に下がることなく、かつWenckebach型房室ブロック

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を伴うようになった。本病態を再検討し、12誘導心電図のV1でP波がQSパターンであること、超音波検査でブロックを伴う時相に見かけ上の左室収縮が改善すること、心拡大が著しく改善したことなどの理由から頻脈誘発性心筋症を強く疑い、電気生理学的検査の目的で他院へ紹介した。転院先で右心耳起源心房頻拍と診断され、アブレーションにより焼灼された。現在も左室収縮障害は残存しているが、回復を期待して外来フォロー中である。
【考察】心耳起源の心房頻拍はincessant formをとることが多く、洞調律よりやや早い心拍数で持続することが多いため、自覚症状に乏しく診断の遅れに繋がる。本症例も学校検診で見逃され、入院時は洞調律と考えたため診断の遅れに繋がった。本症の早期発見のためには、特徴的な心電図所見や臨床経過などを十分に認知しておく必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-037] 心外導管を用いた手術後の心房細動に対して下大静脈-右房間自己組織穿刺後に経皮的カテーテル肺静脈隔離術を行った症例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曽我 恭司, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院　循環器センター）
Keywords: Fontan手術, 心房細動, カテーテルアブレーション

【背景】発作性または持続性心房細動（AF）はFontan型手術後遠隔期症例に合併する上室性頻拍の一つであり，Fontan型手術症例の予後を悪化させる因子の一つである。近年，術後遠隔期上室性頻拍の合併率が低い心外導管を用いたFontan手術（TCPC）を受ける症例が増えている。このような症例に人工血管穿刺を行い心房内リエントリ性心拍や心房頻拍の経皮的カテーテル心筋症灼術を行ったいくつかの報告はある。しかし，複数カテーテルを心房に挿入する必要があるAFに対する経皮的カテーテル肺静脈隔離術（PVI）の報告は少ない。【症例1】33歳の男性。出生後にTA（Ib）と診断され，新生児期に左BTシャント，その後にBjork型Fontan手術を受けた。28歳頃から薬剤抵抗性発作性AFがあり，Maze手術とone and one-half repairを受けた。【症例2】34歳の男性。出生後にTA（Ib）と診断され，2歳時にFontan（APC）手術を受けた。28歳頃から薬剤抵抗性発作性AFがあり，Maze手術とFontan(TCPC conversion)を受けた。【結果】2症例とも手術後にAFが再発したため，当センターに紹介となり経皮的カテーテル肺静脈隔離を受けた。造影CT検査でともにIVC-RA自由壁間に穿刺可能な部位が存在しているのが確認できた。両症例ともRF Needleを用いてIVC-RA自由壁間を穿刺して，同小穿孔にガイドワイヤを挿入してCutting balloonを用いて穿孔を拡大して，3本のロングシースを通過させた。RA経由でLA内にカテーテルを挿入してPVIとGP ablation，その後にRA mappingを行った。2例とも合併症なくAFの根治に成功し，現在のところ洞調律を維持している。【まとめ】心外導管を用いた手術後AFに経皮的カテーテルPVIを行うには，肺静脈心房に複数カテーテルを留置する必要があるが，下大静脈-右房間自己組織穿刺法を用いた経皮的カテーテルPVIは比較的安全で確実な治療オプションになりうると考える。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-038] 経皮的カテーテル肺静脈隔離と心房中隔欠損閉鎖術を行った心房細動合併成人心房中隔欠損例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曽我 恭司, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院　循環器センター）
Keywords: 心房細動, 心房中隔欠損, カテーテルアブレーション

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】発作性または持続性心房細動（AF）は成人期まで心房中隔欠損症（ASD）を無治療のまま経過した患者に合併することがあり，またASD患者の予後を悪化させる因子の一つである。近年，経皮的カテーテルASD閉鎖術は体外循環装置や開心術を必要とせず，さらに比較的低侵襲であるため，合併症リスクの高い高齢者に対しても行われるようになった。一方，発作性はもとより，持続性および長期持続性AFに対する経皮的カテーテル肺静脈隔離術（PVI）の成績も向上した。しかし，心房細動を合併したASD患者に経皮的カテーテルPVIとASD閉鎖術を段階的に施行する効果や予後は知られていない。【方法】2013年1月から2014年9月までに ASDがあり，当センターにおいて検査を受けた年齢17歳以上の30例を検討した。4例は外科治療の適応と判断され外科的ASD閉鎖術が施行された。26例は経カテーテル治療が可能と判断された。そのうち6例 (63±13 歳) に発作性(4例) または持続性(2例) AFが合併していて，発作性AFの4例に対しては経皮的カテーテルPVIとGP ablation，持続性AFの2例に対してはPVIとGP ablationに加えてstepwise ablation法（LA roof linear ablation, CFAE ablation）を経皮的カテーテルASD閉鎖術前に行った。【結果】 心房細動のある6例で経皮的カテーテルPVI，GP ablation，stepwise ablation法（持続性AFの2例）に成功し，全例で急性期に洞調律に復した。発作性の２例にはRA起源focal ATまたはPSVTを合併していて，同時にそのablationを要した。2例（発作性1例，持続性1例）にAFが再発し，発作性AFの1例で再度のablation を行った。現在も5例（83%）は洞調律を維持している。全26例で19.4±6.7mmのdeviceを使用して経皮的カテーテルASD閉鎖術に成功し，心不全症状の消失を認めた。全例で合併症はなかった。【まとめ】経皮的カテーテルPVIとASD閉鎖術は考慮されるべき治療戦略と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

遺伝性不整脈

座長:後藤 浩子 (岐阜県総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-039〜I-P-044

所属正式名称：後藤浩子(岐阜県総合医療センター　小児循環器内科)

[I-P-039] てんかんと診断されたQT延長症候群の3例

○大軒 健彦, 木村 正人, 川合 英一郎, 高橋 怜 （東北大学病院　小児科）

[I-P-040] 繰り返すけいれん発作を契機に診断に至った特発性QT延長症候群の幼児例

○都築 慶光[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1,2], 升森 智香子[1], 水野 将徳[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1,2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学病院　小児科,　2.川崎市立多摩病院　小児科）

[I-P-041] 2度目の失神後の発作間欠期に脳波異常を認め、局在関連てんかんの合併が疑われた家族性ＱＴ延長症候群の1例

○佐藤 工[1], 佐藤 啓[1], 高橋 徹[2] （1.国立弘前病院　小児科,　2.弘前大学医学部　小児科）

[I-P-042] 先天性QT延長と血管迷走神経性失神の合併

○小川 禎治, 亀井 直哉, 佐藤 有美, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院）

[I-P-043] QT延長症候群の精査中にもやもや病と診断され、術後QT時間の短縮を認めた11歳女児の1例

○福山 緑[1], 赤木 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 片岡 大治[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　脳神経外科）

[I-P-044] 当センターにおけるBurgada症候群の現況

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 菅本 健司, 森 琢磨, 細谷 通靖, 河内 文江 （埼玉県立小児医療センター循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場)

[I-P-039] てんかんと診断された QT 延長症候群の3例

○大軒 健彦, 木村 正人, 川合 英一郎, 高橋 怜 （東北大学病院　小児科）

Keywords: QT 延長症候群, てんかん, 意識消失

【はじめに】QT延長症候群 (LQTS) は、Torsades de pointes (TdP) や心室細動 (Vf) といった致死性不整脈により、しばしば心原性失神を来すが、てんかん発作との鑑別に苦慮する場合がある。今回、意識消失や痙攣で発症し、てんかんと診断または疑われた後、LQTS と診断された 3例を経験したので報告する。【症例】（1）12歳女児（当院受診時）。7歳時に無熱性けいれんで発症、脳波検査は異常なく、てんかん疑いとして経過観察。12歳時、15分間の欠神発作を認めたが、頭部MRI・脳波は異常なし。ホルター心電図施行し QT 延長を認めた。βブロッカー開始後は発作なく経過した。遺伝子検査で LQT2、LQT3 両者の責任遺伝子の変異を認めた。（2）10歳女児。5歳時より意識消失を繰り返したが、脳波検査は異常なし。てんかんとして 6歳より抗てんかん薬開始。フォローの脳波検査施行時に検査技師が QT 延長に気付き、診断に至った。βブロッカー開始後も TdP を繰り返し、10歳時に自宅で CPA となり救急隊の AED で蘇生された。近医搬送後に当院へ紹介、ICD 植え込みを行った。神経学的後遺症なく退院し外来通院中。遺伝子検査で LQT3 と診断された。（3）12歳女児。5歳、10歳時に意識消失し脳波検査施行したが異常なし。10歳よりてんかんとして抗てんかん薬開始。12歳時、地震後に CPA となり近医受診、Vf を認め DC にて蘇生された。心電図で QT 延長を認め Vf の原因と考えられた。当院へ搬送され集中治療を行ったが重度の障害を残した。遺伝子検査で LQT１ と診断された。【結語】意識消失発作や無熱性痙攣では、鑑別として、てんかんだけでなく LQTS を念頭に置く必要がある。突然死の家族歴の確認や、脳波検査だけでなく12誘導心電図も合わせて施行することが重要である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場)

[I-P-040] 繰り返すけいれん発作を契機に診断に至った特発性QT延長症候群の幼児例

○都築 慶光[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1,2], 升森 智香子[1], 水野 将徳[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1,2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学病院　小児科,　2.川崎市立多摩病院　小児科）

Keywords: QT延長症候群, 乳幼児, けいれん発作

【緒言】一過性の意識消失発作、けいれん発作は、不整脈が原因の場合がある。中でもQT延長症候群(LQTS)による不整脈は致死的となる危険があり注意を必要とする。今回、意識消失発作とけいれん発作を繰り返してんかんと診断されていたが、けいれん発作後の心電図モニターでQT延長・心室頻拍を認め、LQTSの診断に至った症例を経験した。自験例のLQTSと合わせて報告する。【症例】5歳、女児。既往歴：熱性けいれん。家族歴：てんかん・心疾患・突然死なし。現病歴：3歳から睡眠中、起床時の全身性強直性けいれんが頻回にみられた。5歳1ヶ月時に、精査目的にて当院紹介受診。脳波検査を施行したが、異常所見は得られず。その後も同様の発作を頻回に認めた。5歳9ヶ月時、けいれん発作あり、精査目的にて入院。入院後、けいれん発作あり、モニター心電図上、約10秒の心Torsades de pointes(TdP)を認めた。心電図検査にてQTc 0.57sec とQT延長を認め、Schwartzの診断基準6点で、LQTSと診断した。発作時の現病歴から、入眠中や起床時より、type2を疑い、Propranolol, Mexiletineを開始。発作なく経過し、第18病日退院となった。退院後、遺伝子検査施行し、KCNH2遺伝子の変異を認めLQTS typeIIと判明した。【考案】現在当院でフォローしているLQTS7例(男児:女児=3:4)の発見の契機は小学校心臓検診3名、意識消失発作は2名、胎児不整脈が1名、LQTS患者の家族内検索での発見例が1名。意識消失発作の症例は、15歳と今症例の2例で、小学校未満健診前に診断に至った症例は胎児不整脈例と今症例の2例であった。自験例で乳幼児期に診断に至った症例は本症例のみで乳幼児期での診断が難しいことがうかがえる。LQTSはイベント前に診断することが重要であり、学校検診前の乳幼児のLQTSを的確に抽出する体制構築が必要と思われる。繰り返すけいれんを認める乳幼児に対し心電図を必ず施行すれば乳幼児期

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の診断例は増えるかもしれない。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場)

[I-P-041] 2度目の失神後の発作間欠期に脳波異常を認め、局在関連てんかんの合併が疑われた家族性ＱＴ延長症候群の1例

○佐藤 工[1], 佐藤 啓[1], 高橋 徹[2] （1.国立弘前病院　小児科,　2.弘前大学医学部　小児科）
Keywords: QT延長症候群, 失神, 脳波異常

【はじめに】QT延長症候群(LQTS)に脳波異常やてんかんを伴う症例の存在が知られており、チャネルパチーとしての相同性が推測されている。今回我々は、遺伝子検査でLQT1と診断後に2度の失神歴を有するもTorsade de Pointes (TdP)は同定されず、2度目の失神後の発作間欠期に脳波異常を認め、局在関連てんかんの合併が疑われた家族性LQTSの1男児例について報告する。【症例】７歳、男児。小学校1年時の学校心臓検診でECG上QT延長(LQT)を指摘された。2歳上の姉もLQTを指摘されていたことから遺伝子検査を施行したところ、姉弟ともにKCNQ1ミスセンス変異を認めLQT1と診断した。トレッドミル運動負荷試験で安静時QTc (B)=0.49秒から最大運動負荷時0.55秒と延長したため、運動制限とβ遮断薬を開始した。以後、心血管イベントなく経過していたが、10歳 (小4) と12歳 (中1) 時ともに就眠時に異様な呻き声を発し、家人が駆けつけると顔面蒼白で呼名に反応しなかった。救急隊到着時には意識状態はほぼ正常化しており、搬送時のECGも特段の変化はみられなかった。1度目の失神後の脳波は異常なかったが、2度目の失神後の脳波で左側中側頭領域にspikeを認めた。2度の失神歴ともに意識回復は比較的速やかで、回復後のバイタル、ECG所見に変化がなかったことから、てんかん発作の可能性が高いと考えられた。中学校入学の際には、1度目の失神歴に関して児が希望する運動部への入部を憂慮する教師らと複数回の面談を要した。現在は、両親と相談の上で抗てんかん薬は開始せずに、運動制限とβ遮断薬で経過観察中である。【結語】失神発作時のTdPが同定されないLQTS症例に対して、脳波異常の有無を明確にすることは過剰な薬物療法や過度の運動制限を抑制し、患者サイドに立ったtailor-madeの管理方針を構築する一助になる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場)

[I-P-042] 先天性QT延長と血管迷走神経性失神の合併

○小川 禎治, 亀井 直哉, 佐藤 有美, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院）
Keywords: QT延長, 血管迷走神経性失神, 失神

【背景】QT延長症候群の児の意識消失の原因は、必ずしもトルサードドポワンツとは限らない。【症例1】8歳の女児。学校検診にてQT時間の延長を指摘され近医にて経過観察。短時間の意識消失が3回、スポーツの見学中や授業での発表後にあった。家族歴無し。当院受診時、QTc値(Bazett補整)は安静時444ms、運動後453ms。遺伝子検査にてKCNH2に変異を認め、QT延長症候群type 2と診断。意識消失の状況から血管迷走神経性失神を疑い、ヘッドアップチルト検査を施行。傾斜13分後に心拍数が低下。血管迷走神経性失神（心臓抑制型）と診断。失神時の状況や検査結果から、これまでの意識消失は血管迷走神経性失神である可能性が高いと考え、水分摂取励行や前駆症状出現時の対応の指導などをしたが、家人の希望もありビソプロロール処方も行った。【症例2】9歳の男児。学校検診にてQT時間の延長を指摘され近医にて経過観察。短時間の意識消失が2回、運動中にあった。母親に動悸の訴え有り。当院受診時、QTc値は安静時463ms、運動後522ms。遺伝子検査にてKCNQ1に変異を認め、QT延長症候群type 1と診断。また、連日、午前中の体調不良を訴えることから自律神経調節障害を疑い、ヘッドアップチルト検査を施行。傾斜1分後に心拍数が増加。倦怠感出現。体位性起立頻脈症候群と診断。8分後に血圧が低下。意識レベル低下。血管迷走神経性失神（血管抑制型）を診断。失神時の状況や検査結果

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

などから、これまでの意識消失の原因はトルサードドポワンツの可能性が高く、午前中の体調不良の原因は自律神経調節障害と考えた。ミドドリン（朝）とビソプロロール（昼）の内服を開始し、水分・塩分摂取の励行なども行った。【考察】QT延長症候群の児の意識消失の原因の評価は治療方針の決定や予後の予測などにおいて重要である。詳細な問診や、ヘッドアップチルト検査も含めた検査の施行とその結果の正確な評価などが行われなければならない。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場)

[I-P-043] QT延長症候群の精査中にもやもや病と診断され、術後QT時間の短縮を認めた11歳女児の1例

○福山 緑[1], 赤木 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 片岡 大治[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　脳神経外科）
Keywords: QT延長症候群, QT時間, もやもや病

【背景】今回QT延長症候群（LQTS）の精査中に脳波異常から最終的にもやもや病と確定診断され、術後に明らかにQT時間の短縮を認めた女児の一例を経験したのでここに報告する。【症例】7歳時の学校検診でQT延長を指摘された。同時期より1ヶ月に数回意識減損を伴わない脱力感の訴えがあった。脳波異常を指摘され、抗てんかん薬を開始されたが自己中断していた。10歳時より同発作が増加したため2014年7月に当科を初診。心電図でQT=0.434, QTc(Fridericia)=0.517、LQTSの家族歴(詳細不明)がありSchwartz基準3点であった。負荷試験を施行しLQTと判断した。このとき遺伝子検査を提出済み（結果未）。また脳波検査を施行し、hyperventilation負荷により前頭部に2.5Hzの高振幅徐波を認め、頭部MRI検査で右MCA狭窄、左MCA閉塞ともやもや血管の発達を認め、もやもや病と診断された。2014年8月国立循環器病研究センターへ転院。これまでの脱力発作は意識消失を伴わないこと、それぞれの発作はlateralityを持つことからもやもや病の虚血発作である可能性が高いと判断された。2014年10月20日周術期管理目的にメインテート3mgの内服を開始し、QT=0.465→0.464, QTc(Fridericia)=0.539→0.480まで改善を認めた。2014年11月26日右STA（parietal branch）-MCA bypass +EMSを施行。術後QT=0.444, QTc(Fridericia)=0.409と明らかに改善した。【考察】LQTSとてんかんの関係はこれまでに報告されているが、LQTSともやもや病との関連を示唆する報告はない。本症例で認めた術後のQTc改善は脳循環の変化がQT時間に影響を及ぼした可能性が考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場)

[I-P-044] 当センターにおけるBurgada症候群の現況

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 菅本 健司, 森 琢磨, 細谷 通靖, 河内 文江 （埼玉県立小児医療センター循環器科）
Keywords: Burgada症候群, 遺伝子診断, 突然死

【背景・目的】Burgada症候群はアジア人に多く、我が国でも稀な疾患ではない。心電図でJ点が0.2mV以上のCoved型ST上昇を示すのは、学童で0.005%程度、成人で0.1-0.3%程度と報告されている。一方、心室細動を発症した小児の報告は稀で、小児期の管理について定まったものは無い。今回我々は、当センターでは経過観察中のBurgada症候群の４家系について検討した。【症例】4家系の診断の契機は、学校心臓検診が1家系・心室中隔欠損術後の経過観察中が１家系・心房中隔欠損の経過観中が１家系・家族検査に関連が１家系であった。確定診断は、遺伝子診断がされているのが3家系・失神の家族歴と明らか心電図所見（遺伝子診断は同意されず）が1家系であった。4症例の、診断時年齢・心電図所見・失神歴・内服治療・遺伝子変異、などについて検討した。【結果】4症例は全例男性で、診断時年齢は平均12歳（４歳-22歳）であった。心電図所見は、3例がCoved型（2例は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Saddle backと混在）、1例がSaddle backであった。平均6.5年間（1-10年）の経過観察中に、失神を起こした症例はいなかった。内服は、１例がキニジンの予防内服をしている。遺伝子診断は3家系でなされ、3家系で、ICDの植え込みが行われている（失神の既往が2例・予防的｛E1784K｝が1例）。電気生理学的検査は1例で施行されているが、心室細動は誘発されていない。【考察】小児期に診断されるBurgada症候群は少なく、その管理も定まったものが無い。遺伝子診断・電気生理検査などの進歩により、確定診断・リスク評価が可能となり、今後治療基準の確立が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心筋心膜疾患①

座長:土井 拓 (天理よろづ相談所病院)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-045～I-P-049

所属正式名称：土井拓(天理よろづ相談所病院先天性心疾患センター)

[I-P-045] 当院における過去15年間の感染性心内膜炎症例の検討

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

[I-P-046] Group A Streptococcusによる細菌性心外膜炎の一例

○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）

[I-P-047] 心膜切開後症候群に対するトルバプタンの有効性

○遠藤 起生, 桃井 伸緒, 富田 陽一, 林 真理子, 青柳 良倫 （福島県立医科大学　小児科）

[I-P-048] 心臓再同期療法が著効し、劇的な心機能改善が得られた乳児期発症特発性拡張型心筋症の一例

○原 卓也[1], 大野 拓郎[1], 金谷 能明[1], 山村 健一郎[2], 田ノ上 偵久[3] （1.大分県立病院　小児科,　2.九州大学病院　小児科,　3.九州大学病院　心臓血管外科）

[I-P-049] 抗β1アドレナリン受容体抗体及び抗ムスカリンM2受容体抗体陽性かつ心抑制性抗体陰性であった新生児発症心不全の2例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 （大垣市民病院　小児循環器新生児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-045] 当院における過去15年間の感染性心内膜炎症例の検討

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

Keywords: 感染性心内膜炎, 小児, 歯科治療

【背景】小児期の感染性心内膜炎は、予防法や抗菌薬療法が発達してきているにも関わらず一定の頻度で認められ、罹病率、死亡率ともに高いことが知られている。【目的】当院における感染性心内膜炎症例について、その臨床的特徴や感染のリスクファクター、予後危険因子などについて検討を行うこと。【対象・方法】1999年～2014年の間に当院において感染性心内膜炎として治療を行った１６症例。年齢、性別、基礎疾患、原因菌、疣腫の部位、感染の誘因、心臓手術既往の有無、手術治療の選択の有無などについて、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】年齢0.5-25歳(中央値5.5)、男7例女9例、基礎疾患(TOF5例,VSD4例,AVSD3例,MVP1例,PA/IVS1例,SV1例,CHDなし2例)、心臓手術既往(なし6例,姑息術後5例,心内修復術後3例)、原因菌(Streptococcus属8例,Staphylococcus属4例,その他4例)、疣腫の部位(右心系4例,左心系3例,確認不可9例)、感染の誘因(歯科的要因6例,シャント手術後2例,その他2例,誘因なし6例)、急性期外科治療(あり3例,なし13例)、急性期死亡症例はなし。【考察・結語】基礎疾患としてはTOF,VSDで過半数を占め(56%),原因菌としてはStreptococcus属とStaphylococcus属が大半を占めていた(75%)。感染の誘因としては歯科的要因を伴っている症例が多く(38%),年長例で多い傾向を認めた。思春期以降では定期的な歯科検診を受ける機会が減少するため、齲歯や歯周病を放置しがちになってしまう傾向があり、日常の口腔内環境の悪化が感染の重要なリスクファクターと思われる。先天性心疾患を有する患者、特に年長児においては日常的な口腔内衛生環境保持が感染性心内膜炎予防のために重要である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-046] Group A Streptococcusによる細菌性心外膜炎の一例

○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: A群溶連菌, 細菌性心外膜炎, 心嚢ドレナージ

【はじめに】細菌性の急性心外膜炎は稀な疾患である。その中でもGroup A Streptococcus（以下GAS）による急性心外膜炎の報告は海外を含めても少ない。今回我々はGASによる急性細菌性心外膜炎を経験したので文献的考察を併せて報告する。【症例】7歳女児。主訴は胸痛と発熱。入院10日前から胸痛が出現し4日前から発熱も出現した。近医にて対症療法を行うも軽快せず、総合病院小児科にて精査を行ったところ、血液検査で白血球数39600/μl、CRP 29mg/dlと炎症反応の上昇、心エコー検査で心嚢液貯留を認めたため加療目的に同日当院に入院した。呼吸数50~60/分、心拍数140/分、血圧 102/50mmHg、体温38.3度と多呼吸と頻脈を認めた。心エコーでは全周性に心嚢液貯留を認め、IVCは円形で呼吸性変動が乏しく、左室の収縮は保たれていたが拡張障害を伴っており、心タンポナーデが進行していると考えられた。同日緊急心嚢ドレナージ施行、黄色の漿液性成分が吸引された。吸引後は速やかに心拍数が120台まで低下し血圧の上昇も認めた。細菌性心外膜炎を疑いバンコマイシンとセフトリアキソンの2剤でEmpiric therapyを開始した。入院3日目に心嚢液からGASが検出され同菌が起炎菌と判定、抗菌薬はペニシリンGに変更した。抗菌薬投与後は解熱と活気の改善が得られたが胸水貯留が進行し、多呼吸と低酸素血症が遷延したため両側に胸腔ドレナージを施行し胸水の持続吸引を行い、症状は改善した。その後心嚢液、胸水は徐々に減少したためドレーンを抜去し抗菌薬は経静脈的に15日間投与し、アモキシシリンに変更した。その後も再発熱や心嚢液、胸水の再貯留や心機能低下を認めず入院23日に退院した。抗菌薬の加療期間は合計で6週間とした。【考察】鑑別疾患や抗菌薬の投与期間など判断に苦しむ場面が多かった。早期の心嚢ドレナージにより循環動態の改善が得られ、確定診断と起炎菌の同定にも有効であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-047] 心膜切開後症候群に対するトルバプタンの有効性

○遠藤 起生, 桃井 伸緒, 富田 陽一, 林 真理子, 青柳 良倫 （福島県立医科大学　小児科）

Keywords: 心膜切開後症候群, 心嚢液, トルバプタン

【背景】心膜切開後症候群は心膜切開を施行した心臓手術後の1～50%に発症し、入院期間の長期化、時に心タンポナーデにつながる疾患である。アスピリン、ステロイド、コルヒチンなどが治療に用いられているが、有効性、安全性において一定の見解はない。近年、バソプレシンV2受容体拮抗薬トルバプタンが心不全の治療に用いられているが、心膜切開後症候群に対する有効性の報告は少ない。【方法】2014年1月から2014年12月までに当院で心臓手術を受けた小児のうち、心膜切開後症候群と診断しトルバプタンを投与した患者について、診療録から後方視的に検討した。【結果】1ヵ月～1才2ヵ月（中央値3ヵ月）の4例が、術後5～12日に心膜切開後症候群を発症した。発症前からフロセミド、スピロノラクトンが投与されており、全例に初期治療としてアスピリン、2例にトリクロルメチアジドを投与したが改善せず、全例にトルバプタン0.1mg/kg/日を投与した。1週間以内に心嚢液が消失したものを有効、それ以外を無効とした。2例が有効、2例が無効であった。トルバプタン投与前の血清Na濃度は有効例で130、133mEq/L、無効例で135、141mEq/L、また、投与後の血清Na濃度はそれぞれ、有効例で138、137mEq/L、無効例で133、140mEq/Lであった。2例の有効例では、投与後2、4日で心嚢液が消失した。無効であった1例はトルバプタンを0.3mg/kg/日に増量したが改善せず、心嚢穿刺を施行した。他の無効例はトリクロルメチアジドを投与したところ心嚢液が減少した。入院期間は有効例で29、35日、無効例で30、54日であった。有害事象は認めなかった。【結論】トルバプタンは、低Na血症を伴う心膜切開後症候群の症例に著効し安全に使用できたが、低Na血症を伴わない症例では有効性に乏しかった。今後、更なる症例の蓄積が必要と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-048] 心臓再同期療法が著効し、劇的な心機能改善が得られた乳児期発症特発性拡張型心筋症の一例

○原 卓也[1], 大野 拓郎[1], 金谷 能明[1], 山村 健一郎[2], 田ノ上 偵久[3] （1.大分県立病院　小児科,　2.九州大学病院　小児科,　3.九州大学病院　心臓血管外科）

Keywords: 拡張型心筋症, 心臓再同期療法, hyper responder

【背景】成人領域では大規模臨床試験において、心室同期不全を伴う慢性心不全に対する心臓再同期療法(CRT)の有効性が示され、拡張型心筋症(DCM)においてもその効果が示されている。一方、小児領域におけるCRTの報告例は依然として少なく、明確なエビデンスは確立されていない。今回、心不全の進行により心臓移植を考慮したが、CRTが著効し移植を回避することができたDCMの1例を経験したので報告する。【症例】4か月男児。健診のため近医を受診した際に心音減弱・体重増加不良を指摘され、当院に紹介となった。著明な心拡大(CTR 63%)と肺うっ血を認め、心エコーで心腔拡大(左室拡張末期径 43.0mm,187%N)、収縮能低下(EF 30%)、MR 3°、BNP高値(1427pg/ml)を認めた。心電図ではQRS時間は0.17秒と延長し、完全左脚ブロックを呈していた。二次性心筋症は否定的であり、特発性拡張型心筋症と診断した。強心剤・利尿剤に加え、β遮断薬・ACE阻害剤の導入を行い、一時的に症状の改善が得られたが、感染を契機にカテコラミン依存性の心不全状態に陥り、内科的治療の限界と判断した。移植適応と判断したが、心室同期不全が顕著でありCRTの適応と考えられ、8か月時に他院で移植準備に並行してCRTが導入された。その後、心収縮能は徐々に改善し、導入1か月でカテコラミン離脱、10か月時に当院に帰院した。以後も症状の改善は著しく、検査でも左室拡張末期径の縮小(31.5mm, 114%N)、心収縮能改善(EF 60%)、MR消失、BNP値の正常化(12pg/ml)が得られ、移植回避が可能であった。1歳2か月時に退院し、現在外来管理中である。【考察】本症例ではCRTにより、臨床症状に加え左室収縮能、左室容量負荷所見の著明な改善が得られた。治療適応症例の選択や、治療介入のタイミング、長期予後など不明な点は多いものの、小児領域

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

においてもCRTは心室同期不全を伴う心不全に対して積極的に試みられるべき治療の一つと考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-049] 抗β1アドレナリン受容体抗体及び抗ムスカリンM2受容体抗体陽性かつ心抑制性抗体陰性であった新生児発症心不全の2例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 （大垣市民病院　小児循環器新生児科）

Keywords: 抗心筋抗体, 心筋症, 新生児

【背景】抗心筋抗体は拡張型心筋症(DCM)等で検出されるがその影響等不明である。出生直後心不全であり、抗β1アドレナリン受容体抗体(抗β1抗体)陽性、抗ムスカリンM2受容体抗体(抗M2抗体)陽性、心抑制性抗体陰性であった２例を報告する。【症例1】在胎36週4日に帝王切開で出生した1772gの男児。出生時呼吸障害で前医に入院し人工呼吸、心機能不良でカテコラミンの投与を受け改善。日齢２に人工呼吸から離脱し日齢30に退院した。日齢46、哺乳力低下、活気なくあえぎ呼吸で前医に再入院し人工呼吸を再開され、左室駆出率(LVEF)40%で当院搬送入院となった。CTR60%、BNP2513.5pg/ml。DOA、DOB、ミルリノン、利尿剤を開始されLVEFは改善した。日齢52、心筋肥厚を認め以後カテコラミン減量中止、日齢56に人工呼吸から離脱したが、日齢70再度心機能が悪化しDCM様となった。DOBとジゴキシン開始も改善なく、日齢91にBNP1836.4pg/mlでカルベジロールの内服を開始した。後ミルリノン、エナラプリルと追加、LVEF20～30%で推移したが生後４ヶ月心機能が悪化し永眠された。【症例2】在胎37週1日、3175gで経腟分娩により出生した男児。チアノーゼを認め当院搬送入院となった。CTR61%、LVEF16%、BNP328.6pg/mlでDOB、ミルリノン、DOA、γグロブリンを投与され人工呼吸を受けた。翌朝LVEFは正常化し、日齢2に人工呼吸、日齢5にDOB、日齢6にDOAから離脱したが軽度の心筋肥厚を認め、カルベジロールの内服を開始した。後心筋肥厚は改善し心機能の悪化を認めていない。【考察】症例1は生後4ヶ月、症例2は日齢8の検体で抗β1抗体陽性、抗M2抗体陽性、心抑制性抗体陰性と判明した。共にカテコラミンで一旦は心機能が改善し、一過性の心筋肥厚を認めた。再燃に対しβブロッカーの早期投与が有効である可能性もある。心抑制性抗体は免疫吸着療法の指標となるが、陰性の場合は不明である。抗心筋抗体の解明には症例の蓄積が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心筋心膜疾患②

座長:神山 浩 (日本大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-050〜I-P-054

所属正式名称：神山浩(日本大学医学部　医学教育企画・推進室)

[I-P-050] 肺動脈絞扼術後の経過中に突然死し、病理解剖で心筋への細胞浸潤を認めた21トリソミーの女児例

○末永 智浩[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学　小児科学教室, 2.紀南病院　小児科）

[I-P-051] 病理組織診断で死因が確定したリウマチ熱による突然死の1例

○池田 麻衣子, 永田 佳敬, 長井 典子 （岡崎市民病院　小児科）

[I-P-052] 診断、治療に難渋した乳児期発症の大動脈四尖弁による虚血性心筋症の1例

○本田 啓[1], 三池 虹[1], 松尾 倫[1], 八浪 浩一[1], 原田 雄章[2], 安東 勇介[2], 深江 宏治[2] （1.熊本市立熊本市民病院　小児循環器内科, 2.熊本市立熊本市民病院　小児心臓血管外科）

[I-P-053] 先天性左心室瘤3例の報告

○真船 亮, 金子 正英, 越智 琢司, 佐々木 瞳, 林 泰佑, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター　循環器科）

[I-P-054] 当院で経験した小児心臓腫瘍

○松尾 久実代[1], 満下 紀恵[1], 濱本 奈央[2], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 大崎 真樹[2], 金 成海[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科, 2.静岡県立こども病院　循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-050] 肺動脈絞扼術後の経過中に突然死し、病理解剖で心筋への細胞浸潤を認めた21トリソミーの女児例

○末永 智浩[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学　小児科学教室, 2.紀南病院 小児科）

Keywords: 21トリソミー, 心筋炎, 心筋症

症例は死亡時3か月の女児。胎児エコーで口唇口蓋裂・心室中隔欠損症・胸水貯留の診断を受けていた。在胎37週6日・2494gで出生、胎内診断通り口唇口蓋裂と膜様部心室中隔欠損症、胸水貯留を確認。顔貌異常と右母指多指症も認められ、後日染色体検査で21トリソミーが判明した。出生後胸水貯留に対しオクトレオチドを併用しながら日齢21まで持続ドレナージを施行、胸水の性状は乳糜であった。日齢39に肺動脈絞扼術施行、その後心嚢液貯留がみられるようになった。心嚢液のコントロールが困難で日齢96に全身麻酔下に心嚢腔穿刺施行、心嚢液の性状も胸水同様に乳糜であった。日齢107に心内修復術を予定していたが、日齢104に前兆なく突然徐脈となり蘇生に反応せず同日永眠。経過中に感染徴候や有意な心電図変化は認めなかったが、病理解剖でびまん性に心筋間質への単核球浸潤が認められ、病理学的には心筋炎と診断された。ただし心筋細胞の委縮性変性はみられるものの壊死性変化は著明でなく、間質の浮腫や線維化も軽度で典型的な急性心筋炎の組織像とも異なる部分があり、正確な診断に苦慮している。本症例について文献的考察を加えて報告する。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-051] 病理組織診断で死因が確定したリウマチ熱による突然死の1例

○池田 麻衣子, 永田 佳敬, 長井 典子 （岡崎市民病院　小児科）

Keywords: リウマチ性心炎, 伝導障害, 病理組織

【背景】リウマチ熱はA群β溶血性レンサ球菌感染後に発症する非化膿性急性炎症疾患で、関節炎、心炎、舞踏病などを引き起こす。溶連菌感染に対して抗生剤治療が行われている日本では、小児循環器学会の稀少疾患サーベイランスでも年間約5-10例と稀であり、急性期死亡の報告はほとんどない。剖検の病理組織診断から、リウマチ熱による伝導障害が原因の突然死と診断できた1例を経験したため報告する。【症例】12歳男児。併存疾患にカナー型自閉症がある。2か月前より数回の発熱エピソード、股関節痛、跛行があり、近医で検査施行されたが原因不明とされていた。他覚的に明らかな所見はなく、受診前日までは全身状態良好で通学できていた。受診前日より発熱出現、翌日嘔吐後に心肺停止状態となり救急搬送され、蘇生できず死亡した。血液検査ではCRP、WBC高値で、トロポニンIやCK上昇を認めず心筋炎は否定的と考えた。敗血症等を疑い、血液培養、ウィルス分離、インフルエンザ検査施行したが全て陰性であった。死後のCTでは死因となる所見を認めなかった。剖検したところ、病理組織診断で心筋に炎症所見をわずかに認めるも死因につながるほどの所見は認めなかったが、房室伝導路系優位にAschoff結節が見られ、心筋、僧房弁組織にもAschoff結節を少数認めた。残血清でASO、ASK高値を認め、病理組織所見と合わせ、リウマチ熱による伝導路障害のため突然死したと診断した。また姉の溶連菌迅速検査が陽性であった。近医撮影の股関節レントゲンや1か月前の心臓検診の心電図は正常であり、事前に予見することは困難であったと思われた。【考察】リウマチ性心炎では、急性期のPQ延長や、弁逆流、心拡大などは有名であるが、突然死の報告はほとんどない。本性例は、病理所見で伝導系が強く障害されており、完全房室ブロックなどの突然死が推測され、剖検が非常に有用であった。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-P-052] 診断、治療に難渋した乳児期発症の大動脈四尖弁による虚血性心筋症の1例

○本田 啓[1], 三池 虹[1], 松尾 倫[1], 八浪 浩一[1], 原田 雄章[2], 安東 勇介[2], 深江 宏治[2] （1.熊本市立熊本市民病院　小児循環器内科,　2.熊本市立熊本市民病院　小児心臓血管外科）

Keywords: 大動脈四尖弁, 虚血性心筋症, 冠動脈異常

【背景】大動脈四尖弁は非常に希な異常（0.008∽0.033%）である。大動脈弁逆流が症状発症の原因であることが多く、成人期に診断、治療に至る報告を認める。一方、調べ得た範囲では乳児症例の報告は認めない。今回、乳児期に拡張型心筋症の病態で発症、大動脈四尖弁の診断、治療に至った症例を経験した。【症例】2ヶ月男児。体重増加不良を主訴に前医紹介受診。努力様呼吸、哺乳時の著明な発汗を認め、心臓超音波検査で著明な左室拡大(LVDd 47mm)、心収縮の低下(EF＜20%、FS＜10%)を認め、精査加療目的に当院紹介受診となった。緊急カテーテル検査にて左冠動脈の低形成、Sellers分類で１度の大動脈弁逆流を認めた。BWG症候群など外科的介入が可能な疾患の可能性は低いと判断した。ICUに入室後、内科管理を開始。原因精査のために施行した経食道心臓超音波検査にて大動脈四尖弁を疑う所見を認めた。第54病日に再度施行したカテーテル検査で、左冠動脈起始部に膜様物による閉塞を認め、選択的造影で左冠動脈が造影された。以後も呼吸器離脱できず、経腸栄養も確立できない状態が続き、内科管理継続が困難と考えられた。外科的介入の方針とし、第67病日に左冠動脈起始部拡大、大動脈弁形成術を施行した。術中所見では大動脈四尖弁で副弁による左冠動脈閉塞を認めた。術後、徐々に心機能の回復が得られ(LVDd26mm,LVEF＞50%)、術後36日目に抜管、呼吸器離脱可能となり、現在、利尿剤、ACEI,β遮断薬内服による抗心不全治療を継続し管理中。【結語】大動脈四尖弁による左冠動脈起始部閉塞に伴う乳児期早期に発症の虚血性心筋症に対して外科的介入を行い、良好な結果が得られた。希ではあるが、心筋症の鑑別として念頭に置いておく必要があると考える。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-053] 先天性左心室瘤3例の報告

○真船 亮, 金子 正英, 越智 琢司, 佐々木 瞳, 林 泰佑, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター　循環器科）

Keywords: 先天性左心室瘤, 心室性不整脈, 抗血小板療法

【背景】先天性左心室瘤は、非常に稀な疾患である。合併症としては瘤破裂、心不全、不整脈、脳塞栓、胎児水腫、心嚢液貯留などの報告がある。胎児エコーにて診断された無症状例の予後は良好とされているが、長期的経過の報告は少ない。【症例】症例1は21歳女性。7歳時に学校心臓検診で不完全右脚ブロック、心室性期外収縮（PVC）を指摘され、精査にて先天性左心室瘤と診断した。アスピリン内服を開始し、無症状で経過したが、妊娠出産による増悪や突然死のリスクを考え、18歳時に心室瘤縫縮術を施行した。現在、左室収縮能は良好であり、PVCに対し、ビソプロロールを内服している。症例2は13歳男児。胎児期に心室中隔の壁運動の異常を指摘されていた。在胎38週1日、2237gにて出生。出生後よりPVCを認め、心エコー検査にて先天性左心室瘤と診断し、アスピリン内服を開始した。PVCの頻度は徐々に減少し、現在も心尖部に限局した心室瘤を認めるが、左室収縮能は良好である。症例3は1歳男児、胎児期より左心室瘤を指摘されていた。在胎37週6日、3436gにて出生し、心エコー検査にて先天性左心室瘤と診断した。瘤は大きいが、明らかな瘤の拡大傾向を認めない。左室収縮能は保たれているが、左心室の拡大があり、アスピリンに加え、エナラプリル内服を行っている。【考察】先天性左心室瘤は、小児期には無症状で経過することが多いとされているが、成人期以後に、心室性不整脈、心不全、血栓塞栓症を来したとの報告が認められる。無症状例に対しても、不整脈のスクリーニングや抗血小板療法など生涯にわたるフォローアップが望ましいと思われる。心室瘤による心不全には、薬物療法が無効なことが多く、外科的介入が必要となる。しかし、無症状症例に対し、破裂や塞栓を予防するために手術を行った報告は散見するが、治療適応は確立していない。さらなる症例の蓄積が求められる。。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-054] 当院で経験した小児心臓腫瘍

○松尾 久実代[1], 満下 紀恵[1], 濱本 奈央[2], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 大崎 真樹[2], 金 成海[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科, 2.静岡県立こども病院　循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: 心臓腫瘍, 結節性硬化症, 横紋筋腫

【背景】小児の心臓腫瘍の発生率は0.1%前後と非常に稀であり、横紋筋腫や粘液腫などの良性腫瘍が90%を占めるが、流出路狭窄や不整脈により早期に手術介入が必要な症例も存在する。【目的】心臓腫瘍の臨床経過を検討する。【方法】当院で2000年以降初診受診した心臓腫瘍症例の発見契機、基礎疾患、治療を後方視的に検討した。【結果】対象症例は25例、観察期間は1ヶ月-14年0ヶ月(中央値6年１ヶ月)、横紋筋腫20例、線維腫1例、粘液腫1例、筋繊維腫1例、組織不明2例。多発例は7例、心腔内を2/3以上しめる巨大腫瘍は8例あった。発見時期は胎児診断が10例、新生児期5例、乳児期8例、2歳1例、6歳1例。発見契機は胎児診断10例、結節性硬化症のスクリーニング8例、心雑音4例、NICU入室時スクリーニング2例。、経過中不整脈を6例で（PAC2例、PVC2例、WPW1例、Vf1例）、流入路/流出路障害を8例に認めた。巨大腫瘍例のうち4例で不整脈を合併、流入路流出路障害を5例で合併した。不整脈例では2例が抗不整脈薬で加療、血流障害例5例で腫瘍摘出術を行った。左室流入路障害を伴った線維種の1例は術後早期死亡。左室流出路障害の横紋筋腫の1例は手術待機中にVfとなりECMO装着後に手術を行ったが神経学的後遺症を残した。両室流入路障害粘液腫の1例、両室流出路障害の横紋筋腫1例、左室流出路障害の横紋筋腫1例は術後合併症なく退院。手術介入を要さなかった横紋筋腫17例中3例は腫瘍消失、11例で退縮した。【まとめ】小児心臓腫瘍は横紋筋腫が多く、大部分は退縮・消失した。巨大腫瘍は不整脈、血流障害を合併する頻度が高く予後不良例があった。血流障害を伴う巨大腫瘍は早期に手術介入を必要とするが、適切な時期に手術介入を行えば予後は良好と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心不全①

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-055〜I-P-059

所属正式名称：高室基樹(北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科)

[I-P-055] 右室圧負荷を有する先天性心疾患症例における手術前後のDWSの変化

○阪田 美穂, 早渕 康信, 香美 祥二 （徳島大学病院　小児科）

[I-P-056] Fontan術後の成人患者におけるRDWの心不全に関するバイオマーカーとしての有用性の検討

○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）

[I-P-057] 小児循環器領域におけるhome monitoringの有用性

○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）

[I-P-058] 甲状腺機能亢進症を呈した左心低形成症候群の心不全管理

○宮本 辰樹[1], 牛ノ濱 大也[1], 中村 真[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）

[I-P-059] 単心室症例にてCRT治療が奏功した経験をふまえて

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-055] 右室圧負荷を有する先天性心疾患症例における手術前後のDWSの変化

○阪田 美穂, 早渕 康信, 香美 祥二 （徳島大学病院　小児科）

Keywords: DWS, 左室スティフネス, 右室圧負荷

【背景】左室スティフネスを定量的に評価する指標としてdiastolic wall strain (DWS)が提唱されている。左室M-modeの記録から壁厚の変化を用いて計測される指標であり、スティフネスと負の相関関係にある。我々は前回の本学会で、右室圧負荷を有する先天性心疾患において左室後壁および心室中隔のDWSが低下し、右室圧負荷が左室後壁、心室中隔のスティフネスに影響することを示した。今回、手術により右室圧負荷が軽減することによるDWSの変化を検討した。【目的】DWSを用いて右室圧負荷を有する症例における手術前後の左室後壁および心室中隔のスティフネスを検討する。【方法】対象は右室圧負荷症例(ファロー四徴症、肺動脈弁狭窄、肺動脈絞扼術後)14例である。左室M-modeを用いて左室収縮末期後壁厚(LVPWs)、左室拡張末期後壁厚(LVPWd)、心室中隔収縮末期壁厚(IVSs)、心室中隔拡張末期壁厚(IVSd)を計測し、DWS(後壁)=(LVPWs-LVPWd)/LVPWs、DWS(中隔)=(IVSs-IVSd)/IVSsとして算出した。手術前(0.55±0.38歳)および手術後(2.30±1.15歳)のDWSを算出し、それぞれ正常小児のDWSと比較した。【結果】DWSは後壁、中隔ともに手術前と比べ手術後に有意に上昇した(後壁; 0.34±0.09 vs 0.46±0.06、p=0.003、中隔; 0.15±0.10 vs 0.37±0.09、p＜0.001)。手術前は正常小児と比べ後壁、中隔ともにDWSは有意に低下したが、手術後は後壁、中隔ともに正常小児と有意差を認めなかった。【考察】右室圧負荷により左室後壁および心室中隔のスティフネスは亢進するが、乳児期での右室圧負荷の軽減が左室後壁および心室中隔のスティフネスを可逆的に回復させる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-056] Fontan術後の成人患者におけるRDWの心不全に関するバイオマーカーとしての有用性の検討

○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: 心不全, RDW, 成人先天性心疾患

【背景】赤血球容積粒度分布幅(RDW)は元来貧血の鑑別のために使用されてきたが、近年、虚血性心疾患や、心不全、肺高血圧等の循環器疾患の予後との関連が報告されてきている。先天性心疾患に関しても、RDWが心機能や予後と関連するという報告があるが、成人先天性心疾患、特にFontan循環の成人患者においてRDWの有用性を検討した報告はない。
【対象と方法】2009年から2014年に当院ハートセンター成人先天性心疾患外来に紹介された成人のFontan循環の患者93例のうちRDWが測定された83例（年齢23.7±5.5才、男性41人、女性42人）を対象とした。RDWと、心不全に関連する臨床パラメータとして、BNP、SpO_2、EF、房室弁逆流、CVP、CI、RpIとの関係を比較検討した。
【結果】今回解析の対象とした患者群においてRDW 14.0±1.5%、BNP 32.8±37.4 pg/ml、SpO_2 93.9±4.2%、EF 62.7±8.3%、房室弁逆流 1°(中央値)、CVP 10.3±2.9 mmHg、CI 3.0±1.8 l/min/m^2、RpI 1.5±0.7 wood unit/m^2であった。RDWとBNPの間に有意な正の相関関係を認めた(R^2=0.08、p=0.008)が、その他の臨床パラメータとの間には相関は見られなかった。予後に関する検討として緊急入院の有無と臨床パラメータとの関係を解析したところ、緊急入院があった群で有意に高年齢、EF低値、CVP高値であったが(p＜0.05)、RDWの値とは有意な関連は認めなかった。(p=0.29)
【考察】Fontan循環の患者においてもRDWは、心不全の程度を示す簡便かつ有用な指標となりうると考えられた。今回は、予後との関連は示すことはできなかったが、今後さらなる経過観察とデータの蓄積により、予後の予測にも有用なバイオマーカーとなりうるかについても検討していく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-057] 小児循環器領域におけるhome monitoringの有用性

○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: Home monitoring, 血管機能, 外来診療

【背景】外来診療において限られた時間内で，かつワンポイントで病態の全貌を把握することは多大な制約がある．Home monitoringは，同じ条件下で日常の変動を捉えることが可能であり，詳細な病態把握に有用である可能性がある．
【目的】心不全患者におけるhome monitoringの有用性を検討する．
【方法】当院外来フォローアップ中の心不全患者10名を対象に，在宅での連日定時（起床時、眠前）の血圧，心拍数（HR）を測定し，記録してもらった．記録からHR－平均血圧（MAP）関係，HR－脈圧（PP）関係を解析した．
【結果】個々の症例において特有なHR-MAP関係，HR-PP関係を呈し，健常人とは異なるパターンを示す症例が多かった．高血圧患者におけるARB投与では，外来の測定では明らかなにならなかったMAPの有意な低下を捉えることが出来た．この変化はHR-PP関係は変化せずに，HR-MAP関係式の傾きはそのままで下方移動し，動脈弾性（コンプライアンス）より末梢血管抵抗に作用した変化を的確に捉えることが可能であった．また、Fontan術後患者では，患者自身が夜勤時には定常のHR-MAP関係から逸脱した値を呈し，客観的に生活指導することに有用であった．このようなHR-MAP関係を逸脱する日常での変化は，他の患者でも発熱など感染症罹患時にも認められた．一方，HR-MAP関係以外にも，心不全治療の強化によりHR変動や血圧変動が生じるようになり，自律神経改善の効果が示された．
【考察】Home monitoringは外来診療では捉えられない微細だが重要な変化を捉え，正確な病態把握や客観的な介入を可能とすると考えられた．

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-058] 甲状腺機能亢進症を呈した左心低形成症候群の心不全管理

○宮本 辰樹[1], 牛ノ濱 大也[1], 中村 真[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: 新生児バセドウ病, 心不全, 左心低形成症候群

【背景】妊婦の0.2%がBasedow病を有するが，母体の甲状腺刺激抗体が胎児に移行し，1%に新生児Basedow病を発症する．特に母体が甲状腺摘出術や放射線治療などの治療後では，新生児Basedow病の発症リスクが高い．我々は，甲状腺機能亢進症を呈した左心低形成症候群の症例を経験した．新生児Basedow病に複雑心奇形を合併した報告は稀で，周術期管理を行ったものは極めて貴重と考えられ，これを報告する．【症例】日齢3，女児．母体はBasedow病のため放射線治療を受け，妊娠中は甲状腺機能低下症に対する甲状腺ホルモン補充と、胎児甲状腺機能亢進に対するヨード内服にて管理された．在胎37週1日に前期破水し，分娩誘導で経膣分娩により出生．児は出生直後から多呼吸，呻吟，頻脈を呈し，酸素を投与されるも改善なく，SpO2低下と哺乳力低下を呈した．日齢1に心雑音と左室心筋肥厚に気づかれ，前医NICUで左心低形成症候群と診断された．新生児Basedow病を発症していたため，チアマゾール・ヨード・β遮断薬を投与された．当院へ転院後，日齢5に両側肺動脈絞扼術を施行．心房間交通が狭小化したため，日齢12に心房中隔裂開術を施行した．甲状腺治療としてチアマゾール・ヨード・β遮断薬を投与し，集中治療管理を行った．日齢39に甲状腺刺激ホルモンが上昇し，遊離サイロキシンが低下した．日齢47にNorwood手術を施行したが，術後1日で気管内吸引を契機に突然心拍数が低下し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た．蘇生処置を行うも反応せず永眠した．【結語】Basedow病合併妊娠は胎盤を介して甲状腺刺激抗体が胎児へ移行し，胎児の甲状腺機能を亢進させることがある．甲状腺ホルモンが心奇形による心不全を増強し，周術期管理に難渋した．先天性心疾患を合併する場合には，積極的に胎児期から甲状腺の治療を行う必要があると思われる．

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-059] 単心室症例にてCRT治療が奏功した経験をふまえて

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

Keywords: 単心室症, CRT, 小児

＜背景＞CRTは成人領域において両心室壁運動のゆがみを改善する治療として拡張型心筋症、心筋梗塞後などで心室のmechanical dysshynchronyが存在する場合適応となる。一方で単心室症（SV）におけるCRTの適応、効果については評価が困難である。＜目的＞SVのCRT治療を検討する。＜対象＞SVでCRTを施行した2症例。＜結果＞（症例1）基礎疾患は無脾症、右室性SV、肺動脈閉鎖症。出生時より房室弁逆流を著明に認めた。Shunt術を経て月齢9ヵ月にBDG+房室弁形成術施行。その後房室弁逆流の改善なくQRS時間は延長。さらにエコー上dysshynchronyな心室の動きに対して2歳時Fontan術+房室弁置換+CRT埋め込み術施行。術後QRS時間は短縮しmechanical dysshynchronyも改善。（症例2）基礎疾患は右室性SV、大動脈縮窄症。出生後biIPAB、CoArepair+PAB施行。本症例も出生時より房室弁逆流を著明に認め月齢8ヵ月に房室弁形成術施行。その後も房室弁逆流のコントロールは困難で1歳2ヵ月にBDG+房室弁置換術施行。術後QRS時間は短縮しmechanical dysshynchronyも改善。しかし心拡大に伴う左肺静脈閉塞のため心機能の回復は乏しい。＜考察＞今回SV症例にCRTを施行しreverse remodelingを考慮して術後も評価を繰り返し行っていたがその効果を評価するための簡便かつ客観性のある方法を追求した。これまでの報告ではelectrical dysshynchronyは必ずしもmechanical dysshynchronyと関連していない。しかし今回QRS時間を指標としmechanical dysshynchronyの改善も得ることが出来た。＜結語＞SVでCRTを施行する症例では何よりもQRS時間を重視したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

術後遠隔期（ファロー四徴症）

座長:竹内 大二 (東京女子医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-060〜I-P-064

所属正式名称：竹内大二(東京女子医科大学　循環器小児科)

[I-P-060] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術

○倉岡 彩子[1], 杉谷 雄一郎[1], 石川 友一[2], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院　循環器科, 2.心臓画像クリニック飯田橋, 3.福岡市立こども病院　心臓血管外科）

[I-P-061] Fallot四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後の転帰

○前田 潤[1], 土橋 隆俊[1], 小山 裕太郎[1], 住友 直文[1], 石崎 怜奈[1], 小柳 喬幸[1], 柴田 映道[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 奥田 茂男[2] （1.慶應義塾大学医学部　小児科, 2.慶應義塾大学医学部　放射線診断科）

[I-P-062] 失神に対し右室流出路再建を施行したFallot四徴症術後の1例

○升森 智香子[1], 都築 慶光[1], 中野 茉莉恵[1], 水野 将徳[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 麻生 健太郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2] （1.聖マリアンナ医科大学病院　小児科, 2.聖マリアンナ医科大学病院　心臓血管外科）

[I-P-063] Fallot四徴症の心内修復術後遠隔期成績

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

[I-P-064] 右室流出路再建術後の心室への影響－術式による相違

○荻野 佳代, 横田 恵里子, 鷲尾 真美, 松尾 康司, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-060] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術

○倉岡 彩子[1], 杉谷 雄一郎[1], 石川 友一[2], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院　循環器科, 2.心臓画像クリニック飯田橋, 3.福岡市立こども病院　心臓血管外科）
Keywords: 肺動脈弁置換術, 肺動脈弁逆流, ファロー四徴症

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後の肺動脈弁逆流(PR)に対する肺動脈弁置換術(PVR)の至適時期には種々の指標が示されている。当院では右室容積や不整脈・自覚症状・成長障害の有無などから適応を判断し、若年者にも積極的にPVRを施行している。【対象・方法】2007～2014年に肺動脈閉鎖を除くTOF術後PRに対してPVRを施行した29例(男15例)を対象とし、PVR前後における臨床・検査所見の変化を後方視的に検討した。【結果】PVR時の年齢中央値14.3歳(7-23歳)、身長146.4±18.6cm(-0.48±1.9SD)、体重41.3±14.9kg(-0.49±1.4SD)であった。初回開心術(ICR)からの経過期間は12.9±3.9年(6-20年)で、24例に生体弁(19-25mm)、5例にePTFE弁付導管(18-22mm)を用いた。ICR平均年齢1.1±1.0歳、全例が肺動脈弁輪温存不可能例であった。PVR前のNYHAは2例がII度、自覚症状として動悸(2例)と倦怠感(4例)がみられた。安静時心室期外収縮が4例にみられ、QRS幅0.145±0.023msであった。MRIによるRVEDV155.0±28.8ml/m^2と拡大、PR率47.5±33.6%であった。PVR後は早期に右室容積が減少し、MRI施行9例ではRVEDV 85.6±10.6ml/m^2と縮小した。LVEDV(前75.7±7.6，後77.8±8.3ml/m^2：p=0.46)、心拍出量(前2.9±0.3, 後3.1±0.5ml/kg/m^2：p=0.76)は有意な変化はなかった。心エコーでのRV/LV径比は0.80±0.16から0.59±0.13($p < 0.001$)と全例で改善した。PVR後の観察期間2.3±1.8年(0.1-7.1年)で2例が成人医療に移行した。周術期・遠隔期死亡はなく、全例NYHA I度と臨床症状が改善した。QRS幅0.142±0.028ms(p=0.27)、BNP(前24.6±21.7,後27.8±21.2pg/ml: p=0.62)、CTR(前54.2±3.6,後53.2±3.7%: p=0.30)、最高酸素摂取量(前94.8±29.6，後89.8±19.7%N：p=0.55)は有意な変化がみられなかった。【考察】PVRにより右室拡大と自覚症状の改善が得られる一方で一般的な循環動態指標は変化が乏しく、PVR基準を明確にするのは容易でないと考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-061] Fallot四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後の転帰

○前田 潤[1], 土橋 隆俊[1], 小山 裕太郎[1], 住友 直文[1], 石崎 怜奈[1], 小柳 喬幸[1], 柴田 映道[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 奥田 茂男[2] （1.慶應義塾大学医学部　小児科, 2.慶應義塾大学医学部　放射線診断科）
Keywords: ファロー四徴症術後, 肺動脈弁閉鎖不全, 肺動脈弁挿入術

【背景】Fallot四徴症（TOF）心内修復術（ICR）後の肺動脈弁閉鎖不全（PR）に対して、無症状の場合、肺動脈弁挿入術（PVR）の適応は確立しておらず、特に右室拡大が高度な場合、PVR後の転帰が予測困難なことがある。【目的】PVRを行ったTOF ICR後PR症例について右室容積・機能についてPVR前後で後方視的に比較し、術後経過との関連を検討する。【方法】当院において、TOF ICR後のPRに対してPVRが行われた症例のうち、PVR前後に心臓MRI（CMR）を行った8症例（男5例、女3例、年齢24～48歳）を対象とした。PVR後経過良好の6例（N群）と、術後右心不全をきたし、内科的治療を行っている2例（S群）について、CMRによる右室拡張末期容積（RVEDV）、右室収縮末期容積（RVESV）、右室駆出率（RVEF）、肺動脈弁逆流率（PRF）を比較検討した。【結果】N群の2例ではPVR前に易疲労を認めたが、術後軽快した。S群の2例はPVR前に無症状だったが、術後に息切れ、浮腫が出現した。N群全例で術後にRVEDVが改善したが（207.5±51.9ml/m^2 vs 130.2±24.7ml/^{2} 2）、S群では悪化していた（195.2±47.7ml/m^2 vs 256.0±29.6ml/m^2 ）。RVESVも同様であった（N群 118.1±42.3ml/m^2 vs 77.6±17.2ml/m^2 、S群 109.4±36.8ml/m^2 vs 180.8±35.2ml/m^2 ）。RVEFはN群では術後変化を認めなかったが（44.1±6.6% vs 42.1±13.1%）、S群では低下した（44.6±5.3% vs 29.7±5.7%）。PRFは両群とも術後に低下した。両群で術前の右室機能に明らかな差を認めなかったが、S群ではN群よりICRからPVRに至る

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

までの経過年数が長かった（N群26.7±9.1年、S群39.5±3.5年）。【結論】PVR後に生じる右心不全は、術前のCMRによる右室容積・機能および術後のPRFに依存せず、PRによる右室容量負荷の持続期間と関連する可能性が示唆された。TOF ICR後のPVR適応の至適時期について、ICR後の期間を考慮する必要があると考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-062] 失神に対し右室流出路再建を施行したFallot四徴症術後の1例

○升森 智香子[1], 都築 慶光[1], 中野 茉莉恵[1], 水野 将徳[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 麻生 健太郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2] （1.聖マリアンナ医科大学病院　小児科,　2.聖マリアンナ医科大学病院　心臓血管外科）

Keywords: ファロー四徴症, 心室性期外収縮, 右室流出路再建

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後の再手術介入時期に関しては一定の見解はない。今回失神歴を有するTOF術後症例に右室流出路再建(RVOTR)施行したが、術後も心筋傷害によると思われる心室性期外収縮(PVC)が残存した症例を経験したので報告する。【症例】19歳女性。3歳時に心内修復術(transannular patch)を施行。10歳時に運動負荷心電図でPVCを認めた。18歳時に失神を繰り返し、心エコー上右心容量負荷所見を認めた。19歳時の心電図ではQRS幅 148msで完全右脚ブロック、ホルター心電図では心室頻拍は同定されなかった。MRIでは拡張末期右室容積(RVEDV) 155 ml/m2, 右室駆出率 56%, 肺動脈弁逆流率 47%, 心臓カテーテル検査では有意な右室-肺動脈圧較差は認めなかったが、右室拡張末期圧は10 mmHgと上昇し、RVOTの瘤形成も認めた。失神と不整脈の因果関係は証明できなかったが、右室容量負荷が関連あると考え同年RVOTRを施行。半年後の評価ではQRS幅 140ms, MRI上RVEDV 106ml/m2と減少し、失神も認めなくなった。しかし、運動負荷で変わらずPVCが誘発され、慢性的な心筋障害によるものと思われた。【考案】本症例の術後PVCは、心筋のreverse remodelingにより今後消失するか評価を要するが、TOF術後の再手術介入は心筋障害が進行する前に考慮されるべきと思われる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-063] Fallot四徴症の心内修復術後遠隔期成績

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

Keywords: Fallot四徴症, 遠隔期, 極型Fallot

【目的】Fallot四徴症の術後早期の成績は向上しており長期生存例が多数報告されている。今回、Fallot術後の遠隔期における問題点について検討した。【対象・方法】当院でFallot四徴症及び両大血管右室起始兼肺動脈狭窄の診断で外科治療を行い、かつ、根治術後10年以上フォローできた症例を対象とし、診療録による後方視的検討を行った。【結果】症例は25例で男性14例、女性11例。現在の年齢は16.6±4.9歳。肺動脈閉鎖を合併した極型Fallotは25例中7例認めた。染色体異常を伴うものは6例、内訳として21 trisomy 2例、22q11.2.欠失症候群3例、Turner症候群1例。心内修復術時の年齢は1.8±2.0歳、心内修復術術後観察期間は14.3±3.3年。現在のEF：67.3±7.7%、心不全症状を訴える症例は認めず、不整脈を主訴に受診する症例も認めなかった。再手術を要した症例は8例であり、内訳として経皮的血管形成術が2例、右室流出路拡大術が6例。極型Fallotの群に再手術例を多く認めた（7例中6例）。【考察】Fallot術後の遠隔期では右室流出路狭窄、肺動脈弁閉鎖不全、心室性不整脈が問題となることが報告されている。今回の検討では術後の再狭窄による再手術が大きな問題となり、それらの症例は出生時から肺動脈閉鎖を合併している例が多く再手術のリスクになると考えられた。不整脈や心不全による死亡例は認めなかったが、今後も心エコーや心電図を利用した注意深い経過観察が重要であると考えられる。【結論】Fallot術後早期の治療成績は向上しているが、今後は遠隔期の再手術率低下が課題と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-064] 右室流出路再建術後の心室への影響－術式による相違

○荻野 佳代, 横田 恵里子, 鷲尾 真美, 松尾 康司, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院）

Keywords: 右室流出路再建術, cardiac magnetic resonance imaging, 右室拡大

【目的】右室流出路再建術(RVOTR)後の心室への影響を、心臓MRIを用いて定量的に評価する。一弁付パッチ拡大（MVOP術）とRastelli術の術式による相違を明らかにする。【対象】RVOTR後31例（MVOP群19例、Rastelli群12例）。検査時年齢；1～40歳（中央値17歳）。術後年数；1～26年（中央値12.5年）。【方法】MR装置はPhilips社製Gyroscan Intera 1.5T Master。(1)肺動脈弁逆流率（%RF）；2-D FFE PC-MRAを用い一心周期のTime-Flow curveから左右肺動脈それぞれの順行性と逆行性血流量を測定し左右加えて%RFを算出。(2)cineMRI画像からRV, LVの拡張、収縮末期容積（EDVI, ESVI；mL/m2）、心室筋重量（mass；g/m2）、心室筋重量容積比（mass/V；g/mL）を算出。右室流出路狭窄の指標として心エコーによる三尖弁逆流速度からTRPG(mmHg)を算出。(3)MVOP群とRatelli群の二群間で比較検討（t検定）する。【結果】Ratelli群ではMVOP群に比し%RF(p＜0.0001), RVEDVI(p=0.0151)が有意に低値であった。RV mass/V ratioは有意に高値（p=0.0051）を示した。右室圧(TRPG)は有意に高値（p=0.0115）であった。LVEDVI(p=0.1254)やLVEF(p=0.4394)には有意差を認めなかった。【結論】Rastelli術はMVOP術に比べ右室拡大が少ない傾向にある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

成人先天性心疾患：体心室機能不全

座長:片岡 功一 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-065～I-P-068

所属正式名称：片岡功一(自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児手術・集中治療部)

[I-P-065] 心血管MRIにて計測した体右心室容量と機能は、三尖弁閉鎖不全の程度と関連するか？

○稲毛 章郎[1], 吉敷 香菜子[1], 水野 直和[2], 杉岡 翔[2], 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）

[I-P-066] 成人期の修正大血管転位における急性心不全の病像 －当院で経験した6症例の検討－

○兒玉 祥彦[1,2], 坂本 一郎[1], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[2], 原 寿郎[3], 砂川 賢二[1] （1.九州大学病院　循環器内科, 2.福岡市立こども病院　循環器科, 3.九州大学病院　小児科）

[I-P-067] 成人期に到達した修正大血管転位症例の検討

○帯刀 英樹[1], 塩川 祐一[1], 田ノ上 禎久[1], 西田 誉浩[1], 坂本 一郎[2], 鵜池 清[3], 永田 弾[3], 森鼻 栄治[3], 山村 健一郎[3], 原 寿郎[3], 富永 隆治[1] （1.九州大学病院　心臓血管外科, 2.九州大学医学部　循環器内科, 3.九州大学医学部　小児科）

[I-P-068] ファロー四徴症術後遠隔期に両心不全を来した一例

○大沢 拓哉[1], 櫻井 一[1], 山名 孝治[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 種市 哲吉[1], 大塚 良平[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 福見 大地[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院　心臓血管外科, 2.中京病院　小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-065] 心血管MRIにて計測した体右心室容量と機能は、三尖弁閉鎖不全の程度と関連するか？

○稲毛 章郎[1], 吉敷 香菜子[1], 水野 直和[2], 杉岡 翔[2], 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, tricuspid valve regurgitation, cardiovascular MRI

Background: In patients with congenital corrected transposition of the great arteries (ccTGA) and complete transposition of the great arteries following an atrial switch operation (dTGA), the main concern has been the long-term performance of the morphologic right ventricle (RV) in association with tricuspid valve regurgitation (TR) when it remains as systemic RV.
Objective: To assess the relationship between the degree of TR and systemic right ventricular dysfunction by cardiovascular MRI (CMR).
Methods: We retrospectively examined patients with ccTGA and dTGA. We measured right ventricular end-diastolic volume (RVEDV), end-systolic volume (RVESV), stroke volume (RVSV) and ejection fraction (RVEF) using conventional short-axis cine MR imaging, and tricuspid regurgitant fraction (TRF) using phase-contrast MR imaging.
Results: We identified 10 patients (7 ccTGA and 3 dTGA) and the mean age was 27+/-18 years. Three patients had mild TR (10%<TRF<20%), 5 had moderate TR (20%<TRF<40%) and 2 had severe TR (40%<TRF). The measured RVEDV (134 ml/m^2 vs. 148 ml/m^2 vs. 153 ml/m^2, p=0.45), RVESV (71 ml/m^2 vs. 87 ml/m^2 vs. 90 ml/m^2, p=0.42), RVSV (63 ml/m^2 vs. 61 ml/m^2 vs. 63 ml/m^2, p=0.38) and RVEF (45% vs. 41% vs. 42%, p=0.58) were not significantly different for patients with mild, moderate and severe TR, respectively.
Conclusion: The degree of TR was not associated with increased right ventricular volume or decreased right ventricular function by CMR in ccTGA and dTGA. The degree of TR alone may not fully explain the heterogeneity in systemic right ventricular size and function.

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-066] 成人期の修正大血管転位における急性心不全の病像 －当院で経験した6症例の検討－

○兒玉 祥彦[1,2], 坂本 一郎[1], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[2], 原 寿郎[3], 砂川 賢二[1] （1.九州大学病院　循環器内科,　2.福岡市立こども病院　循環器科,　3.九州大学病院　小児科）

Keywords: 修正大血管転位, 急性心不全, 成人先天性心疾患

九州大学病院では成人先天性心疾患外来を開設し、福岡市立こども病院と連携し専門的診療を行っている。今回当院で管理中の成人期修正大血管転位（ccTGA）34例（16－74歳：中央値29歳、ダブルスイッチ6例、conventional repair （CR）17例、TCPC 3例、無手術（UR）8例）のうち、急性心不全を発症した6例（初回心不全時21－52歳：中央値30歳、CR 4例、UR 2例）について報告する。【症例1】29歳男性。5歳時にRastelli術、13歳時に導管置換を施行。29歳時に肺うっ血で入院。中等度大動脈弁閉鎖不全（AR）、重症肺動脈弁閉鎖不全（PR）があり、両弁置換の方針。【症例2】24歳女性。2歳時にRastelli術、20歳時に導管置換を施行。21歳時に肺うっ血のため入院し、以後2回の入院歴あり。中等度ARを認め今後当院にて精査予定。【症例3】28歳男性。5歳時にRastelli術。26歳時に中等度AR、中等度三尖弁閉鎖不全（TR）を指摘されたが経過観察していた。27歳時に肺うっ血で入院。その後、両弁置換および導管置換を施行。【症例4】61歳男性。11歳時に肺動脈弁拡大術を施行（心室中隔欠損（VSD）は自然閉鎖）。48歳から心不全入院を反復。重症TRを認めたが長期

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

予後の観点から弁置換術を行わず、心移植登録後、60歳で補助人工心臓を装着し移植待機中。【症例5】31歳女性。小児期は未診断。30歳時、妊娠35週に肺うっ血となり、挿管、大動脈内バルーンパンピングにて管理。この時ccTGA（心内奇形なし）と診断。中等度TRを認めたが挙児希望のため弁置換術に同意されず経過観察中。【症例6】74歳男性。52歳時、心房粗動に伴い浮腫を認め入院。この時ccTGA、VSD、心房中隔欠損、肺動脈弁狭窄と診断。薬物療法でコントロール困難となり、73歳時にカテーテルアブレーション（僧帽弁下大静脈峡部焼灼）。【結語】急性心不全発症症例は6例中4例がCR群、2例がUR群であった。多くの症例でTRおよびARを認め、これらが急性心不全リスクの可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-067] 成人期に到達した修正大血管転位症例の検討

○帯刀 英樹[1], 塩川 祐一[1], 田ノ上 禎久[1], 西田 誉浩[1], 坂本 一郎[2], 鵜池 清[3], 永田 弾[3], 森鼻 栄治[3], 山村 健一郎[3], 原 寿郎[3], 富永 隆治[1] （1.九州大学病院　心臓血管外科,　2.九州大学医学部　循環器内科,　3.九州大学医学部　小児科）

Keywords: 修正大血管転位症, 右心不全, 成人先天性心臓病

【目的】修正大血管転位症は遠隔期において解剖学的右心不全、三尖弁閉鎖不全症、不整脈等問題が多い。成人期に到達した体心室が右心室である修正大血管転移症例について検討した。【方法】当院で経過をみている成人期の修正大血管転位症例のうち、体心室が右心室である20例の再手術、術後続発症及び心機能の指標につき検討した。【結果】患者年齢は平均30.6歳。合併する心内奇形は、心室中隔欠損症+肺動脈狭窄：14例、心室中隔欠損症のみ：2例、心内奇形なし：4例。機能的修復術は16例に行い、手術時平均年齢6.7±5.0歳であった。三尖弁に対する手術は7例に10回（機械弁置換：9例、弁形成：1例）施行。房室ブロックのため5例にペースメーカー挿入、CRTを1例、ICD植え込みを1例に行った。肺動脈弁置換は8例に11回施行。大動脈弁閉鎖不全に対する大動脈弁置換術は3例に4回施行しており、1例も手術待機中。感染性心内膜炎の発症は2例あり、1例では左室肺動脈導管置換を行った。現在投薬なしは4例のみで、ARBを14例にβ遮断薬は9例で内服している。血中BNP値は77.8±57.0pg/ｄlと高く、2例のみ正常範囲内がであった。心エコー検査ではRVEFは平均50.0%、三尖弁閉鎖不全は64%で中等度以上、大動脈弁閉鎖不全は33%で中等度以上であった。1例は心不全のため渡航心移植を行い、1例は右心不全のため植え込み型人工心臓の装着し、現在移植待機中である。【結論】当院に紹介されている修正大血管転位症の多くは治療を要する患者が多いというバイアスはあるが、機能的修復術後も厳重な内科的治療と多くの外科的介入を必要としていた。三尖弁、肺動脈弁だけではなく、大動脈弁置換を必要とする症例も比較的多くみられた。今後更に長期になるにつれて右心不全に注意していかなくてはならない。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-068] ファロー四徴症術後遠隔期に両心不全を来した一例

○大沢 拓哉[1], 櫻井 一[1], 山名 孝治[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 種市 哲吉[1], 大塚 良平[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 福見 大地[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院　心臓血管外科,　2.中京病院　小児循環器科）

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 成人先天性心疾患

【はじめに】ファロー四徴症術後の肺動脈逆流に対する肺動脈弁置換術の適応に関してはまだまだ不明な点も多い。ファロー四徴症術後、肺動脈逆流を来し両心不全となった患者に対し肺動脈弁置換を施行したが、術後も両心不全にて管理に難渋した症例について報告する。【症例】31歳男性。出生後カントレル症候群、ファロー四徴症で2歳時に左BTshunt、5歳時に右BTshunt施行。6歳時に一弁付きパッチを用いて右室流出路再建、VSD閉鎖術で根治術を施行した。20歳時に右室流出路狭窄が顕在化し肺動脈形成術、再度一弁付きパッチによる右室流出路再建術を施行した。その後経過は良好であったが31歳時に著明な全身浮腫で近医入院。一旦退院となったが当院

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

外来受診時、全身浮腫と左心機能低下を認め、再度入院となった。胸部単純写真ではCTR70%、UCGでEF33%、LVDd48mmと左心機能は低下し、右室の著名な拡大、moderatePR、mildTRを認めた。入院後ショック状態となり左心機能低下に懸念はあったが緊急でPVR、TAPを施行した。術中の人工心肺の離脱は容易であった。ICU帰室後2時間ほど経過したのちに突然ショックとなり再開胸、アドレナリンの持続投与IABP等でショックを離脱した。しかし心不全は徐々に増悪術後3日で再度ショックとなりPCPS装着となった。その後心機能は回復せずPCPSの離脱は困難と判断、心移植の可能性を考慮し他院に転院搬送となった。【結語】ファロー四徴症術後、両心不全を来した症例に対しPVR、TAPを施行したが、心機能の改善なく移植施設への搬送となった。本症例のように右心不全が進行すると最終的に左心機能にも影響を及ぼしうると考えられた。近年PVRを積極的に行う傾向にあるが、左心不全を来す前に介入するのが望ましいと考えられる。ファロー四徴症術後PVRに関して文献的考察を加え報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

成人先天性心疾患の諸問題①

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-069〜I-P-073

所属正式名称：賀藤均(国立成育医療研究センター)

[I-P-069] 感染性心内膜炎による急性大動脈弁閉鎖不全症にRoss手術を施行した16歳男子例

○高橋 怜[1], 木村 正人[1], 川合 英一郎[1], 大軒 健彦[1], 安達 理[2], 斎木 佳克[2], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 心臓血管外科）

[I-P-070] 先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎

○鈴木 保之, 服部 薫, 山内 早苗, 大徳 和之, 福田 幾夫 （弘前大学 胸部心臓血管外科）

[I-P-071] 当科における成人先天性心疾患患者の現状と問題点

○美野 陽一[1], 坂田 晋史[1], 倉信 裕樹[1], 橋田 祐一朗[1], 船田 裕昭[2] （1.鳥取大学医学部 周産期小児医学分野, 2.山陰労災病院 小児科）

[I-P-072] 成人期に手術介入をした先天性心疾患を有するDown症候群3例の経過

○麻生 健太郎[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2] （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）

[I-P-073] 高齢者心房中隔欠損症、動脈管開存症に対するカテーテル治療 ―心機能の可逆性の差異を、心臓エネルギー効率の観点から検証する―

○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 白水 優光[1], 寺師 英子[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 森鼻 栄治[1], 田ノ上 禎久[4] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 ハートセンター成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院 循環器内科, 4.九州大学病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-069] 感染性心内膜炎による急性大動脈弁閉鎖不全症にRoss手術を施行した16歳男子例

○高橋 怜[1], 木村 正人[1], 川合 英一郎[1], 大軒 健彦[1], 安達 理[2], 斎木 佳克[2], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院　小児科, 2.東北大学病院　心臓血管外科）

Keywords: 感染性心内膜炎, Ross手術, Staphylococcus lugdunensis

症例は16歳男子、生来健康であったが38度台の発熱に対して近医で約1か月間に渡り断続的に抗菌薬を投与され、軽快と再燃を繰り返していた。発熱が持続するため前医を受診し精査したところ、心エコーで大動脈弁に疣贅を認め血液培養からStaphylococcus lugdunensisが分離され診断に至った。ペニシリンとゲンタマイシンの投与により炎症は収束に向かったが、大動脈弁閉鎖不全症による急性心不全の進行を認めた。本人及び両親が運動部の継続を強く希望したことからRoss手術を検討するため当院転院となった。入院時の心エコーで重度の大動脈弁閉鎖不全症に加え大動脈弁輪周囲の破壊による心室中隔の穿孔や完全房室ブロックの発症が危惧され、早期に手術を施行する方針となった。術中所見で弁輪部の破壊が軽度であったことからRoss手術が選択され、さらに破壊された大動脈弁は二尖弁であることが判明した。術後の経過は良好であり1か月後の心カテーテル検査でも冠動脈再建部の狭窄はなく、感染性心内膜炎に対する6週間の抗生剤投与を完遂し退院した。 少年期での感染性心内膜炎の発症はまれであり、不明熱であっても感染性心内膜炎が鑑別疾患にあがることは多くない。一方、先天性大動脈狭窄症は頻度の高い先天性心疾患であり感染性心内膜炎のリスク因子であるが、軽症の場合には心雑音が明瞭でなく学校検診でも発見することは困難である。 若年者においても不明熱の鑑別に感染性心内膜炎を考えることは重要であり、その背後に無症候性の先天性心疾患が存在している可能性があることに気づかされた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-070] 先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎

○鈴木 保之, 服部 薫, 山内 早苗, 大徳 和之, 福田 幾夫 （弘前大学　胸部心臓血管外科）

Keywords: 感染性心内膜炎, 先天性心疾患, 歯科治療

背景と目的：成人先天性心疾患の患者の増加に伴い感染性心内膜炎（IE)も増加する可能性がある。今回、先天性心疾患（CHD）に合併したIEについて検討する。対象と方法：2000年5月以降、外科的治療を行ったIEでCHDを合併した14例（男性：７、女性：７、年齢38±18歳）を対象とした。CHDはVSD:8、bicuspid AoV:3、ASD:2、PS＋RVOTS:2、CoA:2、Cor triatriatum:1（重複を含む）でCHDの診断が確立されていたのが９例、IEの活動期手術は４例であった。これらについて活動期手術の理由、IEの誘因、起因菌、抗生剤投与期間、罹患弁とCHDとの関係、手術及び合併症について検討した。結果：高度肺高血圧を合併したCor triatriatum＋bicuspid AoVをLOSで失った以外は全例生存した。活動期手術の理由は塞栓症３例、心不全コントロール不良１で内２例ではすでに肺塞栓を合併していた。IEの誘因を認めたのは10例（歯科治療及び疾患６、化膿性脊椎炎１、その他３）、起因菌は連鎖球菌:11、腸球菌:2、表皮ブドウ球菌:1で活動期手術以外の術前感染のコントロールは良好であった（抗生剤投与期間：53±29日)。罹患弁とCHDについてはPS＋RVOTSとVSD(I)では罹患弁は肺動脈弁２、大動脈弁２、VSD(II)は三尖弁３、三尖弁＋肺動脈弁１、大動脈弁＋僧帽弁１、bicuspid AoVは大動脈弁２、大動脈弁＋僧帽弁１であった。手術は心内奇形修復と肺動脈弁５：valvotomy2、弁置換３（全例生体弁）、大動脈弁７：弁置換（生体弁３、機械弁４）、僧帽弁４（弁形成１、弁置換３）が行われ、術後合併症は心タンポナーデ３、脳出血２、末梢動脈塞栓１、胸骨骨髄炎１が認められた。考察および結語：手術成績は概ね良好で、罹患弁と心内奇形の関連性が示唆された。VSDに合併するIEが最も多く、誘因は歯科治療及う歯が多かったことから予防的抗生剤投与の啓蒙が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-071] 当科における成人先天性心疾患患者の現状と問題点

○美野 陽一[1], 坂田 晋史[1], 倉信 裕樹[1], 橋田 祐一朗[1], 船田 裕昭[2] （1.鳥取大学医学部　周産期小児医学分野,　2.山陰労災病院　小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 遠隔期, 就労困難

【背景】近年内科管理と外科手術の進歩とともに、成人期を迎えた先天性心疾患患者数は増加している。成人先天性心疾患に特化した外来を持たない当院では、成人期の心疾患遠隔期followにおいても小児循環器医で担うことが多い現状である。それら症例の多くは心疾患に対するfollowのみでなく、様々な問題点が見受けられる。【目的】2012年から2014年の間に当科を受診し継続followしている成人先天性心疾患症例の現状と問題点を報告する。【結果】対象症例は28例、年齢は20～33歳（平均24.0歳）、男女比6:4であった。BNP（pg/ml）は2.0～414.1（中央値13.7）、NYHA心機能分類については16例でclass1、6例がclass2であった。術後症例19例のうちダウン症候群4例、フォンタン術後3例であった。未手術3例で全て染色体異常を認めた。2例で今後も継続した外科治療が必要であった。就学就労状況については11例で無職（うちclass1は4例で染色体異常2例を含む）で、有職者は全て自身の心疾患については職場での理解を得られていた。無脾症候群でフォンタン術後残存チアノーゼを認める1例で、増悪するチアノーゼのため離職を余儀なくされた。妊娠出産した症例はいなかった。入院管理した症例が3例あり、すべて小児病棟での検査入院であった。期間中に死亡した症例はいなかった。循環器内科を含む他科併診症例は5例にとどまり、多くは小児循環器医が継続して診療にあたっていた。【考察】今後も成人先天性心疾患患者数は増加する傾向にあると思われ、小児循環器医のみで診療管理を対応することは困難であり、循環器内科など他科と連携をとった診療体制が望まれる。一方、小児期からの心疾患治療に伴う就労困難などの問題に、小児科医の関わり継続を希望する声も聞かれた。心疾患管理のみならず社会的問題点も含め、小児科医として関わりを継続する必要性も見受けられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-072] 成人期に手術介入をした先天性心疾患を有するDown症候群3例の経過

○麻生 健太郎[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2] （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: 成人先天性心疾患, Down症候群, QOL

先天性心疾患（CHD）を合併するDown症候群（DS）に対する医療介入が乳幼児期から積極的に行われるようになりDSの寿命は延びQOLも改善している。しかしDSで成人期まで放置されたCHDや成人期以後の術後の遺残病変に対する手術介入が持つ意義については未だ不明な点が多い。今回我々は成人期以後に手術介入を行ったDSのCHD3例を経験した。成人期以後の外科治療のインパクトを検討したので報告する。【症例】症例1。幼少時にVSDと診断されたが姑息手術を含め外科治療は一切行われなかった。その後Eisenmenger化せずに経過し手術の可能性が残ると考えられ34歳で心臓カテーテル検査を施行。ほぼ等圧のPHを確認したがQp/Qs 4.5 Rp1.0Uで手術適応ありという結果が得られた。肺動脈絞扼術、肺生検を挟み心内修復術を施行。現在術後9年が経過している。症例２。７歳のときにTOFのICR（VSDパッチ閉鎖、Transannular patch）を施行。29歳でTR, PS, PRのため手術。三尖弁形成術、肺動脈弁置換術を施行。現在術後10年が経過している。症例3。7歳のときにTOFに対するICR（VSDパッチ閉鎖、右室流出路拡大術）を施行。重度のTRのため20歳で外科治療を施行。三尖弁中隔尖に穿孔がありパッチ閉鎖と弁輪縫縮を施行。現在術後10年が経過している。【結果】現在の3例ともに歩行、食事、排泄、入浴に介助は要さず良好なQOLが維持されていた。外来での定期フォローは1年に1回、内服や在宅酸素などの医療介入が継続しているものはいなかった。【結論】成人期に到達したDown症候群のCHD患者でも積極的な外科治療介入は良好なQOLを維持するのに有効と思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-073] 高齢者心房中隔欠損症、動脈管開存症に対するカテーテル治療 ―心機能の可逆性の差異を、心臓エネルギー効率の観点から検証する―

○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 白水 優光[1], 寺師 英子[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 森鼻 栄治[1], 田ノ上 禎久[4] （1.九州大学病院　小児科, 2.九州大学病院　ハートセンター成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院　循環器内科, 4.九州大学病院　心臓血管外科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 高齢者, カテーテル治療

【背景】高齢者心房中隔欠損症(ASD)、動脈管開存症(PDA)に対するカテーテル治療の有用性については報告があるが、心機能の可逆性を心臓エネルギー効率の観点から検証した報告はない。【対象と方法】2013年以降にカテーテル治療を行った成人ASD 21例を、60才以上の高齢者群(n=9, 66.5±4.6才)と60才未満の若年者群(n=12, 35.0±13.1才)の2群に分け、カテーテル治療前，術直後，中期遠隔期（12.5±5.2ヶ月）の各段階における，臨床パラメータ(CTR, BNP, LV-EF)を経時的に比較検討した。同時に、左室収縮能(Ees=平均血圧/LVESV), 後負荷(Ea=収縮期血圧/(LVEDV-LVESV)), エネルギー効率(Ea/Ees、SW/PVA=1/(1+0.5Ea/Ees))についても解析した。さらに、高齢者PDA 2例と比較し、その差異を検討した。【結果】高齢者ASD群、若年者ASD群の各群において、Qp/Qs 3.76±1.87 vs 3.48±1.03, 閉鎖栓のサイズ 22.5±5.7 vs 24.0±5.9mmと有意差はなかった。「治療前→治療直後→遠隔期」の臨床パラメータ（平均値）はそれぞれ、CTR 57.5→53.5→53.0% vs 48.0→50.0→49%、BNP 140→157→97 pg/ml vs 16→20→14 pg/ml、LV-EF 56.2→71.8→65.1% vs 70.3→72.7→72.5%、エネルギー効率Ea/Ees0.83→0.59→0.77 vs 0.56→0.55→0.58と、高齢者ASD群の方が臨床パラメータ、エネルギー効率の改善の程度ともに大きかった。 一方、高齢者PDAの2例においては、術前からエネルギー効率が低下しており、EFや他の臨床パラメータについても術後の改善が乏しいという結果であった(Ea/Ees 1.61→1.94→2.06, EF 55.8→46.8→51.5%)。【考察】高齢者ASDにおいては、術前の左室エネルギー効率が比較的保たれており、カテーテル治療後は若年者以上に臨床パラメータ、心機能が改善し、臨床的メリットも大きい。一方、高齢者PDAでは、エネルギー効率の低下した状態が長期間続いており、治療後も心機能の改善が得られにくいものと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

周産期①

座長:前野 泰樹 (久留米大学)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-074～I-P-078

所属正式名称：前野泰樹(久留米大学医学部　小児科)

[I-P-074] 極低出生体重児(VLBWI)に対する出生前ステロイド投与の左心拡張能への影響

○横山 岳彦, 岩佐 充二 （名古屋第二赤十字病院）

[I-P-075] 早産児の生後早期の動脈管開存症に対する電気的心蔵計測法による評価

○藤原 信 （県立広島病院　新生児科）

[I-P-076] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価―PLASE studyの現況（介入を伴わない、多施設共同前方視的観察型研究（コホート研究））

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 哲哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 岩見 裕子, 長澤 宏幸 （PLASE study研究グループ）

[I-P-077] 心室中隔欠損症を合併した極低出生体重児18例の検討

○内藤 敦[1,2], 星合 美奈子[2], 須長 祐人[1], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター　新生児科, 2.山梨大学医学部　小児科, 3.山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター　小児科）

[I-P-078] 離島を抱える鹿児島県での危急を要する先天性心疾患の現状と問題点

○上野 健太郎[1], 関 俊二[1], 二宮 由美子[1], 江口 太助[1], 野村 裕一[1], 折田 有史[2], 西畠 信[3] （1.鹿児島大学病院　小児科, 2.鹿児島大学　産婦人科, 3.鹿児島生協病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-074] 極低出生体重児(VLBWI)に対する出生前ステロイド投与の左心拡張能への影響

○横山 岳彦, 岩佐 充二 （名古屋第二赤十字病院）

Keywords: 出生前ステロイド, 左室拡張能, 極低出生体重児

【始めに】出生前ステロイド投与が、早産児の呼吸窮迫症候群を軽減し、予後の改善効果があり使用されている。また、ステロイドは、心筋肥厚など、心筋への効果が知られ、出生前ステロイドが心筋拡張能に与える効果についての基礎からの報告がある。そこで今回、出生前ステロイドが極低出生体重児(VLBWI)の左室拡張能に与える影響を検討したので報告する。【対象】2005年11月から2012年12月までに当院ＮＩＣＵに入院したAFDのVLBWI44例。出生前ステロイド投与されたS群 11例、投与されていないN群 33例【方法】M-mode法にて、左室収縮末期径(Ds)、拡張末期径(Dd)、左室収縮末期後壁厚(PWs)、左室拡張末期後壁厚(PWd)、またそこからDiastric Wall Strain(DWS）を計算した。拡張能の指標として、拡張早期左室流入血流速度(E)、心房収縮期左室流入血流速度(A), Deceleration time(DT)、僧帽弁輪の組織ドップラー法により、拡張早期移動速度（E'）、心房収縮期移動速度(A')を計測した。これらの指標を生後12時間、24時間、48時間、96時間に測定した。統計学的検討は反復測定分散分析をし、群間の比較には対応のないt testで検討した。p＜0.05を有意とした【結果】 生後12時間の心拍出量でN群とS群との間に有意ではないがS群のほうが心拍出量が少ない傾向があった。生後12時間と生後９６時間の拡張末期および収縮末期の左室径において、S群とN群との間に有意差を認めた。拡張能の指標には有意ではなかったが、心房収縮期血流速度が遅い傾向があり、S群では左房負荷が少ない可能性が考えられた。【結語】S群においてより、少ない心負荷で循環が維持されている可能性が示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-075] 早産児の生後早期の動脈管開存症に対する電気的心蔵計測法による評価

○藤原 信 （県立広島病院　新生児科）

Keywords: electrical cardiometry, ductus arteriosus, preterm infants

[背景]早産児において動脈管開存(PDA)の管理は重要で、バイタル、心エコーで治療方針を決定している。電気的心臓計測法は、連続的にPDAによる血行動態を評価できる可能性がある。[目的]早産児にエスクロンミニ○R を装着し、連続的に各種測定値を測定し、血圧、心拍数、心エコーによるPDA径との関係を検討する。方法]対象は、当院NICUで出生時より管理した在胎32週未満の早産児50例。家族に同意を得て生後96時間までエスクロンミニ○Rを連続測定した。1分毎の測定値を1時間の平均値に変換し、SI(1回拍出量/体表面積)、CI（心拍出量／体表面積）、STR（前駆出時間／左心室駆出時間）[駆出率の指標]、SVRI（（平均血圧－3）/CI×80）[全身血管抵抗の指標]の各測定値を算出した。50例の生後時間毎の測定値の平均値を算出した。 適時心エコーを施行し、生後24時間以降PDA径が(-)であった86回をA群、PDA径1mm/kg以上であった99回をB群とし、その時点のエスクロンの各測定値、平均血圧、心拍数に両群間で差があるか検討した。(エコー施行時の測定値)/(その時間の50例の生後時間毎の平均値)を使用し同様の検討を行った。CI,SIとPDA径の相関を検討した。[結果]測定値の比較では、B群の方が有意にSI,CI,HRが高値であり、SVRIは低値であった。エコー施行時の測定値/50例の生後時間毎の平均との比較でも同様の結果であった。CI,SIとPDA径に相関はなかった。[結論]32週未満の早産児において、PDAが心エコーで認めない時期に比べて、PDA径が1mm以上認める時期の方が、心拍出量が増加していた。血圧には、有意差がなく、SI,CIの増加がより鋭敏にPDAによる血行動態の変化を反映する可能性がある。PDA径との相関は認めずさらなるデーター集積、検証を続ける必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-076] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価―PLASE studyの現況（介入を伴わない、多施設共同前方視的観察型研究（コホート研究））

