

Wed. Jul 6, 2016

第B会場

要望演題 | 妊娠・出産

## 要望演題3 ( YB03)

妊娠・出産

座長:

篠原 徳子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)  
5:10 PM - 6:00 PM 第B会場 (天空 センター)

## [YB03-01] 当院における先天性心疾患術後患者の妊娠出産の現状

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則  
(新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)  
5:10 PM - 6:00 PM

## [YB03-02] 先天性心疾患を有する思春期女性の妊娠・出産についての意識に関する質的研究

○中村 真由美<sup>1</sup>, キタ 幸子<sup>1</sup>, 菊池 良太<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 清水 信隆<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 上別府 圭子<sup>1</sup>  
(1.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)  
5:10 PM - 6:00 PM

## [YB03-03] 先天性心疾患合併妊産婦の血行動態変化～心室-動脈カップリングから考える～

○宗内 淳, 渡辺 まみ江, 山崎 啓子, 長友 雄作, 白水 優光, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)  
5:10 PM - 6:00 PM

## [YB03-04] 計画的な2度の妊娠分娩前後に血行動態評価を施行した Fontan型術後三尖弁閉鎖(Ib)症例: 循環管理上の問題点

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 大里 和弘<sup>2</sup>, 荻原 義人<sup>3</sup>, 伊藤 正明<sup>3</sup>, 池田 智明<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院 小児科学, 2.三重大学大学院 産婦人科学, 3.三重大学大学院 循環器・腎臓内科学)  
5:10 PM - 6:00 PM

## [YB03-05] 出生前グルココルチコイド投与によるラット胎仔心筋細胞増殖と Akt-GSK-3β-β-catenin pathwayの関与

○長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 都築 慶光, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科学)  
5:10 PM - 6:00 PM

第D会場

要望演題 | 画像診断の進歩

## 要望演題2 ( YB02)

## 画像診断の進歩

座長:

早瀬 康信 (徳島大学大学院医療薬学研究部 小児科学)  
片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)  
4:10 PM - 5:10 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

## [YB02-01] 磁気共鳴 feature tracking strainを用いた

フォンタン術後患者の心機能評価

○稲毛 章郎<sup>1</sup>, 水野 直和<sup>2</sup>, 松田 純<sup>2</sup>, 齋藤 美香<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 中本 祐樹<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup> (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)  
4:10 PM - 5:10 PM

## [YB02-02] cMRI ～乳頭筋除去は我々にとって本当に不要なのか～

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)  
4:10 PM - 5:10 PM

## [YB02-03] 右室低形成症候群の RVを評価する

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)  
4:10 PM - 5:10 PM

## [YB02-04] 3 D心エコーを用いたファロー四徴症

(TOF) 術後の右室機能評価 - 心臓 MRIと比較 -

○島袋 篤哉<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 仁田 学<sup>1</sup>, 百木 恒太<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 蝦名 冴<sup>2</sup>, 齊川 祐子<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>1,2</sup> (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)  
4:10 PM - 5:10 PM

## [YB02-05] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる whole heart標本におけるヒト心臓刺激伝導系の可視化

○篠原 玄<sup>1</sup>, 森田 紀代造<sup>1</sup>, 黄 義浩<sup>1</sup>, 橋本 和弘<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 森下 寛之<sup>2</sup>, 大嶋 義博<sup>3</sup>, 松久 弘典<sup>3</sup>, 岩城 隆馬<sup>3</sup>, 高橋 昌<sup>4</sup> (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野)  
4:10 PM - 5:10 PM

## [YB02-06] 光干渉断層像 (Optical Coherence

Tomography : OCT) を用いた肺血管病変の観察

○本間 友佳子, 早瀬 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 (徳島大学大学院歯薬学研究所 小児科)

4:10 PM - 5:10 PM

## 第E会場

要望演題 | 集中治療と周術期管理

### 要望演題1 ( YB01)

#### 集中治療と周術期管理

座長:

根本 慎太郎 (大阪医科大学外科学講座 胸部外科学教室)

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

3:40 PM - 4:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[YB01-01] 先天性心疾患手術後急性期の肺高血圧に対する肺動脈圧モニタリングと PDE5阻害薬治療

○島田 亮<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>1,2</sup>, 小澤 英樹<sup>1,2</sup>, 勝間田 敬弘<sup>2</sup>, 小田中 豊<sup>3</sup>, 尾崎 智康<sup>3</sup>, 岸 幹太<sup>3</sup>, 片山 博視<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup> (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, 4.愛仁会 高槻病院 小児科)

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-02] 気管気管支形成術を要した先天性心疾患患者における周術期管理の検討

○元野 憲作, 濱本 奈央, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-03] 超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性

○野崎 良寛<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 城戸 崇裕<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 榎本 有希<sup>1,2</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>3</sup>, 平松 祐司<sup>3</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学附属病院 小児科, 2.筑波大学附属病院 救急・集中治療科, 3.筑波大学附属病院 心臓血管外科)

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-04] フォンタン手術後遷延性胸水貯留に対するリスク解析と予防策の検討

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 佐藤 充, 小西 章敦 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-05] 小児心臓外科周術期管理におけるトルバプタン導入

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup>, 直井 和之<sup>2</sup>, 池原 聡<sup>2</sup>, 高月 晋一<sup>2</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 与田 仁<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院

心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-06] 乳児先天性心疾患術後における急性腎障害

( Acute Kidney Injury) のリスク因子の検討

○関 俊二<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 松永 愛香<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 二宮 由美子<sup>1</sup>, 櫛木 大祐<sup>1</sup>, 松葉 智之<sup>2</sup>, 重久 喜哉<sup>2</sup>, 井本 浩<sup>2</sup>, 八代 悠希<sup>1</sup> (1.鹿児島大学病院小児診療センター 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科・消化器外科)

3:40 PM - 4:40 PM

Thu. Jul 7, 2016

## 第A会場

要望演題 | カテーテル治療

## 要望演題5 ( YB05)

## カテーテル治療

座長:

矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 小児循環器科)  
8:30 AM - 9:20 AM 第A会場 (天空 A)

## [YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治<sup>1,2</sup>, 鎌山 嘉之<sup>1</sup>, 吉本 裕良<sup>1</sup>, 寺町 陽三<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 工藤 嘉公<sup>1</sup>, 家村 素史<sup>2</sup>, 山下 裕史朗<sup>1</sup> (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

## [YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討—erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一朗, 嶋侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

## [YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 連翔太<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 小田 晋一郎<sup>2</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

## [YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup> (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

## [YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 城尾 邦彦<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup>, 渡邊 まみ江<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

## 第B会場

要望演題 | 川崎病

## 要望演題4 ( YB04)

## 川崎病

座長:

鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

9:00 AM - 10:20 AM 第B会場 (天空 センター)

## [YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する検討 ( Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 高橋 努<sup>2</sup>, 仲澤 麻紀<sup>2</sup>, 大熊 喜彰<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 山下 行雄<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 三浦 大<sup>1</sup> (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

9:00 AM - 10:20 AM

## [YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシマブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

9:00 AM - 10:20 AM

## [YB04-03] Infliximb ( IFX ) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

9:00 AM - 10:20 AM

## [YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 寺島 充康<sup>2</sup>, 澤井 俊樹<sup>3</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 佐久 間肇<sup>4</sup>, 北川 覚也<sup>4</sup>, 伊藤 正明<sup>5</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

9:00 AM - 10:20 AM

## [YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 -キャリアオーバーとドロップアウト-

○面家 健太郎<sup>1,2</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 上野 裕太郎<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 野田 俊之<sup>3</sup> (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 循環器内科)

9:00 AM - 10:20 AM

## [YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか?

○川村 陽一<sup>1</sup>, 金井 貴志<sup>1</sup>, 辻田 由喜<sup>1</sup>, 吉田 裕輔<sup>1</sup>, 竹下

誠一郎<sup>2</sup>, 野々山 恵章<sup>1</sup> (1.防衛医科大学校 小児科,  
2.防衛医科大学校 看護学科)  
9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-07] IVIGとアンジオテンシン受容体拮抗薬の併用は  
M2マクロファージを誘導する～マウス腹腔内マ  
クロファージを用いた検討～

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫  
科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-08] 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, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤  
和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学  
部 小児科学教室)

9:00 AM - 10:20 AM

要望演題 | 染色体・遺伝子診断

### 要望演題7 ( YB07)

#### 染色体・遺伝子診断

座長:

市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM 第B会場 (天空 センター)

[YB07-01] Rapidly progressive infantile  
cardiomyopathy with mitochondrial  
respiratory chain complex V deficiency due  
to loss of ATP synthesis

○今井 敦子<sup>1,4</sup>, 藤田 修平<sup>2</sup>, 中山 祐子<sup>2</sup>, 武田 充人<sup>3</sup>,  
坂田 泰史<sup>4</sup>, 大竹 明<sup>5</sup>, 岡崎 康司<sup>6</sup> (1.大阪大学 大学院  
医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児  
科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医  
学系研究科 循環器内科学)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小  
児4例

○松村 雄<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 宮本 恵宏<sup>5</sup>,  
相庭 武司<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 大内 英雄<sup>1</sup> (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 心臓血管内科, 3.国立循環器病研究センター 予防  
医学・疫学情報部)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-03] PA/VSDの術後に隣体尾部欠損による糖尿病を発  
症し、GATA6遺伝子変異 ( R456C) を認めた1  
例

○岡 健介<sup>1</sup>, 南 孝臣<sup>1</sup>, 佐藤 智幸<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>1</sup>, 古井 貞浩<sup>1</sup>,  
鈴木 峻<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>1</sup>, 河田 政明<sup>2</sup>, 小坂 仁<sup>1</sup>, 山形  
崇倫<sup>1</sup> (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)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-04] RAS/MAPK症候群 ( LEOPARD症候群・ cardio-  
facio-cutaneous症候群・ Costello症候群) に  
合併する肥大型心筋症の経過、程度における多  
様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野  
将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリ  
アンナ医科大学 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM

## 第D会場

要望演題 | 不整脈のカテーテル治療

### 要望演題6 ( YB06)

#### 不整脈のカテーテル治療

座長:

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

大橋 直樹 (JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器  
科)

3:00 PM - 4:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブ  
レーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3</sup>, 芳本 潤<sup>4</sup>, 豊原  
啓子<sup>5</sup>, 福原 仁雄<sup>6</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 岸 勤太<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>,  
玉井 浩<sup>1</sup> (1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座  
小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪  
市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こ  
ども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後  
再発例の検討一僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 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)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻  
拍発症への関与

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

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブ  
レーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>2</sup>

(1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿  
大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 松村 雄<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 鍵崎 康治<sup>2</sup>, 市川 肇<sup>2</sup> (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 心臓血管外科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペースングデバイス植込み術

○竹内 大二<sup>1</sup>, 西村 智美<sup>1</sup>, 工藤 恵道<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

3:00 PM - 4:00 PM

Fri. Jul 8, 2016

第C会場

要望演題 | 重症心不全

要望演題8 ( YB08)

重症心不全

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

8:50 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[YB08-01] 小児拡張型心筋症に対する機械的補助循環による左室 Reverse Remodelingの検討

○松長 由里子, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-02] 小児重症心不全症例における LVAD装着後の心機能回復と off-pump trial

○髭野 亮太<sup>1</sup>, 高橋 邦彦<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-03] 乳児拡張型心筋症患者における LVAD装着後の体重増加不良因子の検討

○桂木 慎一<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 高橋 邦彦<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (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)

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

○小泉 敬一<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 勝又 庸行<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 長谷部 洋平<sup>1</sup>, 鈴木 章司<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>1</sup> (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部 第二外科)

8:50 AM - 9:30 AM

要望演題 | MAPCA

要望演題9 ( YB09)

MAPCA

座長:

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)

9:35 AM - 10:25 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[YB09-01] 完全大血管転位症周術期リスクファクターとしての体肺動脈側副血管鑑別の必要性

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野

勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎

(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐々木 孝, 小林 真理子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

○大沢 拓哉<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup>, 野中 利通<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 小坂井 基史<sup>1</sup>, 大塚 良平<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 西川 浩<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-04] 中心肺動脈欠損および高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略

○本宮 久之, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-05] 主要体肺側副動脈に対する正中統合化治療 ~カテーテル診断と治療の効果~

○石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 金成 海<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>3</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 大崎 真樹<sup>3</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡こども県立こども病院 循環器集中治療科)

9:35 AM - 10:25 AM

要望演題 | Ebsteinの病態と外科治療

要望演題10 ( YB10)

Ebsteinの病態と外科治療

座長:

川崎 志保理 (順天堂大学医学部 胸部外科)

10:30 AM - 11:10 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 真彦<sup>1</sup>, 長嶋 光樹<sup>1</sup>, 平松 健司<sup>1</sup>, 松村 剛毅<sup>1</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 大倉 正寛<sup>1</sup>, 秋山 章<sup>1</sup>, 西森 俊秀<sup>1</sup>, 瀬戸 悠太郎<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>2</sup>, 山崎 健二<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 心臓血管