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 哲哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 岩見 裕子, 長澤 宏幸 （PLASE study 研究グループ）

Keywords: PDA, 早産児, 左房容積

【背景】早産児の動脈管開存症（PDA）をどのような診断基準とタイミングで治療介入すべきか一定の見解はなく、PDA治療必要性評価法が十分に定まっていない。【目的】PLASE Study（Patent ductus arteriosus and Left Atrial Size Evaluation study in preterm infants）では早産児における臨床・検査所見とその後の推移と、PDAの内科的・外科的治療必要性や児の予後との関連を検証し、適切なPDAの管理法を明らかにする。主研究では以下二つの仮説を検証する。(1)左房容積、左房大動脈径比、左肺動脈拡張期血流速度、PDA径、Choi基準等の手術直前の臨床・検査所見は、手術を受けなかった児の経過中の臨床・検査所見と異なる(2)左房容積は他の変数と比較し高い手術予測能力をもつ。【方法】NICU30施設が参加し、2015年春から在胎23-29週で出生した早産児を対象に、日齢1,3,7,14日、初回COX阻害薬治療直前、PDA手術直前・直後の心エコー・臨床検査所見と、患児の予後情報を集積する。目標症例数は先行研究に基づき500症例と設定した。研究の質を担保するために症例登録前に心エコーの精度管理を行い、独立したデータセンターと統計センターがデータ管理と解析をそれぞれ担当する。【現状】倫理審査、症例報告用紙、各種マニュアルの整備を終え、症例集積の準備が整った。2015年春には心エコー精度管理を終え、症例登録を開始する予定である。【考察】PLASE Studyは早産児PDAの心エコー所見の生後経過を前方視的に詳細に集めた世界でも最大のコホートとなる。複数の仮説検証を行い、早産児PDAの心エコー所見・臨床検査所見とその時間経過に基づいた患児の適切な治療必要性評価や的確な予後予測について新規知見を得る予定である。日本のこまめな心エコー評価に基づいた早産児PDAの管理は世界的にも珍しく、全国の新生児科医と小児循環器医の共同による本研究は、世界のPDA治療の向上につながる可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-077] 心室中隔欠損症を合併した極低出生体重児18例の検討

○内藤 敦[1,2], 星合 美奈子[2], 須長 祐人[1], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター　新生児科,　2.山梨大学医学部　小児科,　3.山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター　小児科）

Keywords: 極低出生体重児, 心室中隔欠損, 自然閉鎖

【目的】出生体重1,500g未満の児は心疾患を有していなくても、出生直後より潜在的な心不全状態にあり、未熟児動脈管開存のコントロールだけでも難渋する症例も存在する。今回、当センターにて管理した心室中隔欠損症（VSD）を合併した極低出生体重児の経過をふり返り、適切な管理および治療方針について検討する。【方法】2001年9月の当センター開設より2014年12月までの13年間に当施設に入院した極低出生体重児565人のうちVSDを合併した18人を対象とした。在胎週数、出生体重、周産期管理、主な治療介入、自然閉鎖の有無につき検討した。【結果】対象は在胎週数23～36週、出生体重476～1,428g、出生前診断は1例（5.6%）のみであった。最大径は0.9-6.7mm、欠損部位は膜性周囲部が最も多く16例（88.9%）、室上稜上部と心尖筋性部がそれぞれ1例であった。死亡は2例（11.1%）であったがVSDとの直接的な関連は認められなかった。生存16例中、外科的閉鎖を行ったのは3例（18.8%）で、いずれも肺動脈絞扼術を挟んで2期的に閉鎖を行っており、現在も1例が根治待機中である。11例（68.8%）は自然閉鎖を来しており、このうち4例は入院中の早期閉鎖、7例は退院後の経過観察中に閉鎖を確認している。未熟児動脈管開存に対しては16例全例で閉鎖に至っており、7例（43.8%）にインダシン投与、2例（12.5%）に対してクリッピング術を施行した。【考察】VLBWに合併した

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VSDは外科的介入の制限がある一方、高率に自然閉鎖を認めており、出生直後より新生児科医、小児循環器医、小児外科医が連携して治療方針を組み立てることにより良好な経過につながると考える。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-078] 離島を抱える鹿児島県での危急を要する先天性心疾患の現状と問題点

○上野 健太郎[1], 関 俊二[1], 二宮 由美子[1], 江口 太助[1], 野村 裕一[1], 折田 有史[2], 西畠 信[3] （1.鹿児島大学病院　小児科,　2.鹿児島大学　産婦人科,　3.鹿児島生協病院　小児科）

Keywords: 離島, 先天性心疾患, 胎児診断

【背景】鹿児島県は多数の離島を抱え南北600kmに及ぶ長大な医療圏を持つ地域である。鹿児島県は鹿児島市から約380km南に位置する奄美大島に中核病院を配置しており、小児医療の基幹施設として役割を担っている。しかし地理的条件に伴う搬送の制限や救急搬送における高次医療機関との連携に時間を費やすなど諸問題を抱えている。【目的】鹿児島県における離島から紹介された危急を要する先天性心疾患の現状を調査し、問題点を検討した。【方法】2010年5月から2014年4月まで離島から鹿児島大学病院を含む高次医療機関への母体搬送例、出生後紹介された先天性心疾患患者35例のうち、危急を要した8例を対象とした。対象症例は右室性単心室2例、完全大血管転位（TGA）2例、主要体肺側副動脈1例、卵円孔早期閉鎖に伴う新生児遷延性肺高血圧（PPHN）1例、大動脈弓離断複合1例、Uhl病疑い1例であった。【結果】鹿児島県全体での危急を要した先天性心疾患児の胎児診断率は78%で、離島では63%であった。母体搬送は4例であり、PPHNを除く7例は高次医療機関で周術期管理を受けた。TGAの1例は術後2ヶ月で浮腫、呼吸困難を認め、抗心不全療法を行いながら民間航空機で当院へ転院したが、検査後にショックとなり死亡した。胎児診断されなかった3例は高次医療機関と連携をとり出生後の循環管理が行われ、安定した状態で転院し手術に望めた。【考察・結論】離島での胎児診断率上昇の要因として適切な胎児心臓スクリーニング（レベル1）が行われ早期に鹿児島市内へ紹介され、胎児心精査（レベル2）が実施されていることが考えられた。問題点は離島から高次医療機関への紹介に際し、家族の転居や長期間の滞在の必要性等、生活の負担が大きいことが挙げられた。遠隔期の管理は小児循環器専門医が月1回定期的に外来診療に通うことで概ね問題はなかったが、急変の際の地理的要因、医療資源的要因は問題とされた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

周産期②

座長:松村 剛毅 (東京女子医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-079〜I-P-083

所属正式名称：松村剛毅(東京女子医科大学心臓病センター　心臓血管外科)

[I-P-079] 当院における未熟児動脈管開存症の手術成績についての検討

○宮本 隆司[1], 内藤 祐次[1], 吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 池田 健太郎[2], 石井 陽一郎[2], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 小泉 亜矢[3], 丸山 憲一[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター　循環器内科, 3.群馬県立小児医療センター　新生児科）

[I-P-080] 体重1.5kg以下の未熟児PDAに対する外科治療成績の検討

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

[I-P-081] 1000g未満の超低出生体重児(ELBWI)に対する未熟児動脈管開存症の治療成績と方針

○黄 義浩[1], 森田 紀代造[1], 篠原 玄[1], 木南 寛造[1], 橋本 和弘[1], 小林 正久[2] （1.東京慈恵会医科大学　心臓外科, 2.東京慈恵会医科大学　新生児科）

[I-P-082] 未熟児動脈管開存症に対する内視鏡下動脈管閉鎖術(Video-assisted thoraco-scopic surgical interruption of patent ductus arteriosus; VATS-PDA)の有用性

○峰尾 恵梨[1], 木村 純人[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 安藤 寿[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）

[I-P-083] 当院における未熟児動脈管に対する手術治療成績の検討

○小出 昌秋[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 岡本 卓也[1], 古田 晃久[1], 村上 知隆[2], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 中嶌 八隅[2], 森 善樹[2] （1.聖隷浜松病院　心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院　小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-079] 当院における未熟児動脈管開存症の手術成績についての検討

○宮本 隆司[1], 内藤 祐次[1], 吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 池田 健太郎[2], 石井 陽一郎[2], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 小泉 亜矢[3], 丸山 憲一[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科,　2.群馬県立小児医療センター　循環器内科,　3.群馬県立小児医療センター　新生児科）

Keywords: 未熟児PDA, 左後側方皮膚小切開, クリッピング

【目的】 日本未熟児新生児学会より報告された未熟児動脈管開存症(PDA)治療ガイドラインによると、「手術件数が多い施設で行われる治療ほど退院時死亡を少なくする可能性が示唆された」とある。今回、当院の手術成績を後方視的に検討し考察を加えることにした。【対象・方法】 当院では体重2500g未満の未熟児PDA手術は左後側方皮膚小切開・第3肋間開胸によるクリッピング閉鎖術を基本術式としており、2500g以上のPDA手術は内視鏡下動脈管閉鎖術(VATS-PDA)を採用している。対象は2007年9月から2015年1月までに施行した未熟児(在胎週数37週未満かつ出生体重2500g未満) 33症例（年平均4.5例）。シクロオキシゲナーゼ阻害薬の投与を行った後、内科的管理で閉鎖傾向が認められない症例に外科治療を施行。【結果】男児22例、女児11例、21-trisomy 3例。平均在胎週数は25.3±2.7週、出生体重は785±282g。手術時年齢は23.3±11.9 (2-51日)日、手術時体重は825±354g (368-2146)。術前シクロオキシゲナーゼ阻害薬投与クール(c)は平均1.8±0.9（投与なし/1c/２c/3c/４c＝3例/13例/10例/6例/1例）。術前肺出血を９例に認め、術前人工呼吸器装着は29例であった。平均手術時間は44±14 (18-78)分、麻酔時間は96±29 (60-210)分、切開創部長は20.6±4.7 (15-40)mmであった。手術関連合併症として術中心臓マッサージ施行１例、術後気胸１例、術後左主気管支狭窄を１例に認めた。30日死亡は認めなかった。遠隔死亡を気管狭窄症例の1例に認めた。【結語】術前に肺出血や腎機能障害を認め、人工呼吸器管理を要する症例が大半であったが、極めて良好な未熟児PDAの手術成績が得られた。シクロオキシゲナーゼ阻害薬投与は平均2cにて、積極的な手術介入が成績に寄与したと考えられる。平均切開創部長2cmと満足できる内容であったが、更なる症例数の増加を図りながら、未熟児PDAに対するVATS-PDAの実施に向けて努力したいと考えている。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-080] 体重1.5kg以下の未熟児PDAに対する外科治療成績の検討

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

Keywords: 未熟児動脈管, 1.5kg, 手術

【はじめに】当院では未熟児PDAに対し新生児科,循環器科,心臓外科が綿密に連携し,より積極的な介入を行っている。その手術成績を検討した。【対象】1998年1月～2014年12月に動脈管閉鎖術を行った,体重1.5kg以下の未熟児動脈管開存87例を対象とした。在胎週数は22～35(中央値26)週,出生体重は340～1568(760)g,Apgarは1分値4.3±2.3,5分値6.4±2.2であった。手術時日齢は2～51 (20)日,修正週数は23～37(29)週,体重は340～1500(830kg(300g台:4例)であった。アプローチは左開胸75例,正中切開7例,不明5例で,閉鎖法はクリッピング60例,結紮27例であった。手術成績,死亡危険因子等につき検討を行った。【結果】院内死亡は8例(9%)で,手術操作起因の死亡はなかった。1,5,10年生存率はいずれも89.5±10.5%であった。死亡危険因子は性別,在胎週数,出生体重,手術時修正週数,手術時体重,NEC,Apgar値,インダシンクール,術前Cr値,拡張期血圧のうち,単変量解析で手術時修正週数(p=0.03),手術時体重(p＜0.01),Apgar1,5分値(p=0.04,p＜0.01),NEC(p=0.02),Cr値(p=0.01)で,多変量解析ではCr値(p=0.03)が有意であった。300g台で手術を行った4例は,生存2例(院内出生,術前合併症なし),死亡2例(出生後搬送,術前DIC:1,術前NEC:1)であった。NECによる消化管穿孔を術前4例,術後3例に認め,うち4例が死亡した。NECの危険因子は性別,在胎週数,出生体重,Apgar値,インダシンクール,Cr値,拡張期血圧のうち,単変量解析で在胎週数(p=0.02),Apgar5分値(p＜0.01)が有意で,多変量解析で有意な因子はなかった。【結論】1.5kg以下の未熟児PDAに対する手術成績は満足のいくものであった。Cr値が危険因子となること,また300g台の低体重であって

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

も安定していれば手術結果は良好であることから比較的早期に積極的に介入することが望ましいと考えられた。NECは死亡の危険因子であり,出生状態がリスクとなるためこういった児に対してはより慎重なフォローが必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-081] 1000g未満の超低出生体重児(ELBWI)に対する未熟児動脈管開存症の治療成績と方針

○黄 義浩[1], 森田 紀代造[1], 篠原 玄[1], 木南 寛造[1], 橋本 和弘[1], 小林 正久[2] （1.東京慈恵会医科大学　心臓外科, 2.東京慈恵会医科大学　新生児科）

Keywords: 超低出生体重, 未熟児動脈管開存, インドメタシン

＜背景＞体重1000g未満のELBWIでは、特にその未熟性から合併症を来す前にPDAに対する適切な治療方針の決定が重要である。今回当施設における治療成績に基づきELBMIにおけるPDAの治療方針を検証した。＜対象および方法＞対象は2009年4月以降のELBWI連続98例（外科治療25例：O群、インドメタシン（IND）治療38例：I群、無治療35例：N群）で、他病変合併例は除外した。手術はNICUで側開胸下に結紮：7例、クリップ：18例、IND投与は0.1mg/kg iv×3で1クール（O群：3±1.4クール、I群：1.5±0.8クール）とし、予防投与は行わなかった。各群間での死亡率、合併症罹患率、UCGでの病態予測値、外科及び内科治療効果を比較検討した。＜結果＞出生時体重（733±166g）、在胎週数（26±2w）、A/p5（7±2点）、在院日数（116±67日）で有意差を認めなかった。死亡率はO群4%（非手術関連）、I群19%、N群11%とO群で有意に低かった。主な合併症はNEC（13%）、IVH（26%）、CLD（46%）、ROP（29%）で、特にNECによるstoma造設率はO群4%、I群16%、N群6%とI群で有意に高く、他合併症に比べ死亡理由の多くを占めた。N群の自然閉鎖は生後2.2±1.1日で、89%は3日以内に閉鎖した。一方、O、I群におけるIND最終投与量に応じた非閉鎖率は1クール：9%に対し2クール：42%、3クール以上：94%であり、PDA残存で手術未施行の5例（I群：4、N群：1）は全例死亡した。IND最終投与量とNEC発症率の関係は0クール：5%、1クール：10%、2クール：25%、3クール以上：18%であった。UCGでのLA/Ao、LVDd、LPA d/sは各群間で有意差を認めなかった。＜結論＞ELBWIのPDA合併症の中でもNECはIND単独投与例で有意に多く、主な死亡原因であった。PDA残存例はUCG評価に拠らず積極的治療が必要と思われた。当施設の治療方針として、生後3日までに自然閉鎖を認めない場合はIND投与を行うが、3回以上の複数回投与例では合併症を来す前に積極的な外科治療が望ましいと考える。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-082] 未熟児動脈管開存症に対する内視鏡下動脈管閉鎖術(Video-assisted thoraco-scopic surgical interruption of patent ductus arteriosus; VATS-PDA)の有用性

○峰尾 恵梨[1], 木村 純人[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 安藤 寿[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: 未熟児動脈管症, VATS-PDA, 外科的手術

【背景】未熟児動脈管開存症に対する治療は、インドメタシンによる薬物的閉鎖療法が第一選択であるが、インドメタシンは時に重篤な副作用を呈する。一方、外科的治療はインドメタシン無効例または禁忌例を対象とした治療法であり、1993年に早産児に対する内視鏡下動脈管閉鎖術（Video-assisted thoraco-scopic surgical interruption of patent ductus arteriosus：以下VATS-PDA）が行われ、その有用性ならびに安全性が報告され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ている。当院では、2004年より小児心臓血管外科医によるVATS-PDAを施行しており、良好な治療成績が得られている。【目的】未熟児症候性動脈管開存症に対するVATS-PDAの有用性・安全性を評価すること。【対象と方法】2004年から2014年までに体重2kg未満の未熟児に対してVATS-PDAを施行した58例を対象とした。在胎週数は平均27週3日（23週1日～37週3日）、出生体重は平均904g（454～1862g）、手術年齢は平均25.4日（6～126日）、手術体重は平均0.9kg（0.42～2.0kg）であった。動脈管径は平均3.4mm（2～6mm）であった。術前、インドメタシンは54例（93%）で使用されていた（平均投与回数4.1回）。全例で尿量低下、脳血流低下、肺出血、壊死性腸炎などなんらかの症状を認め、症候性動脈管開存症と診断した。合併心奇形は、心室中隔欠損症が4例、心房中隔欠損症が4例、左大静脈遺残が1例、Ebstein奇形が1例であった。これら58例について手術成績を検討した。【結果】手術死亡・病院死亡は2例で、1例は術後1日に肺出血（在胎週数23週1日、出生体重454g）、もう1例は術後24日に循環不全（在胎週数26週1日、出生体重520g）で失った。手術時間は平均31.6分（17～65分）で、開胸術に移行した症例はいなかった。術後合併症として遺残短絡を4例、気胸を3例認めた。【考察と結語】VATS-PDAは低侵襲であり、未熟児動脈管開存症に対して安全かつ有用な治療法である。文献的考察を含め、報告する。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-083] 当院における未熟児動脈管に対する手術治療成績の検討

○小出 昌秋[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 岡本 卓也[1], 古田 晃久[1], 村上 知隆[2], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 中嶌 八隅[2], 森 善樹[2] （1.聖隷浜松病院　心臓血管外科,　2.聖隷浜松病院　小児循環器科）

Keywords: 未熟児, 動脈管開存症, 外科治療

【はじめに】未熟児動脈管に対する治療はインドメタシンを中心とした内科的治療が中心であるが、奏功しない場合には外科的結紮術が適応となる。【目的】当院における未熟児動脈管の外科治療の成績について報告する。【対象と方法】当院において2001年から2014年12月までに当院NICUに入院した新生児のうち未熟児動脈管と診断され外科手術を行った症例42例を対象とした。また、未熟児動脈管の治療方針が標準化された2005年以降の症例のうち、インダシン投与が有効であった症例と、インダシンが無効で外科的閉鎖術を行った症例を対象に比較検討を行った。外科的閉鎖術の手術術式は全例左後側方切開で第3肋間開胸し肺の圧排は細心の注意を払って愛護的に行い、壁側胸膜はリンパ液漏予防のために結紮しながら切開、動脈管はほぼ全例で2重結紮、ごく一部の症例でクリップを使用した。【結果】全手術症例の在胎週数は26.1±2.1週、手術時体重は848±257gであった。1例を除く全例で術前にインダシンの投与を行っていた。平均日齢3.4±2.0日で手術を行っていた。術後合併症発生は、気胸1例、乳び胸1例、反回神経麻痺1例で、横隔神経麻痺、創部感染はなかった。手術関連死亡はなく入院死亡は2例でいずれも感染症による死亡であった。2005年以降インダシン投与を行った症例は338例でそのうち29例で外科的閉鎖術を行っていた。インダシン投与症例のうち非手術症例と手術症例の比較では、在胎週数27.1±2.7vs26.3±2.1週、出生時体重927±287vs873±279gと両群間に差はみられなかった。インダシン投与非手術症例308例中入院死亡38例（死亡率12.3%）に対して手術症例29例中入院死亡は1例のみ（死亡率3.4%）と有意差はないものの、手術症例の方が入院死亡率は低かった。【考察】当院における未熟児動脈管に対する外科治療は、定型的な手術術式により安全に行うことができており、合併症が少なく、入院死亡率も低いことが明らかとなった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

術後遠隔期

座長:石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-084～I-P-088

所属正式名称：石戸博隆(埼玉医科大学総合医療センター　小児循環器科)

[I-P-084] 乳児早期に両方向性Glenn手術を必要とした症例の臨床経過

○井福 俊允[1], 牛ノ濱 大也[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 石原 健一[1], 中村 真[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）

[I-P-085] Fontan型手術後に大動脈弁下狭窄をきたした症例の検討

○正谷 憲宏[1], 石井 卓[1], 中本 祐樹[1], 吉敷 香菜子[1], 上田 知実[1], 稲毛 章郎[1], 嘉川 忠博[1], 朴 仁三[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （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）

[I-P-086] 房室中隔欠損症を合併したDowm症候群の治療経過と予後規定因子の解析

○飯島 弘之, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋 （神奈川県立こども医療センター　循環器内科）

[I-P-087] 完全型房室中隔欠損症術後遠隔期に右室内巨大血栓を生じたDown症女児の1例

○福永 啓文[1], 倉岡 彩子[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 檜山 和弘[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）

[I-P-088] 人工弁血栓弁に対する治療戦略

○仁田 学[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 島袋 篤哉[1], 田澤 星一[1], 中野 裕介[1], 新富 静矢[2], 梅津 健太郎[2] （1.長野県立こども病院　循環器小児科,　2.長野県立こども病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-084] 乳児早期に両方向性Glenn手術を必要とした症例の臨床経過

○井福 俊允[1], 牛ノ濱 大也[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 宮本 辰樹[1], 石原 健一[1], 中村 真[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: 両方向性グレン手術, 単心室, 肺循環

【背景と目的】肺循環の成熟が十分でない可能性のある乳児期早期の両方向性Glenn手術(BDG)の適応決定は慎重に行う必要がある。早期BDG症例の臨床経過と予後について検討した。【対象】2009年1月から5年間に日齢120以下でBDGを実施した16例。疾患：右室型単心室12例(左心低形成症候群HLHS9例)、左室型単心室4例。手術時日齢:中央値100(52-120)、体重:4650g(3100-6000g)、SaO2:80%(75-88%)。【方法】BDG前心臓カテーテル検査、心エコー図の評価、人工呼吸管理期間、NO使用期間、在院日数、周術期合併症、TCPC到達例の検査データについて検討した。【結果】早期BDG実施理由：HLHSの予定手術8例、房室弁逆流AVVR4例、低酸素血症1例、他3例。AVVR程度：なし5例、軽症9例、中等症以上2例。BDG前心臓カテーテル検査評価(13例)；平均肺動脈圧:12mmHg(9-18)、RpI:1.05(0.42-3.33)、PAindex:238mm2/m2(98-469)、SVEDV:118%ofN(95-179)、SVEF:56%(44-80)。術後人工呼吸器管理期間:0.5日(0-35)、NO使用期間:6日(1-50)、術後在院日数：37日(11-370)。術後合併症：胸水7例(4例が乳び胸)、敗血症2例、ARDS1例。遠隔期成績：11例がTCPC到達(到達時年齢の中央値2歳6か月)し、2例が待機中。また、BDG takedown症例を3例(1:HLHSで日齢115にNorwood+BDG+BT実施。術後CVP上昇・SpO2低下しtakedown。3歳時にBDG再手術を行いTCPC待機中。2:unbalanced AVSDで高度房室弁逆流・心機能低下に対し日齢114にBDG+房室弁形成+BT実施。術後CVP上昇しtakedown。呼吸器感染症で死亡。3:HLHS、日齢97に3100gでNorwood+BDG実施。敗血症・ARDSを発症しBDG循環が破綻。【考察】乳児期早期にBDGを実施した症例の81%がFontan型手術の適応ととなり比較的順調である。しかしながらBDG循環が成立しなかった3例は、BDG前の肺動脈評価が不十分であった可能性がある。乳児期早期BDGの適応を決定するためには術前の正確な肺循環の評価が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-085] Fontan型手術後に大動脈弁下狭窄をきたした症例の検討

○正谷 憲宏[1], 石井 卓[1], 中本 祐樹[1], 吉敷 香菜子[1], 上田 知実[1], 稲毛 章郎[1], 嘉川 忠博[1], 朴 仁三[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （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: Fontan型手術, 大動脈弁下狭窄, D-K-S吻合

【背景】Fontan型手術後に進行する大動脈弁下狭窄(以下、SAS)は再手術の原因となりうる。一方でSASを認める症例や将来的にSASの進行が懸念される症例ではFontan型手術までにDamus-Kaye-Stansel吻合(以下、DKS)が行われることがある。
【目的】Fontan型手術後のSASによる血行動態や遠隔期への影響を検討する。
【方法】2004-2014年に当院でFontan型手術後の心臓カテーテル検査を行った患者を対象とし、Fontan型手術後に圧較差5mmHg以上のSASを認めた症例(SAS群)およびFontan型手術までにDKSを施行した症例(DKS群)について診療録を基に後方視的に検討した。各群の検査値、Fontan型手術後の合併症を比較した。
【結果】SAS群は9例おり、うち8例でSAS解除術が施行された。主心室は左室が5例、右室が4例であった。疾患は、両大血管右室起始症4例、三尖弁閉鎖症2例、完全型房室中隔欠損症1例、左室性単心室2例。肺動脈弁狭窄1例・肺動脈弁形態不良2例と形態的にDKSが困難な症例は3例であった。残りの6例はFontan型手術までに肺動脈弁は外科的に閉鎖されていた。SAS群では、SAS圧較差は平均48.1mmHg、平均拡張末期圧は主心室別に左室は11.8mmHg・右室は9.5mmHgであった。また、平均中心静脈圧は13.7mmHgであり、平均Qsは2.8L/min/m2であった。3例(33.3%)でPLEを発症していた。SAS解除術後のSAS圧較差は平均14.0mmHgであった。DKS群は56例おり、主心室の平均拡張末期圧は左室7.0mmHg(23例)、右室7.0mmHg(33例)であり、平均中心静脈圧は12.8mmHgであった。平均Qsは4.0L/min/m2であった。PLE発症例を1例(1.7%)認めたが、DKS吻合部に狭窄をき

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

たした症例であった。両群間でQs、PLE発症に統計学的有意差を認めた。
【考察】今回の検討では、Fontan型手術後のSASの進行は血行動態に影響を与え、PLE発症に関与している可能性が示唆された。Fontan型手術の適応症例では、将来的なSASの進行まで見据えた治療方針を立てるべきである。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-086] 房室中隔欠損症を合併したDowm症候群の治療経過と予後規定因子の解析

○飯島 弘之, 柳 貞光, 渡邊 友博, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋 （神奈川県立こども医療センター　循環器内科）
Keywords: 房室中隔欠損症, ダウン症候群, 単心室治療

【背景】房室中隔欠損症（AVSD）はDown症候群（DS）において頻度の高い合併心奇形であり、合併症としてPH、大動脈縮窄症（CoA）、心室低形成、Fallot四徴症（TOF）などが挙げられる。単心室治療を選択する場合はPHが問題になり、しばしば予後が不良となる。【目的】当センターにおけるAVSD合併DSの治療経過を検討し、予後不良者の原因と対策を考察する。【方法】2004年から2014年に当センターで外科的治療を行ったAVSD合併DS患者81例について、治療経過を後方視野的に検討した。【結果】81例（男27例、女54例）中、心内修復術（ICR）または単心室術（BCPS,TCPC）を施行した78例の手術時年齢は中央値6ヶ月（0ヶ月－14歳2ヶ月）、Rastelli分類はtype Aが40例（49%）、type Cが33例（41%）、partial AVSDが8例（10%）であった。合併症はCoAが12例（15%）、hypo LVが5例（6.2%）、hypo RVが9例（11%）、TOFが4例（4.9%）。治療方針は一期的ICRが32例（40%）、PAB後のICRが36例（44%）、PAB後のICR待機が2例（2.5%）、One &One halfが3例（3.7%）、BCPSが6例（7.4%）、TCPCが1例（1.2%）、BTSが1例（1.2%）。単心室術を選択した群は全例unbalanced AVSDであり、One &One halfを選択した群は全例hypo RVであった。PABのみで根治術に移行しなかった例は存在しなかった。治療予後はICRまたはOne &One halfを施行した群71例中、死亡1例（1.4%）、NYHA2以上が3例（4.2%）と予後良好であったが、BCPSまたはTCPCを施行した群7例中死亡3例（43%）、NYHA2以上が4例（57%）であった。両群の死亡率には$p<0.002$で有意差が認められた。【考察】AVSD合併DSにおいて、単心室術治療群は術後に予後不良となる例が少なくないが、一方でQOLの向上が得られる例も存在する。そのため、治療方針については個々の症例で十分に検討する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-087] 完全型房室中隔欠損症術後遠隔期に右室内巨大血栓を生じたDown症女児の1例

○福永 啓文[1], 倉岡 彩子[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 檜山 和弘[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: Down症, 血栓, 術後遠隔期

【背景】小児における血栓症はまれなものだが、リスク因子として敗血症や悪性疾患、未修復の複雑心奇形や右心バイパス手術などが指摘されている。また、Down症において、脳梗塞や門脈血栓症、脾静脈血栓症などの血栓症を合併しやすいことが報告されている。今回我々は完全型房室中隔欠損症修復術の3年後に右室内に巨大血栓を生じたダウン症患者を経験したので報告する。【症例】4歳2か月のDown症の女児。生後1か月に肺動脈絞扼術、動脈管結紮術を施行され、11か月時に完全型房室中隔欠損症（以下c-AVSD）修復術（two patch repair）を施行された。以降は特に問題なく定期的に通院していた。4歳2か月時（修復術より3年後）の定期受診で、心エ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

コーにて右室中隔壁に付着する12.6mm×9.7mmの高輝度で可動性の有茎性腫瘤を認めたため緊急入院となった。CT, MRIをおこなったが、腫瘍は否定できず、数日の経過で心エコーにて腫瘤の増大が疑われたため腫瘤摘出術を行った。手術所見で腫瘤は非常にもろい血栓様であり、三尖弁前尖の前乳頭筋〜腱索に付着しており、中隔側にＶＳＤパッチ縫着の糸が露出した部分にも付着していた。病理所見でフィブリンを含んだ凝血塊であり、右室内血栓と診断した。入院時の凝固機能は正常でFDP、Ｄダイマーは正常値だった。プロテインＳ、プロテインＣ活性やループスアンチコアグラントも正常範囲内であった。術後ワーファリンとアスピリンの内服を開始し、退院とした。現在まで再発はみられていない。【考察】これまで、当院ではDown症のCHD開心術を370例（うちｃ-AVSDは117例）経験しているが、術後遠隔期に心室内血栓を生じた症例の経験はなかった。血栓の原因として、先天性凝固異常症は特定できておらず、Down症であること、心内残存糸の影響、術後漏斗胸による心内血流変化などが誘因として想定される。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-088] 人工弁血栓弁に対する治療戦略

○仁田 学[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 島袋 篤哉[1], 田澤 星一[1], 中野 裕介[1], 新富 静矢[2], 梅津 健太郎[2] （1.長野県立こども病院　循環器小児科,　2.長野県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: 人工弁, 血栓弁, 治療

【背景】人工弁患者における血栓弁発生は,致死的であり,迅速な診断・治療を要する。【目的】当院で経験した血栓弁症例をもとに,小児人工弁血栓弁に対する治療戦略を検討すること。【方法】対象は人工弁置換手術を施行した63例(73件)のうち,血栓弁を発症した6例(7件)。血栓弁発症時平均年齢10.4歳(10ヶ月-17歳),男児 3例。以下の項目につき診療録より後方視的に検討。1.人工弁置換した弁位,2.人工弁置換から血栓弁発症までの期間,3.診断契機,4.血栓弁発症時のPTINR(年代の古い例ではトロンボテスト),5.治療内容,6.転帰。【結果】63例(73件)のうち機械弁は62件(85%)に使用され,うち7件(11%)で血栓弁を発症した。生体弁・ホモグラフト使用患者では血栓弁の発症を認めなかった。大動脈弁2件,僧帽弁１件,三尖弁2件,共通房室弁2件(同一症例)で,弁置換から血栓弁発症までは平均2.6±4.3年(3日-12年)であった。診断時に３件で心不全症状を認め,残り4件は無症状で,定期検査で診断されていた。血栓弁診断時のPTINR(4件)は1.1-6.6,トロンボテスト(3件)は10-86%であった。治療方針は血行動態異常が顕在化していた症例では再手術を優先させ、血行動態が安定しているあるいは血行動態異常があっても手術リスクが高いと判断させた症例で内科的治療が優先されていた。結果として3例で一期的に再弁置換手術を施行し,2例で血栓溶解療法無効のため再弁置換手術を施行した。残り2例は血栓溶解療法のみで改善した。再弁置換手術5例のうち4例(80%)は手術所見で血栓以外にパンヌスの合併を認めた。また再弁置換手術を行った5例のうち1例が死亡した。【結論】人工弁血栓弁に遭遇した場合,1.血行動態異常の有無,2.血栓の存在部位(左心系か右心系か),3.血栓塞栓症リスク(血栓サイズ、可動性),4.手術リスク,5.出血リスクを考慮し治療方針を選択する必要がある。また血栓溶解療法が無効な場合には,パンヌス合併の可能性を念頭に入れる必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

術後遠隔期（発達）

座長:桑原 直樹 (岐阜県総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-089〜I-P-093

所属正式名称：桑原直樹 (岐阜県総合医療センター　小児循環器内科)

[I-P-089] 肺高血圧を合併した乳児多発性肝血管腫に対するプロプラノロールの使用経験

○大谷 勝記[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 三浦 文武[1], 高橋 徹[1], 米坂 勧[2], 金城 学[3] （1.弘前大学医学部　小児科, 2.弘前大学医学部　保健学科, 3.八戸市立市民病院　小児科）

[I-P-090] 先天性心疾患患児の発達には個人内差が大きく、個別評価に応じた発達支援が必要である

○大津 幸枝[1], 金 晶恵[2], 桑田 聖子[2], 栗島 クララ[2], 岩本 洋一[2], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター　看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター　小児循環器）

[I-P-091] 重症心疾患だからこそ早期より発達を視野に-心不全安定化から発達・生活へ、将来の主軸の変化を見据えて

○大津 幸枝[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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, 2.埼玉医科大学総合医療センター　看護部）

[I-P-092] 当院における先天心疾患児の発達フォローアップの現状と今後の課題

○横田 恵里子[1], 徳増 裕宣[2], 松尾 康司[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院　小児科, 2.倉敷中央病院臨床研究支援センター　コンサルテーション部）

[I-P-093] 新生児期にArterial switch手術を施行した大血管転位症における術前経腸栄養が術後の発達に与える影響

○海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[1], 三宅 啓[1], 阿部 忠朗[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2], 白石 公[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　小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-089] 肺高血圧を合併した乳児多発性肝血管腫に対するプロプラノロールの使用経験

○大谷 勝記[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 三浦 文武[1], 高橋 徹[1], 米坂 勧[2], 金城 学[3] （1.弘前大学医学部　小児科, 2.弘前大学医学部　保健学科, 3.八戸市立市民病院　小児科）

Keywords: 多発性肝血管腫, 肺高血圧, プロプラノロール

【はじめに】新生児や乳幼児の肝血管腫は，自然退縮する例が多いものの，時には呼吸循環不全，凝固障害等の重篤な病態を呈するため早急的な治療が必要となる．近年，血管腫に対してβ遮断薬であるプロプラノロールの有効性が報告されて以来，報告例が急増している．【背景】新生児や乳児における危急的な肝血管腫の病態に対する治療は確立されていない．【症例】日齢25，女児．新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症を指摘され，精査中に口唇チアノーゼ，多呼吸，心雑音，胸部X線で心拡大，心エコーで右心系拡大を認められた．当科入院時，胸腹部及び下肢に数mm～1cm大の血管腫を数個，呼吸障害，肝腫大，心エコー検査で中等度の三尖弁閉鎖不全及び僧房弁閉鎖不全，右房右室間圧差80～90mmHg，動脈管開存（径2mm），卵円孔開存等を認め，肺高血圧を合併する心不全と診断し初期治療を開始した．腹部超音波検査，造影CT，MRI検査を追加し，肝内シャント（肝内動静脈短絡，肝動脈門脈短絡，門脈肝静脈短絡）を合併する多発性肝血管腫を確認した．肺高血圧の治療に難渋したがプロプラノロールを併用し急性期の治療より離脱した．以後，プロプラノロールを継続し，肝血管腫は消失，縮小傾向を示した．【考察】本症例における肺高血圧，心不全の原因は十分解明されていないが，動静脈シャントによる高拍出性心不全や，高心拍出状態が肺循環でのずり応力（shear stress）をきたし肺血管リモデリングをきたすという機序などが考えられている．【結論】多発性肝血管腫に対するステロイド剤，抗がん剤，放射線照射，外科治療，肝移植等の既存の治療法に対しては，副作用，有効性，合併症等の観点から一定の見解が得られていない．今後，プロプラノロールがその有効性や低侵襲性を背景に，第一選択の治療法になりうることが示唆されるが，さらなる症例の集積と検討が必要である．

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-090] 先天性心疾患患児の発達には個人内差が大きく、個別評価に応じた発達支援が必要である

○大津 幸枝[1], 金 晶恵[2], 桑田 聖子[2], 栗島 クララ[2], 岩本 洋一[2], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター　看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター　小児循環器）

Keywords: 先天性心疾患, 発達検査, 発達支援

【はじめに】重症先天性心疾患患児の救命率は小児循環器診療の進歩により飛躍的に向上し、就学や成人期の問題が重要性を増してきた。発達遅延はその焦点の一つである。当小児循環器外来で施行した発達検査結果と就学状況から先天性心疾患患児の発達支援を考察する。【方法】知的発達、認知特性、個人内差を客観的に評価し、個人に適した支援を行うため、原則として5歳未満は新版K式（9例）、5歳以上はWISC-3（28例）による発達検査を行った。検査結果、および母親が感じている児の課題を電子カルテから後方視的に検討した。【結果】母親が感じる児の課題は、検査結果と概ね一致した。学童期の発達遅延では、知的障害、学習障害とは別にWISC-3で下位検査項目の差が大きい児が多く存在し、群指数のパターンからその児に合わせた支援の必要性が示唆された。28名中、下位検査項目が5以下の項目を有したのが19人（68%）で、その中でばらつき（下位検査の言語性と動作性をわけて、それぞれの平均の差が3以上）のある症例は12人（43%）だった。下位検査項目がすべて6以上で、ばらつきのある児は、4名（14%）であった。【考察】母親は乳児期から発達遅延を実感している場合も、その取り組みは家族によって様々である。発達検査により早期に客観的に発達、特に得意・不得意を把握し、児に適した環境調整により発達の促進が期待される。児自身の発達・発育（身体的発育、言語、情緒・社会性、認識の発達）の経時的評価と並行して、家族・生活環境、教育現場環境を調整していく必要がある。【結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

論】児の発達障害は、児・家族の両者にとって大きな課題である。重症先天性心疾患患児には、発達障害のリスクが多く、早期から発達検査を実施し、成長・発達段階に合わせた支援や移行期支援を行う必要があり、そのための支援体制とシステム構築が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-091] 重症心疾患だからこそ早期より発達を視野に-心不全安定化から発達・生活へ、将来の主軸の変化を見据えて

○大津 幸枝[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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, 2.埼玉医科大学総合医療センター　看護部）
Keywords: 発達検査, 就学, 家族支援

【背景】治療法の進歩により、多くの重症先天性心疾患が救命可能となり、スムーズな社会生活移行支援がより重要になってきた。頻回の入院管理を要し、在宅酸素施行中の重症心疾患児・家族が小学校入学にあたり直面した問題から、早期よりの発達検査と社会支援整備の重要性が示唆されたため、報告する。
【症例】通常の幼稚園の年長で、療育施設に月一回通園している。左心低形成症候群、フォンタン手術後、三尖弁置換・再置換術後。心臓手術回数6回、人工心肺4回。頭蓋内出血既往、てんかんあり。幼児期まで周期性嘔吐と随伴する心不全増悪のため、頻回の入院管理を強いられてきた。在宅酸素施行中であるが、理解ある幼稚園に通園でき、主治医と両親は “これまでの重篤な状態と管理を加味すれば、児なりの成長が認められる”と定性的・前向きに評価してきた。
しかし、小学校入学前年、発達遅延、多動、在宅酸素のため、支援学校・学級選択に難渋し、両親は当惑した。同時期施行した新版K式発達検査では、発達の主軸は二歳半から三歳相当であった。両親は、循環器以外の発達遅延や多動についても、より早期に、より明快・詳細な説明が欲しかったと感想を持った。
【考察】長期に重篤な状態が続き、救命と心不全の安定は、家族・病院スタッフの一大共通目標であった。小学校選択の問題に直面する時期には、児・家族にとって、救命と心不全の安定は、かつての最優先課題から一前提条件へと変化し、発達や生活の質が新たな最優先課題となっていた。より早期からの発達評価をしていれば、発達評価にとどまらず、診療・評価の軸を心不全管理に加え、社会面にも早期に展開するきっかけとなったかもしれない。それにより将来の社会生活に向けた問題点把握と必要な介入、社会支援整備、学校情報収集、家族の納得と心の準備、行動計画策定を通じ、スムーズな移行につながると考えられ、そのシステム作成が重要と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-092] 当院における先天心疾患児の発達フォローアップの現状と今後の課題

○横田 恵里子[1], 徳増 裕宣[2], 松尾 康司[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院　小児科, 2.倉敷中央病院臨床研究支援センター　コンサルテーション部）
Keywords: 先天性心疾患, 発達, リハビリテーション

【背景】当院NICUでは年間30-40例の先天性心疾患児の入院がある。その予後は改善してきていると思われるが、発達のフォローアップに関しては明確なプロトコールがないのが現状である。【目的】先天性心疾患児の発達予後に関して調査するため、当院NICUに入院した先天性心疾患児の退院後のフォローアップ状況、および発達検査の結果を調査した。【方法】対象は2010年1月から2013年7月までに出生した児で当院NICUに入院した先天性心疾患児(心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、動脈管開存症などは除く)とした。1歳6ヵ月の新版K式での発達検

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

査の結果について、診療録から病名を調査して対象を抽出し後方視的に調査した。【結果】対象となった全83名のうち、フォローアップ中に死亡、転院、終診となった33名を除外した50名について検討を行った。50例のうち開胸術を受けた児は44名で、外来リハビリテーションを継続している児は31名であった。新版K式での発達検査を施行された児は25名であり、内訳はDQ≧85が18名、70≦DQ＜85が12名、DQ＜70が5名であった。それら25名の主病名は、大動脈離断/縮窄（5名）、修正大血管転位（5名）、両大血管右室起始症（4名）、ファロー四徴症（4名）、肺動脈閉鎖（3名）、総肺静脈還流異常症（3名）、左心低形成症候群（1名）であった。全50名中で自閉症スペクトラム障害と診断された児は3名いた。【考察】新版K式による発達検査が行われた児では、DQは必ずしも低値ではなかったが、発達評価に関して診療録に記載のない場合もあり全数調査は行えなかった。【結論】当院NICUに入院した先天性心疾患児の発達検査の結果に関して評価を行った。今後全数調査を行い更なる検討を行っていきたい。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-093] 新生児期にArterial switch手術を施行した大血管転位症における術前経腸栄養が術後の発達に与える影響

○海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[1], 三宅 啓[1], 阿部 忠朗[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2], 白石 公[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　小児心臓外科）
Keywords: 大血管転位, 経腸栄養, 体重増加

【背景】不安定な血行動態や壊死性腸炎の危険性等により先天性心疾患患者の経腸栄養管理方法は確立していない。【目的】術前の絶食が成長に与える影響を調査した。【方法】2011年1月から2014年12月に当院で新生児期arterial switch手術(ASO)を施行した大血管転位(TGA)の25例(男18例、女7例)を術前経腸栄養有群（M＋群）と無群（M－群）に分類し術後挿管期間、カテコラミン投与期間、入院期間、術後体重増加を診療録より後方視的に検討した。【結果】25例の平均出生週数 38.5週、平均出生体重 2870 g、Apgar score5分(AS)中央値8、 平均手術日齢 6.8日であった。M+群18例とM―群７例の出生週数、出生体重、手術日齢、手術時体重、ASに有意差はなかった。M+群の平均哺乳期間は４日間、手術前日平均投与カロリーはM+群 51.9 kcal/kg/日（経腸栄養カロリー37.0 kcal/kg/日）、M－群 25.2 kcal/kg/日とM＋群で有意に高かった（p＜0.01）。術後血行動態良好だった18例では、M+群（13例）、M－群（５例）の両群間に術後挿管期間、カテコラミン投与期間、入院期間には有意差はなかった。両群間の体重は術後１ヶ月（M＋群 2960±447g, M－群 2554±265g）、術後６ヶ月（M＋群 7957±879g, M－群 7032±1054g）と有意差はないがM+群で高値だった。しかし６ヶ月間の1日あたりの体重増加はM＋群：28.3±3.9g, M－群：22.3±4.6gとM＋群で有意に高かった (p=0.04)。【結語】術前経腸栄養の有無は新生児期ASO術後成長の予測因子となる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

肺高血圧　LBWI

座長:豊島 勝昭 (神奈川県立こども医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM　ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-094～I-P-099

所属正式名称：豊島勝昭(神奈川県立こども医療センター　新生児科)

[I-P-094] 肺血流の調節に難渋した早産低出生体重の肺動脈閉鎖、心室中隔欠損の1例

○井上 奈緒[1], 森 善樹[1], 村上 知隆[1], 金子 幸栄[1], 中嶌 八隅[1], 岡本 卓也[2], 神崎 智仁[2], 渡邊 一正[2], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院　小児循環器科,　2.聖隷浜松病院　心臓血管外科）

[I-P-095] 慢性肺疾患を合併した左右短絡疾患児の経過

○渡辺 健一, 添野 愛基, 小林 玲, 小野塚 淳哉, 遠藤 彦聖, 沼田 修, 田中 篤 （長岡赤十字病院　小児科）

[I-P-096] エポプレステノール静注が著効し救命しえた早産児慢性肺疾患に伴った肺高血圧クライシスの1例

○杉山 洋平, 平久保 由香, 市橋 光 （自治医科大学附属さいたま医療センター　小児科）

[I-P-098] Airway compression as a manifestation of pulmonary arterial hypertension in children

○笠神 崇平[1], 中野 克俊[1], 田中 優[1], 中釜 悠[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学医学部　小児科,　2.東京大学医学部　心臓外科）

[I-P-099] 新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)におけるタダラフィル注腸投与の有効性と安全性

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-094] 肺血流の調節に難渋した早産低出生体重の肺動脈閉鎖、心室中隔欠損の1例

○井上 奈緒[1], 森 善樹[1], 村上 知隆[1], 金子 幸栄[1], 中嶌 八隅[1], 岡本 卓也[2], 神崎 智仁[2], 渡邊 一正[2], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院　小児循環器科,　2.聖隷浜松病院　心臓血管外科）

Keywords: 早産低出生体重, 肺血管抵抗, 肺血流コントロール

【はじめに】修正月齢および体重が成熟児と同程度で手術をしたが、肺血流の調節に難渋した早産低出生体重の1例を経験したので報告する。【症例】胎児期に肺動脈閉鎖、心室中隔欠損と診断した。在胎32週に、胎児機能不全のため緊急帝王切開で出生。体重1196g、アプガスコア3/5(1/5分)点。出生後、気管内挿管、サーファクタント投与、カテコラミン、リプルを開始し、日齢28に抜管、日齢73にDPAPを離脱した。SpO_2は80%前後で推移し、日齢71、体重2.7kgで施行したCTでは動脈管(PDA)は4.0mm、肺野条件では慢性肺疾患の所見なし、心エコーでPDAの最大流速は4.0m/sと肺高血圧(PH)の所見もなかった。日齢103（修正日齢52）、体重3.3kgで右BTS手術(3.5mm)を施行した。術直後、room airでSpO_2は85%だったが、ICU帰室後に60%台まで低下し、FiO_2 1.0、NO 20ppm使用下で再開胸をし、90%台まで改善した。PH crisisと判断した。再閉胸後はNO20ppm、room airでSpO_2は85-90%を推移したが、術後2日に突然SpO_2が97%まで上昇、心拍数が167→80回/分に低下し、心肺蘇生を施行する状態となった。原因は急な血流量増加によると判断した。以後も循環動態は不安定で、SpO_2、尿量を指標に、NOまたはN_2療法と相反する治療を行う必要があった。術後14日頃には安定しはじめ、SpO_2はroom airで85%、心エコーでBTS血流は良好で、流速は4.2m/sだった。術後21日より徐々にSpO_2が70%台まで低下し、造影CTを施行したがBTSの狭窄はなく、左右肺動脈の造影も良好だった。心エコーではBTS血流の最大流速が3.6m/sと軽度低下していたため、軽いPHの状態と判断した。シルデナフィル、酸素投与を開始し、SpO_2は80%台前半に回復、心エコーでBTS血流の最大流速は4.0m/sに改善し、術後32日で退院となった。【結論】早産低出生体重の症例では、体重、修正月齢、成熟児と同程度であっても肺血管抵抗が不安定で、術後肺血流のコントロールに難渋することがある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-095] 慢性肺疾患を合併した左右短絡疾患児の経過

○渡辺 健一, 添野 愛基, 小林 玲, 小野塚 淳哉, 遠藤 彦聖, 沼田 修, 田中 篤 （長岡赤十字病院　小児科）

Keywords: 慢性肺疾患, 左右短絡疾患, 肺高血圧

【背景】新生児医療の進歩に伴い超早産児生存率改善の一方で慢性肺疾患(CLD)は増加している。左右短絡疾患は肺血流増加により肺血管病変や呼吸状態を増悪させる要因となる。また、左右短絡疾患にCLDを合併した場合、重度の肺高血圧(PH)を呈し治療方針に苦慮することが多い。【症例】1) ASD: 26週3日、634gで出生。生後7ヵ月気管支炎罹患時に、ASD, 重度PHと診断され、在宅酸素療法(HOT)、シルデナフィル内服開始。その後PHの改善を認め、3歳HOT、シルデナフィル中止。心カテ：Qp/Qs=4.58, Rp=1.18で、心内修復術を施行した。2) 21 trisomy, VSD, ASD: 27週3日、753gで出生。日齢19動脈管結紮術、日齢188肺動脈絞扼術施行。HOTを導入し退院。1歳0ヵ月シルデナフィル内服開始。1歳7ヵ月心カテ：Qp/Qs=1.0, Rp=9.88であったが、その後PH改善し、4歳シルデナフィル中止。現在4歳で心内修復術を検討中。3) ASD: 23週2日、672gで出生。日齢232にNICU退院したが、入院中は心疾患の指摘なかった。1歳0ヵ月心拡大を指摘され、ASD, 重度PHと診断された。1歳2ヵ月心カテ：Qp/Qs=1.15, Rp=10.43であった。その後内科的治療にてPHの改善を認め、ASD短絡量も減少し外科的介入の適応なしと判断した。4) 21 trisomy, complete AVSD: 29週0日、1175gで出生。日齢92 動脈管結紮術、肺動脈絞扼術施行。HOTを導入し退院。現在2歳でPH改善を認め、心内修復術を検討中。【考案】左右短絡疾患にCLDを合併すると、呼吸障害や肺血管病変による重度PHを呈することが多いが、適切な時期に外科的介入や内科的治療を行うことで、PHや呼吸状態が改善し予後改善を期待できることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-096] エポプレステノール静注が著効し救命しえた早産児慢性肺疾患に伴った肺高血圧クライシスの1例

○杉山 洋平, 平久保 由香, 市橋 光 （自治医科大学附属さいたま医療センター　小児科）
Keywords: 慢性肺疾患, 肺高血圧クライシス, エポプロステノール

【背景】近年、早産児のCLDに伴うPHの治療として、プロスタサイクリン誘導体、ホスホジエステラーゼ5阻害薬、エンドセリン受容体拮抗薬などの有効性が報告されているが、CLDを原因とするPHクライシスに対する有効な治療法は、確立されておらず、予後は不良である。今回我々は、生後11か月時に発症した早産児のCLDを原因とするPHクライシスに対し、エポプロステノール持続静注が著効し、救命しえた症例を経験したので報告する。【症例】症例は、在胎25週2日、体重828gで出生した男児。Dry lung症候群、PPHNに対して、人工呼吸器管理、サーファクタント補充療法、一酸化窒素吸入療法などを行われ、日齢129に抜管されたが、酸素離脱できず、慢性肺疾患III型と診断され、日齢221にプレドニゾロン内服を開始された。自宅転居のため、日齢257に当院へ転院した。転院時より、心臓超音波検査で中等度の肺高血圧症を認めていた。在宅酸素療法(2〜3L/min)を導入し、SpO290%前後で日齢339に退院した。退院翌日に、激しい啼泣に伴う低酸素血症・徐脈のエピソードが疑われ、緊急入院した。入院3日目の啼泣時に再度低酸素血症・徐脈となり胸骨圧迫、気管挿管で状態は一時改善したが、処置や啼泣で容易にSpO2低下・徐脈をきたし、胸骨圧迫を計5度施行した。心臓超音波検査では右室の拡大による左室腔の著明な狭小化を認めた。緊急にエポプレステノール持続静注を開始し、数分後から状態の改善を認め、救命しえた。【結語】エポプレステノールの緊急持続静注によりPHクライシスの著明な改善を認めたことは、本治療がNO吸入に匹敵する効果があることを示したものである。NO吸入を行える施設や場所は限られており、それが使えない場合の代替として、エポプレステノール持続静注は試みる価値のある治療であると思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-098] Airway compression as a manifestation of pulmonary arterial hypertension in children

○笠神 崇平[1], 中野 克俊[1], 田中 優[1], 中釜 悠[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学医学部　小児科,　2.東京大学医学部　心臓外科）
Keywords: 肺高血圧, 気管支狭窄, 吊上げ術

【背景】肺高血圧や肺血流量増加をきたす心疾患では拡張した肺動脈が気管支を圧迫し呼吸不全をきたすことがある.今回，気管圧迫症状を呈し緊急手術を要した3例を経験したので報告する.【症例】症例1；3ヶ月，女児.前医にて多呼吸，血圧低下を認め人工呼吸管理となり当院へ搬送.心エコーにてsmall ASD, mild left PV stenosisと診断。カテーテル検査では肺動脈圧58mmHg，肺動脈楔入圧 11mmHgであり，肺動脈性肺高血圧と診断.肺動脈性肺高血圧の治療を行うも呼吸状態の悪化を認めたため人工呼吸器管理となったが，その後も肺高血圧クライシス様のエピソードを繰り返した。CT上肺動脈拡張に伴う中間気管支幹，左気管支狭窄を認め、大動脈吊上げ術にて圧迫解除を行い、循環・呼吸状態は改善した。症例2；1ヶ月，男児.チアノーゼを主訴に前医から紹介. エコーにてccTGA，VSD，ASD, 肺高血圧と診断.CTでは拡張した肺動脈が左右主気管支を圧迫.呼吸不全のため人工呼吸器管理となったが、換気不全・血圧低下のエピソードを繰り返したため、VSDパッチ閉鎖，肺動脈吊上げ術を施行。気道狭窄は消失した.症例3；5ヶ月，女児.CantrellI五徴に伴うDORV，subaortic VSDに対し新生児期に肺動脈絞扼術を施行.生後5ヶ月時から呼吸不全が進行し人工呼吸管理となった。肺動脈絞扼部位の通過血流速度の低下を認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

肺高血圧の進行が疑われた。 CTでは肺動脈による左主気管支の圧迫を認め、VSDパッチ閉鎖，肺動脈形成術，肺動脈吊上げ術を施行. 気道狭窄は消失した。【考察】拡張した肺動脈が圧迫する好発部位は解剖学的位置関係から左主気管支であり、3例とも吊上げ術を施行し，肺動脈による気管圧迫を解除することができた.【結論】肺動脈による気管圧迫は、肺血流増加や肺高血圧を認める症例において、急性呼吸不全の原因となりうるので速やかな診断と対処が必要である.

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-099] 新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)におけるタダラフィル注腸投与の有効性と安全性

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

Keywords: タダラフィル, 注腸投与, 新生児遷延性肺高血圧症

【背景】小児肺高血圧症に対するタダラフィルの有効性が報告されている。特に注腸投与は肝臓の初回通過効果を受けず薬効発現が速い上、経腸栄養確立前に使用できるため、PPHNにも有効性が期待できる。【対象】新生児のPPHN 4例。【方法】タダラフィル1mg/kgを1日1回注腸投与し、体血圧を投与前、投与後2時間までは30分毎、以後1時間毎に計測した。【症例1】在胎40週、出生体重3175g。新生児仮死によるPPHNで日齢1より一酸化窒素(NO)吸入を開始した。その後状態改善し日齢9からタダラフィルの注腸を併用し、日齢15にNO吸入療法から離脱できた。【症例2】在胎37週、出生体重2674g。新生児仮死によるPPHNで日齢3よりタダラフィルの注腸投与を開始した。低酸素血症が続き日齢4よりNO吸入に切り替えたが、その後状態改善しタダラフィル注腸投与を再開しNO吸入から離脱できた。【症例3】在胎36週、出生体2224g。新生児仮死による軽度PPHN。日齢10に左右シャントのPDAにより心不全となりインダシンで閉鎖したが、残存PHに対し日齢12よりタダラフィルの注腸を開始した。その後状態改善し日齢19に終了した。【症例4】在胎36週、出生体重2803g。新生児仮死によるPPHNで日齢2よりNO吸入を開始。その後状態改善し日齢15よりタダラフィル注腸投与を併用し、日齢16にNO吸入から離脱できた。【考察】全ての症例で著明な血圧低下はなく安全に使用できた。PPHNは緊急的疾患であるがNO吸入は必ずしもすべての施設で直ちに行える治療ではない。PPHNに対する初期治療、NO吸入からの離脱目的の併用療法として、タダラフィル注腸投与は有効で安全な治療法であり、その利便性からもまず試みる価値のある治療法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

肺高血圧　Down

座長:梶野 浩樹 (網走厚生病院)

Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-100～I-P-104

所属正式名称：梶野浩樹(網走厚生病院　小児科)

[I-P-100] 肺高血圧を伴うダウン症候群には術後心臓カテーテル検査が必要である

○高室 基樹[1], 石田 まどか[1,2], 春日 亜衣[3], 堀田 智仙[3], 長谷山 圭司[1], 畠山 欣也[3], 布施 茂登[4], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科,　2.慶愛病院　小児科,　3.札幌医科大学　小児科学講座,　4.NTT東日本札幌病院　小児科）

[I-P-101] 先天性心疾患を有するダウン症における肺動脈性肺高血圧の経過

○渡邉 誠, 深澤 隆治, 大久保 隆, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一, 橋本 康司, 橋本 佳亮 （日本医科大学付属病院　小児科）

[I-P-102] 心内修復術後に残存した肺高血圧に対する血管拡張薬多剤併用療法が有効であった21 trisomyの3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], 黒嵜 健一[2], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[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）

[I-P-103] ダウン症候群に合併した完全型房室中隔欠損における心内修復術後残存肺高血圧の検討

○細谷 通靖, 河内 文江, 森 琢磨, 菅本 健司, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 （埼玉県立小児医療センター）

[I-P-104] タダラフィル導入が著効したダウン症による重症Eisenmenger症候群の1例

○飯田 千晶, 田代 克弥 （佐賀大学医学部　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-100] 肺高血圧を伴うダウン症候群には術後心臓カテーテル検査が必要である

○高室 基樹[1], 石田 まどか[1,2], 春日 亜衣[3], 堀田 智仙[3], 長谷山 圭司[1], 畠山 欣也[3], 布施 茂登[4], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科,　2.慶愛病院　小児科,　3.札幌医科大学　小児科学講座,　4.NTT東日本札幌病院　小児科）

Keywords: ダウン症, 肺高血圧, 心臓カテーテル検査

【背景】経口肺動脈拡張薬の登場により術後軽度から中等度の肺高血圧(PH)症例にも治療の選択肢が広がったが、必ずしも全例で術後心臓カテーテル検査（心カテ）は施行されていない。一方、ダウン症はPH残存例が比較的多いとされる。【目的】ダウン症手術前後の心カテを比較し、術後カテ未施行例の是非を検討する。【方法】後方視的検討。当院受診歴のあるダウン症は476例（男264、女212）。心疾患有病数257（54%）。うち当科でフォローし、評価に耐えうる資料を有する195例（男109 、女86）を対象とした。【結果】最終年齢は0から41歳（中央値6.2歳）。疾患内訳はVSD77例(34%)、ASD52例(23%)、PDA51例(23%)、AVSD35例(15%)、TF15例(7%)など（重複あり）。TGA、TAPVCはなかった。心内修復術105例(54%)のうち術前心カテ89例の肺体血流比(Qp/Qs)は0.4～5.3（平均1.7）、平均肺動脈圧(mPAP)は6～76mmHg（平均27）、肺血管抵抗(Rp)は0.3～11.3単位(平均3.0)であった。術前状態は未手術(N)58例、肺動脈絞扼術後(B)22例、PDA結紮術後3例、短絡術後4例、グレン術後2例であった。mPAPはN群がB群より高かった(30 vs 23, p＜0.001)が、Rpに有意差はなかった。平均3年後に48例で術後心カテが行われmPAPは術前に比べ22mmHgに低下していたが(p＜0.001)、Rpに有意差はなかった。術前後のmPAP、Rpは正相関を示し(p＜0.01)、一次回帰直線はそれぞれy=0.48x+8.08 (R2=0.43)、y=0.51x+1.38 (R2=0.28)であった。これより術前mPAPが25mmHg以上、Rpが3.2単位以上であれば、それぞれ術後20mmHg以上または3単位以上になる可能性が高いと考えられた。術後心カテ未施行40例中mPAPは21例(53%)、Rpは9例(23%)がこれに該当した。【考察】術前PHのダウン症例は術後心臓カテーテル検査を行い、肺動脈拡張療法の適応を検討するべきと考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-101] 先天性心疾患を有するダウン症における肺動脈性肺高血圧の経過

○渡邉 誠, 深澤 隆治, 大久保 隆, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一, 橋本 康司, 橋本 佳亮 （日本医科大学付属病院　小児科）

Keywords: ダウン症, 肺高血圧, 肺血管抵抗

【背景】ダウン症では高率に肺動脈性肺高血圧を合併し、高流量性肺高血圧において閉塞性肺血管病変の進行が早いことが知られている。しかし、術後急性期以降の肺動脈性肺高血圧の経過はよく知られていない。【目的】当院でフォローされている先天性心疾患を有するダウン症において、術前と術後で肺動脈性肺高血圧の経過を評価する。【方法】対象は31例、平均年齢は7.2歳、根治術症例の術後平均観察期間は7.4年であった。心臓カテーテル検査および超音波検査により、術前・術後の肺血管抵抗（Rp）や肺動脈圧/左心室圧比（PA/LV）を測定しその経過を評価する。【結果】根治術症例ではTOF以外全症例で術前に肺動脈性肺高血圧を認めており、平均PA/LVは術前が82.1%で術後は33.9%と改善していたが、平均Rpは術前3.6Uで術後も3.6Uと変化を認めなかった。術後肺高血圧が残存していた症例は15例であるが、その平均Rpは術前4.2Uから術後3.8U、平均PA/LVは術前90%から術後46.4%と改善を認めた。さらに15例のうち術後肺高血圧治療を導入した症例は6例であり、5例は軽度肺高血圧まで改善し、1例のみ中等度肺高血圧で不変で、治療前後での平均PA/LVは46%から33.7%と改善を認めた。術後肺高血圧治療を行わなかった9例のうち8例は軽度肺高血圧で経過しており、1例は肺高血圧の改善を認めた。最終的に肺高血圧が残存して症例は14例で、うち軽度肺高血圧は13例、中等度肺高血圧は1例であった。【結論】非ダウン症と比べて術後急性期以降に肺動脈性肺高血圧を有する割合は多いと思われるが、術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

前と術後でRp に変化がなく、高流量性肺高血圧が主体であると考えられた。そのため適切な手術を行い、必要に応じて肺高血圧治療を行えば肺動脈性肺高血圧の進行を防ぐことが可能であると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-102] 心内修復術後に残存した肺高血圧に対する血管拡張薬多剤併用療法が有効であった21 trisomyの3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], 黒嵜 健一[2], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[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: 肺高血圧, 肺血管拡張薬, 先天性心疾患

先天性心疾患は適切な時期に修復術を行うことで肺高血圧の改善が期待できるが、肺高血圧が残存した場合は死亡リスクが2倍以上になることが報告されている。また適切な時期に手術を行った場合でも21%に術後肺高血圧の増悪を認めるという報告もある。近年新しい血管拡張薬が使用可能となり術後残存肺高血圧の患者の予後改善が期待されている。当科では21 trisomyの先天性心疾患3例に術後残存肺高血圧を認め、それに対し血管拡張薬多剤併用療法を行ない、全ての症例で肺動脈圧の正常化を認めたのでこれを報告する。(症例1)VSDの女児。生後36日の心カテで平均肺動脈圧(PAPm)=49mmHg, 肺血管抵抗(Rp)=4.9単位・m2であり、生後50日に心内修復術(ICR)を施行。tadarafil 1.0mg/kg/day, ambrisentan 0.1mg/kg/dayの併用療法により術後1年で肺動脈圧の正常化(PAPm=18, Rp=1.8)を認めた。(症例2)TOFの女児。生後10か月でPAPm=32, Rp=5.0でICRを施行。術後tadarafil 1.0mg/kg/day, ambrisentan 0.2mg/kg/day, beraprost 2.4μg/kg/dayの併用を行い、術後1年8か月で肺動脈圧の正常化(PAPm=16, Rp=2.8)を認めた。(症例3) AVSD(Rastelli type A)の男児。姑息術で成長を待ち、生後1年でPAPm=23, Rp=4.8で根治術を施行。術後PAPm=30程度まで増悪したが、tadarafil 1.0mg/kg/day, ambrisentan 0.2mg/kg/day, beraprost 2.4μg/kg/dayの併用を行ない、術後2年3ヵ月で肺高血圧の正常化（PAP=18, Rp=3.0）を認めた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-103] ダウン症候群に合併した完全型房室中隔欠損における心内修復術後残存肺高血圧の検討

○細谷 通靖, 河内 文江, 森 琢磨, 菅本 健司, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 （埼玉県立小児医療センター）

Keywords: 残存肺高血圧, 完全型房室中隔欠損, ダウン症候群

【背景】ダウン症候群（DS）に合併する房室中隔欠損の臨床経過において、心内修復術後の残存肺高血圧(residual PH、以下rPH)は重要な問題である。一方でDSでは喉頭軟弱などの上気道閉塞性病変を合併することも多く、rPHの経過に影響を与えることが考えられる。【対象・方法】2005年~2014年に当院で心内修復術を行い、術後カテーテル検査を行ったDSに合併した完全型房室中隔欠損(cAVSD)20例について臨床経過、カテーテルデータ、上気道閉塞性病変の程度などを中心に検討した。【結果】心内修復術実施年齢は平均8.9カ月であった。術後初回カテーテル検査(平均１年)において収縮期肺動脈圧は平均38.5mmHg、平均肺動脈圧は平均25.8mmHgであった。周術期のNO吸入使用、術前の肺生検の実施でrPHとの相関を認めた。肺動脈絞扼術の有無、心内修復術実施年齢、ASD fenestration、術後肺動脈楔入圧、術後僧帽弁閉鎖不全の程度とrPHには相関は認めなかった。術後初回カテーテル検査においてPp/Ps0.5以上で遠隔期にrPHが進行または残存する傾向にあり、上気道閉塞性病変の程度と相関が認められた。成長とともに上気道閉塞性病変が改善した症例では遠隔期のカテーテル検査でrPHの改善を認めていた。【考察】上気道閉塞性病変はrPHの進行に関与していると考えられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。rPHの予測される症例については、上気道閉塞性病変に対する介入、肺血管拡張剤、在宅酸素療法などを積極的に行うことにより肺高血圧の改善につながるかもしれない。

(Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-104] タダラフィル導入が著効したダウン症による重症Eisenmenger症候群の1例

○飯田 千晶, 田代 克弥 （佐賀大学医学部　小児科）

Keywords: Eisenmenger症候群, タダラフィル, ダウン症

【症例】23歳女性。生後早期から心雑音を聴取され、生後4か月で当科初診。ダウン症＋心室中隔欠損症(VSD)と診断された。さらに、3歳過ぎからチアノーゼが出現し、5歳時の心臓カテーテル検査でEisenmenger症候群（以下EM）と確定診断、手術適応なしと判断された。このため、抗心不全薬、抗血小板薬、在宅酸素療法等を行われてきたが、経年的に低酸素血症と多血症が徐々に進行した。10代後半以降SpO_2は室内気で70%台半ば、Htは常時60%以上であり70%超えた時には適宜瀉血も要する状態であった。低酸素血症の進行と共に腎機能も低下し、18歳時には心不全の増悪を契機に急性腎不全で無尿となり一時的に腹膜透析が必要となった。肺高血圧症改善目的でボセンタンやベラプロスト内服を導入して経過をみたが、いずれも十分な効果が得られず中止とした。21歳時にタダラフィル内服を導入したところ、緩やかに多血は改善し、それまで3か月に1回程度要していた瀉血も不要となった。また腎機能も改善傾向となり、一時は50台前半まで低下したeGFRは90前後まで回復している。現在タダラフィルに加え、抗血小板薬や利尿剤、ACE-Iなどの内服と在宅酸素療法で状態は落ち着いている。Htは50台前半で経過しており、労作時の息切れなどの自覚症状もない状態である。少量の喀血も一時見られたがステロイド吸入の導入で落ち着いている。【考察】EM症例に対する肺血管拡張薬使用の報告は近年増加しており、その有効性も確立されつつある。しかし、ダウン症EM患者における使用経験やその効果、長期経過については不明な点が多い。本症例は重症のEM症例であったがタダラフィル開始により、血行動態・全身状態ともに回復し状態は安定している。ダウン症の重症EM患者に対しても、適切な肺血管拡張薬導入は有効であった症例を経験したのでここに報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心血管発生・基礎研究①

座長:濱田 洋通 (東京女子医科大学八千代医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-105〜I-P-109

所属正式名称：濱田洋通(東京女子医科大学療センター　小児科)

[I-P-105] 出生前グルココルチコイド投与のラット胎仔心筋細胞増殖におけるAkt signaling pathwayの関与と冠動脈新生

○長田 洋資[1], 武半 優子[2], 水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 桜井 研三[1], 中野 茉莉恵[1], 升森 智香子[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 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　薬理学）

[I-P-106] マウス心室筋細胞におけるL型Ca^{2+}チャネルのベラパミル感受性の生後変化

○狭川 浩規[1,2], 星野 真介[2], 古川 央樹[2], 宗村 純平[2], 中川 雅生[3], 竹内 義博[2], 松浦 博[1] （1.滋賀医科大学　細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学　小児科学講座, 3.京都きづ川病院）

[I-P-107] 右心肥大モデルラットにおける肝臓線維化進展因子の検討

○藤本 義隆[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 馬場 俊輔[1], 飯島 正紀[1], 伊藤 怜治[1], 河内 貞貴[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[2], 南沢 亨[3] （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, 3.東京慈恵会医科大学　細胞生理学教室）

[I-P-108] 疾患iPS細胞の心筋細胞分化における胚葉体形成の効果に関する検討

○川口 奈奈子[1], 羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学　循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

[I-P-109] 疾患iPS細胞の心筋細胞分化時の接着培養におけるマトリクスの効果の検討

○羽山 恵美子[1], 川口 奈奈子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学医学部　循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-105] 出生前グルココルチコイド投与のラット胎仔心筋細胞増殖におけるAkt signaling pathwayの関与と冠動脈新生

○長田 洋資[1], 武半 優子[2], 水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 桜井 研三[1], 中野 茉莉恵[1], 升森 智香子[1], 有馬 正貴[1], 後藤 建次郎[1], 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　薬理学）

Keywords: 母体ステロイド, 心筋, Akt

【背景・目的】我々は早産児に対する出生前の母体グルココルチコイド(GC)投与が心臓機能を増強させる事を報告してきた。同時に、GC投与が胎仔心筋断面積を増加させることも確認してきた。しかし心筋断面積の増加は心筋の成長を伴った生理的心肥大に依存するかは不明である。今回我々は心肥大に関与する細胞内シグナルの一つであるAktを介する経路に着目し、その下流の因子GSK3-β、β-catenin、冠動脈新生に関与するVEGFについて検討した。【方法】妊娠ラットにデキサメサゾン(DEX)(0.5～2.0mg/kg)を出生前２日間皮下投与し、妊娠19日目、21日目に帝王切開し早産胎仔(胎仔群)の心臓を摘出した。また自然分娩した日齢1の新生仔(新生仔群)から同様に心臓を摘出した。非投与群には同量のごま油を投与した。各群から摘出した心筋から蛋白を抽出し、Akt、GSK-3β、β-catenin、Ki67、VEGFについて蛋白発現量はウエスタンプロッド法、免疫組織染色法で、mRNAの発現量はRT-PCR法で検討した。【結果・考察】出生前GC投与により胎仔心筋におけるKi67は免疫組織染色で有意に増加した。このことからGC投与による心筋断面積の増加は心筋細胞増殖に起因するものと思われた。またGC投与により胎仔群および新生仔群ではAktが有意に増加した。Aktの下流であるGSK-3βの蛋白およびmRNA発現量は特に19日目の胎仔群で有意に減少し、βcateninが有意に増加した。GC投与により胎仔心筋におけるKi67は免疫組織染色で有意に増加した。この事からGC投与による心筋断面積の増加は心筋細胞増殖に起因するものと思われた。以上の事から心筋細胞増殖はAkt-GSK3β-βcatenin pathwayが関与する可能性が示唆された。最後にVEGFに関しては、妊娠19日目、妊娠21日目のステロイド投与群で蛋白発現量、mRNAの増加傾向を認めた。GC投与による心筋断面積の増加はAkt-GSK3β経路を介して心筋細胞増殖を増加させる生理的な成長を促進していることが考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-106] マウス心室筋細胞におけるL型Ca^{2+}チャネルのベラパミル感受性の生後変化

○狭川 浩規[1,2], 星野 真介[2], 古川 央樹[2], 宗村 純平[2], 中川 雅生[3], 竹内 義博[2], 松浦 博[1] （1.滋賀医科大学　細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学　小児科学講座, 3.京都きづ川病院）

Keywords: L型Ca^{2+}チャネル, ベラパミル, 薬剤感受性の生後変化

【背景】臨床の場では，ジヒドロピリジン系薬剤，ベラパミル，ジルチアゼムなどCa^{2+}チャネル遮断薬が，高血圧や頻脈性不整脈の治療に用いられている．一方，新生児および乳児ではベラパミルの投与で徐脈や低血圧をきたすことがあるため，小児不整脈ガイドラインにおいてはベラパミルの使用は禁忌とされている．しかし，現在のところ，その電気生理学的背景は十分には明らかにされていない．【目的】本研究は，構造上異なる3種類のCa^{2+}チャネル遮断薬（ニフェジピン，ベラパミル，ジルチアゼム）の心室筋細胞L型Ca^{2+}チャネルに対する抑制作用の生後変化を系統的に明らかにすることを目的とした．【方法】種々の週齢（生後0日，1週齢，2週齢，4週齢，10～15週齢）のマウスから，ランゲンドルフ灌流法を用いた酵素 (コラゲナーゼ) 処理により，心室筋細胞を単離した. 全細胞型パッチクランプ法によりL型Ca^{2+}電流の記録を行い，Ca^{2+}チャネル遮断薬の抑制作用を調べた．用量反応 (抑制) 関係から半最大抑制濃度 (IC_{50}) とHill定数を求めて，薬剤感受性を評価した．【結果】ニフェジピン，ジルチアゼムではIC_{50}とHill定数の生後変化を認めなかった．ベラパミルではIC_{50}が生後0日および1週齢マウスでは約50 nMであったのに対して，10～15週齢マウスでは約120 nMであった（Hill定数は変化しなかった）．【考察】本研究結果により，L型Ca^{2+}チャネルのベラパミル感受性は，成人期に比較して新生児期・乳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

児期で高いことが明らかになった．新生児期および乳児期の心筋では筋小胞体が未発達で細胞内Ca^{2+}動態におけるL型Ca^{2+}チャネルの役割が大きいと考えられているため，新生児期・乳児期におけるベラパミル投与は心機能低下を引き起こしやすいと想定された． 【結論】新生児期および乳児期の心室筋細胞L型Ca^{2+}チャネルはベラパミル感受性が高いことが示唆された．

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-107] 右心肥大モデルラットにおける肝臓線維化進展因子の検討

○藤本 義隆[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 馬場 俊輔[1], 飯島 正紀[1], 伊藤 怜治[1], 河内 貞貴[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[2], 南沢 亨[3]
（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， 3.東京慈恵会医科大学　細胞生理学教室）
Keywords: 右心不全, 肝臓線維化, 心房線維化

【背景】右心不全はファロー四徴症術後やフォンタン術後の長期予後を規定する因子として重要である．また，右心不全に続発する肝臓の線維化進展は不可逆的所見であり，その進行を予期することは臨床上，極めて重要である．【目的】右心肥大モデルラットにおける心房，肝臓の病理組織像を評価し，線維化進展因子を検討する．【方法】生後5週SDラット(150g～200g)に対し肺動脈絞扼術(PAB；n=12)を行い，右心肥大モデルラットを作成した．術後4週後，心エコー検査施行後(vivid8 12Mhzプローブ)にペントバルビタールで安楽死を誘導し病理学的検討を行った．線維化はMasson Tricrome染色後に線維化率を算出した．対象はPABを施行しない同週齢ラット(sham；n=8)を用いた．【結果】PAB群の右室重量はshamと比較して3倍以上に肥大し，右室線維化率はPAB群で有意に増加(P＜0.01；17.6vs4.8%)を認めた．肝臓重量/体重，右房と肝臓の線維化率は有意差を認めなかった．PAB群の2匹で肉眼的な肝うっ血を認めた(PAB+群)．PAB+群の心拍出量は肉眼的うっ血肝を認めなかった群(PAB-群)と比較し，著明に低下(36.0vs81.6ml/m)を認め，右房と肝の線維化は2倍以上に増加を認めた．右房面積はPAB+群，PAB-群間でともに有意な拡大を認めたが，両群間での差は認めなかった．【考察】心不全における肝臓の線維化の機序は，肝臓がうっ血することによる直接的な肝障害と心拍出量低下に伴う肝臓の虚血が原因とされている．右心肥大において心拍出量が維持されている状況では右心室の線維化だけが先行し，右心不全の合併により心拍出量が低下することによって右房，肝臓の線維化が進行した．臨床症例において，心拍出量が低下している症例では，より線維化進行に注意が必要と考えられた．

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-108] 疾患iPS細胞の心筋細胞分化における胚葉体形成の効果に関する検討

○川口 奈奈子[1], 羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学　循環器小児科， 2.若松河田クリニック）
Keywords: iPS, EB, 心筋細胞

[背景] 我々は、先天性心疾患患者の血液を採取し、EBウィルス感染により不死化したB細胞株を樹立し、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。マウスなどの動物モデルを用いて、その変異がもたらす異常な機能について解析を行ってきた。近年、iPS細胞を心筋細胞に分化させて病態モデルが作製可能になったことから、我々も病態解析法の確立を最終目的として心疾患患者由来の疾患iPS細胞を樹立し、昨年の本会にて報告した。ヒトiPS細胞からの心臓細胞への誘導は、疾患モデルの作成、再生医療への応用、創薬スクリーンを行うために、欠くことのできない技術であり、効率的かつ再現性の高い方法の開発が期待されるが、一般にiPS細胞から心筋細胞への分化効率は低いことが知られている。[目的] iPS細胞から効率的に心筋細胞に分化させる方法を確立す

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

るため、心筋細胞分化の際に汎用される胚様体（EB）形成が、心筋細胞分化に、どのように影響するかを検討することとした。 [方法] 心疾患患者および健常者由来の不死化B細胞株より作製したiPS細胞を1x105 cells/wellから段階的に減らして、培養細胞密度の異なる条件でEBを形成させ、そのウェル内で心筋細胞へ分化誘導を行った。分化誘導、拍動までの経緯を詳細に観察し、さらに、EBから薄切切片を調製して免疫染色を行い、心筋細胞特異的なタンパク質の発現を検討した。[結果・考察]播種細胞数に関わらず、分化誘導後およそ7-10日で、ほぼすべてのウェルにおいて拍動するEBが確認されたが、ある播種細胞数を播いたウェルにおいては、形成されたEBがほぼすべて拍動することが観察された。拍動EBには、心筋細胞分化マーカーであるトロポニンTやαアクチニンの発現が観察された。以上のことから、適度の細胞数からＥＢを形成することが、iPS細胞から効率良く心筋細胞を得る要因の一つと考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-109] 疾患iPS細胞の心筋細胞分化時の接着培養におけるマトリクスの効果の検討

○羽山 恵美子[1], 川口 奈奈子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学医学部　循環器小児科,　2.若松河田クリニック）

Keywords: iPS細胞, 心筋細胞分化, B細胞株

[背景]ヒト血液中のB細胞をEBウィルス感染により不死化したB細胞株は、遺伝子変異の研究に有用なリソースであり、我々の研究室では、4200人以上の、主として心疾患患者およびその家族、また対照群として健常者のB細胞株を保存している。我々はこの不死化B細胞株を用いたiPS細胞を作製し、昨年の本会にて報告した。心疾患の病態解析や創薬スクリーニングのために、これら疾患iPS細胞を心筋細胞に誘導分化させ、疾患モデルを作成することが望まれる。一般にiPS細胞から誘導された心筋細胞への分化効率は低く、胎児性の心臓細胞が誘導されることが多い。[目的] 病態モデルを作製するためには、患者の年齢などを反映した（成熟した）心筋細胞が得られることが望ましい。さらに、病態解析や創薬スクリーニングのためには、接着した心筋細胞が必要とされ、薬剤応答性の検定や拍動頻度の測定に用いられる。そこで、成熟した接着型の心筋細胞の形成法について検討した。 [方法] まず、効率良く拍動胚様体（ＥＢ）を形成し、拍動EBを酵素処理により分離し、コートするマトリクスの種類をいくつか選択して接着させた。接着能や増殖能を観察し、接着状態での拍動や心筋細胞特異的なタンパク質の発現を検討した。[結果・考察] 拍動EBを酵素消化し再播種したところ、接着の効率はコート剤の種類に依存した。適合したコート剤に接着した細胞は、数日の培養の後、拍動を開始した。培養を継続すると、細胞は次第に増殖し、広範囲の細胞が同期し、安定して拍動を継続した。細胞の大半は心筋細胞分化マーカーであるトロポニンTやαアクチニン陽性であり、拍動部分では一層高濃度に発現していた。これらの結果から、適合したコート剤を用いて接着培養した拍動細胞は、成熟した心筋細胞に近いと考えられ、今後薬剤応答性を検討することで、確認される必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心血管発生・基礎研究②

座長:上砂 光裕 (日本医科大学千葉北総病院)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-110～I-P-114

所属正式名称：上砂光裕(日本医科大学千葉北総病院　小児科)

[I-P-110] 小児循環器外科の新医療材料：自己移植用組織体の低侵襲体内作製

○中山 泰秀, 大家 智憲, 古越 麻耶 （国立循環器病研究センター研究所　医工学材料研究室）

[I-P-111] ストレス後の持続的な血圧上昇は活性化アストロサイトを介する

○長谷部 洋平[1,2], 小泉 敬一[1], 星合 美奈子[1], 戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 杉田 完爾[1], 岡田 泰昌[2] （1.山梨大学医学部　小児科,　2.村山医療センター臨床研究センター　電気生理学研究室）

[I-P-112] 次世代シーケンサを用いた多発性肺内蔓状血管腫責任遺伝子同定の試み

○馬殿 洋樹, 那波 伸敏, 高橋 邦彦, 桂木 慎一, 廣瀬 将樹, 髭野 亮, 三原 聖子, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学医学系研究科　小児科学教室）

[I-P-113] 当院で経験した22ｑ11.2欠失症候群の大動脈弓異常

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

[I-P-114] 安価な3Dプリンターはシュミレーション医学に貢献するか？

○芳本 潤, 濱本 奈央, 佐藤 慶介, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-110] 小児循環器外科の新医療材料：自己移植用組織体の低侵襲体内作製

○中山 泰秀, 大家 智憲, 古越 麻耶 （国立循環器病研究センター研究所　医工学材料研究室）
Keywords: 自己組織, 再生医療, 生体内組織形成

【背景】
体内にプラスチック製の「型」を１、２ヶ月間埋入することで得られる自己結合組織体は、血管、心臓弁、角膜、修復材などの用途において自家ならびに同種移植用組織としての有用性を動物実験において明らかにしてきた。その作製手技において、皮下ポケットへの「型」の挿入時は小切開によって可能であるが、取り出し時は「型」より大きな皮膚切開を必要とするため、侵襲度の高さが特に小児外科の分野では課題であった。本研究では、小切開創から埋入「型」を取り出せる新たな「型」の設計と、挿入、取り出し器具の開発に取り組んだ。
【方法と結果】
ステンレス製の円筒状柵部材にシリコーン円柱部材を内挿することで円柱状の「型」を作製した。ビーグル犬皮下に小切開創を作製し、プラスチック製の円筒を通して「型」を皮下ポケット内に埋入した。１ヶ月後に先の小切開創から「型」の端部のみを露出させ、把持棒の先端とネジ固定した。棒を通して円筒刃を挿入し、「型」の外周に沿わせて押し込むと、「型」の柵部の組織が切断され、「型」を体外に容易に摘出できた。「型」の円筒部材を取り外すと、シリコーン部材の周囲に結合組織チューブの形成を認めた。その厚さは両部材の隙間によって調節可能であった。従来、シリコーン部材のみで作製していた結合組織チューブに比べて、膜の厚い、丈夫な組織を確実に作製することが可能となり、さらに、小切開創から形成結合組織に損傷を与えることなく低侵襲で「型」を取り出すことができた。得られた結合組織チューブは、開くことでシートとして扱え、既成の医療機器が充実していない小児循環器外科における新たしい医療材料と位置づけられた。
【結論】
完全に自己組織のみからなる結合組織体を移植用の新材料として低侵襲で作製することが可能となり、ある意味創意工夫で成り立つ小児循環器外科領域に新たな治療の選択肢を投じることが期待される。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-111] ストレス後の持続的な血圧上昇は活性化アストロサイトを介する

○長谷部 洋平[1,2], 小泉 敬一[1], 星合 美奈子[1], 戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 杉田 完爾[1], 岡田 泰昌[2] （1.山梨大学医学部　小児科,　2.村山医療センター臨床研究センター　電気生理学研究室）
Keywords: アストロサイト, 高血圧, ストレス

（背景）本態性高血圧は脳内昇圧中枢の持続的な興奮によるものと考えられるが、脳の構成細胞のうち神経細胞のみに注目していた従来の研究では、その発症機構は解明されていない。最近の研究により、記憶など持続的神経活動増強では、アストロサイト(以下AC)が重要な働きをしていることが示されている。本研究では、ストレス負荷後に持続する血圧上昇は、ACの持続興奮によるとの仮説を血圧計測と組織学による実験で検証した。（方法）成熟ラット（n=14）を対象に、顔面へのエアージェットによるストレス負荷(以下AJ)を15分間行い、負荷後20分目までの血圧変化を観血的に測定した。これらをAC活性化阻害剤・arundic acid（AA）の投与前および低、中、高用量の各投与後に行った。組織学実験では、ラット（n=8）をAA前投与の有無とAJの有無による４通りの組み合わせに分け(各n=2)、昇圧中枢である視床下部、延髄吻側腹外側野において、細胞活性化マーカー・c-fosと、AC特異マーカー・GFAPの二重免疫組織染色を行い、AJによるACの活性化を解析した。（結果）全例においてAJ中の平均動脈圧は上昇した。その上昇度はAA用量依存性に減弱した。AA投与前の群で、AJ後全期間の平均動脈圧はAJ前の平均動脈圧よりも高値に留まった。一方、AA前投与群の平均動脈圧はAJ終了後に急速に低下した。組織学的解析では、AA前投与なし・AJあり群の視床下部と延髄吻側腹外側野における全細胞のc-fosおよ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

びACのc-fosの発現は、他群よりも増加していた。（考察）神経細胞の興奮によって活性化したACは持続的にグリア伝達物質を分泌し神経細胞を持続的に興奮させる。血圧調節機構において、ストレス負荷は視床下部を介し延髄吻側腹外側野を興奮させて血圧を上昇させる。ストレス負荷に伴う神経細胞の興奮は視床下部や延髄吻側腹外側野のACを持続的に興奮させ、その結果ストレス負荷終了後も神経細胞の興奮が続き、血圧上昇が持続すると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-112] 次世代シーケンサを用いた多発性肺内蔓状血管腫責任遺伝子同定の試み

○馬殿 洋樹, 那波 伸敏, 高橋 邦彦, 桂木 慎一, 廣瀬 将樹, 髭野 亮, 三原 聖子, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学医学系研究科　小児科学教室）

Keywords: 次世代シーケンサ, 多発性肺内蔓状血管腫, 遺伝子解析

【背景】多発性肺内蔓状血管腫は、先天性の血管形成異常による体肺動脈側副血行を示す極めて稀な疾患である。肺内蔓状血管腫のみを持つ症例の報告は小児、成人ともに散見される。また先天性心疾患に伴い肺内蔓状血管腫が発達することは経験される。原因としては血管発生に関する遺伝的異常が疑われるが、その原因遺伝子は解明されていない。一方、次世代シークエンサーの登場により、個人の遺伝子解析は短時間かつ安価で行う事ができるようになった。今回、我々は新生児期からの難治性てんかんと肺内蔓状血管腫を合併し、血管発生に関する遺伝的異常が疑われる特異な症例を経験し、次世代シークエンサーを用いてその原因遺伝子検索を行った。【症例】9歳10ヶ月、女児。新生児期より薬剤抵抗性の難治性てんかんを発症し、現在も治療中である。生後9ヶ月で心拡大を指摘されたことを契機に多発性肺内蔓状血管腫と診断される。【方法】患児と、その両親、兄の末梢血リンパ球からgenomic DNAを採取して、次世代シークエンサー（HiSeq2000、Solid4）を用いてシークエンスを行った。【結果】原因遺伝子と考えられる３つの変異が見つかった。変異はすべてHeterozygousな変異であり、non-synonymousな単一塩基変異が1つ、Frameshift変異が1つ、Stoploss変異が1つであった。見つかった変異はすべてSanger法でも変異が確認された。確認された変異について一部機能解析を行った。【結論】次世代シーケンサを用い稀少疾患の候補遺伝子を絞り込むことができた。今後、候補遺伝子についてさらに機能解析を行い、責任遺伝子を確定できるか追求し、今後の治療・診断に活用していく必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-113] 当院で経験した22ｑ11.2欠失症候群の大動脈弓異常

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

Keywords: 22q11.2欠失症候群, 大動脈弓異常, 鰓弓発生異常

【背景】22q11.2 欠失症候群は染色体22q11.2領域の微小欠失に伴う疾患で、先天性心疾患、特徴的な顔貌、胸腺低形成、副甲状腺低形成などを主徴とし、3,000から6,000出生に1人の頻度で発生する。 心血管異常により疑われ診断される例が多く、大動脈弓異常も少なくない。【目的】当院で経験した22q11.2欠失症候群患者の大動脈弓異常について調査した。特殊な形態を有した症例を提示し、文献的考察を加えて報告する。【対象】2005年1月1日～2014年12月31日の10年間に当院で診察を行った22ｑ11.2欠失症候群患者を対象とし、後方視的に検討した。【結果】当センターで診療を行った22ｑ11.2欠失症候群は13名であった。このうち心疾患患者は13名100%であった。ファロー四徴症が6例46%、大動脈弓離断が3例23%、総動脈幹症、心房中隔欠損症、動脈幹開存症、両大血管右室起始がそれぞれ1例ずつであった。8例62%で大動脈弓異常を認めた。右側大動脈弓を3例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

23%で認め、大動脈弓分枝形態に関しては、三弓遺残が2例15%、右鎖骨下動脈起始異常、左鎖骨下動脈起始異常を1例ずつ認めた。症例１、総動脈幹症症例は頚部大動脈弓であり、三弓遺残と考えられた。上行大動脈より両側総頚動脈が分岐し、下行大動脈より両側鎖骨下動脈が分岐する特殊形態であった。症例2、IAA症例は右三弓鎖骨下動脈を認め後方より下降し鎖骨下を走行していた。症例3、DORVの症例は極めて特殊で左肺動脈より総頚動脈のみが分枝するisolated left carotid artery / 左鎖骨下動脈起始異常であった。大動脈弓異常による症状を有する者は認めなかった。【考察と結論】22q11.2欠失症候群患児は鰓弓形成異常を伴い、心疾患をはじめ多彩、かつ特殊な大動脈弓異常を認めた。大動脈弓異常患者は心奇形のため手術する例が多く手術の合併症を防ぐため、また将来大動脈弓異常による食道、気管圧迫症状を呈する症例が報告されており、正確な解剖学的診断が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-114] 安価な3Dプリンターはシュミレーション医学に貢献するか？

○芳本 潤, 濱本 奈央, 佐藤 慶介, 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: ３Dプリンター, CT, 解剖学

【背景】３Dプリンターによる術前検討は脳神経外科、形成外科、整形外科を中心に広く行われる。循環器領域のCTではそのまま応用したのでは心腔内を満たした造影剤の形で造形される。手術やカテーテルインターベンションに対する応用を考えると心腔内が腔として表現されたモデルを作成する必要がある。３Dプリンターは低価格化が進んでいるものの、低価格帯の物はこれまで精度や循環器科の利用においては検討されることがなかった。【目的】安価（本体価格１００万円以下）な３Dプリンターを用いて小児循環器領域に貢献しうるモデルを作成する系を確立し妥当性を検討する。【結果】実売価格約１６万円程度の３Dプリンター（Up2plus, TierTimeTechnology, China)を用いた。素材をABSプラスチックとし計測したところ、平均して-２．４６%縮小することが判明した。次に当院で保管されていた先天性心疾患心臓標本をCTで撮像し造形を行った。X線透視装置で観察を行い、内部構造がある角度では見えるものの、それ以外では充分観察可能であった。モデルを用いて心房中隔欠損デバイス閉鎖術やステント留置を行いシミュレーション可能であった。また心腔内エコー装置を用い水槽内で観察し、プローベ近位の内腔に関しては充分観察しえた。最後にPACSを用い、大血管の造影剤によりCT値の高い部分から５ピクセル外側を関心領域として設定し、CT値の高い領域による差をとることで内腔を表現するモデルを作成。DORV肺動脈絞扼術モデルを作成する事に成功した。【考察】従来３Dプリンターは高価で、作成にも時間やコストがかかる物であった。安価な３Dプリンターは時間はかかるがコストは圧倒的に下げることが出来る。教育的観点からも実際の臨床に即したモデルを安価かつ容易に作製可能な系を確立する必要があり、昨今の技術進歩がそれを可能にしつつある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

冠動脈

座長:落合 由恵 (九州病院)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-115～I-P-119

所属正式名称：落合由恵(九州病院　心臓血管外科)

[I-P-115] 左冠動脈起始部病変に対する3手術例

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科）

[I-P-116] 心肺停止で発症した冠動脈起始異常の2手術例

○町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 鈴木 伸一[1], 郷田 素彦[1], 合田 真海[1], 伏見 謙一[1], 岩城 秀行[2], 浦中 康子[3], 井元 清隆[4], 清国 雅義[5], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学医学部　外科治療学　心臓血管外科, 2.横浜済生会南部病院　心臓血管外科, 3.横浜市立市民病院　心臓血管外科, 4.横浜市立大学付属市民総合医療センター　心臓血管センター外科, 5.横浜市立大学医学部　循環制御学）

[I-P-117] 術式決定に検討を要した成人期Bland-White-Garland症候群の1治験例

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

[I-P-118] 周術期に重症心筋虚血を呈した右室依存冠動脈灌流を有する肺動脈閉鎖/正常心室中隔

○打田 裕明[1], 本橋 宜和[1], 島田 亮[1,2], 小澤 英樹[1,2], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 勝間田 敬弘[2], 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　心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院　小児科）

[I-P-119] 冠静脈洞閉鎖の5例

○田所 直樹, 鍵崎 康治, 帆足 孝也, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 （国立循環器病研究センター　小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-115] 左冠動脈起始部病変に対する3手術例

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈起始異常, 冠動脈形成術, 心原性ショック

【緒言】冠動脈起始異常は、稀だが安静時検査所見に乏しく、若年/運動選手の突然死原因の上位を占め、緊急治療介入を要する重篤な疾患である。労作時胸痛/ショックから診断され手術施行した3例を経験したので報告する。

【症例1】13歳男児。生来健康。部活動中に激しい胸痛と動悸を自覚し救急搬送。精査にて異常なく帰宅、2週後に同じ経過で再入院した。QT延長症候群疑いで当院紹介。エコー/造影CTで左冠動脈入口部閉鎖と診断、薬剤負荷心筋シンチにて虚血所見を認め、待機的に手術施行した。左冠動脈は大動脈弁のLN交連に合流しつつ閉鎖。左冠動脈主幹部と大動脈壁をcutbackして後壁形成し上壁をパッチ形成した。術後1ヶ月、症状なく経過観察中。

【症例2】13歳男児。生来健康。ランニング中に心肺停止しAEDにて蘇生(解析:Vf)、救急搬送。精査加療目的に当院紹介、エコー/造影CTにて左冠動脈右冠動脈洞起始と診断。左冠動脈は肺動脈-大動脈間で圧排され、薬剤負荷心筋シンチおよびトレッドミル検査で心電図変化を認めた。待機的に手術施行。左冠動脈は右冠動脈洞起始で約1cm壁内走行していた。同部位のunroofing施行。術後2年経過、激しい陸上競技中も症状なく経過良好。

【症例3】生後3ヶ月の女児。生後3ヶ月時、嘔吐/顔色不良で急患センター受診、心原性ショックにて緊急搬送、蘇生処置を施行された。エコーにて左冠動脈肺動脈起始症と診断され加療目的に当院へ搬送。造影CT/カテーテル検査で確定診断し準緊急的に左冠動脈移植術を施行。術後遷延する心不全に対してACEi, β-blockerを導入。術後4年半のエコーにてLVDd 99% of N, LVEF=61%, MR modと心機能は回復傾向、冠動脈異常を指摘されず、元気に保育園通園中。

【結語】左冠動脈起始異常を有した3例を経験した。胸部症状およびショックを呈する小児では冠動脈起始異常を念頭におく必要がある。確定診断および治療方針検討に造影CTが有用であった。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-116] 心肺停止で発症した冠動脈起始異常の2手術例

○町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 鈴木 伸一[1], 郷田 素彦[1], 合田 真海[1], 伏見 謙一[1], 岩城 秀行[2], 浦中 康子[3], 井元 清隆[4], 清国 雅義[5], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学医学部　外科治療学　心臓血管外科,　2.横浜済生会南部病院　心臓血管外科,　3.横浜市立市民病院　心臓血管外科,　4.横浜市立大学付属市民総合医療センター　心臓血管センター外科,　5.横浜市立大学医学部　循環制御学）

Keywords: 冠動脈異常, 突然死, 冠動脈手術

【症例1】15歳男性（経過）運動中の胸部不快を主訴に救急搬送直後に心肺停止(CPA)。心室細動(Vf)に対し除細動。急性前側壁心筋梗塞、左心不全の診断で緊急冠動脈造影(CAG)を施行。左冠動脈(LCA)起始異常と起始部狭窄を認めた。攣縮を疑いPCIは施行せず。MDCTにてLCAが右Valsalva洞起始し壁内走行、大血管間後方走行後に分枝する冠動脈異常と診断。CT直後に再度Vf、CPAとなり除細動後にPCPS、IABP補助開始。重症左室不全から回復せず緊急手術となる。（手術）MDCT・経食道心エコーにて壁内走行部狭窄に加えて壁外走行する左冠動脈主幹部の器質的狭窄を認め、重症左室不全で心停止を回避したかったことから心拍動下CABG（RITA-LAD,LITA-LCX）を施行。（術後経過）心機能は改善。術後CAGで両graft開存もflow competitionを認めた。運動負荷試験で問題なくPOD35に退院。以後2年のフォローで症状なくgraft開存。【症例2】24歳男性（経過）授業中に突然意識消失。CPAとなりAEDでVfと判断され除細動後に救急搬送。循環は保たれ左室壁運動低下なし。緊急CAGにて右冠動脈(RCA)の左Valsalva洞起始を認めたが明らかな狭窄は認めず。MDCTでRCAがLCAと隣接して起始し壁内走行して大血管間を前方に走行する冠動脈異常と診断。大血管間での圧排を認めたため準緊急手術の方針となる。（手術）心停止下にRCAを壁外走行部で切断。右Valsalva洞にtranslocationした。（病理）RCA壁外走行部切断端で大動脈壁内走行でみられる像を認めた。（術後経過）心機能低下はなく術後CAGで狭窄・攣縮を認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ず。POD44に退院。以後4年のフォローで症状なし。【まとめ】若年期にCPAで発症した冠動脈起始異常の2例を経験した。対側Valsalva洞起始・壁内走行・大血管間走行は急性冠虚血から突然死のリスクが高く手術適応となるが、壁外走行部位にも狭窄を認める可能性があり症例に適した手術方法の選択が求められる。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-117] 術式決定に検討を要した成人期Bland-White-Garland症候群の1治験例

○竹下 斉史[1], 広岡 一信[2], 八島 正文[1], 荒井 裕国[1] （1.東京医科歯科大学院　心臓血管外科,　2.土浦協同病院）
Keywords: Bland-White-Garland症候群, Anomalous left coronary artery from the main pulmonary artery, CABG

【背景】Bland-White-Garland症候群は成人期まで生存することが少ない冠動脈奇形であり、症例報告が散見される程度である。手術方法としてLCA translocation、Tunnel operation(Takeuchi repair)、冠動脈バイパス術のいずれかが選択されるが、報告例により患者背景が様々であり、いずれの術式を適応とするかについては議論がある。今回術式決定に検討を要した本疾患を経験したため報告する。【症例】51歳女性、呼吸苦にて受診しBland-White-Garland症候群と診断。冠動脈CTにてLMTは短く、肺動脈後壁のやや左側から起始していた。LVGにてEFは33%、前壁と中隔の壁運動は低下。上記所見から本症例に対しLMT開口部のパッチ閉鎖、大伏在静脈を用いたLADへの冠動脈バイパス術を施行。術後冠動脈CTにてグラフト開存を確認。経過良好にて術後16日目に退院となった。【考察】本症例のLMT起始部は大動脈壁から距離があり、LCA translocation法は困難と考えた。また心機能低下症例であったため手技的に単純な冠動脈バイパス術を選択した。LMTの処理は単純結紮や開口部の直接縫合閉鎖によりLCX分岐部の狭窄を来す可能性を考え、肺動脈内のLMT開口部をパッチ閉鎖した。【結語】成人期Bland-White-Garland症候群に対しては年齢、術前心機能、冠動脈形態など考慮した上で術式を検討する必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-118] 周術期に重症心筋虚血を呈した右室依存冠動脈灌流を有する肺動脈閉鎖/正常心室中隔

○打田 裕明[1], 本橋 宜和[1], 島田 亮[1,2], 小澤 英樹[1,2], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 勝間田 敬弘[2], 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　心臓血管外科,　3.大阪医科大学附属病院　小児科）
Keywords: 肺動脈閉鎖, ECMO, 類洞交通

【背景】Fontan truckに至る右室依存冠動脈灌流を有する肺動脈閉鎖/正常心室中隔(PA/IVS)の予後は著しく不良であり胎児診断からの計画的治療の発達した今日でも治療困難な領域である。今回、周術期に重症心筋虚血イベントを発生した症例を経験し、文献的考察を加えた。【症例】症例１：胎児エコーで著しい右室冠動脈類洞を有するPA/IVSと診断された女児。在胎37週6日、2370g、Apgar score8/9で出生した。出生31日目のBTシャント術中にVT/VF stormからのPEAに至ったため、ECMO補助下に手術を完遂し、3日目に離脱した。退院後は低左心機能が遷延し、冠動脈造影検査では左前下行枝全領域の順行性冠潅流が欠如していた。生後8カ月時に両方向性グレン及び心房間交通拡大に到達し、PDE5阻害薬＋ACE阻害薬＋β遮断薬を導入し経過観察中である。症例2：胎児エコーで肺動脈閉鎖を指摘された男児。在胎週数38週2日、3268g、Apgar score 9/9で出生した。明らかな冠動脈類洞交通を認めなかった。生後34日目に、BTシャント＋肺動脈形成術施行。ICU入室後に重症心機能低下からショック・心停止となりECMOが導入された。ECMO離脱は不可能であり、ECMO導入24日目に左心室全領域で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の収縮低下とtetheringによる高度僧帽弁逆流に対して全周性DeVega法による僧帽弁輪縫縮を施行した。心機能の改善が得られないため両親にコンセントを頂戴し31日目にECMOを離脱するも、その2日後に死亡した。病理解剖：右室流出路は筋性閉鎖で、全左室心筋の梗塞と乳頭筋の繊維化を認め、左右冠動脈は存在せず、conus branchの開口のみを認めた。【考察】極度の右室依存冠動脈灌流有するPA/IVSの第一期姑息術では、致死的な重症心筋虚血イベントを阻止すべく積極的な補助循環による心筋虚血防止が肝要であり、早期から心移植のオプションも考慮することが必要であると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-119] 冠静脈洞閉鎖の5例

○田所 直樹, 鍵崎 康治, 帆足 孝也, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 （国立循環器病研究センター　小児心臓外科）

Keywords: 冠静脈洞閉鎖, 外科的治療, 高静脈圧

【背景】冠静脈洞閉鎖は極めて稀な病態で,術前造影検査で発見される場合を除き術中に偶然発見される.【目的】当院で経験した冠静脈洞閉鎖5例の臨床像を検討.【対象と方法】主診断はASD, VSD,ccTGA 各1例, 及び機能的単心室 2例(TA, DILV).診断時年齢中央値2歳(範囲：2月-73歳).術前造影検査で診断2例,術後造影検査で診断１例,単純心内短絡病変(ASD, VSD)に対する修復術中に偶然発見2例.冠静脈の環流形態はASD合併の1例はThebesian veinsを介し心内腔に還流.TAの1例はdrainage veinとしての冠静脈と無名静脈を繋ぐ左上大静脈(LSVC)とThebesian veinsが存在.残る3例はLSVCのみを介して無名静脈へ還流.【結果】外科治療介入は3例.Double Switch術前造影検査にて診断に至ったccTGAの1例では術後急性期の高静脈圧による冠静脈還流不全を懸念と右室肺動脈導管経路作成のため、同時手術としてLSVC離断後近位断端を機能的右房（解剖学的左房）へ吻合.TAの1例はprimary Fontan術後の低酸素血症から診断,術後5年にLSVC-Thebesian veinを介する逆シャントが増大したためLSVC結紮と冠静脈洞開窓術を施行.DILVの1例は両方向性グレン時に無名静脈流入するLSVCが確認されFontan術前造影検査で診断,Fontan術後高静脈圧による冠静脈還流不全を懸念し,Fontan時にLSVC結紮と冠静脈洞開窓術を施行.全例が生存.術中診断に至り治療介入を行わなかった2例を含め,経過観察期間中央値9年(1-11)において冠還流障害を示唆する所見を認めていない.【結語】冠静脈洞閉鎖は無名静脈へ流入するLSVCがある場合その存在を疑うべきであり,Fontan症例など高静脈圧による冠還流障害が懸念される場合、外科的治療介入が必要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

川崎病・冠動脈・血管①

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター臨床研究開発センター)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-120〜I-P-125

所属正式名称：小林徹(国立成育医療研究センター臨床研究開発センター　臨床研究企画室)

[I-P-120] 当科におけるガンマブロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ投与33例の検討

○鈴木 康夫, 岡田 清吾, 古田 貴士, 長谷川 俊史, 大賀 正一 （山口大学大学院医学系研究科　小児科学分野）

[I-P-121] 川崎病ハイリスク症例に対する急性期ステロイド併用療法の有効性と安全性

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一, 廣瀬 伸一 （福岡大学医学部　小児科）

[I-P-122] 川崎病二次治療としてのγグロブリン再投与とステロイドパルスの併用療法の検討

○吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 工藤 嘉公, 須田 憲治 （久留米大学　小児科）

[I-P-123] 中毒性表皮壊死症を発症しステロイドパルス療法の適応に苦慮した川崎病冠動脈拡張急性期の乳児例

○砂田 美希, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 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病院　小児科）

[I-P-124] 川崎病急性期におけるIVIG施行前後の血清IgG値と治療効果の検討

○岡部 真子, 渡辺 一洋, 橋本 郁夫 （富山市民病院　小児科）

[I-P-125] 川崎病に対する初回単独免疫グロブリン療法の有用性

○中田 利正 （青森県立中央病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-120] 当科におけるガンマブロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ投与33例の検討

○鈴木 康夫, 岡田 清吾, 古田 貴士, 長谷川 俊史, 大賀 正一 （山口大学大学院医学系研究科　小児科学分野）
Keywords: ガンマグロブリン不応川崎病, インフリキシマブ, 好中球分画

【背景】川崎病は原因不明の全身性血管炎で, 大量ガンマグロブリン療法(以下IVIG)での治療が推奨されているが, 約15%に不応症例が存在し冠動脈瘤のリスクが増加する. 当科では, IVIG不応例の追加治療としてインフリキシマブ(以下IFX)を選択することが多い.【目的】IFX不応川崎病症例の病態について明らかにすること.【対象】2008年7月から2014年12月に当院に入院したIVIG不応川崎病症例でIFX使用に同意を得た33名. 年齢は生後3か月から11歳6か月, 中央値2歳0か月, 性別は男性24名, 女性9名であった.【方法】IFX投与後48時間以内に体温が37.5度以下に改善しなかった症例を不応群と定義した. 今回, IFX投与33名において奏功群(28名)と不応群(5名)において主要症状, 冠動脈障害の有無, 血液検査所見, リスクスコア, またFlow cytometerを用いてCD14+細胞およびCD4+T細胞およびCD8+T細胞の活性化について後方視的に比較検討した. 両群の比較にはMann-Whitney U-testを用い, P＜0.05を有意差ありとした.【結果】不応群は奏功群に比し, 月齢(p=0.04)および投与24時間後の体温(p=0.003)が有意に高かった. 血液検査では, 白血球の好中球分画(p=0.006)が有意に高かった. CD14+16+細胞, CD4+T細胞数および, CD8+T細胞数, およびHLA-DR+細胞数については両群に有意な差は認めなかった. 【結論】IFX不応群では, 白血球の好中球分画が高くIFX不応へ影響している可能性が示唆された. 単球, T細胞の活性化については今後も更なる検討が必要であると考えた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-121] 川崎病ハイリスク症例に対する急性期ステロイド併用療法の有効性と安全性

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一, 廣瀬 伸一 （福岡大学医学部　小児科）
Keywords: 川崎病, 不応予測スコア, ステロイド

【背景】 免疫グロブリン大量療法（IVIG）不応予測スコアは群馬、久留米、大阪の三つがよく知られており、2012年に改定された川崎病急性期治療ガイドラインでは、スコアの基準値を超えるハイリスク症例に対する初期治療としてステロイド併用療法が奨励されている。【目的】二つ以上のスコアで基準値を満たすハイリスク症例において、急性期ステロイド併用療法の有効性と安全性を評価すること。【方法】対象は2009年から2014年に当院に入院した川崎病症例のうち、二つ以上のIVIG不応予測スコアで基準値を超えた56例。そのうちステロイド＋IVIGで治療した群をＳ群(23例)、IVIG単独で治療した群をＮ群（33例）とした。ステロイド併用療法の方法は、メチルプレドニゾロン30mg/kg後、IVIG 2g/kgを投与し、プレドニゾロン2mg/kgで後療法を行い、2-3日毎に減量中止した。両群の追加治療の有無、臨床経過、副作用を比較検討した。【結果】二つのスコアで基準値を超えたハイリスク症例において、Ｓ群の追加治療必要例はＮ群に比し有意に少なかった(13% 1/8 vs. 38% 8/21)。一方、三つの不応予測スコア全て基準値を超えた超ハイリスク症例では、Ｓ群とＮ群の追加治療必要例に有意差はなかった(47% 7/15 vs. 46% 6/13)。しかし発症2ヶ月目まで冠動脈拡大が残存した例はＳ群で有意に少なかった(0% 0/15 vs. 30% 6/18)。また副作用に関して、Ｓ群はＮ群に比し、低体温が目立った (35.5℃ vs. 36.2℃)。これは治療開始2日間のアスピリン投与を控えることで回避できた (36.4℃)。【考察】ハイリスク症例においてステロイド併用療法は有用であり、全ての不応予測スコアで基準値を超える超ハイリスク症例でも冠動脈拡大を抑えられる。副作用と思われる低体温は治療開始2日間のアスピリン投与を控えることで回避できる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-122] 川崎病二次治療としてのγグロブリン再投与とステロイドパルスの併用療法の検討

○吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 工藤 嘉公, 須田 憲治 （久留米大学　小児科）

Keywords: 川崎病, γグロブリン不応, ステロイドパルス

【背景】川崎病の初回γグロブリン大量療法不応例に対する治療としては、γグロブリン再投与、ステロイドパルス療法、プレドニゾロン静注、ウリナスタチン投与があり、個々の施設の方針に基づき、単独もしくは併用で実施されている。当科では以前γグロブリン再投与(I)やステロイドパルス療法(P)を単独で行っていたが、治療成功率はI群で71%、P群で55%であった。そこで、γグロブリン再投与とステロイドパルスの併用療法（I+P）を行うこととした。【対象・方法】2013年１月から川崎病γグロブリン不応例に対し、当科でI＋Pを行った連続16例。診療録より基礎情報・治療経過を描出し、統計学的に解析を行った。【結果】I+P群は年齢中央値2歳4か月。二次治療開始時点で病日中央値7.5日、CRP中央値7.7mg/dl、Alb中央値2.5mg/dlであった。全例速やかに解熱し、解熱病日の中央値は８日であった。冠動脈病変は二次治療開始直前の段階で拡張を２例認めたが、治療後正常化し、後遺症を残した例はなかった。有害事象が10例に認められたが、ショックなどの重篤なものはなかった。低体温が6例、徐脈が9例、尿糖陽性が３例でいずれも一過性であった。【結語】川崎病二次治療として当科が現在行っているγグロブリン再投与とステロイドパルスの併用療法は治療成功率が高く、有害事象も許容できる範囲と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-123] 中毒性表皮壊死症を発症しステロイドパルス療法の適応に苦慮した川崎病冠動脈拡張急性期の乳児例

○砂田 美希, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 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病院　小児科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈病変, 中毒性表皮壊死症

【緒言】中毒性表皮壊死症(TEN)は100万人に1.3人と稀な疾患であり、多臓器障害を起こす最重症型の薬疹である。治療は被疑薬の中止とステロイドパルス療法(IVMP)であるが、川崎病冠動脈病変合併例へはIVMPは施行し難い。今回我々は、川崎病冠動脈拡張(CAL) 急性期に、TENを発症、ECMOを導入した症例を経験したので報告する。【症例】10カ月、男児。体重9.4kg。既往歴・家族歴：特記事項なし。現病歴：第1病日、38度の発熱出現し、第3病日、当院入院となった。入院後経過：体温40.2℃で、Ceftriaxoneを開始したが解熱得られず、第5病日、川崎病と診断した。群馬スコア6点でIVIG＋ASA＋PSL併用療法で治療を開始した。速やかに解熱したが、第7病日に再熱発し、第8病日にIVIG追加投与を行った。第13病日に膜様落節を認めたが、第14病日に紅斑が出現した。薬疹と考え、ASAからflurbiprofenに変更した。第18病日、紅斑は消失したが、心エコーにて左冠動脈の拡張を認めた為PSLは減量、第20病日に中止した。第23病日、全身の滲出性紅斑と口腔粘膜病変を認めStevens-Johnson症候群と考え、CAL合併症例の為、IVIG投与を行った。しかし第25病日には水疱と表皮剥離、びらんが体表面積約10%を超え、皮膚生検で表皮の壊死性変化を認め、TENと診断した。病状悪化しており、CAL合併していたが、IVMPを施行した。第29病日、呼吸循環維持できずECMO導入した。第34病日、皮膚所見さらに悪化し、循環維持できず死亡した。冠動脈の剖検所見は、全周性内膜肥厚、内弾性板消失傾向、中膜・外膜線維化を認め、川崎病冠動脈病変の変化であったが、IVMPに伴う影響は否定できなかった。【考案】TENの死亡率は19%と高く、適切な治療介入が必要である。今回経験した症例は、川崎病急性期でCAL合併例の為、TENに対するIVMPの施行時期に苦慮し治療介入が遅れた。今後同様の症例には、血漿交換等の集中治療の速やかな導入を検討すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-124] 川崎病急性期におけるIVIG施行前後の血清IgG値と治療効果の検討

○岡部 真子, 渡辺 一洋, 橋本 郁夫 （富山市民病院　小児科）

Keywords: 免疫グロブリン大量療法, 血清IgG値, 川崎病急性期

【背景】川崎病急性期治療としての免疫グロブリン大量療法（IVIG）の有効性は用量依存性が指摘されており、血清IgG値と治療の反応性が注目されてきた。IVIG前後における血清IgG値の上昇不良を予後不良の指標とする報告もあるが、一定の見解は得られていない。【目的】川崎病急性期の初回IVIGにおける血清IgG値の変化と治療反応性の関係を検討した。【方法】2008年2月から2014年10月まで当科に入院した76例の川崎病について検討した。川崎病急性期治療のガイドラインに従い初期治療はIVIG 2g/kgを用いた。IVIG施行前後の血清IgG値の差から変化量を求めた。【結果】IVIG反応例56例（IVIG反応群）、不応例20例(IVIG不応群)であり両群に年齢的な有意差はなかった。初回投与前のIgG値は年齢とともに増加していた。IVIG後のIgG値は投与前の値に依存し増加を認め平均は2744±410mg/dl であった。IgGの上昇量は平均2050±372mg/dlで体格や年齢に依存せず一定の値を示した。IVIG施行後の血清IgG値、IgG上昇量とも両群間で有意差は認めなかった。【考察】過去の報告ではIVIG後のIgGの変化がIVIG不応の予測因子となるとの意見があった。しかし今回のようにIVIG後のIgG値が一定値を超えていた場合の検討においては、IVIG反応群と不応群間ではIVIG投与後の血清IgG値および上昇量の差を認めなかった。IVIG後のIgG値が一定値を超えていた場合は、IgGの上昇変化に関わらず治療効果がある可能性が考えられた。IVIG施行前に反応群であることが予測されれば、初回IVIG後の目標IgG値を設定し、IVIG施行前のIgG値からIVIGの投与量を決定することで、IVIGの投与量を最小限にし、副作用やリスクを減少させることも今後の治療選択肢の１つと成り得るのではないかと考えた。【結語】IVIG後のIgG値が一定値以上を示す場合においては、IgGの上昇変化は治療反応性に明らかな影響を与えない可能性が考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:56 PM ポスター会場)

[I-P-125] 川崎病に対する初回単独免疫グロブリン療法の有用性

○中田 利正 （青森県立中央病院　小児科）

Keywords: Kawasaki disease, coronary artery disease, immunoglobulin therapy

【背景】川崎病重症冠動脈病変(CAL)予防に有用な初回急性期治療法は確立されていない。【目的】初回単独免疫グロブリン療法(IVIG)の有用性の検証。【方法】当科で1999年～2014年に川崎病急性期治療としてIVIGを受けた200例を対象として後方視的に検討した。この期間は全例が初回治療をアスピリン(A)、フルルビプロフェン(F)以外の薬剤併用なしの単独IVIGで受けていた。IVIGは可能であれば、5病日に2g/kg/日の1日間投与を行った。2004年以降に発症した症例のうち、129例(S群)はA、FをIVIG終了後に開始した。【結果】IVIG 2g/kg/日は194例に施行されていた。初回IVIG 開始病日は中央値5(3-16)病日であった。初回IVIG不応例は25%、追加IVIGは8%(16例；初回IVIG不応に対し13例、再燃に対し3例)に施行されていた。3次治療として４例がウリナスタチン投与、１例（群馬スコアー８点の症例）が血漿交換療法を受けた。CAL頻度は29病日までが7%、30病日以降が3%(5例)であった。S群vs S群以外のCAL頻度は、29病日まで、30病日以降で、各々、2/129 vs 11/71(P＜0.001)、1/129 vs 4/71(P=0.055)であった。冠動脈最大内径は4.8mmであったが、冠動脈後遺症を合併した５例全例でCALは退縮した。冠動脈後遺症残存の背景因子は初回2g/kg/日治療例で、不応による発熱持続２例、再燃１例、反応例１例であった。【考察】初回単独IVIG治療例に6mm以上の重症CAL後遺症残存例はなく、低い追加治療頻度、4g/kgまでの免疫グロブリンで97.5%の症例が治療可能であったことから、初回単独

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

IVIGは重症CAL予防に有用であると考えられた。冠動脈後遺症残存の背景因子として再燃例、IVIG反応例も含まれていたが、群馬スコアー高値例と同様に、このような症例にも初回単独IVIGは有用である可能性が示唆された。【結論】単独IVIG、特にA,FのIVIG終了後投与開始は、重症CAL予防を目的とした川崎病急性期初回治療法として有用であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

川崎病・冠動脈・血管②

座長:岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-126～I-P-130

所属正式名称：岩佐充二(名古屋第二赤十字病院　小児科)

[I-P-126] Candida Albicans Water Soluble Fraction (CAWS) 血管炎川崎病モデルと川崎病との類似点・相違点の検証

○深澤 隆治[1], 渡邉 誠[1], 橋本 佳亮[1], 池上 瑛[1], 赤尾 見春[1], 阿部 正徳[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1] （1.日本医科大学　小児科,　2.東京薬科大学薬学部　免疫学教室）

[I-P-127] カンジダ菌体抽出物の経口投与による川崎病類似血管炎誘発実験

○大原関 利章[1], 横内 幸[1], 榎本 泰典[1], 山田 仁美[1], 三浦 典子[2], 大野 尚仁[2], 佐地 勉[3], 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.東京薬科大学薬学部　免疫学教室,　3.東邦大学医療センター大森病院　小児科）

[I-P-128] 冠動脈瘤を合併したYersinia peudotuberculosis菌血症の一例

○今城 沙都, 大浦 奈生子, 永野 史翔, 所谷 知穂, 金澤 亜錦, 丸山 秀彦, 宮澤 真理, 中田 裕生, 西内 律雄, 吉川 清志 （高知医療センター　小児科）

[I-P-129] 虫垂炎を合併した川崎病の1例

○川村 陽一[1], 金井 貴志[1], 辻田 由喜[1], 吉田 裕輔[1], 竹下 誠一郎[2], 野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校　小児科,　2.防衛医科大学校　看護学科）

[I-P-130] サイトカインプロファイリングが鑑別に有用であった関節痛を伴う川崎病の2例

○橋本 佳亮, 竹下 輝, 渡邉 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学医学部　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-126] Candida Albicans Water Soluble Fraction (CAWS) 血管炎川崎病モデルと川崎病との類似点・相違点の検証

○深澤 隆治[1], 渡邉 誠[1], 橋本 佳亮[1], 池上 瑛[1], 赤尾 見春[1], 阿部 正徳[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1] （1.日本医科大学　小児科,　2.東京薬科大学薬学部　免疫学教室）

Keywords: 川崎病, 川崎病モデルマウス, CAWS

【背景】川崎病の原因解明やより有効な治療法の開発を加速するにあり、川崎病モデルマウスの解析は非常に重要である。現在川崎病モデルマウスとして、*Candida Albicans*、*Lactobaccillus Casei*、Nod-1 Ligandを用いたものが報告されている。しかし、これらのモデルが本当に川崎病モデルといえるのか、いまだ論議が多い。【目的・方法】*Candida Albicans* Water Soluble Fraction (CAWS)による血管炎モデルマウスを作製し、組織学的、遺伝子発現プロファイリング、サイトカインプロファイリング、川崎病治療薬による抑制効果について解析を行った。我々がこれまでに行ってきた川崎病症例における同様な解析結果と比較を行い、CAWS血管炎と川崎病との類似性・相違点を検討し、CAWS血管炎が川崎病モデルといえるのか検証した。【結果】CAWS血管炎における組織学的解析では、大動脈基部～冠動脈に強い血管炎を認めた。しかし、血管炎は冠動脈より大動脈基部に強く認められた。川崎病治療薬（免疫グロブリン、TNFa受容体阻害薬、ステロイド、免疫抑制剤）はそれぞれ種々の程度に血管炎を抑制した。遺伝子発現プロファイリングでは、自然免疫とTNFパスウェイに関する遺伝子の動きが著名で、川崎病初期における遺伝子発現プロファイリングと共通点を認めた。サイトカインプロファイリングではIL-6を中心とするサイトカインの上昇を認め、川崎病における結果との類似性を認めた。【考察・結語】CAWS血管炎は血管炎の発現部位に川崎病との若干の相違点を認めたが、遺伝子発現解析、サイトカインプロファイリングでは川崎病と類似性が高かった。CAWS血管炎と川崎病発症機序との類似性が推測され、CAWS血管炎の解析が川崎病発症機序解明につながると期待された。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-127] カンジダ菌体抽出物の経口投与による川崎病類似血管炎誘発実験

○大原関 利章[1], 横内 幸[1], 榎本 泰典[1], 山田 仁美[1], 三浦 典子[2], 大野 尚仁[2], 佐地 勉[3], 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.東京薬科大学薬学部　免疫学教室,　3.東邦大学医療センター大森病院　小児科）

Keywords: 川崎病, 血管炎, カンジダ

【背景・目的】川崎病は血管炎症候群に含まれる小児の急性熱性疾患である。病因はいまだ不明であるが、腸内フローラが関与するとの報告が散見される。一方、我々はカンジダ・アルビカンスの培養上清中に溶出してくる細胞壁由来糖タンパク(CAWS)を用いた川崎病類似マウス系統的血管炎誘発実験を続けている。常法ではCAWSを腹腔内に連続接種することで血管炎を惹起するが、カンジダは消化管や口腔の常在菌のひとつであることから、CAWSの経口投与による血管炎誘発活性について検討することは重要と考えられる。今回はCAWSを経口投与した際の血管炎誘発活性について検討した。【材料・方法】4週齢、雄のDBA/2を使用した。経口ゾンデを用いてCAWSを4週間連続投与した。連続投与終了1週後にマウスを屠殺して血管炎の有無を組織学的に確認した。実験群は以下の通りである。A群:LPS前処置（＋）、CAWS 800μg/回、B群: LPS前処置（－）、CAWS 800μg/回、C群: :LPSの前処置（＋）、CAWS 250μg/回。LPSは20μgをPBSに溶解してCAWS接種前日に腹腔内接種した。CAWS250μgを腹腔内に5日間連続接種した群を対照群とした。【成績】各群の汎血管炎発生率は、対照群:3/3、A群:1/6、B群:0/6、C群:1/6であった。A群、C群の血管炎は好中球や組織球主体の炎症であり、対照群との間に明らかな組織学的差異はなかった。【まとめ】発生率は低かったが、CAWSの経口投与により汎血管炎が惹起し得ることが確認できた。本モデルは血管炎と腸管免疫との関連について検討するための適切なモデルになり得る可能性がある。腸管粘膜に浸潤する炎症細胞のレパートリー等について現在、検討中であり、これらの結果についても紹介したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-128] 冠動脈瘤を合併したYersinia peudotuberculosis菌血症の一例

○今城 沙都, 大浦 奈生子, 永野 史翔, 所谷 知穂, 金澤 亜錦, 丸山 秀彦, 宮澤 真理, 中田 裕生, 西内 律雄, 吉川 清志
（高知医療センター　小児科）

Keywords: エルシニア感染症, 川崎病, 冠動脈瘤

【症例】1歳 女児【経過】生来健康な児。5日間持続する発熱と、腹痛、嘔吐、下痢を主訴に当科受診され、全身状態不良のため入院となった。CRP高値であり細菌性腸炎を疑い抗生剤投与を行うも解熱せず、発熱8日目で川崎病の可能性も考え心エコー検査施行。左冠動脈主幹部に5mm大の冠動脈瘤を認めた。同日より不全型川崎病としてガンマグロブリン2g/kgの投与を行った。治療不応であり第11病日、第15病日にガンマグロブリン2g/kg追加投与、第13病日よりシクロスポリン2mg/kg/day静注を併用したが解熱しなかった。第15病日の血液培養よりYersinia peudotuberculosisが検出されたため第18病日よりMEPM投与を行い速やかに解熱した。結果的に左冠動脈主幹部に4mm大の冠動脈瘤を残した。【考察】Yersinia感染症は食中毒の原因菌であるが、冠動脈瘤を含めた川崎病症状を起こすことがある。本症例では持続する発熱のみが唯一の川崎病症状であり心エコー検査を行うことで不全型川崎病の診断に至った。持続する発熱、消化器症状、炎症反応高値を認める症例ではYersinia感染症を疑い心エコー検査を早めに行う必要があると思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-129] 虫垂炎を合併した川崎病の1例

○川村 陽一[1], 金井 貴志[1], 辻田 由喜[1], 吉田 裕輔[1], 竹下 誠一郎[2], 野々山 恵章[1]（1.防衛医科大学校　小児科, 2.防衛医科大学校　看護学科）

Keywords: 川崎病, 虫垂炎, 画像診断

【症例】5歳、男児 【主訴】発熱、腹痛【現病歴】入院7日前から発熱、嘔吐、腹痛を認め、以後も発熱と腹痛が持続した。入院当日に近医を受診し、白血球増多や腹部の圧痛から虫垂炎を疑われ、紹介入院となった。【身体所見】体温39.2度、眼球結膜充血、イチゴ舌、頸部リンパ節腫脹、体幹の紅斑を認めた他、右下腹部に圧痛あり。【検査所見】T-Bil 1.4mg/dl, AST 28IU/L, ALT 32IU/L, TP 5.1g/dl, Alb 2.4g/dl, Na 123mEq/L, CRP 19.1mg/dl, WBC 22700/μl(N 93.1%), Hb 12.4g/dl, Ht 34%, Plt 24.8万/μl【画像所見】腹部単純写真では小腸ガスが散在し、腹部CTでは胆嚢腫大の他、虫垂末端を主体とした壁の肥厚を認めた。【経過】虫垂炎を合併した川崎病と診断し、抗菌薬(CMZ)の投与に加えてアスピリン内服、ウリナスタチン静注、ガンマグロブリン投与を併用した。その結果、9病日以降は解熱し、腹部の圧痛や自発痛も消褪していった。13病日には手指の膜様落屑が出現し、15病日に軽快退院となった。外科治療を回避できたことに加え、経過中の心エコー検査では冠動脈病変を認めなかった。【考察】川崎病に合併する腹部症状にはイレウスや肝機能障害が知られているが、虫垂炎の合併は比較的まれと考えられる。近年、腸内細菌叢が川崎病の血管炎の病態に関与していることを示唆する報告もあり、川崎病の発症機序を考える上でも興味深い。一方、虫垂炎を合併した川崎病については、従来の報告例ではいずれも外科治療が行われていたものの、病理所見から手術適応ありと判断されたのはそのうちの4分の1程度にすぎない。したがって、虫垂炎の合併が疑われる症例であっても、画像診断で適切に評価することにより、手術を回避できる症例が含まれる可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-130] サイトカインプロファイリングが鑑別に有用であった関節痛を伴う川崎病の2例

○橋本 佳亮, 竹下 輝, 渡邉 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学医学部　小児科）

Keywords: 川崎病, サイトカインプロファイリング, 全身型若年性特発性関節炎

【背景】川崎病は高サイトカイン血症を呈し、多彩な臨床症状が認められる。中でも関節炎症状を呈する場合は、全身型若年性特発性関節炎(以下、sJIA)や自己免疫性疾患との鑑別が困難なことがある。今回その鑑別診断にあたり、サイトカインプロファイリングが有用であった2例を経験したので報告する。【症例1】3歳男児、発熱4日目に入院となった。川崎病主要症状6/6、群馬スコア9点のため、IVIG, PSLにて急性期治療を開始し一時的に解熱を認めた。しかし第7病日に再発熱、infliximab, CyA, UTI治療にも抵抗した。第13病日より両側足関節痛、その後股関節・膝関節・肩関節・手関節痛、またPIP関節背側の発赤、軽度腫脹が出現した。第15病日に解熱したが関節痛と血液炎症所見は遷延した。第18病日に測定したサイトカインプロファイリングではIL-18に比しIL-6が有意に上昇していた。その後関節症状は消失し退院となり、退院後は症状の再燃は認めていない。なお、冠動脈病変は認められていない。【症例2】1歳10か月男児、発熱6日目で入院、川崎病主要症状5/6、群馬大スコア1点であった。IVIGにて治療開始したが、発熱持続、mPSL half pulse, CyA, UTIの追加治療を漸次行い第26病日に解熱を認めた。経過中関節痛を訴えたが、第12病日に測定したサイトカインプロファイリングではIL-18に比しIL-6の有意な上昇を認めた。その後関節痛は改善し退院となり、退院後も症状の再燃は認めていない。なお、冠動脈病変は認められていない。【考察】経験した2例とも難治性の川崎病であり、sJIAとの鑑別に難渋したが、退院後の症状再燃は出現していない。川崎病、sJIAともに高サイトカイン血症を呈する疾患であるが、サイトカインの発現パターンを解析することはそれらの疾患の鑑別に有用であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

川崎病・冠動脈・血管③

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-131～I-P-135

所属正式名称：鈴木啓之(和歌山県立医科大学　小児科)

[I-P-131] 成人期川崎病のCT所見

○藤原 優子, 浦島 崇, 河内 貞貴, 斉藤 亮太, 伊藤 怜司, 飯島 正紀, 藤本 義隆, 高木 健, 馬場 俊輔 （東京慈恵会医科大学　小児科）

[I-P-132] 心臓超音波検査による新たな冠動脈径測定の方法

○内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 覚 （浜松医科大学　小児科）

[I-P-133] MR coronary vessel wall imaging による川崎病冠動脈病変の経時的変化ー光干渉断層法との比較ー

○真田 和哉, 新田 哲也, 下薗 彩子, 田原 昌博 （あかね会土谷総合病院　小児科）

[I-P-134] 冠動脈障害を合併した川崎病患者における自律神経機能と心室性不整脈の関係

○阿部 忠朗[1], 津田 悦子[1], 岩朝 徹[1], 佐々木 理[1], 則武 加奈恵[1], 三宅 啓[1], 白石 公[1], 木曽 啓祐[2] （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　放射線科）

[I-P-135] 当科における川崎病後冠動脈瘤症例についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部　周産期小児医学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-131] 成人期川崎病のCT所見

○藤原 優子, 浦島 崇, 河内 貞貴, 斉藤 亮太, 伊藤 怜司, 飯島 正紀, 藤本 義隆, 高木 健, 馬場 俊輔 （東京慈恵会医科大学　小児科）

Keywords: 川崎病, MD-CT, 冠動脈病変退縮

【背景】急性期以降に川崎病冠動脈病変が退縮した患者の成人期の冠動脈は明らかになっていない。また、遠隔期の川崎病冠動脈病変と粥状硬化合併に検討を要する。【目的】成人期川崎病既往冠動脈評価としてCT検査(MD-CT)を行い、急性期重症度分類所見、高脂血症、肥満、喫煙との関連を検討する。【方法】2000年から2014年にMD-CTを実施した川崎病既往成人31例を対象とした。急性期冠動脈病変評価は、実施なし13例、巨大冠動脈瘤9例、冠動脈瘤5例、冠動脈拡張2例、異常なし1例である。【結果】脂質異常は1例で内服加療。肥満は3例、喫煙率6.8%(男性)であった。経過中エコー検査などで正常化と診断した10例のうち、急性期検査なしの1例と急性期巨大瘤とした1例でMD-CTにて冠動脈瘤と診断し内服を再開した。急性期正常とされた1例でMD-CTにて石灰化を認めた。急性期検査なく遠隔期に拡張とした1例と遠隔期正常化した1例、拡張後改善した1例の計3例に石灰化とプラークを認めたが、いずれも脂質異常や喫煙はない。急性期、あるいは急性期に心エコーが未実施であり遠隔期エコーで巨大瘤と診断した14例中退縮した1例は内服中止したが、成人期のMD-CTで壁不整と石灰化が出現、内服を再開した。カテーテル検査で冠動脈正常化した1例は石灰化のみが残存している。巨大瘤の遠隔期石灰化は93%である。心イベントのあった3例中1例が喫煙歴、1例は肥満である。1例は急性期検査のない初回検査が拡張のみの例であった。【結論】川崎病既往成人はJT全国喫煙率調査での20歳代29.4%、30歳代36.6%と比し喫煙率は低い。脂質異常も1例であり、川崎病心血管後遺症の診断と治療ガイドラインでの禁煙と脂質摂取の留意が啓蒙されている。しかし、冠動脈病変退縮例で石灰化と冠動脈プラークの出現を認め、巨大瘤例のみではなく、経過観察ドロップアウトを防ぐべきである。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-132] 心臓超音波検査による新たな冠動脈径測定の方法

○内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 覚 （浜松医科大学　小児科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈, 心臓超音波検査

[背景] 成人領域でInitima Media Thickness (IMT)の計測における目視法では精度、再現性の観点から問題が指摘されている。このような問題を解決するために開発されたソフトウエアでIMTを計測した場合、測定者内変動、測定者間変動をより小さく出来ると報告された。目視法による計測は川崎病における冠動脈評価についても同様の問題が存在すると思われる。[目的]川崎病症例における冠動脈の計測を新たなソフトウエアで行い妥当性を検討する。[対象]2009年1月から2014年12月までに当院にて川崎病の冠動脈合併症が疑われ冠動脈造影が行われた21症例。[方法]超音波検査(echo)、血管造影(cathe)にて得られた画像から冠動脈径を計測。計測にはsoft medical社のIMTscopeを用いた。IMTscopeでは指定したエリア内の複数の計測点で径を計測し、最大径,平均径を算出する。結果は平均(中央値)mmで示し統計学的解析はSPSS ver21.0を用いp値0.05未満を有意差ありとした。[結果]echoとcatheの画像についてIMTscopeにて計測した各segmentの最大径はseg1,; echo=2.79 (2.30)mm, cathe=2.84 (2.50)mm, seg5; echo=3.07 (2.82)mm, cathe=2.90 (2.74)mm, seg6; echo=2.46 (2.28)mm, cathe=2.42 (2.26)mm, seg11; echo=2.10 (1.92)mm, cathe=2.21 (2.25)mm,平均値はseg1; echo 2.47 (2.00)mm, cathe=2.52 (2.29)mm, seg5; echo=2.76 (2.55)mm, cathe=2.70 (2.52)mm, seg6; echo=2.24 (1.89)mm, cathe=2.20 (2.07)mm, seg11; echo=1.91 (1.78)mm, cathe=2.00 (1.99)mmであった。各segmentにおけるechoとcatheの相関関係は最大値についてはseg1, r=0.852* Seg5, r=0.642* seg6 r=0.885* seg11, r=0.842*, 平均値についてはseg1, r=0.897* seg5, r=0.739* seg6, r=0.962* seg11=0.946*といずれも有意な正相関を認めた(*p＜0.001)が、平均値を用いた場合で相関係数が高かった。［まとめ］IMTscopeを用いた冠動脈の評価は臨床応用が可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-133] MR coronary vessel wall imaging による川崎病冠動脈病変の経時的変化ー光干渉断層法との比較ー

○真田 和哉, 新田 哲也, 下薗 彩子, 田原 昌博 （あかね会土谷総合病院　小児科）

Keywords: Kawasaki disease, MR coronary vessel wall imaging, Optical Coherence Tomography

【背景】川崎病冠動脈瘤、拡大の退縮例では内膜の壁肥厚が存在し、CT、超音波検査による評価は困難と言われている。一方、内膜の評価に有用な血管内超音波（IVUS）、光干渉断層法（OCT）は侵襲的である。【目的】black blood法（BB法）を用いたMR coronary angiography（MRCA）が川崎病冠動脈病変における壁肥厚の経過観察に有用であることを明らかにすること。【方法】2007年4月－2014年12月に当院で川崎病冠動脈病変を有する52症例に対しのべ101回、BB法を用いたMRCAを施行した。うち23例で複数回、のべ72回施行した。この23例のうちCABG、冠動脈ステント留置を行った1例をのぞいた22例について、MRCA所見の経時的変化を検討した。また、2例でMRI施行と同時期にOCTを用い冠動脈病変を観察した。この2例についてMRCA所見とOCT所見を比較した。【結果】内訳は男15例、女7例で、初回MRCA（BB法を用いたものと定義する）施行まで川崎病発症から平均2年10か月が経過していた。初回MRI施行時の年齢は平均5.5歳、撮像回数は平均3.1回、初回MRCA施行からの経過観察期間は平均3年5か月だった。全例で川崎病発症後に冠動脈瘤または拡大を認めた。初回MRCA撮像時に冠動脈瘤、拡大を有した症例は19例だった。これらの症例はすべてBB法にて壁肥厚の所見を認めた。このうち9例は自然消退したが壁肥厚の所見も消失したのは3例だった。初回MRCA施行時に冠動脈瘤、拡大はなく壁肥厚のみを示したのは2例だった。このうち1例は後に壁肥厚の所見が消失した。経過観察中に狭窄を認めたのは5例だった。OCTを施行した2例ではBB法で壁肥厚を認めた部位に内膜の線維性肥厚を示唆する所見を認めた。【結論】BB法を用いたMRCAは川崎病冠動脈瘤、拡大が退縮した症例において、壁肥厚の経過観察に有用である。遠隔期の血管病変については不明な点が多く、長期間の経過観察と症例の蓄積が必要と思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-134] 冠動脈障害を合併した川崎病患者における自律神経機能と心室性不整脈の関係

○阿部 忠朗[1], 津田 悦子[1], 岩朝 徹[1], 佐々木 理[1], 則武 加奈恵[1], 三宅 啓[1], 白石 公[1], 木曽 啓祐[2] （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　放射線科）

Keywords: 川崎病, 心室性不整脈, 自律神経

【背景】冠動脈障害を合併した川崎病患者(KDCAL)に、致死的な心室性不整脈が起こる場合がある。成人領域では心室性不整脈の発生と自律神経活動の関与を示唆する報告が散見される。【目的】KDCALにおける心室性不整脈とHolter心電図及び^{123}I-MIBGシンチグラムから得られた自律神経機能との関連を明らかにすること。【方法】2003年から2014年にHolter心電図と^{123}I-MIBGシンチグラムを同時期に施行したKDCAL36例(男/女25/11例)を後方視的に検討した。Holter心電図施行年齢は中央値17(1-37)歳で川崎病発症からの期間は中央値12年(1カ月-35年)であった。β遮断薬は7例(19%)が内服していた。Holter心電図からPVCの頻度と連続性を調べ、また心拍変動における低周波成分(LF)、高周波成分(HF)から迷走神経活動の指標としてHF、交感神経活動の指標としてLF/HFを調べた。さらに^{123}I-MIBGシンチグラムから交感神経活動の指標としてdelayed H/M、WRを調べた。これら自律神経活動の指標とPVCの頻度及び連続性の関連についてt検定、単ロジスティック分析により検討した。【結果】PVCの頻度は0.51±2.1%で、非持続性心室頻拍(NSVT)が6例(17%)にみられた。24時間平均HF(mean HF)、LF/HF(mean LF/HF)はそれぞれ828±1429 ms^2、1.8±1.1で、delayed H/Mは2.4±0.49、WRは

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

36±12%であった。PVCの頻度と各自律神経活動の指標とはβ遮断薬使用の有無に関わりなく関連はなかった。NSVTの出現はβ遮断薬使用例を除いた場合、mean HF(p=0.02), mean LF/HF(p=0.01)で有意な関連を認めた。β遮断薬使用例を含めた場合、心拍変動やdelayed H/M及びWRとの関連はなかった。【結語】KDCALにおけるNSVT発症には交感神経活動性の亢進及び迷走神経活動性の低下が関与している可能性があり、β遮断薬使用により修飾され得る。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-135] 当科における川崎病後冠動脈瘤症例についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部　周産期小児医学分野）

Keywords: 川崎病後冠動脈瘤, 長期予後, 冠血行再建術

【目的】当科における川崎病後冠動脈瘤症例の遠隔期予後について検討する。【対象と方法】対象は、1986年4月から2014年12月の間に当科を受診した川崎病後冠動脈瘤症例(冠動脈径5mm以上)のうち、発症から3年以上観察可能であった15例(男:12例、女:3例)で、臨床経過と予後について後方視的に検討した。【結果】発症年齢中央値:2歳(2ヶ月～7歳)、観察期間中央値:12年(3～27年)。14例が初回IVIGに不応で追加治療(IVIG:14例、ステロイド:6例、シクロスポリン:2例)を要した。冠動脈病変は、冠動脈瘤(As:≧5mm,＜8mm):5例、巨大冠動脈瘤(GAs:≧8mm):10例で、病変部位は、両側:11例(右冠動脈RCA:11例、左前下行枝LAD:10例、左回旋枝LCX:4例)、右のみ:3例、左のみ(LAD):1例であった。全例で抗凝固療法(アスピリン:全例、ワルファリン:11例)が施行され、1例に心機能低下を認めβ遮断薬を導入した。完全閉塞は、RCA:5例、LAD:2例、LCX:1例に認め、全例9mm以上のGAsであった。閉塞の確認時期は、RCAが発症後2年以内とLAD＆LCA(発症後:6～11年)と比較して早い傾向にあった。狭窄(50%以上)は、GAs:8例(RCA:2例、LAD:3例、LCX:3例)、As:2例(RCA:2例)に認め、全例6mm以上であった。6mm未満では完全閉塞や狭窄(50%以上)は認めなかった。冠血行再建術は5例に施行され、全例GAsであった。冠動脈バイパス手術:3例(施行時年齢:16歳、17歳、18歳)、カテーテル治療(経皮的冠動脈形成術、ロタブレーター):2例(施行時年齢:2歳、13歳)で、治療までの期間は中央値:12年(2～16年)であった。1例に心筋梗塞を認めたが死亡例はなかった。【結語】冠動脈瘤合併例(特に6mm以上)では、狭窄病変の進行及び閉塞のリスクが高く、心イベント発生に注意しながら慎重に経過観察するとともに、巨大冠動脈瘤合併例では冠血行再建術も念頭に置く必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

不整脈の外科治療

座長:藤原 慶一 (兵庫県立尼崎総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-136〜I-P-141

所属正式名称：藤原慶一(兵庫県立尼崎総合医療センター　心臓血管外科)

[I-P-136] 成人先天性心疾患に合併した心房細動に対するメイズ手術の成績

○小出 昌秋[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 植田 ちひろ[1], 岡本 卓也[1], 古田 晃久[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院　心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院　小児循環器科）

[I-P-137] 当院における小児ペースメーカー植え込み術の中期成績

○石丸 和彦[1], 西垣 恭一[1], 熱田 祐一[1], 渡邊 卓次[1], 藤野 光洋[2], 川崎 有希[2], 江原 栄治[2], 吉田 修一朗[3], 吉田 葉子[3], 鈴木 嗣敏[3], 村上 洋介[2] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児不整脈科）

[I-P-138] 心房細動を合併した成人先天性心疾患患者に対するRadial手術の有用性

○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）

[I-P-139] 当院での小児に対するペースメーカー、ICD植込みの検討

○西森 俊秀[1], 中山 祐樹[1], 岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 星 みゆき[2], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター　小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター　小児循環器科）

[I-P-140] 先天性完全房室ブロックに対するペースメーカー植込み術後の心室同期不全に対し，心室リード再配置により心室再同期化を得られた心房中隔欠損症の1例

○林 潤[1], 五味 聖吾[1], 内田 徹郎[1], 浜崎 安純[1], 水本 雅弘[1], 山下 淳[1], 安本 匠[1], 小田切 徹州[2], 安孫子 雅之[2], 高橋 辰徳[2], 貞弘 光章[1] （1.山形大学医学部　第二外科, 2.山形大学医学部　小児科）

[I-P-141] 小児のペースメーカー植え込みにおける単極心外膜電極の中長期予後

○芳本 潤[1], 佐藤 慶介[1], 濱本 奈央[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[2], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科, 2.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-136] 成人先天性心疾患に合併した心房細動に対するメイズ手術の成績

○小出 昌秋[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 植田 ちひろ[1], 岡本 卓也[1], 古田 晃久[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院　心臓血管外科,　2.聖隷浜松病院　小児循環器科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 心房細動, メイズ手術

【背景】成人先天性心疾患に心房細動(AF)を合併するケースが少なくない。AFは放置すれば脳梗塞のリスクとなるため、可能であれば積極的に治療することが望ましく、当院では以前より積極的にメイズ手術を行っている。【目的】当院におけるメイズ手術の成績について報告する。【対象と方法】2000年1月~2014年12月に経験した成人先天性心疾患手術88例（平均年齢40.5±17.2歳）を対象とし後方視的に検討。メイズ手術はCox Maze IIIに準じてCryoとRFにて行った。【結果】88例中21例（23.9%）に術前AF（慢性または発作性）を合併しており、AF合併例の平均年齢は55.7±15.6歳でAF非合併例の35.7±14.8歳と比較して有意に高齢であった。AFは慢性12例、発作性9例であった。AF合併例の心内病変はASD 6例、ASD+TR±MR4例、VSD1例、術後残存ASD1例、AVSD術後MR3例、VSD術後TR1例、TOF術後PR±MR2例、PPA術後1例、MR1例。全例で右房拡大を認め、左房径も43.9±10.5mmと拡大傾向がみられた。21例中初期の2例とAtrial Standstillであった1例を除く18例に対してメイズ手術を行った。手術死亡なし。メイズ術後観察期間平均36.0ヶ月（1～101ヶ月）で、1例で術直後からATが持続して術後5ヶ月でカテーテルアブレーションを行い洞調律に復帰。1例で術直後洞不全ありAAI PM植込み施行。1例で術後7年目に心房粗動となりカテーテルアブレーションを計画中。残りの15例では洞調律を維持しており発作性AFの出現もなかった。AF症例でメイズ手術を行わなかった3例のうち1例が術後遠隔期に脳梗塞を発症し死亡した。【考察】成人先天性心疾患手術症例の約1/4にAFを合併しており、メイズ手術を行った全例でAFは消失した。術後上室性不整脈に対してはカテーテルアブレーションやペースメーカーで対処することが有効であった。AFを合併した成人先天性心疾患症例に対するメイズ手術の成績は良好であり、積極的に行うべきであると考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-137] 当院における小児ペースメーカー植え込み術の中期成績

○石丸 和彦[1], 西垣 恭一[1], 熱田 祐一[1], 渡邊 卓次[1], 藤野 光洋[2], 川崎 有希[2], 江原 栄治[2], 吉田 修一朗[3], 吉田 葉子[3], 鈴木 嗣敏[3], 村上 洋介[2] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児心臓血管外科,　2.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児循環器科,　3.大阪市立総合医療センター小児医療センター　小児不整脈科）

Keywords: pacemaker implantation, sick sinus syndrome, far field sensing

（背景）小児ペースメーカー移植術（PMI)は、体格が小さいため心外膜リードを使用するが、当院では各症例に応じて、胸骨正中切開あるいは左開胸で施行し、generatorは腹直筋後鞘前面あるいは低体重児には腹腔内へ留置してきた。（目的）中期成績から見た両術式を比較検討すること。（対象と方法）1998年1月から2014年12月まで、心外膜リードを使用しPMIを施行した25例（男:女＝11:14）を対象とした。内訳は、開心術後洞機能不全および完全房室ブロック12例、isomerism heart 4例、cTGA 2例、心内病変なしが7例であった。手術方法により胸骨正中切開11例をM群、左開胸14例をL群にわけ、手術成績、術後合併症の有無、最小エネルギー閾値(ET)を術直後、最終PM ckeck(PMC)時に算出し、両群間で比較検討した。（結果）手術時年齢、体重は中央値3歳（1か月-12歳）、12kg(3.1-40kg）で、follow up期間は平均4.3年であった。リード不全に関してM群はなく、L群ではリード断線3例（21%）あり、1例は術後2か月で左開胸による再手術を施行、1例は術後4.9年で頸静脈approachへ変更している。また残る1例は、術後1.4年でリード断線を認めるものの洞調律に回復しgeneratorを除去した。術後リード感染はL群はなく、M群で3例（27%）認めうち2例はgenerator交換時に感染し、リードならびにgenerator再留置を行い、残る1例は一旦リードならびにgeneratorを除去し、左胸腔内へ再留置した。術後far field sensingをM群1例（1%）、L群3例（21%）に認めた。術直後、最終PMC時のET（μJ）は術直後（M:L=0.7±0.3:0.64±0.37, P=0.592）、最終PMC時（M:L=0.38±0.21: 0.38±0.21, P=0.97）と両群間に差

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

はなし。最後に、generator 留置部に関する合併症は認めなかった。（まとめ）各症例において両術式を併用し、PMIを行ってきたが両術式間での有意差は認めず、今後心外膜リードを使用する際のfar field sensingへの対策は必要と考えられた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-138] 心房細動を合併した成人先天性心疾患患者に対するRadial手術の有用性

○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: Radial手術, 心房細動, 成人先天性心疾患

【目的】心房細動との合併率が高い成人先天性心疾患(ACHD)では、心疾患手術とMaze手術を同時に行うことで、その外科的治療成績は向上してきているが、単に正常洞調律に復帰させるのみだけでなく心房収縮を最大限に回復させ得ることが、効果的な血栓塞栓症の予防のみならず術後複雑な血行動態を呈する事の多いACHDでは有用である。当院では不整脈治療に関して術後心房収縮能の回復が不良なMaze手術の欠点を補うべくRadial手術を行ってきたが、その手術成績や問題点を後方視的に検討した。【方法】2010年以降に心房細動を合併したACHDに対して心疾患手術(先天性心疾患修復術+三尖弁輪縫縮術)とRadial手術を同時に行った4例を対象とした。手術時平均年齢68(65-73)歳、基礎疾患はASD3例、VSD1例で、慢性心房細動3例、発作性心房細動1例であった。術前左房内血栓や脳梗塞などの血栓塞栓症の既往は全例なかった。Radial手術の特徴1)心房切開線を心房興奮伝播経路と冠動脈心房枝に平行に行うことでMaze手術の際に生じる心房筋虚血や非生理的心房興奮パターンを予防することが出来る、特徴2)右心耳を温存することで心房利尿ペプタイドの分泌を維持できる。【結果】術後平均597(79-1600)日の観察期間において全例洞調律で維持されペースメーカー植込みを要した症例はいない。また術後経過で血栓塞栓症発生例はなし。術後心臓超音波検査で行った左室流入部血流波形から計算した左房収縮能は術直後より回復し経時的変遷で更なる改善傾向を示した。【結論】ACHDに心房細動を併発した症例に対するRadial手術は、術後良好な心房収縮と血栓予防効果をもたらし得る治療法と考えられた。しかしながら心房内興奮伝播経路に異常を来たすことのある複雑性先天性心疾患合併例に対しては、心房内伝導ブロックを生じないような心房切開線の工夫などが治療成績向上に向けての今後の課題である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-139] 当院での小児に対するペースメーカー、ICD植込みの検討

○西森 俊秀[1], 中山 祐樹[1], 岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 星 みゆき[2], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター　小児心臓外科,　2.岐阜県総合医療センター　小児循環器科）

Keywords: ペースメーカー, ICD, CRT

【背景】小児に対するペースメーカー(PM)や植込み型除細動器(ICD)においてはその体格、静脈閉塞、将来の成長に伴う位置移動やその留置期間の長さなどが問題となり植込み方法は確立していない。当院では植込みに際して、ポケットを筋層下に作成、各リードは一度心窩部を経由させてからポケットに誘導、心室ペーシングリードは左右心室心尖部に留置、CRT植込みでは左側開胸と正中切開を併用、ICD植込みは左側開胸で背部筋層下にショックリードを留置、を原則としている。今回治療成績を検討したので報告する。【目的・方法】2006年～2014年に当院にて施行したPM,ICD,CRT植込み術に関して後方視的に検討した。【結果】PM植込みが9例(先天性AVblock4例、複雑性心疾患合併AVblock3例、洞不全症候群1例)、ICD植込みが2例(QT延長症候群、カテコラミン誘発性多形性心室頻拍がそれぞれ1例)、CRT植込みが3例(全例拡張型心筋症)、合計14例に施行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

され、植込み時年齢は6ヶ月〜11歳で、体重は2.8kg~32kgであった。本体の植込み場所は13例が上腹部筋層下であり、11歳の１例のみが上腹部皮下であった。ペーシング及びペーシングリードに起因する心不全症例はなかった。CRT植込みでは術中に経食道エコーを用いて心収縮をリアルタイムに観察しながらペーシング位置を検討し、3例とも術後に心機能の改善(平均+21%)を得られていた。ICDは術後のショック閾値やショックimpedanceは十分な値だった。ペーシング閾値、波高、除細動閾値が問題になった症例はなく、リード断線、皮膚障害も認めなかった。電池寿命以外に再手術を要した症例はなかった。5kg以下の小体格症例においても問題を認めなかった。【考察】対象疾患、体格、植込みdeviceは様々であったが現在の植込み方法にてリード関連合併症もなく良好な経過が得られていた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-140] 先天性完全房室ブロックに対するペースメーカー植込み術後の心室同期不全に対し，心室リード再配置により心室再同期化を得られた心房中隔欠損症の1例

○林 潤[1], 五味 聖吾[1], 内田 徹郎[1], 浜崎 安純[1], 水本 雅弘[1], 山下 淳[1], 安本 匠[1], 小田切 徹州[2], 安孫子 雅之[2], 高橋 辰徳[2], 貞弘 光章[1] （1.山形大学医学部　第二外科， 2.山形大学医学部　小児科）

Keywords: 完全房室ブロック, 心室同期不全, ペースメーカー

【背景】心外膜リードを用いたペースメーカー植え込み術の際，心室リードは右室とするのが一般的である．リードの縫着部位と心機能，心室壁運動の同期障害に関する報告が散見される．今回，先天性完全房室ブロックに対するペースメーカー植込み術後に心室同期不全による心不全を発症し，心室リード再配置により心室の同期化と心不全の軽快を得られた1例を経験したので報告する．【症例】症例は3か月の男児．抗SS-A抗体陽性の母で，陣痛発来のため妊娠36週5日，体重2083 gで帝王切開で出生した．妊娠21週2日に完全房室ブロックと胎児診断されており，出生直後に胸骨正中切開で一時的ペーシングを行った．出生後，抗SS-A抗体陽性，心房中隔欠損症と診断された．1か月後にDDDペースメーカー植込み術（心室リードは右室流出路と右室心尖部）を行ったが，心不全が進行した．心臓超音波検査では心室同期不全のため心房中隔欠損を介した左右短絡量が増加しており，心臓カテーテル検査でQp/Qs 3.0，Rp 1.0であった．以上から3か月時に心房中隔欠損閉鎖術およびペーシングリード再配置を行った．術中エコーで両心室の同期が最も良好な位置を検索し，右室・左室両心尖部に心室リードを再配置した．術後心室同期不全は改善し，心不全は軽快した．【考察】心外膜ペーシング時には手技の安全性から心室リードは右室とすることが一般的である．一方で，右室ペーシングが原因で長期的に左室機能不全に陥り得るため左室への縫着が望ましいという報告もある．本症例は，右室リードを用いたペースメーカー植え込み後，心室同期不全に陥り，両心室に心室リードを配置したことによって同期が得られた．心室同期不全の再同期化に本法は有用であると考えられた．

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:26 PM ポスター会場)

[I-P-141] 小児のペースメーカー植え込みにおける単極心外膜電極の中長期予後

○芳本 潤[1], 佐藤 慶介[1], 濱本 奈央[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[2], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科， 2.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: 単極心外膜ペーシングリード, ペースメーカー, 心筋電極

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】小児のペースメーカー植え込み(PMI)においては体格が小さいなどの理由で心外膜リードを使用されることが多い。その際に当院では断線時に修復可能であるというメリットを理由に単極心外膜電極が用いられることが多かった。しかし実際のメリットがあるかは明らかではない。【目的】単極誘導心筋電極の断線および修復による再開胸回避の実態を明らかにする。【方法】カルテ・手術記録を用いた後方視的研究【結果】１９９０年１月１日以降６０名に対し単極心筋電極を用いたＰＭＩが施行された。原疾患は左側相同(LAI)が最も多く１２名(20%)で、以下右側相同(RAI)5名（8.3%),cTGA5名(8.3%),SV,先天性房室ブロック4名(6.7%),DORV,AVSD,HLHS,TA,ToF3名(5%),IAA,CSD,接合部調律２名(3.3%),ARVC,ASD,心筋炎,CoA,ＱＴ延長症候群,PAIVS,PAVSDが１名(1.7%)であった。植え込み時の年齢は中間値38.6ヶ月(範囲：9日～22年）その間に使用された単極心筋電極は心房電極が64本、心室電極が47本であった。観察期間の中央値13.4年(0.4年～30.1年）。リード破損は23イベント(心房１５心室８）同定された。全リード破損までの期間は中央値5.6年(0.5～15.6）で破損時の年齢は中央値11.5歳(4.1-23.6)であった。開胸によるリード入れ替えは10イベント(心房８心室２）で、13イベント（５６％）は再開胸を回避された。カプラン・マイヤー法による心房、心室、および全リードの10年無破損率は69.6%(95%CI56.1-86.3),72.4%(56.7-92.5),70.4%(59.7-83)であった。【考察】2014年のLauらの報告(HeartRhythm 2014)の双極心外膜リードについての報告(10年生存率心房72%心室60%)と比して、単極心外膜リードの無破損率は劣っているわけではない。植え込み時の状況によっては双極心外膜電極を縫着するスペースがない場合や高閾値のため双極を植え込めないこともあるため、単極誘導心筋電極による植え込みは充分メリットがあると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

学校検診①

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-142〜I-P-146

所属正式名称：岩本眞理(済生会横浜市東部病院　こどもセンター　総合小児科)

[I-P-142] 学校心臓検診の自動解析正常で医師判読により二次検診へスクリーニングされた心電図の検討

○野村 裕一, 吉永 正夫, 上野 健太郎, 江口 太助, 益田 君教, 田中 裕治, 西畠 信 （鹿児島市学校検診委員会）

[I-P-143] 右室肥大の判定におけるV3R、V4R誘導の有用性についての検討

○鈴木 彩代, 河合 駿, 渡辺 重朗, 鉾碕 竜範, 岩本 眞理 （横浜市立大学附属病院　小児循環器科）

[I-P-144] 学童検診における小児心電図の導出追加胸部誘導の計測値の分布

○須藤 二朗[1], 安河内 聰[2] （1.日本光電工業株式会社医療機器事業本部　第一技術部, 2.長野県立こども病院　循環器小児科）

[I-P-145] 年長児と成人の負荷心電図におけるジャンプテストの有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[I-P-146] 岐阜県西濃地区の学校心臓三次検診時の運動負荷試験導入後12年間の評価

○西原 栄起[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 吉田 麗己[1], 大矢 秀一[1], 川崎 浩伸[1], 西田 佳雄[1], 安田 洋[1], 久野 保夫[2] （1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-142] 学校心臓検診の自動解析正常で医師判読により二次検診へスクリーニングされた心電図の検討

○野村 裕一, 吉永 正夫, 上野 健太郎, 江口 太助, 益田 君教, 田中 裕治, 西畠 信 （鹿児島市学校検診委員会）
Keywords: 学校心臓検診, 自動解析, 二次検診

【背景と目的】当市の学校心臓検診（心検）は、心電図自動解析や問診票でスクリーニングされた心電図を検診委員が判読し、二次検診へスクリーニングしている。自動解析が正常でも、委員の心電図判読によるスクリーニングを行っている（自動解析外二次例）。これらの心電図の特徴を知ることは心検の心電図判読の一助となることが考えられる。そこで、2005年から10年間の心検の自動解析外二次例の心電図の特徴を検討した。二次検診では胸部X線検査と運動負荷心電図や心エコー検査を行い検診委員による診察を行った。【結果】小学1年生55,172名と中学1年生58,993名の心電図で、自動解析外二次例は小学生24例（0.04%）、中学生68例（0.1%）だった。二次検診異常例（要管理もしくは三次紹介例）は小学生1例（スクリーニングの4%）と中学生22例（32%）だった。小学生の二次へのスクリーニング理由は、IRBBB 9例 (ASD 1例)、ST低下3例、低電位差3例、高電位差3例、PAC 1例 (管理不要)、他5例だった。中学生は、QT延長疑い21例 (三次へ10例)、ST低下13例（三次へ2例）、平低T 7例、WPW症候群4例 (E管理4例）、左室肥大疑い4例（AR1度 1例）、PVC 3例（E管理3例）、AV block疑い2例（2度AV block 1例）、Brugada様心電図2例（三次へ1例）、CRBBB 1例（管理不要）、PAC 1例（管理不要）、他10例だった。【考案および結論】自動解析外二次例は中学生で特に異常例が多かった。心筋疾患の可能性を考慮され二次検診へスクリーニングされた例における異常例は少なく、QT延長を含め不整脈での異常例が多いことが特徴と考えられた。心検心電図判読における自動解析は有用であるが、自動解析のみでは不十分であることが示された。自動解析が正常でもQT延長やWPW症候群、PVC、AV blockなどを見落とさないように注意が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-143] 右室肥大の判定におけるV3R、V4R誘導の有用性についての検討

○鈴木 彩代, 河合 駿, 渡辺 重朗, 鉾碕 竜範, 岩本 眞理 （横浜市立大学附属病院　小児循環器科）
Keywords: 右側胸部誘導, 右室肥大, 学校検診

【背景】心電図における右室肥大判定は多くの現場では12誘導心電図で行われている。右側胸部誘導であるV3R、V4Rの併用によって、右室肥大のスクリーニング精度は改善することが予想されるが、未だそれについての報告はない。【目的】小児における心電図での右室肥大判定においてV3R、V4RのQRS波形の有用性を明らかにすること。【方法】対象は2011年1月～7月に横浜市立大学小児循環器科を受診し心電図記録を施行した小児(0～15歳)のうち、右室圧高値である31例。DORV、TOF、TGA、TAPVR（いずれも心内修復術後を含む）等二心室の症例を抽出した。標準12誘導心電図による右室肥大判定とV3R、V4R誘導を追加した場合での判定の結果を比較した。【結果】右室圧高値の症例で、標準12誘導の項目のみを用いて右室肥大の判定（日本小児循環器学会ガイドラインによる判定基準5点以上）となったのは25.9%（31例中8例）であったが、V3R、V4RのQRS波形を判定項目に追加すると右室肥大判定例は38.7%（31例中12例）になった。31例中右室圧上昇が軽度であった16例においては、標準12誘導の項目で右室肥大の判定となった症例はなかったが、V3R、V4Rを追加することで右室肥大判定となった例が2例あった。【考察】心電図では胸部誘導波形が心室肥大所見に反映されるため、右側胸部誘導であるV3R、V4Rは右室肥大の指標となることが予想され、本結果はそれを支持している。特にスクリーニングが困難であると思われる軽度の右室肥大の症例において、V3R、V4Rを用いることの有用性が示唆された。【結語】小児の右室肥大判定において、12誘導心電図の感度は低く、V3R、V4Rを加えることによって改善の傾向を示した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-144] 学童検診における小児心電図の導出追加胸部誘導の計測値の分布

○須藤 二朗[1], 安河内 聰[2] （1.日本光電工業株式会社医療機器事業本部　第一技術部, 2.長野県立こども病院　循環器小児科）

Keywords: 心電図, 学童検診, 導出心電図

【背景】小児の心電図検査では、標準12誘導に加えV3R,V4R,V7誘導を用いることが多い。しかし、学童検診では標準12誘導検査を実施することはあっても付加誘導の検査は行われていない。この付加誘導の健常者での計測値の分布についての報告は少ない。また、導出18誘導心電図の小児におけるV3R,V4R,V7誘導での一致度については、昨年の小児循環器学会にて報告したとおり比較的高い。そこで、学童検診の心電図を使用して標準12誘導心電図から導出した付加誘導心電図の計測値の分布を評価する。【目的】学童検診の標準12誘導より導出した追加誘導の計測値の分布について検討を行う。【対象と方法】対象は長野県で2006年に学校心臓病健診で収集した標準12誘導心電図データで、小学1年：8371件、4年：4030件、中学1年：7894件、高校1年：10015件の4集団とする。標準12誘導心電図より導出した付加誘導から今回は、V3R,V4R誘導とV1誘導の３誘導のR,S振幅、QRS振幅についての検討を行う。【結果】R振幅、QRS振幅はいずれの誘導も年齢が上がるにしたがい小さくなる傾向にある。S振幅は７歳から１０歳では大きくなるが、１０～１３，１６歳となるに従い小さくなっている。また、すべての年齢群においてR振幅、S振幅、QRS振幅全てV1,V3R,V4Rの順に小さくなる傾向にある。しかし、正常心電図を呈する個人でも、V1よりV3R,V4Rの振幅が大きくなる被験者各年代群で一定の数いる。【結語】今回は２００６年のデータをまとめたが、他の年代のデータも同様にまとめ、傾向を見ていきたい。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-145] 年長児と成人の負荷心電図におけるジャンプテストの有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

Keywords: 負荷心電図, ジャンプテスト, トリプルマスター

【背景】負荷心電図は運動時の不整脈評価に必須であるが、十分な心拍数上昇が必要である。ジャンプテストは年少児からも可能で負荷量はダブルマスターより大きいとされる。年長児ではトリプルマスターでも十分な心拍数上昇が得られないことも多く、ジャンプテストの方が負荷量が大きい可能性がある。【対象】ジャンプテストを行った222名（3-4歳12名、5-9歳72名、10-14歳85名、15-19歳48名、20歳以上5名）。トリプルマスターを行った174名（8-9歳7名、10-14歳116名、15-19歳47名、20歳以上4名）。【方法】ジャンプテストは任意のテンポでその場跳びを2分間行い、終了直後の心電図を記録した。各年齢、各負荷方法で前後の心拍数変化を比較検討した。【結果】ジャンプテスト、トリプルマスターともに各年齢で有意な心拍数の増加が得られた。増加量はジャンプテストで5歳以上から年齢と共に増加したが(3-4歳22.4/分、5-9歳22.8、10-14歳31.8、15-19歳48.6、20歳以上54.6)、トリプルマスターでは19歳までほぼ一定(8-9歳19.6、10-14歳15.4、15-19歳18.0)で、20歳以上で増加(30.8)した。増加率はジャンプテストでは年齢と共に増加したが(3-4歳24.5%、5-9歳29.7%、10-14歳46.6%)、15歳以上で一定(15-19歳72.3%、20歳以上72.1%)となった。トリプルマスターでは19歳まで一定で(8-9歳25.4%、10-14歳22.0%、15-19歳25.5%)、20歳以上で増加(42.0%)した。ジャンプテストとトリプルマスターの比較では、増加量と増加率共に、5-9歳では有意差はないが($p=0.58$)、10歳以上の各年齢群で有意にジャンプテストの方が大きかった(いずれも$p<0.05$)。【考察】ジャンプテストでは年齢と共に心拍数の増加量及び増加率が大きくなる。また、10歳以上からはトリプルマスターと比較して心拍数の増加量及び増加率ともに有意に大きい。ジャンプテストは10歳以上から成人に至るまで、トリプルマスターよりも負荷量が多く、簡便で有用な運動負荷法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-146] 岐阜県西濃地区の学校心臓三次検診時の運動負荷試験導入後12年間の評価

○西原 栄起[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 吉田 麗己[1], 大矢 秀一[1], 川崎 浩伸[1], 西田 佳雄[1], 安田 洋[1], 久野 保夫[2] （1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会）

Keywords: 学校心臓検診, 運動負荷試験, 不整脈

【背景】岐阜県西濃地区の小学校1年生を対象とした心臓三次検診では、運動誘発性の危険な不整脈の早期検出や被験者の負担軽減等を目的として2003年より運動負荷試験を導入している。【目的】2003年から2014年の12年間での運動負荷試験導入後の検証と問題点について評価を行うこと。【方法】西濃保健所管内（大垣市、海津市、養老郡、不破郡、安八郡）の学校心電図検診事業資料を基に後方視的に検討した。【結果】三次検診で運動負荷試験が必要とされる者を、二次検診において一次検診での省略4誘導心電図の結果と問診票を基に抽出した。運動負荷試験方法は主に3分80回の二階段法(ダブル負荷)を心電図モニター下で行い、二階段は成人用のものの2/3の高さのものを使用した。2003年から2014年の12年間で、三次検診受検者中での運動負荷対象者の割合は3.1～12.2%であり、年によってばらつきがあった。診断名はSVPC21名、VPC16名、WPW症候群7名が多く、問診票（動悸や突然死の家族歴など）からも17名と多かった。検査所要時間は、準備から検査終了まで1件あたり約10分を要した。運動誘発性の不整脈はなかった。ほぼ全例検診会場で管理の要否や管理区分が決定でき、医療機関へ受診の負担が軽減できていた。【考察と結論】運動負荷試験件数増加に伴い検診時間の超過が懸念されたが、検査順序の段取り調整等で対応可能だった。また、ダブル負荷でも十分な心拍数上昇が得られていた。運動負荷試験導入によって三次検診の精度と効率が上昇した。今後も運動負荷試験対象の範囲を広げ、継続すべきと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

学校検診②

座長:高木 純一 (たかぎ小児科・心臓小児科)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:44 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-147～I-P-150

所属正式名称：高木純一(たかぎ小児科・心臓小児科)

[I-P-147] 学校心臓検診における心房中隔欠損診断に有用な心電図所見

○中田 利正 （青森県立中央病院　小児科）

[I-P-148] 省略4誘導心電図と2点心音図の心臓検診でみつかった心疾患―小学生30万人と中学生10万人の検診結果―

○冨田 安彦 （兵庫県予防医学協会　健診センター）

[I-P-149] 省略4誘導心電図による小児期早期再分極所見の検討

○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）

[I-P-150] 前胸部誘導の再分極異常を認めたスポーツ心臓の一例

○元木 倫子, 赤澤 陽平, 蜂谷 明, 柳沢 俊光, 小池 健一 （信州大学医学部　小児医学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-147] 学校心臓検診における心房中隔欠損診断に有用な心電図所見

○中田 利正 （青森県立中央病院　小児科）

Keywords: atrial septal defect, electrocardiogram, screening

【背景】学校心臓検診における心房中隔欠損(ASD)診断には、右脚ブロック(RBB)のみでは限界があり、crochetage pattern(CR)などの組み合わせが有用であることが報告されてきた。【目的】学校心臓検診におけるASD診断に有用な心電図所見を明らかにすること。【方法】 当科で2008年月～2013年に診療した学校心臓検診要精査対象者のうち、71例を対象とし、後方視的に検討した。閉鎖適応のあるASDが新たに診断された10例をASD群、基礎心疾患がなくRBB所見を有した61例を対照群とした。RBBはV1誘導所見でrSR'型とRsr'型に分類した。QRS＜0.12secを不完全RBBとし,下壁誘導のR波（下降脚を含む）にnotchを認めた場合をCR陽性とした。【結果】ASD診断時年齢は小学校１年時８例、中学校１年時２例であった。ASD群vs 対照群の性比（男/女）は6/4 vs 42/19、診断時年齢（歳）の中央値は7 (6-14) vs 12 (6-15)でともに有意差はなかった。不完全RBB、V1QRS波パターン、下壁誘導におけるCRの有無と数、V4誘導の陰性T波(NT)の有無、右軸偏位の有無を両群間(ASD群 vs 対照群)で比較検討した。有意差が認められたのは、NTの頻度(70% vs 0%, P＜0.001)のみであった。下壁誘導すべてにCRが認められた(3CR)頻度に有意差はなかった（60% vs 26%, P=0.06）。V1rSR'の頻度も有意差がなかった(70% vs 80%)。RBBにNT,3CR、右軸偏位を組み合わせたASD診断感度は、各々、70%、60%、50%で、特異度は、各々、100%、74%、62%であった。【考察】CRは加齢に伴い，増加する所見であることが指摘されている。対象を学校心臓検診要精検小中学生に限定した今回の結果では、RBBに組み合わせる心電図所見としては、CRよりもNTがより有用であると考えられた。【結論】学校心臓検診におけるASD診断のために、RBBに組み合わせる心電図所見としては、NTが有用であることが示唆された。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-148] 省略4誘導心電図と2点心音図の心臓検診でみつかった心疾患―小学生30万人と中学生10万人の検診結果―

○冨田 安彦 （兵庫県予防医学協会　健診センター）

Keywords: 学校心臓検診, 省略4誘導心電図, 心音図

【背景】近年、学校心臓検診の一次検査で12誘導心電図が必須との勧告や、心音図検査は不要との意見がみられる。【目的】今後の比較検討のため、一次検査が省略4誘導心電図と2点心音図の検診結果を報告する。【方法】H4年から22年間の小学1年生302,372名とH17年から9年間の中学1年生107,637名の二次検診結果を集計した。【結果】1,000人あたりの心室期外収縮は小学生と中学生で各3.0と6.7人、房室ブロックは0.4と1.0人、WPW症候群は1.4と2.2人、QT延長は0.4と1.2人、ブルガダ型心電図は0.1と0.1人であった。疑い例を含め1万人あたりの、肥大型心筋症は小学生と中学生で各0.5と2.0人、拡張型心筋症は0.4と0.3人、左室心筋緻密化障害は1.1と1.1人であった。新たにみつかった器質的心疾患の中での心音図単独抽出例は小学生と中学生で、ASDは各104人中6人(6/104)と26人中4人(4/26)、AVSDは2/7と0/1、VSDは3/12と1/1、PDAは2/13と0/2、大動脈縮窄は2/8と0/0、修正大血管転位は1/8と0/0、肺動脈弁疾患は26/48と9/16、大動脈弁疾患は12/32と3/25、僧帽弁疾患は29/58と19/24で、小、中学生とも約30%を占めていた。重症例は小学生に多くみられた。【考察】12誘導心電図では心音図検査の施行は困難となり先天性心疾患の見落としが予測され、S60年から小学生と中学生は省略4誘導心電図と2点心音図が採用された。一方、高校生は当初から12誘導心電図単独であった。小学生は心音図の記録が必須かもしれないが、中学生は今後12誘導心電図単独心検診との比較検討が必要と思われた。【結論】省略4誘導心電図で診断された心電図異常や心筋疾患と、心音図所見単独で新たにみつかった器質的心疾患の頻度と種類について述べた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-149] 省略4誘導心電図による小児期早期再分極所見の検討

○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: 早期再分極, 省略4誘導, 学校心臓検診

【背景】早期再分極は若年男性に多い心電図所見で、従来病的意義に乏しいと考えられていた。しかし、早期再分極を伴う特発性心室細動の報告が相次ぎ、早期再分極に対する関心が高まっている。本邦において2013年度の学校心臓検診では、小学校で40%、中学校では37%が省略4誘導心電図を用いていたが、省略4誘導での所見検出率は十分に検討されていない。【目的】省略4誘導心電図で、早期再分極を検出の出現率、出現パターンを明らかにする。【方法】2014年度学校心臓検診受診者7540名(小学1年 男1594名/女1506名、小学4年 男1117名/女927名、中学1年 男1242名/1154名)を対象とし、一次検診で施行した省略4誘導心電図(I, aVf, V1, V6)を評価した。早期再分極を、心電図上J点の0.1mV以上の上昇と定義し、陽性者の年齢、性別、各誘導で検出される頻度を検討した。省略4誘導では連続2誘導の評価ができないため、一つの誘導のみで評価した。【結果】早期再分極出現頻度は小1男5.8%/女4.6%、小4男6.8%/女5.8%、中1男12.8%/女7.6%で、男女とも学年が高いほど有意($p<0.005$)に多かった。性差は男性有意($p<0.005$)に多かったが、小学校1年では有意差はなかった($p>0.05$)。早期再分極を認めた誘導は、側壁(IまたはV6)のみが24.6%、下壁(aVf)のみが42.0%、側壁と下壁両方{(IまたはV6)およびaVf}に認めたのが33.3%であった。高学年ほど側壁(IまたはV6)での陽性頻度が高い傾向にあった。【まとめ】省略4誘導での学童期早期再分極所見出現率を明らかにした。12誘導による既報とほぼ同様の分布を示しており、同様の検出率を示す可能性があり、同一患者による一致性の検討が次の課題である。また、学童期早期再分極所見と将来の特発性心室細動発症との関連については、症例の特徴を蓄積し検討していく必要がある。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:44 PM ポスター会場)

[I-P-150] 前胸部誘導の再分極異常を認めたスポーツ心臓の一例

○元木 倫子, 赤澤 陽平, 蜂谷 明, 柳沢 俊光, 小池 健一 （信州大学医学部　小児医学講座）

Keywords: 安静時12誘導心電図, 再分極異常, スポーツ心臓

【背景】運動選手の心臓突然死予防のため、安静時12誘導心電図によるスクリーニングは有用とされている。スポーツ心臓の心電図異常は多岐にわたり、器質的心疾患との鑑別が必要となることも多い。前胸部誘導の再分極異常を認め、心筋症との鑑別を必要としたスポーツ心臓の一例を経験したので報告する。【症例】17歳男子。小学生からサッカーを毎日２～３時間練習。心筋疾患、不整脈や若年での突然死の家族歴なし。中学１年の学校心臓健診、中学２年の心雑音精査の心電図でV1～V5の陰性T波（TWI）を認めたが、いずれも精査で異常を認めなかった。胸痛を主訴に当科受診。心電図上、洞性徐脈、左側胸部誘導の高電位、早期再分極とV1～V4のTWIを認めた。心エコーで左室拡張末期径は45.3mm、壁運動や拡張能に異常は認めなかった。血液検査、トレッドミル、ホルター心電図は異常なし。冠動脈CTでは、冠動脈起始異常や狭窄病変は認めなかった。心臓MRIでは心筋症を疑うような遅延造影や壁運動異常は認めなかった。その後胸痛は自然消失した。経過中、運動停止後２週間の心電図では前胸部誘導のTWIは消失し、運動再開後２週間で再びV3までTWIを認めた。短期間の運動停止でTWIの改善認めたため、スポーツ心臓と診断し経過観察を継続している。【考察】運動選手における胸部誘導のTWIはスポーツ心臓としては非典型的であるが、人種差が報告されている。日本人の運動選手でTWIを認めたという報告はない。運動選手の非典型的心電図異常者は、心電図異常のない群と比較し、経過中に心疾患陽性となる例が多いとされているため、注意が必要である。しかし、本症例では運動の有無でTWIが短期間で変化したため、運動による心筋のremodelingを示唆する所見と考えた。【結論】運動停止により変化する前胸部誘導の再分極異常を認めた一例を経験した。心筋症との鑑別を要したが、心電図の経時的変化がスポーツ心臓の診断の決め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

手となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

周術期：評価

座長:富松 宏文 (東京女子医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-151～I-P-155

所属正式名称：富松宏文(東京女子医科大学　循環器小児科)

[I-P-151] 心房中隔欠損症閉鎖術直後における両心室容量負荷の変化の検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[I-P-152] パルスドプラーを用いた下行大動脈血流VTI測定によるQp/Qsの推定

○田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[1], 三木 康暢[1], 雪本 千恵[1], 亀井 直哉[1], 長谷川 智巳[2], 大嶋 義博[2], 城戸 佐知子[1] （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）

[I-P-153] 先天性心疾患術後管理におけるINVOS(In Vivo Optical Spectroscopy)の使用経験

○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 （北海道大学大学院　循環器呼吸器外科）

[I-P-154] 小児心臓手術における高感度心筋トロポニンIならびに脳性ナトリウム利尿ペプチドの測定意義

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 和田 励[3], 春日 亜衣[4], 堀田 智仙[4], 畠山 欣也[4], 布施 茂登[5] （1.北海道立子ども総合医療療育センター　小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療療育センター　小児心臓血管外科, 3.東京女子医科大学　循環器小児科, 4.札幌医科大学　小児科, 5.ＮＴＴ東日本札幌病院　小児科）

[I-P-155] フォンタン手術術後のエスクロンミニによる非侵襲的心拍出量測定 ：右心系単心室と左心系単心室の違い

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-151] 心房中隔欠損症閉鎖術直後における両心室容量負荷の変化の検討

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症, 左室容量負荷, 左室拡張末期径

【背景】心房中隔欠損症(ASD)術後の左心不全は、術後心嚢液貯留を来しやすい状況を招き、厳格な水分管理を要する。その原因として、低形成の左室が術後にはASDというrelief mechanism、またはescape valveを失うためとされる。【目的】ASD閉鎖直後の両心室容量負荷の変化を心エコーにて定量評価する。【対象】2011年1月から2014年11月まで当院で手術をした10ヵ月から30歳の17症例。【方法】心エコーで、ASD閉鎖前と直後(術後3〜7日)の僧帽弁輪径と三尖弁輪径、左室拡張末期径（LVEDd）を計測し比較検討した。弁輪径は拡張末期で計測した。【結果】三尖弁輪径の%normalは術前 136.4から術直後111.9に有意に低下し (p＜0.01)、僧帽弁輪径の%normalは術前101.5から術直後111.6 に有意に上昇した(p=0.004)。僧帽弁輪径/三尖弁輪径比は術前0.75から術直後1.02 に有意に上昇した(p＜0.01)。術前の僧帽弁輪径の%normalは年齢と有意な負の相関を認めた(p=0.03)が、両弁輪径ともQp/Qsとの相関は認められなかった。LVEDdの%normalについては術前 82.2から術直後86.9に有意に上昇した(p=0.03)。症例数は少ないが、その後エコーでフォローできた症例では術後14日〜30日までにLVEDdは正常値まで回復した。術前LVEDdの%normalはQp/Qs及び年齢と有意な負の相関を認めた(共にp=0.03)。【考察】ASD閉鎖術後7日以内の早期に、三尖弁輪径、僧帽弁輪径、LVEDdともに有意な改善を示した。しかし、LVEDdの%normalが術後7日ではまだ正常値までは戻らず90%未満であることは、術後早期には左室は相対的に容量負荷の状態であることを意味し、注意深い水分管理が必要な根拠となる。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-152] パルスドプラーを用いた下行大動脈血流VTI測定によるQp/Qsの推定

○田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[1], 三木 康暢[1], 雪本 千恵[1], 亀井 直哉[1], 長谷川 智巳[2], 大嶋 義博[2], 城戸 佐知子[1] （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: BT shunt, pulmonary atresia, pulse doppler

【背景】チアノーゼ性心疾患に対する体肺動脈短絡手術では、術後急性期に肺血流過多によるsystemic low outputに陥ることがある。グラフトの経路やサイズ選択・クリップなどによる流量の調整により、至適な肺血流量の確保に努めるが、術後急性期には手術侵襲や人工心肺の影響による換気不良などから、動脈血酸素飽和度の値のみでは肺血流の多寡を推定することは困難であることが多い。ベッドサイドで簡便に、繰り返しリアルタイムに評価できる検査方法が望まれる。【目的】経胸壁心エコーによる、パルスドプラーを用いた下行大動脈血流VTI測定が、Qp/Qsの推定に有用であるかどうかを検討すること。【対象】肺動脈閉鎖の診断のもとBT shunt術が施行された症例で、2013年8月以降に心臓カテーテル検査を行った13症例。【方法】カテーテル検査の前日に施行した経胸壁心エコーによる横隔膜レベルの下行大動脈のパルスドプラーから、収縮期の順行性血流および拡張期逆行性血流のVTI(連続3心拍の平均)を計測し、その比率(dAo-VTIR)を求め、カテーテル検査で計測したQp/Qsとの相関関係を調べた。【結果】dAo-VTIR, Qp/Qsはそれぞれ0.28-0.47中央値0.38, 0.52-1.3中央値1.1で、有意な相関関係を認め(P=0.039 R=0.58) 、Qp/Qs=2.2*(dAo-VTIR)+0.15 で近似された。【考察】今回求めた近似式を用いることで、心エコーの評価で短絡血流の評価がある程度可能と考える。当院の心臓血管外科のstudyで、BT shunt術後急性期のdAo-VTIR 0.8以上が高肺血流による心不全やショックのイベントの有意なリスク因子であったと報告されており、近似式から計算されるQp/Qsはおよそ2以上となり、術後急性期にはcriticalな高肺血流状態と考えられる。【結語】パルスドプラーを用いた下行大動脈血流VTI測定はQp/Qsの推定に有用である。低侵襲で簡便に繰り返しベッドサイドで評価でき、短絡手術後急性期の肺血流量の評価方法として有用であると考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-153] 先天性心疾患術後管理におけるINVOS(In Vivo Optical Spectroscopy)の使用経験