外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明<sup>1</sup>, 前川 慶之<sup>1</sup>, 吉積 功<sup>1</sup>, 宮原 義典<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>2,3</sup>, 佐藤 智幸<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 安斉 達也<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup> (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, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-04] Cone手術 術前後のcMRI所見から見たもの～新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したEbstein奇形の1例～

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

10:30 AM - 11:10 AM

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野

正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-04] 下半身の酸素需要・供給バランスの観点から見た右側相同心・共通房室弁閉鎖不全症例におけるGlenn術後循環動態の評価

○鍋嶋 泰典, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 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)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

○重光 祐輔<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 岩崎 達雄<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 麻酔蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

第D会場

要望演題 | Heterotaxy

要望演題11 (YB11)

Heterotaxy

座長:

白石 修一 (新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績～1

00例超の経験から～

○今井 健太, 村田 真哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一郎<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-03] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する、初回開心準備手術としての小口径弁付き導管を用いた右室-肺動脈シャントの術後中期成績

要望演題 | 妊娠・出産

## 要望演題3 ( YB03)

### 妊娠・出産

座長:

篠原 徳子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Wed. Jul 6, 2016 5:10 PM - 6:00 PM 第B会場 (天空 センター)

YB03-01~YB03-05

#### [YB03-01] 当院における先天性心疾患術後患者の妊娠出産の現状

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

5:10 PM - 6:00 PM

#### [YB03-02] 先天性心疾患を有する思春期女性の妊娠・出産についての意識に関する質的研究

○中村 真由美<sup>1</sup>, キタ 幸子<sup>1</sup>, 菊池 良太<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 清水 信隆<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 上別府 圭子<sup>1</sup> (1.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

5:10 PM - 6:00 PM

#### [YB03-03] 先天性心疾患合併妊産婦の血行動態変化～心室-動脈カップリングから考える～

○宗内 淳, 渡辺 まみ江, 山崎 啓子, 長友 雄作, 白水 優光, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

5:10 PM - 6:00 PM

#### [YB03-04] 計画的な2度の妊娠分娩前後に血行動態評価を施行した Fontan型術後三尖弁閉鎖(Ib)症例：循環管理上の問題点

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 大里 和弘<sup>2</sup>, 荻原 義人<sup>3</sup>, 伊藤 正明<sup>3</sup>, 池田 智明<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院 小児科学, 2.三重大学大学院 産婦人科学, 3.三重大学大学院 循環器・腎臓内科学)

5:10 PM - 6:00 PM

#### [YB03-05] 出生前グルココルチコイド投与によるラット胎仔心筋細胞増殖と Akt-GSK-3β-β-catenin pathwayの関与

○長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 都築 慶光, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科学)

5:10 PM - 6:00 PM

5:10 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:10 PM - 6:00 PM 第B会場)

## [YB03-01] 当院における先天性心疾患術後患者の妊娠出産の現状

○杉本 愛, 白石 修一, 文 智勇, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

Keywords: 成人先天性心疾患、先天性心疾患合併妊娠、周産期

【目的】当院における成人先天性心疾患(ACHD)合併妊娠の周産期管理の現状と課題を後方視的に検討する。

【対象と方法】2005/1月-2015/12月に当院で周産期管理を行った ACHD合併妊婦26例/30妊娠を対象とし、診療録から周産期経過を収集した。

【結果】平均妊婦年齢31(20-41)歳。初産15例/15妊娠, 経産11例/15妊娠。疾患は TOF6, PAVSD1, ASD5, VSD3(MR1, MR AR1), DORV2, CoA/VSD1, PS2, PAPVC1, TAPVC1, Cortriatriatum1, iAVSD(MVR)1, PAIVS(BVR)1。循環器系窓口は心臓外科14、循環器科6、小児科3例。半数が妊娠初期、残り半数が妊娠後期に外来紹介され、外来医の判断で個々に対応した。主な遺残病変は MVR(機械弁)+Af1、PSR+TR+心室性/心房性不整脈6、心室性不整脈2、AR+MR 2(mild PH1)、軽度 PS1、CAVB1。

妊娠前の NYHA分類は2度:2妊娠, 1度:28妊娠。経過中心不全症状の増悪は2例。利尿剤増量1例, 自宅安静/入院管理1例で、いずれも出産後に改善した。1例 VPC増加あり出産後に改善した。胸部レントゲン経過(5例)は、CTR(初期:分娩前:産後):52±4:57±2:53±4(p=0.0022), BNP(8例)は40±9:87±45:33±13(p=0.0019)と、分娩前後で心負荷の増大と改善を認めた。

満期産26/早産4妊娠。経膈分娩23/帝王切開7妊娠(母体適応1:胎児適応6)。心疾患による分娩方法選択は1/26例。硬膜外麻酔下に無痛分娩を試みたが、子癇発作により緊急帝王切開となった。児の出生体重は平均2938(2090-4042)gで、死産なし。出産に際し循環器系医師が待機したのは、CAVBに対して周産期に一時ペーシングを留置した1例のみ。他、出産時の心血管系イベントを認めなかった。

【結論】ACHD合併女性の周産期経過は概ね問題なかったが、妊娠前 NYHA分類1度であっても心不全症状の増悪を見る例があり、遺残病変や合併不整脈の経過に十分注意を払う必要があると考えられた。周産期の診療体制に関しては、今後複数科の連携したチームでの関与が望まれる。

5:10 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:10 PM - 6:00 PM 第B会場)

## [YB03-02] 先天性心疾患を有する思春期女性の妊娠・出産についての意識に関する質的研究

○中村 真由美<sup>1</sup>, キタ 幸子<sup>1</sup>, 菊池 良太<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 清水 信隆<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 上別府 圭子<sup>1</sup> (1.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 妊娠・出産、先天性心疾患、思春期

【背景】先天性心疾患をもつ女性の妊娠・出産には医療者からの様々な支援が必要である。しかしそれを受け止める患者自身が将来の妊娠・出産についてどのような意識を持っているか、とくに思春期女性患者の意識に関する研究は、海外を含めても極めて少ない。【目的】効果的な支援を検討するため、思春期女性患者の将来の妊娠・出産への意識を明らかにする。【方法】平成27年6月から12月に東京大学医学部倫理委員会の承認を得て調査を行った。まず先天性心疾患に対して1回以上の手術歴があり、将来妊娠・出産が可能であると医師が判断した15歳から19歳の女性外来患者を小児科データベースから抽出した。これらの候補者に研究説明書を送付し、書面での同意が得られた患者に対して女性看護師が半構造化面接調査を行った。【結果】18名の候補者へ研究説明書を送付し、12名の患者が面接調査に参加した。平均面接時間は60分であった。12名のうち、内服治療中の患者は2名、運動制限がある患者は5名であり、これらの比較的重症な患者は、将来の妊娠・出産に対して、より具体的な不安を示した。将来の自分の妊娠・出産について想像できると答えた7名は、『医師からの妊娠・出産のリスクについての説明を理解しよう』とし、さらに『知識を得たい』という思いが強い傾向を示した。一方で想像つか

ないと答えた5名は、妊娠・出産のリスクについて『医師から説明されても忘れてしまう』と語った。また、患者の多くは自分の知識不足に対する医療者への「後ろめたさ」を感じており、幼少期から続く保護者-医師間の関係性に入って行けず、主体的に情報を得ることに困難を感じていた。さらにおよそ半数の患者が、妊娠・出産について気軽に相談できる存在を求めていた。【考察】実際の妊娠を迎える前に適切な知識を提供するためには、医師のみならず、看護師を中心とし、多職種によるタイミングを図った介入が必要であると考えられた。

---

5:10 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:10 PM - 6:00 PM 第B会場)

## [YB03-03] 先天性心疾患合併妊産婦の血行動態変化～心室-動脈カップリングから考える～

○宗内 淳, 渡辺 まみ江, 山崎 啓子, 長友 雄作, 白水 優光, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、妊娠出産、心室動脈カップリング

【背景と目的】多様な血行動態の問題を抱える成人先天性心疾患 (ACHD) 合併妊娠・出産管理において産前後の劇的血行動態変化の中で生じる問題を明らかにするため、妊娠初期から後期への循環容量増加と、産後の後負荷増加における心機能評価として、心室収縮末期エラストランス (Ees) と実効動脈エラストランス (Ea) を検討した。

【対象と方法】ACHD合併妊娠自験42出産 (36人) 中、27出産 (24人) において、心エコー図から妊娠初期・中期・後期・産褥期・遠隔期の心室拡張末期容量 (LVEDV) と収縮末期容量 (LVESV) を算出し、上腕収縮期血圧 (SBP) ・平均血圧 (MBP) を測定した。Ees = SBP/LVESV、Ea = MBP/(LVEDV-LVESV) を概算し、各妊娠期における変化を比較検討した。

【結果】基礎疾患はVSD後5例、TGA後4例 (Jatene後2 Mustard後1 Rastelli後1) AVSD後4例、ASD後2例、ASD前1例、DORV後3例 (含 Fontan1)、TOF後2例 (MAPCA1) ASR前1例であった。出産時年齢 29 (16~36) 歳、経膈分娩20例、帝王切開7例 (緊急5例) であった。週数38 (28~40) 週、児出生体重 2.7 (1.7~3.3) kgであった。妊娠初期、中期、後期、産褥期、遠隔期の順に、LVEDV 60→60→64→58→50ml、SV 36→40→44→38→34mlと妊娠末期に向かい緩徐に増加し産後急激に妊娠初期の値まで減少した。後負荷指標 Eaは3.07→2.80→2.44→2.66→3.06と妊娠末期に向かい減少し産後上昇した。Eesは各妊娠期で変化がなかった。しかし個々では妊娠末期から産褥期にLVEDVが低下しない例があり、妊娠末期から産褥期にかけてEesが低下している傾向にあった。

【考察】ACHD合併妊産婦において産褥期の急激な後負荷増加に対して十分な代償を得ることができずEes低下が生じる症例があり、心室容量低下が不十分である症例があると考えた。個々の血行動態変化を詳細に観察してゆくことが重要であると考えた。

---

5:10 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:10 PM - 6:00 PM 第B会場)

## [YB03-04] 計画的な2度の妊娠分娩前後に血行動態評価を施行した

### Fontan型術後三尖弁閉鎖(Ib)症例：循環管理上の問題点

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大槻 祥一郎<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 大里 和弘<sup>2</sup>, 荻原 義人<sup>3</sup>, 伊藤 正明<sup>3</sup>, 池田 智明<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院 小児科学, 2.三重大学大学院 産婦人科学, 3.三重大学大学院 循環器・腎臓内科学)

Keywords: 心疾患合併妊娠、フォンタン、チーム診療

【背景】 Fontan型術後症例の妊娠出産は報告されるが、血行動態が良好でなければ母体の高リスクとされ、妊娠前の詳細な評価と病状説明が重要である。事前に詳細な血行動態評価を行い、計画的な妊娠により2度の分娩を行った Fontan型術後三尖弁閉鎖症例を報告する。【症例】 28歳女性。三尖弁閉鎖(Ib)に対し生後5か月時に左 BT 短絡術、4歳時両方向性グレン手術、13歳心外導管 TCPCを施行。23歳で結婚し挙児希望あり。妊娠前評価は、NYHA I度、洞調律、LVEF61%(心 MRI)。心カテテル検査では CVP 7mmHg, Rp 0.82 Um<sup>2</sup>, CI=3.6L/min/m<sup>2</sup>。 aspirin内服管理下で25歳時に1回目自然妊娠。心イベントなく経過し、切迫早産のため無痛分娩にて在胎34週2日、出生体重1946g (AFD)の元気な男児を出産した(出血量1300ml程度)。産褥期に head upによる頻脈、低酸素血症を認めたが、赤血球濃厚液輸血で改善した。造影 CT上総腸骨静脈分岐部に血栓(7mm程度)を認めたため抗凝固療法を行った。産褥1か月に MRI上 CIの低下が疑われたが、産褥4か月には改善し、心カテでは CVP 8mmHg, Rp 0.7Um<sup>2</sup>, CI=5.7L/min/m<sup>2</sup>と妊娠前と不変であった。28歳時2回目自然妊娠。切迫徴候は認めなかったが妊娠34週頃から心室性期外収縮(PVC)の増加を認め、36週から無痛分娩+誘発分娩とした。在胎36週2日、出生体重2174g(AFD)の元気な女児を出産した(出血400ml程度)。head upによる循環不全症状は認めず、分娩後 PVCは減少した。分娩1時間後に一過性の胸痛を認めたため肺塞栓予防を行ったが、造影 CTでは DVTを認めなかった。その後の MRI、心カテ所見も含めて報告する。【結語】 妊娠前後に詳細な血行動態評価を施行して、計画的な2回妊娠分娩が可能であった。Fontan循環への妊娠・分娩負荷の影響は不明なことも多く、母体/胎児/新生児管理を行えるチーム診療体制整備とエビデンスの集積が重要である。

5:10 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:10 PM - 6:00 PM 第B会場)