○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 （北海道大学大学院　循環器呼吸器外科）

Keywords: 術後管理, INVOS, 小児循環器外科

{はじめに}先天性心疾患患者において術後集中治療室での管理は手術同様に非常に重要な治療過程である。今回新たな術後循環動態の指標としてINVOSを使用したので報告する。INVOSはセンサー直下の局所的な酸素飽和度（regional oxygen saturation:rSO2%）が算出されるようになっている。INVOSによって求められるrSO2%を使用する事で現在進行の循環動態の評価をより確かなものとすることが出来ると考えた。{対象と方法}対象症例は2013年12月から2014年7月までに当科で行った先天性心疾患術後症例20例(Fontan手術3例、BDG4例、ICR9例、Palliation4例)。頭部(前額部)と腹部（臍下）にINVOSセンサーを貼りICU入室時、１時間後、2時間後、4時間後、6時間後、12時間後、18時間後、24時間後、以降はICU退出までの12時間毎の経時的なINVOS(頭部/腹部)値を測定し循環動態を評価した。尚、本臨床研究は当院倫理委員会の承認を得て、症例毎に承諾をとって行った。{結果}検査は全例において合併症なく施行出来た。Averaged rSO2%とLacは相関がありセンシングの良好な症例においては血液ガス検査によるBE/Lacより鋭敏な循環動態の変化を反映する症例も経験した。ただし覚醒に伴う貪気などで腸管血流の評価は不安定となる傾向があった。{結語}先天性心疾患術後管理にINVOSを使用した。鋭敏な循環動態の指標となる症例も数例経験したが疾患毎にINVOS値の正常値も変わってくるものと考えられ今後症例を増やして疾患毎の正常値の検討が必要と思われた。文献的考察を加え報告する。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-154] 小児心臓手術における高感度心筋トロポニンIならびに脳性ナトリウム利尿ペプチドの測定意義

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 和田 励[3], 春日 亜衣[4], 堀田 智仙[4], 畠山 欣也[4], 布施 茂登[5] （1.北海道立子ども総合医療療育センター　小児循環器内科,　2.北海道立子ども総合医療療育センター　小児心臓血管外科,　3.東京女子医科大学　循環器小児科,　4.札幌医科大学　小児科,　5.ＮＴＴ東日本札幌病院　小児科）

Keywords: 心筋トロポニン, ナトリウム利尿ペプチド, 小児心臓手術

【背景】高感度心筋トロポニンI（TnI）は心筋障害を示唆するマーカーとして、脳性ナトリウム利尿ペプチド（BNP）は心不全を示唆するマーカーとして小児心疾患の日常診療に使用されているが、その臨床的意義については十分な検討がなされているとは言い難い。【目的】小児心臓手術前後にTnI、BNPを継時的に測定し、その有用性について検討した。【対象・方法】2012年4月から2014年3月までの当施設での手術施行例を対象とした。人工心肺使用例：心房中隔欠損閉鎖術32例（ASD群）、心室中隔欠損閉鎖術43例（VSD群）、人工心肺非使用例：肺動脈絞扼術15例（PAB群）、BTあるいはcentral shunt術9例（shunt群）について、術前、術後1日、7日、1ヶ月、3ヶ月、6ヶ月、12ヶ月時に採血し、血漿TnI 、BNPを測定した。統計学的手法は主に分散分析法を用いた。【結果】TnIはASD群、VSD群では術後１日をピークに急激に上昇、下降した。前、7日、1ヶ月、3ヶ月、6ヶ月、12ヶ月で有意差はなかった。PAB群、shunt群おいても同様のパターンを示した。術後1日のTnIはVSD群、ASD群の順で高く、PAB群、shunt群、PDA群に比較し約10倍の上昇が認められた。後者の3群間ではTnIに有意差はなかった。一方、BNPはASD群、VSD群では術後１日をピークに上昇、緩徐に下降し７日も有意に高値であった。１ヶ月の時点からほぼ平坦化した。PAB群は術前が最も高値で、術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1日、7日、１ヶ月と徐々に低下し平坦化するパターンを呈した。Shunt群は前、術後１日、7日と有意に上昇し、７日をピークに下降し１ヶ月以降に平坦化するパターンを呈した。【考察】人工心肺を使用しない手術においてもTnIの上昇が起こること、TnI、BNPは手術により異なった継時的変化を辿ることが示された。両者を組み合わせて評価することで手術侵襲や循環動態の変化をより的確に把握することが可能になると思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-155] フォンタン手術術後のエスクロンミニによる非侵襲的心拍出量測定 ：右心系単心室と左心系単心室の違い

○吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 内藤 祐次[1], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 石井 陽一郎[2], 池田 健太郎[2], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1]
（1.群馬県立小児医療センター　心臓外科,　2.群馬県立小児医療センター　循環器科）
Keywords: 周術期管理, 小児心臓外科, フォンタン

目的：電気的速度測定法は熱希釈法や、心エコーによる心拍出量とよく相関する事が知られている。今回、フォンタン手術を施行した単心室の心機能をエスクロンミニで評価し、右心系単心室と左心系単心室の差異を比較した。
方法： 2011年から2014年の症例のうち、フォンタン手術を行った26例を対象とし、左心系単心室（SLV）と右心系単心室（SRV）に分類してretrospectiveに解析した。術前のカテーテルデータ、PICUでの血圧、カテコラミン量、エスクロンミニから採集した血行動態データ（heart rate(HR), stroke volume(SV), cardiac output(CO), cardiac index(CI), stroke volume variation(SVV), ventricle ejection time(VET)）を比較検討項目とした。
結果：SLVは18例、SRVは８例であった。両群間の患者背景に有意差は認めなかった。疾患の内訳は以下の通りである。SLVはDORV 22.2%, DILV 22.2%, TA 22.2%, PA/IVS 11.1%, unbalanced AVSD 11.1%, ccTGA 5.5%, severe TS 5.5%であった。一方SRVは、Asplenia 37.5%, HLHS 37.5%, DORV 12.5%, uAVSD 12.5%であった。術前のカテーテルデータ、周術期のカテコラミン量、血圧、脈拍など両群間で差を認めなかった。血行動態データは以下のようになった。(SLV vs SRV); HR: 124.0±18.4/min vs 139.4±12.0/min, SV: 19.3±7.6ml vs 14.7±3.8ml, CO: 2.3±0.8L/min vs 2.0±0.5L/min, CI: 4.5±1.1L/min/m^2 vs 4.4±1.2L/min/m^2, SVV: 13.4±2.6% vs 15.6±0.9%, and VET: 192.0±25.1sec vs 169.1±22.8secで、HRとVETで統計学的有意差を認めた。($p < 0.05$)
結論：CIはSRV, SLVで統計学的有意差を認めなかった。VETはSRV群でSLV群よりも有意に短く、HRはSRV群の方がSLV群よりも有意に高かった。これは右心系単心室が短いVETをHRで代償している可能性があるのではないかと思われた。エスクロンミニは小児心臓外科領域では比較的報告例がまだ少なく、自験例を中心に報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

フォンタン手術

座長:長嶋 光樹 (東京女子医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-156〜I-P-160

所属正式名称：長嶋光樹(東京女子医科大学　心臓血管外科)

[I-P-156] MAPCAのUnifocalizationにおける中心肺動脈直接造影法の有効性

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

[I-P-157] Fontan 型手術後の心血管再介入

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

[I-P-158] 肺動脈弁欠損、心室中隔欠損を伴う三尖弁閉鎖に対してTCPCに到達した一例

○村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 夫津木 綾乃[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 石道 基典[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 藤原 慶一[1], 鵜内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎病院　心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎病院　小児循環器内科）

[I-P-159] 肺底区動脈大動脈起始症を合併した左室性単心室に対し，右下葉切除施行後，フォンタン手術を施行した1例

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

[I-P-160] 狭小肺動脈PAI≒100でFontan手術を行った3例

○野間 美緒[1], 坂 有希子[1], 阿部 正一[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科, 2.茨城県立こども病院　小児循環器科, 3.筑波大学医学医療系　小児科, 4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-156] MAPCAのUnifocalizationにおける中心肺動脈直接造影法の有効性

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

Keywords: MAPCA, Unifocalization, 単心室

【背景・目的】主要体肺側副動脈（MAPCA）を持つ単心室患者はまれだが、Fontan手術到達可能であった症例も報告されている。段階的治療の最初のstgaeとなるUnifocalization(UF)は、外科治療上の鍵となるが、その際には中心肺動脈(cPA)とMAPCAの正確な評価と診断が必須である。【方法】従来の血管造影検査では十分評価ができなかったcPAとMAPCAを持つ単心室患者のうち、手術中にcPAに直接挿入したカニューレから造影を行い、UFの方法を決定した2例の臨床経過を画像と共に提示する。【結果】症例1：診断Right Atrial Isomerism, TAPVC1b, 肺動脈閉鎖, MAPCA(3本), 両側SVC。PA Index=49mm2/m2。年齢15日、体重3.3kg。cPA造影で3本全てのMAPCAとcPAの交通を確認。全てのMAPCAを起始部で結紮し、UFを完成。BTshunt(4.0mm)設置・TAPVC1b修復を併施し手術終了。8M時にcPAのpatch augmentationを行い、1Y2M時にbilateral BDGを、2Y3M時にFontan手術(開窓あり)到達。1年後のカテーテル検査では、Fontan圧:11mmHg, SaO2:93%, C.I.=2.2L/min/m2と良好なFontan循環が維持されていた。症例２：診断PAIVS, 類同交通(+)。MAPCA:3本。PA Index=40mm2/m2。年齢8M、体重6.7kg。cPA造影では、1本のMAPCAはcPAとの交通を確認できたが、残りの2本のMAPCAは十分な造影効果が得られなかった。この2本のMAPCAは根元で結紮・切断した上で、native PAと吻合し、UFを完成。BTshunt(5.0mm)を設置し、ここから再度造影検査。肺区域が不足なくカバーされていることを確認し手術終了。現在次期手術を待機中。【結語】従来の血管造影法ではcPAについては、その有無や太さといった情報が得られるだけであった。しかしcPAの直接造影は、cPA自体の能力(肺内におけるMAPCAとの接続・血流方向など)をより詳しく評価することを可能とし、UFのデザインを決定する上でも有用な情報となる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-157] Fontan 型手術後の心血管再介入

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

Keywords: Fontan, 単心室, 再介入

【はじめに】

機能的単心室（FSV）患者に対するFontan 型手術術後は、遠隔期合併症も少なくなく、種々の心血管再介入が複数回必要となる場合がある。当院におけるFontan型手術後の心血管再介入につき検討した。

【対象】

当院または他院でFontan型手術を施行し、その後何らかの外科的あるいは経皮的心血管再介入を当院で行った患者を対象とした。

【結果】

当院ではこれまでに、Fontan型手術後患者は89人の診療経験がある。男女比は43：46で、84人が当院、5人は他院でFontan型手術を施行されていた。Fontan型手術施行時の年齢の中央値は5.9歳（0.9～41.5歳）であった。これらの患者のうち、50人（56%）の患者が、1回以上の外科的あるいは経皮的心血管再介入を当院で行われていた。再介入の総数は112件であり、外科的再介入が54件、経皮的再介入が58件であった。外科的再介入54件には、total cavopulmonary connection (TCPC) conversion 10件（うちMaze併施4件）、fenestration作成8件、pacemakerあるいは植え込み型除細動器（PM/ICD）植え込み13件、PM/ICD generator交換7件、房室弁形

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

成術／置換術2／3件、Fontan takedown 3件、横隔膜縫縮術2件等が含まれていた。経皮的再介入58件には、体肺側副血行路coil塞栓術30件、balloon拡張術17件（肺動脈に対して13件、Glenn吻合部に対して2件、fenestrationに対して3件（同時施行含む））、心房性不整脈に対するablation 5件等が含まれていた。

【結語】

Fontan型手術後、半数以上の患者で外科的あるいは経皮的心血管再介入が必要であった。術後も再介入が必要となる可能性、またその頻度等につき、患者・家族への十分な説明が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-158] 肺動脈弁欠損、心室中隔欠損を伴う三尖弁閉鎖に対してTCPCに到達した一例

○村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 夫津木 綾乃[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 石道 基典[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 藤原 慶一[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎病院　心臓血管外科,　2.兵庫県立尼崎病院　小児循環器内科）

Keywords: 肺動脈弁欠損, 三尖弁閉鎖, TCPC

【はじめに】肺動脈弁欠損(APVS)は、出生直後から呼吸管理に難渋し、早期に手術介入をすることが多い予後不良な疾患である。多くは心室中隔欠損(VSD)、肺動脈弁狭窄(PS)を伴う、いわゆるファロー四徴型であることが多い。しかし三尖弁閉鎖(TA)を伴う例は報告が少なく、中でもVSDを合併する例は極めて稀である。今回、APVSを伴うTA、VSDに対しTCPCに到達した一例を経験したので、我々の治療方針を中心に若干の文献的考察を加え報告する。【症例】女児。在胎30週の胎児心エコー検査でTA、APVSと診断された。在胎38週1日に帝王切開で出生、体重は2282gであった。出生後の心エコー検査で、TA、VSD、APVS、ASD/PFO、右鎖骨下動脈起始異常と診断された。生後4日目に、肺動脈絞扼、mBT shunt(3mmφ)、肺動脈幹縫縮を行った。術中の気管支鏡検査で、左気管支圧排が解除され内腔が開存している事を確認した。生後5ヵ月の心臓カテーテル検査での平均肺動脈圧は9mmHgであった。外来経過観察中に、中心肺動脈拡大が進行し、胸部レントゲン写真で左肺気腫を認めた。生後6ヵ月時に両方向性Glenn手術，左右肺動脈幹離断，肺動脈縫縮，右鎖骨下動脈起始異常再建を行った。術後、左肺気腫の改善を認めた。1歳5ヵ月時の心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧は16mmHg、PA Index：366で肺血管の発育は左右ともに良好であった。1歳5ヵ月時に、EC-TCPC手術(18mmφ ePTFE graft)を施行、3.5mmφのfenestrationを作成した。手術当日に抜管,術後4日目からクエン酸シルデナフィルの内服を開始した。術後27日目に退院となった。現在術後8ヵ月(2歳1ヵ月)であり、経過良好である。【結語】本症例では、胎児診断により出生前から治療戦略をたて，早期に肺動脈縫縮による肺血流の制御を行い、肺条件が良好に保たれたことでTCPCに到達し得たと考える。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-159] 肺底区動脈大動脈起始症を合併した左室性単心室に対し，右下葉切除施行後，フォンタン手術を施行した1例

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

Keywords: 肺底区動脈大動脈起始症, フォンタン, 下葉切除

【目的】肺底区肺動脈起始症は，体動脈から直接起始する異常血管が肺底部を灌流するまれな先天性肺疾患である．体動脈から肺循環へのシャントを有するため，肺血管抵抗を上昇させる．一方左室性単心室には最終手術としてフォンタン手術を施行するが，循環の成立には低い肺血管抵抗を要する．左室性単心室に，肺底区動脈大動脈起始症を合併した症例の報告は文献的に調べうる限り１例のみで，きわめて稀である．今回，同様の症例に対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し，患側下葉切除した後フォンタン手術を施行し，良好な結果を得たので，文献的考察を加えて報告する．【症例】症例は２歳女児．両房室弁左室挿入（DILV）と診断され，肺動脈絞扼術を経て，両方向性グレン手術が行われていた．その後，心臓カテーテル検査及び胸部造影CT検査で，腹部大動脈から右肺底区に灌流する異常血管を認め，肺底区動脈大動脈起始症と診断した．肺血管抵抗低下，容量不可軽減を目的に，右下葉切除を施行し，平均肺動脈圧，RpIの低下を認めた．その後フォンタン手術を施行した．術前から存在した左右肺血流不均衡は，肺切除直後では改善を認めなかったが，ＴＣＰＣ後６ヶ月時では，ほぼ解消していた．【考察】患側肺血管抵抗が高い状態で時間が経過すれば，肺血流不均衡となり，肺血管床の発育に左右差が生じる．その状態でグレン手術もしくはフォンタン手術を施行した場合，左右不均衡の原因が解消されても，非拍動流性の肺血流下では，肺血管床の発育および左右不均衡解消には時間を要する．そのため，グレン手術前までに，肺底区動脈大動脈起始症に対する治療を行うことが望ましい．治療は，一般的には患側下葉切除だが，正常肺血管床の損失を伴う．異常動脈の結紮やコイル塞栓は，肺梗塞が懸念されるが，下葉切除に比べて，低侵襲であり，正常肺血管床が温存される利点も大きく，特にフォンタン手術施行の場合有効な方法であり，検討すべき方法である．

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-160] 狭小肺動脈PAI≒100でFontan手術を行った3例

○野間 美緒[1], 坂 有希子[1], 阿部 正一[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科， 2.茨城県立こども病院　小児循環器科， 3.筑波大学医学医療系　小児科， 4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

Keywords: PAI, Fontan, 遠隔期

【はじめに】Fontan循環の成立には十分な肺動脈の血管床が必要であり、その指標としてpulmonary artery index(PAI mm2/m2)が広く用いられてきた。その成立限界値については数々の報告があるが、小さいPAIが遠隔期に及ぼす影響についての報告は少ない。当院で経験したFontan(F)手術時PAI≒100と狭小であった3例を報告する。【症例1】HLHS(AA・MA)の女児。日齢6にbil.PAB。2か月時にBAS。5か月時にNorwood+BDG+mod.BTS。2歳時にPAP11、Rp0.5、PAI 102でExtracardiac (Exc)TCPC with fenestration。F術後1年時にPAP13、PAI 162。8歳現在F術後6年、NYHA I～II、管理指導区分E禁、心機能良好、軽度Tr。腹部超音波にて軽度Fontan肝を指摘されている。【症例2】PA・IVSの女児。日齢20にBAS、この時PAI 85。日齢21に左mod.BTS、1歳時に右mod.BTS。1歳6か月時にBDG＋ASD creation。左肺動脈狭窄部に対するバルーン拡張術後、3歳時にPAP9、Rp1.8、PAI 100でExc TCPC。9歳現在F術後約6年、PAP10、PAI 111。NYHAII、管理指導区分E禁、心機能良好、中等度AR。【症例3】HLHS（AS・MS)の男児。日齢6にBAS不成功、日齢9にNorwood(RV-PA)。neo-Ao吻合部狭窄に対するバルーン拡張術後、11か月時にbil.BDG+TAP(DeVega)。2歳時にPAP10、Rp2.65、PAI 90でExc TCPC with fenestration+TAP(DeVega)。F術後1年7か月時にPAP8、PAI 104。7歳現在F術後約5年、NYHAI、管理指導区分E禁、心機能良好、軽度Tr。【まとめ】いずれの症例も、肺動脈のバルーン形成術や、F手術時の房室弁形成、fenestrationの併用、NO吸入療法などの、当院で行われている通常の治療でF循環が成立し、術後5～6年の中期遠隔期の経過は良好であった。狭小肺動脈が長期遠隔期に及ぼす影響について、今後も注意深い経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

総肺静脈還流異常　その他

座長:根本 慎太郎 (大阪医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-161～I-P-165

所属正式名称：根本慎太郎(大阪医科大学外科学講座　胸部外科学教室)

[I-P-161] 当院における高位上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する手術戦略

○桑原 優大, 高橋 幸宏, 安藤 誠, 和田 直樹 （榊原記念病院　小児心臓外科）

[I-P-162] Heterotaxy syndromeを合併したFontan candidateの外科治療成績

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

[I-P-163] 三心房心の外科治療

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 藤宮 剛[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2], 細矢 光亮[2] （1.福島県立医科大学　心臓血管外科,　2.福島県立医科大学　小児科）

[I-P-164] 心室中隔欠損, 大動脈縮窄を合併した総肺静脈還流異常症の極低出生体重児に対して修復術を施行した1例

○渕上 泰[1], 西岡 雅彦[1], 赤繁 徹[1], 中矢代 真美[2], 高橋 一浩[2], 鍋嶋 泰典[2], 差波 新[2], 長田 信洋[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児心臓血管外科,　2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児循環器科）

[I-P-165] 心房中隔心内膜flapを用いた心房内血流転換術を行った部分肺静脈還流異常を伴う心房中隔欠損症の一例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-161] 当院における高位上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する手術戦略

○桑原 優大, 高橋 幸宏, 安藤 誠, 和田 直樹 （榊原記念病院　小児心臓外科）

Keywords: PAPVC, Warden, ASD

【目的】当院では上大静脈(SVC)に高位に開口する部分肺静脈還流異常(PAPVC)に対しWarden法に準じた方法を施行してきた。当院での適応は基本的にPVのSVC流入部上端(PVU)からSVC-RA junction(SRJ)の距離をもとに判断している。今回対象患者と手術戦略、成績に関して検討した。【対象】2000/12月から2014/2月に加療したSVC還流型PAPVC 38例中Warden法に準じて修復した16例。手術年齢中央値は7.9歳(1-41歳)、手術時体重中央値24.9kg(8.5-72.8kg)、心房中隔欠損(ASD)合併を13例(sinus venosus type 7例、central type 6例)に認め、PAPVRは右上PV単独が10例、右上PVと右中PVが5例、右上PVと左上PVが1例、右胸心を1例、開心術既往を1例に認めた。Warden法を施行しなかった近位上大静脈還流型では1例を除きASD合併を認め全例ASDはsinus venosus typeであった。【結果】PVUとSRJ(P-S)、PVUから主肺動脈頂上部(PAU)(P-P)までの距離の平均値はそれぞれWarden法群で21.7±6.5mm、3.6±6.6mm、その他心内修復群では10±2.8mm、20.9±6.7mm。Warden法群ではPVはASDを介してGoretex patchで左房へreroutingし6例でSVC前面を自己心膜で補填拡大(P-S 21.7±2.4mm P-P -3.9±5.7mm)、1例でSVCをgraftでinterpose(P-S 35.6mm P-P 11.8mm)。1例に三尖弁形成術を併施。平均観察期間4.3±3.4年(0.9-10.5年)で急性期・遠隔期死亡は認めず。観察期間中SVC狭窄やPV狭窄は認めず全例洞調律で経過した。【結語】当院におけるWarden法の手術成績は良好であった。SVC前面を自己心膜で拡大、または人工血管でinterposeするModified Warden法に関してはP-SとP-Pの距離を考慮し、解剖学的にsmoothなrerouteが困難な際や吻合部に張力がかかる例(再手術症例など)で試みる必要があると思われ今後長期的な検討が重要である。またcentral typeのASDは高位型でのみ認めており同typeではPVreroute経路が長くなるため、今後PVO発生に留意する必要があると考える。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-162] Heterotaxy syndromeを合併したFontan candidateの外科治療成績

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

Keywords: heterotaxy, Fontan, 外科治療成績

【目的】近年、複雑心奇形に対する治療成績は向上しているがHeterotaxy syndrome（HS）は総肺静脈還流異常症(TAPVR)や房室弁逆流などの危険因子により未だ予後不良な疾患群である。当院におけるHS合併のFontan candidateに対する外科治療成績を検討した。【対象と方法】1997年から2014年までに当院で外科的治療介入した機能的単心室症例(HLHS/HLHS variant症例を除く)175例を対象とし、HS合併のH群65例（37.1%）と非合併のnon-H群110例に分けて比較検討した。H群の内訳は右側相同56例(86.2%)、左側相同9例(13.8%)であった。【結果】全体の死亡率は58例(33.1%)で、H群の死亡率は31例(47.7%)とnon-H群27例(24.5%)に比べて有意に高かった(p=0.003)。死亡例のうち39例(67.2%)が1st palliation術後であり、Glenn術後が13例、Fontan術後が6例(うち5例がH群)であった。Fontan到達率(待機症例を除く)もH群32例(51.6%)、non-H群74例(73.2%)と有意にH群が低かった(p=0.003)。TAPVRの合併は33例に認め、うちH群は31例でTAPVR合併例の死亡率は17例(54.8%)と非常に高かった。Fontan術後遠隔期のカテーテル検査(H群／non-H群)は主心室駆出率：58.3±7.8%／61.2±9.1%(p=0.1565)、中心静脈圧：13.9±3.7mmHg／13.8±3.7mmHg(p=0.5713)、房室弁逆流：1.3±1.1度／0.6±0.8度(p=0.009)、BNP：23.0±12.5 pg/ml／18.6±14.9 pg/ml(p=0.0004)であった。【結語】Heterotaxyを合併する機能的単心室症例のFontan到達後の成績は概ね良好であったがその生存

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

率やFontan到達率は非合併例に比して有意に低く未だ満足すべきものではない。生命予後向上のためには心室容量負荷が軽減されるGlenn手術以前の段階からより慎重な管理が重要と考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-163] 三心房心の外科治療

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 藤宮 剛[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2], 細矢 光亮[2] （1.福島県立医科大学　心臓血管外科,　2.福島県立医科大学　小児科）

Keywords: 三心房心, 外科治療, 総肺静脈還流異常症

【はじめに】三心房心は全先天性心疾患の0.1%を占める希少疾患である。総肺静脈還流異常症(TAPVC)と同様に重篤な肺うっ血と呼吸症状をきたすが、術前両者の鑑別が困難な例は、術中診断が重要である。外科手技上、TAPVCが心外から広い吻合を目的とするのに対し、三心房心では左心房内の十分な隔壁切除という違いがあるが、限られた視野の中で、左房内隔壁の同定は容易ではなく、心外穿通の危険性もある。当院で経験した4例の三心房心の手術例を報告する。【症例】症例1：日齢15. 体重2200g. Lucus-schmdit(以下LS) type IB2, 肺うっ血と呼吸不全で搬送され緊急手術。心外からAccessary chamber(AC)とTrue chamber(TC)の連続性を確認し三心房心と診断。PFO越しにTCに到達。右上肺静脈から挿入した消息子を頼りにACを同定。後隔壁を切除した。症例2：生後3ヶ月の女児。体重4360g. 哺乳力低下、活気不良で搬送。ACとTC間の交通孔狭小化に伴い、搬送後ショック、緊急手術。LS type 1A. 心房中隔切開で、TCに到達。同様の手技で構造を把握し、後隔壁切除を行った。症例3：6歳男児。完全右脚ブロックを指摘され精査。LS type 1A. 心房中隔切開でアプローチし、ACに到達。左右肺静脈を確認。TCへの交通孔を同定し、隔壁切除を行った。症例４：生後１か月の男児。体重 3370g. LS type 1B1. 哺乳力低下と多呼吸で入院後、心不全となった。心室中隔欠損、大動脈縮窄を合併。術前状態を勘案し、Subclavian flapによる大動脈修復、肺動脈絞扼を先行し、一週間後に心内修復を行った。ASDを横切る形で隔壁を認め切除したが、僧帽弁側にもう一つ隔壁を認め切除した。VSDはパッチ閉鎖した。4例とも無事退院した。【まとめ】三心房心は緊急手術となる場合も多く、術中TAPVCとの鑑別と心内構造把握がより重要である。肺静脈から直接消息子を挿入することがAC構造評価に有用であった。また隔壁は複数存在することもあり注意を要する。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-164] 心室中隔欠損, 大動脈縮窄を合併した総肺静脈還流異常症の極低出生体重児に対して修復術を施行した1例

○渕上 泰[1], 西岡 雅彦[1], 赤繁 徹[1], 中矢代 真美[2], 高橋 一浩[2], 鍋嶋 泰典[2], 差波 新[2], 長田 信洋[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児心臓血管外科,　2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター　小児循環器科）

Keywords: total anomalous pulmonary, ventricular septal defect, low birth weight

【背景】総肺静脈還流異常 (TAPVC)と心室中隔欠損症(VSD)の合併は稀である。TAPVCにmultiple VSDsと大動脈縮窄(CoA)を合併した極低出生体重児(VLBWI)への修復術を経験したので報告する。【症例】在胎32w5d, 1350g出生のDD twin第2子。出生時よりチアノーゼあったが、当初はperimembranous type VSD, 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA), 肺高血圧(PH)と診断し、インダシンでPDAは閉鎖。チアノーゼと肺うっ血のため日齢22に挿管。心エコーで上記に加えinfra cardiac type TAPVCとCoAを診断。垂直静脈(VV)と下大静脈合流部に狭窄(2.2mm, 平均圧差28mmHg), PHによりVSD血流はR→L。上行大動脈(AAo)径5.0mm, 腕頭動脈(BCA)径2.6mm, 大動脈峡部径2.2mm。日齢23(修正36w0d), 1875gで準緊急手術。AAo送血・上下大静脈脱血で体外循環を確

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

立、食道温18度の全身循環停止下(全身循環停止18分, 下半身循環停止26分)に拡大大動脈弓吻合法(EAA)で再建。AAo遮断・全身循環再開。左右肺静脈(PV)から共通PVにかけてY型をしており、左右PVから共通PVを切開、左房(LA)を左心耳から心房中隔まで切開し、PV切開部より数mm離れた心膜にLA壁を吻合。VSDはperimembranous trabecurar extensionで計5針でパッチ閉鎖。ASDはLA容積確保のためパッチで閉鎖。体外循環離脱は問題なく手術終了。術後5日目に閉胸、6日目にNO中止。多量の胸腹水排液が2週間持続し、ステロイドパルス等をきっかけとし減少。21日目に抜管、NICU転棟。経過良好に推移したが、退院前エコーにてmuscular type VSDs (Swiss cheese)が確認されフォローアップ中。【考察】TAPVCにmutiple VSDsとCoAを合併したVLBWI症例の修復術。低体重児でBCA細く、AAo送血で体外循環を開始し、EAAは全身循環停止下に施行。細いPVと小さなLAとのずれによるTension回避のためTAPVC repairはprimary sutureless法を選択。術前・術後急性期PHで右室左室等圧のためmuscular VSDs診断は困難であった。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:20 PM ポスター会場)

[I-P-165] 心房中隔心内膜flapを用いた心房内血流転換術を行った部分肺静脈還流異常を伴う心房中隔欠損症の一例

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

Keywords: 部分肺静脈還流異常, 心房中隔心内膜flap, 心房内血流転換術

【はじめに】部分肺静脈還流異常（PAPVC）を合併した静脈洞型心房中隔欠損（ASD）に対して，その還流部位に応じた術式が選択されるが，人工布あるいは自己心膜がパッチとして使用され，硬化・退縮による変形が懸念される。今回我々は、PAPVCを合併したASD症例に対し，心房中隔心内膜flapを用いた心房内血流転換術を行い良好な結果を得たので報告する。【診断】ASD（静脈洞型），PAPVC【症例】5歳，男児，身長103ｃｍ，体重15.5ｋｇ。1歳時に心雑音を指摘され、ASDの診断で経過観察されていた。3歳時に前医へ紹介され，右上肺静脈（RUPV）が右心房（RA）上部へ還流するPAPVCを伴う上静脈洞型ASDと診断され，手術目的に当院へ紹介となった。【手術】部分胸骨正中切開でアプローチした。上行大動脈送血，下大静脈脱血で人工心肺開始。右心耳より脱血管を挿入し上大静脈へすすめtape upした。心筋保護液を注入し上行大動脈をtape upすることで遮断し心停止を得た。右房を切開，ASDは静脈洞型，RUPVと中肺静脈は合流後にRAへ開口。心房中隔の心内膜を卵円窩右側縁に沿って切開し，中隔内の心筋より心内膜を剥離しながらASD前・後縁に向かって切開しflapを作成した。PV開口部から1－2mm距離をとり，7－0ポリプロピレン糸の連続でflapを縫合しPV reroutingを行った。人工心肺離脱後の経食道心エコーではRUPVやSVC狭窄を認めなかった。【術後経過】術後UCGではASD leak認めず、SVC狭窄やRUPV狭窄を認めなかった。【まとめ】PAPVCを伴った上静脈洞型ASDの患児に対し，心房中隔心内膜flapを用いた心房内血流転換術を行い良好な結果を得た。本法は自己組織のみで血流転換が可能で，人工布や自己心膜パッチと異なり今後の成長が期待できる優れた術式であると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

HLHS、Co/A （bil. PAB)

座長:竹内 敬昌 (岐阜県総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-166～I-P-170

所属正式名称：竹内敬昌(岐阜県総合医療センター　小児心臓外科)

[I-P-166] 半閉鎖クリップにより両側肺動脈絞扼術を施行した5例の経験

○尾崎 晋一, 平田 康隆, Nirmal Panthee, 有馬 大輔, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 （東京大学　心臓外科）

[I-P-167] 動脈管依存性体循環型複雑心奇形に対する一期的修復術と両側肺動脈絞扼後の二期的修復術の比較検討

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

[I-P-168] 当院におけるHybrid strategyの経験

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

[I-P-169] 左心低形成症候群における左右肺動脈分岐形態の検討 －大動脈再建における主肺動脈Longitudinal Extension and Horizontal Plication法の妥当性について－

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

[I-P-170] 当院における大動脈縮窄症に対する治療成績の検討

○渡辺 重朗[1], 河合 駿[1], 鈴木 彩代[1], 鉾碕 竜範[1], 岩本 眞理[1], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市大附属病院　小児循環器科,　2.横浜市大附属病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-166] 半閉鎖クリップにより両側肺動脈絞扼術を施行した5例の経験

○尾崎 晋一, 平田 康隆, Nirmal Panthee, 有馬 大輔, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 （東京大学　心臓外科）
Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 半閉鎖クリップ, 左心低形成症候群

左心低形成症候群(HLHS)などの、高肺血流をきたす動脈管依存性心疾患に対し、姑息術として両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)が選択されることがあるが、一般的にはePTFEパッチを短冊状に裁断して糸をかけて絞扼する方法がとられている。しかし糸をかける位置のわずかな違いにより肺血流が大きく変わり微調整が困難なことがある。当院では2013年4月より半閉鎖クリップを用いてbil.PABを行っている。これはapplierにstopperが付いており、1.2、1.4mmの径で血管が半閉鎖できるものである。この半閉鎖クリップを用いて、2013年4月から2014年12月までbil.PABを5例施行した。内訳は、HLHSが3例、総動脈幹症が1例、大動脈縮窄症・心室中隔欠損症(CoA/VSD)が1例であった。HLHS症例の内1例は心房間交通がなく、人工心肺下に心房中隔欠損孔作成術を行い、その際にbil.PABを施行した（手術時間88分、人工心肺時間27分）。施行時の平均日齢は10±6.9日で、平均体重は2.1±0.6kg(1.3-2.8kg)であった。平均手術時間52.5±8.7分(人工心肺症例を除く)であった。また絞扼径について、HLHS症例の内の1例のみ右PAを1.2mm、左PAを1.4mmで絞扼したが、それ以外の症例は両側とも1.4mmで絞扼した。すべての症例で現時点まで追加の絞扼径調整が必要な症例はなかった。CoA/VSD症例は生後2ヶ月で根治術を行った。またHLHS症例の内1例は生後1ヶ月でNorwood手術を施行しGlenn待機中、もう1例は生後1ヶ月でNorwood手術を、6ヶ月児にGlenn手術を施行しFontan待機中である。半閉鎖クリップは絞扼径は完全に決定されるため、手術時の血圧や肺血管抵抗などの変動に依存せず、適切な絞扼を行えると考えられる。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-167] 動脈管依存性体循環型複雑心奇形に対する一期的修復術と両側肺動脈絞扼後の二期的修復術の比較検討

○寶亀 亮悟, 青木 満, 萩野 生男, 齋藤 友宏, 鈴木 憲治, 秋山 章, 高澤 晃利 （千葉県こども病院　心臓血管外科）
Keywords: 高肺血流, 動脈管依存, 両側肺動脈絞扼術

【はじめに】体循環を動脈管に依存した心疾患は新生児期に手術介入を必要とするが、一期的修復が可能な形態であっても手術のリスクを考慮し、両側肺動脈絞扼術を選択される場合もある。今回当院における両側肺動脈絞扼術(B-PAB)の成績を一期的修復術群と比較検討した。【対象と方法】当院で2000年から2014年に形態的に一期的修復術が可能な心室中隔欠損(VSD)のある動脈管依存性体循環の心奇形で、新生児期に手術介入が必要と判断された28例を対象とした。28例中新生児期に一期的に修復術を行った24例(P群)とB-PABを行った4例（S群）で後方視的に成績を検討した。VSDに付随した心奇形は大動脈縮窄症(CoA) 9例、CoA+大動脈弁下狭窄(SAS) 3例、大動脈弓離断症(IAA) 4例、IAA+SAS 7例、両大血管右室起始症(DORV)+CoA 1例、DORV+CoA+SAS 2例、総動脈幹遺残症(PTA)+IAA 2例。B-PABを選択した理由は全例で低体重(2000ｇ以下)であった。P群、S群の手術時日齢、手術時体重はそれぞれ11±5 vs 9±5日、2.8±0. 4 vs 1.5±0.3 kg、追跡期間は4.5±3.8 vs 2.2±1.4年であった。【結果】P群、S群ともに手術死亡はなく、S群は4例が4.9±1.0ヶ月時、体重3.7±1.1 kgで根治術に到達した。S群で1例がB-PAB後にLow flowから左室低形成となったため3.4ヶ月時に右肺動脈絞扼解除術を行い、その後根治術に至った。P群では1例が術後8か月目に染色体異常児が自宅で呼吸に関連し突然死した。初回手術後3年でP群、S群の生存率は95.0 vs 100 %であった。根治術後の再手術は、P群で3例(内2例はconduit交換で術後4年2か月、5年時)、S群ではB-PABに関連して肺動脈分岐狭窄を来たし根治術後3か月で肺動脈形成術を施行した。【考察と結語】両側肺動脈絞扼術後二期的修復は、左室低形成や術後肺動脈分枝狭窄遺残などの問題はあるが、短期・中期の成績が得られ、低体重、術前状態不良等のHigh Risk症例には良い選択枝と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-168] 当院におけるHybrid strategyの経験

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

Keywords: 外科治療, Hybrid, PDAステント

【目的】両側肺動脈絞扼術（bPAB）は左心低形成症候群や大動脈縮窄/離断を伴う複雑心奇形に施行される有用な姑息術である．当施設ではハイリスク症例に対して，2010年より動脈管ステント留置をbPABと同時に行うHybrid strategyを導入してきた．今回その成績を検討した．【対象】2010年以降にHybrid strategyを選択した4症例を対象とした．疾患は左心低形成症候群2例，大動脈離断を合併した総動脈幹症2例であった．初回手術時年齢および体重の中央値は，日齢21（2-41）及び2.1kg（1.8-2.9）であった．術前危険因子は，低体重（2例），ショック状態（2例），早期介入を要する消化管疾患の合併（2例）であった（重複あり）．【方法】先ず胸骨正中切開にてbPABを施行した．動脈管ステントサイズの決定は，術中の心表面エコーもしくは実測による計測に基づき動脈管径 ± 1mmを目安し，ステントを主肺動脈から挿入した．動脈管ステント留置の補助手段として術中透視（3例），心表面エコー（1例）を利用した．観察期間は11ヶ月（1-50）であった．【結果】手術死亡，遠隔期死亡は無かった．術後CoAの進行やステント再拡張を要した症例は無かった．留置直後の動脈管ステント内の流速は1.0 ± 0.2m/sであった．第二期手術直前もしくは最新の経胸壁エコーでの動脈管ステント内の流速は2.6 ± 1.2m/sであった（観察期間7ヶ月（1-13），体重4.85kg（2.0-7.2））．左心低形成症候群の2例は第二期手術待機中であり，大動脈離断複合を合併した総動脈幹症の2例はいずれも心内修復術を施行し良好に経過している．第二期手術に到達した2症例はいずれも動脈管をステントとともに切除し大動脈弓形成を行った．【考察および結語】ハイリスク症例に対するHybrid strategyは有用な治療戦略であると考えられるが，今後はその適応とより安全で確実な手術手技の確立が必要である．

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-169] 左心低形成症候群における左右肺動脈分岐形態の検討 －大動脈再建における主肺動脈Longitudinal Extension and Horizontal Plication法の妥当性について－

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

Keywords: 左心低形成症候群, 肺動脈分岐形態, Longitudinal Extension and Horizontal Plication

【背景】左心低形成症候群(HLHS)において良好なFontan循環を得るためには、Norwood(N)術後の肺動脈(PA)狭窄回避が重要である。現在までに術前大動脈弓部形態(arch height)が左PA圧排の予測因子であること、N術後の広い大動脈弓小弯側空間(aortopulmonary space:APS)確保が左PA圧排回避の要因となることを報告してきた。われわれはAPSを広く確保するために、左右PA分岐部をU字状に主PA後壁より切離し、欠損部を縦方向に縫合して主PA有効長を延長する術式(Longitudinal Extension and Horizontal Plication：LE-HP法)を採用しているが、本術式では肺動脈分岐形態が重要な因子となる。今回、本症の肺動脈分枝形態を後方視的に検討し、本術式の妥当性を考察した。
【方法】2004年1月から2014年12月にN術を施行したHLHS 16例の術前CT検査を用いて、下記２項目を測定した。
(1)主PAから左右PAが分岐する角度(左右PA分岐断面の中央点を結ぶ線と主PA主軸線のなす角度)：PA分岐角(PA angle)を測定。左右PAが縦並び(垂直)に分岐した場合は0度、水平に分岐した場合は90度となる。
(2)左右PA開口部最下端から最上端までの距離：主PA有効延長距離(EL)を測定。ELを体表面積の平方根で除した補正ELを算出。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結果】全例で右PAが低位、左PAが高位より分枝し、PA angleは14.8－70.5度(41.5±15.2度)で、縦並びの分枝形態を示した。実計測ELは4.2－14.3mm(平均9.8±2.9mm)で、補正ELは21.3±6.5 mm/√m2であった。
【考察】HLHSでは主PAからの左右PA分枝は全例で縦並びの特徴的な形態を示した。PA分岐部をU字状切離するLE-HP法ではこの形態的特徴を生かすことができ、より有効な主PA延長が得られ、広いAPSが確保できる。また主PAを補填物なしで緊張がかかることなく大動脈弓に吻合可能である。
【結語】HLHSにおける左右PA分岐形態は特徴的で、LE-HP法はNorwood手術における補填物非使用の新大動脈再建に有用な方法である。

(Thu. Jul 16, 2015 5:20 PM - 5:50 PM ポスター会場)

[I-P-170] 当院における大動脈縮窄症に対する治療成績の検討

○渡辺 重朗[1], 河合 駿[1], 鈴木 彩代[1], 鉾碕 竜範[1], 岩本 眞理[1], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市大附属病院　小児循環器科,　2.横浜市大附属病院　心臓血管外科）
Keywords: 大動脈縮窄症, 治療成績, 再狭窄

【背景】大動脈縮窄症に対する手術法として主に鎖骨下動脈フラップ手術(以下SCF)、縮窄部切除・端々吻合(以下EEA)、拡大大動脈弓吻合術(以下EAAA)が行われている。心室中隔欠損合併例には当院では基本的に段階的修復術を施行している。【目的】上記手術毎の治療成績を検討すること。【対象と方法】2002年4月～2015年1月までに当院で大動脈縮窄症に対し大動脈再建術を施行された乳児のうち当院で経過観察されている患者19例を対象とした。診療録を参照し後方視的に手術内容、治療成績を検討した。【結果】SCF群10例 vs EEA群6例 vs EAAA群3例において、手術時日齢14±11 vs 56±53 vs 42±68日、手術時体重 3.0±0.6 vs 3.2±1.2 vs 2.8±0.5kg、心外合併奇形保有は1 vs 0 vs 3例、手術方法は左開胸単純遮断が10 vs 5 vs 1例、胸骨正中切開体外循環下が0 vs 1 vs 2例、下肢循環停止時間は 27±7 vs 26±5 vs 44分、術後合併症例は3 vs 1 vs 2例（横隔神経麻痺3例、反回神経麻痺1例、ホルネル症候群1例、脳梗塞1例）、再狭窄に対し治療を要した例が 3 vs 3 vs 1例とEEA群で高率であり多くの例が術後2-3ヶ月に経皮的バルーン拡大術（以下PTA）を施行、周術期死亡はなし、遠隔期死亡は 1 vs 0 vs 2例とEAAA群で高率であった。【結語】EEA群は術後再狭窄率が高くPTAを念頭に置いた注意深い経過観察が必要である。EAAA群は合併奇形保有率が高く、術後遠隔期死亡が多い。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

弁疾患の外科治療①

座長:鈴木 保之 (弘前大学)

Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-171～I-P-174

所属正式名称：鈴木 保之(弘前大学　胸部心臓血管外科)

[I-P-171] 二期的動脈スイッチ術後の大動脈弁逆流の検討

○小森 元貴[1], 盤井 成光[1], 奥田 直樹[1], 小渡 亮介[1], 富永 佑児[1], 萱谷 太[2], 稲村 昇[2], 濱道 裕二[2], 川田 博昭[1] （1.大阪府立母子保健総合医療センター　心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター　小児循環器科）

[I-P-172] 当院におけるRe-Konno手術の経験

○古田 晃久[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 岡本 卓也[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院, 2.聖隷浜松病院）

[I-P-173] 小児大動脈弁置換術の治療戦略

○大倉 正寛[1], 長嶋 光樹[1], 平松 健司[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 島田 勝利[1], 前田 拓也[1], 飯島 正樹[1], 中西 敏雄[2], 山崎 健二[1] （1.東京女子医科大学心臓病センター　心臓血管外科, 2.東京女子医科大学心臓病センター　循環器小児科）

[I-P-174] 小児大動脈弁疾患に対する外科治療戦略

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 大野 暢久[1], 岡田 達治[1], 石道 基典[1], 夫津木 綾乃[1], 村山 友梨[1], 坂崎 尚徳[2], 鶏内 伸二[2], 石原 温子[2], 松岡 道生[2] （1.兵庫県立尼崎病院　心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎病院　小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-171] 二期的動脈スイッチ術後の大動脈弁逆流の検討

○小森 元貴[1], 盤井 成光[1], 奥田 直樹[1], 小渡 亮介[1], 富永 佑児[1], 萱谷 太[2], 稲村 昇[2], 濱道 裕二[2], 川田 博昭[1] （1.大阪府立母子保健総合医療センター　心臓血管外科,　2.大阪府立母子保健総合医療センター　小児循環器科）
Keywords: 二期的動脈スイッチ術, 大動脈弁逆流, 肺動脈絞扼術

【題名】二期的動脈スイッチ術後の大動脈弁逆流の検討【背景】大血管転位症(TGA)において,肺動脈絞扼術(PAB)を先行する二期的ASOを行う場合があるが,遠隔期の20 %程度にmoderate以上の新大動脈弁逆流(neo AR)を認めると報告されている.【目的】今回,二期的ASO術後中期遠隔期のneo ARにつき検討した.【対象・方法】1992年以降に二期的ASOを行った16例を対象に病型,二期的ASOの理由,PAB時期及び期間,ASO術後1年及び遠隔期の新大動脈弁輪径(AVD)を検討した.【結果】手術死及び遠隔死なし.ASO術後観察期間は1～18 (中央値10.5)年.ASO術前のPRはいずれもtrivial以下で,neo ARはmoderate以上なし,mild 2例(12.5 %),他全てtrivial以下であった. 病型はTGA 1型9例,2型4例,TGA型DORV 3例でneoAR mildの2例は各々TGA 1型, 2型であった.二期的ASOの理由は左室トレーニング目的10例(内3例は冠動脈走行異常,他の7例は初期の症例),高肺血流2例,低出生体重3例,他1例で, neo ARの2例はいずれも左室トレーニング目的であった.ASOはLecompte法14例,original Jatene法2例で,11例にPABと同時に体肺動脈短絡術(mBTS)を施行した.冠動脈の移植は13例をpunch outで,3例をtrap doorで行った. PAB施行時月齢は生後0.8～14 (中央値3.9)ヶ月,PAB期間は0.5～19 (中央値9.1)ヶ月間. neoARの2例は各々生後4ヶ月目,7ヶ月目にPAB+mBTSを施行,その後いずれも1年以内にLecompte法によりASOを行った.PABの程度は各々75 %と102 %であった.全体のAVDはASO後1年目が133±28.4 % 正常比で中期遠隔期は112.9±16.3 % 正常比であったがneo ARの2例の内1例はAVD 126 %正常比でvalsalva洞の拡大を伴っており,もう1例はAVD 136 %正常比と対象群の内では最大であった.【結語】当院で二期的ASOを行ったTGAのneo ARは16例中mildが2例のみで, neo ARを認めた2例はいずれも生後3ヶ月以降にPABを行っており,大動脈基部の拡大傾向を認めた.

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-172] 当院におけるRe-Konno手術の経験

○古田 晃久[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 渡邊 一正[1], 神崎 智仁[1], 岡本 卓也[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院,　2.聖隷浜松病院）
Keywords: Re-Konno, 先天性心疾患, 再手術

【緒言】Konno手術は狭小大動脈弁輪や左室流出路狭窄を有する症例に有用であるが、人工弁に関連して遠隔期に再手術となる可能性がある。当院においてKonno手術後遠隔期のRe-Konno手術3例を経験したので報告する。【症例1】22歳女性。CoA、SASの診断で、8ヶ月で大動脈弓形成術、4歳で大動脈弁下筋束切除術、6歳でKonno手術(SJM 25mm)+MVR(SJM 21mm)を施行した。ワーファリン内服中断され、術後16年で人工弁機能不全をきたしRe-Konno手術(SJM 21mm)を施行した。術後合併症出現は認めなかった。【症例2】29歳男性。Congenital ASの診断で、12歳でバルーン拡張術、Konno手術(SJM 19mm)を他院にて施行した。ワーファリン内服が中断され、術後16年で血栓による人工弁機能不全をきたしRe-Konno手術(ATS 23mm)を施行した。術後合併症は認めなかった。【症例3】33歳女性。Congenital AS(二尖弁)、PSの診断で、24歳でKonno手術(挙児希望によりCEP 23mm)を施行した。術後9年で石灰化による人工弁機能不全をきたし、Re-Konno手術(ATS 22mm)+MVR(Carbomedics 27mm)を施行した。術後乳糜胸・創部離開の合併症を有するも、その他問題なく術後30日目に退院となった。【考察】Konno手術後は機械弁を使用した場合ワーファリン内服を必要とするが、若年者の場合自己管理の問題があり血栓弁のリスクがある。今回経験した3例中2例は血栓弁による再手術であり、小児人工弁患者の抗血栓療法の重要性が再認識された。挙児希望の1例では生体弁を使用してKonno手術を行ったが、10年以内に生体弁機能不全となった。再手術はいずれも中隔パッチを除去し手術手技は煩雑となるが、伝導障害等の合併症なく安全に施行できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-173] 小児大動脈弁置換術の治療戦略

○大倉 正寛[1], 長嶋 光樹[1], 平松 健司[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 島田 勝利[1], 前田 拓也[1], 飯島 正樹[1], 中西 敏雄[2], 山崎 健二[1] （1.東京女子医科大学心臓病センター　心臓血管外科,　2.東京女子医科大学心臓病センター　循環器小児科）

Keywords: Konno法, 大動脈弁, 弁輪拡大

【目的】当院では小児大動脈弁置換術においてはSJM standard valveを基本に男性25mm以上、女性23mm以上の人工弁を用いることを基本方針とし、狭小弁輪症例には今野手術を積極的に選択してきた。近年広い有効弁口面積をもつ人工弁が登場し、弁輪拡大回避適応が増加している。今回、小児での適応に関して自験例を検討【対象と方法】2004年1月から2014年12月までに左室流出路疾患に対して23mm未満の人工弁を用いて大動脈弁置換術を施行した16例(総動脈幹症に対する今野術後血栓弁症例1例は除外)。手術時年齢は16.3±8.0歳。手術時体重41.0±23.9kg。手術時主診断はAS8例、AR1例、SAS2例、post Jatene3例、post Ross1例、TAC1例。弁輪拡大術は今野法：5例、Nicks法：1例。用いた人工弁は機械弁14(SJM17R(1)19R(2)CM19(1)ATS-AP16(1)18(3)20(3)22(3))、生体弁2(Mitroflow19(1)21(1))だった【結果】手術死亡1例。観察期間は3.9±3.7年で現在20歳以下の症例は8例であった。遠隔期死亡なし。手術時EOAiは1.30±0.45でPatient-Prosthesis Mismatchを示唆するとされるEOAi＜0.85の症例はなかった。しかし成長に伴い遠隔期のEOAi＜0.85は2例、EOAi＜1.0症例は6例に増加し、更なる進行が危惧された。遠隔期においてEOAi:1.14±0.35、心エコーでのpeak flow:2.5±0.6m/s、LVSF:0.33±0.07でpeak flowとEOAiの間には強い負の相関を得た(R=-0.78,P＜0.01)。peak flow≧3m/s群(Gp LF,n=5)とpeak flow＜3m/s群(Gp SF,n=10)にわけて比較するとEOAiはGp LF:0.91±0.07, Gp SF:1.25±0.39,P＜0.05、LVSFはGp LF:0.41±0.03, Gp SF:0.31±0.06,P＜0.01と2群間に有意差を認め、Gp LFはより高心拍出量状態にあることが示唆された(体表面積に差はない)【結語】小児大動脈弁治療では成長に伴う体表面積増加や高い活動性を考慮した人工弁サイズの選択が望まれる。今野手術はそれを解決できる有効な術式であるが、今後注意深い経過観察が必要である。

(Thu. Jul 16, 2015 4:50 PM - 5:14 PM ポスター会場)

[I-P-174] 小児大動脈弁疾患に対する外科治療戦略

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 大野 暢久[1], 岡田 達治[1], 石道 基典[1], 夫津木 綾乃[1], 村山 友梨[1], 坂崎 尚徳[2], 鶏内 伸二[2], 石原 温子[2], 松岡 道生[2] （1.兵庫県立尼崎病院　心臓血管外科,　2.兵庫県立尼崎病院　小児循環器科）

Keywords: 大動脈弁, AVP, グルタールアルデヒド

【背景】小児大動脈弁疾患の外科治療では体格の制約や抗凝固の問題でその選択肢に迷う。当院では、大動脈弁置換(AVR)ないしはRoss手術の時期を可能な限り遅らせる手段としてグルタールアルデヒド(GA)処理自己心膜を用いた大動脈弁形成(AVP)を行っている。【目的】当院の小児大動脈弁疾患に対する外科治療方針を検討する。【対象】2004年以降15歳未満(新生児を除く)で大動脈弁に対する外科介入を行った12例。大動脈弁再介入例とVSDの右冠尖逸脱は除いた。手術年齢は10ヵ月～14歳であった。【方針】Fenestrationのみの病変かAR主体の病変で高度変性弁尖が1～2尖であるものをAVPの適応とし、GA処理自己心膜による弁尖延長を中心に形成した。二尖弁や狭小弁輪、IEなどは、体格を考慮のうえRoss手術あるいはAVRを選択した。【結果】AVP:6例、Ross手術:4例、AVR:2例。手術時期（平均）はAVP:4歳/18kg、Ross手術:5歳/18kg、AVR:13歳/38kg。術後経過観察期間はAVP:5年10ヵ月、Ross手術:3年6ヵ月、AVR:7年4ヵ月であった。死亡例はない。AVP術式はFenestration閉鎖:1例、1弁尖の延長:3例、2弁尖の延長:1例、総動脈幹四尖弁の三尖弁化＋弁尖延長:1例。再介入は1例で、AVP(3回目の正中切開例)後1年で形成弁尖の肥厚と可動性の低下を認め、ASが進行し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術後5年でRoss-Konno手術を行った。AVP術後のAR moderate以上回避率は1年71%、5年50%であった。再介入の一例を除きAS進行は無く、最終エコー流速は平均2.0m/sであり、大動脈弁輪径は正常発育曲線に近いかたちで成長を認めている。Ross手術はKonno同時施行が1例。新大動脈弁閉鎖不全の進行なし、肺動脈弁位の再手術もない。AVRのうち1例(IE)はNicksとMVRを同時施行した。2例ともに弁機能不全、血栓症などの術後合併症を認めていない。【結語】各手術の術後成績は良好である。AVPも中期における耐容性が確認でき、AVR、Ross手術の時期を遅らせる手段として妥当であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

弁疾患の外科治療②

座長:岡 徳彦 (和歌山県立医科大学)

Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:32 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-175〜I-P-177

所属正式名称：岡徳彦(和歌山県立医科大学　第一外科)

[I-P-175] 広範な僧帽弁前尖逸脱に対する二弁口化手術（Edge-to-edge repair）を実施した3例の長期遠隔成績

○保土田 健太郎[1], 鈴木 孝明[2], 大木 寛生[3], 三浦 大[3] （1.済生会宇都宮病院　心臓血管外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓外科, 3.東京都立小児総合医療センター　循環器科）

[I-P-176] 修正大血管転換における三尖弁置換術の検討 ―至適手術時期と予後―

○菅本 健司[1], 河内 文江[1], 細谷 通靖[1], 森 琢磨[1], 菱谷 隆[1], 星野 健司[1], 小川 潔[1], 成瀬 瞳[2], 阿部 貴行[2], 野村 耕司[2] （1.埼玉県立小児医療センター　循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター　心臓外科）

[I-P-177] 小児期に修復術を行ったEbstein病の中期経過

○河田 政明[1], 宮原 義典[1], 前川 慶之[1], 片岡 功一[2,3], 佐藤 智幸[3], 岡 健介[3], 横溝-高田 亜希子[3], 南 孝臣[3], 大塚 洋司[2], 多賀 直行[2], 竹内 護[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.小児集中治療部, 3.小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:32 PM ポスター会場)

[I-P-175] 広範な僧帽弁前尖逸脱に対する二弁口化手術（Edge-to-edge repair）を実施した3例の長期遠隔成績

○保土田 健太郎[1], 鈴木 孝明[2], 大木 寛生[3], 三浦 大[3] （1.済生会宇都宮病院　心臓血管外科,　2.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓外科,　3.東京都立小児総合医療センター　循環器科）

Keywords: 先天性僧帽弁閉鎖不全, 前尖逸脱, Edge-to-edge repair

【背景と目的】小児の僧帽弁弁膜症は弁構造自体の先天異常であり、バリエーションも多く外科的再建には工夫を要する。中でも前尖に広範な病変を有する場合、弁置換術を免れることは難しい。さらに患児の体格が小さい場合、再弁置換術が必須である。このような症例に対する二弁口化手術が、弁輪の発育を待つための橋渡し手術として有効であるとの報告はない。そこで当院で実施した二弁口化手術の長期遠隔成績を検討することを目的とした。【対象と方法】1986年から2008年の間に実施された僧帽弁閉鎖不全症（MR）に対する弁手術は25例であり、初回手術で弁形成を行ったのは23例（再手術でMVR 7例）、MVRを行ったのは2例であった。弁形成のうち、二弁口化手術を実施した3例について、術前の弁病変の存在部位、術後の僧帽弁逆流量、MSの有無、左室拡張/収縮末期径(LVDd/s)、僧帽弁輪径(MVD)の評価を行った。【結果】3症例とも前尖逸脱を有した複合的なMRであった。手術時年齢は1歳2ヶ月、10ヶ月、9歳10ヶ月（平均47.3ヶ月）、手術時体重は9.7kg、5.8kg、31.2kg（平均15.6kg）であった。術後観察期間は140ヶ月、138ヶ月、97ヶ月（平均125ヶ月）で、いずれも外来通院中であった。MRの責任病変／合併疾患は（１）前尖逸脱と乳頭筋の偏位／VSD、（２）前尖逸脱と腱索肥厚／VSD、（３）前尖A2領域の無腱索による逸脱とP2腱索短縮／なし、であった。術前MRの程度は（１、２）moderate、（３）severeで、術後はいずれもmild以下であった。最終チェックでのLVDdは110 %N、105 %N、93%N、MVDはz 0.8、z -0.2、z 1.5であった。有意なMSを認めなかった。【考察】二弁口化手術後のMSの評価は難しいが有意な狭窄はなかった。平均10年を超える観察期間中に逆流の悪化はなく、弁輪の発育も良好であった。【結語】先天性僧帽弁閉鎖不全症に対するedge-to-edge repairは弁輪の発育を妨げず、かつ十分なdurationを持つ可能性がある。

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:32 PM ポスター会場)

[I-P-176] 修正大血管転換における三尖弁置換術の検討 ―至適手術時期と予後―

○菅本 健司[1], 河内 文江[1], 細谷 通靖[1], 森 琢磨[1], 菱谷 隆[1], 星野 健司[1], 小川 潔[1], 成瀬 瞳[2], 阿部 貴行[2], 野村 耕司[2] （1.埼玉県立小児医療センター　循環器科,　2.埼玉県立小児医療センター　心臓外科）

Keywords: 修正大血管転換, 三尖弁置換術, 心不全

【背景】修正大血管転換(CCTGA)において、Double switch術を行っていない場合や機能的修復としてRastelli術（以下R術）を行った二心室循環症例では、三尖弁閉鎖不全(TR)と解剖学的右室の機能低下が問題となる。これらの症例ではTRに対して人工弁置換術(TVR)が行われることが多い。本邦でのCCTGAに対するTVRは症例報告の程度でまとまった報告は少ない。【対象・方法】二心室循環のCCTGAに合併するTRに対して当院でTVRを施行した5例について検討。大きなVSDやPS/PAなどがなく初回手術としてTVRが行われた症例が2例(N群)、R術の後にTVRが行われた症例が3例(R群)であった。【結果】N群のTVRはそれぞれ8歳時(無症状)および9ヶ月時(心不全と房室ブロック悪化)。R群ではそれぞれ8歳(R術後3年4ヶ月、無症状)、17歳(R術後11年、無症状)、16歳(R術後11年、心房粗動)。N群の2症例は術前はCTR＞60%、RVEF＞60%であった。術後経過は良好でCTR＜55%、RVEF＞60%を維持しており心不全症状はない。R群の3症例の内、1例は術後に心室性不整脈とLOSに陥り術後管理に難渋し重度の心不全症状が残存した。その他の2例では術後急性期経過は良好だったが、1例ではCTR=65%, RVEF＜40%で心不全症状が残存。もう1例は術後CTR＜55%、RVEF=54%で無症状に経過。【考案】N群の術後経過および長期予後は良好であったが、R群では術後経過が不良な症例がありTVRの時期が遅

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かったと考えられた。TVRの至適時期としては心不全症状、新規不整脈、解剖学的右室機能の低下が現れる以前が望ましい。またCCTGAに対してのTVRは長期予後に一定の効果があるものと思われた。

(Thu. Jul 16, 2015 5:14 PM - 5:32 PM ポスター会場)

[I-P-177] 小児期に修復術を行ったEbstein病の中期経過

○河田 政明[1], 宮原 義典[1], 前川 慶之[1], 片岡 功一[2,3], 佐藤 智幸[3], 岡 健介[3], 横溝-高田 亜希子[3], 南 孝臣[3], 大塚 洋司[2], 多賀 直行[2], 竹内 護[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.小児集中治療部,　3.小児科）

Keywords: Ebstein病, Carpentier手術, cone手術

Carpenteier法、da Silba法（cone手術）などによる広範な三尖弁・右室形成を行った重症三尖弁逆流(TR)を伴う小児期Ebstein病の中期経過について報告する。【対象】2007~2011年に7歳（27.7kg、女児）・2歳（12.7kg、女児）・16歳（44.1kg、男児）で手術を行った3例。いずれもASDを合併し、症例3は頻回の上室性頻拍発作・心房粗動/心房頻拍（偽性心室頻拍）のため繰り返す緊急入院、3回のカテーテルアブレーションの既往（不完全治癒）があった。いずれも低酸素血症は見られなかった。【手術】Carpentier法・da Silba法（cone手術）を基本とし、三尖弁前乳頭筋転位授動、人工弁輪による補強（症例1,3）、人工腱索など複数の手技を併用した。症例1では右室自由壁の縫縮も併用した。症例2ではBDG吻合を追加、症例3は術中心室中隔部の残存異常房室伝導路に対する凍結凝固から房室ブロックとなり、DDDペースメーカー植え込みを行った。【中期経過】術後経過期間および最近の体重は95か月（48.4kg）、67か月（33.8kg）、43か月（50.6kg）と成長は良好で、Xp上CTRは（68,61,56%）から（46,49,49%）へと減少後ほぼ一定で推移した。三尖弁機能は流入速度（E波/A波）1.14-1.22/1.03-1.32m/sec、逆流は軽微2、軽度1で、増悪傾向はない。BDG併用例でのBDG血流は良好であった。左室は圧排が消失し内径（対正常比）97,96,90%であった。心調律は洞調律2（うち１例で安静時Wenckebach型伝導障害が見られるが、体動により消失）、DDDペーシング1（頻脈発作なし）で経過している。手術時以降入院歴なく、いずれも無投薬となった。活動度はNYHA機能分類1度、QOLも良好で、就学・就職している。【まとめ】積極的な三尖弁・右室形成による修復を行った小児期Ebstein病例は身体発育に合わせて弁機能・心室機能は良好に維持され、順調な中期経過を示している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 黒嵜 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, 鉾碕 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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（LevineIII度汎収縮期雑音）心エコー図上最小径1mm未満（アンプラ径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（LevineIII度汎収縮期雑音）心エコー図上最小径0.9mm未満（アンプラ径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。【考案】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生機転と考えられた。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LevineII/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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）
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期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, 黒嵜 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．出来う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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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ラプリルを漸増し，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, 鉾碕 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（鼻カヌラ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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)

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(ＮＴＴ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, 鵜池 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－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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, 鵜池 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45μSv/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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でも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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 冨子, 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], 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 冨子, 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た。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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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], 渡邉 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、出生後治療を有無、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、本症例群全体の良好な予後を鑑みると、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）

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（0.1γ）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の発生機序は、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TGFβ1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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

[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], 黒嵜 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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なにすること．
【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(±0.10)、C群0.39(±0.11)、CTARはR群30.6(±6.8)、C群30.3(±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], 黒嵜 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】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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BiI-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BiI-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り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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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-Glenn124.67±59.1,pre-TCPC 176.67±40.9,post-TCPC136.0±5.66,RVEF: pre-Glenn 64.33±4.51,pre-TCPC 49.5±14.85,post-TCPC 45.25±9.21RV(e):pre-Glenn 5.33±2.06,pre-TCPC 6.75±2.87,post-TCPC3.66±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○川滝 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）

[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 聰[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], 黒嵜 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 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）

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か月の時点で症状の残った症例が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）重複大動脈弓か否か、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例でうち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が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

○川滝 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。クリアー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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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とカラードプラー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ドプラーで観察した。【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、カラードプラーでも、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 聰[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±0.7mm、2)群で4.2±0.6mmであった（有意差なし）。最大流速は1)群で135±35cm/s、2)群で162±38cm/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かと思われる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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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えた。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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.国立循環器病センター研究所　分子生物学部・病院臨床遺伝科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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さずに、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 ―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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 investigated 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/m^2 and TRVEDVi was 232 +/- 167 ml/m^2. FRVEF was 52 +/- 11 % and TRVEF was 53 +/- 16 %. LVEDVi and LVEF were normal (64 +/- 15 ml/m^2 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の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イ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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，二心室ハイフロー症例（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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 ―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）

Keywords: Area-Length法, ファロー四徴症, 心尖挙上心

【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挙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±6.3%N、C群で96.4±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±2.1°、3.9±4.1°、C群は35.1±1.9°、25.3±1.6°であった。長軸矢状成分は正側面像それぞれでT群は38±2mm/m、47±2mm/m、C群は67±2mm/m、68±2mm/m(体格補正値)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のような心尖挙上心に対して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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

77.2ml(血管造影)、EF35.4±18%(MRI):39.5±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/m^2 in group 1 vs. 124+/-45 g/m^2 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えで行われる。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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=120cm/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], 黒嵜 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)での心室容積測定の他に、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±4%, -30±7%、p＜0.001)。心カテに比してCMRは、LVEDVを-4% (limits of agreement -13～5%, r=0.89) 過小に、LVESVを+5% (-10～20%, r=0.82) 過大に、LVEFを-3% (-5～-1%, r=0.79) 過小に、RVEDVを+30% (19～41%, r=0.90) 過大に、RVESVを+41% (26～56%, r=0.90) 過大に、RVEFを-5% (-9～-1%, r=0.69) 過小に評価した。心カテに比して3DEは、LVEDVを-6% (-18～6%, r=0.81) 過小に、LVESVを-2% (-10～6%, r=0.81) 過小に、LVEFを-1% (-3～1%, 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 syndrome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繊毛を有する結節細胞が存在し、その繊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、原始心臓管が右方へルー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、繊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の原因遺伝子には繊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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。Hetereotaxy 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＝

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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Tadarafil, 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Tadarafil 1.0mg/kg/dayを開始。1歳4ヵ月で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ヵ月で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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 浄宏[2], 片山 博視[1], 安河内 聰[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, 簗 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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こと。特に大動脈に影響を及ぼしやすい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大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たしやすい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、継時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、心電図同期のうえ、ROI２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】川崎病患児（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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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(Augumantation 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±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±9 %、女性-7±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], 瀧聞 浄宏[2], 片山 博視[1], 安河内 聰[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・暗室下にて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(Augumantation 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±13%、健常群-11±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±3% vs -5±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, 簗 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, R2＝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が推定できれば臨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て構築した。EDPVRは一過性下大静脈閉塞により計測した。両者を$pressure = A \times e^{B \times volume}$に近似し比較した。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2，5，10ｍｍHg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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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も同様で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死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）
Keywords: AVP II, 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を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】AVP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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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、Tornade 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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）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二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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、学校心臓健診における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、ペースメーカを適切な時期に植え込むことが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

抗不整脈薬

座長:渡邉 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：渡邉まみ江(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）

[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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チャネル遮断薬

【背景】ソタロールはKチャ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的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±1.0mg/kg/日を初期量として，平均3.6±1.6mg/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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用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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

服中であった。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気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であった。【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った。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っ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○枡岡 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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．CCAVB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CCAVB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回の電気的除細動を要した．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】CCAVB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

○枡岡 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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的経過は避けられた。

(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, 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気的障害などから、CIED植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植込みを施行した103名（植込み時年齢37±8歳）。ペースメーカ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植込を施行。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植込が可能であった。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（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 (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新規植え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ス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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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児。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、経腟自然分娩。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型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。胎児期より頚部皮膚余剰を指摘。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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し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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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阻害薬を使用したが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。エナラプリルが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。エナラプリルが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 ± 0.42 m^2, 心胸郭比64 ± 9%, QRS時間0.092 ± 0.016秒, BNP 1,794 ± 1,266 pg/ml, 高感度C反応性蛋白0.23 ± 0.2 mg/dl, RDW 13.7 ± 0.47 fL, eGFR 105 ± 17 mL/分/1.73m^2, 左室拡張末期径係数42 ± 19 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 ± 128 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 ± 12 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 蕗子[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を伴い術前スペ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の至適化を継時的におこなった。(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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も進行し、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ヵ月後に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で、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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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ヵ月[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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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。経膣分娩が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/m^{2}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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）大動脈宿窄(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ＸＰ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膣分娩であった。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SpO_2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1196 g）。手術室入室後は100%酸素吸入下にSpO_2は90%後半で安定しており、麻酔導入直後に体血圧とSpO_2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）よりビ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(19.4mm/m^2) に対して、妊娠中は最大26.8mm(20.2mm/m^2)。出産後、29mm(21.9mm/m^2)に拡大したが、妊娠の禁忌とされる、25mm/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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 簗 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

○中嶌 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], 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, 簗 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歳±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、30cmH2O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（r2＝0.17）およびトレッドミル血圧変動（r2＝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た。

(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、SPO2は93±3%から96±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、心拍出量(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様ではなく、心拍数低下のいかんにかかわらず、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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,アンギオテンシン(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イベントと関与していた.【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

○中嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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/m^2）．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（O_2 pulse）とその経時的変化（O_2 pulse kinetics）

○宗内 淳[1], 渡邉 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（O_2 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（O_2 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O_2 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、VO_2、心拍数から安静時・負荷後1・3・5分および最大のO_2 pulse（体表面積補正）を算出した。【結果】安静時O_2 pulse 2.1（1.2-3.3）ml/beat・m2に対して、最大O_2 pulse 6.0（3.9-10.3）ml/beat・m2であった。最大O_2 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。O_2 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。O_2 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、O_2 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 僧帽弁閉鎖不全, 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、嗄声、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。嗄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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。症状は嗄声7例、嚥下障害7例、喘鳴3例（重複あり）で、嗄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）

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に肺循環、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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, oligomeganehronia, 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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たす恐れが考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 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-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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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：頭頚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、その有効性や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], 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: 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±1.44μU/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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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], 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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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/m^2、収縮末期容積（ESVI）36.2 ± 12.4 mL/m^2、駆出率（EF）は 56.4 ± 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 ± 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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(60mg3×),アンブリセンタン(5mg1×)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(360μg3×）,アンブリセンタン(10mg×1),シルデナフィル(10mg×2)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、SpO_2、Ht、Plt、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/1.73m^2)、終了時68.7±23.3(ml/min/1.73m^2)であり、6.3±8.7(ml/min/1.73m^2)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、SpO_2、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($p = 0.047$)。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。SpO_2、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SpO_2：78%（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。SpO_2 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 SpO_2 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 (HR0.85, 95%CI: 0.75 - 0.96)、eGFRcys (HR 0.92, 95%CI: 0.87 - 0.98)、24hr-Ccr (HR0.92, 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 渡邉 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Ca^{2+}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Ca^{2+}電流抑制をブロックした。ボセンタン単独ではCa^{2+}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Ca^{2+}電流への影響は見られなかった。一方、シルデナフィルはCa^{2+}電流を抑制し、さらにイソプロテレノールで増加したCa^{2+}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Ca^{2+}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Ca^{2+}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、右心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心室心筋を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）。右心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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、HDACI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、HIF1a、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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は肺高血圧発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）

Keywords: 肺高血圧, 肺胞低形成, 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,剖検で肺胞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,肺胞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胞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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 祥一朗[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 智憲[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 蕗子[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 赳[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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、QpIは6.66±2.74、平均肺動脈圧は15.1±4.7mmHg、Rpは1.16±0.20U・m2であった。治療前の呼気NO濃度は12.5±3.4ppb、治療後は9.2±3.4ppb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・QpI・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QpI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 祥一朗[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＜35mmg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しておらず，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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 智憲[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 蕗子[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々駆体である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±0.51flvs8.84±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%

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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±1.37flvs9.01±0.42fl,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 赳[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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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 享[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 E_2 (PGE_2) 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 PGE_2 in rodent and mammalian. Previous research demonstrated that PGE_2 signal pathway is not involved in constriction of isolated chicken DA. However, *in vivo* effects of PGE_2 in avian DA is not fully clarified.Aim: The aim of this study is to elucidate effects of PGE_2 in chicken DA closure.Method and results: First, we measured expressions of PGE_2 in chicken at day 19 embryo by enzyme immunoassay. Blood concentration of PGE_2 in chicken was significantly higher than that of rat at termed embryo. And, PGE_2 in the chicken DA tissues was higher expressed than that of the chicken aorta tissues. These data suggested that PGE_2 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 PGE_2 is an important factor in avian DA closure although avian has no placenta that is a source of PGE_2. Conclusion: Inhibition of cyclooxygenase contracts chicken DA. Prostaglandin $E2_2$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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(FiO_2 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*Myl1*が900倍と最も増幅し、左右肺の比較でも同様に*Myl1*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かる可能性がある。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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）

Keywords: Takayasu Arteritis, Heart Failure, Renal artery occulusion

【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にリード断線を来した。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・大動脈二尖弁等は否定的であり、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い多様な因子の影響を考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

[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 勧[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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（$\times 10^4/\mu l$）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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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、初初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例有ったが、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±5.23mg/dl、再発が11.69±8.86mg/dlと有意差がなかったものの、投与後のCRPは初回が3.85±3.36mg/dl、再発が8.83 ±9.95mg/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±1.5g/dl、再発が11.2±0.8g/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 勧[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子 （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, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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、炎症細胞が消褪し始める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た。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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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±4.8/6.8±3.0 min）。しかしEPは1WでTG/PG（2,143±191/455±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た。

(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 蕗子 （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±1.00%であり、有熱者(0.11±0.09%)及び健常人(0.08±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 渡邉 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(TNFα)、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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―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。心拍動中であっ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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の適応となると考えられた。

(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群の骨髄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時間に及ぶ止血操作と血小板輸血にも拘わらず

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

出血が遷延し血行動態が不安定であったため、rFVIIa 90μg/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)μg/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], 渡邉 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±38mg/dl・922±380mg/dl・165±15mg/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±1.9vs 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

乳び胸・胸郭変形

座長:加賀 重亜喜 (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 重亜喜(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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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により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温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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

語】術後装着開始のタイミングおよび患部圧迫に必要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）
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た。

(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±0.9μg/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±12.9%(p=0.1)、2日-8.7±10.7%(p=0.009)、3日-7.2±11.4%(p=0.02)、4日-9.4±11.2%(p=0.002)、5日-8.1±9.9%(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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した1例がGlenn術時に再度吊り上げした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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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、BW8.9±1.3kg。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±19.7% of N、LVEF 71.1±3.3%、RVEDV 103.1±5.4% of N、RVEF 58.3±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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(Suprvalvular 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±4%Nおよび71±11%NとDoty法で大きかった．しかし遠隔期ではそれぞれ77±25 %Nおよび97±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±17mmHg、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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SVAS６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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.今回我々は大動脈弁上狭窄の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ヶ月頃より大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,大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,手術は大動脈遮断下に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,大動脈遮断時間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.術後圧較差はなく大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,大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.左室一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.手術は大動脈遮断下に一部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,大動脈遮断時間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程度に改善し大動脈弁逆流はtrivialで経過している.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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±2.1m(10d-6m)、手術時平均体重3.4±0.5kg (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±9.5m、検査時年齢1.6±5.7y 、検査時体重7.0±4.2kg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）
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較差＞25mmHg）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±0.4kg vs 3.5±0.9kg、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

期1）。5年間の大動脈弓再介入回避率は後期で低いが有意差はなし（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は、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-PAconduit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呼吸器感染症のため術後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無かった。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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】PA sling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か月時、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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えた限り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由で心室中隔に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る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

複雑心奇形③症例

座長:片山 博視 (大阪医科大学附属病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-001～III-P-004

所属正式名称：片山博視(大阪医科大学附属病院　小児科)

[III-P-001] MAPCA bandingを行い救命できたPA,VSD.MAPCAの超低出生体重児の1例

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

[III-P-002] 低形成中心肺動脈を有する肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、主要体肺側副動脈に対する姑息的右室流出路形成を含めた肺血流の調整

○加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 林 立申[1], 野崎 良寛[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1], 松原 宗明[2], 平松 祐司[2] （1.筑波大学医学医療系　小児科, 2.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

[III-P-003] 両側肺動脈絞扼術後に大動脈弁下狭窄が進行し、心筋虚血のためNorwood手術へ到達できなかった低出生体重児例

○中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1,2], 吉竹 修一[3], 田中 佑貴[3], 内藤 祐次[3], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院　小児科, 3.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科）

[III-P-004] 大動脈弓および分枝異常を伴う大血管スイッチ術を施行した完全大血管転位症-両側動脈管による血管輪を合併した1例-

○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 秋本 竜矢[1], 押田 康一[1], 長友 雄作[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1], 永田 弾[3] （1.九州病院　小児科, 2.九州病院　心臓血管外科, 3.九州大学病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-001] MAPCA bandingを行い救命できたPA,VSD.MAPCAの超低出生体重児の1例

○長澤 真由美[1], 浅沼 賀洋[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[1], 新居 正基[2], 小野 安生[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院　新生児科,　2.静岡県立こども病院　循環器科,　3.静岡県立こども病院　心臓血管外科）
Keywords: 胎児診断, 早産児, 複雑心奇形

低出生体重児の心疾患に対する外科的介入は増加しているが、複雑心奇形を合併した超低出生体重児である場合は困難な場合も多い。【症例】双胎第1子。妊娠26週の胎児心エコーにてPAVSD,MAPCAと診断した。切迫早産のため27週4日、810gにて出生、Ap5/6。胎児診断と同様にPAVSD,MAPCAを認めた。中心肺動脈は存在し、MAPCAはエコー上3本確認できた。高肺血流による心不全を認め生後23時間よりN2吸入療法を開始したが改善を認めず、日齢2に右IVHを発症した。内科的血流制御は限界と判断し、同日一番血流量の多いMAPCAのbandingを施行した。術中より血圧上昇、尿量増加を認めたが、別のMAPCAを介した高肺血流を認め、日齢4に左IVHを発症、日齢8に消化管穿孔を認めショック状態となった。MAPCAの血流制御を行わなければ救命困難と判断し、日齢9に再度MAPCA clippingを施行。心不全改善後の日齢11に人工肛門増設術を施行した。術後難治性の乳び胸を発症したがオクトレオチド投与等で改善。日齢56に人工呼吸器から離脱した。体重増加に伴い肺血流が減少しチアノーゼを認めるようになったため、生後7か月(体重3kg)でUF+Rasteli手術を施行した。満期での頭部MRI上は異常は認めなかった。【考案】早産、低出生体重児の心疾患に対する外科的アプローチは増加しているが、本症例のように超低出生体重児の場合は診断手段も限られる。そして限られた情報で外科的介入を行うことになるため、姑息術であっても施行困難である場合がある。本症例は内科的血流制御が困難と判断した時点で、可能な限り低侵襲で血流制御できる方法としてMAPCAのbandingを選択し、救命することができた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-002] 低形成中心肺動脈を有する肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、主要体肺側副動脈に対する姑息的右室流出路形成を含めた肺血流の調整

○加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 林 立申[1], 野崎 良寛[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1], 松原 宗明[2], 平松 祐司[2] （1.筑波大学医学医療系　小児科,　2.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）
Keywords: 姑息的右室流出路形成, 肺動脈閉鎖, 主要体肺側副動脈

【背景】肺動脈閉鎖、心室中隔欠損(VSD)、主要体肺側副動脈(MAPCA)の治療において、統合化に適さないMAPCA形態で、中心肺動脈が著しく低形成でシャント術が困難な症例では、姑息的右室流出路形成(p-RVOTR)が唯一の選択肢となることがある。【症例1】2歳男児。日齢10の造影CTでは中心肺動脈の同定は困難で、徐々に高度の低酸素血症が進行した。生後7か月に中心肺動脈は2mmとなり、p-RVOTRを施行した。生後8か月、11か月にMAPCAのコイル塞栓術を施行した。流出路狭窄が進行し、1歳3か月で再度p-RVOTRを施行したが、PA indexは45と小さく、VSD閉鎖は施行しなかった。その後も肺動脈狭窄に対するバルーン拡張を繰り返している。【症例2】2歳男児。生後22日の造影CTで非常に低形成な中心肺動脈が確認されたが、MAPCAでの肺血流維持が可能と判断されたが、徐々に高度の低酸素血症が進行した。生後3か月に中心肺動脈は2mm となり、p-RVOTRを施行された。1歳1か月で導管吻合部の狭窄に対しバルーン拡張術、MAPCAに対しコイル塞栓術を施行された。1歳4か月にPA indexは89となり、RVOTR、一方向弁付パッチでVSD閉鎖を施行できた。しかし、その後も肺動脈狭窄により右室圧上昇を来し、肺動脈バルーン拡張を繰り返している。【症例3】7か月男児。生後18日の造影CTで中心肺動脈は4.5mmであった。生後5か月にp-RVOTRとMAPCAの結紮術を施行したが、手術侵襲による心機能低下、他のMAPCAからの肺血流増加などによる心不全を呈した。生後6か月に右室流出路吻合部に仮

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性瘤が出現し、切除術を施行した。その後も心不全の悪化があり、生後7か月に死亡した。【まとめ】p-RVOTRにバルーン拡張術、MAPCAに対するコイル塞栓術などを組み合わせることで細い中心肺動脈でも発育できる可能性がある。しかし、末梢の肺動脈も発育するとは限らず、MAPCAからの肺血流を完全に遮断することも容易でないため、根治に到達するかは不透明である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-003] 両側肺動脈絞扼術後に大動脈弁下狭窄が進行し、心筋虚血のためNorwood手術へ到達できなかった低出生体重児例

○中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 石井 陽一郎[1,2], 吉竹 修一[3], 田中 佑貴[3], 内藤 祐次[3], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター　循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院　小児科, 3.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 低出生体重児, 大動脈弁下狭窄

【はじめに】当院では大動脈縮窄/大動脈離断症(CoA/IAA)を合併した複雑心奇形に対して、両側肺動脈絞扼術(BPAB)後に内科的バルーン拡大術(BD)を追加施行し、体重増加に伴って肺血流を調節する肺血流調節型両側肺動脈絞扼術(FABPAB)を第1選択に実施して良好な結果を得ている。しかし、BPAB後に大動脈弁下狭窄(SAS)が進行し、Norwood型手術待機中に心筋虚血を生じた早産/低出生体重児例を経験したので報告する。
【症例】胎児診断例。在胎33週4日、体重2000gで出生。生後、両大血管右室起始症（Taussing-Bing）、SAS、CoA、multiple VSD、PDAと診断。PGE1投与下に、日齢7にBPABを試みるも左肺動脈が解剖学的に絞扼困難であり、RtPABのみ施行。日齢20にLtPAB追加。チアノーゼが進行し、日齢117に経皮的心房中隔裂開術、日齢147(BW 3.5kg)にBPABへBDを施行し、肺血流の増加を図った。日齢162の血管確保処置後に心筋虚血が出現。入院時に比して大動脈弁下筋層が肥厚し、流出路は虚脱しておりSASの悪化が原因と考えられた。CPKは最大6060U/L、トロポニンT 0.183ng/mlまで上昇したが、その後心不全管理とSAS増悪予防にβ遮断薬導入し、状態は安定した。日齢180(BW 3.8kg)のカテーテル検査ではSAS収縮期径3.7mmであったが冠動脈狭窄や心室壁運動異常は認めず、Norwood型手術を予定した。日齢202に急変し、蘇生の反応に乏しく、補助循環を併用したが、日齢206に永眠。
【まとめ】本症例は早産児で体重増加に難渋し、BPAB後の管理が長期化した。PDA狭小化等の後負荷増大の要因を認めないものの、SASの進行を認めた。また、BPABへのBDによって体肺血流比の変化による冠血流低下が心筋虚血を引き起こした一因と推察された。未熟児のSAS症例ではBPAB後のBDによる血流変化や二期手術時期についてより慎重に検討する必要がある。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-004] 大動脈弓および分枝異常を伴う大血管スイッチ術を施行した完全大血管転位症-両側動脈管による血管輪を合併した1例-

○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 秋本 竜矢[1], 押田 康一[1], 長友 雄作[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1], 永田 弾[3] （1.九州病院　小児科, 2.九州病院　心臓血管外科, 3.九州大学病院　小児科）

Keywords: 血管輪, 完全大血管転位症, 両側動脈管

【背景】1986年以降大血管スイッチ手術を施行したD-TGA(IまたはII型) 124例中、19例(15%)に大動脈弓およびその分枝異常を伴っていた。内訳はCOA 9例、IAA 5例、右鎖骨下動脈起始異常(Aberr.RSA) 3例、右大動脈弓(RAA) 2例(うち両側PDA 1例)であった。COA・IAAのうち13例は二期的修復を行った。RAAおよび両側PDAを合併した1例は胎児診断がなされていたにも関わらず非常に重篤な経過をたどったため報告する。【症例】在胎34週

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に胎児心エコーでD-TGA、VSD、RAA、Aberr.LSA、Lt.PDA と診断された。在胎38週に胎児機能不全のため緊急帝王切開、出生時体重2706gで仮死なく出生した。ただちにLipoPGE1を開始したが、急速な肺血流増加による心不全が進行した。日齢9の造影CTにより、RAA、Aberr. LSA、両側PDAを合併した血管輪と診断したが気管圧迫はなかった。日齢11に大血管スイッチ手術(Lecompte法)、VSD閉鎖、ASD閉鎖を施行した。血管輪を解除するため両側PDAは切離した。術後も喘鳴が持続し啼泣を契機に徐脈となり、人工呼吸器管理を開始した。気管支鏡で主気管支が背側より圧迫され、造影CTで上行大動脈と拡張した左鎖骨下動脈起始部による圧迫が疑われた。【考察】D-TGAに合併したRAA、Aberr.LSA、両側PDAを合併した血管輪症例を経験した。過去の報告1例は死亡しており、希少な症例であった。Lecompte法を用いた肺動脈再建による上行大動脈の後方偏位と、左鎖骨下動脈起始部の拡張による気管圧迫の可能性が考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

複雑心奇形④冠動脈異常

座長:渡辺 健 (北野病院)

Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-005〜III-P-009

所属正式名称：渡辺健(田附興風会医学研究所北野病院　小児科)

[III-P-005] major sinusoidal communicationを伴うPA/IVSの治療成績

○林 知宏[1], 横田 恵理子[1], 鷲尾 真美[1], 松尾 康司[1], 荻野 佳代[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 真悟[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院　小児科, 2.岡山大学病院　心臓血管外科）

[III-P-006] 純型肺動脈閉鎖に対する初期治療―PTPVとopen valvotomyの比較―

○亀井 直哉[1], 田中 敏克[1], 三木 康暢[1], 祖父江 俊樹[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　循環器科, 2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-007] 類洞交通を介した駆出による上行大動脈順行性血流と冠状動脈灌流を認めた大動脈弁閉鎖の1例

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

[III-P-008] 結紮用クリップを用いた両側両側肺動脈絞扼術は術後末梢肺動脈狭窄に対する治療介入を減少できる

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

[III-P-009] 冠動脈肺動脈瘻の2例 －左右冠動脈肺動脈瘻の希少例－

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 秋本 竜矢[1], 押田 康一[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 大淵 典子[3], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院　小児科, 2.九州病院　心臓血管外科, 3.山口赤十字病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-005] major sinusoidal communicationを伴うPA/IVSの治療成績

○林 知宏[1], 横田 恵理子[1], 鷲尾 真美[1], 松尾 康司[1], 荻野 佳代[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 真悟[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院　小児科,　2.岡山大学病院　心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈閉鎖, 類洞交通, カテーテル治療

【背景】major sinusoidal communication（SC）を伴うPA/IVSにおいて、心筋虚血の危惧から右室減圧の判断が困難な場合がある。当院では右室依存性冠循環がなければ、二心室修復を目指して段階的PTPVと外科的手術を組み合わせた治療を行っている。【目的】maior SCを伴うPA/IVSの治療成績を検討すること。【対象・方法】1999年から2014年までに当科で管理を行ったmajor SCを伴うPA/IVSの6例中、右室依存性冠循環によりTCPCを施行した1例を除く5例。右室圧/左室圧比（RVp/LVp）、%右室拡張末期容量（%RVEDV）、%三尖弁輪径（%TVD）、SCの経過などを後方視的に検討。段階的PTPVは過度の右室圧減圧を避けるべく、右室圧/左室圧比 1.0前後を目標とした。【結果】4例で肺動脈弁切開術+BTシャント術後に段階的PTPVを施行、1例は段階的PTPVを先行させ、RVOTR+三尖弁形成術を施行。PTPVは延べ14回施行した。統計学的有意差は認めなかったが、RVp/LVp 1.81±0.58→1.01±0.39、%RVEDV 32.3±14.4→40.9±22.5、%TVD 63.6±14.9→72.5±15.6とRVpは低下し、%RVEDV・%TVDは増大傾向であった。全例でSCは経過中に自然退縮し、経過中に虚血所見を認めなかった。最終的に3例が二心室修復へ到達（RV overhaul+RVOTR）。one and one half repair、BDG が各1例であった。二心室修復へ至らなかった例は、1例が%TVD 50.9%と低形成で、1例が%TVD 97.9%だが、弁口が38.6% of Nと低値であった。最終手術後のfollow up期間は1〜15年（中央値5年）で、全例が生存している。【結語】major SCを伴うPA/IVSにおいて、段階的PTPV及び外科的手術で右室減圧を行い、等圧で維持することで、SCが退縮し、二心室修復が可能となる症例がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-006] 純型肺動脈閉鎖に対する初期治療—PTPVとopen valvotomyの比較—

○亀井 直哉[1], 田中 敏克[1], 三木 康暢[1], 祖父江 俊樹[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　循環器科,　2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: PA/IVS, PTPV, valvotomy

【背景】純型肺動脈閉鎖（PA/IVS）において、2心室修復を目指して肺動脈弁に介入する方法として、カテーテル治療と外科治療がある。【目的】PA/IVSに対する初回介入として、経皮的肺動脈弁形成術（PTPV）とopen valvotomyでの治療経過の相違を検討する。【対象・方法】2006年から2014年にPA/IVSでの初回介入としてPTPVをtryした10例中、不成功に終わった4例（1例は右室穿孔でショック）を除く6例（P群）と、open valvotomy6例（S群）の経過を後方視的に検討した。【結果】両群間で介入時体重、右室拡張末期容積（%N）、三尖弁輪径（%N）、肺動脈弁輪径（%N）、術後追跡期間に有意差はなかった。P群の使用バルーン径/肺動脈弁輪径比は100-125%であった。S群の1例で、三尖弁形成と体肺動脈短絡術が同時に行われていた。術後ICU滞在日数、挿管日数、PGE1投与日数に有意差はなかったが、入院日数はP群で有意に短かった（P=0.032）。肺動脈弁に対する再介入は、P群で2例にPTPVを3回、S群で3例にPTPVを4回、1例にMVOPを用いた右室流出路形成と三尖弁形成が行われていた。肺動脈弁への再介入の発生率と回数には有意差はなかった。術後中等度以上の肺動脈弁逆流は両群とも認めなかった。根治術到達ないし右左短絡の消失例は、P群で4例、S群で3例であり、残りの症例でも右室の発育がみられた。【結論】PA/IVSに対する初回介入として、PTPVとopen valvotomyでは、その後の肺動脈弁への再介入や弁逆流の程度に差はなかった。RF wireの導入により今後PTPV try例が増加すると予想されるが、右室穿孔などによる急変リスクは依然としてあり、これに速やかに対応できる体制の整備は重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-007] 類洞交通を介した駆出による上行大動脈順行性血流と冠状動脈灌流を認めた大動脈弁閉鎖の1例

○本間 友佳子, 早渕 康信, 阪田 美穂, 香美 祥二 （徳島大学大学院　小児医学分野）
Keywords: 類洞交通, 冠循環, 左心低形成

【背景】左心・右心低形成を有する症例では様々な程度の類洞交通による冠状動脈灌流異常が認められる。一般的に左心低形成では類洞交通は少なく、動脈管経由で上行大動脈を逆流した血流で冠状動脈灌流が形成される。純型肺動脈閉鎖などの右室低形成で類洞交通を有する症例では収縮期・拡張期に各々右室・大動脈から冠状動脈へ血流が供給される。我々は大動脈弁閉鎖であるが類洞交通を介した上行大動脈の順行性血流を認め、体循環および冠灌流が類洞交通からの駆出依存であった稀有な症例を経験した。【症例】出生体重2.7kg、日齢0の男児である。心エコー検査で、修正大血管転換、三尖弁狭窄、右室低形成、大動脈弁閉鎖、大動脈弓低形成、動脈管開存、卵円孔開存と診断した。大きな類洞交通および拡張した冠状動脈が認められた。右室の収縮に伴って類洞交通経由で冠状動脈を逆流し上行大動脈へ順行性に血流が駆出されていた。LipoPGE1で管理し日齢14に両側肺動脈絞扼術を施行した。術後9日に心臓カテーテル検査を施行し、上記診断と類洞交通と血行動態を確認した。日齢55にNorwood手術を施行した。【考察】本症例は左心低形成類縁疾患である右室低形成・大動脈閉鎖の症例である。一般的に右室低形成・左室低形成ともに冠状動脈および上行大動脈血流は特異な循環動態を認めるが、本症例と類似の循環を呈した報告は無い。本症例は右室壁肥厚と肉柱の形成が強くカテコラミンの使用は類洞交通の収縮時狭窄を増悪させる可能性があること、血管拡張剤使用は類洞交通から上行大動脈への血流増加による冠血流の盗血を来す可能性があること、BASによる大きな心房中隔裂開は右室からの類洞交通への駆出を低下させる危険性があることなどに注意する必要があった。【結語】極めて稀な類洞交通の循環動態を呈した症例を経験した。冠灌流の変化を検討しながら加療をすすめていく必要があると考えた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-008] 結紮用クリップを用いた両側両側肺動脈絞扼術は術後末梢肺動脈狭窄に対する治療介入を減少できる

○三崎 泰志[1], 越智 琢司[1], 真船 亮[1], 佐々木 瞳[1], 林 泰佑[1], 金子 正英[1], 小野 博[1], 賀藤 均[1], 森下 寛之[2], 阿知和 郁也[2], 金子 幸裕[2] （1.国立成育医療研究センター病院　循環器科, 2.国立成育医療研究センター病院　心臓血管外科）
Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 結紮用クリップ, カテーテルインターベンション

【背景】両側肺動脈絞扼術(BPAB)は有用な治療だが、解除後に違残狭窄を生じやすく、特に左心低形成症候群(HLHS)では、interstageでの肺動脈に対する治療介入を増加させる事も報告されている（J Thorac Cardiovasc Surg 2014;147:706-12）。我々は違残狭窄への対策として、チタン性の結紮用clipで肺動脈を挟む事で肺動脈周囲長を短縮せずに肺血流を減じる方法(clip-BPAB)を採用している。【目的】clip-BPAB施行後のinterstageおよび術後における肺動脈への治療介入の有無を検討する。【対象】2010年4月～2014年4月までにclip-BPABを施行した25例中、死亡5例を除いた20例を、2心室修復(2v)群9例(IAA 4,PAIVS 2,TAC 2,Shone 1,DORV 1)、1心室修復群(1v)11例(HLHS 9,SV 2)に分けて検討した。【結果】2v群で、ICR後の肺動脈に対する再手術はなく、カテーテルインターベンション(CI)は3例で施行された。CIありのICR施行年齢は4～7ヶ月(中央値5ヶ月)とCIなしの1～4ヶ月(中央値2ヶ月)にくらべICR施行時期が遅い傾向にあった。1v群では、Norwood＋RVPA 1例,BDG到達(TCPC待機)４例,TCPC到達5例。BPAB解除＋BDGは1例を除き生後3ヶ月で施行、TCPC手術時年齢は17～21ヶ月(中央値18ヶ月)、最終PA index 120～278(中央値148)。BDG術後急性期に肺動脈血栓塞栓による肺動脈形成を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1例で施行。InterstageおよびTCPC術後の肺動脈へのCIは、BDG後とTCPC術後の各1例のみで、CI回避率は3/5(60%)。【考案】2v群において、BPAB解除時期が遅いと肺動脈へのCIが必要となる可能性がある。またHLHSではBPAB後の肺動脈への治療介入回避率は20%との報告もあり、我々の方法は1v群でも肺動脈への治療介入を減少させた可能性がある。【結語】clip-BPABはinterstageおよび術後の末梢肺動脈狭窄の予防に有用である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-009] 冠動脈肺動脈瘻の2例 －左右冠動脈肺動脈瘻の希少例－

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 秋本 竜矢[1], 押田 康一[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 大淵 典子[3], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院　小児科,　2.九州病院　心臓血管外科,　3.山口赤十字病院　小児科）

Keywords: 冠動脈肺動脈瘻, 肺動脈閉鎖, 外科手術

【はじめに】冠動脈肺動脈瘻は非常にまれで診断も困難であり、術中診断される報告も多い(報告24例中5例)。【症例1】在胎36週、3360gで出生後よりチアノーゼありVSD、PA、右肺動脈上行大動脈起始 (左肺動脈はMAPCAにより灌流)と診断。SpO2 80%で心不全はなく、4歳時に一期的に心内修復を行う方針となり、術中に左冠動脈肺動脈瘻と診断した。左冠動脈右肺動脈瘻の切離、VSD閉鎖、右室流出路再建(ePTFE一弁付パッチ)、左肺動脈再建(ePTEF 8mm graft)を施行。術後冠動脈起始部の拡大があり、冠血流に問題ないが、アスピリン内服を継続中。現在12歳、右肺高血圧47/6(21)mmHgと左肺動脈狭窄25/7(18)mmHg、重症ARを合併しAVR待機中。【症例2】在胎37週、出生体重2513gで出生後チアノーゼあり。VSD、PA、左右肺動脈の連続性はなく、左肺動脈はPDAから、右肺動脈は大動脈弁近傍から起始した血管より別々に灌流。Lipo PGE1を投与し3か月時にL-mBTシャント造設術を施行。その後4か月、1歳時の血管造影にて左右冠動脈の両方からの右肺動脈瘻と診断した。SpO2 80%で体重増加不良など心不全症状あり。1歳時RPA圧=45/32(35)mmHg、LPA圧=16/10(12)mmHgと右肺高血圧の所見であった。現在心内修復を待機中。【まとめ】左右冠動脈瘻の報告はこれまでになく希少例であった。冠血流維持のためには瘻孔形成側肺動脈の肺高血圧を許容しなければならず、手術時期の決定が非常に困難である。冠動脈起始部は瘻孔によって拡大しており術後冠血流について慎重なフォローアップが必要となる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

画像・心エコー　システム

座長:木村 純人 (北里大学)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-010〜III-P-014

所属正式名称：木村純人(北里大学医学部　小児科)

[III-P-010] 胎児心臓超音波検査における患者体位とモニター位置に関する患者アンケート調査

○飯田 亜希子[1], 神山 浩[1,2], 加藤 雅崇[1], 趙 麻美[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 日根 幸太郎[1], 阿部 百合子[1], 鮎沢 衛[1], 高橋 昌里[1] （1.日本大学医学部小児科学系　小児科学分野, 2.日本大学医学部　医学教育企画・推進室）

[III-P-011] レベルII 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○梶野 浩樹[1,2], 瀧聞 浄宏[1,3], 亀井 良政[1,4], 安河内 聰[1,3] （1.日本胎児心臓病学会　データベース委員会, 2.網走厚生病院　小児科, 3.長野県立こども病院　循環器小児科, 4.埼玉医科大学病院　産婦人科）

[III-P-012] 新病院移転に伴う新しい生理検査システムの構築

○林原 亜樹[1], 倉岡 彩子[2], 瓜生 佳世[1], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院　検査部, 2.福岡市立こども病院　循環器科）

[III-P-013] 腎血管性高血圧と巨大腹部大動脈瘤を合併したMid aortic syndromeの乳児例

○武内 崇[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学医学部　小児科, 2.紀南病院　小児科）

[III-P-014] 第5大動脈弓遺残の2症例

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 星 みゆき[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 後藤 浩子[1], 桑原 尚志[1], 西森 俊秀[2], 中山 祐樹[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2] （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小児医療センター　小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-010] 胎児心臓超音波検査における患者体位とモニター位置に関する患者アンケート調査

○飯田 亜希子[1], 神山 浩[1,2], 加藤 雅崇[1], 趙 麻美[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 日根 幸太郎[1], 阿部 百合子[1], 鮎沢 衛[1], 高橋 昌里[1] （1.日本大学医学部小児科学系　小児科学分野, 2.日本大学医学部　医学教育企画・推進室）
Keywords: 体位, 胎児超音波検査, 二次スクリーニング

【背景】胎児心臓超音波検査の実施において、多くの施設では、超音波機器のモニターが患者（妊婦）の頭の横に位置する体位（LF：low feedback）をとっているが、モニターが患者の足元に位置する体位（HF：high feedback）での検査を希望する妊婦を経験し、体位による患者心理について検討が必要と考えた。
【目的】モニター、患者、検者（医師）の位置関係について、患者の心理に対する配慮として、HFの有用性について調査する。
【方法】平成26年4月1日から同年12月31日までの間に、日本大学医学部附属板橋病院において、産婦人科医から胎児心臓超音波検査二次スクリーニング依頼のあった患者でアンケート了承者31名のうち、胎児発育遅延のスクリーニング目的で、心血管系の異常なしと診断された患者について検討した。全対象者が産科でLFを経験しており、それと比べてのHFでの印象を調査した。検者は2名で、検査時間は全て15分以内だった。アンケート項目は、HFがLFと比較して、1）同席医師や学生の存在が気にならなかったか、2）モニターが見えることが検査の理解上有益であったか、3）検者の腕を邪魔と感じなかったか、4）検者の顔が見えずに不安と感じなかったか、について、それぞれ5段階で評価を行い、5）HFはLFよりも良い体位だと思うか、について3段階で評価を行った。
【結果】対象のうち、心血管系の異常なしと診断された16名について検討を行った。アンケートの各項目の平均点は、1）「気にならなかった」4.3点、2）「有益であった」4.3点、3）「邪魔と感じなかった」3.5点、4）「不安と感じなかった」4.3点、5）「良い体位」2.3点だった。
【考察】大学病院では複数科の医師や学生が診療に加わることが多い。そういった環境下でHFは患者にとっておおむね良い評価だった。患者とモニターを供覧しながら説明することが、患者の不安を取り除くことにつながる可能性があると考え、文献的考察を含めて報告する。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-011] レベルII 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○梶野 浩樹[1,2], 瀧聞 浄宏[1,3], 亀井 良政[1,4], 安河内 聰[1,3] （1.日本胎児心臓病学会　データベース委員会, 2.網走厚生病院　小児科, 3.長野県立こども病院　循環器小児科, 4.埼玉医科大学病院　産婦人科）
Keywords: 日本胎児心臓病学会, 胎児心臓超音波検査, 多施設間研究

【背景】我が国では保険対象であるレベルII胎児心臓超音波検査を多施設間によるオンライン登録により学会が主体となって集積し実情を把握している。これは世界的に見ても希有なシステムである。現在、総件数20000件以上となった。【対象と方法】2004年10月1日より2014年12月31日の期間に登録されたレベル（II）胎児心臓診断20033件。検査の経年件数、各県の登録件数、疾患分類別の検査割合を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1400件前後だったものが2000-3000件となった。疾患分類では先天性心疾患が8399件42%、正常が38%、不整脈が7%、心外異常8%で、有病の先天性心疾患が多くを占める。各県の登録数は、大阪、東京、京都、長野がそれぞれ3161、3058、2749、1859件と多い。先天性心疾患の内訳では、VSDが1548件(18.6%)、SRV490件、SLV 114件、DORV891件、HLHS830件、AVSD777件、TOF765件であり、四腔断面の異常を示すものが多い。dTGAが494件(5.9%)、CoA395（4.7%）件、IAA139件で、TAPVCはわずか53件(0.6%)であった。これらは疾患発生度からしても少ない件数であった。不整脈は1270件7%でPAC506件(39.8%)、完全房室ブロック152件、PVC128件、PSVT 85件、Af &AF82件、VT41件であった。2013年12月よ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

りHPからの登録がさらに簡素化され、スマートホンからもダイレクト登録可能でこの一年の登録数は4000件以上になった。さらに登録施設数は100を超え、登録数50件以上の要件で申請された専門検査施設は30施設となった。【結語】近年、登録は増加傾向にあり20000件を超えた。レベルII胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録は、検査の実態をよりよく把握することができた。現在ある地域差を改善してゆき全国に胎児心臓診断を浸透させ、検出率の低い疾患の診断率向上に寄与してゆきたい。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-012] 新病院移転に伴う新しい生理検査システムの構築

○林原 亜樹[1], 倉岡 彩子[2], 瓜生 佳世[1], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院　検査部, 2.福岡市立こども病院　循環器科）

Keywords: 生理検査, システム, 画像

【はじめに】生理検査部門で使用するモダリティは多岐にわたり，一元的な管理や電子カルテ化への対応に苦慮することがある．2014年11月の新病院移転に伴い，電子カルテと連動し動画像を含めた全検査結果を配信可能にした部門システムを構築した．今回は循環器部門に関するシステムの概要と有用性及び問題点について報告する．【システム構成】電子カルテシステム(以下HIS)：HAPPY ACTIS(東芝),総合診断ネットワークシステム：HI-MEDION(以下H-M)(フクダ電子)，心電図データマネージメントシステム：EFS-8800(フクダ電子)．接続モダリティ：心電計，運動負荷検査装置，ホルター解析装置，肺機能検査装置(フクダ電子)，呼吸代謝測定装置(ミナト医科学)，超音波診断装置(GE，Philips)，超音波解析装置(GE，Philips)【システム概要】HISからのオーダリング情報は，診断・検査目的なども含め全てH-Mに送信される．超音波検査装置はDICOM MWMにより患者情報を取得し，画像結果はH-M並びに各解析装置へ送信される．H-M端末にてレポートを展開，検査室内の装置からはDICOM SRにて計測値が直接レポートに取得できる．またPICU・NICU・病棟には部門システムのLANを配置し，機器を移動することなくH-M並びに各解析装置へ画像を送信できる環境がえられた．レポート及び動画を含めた画像結果が全てのHIS端末よりDICOM ViewerにてWeb参照可能となった．その他のモダリティはEFS-8800を介して患者情報を取得し，心電図，ストレス，ホルター，肺機能データはRawデータ，呼吸代謝データはjpeg送信によりHIS端末からEFS-Viewerを介して参照可能となった． 【まとめ】新システム導入により，循環器部門に関する生理検査結果は院内全てのHIS端末で参照可能となった．複数の診療科・多職種間で診断・病態把握のための情報共有が容易となり，業務効率が向上した．膨大なデータによるサーバーの負担やバックアップが今後の課題である．

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-013] 腎血管性高血圧と巨大腹部大動脈瘤を合併したMid aortic syndromeの乳児例

○武内 崇[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学医学部　小児科, 2.紀南病院　小児科）

Keywords: Mid aortic syndrome, 腹部大動脈瘤, 腎血管性高血圧

【はじめに】Mid aortic syndrome(MAS)は腹部大動脈とその主要枝に狭窄を認める稀な症候群である。90%以上の症例に腎動脈狭窄を認め、腎血管性高血圧、跛行、腎不全、腸管虚血などを呈する。腎血管性高血圧と継時的に増大する腹部大動脈瘤を合併したMAS乳児例を経験したので報告する。【症例】1歳0か月女児 身長70.5cm 体重 6900g 【出生歴】胎児水腫、胎児心機能低下、羊水過多のため在胎30週1日緊急帝王切開にて出生。Apgar 4/4 出生体重 2012g 出生直後から蘇生を必要とし、人工呼吸管理を行った。【経過】乏尿に対して日齢1から日

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

齢8まで腹膜透析を行った。新生児期から難治性の高血圧を認め、PDE阻害薬、Ca拮抗薬、ACE阻害薬を使用したが、収縮期血圧90mmHg程度の高血圧が持続した。心エコー検査では心筋の肥厚を認めたが、大動脈縮窄は認めなかった。生後4か月エコーで腹部大動脈の拡張に気付き、造影CTにより腹部大動脈瘤と遠位側腹部大動脈狭窄を確認。MASと診断した。生後7か月高血圧性頭蓋内出血（左被殻）のため入院。入院時の血圧は137/76mmHgであった。ACE阻害薬、アンジオテンシンII受容体拮抗薬、Ca拮抗薬、β遮断薬、α遮断薬の使用と腹膜透析の導入にて、高血圧と腎不全に対する治療を行い、収縮期血圧を100mmHg前後にコントロールすることができた。【腹部大動脈造影CT】腹部大動脈瘤の最大値は、生後4か月17mm 生後7か月30mm 生後9か月38mm 生後12か月38mmと継時的に増大している。【考察】本症例の腹部大動脈瘤の増大は進行性である。現時点での外科的介入は困難で、腹膜透析と多種類の降圧剤の使用で高血圧を管理し、腹部大動脈瘤の増大破裂を予防する内科的治療が必要である。【まとめ】出生時から著名な腎血管性高血圧を呈したMAS乳児例を経験した。継時的に増大する巨大腹部大動脈瘤を合併した。降圧剤の多剤併用と腹膜透析の導入が血圧コントロールに有用であった。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-014] 第5大動脈弓遺残の2症例

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 星 みゆき[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 後藤 浩子[1], 桑原 尚志[1], 西森 俊秀[2], 中山 祐樹[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2] （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小児医療センター　小児心臓外科）

Keywords: 第5大動脈弓遺残, 大動脈縮窄, 造影CT

【背景】第5大動脈弓遺残は希な心奇形であり、体-体や体-肺シャントの原因ともなる。大動脈縮窄(CoA)などの他の心奇形を合併することが多い。今回我々は希な第5大動脈弓遺残の2症例を経験したため報告する。
【症例1】2ヶ月時に喘息性気管支炎と診断され近医に入院。入院時のレントゲンで心拡大を認め、心エコーにて大動脈縮窄を疑われ当院に搬送となった。上下肢血圧差40mmHgあり、心エコーにてisthmus 1.6mm、流速4.7m/sと加速を認めた。大動脈弓が通常より低位で、3分枝は同時に起始していた。造影CTを施行したところ、第4大動脈弓の離断と第5大動脈弓縮窄と診断し、翌日に拡大大動脈弓吻合術を施行した。
【症例2】2ヶ月の女児。胎児エコーにて心室中隔欠損(VSD)、肺動脈閉鎖(PA)、主要大動脈肺動脈側副血管を疑われ出生。心エコーで3分枝と動脈管が同時に起始し、大動脈はダブルルーメンとなっていた。合併奇形として瘻孔を伴う鎖肛あり。診断確定のため造影CTを施行したところ右大動脈弓(RAA)で、腕頭動脈から左鎖骨下動脈、左総頚動脈、右総頚動脈および左動脈管が起始、右鎖骨下動脈は通常通り大動脈弓から起始していた。また大動脈はダブルルーメンとなっており、VSD、PA、RAA、Lt.PDA、大動脈分枝異常、第5大動脈弓遺残（ダブルルーメンアーチ）と診断した。lipo-PGE1を使用し生後1ヶ月でBTシャント手術を施行。文献的には第5大動脈弓はPGE1感受性があるものが存在すると報告されており、PGE1の中止は慎重に行った。現在2心室修復を目指して待機中である。
【まとめ】第5大動脈弓遺残は稀な心疾患であるが、大動脈縮窄と伴う典型例と、胎児期からフォローした第5弓大動脈遺残を伴うVSD, PA症例を経験した。大動脈弓の発生をよく理解し、低位大動脈弓や大動脈分枝の起始異常を認める際には第5弓大動脈弓遺残の可能性を考慮する必要があり、診断に造影CTが有用であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

画像エコー

座長:小野 博 (国立成育医療研究センター)
Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)
III-P-015〜III-P-020
所属正式名称：小野博(国立成育医療研究センター　循環器科)

[III-P-015] The assessment of atrial function in single ventricle circulation after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking echocardiography

○瀧聞 浄宏, 山本 英範, 安河内 聰, 田澤 星一, 中野 裕介, 仁田 学, 島袋 篤哉, 山崎 聖子, 百木 恒太（長野県立こども病院　循環器小児科）

[III-P-016] The assessment of the gradient of the myocardial layer strain in single right ventricle after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 田澤 星一, 中野 裕介, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 山崎 聖子（長野県立こども病院　循環器小児科）

[III-P-017] Fallot四徴症術後肺動脈弁逆流に対するVector Flow Mappingを用いた新しい心エコー定量評価法の試み

○中野 裕介[1,2], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 齊川 祐子[3], 蝦名 冴[3]（1.長野県立こども病院　循環器小児科,　2.横浜市立大学附属病院　小児循環器科,　3.長野県立こども病院　エコーセンター）

[III-P-018] 三尖弁輪収縮期移動距離（TAPSE）を用いた小児拡張型心筋症の予後予測の検討

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

[III-P-019] 小児のファロー四徴症術後症例における三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)-心臓カテーテル検査データとの相関について

○永峯 宏樹, 白神 一博, 福岡 将治, 小林 弘信, 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）

[III-P-020] Vector Flow Mappingを用いた小児大動脈弓病変のエネルギー損失の評価

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 梅津 健太郎[3], 齊川 祐子[2], 蛯名 冴[2]（1.長野県立こども病院　循環器小児科,　2.長野県立こども病院　エコーセンター,　3.長野県立こども病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-015] The assessment of atrial function in single ventricle circulation after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking echocardiography

○瀧聞 浄宏, 山本 英範, 安河内 聰, 田澤 星一, 中野 裕介, 仁田 学, 島袋 篤哉, 山崎 聖子, 百木 恒太 （長野県立こども病院　循環器小児科）

Keywords: echocardiography, strain, atrial funtion

Background: The atrial function in single ventricle physiology after Fontan operation is not unclear. Purpose: The aim of this study is to elucidate the atrial function after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking echocardiography. Methods: 31 patients after Fontan operation (age: median 10, 5 to 15 years, HLHS: 10 pts; TA: 9; SRV: 6; PPA: 6) were enrolled in this study. We used Vivid 7 or 9 (GE Medical System) and EchoPac as a PC workstation for assessing the atrium with speckle tracking echocardiography. We measured the atrial reservoir （ε res）, conduit （ε con） and active（ε act）strain and ε act/ ε res ratio in the acquired 4ch views. Findings were compared with left atrium of age matched 20 healthy children. Result: Atrial ε res and ε con strain after Fontan were significantly decreased compared with healthy control, respectively (24.5±7.8 vs 42.0±9.8, p＜0.0001, 14.3±6.1 vs 31.9±7.4, p＜0.0001). While, εact strain did not different between two groups(14.3±6.1 vs 31.9±7.4, ns). Thus, ε act/ε res ratio was significant increased after Fontan (0.42±0.17 vs 0.23±0.06, p＜0.0001). Atrial ε res strain well correlated with ventricular systolic longitudinal strain (r=0.52, p＜0.001), as ε con strain correlated with ventricular diastolic longitudinal strain rate (r=0.73, p＜0.0001). Conclusion: After Fontan operation, the atrial reservoir and conduit function are deteriorated, while, active atrial contraction is predominant. The atrial low compliant state would be related with ventricular performance.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-016] The assessment of the gradient of the myocardial layer strain in single right ventricle after Fontan operation using two-dimensional speckle tracking

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 田澤 星一, 中野 裕介, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 山崎 聖子 （長野県立こども病院　循環器小児科）

Keywords: Echocardiography, Strain, Myocardial strain gradient

Background: The myocardial layer strain gradient in single right ventricle is not unclear. Purpose: To clarify the gradient of the myocardial layer strain (MLS) in single right ventricle after Fontan operation (FOP) using two-dimensional speckle tracking echocardiography (STE). Methods: 19 patients in single right ventricle after FOP (age:8±2.5 yrs, HLHS: 10 pts; SRV: 9) were enrolled in this study. We used Vivid 7 or 9 (GE Medical System) and EchoPac (Ver.113) as a PC workstation for assessing the myocardial layer strain with STE. We measured the total layer global circumferential (GCST) and longitudinal strain (GLST) in mid LV short axis image and apical 4ch image. GCS and GLS both in inner and outer myocardial layer (GCSin, GCSout) and ratio of inner and outer layer strain (GCSin/GCSout and GLSin/ GLSout) were also measured. We compared with left ventricle of 14 healthy children. Result: GCST, GCSin, GSCout, after FOP were markedly decreased, respectively (15.1±3.6 vs 22.1±2.6,p＜0.001, 19.5±4.5 vs 29.8±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3.7,p＜0.001, 12.4±3.1 vs 16.0±2.4,p＜0.01). While, GLST and GLSin were mildly decreased (17.6±4.1 vs 20.5±2.3,p＜0.05, 19.7±4.3 vs 22.6±2.3,p＜0.05). GCSin/GCSout ratio after Fontan was significant decreased (1.9±0.2 vs 1.6±0.2,p＜0.001), although, GLSin/GLSout ratio was not different compared with control. (1.3±0.1 vs1.3±0.1,p＜0.001). Conclusion: In single right ventricle after FOP, the aspect of the myocardial strain gradient through ventricular wall is marked different, which may affect ventricular deformation.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-017] Fallot四徴症術後肺動脈弁逆流に対するVector Flow Mappingを用いた新しい心エコー定量評価法の試み

○中野 裕介[1,2], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 齊川 祐子[3], 蝦名 冴[3] （1.長野県立こども病院　循環器小児科,　2.横浜市立大学附属病院　小児循環器科,　3.長野県立こども病院　エコーセンター）

Keywords: Fallot四徴症, 肺動脈弁逆流, 心エコー

Background: Pulmonary regurgitation (PR) is the most common cause of the RV failure in patients after repair of tetralogy of Fallot (TOF), however, to quantify PR by echocardiography is controversial, thus, it could be measured by cardiac magnetic resonance (CMR). The aim of this study is to validate a new echocardiographic modality, Vector-Flow Mapping (VFM) for quantification of PR.Methods: Seventeen patients of repaired TOF (mean age 16y : range 2.8-31) were enrolled. The color Doppler images of RV outflow view including PA was obtained by Prosound F75 (Hitachi-ALOKA ltd) with VFM mode, and calculated the both-directional flow across the pulmonary valve as a sum of by integration of multiple sampling gate set on the line along the cardiac cycle. The ratio of regurgitation to antegrade flow of VFM (PRF-VFM) was compared to those of CMR using phase-contrast analysis (PRF-CMR). PRF-CMR＞40% is defined as a severe PR. It was also compared with the previous reported indices such as the diastolic reverse flow in peripheral PA branches, PR pressure half time, PR index and PR jet width/annulus ratio.Results: PRF-VFM (38.2±11.6%) was well correlated with PRF-CMR (38.1 ±13.2%) (r=0.83, p＜0.01) and there were good agreements (Bias±SD: -1.38±7.3%).To identify severe PR, PRF-VFM＞40% had good sensitivity (86%) and specificity (80%) , however other parameters showed high sensitivity (71-100%) but poor specificity (22-44%). Conclusion: PRF-VFM demonstrated a good agreement with PRF-CMR. PRF-VFM is handy diagnostic tool for assessing the severity of PR in repaired TOF patients.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-018] 三尖弁輪収縮期移動距離（TAPSE）を用いた小児拡張型心筋症の予後予測の検討

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

Keywords: TAPSE, 拡張型心筋症, 右心不全

【背景】右心不全の存在は拡張型心筋症（DCM）をはじめとする心不全患者の予後不良因子である。成人心不全患者においては、超音波検査での三尖弁収縮期移動距離（TAPSE）が右心機能を予測する簡便かつ再現性の高い指標として注目されているが、体格の個体差が大きい小児ではその意義について十分に検討されていない。われわれはTAPSEを年齢・体格の異なる小児にも適応できるように補正した指標を新たに考案し、小児DCM患者にお

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ける予後予測因子としての妥当性について考察した。【方法】TAPSEを三尖弁輪部-右心室心尖部間距離で割ったものを新たにeTAPSEと定義し、2014年5月から2015年1月までの間に当院もしくは関連病院で超音波検査を実施した正常小児58例およびDCM患児10例に適用した。さらに、DCM患児のうち補助人工心臓（VAD）挿入に至った症例と挿入を回避できた症例のTAPSE、eTAPSEを比較検討した。【結果】正常小児のeTAPSEの値は0.25-0.41（平均0.33±0.040）の範囲にあり、年齢や体格による差は認めなかった。VAD挿入を要したDCM患児5例と要さなかった患児5例のeTAPSEの値はそれぞれ0.13-0.16（平均0.14±0.013）、0.21-0.33（平均0.27±0.041）でVAD挿入に至った症例ではeTAPSEの値に有意な低下が認められた（p=0.001）。一方、補正前のTAPSEでもVAD挿入群と非挿入群とで有意差は認めたものの、VAD挿入群に正常範囲内のTAPSEを示す症例も観察された。【結論】eTAPSEは年齢や体格に関係なく、小児の右心機能を推定する指標として有用であると考えられた。また、小児DCM患者においてTAPSEおよびeTAPSEの低下は予後不良因子であり、eTAPSEは補正前のTAPSEよりも鋭敏な指標であることが示唆された。すでに成人ではTAPSEによる右心機能評価の有効性が証明されているが、小児においてもeTAPSEを用いて右心不全の存在を推定することで、小児DCM患者の予後予測ならびに治療の選択に寄与することが期待できる。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-019] 小児のファロー四徴症術後症例における三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)-心臓カテーテル検査データとの相関について

○永峯 宏樹, 白神 一博, 福岡 将治, 小林 弘信, 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: TAPSE, 三尖弁収縮期移動距離, ファロー四徴症

【背景】右心機能の評価はファロー四徴症術後患者の管理において非常に重要であるが、非侵襲的な評価法は未だ標準的なものはない。【目的】ファロー四徴症術後の小児例において、心臓超音波検査による三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)の有用性を検討すること。【方法】TAPSEを計測し年齢別の平均値との差（ΔTAPSE）(cm)を算出。心臓カテーテル検査にて算出した右室駆出率（RVEF）、右室心拍出量（RVCI）、右室拡張末期容積係数（RVEDVi）と比較した。【結果】年齢1歳から13歳（中央値6歳4か月）。男児6例、女児3例。TAPSE 1.44±0.12cm、ΔTAPSE -0.43±0.09cm、RVEF 52±2%、RVCI 2.95±0.2ml/min/m2、RVEDVi 107.3±7.7。ΔTAPSEはRVEF（r = 0.49, P＜0.001）、RVCI(r = 0.56, P＜0.001)と中等度の相関を示したが、RVEDVi(r = -0.07, n.s.)とは相関しなかった。【考察】MRIを用いての右室収縮機能とTAPSEとの相関は過去にも報告されている。今回、心臓カテーテル検査においてもTAPSEとRVEFおよびRVCIとの間に同様の関係がみられた。一方、右室容量負荷の評価にTAPSEは適していないと考えられた。文献的考察を含めて報告する。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-020] Vector Flow Mappingを用いた小児大動脈弓病変のエネルギー損失の評価

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 山崎 聖子[1], 梅津 健太郎[3], 齊川 祐子[2], 蛯名 冴[2] （1.長野県立こども病院　循環器小児科,　2.長野県立こども病院　エコーセンター,　3.長野県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: coarctation of the aorta, energy loss, vector flow mapping

【背景】心エコーの新しい手法であるvecter flow mapping(VFM)は、流体力学の理論を適応し角度依存なく心血管内の血流ベクトル分布を描出し、隣接するベクトルの差から大動脈弓の2次元断面上でのエネルギー損失

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(energy loss, EL)の算出が可能である。大動脈縮窄(CoA)・大動脈弓離断(IAA)では大動脈遺残病変が遠隔期の問題となるが、圧較差の少ない軽度の遺残縮窄は評価は難しい。【目的】VFMを用いて、軽症大動脈遺残縮窄のエネルギー損失を評価すること。【対象】血圧の上下肢差を認めないCoA、IAA修復後の小児8例（CoA群、うち未手術1例)。月齢1-27(中央値4.5)、体重2.9-13.9kg(中央値6.1)、体表面積0.19-0.56m^2(中央値0.31)、手術時月齢1-8(中央値2)。【方法】診断機器は日立アロカメディカル社製Prosound F75。大動脈弓を描出し、Frame rate 24-73Hz(中央値60)にてcolor Doppler画像を記録。同社製ソフトウェアでoff-line解析を行った。1心周期の大動脈弓のEL(J/m)を算出し、月齢をマッチさせた小児10例を正常対照とし、大動脈弓EL、および上行大動脈を通過する運動エネルギー量(J/m・s)(VFM上で算出可能）に対するELの比率%ELについて比較した。検定はMann-WhitneyのU検定を用い、危険率の有意水準は$p<0.05$とした。【結果】ELはCoA群、対照間で差を認めなかった(0.030±0.019 vs 0.018±0.020, NS)が、与えられたエネルギーに対するELの割合では、CoA群では正常対照に対して有意に高値であった(CoA群 21.5±10.9%、対照6.1±3.0%、$p<0.05$)。両群間で心係数、一回心拍出量に差は認められなかった。【考察】ELの絶対値ではCoA群と正常対照では差がなかったが、上行大動脈の運動エネルギーを用いて標準化すると、上下肢の圧較差が認められない軽症CoAでもELは正常対照との間に差が見られた。【結語】軽症大動脈病変においても大動脈弓ELは増加しており、VFMは新しい評価法になりうる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心筋炎③

座長:桃井 伸緒 (福島県立医科大学)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-021～III-P-025

所属正式名称：桃井伸緒(福島県立医科大学医学部　小児科学講座)

[III-P-021] 急性心筋炎に伴う不整脈

○金子 正英, 越智 琢司, 真船 亮, 佐々木 瞳, 林 泰佑, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター　循環器科）

[III-P-022] ECMO導入に至った小児心筋炎4例の検討

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[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　循環器科, 2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-023] 小児劇症型心筋炎4例の臨床経過と病理所見に関する検討

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

[III-P-024] 急性または劇症型心筋炎が疑われ，当院入院となった9例の後方視的検討 —診断と予後について—

○平井 健太[1], 重光 祐輔[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], 笠原 真悟[2], 佐野 俊二[2], 塚原 宏一[3] （1.岡山大学病院　小児循環器科, 2.岡山大学病院　心臓血管外科, 3.岡山大学病院　小児科）

[III-P-025] けいれんを呈した急性心筋炎の2例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-021] 急性心筋炎に伴う不整脈

○金子 正英, 越智 琢司, 真船 亮, 佐々木 瞳, 林 泰佑, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均（国立成育医療研究センター　循環器科）

Keywords: 急性心筋炎, 不整脈, 房室ブロック

急性心筋炎発症時に不整脈を合併することは多く、心収縮の低下とともに血行動態を悪化させ、治療に難渋することも少なくない。【目的】 急性心筋炎に伴う不整脈発生の現状と治療経過を知ること。【方法】 2002年から2014年に急性心筋炎の診断で当院に入院した症例を対象とし、不整脈発生の有無と種類、治療経過、予後を電子診療録より後方視的に調べる。【結果】34例の急性心筋炎の入院があった。不整脈を認めたのは23例(68%)。徐脈性不整脈は13例(38%)で認められ、完全房室ブロック9例、高度房室ブロック3例、Wenchebach型2度房室ブロックが1例であった。頻脈性不整脈は13例(38%)に合併し、心房頻拍2例、心室期外収縮2例、心室頻拍・心室細動が9例であった。ECMO治療を行ったのは21例(62%)、経静脈ペースメーカー留置を10例で行い、抗不整脈薬投与を必要としたのは11例であった。抗不整脈薬はNa遮断薬7例、アミオダロン5例であった。4例死亡し、30例(88%)が生存した。回復期にペースメーカー治療を要したのは1例のみで、後にペースメーカー植込みを行った。残りの9例では、洞調律化は1〜6病日（中央値4）に認められた。心室性不整脈は、集中治療開始後に全例消失した。回復後も抗不整脈剤の治療を必要としたのは、心房頻拍の2例のみであった。【考察】急性心筋炎に伴う不整脈に対する治療は、一時的なサポートのみで回復する例が多かった。回復後も不整脈が残存する例では、炎症により伝導系や心筋組織が線維化、瘢痕化まで進行したためと考えられた。どのような要因が不整脈残存に影響するか、今後も症例を重ね検討していきたい。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-022] ECMO導入に至った小児心筋炎4例の検討

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[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　循環器科,　2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: fulminant myocarditis, extracorporeal membrane oxygenation, children

【背景】心筋炎は臨床像が多岐にわたり、重症例では補助循環が必要となるケースがある。
【目的】ECMO導入に至った小児心筋炎の臨床像、予後について検討する。
【方法】2006年から2013年に当院に入院した、急性心筋炎6例のうち、ECMO導入に至った4例を対象とした。CK・乳酸値、発症から入院まで・入院からECMO導入までの期間、導入の契機、ECMO期間、予後、合併症、神経学的予後について後方視的検討を行った。
【結果】年齢は中央値7歳（1-12歳）、体重 22kg（12-34kg）。最大CK 8140 IU/L（2691-11649 IU/L）、乳酸 6.1mmol/L（2.1-8.5mmol/L）であり、ECMO非導入例と有意に差を認めた。 発症から入院までは3日（1-3日）、入院からECMO導入まで20時間（6-72時間）であった。導入の契機は3例VT、1例LOSであった。VTのうち、2例は挿管前の筋弛緩薬・鎮静薬の使用が引き金となった。ECMO期間は130時間（107-153時間）であった。ECMOに伴う合併症は1例譫妄、1例腓骨神経麻痺であった。全例生存退院し、退院後の心収縮能は全例正常範囲であった（LVFS 32-36%）。退院前の頭部MRIでは3例正常、1例は低酸素性虚血性脳症を呈していた。
【考察】小児心筋炎に対するECMOは比較的安全に行えていた。ショック・不整脈が起こる可能性を常に念頭に置き、密に管理を行い、導入の準備をするよりほかない。導入の基準は明確ではないが、心室性不整脈の頻度の増加があれば早期の導入も考慮してよいのかもしれない。導入時期を逸しないことが、予後の改善、合併症の回避につながる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-023] 小児劇症型心筋炎4例の臨床経過と病理所見に関する検討

○松長 由里子[1], 上野 高義[1], 平 将生[1], 小澤 秀登[1], 金谷 知潤[1], 荒木 幹太[1], 小垣 滋豊[2], 戸田 宏一[1], 倉谷 徹[1], 澤 芳樹[1]
（1.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座　心臓血管外科学,　2.大阪大学大学院医学系研究科　小児科学）
Keywords: 劇症型心筋炎, 心筋カルシウム沈着, 病理組織

補助循環の積極的な使用により劇症型心筋炎(Fulminant Myocarditis:FMC)の救命率は上昇傾向にある. 救命できた症例の多くは心機能の回復を認め ,長期にわたって心機能を維持できるとされている.しかし心機能が回復せず心筋炎後心筋症となり補助人工心臓(VAD:Ventricular Assist Device)装着を必要とする症例もある.心機能予後の予測因子は不明であるが,心筋へのカルシウム沈着を認める症例は特に予後不良とされている.当院で経験したFMC4例(男児2名,女児2名)について臨床経過,病理所見を提示し, 細胞内のカルシウム代謝に関与し,また心不全で発現量が減少するといわれているRyR2(Ryanodine Receptor type2),SERCA2a(Sarco-endoplasmic Ca2+-ATPase2) に対する免疫染色を行ったので報告する.[方法]HE染色Masson-Trichrome染色,Von Kossa染色,免疫組織染色(RyR2,SERCA2a他)を行い組織学的検討を行った.[結果]全例で血行動態の破綻による臓器障害を認め,開胸下に心尖部脱血を行いCentral ECMO装着を行った.急性期死亡は1例で,周術期の脳血管障害によるものであった.1例は心機能の回復を認め,9日間のサポートの後ECMOから離脱した.心機能が回復しなかった症例は2例であり,うち1例は移植登録の後補助人工心臓装着を行った.病理所見については全例でリンパ球浸潤を認めておりFMCとして矛盾しない組織像であった.心機能の回復を認めなかった2例では壊死や変性は高度であり著明なカルシウムの沈着を認めた.線維化は全例で軽度であった.正常心筋と比較しRyR2,SERCA2aの免疫染色では明らかな違いを認めず,カルシウム沈着を認めた症例でも明らかな違いは認めなかった.[まとめ]今回検討した4例において,心機能が回復しなかった2例には著明なカルシウム沈着を認めた.全例で線維化は軽度であった.RyR2,SERCA2aについて違いは認められず,カルシウム沈着や,FMCにおける心不全の機序についての考察には至らなかった.

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-024] 急性または劇症型心筋炎が疑われ，当院入院となった9例の後方視的検討―診断と予後について―

○平井 健太[1], 重光 祐輔[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], 笠原 真悟[2], 佐野 俊二[2], 塚原 宏一[3] （1.岡山大学病院　小児循環器科,　2.岡山大学病院　心臓血管外科,　3.岡山大学病院　小児科）
Keywords: 心筋炎, ECMO, 心筋生検

【背景】心筋炎の診断には他疾患の除外が必要となるため，詳細な精査が必要となる．また迅速なECMO適応の判断，導入は良好な予後につながる可能性がある．【方法】2004年1月1日から2014年12月31日までの11年間で，急性または劇症型心筋炎が疑われ，当院入院となった9例につき後方視的に検討を行った．【結果】年齢は2ヶ月～13歳11ヶ月(中央値8ヶ月)．他院からの転院が8例，直接来院が1例であった．症状は発熱，哺乳不良，嘔吐など非特異的であり，心拡大や心収縮能低下，不整脈から心筋炎が疑われた．当院入院後の精査で大動脈縮窄症と診断した症例が2例あり，いずれも同日緊急手術を施行した．その他の7例は急性または劇症型心筋炎と暫定診断した．7例のうち全例でmPSL pulse，IVIGを施行し，5例でECMO管理，1例で完全房室ブロックのためtemtorary pacingを要した．1例は，入院時の心エコーで心尖部のバルーン状拡張・無収縮を認め，心電図の経時的変化，心筋シンチなどから，たこつぼ型心筋症と最終診断した．3例はECMO導入後も頻拍発作(AT,VT)の管理に難渋し，1例で左心耳切除，2例でAblationを施行した．左心耳切除を施行した1例は，心筋生検で心筋炎は否定的であり，tachycardia induced cardiomyopathy(TIC)と最終診断した．予後としては，劇症型心筋炎の1例は，心停止後にECMO導入となったこともあり重篤な低酸素性脳症を呈し，遠隔期に心機能低下し死亡した．それ以外の症例は神経学的後遺症なく，心機能も正常化した．【考察】心筋炎と他疾患との鑑別には，心電図，心エ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

コー，心筋生検などが有用であり，総合的に診断する必要がある．詳細な精査と迅速にECMO導入を行うことで，1例を除き良好な予後が得られた．

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-025] けいれんを呈した急性心筋炎の2例

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

Keywords: 急性心筋炎, けいれん, 不整脈

【背景】急性心筋炎は病初期には多彩な症状を呈することが知られている。今回、けいれんを契機に急性心筋炎と診断された2例を経験したので報告する。【症例１】6歳男児。全身倦怠感で発症し、近医受診にて経過観察の指示を受けた。3病日に1分程度の全身強直性けいれんが出現した。救急車内で持続性心室頻拍が記録された。ICU入室直後より急激な意識レベル低下とバイタルサインの不安定を認め、蘇生開始と並行して経皮的人工心肺補助装置(PCPS)を装着した。一時的に高度ポンプ失調を認めたが、8日間でPCPS離脱可能であった。神経学的後遺症なく退院した。【症例２】12歳男児。嘔吐下痢で発症し、近医受診にて経過観察の指示を受けた。4病日に1分程度の全身強直性けいれんが群発した。救急車要請し、紹介元で高度房室ブロックを認め、当院ICUへ搬送された。ICU入室後1時間で血圧低下および高度房室ブロックの進行を認め、緊急で経皮的ペースメーカ植え込みを行った。5日間のペースメーカ管理を要したが、洞調律に回復した。神経学的後遺症なく退院した。【まとめ】けいれんを呈する急性心筋炎は致死的な経過をとり、早期に濃厚な医療介入を要した2例を経験した。今後の課題としてはけいれんを発症する前に急性心筋炎の可能性を考慮した診療の啓蒙が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

カテーテル治療④

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-026～III-P-030

所属正式名称：田中敏克(兵庫県立こども病院　循環器科)

[III-P-026] 肺動脈閉鎖、BT shunt術後のshunt閉塞に対し、冠動脈用バルーンを使用した再開通術を行い段階的なカテーテル治療でGlenn手術に到達した1例

○山崎 優貴, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 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病院　小児科）

[III-P-027] 純型肺動脈閉鎖症に合併する類洞交通に対する経皮的コイル塞栓術

○橋本 康司, 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）

[III-P-028] 純型肺動脈閉鎖に対して経皮的肺動脈弁拡大術を行い、良好な経過をたどった一例

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

[III-P-029] 本邦における心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(PA/IVS)に対するカテーテルインターベンションの治療成績についての検討

○藤本 一途[1], 藤井 隆成[1], 富田 英[1], 金 成海[2], 小野 安生[2], 小林 俊樹[3], 大月 審一[4], 矢崎 聡[5] （1.昭和大学横浜市北部病院　循環器センター, 2.静岡県立こども病院　循環器科, 3.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科, 4.岡山大学病院　小児循環器科, 5.国立循環器病研究センター　小児循環器科）

[III-P-030] 先天性門脈体循環シャントに対するカテーテル治療及び肺血管拡張薬の肺高血圧症に対する効果

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-026] 肺動脈閉鎖、BT shunt術後のshunt閉塞に対し、冠動脈用バルーンを使用した再開通術を行い段階的なカテーテル治療でGlenn手術に到達した1例

○山崎 優貴, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 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病院　小児科）

Keywords: 肺動脈閉鎖, シャント閉塞, 冠動脈用バルーン

【背景】チアノーゼ性心疾患の体肺動脈shunt閉塞は重篤な状態に陥りため迅速な対応が要求される。今回、我々はBT-shunt術後のshunt閉塞に対し冠動脈用バルーンを使用した再開通術を行い、以後段階的なカテーテル治療を施行しGlenn手術に到達した症例を経験した。文献的な考察を含め報告する。 【症例】3か月、女児。診断はAsplenia, SRV, CAVC, PA, PDA。日齢44 体重3240gでmodified BT-shunt(3.5mm)施行。日齢48高肺血流により全身状態が悪化したためshuntに対し clippingを施行した。月齢3 SpO2 47%まで低下。心エコーでshunt flow確認できずshunt閉塞と判断し緊急カテーテル検査を施行した。造影でshunt閉塞を確認した。shuntをワイヤーが通過したのでそのままCoyote ES monorail(3.0×20)を使用しバルーン拡張術を施行した。拡張後の造影ではshunt血管のくびれを残していたが再開通が確認できたため終了した。4ヶ月BW4660g 心臓カテーテル検査施行し、shunt血管狭窄に対しIntegrity(3.5×12 ×14)を用いてstent留置術を行った。8ヶ月 心臓カテーテル検査施行。stent狭窄を確認したためSterling MONORAIL(3.5×20)でバルーン拡張術施行。SpO2は術前80%から 87%に改善した。11ヶ月Glenn手術を施行。術後経過は良好である。【考察】BT shunt閉塞症例に対し、段階的カテーテル治療を行い、Glenn手術に到達した症例を経験した。BT-shunt閉塞に対して冠動脈用バルーンを使用した再開通術を行い段階的なカテーテル治療でGlenn手術に到達した1例を経験した。BT shunt閉塞に対するバルーン拡張術が無効であった症例や緊急手術を要した症例の報告もあるが、早期に介入すればカテーテル治療で再開通できることもあり治療のoptionとして考慮されるべきである。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-027] 純型肺動脈閉鎖症に合併する類洞交通に対する経皮的コイル塞栓術

○橋本 康司, 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: 純型肺動脈閉鎖症, 類洞交通, コイル塞栓術

【背景】純型肺動脈閉鎖症の成人期の問題のひとつに類洞交通(SC)拡大があり、心筋虚血や容量負荷による心不全例を合併する例もある。しかし、SCの自然歴、非自然歴は不明で、突然死の報告もある。今回、巨大なSCに対してコイル塞栓術を施行した2症例の経過を報告する。【症例】症例1；27歳女性。TCPC術後。回旋枝(LCx)から右室心尖部に開口するSC。左室前壁虚血のため、コイル塞栓術施行。SCの遠位側にデタッチャブルコイル23個使用し閉塞を確認した。閉塞直後からSC内の造影剤の停滞を認め、ワーファリンを開始した。術後半年、1年半後のカテーテル検査では、LCxの径は、11.5mm→4.8mm→4.5mmと縮小し、経過とともに残存するSCの縮小と短縮を認めた。また、術前にはみられなかったSCと思われた血管からの冠動脈分枝が良好に造影され、拡大血管の全てがSCではないことがわかった。症例2；40歳女性。One and a half repair術後。左冠動脈および右冠動脈(RCA)から右室心尖部に開口するSC。左室前壁虚血を認め、コイル塞栓術施行。蛇行の緩やかなRCAからのSCに対し遠位側にマイクロコイルを留置できた。さらにデタッチャブルコイル2個を留置し閉塞を確認した。術直後からSC内の造影剤の停滞を認め、ワーファリン開始。術後半年のカテーテルでは、RCAの径は6.0mm→5.5mmと縮小し、SCは2.5mm→1.2mmと縮小していた。症例1と同様に、冠動脈の分枝がSCと考えていた血管より良好に造影された。【考察】コイル塞栓により術後SCは細くなり、末梢冠動脈は良好に視認可能となる。拡大したSCに対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

する塞栓後は、抗凝固剤を使用する必要がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-028] 純型肺動脈閉鎖に対して経皮的肺動脈弁拡大術を行い、良好な経過をたどった一例

○赤木 健太郎, 福山 緑, 伊藤 由依, 菅 仁美, 宮本 尚幸, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院　小児科）
Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 経皮的肺動脈弁拡大術, カテーテル治療

【背景】純型肺動脈閉鎖(PAIVS)は先天性心疾患の約3%を占め、その病態には多様性があり、治療方針の決定には十分な評価が必要である。近年、カテーテル治療が選択される機会が増加しており、適切な症例に対しては有効な治療法である。【症例】日齢11男児。妊娠24週3日にIUGRの指摘あり胎児心エコーを施行。PAIVS・DA・FO・TR severeの診断。妊娠37週0日、2422g、Apgar 8/8で出生。超音波検査で同様の診断であった。1.肺動脈弁は膜様閉鎖、2.右室依存性の類洞交通がない、3.右室容積が保たれ、3部位が存在する、4.三尖弁径Z score=0.2であることより経皮的肺動脈弁拡大術(PTPV)での治療が可能と判断。lipo-PGE1製剤でDAを維持し、日齢11にPTPVを施行。4Fr Judkins右冠動脈カテーテルを使用して右室流出路へ到着し、0.025”radifocusワイヤー（strait, soft end）で弁を穿通。最終的に肺動脈弁輪径の117%となる6mm(6.26mm at 10atm), Sterlingバルーンカテーテルを使用しwaistの消失を得た。直後よりrandiololを使用して右室流出路狭窄の進行を抑制し、POD9にlipo-PGE1より離脱。POD19にrandiololからatenolol内服に変更、POD24にはatenololも中止とした。以降、PR slight、TR moderateで経過し、術後約2ヶ月で体重増加を待ち、退院となった。【考察】PAIVSに対するPTPVは、一定の基準を満たす症例に対しては有用な方法である。超音波や造影所見を元に、適切なデバイスを選択し穿通の位置および方向を誤らなければ、安全に行えると考える。今後、更なる症例の蓄積と治療法の確立が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-029] 本邦における心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(PA/IVS)に対するカテーテルインターベンションの治療成績についての検討

○藤本 一途[1], 藤井 隆成[1], 富田 英[1], 金 成海[2], 小野 安生[2], 小林 俊樹[3], 大月 審一[4], 矢崎 聡[5] （1.昭和大学横浜市北部病院　循環器センター，　2.静岡県立こども病院　循環器科，　3.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科，　4.岡山大学病院　小児循環器科，　5.国立循環器病研究センター　小児循環器科）
Keywords: 肺動脈閉鎖, カテーテル治療, 日本Pediatric Interventional Cardiology学会

【背景】本邦におけるPA/IVSに対するカテーテルインターベンション(CI)の治療成績の推移については未だ明らかにされていない。【目的】本邦でのPA/IVSに対するCIの治療成績の推移を明らかにすること。【方法】2000年から2013年まで日本Pediatric Interventional Cardiology学会が行ってきたアンケート調査によるCIの集計から2000から2006年の前期、2007年以降の後期に分けて施行数・成功数・合併症数について検討を行う。【結果】この期間のアンケート協力施設数は63-124（90±16、平均値±標準偏差、以下同じ）であった。総施行症例数278例、総成功症例数200例で成功率72%であった。年間のCI施行症例数・成功症例数・合併症数は9-26 (20±5)、7-20 (14±4)、0-9 (4±2)であった。合併症発生率は0-47 (20±13)%で、前期・後期での合併症発生率は13-44 (23±11)%、0-47 (17±14)%で有意差はなく、内訳は右室穿孔21・心タンポナーデ8・透視2時間以上5・高度不整脈4例であった。期間中の重篤な合併症（外科手術介入、死亡、中枢神経系合併症の合計）は11例で手術・死亡症例数は8(3%)、3例(１%)であった。手術理由は心タンポナーデ4、右室穿孔1、不明3例で死亡理由は心タンポナーデ1・右室穿孔1・敗血症1例であった。【考察】2006年のThe Annals of Thoracic SurgeryでのCincinnati

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Children's HospitalのCIによる合併症発生率が21%であり、Radiofrequency ワイヤーが導入される前の本邦の成績はほぼ海外に比肩しうると考えられるが、期間を通じて合併症発生率の低下はなく、右室穿孔・心タンポナーデを回避する新たなmodality・手技の確立が望まれる。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-030] 先天性門脈体循環シャントに対するカテーテル治療及び肺血管拡張薬の肺高血圧症に対する効果

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

Keywords: 門脈体循環シャント, 肺高血圧, カテーテル治療

【背景】先天性門脈体循環シャント(CPSVS)において、肺高血圧症は最も致命的な合併症である。CPSVSに対するカテーテル治療は1999年に初めてcoil塞栓術で報告されたが、以後もまとまった報告は少なく、近年登場した肺血管拡張薬の併用を含め、その肺高血圧症に対する効果は不明である。【方法】過去10年間に当院にてCPSVSに対してカテーテル治療を行った9例における臨床経過、検査所見、治療選択、肺高血圧合併例の転帰について診療録を元に後方視的に検討した。また1999年以降の報告についても同様に検討した。【結果】男児5例、女児4例、初回治療時の年齢は1-18歳(平均7.2歳)。肝外シャントが8例(脾腎シャント5例、胃腎シャント2例、上腸間膜-奇静脈シャント1例)、肝内シャントが1例(右門脈-中・右肝静脈)。単発が6例、多発が3例であった。治療はcoil塞栓術が6例、BRTOが3例で、術中合併症はBRTOの1例に発熱を認めたのみであった。肺高血圧は3例でみられ、1例はCPSVSの塞栓のみで改善した。2例は塞栓のみでは改善せず、肺血管拡張薬の併用で改善した(平均観察期間 5.3±5.1年、推定右室圧 塞栓前 61.7±5.7 → 塞栓後 50.0±11.4、遠隔期 48.0±12.3 mmHg)。また過去の報告は全24例でcoil塞栓術11例、BRTO2例、Amplazter Vascular Plug12例、ステント3例、umbrella2例（重複あり）。肺高血圧合併は5例で、4例で改善したが1例は肺血管拡張薬を併用していた。【まとめ】カテーテル治療のみで肺高血圧の改善が得られるとは限らないが、少なくとも進行を抑制することができると考えられ、肺血管拡張薬の併用により全例で肺高血圧の改善が得られた。診断後は速やかに適応を判断した上で、適切な集学的治療を行うことが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

カテーテル治療⑤

座長:佐川 浩一 (福岡市立こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-031～III-P-038

所属正式名称：佐川浩一(福岡市立こども病院　循環器科)

[III-P-031] 当院施行の成人先天性心疾患へのカテーテルインターベンションの特徴

○工藤 嘉公, 須田 憲治, 岸本 慎太郎, 吉本 裕良, 鍵山 慶之 （久留米大学病院　小児科）

[III-P-032] 成人先天性心疾患に対するカテーテル治療、症例数・疾患・治療内容とその変化

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

[III-P-033] シース留置後の両側大腿動脈狭窄に対してバルーン拡張を施行した右側相同心の乳児例

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 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）

[III-P-034] Clippingをした人工血管へのballoon dilationによるdeclipping

○中野 智[1], 那須 友里恵[1], 早田 航[1], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 猪飼 秋夫[2] （1.岩手医科大学附属病院　小児科,　2.岩手医科大学附属病院　心臓血管外科）

[III-P-035] カテーテル治療抵抗性の腎血管性高血圧―自家腎移植が有効であった一例―

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

[III-P-036] 高ガラクトース血症により発見されコイル塞栓術を施行した先天性門脈体循環シャントの2例

○川合 英一郎[1], 木村 正人[1], 高橋 怜[1], 大軒 健彦[1], 川野 研悟[1,2], 柿崎 周平[1,3], 坂本 修[1], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院　小児科,　2.宮城県立こども病院　循環器科,　3.柿崎小児科）

[III-P-037] 新生児期に行った心臓カテーテル治療から見た胎児診断症例の検討

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

[III-P-038] Vascular Plugを用いてRV-PAシャントを閉鎖した2例

○咲間 裕之, 中本 祐樹, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知美, 嘉川 忠博, 朴 仁三 （榊原記念病院　小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-031] 当院施行の成人先天性心疾患へのカテーテルインターベンションの特徴

○工藤 嘉公, 須田 憲治, 岸本 慎太郎, 吉本 裕良, 鍵山 慶之 （久留米大学病院　小児科）
Keywords: 成人先天性心疾患, インターベンション, ステント

背景：成人先天性心疾患(ACHD)の患者は年々増加しておりカテーテルインターベンション(CI)の対象になる症例も増えている。目的：当院施行のACHDへのCIの特徴を調査すること。対象：2010~2014年に当院CI施行の18歳以上の例で、31人の患者に対してのべ38回のCI施行。2014年からはASO患者15人とADO患者1人含まれたが、それらを除いた15人のべ21回のTCIについて検討した。結果：年齢は中央値27歳（18-64歳）。全員がADL自立の患者。症例の内訳はFontan術後が4人で6回のCI（コイル塞栓3回、PAステント留置2回、fenestration作成1回）、CoAが4人で5回のCI（ステント4回とステント再拡張1回）、術後肺動脈狭窄が2人（ステント1回、バルーン1回）、術後SVC症候群1人で3回のCI（バルーン2回、ステント1回）、肺動静脈瘻(PAVF)が1人でコイルが2回、Scimitar症候群へMAPCAとIVC-PVシャントのコイルが1人、PA+VSDのMAPCAバルーンが1人、PDAコイルが1人。CIの目標達成は13/15(87%)。ただし、5人が短期間に複数回のCIを必要とした。複数回施行の理由は、手技を2回に分けたものが4人で、再狭窄によるものが1人。Native病変への治療の患者は6人（CoA:3、PDA:1、PAVF1、Scimitar:1）。合併症が1例であり、PA+VSD例で術後に大腿仮性動脈瘤形成し、数日の圧迫止血後に外科的血管形成術となり、安静解除後に奇異性脳塞栓を起こし右片麻痺が残った。考察：ACHDのCIは、体格によるデバイスの選択性が高くCIの良い適応である。ただし、対象の病変サイズが大きいため手技時間を長く要する例があり複数回に分けて施行する必要があった。また、未修復のチアノーゼ型CHD例も対象となり、それらは合併症のリスクが高い。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-032] 成人先天性心疾患に対するカテーテル治療、症例数・疾患・治療内容とその変化

○小林 俊樹[1], 葭葉 茂樹[1], 小島 拓朗[1], 清水 寛之[1], 熊本 崇[1], 安原 潤[1], 住友 直方[1], 枡岡 歩[2], 宇野 吉雅[2], 鈴木 孝明[2]
（1.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科,　2.埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓外科）
Keywords: adult, IVR, CHD

【目的】2007年4月に開院となった当院の先天性心疾患(CHD)に対するカテーテル治療(IVR)の中で成人症例の比率及び、その治療内容について検討を行ったので報告する【対象及び方法】20歳以上の症例を成人症例とし、症例数や疾患内容の推移やその治療内容について検討を行った。【結果】2007年4月から2014年12月末までの総IRV数は約840例であった。内成人症例は113例であった。疾患別ではASD 94例、PDA 10例、肺動静脈瘻(PAVF)単独 2例、単心室(SV)系に合併したPAVF 2例、Fontan術後のVV shunt 1例、SV Stent(SVCとLPA) 1例、冠動静脈瘻に対するcoil閉鎖 1例、喀血合併のSVに帯するAPCA coilが1例であった。PDAの2例では大動脈弁疾患を合併しており、将来的に人工心肺を用いた手術が必要であるため、PDAによる人工心肺下の循環不全を予防する目的の依頼であった。【考案】初期の4年間はASDとPDAの症例のみであった。ASDは当初年間20例を超える成人症例数であったが、成人施設でもASOによるASD閉鎖が可能となった以降は年間10例弱となっている。しかしそれとは反比例して、徐々に当院にて特殊なIVRが試行可能な事が知られだし、院内だけでなく他院よりPAVFなどの疾患が当科へ直接紹介されてくるようになってきている。またFontan症例の遠隔期合併症へのIVRも徐々に増加してきている。成人症例の増加だけではなく、マクロコイルの発達やAmplatzer vascular plug(AVP)の登場により、より難しい治療でも可能になってきている事も原因と考えられた。【結語】治療機器の進歩により、IVRによりQOL向上が期待できる成人先天性心疾患症例が以前より増加している。機器の特性をよく理解し、積極的な治療を行うべきと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-033] シース留置後の両側大腿動脈狭窄に対してバルーン拡張を施行した右側相同心の乳児例

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 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: バルーン拡張, 大腿動脈, 乳児

【はじめに】複雑心奇形の症例は生後早期より頻回のカテーテル治療を要する場合があるため、シース留置によるアクセスルート血管の狭窄はその後の治療戦略に影響を与える重大な合併症となる。今回我々はシース留置後、両側大腿動脈狭窄をきたした乳児に対しバルーン拡張術を施行し、良好な開存を得たため報告する。【症例】右側相同心、共通房室弁、右室型単心室、肺動脈閉鎖、動脈管開存の女児。2558gで出生し、日齢44に右BTシャント(3.5mm)を造設した。術後アスピリンを投与していたが、生後3ヶ月時にシャント閉塞をきたし、緊急でバルーン拡張術を施行した。この時体重3928ｇ、4フレンチのシースを右大腿動脈に留置した。生後4ヶ月時(体重4660g)、残存するシャント狭窄に対しステント留置を施行、その際右大腿動脈を触知できず、左大腿動脈に4フレンチのシースを留置した。下行大動脈造影にて右大腿動脈が糸状に狭窄していたため、バルーン拡張術を試みた。下行大動脈分岐部にJR3.5を留置、マイクロカテーテルで狭窄部を通過した。その後Coyote 3.0×40mmで6気圧より8気圧まで段階的に拡張、良好な開存を得た。右大腿動脈は生後8ヶ月(体重6.8kg)にステント再拡張のカテーテルを施行した際、アクセスルートとして使用できた。ステント再拡張後の下行大動脈造影で左大腿動脈に狭窄を認めたため、前回と同様にアプローチしバルーン拡張術を試みた。Sterling 3.0×40mmを6気圧、Shiden 1.5×15mmを10気圧、Coyote 2.0×40mmを6気圧、Angio Sculpt 3.0×10 mmを12気圧まで段階的に拡張、合併症なく開存を得た。【考察】体格が小さな児にシースを留置する際は、その後の血管狭窄を想定するべきである。生じた狭窄に対するバルーン拡張術は安全で有効な手段である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-034] Clippingをした人工血管へのballoon dilationによるdeclipping

○中野 智[1], 那須 友里恵[1], 早田 航[1], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 猪飼 秋夫[2] （1.岩手医科大学附属病院　小児科,　2.岩手医科大学附属病院　心臓血管外科）

Keywords: BT shunt, clipping, PTA

【背景】mBTsやRV-PA shuntは術後早期の肺血流過多による心不全と、術後遠隔期の過度の低酸素血症を避ける必要がある。しかし、人工血管のサイズや吻合部位だけでは肺血流量の調整が困難な場合があり、人工血管に対するclippingは有効な手段の一つである。当院ではshunt手術時に遠隔期のballoon dilationによるdeclippingを前提として clippingを行っている。今回、肺血流量の増加を目的としballoon dilationによるdeclippingを施行した3症例を報告する。
【対象】症例1：Ebstein's anomaly。出生体重が2244gで生後1日にStarnes手術を施行したが、3mm graftでも肺血流過多と判断しclippingを併用のmBTsを施行した。生後2か月時にballoon dilationによるdeclippingを施行しSpO_2は75%から80%に改善した。その後、生後6か月時まで待機して両方向性グレン手術を施行した。
症例2：PA、VSD、MAPCA、severe AR。生後2か月時にAVPとunifocalizationに加え、clippingを併用の5mm graftでRV-PA shuntを施行した。外来でSpO_2の低下を認めたため、生後9か月時にballoon dilationによるdeclippingと左肺動脈狭窄に対するPTAを施行しSpO_2は85%から90%に改善した。現在、根治手術を待機中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

症例3：PA、VSD、MAPCA。 生後10か月時にunifocalizationとclippingを併用の5mm graftでmBTsを施行した。体重増加不良とSpO_2の低下を認めたため、1歳3か月時にballoon dilationによるdeclippingと左肺動脈狭窄に対するPTAを施行しSpO2 は75%から80%に改善した。現在、根治手術を待機中である。
【考察】人工血管に対するclippingとballoon dilationによるdeclipping により肺血流を調整することができ、より安全で長期的な血行動態の安定化と至適手術時期を計画できる。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-035] カテーテル治療抵抗性の腎血管性高血圧―自家腎移植が有効であった一例―

○若宮 卓也, 鈴木 彩代, 河合 駿, 中野 裕介, 渡辺 重朗, 鉾碕 竜範, 岩本 眞理 （横浜市立大学附属病院　小児循環器科）
Keywords: 腎血管性高血圧, 線維筋性異形成, 内膜

【背景】小児の線維筋性異形成による腎動脈狭窄に対しては、カテーテル治療が有効であることが多い。しかし、我々は4回のバルーン腎血管形成術（PTRA）を行うも再狭窄を来たし、最終的に自家腎移植を行い、血圧の改善に成功した例を経験したので報告する。【症例】5歳男児。頭痛、嘔吐を主訴に近医受診した際に、血圧210/140mmHgと著しい高血圧を指摘された。降圧薬3剤（アムロジピン、エナラプリル、ロサルタン）導入後、血管造影検査で右腎動脈の近位部に最狭窄部0.6mm、狭窄長10mm（参照径3.0mm）を確認し、腎血管性高血圧と確定診断した。同部位に対し、PTRAを計4回施行した。1回目：使用カテはSHIDEN 2.5mm×20mm、最狭窄部は0.6→1.7mmに拡張。2回目：Bandicoot Rx 3.5mm×20mm、0.6→2.2mmに拡張。3回目：AngioSculpt 3.5mm×20mm、0.9→2.9mmに拡張。4回目：small Peripheral Cutting Balloon 3.5mm×15mm、0.9→3.4mmに拡張。いずれも治療後の短期間は効果が得られ、一時的に降圧薬の減量が可能であったが、1-3か月で増悪した。カテーテル治療は限界と判断し、最終的に自家腎移植を行う方針とした。4回目のPTRAから8カ月後の7歳時（診断から2年後）に手術を施行。手術は右腎動脈本幹を内腸骨動脈に端端吻合を行った。腎動脈狭窄部の病理所見は、強い内膜の肥厚が目立つが中膜には所見は乏しく、比較的稀な、内膜に主要病変を有する線維筋性異形成であった。また一部に中膜まで至る解離も確認され、PTRAによる一定の効果も確認された。移植後1年以上経過しているが、降圧薬1剤のみで血圧は110/60mmHg程度に保たれており、腎動脈の再狭窄は認めていない。【考察】本症例はPTRAを繰り返したがいずれも短期間で再狭窄を来たした。病変の首座によりPTRAの効果が左右される可能性が示唆された。【結語】PTRAによる効果が乏しい腎血管性高血圧に対しては、小児においても自家腎移植は有効な選択肢と考えられる。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-036] 高ガラクトース血症により発見されコイル塞栓術を施行した先天性門脈体循環シャントの2例

○川合 英一郎[1], 木村 正人[1], 高橋 怜[1], 大軒 健彦[1], 川野 研悟[1,2], 柿崎 周平[1,3], 坂本 修[1], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院小児科,　2.宮城県立こども病院　循環器科,　3.柿崎小児科）
Keywords: コイル塞栓術, 門脈体循環シャント, カテーテル治療

【はじめに】先天性門脈体循環シャントはしばしば代謝異常を伴わない高ガラクトース血症をきたすことがあり、新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症を指摘された症例の精査の過程で発見されることがある。今回、新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症を指摘され、門脈体循環シャントと診断された2症例に対してコイル塞栓術を施行し、良好な経過を得たので文献的考察を加えて報告する。【症例】2症例とも当初よ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

りガラクトースに加え総胆汁酸(TBA)の上昇があり静脈管開存が疑われたが、超音波検査では静脈管開存は指摘できなかった。しかし、CT検査にて1例目で肝外門脈体循環シャント、2例目で門脈－左腎静脈シャントが指摘された。カテーテルによる試験閉塞で門脈圧の上昇がないこと(それぞれ22mmHg、16mmHg)を確認した後、コイル塞栓術が施行された。治療後には症例1でガラクトースは20.8mg/dlから0.1mg/dl、TBAは167.8から3.8μmol/lへ、症例2ではガラクトースが17.9から0.2mg/dl、TBAが49.3から2.9μmol/lへの低下が確認された。また、門脈圧亢進症状もなく経過は良好である。【考察】高ガラクトース血症の原因として代謝異常が知られているが、報告ではマススクリーニングで指摘された症例の1割程度が門脈体循環シャントによるものであり、肝外シャントの報告もある。高ガラクトース血症においてTBAが高値の場合には門脈体循環シャントを鑑別すべきであり、肝外シャントも充分に検索すべきである。シャントの治療は外科的に結紮する方法もあるが、コイル塞栓術ではバルーンカテーテルを用いた試験閉塞や門脈造影が可能で、コイル塞栓術後の門脈圧亢進の有無を判断できる点で有利であり、美容的な問題も少ない。門脈体循環シャントの治療では積極的にコイル塞栓術を検討すべきである。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-037] 新生児期に行った心臓カテーテル治療から見た胎児診断症例の検討

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

Keywords: 胎児診断, カテーテル治療, 動脈管依存性心疾患

【背景】胎児診断は分娩を計画的に行い、適切な時期での治療介入により児の予後を改善させる報告がある一方、予後に影響しないとの報告もある。今回、胎児診断の有用性を新生児期に行ったカテーテル治療(以下CI)の側面から考察する。
【方法】2005年1月1日から2015年1月1日までの10年間に当院で新生児期にCIを行った75例(80回)が対象。胎児診断例(以下A群、13例)と生後診断例(以下B群、62例)に分けて検討する。
【結果】疾患の内訳は
TGA30例、PA/IVS9例、vPS10例、HLHS7例、RV7例、TA3例、TAPVR2例、MA2例、SLV2例、IAA 1例、SRV1例、critical AS1例。CIはBAS55回、PTPV16回、PDA stent留置7回、TAPVR stent留置 1回、PTAV1回（計80回）。生後診断例の契機はチアノーゼ52例、心雑音6例、呼吸障害3例、その他1例。平均在胎週数はA群37週6日、B群39週0日(P=0.009)、平均出生体重はA群2627g、B群2993g (P=0.002)。搬送時の平均日齢はA群4.46日、B群4.24日(P=0.903)。搬送時の血液ガス分析による pH,Lac,BE(P=0.583,P=0.054,P=0.10)に優位差を認めなかった。搬送当日の緊急CIはA群1例に対し、B群16例(うちショック症例4例でpH＜7.0は2例)と多く認めた。しかし、CIの成功率(A群10/15 B群58/65 P=0.071)、合併症の割合(A群3/15 B群5/65 P=0.340)、両群の生存率(P=0.099)に有意差を認めなかった。
【考察】胎児診断の有用性として動脈管依存性心疾患に対するLipPGE1投与やBASなどの緊急CIが挙げられる。A、B群の搬送時の全身状態(pH,Lac,BE)に優位差を認めなかったが、生後診断例が出生施設から専門施設を経由し内科的治療介入が行われ搬送される当院の特性によるものと考える。そのような背景から今回CIの側面から予後を検討したが、緊急CI症例はB群に多く認めたが全体の症例数が少なく、統計学的考察はできなかった。また、CIの成功率、合併症、そして生存率に有意差を認めず、本検討では胎児診断の有用性は確認できなかった。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:38 AM ポスター会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-P-038] Vascular Plugを用いてRV-PAシャントを閉鎖した2例

○咲間 裕之, 中本 祐樹, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知美, 嘉川 忠博, 朴 仁三 （榊原記念病院　小児循環器科）

Keywords: カテーテル, Vascular Plug, HLHS

【背景】 Norwood型手術において、BDG時にRV-PA Conduitを残す場合があるが、時にその後の肺血流量調節に難渋する。RV-PA Conduitを閉鎖する場合、開胸下で外科的に行うのが一般的であるが、2014年度からAmplatzer Vascular Plug(以下AVP)が本邦でも保険償還され、RV-PA Conduit閉鎖に対しても使用可能である。【目的】 当院でAVPを用いてRV-PAシャントを閉鎖した2例の報告【症例1】 生後7か月女児、HLHS BDG術後生後57日Norwood（5mm RV-PA shunt）、生後5か月 BDG (RV-PA clipping)施行。BCPS術後3週頃から心不全の増悪あり。内服による抗心不全療法が奏功せず、容量負荷改善目的でAVPによるRV-PAシャント閉鎖術を施行。RV-PA Conduitの閉鎖試験後、Vascular Plug2 6mm×6mmを用いて塞栓術を施行。閉鎖後肝腫大改善(4横指→1横指)、心機能改善(RVFAC 21%→27%)といった容量負荷軽減による心不全症状の改善を得て退院可能となった。【症例2】 生後8か月女児、Turner症候群 HLHS PLSVC 両側BDG術後生後1か月 Norwood(5mm RV-PA shunt)、生後4か月 両側BCPS(RV-PA clipping)。術後徐々にチアノーゼの進行(酸素2L下SpO2 60%程度)と右室機能の低下あり。AVP施行前の造影検査で、RV-PA血流により両側SVCはともに逆行性の血流を認めていた。RV-PAConduitの閉鎖試験施行後、Vascular Plug4 7mm×12.5mmを用いてRV-PAシャント閉鎖。大きな合併症なく終了。【結論】Vascular PlugによるRV-PAシャントの閉鎖は安全に施行可能であり、有効な手段となり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

胎児・新生児不整脈

座長:鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-039～III-P-043

所属正式名称：鈴木博(新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター　小児科)

[III-P-039] Inappropriate sinus tachycardiaと考えられた新生児の一例

○玉城 渉, 山本 雅樹, 藤枝 幹也 （高知大学医学部　小児思春期医学）

[III-P-040] 胎児徐脈を呈したカテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）の一例

○梶濱 あや[1], 岡 秀治[1], 中右 弘一[1], 杉本 昌也[1], 真鍋 博美[2], 東 寛[1] （1.旭川医科大学　小児科, 2.市立名寄病院　小児科）

[III-P-041] 新生児期・乳児期早期に発見された上室性頻拍症の5例の検討

○尾崎 智康, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 （大阪医科大学附属病院泌尿生殖・発達医学講座　小児科学教室）

[III-P-042] 新生児・乳児期の心房頻拍に対する塩酸ランジオロールの使用経験

○池田 健太郎, 新井 修平, 浅見 雄司, 中島 公子, 田中 健佑, 石井 陽一郎, 小林 富男 （群馬県立小児医療センター　循環器科）

[III-P-043] 胎内治療が有効であった胎児心房頻拍の一例

○本倉 浩嗣[1], 宮田 明未[2], 福山 緑[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 赤木 健太郎[1], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院　小児科,　2.田附興風会医学研究所北野病院　産婦人科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-039] Inappropriate sinus tachycardiaと考えられた新生児の一例

○玉城 渉, 山本 雅樹, 藤枝 幹也 （高知大学医学部　小児思春期医学）

Keywords: inappropriate sinus tachycardia, 頻脈, 新生児

【緒言】小児のinappropriate sinus tachycardia(IST)の報告は少なく、診断基準、治療に決まった方針はない。今回、ISTと考えられた新生児の一例を経験したので成人例を参考に若干の文献的考察を含めて報告する。【症例】在胎27週6日、出生体重1107ｇで出生した。出生時に呼吸確立せず、気管内挿管し、サーファクタント投与を行い、人工呼吸器管理を行った。血圧低下に対し、ステロイド投与を行い、動脈管開存にインダシン5回投与し、閉鎖した。呼吸状態の増悪があり、ステロイド投与を必要とした。日齢40にCPAPとし、日齢66にCPAPを離脱した。生後1ヵ月頃から頻脈が体動時に200/分以上となり（安静時は140-150/分）、慢性肺疾患、鬱血性心不全を考慮し、利尿剤を投与したが、頻拍は改善しなかった。日齢76の12誘導心電図も脈不整はなく、尿中HVA、VMAを検査し、HVAの増加があったが、鉄剤の影響が考えられ、病的なカテコラミン過剰も否定的であった。日齢86に行ったホルター心電図では、総心拍数257，240 beats、最大心拍数259bpm、平均心拍数184bpmであり、著明な脈拍数増加を認め、自動能亢進の特徴をもっていた。日齢99に行ったホルター心電図では、239,661beats、最大心拍数241bpm、平均心拍数172bpmと心拍数の軽度の改善を認めたが、依然として心拍数は上昇していた。ＩＳＴの可能性を考慮し、今後もフォローが必要と考えられた。【結語】Inappropriate sinus tachycardiaと考えられた新生児の一例を経験した。ＩＳＴの小児例は稀であり、症例の集積を重ねて今後の診断治療の確立が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-040] 胎児徐脈を呈したカテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）の一例

○梶濱 あや[1], 岡 秀治[1], 中右 弘一[1], 杉本 昌也[1], 真鍋 博美[2], 東 寛[1] （1.旭川医科大学　小児科，　2.市立名寄病院小児科）

Keywords: 胎児徐脈, CPVT, 早期診断

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は、学童期に失神や突然死で発症する致死性不整脈のひとつである。安静時心電図は徐脈傾向がみられる以外所見に乏しく、家族歴のないCPVTでは発症前に診断することは非常に困難である。今回我々は、胎児期から徐脈傾向を認め、やがてCPVTと診断した一例を経験したので報告する。【症例】 10歳男児。妊娠28週の定期妊婦健診で、胎児心拍数が90回/分に低下していた。胎児心エコーでは、心内奇形はなく、房室ブロックも認めず洞性徐脈と判断した。胎動の低下もあり、常位胎盤早期剥離が疑われ緊急帝王切開となった。出生直後の心拍数は130bpmで、NICU退院まで90-110bpmと比較的徐脈で経過した。心電図では、房室ブロックやQT延長などを認めず、洞性徐脈と診断した。 2歳ごろまで喘息様気管支炎による入院を繰り返したが、その際のモニター心電図では不整脈は認めなかった。5歳時に徐脈（心拍数40-50bpm）が持続しているため、ホルター心電図検査を施行。運動時・興奮時に一致した2方向性VT、多型性VTを認めCPVTと診断、βブロッカー内服による治療を開始しVTは消失した。【考察】CPVTはリアノジンレセプターによるCa調節機構が過活性に変異したことにより起こる疾患で、心室性不整脈だけではなく、洞結節機能不全や房室伝導障害なども高率に合併する。乳幼児期は心室筋細胞におけるリアノジンレセプターの発現が未熟であるため不整脈は出現せず、学童期以降に致死的不整脈が出現して初めて診断されることが多い。しかし、本症例では胎児期から洞性徐脈に気付かれていたため、フォローすることで早期に診断治療を行うことができた。【結語】胎児期の洞性徐脈の原因にはCPVTなど致死性不整脈が背景にある場合があり、経時的なフォローをすることで早期診断治療が行える可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-041] 新生児期・乳児期早期に発見された上室性頻拍症の5例の検討

○尾崎 智康, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 （大阪医科大学附属病院泌尿生殖・発達医学講座　小児科学教室）

Keywords: 頻拍誘発性心筋症, 不整脈, 新生児

【背景】 新生児期・乳児期早期の上室性頻拍症は、頻拍が持続し頻拍誘発性心筋症による心不全状態が顕性化してから発見されることが多く、搬送時に生命が脅かされる状態になっていることも少なくない。【目的】 新生児期・乳児期早期の上室性頻拍症の臨床像および予後を明らかにする。【対象】 2007年以降に上室性頻拍症で当院に救急搬送された5例。4例は頻拍誘発性心筋症(TIC)を発症しており、1例は偶然に発見され無症状であった。【結果】 男:女=4:1、発症時日齢19±11、発作時心拍数260±28/分、受診した医療機関は1次救急医療機関2例、2次救急医療機関2例で、1例は入院中。症状はTICの4例は、いずれも顔色不良・哺乳力低下であった。初期症状出現から当院搬送まで42±10時間、心機能回復までの時間24±15時間であった。診断は間欠性WPW症候群3例、潜在性WPW症候群2例。5例のいずれも神経学的後遺症を認めず生存。抗不整脈薬内服で経過観察したが、4例は頻拍発作を認めず経過している。1例のみ1歳以降も頻拍を繰り返し、カテーテルアブレーションを施行した。【考察】 新生児期・乳児期早期に発症する上室性頻拍症は頻拍出現初期に症状が把握できず、心不全等の重篤な症状が出現してから診断・治療される症例が少なくない。頻拍のコントロールにジソピラミドを使用した1例は、後に頻拍を反復しアブレーション治療を行ったが、フレカイニドを使用した4例はコントロール良好でいずれも頻拍を認めていない。フレカイニドは頻拍予防に有効である。【結語】 搬送時に重篤な状態であっても、治療への反応は良好で速やかに回復した。後遺症も認めず、予後は良好である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-042] 新生児・乳児期の心房頻拍に対する塩酸ランジオロールの使用経験

○池田 健太郎, 新井 修平, 浅見 雄司, 中島 公子, 田中 健佑, 石井 陽一郎, 小林 富男 （群馬県立小児医療センター循環器科）

Keywords: 塩酸ランジオロール, 心房頻拍, βブロッカー

【背景】塩酸ランジオロールは超短時間作用型の静注用β１遮断薬である。小児において周術期の頻脈性不整脈に対する有効性の報告は散見されるが、基礎心疾患のない頻脈性不整脈に対しての有効性は明らかでない。今回、我々は基礎心疾患のない新生児・乳児の心房頻拍３例に対して塩酸ランジオロールを使用し有効であったので報告する。【結果】日齢12-108の基礎心疾患のない心房頻拍の３例。いずれもHR＞200/minのnarrow QRS tachycardiaであり、ATP投与またはDCを施行するも無効であった。NICU入院中であった１例を除き来院時には頻拍誘発性心筋症を呈していた。鎮静、プロカインアミド投与を行うも頻拍の停止を認めないため、rate control目的に塩酸ランジオロールを使用した。塩酸ランジオロールは血圧モニタリング下に5γより開始し、HR 150-200/minを目標に増量をおこなった。開始後2-5時間で目標HRに到達し、維持量は15-50γであった。頻拍の改善後、ビソプロロールまたはカルベジロール内服を開始後中止した。使用期間は5-22日間であった。いずれの症例でも明らかな有害事象は認めなかった。【考察】塩酸ランジオロールは血中半減期が約４分間と調節性が高く、β1 受容体選択制が強く、陰性変時作用が陰性変力作用よりも優位である。小児の心房頻拍の治療においてこの特長は非常に都合がよく、今回の症例でも有害事象なく速やかなrate controlが可能であった。【結語】基礎心疾患のない新生児・乳児期の心房頻拍においても塩酸ランジオロールにより有効かつ安全に治療できる可能性が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ある。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-043] 胎内治療が有効であった胎児心房頻拍の一例

○本倉 浩嗣[1], 宮田 明未[2], 福山 緑[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 赤木 健太郎[1], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院　小児科,　2.田附興風会医学研究所北野病院　産婦人科）

Keywords: 胎児, 頻脈, 頻拍

【背景】一般的に胎児心疾患に対する胎内治療はいまだ確立されていないが、胎児頻拍に対する抗不整脈薬の母体投与は経験的に有効であるとされている。
【症例】在胎39週5日男児、胎児頻拍を主訴に近医から当院産婦人科へ搬送入院となり、当科紹介となった。胎児心エコーで心房は規則正しく収縮しており心房拍数は450回/分、房室伝導は2：1、心室拍数は208回/分であり、胎児心房頻拍と判断した。心臓に構造異常はみられず、有意な弁逆流もなかった。心室収縮は良好で、TCD=38.8mmと心拡大はなく、心嚢水貯留もみられず心不全の所見はなかった。また心筋性状および壁厚は正常であり、心筋症の所見もみられなかった。在胎39週での搬送であり、当院での分娩を希望された。このため、器質的心疾患が否定的かつ心不全がないことから、分娩準備をしながら胎児頻脈に対して抗不整脈薬の母体投与を行う方針とした。ジゴキシン急速飽和として初回0.5mgを静注したところ、投与後3時間9分で突然モニター上心拍数160回/分となった。胎児心エコーで房室伝導は1：1、心拍数は139回/分であり、洞調律に復したと判断した。初回投与8時間後にジゴキシン0.25mg静注、16時間後に0.25mg静注した。引き続き維持療法としてジゴキシン0.75mg分3を開始したが、1回内服した時点で経腟分娩に至った。在胎39週6日、体重3112g、Apgar score 9/9で出生した。生直後の心電図は心拍数171回/分、正常洞調律であった。心エコーで器質的心疾患は否定的であった。その後、外来経過観察中（3か月経過）であるが不整脈はみられていない。
【考察】胎児心房頻拍に対してジゴキシンの母体投与が著効した症例を経験した。母児ともに有害事象はみられず、胎児心房頻拍に対する治療として考慮される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心電図

座長:畑 忠善 (藤田保健衛生大学大学院)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-044～III-P-049

所属正式名称：畑忠善(藤田保健衛生大学大学院　保健学研究科)

[III-P-044] 学校心臓検診要精査例における早期再分極の頻度とその臨床的意義

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

[III-P-045] 心房中隔欠損症治療後の心電図変化についての検討

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

[III-P-046] 心室中隔欠損症における短絡率と再分極時間変動比率の関係

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

[III-P-047] 基礎疾患のない単発性心室性期外収縮(PVC)の発生起源別にみた心拍変動解析

○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[III-P-048] 川崎病遠隔期における致死性不整脈の検討

○渡邉 拓史, 鮎澤 衛, 加藤 雅崇, 趙 麻未, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神山 浩, 唐澤 賢祐, 高橋 昌里（日本大学医学部小児科学　小児科学分野）

[III-P-049] 無脾症候群（右側相同）における心内形態と心電図電気軸の関係

○宗内 淳, 長友 雄作, 渡邉 まみ江, 川口 直樹, 秋本 竜矢, 押田 康一, 城尾 邦隆 （九州病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-044] 学校心臓検診要精査例における早期再分極の頻度とその臨床的意義

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

Keywords: 早期再分極, 心臓検診, 特発性心室細動

【背景】 早期再分極(ER)は従来，病的意義に乏しい非特異的変化とされてきた. 近年, 特発性心室細動(IVF)患者にERを高頻度に認めることが明らかになり, 関連が注目される．IVFのER例では下壁誘導でJ点上昇が多く, リスク因子としてJ点後の水平下降型ST, 上昇電位0.2mV以上, notched J波などの報告がある. 【目的】学校心臓検診要精査例においてERの頻度および特徴を検討する. 【対象】2013年4月～2015 年1月に学校心臓検診要精査のために当科を受診した小学1年生(A群) 84人(男児48人, 女児36人)，中学1年生(B群) 117人(男児58人, 女児59人)を対象とした. 【方法】標準12誘導心電図の複数の誘導でQRS-ST接合部(J点)の上昇を0.1mV以上伴うものをERと判定し, 頻度・上昇を認めた誘導・J波の形態について検討した. 【結果】ERの頻度は, A群: 男児7人(14.6%), 女児7人(19.5%), 計14人(17.0%). B群: 男児17人(29.3%), 女児12人(20.3%), 計28人(24.8%). 受診契機別のER出現頻度は, 心室性期外収縮: A群13.8%, B群24.4%, 川崎病の既往: A群20.0%, B群27.5%, QT延長: B群32.6%であった. ER陽性者において, 下壁＋側壁誘導39.5%, 下壁誘導25.6%, 側壁誘導 34.9%にERを認め, 88.4%にnotched J波を認めた. J点の0.2mV以上の上昇を認めたものは12人(6.0%:男児9人, 女児3人)であったが, 突然死に関連する既往歴・家族歴を有するものはなかった. 水平下降型ST所見を認めるものもなかった.【考察】今回, 検診要精査例のER出現頻度は過去の心臓検診受診者の報告(2～10%)より頻度が高く, 心室性期外収縮だけでなく, 特に川崎病の既往・QT延長で高率に認め, 疾患特異性を有すると考えられる. 要精査例においても過去の報告と同様に, 成長に伴い男児のERの頻度が高くなる. 下壁誘導や上昇電位0.2mV以上のものも一定の割合で認められ, ERパターン上ハイリスクとされる例も少なくない.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-045] 心房中隔欠損症治療後の心電図変化についての検討

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

Keywords: Isolated negative T, abnormal T wave progression, ASD閉鎖

【背景】心房中隔欠損症(ASD)は不完全右脚ブロックを契機に診断されることが多いが、この他V3～V5のT波の不連続性(abnormal T wave progression；abnTWP)、V3、V4誘導の孤立性陰性T波(isolated negative T；INT)が心電図変化として知られている。しかし、ASD閉鎖後の心電図変化を詳細に検討した報告は少ない。【目的】ASDの心電図がASD閉鎖後にどう変化するかを検討するのが本研究の目的である。【方法】対象は、当院で治療を行った外科治療例(OP群；2007-2015にASD閉鎖術を行った79例(6か月～32歳))、カテーテル治療例(ASO群；2012-2015にAmplatzer Septal Occuluder (ASO)による閉鎖術を行った53例(5歳～73歳))である。後方視的にOP群とASO群の心電図変化を比較検討した。【結果】OP群では13例に術前にabnTWP、INTを認め、術後7日～5ヶ月でこの所見は消失した。また手術翌日の12誘導心電図の記録がある7例で一過性にⅠ、ⅠⅠ、aVF、V2～6に著明なST上昇を認めた。ASO群では2例にabnTWP、INTを認め、治療後2例とも術後2～6ヶ月で所見は消失した。ASO後の12誘導心電図は治療2日後に記録したがST上昇は認められなかった。【考察】abnTWP、INTなどのT波変化は右室容量負荷に伴う右室前面の再分極異常に伴うものと考えられている。同様の治療効果をもたらすOP群とASO群でT波変化が消失するまでの期間はOP群で短かった。これはASO群で術後完全な左右短絡が消失するまでの時間が長いことが関係することが考えられた。また、OP群は術後にST上昇を認める例が多く、術後1日目をピークに改善する傾向を認め、このような変化はASO群では見られないためASD閉鎖

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術特有の変化である可能性も考えられた。【結論】ASDに伴うT波の変化は、OP群、ASO群いずれも術後に改善したが、OP群で短かった。OP群では術後にST上昇を認める例が多かった。今後更なる症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-046] 心室中隔欠損症における短絡率と再分極時間変動比率の関係

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

Keywords: VSD, JTp interval, 心筋再分極

【背景】心室中隔欠損症（VSD）では，左右短絡による両心室の前負荷が増大するために自律神経緊張の高まりと，代償的な心筋肥厚が生じて心筋脱分極や再分極過程は変調されることが予想される．【目的】再分極時間の変動特性が手術適応の補助的指標になり得るという仮説を，後方視的に手術実施患児と未実施群，および健常児から得られた計測値を比較し検証する．【方法】VSD患児74名の心電図サブインターバル解析｛連続120心拍のRR，QT，J pointからTend（JT），J pointからT peak（JTp），TpeakからTend（Tp-e）の時間計測｝を行い，それぞれの心拍補正値と再分極変動指数（Variability Index）を算出し，同日に記録されたドプラー超音波検査から得た短絡率との相関を検討した．さらに手術適応群（17例）と年齢と性を一致した非適応群（47例），健常対照群（47例）間の比較検定を行なった．【結果】症例群において短絡率とJTpCは負の相関を示し，JTpVIは有意な正の相関を示した．３群間の比較では，補正値JTpCとJTCに手術適応群と非適応群間，手術適応群と健常群間に有為差を認めた．一方，変動指数のTp-eVIは手術適応群と非適応群間および健常群間のそれぞれに有意差を示した．【結論】心室中隔欠損症児童についての後方視的な検討から，Tp-eVIは手術適応の予測，および疾患群と健常児童群を識別した．早期再分極時間のJTpC時間，及びJTpVIは手術実施を説明する指標となり得た．手術適応とされる病態が再分極過程に反映され，侵襲的検査に制限のある小児では有効な補助指標になり得ることが示唆された．

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-047] 基礎疾患のない単発性心室性期外収縮(PVC)の発生起源別にみた心拍変動解析