## [YB03-05] 出生前グルココルチコイド投与によるラット胎仔心筋細胞増殖と Akt-GSK-3β-β-catenin pathwayの関与

○長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 都築 慶光, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科学)

Keywords: 細胞増殖、グルココルチコイド、Akt

【背景・目的】 早産児に対する出生前の母体グルココルチコイド (GC) 投与は胎児肺サーファクタントを増加させ呼吸不全を予防することが知られている。以前より我々は、妊娠ラットに対する出生前 GC投与が胎仔ラットの心筋エネルギーの増大やカルシウム調節機構の発達に貢献し、胎仔心筋断面積の増加に関与している事を示してきた。しかし断面積増加の機序が心筋細胞増殖と心筋細胞肥大のどちらに起因するかは不明であったため心筋の組織学的評価、細胞増殖マーカーである Ki-67、c-myc、MTS法を用いて検証を行った。また、その分子メカニズムも不明であり、Akt-1、GSK-3β、β-cateninの発現に影響するか検証した。【方法】 妊娠ラットにデキサメサゾン (DEX) 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の心臓を摘出した。また自然分娩した日齢1の新生仔から同様に心臓を摘出した。非投与群として同量のごま油を投与した。それぞれの群から摘出した心筋組織を組織 HE染色し組織学評価、細胞密度の評価を行った。また免疫組織染色法で細胞増殖マーカーである Ki-67、in vitroで c-myc mRNA、MTS法を施行し細胞増殖能を評価した。また免疫組織染色、心筋から蛋白抽出を行いウエスタンブロット法で Akt-1、GSK-3β、β-cateninの蛋白発現量を比較した。【結果・考察】 出生前 GC投与により胎仔心筋における心筋細胞では明らかに筋線維の増加を認めたが、心筋細胞密度に変化は認めなかった。GC投与群における免疫組織染色では Ki-67の有意な増加を認め、in vitroで c-mycは有意に増加し、MTS法でも細胞増殖が有意に増加した。また GC投与により Akt-1とβ-cateninの有意な増加と GSK-3βの有意な低下を示した。これらの結果から妊娠ラットに対する GC投与による胎仔心筋断面積の増加は心筋細胞増殖に起因している事を証明し、心筋細胞増殖に Akt- GSK-3β- β-catenin pathwayが関与していることが示唆された。

要望演題 | 画像診断の進歩

## 要望演題2 ( YB02)

### 画像診断の進歩

座長:

早淵 康信 (徳島大学大学院医療薬学研究部 小児科学)

片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB02-01~YB02-06

#### [YB02-01] 磁気共鳴 feature tracking strainを用いたフォンタン術後患者の心機能評価

○稲毛 章郎<sup>1</sup>, 水野 直和<sup>2</sup>, 松田 純<sup>2</sup>, 齋藤 美香<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 中本 祐樹<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup> (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

4:10 PM - 5:10 PM

#### [YB02-02] cMRI ~乳頭筋除去は我々にとって本当に不要なのか~

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

4:10 PM - 5:10 PM

#### [YB02-03] 右室低形成症候群の RVを評価する

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

4:10 PM - 5:10 PM

#### [YB02-04] 3 D心エコーを用いたファロー四徴症 ( TOF) 術後の右室機能評価 - 心臓MRIと比較 -

○島袋 篤哉<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 仁田 学<sup>1</sup>, 百木 恒太<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 蝦名 冨<sup>2</sup>, 齊川 祐子<sup>2</sup>, 安河 内聰<sup>1,2</sup> (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)

4:10 PM - 5:10 PM

#### [YB02-05] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる whole heart標本におけるヒト心臓刺激伝導系の可視化

○篠原 玄<sup>1</sup>, 森田 紀代造<sup>1</sup>, 黄 義浩<sup>1</sup>, 橋本 和弘<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 森下 寛之<sup>2</sup>, 大嶋 義博<sup>3</sup>, 松久 弘典<sup>3</sup>, 岩城 隆馬<sup>3</sup>, 高橋 昌<sup>4</sup> (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野)

4:10 PM - 5:10 PM

#### [YB02-06] 光干渉断層像 ( Optical Coherence Tomography : OCT) を用いた肺血管病変の観察

○本間 友佳子, 早淵 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科)

4:10 PM - 5:10 PM

4:10 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場)

## [YB02-01] 磁気共鳴 feature tracking strainを用いたフォンタン術後患者の心機能評価

○稲毛 章郎<sup>1</sup>, 水野 直和<sup>2</sup>, 松田 純<sup>2</sup>, 齋藤 美香<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 中本 祐樹<sup>1</sup>, 上田 知美<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup>  
(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: Fontan palliation、cardiac magnetic resonance、feature tracking strain

**Objective:** To investigated into cine-based feature tracking strain (FTS) in single ventricle subjects after Fontan palliation undergoing cardiac magnetic resonance (CMR).

**Methods:** 18 Fontan subjects (mean age 17.6+/-9.2 years, post Fontan period 14.2+/-8.2 years, 13/18 morphologic right ventricle, 5/18 morphologic left ventricle) underwent a CMR study. Single ventricular end-diastolic and -systolic volumes (SVEDV and SVESV), stroke volume (SV), and ejection fraction (EF) were measured as conventional function parameters. Global longitudinal and circumferential strain/strain rate (GLS/GLSR and GCS/GCSR), and radial strain/SR are calculated using FTS. Anterior to posterior wall motion delay (< 130ms;APWMD) analysis was performed on the short-axis view at the basal level, and bilateral wall motion delay (< 90ms;BLWMD) on the 4-chamber view at the basal and mid levels.

**Results:** Basal GCS/GCSR were lower than it at the mid (p=0.02 and 0.02) and apical (p=0.001 and 0.003) levels. There were correlations between GLS/GLSR and GCS/GCSR, and SVEDV (r=0.51 to 0.73). At the mid and apical levels, there were correlations between GCS/GCSR and SVESV, and EF (r=0.66 to 0.85 and r=0.52 to 0.79). There was also correlation between GLSR and SV (r=0.73). BLWMD was found for 12 cases (67%) at the basal and 10 cases (56%) at mid levels, and APWMD for 4 cases (22%) at the basal level.

**Conclusions:** Basal ventricular dysfunction suggested by low GCS/GCSR and BLWMD. Analysis of regional strain/SR may be helpful in understanding myocardial mechanics in the single ventricle in further studies.

4:10 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場)

## [YB02-02] cMRI ～乳頭筋除去は我々にとって本当に不要なのか～

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>  
(1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: c MRI、乳頭筋除去、心室容積

cMRIの心室容積評価はゴールドスタンダードとなっている。しかし、乳頭筋除去の是非について未だに議論が残る。当センターではAZEの乳頭筋領域を自動で除く機能を使い、全症例で乳頭筋除去なし(A)・あり(B)の計測を行ってきた。

乳頭筋除去なしだと、NYHA1でありながらEF<30%心係数<2.5になる症例や、PR中等度以下・中隔奇異性運動もめだたないPR主病態の右室にRVEDVi≥150を超える症例が多発するを経験した。そこで臨床との解離を解消するため内膜トレース法を工夫したが、作為的と判断した。最近1年は、心筋3層構造が不明瞭な心室は最外側をトレースし、乳頭筋自動除去で心筋と心腔を分ける単純作業を試行している。

【目的】 A,Bの計測結果を比較し、どちらが患者の状態を適切に表現しているか検討した。

【方法】 シネ撮像は一般的設定で施行。SA全時相を手動トレースし Simpson法で心室容積をだしている。左室は乳頭筋を心腔内に含めた内膜トレースと、外膜トレースを行い、自動除去を OnOffする。

【結果】2015年は75例に心室容積評価を施行。全例 NYHA1だった。単純平均[EDVi;ESVi;EF;CI]すると,LVは A[110.4 ;68.5 ;39.6 ;2.54], B[92.6 ;42.1 ;55.9 ;3.08]だった。RVは A[184.6 ;152 ;29.3 ;3.01], B[122 ;64.7 ;49.9 ;3.51]だった。AとBで心拍出量に有意差があり,RVの誤差は大きかった。成人 TOF23例中 RVEDVi $\geq$ 150は A[20例] B[8例]だった。

【考察】実臨床において種々の介入の結果は心拍出量に現れ,症状に帰結すると考える。故に心拍出量評価に影響する乳頭筋除去は重大な問題と捉えている。エビデンスのあるメソッドに追従するのが実情だが,小さな右室や単心室など多様な心室も診る我々には必要な操作と考える。

4:10 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場)

## [YB02-03] 右室低形成症候群の RVを評価する

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>  
(1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: cMRI、PA-IVS、同時閉鎖試験

【緒言】当センターでは Brock手術を行わず PA-IVSや criticalPS疾患群の治療にあたっている。新生児期は膜様肺動脈弁閉鎖,類洞交通なし,三尖弁輪径 $-2.5SD$ 以上,TR3.0m/s以上を二心室修復の可能性ありと判定し治療戦略を立てる。順行性血流のある ASD+ BTS短絡症例は,2or1+1/2修復の方向で手術待機し、時々カテーテル検査をし RVEDV $>70\sim80\%$  ofNを待つのが実情である。2015年より,当センターではカテーテル BTS+ ASD同時閉鎖試験と cMRIを加え積極的に手術適応を探っている。

【結果】3例に閉鎖試験+ cMRIを施行した。

症例1:1歳8か月の PA-IVS。BAS $\rightarrow$  PTPV+ BVP(6mm) $\rightarrow$ 緊急 BTS術 $\rightarrow$  BVP(7mm)の経過。同時閉鎖試験で圧変化はなし。圧差45mmHgの PSがあり,乳頭筋肥厚がつよく RVEDViはカテーテル(C)82.1ml/m<sup>2</sup>,cMRI(M)39.2と解離したが,cMRIでみる RVCIIは2.89あり TRも mildのため, PS解除術を加えた二心室修復に進み成立した。

症例2:2歳3か月の criticalPS。BAS $\rightarrow$  BVP(6mm) $\rightarrow$ 準緊急 BTS術の経過。同時閉鎖試験で圧変化はなし圧差15mmHgの PSで乳頭筋薄く,RVEDViは(C)50.6(M)39.8だった。RVCIIは3.17で TRmildのため,二心室修復に進み成立した。

症例3:1歳の PA-IVS。PTPV $\rightarrow$ 準緊急 BTS術 $\rightarrow$ 2回 BVPの経過。RVEDViは(C)33.4(M)26.9と小さく,閉鎖試験で CVP5 $\rightarrow$ 9と変化。RVCIIは1.93で TRtrivialだった。圧差64mmHgの PSだったため BVPして順行性増多を期待し経過観察とした。

【考察】同時閉鎖試験は,二心室修復後のチアノーゼと CVP変化を予測するのに有用と思われた。cMRIで乳頭筋除去した RV容積は,PSによる肥厚心筋にも対応でき, overhaulした場合の最大心拍出量の推定に有用と思われた。術前心拍出量を支える LVを加え,RVEDVi/LVEDVi比をだしてみると,症例1;2;3で0.44;0.48;0.29と体肺循環のバランスを連想させる。その他,心筋容積や SaO<sub>2</sub>も関連させて精度を上げられないか追跡中である。

4:10 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場)

## [YB02-04] 3 D心エコーを用いたファロー四徴症 (TOF) 術後の右室機能評価 - 心臓 MRIと比較 -

○島袋 篤哉<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 仁田 学<sup>1</sup>, 百木 恒太<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 蝦名 冨<sup>2</sup>, 齊川 祐子<sup>2</sup>, 安河 内聰<sup>1,2</sup>  
(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)

Keywords: TOF、RT3DE、CMR

【背景】ファロー四徴症（TOF）心内修復術後における右室容量・機能評価が肺動脈閉鎖不全の重症度を判定するうえで重要で、心臓MRI（cMRI）による評価がGolden standardとされるが、近年、リアルタイム3D心エコー法（RT3DE）との相関が良好であるとの報告が散見される。【目的】RT3DEによるTOF術後の右室容量・機能評価についてcMRIと比較検討する。【対象】2014年3月から2015年12月までの間にcMRIとRT3DEを施行したTOF術後50例（男32例：年齢1.4-31.1歳、中央値11.7歳）【方法】超音波装置はPhilips社製のiE33を使用し、full volume dataをTomTec社製RV Function 2.0にて右室拡張末期容量RVEDV(ml)、収縮末期容量ESV(ml)、右室駆出分画EF(%)、さらに3D画像からRV longitudinal strain%(中隔、自由壁側)、三尖弁輪移動距離TAPSE(mm)、右室容積変化率RVFAC(%)を計測。CMRはPhilips社製1.5T装置を用いて、8mm sliceでCINE画像を撮影し、RVEDV、ESV、EFを計測。両検査間の系統誤差はBland-Altman法による解析を行った。【結果】RVEDV index(ml/m<sup>2</sup>)、ESV index(ml/m<sup>2</sup>)、EF(%)についてはRT3DEとcMRI間でいずれにおいても強い相関を認めたが(RVEDVI r=0.91 p<0.01,ESVI r=0.85 p<0.01,EF r=0.61 p<0.01) EDVI、ESVIともに容量が大きくなるほど誤差のばらつきを生じた。EDVI 110ml/m<sup>2</sup>以上では約14ml/m<sup>2</sup>の誤差を認めた。一方、cMRI-EFとFACは中等度の相関(r=0.55 p<0.01)を認めたのみで、TAPSE、LS中隔、LS自由壁側(r=0.09,r=0.26,r=0.08)との相関は認めなかった。【結語】RT3DEによりTOF術後症例で右室容量・駆出率を比較的正確に定量的評価をすることが可能である。しかし、容量が大きくなるとecho window内に右室を収められないことが原因で誤差を生じる可能性があることを考慮する必要がある。