○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

Keywords: 心室性期外収縮, 心拍変動解析, 周波数領域解析

【背景】心拍変動の周波数領域解析で、高周波数(HF)成分は副交感神経活動、低周波数(LF)成分は主として交感神経活動、一部副交感神経活動により影響を受ける。LF/HFは交感神経機能の指標とされている。器質的疾患のある連発のPVCや心室頻拍の発症直前には交感神経活動が亢進していると報告されている。基礎疾患のない単発性PVCの発生起源別の自律神経活動の影響は不明である。【対象】心エコーで基礎疾患を否定した、7歳～17歳の単発性かつ単源性PVC24名（うち、1000回以上/日が11名、1000回未満/日が13名）。【方法】心電図から発生起源を分け、ホルター心電図でLorenz-Plot法によりDependent type、Mixed typeを示すものを増加型、Fixed type、Scattered typeを示すものを非増加型と分類した。PVC発生直前の20分間を5分毎に分け、発生直前からT1、T2、T3、T4とし心拍変動解析(HF、LF、LF/HF)を行った。【結果】左室起源は11名、右室起源は13名だった。左室起源のPVC＞1000/日の群でT1(PVC発生直前の5分間)のLF成分がT2に比し有意に高値であり(p=0.03)、LF/HFもT1がT2に比し高値であった(p=0.05)が、HF成分は有意な変化を認めなかった。左室起源のPVC＜1000/日群、右室起源のPVC＞1000/日群、右室起源のPVC＜1000/日群ではHF、LF、LF/HFいずれも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

T1とT2の間に有意差はなかった。これらの変化は、Lorenz-Plot法による増加型、非増加型の違いにより一定の傾向はなかった。【考察】左室起源のPVC＞1000/日の群では、PVCの発生に交感神経の影響が強く心室頻拍に移行する可能性が示唆される。基礎疾患のない単発性PVCでも発生起源別に自律神経の関与が異なればリスクや予後予測の考え方も変わり、管理や治療も個別の対応が求められる可能性がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-048] 川崎病遠隔期における致死性不整脈の検討

○渡邉 拓史, 鮎澤 衛, 加藤 雅崇, 趙 麻未, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神山 浩, 唐澤 賢祐, 高橋 昌里 （日本大学医学部小児科学　小児科学分野）

Keywords: kawasaki disease, ventricular fibrillation, giant coronary aneurysms

We herein report the two adult patients hardly predictable sudden cardiac arrest caused by presumed Kawasaki disease (KD). Case 1: A 29- year-old man who had a history of KD at 10 months of his age complicated with bilateral giant coronary aneurysms, and was received a surgery of coronary artery bypass grafting (CABG) when he was 9 years old. He was transferred to emergency center because of sudden cardiac arrest during live concert and revived by automated external defibrillator (AED). Case 2: A 26-year-old man with a history of KD at 1year old of his age, complicated with bilateral giant coronary aneurysms, and was received a catheter intervention of rotational atherectomy to left anterior descending artery at 14 years old of his age. He suddenly fell with ventricular fibrillation (VF) on playing futsal, and was hospitalized after revival by AED. Both of them had past history of myocardial infarction (MI) in their youths, however, did not have left ventricular dysfunction, symptomatic arrhythmia, and evidence of acute MI at admission. Therefore, it was difficult to strongly predict possibility of fatal arrhythmia in these cases. Finally, they received the second CABG's for each after stabilizing and returned to their daily lives. It had been rarely reported a fatal arrhythmia in asymptomatic KD patients with normal left ventricular function with revival with recent spread of life support with public access of defibrillator. Our experiences may suggest one style with a paradigm shift in management of patients with coronary artery complications at the remote period of KD.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-049] 無脾症候群（右側相同）における心内形態と心電図電気軸の関係

○宗内 淳, 長友 雄作, 渡邉 まみ江, 川口 直樹, 秋本 竜矢, 押田 康一, 城尾 邦隆 （九州病院　小児科）

Keywords: Heterotaxy, 二重房室結節, 無脾症候群

【背景】無脾症候群（右側相同）に合併する複雑型心奇形ではほぼ全例において前方房室結節と後方房室結節の2つの房室結節を持つことが知られる。心内形態と12誘導心電図における電気軸の関係を検討した。【対象と方法】無比症候群と診断した32例（男14例）の新生児期12誘導心電図における電気軸を上方軸と下方軸の2つに分けて、上方軸では前方房室結節を、下方軸では後方房室結節を介していると考え、心内形態との関連を検討した。【結果】心臓位正位 21、逆位 10、正中位 1であった。心房位：正位16、心房逆位13、不明3、心室ループ：Dループ19、Lループ13、大血管関係：D-位20（うちD-転位16）、L-位12（うちL-転位11）であった。心室形態はAVSDが最多13（40%）、次いでSRV10（31%）、DORV4、C-TGA2、DILV2、TA1であった。心電図電気軸は下方軸19、上方軸12、不定1であった。また9例（25%）において心電図でQRS軸変化が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

確認された。非SRV形態でatrioventricular（AV） concordant関係（N＝10）では下方軸8、上方軸１、不定軸1に対して、AV discordant関係（N＝11）では下方軸5、上方軸6と後方結節を介することが多かった。一方でSRV形態ではAV concordant関係（N＝3）では下方軸１、上方軸２に対して、AV discordant関係（N＝4）では下方軸5であり前方結節を介することが多かった。また下方軸QRS幅77msに対して上方軸92msであり有意に上方軸のQRS幅が広かった（p＝0.01）。【考察】二室構造がある程度ある心形態（非SRV形態）ではAV discordantとなると後方結節を介する傾向にあるが、SRV形態では2つの房室結節間の距離が短縮するためその傾向は明らかでなかった。後方結節を介する場合にはQRS幅が広く、心機能への影響やSlingを介した伝導などの影響の示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心不全③

座長:山村 健一郎 (九州大学病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-050〜III-P-054

所属正式名称：山村健一郎(九州大学病院　小児科)

[III-P-050] 心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症の臨床経過に関する分析

○小森 暁子, 鮎沢 衛, 加藤 雅崇, 趙 麻未, 渡邉 拓史, 阿部 百合子, 中村 隆広, 市川 理恵, 神保 詩乃, 神山 浩, 高橋 昌里 （日本大学医学部付属板橋病院小児科学系　小児科学分野）

[III-P-051] 小児重症心不全に対する左心補助治療の検討

○上松 耕太, 西中 智博, 長嶋 光樹, 平松 健司, 大倉 正寛, 島田 勝利, 前田 拓也, 飯島 正樹, 山崎 健二 （東京女子医科大学）

[III-P-052] 小児重症心不全患者に対する臨床研究と臨床治験

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

[III-P-053] mTOR阻害薬エベロリムスを用いて10年間管理した心臓移植術後例

○高室 基樹[1], 春日 亜衣[2], 石田 まどか[1], 堀田 智仙[2], 長谷山 圭司[1], 畠山 欣也[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科,　2.札幌医科大学　小児科学講座）

[III-P-054] 心移植後の管理中にRSV感染症の治療に難渋した2例

○杉辺 英世, 高橋 邦彦, 成田 淳, 三原 聖子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 小垣 滋豊, 大園 恵一 （大阪大学医学部　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-050] 心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症の臨床経過に関する分析

○小森 暁子, 鮎沢 衛, 加藤 雅崇, 趙 麻未, 渡邉 拓史, 阿部 百合子, 中村 隆広, 市川 理恵, 神保 詩乃, 神山 浩, 高橋 昌里 （日本大学医学部付属板橋病院小児科学系　小児科学分野）

Keywords: 心臓移植, 心筋症, 心不全

【目的】わが国の小児心臓移植適応患者は、登録後の１年生存率は32.5%（平均生存期間7.5か月）に対して、平均待機時間は３年以上と長い。心臓移植は十分な内科的管理下にあり、さらに他臓器に合併症がない条件での登録が望ましく、その要因を分析する。【方法】当院の過去20年間の入院患者中、心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症6例について、他臓器合併症の有無により２群に分け、後方視的に臨床記録を分析し、合併症なく移植登録が行われるための条件について検討する。【対象】18歳までに重症心不全のため当院に入院し、心臓移植適応と判断した6症例（男児4例、女児2例）。合併症なく登録に至った４例（A群）と、登録したものの他臓器に合併症のある２例（B群）に分けて比較検討した。【結果】診断時平均年齢；A群6.3±4.3歳、B群3.0±1.0歳。基礎疾患；A群：拡張型心筋症（DCM）１例、左室心筋緻密化障害（LVNC）１例、拘束型心筋症（RCM）2例。B群（合併症）：心筋炎後心筋症（敗血症）とDCM（脳梗塞）各１例。遺伝子変異はA群で２例検出された（LAMP2、TAZの変異各１例）。診断契機；A群：学校心臓検診３例、乳児健診１例。B群：２例とも急性心不全発症で入院。不整脈の合併；A群２例、B群１例、心臓カテーテル検査データ；A群: CI 2.6 L/min/m2、PVRI 3.5Wood・u/m2、B群：CI 2.8 L/min/m2、PVRI：1.9Wood・u/m2。投与薬剤；β-blocker：A群３例、B群１例、カテコラミン：A群２例、B群１例、PDE3阻害薬：A群２例、B群１例。【考察】合併症なく移植登録に進んだ群は、すべて健診で早期発見され、病院管理開始後に心不全が重症化した。合併症例は、乳幼児期に重症心不全を発症して管理開始した例であった。他の要因は明らかな違いはなかった。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-051] 小児重症心不全に対する左心補助治療の検討

○上松 耕太, 西中 智博, 長嶋 光樹, 平松 健司, 大倉 正寛, 島田 勝利, 前田 拓也, 飯島 正樹, 山崎 健二 （東京女子医科大学）

Keywords: 重症心不全, 左心補助治療, 左心補助装置

（背景、目的）本邦における小児重症心不全に対するVAD(ventricular assistant device)治療は成人と比較して一般的といい難い。当院にて施行した小児重症心不全に対するVAD治療の術前術後経過を検討した。（方法、症例）当院にて２００４年４月から２０１４年１２月までに心不全に対する左心補助を行った７例（男：女=5 :2,平均年齢11歳）を対象とし、疾患の内訳は拡張型心筋症６例、修正大血管転移症に対する修復術後の心機能障害１例であった。左心補助装置は、TOYOBO-NIPRO５例、Rotaflow１例、RotaflowからTOYOBO-NIPROへ変換した症例が１例であった。（結果）診断から左心補助までの平均期間は529日であり、平均補助期間は 100日であった。４例が海外にて心移植を受け、2例を頭蓋内出血で失い、１例は現在米国にて心臓移植待機中である。（結語）小児重症心不全治療の現状において、適切な左心補助のタイミングと補助装置移植後のマネージメントが必要不可欠であると考えられた。また、将来的な小児に対する適切なデバイスの開発が期待される。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-052] 小児重症心不全患者に対する臨床研究と臨床治験

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○平 将生[1], 上野 高義[1], 小澤 秀登[1], 金谷 知潤[1], 松長 由里子[1], 荒木 幹太[1], 小垣 滋豊[2], 戸田 宏一[1], 倉谷 徹[1], 澤 芳樹[1]
（1.大阪大学大学院医学系研究科　心臓血管外科,　2.大阪大学大学院医学系研究科　小児科）
Keywords: 小児心不全, 治験, 臨床研究

【背景】小児重症心筋症は希少疾患であるが、予後不良な難治性疾患であり、心臓移植を検討する必要がある。しかし、臓器移植法の改正後もドナー不足は問題であり移植にたどり着く患者の数は限られている。その中で、当院ではこのUnmet medical needsを満たすべく臨床試験を行い、小児重症心筋症に対する新たな治療法の開発を世界に発信すべく行っており、その経験を報告する。【方法】現在、小児重症心筋症に対する自己由来骨格筋芽細胞シート移植、重症心不全小児患者に対する小児用補助人工心臓の多施設共同臨床試験を実施。それぞれ、ヒト幹細胞臨床研究実施における倫理指針、ICH-E11ガイドライン、小児集団における臨床試験に関するガイダンス等をもとに、試験デザインを設定した。【結果】小児筋芽細胞シート移植の開発では、試験物の安全性試験は先行する成人のものに追加して、非臨床試験において、幼若動物を対象にした安全性評価を実施した。試験物の細胞数は、成人とは異なり、細胞数を体重換算で規定した。評価項目は安全性を主要評価とし、症例数設定は臨床研究15例、治験は3例とした。有効性評価は十分な症例数を設定することは困難であるが、QOL評価や運動耐容能変化などを各被験者の介入前後の比較をすることで評価することとした。有害事象の検討において、検査値異常変動には年齢別の基準値設定を行った。同意説明には被験者の年齢に応じて、患児へも十分な説明を行うためのアセント文書を別に作成した上で、代諾者からの承諾を得ることとした。小児用補助人工心臓の治験では、オーファンデバイスとして早期薬事承認を目指した医師主導治験を実施。東京大学を調整事務局とし、多施設共同臨床試験を実施した。当院では4例の心筋症患児に対して、臨床試験を行った。【まとめ】小児対する臨床試験では、小児患者に対する特有の社会背景や疾患背景をもとに試験デザインを設定する必要があると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-053] mTOR阻害薬エベロリムスを用いて10年間管理した心臓移植術後例

○高室 基樹[1], 春日 亜衣[2], 石田 まどか[1], 堀田 智仙[2], 長谷山 圭司[1], 畠山 欣也[2], 横澤 正人[1]（1.北海道立子ども総合医療・療育センター　小児循環器内科,　2.札幌医科大学　小児科学講座）
Keywords: 心臓移植, mTOR阻害薬, CNi

【緒言】心臓移植術後の免疫抑制療法はステロイド、カルシニューリン阻害薬(CNi)であるシクロスポリン(CyA)、MMFの三剤併用が主に用いられている。mTOR阻害薬エベロリムス(EVE)は主に欧州で用いられ、本邦では2008年に心臓移植術後免疫抑制薬として承認された。本邦での小児への使用例は少ない。【目的】ドイツで渡航心臓移植後、EVEを継続し10年が経過し成人に至った一例を報告する。【症例】24歳男性。【経過】13歳時に拡張型心筋症を発症。各種抗心不全療法に抵抗性で、発症4カ月で左室補助循環が装着された。4ヶ月の待機後、ドイツ心臓センターで心臓移植術を受けた。心内心電図を用いたテレメトリー(IMEG)で拒絶反応をモニタし、移植1ヵ月で帰国。当初より免疫抑制療法は、PSL、CyA、EVEでありMMFは使用しなかった。IMEGは術後2年まで連日計測し、心筋生検は年1回施行している。PSLは術後3年で終了。以降は目標トラフをCyAを80〜100ng/ml、EVEを3〜8ng/mlとして二剤での管理を継続。拒絶反応はGrade 0から1で経過し、左冠動脈前下行枝のIVUSでは有意な中内膜の肥厚は認めない。予定外の入院は術後2年目にEBVによる扁桃炎、8年目に細菌性心内膜炎と慢性膿皮症の急性増悪の3回であった。血中EBV-DNAは扁桃炎時19000copyであったが、1年後に50copy程度まで減少、7年目に陰性化した。10年に至る現在まで治療を要する拒絶反応は認めない。心機能は正常で介護職に就業している。【考察】本邦ではEVEは腎機能低下例などにおけるCNI減量目的に途中から導入されることが多い。移植当初からEVEで管理した本例はCyAの血中濃度を低めで管理でき、腎機能低下は軽微で経過している。またEVEは移植後冠動脈病変(CAV)やEBV感染に対して抑制的に働くと言われており本例においてもEBVは扁桃炎のみで消失しCAVの所見もない。創傷治癒機転の抑制や小児期からの長期投与の経験が未知数である

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ことが今後の課題と考えられる。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-054] 心移植後の管理中にRSV感染症の治療に難渋した2例

○杉辺 英世, 高橋 邦彦, 成田 淳, 三原 聖子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 小垣 滋豊, 大園 恵一 （大阪大学医学部　小児科）

Keywords: 心臓移植, RSウィルス, 免疫抑制剤

【序文】RSVは免疫抑制状態において下気道感染のリスクが高く、重篤化し死亡することも稀ではない。今回、心移植後の慢性期管理中にRSVに感染し、治療に難渋した２例を経験したので報告する。【症例】症例１：６歳女児。拡張型心筋症にて３歳時に心移植を施行。免疫抑制薬はタクロリムス（FK）、エベロリムス（EVL）。入院２週間前から感冒様症状、発熱を認め、症状持続するため入院。RSV迅速検査は陽性で、胸部X線・CTで肺炎像を認めた。免疫抑制薬の減量を行うも2ヶ月に渡り間欠的な発熱、咳嗽、KL-6高値が持続。EVLをミコフェノール酸モフェチル（MMF）に変更後１０日目に解熱した。症例２：８歳男児。拘束型心筋症にて２歳時に心移植を施行。免疫抑制薬はFK、MMF。入院１週間前から感冒様症状、発熱を認め、症状持続するため入院。RSV迅速検査は陽性で、免疫抑制薬の減量で経過観察するも解熱せず。IVIG投与(160mg/kg×３日)を行うも、臨床症状、胸部X線所見は増悪傾向であった。その後再度IVIG大量投与（1g/kg×１日）施行したところ解熱し、臨床症状の改善を認めた。発熱持続期間は１８日間であった。【考察】症例１では、EVLが樹状細胞から分泌されるINFを阻害し、RSV排除に必要なT-cell活性化を抑制することが発熱の遷延化に寄与した可能性がある。EVL内服中の移植患者におけるRSV感染時には留意すべきである。症例２では、通常量のIVIG投与ではなく、大量投与が有効であった。ガイドライン上では明らかな有効性は示されていないが、治療選択肢の１つに成り得ると思われる。【結論】心移植後管理の注意点として、RSV流行期にはその感染に留意すべきであり、疑われれば迅速検査を用いてただちに診断をつけ免疫抑制薬の減量や変更などの治療を考慮すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心不全④

座長:高橋 邦彦 (大阪大学医学部附属病院)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-055〜III-P-059

所属正式名称：高橋邦彦(大阪大学医学部附属病院　小児科)

[III-P-055] 自験例3症例から見た新生児心筋緻密化障害の臨床的特徴

○伊吹 圭二郎, 仲岡 英幸, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学　小児科）

[III-P-056] カルベジロール導入中の先天性心疾患または小児期心筋症における心不全の予後予測因子

○小野 頼母, 田中 高志, 鈴木 大, 川野 研悟, 小澤 晃 （宮城県立こども病院　循環器科）

[III-P-057] 小児慢性心不全に対するカルベジロール至適投与量の検討

○佐藤 智幸, 岡 健介, 松原 大輔, 古井 貞浩, 横溝 亜希子, 片岡 功一, 南 孝臣, 山形 崇倫 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児科）

[III-P-058] 乳児期難治性心不全に対する心臓再同期療法の可能性－体重3kgでの成功例－

○内藤 祐次[1], 石井 陽一郎[2], 吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 池田 健太郎[2], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター　循環器科, 3.長野県立こども病院　循環器小児科）

[III-P-059] 単心室症におけるHeart Failure with Preserved Ejection Fractionに対する心臓シャント手術及び心臓内幹細胞自家移植療法の効果

○逢坂 大樹[1], 石神 修大[1], 後藤 拓弥[1], 大月 審一[2], 笠原 真悟[1], 佐野 俊二[1], 王 英正[3] （1.岡山大学医歯薬学総合研究科　心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科　小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター　再生医療部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-055] 自験例3症例から見た新生児心筋緻密化障害の臨床的特徴

○伊吹 圭二郎, 仲岡 英幸, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学　小児科）

Keywords: 心筋緻密化障害, 新生児, 心不全

【背景】左室心筋緻密化障害(LVNC)は先天的な心筋の形成異常で,無症状から高度心不全まで幅広い臨床像を呈し,近年では胎児診断例も散見される.【目的・方法】当院で経験した新生児LVNCの3例につき,臨床的特徴を後方視的に検討すること.【症例1】胎児診断なし.日齢13に呼吸不全,循環不全で入院.DOA/DOB,PDE3阻害剤,利尿剤にて治療を開始.ACE-I, β-blocker内服を少量から開始し心機能は徐々に改善,日齢32にDOA/DOB,日齢41にPDE3阻害剤を中止し,日齢70に退院した。退院後1ヶ月で心不全の急性増悪を来し,PDE3阻害剤から離脱困難となり、6ヶ月時に人工心臓装着、13ヶ月時にアメリカでの心臓移植となった.【症例2】胎児心エコーで心拡大、両心不全を指摘,緊急帝王切開で出生. 右心不全が高度で機能的肺動脈閉鎖と診断,lipoPGE1,PDE3阻害剤を開始. 右心不全は数日で改善したが日齢5に急激な左心不全の増悪を認め人工呼吸器管理, DOA/DOB開始.ACE-I, β-blocker導入し 徐々に心機能は改善,日齢62にPDE3阻害剤中止,日齢102に退院した.生後12ヶ月時,LVEF 70%と心機能良好.【症例3】胎児心エコーで高度三尖弁逆流(TR),両心室拡大あり帝王切開で出生.両心不全でありDOA/DOB,PDE3阻害剤開始.徐々に心収縮は改善傾向となりTR消失.日齢3にDOA/DOB中止,日齢29までPDE3阻害剤を継続. ACE-I, β-blocker導入し日齢76に退院した. 生後7ヶ月時にLVEF 69%と心機能良好.【まとめ】胎児や新生児LVNCは右心不全を合併することがある.出生直後の高度な左心不全もPDE3阻害剤などで慎重に管理することで改善が期待できる.心不全の再増悪, DCM化の懸念があり慎重なフォローが必要である.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-056] カルベジロール導入中の先天性心疾患または小児期心筋症における心不全の予後予測因子

○小野 頼母, 田中 高志, 鈴木 大, 川野 研悟, 小澤 晃 （宮城県立こども病院　循環器科）

Keywords: 心不全, カルベジロール, BNP

【背景】カルベジロールは心不全における生命予後改善効果が示されているが、小児心不全、特に先天性心疾患における有効性を検討した報告は少なく、カルベジロール導入中の患者における予後予測因子も明らかになっていない。
【目的】カルベジロール導入中の先天性心疾患または小児期心筋症における心不全の予後予測因子を検討する。
【方法】対象は2005年4月から2015年3月に当科でカルベジロールを導入した18歳以下の先天性心疾患または心筋症。カルベジロールは初期量0.01 - 0.05 mg/kg/day、倍量または0.05 mg/kg/dayずつ増量、目標量0.2 mg/kg/day以上とした。カルベジロール導入時の年齢、追跡期間、転帰、カルベジロール開始量および最終投与量、カルベジロール開始前、開始3か月後、半年後、1年後のBNP値を検討した。左室を体心室とする先天性心疾患(CHD-L)および心筋症(CM)ではLVEF、LVFSについても検討した。
【結果】対象は19例(CHD-L 6例、CM 5例)、追跡期間はmedian 1.3 年 (IQR 0.7 - 2.1)だった。観察期間中の死亡は4例だった。カルベジロール導入時の年齢はmedian 1.7 歳 (Inter Quartile Range; IQR 0.7 - 4.3)、カルベジロール開始量、最終投与量はそれぞれ0.03 ± 0.01 mg/kg/day、0.24 ± 0.17 mg/kg/dayだった。生存例は死亡例と比較してカルベジロール開始6ヶ月後(median 48 pg/mL, IQR 18-150 vs 2290 pg/mL, 215 - 3255, p = 0.03)および12か月後(median 30 pg/mL, 19 - 50 vs 1240 pg/mL, 1180 - 5874, p = 0.001)のBNP値が有意に低かった。また、カルベジロール開始3か月後のBNP値が低い傾向にあった(median 106 pg/mL, IQR 28 - 154 vs 425 pg/mL 128 - 3596 , p = 0.12)。LVEFおよびLVFSはいずれの時点でも有意差を認めなかった。
【結論】カルベジロール開始後早期のBNP値は中長期予後の推定に有用な可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-057] 小児慢性心不全に対するカルベジロール至適投与量の検討

○佐藤 智幸, 岡 健介, 松原 大輔, 古井 貞浩, 横溝 亜希子, 片岡 功一, 南 孝臣, 山形 崇倫 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児科）

Keywords: 慢性心不全, カルベジロール, 投与量

【背景】小児慢性心不全（CHF）に対するカルベジロール (CV) の使用頻度は増加したが、その至適投与量については現在も不明な点が多い。【目的】小児CHFに対するCVの至適投与量を検討する。【対象と方法】小児CHF患者8名（先天性心疾患6例（HLHS 2例、SRV、TGA、TA、IAA各1例）、拡張型心筋症2例）。CV導入前の心駆出率（EF）は全例40%未満（32.9±6.2%）で、利尿薬、ACE阻害薬、強心薬を投与されている。上記に対し、CVを導入後0.4mg/kg/dayまで漸増し、その後0.8mg/kg/dayを目標に個々の症例において認容される最大用量まで増量している。投与前後におけるEF、心胸郭比（CTR）、BNPを後方視的に比較検討した。【結果】最終のCV１日投与量は0.4mg/kg 1例、0.5mg/kg 3例、0.6 mg/kg 2例、0.8mg/kg 2例であった。心不全で死亡した1例（拡張型心筋症、最終0.8mg/kg）を除き、CV導入により、CTR：0.63±0.05→0.58±0.04（p＝0.03）、EF：34.7±3.5%→47.6±15.8%（p＝0.03）、BNP：605±605 pg/ml→287±503 pg/ml（p＝0.02）と改善した。さらにCVの1日最大投与量＞0.4mg/kgの症例おける、0.4mg/kg時点と最終投与量での比較では、CTR：0.63±0.04→0.58±0.05（p＝0.01）と改善し、EF：48.4±15.8%→53.2±15.1%（p＝0.11）、BNP：457±746 pg/ml→337±606 pg/ml（p＝0.08）も改善傾向であった。【まとめ】小児CHFにおいてCVは、0.4mg/kg/dayで有効性を示すことが多いが、認容上限まで増量することで、より効果が得られる可能性がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-058] 乳児期難治性心不全に対する心臓再同期療法の可能性－体重3kgでの成功例－

○内藤 祐次[1], 石井 陽一郎[2], 吉竹 修一[1], 田中 佑貴[1], 池田 健太郎[2], 中島 公子[2], 田中 健佑[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター　心臓血管外科,　2.群馬県立小児医療センター　循環器科,　3.長野県立こども病院　循環器小児科）

Keywords: 重症心不全, 乳児期, 心臓再同期療法

【背景】小児における薬物治療抵抗性重症心不全に対する治療法の進展はめざましくVentricular Assist Devise (VAD)を用いた移植へのbridgeは欧米において安定した治療選択枝となりつつある．しかしながら，体重10kg未満の乳児におけるVADの成績は安定しないのが現状であり，日本における小児移植医療の現況から低体重症例に対する代替的な治療法としてCardiac Resynchronization Therapy （CRT）が注目されている．【目的】当院で経験した体重3kgでの重症心不全に対するCRTを提示し，その有用性を検討する．【症例】6か月女児．低出生体重（GA 35w5d, BBW 2130g）で出生，NICU管理の後に外来経過観察されていた．3ヶ月時，発熱を契機に哺乳不良となり，当院へ紹介入院．入院時，末梢循環不全の所見あり，CTR 68%; 心電図: CLBBB, 149 bpm, QRS 144ms; BNP＞2000 pg/mlという検査所見であった．心エコー上，EF 31.4%と高度の収縮不全を認め，冠動脈の起始異常も認められなかった．特発性拡張型心筋症の診断のもと，抗心不全療法（PDE3 inhibitor, カテコラミン，利尿剤，β-blocker）を約3ヶ月施行されたが，改善を認めず．心エコーにてSeptal flash (+), SPWMD 222ms, IVMD 48ms，Yu Index 40.8msとdyssynchronyの所見を認めたため，CRTの適応と判断された．手術は左肋間開胸，および胸骨正中切開より左室側壁，右室流出路にapproachし，pacing至適部位を同定した．DDD

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

pacemaker (Medtronic Adapta S ADDRS1)をgeneratorとして使用し，CRTを開始した．術後はβ-blocker，血管拡張剤，冠血管拡張剤を併用し，術後1ヶ月時よりBNP値の低下を認め，術後3ヶ月で100-200 pg/mlで推移しており，体重増加，および臨床症状の改善が得られている．【結語】本症例は体重5kg以下での重症心不全に対してCRTが有効であった1例であり，VADの成績の安定しない低体重症例においてはCRTを介在させる治療プランも有用であると考えられた．

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-059] 単心室症におけるHeart Failure with Preserved Ejection Fractionに対する心臓シャント手術及び心臓内幹細胞自家移植療法の効果

○逢坂 大樹[1], 石神 修大[1], 後藤 拓弥[1], 大月 審一[2], 笠原 真悟[1], 佐野 俊二[1], 王 英正[3] （1.岡山大学医歯薬学総合研究科　心臓血管外科，　2.岡山大学医歯薬学総合研究科　小児科，　3.岡山大学新医療研究開発センター　再生医療部）

Keywords: HFpEF, 細胞治療, 単心室症

【背景】心不全患者の約半数近くが心収縮率(EF)の保たれた病態 (heart failure with preserved ejection fraction: HFpEF)とされる。HFpEF患者はEFの低下した心不全(HFrEF)と同様に予後不良であるが、その病態は不明で、有効な治療法も確立されていない。【目的】本研究では、小児単心室症患者でのHFpEFの特性と心臓手術ならびに心臓内幹細胞自家移植療法に対する反応性を明らかにする。【対象・方法】2011年以降に当院での臨床研究に登録された小児単心室症の心不全患者(n=43)に対して、術前のcMRIよりEF＜40%をHFrEF群(n=30)、EF≧40%をHFpEF群(n=13)とし、その特性及び心臓手術前後、細胞移植前後の心機能変化を比較検討した。【結果】HFrEF群はHFpEF群に比べ有意に心室容量および心筋重量が大きく(EDVI: P=0.02, ESVI: P=0.0003, mass index: P=0.04)、心室ストレインは低値であった(P=0.0004)。cMRIでの造影遅延例はHFrEF群で6例(20%)、HFpEF群は2例(15%)であり、early diastolic strain rate (e'sr)から判定した拡張機能障害はHFrEF群8例(27%)に比べ、HFpEF群では6例(46%)と高い傾向であった。また、シャント術後1か月目では、HFpEF群のみでEFの有意な低下(P=0.02)と心房ストレインの低下がみられた(P=0.02)。さらに、細胞移植を実施しなかった20名の心臓手術後3か月目の評価では、両群ともEFに有意な変化は認めなかったが、術後に細胞治療を行うことでHFrEF群ではEFや心筋弾性能が改善し(EF: P=0.001, Ea/Ees: P=0.0001)、心房収縮率の上昇(P=0.01)やE-wave/e'srの低下(P=0.049)など拡張機能の改善がみられた。しかしながら、HFpEF群ではこれらの指標における有意な変化を認めなかった。【結論】小児HFpEF症例は心臓シャント術後早期に心機能が低下し、かつ、細胞移植に治療抵抗性を示す可能性があり、さらなる病態の解明が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

トルバプタン

座長:東 浩二 (千葉県こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-060〜III-P-063

所属正式名称：東浩二(千葉県こども病院　循環器内科)

[III-P-060] 重症心不全を伴う小児期拡張型心筋症に対するTolvaptanの使用経験

○髭野 亮太[1], 高橋 邦彦[1], 三原 聖子[1], 那波 伸敏[1], 馬殿 洋樹[1], 成田 淳[1], 小垣 滋豊[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科　小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科　心臓血管外科学）

[III-P-061] トルバプタンの持つナトリウム利尿作用についての検討

○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

[III-P-062] 小児におけるトルバプタンの副作用についての検討

○高見澤 幸一, 進藤 考洋, 田中 優, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 清水 信隆 （東京大学医学部附属病院　小児科）

[III-P-063] 心膜切開後症候群による心嚢液貯留の改善にトルバプタンが有効であった1乳児例

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-060] 重症心不全を伴う小児期拡張型心筋症に対するTolvaptanの使用経験

○髭野 亮太[1], 高橋 邦彦[1], 三原 聖子[1], 那波 伸敏[1], 馬殿 洋樹[1], 成田 淳[1], 小垣 滋豊[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科　小児科学,　2.大阪大学大学院医学系研究科　心臓血管外科学）
Keywords: トルバプタン, 拡張型心筋症, 心不全

【背景】Tolvaptanは成人の治療抵抗性のうっ血性心不全における新たな治療薬とされており、近年は小児の心不全例にも安全に導入されることが知られている。しかし小児の重症心不全における使用の報告は少ない。今回当院で心移植を必要とする重症心不全に伴う小児期拡張型心筋症において導入した3症例について検討する。【症例】症例1 4歳女児。4歳4ヶ月に嘔吐で発症。発症3ヶ月でTolvaptan導入。導入後も心機能悪化認め体外循環装着のためTolvaptan中止。症例2 8ヶ月男児。生後2ヶ月に心原性ショックで発症。発症後2ヶ月でTolvaptan導入。体重減少、BNP値の低下が見られている。症例3 12歳女児。9歳時に心収縮力低下で発症。発症3年で心拡大、駆出率低下を認め、再増悪認めたためにTolvaptanを導入。ふらつき、消化器症状などhypo volemia, LOSに伴う症状強く減量を行っている。【考察】急性期については少量からの導入で心機能に変化なく体重減少、BNP値の低下は見られたが、慢性期での管理における導入では安全に導入できたが副作用が強く減量を余儀なくされていることから導入時期や、効果判定としてSvO2やTVIなどCOと相関する指標を用いることでより安全な使用ができると考えられる。【結語】小児期拡張型心筋症の重症心不全例においてTolvaptanの使用は腎機能に影響することなく安全に導入することができることがわかったが導入時期や初期量、あるいは導入後のモニタリングにおけるさらなる検討も必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-061] トルバプタンの持つナトリウム利尿作用についての検討

○高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）
Keywords: トルバプタン, 上皮型Naチャネル, ナトリウム利尿

【はじめに】バソプレシンV2受容体拮抗薬は水利尿作用を示し、浮腫や低Na血症の改善に有用である。以前我々は、小児におけるトルバプタンの有効性と安全性を報告したが、尿中Na濃度が上昇する症例がありトルバプタンのNa利尿の可能性を示唆した。乳児は蓄尿が難しく１日の正確なNa排泄量を把握しにくいが、今回成人で蓄尿によりNa排泄量の増加を確認したので、その機序について考察する。【症例】56歳男性、部分型房室中隔欠損症術後(27歳)、僧帽弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全、心不全で易疲労感が増悪した。フロセミド、スピロノラクトン、カンデサルタン、ビソプロロール内服中でトルバプタン7.5mg/日を追加した。尿浸透圧は417mOsm/Lから6時間後には191に低下したが、１日尿量と体重に変化なかった為、15mg/日に増量したところ尿量は1500ccから4200ccに増加し体重も2kg減少し自覚症状も改善した。CTRは67%から62%に低下した。増量後、尿浸透圧は380から6時間後には200に低下し、尿中Na濃度は54 mEq/Lから61 mEq/Lに上昇し、1日尿中Na排泄量も57mEqから265mEqに上昇した。FENaは0.17%から1.7%に上昇した。1日K排泄量も24mEqから68mEqに上昇した。血清Naは140 mEq/L→141、血清Kは4.1→4.7であった。投与前後で血漿AVP濃度は3pg/mL→2.6と変わらなかったが、尿中AVP濃度は39から8.6に低下した。【まとめ】体重が減少するような確実な効果が見られた投与量では、1日尿中Na排泄量は増加したと言わざるを得ない。その機序として、トルバプタンによりうっ血が軽減する結果、腎血流、圧利尿機序、ループ利尿薬抵抗性が改善した可能性がある。1日K排泄量の増加はこれを支持する。もう一つの可能性は、V2受容体依存性の上皮型Naチャネル(ENaC)によるNa再吸収の阻害である。尿中AVP濃度の低下の機序は不明だが、尿細管腔にあるV1a受容体を介したRAA系抑制やV2作用抑制も関与している可能性もあり、さらなる検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-062] 小児におけるトルバプタンの副作用についての検討

○高見澤 幸一, 進藤 考洋, 田中 優, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 清水 信隆 （東京大学医学部附属病院　小児科）

Keywords: トルバプタン, 副作用, 小児

【背景】小児へのトルバプタン（TLV)使用による副作用の検討は殆どされていない。【目的】TLV使用による副作用の出現状況を検討する。【方法】2014年1月から2015年１月にTLVを投与した自施設症例の診療録より、診断、年齢（月齢）、体重（投与前、投与1週間後）、併用薬剤、摂取水分量、尿量、ＴＬＶ投与量、口渇などの症状、血清浸透圧、生化学データを抽出して後方視的に検討した。【結果】対象症例は１０症例で、うち１例（拘束型心筋症）は３か月の休薬を経て２期間に投与されていた。１０症例の診断内訳は心筋症３例（拡張型２、拘束型１）、左心低形成３例、エプスタイン奇形２例、無脾症１例、房室中隔欠損症１例。投与開始時年齢は平均5.1歳（５か月～１４歳）で平均投与期間は１５８日（１１～３７４日）であった。初期投与量は平均０．０９（０．０５～０．１１）ｍｇ／ｋｇ／日、維持投与量は平均０．２１（０．０８～０．６）ｍｇ／ｋｇ／日でいずれも分２投与であった。１週間後の体重の変化率は平均－２（－６～＋３）％であった。無効例が１例、効果判断困難例が１例であった。高Ｎａ血症や肝機能障害を来した症例はなかった。口渇をのべ５例（４５％）に認め、その内３例では過大な飲水量のために体重増加を来たし、投与中止あるいは減量を要した。口渇を認めた症例の平均年齢は９．５歳（２～１４歳）で、認めなかった症例の１．４歳（６か月～４歳）に比べて有意に高かった。口渇を生じた投与量は平均０．１６（０．０８～０．２２）ｍｇ／ｋｇ／日であった。【考察】昨年の本学会におけるＴＬＶ投与の多施設調査結果と同様に、口渇は高率に生じる副作用であるが、年長例で起こりやすい傾向があった。ＴＬＶ投与量と口渇の出現との間に相関を見出すことはできなかった。【結論】年長児では口渇を生じやすい可能性があり、ＴＬＶ導入に際して慎重な用量調整が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-063] 心膜切開後症候群による心嚢液貯留の改善にトルバプタンが有効であった1乳児例

○水野 風音, 高橋 努, 井原 正博 （済生会宇都宮病院　小児科）

Keywords: トルバプタン, 心膜切開後症候群, 血清浸透圧

【背景】トルバプタン(サムスカ®)は腎集合管におけるバソプレシンV2受容体の選択的阻害薬であり、水利尿作用を示す。標準心不全治療と比較して胸水を早く改善させることが示されている。以前我々は乳児においてトルバプタン0.05～0.1mg/kg/日を分1から使用し、有効性と安全性を報告した。【症例】両大血管右室起始症の1ヵ月男児。Doubly committed typeのVSDで、高肺血流による心不全に対してトラセミド、スピロノラクタン、トリクロルメチアジドを投与、低酸素療法を併用し、日齢27に肺動脈絞扼術を実施した。術後経過は良好でCTRも術前66.3%であったが術後は55%に改善した。しかし術後15日目よりCTR 65%に心拡大、心エコーで3-5mmの心嚢液貯留を認めた。飲水量制限するも心嚢液は変わらず、心膜切開後症候群による心嚢液貯留と考えアスピリン30mg/kg/日を開始した。その後も改善ないためにトルバプタン 0.1mg/kg/日 分1を併用開始した。0.2mg/kg/日まで増量した所、尿量増加しそれとともに心嚢液は減少し、0.3mg/kg/日まで増量し、最終的にトルバプタン開始23日目に消失を確認した。トルバプタンを継続したまま飲水量を増量しても再燃なく退院とした。血清Naの推移は135mEq→139mEqで高Na血症は認めなかった。【考察】トルバプタンにより水利尿を得ることができるため、血清Na濃度を低下させづらく血管内浸透圧を維持することができる。そのために血管内の水利尿後にサードスペースから体液を血管内に移動させやすく、心嚢液の改善に寄与したと考えた。既存の利尿

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

薬が十分量投与されている状態でのサードスペースからの除水目的として、さらなるループ利尿薬増量の効果が期待しづらく低Na血症も危惧される場合に、トルバプタンは良い適応で安全に使用することができる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

術後合併症（感染症等）

座長:高月 晋一 (東邦大学医学部附属大森病院)
Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)
III-P-064〜III-P-069
所属正式名称：高月晋一(東邦大学医学部附属大森病院　第一小児科)

[III-P-064] 術後遠隔期に乳歯の動揺が原因と思われる脳膿瘍を生じた三尖弁閉鎖のフォンタン術後の1例ー乳歯の動揺に抗生剤の予防投薬は必要かー

○小西 恭子[1], 渡部 竜助[2], 中野 威史[2], 山本 英一[2], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3], 檜垣 高史[3] （1.松山市民病院　小児科, 2.愛媛県立中央病院　小児科, 3.愛媛大学医学部　小児科）

[III-P-065] 感染性心内膜炎に合併した未破裂感染性脳動脈瘤の乳児例

○本田 啓[1], 三池 虹[1], 松尾 倫[1], 八浪 浩一[1], 原田 雄章[2], 安東 勇介[2], 深江 宏治[2] （1.熊本市立熊本市民病院　小児循環器内科, 2.熊本市立熊本市民病院　小児心臓血管外科）

[III-P-066] 無脾症候群に合併した比較的稀な感染症2例

○末永 智浩[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学　小児科学教室, 2.紀南病院　小児科）

[III-P-067] 心外膜リードを用いたペースメーカー感染の検討

○工藤 恵道[1], 竹内 大二[1], 西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 富松 宏文[1], 真中 智之[2], 庄田 守男[2], 平松 健司[3], 長嶋 光樹[3], 中澤 誠[4], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学病院　循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院　循環器内科, 3.東京女子医科大学病院　心臓血管外科, 4.脳神経疾患研究所附属総合南東北病院　小児生涯心臓疾患研究所）

[III-P-068] 感染性心内膜炎治療中に偽胆石を疑われ、対処に難渋した僧房弁人工弁置換術後の1例

○田中 裕治[1], 吉永 正夫[1], 佐川 浩一[2] （1.鹿児島医療センター　小児科, 2.福岡市立福岡こども病院　循環器科）

[III-P-069] 低用量アスピリンによる多発性小腸潰瘍で出血性ショックを呈したAllagile症候群の1例

○安孫子 雅之, 高橋 辰徳, 小田切 徹州 （山形大学医学部　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-064] 術後遠隔期に乳歯の動揺が原因と思われる脳膿瘍を生じた三尖弁閉鎖のフォンタン術後の1例ー乳歯の動揺に抗生剤の予防投薬は必要かー

○小西 恭子[1], 渡部 竜助[2], 中野 威史[2], 山本 英一[2], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3], 檜垣 高史[3] （1.松山市民病院　小児科,　2.愛媛県立中央病院　小児科,　3.愛媛大学医学部　小児科）

Keywords: フォンタン術後, 脳膿瘍, 感染性心内膜炎

【症例】10歳男児。【現病歴】2歳時に三尖弁閉鎖に対してExtracardiac TCPCを施行された男児。2014年12月2日に嘔吐１回を認め、近医（一般内科の開業医）受診し、胃腸炎と診断され、整腸剤や制吐剤を処方され経過観察となっていたが、その後も1日に1～2回程度の嘔吐が持続。12月5日夜から発熱し、12月6日当院救急外来初診。診察時、意識は清明であるが、診察室でも嘔吐を認め、経口摂取不良もあり、輸液と血液検査を施行した。炎症反応は陰性であったが、輸液終了前にも嘔吐したため、頭部CT検査を行ったところ、左後頭葉に広範囲な膿瘍形成が疑われ、術後のフォローを受けていた病院に搬送。【経過】転院後、緊急頭部MRI検査を施行し、脳膿瘍の脳室内進展と診断。腰椎穿刺で膿の排泄を認めた。入院後VCM投与を開始し、入院5日目に膿瘍穿刺排膿術（ドレナージ術）を施行。入院後の経胸壁心エコー検査では、疣贅ははっきりせず。脳室ドレナージ術施行時に行った経食道エコーで僧帽弁の一部に疣贅と思われる所見を認めた。後日腰椎穿刺で得られた膿から口腔内の常在菌であるStreptococcus intermediusが検出された。起炎菌判明後は、PCGの静注に変更した。現在四肢麻痺などの著明な神経学的後遺症はなく経過している。【まとめ】今回の発症前に歯科治療歴はなかったが、約2週間前から乳歯の動揺が持続していた。抜歯などの歯科治療ではなく、乳歯の動揺であったため、保護者も抗生剤内服はさせていなかった。後日検出された起炎菌は、口腔内常在菌であったことから、脳膿瘍の原因となったのは、乳歯の動揺が原因であると考えられた。今後感染性心内膜炎の発症予防のためには、抜歯などの歯科治療時だけではなく、乳歯の動揺が続く際にも抗生剤の予防投与が必要ではないかと思われた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-065] 感染性心内膜炎に合併した未破裂感染性脳動脈瘤の乳児例

○本田 啓[1], 三池 虹[1], 松尾 倫[1], 八浪 浩一[1], 原田 雄章[2], 安東 勇介[2], 深江 宏治[2] （1.熊本市立熊本市民病院　小児循環器内科,　2.熊本市立熊本市民病院　小児心臓血管外科）

Keywords: 感染性脳動脈瘤, 感染性心内膜炎, 未破裂脳動脈瘤

【背景】感染性心内膜炎に感染性脳動脈瘤は約１％に合併する。成人症例の報告は散見されるが、小児例の報告は少ない。また、未破裂例での治療方針に一定の見解は存在しない。今回、我々は感染性心内膜炎の加療時に未破裂の脳動脈瘤が発見、摘出を行った一例を経験した。【症例】1歳女児。無脾症、左室性単心室症、一側房室弁閉鎖、肺動脈弁狭窄、両側上大静脈、両側グレン術後。日齢４１で左BTシャント術施行。月齢10ヶ月で両側グレン手術を施行。この際、順行性肺動脈血流は残存させた。術後経過は良好で、術後17日目に退院、外来フォローとなった。退院後発熱エピソードなし。1ヶ月後のフォローの心臓超音波検査で、肺動脈弁に疣贅を認め、緊急入院。血液培養で表皮ブドウ球菌(MRCNS)を検出。感染性心内膜炎の診断。疣贅サイズは１４mmで、疣贅摘出、肺動脈切離を行った。術前の造影CTにて左側頭葉脳表近くに脳動脈瘤を認めた。発生部位、経過から感染性脳動脈瘤の診断。抗生剤加療を継続するも動脈瘤サイズに変化なく、脳外科と協議の上、破裂リスクおよび、破裂時の致死率、後遺症残存率は高いと判断。また、抗凝固療法の必要性あり、TCPC施行予定であること、動脈瘤は摘出可能な位置で、後遺症残存のリスクが比較的低いと考えられたことから摘出術施行の方針、38病日に動脈瘤摘出術を行った。摘出物の病理所見は仮性動脈瘤で、壁には炎症成分が認められ、細菌は検出されず。術後4日目に術関連の局所けいれんを認め、フェノバルビタールを開始。以後の再発は認めず、神経学的後遺症はなし。【結語】単心室症、グレン術後の感染性心内膜炎罹患時に感染性動脈瘤の合併を認めた症例を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

経験した。治療方針に一定の見解はなく今後も症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-066] 無脾症候群に合併した比較的稀な感染症2例

○末永 智浩[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2] （1.和歌山県立医科大学　小児科学教室,　2.紀南病院　小児科）

Keywords: 無脾症候群, 敗血症, 深在性真菌症

基礎疾患として無脾症候群を有する児に合併した比較的稀な感染症を2例経験した。これらの2症例について文献的考察を加えて報告する。【症例1】無脾症候群・完全型房室中隔欠損症・肺動脈閉鎖症・主要体肺動脈側副血行で、Rastelli型心内修復術を施行後の3歳男児。術後に5か月間の心不全に対する入院加療を要し、某年2月下旬に退院した。退院11日後、夜半に発熱出現し午前8時に当院を救急受診。来院時は意識清明であったが末梢冷感と口唇チアノーゼが著明、その後意識障害と呼吸障害が出現した。人工呼吸管理・カテコラミン投与などで治療を行うも状態は更に悪化し、来院後4時間で徐脈から心停止に至った。蘇生に反応せず午後1時に死亡確認。入院時に採取した血液培養検査で*Streptococcus mutans*が検出され、死因は同菌による敗血症性ショックであると判断した。【症例2】無脾症候群・単心室症・肺静脈閉鎖症でフォンタン型修復術を施行後の2歳男児。先天的に左肺動静脈が低形成で左肺は血流が乏しい。某年2月中旬に発熱あり、画像検査で胸水貯留を伴う左肺炎像を認めた。抗菌薬による治療は無効で、培養からも有意な細菌は検出されず。経過中、血清抗原検査及び胸水PCR法でアスペルギルスが陽性であることが判明、リポソーム化アムホテリシンＢ（以下L-AMB）を中心とした抗真菌薬投与の治療に切り替えた。投与開始後50日前後から有意な尿量増加・多飲・体重減少が出現、血清・尿浸透圧は上昇なく血中抗利尿ホルモンは異常高値で腎性尿崩症と診断、L-AMB投与を中止した。投与中止にて尿崩症症状は改善、抗真菌薬はイトラコナゾール内服に切り替え肺炎も鎮静化した。イトラコナゾール中止後も肺炎再燃なく、経過観察中である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-067] 心外膜リードを用いたペースメーカー感染の検討

○工藤 恵道[1], 竹内 大二[1], 西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 富松 宏文[1], 真中 智之[2], 庄田 守男[2], 平松 健司[3], 長嶋 光樹[3], 中澤 誠[4], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学病院　循環器小児科,　2.東京女子医科大学病院　循環器内科,　3.東京女子医科大学病院　心臓血管外科,　4.脳神経疾患研究所附属総合南東北病院　小児生涯心臓疾患研究所）

Keywords: 心外膜リード, ペースメーカー感染, ペースメーカー完全除去

【背景】先天性心疾患や小児ではペースメーカー（PM）植込みに心外膜リードを使用することも多い。ペースメーカー（PM）感染は、重篤な合併症であるが心外膜リードを用いたPM植込みに関しては、明確な治療指針は未だない。【対象】対象は、9例の心外膜リードを用いたPM感染例。複雑心奇形術後7例を含む（cTGAダブルスイッチ術後２例、多脾症TCPC術後１例、DORVラステリ術後１例、TGAジャテン術後２例、単心室septation後１例）。感染時年齢は、３歳1ヶ月から26 歳。【方法】臨床経過、細菌培養結果、対処法について後方視的に検討した。【結果】初発症状は全例、ポケット部位の発赤腫脹であった。直近のPMI又はPM交換から発症までの期間は５日から９か月。創部培養 は６例（67%）で陽性（MSSA２例、MRSA１例、S.capitis１例、aerobic GPR１例、S.aureus１例）。血液培養は３例（33%）で陽性（H.influenzae, S.capitis, MSSA）。全例で疣贅は認めず、感染に対する対処として最初にPM本体の除去と抗生剤投与が全例に施行された。しかし、６例（67%）は感染のコントロールが不良であり最終的に再開胸（PM本体摘出後0日から5年5ヶ月）によるリード抜去（PM完全抜去）をする事で感染のコントロールができた。リード抜去に至らなかった３例では、ポケット洗浄とGenertor交換したものが２例、リードを途中から切断してリードとPMを抜去、リード先端が残存しているものが１例で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

あった。以降は３例全て感染コントロールされていた。【結論】心外膜リードを用いたPM感染においても、67%の症例でPM完全抜去を要した。再開胸リスクなどからリード抜去の時期が遅れる傾向もあるが、血液培養陽性例や感染コントロールがつかない場合は早期のPM完全除去の検討を要する。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-068] 感染性心内膜炎治療中に偽胆石を疑われ、対処に難渋した僧房弁人工弁置換術後の1例

○田中 裕治[1], 吉永 正夫[1], 佐川 浩一[2] （1.鹿児島医療センター　小児科,　2.福岡市立福岡こども病院　循環器科）
Keywords: 感染性心内膜炎, 偽胆石, セフトリアキソン

【背景】セフトリアキソン（CTRX）による偽胆石は副作用報告されているが、通常自然治癒が多いとされ、髄膜炎など大量投与の際に多いと言われている。【症例】4歳男児【経過】生後6ヶ月で重症僧帽弁逆流の診断。9ヶ月僧帽弁形成手術、1歳3ヶ月で生体弁置換手術を受ける。弁置換後2年4ヶ月頃から人工弁機能低下による逆流が目立つようになっていた。弁置換後2年8ヶ月に発熱しAMPC内服で一旦解熱したが、以降も発熱解熱を繰り返す。10病日の採血でWBC 5,130/μl、CRP 3.4mg/dlながらプロカルシトニン 8.46ng/mlと高く、心内膜炎を疑いVCM+GMで治療開始。後日血液培養にてHaemophilis aphrophilusを検出し、19病日にガイドラインに沿って抗菌剤をCTRX+GMへ変更、6週間の抗菌剤投与後に再弁置換予定とした。38病日から時々下痢、腹痛を訴えたが、症状はっきりせず、整腸剤内服で様子観察されていた。47病日に間歇的に転げ回る腹痛出現。腹部エコーにて胆嚢壁肥厚や緊満など急性胆嚢炎の所見には乏しいものの胆石を認めた。肝機能異常なかったがCTRX中止、ABPCへ変更。しかし疝痛発作繰り返し、60病日にAST 165, ALT 228と上昇、総胆管結石嵌頓を疑われERCPが予定されたが、MRCPで胆管内結石認めず様子観察となった。対処治療で自然治癒を期待したが、その後敗血症性ショックとなり集中治療が必要となった。状態の改善を待って84病日に腹腔鏡下胆嚢摘出手術を実施した。ただし摘出された胆嚢には炎症所見なく、胆石も認めなかった。105病日、無事人工弁再置換手術が行われた。【考察】腹部エコーのタイミングが遅れたことは反省すべきであった。CTRX長期投与例では中止後に偽胆石を起こす例も報告されており、CTRX投与においては、偽胆石を念頭に置き、定期的な腹部エコーが必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-069] 低用量アスピリンによる多発性小腸潰瘍で出血性ショックを呈したAllagile症候群の1例

○安孫子 雅之, 高橋 辰徳, 小田切 徹州 （山形大学医学部　小児科）
Keywords: 低用量アスピリン, 小腸潰瘍, 出血性ショック

【背景】低用量アスピリンはBTシャント術後のシャント閉塞予防のために一般的に使用されている。内科領域では、低用量アスピリン長期投与による小腸粘膜障害例の報告もあり、小腸潰瘍形成による多量の下血、原因不明の貧血や膜様狭窄による通過障害などが典型的な症状とされる。【症例】3歳女児、生後2か月時にショック状態で当院へ救急搬送され、心室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、主肺動脈および末梢肺動脈低形成、動脈管閉鎖の診断で緊急でセントラルシャントを施行し、低用量アスピリン内服を開始した。低酸素血症の進行に対して生後10か月時に右BTシャントを追加し、胆汁うっ滞、椎体異常、特異顔貌の合併から臨床的にAllagile症候群と診断した。３歳１か月時に遷延する発熱で入院精査を行ったが原因は不明で、抗生剤投与に反応性の乏しい周期的な高熱が遷延した。経過中に時折激しい腹痛とタール便を認めるようになり、鮮血便も出現した。上下部消化管内視鏡検査やMeckelシンチでは出血の原因となりうる病変は特定されず、消化管出血シンチで上部小腸に淡い集積を認めたが、出血源としての断定は困難であった。その後、大量血便から出血性ショックになり、一時的に人工呼吸管理

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

下での集中管理を要した。状態安定後に試験開腹下で行った術中小腸内視鏡検査で多発性小腸潰瘍を認め出血源と考えられた。小腸の病理所見では好中球主体の炎症細胞浸潤を伴い、粘膜下層における平滑筋束および血管の異常蓄積を認め、NSAIDs関連小腸潰瘍が最も疑われたため低用量アスピリンを中止した。活動性の出血がないのを確認しヘパリン持続静注を計10日間行った。低用量アスピリン中止後は腹痛や血便の再燃なく経過している。【結論】低用量アスピリンの長期投与例では、小腸粘膜障害に伴う消化器症状の出現にも注意して経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

フォンタン術後遠隔期

座長:曽我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-070〜III-P-075

所属正式名称：曽我恭司(昭和大学横浜市北部病院　こどもセンター)

[III-P-070] 先天性心疾患術後亜急性期以後の頭蓋内合併症についての検討

○岩澤 伸哉, 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　小児科）

[III-P-071] フォンタン術後遠隔期の心不全に対し心外導管転換、房室弁置換、ペースメーカー植込みを同時施行し良好な経過を得た無脾症候群の成人女性例

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 谷口 智史[2], 山岸 正明[3], 豊原 啓子[4], 杉山 央[4] （1.福井循環器病院　小児科, 2.福井循環器病院　心臓血管外科, 3.京都府立医科大学　小児心臓血管外科, 4.東京女子医科大学　循環器小児科）

[III-P-072] Fontan患者の日常における活動性の特徴

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

[III-P-073] 心外型フォンタン手術術後青年期〜成人到達症例の検討

○北山 仁士, 佐賀 俊彦, 金田 敏夫, 西野 貴子, 藤井 公輔, 湯上 晋太郎, 宮下 直也 （近畿大学医学部心臓血管外科）

[III-P-074] Pulmonary coarctationに対する外科的治療の至適時期に関する検討

○松尾 康司, 鷲尾 真美, 横田 恵里子, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院　小児科）

[III-P-075] Fontan術後神経発達と治療歴、血行動態、脳循環の関係

○桑田 聖子[1,2], 栗嶋 クララ[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-070] 先天性心疾患術後亜急性期以後の頭蓋内合併症についての検討

○岩澤 伸哉, 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　小児科）

Keywords: 術後合併症, 脳梗塞, 脳出血

【目的】術後急性期以後に明らかとなった頭部疾患合併症の全体像について明らかとすることを目的とした。
【方法】2004年1月から2015年1月までに当院で頭部CTを撮影した症例について診療録をもとに後方視的に検討した。当院で頭部CTを撮影した317例のうち明らかな所見をもつ58例について検討した。
【結果】術後にICU退室後に症状が明らかとなったもの、あるいは無症状であったが頭部CTで病変があきらかになったもの35例を検討した。(1)2心室修復対象群14例：内訳は根治術後11例(梗塞5例、出血4例、萎縮1例、低酸素脳症1例)、姑息術(palliative Rastelli)後1例(梗塞)、Eisenmenger症候群2例(梗塞1例、膿瘍1例)だった。根治術後は、弁置換術後が5例(出血4例、梗塞1例)と多く、弁置換術後を除くとスクリーニングで明らかになった陳旧性病変が4例、不整脈にともなう急変時の低酸素脳症1例、Rastelli術後の脳梗塞1例であった。(2)1心室修復対象群21例：内訳はフォンタン術後7例(梗塞4例、硬膜下血腫2例、萎縮1例)、グレン術後6例(梗塞5例、低酸素脳症1例)、グレン術前8例(梗塞2例、出血1例、硬膜下水腫1例、膿瘍2例、萎縮2例)だった。脳梗塞症例について検討すると、フォンタン後は陳旧性梗塞が3例、急性脳梗塞は1例でfenestrationを持つ症例であった。グレン術後は急性脳梗塞が5例と多かった。グレン術前は乳児期の急性脳梗塞が1例、shunt術後のまま成人期に至った急性脳梗塞例が1例であった。
【結論】2心室修復対象群は人工弁置換術後の出血、根治術前の梗塞・出血の合併症が多い。1心室修復対象群はフォンタン術前の脳梗塞が多い。グレン術前は全身状態不良での脳疾患合併例が多いが、グレン術後は術後経過が良好であっても脳疾患合併、特に脳梗塞発症のリスクが高い。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-071] フォンタン術後遠隔期の心不全に対し心外導管転換、房室弁置換、ペースメーカー植込みを同時施行し良好な経過を得た無脾症候群の成人女性例

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 谷口 智史[2], 山岸 正明[3], 豊原 啓子[4], 杉山 央[4] （1.福井循環器病院　小児科,　2.福井循環器病院　心臓血管外科,　3.京都府立医科大学　小児心臓血管外科,　4.東京女子医科大学　循環器小児科）

Keywords: フォンタン術, 難治性不整脈, 房室弁機能不全

【背景】フォンタン術(F術)後遠隔期には心房粗細動、上室頻拍などの頻拍性不整脈と洞機能不全による徐脈性不整脈の頻度が高く重篤な心不全や突然死の原因となる。薬物療法が奏効しない難治性不整脈症例は高周波アブレーション(RFCA)やTotal cavopulmonary connection(TCPC)転換術などの侵襲的再治療の適応となりうる。房室弁機能不全もまたフォンタン循環を破綻させる一因となる。我々はF術後遠隔期心不全を呈した成人例に心外導管転換、人工弁置換、ペースメーカー植込みを同時に施行し極めて良好な結果を得た。【症例】29歳女性。無脾症候群による右室型単心室に対し心内導管型TCPCによるF術を11歳時に施行された。術後心内導管のリークと肺動脈狭窄によるチアノーゼが残存。27歳ごろより心房頻拍が出現し他院にてRFCAおよび中心肺動脈に対するステント留置、側副血管コイル塞栓術を施行された。心房頻拍は一時消失したが高度房室ブロックによる慢性除脈を呈するようになりさらに心房頻拍の再発も見られた。チアノーゼの悪化、全身浮腫など心不全症状が進行し入退院を繰り返した。心臓カテーテル検査にて高度の共通房室弁逆流と平均肺動脈圧上昇(19mmHg)を認め29歳11ヶ月時に心外導管への転換術、31mm SJM弁による房室弁置換術、抗頻拍心房ペーシング機能を有するDDDペースメーカー（medtronic Advisa DR）の植込み術を同時施行した。術後チアノーゼ、浮腫は完全に消失し術前悪化していた肝障害も数値改善を得た。【まとめ】F術後遠隔期の難治性不整脈、共通房室弁逆流による心不全に対して心外導管転換、房室弁置換、ペースメーカー植込みを一期的に行い臨床症状および検査所見の劇的改

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

善が得られた。F術遠隔期の循環破綻に対し積極的外科治療介入が奏功した一例として報告する。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-072] Fontan患者の日常における活動性の特徴

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

Keywords: Fontan, カロリー消費量, 運動強度

【背景】Fontan患者は静脈適応による血行動態の維持という特性により、身体活動に伴ないCVPが容易に上昇しやすいため、日常生活様式がその予後に大きな影響を及ぼしている可能性がある。そのためFontan患者の日常の活動性を把握することは非常に重要であると思われる。【目的】Fontan患者の日常の活動カロリー消費量(activity energy expenditure：AEE）を測定し活動性の特徴を明らかにする。【方法】Fontan患者24人（3.8-14.8歳、平均8.9歳）を対象に高精度携帯式行動量測定計を2週間持続装着し、AEEを算出した。また、調査結果を知らない主治医が、外来診察時のデータや問診から患者の日常における活動性を4段階に評価した数値と実測定AEEとを比較することで主観との誤差を検証した。【結果】Fontan患者のAEEは4.4から18.1kcal/kg（平均11.3kcal/kg）と幅広い範囲を示し、主治医の予測スコアとは総じて良い相関を示したが(r=0.66, p＜0.001)、予測から大きく外れる症例が多くみられた（SEE=3.1Kcal）。PLE患者3例中、幼児期発症若年2例（7.1歳）では、AEEは予想外に高値を示したのに対し(14.4 kcal/kg）、発症後5年以上経過した12歳年長児ではAEEは低値（8.2 kcal/kg）であり、PLE発症に活動量過多が関与している可能性を示唆した。さらに、多変量解析にて、AEE高値はCVPと独立して肝うっ血を反映するγGTPの上昇の75%を説明した。【結論】日常の活動量に関する情報は、カテーテル検査を含めた現行の検査診察所見では測り知れない情報を提供してくれる可能性があり、今後客観的データに基づくFontan患者予後改善のための生活指針の確立に重要な役割を演じる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-073] 心外型フォンタン手術術後青年期～成人到達症例の検討

○北山 仁士, 佐賀 俊彦, 金田 敏夫, 西野 貴子, 藤井 公輔, 湯上 晋太郎, 宮下 直也 （近畿大学医学部　心臓血管外科）

Keywords: 心外型TCPC, 長期遠隔期, 青年期

【目的】心外型TCPCは、心機能温存、上室性不整脈のリスク軽減、等が期待されるが、人工血管を用いた場合、遠隔期の狭窄、短縮が懸念される。我々は心外導管に有茎自己心膜を用いていたが、二期的Fontan導入に伴い、現在はePTFEを用いている。幼児期心外型TCPC導管として比較的小口径(16-18mm)人工血管は妥当と考えるが、青年期以降に相対的狭窄をきたすことが懸念される。今回、心外型TCPC術後青年期症例を検討し、小口径導管の長期予後を推測する。【方法】当院で小児期に心外型TCPCを行い、最終観察時年齢が青年期以上（16歳以上）に到達した12例を対象とした。手術時期は1993年から2000年。TCPC時年齢4.6±3.4歳。最終年齢21.2±5.0歳。単心室7例、TA 3例、L-TGA、DORV 各1例。導管は初期の3例にePTFE、1996年以降の9例に有茎心膜を用いた。有茎心膜は導管7例(2例は心室後方経路）。心房外トンネル2例（Lashinger法、背側をsutureless にしたGundry法）。azygous connection が2例で1例はTCPSからの移行例。二期的TCPCは1例でGundry法を用いた。9例に術後カテーテル検査を行ったが、うち8例は術後２年以降の遠隔期カテーテルを行い得た。導管径はカテーテル検査、エコー、ＣＴ等で評価した。【成績】有形自己心膜導管は成長に伴い延長、径縮小が見られ不整形トンネルのGundry法の1例を含めスムーズなプロポーションが維持されていた。現在BNP26.4±32.0、無職1例、学生4例、他は就業している。現時点で導管に関連した有害事象は認めなかった。導管最小径が18以下の症

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

例を３例（1例は肝静脈-PA)認めたが肝鬱血所見は認めなかった。【結論】心外型TCPC術後青年期症例の経過は良好であった。小口径人工血管使用例はまだ長期予後不明確であるが成人以降も良好な血行動態を期待できる可能性はあると推測される。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-074] Pulmonary coarctationに対する外科的治療の至適時期に関する検討

○松尾 康司, 鷲尾 真美, 横田 恵里子, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院　小児科）
Keywords: jaxtaductal PA corctation, 肺動脈形成術, 経皮的血管形成術

【背景】肺動脈閉鎖・肺動脈狭窄における動脈管狭小化に伴う肺動脈縮窄(Pulmonary coarctation;以下PC)は、肺血流の不均衡や末梢肺血管床の発育不良などが問題となりうるが、PCに対する外科的治療の介入時期に確立された基準はなく、施設により異なるのが現状である。【目的】PCでの至適な外科的介入時期について検討すること。【対象】平成20年10月1日から平成25年9月31日までにPCと診断した9例。原疾患は肺動脈閉鎖6例、修正大血管転位1例、ファロー四徴症1例、単心室1例。【方法】肺動脈の動脈管流入部に限局性狭窄があり、狭窄率(肺動脈最狭部径/対側中心肺動脈径)＜0.67をPCと定義し、外科的手術の施行時期、狭窄率の経過などにつき後方視的に検討を行った。【結果】全例で体肺動脈短絡術や心内修復術時に肺動脈形成術を施行していた。初回肺動脈形成術の時期は、中央値1歳(1か月～2歳)であった。初回肺動脈形成術前の狭窄率は中央値0.43(0.13-0.56)であり、術後の狭窄率は中央値0.30(0.09～0.97)であった。肺動脈形成術前後での狭窄率について、1歳未満で手術を行った5例では手術前中央値 0.48(0.19～0.56)、手術後中央値 0.30(0.15～0.97)であり、1歳以降での4例は手術前 中央値 0.34(0.13～0.43)、手術後中央値 0.33であった。1歳未満で肺動脈形成術を行った5例中、術後に経皮的肺動脈形成術を施行した例は4例であり、1歳以上での手術例では4例中2例であった。Fontan手術を施行した5例においてFontan手術後の狭窄率は中央値 0.65(0.38～1.03)、二心室修復を行った3例での二心室修復術後の狭窄率は中央値 0.25(0.05～0.47)であった。【考察】PCの狭窄率に関して二心室修復術後よりFontan手術後の症例が狭窄率が低くなる傾向があると考えられた。また、乳児期の外科的治療は再狭窄を来たす可能性が高いため、必要に応じてPTAを行いながら児の成長を待ち、１歳以降に行っていくことが有効であると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-075] Fontan術後神経発達と治療歴、血行動態、脳循環の関係

○桑田 聖子[1,2], 栗嶋 クララ[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: 神経発達, Fontan術後, 脳循環

【背景】 重症心疾患患児は、高次機能の発達に重要な時期に低酸素、血行動態の不安定性に曝されながら、検査および手術を繰り返し受けなければならない。特にFontan手術症例では、運動発達、言語発達の遅れに加え、学習障害、注意欠陥、多動性障害といった高次機能障害が40-50%に認めると報告されている。Fontan術後の発達を評価し、発達状況に影響を及ぼす因子を明らかにすることは神経学的予後改善に繋がる可能性がある。【方法と結果】 当大学で開窓Fontanを施行された学童期の児を対象に発達検査(WISC3)を施行し、その結果と治療歴およびFontan循環の血行動態とを比較した。症例は、三尖弁閉鎖4例、左心低形成1例、単心室3例、両大血管右室起始3例、肺動脈閉鎖2例。検査時の年齢の中央値は、7.63歳(5.2-14.1歳)。全検査IQの平均は84.7±18.1、言語性IQが90.1±16.8、動作性IQが82.4±17.3と言語性IQの方が高かった(P=0.02)。さらに言語性IQは、多変量解析

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で新生時期の手術既往、Glenn施行時期、Fontan施行時期、現在のSaO2と有意な相関を認め、Glenn施行時期およびFontan施行時期が早いほどIQが高かった(P=0.04, R2=0.72)。 IQと現在の血行動態とは相関を認めなかったが、脳の血流受給バランスOBI(SaO2-SVC/SaO2-IVC)は心拍出量と負の相関を認め(P＜0.01)、術後血行動態が脳循環に影響を及ぼしていることが示唆された。【考察】 新生時期の手術の回避と低酸素血症の早期改善がFontan患者の神経発達の改善に繋がる可能性が考えられた。また、Fontan術後の低心拍出状態は脳の酸素需給unbalanceに関与し、神経発達に相加・相乗的に影響を及ぼしている可能性があり、脳循環を加味した慢性期管理の重要性を示唆した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

フォンタン循環（低心拍出）

座長:鵜内 伸二 (兵庫県立尼崎病院)

Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-076〜III-P-080

所属正式名称：鵜内伸二(兵庫県立尼崎病院　小児循環器科)

[III-P-076] Fontan適応患者における在宅酸素療法・肺血管拡張薬の積極的治療による効果

○井福 真友美[1], 古川 岳史[1], 中村 明日香[1], 原田 真菜[1], 福永 英生[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　小児科, 2.順天堂大学　心臓血管外科）

[III-P-077] フォンタン循環におけるfenestrationの役割

○福見 大地[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 大森 大輔[1], 江見 美杉[1], 山本 英範[1], 櫻井 一[2], 山名 幸治[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 大塚 良平[2] （1.中京こどもハートセンター　小児循環器科, 2.中京こどもハートセンター　心臓外科）

[III-P-078] Fontan術後患者における腹膜透析導入時の低心拍出症候群の管理

○武口 真広, 朝貝 省史, 加藤 匡人, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 中西 敏雄 （東京女子医科大学循環器小児科）

[III-P-079] スピロノラクトンの追加投与が奏功した蛋白漏出性胃腸症の一例

○田代 克弥[1], 飯田 千晶[1], 牛ノ濱 大也[2] （1.佐賀大学医学部　小児科学, 2.福岡市立こども病院　循環器科）

[III-P-080] 当院におけるFontan術後の蛋白漏出性胃腸症の経験

○杉谷 雄一郎[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-076] Fontan適応患者における在宅酸素療法・肺血管拡張薬の積極的治療による効果

○井福 真友美[1], 古川 岳史[1], 中村 明日香[1], 原田 真菜[1], 福永 英生[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　小児科,　2.順天堂大学　心臓血管外科）

Keywords: Fontan手術, 肺血管拡張薬, 在宅酸素療法

【背景】Fontan適応患者に対する肺血管拡張薬(PVD)や在宅酸素療法（HOT）の有効性の報告を散見するが, 現在のところエビデンスを確立するまでには至っていない。【目的】当院では2009年以降Fontan適応患者に対しPVDやHOTの積極的な使用を行ったため, それらの治療効果を検討すること。【対象・方法】対象は2004年1月から2014年12月に出生し, 当院で管理を行ったFontan適応患者77例のうちBDG術後もしくはTCPC術後の心臓カテーテルを行った33例。2004-2008年に出生した群（A群：18例）と2009-2014年に出生した群（B群：15例）において, BDG術後, TCPC術後の臨床経過について後方視的に比較検討を行った。【結果】2群においてPVDは5例(27.7%)：9例(60.0%)（p＜0.01）, HOTは4例(22.2%)：13例(86.6 %) (p=0.011)と有意にB群の使用率が高かった。術後の2群の平均肺動脈圧(mPAP)はBDG術後11.8 ± 4.2 mmHg：10.0 ± 2.7 mmHg, TCPC術後12.3 ± 3.1 mmHg：11.4 ± 1.8 mmHgとB群に低い傾向がみられたが有意差はなかった。TCPC術後の経過においてドレーン抜去時期は6.2 ± 4.7日： 3.2 ± 1.1日 （p＝0.027）と有意にB群が早かったが, 抜管時期, ICU滞在期間, 入院期間に有意差はなかった。【考察・結論】PVDとHOTの使用率が有意に高いB群において術後のmPAPは低値の傾向があり, ドレーン抜去時期は有意にB群が早かった。Fontan適応患者に対するPVDやHOTの積極的投与は予後を改善する可能性があるが, 今回の検討では疾患や患者背景によるバイアスを加味しておらず, 今後更なる症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-077] フォンタン循環におけるfenestrationの役割

○福見 大地[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 大森 大輔[1], 江見 美杉[1], 山本 英範[1], 櫻井 一[2], 山名 幸治[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 大塚 良平[2] （1.中京こどもハートセンター　小児循環器科,　2.中京こどもハートセンター　心臓外科）

Keywords: フォンタン, 左心低形成, 無脾

＜背景＞フォンタン手術適応を考えるうえで、肺静脈狭窄合併、心機能低下症例では術後合併症が懸念される。当院では主心室が右心室となり、フォンタン到達率が低くなるＨＬＨＳと肺静脈狭窄が問題となるasplenia のフォンタン症例では2013年以降全例にfenestration(f-TCPC)を作成している。TCPC手術は2009年～2014年の6年間で62例行われており、うちf-TCPCは14例であった。2009～2012年は0例（2006年～2009年でも2例）であった。その内訳はHLHS8例、asplenia5例であった。HLHSは2009年以降11例がTCPCに到達し、failed Fontan症例はみられないが、治療戦略の変遷の影響があり検討が難しいと判断し、今回asplenia を対象にf-TCPCの短期予後を検討した。＜対象・方法＞対象は2009年～2014年の6年間、asplenia にてTCPCを行った11例。内訳はf-TCPC（f群）5例とfenestration-（t群）の6例であった。TCPC術後経過、術後カテーテル検査結果を(術後初回1－3か月)を後方視的に比較検討した。両群間のフォンタン術前PA圧、AVVRの程度には有意差は認めていない。＜結果＞f群では3.5mm～5ｍｍのfenestrationが作成されたが2/5例は閉鎖が確認された。最終開存あるＦ群3例と閉鎖した2例を加えたＴ群8例に変更して検討した。抜管日F0.7T3.8術後ドレーン留置日数F4T8.5 術後退院日数F29.0T31.6肺動脈圧F12T13.1 RpI F1.70 T1.94 SpO2F84..0 T94.3＜考察＞症例検討数が少なく、統計学的有意差は認めない。術後横隔神経麻痺や乳び胸でドレーン留置日数や退院日数は大きく影響を受けているもののＦ群は循環、術後経過ともにT群を上回っていると思われる。＜limitation＞fenestrationのサイズ閉塞の時期、タイミング、方法、症例の選択方法は今後の検討が必要である。＜まとめ＞f-TCPCはasplenia やHLHSのフォンタン到達率の改善、failed fontan症例の減少に寄与することが期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-078] Fontan術後患者における腹膜透析導入時の低心拍出症候群の管理

○武口 真広, 朝貝 省史, 加藤 匡人, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 中西 敏雄 （東京女子医科大学　循環器小児科）
Keywords: Fontan, 腹膜透析, 低心拍出症候群

【背景】Fontan循環は静脈還流に依存しており、循環血液量減少により容易に低心拍出症状を呈する。Fontan患者の維持透析例はまだ少なく、透析導入に際して循環管理に難渋した2症例を報告する。【症例1】両大血管右室起始症の19歳女性。3歳でAPC Fontan手術。18歳時カテーテル検査の中心静脈圧9mmHg、肺動脈楔入圧5mmHg、体血流量2.9L/min/m^2。脳性ナトリウム利尿ペプチド68pg/ml。13歳頃から徐々に腎機能障害が進行し、18歳で慢性腎疾患stage5と診断された。循環動態的に変動の少ない腹膜透析を導入。しかし、導入後嘔吐、腹痛を反復し、絶食輸液管理。除水後の中心静脈圧低下（10mmHg→除水直後7mmHg）から腹膜透析による低心拍出症状と診断した。朝の症状が強かったため、夜間のみの自動腹膜透析からより時間をかけた日中の持続腹膜透析へ変更し症状の軽快を得た。しかし、外来でも時に低心拍出症状を呈し輸液を必要とすることがある。【症例2】無脾症候群、左室性単心室の12歳男児。2歳でTCPC。3歳時カテーテル検査の中心静脈圧12mmHg、肺動脈楔入圧5mmHg、体血流量2.6L/min/m^2。脳性ナトリウム利尿ペプチド5.3pg/ml。両側低形成腎で、8歳頃から腎機能障害が進行し12歳で急性増悪をきたし緊急で血液透析導入。透析開始から12日目に日中の持続腹膜透析へ移行。夜間の自動腹膜透析を追加後、血圧低下、悪寒を反復し、日中3回の持続透析を1回へ減らすことで症状の軽快を得た。【結論】Fontan循環では、腹膜透析導入後に低心拍出量症候群におちいることがある。前負荷に注意した循環管理が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-079] スピロノラクトンの追加投与が奏功した蛋白漏出性胃腸症の一例

○田代 克弥[1], 飯田 千晶[1], 牛ノ濱 大也[2] （1.佐賀大学医学部　小児科学,　2.福岡市立こども病院　循環器科）
Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, Fontan手術, スピロノラクトン

蛋白漏出性胃腸症（以下PLE）はFontan手術後合併症の一つであり、その約4-10%程度でみられるとされている。しかもその予後は決して良好ではなく、発症からの5年生存率は50%程度ともいわれている。治療方法についてはヘパリン投与をはじめ各種治療法が提唱され、近年はPDE5阻害剤や抗利尿ホルモン受容体拮抗薬の有効性も報告されているが、その優劣については未だ定まったものはない。症例は3歳男児。単心室＋大動脈縮窄に対してFontan手術（TCPC）を施行された。術後6ヵ月後に腹痛・嘔吐を主訴に当院を受診し、その際に軽度の眼瞼浮腫と血清総蛋白 4.3ｇ/ｄL、アルブミン2.5ｇ/ｄL、IgG 182ｍｇ/ｄLと何れも以前よりも著しい低下を認めた。その時点で尿蛋白陰性であり、患者の既往歴からPLEと診断した。患者はTCPC術後管理の為、タダラフィル12ｍｇと抗アルドステロン作用を有するトラセミド 7ｍｇを既に内服中であった。このため、IgGの補充を行うと共に追加治療として トルバプタンの投与を行った。しかし、その効果は限定的で低蛋白血症の悪化を抑止はしたものの、改善正常化には至らなかった。このため、定期的にIgG製剤の補充を行いつつ経過観察したが改善に至らなかったため、発症3か月後にトラセミドに加えてスピロノラクトン20ｍｇ（1.5ｍｇ/ｋｇ/日）を追加した。投与翌日より眼瞼浮腫は消失し投与2週後には血液検査値正常化し現在までその状態維持している。本例ではPDE５阻害剤シルデナフィルや抗アルドステロン作用を持つトラセミドも内服中での発症であった。この状況でのトルバプタンの効果は限定的であった。一方スピロノラクトン投与の効果は速やかかつ強力あり、本例では他の治療薬

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に比べてより有効であるあることが明らかになった。今後のPLE治療を考えるうえで興味深い症例と思われたので報告する。

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-080] 当院におけるFontan術後の蛋白漏出性胃腸症の経験

○杉谷 雄一郎[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[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: 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔, TCPC, Brock

【背景・目的】Fontan術（F）後の蛋白漏出性胃腸症（PLE）は重篤な合併症であり、当院のPLE発症例を再確認すべく検討した。【対象・方法】対象は当院開院より2014年末までにF後PLEを発症した14例（PLE群）で、同時期にFを施行しPLEを発症しなかった性・年齢が一致した14例（非PLE群）を対照群とし、出生体重、F年齢、F時人工心肺時間(CPB time)、術後12時間の中心静脈圧（CVP）、術後ドレーン留置期間（Drainage time:D time）、ICU滞在期間（ICU）、術後入院期間、F後早期カテ検査時CVP、肺血管抵抗（RpI）、心室拡張末期圧（EDP）、心係数（CI）、F後生存期間を比較し、PLE群でPLE発症後生存率、F後PLE発症までの期間を調べた。またPLE発症因子について検討した。【結果】PLE群：非PLE群でデータ（中央値）を示す。出生体重＝2805：3066g、F年齢=3.2：3.1歳、CPB time＝139：100分、術後12時間後CVP＝12：9mmHg（p=0.03）、D time＝6.5：6.0日、ICU＝6：2 日（p=0.01）、術後入院期間＝47.0：22.5日（p＝0.001）カテ時CVP＝13.0：9.5mmHg（p=0.003）、RpI＝1.8：1.2 U／m^2、EDP＝3.0：4.0mmHg、CI＝3.1：3.6L／分／m^2（p＜0.05）、F後生存期間＝12.0：15.0年、PLE群のＦ後生存率は10年＝96、20年＝89%、PLE発症後5年生存率＝71.4%、F後PLE発症までの期間は中央値7.4年であった。PLE発症因子に関してCOX比例ハザード解析を行い、カテ時CVP（ハザード比（HR）＝1.3、95%信頼区間（CI）＝1.06－1.59、p＝0.01）、術後入院期間（HR＝1.0、CI＝1.01－1.04、p＝0.001）、HLHS（HR＝9.8、CI＝2.63－36.56、p＝0.001）、RpI（OR=1.6、CI=1.04－2.52、p=0.03）が単変量解析で有意差を認めたが、多変量解析では有意差をみとめなかった。【考察】PLE発症の危険因子は、従来から指摘されているCVP、ICU、術後入院期間や新たにHLHSが候補として考えられる。PLE発症防止にはCVPを下げる管理を含め系統だった治療戦略が必要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

フォンタン循環その他

座長:中島 弘道 (千葉県こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-081～III-P-085

所属正式名称：中島弘道(千葉県こども病院　循環器科)

[III-P-081] Fontan循環における適切なfenestration抵抗

○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）

[III-P-082] Fontan循環における心不全の指標としてのRDWの有用性

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

[III-P-083] グレン・フォンタン術前の肺動脈圧評価は、術後の値をどの程度反映するか？

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

[III-P-084] 小児フォンタン手術後患者において、末梢静脈駆血圧により平均充満圧を求められる

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

[III-P-085] フォンタン型手術後遠隔期に向けての心臓カテーテル検査指標の推移

○金 成海[1], 鬼頭 真知子[1], 石垣 瑞彦[1], 濱本 奈央[2], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[3], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院　循環器科,　2.循環器集中治療科,　3.心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-081] Fontan循環における適切なfenestration抵抗

○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, fenestration, 心機能

【背景】Fenestrated(f) Fontanは肺血管抵抗（Rp）高値の症例等において術後急性期の循環成立に寄与している．一方，慢性期のfenestrationの動態については明らかでない．Fenestrationの抵抗（RF）は，ある心血管機能の条件の下，fenestrationの役割を規定し，SaO_2に影響を及ぼす．従って，生理的に適正なRFとfenestration通過血流（QF）およびSaO_2の関係が存在するはずである．この関係を理解することは，個々の患者におけるfenestrationの役割，存在意義を理解する上で重要である．
【方法】当大学で心臓カテーテル検査を施行したf Fontan 32例を対象に，fenestrationの圧差（中心静脈圧－心房圧）をQF（Qs－Qp）で除してRFを算出し，RFとRp，SaO_2，心血管機能の関係を検討した．
【結果】RFの平均は6.7±6.0 RUm^2で，0.6から21RUm^2の幅広い範囲に分布した．SaO_2＝0.65×RF＋87 (r＝0.77)，QF＝2.5×Rp/FR＋0.03 (r＝0.97) の適正なRF vs. SaO_2関係およびQF vs. Rp/RF関係が存在し，この関係式，更にこの関係式から逸脱する症例の検討により，1）RF 10RUm^2までがfenestrationの機能rangeでありそれ以上は閉鎖傾向であること，2）RF 2Rum^2以下は大きめのfenestrationであるが心機能血管機能が維持されていると大凡87%以上のSaO_2は保てること，3）心機能，静脈機能の異常はRpに対するRFの相対役割を増減し，RFは可変抵抗として心拍出量に影響を及ぼすこと，が解明された。
【考察】個々の症例におけるRFの算出とRF vs. SaO_2関係およびQF vs. Rp/RF関係の評価は，Fontan循環におけるfenestrationの役割と病態生理的意義，心血管機能の推定を可能とし，fenestration閉鎖の可否や心血管機能に対する薬物療法の適応を明確にしてくれる臨床上非常に有用な重要検討項目である．

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-082] Fontan循環における心不全の指標としてのRDWの有用性

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

Keywords: RDW, Fontan循環, 心不全

【背景】赤血球サイズの不均一性を表す指標である赤血球粒度分布幅（Red blood cell Distribution Width, RDW）は、自動血球分析装置で簡単に測定でき、心不全や冠動脈疾患で上昇する事が知られている。一方、先天性心疾患においては、心不全の指標としてBNPが広く使用されている。しかし、Fontan循環はpreloadがかかりにくい病態である為、CVPが高くlow outputであってもBNPは上昇しにくい。目的】RDWが、BNPでは検出できないFontan循環の血行動態異常を検出でき、またBNPや他の指標との比較の中で、Fontan循環における心不全評価の独立した指標になりうるかを検討する。【方法】2010年08月から2014年12月までの期間に、当科で心臓カテーテル検査を行ったFontan術後患者37名について、循環動態を示すCVP、SvO_2とRDWおよびBNPとの関連を検討した。また、RDWがFontan循環における独立した心不全の指標になりうるかを検討した。【結果】RDWとCVP、SvO_2との関連において、RDWはCVPと有意な正の相関を示し($p<0.05$)、SvO_2と負の相関を示した($p<0.05$)。また、RDWに影響を及ぼすとされる炎症、栄養状態、貧血の指標としてCRP、血清Alb、Hb、MCVを加えた解析では、RDWは独立した相関関係を示した。一方、BNPにおいては同様の相関関係は認められず、また内服薬の有無も結果に影響を与えなかった。【考察】Fontan術後患者において、循環不全を示唆するCVP高値、SvO_2低値とRDWは良好な相関関係を示した。また、この関係は炎症、栄養、貧血などRDWに影響を及ぼしうる他の指標からも影響を受けなかった。BNPは心不全における有用なマーカーであるが、Fontan循環おいてはその精度に限界がある事が示唆された。一方RDWは、BNPでは検出しにくい循環動態の違いをより鋭敏に反映する独立したbiomarkerである可能性があり、またその簡便性と安価性から様々な循環動態の変化においても適用できる指標に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なりうると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-083] グレン・フォンタン術前の肺動脈圧評価は、術後の値をどの程度反映するか？

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

Keywords: Glenn, Fontan, pulmonary artery pressure

【背景】グレンやフォンタン型手術の適応を決定する際に、肺動脈圧は重要な指標であり、一般的には術前のカテーテル検査で評価される。しかし一方、グレンやフォンタンの術前後では、Qp/Qsの変化に加え、同時介入の有無により、血行動態も変化する。その状況の中で、術前のカテーテル検査での肺動脈圧評価は、術後の肺動脈圧をどれくらい反映しているのかについて検討した。【対象・方法】2010年～2014年の5年間に当院で、グレン手術を施行した61名とフォンタン手術を施行した32名を対象とし、診療録より後方視的に検討した。なお当院では、術前のカテーテル検査は、全例挿管下全身麻酔管理下に施行している。【結果】平均肺動脈圧(術後は上大静脈平均圧)の平均値(mmHg)は、グレン手術においては、術前カテ14.6、術直後16.0、術後抜管前13.1、抜管後10.8であった。フォンタン手術においては、術前カテ11.9、術直後16.1、術後抜管前13.2、抜管後10.0であった。また抜管後には、上大静脈圧は平均3.1(mmHg)低下した。【考察】グレン手術では、陽圧換気を考慮しても、術前カテの肺動脈圧は術後の値と比較すると高くなる傾向があるのに対し、フォンタン手術では、術前カテの肺動脈圧は術後の値と比較すると低くなる傾向があった。その理由の一つとして、グレン手術ではQp/Qsが低下することが多いのに対し、フォンタン手術ではQp/Qsが上昇することが多く、この血行動態の変化が関与している可能性が考えられる。【結語】グレンやフォンタン手術において、術前カテーテル検査の肺動脈圧データは、単に値だけを見るのではなく、手術での血行動態の変化を慎重に考慮して用いる必要がある。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-084] 小児フォンタン手術後患者において、末梢静脈駆血圧により平均充満圧を求められる

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

Keywords: 平均充満圧, 末梢静脈圧, 駆血圧

【背景】静脈血管床は、殊にフォンタン循環の病態整理、新たな治療介入対象として重要である。平均充満圧(MCP) の評価は、その鍵である。MCPと中心静脈圧との差が、中心静脈までの静脈還流の駆動圧であり、差を心拍出量で除すことにより静脈還流抵抗を算出できる。しかしMCPは心停止時の血管内平衡圧であり、日常診療における評価は難しい。我々は、小児フォンタン術後患者で、末梢静脈駆血圧（駆血圧）によりMCPの算出ができるのではないかという仮説を検証した。
【方法】心臓カテーテル評価を行ったフォンタン術後11例。年齢4.9-11、平均7.1歳。大動脈圧と中心静脈圧の同時測定中にバルサルバ法を用い、森永らの方法に準じ、MCPを求めた。上肢の末梢静脈をトランスデューサに接続して末梢静脈圧を測定しながら、同側の上腕に巻いたマンシェットを瞬時に200mmHgまで加圧し、末梢静脈圧が平行に達したところを測定した（駆血圧）。
【結果】MCPは21.7-52mmHgに分布した（31.2±10.9mmHg）。末梢静脈圧は14.3±3.3mmHgから駆血により31.4±10.9mmHgまで上昇した。このMCPと駆血圧は有意な正の相関を示した（駆血圧＝0.69×MCP+13、P<

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.005、 R^2=0.69）。Bland-Altman Plotでは両者の差（駆血圧-MCP）は、両者の平均に依存せず、biasは2.5、SD6.1、一致の95%信頼区間は-9.5から14.4であった。
【結論】末梢駆血圧は簡便なMCP指標として使用可能であるが、ばらつきがやや大きいため、今後本法の精度管理向上のための工夫が必要である。さらに症例数を増加させ、本邦を用いた小児静脈還流動態の解明につなげたい。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-085] フォンタン型手術後遠隔期に向けての心臓カテーテル検査指標の推移

○金 成海[1], 鬼頭 真知子[1], 石垣 瑞彦[1], 濱本 奈央[2], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[3], 小野 安生[1]（1.静岡県立こども病院　循環器科, 2.循環器集中治療科, 3.心臓血管外科）
Keywords: フォンタン型手術, 心臓カテーテル検査, 遠隔期

【背景】フォンタン型手術後若年期・成人期へのフォローアップ項目は多岐にわたる．その中でも当科では，一般状態良好で再介入不要なF術後症例に対し，術後約1年，その後約3〜5年毎に心臓カテーテル検査で評価する方針としている．【目的】成長に伴うフォンタン術後の経過の一側面として，心カテ循環動態指標の経時的変化を明らかにすること．【対象・方法】開院以来1988〜2004年末までに施行されたフォンタン術後144例中，死亡・フォロー脱落・再介入いずれもなく10年以上経過し，前述の定期的心臓カテーテル検査を施行した45例を対象とし，長期にわたり再現性の高い指標である中心静脈圧（CVP），肺動脈楔入圧（PAWP）の推移を検討した．フォンタン型手術施行年齢は中央値2.3 (0.4-16.5)歳．心室形態は右室型単心室結合19例，左室型単心室結合15例，分割不能な両心室成分11例．術式は全例total cavopulmonary connection (TCPC)で，心外導管31例，心内導管 2例，ラテラルトンネル 8例，肺動脈下大静脈直接吻合 4例であった．【結果】術後早期（約1年）→中期（3-6年）→遠隔期（8-11年）の3期において，CVPは12.2±1.9 → 11.0±1.8 → 9.4±1.7 (mmHg) (各P＜0.001)と有意に低下し，PAWPは6.6±2.2 → 6.5±2.0 → 5.6±2.1 (mmHg) (各NS, P＜0.05)と遠隔期低下を認めた．早期から遠隔期のCVP低下については心室形態による差はなく，導管群に比してラテラルトンネル群の低下傾向は有意性を欠いた（12.5→→9.5 mmHg, P=0.053）．【考察】特別なイベントなく保たれたフォンタン型手術後では10年後の遠隔期に向けてCVP，PAWPが低下していく．今後さらなる多方面からの評価を加味し，循環動態を保持・向上させる取り組みが望まれる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心臓血管機能③

座長:石川 友一 (CVIC心臓画像クリニック飯田橋)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-086～III-P-091

所属正式名称：石川友一(CVIC心臓画像クリニック飯田橋)