4:10 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場)

## [YB02-05] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる whole heart標本におけるヒト心臓刺激伝導系の可視化

○篠原 玄<sup>1</sup>, 森田 紀代造<sup>1</sup>, 黄 義浩<sup>1</sup>, 橋本 和弘<sup>1</sup>, 金子 幸裕<sup>2</sup>, 森下 寛之<sup>2</sup>, 大嶋 義博<sup>3</sup>, 松久 弘典<sup>3</sup>, 岩城 隆馬<sup>3</sup>, 高橋 昌<sup>4</sup>  
(1.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野)

Keywords: phase contrast imaging、synchrotron、cardiac conduction system

【背景】1906年田原の房室結節発見以来連続切片により刺激伝導系の存在が明らかとなった。放射光を光源とする位相差CTは密度分解能により吸収イメージングの約1000倍の感度を有し、従来のX線吸収CTでは低コントラストの軟組織に対しても密度差に由来する構造解析に有用である。正常 whole heart標本を対象に大型放射光施設 SPring8における位相差CTを用いた心臓刺激伝導系の非破壊的3次元的可視化の可能性とその循環器小児科・心臓外科臨床における有用性を明らかにした。

【方法】正常剖検心4例(日齢0~152日)を対象にSPring8の医用ビームラインBL20B2においてタルボ干渉計による位相差CTを構築し生食浸透にて撮影した。画像データ(10-20μm/ピクセル)解析にImage J、Amira Jを用いた。撮影後中隔の亜連続切片(20μm毎)標本を作成しCT画像と対比した。

【結果】位相差CT画像において全例で房室接合部から心室中隔頂上部にAschoffらの刺激伝導系の病理組織学的定義と合致する、周囲通常心筋とhigh density sheathにより隔絶された連続する(traceable) low density areaが描出され、連続切片における組織学的検討から房室結節、貫通束、分枝束、左右脚と確認された。また心全体に投影される刺激伝導系の3D再構築像においては自由な角度から精細な局所解剖を把握可能であり心内立体構築との関係性や各疾患の術式における刺激伝導路局在の意義を明確に認識する有用な情報を得た。

【結論】位相差CTはこれまで連続切片でしか同定されなかったヒト刺激伝導系の可視化、形態解析に理想的なツールである。3Dの心臓への鮮明な刺激伝導系再構築像は未だ刺激伝導系走行が解明されていない多くの先天性心疾患に対する手術を含めた治療アプローチに強い示唆をもたらすものと期待される。

4:10 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:10 PM - 5:10 PM 第D会場)

## [YB02-06] 光干渉断層像 (Optical Coherence Tomography : OCT) を用いた肺血管病変の観察

○本間 友佳子, 早瀬 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科)

Keywords: Optical Coherence Tomography、肺動脈、肺高血圧症

【背景】肺高血圧症の重症度や病状評価には通常、血液検査、血行動態、薬剤反応性試験などが主な指標として用いられる。病理学的診断による重症度判定は望ましいものの困難で、診療上の利用は少ない。光干渉断層像 (OCT) は近赤外線を用いて血管内超音波像 (IVUS) に比し約10倍 (10~20 $\mu$ m) の高解像度で組織を描出でき、従来の診断装置では描出し得なかった血管壁の微細構造観察が可能である。【目的】OCTを用いた肺動脈壁画像を検討し、肺循環動態と比較・検討する。【方法】先天性心疾患症例・肺高血圧症症例など60例(年齢0~27歳, 平均肺動脈圧9~58mmHg)を対象とした。心臓カテーテル検査時に血管径2.0~5.5mmの肺動脈をOCTで観察した。【結果】全症例において肺動脈壁は明瞭に観察された。21例(35%)において内・中・外膜が区別されて観察される部位を認めたが、これらを1層として認める症例が多かった。観察された肺動脈壁厚は、0.10~0.49mmであった。肺動脈壁厚は、肺動脈平均圧と $r=0.37$  ( $p<0.01$ )の正相関を認めた。Pulmonary artery capacitance indexとは、 $r=-0.36$ ( $p<0.05$ )の相関を認めた。【考察】OCTで観察可能な血管径の病変が肺高血圧の一次的な病変か二次的な変化のいずれかは不明であるが、肺高血圧の進行に従って肺動脈の弾性動脈レベルでも肥厚することが知られており、同部位の伸展性評価は予後予測に有用であると報告されている。肺血管壁画像における3層に観察される部位と1層に観察される部位の病理学的相違、測定部位の検討など課題とするべき点はあるが、OCT画像評価は肺循環動態を反映しているものと考えた。【結語】OCTによる画像所見は肺血管リモデリングを反映していると考えられた。重症度評価や治療効果などに臨床的有用性が期待される。

要望演題 | 集中治療と周術期管理

## 要望演題1 ( YB01)

### 集中治療と周術期管理

座長:

根本 慎太郎 (大阪医科大学外科学講座 胸部外科学教室)

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

YB01-01~YB01-06

#### [YB01-01] 先天性心疾患手術後急性期の肺高血圧に対する肺動脈圧モニタリングとPDE5阻害薬治療

○島田 亮<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>1,2</sup>, 小澤 英樹<sup>1,2</sup>, 勝間田 敬弘<sup>2</sup>, 小田中 豊<sup>3</sup>, 尾崎 智康<sup>3</sup>, 岸 幹太<sup>3</sup>, 片山 博視<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup> (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, 4.愛仁会 高槻病院 小児科)

3:40 PM - 4:40 PM

#### [YB01-02] 気管気管支形成術を要した先天性心疾患患者における周術期管理の検討

○元野 憲作, 濱本 奈央, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

3:40 PM - 4:40 PM

#### [YB01-03] 超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性

○野崎 良寛<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 城戸 崇裕<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 榎本 有希<sup>1,2</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>3</sup>, 平松 祐司<sup>3</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学附属病院 小児科, 2.筑波大学附属病院 救急・集中治療科, 3.筑波大学附属病院 心臓血管外科)

3:40 PM - 4:40 PM

#### [YB01-04] フォンタン手術後遷延性胸水貯留に対するリスク解析と予防策の検討

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 佐藤 充, 小西 章敦 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

3:40 PM - 4:40 PM

#### [YB01-05] 小児心臓外科周術期管理におけるトルバプタン導入

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup>, 直井 和之<sup>2</sup>, 池原 聡<sup>2</sup>, 高月 晋一<sup>2</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 与田 仁<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

3:40 PM - 4:40 PM

#### [YB01-06] 乳児先天性心疾患術後における急性腎障害 ( Acute Kidney Injury ) のリスク因子の検討

○関 俊二<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 松永 愛香<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 二宮 由美子<sup>1</sup>, 樋木 大祐<sup>1</sup>, 松葉 智之<sup>2</sup>, 重久 喜哉<sup>2</sup>, 井本 浩<sup>2</sup>, 八代 悠希<sup>1</sup> (1.鹿児島大学病院小児診療センター 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科・消化器外科)

3:40 PM - 4:40 PM

3:40 PM - 4:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場)

## [YB01-01] 先天性心疾患手術後急性期の肺高血圧に対する肺動脈圧モニタリングと PDE5阻害薬治療

○島田 亮<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>1,2</sup>, 小澤 英樹<sup>1,2</sup>, 勝間田 敬弘<sup>2</sup>, 小田中 豊<sup>3</sup>, 尾崎 智康<sup>3</sup>, 岸 幹太<sup>3</sup>, 片山 博視<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup> (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, 4.愛仁会 高槻病院 小児科)

Keywords: 肺高血圧治療、PDE5阻害薬、先天性心疾患

背景・目的：先天性心疾患修復術後では肺高血圧の遷延が急性期ばかりでなく、遠隔期予後にも悪影響を及ぼす。その治療には急性期からの積極的な介入が必要と考える。当施設では肺動脈圧モニタリングカテーテル挿入による客観的指標からの治療対象抽出と PDE5阻害薬治療の導入、および遠隔期観察を展開している。その臨床像を調査した。方法：術中体外循環離脱直後に4Frの硬膜外麻酔用カテーテルを経右心室流出路的に肺動脈内に挿入固定し、刺入部を自己心膜片で被覆（U字マットレス縫合）した。本法を連続70例に施行。手術時年齢4ヶ月(生後1日~24ヶ月)、体重4.67kg(2.3~9.6kg)、術前診断：VSD：35、AVSD：14、TAPVD：9、ASD：5、TGA：4、DORV：2、PDA：1、21trisomyは28例、全例術前に高度 PHを合併。ICU入室直後より連続モニター監視を行い、肺高血圧例には sildenafil 0.5mg/kg/回を注腸投与し、以後肺動脈圧の推移に合わせて4時間毎に増量した(最大2.0mg/kg/回)。全例 ICU退室前にカテーテルを抜去した。結果：等圧発作2例、一酸化窒素吸入4例、sildenafil投与34例(48.6%)。全例経過良好で ICUを退室。カテーテル抜去に伴う出血イベントは無かった。投与期間は、退院まで：13例、術後3-6ヶ月：5例、術後1年：2例、術後1年以上：15例。経過中3例は endothelin拮抗薬に変更した。考察・結語：肺動脈圧モニタリングカテーテル挿入により、肺動脈圧監視からの肺血管拡張薬導入の適応判断と有効性の評価が可能となり、PDE5阻害薬による積極的肺高血圧治療で NO使用はこの6年間では皆無となった。本モニタリングにより適切な術後肺高血圧遺残の治療展開が見込める。

3:40 PM - 4:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場)

## [YB01-02] 気管気管支形成術を要した先天性心疾患患者における周術期管理の検討

○元野 憲作, 濱本 奈央, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

Keywords: 周術期管理、気管気管支形成術、先天性心疾患

【背景】気管気管支の狭窄病変に対する外科的治療成績の更なる向上を図る上で、周術期管理の質を担保することは必要不可欠な要素である。一方、気管気管支病変には先天性心疾患の合併例が多いとされているが、その周術期管理について検討した報告は少ない。

【目的】気管気管支形成術の周術期において、合併する先天性心疾患の観点から、その管理及び問題点につき検討する。

【方法】2010年1月から2015年12月までの5年間で、当院集中治療室（PICU・CCU・NICU）に入室した気管気管支形成術後患者14例の診療録を後方視的に検討した。また、特に循環管理に難渋した症例を挙げ、先天性心疾患患者における術後管理につき、問題点を整理した。

【結果】術後患者のうち先天性心疾患を合併していたのは13例（合併率93%）であり、うち10例でスライド気管形成術が施行された。性別は男7例・女6例で、手術時の年齢中央値は7か月（0 - 88）、体重中央値は5.0kg（1.8 - 17.1）であった。周術期死亡は2例（15%）、11例が抜管到達した。抜管後6例に非侵襲的換気療法を行った。術後に使用した鎮痛薬・鎮静薬はモルヒネ/フェンタニル、ミダゾラム、デクスメトミジン、フェノバルビタールで、トリクロホスや抱水クロラールは必要に応じて追加した。不動化目的の筋弛緩薬は術後平均5.6日、全例で使用した。

【考察】気管支形成術後管理目的の柱は気道（創部）安静である。当院では術後1週間の不動化に加えて、その後1週間の鎮静を標準管理方針としている。この間、鎮静挿管管理に伴う一般的な合併症（感染・褥瘡・無気肺など）に加えて、先天性心疾患の血行動態特有の呼吸循環管理面での問題が発生し術後管理に難渋する。

【結論】実際に経験した症例の臨床経過を共有することで、周術期管理を見据えた周到な準備が可能となる。今後も自験例の報告を継続することで、周術期管理の質を担保していく必要がある。

---

3:40 PM - 4:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場)

## [YB01-03] 超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性

○野崎 良寛<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 城戸 崇裕<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 中村 昭宏<sup>1</sup>, 榎本 有希<sup>1,2</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>3</sup>, 平松 祐司<sup>3</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学附属病院 小児科, 2.筑波大学附属病院 救急・集中治療科, 3.筑波大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 横隔神経麻痺、超音波、術後管理

【はじめに】横隔膜麻痺(Diaphragmatic Paralysis: DP)の確定診断は X線透視で行われているが、近年超音波検査で代用され浸透しつつある。“変位法”による腹部にプローブをあて、吸気時に近づくかの観察では、腸管ガスのため横隔膜が観察できないことがある。一方、“DTF法”(Diaphragm Thickness Fraction)では横隔膜付着部位で、吸気時に横隔膜収縮が厚みを増すことを観察するため、腸管ガスの影響を受けず、より診断能力が向上することが期待される。【目的】小児において横隔膜超音波検査における DTF法の有用性を検討する。【対象と方法】我々は先天性心疾患術後患者で、人工呼吸器離脱前後に努力呼吸があった患者に横隔膜超音波検査を施行している。2015年1月～12月にかけて、心臓手術が施行された小児患者のうち、超音波により変位法と DTF法の両者を用いて評価した8例を後方視的に検討した。横隔膜麻痺の定義は、変位法では吸気と一致した横隔膜の尾側への運動がない場合、DTF法では、第11肋間腋窩中線付近の横隔膜付着部位における、呼気から吸気にかけて横隔膜の厚みの増加率が20%未満の場合とした。超音波で横隔神経麻痺を指摘された例は X線透視検査で診断確定をした。【結果】8例は手術時月齢14～月齢7(中央値:月齢3)で、術後8～37日(中央値:15.5日)に横隔膜超音波検査を施行した。うち5例は横隔神経が走行する肺門部付近の手術(両方向性 Glenn1例、大動脈縮窄修復術2例、m-BTシャント2例)が行われた。4例が最終的に DPと診断され、変位法では3例に DPを指摘できたが、DTF法では全例 DPを指摘できた。【考察】DPの診断において、特に安静保持が必要な重症患者においても、移動を必要とせず反復しても被曝せずに評価が出来る横隔膜超音波検査は有用である。DTF法を併用することで DPの確定を超音波のみで行える可能性がある。

---

3:40 PM - 4:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場)

## [YB01-04] フォンタン手術後遷延性胸水貯留に対するリスク解析と予防策の検討

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 佐藤 充, 小西 章敦 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン、胸水貯留、周術期管理

(目的) フォンタン手術術後の胸水貯留はタンパク漏出、ドレーン留置による感染、しいては入院期間の延長といった悪影響を及ぼす。フォンタン手術術後の胸水貯留のリスク因子について解析を行った。(方法) 2008年8月から2016年1月までにフォンタン手術を行い、同一入院中に再手術を行わなかった連続31例を対象に後方視的に検討した。手術時平均月齢27.7±5.7ヶ月、平均体重10.8±1.2kg。手術後からドレナージした累積日数は平均6.4±4.0日であった。ドレナージ日数を4日以上 (A群、n=20)、4日未満 (U群、n=11) に分けて、リスク因子について解析した。(結果) 体重、月齢、PA index、Rp、BNPといった術前因子では A、U群間に有意な差

はなかった。また、術中因子に関してはグラフトサイズや fenestrationの有無、術中フェンタニル投与量、術中水分バランスでは A, U群間に有意な差はなかったが、手術時間や人工心肺時間は有意に A群で長かった ( $p=0.04, 0.01$ )。術後因子としては術後最大乳酸値や CVPについては有意な差はなかったが、A群の方が有意に術後挿管時間は長く ( $p=0.03$ )、術翌日までの水分バランスが嵩み ( $p<0.01$ )、術翌日からの24時間胸水量は多かった ( $p<0.01$ )。多変量解析では術翌日までの水分バランス、術翌日24時間の胸水量と術後挿管時間がフォンタン術後の胸水貯留のリスク因子としてあげられた ( $p<0.01$ )。ROC曲線から求めた閾値は各々+50ml、14.4ml/kg、133分であった。(結語)術前背景や手術因子、術中の麻酔量や水分管理はフォンタン手術後の胸水貯留に影響は及ぼさない結果であった。一方で、術後翌日までの管理が長期胸水貯留に寄与しており、早期抜管や術後早期の水分バランス管理が重要である。また、術翌日の胸水量が15ml/kg以上の場合、胸水の遷延性を示唆すると考える。

---

3:40 PM - 4:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場)

## [YB01-05] 小児心臓外科周術期管理におけるトルバプタン導入

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup>, 直井 和之<sup>2</sup>, 池原 聡<sup>2</sup>, 高月 晋一<sup>2</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 与田 仁<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

Keywords: tolvaptan、perioperative management、diuretic

【背景】開心術後の血行動態は、手術・麻酔・人工心肺の侵襲により炎症反応・血管透過性が惹起され、特殊な体液分布を示す。そのため血管内脱水を原因とする血行動態不安定な状態をきたし易く、繊細な体液管理を要する。心不全における体液貯留改善を適応として2010年12月に承認されたトルバプタンは、小児循環器領域においても使用報告が増え、また成人開心術後の体液管理においてもその安全性や有用性についての報告が散見される。そこで我々は、2014年6月から小児心臓外科周術期管理にトルバプタンを導入した。

【目的】小児心臓外科周術期におけるトルバプタンの安全性や有用性を検討すること。

【対象・方法】2013年8月～2016年1月に当院で施行した小児心臓外科初回待機手術のうち、1) 体重5kg以上)、2) 血行動態の安定している左右シャント疾患 (ASD、VSD、pAVSD、PAPVC)、3) 人工心肺使用下心内根治術、の条件を満たす38例を後方視的に検討した。トルバプタン導入前 (N群、n=18) と導入後 (T群、n=20) に分け、入室～翌朝までのICUデータを比較検討した。全ての症例で、抜管後胃管から既存経口利尿剤を規定量使用し、T群ではトルバプタン (0.45mg/kg) を追加した。ともに必要時には、静注利尿剤の追加投与を行った。

【結果】体重・手術時間・人工心肺時間等の患者背景に差は認めなかった。翌朝までの体重当たりの尿量、CVPの減少度、BUNの上昇度、翌朝における血清 BUN・Cr・Na値、尿比重において両群間で有意差は認めなかったが、追加静注利尿剤の使用量は T群で有意に少なかった ( $3.6\pm 2.9$  vs  $7.6\pm 5.8$  mg,  $p=0.004$ )。両群とも、血清 Na値は全て150mEq/L未満で推移していた。

【考察・結語】トルバプタン導入により、同等な体液管理を維持したまま、追加利尿剤投与量を削減することが可能であった。小児心臓外科周術期管理において、トルバプタンは有用な選択肢となりうることを示唆された。

3:40 PM - 4:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:40 PM - 4:40 PM 第E会場)

## [YB01-06] 乳児先天性心疾患術後における急性腎障害 (Acute Kidney Injury) のリスク因子の検討

○関 俊二<sup>1</sup>, 上野 健太郎<sup>1</sup>, 松永 愛香<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>1</sup>, 二宮 由美子<sup>1</sup>, 檜木 大祐<sup>1</sup>, 松葉 智之<sup>2</sup>, 重久 喜哉<sup>2</sup>, 井本 浩<sup>2</sup>, 八代 悠希<sup>1</sup> (1.鹿児島大学病院小児診療センター 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科・消化器外科)

Keywords: 急性腎障害、先天性心疾患、周術期管理

【背景】小児先天性心疾患術後の急性腎障害 (Acute Kidney Injury: AKI) は、周術期の低血圧、腎還流血の低下、レニン・アンジオテンシン系の賦活化や ADHの上昇、虚血再灌流、サイトカインに伴う腎尿細管障害、虚血性障害が原因とされている。【目的】乳児先天性心疾患術後症例における AKI発症のリスク因子を検討する。【方法】月齢1か月から1歳までの先天性心疾患術後の乳児患者103例を対象とした。理学所見、遺伝性疾患の有無、術前の ACE阻害薬の使用、手術時年齢、人工心肺時間、大動脈遮断時間、術後の循環作動薬の使用状況を評価した。AKIの重症度分類は pRIFLE分類を用いて後方視的に検討した。【結果】76例 (73.8%) が AKIと診断され、pRIFLE分類 Injury群34例、Risk群42例であった。術後急性腎不全で透析を要した症例は3例 (2.9%) で、全例チアノーゼ性心疾患であり、pRIFLE Injury群であった。多変量解析で大動脈遮断時間(Odds 1.021, P=0.005)、月齢が低いこと(Odds 0.040, P=0.002)、チアノーゼ性心疾患 (Odds 3.079, P=0.032) が AKI発症のリスク因子であった。また AKI症例において、大動脈遮断時間が重症度に寄与する独立したリスク因子であった(P=0.021)。術前の ACE阻害薬の使用の有無、術後のカテコラミン、PDE3阻害薬、血管拡張薬の使用と AKIの発症、重症度に関連性はなかった。【考案・結語】乳児の先天性心疾患術後の AKI発症率は既存の報告より高く、大動脈遮断時間、低年齢、チアノーゼ性心疾患がリスク因子であった。周術期管理で術前にリスク因子を有する患者では、透析など早期治療介入を念頭に置きつつ、術後の血管内水分量の維持、腎還流圧の維持に努めることが必要であると考えられた。

要望演題 | カテーテル治療

## 要望演題5 ( YB05)

### カテーテル治療

座長:

矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場 (天空 A)

YB05-01~YB05-05

#### [YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治<sup>1,2</sup>, 鍵山 嘉之<sup>1</sup>, 吉本 裕良<sup>1</sup>, 寺町 陽三<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 工藤 嘉公<sup>1</sup>, 家村 素史<sup>2</sup>, 山下 裕史朗<sup>1</sup> (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

#### [YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討— erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一郎, 嶋 侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

#### [YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 連 翔太<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 小田 晋一郎<sup>2</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

#### [YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup> (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

#### [YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 城尾 邦彦<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup>, 渡邊 まみ江<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

## [YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治<sup>1,2</sup>, 鍵山 嘉之<sup>1</sup>, 吉本 裕良<sup>1</sup>, 寺町 陽三<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 工藤 嘉公<sup>1</sup>, 家村 素史<sup>2</sup>, 山下 裕史朗<sup>1</sup>  
(1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、カテーテル治療、心電図変化

【目的】心房中隔欠損カテーテル治療 (TC-ASD) 中の心電図(ECG)変化の頻度と臨床的意義について明らかにする。【方法】2006年から2015年までの間に、我々の施設で Amplatzer心房中隔欠損閉鎖栓(ASO)を用いた TC-ASD目的で心臓カテーテルを施行した患者の中で、TC-ASD中に ECG上 ST上昇を来した患者を検索し、患者の経過と予後について検討した。【結果】治療を受けた例は444/477例 (93%) であった。対象患者の年齢  $25.4 \pm 20.8(3.4-83.7)$  歳、Qp/Qs  $2.4 \pm 0.9(1.1-7.0)$ 、平均肺動脈圧  $15 \pm 3.7(8-37)$  mmHg単位であった。477例中4例 (0.8%) で ST上昇を認め、全例 II, III, aVFで右冠状動脈の虚血を示唆した。年齢は3, 55, 65, 69歳で、ASD径は14, 13.3, 31.3, 24mm。ST上昇とともに2例では血行動態上の大きな変化を合併した。3歳の症例は、ST上昇から完全房室ブロックとなり、アドレナリン静注、心臓マッサージ等を行い、患者は後遺症なく回復したが治療は中止した。本例は2年後に20mmのASOを用い、合併症無くTC-ASDを施行した。55歳の症例は、ST上昇とともに胸部不快感と低血圧を来し、急速補液を必要とすることを2回くりかえしたが、状態が落ち着いてから13mmのデバイスによりASDを閉鎖した。残り2例もST上昇を来したが症状なく、血行動態にも変化は無く、それぞれ34mmと20mmのデバイスによりASDを閉鎖した。1例に冠状動脈造影を施行したが、異常は認めなかった。全例、サイジングのため、ガイドワイヤやカテーテル等を肺静脈に留置する過程で、STの上昇を認めた。【結語】TC-ASD中はECGの注意深いモニターは重要である。稀であるが、肺静脈を中心とした左心系のガイドワイヤ操作に際しII, III, aVFのST上昇とともに、急激な血行動態の変化を来す可能性があり、常に準備が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

## [YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討— erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一郎, 嶋 侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、ASO、カテーテル治療

【背景】心房中隔欠損 (ASD) に対する Amplatzer Septal Occluder (ASO) を用いたカテーテル閉鎖術は普及しているが、重大な合併症である erosion例は少数ながら存在する。【目的】erosionのriskがあるASD superior rim deficiencyへのASO留置例を検討し、よりhigh riskである症例を抽出すること。【方法】2005年8月から2015年12月まで当院でASO留置を施行した927例のうち、Superior rim deficiencyでASOを留置した82例を、Valsalva洞壁 (VW) 圧迫群30例と非圧迫群52例に分けて、診療録より後方視的に検討。【結果】以下圧迫群/非圧迫群の順で示し、p値記載なしは有意差なし。年齢 23.6歳/19.8歳、身長 139.4cm/144.4cm、体重 38.kg/41.6kg、ASD径: 0度 13.7mm/13.7mm、90度 13.6mm/12.8mm、心房中隔長: 0度 31.3mm/33.7mm、90度 36.4mm/35.5mm、device径 17.8mm/17.8mm、Qp/Qs 2.2/2.1、bald Aorta数 (割合) 17/13 (57%/25%) ( $p < 0.05$ )、Aortic rim 0.39mm/1.17mm ( $p < 0.05$ )、Superior rim 3.0mm/3.8mm ( $p < 0.05$ )、IVC rim 17.6mm/16.2mm、IVC rim/90度心房中隔長比率 48.5%/42.7%。【考察】VW圧迫群はAortic rim、Superior rimが乏しく、bald Aortaの割合が高く、high defectである例が多数存在する。これらはerosionのhigh risk群と考えられ、2016年2月に認可されたOcclutech Figulla Flex 2の使用が望ましい。【結語】Superior rim deficiencyのうちhigh defect、bald Aortaはerosionのhigh riskである。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

## [YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子<sup>1</sup>, 連 翔太<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 牛ノ濱 大也<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 小田 晋一郎<sup>2</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管ステント、ハイブリッド治療、左心低形成症候群

【背景】左心低形成症候群(HLHS/HLHC)などの体血流を動脈管に依存する先天性心疾患(CHD)に対して、当院では大動脈順行性血流の有無や心機能などによって一期的 Norwood手術(N術)、両側肺動脈バンディング(bPAB)と動脈管ステント留置(d-stent)を組み合わせ待機的 N術あるいはさらに待機可能例では同時 BDG術(B術)を選択している。【目的】d-stent導入後の新生児期治療の現状と短期予後を報告する。【対象・方法】当院でハイブリッド d-stentを開始した2014年11月～2016年1月に入院した左心系狭窄病変を有する CHD児39例(男14例)について、臨床経過を検討した。【結果】在胎週数38週4日(31週4日-41週4日)、出生体重2663g(1410-3798)、診断は HLHS11例、HLHC14例、IAA/CoA complex(IAA com)11例、単純型 CoA(s-CoA)3例であった。初回手術前の死亡は HLHS2例(先天性喉頭狭窄、先天性乳び胸)であった。手術は一期的 N術2例(HLHS1例、HLHC1例)、bPAB12例(HLHS5例、HLHC6例、s-CoA1例)、bPAB+d-stent13例(HLHS3例、HLHC5例、IAA com5例)、大動脈弓形成+mPAB4例、大動脈弓形成+心内修復術6例であった。d-stent13例中12例はハイブリッド法、1例は人工心肺下に留置し、HLHS3例が心不全治療のため入院継続し N術を施行、10例は PGE1製剤を中止して自宅退院が可能であった。その後2例が N+B術、1例が BVR(Yasui)を施行し、7例が待機中である。bPABのみで待機した bPAB群ではいずれも入院のうへ PGE1製剤投与を継続、3例が N術、3例が N+B術、1例が二心室修復(BVR)に到達した。【まとめ】d-stentを選択できた症例では、bPABのみで待機した症例に比して入院と PGE1製剤投与期間の短縮が可能であった。大動脈や動脈管形態から d-stentの適応を判断すれば有効な治療選択となりうる可能性がある。しかし遠隔期における bPAB や d-stentでの長期待機の有用性については症例の蓄積が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

## [YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup> (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児診断、カテーテル治療、DES

【背景】胎児診断される心疾患の中に最重症例がみられ、いまだ治療成績は不良である。当院では、胎児診断に基づき、出生前から積極的に治療戦略を立て治療に当たっている。新生児期のカテーテル治療の中で、ステントを用いたカテーテル治療の重要性は増している。【目的】新生児期カテーテル治療の治療成績の検討【方法】2014年1月以降に行われた新生児期カテーテル治療23例を後方視検討【結果】胎児診断例は18例(78%)。23例の内訳は、経皮的心房中隔裂開術 BAS11例(TGA10, HLHS1このうち1例に RF needle使用)、hybrid術中に心房中隔穿破後 stent留置、両側肺動脈絞扼術4例(1例に経皮的動脈弁バルーン拡大 PTAV)、純型肺動脈閉鎖に対し肺動脈弁穿破、経皮的肺動脈弁バルーン拡大術 PTPV3例(2例に RF wire使用)、HLHS循環の reverse CoAに対するステント留置2例、新生児期重症肺動脈弁狭窄に対する PTPV2例、hybrid術中に

PTAV、両側肺動脈絞扼術1例、無脾症、単心室、総肺静脈還流異常、肺静脈狭窄に対し垂直静脈内ステント留置1例。そのうちステント留置例は計7例（胎児診断例は6例）。心房間に Palmatz1808E 2本、Palmatz Genesis PG1560PMW 2本、他の部位に Drug-eluting stentである Resolusion Integrity 計3本留置。心房間にステント留置後に循環不全を来した類洞交通合併例1例を除き、全例1ヶ月以上ステントの patencyは保たれており、5例は外科手術を行い、1例待機中である。【考察】胎児診断に基づく入念なシミュレーションにより、急性期を脱することが可能になってきている。特に DESステント留置により新生児期の開心術を回避し得る。手術時期や術式など選択肢が増えることが期待される。【結論】胎児診断により、分娩時期の選択や綿密なシミュレーションが可能となり、特に難治例に対してステント治療は急性期の中心的役割を担う。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

## [YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 城尾 邦彦<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup>, 渡邊 まみ江<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: カテーテル治療、姑息手術、在宅医療

【背景】心臓手術成績向上により多くの症例は最終手術へ到達するものの、種々の要因（心肺血管条件、中枢神経障害、多臓器合併症等）からその適応外と判断される例が少なからず存在し、姑息のカテーテルインターベンション(CI)の役割は大きい。【方法】最終手術適応外と判断され姑息的 CIを施行した16例（2006～2015年）の臨床効果を後方視的に検討した。【結果】DORV5例、HLHS(variantを含む)4例、TOF.PA.MAPCA2例、AVSD.TGA.PA、TOF.AVSD、SRV、C-TGA、D-TGA各1例、初回 CI施行年齢6.4歳であった。既往手術は肺動脈絞扼（PAB）7例（含大動脈形成1）、体肺シャント6例、TAPVC修復3例、UF3例、Glenn2例、Norwood1例、PVO解除2例であった。適応外理由は（1）肺血管床低形成・肺血管抵抗高値7例、（2）重度発達障害を生じる染色体異常・中枢神経障害9例であった。CIの目的は（1）低酸素血症改善を目的とした、肺動脈狭窄、シャント狭窄に対するBAPが12例（17回）、（2）動脈管依存性疾患における動脈管維持を目的としたステント留置3例、（3）肺出血・喀血コントロールを目的とした血管塞栓術3例（6回）、（4）繰り返す肺静脈狭窄に対するステント1例であった。目的（1）の新生児・乳児期に行ったPABに対するBAPでは有効なSpO<sub>2</sub>上昇（75%→87%）を得たが、MAPCA症例では病変へのアクセス難や硬化病変のため治療効果は不十分であった。PVステントは数ヶ月単位で再狭窄を繰り返し再拡張を要した。3回以上のCI施行は6例で、各CIの間隔は平均7.4ヶ月であった。治療に関連した主要合併症はなかった。遠隔期死亡は1例であった。【考察】姑息的CIの役割は大きく、低酸素血症の改善・在宅への移行等より良いQOLを得るための有効な手段であった。MAPCA合併例やPV狭窄例では効果は限定される。

要望演題 | 川崎病

## 要望演題4 ( YB04)

### 川崎病

座長:

鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場 (天空 センター)

YB04-01~YB04-08

#### [YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する検討 ( Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 高橋 努<sup>2</sup>, 仲澤 麻紀<sup>2</sup>, 大熊 喜彰<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 山下 行雄<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 三浦 大<sup>1</sup> (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

9:00 AM - 10:20 AM

#### [YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシマブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

9:00 AM - 10:20 AM

#### [YB04-03] Infliximab ( IFX ) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

9:00 AM - 10:20 AM

#### [YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 寺島 充康<sup>2</sup>, 澤井 俊樹<sup>3</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 佐久 間肇<sup>4</sup>, 北川 覚也<sup>4</sup>, 伊藤 正明<sup>5</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

9:00 AM - 10:20 AM

#### [YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 - キャリーオーバーとドロップアウト -

○面家 健太郎<sup>1,2</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 上野 裕太郎<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 野田 俊之<sup>3</sup> (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 循環器内科)

9:00 AM - 10:20 AM

#### [YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか?

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

9:00 AM - 10:20 AM

#### [YB04-07] IVIGとアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は M2マクロファージを誘導する~マウス腹腔内マクロファージを用いた検討~

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-08] 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, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 落子 (富山  
大学医学部 小児科学教室)

9:00 AM - 10:20 AM

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する 検討 ( Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 高橋 努<sup>2</sup>, 仲澤 麻紀<sup>2</sup>, 大熊 喜彰<sup>2</sup>, 三澤 正弘<sup>2</sup>, 田口 暢彦<sup>2</sup>, 山下 行雄<sup>2</sup>, 込山 修<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup>, 三浦 大<sup>1</sup> (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

Keywords: 川崎病冠動脈病変、6か月未満乳児、Post RAISE

【目的】川崎病の乳児例は冠動脈病変(CAL)の危険因子として知られているが、その要因については明らかではない。川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)データベースを用い、6か月未満乳児例における CALとその要因について調査した。【方法】 Post RAISEにおいて2012年7月から2015年5月までに登録、データ収集された1982例の川崎病症例を対象とした。冠動脈径 Z scoreを用いて1か月時点での CALをカテゴリー分類し、6か月未満と6か月以上で統計解析した。【結果】6か月未満群108例は6か月以上群1874例に比べ、不全型が有意に多かったが(29 vs. 21%,  $p < 0.0001$ )、早期に免疫グロブリン治療(IVIG)が開始され(4.7 vs. 5.1病日,  $p = 0.008$ )、総発熱日数も短い傾向(5.5 vs. 6.2日間,  $p = 0.013$ )であった。治療前冠動脈 Z scoreは有意に小さく(RCA:-0.01 vs. 0.53, LMT:-0.21 vs. 0.53, LAD:-0.37 vs. 0.13,  $p < 0.0001$ )、小林スコアは両群間に差はなく、不応例は多い傾向であったが有意差はなかった(22 vs. 16%,  $p = 0.158$ )。CAL発生率は、全体:21 vs. 5%, 中等瘤: 7 vs. 1%, 巨大瘤: 4 vs. 0.5%,  $p < 0.0001$  と6か月未満群において有意に高率であった。ロジスティック回帰分析では、単変量・多変量解析ともに6か月未満が独立した危険因子であった(CAL全体:  $p < 0.0001$ , OR 5.3, 95%CI 2.90-9.68, 中等瘤:  $p < 0.0001$ , OR 10.4, 95%CI 3.85-27.87, 巨大瘤:  $p = 0.001$ , OR 14.0, 95%CI 2.95-66.39)【考察】6か月未満の乳児例では CALが高率に発生していた。不全型が多かったが、適切な時に IVIGが開始され、治療開始前の重症度や不応例は6か月以上群と同様であった。6か月未満に CALが好発する要因は明らかでなく、血管の脆弱性や、血管炎の症状がわかりづらいことなどが考えられる。CALを抑制するためには、治療強化や反応例でも炎症のくすぶり徴候を見逃さないような観察が必要である。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシ マブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

Keywords: Kawasaki Disease、Infliximab、infusion reaction

【背景】インフリキシマブ ( IFX ) に難治性川崎病での保険適用が追加され、今後使用が増加することが予想される。国立成育医療研究センターでは IVIG不応例に対して、倫理委員会の承認のもとプロトコルに従い、現在まで50例以上の投与経験をもつ。【目的】 IFXの効果とその成績について検討する。【方法】2008年12月から2015年12月までに IFXを投与した症例について、電子診療録を用い後方視的に検討した。【結果】 IFX投与は52回51例 (男児31例)。KD発症時月齢は、 $35.0 \pm 22.7$ か月、小林スコアは $6 \pm 2.6$ 点で5点以上が37例 (76%)、IFX療法前の総 IVIG投与量は、 $4.3 \pm 1.1$ g/kg、IFX療法前に IVIG以外の治療を受けたのは16例 (31%) (内ステロイド15例)、IFX投与病日は $10.9 \pm 3.8$ であった。のべ52例中35例 (67%) で有効、追加治療不要症例は42例 (81%) であった。有効例と無効例の比較では、発症時月齢 ( $p = 0.22$ )、IFX投与病日 ( $p = 0.31$ )、小林スコア ( $p = 0.64$ )、治療開始前 IVIG使用量 ( $p = 0.83$ )、IFX投与前のステロイド投与の有無 ( $p = 0.40$ )、10病日前と後での IFX投与 ( $p = 1.0$ ) と有意差を認めなかった。1か月に CALの残存を認めた症例は、11例 (21%) であり、CAL残存例と CAL非残存例での比較では IFX無効例 ( $p = 0.01$ )、追加治療を要した症例が有意に多かった ( $p = 0.001$ ) が、それ以外の比較では同様に有意差を認めなかった。IFX投与後より CALを認めたのは4例で、そのうち IFX有効例が2/4例で、3/4例が10病日以前に IFXを使用していた。副反応は11例

(21%)に認め、再発のため2回目の投与を要した症例で、前投薬を行っていたが infusion reactionを認めた。遠隔期の再燃は2例(4%)で認めた。【考察】IFXの有効性は追加療法不要例も含めると過去の報告と同等であり、無効例は有効例に比しCALの残存する可能性が高いが、その反応性に一定の傾向は認めなかった。複数回投与時には infusion reactionに注意する必要がある。

---

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-03] Infliximab (IFX) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 川崎病、急性期治療、インフリキシマブ

【目的】私たちはKDの急性期治療の統一化と予後改善を目的とし、県内病院小児科の多施設共同研究で山梨川崎病プロトコール(YKD)を作成し急性期治療を行ってきた。2006年から山梨大学倫理委員会の認可を得て、IFXを third-line therapyとした。今年 IFXが保健適応として認可されたのを機に、YKDの治療成績を検討した。【方法】YKDを後方視的に集計し、治療効果、副作用の有無、冠動脈病変(CAL)の発生頻度と重症度を評価した。YKDは IVIG 2g/kg投与を2回までとし、追加 IVIG不応例には IFX 5mg/kgを投与した。IFX無効例や除外例には、血漿交換療法を施行した。【対象】2006年7月から2013年6月までに YKDにより治療された計751例(男児404例、女児347例)、生後2ヶ月から12歳(中央値2歳1ヶ月)であった。【結果】YKDでのKD発症率は2013年が人口10万対302.5人で、毎年の発症率、全例の年齢分布は全国調査とほぼ一致した。初回 IVIGは553例(73.6%)、追加 IVIGは162例(21.6%)で有効だった。追加 IVIG不応例は36例(4.8%)で、このうち30例に IFXが投与され22例に有効、8例に無効であった。全体のCAL発生率は一過性拡大7.98%、regression 1.56%、残存0.1%(中等瘤1例)で、巨大瘤はなかった。追加 IVIG不応例では50%に、特に IFX無効例では8例中7例にCALがあった。逆に IFX投与前にCALがなければ、有する場合に比べて IFX有効率は有意に高かった(92.8% vs 56.5%,  $p < 0.05$ )。問題となる副作用は、特になかった。【まとめ】急性期治療プロトコールとして、YKDは当初の目的を達成していると考えられた。しかし IFX投与時期など今後明らかにすべき課題もあり、さらに検討を重ねていく予定である。

---

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 寺島 充康<sup>2</sup>, 澤井 俊樹<sup>3</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 佐久 間肇<sup>4</sup>, 北川 覚也<sup>4</sup>, 伊藤 正明<sup>5</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

Keywords: 川崎病、OCT、動脈硬化

【背景】成人期動脈硬化における急性冠症候群(ACS)は、プラーク破綻と糜爛(erosion)を基盤として発症するとされるが、川崎病(KD)既往成人例におけるACS発症に関連する病変は不明である。最近、Optical coherence tomography(OCT)は成人期動脈硬化病変の評価に有用とされる。【仮説】KD既往成人の冠動脈後遺症

(CAL)は、OCT上のACS基質を伴う。【方法】対象期間は2012年9月から2015年6月。対象は発症後6か月以内に冠動脈造影(CAG)にて評価され、KD急性期に6mm以上の冠動脈拡大をきたし、罹患後15年以上経過した症例。CALの診断は、急性期の心エコー、発症後6か月以内とOCT時のCAGから行い、発症時から正常をnormal segment(NS)、退縮瘤(RAN)、遺残動脈瘤(PAN)、局所性狭窄(LS)とした。OCTによる評価は以下のように行った。Fibroatheroma(FA):境界不明瞭で内部不均一な低輝度領域。Superficial Signal-Rich Regions with Attenuation(SSR):背景の信号減衰を伴う高輝度領域。Microvessels(MC):複数フレームで観察されるプラーク内に観察される低信号の微小管腔構造。Fibrocalcific plaque(FC):内部不均一であるが境界明瞭な領域を伴った線維性領域。Thombi(T):血管内腔に突出する塊。Ruptured plaque(RP):内膜の裂け目や途絶、fibrous capの解離。【結果】症例は11例(男/女=6/5)。年齢は中央値25.3歳(ICR:22.7-30.3)。KD後観察期間中央値22.6年(ICR:19.9-25.8; range 15.5-32.1)。NS8区域、CAL 43区域(RAN19区域、PAN16区域、LS8区域)をOCTで評価した。CAL43区域ではOCT上FCP(n=20)、FA(16)、SSR(13)、MC(18)、T(13)、RP(4)を認めたが(重複所見あり)、大半のNS(7/8区域)ではそれらの病変を伴わなかった。T区域にはMC、全周性石灰化が関連し、RP区域にはFA、FCP、MCが関連していた。【結語】KD既往成人の冠後遺症は、ACS発症に関連し得るOCT上の基質を伴い、ACS発症に関与する可能性が示唆された。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu, Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 - キャリーオーバーとドロップアウト-

○面家 健太郎<sup>1,2</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 山本 哲也<sup>1</sup>, 上野 裕太郎<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 野田 俊之<sup>3</sup> (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 循環器内科)

Keywords: 川崎病、冠動脈病変、遠隔期管理

【背景】川崎病(KD)急性期の評価治療が進歩しているにもかかわらず、いまだに数%に心後遺症を生じている。当科は急性期治療後に冠動脈病変(CAL)を認めた症例を紹介頂き、その後の慢性期フォローを行っている。経過中CAL改善と診断された症例についても、自己管理・疾患への理解が可能な年齢までフォローし、その時点でのKDにおける考え方・注意点などを十分に説明した上でフォロー中止としている。【目的】成人期に達したCALを有する症例の管理の現状評価を行い、今後のフォロー体制における課題について検討する。【対象および方法】対象は急性期にCALを認めた症例のうち高校生以上の53例。継続診療の有無、主となる診療科、治療内容、侵襲的治療等について診療録を後方視的に検討した。【結果】全53例中18例で継続フォローされていた。うち12例が小児科(A群)で、6例が循環器内科(B群)であった。A群12例中4例が、B群では6例中6例で内服継続されていた。侵襲的治療としてはA群では1例が冠動脈バイパス術を、B群では1例が冠動脈バイパス術、1例がPCIを受けていた。循環器内科に引き継がれず、A群にとどまる症例の詳細としては、4例は内服不要で将来的にフォロー中止となると予想される高校生や大学生が該当し、1例は他の専門施設と共同で診療しており、地元での窓口として引き続き診療していた。1例は発達障害を有するため、小児期からの主治医が継続診療を行っていた。また22例(42%)でフォローが中断していた。そのほとんどが経過中の各種検査で正常冠動脈構造・内服なしとされていたが、3例については内服あり、今後の心臓カテーテル検査の必要性などを認めている症例であった。【考察・結語】先天性心疾患と同様に、KDにおいても成人期に達した症例の管理が問題となりつつある。内科と小児科のそれぞれの利点を活かし、協力することが必要であり、ドロップアウト症例を作りださない体制が望まれる。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか？

○川村 陽一<sup>1</sup>, 金井 貴志<sup>1</sup>, 辻田 由喜<sup>1</sup>, 吉田 裕輔<sup>1</sup>, 竹下 誠一郎<sup>2</sup>, 野々山 恵章<sup>1</sup> (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、好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比

【緒言】近年、敗血症をはじめとする全身性の炎症性疾患や虚血性心疾患・糖尿病の領域において、好中球/リンパ球比 (NLR) および血小板/リンパ球比 (PLR) が長期予後や心合併症を予測するための新たな炎症性マーカーとして注目されるようになってきた。【目的】川崎病 (KD) 急性期の NLR、PLR が IVIG 治療抵抗性の予測因子となりうるか検討する。【対象と方法】KD の診断で当院に入院し、IVIG で治療された 405 例 (反応例 320 例、抵抗例 85 例)。月齢や IVIG 開始病日等に加え NLR、PLR の他、治療開始前の血液検査所見を両群間で比較した。Receiving-operating characteristic curve (ROC) 曲線を用いて IVIG 治療抵抗性を予測する場合の cut-off 値を求め、多変量解析を実施した。【結果】治療開始前の検査所見を 2 群間で比較した結果、反応群と比較して抵抗群では NLR、PLR、AST、ALT、CRP が有意に高値であり、血小板数、Na が有意に低値であった。Cut-off 値を  $NLR \geq 3.83$  に設定した場合の、他因子を調整したオッズ比は 2.96 [95% 信頼区間 1.26-6.97],  $P=0.01$  であった。また  $PLR \geq 150$  に設定した場合の調整済みオッズ比は 2.27 [1.08-4.73],  $P=0.03$  であり、NLR、PLR とともに治療抵抗性の独立した危険因子であることが示された。また、 $NLR \geq 3.83$  かつ  $PLR \geq 150$  の場合の調整済みオッズ比は 3.59 [1.91-6.77],  $P < 0.001$  と更に高値であった。【考察】血算の検査は全国にある KD 患児の入院可能な医療機関すべてにおいて測定可能な検査項目であり、NLR、PLR は安価で簡便かつ迅速に得ることができる。【結語】NLR 高値かつ PLR 高値の組み合わせは、KD の IVIG 治療抵抗性を予測する上で有用なバイオマーカーとなりうる。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-07] IVIG とアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は M2 マクロファージを誘導する～マウス腹腔内マクロファージを用いた検討～

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫科)

Keywords: 冠動脈炎、マクロファージ極性、アンギオテンシン受容体拮抗薬

背景：近年我々は IVIG とアンギオテンシン受容体拮抗薬 (以下 ARB) との併用が、活性化マクロファージの浸潤を著明に抑制しマウス冠動脈炎を改善する事を報告した。病態形成の中心的役割を担うマクロファージには、M1 (炎症性) と M2 (抗炎症性) の 2 つの極性を持つことが知られているが、川崎病の冠動脈病変との関連性は不明な点が多い。目的：IVIG と ARB のマクロファージ極性に与える影響を in-vitro 実験系を用いて明らかにすること。方法：8 週齢の雄の C57BL/6J マウスに、4% Thioglycollate を腹腔内注射し 72 時間後にマクロファージを採取し、 $3 \times 10^6$  cell/well を培養する。さらに無添加群、LCWE (5  $\mu$ g) 群、さらに LCWE + IVIG (5mg) 群、LCWE + losartan (10  $\mu$ M) 群、LCWE + IVIG (5mg) + losartan (10  $\mu$ M) を各々 37°C で 24 時間共刺激した後、回収した細胞から RNA を抽出し、M1 マーカーである interleukin-6 (IL-6) と M2 マーカーである mannose receptor, C type 1 (MrC1) の発現量をリアルタイム PCR で定量解析した。結果：LCWE 刺激により、IL-6 (1677%) 発現量は有意に増加したが、MrC1 の上昇は軽度であった (138%)。IL-6 mRNA は、LCWE 添加と比較して IVIG 添加により 51%、losartan 添加により 43% それぞれ抑制されたが ( $p < 0.05$  vs LCWE)、IVIG + losartan による抑制は軽度であった (20%)。一方、MrC1 mRNA は IVIG により 25% 低下したが、反対に

losartanにより13.7%増加し、さらに IVIG+ losartanにより53%の増加をみた( $p < 0.05$  vs LCWE, LCWE+IVIG)。考察：IVIGの持つM1抑制作用と losartanの持つM1抑制とM2増強作用を見いだすことができた。結論：IVIG+ losartanの併用はマクロファージ極性をM2へと誘導することでより強い炎症抑制効果が期待される。

---

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

## [YB04-08] 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, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病冠動脈瘤、endothelial microparticles、microRNA

【背景】川崎病の病態は全身性血管炎症候群であり、特に冠動脈の血管内皮障害をきたし冠動脈瘤を形成し、時として心筋梗塞や冠動脈瘤破裂などで死亡に至る場合もある。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血管微小粒子(Endothelial microparticles(以下 EMPs))に着目し、川崎病急性期における EMPsの役割について検討を行った。【方法】川崎病50例(うち冠動脈病変(CAL)4例)、対照群50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3期の血清を用いてフローサイトメトリ及び RNAを抽出し Affymetrix GeneChip miRNA 4.0によるマイクロアレー、さらに THP-1細胞で microRNAトランスフェクション実験を施行した。【結果】川崎病急性期における EMPsの割合は $1.27 \pm 0.16\%$ であり、有熱者( $0.09 \pm 0.03\%$ )に対して有意に上昇を認め( $p < 0.0001$ )、治療後の冠動脈径と EMPsにおいて強い正の相関(相関係数:  $R=0.512$ (右冠動脈),  $R=0.488$ (左冠動脈))を認めた。さらに、CAL群 IVIG治療後において、治療前、回復期及び Non-CAL群と比較し Fold change  $> 2$ を示す microRNA 16種類(全体の0.6%)を同定した。IPA解析にて16種類の microRNAのうち G-CSFに影響する miR-145-5pと miR-320aを特定し、THP-1細胞実験にて炎症性サイトカインの mRNAを調整する結果を得た。【結語】EMPsは川崎病患者を予測するだけでなく、川崎病急性期における CALを予測することができ、さらに CAL群に特異的な2種類の microRNAは炎症性サイトカインの遺伝子発現を調整し、川崎病の病因や CAL形成機序に重要な役割を果たしていることが示唆された。

要望演題 | 染色体・遺伝子診断

## 要望演題7 ( YB07)

### 染色体・遺伝子診断

座長:

市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場 (天空 センター)

YB07-01~YB07-04

#### [YB07-01] Rapidly progressive infantile cardiomyopathy with mitochondrial respiratory chain complex V deficiency due to loss of ATP synthesis

○今井 敦子<sup>1,4</sup>, 藤田 修平<sup>2</sup>, 中山 祐子<sup>2</sup>, 武田 充人<sup>3</sup>, 坂田 泰史<sup>4</sup>, 大竹 明<sup>5</sup>, 岡崎 康司<sup>6</sup> (1.大阪大学 大学院医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医学系研究科 循環器内科学)

4:40 PM - 5:20 PM

#### [YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小児4例

○松村 雄<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 宮本 恵宏<sup>3</sup>, 相庭 武司<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 大内 英雄<sup>1</sup> (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 心臓血管内科, 3.国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

4:40 PM - 5:20 PM

#### [YB07-03] PA/VSDの術後に腓体尾部欠損による糖尿病を発症し、GATA6遺伝子変異 ( R456C) を認めた1例

○岡 健介<sup>1</sup>, 南 孝臣<sup>1</sup>, 佐藤 智幸<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>1</sup>, 古井 貞浩<sup>1</sup>, 鈴木 峻<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>1</sup>, 河田 政明<sup>2</sup>, 小坂 仁<sup>1</sup>, 山形 崇倫<sup>1</sup> (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)

4:40 PM - 5:20 PM

#### [YB07-04] RAS/MAPK症候群 ( LEOPARD症候群・ cardio-facio-cutaneous症候群・ Costello症候群) に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

## [YB07-01] Rapidly progressive infantile cardiomyopathy with mitochondrial respiratory chain complex V deficiency due to loss of ATP synthesis

○今井 敦子<sup>1,4</sup>, 藤田 修平<sup>2</sup>, 中山 祐子<sup>2</sup>, 武田 充人<sup>3</sup>, 坂田 泰史<sup>4</sup>, 大竹 明<sup>5</sup>, 岡崎 康司<sup>6</sup> (1.大阪大学 大学院医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医学系研究科 循環器内科学)

Keywords: mitochondrial cardiomyopathy、Infantile cardiomyopathy、mitochondrial respiratory chain complex V deficiency

**[Background]** A previous study described four infantile cardiomyopathy patients harboring an m.8528T > C mutation in the overlapping region of mitochondrial ATPase 6 and 8 genes with poor prognosis. However, the extent to which this mutation is heteroplasmic in heart tissue, or whether synthesis of both ATPase 6 and 8 proteins is impaired, hence causing mitochondrial respiratory chain complex V deficiency in the heart, was not evaluated in the previous study.

**[Method]** In a Japanese patient with the m.8528T > C mutation who died within 5.5 months of age from a rapidly progressive cardiomyopathy, we assessed the heteroplasmic status of the mutation in the autopsy heart tissue, ATPase 6 and 8 protein levels by SDS-PAGE/western blotting and the presence of complex V deficiency assessed by BN-PAGE/western blotting.

**[Result]** The patient showed a high-degree of heteroplasmic m.8528T > C mutation in the heart muscle (mean 90%). Compared with hearts from control patients, SDS-PAGE/western blotting analysis showed decreased protein levels of both ATPase 6 and 8 in the patient's heart, and BN-PAGE/western blotting analysis demonstrated a complex V deficiency.

**[Conclusion]** In a Japanese infantile cardiomyopathy patient with the m.8528T > C mutation, we demonstrated the mutation is highly heteroplasmic in the patient's heart and also protein synthesis of ATPase 6, 8 and complex V were impaired in the heart, which causes loss of ATP synthesis. Our findings support the importance of mitochondrial genome sequencing in infantile cardiomyopathy.

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

## [YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小児4例

○松村 雄<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 宮本 恵宏<sup>3</sup>, 相庭 武司<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 大内 英雄<sup>1</sup> (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 心臓血管内科, 3.国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

Keywords: 不整脈、QT延長症候群、イオンチャネル病

**【背景】** 一般に、LQT3は徐脈時にQT延長傾向となり安静時に心事故を起こすことが知られているが、運動や啼泣による頻拍上昇時の心室性頻拍(VA)とLQT3との関与についての報告はない。**【対象および方法】** 運動・啼泣時の心拍上昇時にVAを認めた遺伝子検査で確定診断されたLQT3 4例の臨床所見を後方視的検討した。**【結果】** 最終 Follow up時の年齢は8.0-17.2 (中央値13.7) 歳。初診時の契機は、新生児期の Torsades de pointes (TdP) 2例、家族歴1例、学校検診1例。症例1は新生児 TdP例でメキシチール (Mex)投与中であつたが、モニター心電図 (ECG)で啼泣時の心拍数上昇に一致して単形性持続性心室頻拍 (VT) (Coupling interval; CI 220 ms)が再現性をもって出現したためβ遮断薬 (BB)を開始した。8歳時、怠薬あり突然死した。症例2は新生児 TdPのため BB開始。経過観察期間中12歳時からホルター ECGで野球中に多形性非持続性心室頻拍 (pNSVT) (CI 360

ms)を認めるようになり15歳時から Mexを開始した。症例3は症例2の弟。無投薬で新生児期より経過観察していたが、兄と同様にホルター ECGで13歳時から野球中に pNSVT (CI 240 ms)を認めた。13歳時、野球中に失神し、BB・Mexを開始した。症例4は学校検診でQT延長を指摘され13歳時に初診となった。ホルター ECGでバスケットボール中に pNSVT (CI 220 ms)を認め BBを開始した。運動負荷試験を4例に施行し全例で QTcが短縮したが、3例で心室性期外収縮が誘発された。BB薬効試験を3例におこない QTc短縮を確認した。【考察・結語】運動中に VA・失神を認めた LQT3の4例を経験した。VT/NSVTの検出には運動負荷ではなくモニター/ホルター ECGが有用であった。他の遺伝子型との Compound mutationである可能性を否定はできないが、LQT3には安静時のみならず運動中に VA・心事故をおこす症例が存在する。

---

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

## [YB07-03] PA/VSDの術後に腓体尾部欠損による糖尿病を発症し、 GATA6遺伝子変異 ( R456C ) を認めた1例

○岡 健介<sup>1</sup>, 南 孝臣<sup>1</sup>, 佐藤 智幸<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>1</sup>, 古井 貞浩<sup>1</sup>, 鈴木 峻<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>1</sup>, 河田 政明<sup>2</sup>, 小坂 仁<sup>1</sup>, 山形 崇倫<sup>1</sup>  
(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: GATA6、腓体尾部欠損、多脾症候群

【はじめに】GATA6は転写因子のひとつで、TOF、PTAなど先天性心疾患(CHD)患者における心臓流出路形成や腓形成異常の原因遺伝子として報告されている。しかし現在、GATA6遺伝子変異を伴うCHDと腓形成異常との合併報告は少なく、検索した限り、本邦では2家系のみであった。本例は、PA/VSDの術後経過観察中に糖尿病の発症を契機に腓体尾部欠損が判明し、GATA6変異を認めたので報告する。【症例】10歳男児。PA/VSDに対し1歳時にRastelli手術、10歳で再手術を施行した。両側SVC、左鼠径ヘルニア、左停留精巣を認めた。今回、気管支喘息に対してプレドニゾロンが処方され、3日後(入院11日前)から口渇・多飲・多尿が出現した。定期受診時に尿糖4+、血糖584 mg/dl、HbA1c 11.5%と上昇あり、糖尿病の診断で緊急入院した。インスリン治療開始後から徐々に血糖値は低下し、漸減中止できた。抗インスリン、抗GAD、抗IA2抗体は陰性、腹部CTで腓体尾部欠損が判明し糖尿病の原因と判断した。また、分葉脾、胆嚢欠損も合併し、GATA6遺伝子にDe novoのヘテロ接合体変異(R456C)を認めた。【考察】GATA6の変異は複数報告されているが、CHDと腓形成異常の両方を認めるもの、どちらか一方のものがあり、変異部位と表現型との関連は不明な部分も多い。また、腓無形成と違い、腓体尾部欠損の約半数は糖尿病を発症しないとされ、GATA6変異が確認された糖尿病非合併のCHD患者にも腓体尾部欠損の合併が考えられる。さらに、本例は多脾症候群と診断できる症例でもあった。腓体尾部欠損と多脾症候群の合併報告が複数あり、GATA6変異の表現型が多脾症候群に類似していることから、本例は、GATA6変異の表現型を明らかにするだけでなく、多脾症候群への関与を検討していく上でも重要な症例と考えられた。

---

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

## [YB07-04] RAS/MAPK症候群 ( LEOPARD症候群・cardio-facio-cutaneous症候群・Costello症候群 ) に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: LEOPARD症候群、CFC症候群、Costello症候群

【背景】 RAS/MAPKシグナル伝達経路の遺伝子変異を原因とする疾患は臨床的にも類似しており RAS/MAPK症候群と一括されることも多い。心疾患は肥大型心筋症(HCM)の合併が多いことが知られているがその発症や経過は多様性に富んでいる。【目的】当科で経験した4症例の経過を振り返り合併心疾患の臨床的特性を検討する。【症例1】17歳男児, LEOPARD症候群。新生児期に HOCMと診断された。13歳で PTPN11 Exon13に遺伝子変異を確認し診断確定。左室は全周性に心筋肥厚し, 流出路狭窄は高度であるが自覚症状は乏しく NYHA II度程度で経過している。【症例2】2歳女児, CFC症候群。生直後より心雑音あり, 弁性肺動脈狭窄と心房中隔欠損を認めた。遺伝子解析で BRAF Exon6に変異が確認された。PSは軽症で ASDは自然閉鎖。現在も HCMの所見は認めていない。【症例3】8歳男児, CFC症候群。新生児期の心雑音の精査により, 肺動脈弁狭窄と心房中隔欠損を確認。遺伝子解析では BRAF Exon6に変異が確認された。PSは自然軽快し ASDは自然閉鎖。生後8ヶ月より左室流出路中隔に限局した肥厚を認めるようになったが, 左室流出路狭窄は生じていない。【症例4】14歳女児, Costello症候群。新生児期より哺乳障害を認め, 生後9ヶ月で胃瘻造設。その後精神運動発達遅滞が顕著となり, 1歳時の精査で HCM合併を指摘された。9歳で遺伝子解析を行い HRAS Exon3に変異が確認された。低身長のため3歳から13歳まで成長ホルモンの投与を行ったが投与に伴う HCMの増悪は認められなかった。現在 NYHA I度。心エコーで著しい左室全周性の壁肥厚を認めるが流出路狭窄は生じていない。【考察】RAS/MAPK症候群の肥大型心筋症の発症時期, 重症度, 経過は多様性に富んでいる。高度の流出路狭窄を来しても自覚症状に乏しい場合もあり注意が必要である。

要望演題 | 不整脈のカテーテル治療

## 要望演題6 ( YB06)

### 不整脈のカテーテル治療

座長:

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

大橋 直樹 (JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB06-01~YB06-06

#### [YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブレーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3</sup>, 芳本 潤<sup>4</sup>, 豊原 啓子<sup>5</sup>, 福原 仁雄<sup>6</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 小田 中 豊<sup>1</sup>, 玉井 浩<sup>1</sup> (1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

#### [YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後再発例の検討—僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 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)

3:00 PM - 4:00 PM

#### [YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻拍発症への関与

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

3:00 PM - 4:00 PM

#### [YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブレーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

#### [YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 松村 雄<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 鍵崎 康治<sup>2</sup>, 市川 肇<sup>2</sup> (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 心臓血管外科)

3:00 PM - 4:00 PM

#### [YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペーシングデバイス植込み術

○竹内 大二<sup>1</sup>, 西村 智美<sup>1</sup>, 工藤 恵道<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

3:00 PM - 4:00 PM

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

## [YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブレーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3</sup>, 芳本 潤<sup>4</sup>, 豊原 啓子<sup>5</sup>, 福原 仁雄<sup>6</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 玉井 浩<sup>1</sup>  
(1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: アブレーション、不整脈、乳幼児

【背景】頻脈性不整脈に対する治療として、カテーテルアブレーションを受ける小児の症例数は増加している。しかし、小さい小児におけるアブレーション治療は依然として合併症のリスクが高い。【方法】2008年4月から2014年12月までに日本赤十字社和歌山医療センター、大阪市立総合医療センター、大阪医科大学でアブレーション治療を受けた15歳以下の患者を対象とした。Group A:10kg未満の21例(25セッション)、Group B:10kg以上の257例(275セッション)とし、成功率・再発率・合併症の発生率・透視時間等を後方視的に検討した。【結果】平均フォロー期間は5.2年。Group