[III-P-086] 極低出生体重児の動脈管開存における正常LVDd値を基準とした治療判断の試み

○長澤 宏幸 （岐阜県総合医療センター　新生児内科）

[III-P-087] 二心室疾患における右室メカニクス―右室後負荷と、右室・肺動脈カップリング、拡張期スティッフネス、右房圧の連関

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

[III-P-088] 大動脈弓再建術後大動脈における血管径と圧較差の関係

○福岡 将治, 白神 一博, 小林 弘信, 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　循環器科）

[III-P-089] 心臓MRIによるFontan循環の評価

○石川 友一[1,2], 石川 司朗[1], 佐川 浩一[1], 牛ノ濱 大也[1], 中村 真[1] （1.福岡市立こども病院　循環器科,　2.心臓画像クリニック飯田橋）

[III-P-090] Fontan術後遠隔期における凝固・線溶系機能の変化は施設間で異なるか？～2施設における経験と今後の課題について～

○宇野 吉雅[1], 鈴木 孝明[1], 枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 加籐木 利行[1], 小林 俊樹[2], 葭葉 茂樹[2], 小島 拓朗[2], 清水 寛之[2], 安原 潤[2], 住友 直方[2] （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）

[III-P-091] 簡便な心室機能の評価法－水圧によるdp/dt maxおよびTauの測定－

○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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-086] 極低出生体重児の動脈管開存における正常LVDd値を基準とした治療判断の試み

○長澤 宏幸 （岐阜県総合医療センター　新生児内科）

Keywords: Persistent ductus arteriosus, Echocardiography, Left ventricular end-diastolic dimension

【目的】極低出生体重児の動脈管開存(PDA)においては、その治療方針に迷う場合が少なくない。本疾患では肺動脈血流が増加するため左室拡大が必発である。Nagasawaは、未熟児における左室拡張末期径(LVDd)の正常値を身長を基準として示した。今回この正常値に基づいたPDAの治療方針が構築できるかについて後方視的に検討したので報告する。【方法】過去約7年間に当院NICUに入院した在胎週数30週未満の極低出生体重児を対象とした。動脈管閉鎖術を受けた30例をL群とした。これに対し, 同期間中に在胎週数、男女比、出生体重において有意差のない同手術を受けなかったがインドメサシン治療を受けた30例(I群)およびいずれの治療も受けなかった30例(インドメタシン予防投与のみの例を含む) (C群)とを選び、L群との比較を行った。全対象症例の在胎週数は、23週3日から29週6日(26.9±1.8週、平均±標準偏差)、出生体重は、516-1485g(954±251g)、出生身長は、28.0-40.7cm (33.6±3.1cm)であった。いずれも臨床経過中のLVDdの正常値に対する比の最大値(%)について検討した。【成績】L群では、閉鎖術前のインドメサシン投与は、18例に行われていた。また、手術直前のLVDdは、L群では不応例を除いてほぼ全ての症例でLVDdが正常値の130%以上(平均142%)であった。一方、I群では、108-142%(平均121%)、C群では86-121%(平均106%)であった(P＜0.01)。I群では、最終的に全例閉鎖を確認された。【考察】LVDdが正常値の130%以上ならば、インドメタシン無効もしくは非適応例では閉鎖術を、インドメタシン未投与例ではその投与を行い効果を見る。正常値の115-130%であれば、臨床経過や他の所見と合わせてインドメタシン治療をするかどうかを決める。正常値の115%未満では、経過観察とする、のが妥当と考えられた。【結論】極低出生体重児において、LVDdの正常値をPDA治療基準の指標として用いることは有用ではないかと考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-087] 二心室疾患における右室メカニクスー右室後負荷と、右室・肺動脈カップリング、拡張期スティッフネス、右房圧の連関

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

Keywords: 右室, 機能, カップリング

【背景】先天性心疾患において右室機能は非常に重要だが、その挙動に解明すべき点は多い。同対象では、肺血管床や右室流出路から末梢肺動脈までの狭窄病変による多彩な後負荷が右室にかかり得る。【目的】二心室疾患における右室メカニクスを、右室後負荷と、右室・肺動脈カップリング、拡張期スティッフネス、右房圧の連関から検討する。

【方法】種々の二心室疾患（N=67、中央値2.2歳）の心臓カテーテル検査中に、右室圧・断面積関係を構築した。圧ワイヤーによる圧計測、右室断面積は四腔像で超音波AQ法を用い、負荷変化は下大静脈一過性閉鎖により施行した。右室後負荷指標として収縮末期血圧（Pes）、体格補正動脈エラスタンス（Ea）を用いた。右室chamber stiffness（K）は、拡張期圧変化を体表面積補正一回拍出量で除して求めた。

【結果】対象のPesは43±2 （16-98）mmHgであった。右室後負荷・収縮連関では、Pesと、EaおよびEesは正相関（P＜0.005）したが、PesとカップリングEes/Eaおよび右室拍出量には関連はみられなかった。PesはMSWとも正相関した（P＜0.0001）。右室後負荷が右室拡張へ及ぼす影響では、Pesは、K （P＜0.01）、右室EDPおよび平均右房圧（P＜0.0001）と正相関した。

【考察】手術前後を問わず、先天性心疾患右室には様々な圧容量負荷がかかるが、小児期を中心とした検討で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は、右室は後負荷上昇に対して収縮性を増加して対応してカップリングを保ち、拍出量を維持していた。一方で拡張期スティフネスの増加のため平均右房圧の上昇を要していた。
【結論】小児期の慢性の右室圧負荷は、収縮性上昇と中心静脈圧増加により比較的代償されていた。しかし長期に及ぶ場合の代償・非代償の詳細や、効果的な治療介入による減負荷がどのように右室メカニクスを改善するかは今後の重要な検討課題である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-088] 大動脈弓再建術後大動脈における血管径と圧較差の関係

○福岡 将治, 白神 一博, 小林 弘信, 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　循環器科）

Keywords: re-coactation, 圧反射, augmentation pressure

【目的】大動脈弓再建術後の再狭窄では,形態的狭窄に比して圧較差が大きい症例を経験することがある。本研究は大動脈弓再建術後症例における血管径と圧較差の関係を,血行動態の観点から明らかにすることを目的とする。【方法】対象は1990年４月から2014年１月に大動脈弓再建術を行った,大動脈縮窄症及び,大動脈弓離断症術後の患者55例（年齢5.5±5.2歳）。心臓カテーテル検査により,狭窄部前後での収縮期圧,拡張期圧,平均圧,脈圧を測定した。狭窄部径を心室造影の側面像で計測し,圧データとの相関を検討した。【結果】収縮期圧較差20mmHg以上の6例（21~57mmHg）は20mmHg未満の症例と比べ,年齢,体表面積,体血流量に差はなかった。前者では上行大動脈の脈圧が有意に高かった（58.0±14.1mmHg vs 36.0±8.8mmHg,p＜0.001）が,収縮期圧,拡張期圧,平均圧に差は認めなかった。最小2乗法による回帰分析を行うと,収縮期圧較差は狭窄部径を体表面積の平方根で除した値とよい相関を示した（R2=0.80）。外れ値と考えられる3例では,いずれも狭窄部径に比して圧較差が大きかったが,狭窄を形成している吻合部がisthmusより近位に位置し,上行大動脈の脈圧は高値（59~90mmHg）であった。【考察】大動脈弓再建術後症例では吻合部からの圧反射によりaugmentation pressure（AP）が形成されることが知られている。圧較差が高度になるとAPが強く影響し,上行大動脈の脈圧が増大し,収縮期圧較差の増大を来すと考えられる。isthmusより近位に狭窄が存在すると形態的狭窄に比して圧較差が大きくなることがあるが,これは（１）通過血流が増えることにより圧較差が増大,（２）圧反射の起点がより近位になることで脈圧が増大し,収縮期圧較差が増大,の2つの機序が示唆された。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-089] 心臓MRIによるFontan循環の評価

○石川 友一[1,2], 石川 司朗[1], 佐川 浩一[1], 牛ノ濱 大也[1], 中村 真[1] （1.福岡市立こども病院　循環器科, 2.心臓画像クリニック飯田橋）

Keywords: MRI, Fontan, 心室機能

【背景】近年、Imaging modalityとしての心臓MRI(CMR)の発展はめざましく、Fontan(F)循環においても、予後予測因子や血行動態の新知見が明らかにされつつある。CMRの長所はその多芸性で、3D形態診断はもちろん、ポンプ機能や血流量に加え質的評価も可能である。しかし、従来のカテーテル検査(カテ)指標と、CMR指標の関連は明らかでない。【目的】CMRでみた Fontan症例の臨床像を明らかとし、同時施行したカテ指標とのcombinationを検討する。【対象と方法】CMRおよびカテを36時間以内に同時施行したF術後178例。年齢12.5±7.6歳, F術時4.3±2.9歳,F術後8.2±6.3年. TA34, SRV29, HLHS24, uAVSD17, PAIVS19, SLV12, cTGA5,他38例. 男女比97/81.得られた指標を比較検討した.【結果】SVEDVはSVEFと逆相関(R^2=0.31)し,EDP・心筋重量と正相関した(R^2=0.17,0.48).SVEFはRR間隔と正相関した(R^2=0.11)。心筋重量はVA couplingの指標であるSV/ESV(簡易Emax/Ea)と逆相関し(R^2=0.15)、18歳以上でEDPと正相関した(R^2=0.10).一方、静脈還流にしめるSVC flowの

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

割合は年齢と逆相関したが、18歳以上では相関なくmPAPと弱い正相関を示した.reCoA40例の圧較差と心筋重量、LT法22例でのleak量とSpO2も有意に相関した。3DMRAでは導管内血栓を3例に認めた.【結論】Fontan循環の心室機能が肺循環の影響を強く受け拡張障害を生じていると考察したい。すなわち、肺血管を介して心室の前負荷となる還流が減少すると、RRが短縮せざるを得ず,EFが低下する。前負荷で伸展されない心筋は硬化,remodelingを生じ,遠心性肥大として表出される.他にも様々な解析が可能であった.CMRでの切り口を加えることでより詳細な血行動態やadaptationのメカニズムについて検討することが可能と思われた.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-090] Fontan術後遠隔期における凝固・線溶系機能の変化は施設間で異なるか？～2施設における経験と今後の課題について～

○宇野 吉雅[1], 鈴木 孝明[1], 枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 加籐木 利行[1], 小林 俊樹[2], 葭葉 茂樹[2], 小島 拓朗[2], 清水 寛之[2], 安原 潤[2], 住友 直方[2] （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: Fontan循環, 凝固線溶系機能, 術後遠隔期

【背景・目的】演者はこれまでFontan術後の凝固・線溶系機能の推移を経時的に評価し、その結果より抗凝固療法を含めた治療方針について検討を行ってきた。今回勤務地の異動に際し異なる施設にて加療・管理されている症例について、術式、治療方針等の違いによる較差の有無を含め検討した。【対象・方法】当施設でFontan手術施行後外来通院にて定期的な経過観察が可能な19例を対象に静脈採血検体にてthrombin-antithrombin III complex (TAT, 正常値3.0ng/ml以下)およびα2-plasmin inhibitor-plasmin complex (PIC, 同0.8μg/ml以下)値を測定し、その経時的変化について検討を行った。【結果】Fontan施行年令は1.9－7.1(mean:2.6)y.o.，経過観察期間（採決時期）は術後1m－19y(mean:4.2y)で、計28検体。観察期間中に重篤な合併症症例なく、画像診断にて血栓塞栓症発症なし。測定値は、《TAT》1m: 9.6±1.0, 6m:6.2±1.0, 1y:3.1±0.3, 2-3y:1.8±0.1, 4-5y:2.5±0.9, 6-9y:1.8±0.2, 10-y:2.0±0.3ng/ml、《PIC》1m:1.5±0.4, 6m:0.9±0.2, 1y:0.5±0.1, 2-3y:0.5±0.1, 4-5y:0.5±0.1, 6-9y:0.8±0.1, 10-y:0.6±0.1μg/ml。この結果より術直後は亢進状態にある凝固線溶系は６か月頃より１年で低下、その後正常範囲内にて推移するという前施設と同様の経過が認められた。【考察】術式、治療方針等に差が認められる２施設においても同様の経過が得られたことより、両機能は各施設間の格差に影響を受けずいずれも時間経過とともに同様の経過にて推移する可能性が示唆された。【結語】１）Fontan術後の凝固・線溶系機能は管理する施設に拘わらず同様の経過を辿る可能性が推測され、抗凝固療法など治療方針について検討の一助となりうる、２）今後も症例、施設数を拡大し両機能を評価したうえで抗凝固療法緩和の是非についても検討を行っていくことが、患者さんの利益につながることになり重要である、と考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:56 AM ポスター会場)

[III-P-091] 簡便な心室機能の評価法－水圧によるdp/dt maxおよびTauの測定－

○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: dp/dt max, Tau, 心機能

【背景】心室の収縮性を評価する際，駆出率を用いることが多い．しかし，駆出率は，本来，後負荷に対してプロットしなければ心筋収縮性の指標として使用できない．心室固有の収縮特性を評価する際，dp/dt maxはEesと並び重要な指標である．心臓カテーテル検査中，水圧で測定した(water) dp/dt maxは自動的に計算することが可

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

能かつ簡便であるが，その正確性については不明である．
【目的】water dp/dt maxの正確度を検討する．また，拡張能の指標であるTauについても比較検討する．
【方法】心臓カテーテル検査中に水圧および高精度圧測定用ガイドワイヤー（wire）を用いて心室圧波形を記録した25例を対象とし，water dp/dt max, Tauの正確度を検討した．
【結果】water dp/dt maxと wire dp/dt maxの相関係数は0.967とよく相関していた（P＜0.001）．しかし，Bland Altman分析でdp/dt maxが大きくなるほど測定値の差も大きくなる比例的一致関係を認め，正確なdp/dt maxを得るためには補正が必要であることを意味した．一方，water Tauは，wire Tauと相関関係にある（P＜0.05）も相関係数は0.49と低かった．Bland Altman分析では測定値の差はランダムであり，かつ互換性は認められなかった．
【考察】心室圧波形解析による収縮能および拡張能の評価は重要であるが，wireによる測定は時間を要する．通常の心臓カテーテル検査で求まるwater dp/dt maxを補正することにより正確な値を得ることが可能である．また，相関係数は良好であるため，個体の変化をフォローアップするには有用と考えられた．一方，water Tauについては誤差が大きく，その要因として測定圧範囲が不安定になることが挙げられ，dp/dt max－心室圧関係をプロットし，適切な測定圧範囲を確認することが重要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

成人先天性心疾患の諸問題②

座長:白井 丈晶 (聖路加国際病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-092～III-P-095

所属正式名称：白井丈晶(聖路加国際病院心血管センター)

[III-P-092] 60歳以上の高齢患者に対する心房中隔欠損閉鎖術の遠隔期成績

○文 智勇, 白石 修一, 杉本 愛, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　呼吸循環外科学分野）

[III-P-093] 成人先天性心疾患に合併した心房性不整脈―右心房拡大とP波高の経時的変化―

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 押田 康一[1], 秋本 竜矢[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦彦[2], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院　小児科,　2.九州病院　心臓外科）

[III-P-094] 成人先天性心疾患における血小板分布幅の検討

○加藤 匡人, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 竹内 大仁, 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）

[III-P-095] 肺血流量の不均衡を残す先天性心疾患修復術後の成人女性2例

○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 趙 麻未, 渡邉 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神保 詩乃, 神山 浩, 唐澤 賢佑, 能登 信孝, 高橋 昌里 （日本大学医学部附属板橋病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-092] 60歳以上の高齢患者に対する心房中隔欠損閉鎖術の遠隔期成績

○文 智勇, 白石 修一, 杉本 愛, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　呼吸循環外科学分野）

Keywords: ASD, 成人, 心房細動

【目的】心房中隔欠損症未治療の高齢者は心房性不整脈や三尖弁逆流を高率に合併しており、外科的閉鎖に対するその治療効果は明らかでない。【方法】1990年以降に行った心房中隔欠損閉鎖術のうち、手術時年齢60歳以上かつ、当院にて外来フォロー可能であった患者18人を対象に患者診療録を後方視的に検討した。検討項目は１）周術期における弁逆流・心房性不整脈、NYHAの評価、２）累積生存率、３）再治療介入回避率、４）出血・梗塞性合併症回避率。【結果】男女比6:12、平均手術時年齢 65.2 ± 3.1 才 (60.8 － 70.7)、平均観察期間は 7.6 ± 5.2 年 (1ヶ月 － 15.7年)。術前の平均肺動脈圧は22.0 ± 5.5 mmHg (14 - 37)、肺体血流比 3.0 ± 0.9 (1.8 － 4.3)。同時手術は三尖弁輪形成術 (12例 66.7 %)、僧帽弁輪形成術 (3例 16.7 %)、右側Maze手術 (9例 50 %)、Maze手術 (3例 16.7 %)。術前の心房細動は14例 (78%)に認め、そのうち11例において不整脈手術を施行し6例が洞調律に復帰した。術前後で三尖弁逆流は有意に減少(1.8 ± 1.2 vs 0.6 ± 0.9、P = 0.002)し、僧帽弁逆流に有意差は認めなかった(1.4 ± 1.3 vs 0.8 ± 1.0、P = 0.12)。術後、NYHAの有意な改善を認めた(2.4 ± 0.5 vs 1.1 ± 0.1 P < 0.0001)。遠隔死亡は1例(脳幹梗塞)で15年の累積生存率は66.7 %、再治療介入は3例(術後洞不全症候群に対するペースメーカー移植術2例、僧房弁置換術・三尖弁輪形成術1例)で、再治療介入回避率は15年で65.7 %であった。出血・梗塞性合併症は3例(硬膜下血腫2例、脳幹梗塞1例)で、全例ワーファリン内服中であった。出血・梗塞性合併症回避率は14年で61.1 %であった。【結論】心房中隔欠損閉鎖に加え弁輪形成、不整脈手術を併施することで長期の罹患期間を有する心房中隔欠損症患者に対してもADLを改善し得た。また、遠隔期の出血・梗塞性合併症回避のためには積極的に不整脈手術を併施することが必要であると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-093] 成人先天性心疾患に合併した心房性不整脈―右心房拡大とP波高の経時的変化―

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 押田 康一[1], 秋本 竜矢[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦彦[2], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院　小児科,　2.九州病院　心臓外科）

Keywords: 心房性不整脈, 成人先天性不整脈, P波

【背景・目的】成人先天性心疾患の約10%に心房性不整脈を合併し、特に右心系の異常を有するものはリスクとされるが、その合併を予測するものはない。また心房性不整脈を合併した例の中で、右房拡大に比してP波減高を呈する例を経験する。【対象・方法】二心室型修復をした成人先天性心疾患患者のうち心房性不整脈(EAT、AFL、Afib)を発症した16例(男8例)を対象とした。不整脈発症直前のエコー四腔像から算出した右心房面積(体表面積補正)と、12誘導心電図の四肢II誘導のP波高との関連について検討した。不整脈を発症していない年齢を一致させた二心室型修復患者23例を対照とした。【結果】不整脈発症年齢は20.2歳(10歳～39歳)、手術から15.2年(5.2年～30.5年)経過していた。EAT 5例、AFL 11例(Afibへ移行5例)、Afib 1例で、TOF 8例(MAPCA合併Rastelli 2例、自己弁温存型心内修復6例)、C-TGA 3例(Double switch 2例、Rastelli 1例)、AVSD 2例、VSD術後、ASD術後、Critical PS術後、Congenital MR術後がそれぞれ1例であった。中等度以上TR 10例、PR 5例、TS 2例、PS 5例、PH 2例で14症例で何らかの右心系遺残病変を有していた。不整脈発症群と対照群における右心房面積は、14.2±8.7cm2/m2 vs 10.8±2.0cm/m2(p＜0.05)、P波高は0.091±0.052mV vs 0.102±0.048(p=0.21)であった。不整脈発症群、対照群のいずれにおいても右心房面積とP波高には相関が見られたが、不整脈発症群は右房拡大に比してP波高が低下している傾向があった。またP波高が経年的に低下していた例があり、不整脈発症の素地となる心房筋障害が進行していたことが推察された。【結語】右心房拡大に比してP波減高がある症例では遠隔期の心房性不整脈の発症リスクとなる。特に経年的にP波高が低下する例では注意

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

すべきである。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-094] 成人先天性心疾患における血小板分布幅の検討

○加藤 匡人, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 竹内 大仁, 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: 血小板分布幅, 成人先天性心疾患, 心不全

【背景】血小板分布幅（platelet distribution width: PDW）は冠動脈疾患をはじめとした心血管病変の診断・予後予測因子として有用であると報告されている。しかし、先天性心疾患(ACHD)患者におけるPDW測定の有用性は明らかではない。今回、我々はPDWのACHD・心不全患者における診断的意義を検討した。【方法】2014年1月から2014年12月の1年間に、心不全治療目的に当科に入院したACHD患者40人(HF群)と、同時期に入院した心不全症状のないASD患者40人(control群)においてPDWを測定し比較した。また、HF群において追跡調査を行い、PDW値と心血管イベント発生の関連を調べた。【対象】HF群は平均年齢38.5±2.6歳で男性13人・女性27人、control群は平均年齢39.2±2.7歳、男性15人・女性25人であった。HF群の基礎疾患の内訳は単心室修復術（Fontan手術）後が10人、二心室修復術後が22人、チアノーゼ性心疾患の自然歴または姑息術後が8人だった。NYHA心機能分類ではclassIIが24人、IIIが12人、IVが4人であった。【結果】HF群ではcontrol群と比較し優位にPDWが高値であった(HF vs control: 15.1±0.3% vs 10.6±0.3%, p＜0.0001)。HF群の中では、単心室修復後や姑息術後の患者やNYHA class IIIおよびIVの患者でPDWが高い傾向にあった。HF群をPDW中央値(15%)で分割し、心不全再入院や死亡などの有害事象発生との相関をKaplan-Meier法を用いて評価したが、有意差を認めなかった。【結論】PDWはACHDの心不全患者において高値を示した。予後予測因子とはならなかったが、病勢を反映している可能性はあると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-095] 肺血流量の不均衡を残す先天性心疾患修復術後の成人女性2例

○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 趙 麻未, 渡邉 拓史, 小森 曉子, 阿部 百合子, 神保 詩乃, 神山 浩, 唐澤 賢佑, 能登 信孝, 高橋 昌里 （日本大学医学部附属板橋病院）

Keywords: 成人先天性心疾患, ファロー四徴症, 完全大血管転位症

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）の患者では、移行期に受診行動が不定期になりがちで、計画的な精査が難しいことが多い。今回、小児期に修復術を受けたが、肺血流量の不均衡を残したまま成人になり、10数年振りに心カテ評価を行ったACHD2例について報告する。【症例1】26歳女性、ファロー四徴症（TOF）術後。出生後数日でTOFと診断、7か月時の心カテで左肺動脈狭窄を認めた。2歳までに両側BT shunt術、5歳で根治術を施行。6歳時のカテで左肺動脈狭窄の残存を認めたが、7歳で経皮的左肺動脈拡張術、11歳で同部にステント留置を施行し、RPA圧は低下し、肺血流シンチグラムはL:R=2：8であった。就職後、大学には受診歴なく、未婚のまま妊娠中絶も経験するなどの問題あり、26歳で正確な病状評価のため入院した。心カテでのRPA圧は前回と変わらず、肺血流シンチは前回より軽度に改善しており、増悪を認めなかった。【症例2】25歳女性、完全大血管転位症（TGA）術後、術後右肺動脈狭窄。1ヶ月時に体重増加不良からTGAと診断、生後6週でJatene手術を施行。1歳、6歳、12歳で施行した心カテでは主肺動脈狭窄と右肺動脈狭窄を認め、12歳時の肺血流シンチグラムはL:R =77:23であった。その後、受診が不定期になったが体育学部に入学しており、就職を機に受信したため精査を勧め、25歳で再評価のため入院した。心カテでのMPA圧とRPA圧は前回とほぼ同程度で、RV圧は軽度に低下していた。【結論】肺血流に不均衡を残している例では小児期に無症状のことが多いが、25%以下の少量でも片側血流を確保しておくことで、成人期までに血流バランスが改善する例がある。今回の2例はこのままでも仕事や妊

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

娠出産は可能と思われるが、定期的に血流評価を行い、さらに長期経過の確認と介入の必要性の検討を続ける必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

肺高血圧　症例報告

座長:鈴木 浩 (すずきこどもクリニック)

Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-096〜III-P-101

所属正式名称：鈴木浩(すずきこどもクリニック)

[III-P-096] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧に対する肺高血圧治療薬の役割

○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], 早川 豪俊[4], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 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,　4.はやかわこどもクリニック）

[III-P-097] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する内服治療の検討

○加藤 太一[1], 深澤 佳絵[1], 早野 聡[1], 沼口 敦[2], 岸本 泰明[3], 伊藤 美春[4], 齊藤 明子[4], 佐藤 義朗[4], 内田 広夫[5], 早川 昌弘[4] （1.名古屋大学大学院医学系研究科　小児科学,　2.名古屋大学医学部附属病院　救急科,　3.豊田厚生病院　小児科,　4.名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター　新生児部門,　5.名古屋大学大学院医学系研究科　小児外科学）

[III-P-098] 著明な左肺高血圧から右心不全をきたした右肺動脈上行大動脈起始症の1乳児例

○林 真理子[1], 富田 陽一[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 桃井 伸緒[1], 若松 大樹[2] （1.福島県立医科大学医学部　小児科学講座,　2.福島県立医科大学医学部　心臓血管外科学講座）

[III-P-099] 気管支炎を契機に発見された右肺動脈欠損症の1例

○福留 啓祐, 宮城 雄一, 奥 貴幸, 大西 達也, 寺田 一也, 太田 明, 川人 智久, 江川 善康 （四国こどもとおとなの医療センター）

[III-P-100] 感染性心内膜炎から感染性肺動脈瘤を呈した肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、MAPCAの1例

○鈴木 孝典, 小野 博 （国立成育医療研究センター　循環器科）

[III-P-101] ビタミンB1が治療に奏効した肺高血圧症の1例

○鈴木 大, 田中 高志, 小野 頼母, 川野 研悟, 小澤 晃 （宮城県立こども病院　循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-096] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧に対する肺高血圧治療薬の役割

○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], 早川 豪俊[4], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 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,　4.はやかわこどもクリニック）

Keywords: 肺高血圧, 新生児, 横隔膜ヘルニア

【背景】先天性横隔膜ヘルニア（CDH）は、致死率が約25％と予後不良な疾患であり、肺低形成に伴う新生児遷延性肺高血圧（PPHN）が主な予後不良因子と報告される。しかし、PGI2製剤（epoprostenol：EPO）、PDE5阻害薬など肺高血圧治療薬(DTT)のCDH合併PPHNでの役割は不明である。【目的】CDHに伴う高度PPHNの治療におけるDTTの効果を検討する。【対象】2001年4月-2014年12月、当院NICUに入院したCDHを診療録から抽出し、胎児診断、急性期治療内容、転帰（PH残存、生命予後）を検討した。【結果】CDH38例(男21、女17)中、胎児診断は27例(71.1％)で、NOを使用した高度PPHN合併は22例(59.5％)であった。生存はNO非使用の16例中15例、NO使用の22例中12例であった。その高度PPHN22例の内、体血圧維持困難な16例に、PGE1を使用し動脈管開存を維持し、さらに生命維持困難な７例と術後PHを認めた１例においてDTTを行った。DTT施行８例は、胎児診断時リスク指標lung-to-thoracic ratio（LTR）は0.02-0.14(中央値0.03)で、最重症群CDHであり、4例が修復前に死亡、2例が修復術後死亡、2例は生存退院可能であった。２例とも術後PHが残存しsildenafil(SIL)で治療を継続した。DTT非施行30例中では、2例でPHが残存し在宅酸素療法（HOT）を行った。術前EPO使用は７例で、4例は、酸素化に乏しく修復前死亡、3例で酸素化改善などの急性効果を示し、修復術を行った。EPO有効例では、換気不良の患側の肺血流増加を認めた。1例（LTR 0.08）はVSDを合併し、術後EPO離脱困難で術後60日に死亡した。1例（LTR 0.02）は、術後回復したが、EPO離脱後、術後30日、PH crisisを来し死亡した。1例（LTR 0.04）は術後SIL投与下でEPO離脱し退院した。18か月観察中、PH持続し、HOT、SIL投与中である。【結語】 DTTは、従来のNO吸入、PGE1療法で生命維持困難な最重症CDHのPHの管理において効果を示す例があり、救命率や予後改善に、寄与できる可能性がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-097] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する内服治療の検討

○加藤 太一[1], 深澤 佳絵[1], 早野 聡[1], 沼口 敦[2], 岸本 泰明[3], 伊藤 美春[4], 齊藤 明子[4], 佐藤 義朗[4], 内田 広夫[5], 早川 昌弘[4]
（1.名古屋大学大学院医学系研究科　小児科学,　2.名古屋大学医学部附属病院　救急科,　3.豊田厚生病院　小児科,　4.名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター　新生児部門,　5.名古屋大学大学院医学系研究科　小児外科学）

Keywords: 横隔膜ヘルニア, 肺高血圧, 一酸化窒素

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)根治術後に持続するPHは生命予後と関連する報告がある。しかしながら、CDH術後PHに対する治療に関してまとまった報告は少ない。【目的】当施設でCDH術後PHに対して内服治療を行った症例について、臨床経過をまとめ、その効果と副作用について検証すること。【方法】2008年10月～2014年12月に、当院で治療を行ったCDH症例59例について、診療録より臨床情報を後方視的に調査し、CDH術後も残存するPHに対して内服治療を導入し、当科で経過観察中の症例について検討した。【結果】期間中、CDH術後PHに対して内服治療を行った症例8例のうち、内服治療中に転院した3例を除く5例について解析した。CDHに対する根治術は全例血行動態の安定後に行う方針であった。左側CDH4例、右側CDH1例、出生前診断は5例中4例でなされていた。染色体異常を伴った症例はなかった。術前治療としてはECMOが3例で使用され、NOは全例で使用されていた。内服薬の導入理由はPHを伴う血行動態の不安定に対して、NO減量中止を目的としたものが4例、NO中止後に残存するPHに対する治療目的が1例であった。内服薬は5例でシルデナ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

フィル、1例でベラプロストであった。シルデナフィルの1例は経過中にタダラフィルに変更した。シルデナフィルの最大投薬量は平均で2.6mg/kg/day(1.3-3.6 mg/kg/day)であった。NO中止目的で内服治療を開始した4例では平均16日でNOを中止でき、残りの1例も内服導入後安定した血行動態が得られた。経過中全例で内服中止を要する副作用は認めなかった。【結論】CDH術後PHに対する今回の症例における投薬では重篤な副作用なく、安定した血行動態が得られた。今後は症例を集積し、治療と予後との関連、適切な肺高血圧の管理目標の検証する必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-098] 著明な左肺高血圧から右心不全をきたした右肺動脈上行大動脈起始症の1乳児例

○林 真理子[1], 富田 陽一[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 桃井 伸緒[1], 若松 大樹[2] （1.福島県立医科大学医学部　小児科学講座, 2.福島県立医科大学医学部　心臓血管外科学講座）

Keywords: 右肺動脈上行大動脈起始症, 左肺高血圧症, 右心不全

【背景】右肺動脈上行大動脈起始症は、主肺動脈が左肺動脈とのみ交通し、右肺動脈は上行大動脈より直接起始する比較的稀な疾患である。通常、左肺動脈は右室からの血流をすべて受けるため、肺血流増加による肺高血圧を示す。今回我々は、左肺血管抵抗が著明に高く、右室から肺動脈への血流がほぼ途絶し、右心不全をきたした1例を経験したので報告する。【症例】生後1ヶ月の女児。咳嗽、喘鳴のため急性上気道炎として前医へ入院した。酸素飽和度83%で、X線で心拡大を認めたため、心疾患を疑われ当科へ紹介された。心エコー検査で右肺動脈上行大動脈起始症と診断したが、右室から主肺動脈への血流がほぼ途絶し、右室は重度の三尖弁逆流を伴い拡大と壁運動低下を認めた。心臓に還流した血液は卵円孔を通って左心系へ流出し、卵円孔狭小に伴う肝腫大を認めた。入院翌日に心臓カテーテル検査を施行。右室圧は左室圧を凌駕していたが肺動脈狭窄は認めず、左肺血管抵抗の著明な上昇が示唆された。右室造影では左肺動脈の描出は不良であり、カテーテルを主肺動脈まで進めて行った造影で、左肺動脈末梢は細く枯れ枝状に描出された。同時にバルーン心房中隔裂開術を行い、2日後に右肺動脈主肺動脈吻合術を施行。肺血管拡張療法を併用したが、術後の左肺血管抵抗の低下は速やかであり、退院前の肺血流シンチで左右差を認めなかった。【考察】本症において、右に比較し左肺が肺高血圧を示すという報告はあるが、これまでに自験例の様に高度な症例の報告はない。機序は明らかではないが、本症は胎児期から左右肺動脈血流の酸素飽和度が異なる類稀な疾患であり、その血行動態に起因する病態であることが推測された。【結語】今回我々は、高度の左肺高血圧症を認めた右肺動脈上行大動脈起始症の1例を経験した。卵円孔狭小化により死亡に直結する病態であり、このような病態があることを念頭に治療にあたる必要がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-099] 気管支炎を契機に発見された右肺動脈欠損症の1例

○福留 啓祐, 宮城 雄一, 奥 貴幸, 大西 達也, 寺田 一也, 太田 明, 川人 智久, 江川 善康 （四国こどもとおとなの医療センター）

Keywords: 右肺動脈欠損, 肺高血圧, 肺低形成

【背景】一側肺動脈欠損症は複雑心奇形に合併することはしばしばあるが、孤立性一側肺動脈欠損症は先天性心疾患で4万人に1人と非常に稀である。肺動脈近位部欠損とも呼ばれ、肺動脈発育不良による肺低形成を合併しやすい。今回、気管支炎で入院した際の胸部X線検査で軽度の右肺低形成を認めたことを契機に診断に至った。【症例】2歳の女児。気管支炎のため当院を受診し、胸部X線検査で右肺の低形成を指摘され、先天性右肺動脈欠損症を疑われた。心臓超音波検査と胸部造影CT検査を施行し、右肺動脈欠損症と診断した。肺動脈シンチでは

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

左：右＝97.6：2.4と右肺に肺動脈血流をほとんど認めなかった。心臓カテーテル検査の肺動脈造影では右肺動脈は全く造影されず、大動脈造影で腕頭動脈と右下横隔膜動脈から右肺動脈への側副血行路を認めた。また、現時点で肺高血圧は認めなかったものの、左肺動脈の平均圧は19mmHgと高値であった。将来的に肺高血圧に進行する可能性が高いと考えられたため手術適応と判断した。後日、右B-Tシャント術が施行されたが、将来的な根治術を考慮して、血管成長の期待できる奇静脈を用いてシャント形成を施行した。
【考察】今回の症例は低年齢であり、肺高血圧に移行する前に診断に至った。しかし、心臓カテーテル検査では左肺動脈の平均圧の上昇を認め、肺高血圧に移行する可能性が高いと判断した。そのため無症状ではあったが根治術を目指し、シャント術を施行した。シャントにより右肺動脈の成長を促し、将来的にはシャントに使用した奇静脈をそのまま使用し、肺動脈の再検が出来ると考えられる。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-100] 感染性心内膜炎から感染性肺動脈瘤を呈した肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、MAPCAの1例

○鈴木 孝典, 小野 博 （国立成育医療研究センター　循環器科）
Keywords: 感染性肺動脈瘤, 感染性心内膜炎, Rothia dentocariosa

【背景】肺動脈瘤は稀な疾患であり、感染、先天性心疾患、血管構造異常、肺高血圧を契機として発症をきたすことが知られている。また右心系の感染性心内膜炎の頻度は全体の5から10%であり、さらに感染性肺動脈瘤をきたす頻度は10から15%との報告がある。今回、我々は感染性心内膜炎、敗血症性肺塞栓症を契機として感染性肺動脈瘤をきたした症例を経験したので文献的考察を交えて報告する。【症例】5歳男児、肺動脈閉鎖(PA)、心室中隔欠損症(VSD)、主要体肺側副動脈(MAPCA)で1歳時に他院にてRastelli手術、unifocalizationを施行した。2カ月前から発熱を繰り返し、当院を受診。心エコーで疣贅を認め、感染性心内膜炎と診断し、抗菌薬としてバンコマイシン、ゲンタマイシン、リファンピシンを開始した。入院1日目の造影CTで左肺動脈内に肺塞栓症の所見を認めた。入院6日目に起因菌がRothia dentocariosaと判明し、抗菌薬をアンピシリンに変更した。入院22日目の造影CTで左上下肺動脈中枢側にそれぞれ8mm、14mmの感染性肺動脈瘤を認めた。手術は侵襲が大きく、感染のコントロールはついていたことから抗菌薬を継続した。入院53日目の造影CT検査で、肺動脈瘤は上部では更なる拡張はなく、下部では7mmに縮小を認めた。感染前より心エコー上PG=88mmHgであり、疣贅が心外導管に付着している可能性が高いことから、抗菌薬を継続しながら、Rastelli手術を施行した施設にて導管再置換術を施行した。抗菌薬は合計16週間使用し中止後の再燃を認めなかった。【考察】感染性肺動脈瘤は稀な病態で、予後不良であり、50%以上の死亡率との報告も存在する。本症例では破裂のリスクもあったが外科的治療を行わず、内科的治療で改善に至った。体循環系の動脈瘤は高圧であり、カテーテルインターベンションも含めた侵襲的治療が考慮されるが、肺動脈瘤は低圧であり、本症例のように原因が除去できれば保存的治療も選択肢と成りうる。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-101] ビタミンB1が治療に奏効した肺高血圧症の1例

○鈴木 大, 田中 高志, 小野 頼母, 川野 研悟, 小澤 晃 （宮城県立こども病院　循環器科）
Keywords: 肺高血圧, ビタミンB１, Leigh脳症

【はじめに】通常の治療に反応の乏しい肺高血圧症の原因の一つとして、ビタミンB1欠乏があげられる。今回、薬物治療に反応不良な肺高血圧症患者に対して、ビタミンB1投与が奏効した1例を経験したので報告する。【症例】1歳2ヶ月の女児。経口摂取不良、嘔吐を主訴に総合病院小児科に入院。その後も症状改善なく、代謝性アシドーシス合併もあり当院総合診療科へ紹介入院。入院時のBNPが273.9pg/mlと上昇していたため当科に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

紹介となり、心エコー上TRPG77mmHgの肺高血圧症を認めたため当科に転科となった。ほどなく肺水腫、低酸素血症が出現したため、人工呼吸器管理下に集中治療を開始。肺高血圧症に対し、sildenafil、beraprostの内服、NO吸入、epoprostenol持続静注を順次導入するも反応に乏しく、さらに血圧維持に高用量のDOA/DOB、adrenalineを要した。しかしビタミンB1を投与したところ、肺高血圧は速やかに改善し、血圧も正常化した。採血でも投与前に低値であったビタミンB1が、肺高血圧改善後に上昇を認めた。意識状態の改善が乏しいことから施行した頭部CT、頭部MRIにて両側基底核に対称性の病変を認め、Leigh脳症の可能性が考えられたため、現在その原因を検索中である。【まとめ】薬物治療に抵抗性の肺高血圧患者に、ビタミンB1が著効した症例を経験した。ビタミンB1補充後、速やかに肺高血圧症、心不全症状ともに改善した。ビタミンB1が欠乏した原因としては、何らかの神経・代謝性疾患(Leigh脳症疑い)による経口摂取不良によるものと考えており現在検索中である。原因不明の肺高血圧ではビタミンB1欠乏を鑑別にあげることが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

肺高血圧　まとめ

座長:吉林 宗夫 (瀬田三愛小児科)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-102〜III-P-107

所属正式名称：吉林宗夫(瀬田三愛小児科)

[III-P-102] 先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症例の多施設・前向き症例登録研究報告(J-EPOCHレジストリ) －第1報－

○福島 裕之[1,2], 犬塚 亮[2,3], 中西 敏雄[2,4] （1.慶應義塾大学医学部　小児科,　2.J-EPOCHレジストリ研究グループ,　3.東京大学医学部　小児科,　4.東京女子医科大学　循環器小児科）

[III-P-103] Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] （1.兵庫県立尼崎病院　小児循環器内科,　2.聖路加国際病院　心血管センター）

[III-P-104] 特発性／遺伝性肺動脈性肺高血圧患児4例の治療に関する後方視的検討

○細川 奨, 松村 雄, 倉信 大, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学　小児科）

[III-P-105] 著明な脾腫が門脈性肺高血圧症の増悪因子と考えられた症例を通して〜脾摘は門脈性肺高血圧の治療となり得るか？〜

○三原 聖子, 高橋 邦彦, 成田 淳, 髭野 亮太, 鳥越 史子, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 岡田 陽子, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科　小児科）

[III-P-106] 成人期に肺動脈性肺高血圧症を発症した肝外性門脈閉塞症シャント術後の1例

○建部 俊介, 杉村 宏一郎, 青木 竜男, 三浦 正暢, 矢尾板 信裕, 佐藤 遥, 後岡 広太郎, 山本 沙織, 佐藤 公雄, 下川 宏明 （東北大学大学院医学系研究科　循環器内科学）

[III-P-107] 重症肺高血圧症を合併した成人期・先天性門脈欠損症の治療

○小柳 喬幸, 小山 裕太郎, 吉田 祐, 住友 直文, 石崎 怜奈, 柴田 映道, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-102] 先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症例の多施設・前向き症例登録研究報告(J-EPOCHレジストリ) －第1報－

○福島 裕之[1,2], 犬塚 亮[2,3], 中西 敏雄[2,4] （1.慶應義塾大学医学部　小児科,　2.J-EPOCHレジストリ研究グループ, 3.東京大学医学部　小児科,　4.東京女子医科大学　循環器小児科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 先天性心疾患, レジストリ研究

【背景】肺動脈性肺高血圧症特異的治療薬の進歩に伴い、先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧（CHD-PAH）症例の治療成績も向上したと推測されるが、本邦における、CHD-PAH症例への治療内容・治療成績に関する大規模なデータは未だ得られていない。【目的・方法】以下の課題を明らかにするために、2014年度日本小児循環器学会研究委員会研究課題として、同学会倫理委員会の承認を得て研究を開始した。主要評価課題はCHD-PAH症例の生存率（生命予後）、副次的評価課題はCHD-PAH症例への薬物治療の現状、予後（生存率）に影響する因子、臨床的増悪/死亡の予測因子、治療法と患者の予後との関連、treat and repair strategyの妥当性、シャントの位置による臨床像の異同などである。研究は多施設・前向き症例登録研究（レジストリ研究）で、治療内容に介入を行わない観察研究である（5年間観察予定）。すべてのCHD-PAH患者を対象とし、一部のフォンタン循環患者も対象とする。データ登録は、個人情報の保持に留意したウェブ登録画面により行う。登録症例は、初期登録例・新規診断例、計600例を目標としている。【結果】症例登録が進行中であり、学会では登録症例の概要を公表し、以後の展望を述べる。【まとめ】本邦で初めて、CHD-PAH症例のレジストリ研究を開始した。本研究により、現在の我が国の治療方針が妥当である、あるいは欧米よりも優れていることを示すことが可能となると期待する。また、エビデンスに基づくCHD-PAH診療ガイドラインの策定にも寄与すると考える。
（J-EPOCHレジストリ研究グループ：糸井利幸（京都府立医科大学）、小野安生（静岡県立こども病院）、佐地勉（東邦大学）、田村雄一（慶應義塾大学）、三谷義英（三重大学）、宮田裕章（東京大学）、安河内 聰（長野県立こども病院）、山岸敬幸（慶應義塾大学）、福島裕之、犬塚 亮、中西敏雄）

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-103] Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] （1.兵庫県立尼崎病院　小児循環器内科,　2.聖路加国際病院　心血管センター）

Keywords: Eisenmenger, Disease targeting therapy, hypoxia

【背景】今まで、Eisenmenger症候群（ES）成人例の生命予後は比較的良いと考えられてきた。しかしながら、REVEAL registryでは、ES成人例の生存率は特発性肺高血圧と差がなく、また、過去の論文の生存率が過大評価されているとの論文も発表されている。【目的】現在のESMCSの進捗状況および今後の対策を示す。【方法】現在の登録数、登録施設、登録症例の罹病状況、臨床所見の変化を調べた。【結果】本年1月現在の登録数は46例（女性28）、登録施設は12施設であった。登録時年齢中央値34歳、診断の内訳は、VSD 25、AVSD 9、ASD 6、PDA 1、Truncus 1、DORV 1、UVH 1例で、Down症は19 例含まれていた。既往症は、失神2例、心不全症状16例、不整脈3例、全身合併症26例（喀血9例、肺出血3例、腎不全7例、痛風6例など）であった。登録時のWHO-FCは、1; 1例,2；28例,3；17例で、SPO2中央値86%（四分位範囲IQR 80-90%）であった。支持療法として、HOTが15例に行われており、瀉血が1例3回行われていた。DTTは登録時27例に施行されており、単独療法が17例（bosentan 7, ambrisentan 3, sildenafil 3, beraprost 2, tadarafil 1, epoprostenol 1例） 2剤併用が4例、3剤併用が6例であった。登録後経過観察期間の中央値は99日(IQR 33-649日) で、Primary endpointは2例、突然死1例、入院例1例（子宮内出血）であった。登録後に、DTT開始例が1例、追加例が4例で、sildenafilにbosentanを追加した1例でSPO2などパラメータの改善を認めた。【今後の対策】1月現在の登録数が46例で、来年3月までに登録目標の250例を達成するためにはかなりの困難な状況である。今後、施設登録の際に各施設の倫理委員会の承認を必須としない方法に切り替えるため、日本小児循環器学会倫理委員会に申請中

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-104] 特発性／遺伝性肺動脈性肺高血圧患児4例の治療に関する後方視的検討

○細川 奨, 松村 雄, 倉信 大, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学　小児科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 初期治療, 多剤併用療法

【背景】小児期発症の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症(IPAH/HPAH)は、診断時に重症であることが多く、また重症例の病勢進行速度は速いため、診断後早期に3系統治療薬(プロスタサイクリン(PGI_2)作動薬、エンドセリン受容体拮抗薬(ERA)、ホスホジエステラーゼ5阻害薬(PDE5-I))による治療介入が必要とされる。【目的】当科で過去5年間に治療を開始したIPAH/HPAH4例について、臨床症状、検査結果や治療内容の経過を後方視的に検討し、今後の理想的な治療戦略を考察する。【結果】男女比は3：1、診断時平均年齢は8.8歳、WHO機能分類3が3例、2が1例、診断時平均肺動脈圧74.6mmHg、収縮期肺体血圧比1.1、肺血管抵抗28.6単位・m^2、BNP519.5pg/mlといずれも重症の肺高血圧症であった。初期治療はERA 1例(3ヶ月ごとに他の2系統も開始・増量)、PDE5-I + PGI_2 2例、ERA + PDE5-I + PGI_2 1例(以上3例は複数薬剤をほぼ同時期に開始・増量)。いずれの症例も治療開始1年あまりで内服薬の治療目標量に到達した。WHO機能分類、6分間歩行距離は全例で改善した。血行動態は、平均肺動脈圧は62.5mmHg、肺血管抵抗19.8単位・m^2と改善傾向を認めた。また現時点でPGI_2持続静注療法に移行したのは2例(いずれも治療開始1年あまりで導入)で、残りの2例も今後導入予定(このうち1例は、treprostinilの予定)である。【考察】今後の治療戦略として、肺動脈圧を可能な限り早期の低下を目指すことが重要と考える。このために、(1)自験例のように副作用なく導入可能であればupfront combination therapyを考慮(2)内服治療開始後、効果不十分ならPGI_2静注療法の早期導入を考慮する。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-105] 著明な脾腫が門脈性肺高血圧症の増悪因子と考えられた症例を通して～脾摘は門脈性肺高血圧の治療となり得るか？～

○三原 聖子, 高橋 邦彦, 成田 淳, 髭野 亮太, 鳥越 史子, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 岡田 陽子, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科　小児科）

Keywords: 門脈性肺高血圧症, 脾腫, 脾摘

【はじめに】門脈性肺高血圧症(PoPH)の成因に関して、高拍出によるshear stressや門脈体循環シャントによるmediatorの関与などいくつかの要因が挙げられているが、脾腫サイズの影響を指摘した報告はない。【症例】4歳女児。1ヶ月時汎血球減少と黄疸を、4ヶ月時脾腫を指摘。9ヶ月時肝門部門脈閉塞症と診断。1歳以降食道静脈瘤に対する加療を反復。4歳時にPHが疑われ紹介入院。カテーテル検査にてmPAP 43mmHg,Pp/Ps 0.75,CI 4.4L/min./m^2 ,Rp 7.5U/m^2 、その他検査からPoPHと診断。肝移植を視野にPH治療を先行する方針で酸素投与とAmbrisentanを開始、Tadarafilを追加した。しかし内服開始後に心拡大、肺鬱血、PH増悪を認め増量を断念、利尿薬を追加した。脾腫の増悪に伴う容量負荷と胸郭圧迫がPHの増悪因子である可能性を考え脾摘術を施行。術後1ヶ月時には mPAP 21mmHg,Pp/Ps 0.38,CI 5.4L/min./m^2 ,Rp 1.6U/m^2 とPHは改善した。以降10ヶ月間再増悪なく経過している。【症例を通しての検討】本症例では脾摘によりPHが改善した。巨脾がPHの増悪因子であった可能性を考え、脾臓サイズとPoPHの関連を検討する目的で、PHを伴わない同年代の門脈圧亢進症例と脾臓サイズを比較した。**対象**：本症例と門脈圧亢進症を伴う肝移植前の5例(2-6歳：N群)。**方法**：腹部造影CTよりiNtuition Clientを用いて脾臓容積を計測。**結果**：N群の脾臓容積(ml/m^2)は395-899 (平均599)であったのに対し本症例は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

967とより著明な脾腫であった。【考察】著明な脾腫がPoPhの成因・増悪因子である可能性が示唆された。【結論】脾摘術はPoPHの有効な治療戦略の一つと考えられるが、適応に関しては慎重な検討が求められる。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-106] 成人期に肺動脈性肺高血圧症を発症した肝外性門脈閉塞症シャント術後の1例

○建部 俊介, 杉村 宏一郎, 青木 竜男, 三浦 正暢, 矢尾板 信裕, 佐藤 遥, 後岡 広太郎, 山本 沙織, 佐藤 公雄, 下川 宏明（東北大学大学院医学系研究科　循環器内科学）

Keywords: 肺高血圧症, 肝外門脈閉塞, 門脈大循環シャント

【背景】門脈大循環シャント術後に発症する肺高血圧症が報告されている。【症例】25歳の女性。9才時に汎血球減少、脾腫から特発性肝外性門脈閉塞症の診断に至り、部分的脾動脈塞栓術を施行した。11才時、下血繰り返し自家総腸骨静脈グラフトによる上腸間膜静脈-IVCシャントを施行した。以後経過良好で、中高で運動制限なく、短大卒業後は定期受診を怠っていた。25歳時、検診異常を指摘され前医を受診、心カテで著明な肺動脈性肺高血圧 (PAH) が認められ、当科を紹介となった。尚、病歴の再精査により、近年2回の失神歴と、検診異常も5年前から存在していたことが判明した。入院時、NYHAII度。II音は亢進していた。血液検査ではBNP 47.3 pg/dl、NH3 110μg/dl。自己抗体や血栓素因は認められなかった。CXR上、CTR55%、肺門部肺動脈は拡大、心エコーでは右室拡大・壁肥厚があり、TRPG 97mmHgと上昇していた。CT、肺血流シンチ、呼吸機能検査から血栓塞栓症や呼吸器疾患による肺高血圧は否定的であった。心カテでは、平均肺動脈圧48mmHg、PVR 5WU、NO負荷はnon-responderであった。また肺動脈microbubbleテスト陰性で、門脈下大静脈シャント造影に狭窄はなかった。以上から本症例は、学童期に行われた先天性肝外性門脈閉塞症に対する門脈大循環シャントに関連する、成人期発症のPAHと診断した。PDEV阻害薬およびエンドセリン受容体拮抗薬を導入し退院した。特に薬剤性肝機能障害は出現せず、外来で増量を行っている。TRPGは減少傾向で、今後心カテを行う方針である。【考察】本症例は鑑別診断として、門脈圧亢進によるPAH、門脈大循環シャント後のPAH、肝肺症候群に合併するPAHなどが考えられた。【結語】稀であるが門脈大循環シャント後に発症するPAHに留意する必要がある。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場)

[III-P-107] 重症肺高血圧症を合併した成人期・先天性門脈欠損症の治療

○小柳 喬幸, 小山 裕太郎, 吉田 祐, 住友 直文, 石崎 怜奈, 柴田 映道, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部　小児科）

Keywords: 先天性門脈欠損, 肺高血圧症, 門脈大静脈シャント

【背景】門脈―大循環シャント(Porto systemic shunt; 以下PSS)の治療として、肝内門脈が存在すればシャント閉鎖治療が第一選択で、先天性門脈欠損症では肝移植が考慮される。しかし、PSSに肺動脈性肺高血圧症(以下PAH)が合併した例では、肝移植を適応することは困難である。
【症例】22歳女性。6歳時に先天性門脈欠損症および門脈―下大静脈シャントと診断された。診断時に重症PAHを合併しており、肺血管拡張薬による内科的治療がおこなわれていた。PAHの進行を予防するためにシャント閉鎖術について検討する目的で、21歳時にPSS閉塞試験および肝外門脈造影が行われた。肝内門脈の存在が初めて確認され、先天性門脈欠損症から先天性門脈低形成と診断が変更された。門脈圧は8mmHg(閉塞前)から25mmHg(閉塞時)まで上昇し、過去の報告で閉鎖可能とされる30mmHgを下回った。シャント部位から肝臓への血管の描出が不明瞭だったため手術を選択し、門脈圧＜20mmHgとなるように半閉鎖を実施した。術後早期に半閉鎖部に血栓を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

生じて完全閉鎖となり、一過性の門脈圧亢進症状を認めたが、徐々に肝内門脈の血流増加とともに改善し、術後１か月で退院した。
【考察】重症PAHを合併したPSSに対して、シャント閉鎖後に肺動脈圧が改善した報告例がある。腸管からのmesenteric flowが、腸肝循環を通らずに直接肺へ流れることがPAHの成因と考察され、PAH進行を抑制できる可能性がある。成人での治療例の報告は少ないが、今回PAHが進行してしまった症例でも、シャント閉鎖手術が可能であることが示された。
【結語】先天性門脈欠損症に重症PAHと診断され、肝移植適応外となった症例に、PSS閉鎖試験および肝外門脈造影を積極的に行い、低形成の肝内門脈を確認してシャント閉鎖手術を実施した。肝内門脈の詳細な再評価が、治療選択に有用であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

染色体異常・遺伝子異常②

座長:前田 潤 (慶應義塾大学)

Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-108〜III-P-111

所属正式名称：前田潤(慶應義塾大学医学部　小児科)

[III-P-108] 当院で経験した21トリソミーの心臓手術施行例のまとめ

○新田 哲也[1], 田原 昌博[1], 下薗 彩子[1], 真田 和哉[1], 山田 和紀[2] （1.土谷総合病院　小児科, 2.土谷総合病院　心臓血管外科）

[III-P-109] 18トリソミーに合併した心疾患に対する手術治療を施行した6症例の検討

○奥 貴幸[1], 福留 啓祐[1], 大西 達也[2], 宮城 雄一[2], 寺田 一也[2], 太田 明[2], 川人 智久[3], 江川 善康[3] （1.四国こどもとおとなの医療センター　小児科, 2.四国こどもとおとなの医療センター　小児循環器科, 3.四国こどもとおとなの医療センター　小児心臓血管外科）

[III-P-110] 大動脈解離を発症したターナー症候群の一例

○中村 太地[1,2], 松田 裕介[2], 石川 さやか[2], 加藤 英治[2], 田村 知史[3], 西田 公一[3], 谷口 智史[4] （1.金沢医療センター　小児科, 2.福井県済生会病院　小児科, 3.福井循環器病院　小児科, 4.福井循環器病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-108] 当院で経験した21トリソミーの心臓手術施行例のまとめ

○新田 哲也[1], 田原 昌博[1], 下薗 彩子[1], 真田 和哉[1], 山田 和紀[2] （1.土谷総合病院　小児科,　2.土谷総合病院　心臓血管外科）

Keywords: 21トリソミー, 術後合併症, リスク

【背景】21トリソミーは心疾患を合併することが多く、またその心臓手術の術後経過は様々であり、死亡に至る例も少なくない。【目的と方法】2005年～2014年の10年間に当院で経験した心疾患合併21トリソミー児の心臓手術施行例について合併症や死亡のリスクを後方視的に検討した。【対象】2005年～2014年の10年間に当院で心臓手術を施行した21トリソミー児55例のうちPDAを除外した52例。【結果】男女比23:29、出生体重450～3738g (平均 2448g±450g)。疾患は VSD+ASD 22例(42.3%)、AVSD 17例(32.7%)、VSD 7例(13.5%)、ASD 2例(3.8%)、TOF 2例(3.8%)、TAPVC 1例(1.9%)、CAF 1例(1.9%)。一期根治術施行群(A群)41例、二期的手術施行群(B群)7例、姑息術施行群(C群)4例。根治術後在宅酸素を必要としたのはA群3例で、術前肺血管抵抗高値1例、超低出生体重児例 1例、サイトメガロウイルス感染に伴う肺高血圧が1例であった。術後心筋炎発症がA群1例で一過性骨髄異常増殖症(TAM)の既往あり。死亡例は6例(A群 3例、C群3例)で、平均手術施行月齢は2.3± 0.6ヶ月、平均体重は3.1±0.9kg。白血病発症例が2例(A群 1例、C群1例)、肝線維症による出血傾向や循環不全での死亡例が2例(A群 1例、C群1例)、感染症が契機となった例が2例(A群 1例、C群1例)。白血病発症例はA群で術後10日、C群で術後3ヶ月に発症。術後出血傾向や循環不全での死亡例は2例とも極低出生体重児で手術施行時体重は2000g以下であった。死亡例の半数は新生児期にTAMの既往があり(A群2例、C群1例)、1例は出血傾向で、2例は術後感染症を契機に死亡。【まとめ】死亡例はTAMや白血病の合併、感染症が契機になることが多かった。心臓手術自体の負担や、血液疾患などの合併、体重などのリスクを考慮しながら慎重に治療方針を決定する必要がある。また術後の感染症にも十分な注意が必要と考えた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-109] 18トリソミーに合併した心疾患に対する手術治療を施行した6症例の検討

○奥 貴幸[1], 福留 啓祐[1], 大西 達也[2], 宮城 雄一[2], 寺田 一也[2], 太田 明[2], 川人 智久[3], 江川 善康[3] （1.四国こどもとおとなの医療センター　小児科,　2.四国こどもとおとなの医療センター　小児循環器科,　3.四国こどもとおとなの医療センター　小児心臓血管外科）

Keywords: 18トリソミー, 先天性心疾患, 手術治療

18トリソミーに合併した心疾患に対する手術治療を施行した6症例の検討 【はじめに】18トリソミーは21トリソミーに次いで頻度の高い染色体異常で、心奇形はほぼ必発である。心外奇形や精神運動発達遅滞を伴い1年生存率は5~10%と不良であることから、積極的な手術治療は見送られてきた。しかし、VSD、PDA等の先天性心疾患に対し外科的介入により短期的な予後、QOLが改善するとの報告も散見されている。当院においても、家族の希望があり、適応を熟慮したうえで、児が侵襲に耐え得ると判断した場合には手術治療を施行している。【方法】過去15年間で、心内修復術、または姑息術を施行した6例を検討し術後の転帰等につき報告する。【結果】心病変はVSD 6例、ASD 2例、PDA 5例、DORV 1例。他臓器の合併疾患はGER 2例、肝芽腫1例。PDA ligationとPA banding施行例がそれぞれ5例、心内修復術を行ったのは2例(VSD closure),PMI。手術死亡例は認めなかった。退院または転院可能となったのは5例であった。現在生存が確認できているのは2例(7歳と1歳1か月)で、そのうち1例はVSD閉鎖待機中であるが、3例は死亡(2例は心疾患以外による死亡退院、1例は自宅にて突然死)し、1例はフォローから外れ不明であった。患者の出生地は県内3例(うち当院1例)、県外3例であった。【結語】手術群では元来予後良好な症例が含まれる可能性があると指摘されており、その他合併症との兼ね合いもあるため手術適応の検討は慎重であるべきと思われるが、適切な医療介入により転院または退院できる可能性はある。今後も両親

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の意向を十分尊重したうえで治療方針の選択肢を提示すべきである。また、県内県外問わず他院からの紹介があることから、新生児科、小児循環器科、小児心臓血管外科が揃っている当院の役割は重要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:26 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-110] 大動脈解離を発症したターナー症候群の一例

○中村 太地[1,2], 松田 裕介[2], 石川 さやか[2], 加藤 英治[2], 田村 知史[3], 西田 公一[3], 谷口 智史[4] （1.金沢医療センター　小児科,　2.福井県済生会病院　小児科,　3.福井循環器病院　小児科,　4.福井循環器病院　心臓血管外科）

Keywords: ターナー症候群, 大動脈解離, 解離性大動脈瘤

【はじめに】ターナー症候群は特異顔貌、翼状頚、低身長、性腺機能不全を主徴とする性染色体異常症である。心血管合併症としては大動脈縮窄、大動脈二尖弁、大動脈拡大などの左心系の異常が多く、特に大動脈解離による突然死には注意が必要である。大動脈解離合併例の本邦での報告は少なく、特に若年例における大動脈解離発症例の報告は極めて少ない。【症例】症例は13歳女児。12歳時の学校健診で低身長を指摘され、近医を受診し、精査の結果、ターナー症候群と診断され、成長ホルモン補充療法のため通院中であった。発症9ヶ月前に心血管合併症の精査のため、心臓超音波検査が行われていたが、特に異常は指摘されていなかった。発症当日、早朝からの腹部および背部の激痛・血便を主訴に当院に紹介となり、心臓超音波検査にて大動脈解離と診断した。速やかに循環器専門施設に搬送し、造影CTにて弓部から腹部までの解離と両側腎梗塞、腸管虚血が疑われたため、同日緊急手術が行われた。一部上行大動脈の解離も否定できなかったため、全弓部置換が行われたが多臓器不全が進行し、術後2日目に永眠された。【結語】ターナー症候群の心血管合併症の中でもとりわけ大動脈解離は時に致死的経過をとることがあり注意を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

川崎病・冠動脈・血管⑦

座長:南 孝臣 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-112～III-P-116

所属正式名称：南孝臣(自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児科)

[III-P-112] 左冠動脈肺動脈起始症における術後中長期の心機能について～発症時期による比較検討～

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

[III-P-113] 右冠動脈起始異常症の6症例のまとめ

○本村 秀樹, 横川 真理, 福永 啓文, 後田 洋子, 中垣 麻里, 蓮把 朋之, 森内 浩幸 （長崎大学病院　小児科）

[III-P-114] 川崎病を契機に発見された右冠動脈左冠尖起始の2例

○丸谷 怜, 三宅 俊治, 虫明 聡太郎 （近畿大学医学部奈良病院　小児科）

[III-P-115] 大動脈間走行をきたす右冠動脈左valsalva洞起始症の2例

○大塚 良平, 櫻井 一, 山名 孝治, 野中 利通, 櫻井 寛久, 種市 哲吉, 大沢 拓哉 （中京病院　心臓血管外科）

[III-P-116] 学校心臓検診で左軸偏位、左室肥大でスクリーニングされた左冠動脈右バルサルバ洞起始の1例

○関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 野村 裕一 （鹿児島大学病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-112] 左冠動脈肺動脈起始症における術後中長期の心機能について～発症時期による比較検討～

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

Keywords: ALCAPA, 心筋虚血, 冠血行再建術

【背景】左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)は発症時期により臨床像は大きく異なることが知られている。しかし、発症時期による冠血行再建術後の経過について比較検討した報告は少ない。【目的】発症時期による術後心機能の差を明らかにすること。【対象】当院で冠血行再建術を施行した38人中、周術期死亡2人を除き、3年以上経過観察可能であった29人(男9人、女22人)。【方法】診療録から後方視的に検討した。心不全症状の出現時期が生後1年未満の症例を乳児期発症群(A群)、1年以降の症例を非乳児期発症群(B群)とし、以下の項目について比較検討した。有意差p＜0.05(*付記)。術前；左室壁運動低下の有無(Asynergy)、左室駆出率(LVEF)、中等度以上の僧帽弁逆流の有無(Mr)、心胸郭比(CTR)。術後；上記4項目、心筋シンチの潅流欠損所見の有無(Defect)、BNP、NYHA。【結果】A群12人、B群17人。手術時期はA群0.65±0.14歳：B群13±2.5歳(以下A群：B群)。術式は両群とも冠動脈移植術またはTakeuchi法±僧帽弁形成術。術後観察期間の中央値は18.1年(4.8-31.7年)。死亡はB群2人、再手術例は7人(3人：4人)。術前；Asynergy 88%：50%、LVEF 41±14%：58±11%*、Mr 36%：38%、CTR 64±4.6%：58±7.6%*術後；Asynergy 0%：35%*、LVEF 64±3.0%：58±11%、Mr 0%：12%、CTR 48±3.5%：53±8.3%、Defect 82%：94%、BNP 70±65%：106±158%、NYHA 1.1±0.3%：1.2±0.6%【考察】A群はB群と比較して術前の左室機能は有意に低下していたが、術後の左室機能は両群ともに正常範囲内で有意差を認めず、むしろB群で低い傾向であった。A群では心筋予備能が高く、血行再建後の心機能改善が得られやすいと考えられた。一方、Defectは両群とも高率に認められた。ALCAPAではglobalな心収縮能が保たれていても心筋障害は残存すると考えられた。【結論】耐術能のあるALCAPA患者では、術後心機能は良好に維持されており発症時期による有意差は認めなかった。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-113] 右冠動脈起始異常症の6症例のまとめ

○本村 秀樹, 横川 真理, 福永 啓文, 後田 洋子, 中垣 麻里, 蓮把 朋之, 森内 浩幸 （長崎大学病院　小児科）

Keywords: 右冠動脈起始異常症, 冠動脈の先天奇形, 心事故

先天性冠動脈奇形はスポーツ選手の突然死の原因として心筋症についで２番目に多いといわれている。特に左冠動脈起始異常症は心事故のリスクが高いが、右冠動脈起始異常症は無症状で経過する症例から、時に突然死をきたす症例まで様々である。また、スクリーニングで偶然診断された症例や症状があっても心筋虚血が明らかでない症例については明確な治療指針がなく、管理に苦慮することもある。先天性心疾患の合併がない右冠動脈起始異常症6症例について、受診に至った経過、心臓CTの所見、検査、短期予後について検討したので報告する。 対象は2005年から2014年までに心臓CTで確定診断を行った6症例。初診時の年齢は6-17才で平均10.3±3.7才、平均観察期間は5.0±3.0年、受診のきっかけは胸痛が3/6、健診が2/6、１例は同胞でのスクリーニングであった。経過中に胸痛のエピソードが認められたのは4/6であった。その内、心臓CTで冠動脈開口部の狭窄を認めた症例は4/6で狭窄がある症例では胸痛を生じることが多かった。運動負荷心筋シンチグラフィーでは軽微な虚血性変化が2/4に認められたが、再現性は認められなかった。また、胸痛時に虚血性の心電図変化が認められた症例はなかった。2例については胸痛のイベントが複数あったが、胸痛時の心電図で虚血性の変化は認められなかった。現時点で、手術が行われた症例はなかった。 右冠動脈起始異常症では胸痛を生じる頻度が高いが、心電図変化が表れない症例も多い。心臓CTの所見から、胸痛時には何らかに冠動脈の変化が生じている可能性も否定できないため、今後も注意深い管理が必要である。患児と養育者が病状を正しく理解し、過度な運動を強制しな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

いようにすること、症状出現時は速やかに休息するようにこと、急変に備え救急蘇生を確認するように指導することは心事故を予防するために重要である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-114] 川崎病を契機に発見された右冠動脈左冠尖起始の2例

○丸谷 怜, 三宅 俊治, 虫明 聡太郎 （近畿大学医学部奈良病院　小児科）

Keywords: 冠動脈奇形, 心エコー, 突然死

【背景】冠動脈の異常冠尖起始は、小児期・青年期の突然死の原因として、臨床上重要な先天奇形とされる。しかし本邦においては小児領域での報告は少ない。我々は川崎病罹患時の心エコーによって発見した右冠動脈左冠尖起始の2例を経験したので文献的考察を加えて報告する。【症例1】生後7か月時に川崎病に罹患。転居のため追跡を当院に移した際に心エコーで右冠動脈左冠尖起始と診断。ホルター心電図、負荷心筋シンチグラフィを施行し、虚血所見がないことから経過観察としている。【症例2】生後6か月時（他施設で診療）と3歳時に川崎病に罹患。3歳の罹患時に心エコーで右冠動脈左冠尖起始と診断。負荷心筋シンチグラフィで虚血所見がないこと、また心臓カテーテル検査による大動脈造影で右冠動脈左冠尖起始を確認し、経過観察としている。【考察】右冠動脈左冠尖起始あるいは左冠動脈右冠尖起始は、近年若年スポーツ選手の突然死の原因として報告され、冠動脈の大動脈壁内走行や大動脈と肺動脈に挟まれることによる圧迫がその原因と考えられている。小児領域の報告によると頻度は、心エコーでは0.17%、MRIでは0.7%である。右冠動脈左冠尖起始の治療については、突然死のリスクが報告されているものの、心筋虚血やそれを疑う症状がない場合は外科治療に踏み切るか議論の分かれるところである。2症例とも幼児で、虚血所見および不整脈を認めないため経過観察としている。突然死の報告は10歳以下ではないとされるが、突然死の危険があるために積極的な外科治療と綿密な追跡が肝要とされる。また、2症例とも我々以前にも心エコーを受けており、心エコーで発見される頻度の低さが示唆された。偽陰性は起こりうるが、小児期においては心エコーで非侵襲的に冠動脈起始部の評価を行うことが可能であり、異常の可能性を念頭に置いた心エコーが重要であると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-115] 大動脈間走行をきたす右冠動脈左valsalva洞起始症の2例

○大塚 良平, 櫻井 一, 山名 孝治, 野中 利通, 櫻井 寛久, 種市 哲吉, 大沢 拓哉 （中京病院　心臓血管外科）

Keywords: 右冠動脈, 大動脈間走行, 中京病院

【背景】右冠動脈左Valsalva洞起始症はカテーテル検査の普及とともに散見され、予後良好なものと考えられていたが狭心症や突然死を伴う例も報告されている。今回2例の右冠動脈左valsalva洞起始症（大動脈間走行型）を経験したので報告する。【症例1】3か月男児、生下時より心室中隔欠損症、卵円孔開存、Down症候群の診断。肺高血圧症の進行をみとめ、心臓カテーテル検査施行、大動脈造影で左valsalva洞から起始する単一冠動脈と診断され、右冠動脈は大動脈-肺動脈の間を走行。術前に心電図で虚血所見認めず,心臓エコー検査では、冠動脈口の乱流を指摘、心筋壁運動異常なし。術中狭窄所見あれば手術介入する方針とした。手術時に左冠動脈と右冠動脈は入口部で分かれており、右冠動脈は壁内走行していた。入口部に狭窄認めたため内膜を切除し入口部拡大を行った。術後経過良好。【症例2】36歳男性。Ebstein奇形、WPW症候群の診断。moderate TR、右房拡張あり、PSVTの発作も頻回に出現し、心臓カテーテル検査で単一冠動脈疑われ、coronary CT施行。左冠動脈は正常走行、右冠動脈は左valsalva洞から起始し大動脈-肺動脈の間を走行。壁内走行もなく、明らかな狭窄所見認めず、負荷試験で有意な虚血所見なし。三尖弁形成術、ablation施行し、冠動脈に対して手術介入行わず、術後運動制限で経過観察中。【考察】自験例ではいずれも症状なく、合併心疾患の精査の際に診断された。冠動脈造影のみでは正確な診断は困難で成人例ではcoronary CTが有用であった。合併心疾患の外科治療が必要な症例で、壁内

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

走行等の狭窄機序が働く症例では積極的な外科治療を考えていきたい。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-116] 学校心臓検診で左軸偏位、左室肥大でスクリーニングされた左冠動脈右バルサルバ洞起始の1例

○関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 野村 裕一 （鹿児島大学病院　小児科）

Keywords: 冠動脈異常, 突然死, 学校心臓検診

【背景】先天性の冠動脈起始異常は成人冠動脈造影症例の0.6%～1.0%と報告されており、心臓突然死に関連する先天性心疾患の一つとして広く認識されている。今回、学校心臓検診で特に症状なく心電図異常で発見された左冠動脈右バルサルバ洞起始を経験したので報告する。【症例】生来健康な１４歳男児。診断時はサッカー部に所属しており、運動時に呼吸困難や胸痛を訴えることはなかった。失神や痙攣の既往はなかった。中学１年生の学校心臓検診で左軸偏位、左室肥大でスクリーニングされ、前医を受診し心臓超音波検査で冠動脈の起始異常が疑われたため、精査目的で当院を紹介受診した。心電図所見はQRS軸 －30度、SV1 0.7 mV、RV5 5.0 mV、RV6 3.0 mVで左室肥大所見を認め、異常Q波やST-T変化はみられなかった。トレッドミル運動負荷検査では、Modified Bruceでstage7まで到達し、到達心拍数182/分、心電図でのST-T変化や虚血性変化は見られなかった。心臓超音波検査で左冠動脈右バルサルバ洞起始と診断した。心臓カテーテル検査で圧所見に異常なく左冠動脈は大動脈と肺動脈間を走行している事を確認した。【考案および結論】冠動脈起始異常症例の多くは、理学所見に乏しいが運動などを契機に心筋梗塞、狭心症、種々の不整脈、突然死などを合併する危険性が高く、特に左冠動脈右バルサルバ洞起始で左冠動脈が大動脈と肺動脈間を走行する症例では外科的手術が検討される。本症例では心電図所見からの疾患の予測は困難であったが、二時検診抽出による精査を行い適切な日常生活管理指導や手術の必要性の有無、突然死のリスクの軽減、予防に努める事が可能であった。学校心臓検診の成果の一つと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

川崎病・冠動脈・血管⑧

座長:須田 憲治 (久留米大学)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-117〜III-P-121

所属正式名称：須田憲治(久留米大学医学部　小児科)

[III-P-117] 川崎病血管炎におけるHMGB1の果たす役割の検討

○平田 陽一郎[1], 田中 優[1], 進藤 考洋[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 金 基成[2], 三浦 典子[3], 大野 尚仁[3], 岡 明[1]
（1.東京大学医学部附属病院　小児科, 2.神奈川県立こども医療センター　循環器内科, 3.東京薬科大学薬学部　免疫学教室）

[III-P-118] 川崎病心嚢液貯例の心血管後遺症に関する検討

○岡田 清吾[1], 長谷川 俊史[1], 鈴木 康夫[1], 松原 知代[2], 下村 麻衣子[1], 奥田 昌之[3], 市山 高志[1,4], 大賀 正一[1]（1.山口大学大学院医学系研究科　小児科学分野, 2.獨協医科大学越谷病院　小児科, 3.山口大学大学院理工学研究科　安全環境学分野, 4.鼓ヶ浦こども医療福祉センター　小児科）

[III-P-119] 当院における川崎病冠動脈病変に対して冠動脈バイパス術を施行した5症例の報告

○杵渕 聡志, 小野 祐國, 近田 正英, 北中 陽介, 大野 真, 古川 浩, 千葉 清, 盧 大潤, 永田 徳一郎, 西巻 博, 宮入 剛（聖マリアンナ医科大学病院　心臓血管外科）

[III-P-120] Amplatzer Vascular Plugを使用し塞栓治療を行ったAnomalous systemic arterial supply to the basal lungの1歳女児症例

○千阪 俊行, 宮田 豊寿, 森谷 友造, 山口 洋平, 太田 雅明, 高田 秀実, 檜垣 高史, 石井 榮一（愛媛大学大学院医学系研究科　小児科学）

[III-P-121] 川崎病急性期心筋梗塞の2例

○潮見 祐樹, 山川 勝（神戸市立医療センター中央市民病院　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-117] 川崎病血管炎におけるHMGB1の果たす役割の検討

○平田 陽一郎[1], 田中 優[1], 進藤 考洋[1], 犬塚 亮[1], 清水 信隆[1], 金 基成[2], 三浦 典子[3], 大野 尚仁[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院　小児科,　2.神奈川県立こども医療センター　循環器内科,　3.東京薬科大学薬学部　免疫学教室）
Keywords: 川崎病, HMGB1, モデルマウス

【背景】川崎病血管炎の病変局所における増悪因子には不明な点が多い。HMGB1は非ヒストン核内蛋白として同定されたが、細胞外で炎症性サイトカインとして働くことが発見され、腫瘍・敗血症・血管炎などの様々な領域で注目されている。我々は一昨年の本学会で、マウスワイヤー傷害モデルを用い、抗HMGB1中和抗体の投与が、傷害後の血管リモデリングを抑制することを報告した。今回は、同様の中和抗体を川崎病モデルマウスに投与することで、血管炎形成への影響を検討した。【方法】4週令オスC57BL/6マウスに対してCAWS(Candida albicans water-solubule fraction)2mg/doseを5日間連続して腹腔内投与することで、川崎病類似血管炎を惹起させるモデルを用いた。抗HMGB1中和抗体 2mg/kg/doseを5日間腹腔内投与するHMGB1群(n=20)と、control chicken IgY fraction 2mg/kg/doseを投与するコントロール群(n=20)を作成し、投与開始2週間後にsacrificeして病理切片を解析した。解析には、これまで報告されている、病変の範囲を示すExtent scoreおよび炎症の程度を示すinflammation scoreを用いた。また、sacrifice時に血清を採取し、Milliplex kit(MerckMillipore社)を用いて炎症性サイトカインを測定した。【結果】CAWS投与後2週間の時点で、両群間で、病変形成数・Extent scoreには有意な差がなかったが、inflammation scoreは、HMGB1群の方が有意に低値を示し($p<0.05$)、病変の炎症が抑制されていることが明らかとなった。また血清IL-6は、HMGB1群で有意に低下していた(95.9±45.6 vs 22.6±5.2 pg/ml, $p=0.003$)。【考察】川崎病モデルマウスにおいて、HMGB1に対する中和抗体の急性期投与が病変の重症度を抑制していた。現在多施設共同研究で得られた川崎病患者血清におけるHMGB1濃度についても解析を行っており、本学会で結果を報告できる予定である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-118] 川崎病心嚢液貯例の心血管後遺症に関する検討

○岡田 清吾[1], 長谷川 俊史[1], 鈴木 康夫[1], 松原 知代[2], 下村 麻衣子[1], 奥田 昌之[3], 市山 高志[1,4], 大賀 正一[1] （1.山口大学大学院医学系研究科　小児科学分野,　2.獨協医科大学越谷病院　小児科,　3.山口大学大学院理工学研究科　安全環境学分野,　4.鼓ヶ浦こども医療福祉センター　小児科）
Keywords: Kawasaki disease, pericardial effusion, coronary artery lesions

Objective: To search the appropriate inflammation control of Kawasaki disease (KD), the pathophysiological basis of acute pericardial effusion (PE) in KD patients were investigated. ***Methods:*** Clinical and laboratory features of Japanese KD children with PE (PE group: n = 9) and without PE (non-PE group: n = 89) were retrospectively studied based on the medical records. Serum levels of soluble tumor necrosis factor receptor 1 (sTNFR1), interleukin (IL)-6 and vascular endothelial growth factor (VEGF) were measured by the enzyme-linked immunosorbent assays. ***Results:*** PE group patients had coronary artery lesions (CAL) more frequently than non-PE group patients during the acute phase of KD (33% vs 5.6%, $p = 0.024$). The PE patients showed lower levels of hemoglobin ($p< 0.01$) and serum albumin ($p< 0.01$), and higher platelet counts ($p = 0.013$) than non-PE patients. The proportion of neurological symptoms, but not other manifestations, in the PE group was higher than that in the non-PE group ($p = 0.022$). All patients survived with no coronary artery aneurisms. Serum levels of sTNFR1, but not the other cytokines, in the PE group were higher than those in the non-PE group ($p< 0.001$). The sTNFR1 levels correlated positively with CRP ($r = 0.30$, $p = 0.019$) or total bilirubin ($r = 0.40$, $p< 0.01$) levels. ***Conclusions:*** Acute PE in KD patients indicated the severity of TNF-mediated vascular inflammation and concurrent CAL. According to the progression, they might need more targeted therapy

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

of anti-inflammation for the better coronary outcome.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-119] 当院における川崎病冠動脈病変に対して冠動脈バイパス術を施行した5症例の報告

○杵渕 聡志, 小野 祐國, 近田 正英, 北中 陽介, 大野 真, 古川 浩, 千葉 清, 盧 大潤, 永田 徳一郎, 西巻 博, 宮入 剛（聖マリアンナ医科大学病院　心臓血管外科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈, 冠動脈バイパス術

【背景】川崎病における冠動脈病変に対して、狭窄度の進行や虚血症状の出現で外科的治療として冠動脈バイパス術の施行が心筋虚血解除、或いはその予防につながることが広く知られている。急性期のガンマグロブリン療法により冠動脈障害を呈する症例は減少傾向にあるが、遠隔期予後に際して明らかとなっていない部分も多い。今回我々の施設において川崎病冠動脈病変を持つ患者に対して冠動脈バイパス手術を経験したので報告する。【対象と方法】2006年から2015年にかけて、当施設にて川崎病冠動脈病変に対し冠動脈バイパス術を施行した5例（手術時9歳～51歳）の周術期経過と、術後経過例を比較検討する。比較対象項目として生命予後としての心不全の出現、内服コントロール、再発度やグラフト開存度等の器質的予後として画像評価での冠動脈狭窄度で検討した。【結果】バイパス術を施行した４例は術直後グラフト血流の良好な開存を確認していた。内長期経過例２例で数年後一部グラフト閉塞をきたしたことがわかったが、心機能予後が低下することはなく、生命予後に寄与する重症心疾患イベントを引き起こしいない。また心不全管理においても悪化傾向や重症化を引き起こしてはなかった。長期経過例に一致して冠動脈狭窄部位以降のグラフト支配を受ける部位から側副血行路が発達し心筋血流を保っている現象を確認した。【結論】今回生命予後、心機能予後の重要な因子として側副血行路の存在があり、グラフト狭窄例における側副血行路発症例では正常冠動脈と同等の心筋血流量を得たものと考える。経過の短い２例に関して、グラフト開存と側副血行路の発生が今後の観察点に挙げられる。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-120] Amplatzer Vascular Plugを使用し塞栓治療を行ったAnomalous systemic arterial supply to the basal lungの1歳女児症例

○千阪 俊行, 宮田 豊寿, 森谷 友造, 山口 洋平, 太田 雅明, 高田 秀実, 檜垣 高史, 石井 榮一 （愛媛大学大学院医学系研究科　小児科学）

Keywords: Amplatzer Vascular Plug, Anomalous systemic arterial supply to the basal lung, 血管塞栓術

【背景】Anomalous systemic arterial supply to the basal lungは大動脈からの異常血管が肺底部に流入する先天血管異常を呈する稀な疾患である。流入肺底部は部分肺高血圧、喀血、動静脈瘻、感染の母地となるため治療することが推奨されている。一般的には肺葉、肺区域切除が行われていたが2000年代に入り、成人領域ではコイルによる異常血管の塞栓治療が散見されるようになった。今回、我々は出生後早期に指摘され1歳時に待機的にAmplatzer Vascular Plug（AVP）を使用し塞栓治療を行った症例を経験したので報告する。【症例】1歳女児【現病歴】1ヶ月健診で心雑音を聴取し、超音波検査にて大動脈から肺へ流入する異常血管が指摘され、造影CT検査で同疾患と診断された。左心負荷所見は認めたが無症状であったため待機的に1歳時にカテーテルによる治療を施行した。 【現症】身長; 68cm、体重; 8967g、BSA; 0.389m2、心音；純・整【経過】大動脈造影にて異常血管を同定し、同部位でバルーンによる一時的な異常血管の閉塞を行った上で肺動脈造影を行った。術前のCT同様

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

S10は造影されず二重供給はされていなかったが、閉塞中のバイタルには変動なく、塞栓可能と考えられた。塞栓はAVP4（5mm1個、7mm2個）3個を使用し閉鎖した。術後の発熱、plagの脱落などの合併症を認めず、術後3日に退院した。今後、造影CT検査などによる閉塞確認を行っていく予定である。【考察、まとめ】AVPは現在日本においては市販後調査中の段階ではあるが、近年同疾患に対するAVPを用いた治療の報告が海外の成人領域では散見されるようになった。今回、我々は幼児に対しAVPを用いて安全にまた効果的に血管塞栓術を行えた。小児の同疾患に対してもAVPを用いた塞栓術は有効な治療となり得ると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-121] 川崎病急性期心筋梗塞の2例

○潮見 祐樹, 山川 勝 （神戸市立医療センター中央市民病院　小児科）

Keywords: 川崎病, 心筋梗塞, 冠動脈瘤

【緒言】
急性期治療・慢性期管理の進歩により川崎病虚血性疾患は減少し、特に急性期においてはそのリスクの認識は乏しい。我々が最近経験した川崎病急性期心筋梗塞の2例を報告する。
【症例１】
6か月女児。発熱、結膜充血、口唇発赤、発疹、四肢浮腫から川崎病を疑われ第2病日に当科紹介、第3、5病日IVIG2g/kg、第7病日IVIG2g/kg+PSL2mg/kg投与、第8病日解熱、症状も概ね消失。第10病日に症状再燃、右冠動脈Seg1 2.7mmと拡大、抗血小板療法開始。第11病日再発熱、第12病日からmPSL30mg/kg×3日間投与後解熱したが、第13病日Seg1 3.9mm、Seg5 3.5mm、Seg11 2.8mmと3枝病変を認めた。第25病日嘔吐、顔色不良あり、V4Rと下壁誘導でQ波、ST上昇を認め、右室・下壁梗塞と診断、抗凝固療法開始。経過中房室ブロックを認めたが軽快、第52病日退院。
【症例2】
10歳男児。入院前日右頚部痛、発熱、第2病日炎症反応高値、当科紹介入院、当初頚部リンパ節炎として治療。第4病日に熱以外の５症状認め川崎病と診断、第4、第6病日IVIG2g/kg、第7病日からmPSL30mg/kg×3日間投与後解熱、症状消退。第6病日Seg5 3.9mmと左冠動脈拡張認め抗血小板療法開始、第8病日Seg1 5.1mmと右冠動脈拡張、第15病日Seg1 7.4mmと瘤形成。第40病日嘔吐、胸痛出現、心電図、心筋逸脱酵素から心筋梗塞と診断、抗凝固療法開始、翌第41病日冠動脈造影でSeg6の血栓性閉塞、側副血行認め血栓溶解療法施行、左冠動脈血流は順行性となり、心電図所見も軽快。以後抗血小板・抗凝固療法継続、第70病日に退院。
【結語】
川崎病冠動脈病変合併例では、急性期においても、腹部症状など非典型的症状に対して虚血性疾患を念頭においた慎重な対応が必須である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

小児の心原性心停止

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-122～III-P-125

所属正式名称：岡本吉生(香川県立中央病院　小児科)

[III-P-122] 当院で経験した小児の病院外心肺停止についての検討

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

[III-P-123] 学校にて心室細動(Vf)を発症しAEDにより救命された二例

○三池 虹, 松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一, 中村 紳二 （熊本市民病院　小児循環器内科）

[III-P-124] 先天性心疾患を合併した低出生体重児の臨床像

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

[III-P-125] 胎児心エコーは地域の新生児死亡率改善に貢献できるか

○島 貴史 （湘南鎌倉総合病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-122] 当院で経験した小児の病院外心肺停止についての検討

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

Keywords: 心肺停止, 病院外, 小児

【背景】心電図健診後の学校管理下におかれている生徒の突然死についてはいくつかの報告があるが、入学前の乳幼児を含めた小児の突然死についての報告は少ない。【目的】当院で経験した乳幼児を含めた小児の病院外心肺停止症例の背景を明らかにすること。【方法】2009年～2014年の当院での0～18歳の病院外心肺停止症例（蘇生症例含む）を 診療録の記録から後方視的に調べた。また心肺停止症例を心疾患あり（A群）となし（B群）の2群に分け、心肺停止時年齢、在胎週数、出生体重、蘇生率、心疾患以外の基礎疾患として染色体異常・奇形症候群と中枢神経（CNS）異常の有無ついて比較検討した。値は中央値（範囲）で示した。【結果】病院外心肺停止症例は36例（A群13例、B群23例）で、94%（34例、6歳以上1例含む）が心電図健診対象外であった。心肺停止時年齢はA群1歳1か月（3か月～13歳10か月）、B群8か月（1か月～13歳1か月）とB群が小さかった（$p<0.05$）。出生体重はA群2370g(1112～3680g)、B群2850g(1952～3580g)とA群で小さく（$p<0.05$）、染色体異常・奇形症候群合併はA群55%、B群11%とA群で多かった（$p<0.05$）。在胎週数、蘇生率、CNS異常は2群間に差はなかった。またA群の心疾患の内訳はTOF・MAPCA4例（PA2例、PA・UF後1例、severe PS1例）、VSD2例、LQTS2例（1例は心電図検診受診者で指摘なし）、心筋症2例、ASD・valvularPS・PAPVC・MAPCA1例、incomplete AVSD1例、心臓腫瘍1例であり、MAPCA合併が38%（5/13）と最も多かった。心肺停止原因として18trisomyが3例、不整脈関連が3例、残りは不明であった。【まとめ】当院での病院外心肺停止症例は心疾患関連症も含め、心電図健診施行前の乳幼児に多かった。これらの心疾患を有する乳幼児の突然死のリスクとしては染色体異常を含めた奇形症候群、低出生体重児出身、MAPCA症例があると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-123] 学校にて心室細動(Vf)を発症しAEDにより救命された二例

○三池 虹, 松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一, 中村 紳二 （熊本市民病院　小児循環器内科）

Keywords: AED, Vf, 学校

【背景】AEDの公共施設への設置が進み、AEDを用いて除細動がなされた病院外心停止例は年々増加している。意識消失の原因として心原性心停止は見落としてはならず、迅速な対応が求められる。今回、学校にて心室細動(Vf)を発症しAEDにより救命された二例を経験したので報告する。【症例１】13才男児。11才時に意識消失発作を数回発症、脳波異常認めてんかんの診断にて抗てんかん薬による治療が開始されたが、その後も数回意識消失を認めていた。体育の授業中、プールで意識消失しAED解析にて Vfと判明、除細動施行され救急搬送。痙攣はなく、心電図にて多形性心室頻拍を認めた。遺伝子検査にてCPVT1の診断。現在、β遮断薬・フレカイニド内服と運動制限(D禁)にて管理中。【症例２】13才男児。大動脈縮窄複合の診断にて根治術施行。術後、大動脈弁下狭窄が徐々に進行し、計3回の狭窄解除術が行われたが狭窄残存、運動制限(D禁)による内科的管理を継続し手術待機となっていた。体育の授業で歩行をしている際に意識消失、AEDの自動解析によりVfと判明、2回の除細動で洞調律に回復し救急搬送された。心エコーにてPG120mmHgとASの進行を認め、準緊急的に大動脈弁置換術が施行された。【まとめ】症例１において、繰り返す意識消失発作は心原性であった可能性あり、てんかんの既往に関係なく発作時のAED装着が望まれた。症例２では、学校関係者へ患児の基礎心疾患が周知されていたことがAEDの的確な使用、救命につながった。効率性を考えたAED配置と教育訓練により、日頃からの準備を充実させていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-124] 先天性心疾患を合併した低出生体重児の臨床像

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

Keywords: 先天性心疾患, 低出生体重児, 新生児

【はじめに】出生後早期に外科治療またはカテーテル治療を要する先天性心疾患（CHD）は出生1000人あたり2.4人で、近年CHDをもつ低出生体重児が増加してきおり、その治療方針、予後についての報告が散見される。【目的】当院で入院加療をうけたCHD合併の低出生体重児の臨床経過を明らかにする。【対象・方法】対象は2008年1月から2014年12月までに当院にて入院管理を受けた、出生体重2500g未満の低出生体重児のうち、生後28日以内に当院に入院した乳児892例。重症CHDとは明らかな心内構造異常を持つ疾患または外科的治療を初回入院中に必要としたものと定義して、患者背景、診断、治療、染色体異常の有無と予後についてCHD合併群(C群)とCHD非合併群(N群)にわけて後方視的に検討した。【結果】全892低出生体重児のうち院内出生は702例(78.6%)で、在胎週数32.6±4.7週、出生体重1641±596gで、Apger score 1分6.2±2.9点、5分7.9±2.1点であった。このうちC群は108例(12.0%)であり、C群のCHD内訳として動脈管開存症29例(26.6%)、心室中隔欠損症21例(19.2%)のほかファロー四徴症10例(9.2%)、大動脈縮窄/大動脈弓離断症・両大血管右室起始症各9例(8.4%)、房室中隔欠損症8例(7.5%)であった。染色体異常を含めた奇形症候群は61例(6.8%)に認めた。致死的染色体合併はN群1.0%、C群20.4%であり($p<0.001$)、総死亡率はN群3.7%、C群23.2%とC群で有意に高値であった($p<0.001$)。致死的染色体異常を除外した死亡率でもN群3.4%、C群8.1%とC群で有意に高値であった($p=0.029$)。【結語】当院の入院低出生体重児において出生前診断の普及により、一般的な報告よりもCHD合併症例は高頻度に認められた。染色体異常の合併が多いこともありその予後は不良であった。しかし染色体異常を合併していないCHDについてもその予後は不良で、出生体重を考慮した治療方針・手術介入時期については今後の検討課題と考える。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-125] 胎児心エコーは地域の新生児死亡率改善に貢献できるか

○島 貴史 （湘南鎌倉総合病院）

Keywords: 地域医療, 先天性心疾患, 胎児心エコー

【背景】周産期医療の進歩により現在日本の新生児死亡率は1000出生当たり0.9人と世界で最も低い水準を保っている。しかし、医療資源の乏しい地域においては都市部と比べ新生児死亡率が高い。鹿児島県の都市部では新生児死亡率 0.9であるのに対して離島地域では1.4となっている。
【目的】近年進歩の目覚ましい胎児心エコーを地域で行うことにより、新生児死亡率の改善に貢献できるか検証する。
【方法】後方視的に鹿児島県離島地域の新生児死亡と原因を調査し、胎児心エコーによる出生前診断に基づく母体搬送により新生児死亡が回避できたか検討する。
【結果】鹿児島県の報告によると、平成20-24年の離島地域の出生数は5437人/5年に対して、新生児死亡数7人/5年であった。この内、出生後早期の治療介入で救命できた可能性があるのは大血管転位症の1人であった。救命できていれば新生児死亡率は1.3から1.1まで減少し、全国平均に近い値となる。また、胎児心エコーの二次的な効果として、出生の時点で主要な先天性心疾患が否定されていることにより、新生児蘇生を躊躇せずに実施できる利点がある。
【結論】胎児心エコーを地域に普及させることにより、地域の新生児死亡率を減少できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

生活習慣病　他

座長:田村 真通 (秋田赤十字病院)

Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:38 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-126～III-P-129

所属正式名称：田村真通(秋田赤十字病院　小児科)

[III-P-126] 全小4、中1を対象とした高岡市および富山市小児生活習慣病健診における食後脂質値の検討

○宮崎 あゆみ[1], 五十嵐 登[2], 小栗 絢子[3], 三川 正人[4], 稲尾 次郎[3], 長谷田 祐一[3], 鈴木 伸治[4], 西谷 泰[4], 島田 一彦[4], 村上 美也子[5], 馬瀬 大助[5] （1.高岡ふしき病院　小児科, 2.富山県立中央病院　小児科, 3.高岡市医師会, 4.富山市医師会, 5.富山県医師会）

[III-P-127] 小児循環器疾患患児の家族は、抗加齢を実現している―AGEsを用いた検討

○大津 幸枝[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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, 2.埼玉医科大学総合医療センター　看護部）

[III-P-128] 幼児の心血管危険因子値に与える本人、保護者の生活習慣の影響 ～全国調査～

○林 立申[1], 堀米 仁志[1], 岩本 眞理[2], 宮崎 あゆみ[3], 徳田 正邦[4], 久保 俊英[5], 吉永 正夫[6] （1.筑波大学大学院　小児科学, 2.横浜市立大学附属病院　小児循環器, 3.高岡ふしき病院　小児科, 4.徳田こどもクリニック, 5.岡山医療センター　小児科, 6.鹿児島医療センター　小児科）

[III-P-129] 在宅酸素療法（HOT)の学童期における問題点

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-126] 全小4、中1を対象とした高岡市および富山市小児生活習慣病健診における食後脂質値の検討

○宮崎 あゆみ[1], 五十嵐 登[2], 小栗 絢子[3], 三川 正人[4], 稲尾 次郎[3], 長谷田 祐一[3], 鈴木 伸治[4], 西谷 泰[4], 島田 一彦[4], 村上 美也子[5], 馬瀬 大助[5] （1.高岡ふしき病院　小児科,　2.富山県立中央病院　小児科,　3.高岡市医師会,　4.富山市医師会,　5.富山県医師会）

Keywords: 食後脂質値, 小児成人病予防健診, non-HDLコレステロール

【背景】小児生活習慣病健診は学校保健への正式導入が期待されているが、多くの現場で空腹時実施が困難であり、エビデンスに基づいた食後基準値が必要である。【目的】全小4、中1を対象とした高岡市、富山市小児生活習慣病健診の結果から食後脂質基準値を考察した。【対象と方法】2010-2011年に高岡市(給食1-2時間後採血)と富山市(朝食2-4時間後採血)で健診を受けた小4、中1、20,380名(高岡市5,853名、富山市14,527名、受診率いずれも90%以上)の脂質値を比較検討した。【結果】体格は小4のみ富山市で健診時期がやや早く有意に小であったが、健診時期が同じ中1はほぼ同等であった。TG平均値は小4男女、中1男女とも高岡市が有意に高値であった。一方、TC、HDL-C、non-HDLC、およびTRL-C(non-HDL-C－LDL-C)平均値は、小4女のHDL-Cを除き富山市がすべて有意に高値となり、中学男女でより顕著ではあったが、その差は最大6%であった。異常値の基準となる健診全体での95(5)パーセンタイル値(mg/dl)は、高岡市、富山市各々TG 185/176、TC 211/219、HDL-C 46/47、non-HDL-C 145/148、LDL-C 126/126であり、これらより食後脂質異常基準値は、TG 180、TC 220、HDL-C 45、non-HDL-C 150程度が妥当と考えられた。【結論】両市における食後採血時間の違いはTG値に影響したが、各種コレステロール値への影響はほとんどないと考えられた。両市全体の脂質パーセンタイル値は食後基準値のエビデンスとして有用である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-127] 小児循環器疾患患児の家族は、抗加齢を実現している―AGEsを用いた検討

○大津 幸枝[1,2], 増谷 聡[1], 金 晶恵[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[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,　2.埼玉医科大学総合医療センター　看護部）

Keywords: 抗加齢, 家族, 先天性心疾患

【背景と目的】小児循環器疾患を有する家族（CHD家族）は、大なり小なり、児の病気の心配や通院のストレスを受ける。一方、児および療育者である自らの健康配慮から、生活はより健康的かもしれない。CHD家族であることは、前者により老化を促進するであろうか、後者により抑制するであろうか。終末糖化産物(AGEs)は、糖尿病やその他の疾病の慢性合併症の発症に極めて重要な役割を果たし、その測定値により老化の評価が可能である。我々はAGEsの測定を通して、前述の臨床的疑問を検討した。
【方法】小児循環器外来を受診した患者のご家族（CHD家族群29名：父5、母22、祖母1、祖父1名、平均44歳）と年齢をマッチさせた病院スタッフ（コントロール群11名、平均44歳）のAGEsを比較した。AGEsはDiang Optics社のAGE Readerを用い、非侵襲的に測定した。年齢を加味した両群のAGEsの比較は、ANCOVAにより行った。
【結果】両群ともに、明らかな異常値を呈した人はいなかった。多変量解析では、性別で有意差を認めなかった。年齢を加味して両群のAGEsを比較すると、CHD家族群は、コントロール群と比してAGEsが低い傾向にあった(P=0.1, β =-0.21)。
【考察】小児循環器疾患の児がいることで、家族は健康的な生活を心掛け、生活習慣病のリスクの低下と抗加齢を実現している可能性がある。児の養育への負担が大きいと考えられるCHD家族の励みにつながる結果といえる。今後さらに症例を増加させ、禁煙・飲酒・運動・生活リズムなどの背景因子を詳細に加味した検討が必要で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-128] 幼児の心血管危険因子値に与える本人、保護者の生活習慣の影響 ～全国調査～

○林 立申[1], 堀米 仁志[1], 岩本 眞理[2], 宮崎 あゆみ[3], 徳田 正邦[4], 久保 俊英[5], 吉永 正夫[6] （1.筑波大学大学院　小児科学, 2.横浜市立大学附属病院　小児循環器, 3.高岡ふしき病院　小児科, 4.徳田こどもクリニック, 5.岡山医療センター　小児科, 6.鹿児島医療センター　小児科）

Keywords: 幼児, 生活習慣, 保護者

【背景】肥満をはじめとする生活習慣病の起源は小児期にあり、また保護者の生活習慣と関連することは知られているが、幼児に着目した研究は多くない。生活習慣病予防のための早期介入のタイミングや手法も標準化されていない。
【目的】幼児期における児や保護者の生活習慣が児の心血管危険因子に与える影響を検討する。
【対象と方法】富山、横浜、兵庫、岡山、福岡、鹿児島地区で行った生活習慣病検診に参加した3-6才(5.2±0.7才)の幼児252人(男130、女122人)に対して身体計測、厳密な空腹時血液検査(一般生化学、レプチン、アディポネクチン)、本人及び保護者の生活習慣調査を行った。本人の生活習慣因子(睡眠時間、運動時間、歩数、スクリーンタイム(ST))、摂取カロリー及び保護者の生活習慣因子(BMI、運動時間、ST)が本人の心血管危険因子(BMI、腹囲、血圧、TG、HDL-C、HOMA-IR、レプチン、アディポネクチン)に与える影響を重回帰分析し検討した。p value＜.05を有意とした。
【結果】対象集団の身長、体重、腹囲に男女差を認めなかった。体格の分布は厚生労働省が発表した日本人データと一致した。年齢の上昇に伴い、睡眠時間が有意に減少し、その他の生活習慣因子は一定な傾向を示さなかった。重回帰分析において、児のBMIは児の運動時間(p＝.044, t＝-2.02)、摂取カロリー(p＝.021, t＝2.32)、母BMI(p＜.001, t＝4.95)と有意な関係を示し、HDL-Cは児の運動時間(p＝.043, t＝2.04)、母の運動時間(p＝.018, t＝2.39)、HOMA-IRは児のST(p＝.008, t＝2.67)、アディポネクチンは児の睡眠時間(p＝.041, t＝2.05)、父の運動時間(p＝.027, t＝2.219)と有意な関係を示した。血圧は各生活習慣因子と有意な関係を示さなかった。
【結論】幼児における心血管危険因子は本人や保護者の生活習慣因子に影響される。幼児期からの生活習慣病対策において、これらの因子に着目し保護者を含めた介入の重要性が示唆された。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-129] 在宅酸素療法（HOT)の学童期における問題点

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

Keywords: 在宅酸素療法, 学童期, 肺高血圧

【目的】学童期HOTの特徴・問題点を明らかにする。【方法】2006年5月～2014年12月の間に当科において18歳までにHOTを開始した111例について、開始年齢、疾患、施行理由、中止理由を診療録を用い後方視的に調査した。また、就学中にHOTを施行した18例(16.2 %)については学校での酸素使用の有無、使用機器、学校種別、学校生活管理指導区分、施行上の問題点も調査した。【結果】男：女=62：49、HOT開始年齢は0-17歳(平均1.3歳)で1歳未満が76例(68.5 %)であった。8例(7.2 %)が就学中に開始していた。疾患別では、単心室修復(SV)群41、二心室修復(2V)群64、後天性心疾患(AHD)群6（心筋症3、特発性肺動脈性肺高血圧IPAH3）。HOTの施行理由はSV群：高肺血管抵抗13/低酸素血症28、2V群：肺高血圧35/低酸素血症29、AHD群：肺高血圧3/慢性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心不全3であった。観察期間内でのHOT継続/中止/死亡例は全体では31/71/9(27.9/64.0/8.1 %)で、それぞれの群ではSV群：18/22/1、2V群：10/49/5、AHD群：2/0/4であった。就学中HOT施行の18例では開始年齢0-17歳(平均5.7歳)、就学前10例、就学後8例で開始していた。疾患はSV群8(Glenn術後2、Fontan術後6)、2V群6(肺動脈閉鎖/主要体肺側副動脈4、21 trisomy合併の完全房室中隔欠損2)、AHD群4(心筋症1、IPAH3)。HOT施行理由は、SV群：低酸素血症及び高肺血管抵抗、2V群：心内修復術後の肺高血圧であった。酸素吸入時間が夜間のみは7例(38.9 %)で、11例(61.1 %)は学校で酸素吸入を施行、使用機器は酸素ボンベのみが7例、4例は酸素濃縮器を設置していた。染色体異常や発達遅滞の為に特別支援学級/学校に通学していたのは7例(38.9 %)で、学校生活管理指導区分はB8、C5、D4、E(運動部禁)1であった。学校でのHOT施行を拒否された症例はいなかったが、濃縮器設置については学校で対応の違いがみられた。HOT施行中に緊急を要するトラブルが起こった症例はいなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

心臓腫瘍　遺伝子／染色体異常

座長:浦島 崇 (東京慈恵会医科大学附属病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-130〜III-P-134

所属正式名称：浦島崇(東京慈恵会医科大学附属病院　小児科)

[III-P-130] 右室への転移性肝芽腫に対する摘出術の経験

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 富永 崇司, 佐多 荘司郎 （神奈川県立こども医療センター　心臓血管外科）

[III-P-131] 新生児期の心臓腫瘍に対する外科的アプローチ

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

[III-P-132] 13ー，18ートリソミーにおける姑息手術

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

[III-P-133] 21trisomy患者に対する心臓血管外科治療

○廣瀬 圭一[1,2], 仁科 健[2], 丸井 晃[2], 水野 明宏[2], 安水 大介[2], 矢田 匡[2], 恩賀 洋平[2], 三宅 誠[1], 吉村 真一郎[1], 土井 拓[1], 山中 一朗[1,2] （1.天理よろづ相談所病院　先天性心疾患センター，　2.天理よろづ相談所病院　心臓血管外科）

[III-P-134] 巨大血小板性血小板減少症を合併した心室中隔欠損症の一手術例

○福場 遼平[1], 早田 義宏[1], 丹羽 恒介[1], 吉澤 弘行[2], 林 環[2], 武山 雅博[2], 野上 恵嗣[2], 吉田 昌弘[1], 嶋 緑倫[2], 上村 秀樹[1], 古家 仁[1] （1.奈良県立医科大学　先天性心疾患センター，　2.奈良県立医科大学　小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-130] 右室への転移性肝芽腫に対する摘出術の経験

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 富永 崇司, 佐多 荘司郎 （神奈川県立こども医療センター　心臓血管外科）

Keywords: 転移性肝芽腫, 右室転移, 三尖弁形成

【背景】肝芽腫は転移巣を含め完全に切除できれば予後は比較的良好とされている。肺や腹膜への転移巣に対する外科治療は行われているが、心臓への腫瘍転移に対する手術例の報告は極めて稀である。我々は、右室の肝芽腫転移巣に対し、腫瘍摘出、三尖弁形成術をおこなったので報告する。【症例】2歳6か月、男児。1歳10か月時に肝芽腫と診断され、CT検査で両側肺および右室に転移を認めた。拡大肝右葉切除術にて主病巣を摘出したのち、化学療法を行って肺と右室の転移巣を縮小させ、まず左右の肺部分切除術を行い肺の転移巣を切除した。今回、残る右室の転移巣に対し外科治療を試みた。腫瘍は径15mmあり、右房、右冠動脈に近い右室自由壁内層に広範囲に存在した。切除が広範囲となり右室機能を低下させた場合には、one and a half repair、あるいはRV exclusionをともなうフォンタン手術を考慮した。【手術】術前にインシアニングリーン（ICG）を静脈内注射し、術中に赤外線観察カメラ(PDE)を使用して腫瘍を識別した。人工心肺下に心停止として、PDEにて蛍光を発する腫瘍の範囲を確認しながら腫瘍を切除した。腫瘍は、右室自由壁内層にあり三尖弁前尖とその腱索を巻き込んでいた。前尖の中隔尖寄り約1/3とともに腫瘍を合併切除した。三尖弁の再建は自己心膜を用いてcusp extensionを行い3本の人工腱索を立てた。術後経過は良好で術後6日目に退院した。三尖弁閉鎖不全は軽度から中等度あるが胸写ではCTRは46%で臨床的には安定している。【考察】腫瘍の心臓転移巣に対する手術は稀だが、その要点は腫瘍の完全切除と欠損部の再建方法にある。腫瘍の浸潤範囲によっては右室機能を低下させる結果、one and a half あるいはRV exclusionをともなうuniventricular repairが必要となる場合があり得る。われわれの症例では、三尖弁形成術によって右室機能を温存でき幸い良好な臨床経過をたどった。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-131] 新生児期の心臓腫瘍に対する外科的アプローチ

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

Keywords: 心臓腫瘍, 外科的アプローチ, 新生児

【背景と目的】
胎児期に発症する心臓腫瘍は結節性硬化症に伴う心臓横紋筋腫などがあるが，自然消退することが多く手術に至ることは少ない．ただし腫瘍のサイズが大きい場合には心室への流入や流出が障害され早期に手術治療が必要となることがある．今回我々は胎児期より認められた心臓腫瘍のため出生後早期に外科的介入を要した3例を経験したので報告する．
【方法と結果】
症例1）日齢8，女児．体重3.3kg．胎児エコーで右室内腫瘍を指摘された．出生後次第に右室流出路狭窄が進行し手術適応とした．右室流出路切開にて腫瘍部分切除を施行．以後は良好な術後経過である．
症例2）日齢1，女児．2.6kg．胎児エコーにて左室心尖部に付着する心臓腫瘍を認めた．出生後循環は安定していたが，左室流出路に腫瘍が突出し嵌頓するリスクが高いと判断し手術適応とした．大動脈、肺動脈を離断し左房切開から経僧房弁的にアプローチし腫瘍の部分切除を施行．以後の経過は良好であった．
症例3）2か月，男児．5.2kg．1か月検診時に心雑音にて左室内腫瘍を指摘された．手術待機中に心室細動を認め心肺蘇生，ECMO装着を要した．後日経大動脈弁的に左室内腫瘍の部分切除を施行した．蘇生時の低酸素脳症を発症したが軽快退院．
3例とも結節性硬化症に伴う心臓腫瘍で組織型は横紋筋腫であった．
【考察、結論】
今回我々は胎児期発症と考えられる心臓腫瘍の3手術例を経験した．それぞれ腫瘍の大きさ，付着部位，進展範囲

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が異なりアプローチ法も個々の症例に応じて検討する必要があった．最も重要なことは腫瘍とその周囲組織の解剖が最もよく確認できる視野を選択することで，特に房室弁及び弁下組織は損傷することで予後を著しく悪化させるため，その位置関係の把握を最も重視する必要がある．また腫瘍の付着部位・範囲により術中術式変更が行える様，様々な術式に対応できるアプローチを予め想定することが重要であると考えられた．

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-132] 13－，18－トリソミーにおける姑息手術

○村山 弘臣[1], 長谷川 広樹[1], 岡田 典隆[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森 啓充[2], 大下 裕法[2], 大島 康徳[2], 馬場 礼三[2], 前田 正信[1] （1.あいち小児保健医療総合センター　心臓血管外科， 2.あいち小児保健医療総合センター　循環器科）
Keywords: 13－トリソミー, 18－トリソミー, 姑息手術

【目的】13－，18－トリソミーは染色体異常による重篤な先天性症候群で，一般に，予後は厳しい．先天性心疾患（CHD）を合併することが多く，治療方針に苦慮することも少なくない．われわれは在宅医療を視野に，ご両親の手術希望に沿うかたちで，本症候群におけるCHDに対し姑息手術を行うことを否定しない．今回，その予後を明らかにすることを目的とした．【対象・方法】CHDを有する13－，18－トリソミー児に対し，姑息手術を施行した連続6例（全例女児，手術時日齢13～74（平均37±26 SD，中央値31））を対象とした．13－トリソミー1例，18－トリソミー5例で，合併する心疾患は心室中隔欠損＋動脈管開存3例，両大血管右室起始2例，左心低形成症候群1例であった．診療録と紹介元病院への照会を基に，後方視的に検討した．【結果】全例とも元病院でトリソミーと診断され，心疾患に対する姑息手術のため，当院に転院してきた．手術時体重は1.4～4.8（平均2.6±1.2 SD）kgで，主肺動脈絞扼を4例に，両側肺動脈絞扼を2例に行い，うち3例には動脈管結紮を併施した．麻酔時間174～226（平均196±20 SD）分，手術時間は75～143（平均103±23 SD）分であった．第1病日に1例を突然の心停止で失ったが，残る5例（83%）は耐術した．左心低形成症候群の1例で，第36病日動脈管にSTENTを留置した．2例は抜管し，3例は挿管のまま，第6～49（中央値7）病日に紹介元に再転院した．元病院でさらに2例が抜管可能で，1例に気管切開が行われ，全耐術例が自宅に退院できた．術後観察期間は1,485患児日で，退院症例のうち4例が，術後162～393（中央値292）日に気道感染で永眠した．Kaplan－Meier法による術後30，180，365日生存率は，それぞれ83，67，50%であった．【まとめ】13－，18－トリソミーに合併するCHDに姑息手術を行うことで，容認内のリスクで在宅医療が可能となる．ご両親の意向を汲むかたちで，有用な選択肢と考えている．

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-133] 21trisomy患者に対する心臓血管外科治療

○廣瀬 圭一[1,2], 仁科 健[2], 丸井 晃[2], 水野 明宏[2], 安水 大介[2], 矢田 匡[2], 恩賀 洋平[2], 三宅 誠[1], 吉村 真一郎[1], 土井 拓[1], 山中 一朗[1,2] （1.天理よろづ相談所病院　先天性心疾患センター， 2.天理よろづ相談所病院　心臓血管外科）
Keywords: 21trisomy, 外科治療, 単心室治療群

【目的】21trisomy症患者に対する心臓血管外科手術について遠隔成績を含めた現状を検討し、問題点を明らかにすること。【対象】当院開設以来2014年末までに、主に心疾患をもった21trisomyの患者431名のうち、何らかの心臓血管外科手術を受け、現在まで経過の追える81名。男子39名、女子42名。心疾患主診断はPDA4、ASD10、VSD22、AVSD27(partial AVSD7)、TOF(PAVSDなど含む)13、単心室3、先天性僧房弁閉鎖不全症、完全房室ブロック各1であった。初回手術時平均年齢は2.8±5.7歳（9日～36歳）。これらに対し、二心室型の一期的根治術66(他院術後の初回再手術介入2を含む)、二心室型の二期的根治術10、フォンタン手術3、肺動脈バンディング、ペースメーカー入れ替え各1を行った。【結果】術後経過観察期間は平均9.5年、最大27.5年であった。近接死亡は2例、1例はAVSDに対する房室弁形成不能のためTCPCを施行するも当日死亡。もう1例は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AVSDの遠隔期に僧房弁閉鎖不全に対し僧房弁置換術行うも翌日死亡。遠隔死亡は3例、突然死2例、敗血症1例。ただし、これらはいずれも単心室群であり、術後1年以内に死亡していた。10年生存率は93.1%（Kaplan-meier法）であったが、20年生存率も同じであった。予定二期的手術および成長に伴う再介入を除く再手術は5例で、AVSD術後の僧帽弁介入3(MVR2、MVP1)、左室流出路狭窄解除1、muscular VSDが閉じきれずPAB1。現在の生活環境は再手術症例も含めほぼNYHAIで経過していた。ただ、両親が高齢化に伴う通院困難例なども見られ、今後さらなる経過観察には注意が必要と考えられた。【結語】21trisomy患者に対する手術治療につき検討した。90年代の手術であるが、単心室治療群に対する手術成績は良好とは言えなかった。通常の二心室根治群の治療成績は問題なかったが、30歳を越える症例も出てきており、長期経過観察のためには家族以外の協力も必要と考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-134] 巨大血小板性血小板減少症を合併した心室中隔欠損症の一手術例

○福場 遼平[1], 早田 義宏[1], 丹羽 恒介[1], 吉澤 弘行[2], 林 環[2], 武山 雅博[2], 野上 恵嗣[2], 吉田 昌弘[1], 嶋 緑倫[2], 上村 秀樹[1], 古家 仁[1] （1.奈良県立医科大学　先天性心疾患センター,　2.奈良県立医科大学　小児科）

Keywords: 心室中隔欠損, 開心術, 血小板減少症

【症例】巨大血小板性血小板減少症で生後2ヶ月から当院でフォローされていた心室中隔欠損症の7歳男児。軽微な外傷で皮下出血を繰り返し、頭部外傷時には血小板輸血が行われ、開心術は躊躇されていた。最近になり大動脈弁の変形に加え閉鎖不全が出現、小児科血栓止血グループとの共同チームにて手術を計画。術前の血小板数は0.7万/μl。人工心肺による希釈と消費、以前の血小板輸血による血小板上昇等を検討し、術前日の血小板輸血量を30単位と算出した。抗血小板抗体陰性のため、通常の血小板輸血を術前日に実行。術当日朝の血小板数は10万であった。体外循環中の血小板は6万で、体外循環離脱後に10単位の血小板輸血を追加。手術は高度に嵌入変形した大動脈弁を三尖弁越しに確認、変形した大動脈弁尖をPTFEパッチが裏打ちするように弁輪際に糸をかけ、心室中隔欠損を閉鎖した。大動脈遮断時間は49分、体外循環時間は1時間25分、手術時間は3時間27分であった。ICU帰室後に20単位の輸血を追加、術後2日目にドレーンを抜去。術後4日目に心嚢液の貯留を認め、ドレナージ施行。この後、抗血小板抗体陽性が判明。HLA適合血小板の入手に時間がかかるため、通常血小板の輸血下にてドレーン抜去し、事無きを得た。その後の経過は順調、大動脈弁閉鎖不全の改善を認め、術後19日目に軽快退院した。【考察】本症例は生下時から血小板減少を認めたため精査を行ったが確定診断には至らず、巨大血小板性血小板減少症と診断された。出血傾向を認め、開心術はハイリスクと考えられ、我々が調べた限りでは同様の報告は無かった。頻回の血小板輸血を必要とした事から、抗血小板抗体が出現しドレーン管理にやや難渋したが、小児科血栓止血グループとの周術期の綿密な治療計画と実践により良好な結果を得た。【結語】巨大血小板性血小板減少症を合併した心室中隔欠損症の患児の修復術に際し、集学的治療を実践し良好な結果が得られた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

ファロー四徴症

座長:川﨑 志保理 (順天堂大学)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-135〜III-P-139

所属正式名称：川﨑志保理(順天堂大学医学部　心臓血管外科)

[III-P-135] Pulmonary cusp and annular extension techniqueによるFallot四徴症根治術；新術式導入後4年までの評価

○平松 祐司[1], 吉村 幸浩[2], 松原 宗明[1], 高橋 実穂[3], 加藤 愛章[3], 堀米 仁志[3], 阿部 正一[1], 寺田 正次[2]
（1.筑波大学医学医療系　心臓血管外科,　2.東京都立小児総合医療センター　心臓血管外科,
3.筑波大学医学医療系　小児科）

[III-P-136] Kreutzer techniqueによるファロー四徴症、肺動脈弁欠損の治療

○阿部 正一[1], 坂 有希子[1], 野間 美緒[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 松原 宗明[4], 平松 祐司[4]（1.茨城県立こども病院　心臓血管外科,　2.茨城県立こども病院　小児循環器科,　3.筑波大学医学医療系　小児科,　4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

[III-P-137] ファロー四徴における体肺動脈短絡術後の肺動脈弁輪の成長

○富永 佑児[1], 川田 博昭[1], 盤井 成光[1], 奥田 直樹[1], 小渡 亮介[1], 小森 元貴[1], 萱谷 太[2], 稲村 昇[2], 濱道 裕二[2], 河津 由紀子[2]（1.大阪府立母子保健総合医療センター　心臓血管外科,　2.大阪府立母子保健総合医療センター　小児循環器科）

[III-P-138] 先天性心疾患修復術後30年以上経過した肺高血圧を伴う肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術の2例

○岡 徳彦, 中村 祐希, 松永 慶廉, 荒記 春奈, 田村 智紀, 宝来 哲也, 北村 律, 鳥井 晋三, 宮地 鑑（北里大学医学部　心臓血管外科）

[III-P-139] ファロー四徴症・肺動脈弁欠損に対する3弁付ePTFEグラフトを用いた右室流出路形成術

○阪本 瞬介[1], 小沼 武司[1], 新保 秀人[1], 近藤 真理[2], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2]
（1.三重大学医学部附属病院　心臓血管外科,　2.小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-135] Pulmonary cusp and annular extension techniqueによるFallot四徴症根治術；新術式導入後4年までの評価

○平松 祐司[1], 吉村 幸浩[2], 松原 宗明[1], 高橋 実穂[3], 加藤 愛章[3], 堀米 仁志[3], 阿部 正一[1], 寺田 正次[2] （1.筑波大学医学医療系　心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター　心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系　小児科）
Keywords: Fallot四徴症, 右室流出路再建, 弁尖温存

【背景】TOF修復遠隔期のPR軽減のために、transannular repairに代わるvalve-sparing RVOTR技術が模索されている。我々が2010年に開始した新しいvalve-sparing法であるpulmonary cusp and annular extension technique (ATS 2014;98:1850-2)の4年の経過を振り返る。【方法】新RVOTR術式を4例（7.8-9.3 kg、生後10-16ヶ月、BTS先行2例）のTOFに適用した。2尖形態が3例、3尖形態が1例で、弁輪径は-2.3～-3.1 SDであった。交連切開の後、主肺動脈切開を前方弁尖の弁腹中央まで下ろし、この切開を右室方向にも15mm延長した。Coaptation zoneと交連部tethering機能は温存し、まず前尖弁腹楔状切開部に楕円形のGA自己心膜片先端をあてて前方弁尖を拡大、この心膜片の横幅（約15mm）で新しい弁輪を作りながら頭側に翻転し主肺動脈を補填した。残る右室小切開部にあてたePTFEパッチの上縁をGA心膜パッチの水平折り返し線に縫着して弁輪を補強した。【結果】術後観察期間は6-50ヶ月で、急性期の経過はいずれも良好であった。3例で心カテ評価（術後4-32ヶ月）を行い、RVOT圧較差は10-22mmHg、PRはI度2例、II度1例であった。肺動脈弁輪は体格相応に成長し、RVOT形態は良好であった。期間中のエコー観察においても、現時点まで危惧すべきPSやPRの発生はない。【考察】新術式は肺動脈弁尖の生理的coaptation/tetheringメカニズムの温存と弁輪拡大を両立し、RVOTは良好な機能を保ちつつ成長し得ると考えられた。但し、初期の弁口面積は交連切開の達成度に依存し、GA心膜による弁尖形成は著しい委縮弁尖や狭小弁輪においては困難であるため、本術式は従来のtransannular repairに完全にとって代わり得るものではない。形成した弁尖やValsalvaの遠隔機能を含めて、慎重に中長期経過を追う必要がある。【結論】提示した新しいRVOTR術式はTOF修復後の肺動脈弁機能を温存し、TOFにおけるvalve-sparing法の適応拡大に寄与する可能性がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-136] Kreutzer techniqueによるファロー四徴症、肺動脈弁欠損の治療

○阿部 正一[1], 坂 有希子[1], 野間 美緒[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 松原 宗明[4], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科, 2.茨城県立こども病院　小児循環器科, 3.筑波大学医学医療系　小児科, 4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）
Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁欠損, 外科治療

【背景】Kreutzerらが1999年に報告した手術手技は、瘤化した左右肺動脈壁を切除、縫縮しながら主肺動脈前壁を右室切開へ引き下げ、右室流出路パッチとして使用することで肺動脈を前尾側へと偏位させて気道圧迫を軽減する方法である。【目的】Kreutzer法によるファロー四徴症（TOF）、肺動脈弁欠損（APV）の治療を評価する。【対象】1998年4月から2015年1月までにKreutzer法による外科治療を行ったTOF、APV 4例を対象とした。男児2例、女児2例。術後追跡期間 平均9年（1カ月～15年）。症例1：手術時年齢13日、体重3.1kg、Pulmonary artery index (PAI) 702、気道閉塞症状重度、術前挿管（＋）、術後人工呼吸管理 13カ月、気管切開（＋）、気管切開離脱 術後9年。症例2：2か月、4.2kg、PAI 1129、気道閉塞症状重度、術前挿管（＋）、術後挿管期間1カ月。症例3：17か月、9.8kg。PAI 869、気道閉塞症状軽微、術前挿管（－）、術後挿管期間0日。症例4：3カ月、6.9kg。PAI 705、気道閉塞症状中等度、術前挿管（－）、術後挿管期間6日。【結果】早期死亡、遠隔死亡はなく、再手術例はまだない。症例3以外は気道閉塞症状があり、術前に入院治療となっていた。気管支鏡検査では気管分岐部から左右主気管支の圧迫閉塞および軟化症を認めた。気管切開を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行った症例1は、気管支軟化症が左右気管支末梢分岐部まで及んでいて、肺動脈による気道圧迫の解除だけでは気道閉塞病変の解決には至らなかった。しかしながら肺動脈による圧迫を解除したことで気管支軟化症は成長ともに改善して気管切開からも離脱可能となった。気管切開既往例も含め、通常のTOF患児と同等の運動制限で経過観察中である。【考察】Kreutzer法は通常のTOF手術手技と同様な手順で新生児から幼小児にも容易に適応できる。気道圧迫解除効果は十分に期待できるが、気管支軟化症が広範囲に及ぶ症例に対しては気道系に対する特段の配慮が必要である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-137] ファロー四徴における体肺動脈短絡術後の肺動脈弁輪の成長

○富永 佑児[1], 川田 博昭[1], 盤井 成光[1], 奥田 直樹[1], 小渡 亮介[1], 小森 元貴[1], 萱谷 太[2], 稲村 昇[2], 濱道 裕二[2], 河津 由紀子[2] （1.大阪府立母子保健総合医療センター　心臓血管外科,　2.大阪府立母子保健総合医療センター　小児循環器科）

Keywords: ファロー四徴, 体肺動脈短絡術, 肺動脈弁輪

＜背景＞ファロー四徴(TF)で体肺動脈短絡術(SP)後の肺動脈弁輪の成長に関しては意見の一致をみていない.＜目的＞SP後の肺動脈弁輪の成長とその要因の検討.＜対象＞2000年から2014年に,TF症例でSPを施行した44例中,肺動脈閉鎖,肺動脈近位部欠損,房室中隔欠損,他疾患での死亡,超低出生体重児,複数回のSPの症例を除外した27例.SPのePTFE graft径は3.5(1),4(23),5mm(3例)であった.＜方法＞検討1:SP前と根治術前の心エコー検査(UCG)による肺動脈弁輪径(PVD)を比較した.検討2:現在の当院でのTF根治術の弁輪温存の基準の一つはZ score -3.0である.SP前に基準以下であった20例を,根治術前に基準内になったL群と基準以下のままであったS群に分けて比較した.UCGと心カテ検査はSP前と根治術前に行った. SP前因子(PVD,月齢,BSA,LVDd,LVEDV,PA index,体血圧),根治術前因子(LVDd,LVEDV,SaO_2)を検討した.＜結果＞検討1: PVDのZ scoreはSP前-3.7±1.7から根治術前-2.8±1.6となり,PVDは増大した(p＜0.01).検討2: L群は13例,S群は7例. SP前に心カテ検査を施行したのはL群9例,S群6例.Z scoreはSP前L群-3.8±0.78,S群-5.3±1.6で,L群でPVDは大きかった(p=0.03). SP術前の,月齢(L群,S群:5.9±3.8,2.1±1.1,p=0.01),BSA(0.34±0.06,0.22±0.04,p＜0.01),PA index(243±87,102±36,p＜0.01)は,L群の方が大きく,体血圧も高値であった(p=0.03). SP前のLVDd(76.9±8.0,84.4±8.9%正常値)とLVEDV(94.7±15.7,103.1±23.3%正常値)に差はなかったが,根治術前/SP前比はLVDd(1.3±0.2,1.1±0.1,p=0.02),LVEDV(1.9±0.4,1.4±0.2,p=0.05)ともL群が大きかった.SP前検査と根治術前検査の間隔(13.3±3.8,12.7±10.5ヶ月)には差が無かった.根治術前のSaO_2(87.5±5.1,78.7±8.4,p=0.02)もL群が高かった.＜結語＞ファロー四徴において体肺動脈短絡術後,肺動脈弁輪の成長を認めた.肺動脈弁輪の成長には,体肺動脈短絡術による肺血流量の増大の関与が示唆された.

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-138] 先天性心疾患修復術後30年以上経過した肺高血圧を伴う肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術の2例

○岡 徳彦, 中村 祐希, 松永 慶廉, 荒記 春奈, 田村 智紀, 宝来 哲也, 北村 律, 鳥井 晋三, 宮地 鑑 （北里大学医学部心臓血管外科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 肺動脈弁逆流, 肺動脈弁置換術

右室流出路形成術後肺動脈弁逆流に対する手術介入の時期は、右室容量や右室機能、臨床症状などに基づき決定される。しかし右室機能不全は、その重症度に応じた明らかな臨床症状が出現しないことも多く、適切な手術時期を逸することもある。また右心室拡大に伴う左室拡張機能障害から肺高血圧(PH)に至る例も少なくない。今回

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

我々は先天性心疾患に対する右室流出路形成を含む心内修復術後30年以上経過したPHを伴う重度肺動脈弁逆流(PR)に対する肺動脈弁置換術(PVR)を2例経験したので報告する。【症例1】44歳女性。5歳時にファロー四徴症に対して心内修復術を施行。（詳細術式不明）以後PRを指摘され、外来経過観察されていた。37歳、40歳時にそれぞれ発作性心房細動、非持続性心室頻拍に対して２度のカテーテルアブレーションを施行。43歳時より労作時呼吸息切れが出現し、血液検査上肝機能低下を認めたため心臓カテーテル検査にて、PR、重度三尖弁逆流(TR)、心室中隔欠損遺残短絡、PHを認めたため手術適応となった。2014年11月PVR、三尖弁形成術(TVP)、右心メイズ手術、残存心室中隔欠損孔閉鎖術施行。術後は洞調律となり、肺動脈圧、中心静脈圧、血液検査所見、臨床症状改善し退院となった。【症例２】48歳女性。12歳時に心房中隔欠損症、肺動脈弁狭窄症に対して心房中隔欠損閉鎖術、肺動脈弁交連切開術を施行。以後PRを指摘されていたが外来経過観察されていた。47歳時より労作時息切れが出現。心臓カテーテル検査にて、最大径60mmの肺動脈瘤、PR、TR、PHを認めたため手術適応となった。2014年12月PVR、TVP、肺動脈形成術施行。術後は肺動脈圧、中心静脈圧、臨床症状改善し退院となった。【結語】術後30年以上経過した右心機能不全、PHを伴うPRに対しても、PVRは右心機能、肺動脈圧、臨床症状を改善させる可能性がある。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:50 AM ポスター会場)

[III-P-139] ファロー四徴症・肺動脈弁欠損に対する3弁付ePTFEグラフトを用いた右室流出路形成術

○阪本 瞬介[1], 小沼 武司[1], 新保 秀人[1], 近藤 真理[2], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2] （1.三重大学医学部附属病院　心臓血管外科,　2.小児科）

Keywords: 肺動脈弁欠損, ファロー四徴症, 外科治療

【背景】肺動脈弁欠損を合併したTOFは稀な病型であり、術式や遠隔成績の報告は多くない。【症例1】9ヶ月女児。体重6.16kg。40週2802gで出生。出生後にTOF・肺動脈弁欠損・retro aortic arch・RAAと診断。PA拡大あるも、呼吸器合併症はなかった。UCGではVSD径11.1mmのLRシャント、肺動脈弁は欠損しており、弁輪径は4.2mmでflow4.42m/s・PG78.2mmHgのPSであった。心カテーテルではQp/Qs2.42、RVP87/14mmHgであった。3弁付ePTFEグラフトは16mmグラフトと0.1mm Goretex patchから3弁付きconduitを作成した。心停止下にVSD閉鎖。PAを縦切開すると、肺動脈欠損と弁輪部での狭窄を認めた。近位部は弁輪部を超えて右室心筋まで切開を延長した。弁輪部を利用してePTFEグラフトを右室流出路と縫合し、遠位部はmain PAと縫合した。術後UCGでは、flow1.9m/s・PR trivialであった。手術室抜管、術後1日にICU退室、術後14日で退院した。【症例2】5ヶ月男児。体重6.3kg。TOF・肺動脈弁欠損と胎児診断されていた。UCGではVSD径13.9mmのLRシャント、肺動脈弁輪径4.2mmでflow4.3m/s・PG73.7mmHgのPSであった。心カテーテルではQp/Qs2.55、PAI496であった。手術は14mm のグラフトを用いて同様の術式を行った。術後UCGでは、flow1.8m/s・PR trivialであった。手術室抜管、手術翌日にICU退室、術後17日で退院した。【考察】右室流出路形成術は1弁付グラフトが使用されてきたが、遠隔期のPR増悪に伴う心不全が課題とされている。3弁付ePTEFグラフトの作成は比較的簡便で、より生理的な血行動態や遠隔期成績が期待できる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

周術期：麻酔管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-140〜III-P-143

所属正式名称：大崎真樹(静岡県立こども病院　循環器集中治療科)

[III-P-140] 全身麻酔下心臓カテーテル検査後の覚醒時興奮の傾向

○花岡 透子, 大畑 淳 （長野県立こども病院　麻酔科）

[III-P-141] 新生児開心術後の鎮静鎮痛に関する多施設アンケートから

○杉村 洋子 （千葉県こども病院　集中治療科）

[III-P-142] 新生児および乳児に対するPAB直後の鎮静の重要性

○小西 章敦, 佐藤 充, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-143] 先天性心疾患周術期におけるNasal high flowの使用経験

○林 拓也, 梅原 直, 山田 香里 （神奈川県立こども医療センター　救急診療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-140] 全身麻酔下心臓カテーテル検査後の覚醒時興奮の傾向

○花岡 透子, 大畑 淳 （長野県立こども病院　麻酔科）

Keywords: 覚醒時興奮, 全身麻酔, 術後鎮静

【はじめに】小児のセボフルランを用いた麻酔は覚醒時興奮が著しく、心臓カテーテル検査後の場合、シース抜去部位の安静を保つ必要があり、大きな問題となりうる。【目的】覚醒時興奮の頻度は年齢が上がるにつれ低下するため、覚醒抜管可、術後鎮静不要となる年齢を模索する。【対象と方法】2012年1月から2014年12月までに施行した7歳以上の心臓カテーテル検査のうち、気管挿管しセボフルランを用いた全身麻酔を行い、抜管して病棟帰室した187例を対象とした。年齢別に抜管時の経過を、1.覚醒抜管は試みず深麻酔下抜管、2.全覚醒させ抜管、に分け、さらに抜管後の鎮静剤使用の有無により覚醒抜管が成功であったか否か評価した。【結果】小学校低学年（7〜9歳：68例）では覚醒抜管を試みた症例が38%にとどまり、その成功率も48%であった。高学年（10〜12歳：34例）になると64%で覚醒抜管が試みられ、成功率は86%に上った。中学生（13〜15歳：47例）では89%で試みられ86%の成功率、高校生以上（16歳〜：38例）では全例で覚醒抜管し、1例を除きそのまま帰室できていた。【考察】セボフルランは調節性がよく、心機能に影響が少ない麻酔薬として心臓カテーテル検査時には好んで使用しているが、覚醒時興奮は煩わしく、一方深麻酔下抜管は喉頭痙攣や息こらえ、舌根沈下等抜管後の気道確保に難渋する場合があり、安全性に疑問が残る。児の性格や不安の程度を熟慮するとともに、覚醒時興奮を来たしにくい麻酔薬として報告されているプロポフォールやフェンタニル、デクスメデトミジンが選択できる心機能か否か、また非挿管自発呼吸下で管理可能な検査内容か、を評価し選択することで覚醒時興奮を回避する可能性が広がると考えられる【結論】心臓カテーテル検査後の覚醒抜管の可否は小学校高学年にその境界があると示唆された。中学生以上は覚醒抜管が可能である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-141] 新生児開心術後の鎮静鎮痛に関する多施設アンケートから

○杉村 洋子 （千葉県こども病院　集中治療科）

Keywords: 鎮痛, 新生児, 開心術

新生児にも痛みのコントロールが必要なのは言うまでもないが、鎮静鎮痛に伴う血行動態の変化や作用時間の長さから担当科に嫌われることがある。【目的】当院の新生児開心術の周術期に使用する鎮静鎮痛剤の使用量・方法を再検討をする目的で、他施設にアンケートを依頼した。【対象・方法】小児集中治療室協議会メーリングリスト(29施設参加)を利用し、新生児開心術後と同開心術術後開胸中における鎮静鎮痛剤の種類および量、筋弛緩剤の使用の有無等、新生児への鎮痛に関するコンセンサスの有無について尋ねた。【結果】回答をいただいたのが自施設を含め13施設。開心術後の鎮静鎮痛はミダゾラム(Mdz)＋フェンタニル(Fenta)が9施設(69%)、Mdzのみが2施設(15.4%)、塩酸モルヒネが1施設(7.7%)、Fentaのみが1施設(7.7%)であった。Mdzは0.1mg/kg/hを初期量とする施設が多く、Fentaは0.8-4μg/kg/hで、筋弛緩剤をルーチンで使用しているのは3施設(23.1%)だった。また、開胸中についてはMdz＋Fentaが11例(84.6%)、塩酸モルヒネが1施設(7.7%)、Fentaのみが1施設(7.7%)で、Fentaの容量は非開胸時と変わらないと回答した施設が9施設だった。筋弛緩剤は8施設(61.5%)が使用。新生児の痛みに対するコンセンサスが得られていると回答したのは10施設(76.9%)だった。【考察・結論】これまで当院では担当科の意向で、新生児の鎮静は開胸管理以外は鎮痛剤を投与せずに、鎮静剤少量のみで早期覚醒を促してきた。逆に開胸管理中のFentaの量は4μg/kg/hと多い傾向にあった。漸減に時間がかかり経腸栄養が進まないことが多かった。新生児の痛みのコンセンサスを得るべく担当科に働きかけるとともに、アンケート結果を踏まえ、新たな鎮静鎮痛方法を検討中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-142] 新生児および乳児に対するPAB直後の鎮静の重要性

○小西 章敦, 佐藤 充, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: PAB, 周術期管理, 鎮静

【目的】新生児および乳児に対するPAB直後の鎮静の重要性について検討する。【対象と方法】2008年7月～2014年12月に，補助循環非使用下にPAB(+CoA repair)を施行した新生児・乳児18例を対象とし，周術期に徐脈・血圧低下により，ECMO，CPRまたはEpiの緊急投与を必要としたイベント群 (E群)と，非イベント群(N群)に分け，周術期因子について検討した。【結果】18例中E群は5例（ECMO 1, CPR 3, Epi 1）。手術時平均日齢:E群66.8±87.1，N群44.0±42.7，平均体重(kg)E群3.7±1.8，N群3.1±0.8で共に有意差なし。疾患内訳はE群VSD 2, AVSD 2, TGA/VSD 1。N群CoA complex 5, TGA/VSD/PS 2, AVSD 2,その他4 。21trisomy はE群に2例。両群とも死亡例なし。手術時間(分) E群 164±59，N群170±76で有意差なし。PAB周径 (mm)はE群 BW+(19.8±2.7)，N群BW+(19.6±2.3)，PAB流速(m/s)はE群3.0±0.7，N群3.3±0.4で共に有意差はなかった。術中フェンタニル使用量，術中ミダゾラム使用量も両群間で有意差なし。PABからイベント発生時までのミダゾラム使用量(μg/kg/min) はE群1.1±1.5，N群2.2±1.4と有意差はないもののE群の方が少なかった。イベント発生はPABから2時間以内が2例，2-5時間が１例，5-8時間が2例。その契機となったものは，自然覚醒が3例，気管内吸引が2例であった。術後SpO2(%)はE群87.6±10.9，N群89.0±5.6と有意差を認めなかった。【結論】PABの程度，及び術後のSpO2 より両群とも適切なPABが施行されていたと考えられる。しかし，E群において，PAB後のミダゾラムの投与量がN群よりも少なく，全てのイベントが術中から術後8時間までに，自然覚醒もしくは気管内吸引を契機として起こっていることから，少なくとも術後8時間は，人工呼吸管理下での十分な鎮静が必須であると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:14 AM ポスター会場)

[III-P-143] 先天性心疾患周術期におけるNasal high flowの使用経験

○林 拓也, 梅原 直, 山田 香里 （神奈川県立こども医療センター　救急診療科）

Keywords: Nasal-high flow, 術後抜管, 再挿管

【初めに】当院では年間約300例の先天性心疾患手術を行っており、術後可能な限り早期の人工呼吸離脱、抜管を目指している。再挿管による循環動態の変化や人工呼吸器関連肺障害を避けるため、抜管後早期にNPPVを装着している。2014年からNasal high flow(NHF)を導入したため、以前のN-CPAP症例と再挿管回避率や使用状況を検討する。【対象、方法】2014年1年間で、当院で行われた先天性心疾患手術226症例のうち、抜管後NHFを使用した71症例(日齢0～8ヶ月)。【結果】術式は、二心室修復術33例、姑息術38例(右心バイパス循環22例)。再挿管は9例で、心不全の増悪3例、無気肺 2例、反回神経麻痺4例。【考察】Nasal-CPAPを用いていた2013年の再挿管率1.1%と比較し、2014年は4.4%と悪化している。NHFは、呼吸仕事量の軽減効果はN-CPAPと同等であるが、気道開通性、後負荷軽減効果がN-CPAPよりも低い可能性があり、再挿管率に差が生じたと考えられる。しかし、回路内結露が少なく、褥瘡リスク軽減から周術期の抜管後呼吸不全のサポートとしてNHFは有用であると考える。【結語】NHFは、先天性心疾患周術期の抜管後呼吸不全の予防に有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

周術期：術前管理

座長:脇 研自 (倉敷中央病院)
Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)
III-P-144〜III-P-148
所属正式名称：脇研自(倉敷中央病院　小児科)

[III-P-144] 左心低形成症候群の新生児期術前管理

○黒嵜 健一[1], 三宅 啓[1], 海老島 宏典[1], 阿部 忠朗[2], 坂口 平馬[2], 北野 正尚[2], 白石 公[2] （1.国立循環器病研究センター　小児循環器集中治療室, 2.国立循環器病研究センター　小児循環器部）

[III-P-145] 動脈管閉鎖に起因する血行動態変化の予測について

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

[III-P-146] 最近の総肺静脈還流異常症（TAPVC）の診断過程の検討

○富田 陽一[1], 林 真理子[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 桃井 伸緒[1], 若松 大樹[2] （1.福島県立医科大学医学部　小児科, 2.福島県立医科大学医学部　心臓血管外科）

[III-P-147] 心膜切開後症候群におけるアスピリンの有用性の検討

○渡邉 瑠美[1], 石井 徹子[2], 中西 敏雄[2] （1.東京女子医科大学医学部　医学科, 2.東京女子医科大学循環器小児科）

[III-P-148] 内服治療が奏功した肺高血圧を伴う重症乳児僧帽弁閉鎖不全症の3例－当院で経験した乳児僧帽弁閉鎖不全症9例のまとめと共に－

○永田 佳敬[1], 池田 麻衣子[1], 關 圭吾[2], 馬場 礼三[3], 長井 典子[1] （1.岡崎市民病院　小児科, 2.中東遠総合医療センター　小児科, 3.あいち小児保健医療総合センター　循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-144] 左心低形成症候群の新生児期術前管理

○黒嵜 健一[1], 三宅 啓[1], 海老島 宏典[1], 阿部 忠朗[2], 坂口 平馬[2], 北野 正尚[2], 白石 公[2] （1.国立循環器病研究センター　小児循環器集中治療室, 2.国立循環器病研究センター　小児循環器部）

Keywords: 左心低形成症候群, 胎児診断, 低酸素濃度ガス吸入療法

【目的】左心低形成症候群（HLHS）の手術成績は目覚ましく改善した．一方，肺体血流バランス管理の進歩や胎児診断の普及により新生児期術前管理も変化してきている．最近のHLHS新生児について術前管理の実態を調査し報告する．【方法】2011年から2014年の間に当施設の小児循環器集中治療室へ入院した先天性心疾患新生児284例のうちHLHSと診断された20例を対象として，出生時および入院時所見と診療経過を後方視的に診療録より調査検討した．【結果】出生週数は中央値39（範囲36－41），出生体重2701（2050－3318）g，アプガースコア1分8（6－10）5分9（8－10），男児8例．入院日齢0（0－11），動脈管閉鎖や肺高血流による全身状態不良（shock）5例，Turner症候群合併2例，Kabuki症候群合併1例．PGE1持続静注は全例（100%）に施行し日齢0（0－5）で開始，低酸素濃度ガス吸入療法（N2）は15例（75%）に施行し日齢1（0－11）で開始，気管内挿管による人工呼吸は5例（25%）で日齢2（0－5）に開始した．9例（45%）でBAS施行．初回手術前の死亡はなし．初回手術はNorwood手術2例，両側肺動脈絞扼術18例（2例は同時にASD作成，12例は初回入院中にNorwood手術施行）で日齢3（0－13）に施行．死亡3例．胎児診断の有無で2群に分けると，胎児診断群11例は全例が院内出生し，日齢0でPGE1静注を開始，内9例は日齢1（0－2）でN2開始，日齢3（0－3）で初回手術．生後診断群9例は，入院時shockの5例全てを含み，入院，PGE1開始，初回手術時期が有意に遅かった．【結語】新生児HLHSは早期のPGE1開始とN2導入で安全かつ安定した術前管理を行える様になった．胎児診断されなかったHLHSは治療開始時期が遅れてshockに陥ることがある．胎児診断により待機的にPGE1とN2を用いた新生児期管理を行う事で，安定した術前状態を維持出来る様になり，治療成績の向上につながる可能性がある．

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-145] 動脈管閉鎖に起因する血行動態変化の予測について

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

Keywords: 動脈管, 先天性心疾患, プロスタグランジン

【背景】動脈管依存性の先天性心疾患は根治術または姑息術までの間、プロスタグランジンE1(PGE1)の持続点滴が必須である。【目的】PGE1を意図的に中止し、動脈管閉鎖後の血行動態の変化を確認した症例について後方視的に検討すること。2005年1月～2015年1月までの59症例を、動脈管が体肺循環のmixingに必要なA群(23例)、体循環に必要なB群(11例)、肺循環に必要なC群(25例)に分類し検討した。【結果】A群の内訳はTGA18例、DORV5例であった。平均投与期間は5.5±3.8日。心房間狭小化のためBASを施行した症例は15例で、11例はBAS施行後に投与中止可能であった。PGE1再開の理由はmixingの不良による酸素化低下が主なものであった。BASを施行しなかった8例中、5例は投与を中止できた。Mixingの不良によるSpO2低下を指標に投与を再開した6例について、低酸素血症の進行による緊急手術を要した症例は認めなかった。B群の内訳はCoA complex7例、MA,DORV,CoA1例、MS, AS,CoA1例、simpleCoA1例、心筋炎1例であった。平均投与期間は5.1±3.5日。9例は投与中止可能で、大動脈の修復術は8例に行われたが、3例では外科的介入が不要であった。2例では大動脈の順行性血流を増やすため投与を再開し、後日CoA repairを施行した。C群の内訳としてPA/IVS4例、PA/VSD8例(うちMAPCA6例)、DORV/PA2例、cTGA/PA2例、SRV/PA2例、MA,DORV,PA1例、TOF2例、Ebstein2、TA2例であった。平均投与期間は18.3±35.9日。肺血流減少による低酸素血症の進行を指標に投与を再開した10例では、全例BTS施行後に動脈管結紮は必要とせず、術後に自然閉鎖した。いずれの群においても投与再開に伴う頭蓋内出血等の有害事象は認めなかった。【考察】動脈管依存性が疑われる先天性心疾患において、LipoPGE1を意図

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

的に中止するチャレンジテストは有害事象を来たさず可能であり、手術実施施設においては指摘手術方針の決定および介入時期の評価の目安として有用である。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-146] 最近の総肺静脈還流異常症（TAPVC）の診断過程の検討

○富田 陽一[1], 林 真理子[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 桃井 伸緒[1], 若松 大樹[2] （1.福島県立医科大学医学部　小児科, 2.福島県立医科大学医学部　心臓血管外科）

Keywords: 総肺静脈還流異常, チアノーゼ, 心臓超音波検査

【背景】総肺静脈還流異常（TAPVC）は、出生後速やかに診断され、不必要な酸素投与や人工呼吸管理を行われずに専門病院に搬送されることが望ましい疾患である。しかし、診断まで時間を要し、不必要な治療が施される症例も存在する。【目的】TAPVC症例の診断過程を検討し、問題点を明らかにすること。【方法】過去6年間に当院へ根治手術目的に搬送されたTAPVC12例の診断過程を、診療録から後方視的に検討した。他の心奇形合併症例は除外した。【結果】全例で胎児診断はなされていなかった。１例は在胎30週、出生体重1372gの早産児であったが、他は正期産児で、出生時仮死は認めなかった。1型が6例、2型、3型、4型がそれぞれ2例ずつであった。12例中2例は正常児として産科を退院し、日齢47と6ヵ月時に、それぞれ哺乳不良、心雑音を契機に診断された。残りの10例は生後早期よりチアノーゼを認め、うち5例は多呼吸、呻吟、陥没呼吸などの呼吸器症状を合併した。10例全てに酸素投与が行われ、７例で動脈血酸素飽和度の上昇を認めた。この7例の確定診断に要した日数は1から9日（平均3.3日）で、酸素投与に反応がなかった3例の0から1日（平均0.33日）に比べて長く、酸素に反応する症例は呼吸器疾患として治療が継続される傾向を認めた。10例で当院搬送前に小児循環器医師以外による心臓超音波検査がなされた。このうち初回の超音波検査で本疾患が疑われたのは3例で、残りの７例では遷延性肺高血圧症、心房中隔欠損症、一過性多呼吸等の診断がなされ、その疾患に対する治療が行われた。【考察】心エコー機器の普及は著しいが、依然、小児循環器医師以外による診断率は低く、呼吸器疾患として酸素投与が行われ、酸素に反応する症例では更に診断が遅延することが明らかになった。診断が遅れた過程や誤診された心疾患を明らかにし、初期診断にあたる小児科医師に提示することは、診断力向上に有用であると考えられる。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-147] 心膜切開後症候群におけるアスピリンの有用性の検討

○渡邉 瑠美[1], 石井 徹子[2], 中西 敏雄[2] （1.東京女子医科大学医学部　医学科,　2.東京女子医科大学　循環器小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症, 心膜切開後症候群, アスピリン

【背景】心房中隔欠損症(ASD)の術後に心膜切開後症候群(PPS)を認めることがあり、アスピリン、ステロイドの有用性が報告されている。【目的】ASD術後のアスピリン内服による、PPSにおける心タンポナーデの発症の予防効果を検討すること。【対象】2008年から2014年に当院でASDの手術目的で入院した連続65人、そのうち心不全患者、肺高血圧症患者は除いた。【方法】診療記録の後方視的検討。当院では2012年よりASDの術後に全例予防的アスピリンを投与する方針としている。また、PPSによる心嚢水の貯留に対しては、まず利尿剤の増量を行い、利尿剤の効果が不十分で、かつタンポナーデが懸念される場合ステロイドを使用し、タンポナーデに対しドレナージを行っている。以上より、アスピリンの予防内服を行った2012年以降の群(＋)と、2011年以前の行わなかった群(－)に分類した。2群間でPPSの心嚢水貯留に対し、ステロイド治療、ドレナージを行った頻度をχ二乗検定で、ドレーン留置期間と退院時の利尿剤の量をt検定で検討した。$p<0.02$を有意差ありとした。【結果】予防内服(＋)群は23人、予防内服(－)群は42人であった。予防内服(－)群では、42人中8人に2～3mmの心嚢水貯留が認められたため、アスピリンが投与された。予防内服(＋)群では、ステロイドの使用2人、ドレナージ0人、ド

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

レーン留置期間3.4±0.6日であり、退院時ラシックス量1.3±0.6mg/kgであった。一方予防内服(－)群はステロイドの使用1人、ドレナージ0人、ドレーン留置期間3.2±1.5日であり、退院時ラシックス量1.4±0.7mg/kgであった。ステロイド使用、ドレナージ、ドレーン留置期間、退院時ラシックス量いずれも有意差を認めなかった。副作用は、予防内服(＋)群の1人に薬剤性皮疹と肝機能上昇を認めた。【結語】ASD術後のアスピリン内服による、PPSにおける心タンポナーデの発症の予防効果は認められなかった。

(Sat. Jul 18, 2015 11:14 AM - 11:44 AM ポスター会場)

[III-P-148] 内服治療が奏功した肺高血圧を伴う重症乳児僧帽弁閉鎖不全症の3例－当院で経験した乳児僧帽弁閉鎖不全症9例のまとめと共に－

○永田 佳敬[1], 池田 麻衣子[1], 關 圭吾[2], 馬場 礼三[3], 長井 典子[1] （1.岡崎市民病院　小児科,　2.中東遠総合医療センター　小児科,　3.あいち小児保健医療総合センター　循環器科）

Keywords: 僧帽弁閉鎖不全症, 肺高血圧症, 僧帽弁逆流

【目的】乳児重症僧帽弁閉鎖不全症（MR）の原因は不明な点も多く、腱索断裂等による重症例では緊急手術が必要となるが、内科治療のみで改善した報告もある。今回内科治療が奏効した、肺高血圧（PH）を伴う乳児重症MR3例を経験したため、過去に当院で経験した乳児MR9例とともに報告する。【症例1】26日女児。前日より哺乳力低下、皮膚色不良を認め救急搬送。来院時ショック状態で乳酸アシドーシスと高NH3血症、低血糖を認めた。肺鬱血は軽度だが、MR II度、TR II度で等圧PHであった。ICUでの人工呼吸管理で、iNOおよび利尿剤で症状は1日で改善したが、投薬減量で再燃し調整を要した。経過からミトコンドリア病の可能性も考え、ビタミン剤も併用している。【症例2】2M男児。数日前より哺乳力低下、多呼吸、尿量減少、顔色不良を認め来院。IIp音の亢進、II度の収縮期＆拡張期雑音を聴取した。肺鬱血はなく、MR III度、TR III度、等圧PHであった。手術目的で転院したが、内科治療のみで軽快し、数年後に投薬を中止した。【症例3】8M男児。四肢の冷感、尿量低下、多汗を主訴に紹介受診。心尖部に3度の収縮期雑音を聴取した。CTR60%で中等度肺鬱血を認めた。MR III度、TR II-III度、中等度PHを認めた。手術目的で転院したが、内服治療のみで改善した。【考察】当院では1994年から20年間で、この3例を含め乳児MR9例を経験した。発症年齢は日齢26-11ヶ月（中央値4ヶ月）、発見契機はショック・プレショック3例、肺鬱血を伴う呼吸不全1例、心雑音のみ5例であった。呼吸不全の1例で弁置換を行い、心雑音の1例も内服治療中にMRが進行し、幼児期に弁形成を行った。PH合併の3例は全て重症例だが、内科治療が奏功し、手術例はない。経過観察1例で、残りは内服治療を要したが、4例は内服薬を中止できた。初発時に重症の乳児MRは、腱索断裂や弁形成不全のため緊急手術の適応も多いが、内科治療が奏功する一群があることを認識した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

体外循環①

座長:平田 康隆 (東京大学医学部附属病院)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-149～III-P-152

所属正式名称：平田康隆(東京大学医学部附属病院　心臓外科)

[III-P-149] Bridge to Recoveryを目指した循環補助としての小児ECMOの成績

○黒子 洋介, 笠原 真悟, 上野 洋資, 堀尾 直裕, 小林 順子, 樽井 俊, 川畑 拓也, 小谷 泰弘, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 （岡山大学病院　心臓血管外科）

[III-P-150] 先天性心疾患術後重症呼吸障害に対し、awake ECMOが有効であった1例

○東田 昭彦[1], 鍵崎 康治[1], 帆足 孝也[1], 吉田 幸太郎[2], 林 輝行[2], 白石 公[3], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター　心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター　臨床工学部門, 3.国立循環器病研究センター　小児循環器科）

[III-P-151] Glenn循環下VV ECMOの一考察

○本村 誠, 齊藤 修, 齋藤 美香, 中山 祐子, 今井 一徳, 新津 健裕, 清水 直樹 （東京都立小児総合医療センター　救命救急・集中治療部　集中治療科）

[III-P-152] 単心室循環におけるECMO管理の現状

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

[III-P-153] 小児心臓手術後のECMO(Extracorporeal membrane oxygenation)の経験

○野間 美緒[1], 坂 有希子[1], 阿部 正一[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科, 2.茨城県立こども病院　小児循環器科, 3.筑波大学医学医療系　小児科, 4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-149] Bridge to Recoveryを目指した循環補助としての小児ECMOの成績

○黒子 洋介, 笠原 真悟, 上野 洋資, 堀尾 直裕, 小林 順子, 樽井 俊, 川畑 拓也, 小谷 泰弘, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二 （岡山大学病院　心臓血管外科）

Keywords: ECMO, 心臓手術後, 術後管理

【背景】心臓手術で人工心肺離脱が困難な場合や術後に急変した場合、心筋炎などで循環が破綻した場合はやむを得ずECMOを導入することになるが、その結果は決して満足できるものではない。当院では2005年よりECMOに対する治療方針を変更し、より積極的にECMOを導入する、カテコラミンの使用を極力控える、などの改善を行ってきた。今回その結果を報告し、問題点とさらなる改善点について検討する。【方法および結果】1997年1月から2014年12月の間で、18歳以下の心臓手術後および心筋炎等で循環が破綻した患者に対し、ECMOを導入した症例は104名114例であり、10名の患者が2回ECMO導入となった。年齢は0〜14歳で、中央値は77日であった。先行手術は姑息手術が66名、根治手術が23名であり、最も多かった術式はmodified Norwood 手術で25名であった。導入理由は、人工心肺離脱困難37例(32%)、CPA33例(29%)、LOS26例(23%)、低酸素血症18例(16%)であった。ECMO導入患者114例中68例（60%）が離脱に成功。35名が退院できた。ECMO時間は離脱群で175±213時間、死亡群で393±374時間で、有意に離脱群で短かった。治療方針を変更した2005年以降ではECMO離脱率72%(85例中61例)と、それまでの24% (29例中7例)に比べ、大幅な改善がみられた。【まとめ】ECMOの導入を積極的に行うこと、ECMO中の管理について改善を重ねていくことでECMO導入による救命率は向上している。ECMOは小児心疾患患者術後における生命維持装置として有効な手段であると考えられ、現在ではbridge to recoveryとして積極的に導入すべきと考える。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-150] 先天性心疾患術後重症呼吸障害に対し、awake ECMOが有効であった1例

○東田 昭彦[1], 鍵崎 康治[1], 帆足 孝也[1], 吉田 幸太郎[2], 林 輝行[2], 白石 公[3], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター　心臓血管外科,　2.国立循環器病研究センター　臨床工学部門,　3.国立循環器病研究センター　小児循環器科）

Keywords: Awake ECMO, 術後管理, 間質性肺炎

【背景】awake ECMOは肺移植preconditioningとして導入され近年では心原性ショックからのrecoveryやbridge to decisionに対する有効性も報告されている。一方小児開心術後呼吸管理に対する安全性や有効性の報告はない。【症例】4歳男児。診断は房室錯位、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、僧房弁閉鎖不全（MR)。2か月時のBAS、3歳時のPTPVを経て付加的大動脈肺動脈吻合を併施した解剖学的修復術(Sennnig + Rastelli)、僧帽弁形成術を施行。術翌日抜管。喀痰多量で非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)導入も術後3日に両側広範囲無気肺による呼吸不全のため再挿管。呼吸障害の原因は残存する中等度MRと肺静脈還流路のdynamic obstructionのためと考えられた。以降も喀痰多く、左横隔膜縫縮術を経て術後19日に再度抜管。その後、頻回の加圧吸痰、高濃度酸素投与が原因と考えられる間質性肺炎(RDS)を発症し術後46日に高炭酸ガス血症、低酸素血症著明となり、挿管管理とするも改善せず、ENDUMO®4000を用い右頚部からVA-ECMO装着。導入2日に肺出血による両側広範囲無気肺を発症。ECMO補助下で自己咳嗽・喀痰排出による無気肺改善を期待し、導入9日にawake ECMO開始。一旦肺出血増加のため再度深鎮静を要したがACTを160-180秒で管理、塩酸モルヒネ2μg/kg/分による鎮痛、ミダゾラム0.2mg/kg/時による鎮静下にawake ECMOを継続、徐々に両肺含気改善、間質陰影消褪得られ、導入19日（術後64日）にECMO離脱に成功。人工呼吸器離脱に長期リハビリテーションを要したが術後204日に独歩退院。術後10か月の現在元気に外来通院中である。【結論】awake ECMOにより重症呼吸障害が改善した1例を報告した。小児開心術周術期呼吸管理においてもawake ECMOは安全かつ有効な方法と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-151] Glenn循環下VV ECMOの一考察

○本村 誠, 齊藤 修, 齋藤 美香, 中山 祐子, 今井 一徳, 新津 健裕, 清水 直樹 （東京都立小児総合医療センター　救命救急・集中治療部　集中治療科）

Keywords: Glenn, VV ECMO, 上大静脈肺動脈吻合温存

【背景】Extracorporeal Life Support Organization（以下、ELSO）によると、1999-2012年の間にGlenn術後のECMO症例は全102例で、そのうちVV ECMOは4例のみで、多くは周術期管理下での導入である【目的】当院PICUで経験したGlenn術後遠隔期における急性呼吸不全例に対しVV ECMOにおけるカニュレーション部位、肺保護換気等について検討する【症例】TS, hypoplastic RV, VSD, d-TGA, severe PS, PDA, bil.SVCsで3ヵ月時にRMBT、12ヶ月時にbil BDG施行（SpO2 82-85%）された男児が、その17ヶ月後にRSVに罹患、従圧式人工換気、一酸化窒素吸入療法でもSpO2 40%台、平均気道内圧（以下、MAP）17cm/H_2O、inotrope score（以下、IS）13となり用手換気下で当院にヘリ搬送となった。酸素化指数49、Murray score 3にてVV ECMO（右大腿VVDL 12Fr、Rotaflow 2120 rpm、50-60 ml/kg/min（CI 1.0-1.2）、O2 sweep 0.3 l/min）を導入し、MAP 14cm/H_2O、IS 6となった。第13病日には肺野改善、1回換気量11ml/kg、肺コンプライアンス3.8ml/cmH_2Oにて離脱、第22病日抜管、神経学後遺症なく前医へ転院した【考察】ELSO報告の多くは、Glenn循環下ECMO導入はVAが主体とされるが、本例では肺高血圧の程度を評価した上で、上大静脈肺動脈吻合温存のため大腿静脈によるVVを導入した。これにより肺保護戦略を獲得しただけでなく、迅速な呼吸状態の改善によりGlenn循環へも好影響を及ぼしたことが示唆された【結語】本発表では、Glenn循環下のVV ECMO管理について文献的考察を加えて報告する予定である。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-152] 単心室循環におけるECMO管理の現状

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

Keywords: 単心室循環, ECMO, 術後管理

【背景】先天心疾患周術期のECMO補助の有用性は数多く報告されているが、単心室循環患者に対するECMOの報告は限られている。【目的と方法】その現状を明らかにするため2007年1月-2014年12月に当院CCUでECMO管理を要した単心室循環患者の診療録を後方視的に検討した。【結果】期間中37名（男17）の単心室循環患者に延べ43例ECMO補助を施行した。平均月齢2.3ヶ月(0-113)、体重3.2kg(1.7-19)であった。導入時の循環動態は両側PAB7例、シャント23例、Glenn2例、TCPC 6例、その他5例。導入理由はCPB離脱困難15例、ECPR 16例、その他12例であった。43例中34例(79%)でECMO離脱可能であり20例(47%)が生存退院した。導入前の動脈血pHの中央値は7.40(6.64-7.55), 乳酸値の中央値は8.9(1.0-22.5)mmol/l、離脱群と離脱不可群間でいずれも有意差は認めなかった。ECMO補助期間の中央値は124(43-533)時。補助期間中6例に止血術を要する出血の合併が見られた。離脱不可であった9例中5例が敗血症、3例がMOF、１例が酸素化不良であった。ECMO補助下で5例にカテーテル検査による血行動態の再評価を行い、うち4例で介入が必要な残存病変を認めた。離脱34例のうち15例（44%）は、シャント調整やfenestration 作成等の肺血流調整を中心とする手術介入を行うことで離脱可能となった。【結論】単心室循環患者においてもECMO補助はCPB離脱困難例や急変時の蘇生として有効であった。心機能低下が主問題となる２心室循環のECMOとは異なり、単心室循環のECMOでは血行動態的問題が残存していることが多い。さらなる離脱率向上のためにはカテーテル検査等による血行動態の評価や残存病変の有無、それに対する外科的介入を速やかに行う必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-153] 小児心臓手術後のECMO(Extracorporeal membrane oxygenation)の経験

○野間 美緒[1], 坂 有希子[1], 阿部 正一[1], 石橋 奈保子[2], 石川 伸行[2], 村上 卓[2], 塩野 淳子[2], 堀米 仁志[3], 平松 祐司[4] （1.茨城県立こども病院　心臓血管外科,　2.茨城県立こども病院　小児循環器科,　3.筑波大学医学医療系　小児科,　4.筑波大学医学医療系　心臓血管外科）

Keywords: ECMO, 心臓手術後, 補助循環

【はじめに】重症循環呼吸不全に対する治療としての補助循環は、小児領域においても小型の補助人工心臓の開発など近年その発展はめざましいが、本邦では依然としてECMOがゴールドスタンダードとして主要な位置を占めている。小児の心臓移植が治療として選択困難な本邦の現状においては、ECMO成績の向上が重症例の生存率の向上に直結する。【目的】当院における小児心臓手術後のECMOについて、その成果と課題を明らかにする。【対象と方法】2000年～2014年に当院で心臓手術後に補助循環を行った16例につき検討した。周手術期の因子については、生存退院したSurvive群(n=11)と病院死となったnon-Survive群(n=5)の2群間で比較を行った。【結果】男児8例、女児8例。手術時の年齢は4.6か月、体重4.5kg、新生児は4例であった。診断はHLHS2例、IAA2例、CoA2例、TGA2例、SV1例、PAIVS1例、TOF3例、DORV2例、ASD1例。手術は開心根治術9例、開心姑息術6例、非開心根治術1例であった。ECMO導入の適応はLOSが10例、hypoxiaが3例、ARDSが1例、肺出血が1例、不整脈が1例で、このうち人工心肺離脱困難は7例であった。ECMO装着期間は平均5.7日間、人工肺や遠心ポンプなどシステムの交換は13例で22回行われた。ECMO中にCHDF7例、PD7例を併用した。14例がECMOを離脱したが(87.5%)、その後感染で1例、体肺血流のバランスを崩す急変で2例を失い、生存退院は11例（68.8%）となった。脳障害の後遺症を1例に認めた。Survive群とnon-Survive群との比較では、年齢、体重、手術時間、CPB時間、ACC時間、術中出血量、ECMO装着期間、ECMO中の出血量、BUN、CRE、Lac値のいずれについても両群間に差を認めなかった。【まとめ】ECMOからの離脱、生存退院、合併症の発症について、当院の成績は近年の国内外からの報告と比較して遜色のないものであったが、循環動態の変動をきたすシステム交換の頻度が高く、離脱までのスピードアップが課題と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

体外循環②

座長:打田 俊司 (愛媛大学大学院)

Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:38 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-154〜III-P-156

所属正式名称：打田俊司(愛媛大学大学院医療系研究科　心臓血管・呼吸器外科学　第一外科)

[III-P-154] ECMOが有用であったtachycardia induced cardiomyopathy3例の経験

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

[III-P-155] 重症先天性心疾患におけるECMO管理に関する課題描出の試み

○松井 彦郎[1], 大崎 真樹[2], 梅津 健太郎[3], 瀧聞 浄宏[4], 安河内 聰[4], 小野 安生[5], 坂本 喜三郎[6] （1.長野県立こども病院　小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院　循環器集中治療科, 3.長野県立こども病院　心臓血管外科, 4.長野県立こども病院　循環器小児科, 5.静岡県立こども病院　循環器科, 6.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-156] ECMOを使用し,救命し得た新生児,乳児3症例の検討

○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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-154] ECMOが有用であったtachycardia induced cardiomyopathy3例の経験

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

Keywords: TIC, ECMO, central ECMO

【背景】Tachycardia induced cardiomyopathy（TIC）では持続的な頻脈により心機能が低下するが、頻脈治療により改善する可逆的な心筋症とされている。しかし、高度に心機能が低下した症例では治療に難渋することがある。我々は高度に心機能低下したTICに対してECMO導入し、良好な結果を得たので報告する。【症例】過去10年間で当科での小児ECMO 92症例中、TICのため導入した症例は3例であり、peripheral ECMO2例、Central ECMO1例であった。症例1: 3ヶ月男児、症例2: 2歳10ヶ月女児（VSD, PAB術後）来院時は200 bpmを超える上室性頻拍であり、症例1, 2のUCGでは各々LVEF: 17, 12%, LVEDd: 105, 109% of normal、また BNP: 473.2, 4525 pg/mLであった。頚部血管からのperipheral ECMO導入後、抗不整脈薬で頻拍治療を行い、ともに心機能の改善を認めた。導入後225, 202時間で離脱した。1ヶ月後のLVEF: 78.9, 71.7%, LVEDd: 107, 86% of normal, BNP: 22.5, 109.6 pg/mLであった。いずれの症例もECMO導入による合併症なく経過し、退院。その後、症例2は根治術に到達した。症例3: 12歳男児来院時170bpmの上室性頻拍であり、心機能はLVEF: 20%, LVEDd: 151% of normal, BNP: 908.4 pg/mLであった。左心系の拡大および肺鬱血を認めたため、胸骨正中切開による左心脱血を加えたcentral ECMOを導入した。心電図から左心耳起源の上室性頻拍と判断し、4日目に左心耳切除を施行した。直後より上室性頻拍は治まり、心機能の改善を認めた。導入中、肺出血を合併したが徐々に改善した。導入後165時間で離脱した。1ヶ月後の心機能はLVEF: 60%, LVEDd: 99% of normal, BNP 27.1 pg/mLであり、自宅退院となった。【まとめ】高度に心機能低下したTIC症例に対し、ECMOを導入することで心機能の不可逆的な低下を招くことなく、心機能の改善を得ることができた。特に、左心不全の強い症例にはcentral ECMOが有用であると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-155] 重症先天性心疾患におけるECMO管理に関する課題描出の試み

○松井 彦郎[1], 大崎 真樹[2], 梅津 健太郎[3], 瀧聞 浄宏[4], 安河内 聰[4], 小野 安生[5], 坂本 喜三郎[6] （1.長野県立こども病院　小児集中治療科,　2.静岡県立こども病院　循環器集中治療科,　3.長野県立こども病院　心臓血管外科,　4.長野県立こども病院　循環器小児科,　5.静岡県立こども病院　循環器科,　6.静岡県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: ECMO, Severe, Critical Care

背景： Extra-Corporeal Membrane Oxygenation(ECMO)管理を必要とする症例は重篤であるが、症例数に限りがあることから、対象判断・管理方法・予後評価の課題を描出することは困難である。目的：ECMO管理における対象・予後・成績を他施設と比較検討し、重症先天性心疾患のECMO管理における課題を描出する。方法：2011年4月から2014年10月までに当院（施設A）でECMO管理を行った循環器系疾患症例18例で施行したECMO20例。対象を「ICUにおける蘇生7例」「ICU以外での蘇生5例」「手術室からのECMO装着4例」「Electiveに装着したECMO4例」の4群にわけ、他施設（施設B）のECMO79例(2007年3月から2014年10月)と後方視的に比較検討した。結果：退院率は施設A28%, B62%であった。CPR時間、ECMO導入までの時間に差は認めなかったが、ECMO継続時間に優位な差を認めた(A 4.0日 vs B 6.7日, $p<0.05$)。生存率において「ICUでの蘇生例」ではA 0%, B 74%、「手術室からのECMO装着例」ではA 0%, B 50%と施設Aで低かった。「ICU以外での蘇生例」及び「Electiveに装着した例」では明らかな差を認めなかった。考察：生存率の差の原因として、蘇生の質の向上・ECMO継続時間の再考・蘇生回避の観察努力・手術治療の向上が課題として考えられた。結語：症例数の少ない管理方法の検討において、他施設と比較するは具体的な課題描出の手掛りとな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ると考えられた。

(Sat. Jul 18, 2015 11:20 AM - 11:38 AM ポスター会場)

[III-P-156] ECMOを使用し,救命し得た新生児,乳児3症例の検討

○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: ECMO, 低酸素血症, 急性循環不全

【目的,方法】新生児及び乳児においても成人と同様に高度循環不全,低酸素血症に陥った場合,適切にECMOを導入すること（送脱血管の挿入部位を含めたアプローチ方法などの工夫）で救命可能であると考えられる.今回我々は新生児を含めた乳児期早期（新生児：1例、乳児：2例）にECMOを導入し良好な結果を得ることができたので文献的考察を含め報告する.【症例1】生後2ヶ月,BW5kg,女児.嘔吐,顔色不良にて他院受診.努力様呼吸を認め,検査の結果心筋炎を疑われ当院紹介緊急入院.心エコーにて,EF10％未満の著名な僧帽弁閉鎖不全,左心不全による急性循環不全を伴った劇症型心筋炎と診断.入院後2時間で正中切開下に上行大動脈送血,右房及び左房脱血にてECMOを確立.術後７日目に左房脱血を除去し.9日目にECMOより離脱.入院後37日目に人工呼吸器離脱.【症例2】在胎40週,3500gで出生.出生直後から高度チアノーゼが続きSpO250％台.人工呼吸,NO投与後も,SpO2 30-40%と悪化.心エコー検査にて総肺静脈還流異常症を疑われ当院に緊急搬送.総肺静脈還流異常症と診断し,posterior approach法にて総肺静脈還流異常症修復術施行.人工心肺からの離脱を試みるが酸素化改善せず,低酸素血症は持続したためECMO装着. ICU入室後,呼吸循環管理行い改善,術後4日目にECMOから離脱.術後9日目に閉胸.【症例3】在胎40週5日,3220gで出生.左心低形成症候群の診断で日齢3日に両側肺動脈絞扼術を施行し,生後１ヶ月BW3300gでNorwood手術施行.低酸素血症のため,体外循環からの離脱が困難であり,腕頭動脈グラフト送血,右房脱血にてECMOに変更.術後4日に離脱.循環は安定していたが、吸引を契機に循環不全にて再度ECMO導入.再導入から4日後に離脱.Norwood手術から1か月後閉胸した。【結語】新生児,乳児に生じた心臓手術術後も含めた急性循環不全、低酸素血症に対し,適切にECMOを導入することで,救命することができた.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスター

PA・IVS

座長:猪飼 秋夫 (岩手医科大学附属循環器医療センター)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-157～III-P-161

所属正式名称：猪飼秋夫(岩手医科大学附属循環器医療センター　心臓血管外科)

[III-P-157] －発達した類洞交通および右室低形成を伴うPA/IVSにおける当院の治療戦略－

○佐藤 充, 小西 章敦, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院　心臓血管外科）

[III-P-158] 純型肺動脈閉鎖症に対する新たな治療方針の構築

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

[III-P-159] 当院におけるPA/IVSに対する治療戦略の変遷

○長谷川 智巳[1], 大嶋 義博[1], 圓尾 文子[1], 松久 弘典[1], 野田 怜[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 田中 敏克[2], 亀井 直哉[2], 雪本 千恵[2], 山口 眞弘[3] （1.兵庫県立こども病院　心臓血管外科,　2.兵庫県立こども病院　循環器科,　3.明石医療センター　心臓血管外科）

[III-P-160] 当院における総動脈幹症の手術成績の検討

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 石丸 和彦, 熱田 祐一 （大阪市立総合医療センター　小児心臓血管外科）

[III-P-161] 右室二腔症修復術の遠隔成績

○白石 修一, 高橋 昌, 杉本 愛, 文 智勇, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-157] －発達した類洞交通および右室低形成を伴うPA/IVSにおける当院の治療戦略－

○佐藤 充, 小西 章敦, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: 類洞交通, 右室低形成, 右室依存性冠循環

目的】純系肺動脈閉鎖症(PA/IVS)で類洞交通(SC)が著明である場合、右室依存性冠循環である可能性があり、その成績は不良とされている。この疾患群に対し、当院では1．BT-shunt、2．Glenn、3．TCPCの各段階毎に対策を講じてきた。それら管理の効果、およびsurgical outcomeについて報告する。対象・方法】対象は2008年以降当院でPA/IVSと診断を受けた11例で、全例著明なSCおよび右室低形成(RVEDV:22.5±12.0% of N)を合併しており、単心室修復を目標とした。なおBT-shuntにおいては、術前からSpO2を目標値(75-85%以下)に抑え、前負荷軽減を主体とした心不全管理を原則とした。なおBNP値も手術時期決定の指標とした。BT-shunt時の術中対策としてはPDA ligationを基本とし、加えて血管抵抗および心負荷(後負荷)軽減のため血管拡張薬等を積極的に用いた。またGlenn術中においては右室圧減圧による心筋虚血を回避するためV-V ECMO補助とし、心房中隔欠損孔拡大術も閉鎖式で行った。TCPC時には、経時的なSC regressionの程度により術中の補助循環法を選択した。なお各stageでの冠動脈分布、および心筋虚血評価は心臓カテーテル検査、および脂肪酸代謝シンチ(BMIPP)で行った。結果】BT shunt施行後が3例、BDG到達が4例、TCPC到達が4例であった。BT-shunt術前のBNP値の推移はpeak値1562.7±1608.8 pg/mlから503.9±670.7 pg/mlであり、明らかに低減できた。Glenn手術は全例VV-ECMO下に施行し、またTCPCは、SC regressionの程度に応じ3例がV-V ECMO下で、1例がCPB下で行った。なお全経過を通して死亡例は認めなかった。考察】上記管理により、本疾患群に対する良好な結果を得た。特にBTS時の周術期管理および、BDG時の右室減圧予防が生存率の改善に寄与していると考えている。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-158] 純型肺動脈閉鎖症に対する新たな治療方針の構築

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

Keywords: PA/IVS, 右室心筋切除, 肺動脈弁輪温存

【背景】純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)は新生児期に治療介入が必要だが、三尖弁や右心室の大きさにより治療方針が異なる。昨今Fontan手術の遠隔成績の不透明さにより二心室治療を目指している一方で、PAIVSの二心室治療の遠隔成績における運動耐用能の低下が報告されており右室機能温存も重要な問題である。【目的】当院では初回姑息術の成績向上のため、肺血流controlのための両側肺動脈絞扼術(biPAB)を先行させ、その後右心室を用いるべく、新生児、乳児期早期より右心室overhaulを施行する方針とし、その妥当性を検討した。【方法】2007年以降新生児期より当院で治療介入したPAIVS症例を対象に治療方法、右室拡張末期容積(RVEDV)の推移、術後経過を評価した。【結果】対象は8例。類洞交通を認めた3例は単心室治療の方針(1例は死亡)。残り5例の内、biPABを2例に施行後、生後30.2日に全例肺動脈弁輪を温存した肺動脈弁切開術、右室心筋切除を施行.(内1例(術前RVEDV 22%Normal、三尖弁輪径(TVD)65.9%Normal)はBT shunt作製、残りの4例はASD部分閉鎖施行。2例に三尖弁形成(TVP)実施)。周術期死亡はないが、2例で肺血流低下のため術後早期にBT shunt作製。術前TVD 84.4%(65.9-109.7%)Normalであり,TVP施行した2例はTVD 70%Normal以上あったが、弁尖から弁腹にかけて癒合を認め、癒合切開し開口部を確保。RVEDVは術前60.2(22-81.6)%Normal→術後(n=4)89.5(48.0-120.1)%Normalであり、RVEFも全例55%以上であった。RVEDV22%→48%Normalの症例は1.5心室治療の方針で、両方向性Glenn術後経過良好。1例は術後PSのためPTPVによる減圧を図り、その後再度右室の成長を認めた。TVP 2例はTR 1°で経過。ASD部分閉鎖 4例の内2例は現在ASD完全閉鎖の予定である。【考察】新生児期・乳児期早期における早期右室心筋切除は、適切な右室機能を保ちながら成長促進させうる方法であり、単心室治療を回避しうる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有効な手段になると推察される。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-159] 当院におけるPA/IVSに対する治療戦略の変遷

○長谷川 智巳[1], 大嶋 義博[1], 圓尾 文子[1], 松久 弘典[1], 野田 怜[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 田中 敏克[2], 亀井 直哉[2], 雪本 千恵[2], 山口 眞弘[3] （1.兵庫県立こども病院　心臓血管外科,　2.兵庫県立こども病院　循環器科,　3.明石医療センター　心臓血管外科）

Keywords: PA/IVS, 治療方針, RV・TV index

【目的】 当院におけるPA/IVSの治療戦略は、2005年以前は右室拡張末期容積(RVEDV), 右室流出路径, 三尖弁輪径(TVD)より算出した右室発達係数やRV・TV indexに基づいた術式選択を行ってきたが、2005年以降は右室容積・形態, 三尖弁形態, 右室冠動脈瘻を考慮した治療方針を個々に検討してきた。今回、当院でのPA/IVS治療を振り返り、これらの治療方針を比較検討した。***【方法】*** 対象は1995年から2012年までに当院で初回手術を受けたPA/IVS（critical PSを含む）症例35例。治療方針の変遷に伴い、初回治療時期によってA群（1995-2004年）16例、B群(2005-2012年) 19例の2群に分類して後方視的検討を行った。***【結果】*** A群/B群において、胎児診断 3/9例, 院内出生3/10例。初回カテ治療は、BAS 13/7例、PTPV 0/9例。初回カテ介入日齢(中央値)はA群5日、B群6日と有意差なし。B群ではPGE_1製剤の使用期間が長かった。初回手術は、肺動脈弁切開術 3/5例, 体肺動脈短絡術4/8例, 肺動脈弁切開術+体肺動脈短絡術9/1例, RVOT再建 0/１例。初回手術後の手術死亡はなく、遠隔死亡はA群１例のみ。根治手術前カテにて、RVEDV(%ofN) 53.1±23.7/78.0±45.8, TVD(%ofN) 49.8±14.4/79.1±32.4, RV・TV index 0.27±0.17/0.70±0.68。根治手術として、2心室修復11/11例 (うちASD部分閉鎖 6/1例), 1.5心室修復 2/1例, 1心室修復 2/6例。根治手術後の手術死亡・遠隔死亡なし。***【結論】*** 当院におけるPA/IVS治療戦略はその変遷はあるものの、その治療成績に大差はなく良好な結果であった。従来の方針では右室・三尖弁低形成の境界領域に対する2心室修復(ASD部分閉鎖）や1.5心室修復が多かったが、近年はその境界領域に対する術式選択は減少傾向にあった。近年、胎児診断が確立して院内出生が増加し、出生直後からの治療介入が可能となり、当院でのPA/IVSの治療戦略を小児循環器科・心臓外科の両サイドから再検討する必要があると思われた。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-160] 当院における総動脈幹症の手術成績の検討

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 石丸 和彦, 熱田 祐一 （大阪市立総合医療センター　小児心臓血管外科）

Keywords: truncus, takuji, takuji0510

目的：総動脈幹症は早期から重篤な症状を示し、新生児期あるいは乳児期早期に手術を要する。今回、当院における過去20年間の総動脈幹症の手術成績について後方視的に検討した。対象：当院で1995年～2014年に外科治療を行った総動脈幹症8例を検討した。Collett-Edwards分類では、1型7例、2型1例であり、合併疾患として大動脈縮窄症（CoA）1例、部分肺静脈還流異常症3例に認めた。総動脈幹弁（TrV）は4尖3例、3尖5例であり、そのうちmoderate以上のTrV逆流を2例に認めた（moderate 1例、severe 1例）。結果：新生児期に一期的根治術を施行したのは2例であり、右室流出路再建法は心外導管（Valved pericardial roll、以下VPR）1例、transannular patch（TAP）1例であった。前者は徐々に右室流出路狭窄兼逆流が増悪したため、術後7年でTAPを用いた右室流出路再建を要している。後者は術後16年経過した現在、再手術なく外来経過観察中である。残る6例は、肺動脈絞扼術（PAB）を先行（両側肺動脈絞扼術3例、主肺動脈絞扼術3例）し、1例でCoA修復術を併施し、心内修復時までの死亡は認めなかった。心内修復術の右室流出路再建法は心外導管（VPR）4例、Barbero-Marcial法1例であり、1例はmultiple VSD(4)を認めたためfenestrated TCPCを施行し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。3例でTrV形成術を併施し、1例はTrV形成術後にTrV逆流が増強し人工弁置換術後、心不全にて失った。1例はPAB後にTrV逆流による心不全が増強したためにTrV形成術を施行し、術後1年8ヶ月後のRastelli手術の際に再度TrV形成術を併施、術後TrV逆流mildで外来経過観察中である。まとめ：当院における総動脈幹症における外科治療はPABを先行し手術成績が安定した。TrV逆流が非常に強い症例でも、TrV形成術にて救命できた症例も経験した。

(Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:20 AM ポスター会場)

[III-P-161] 右室二腔症修復術の遠隔成績

○白石 修一, 高橋 昌, 杉本 愛, 文 智勇, 土田 正則 （新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科）

Keywords: 右室二腔症, 外科治療, 遠隔成績

【目的】右室二腔症心内修復術の遠隔期成績を検討すること。【方法】1992年1月以降に当院で右室二腔症に対し心内修復術を行った13例（男性7例、女性6例）を対象とした。手術時年齢8ヵ月～70歳、術後経過観察期間9.8±3.5年。全例にhigh-pressure chamberに開口するVSDを合併していた。既往手術にVSD閉鎖術を2例に認めた。術前右室収縮期圧96±35mmHg、右室左室圧比0.95±0.35、右室内圧較差67.5±33.0mmHg、肺体血流比1.48±0.52。【結果】在院死亡・早期死亡なし。右室二腔症修復術の術式として経右房的筋束切除５例、右室切開及び右室流出路パッチ形成術７例、transanular patchを１例に施行。VSD合併例は全例閉鎖し、術前より心室頻拍の合併１例で同時に植え込み型除細動器（ICD）の植え込み及び右室へのcryoablationを行った。術後合併症は術後出血による心タンポナーデ1例を認め再開胸止血術を行った。また、1例に術後心室頻拍を認め、術後3か月時にICD植え込み術を行った。遠隔死亡を術後7年（慢性腎不全）と13年（慢性心不全）に2例認めたが、共に手術時年齢は高齢（64歳、70歳）であった。最近の心エコー検査では、右室流出路の流速は 1.63±0.62m/sと有意な加速は認めず、右室流出路狭窄の残存・再発を認めた症例は無く同部位に対する再手術例もなし。【結語】右室二腔症に対する心内修復術の遠隔成績は良好であり、右室内圧較差の残存や再発もなく関連した再手術例も認めなかった。VSD閉鎖術後に右室二腔症が進行する症例もあり、心内形態によっては閉鎖術時に圧較差が無くても念頭に入れた鑑別が必要と考えられた。また、本疾患における成人例は不整脈の合併が多くその他臓器の低下も多く認めるため術後においても慎重な管理が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery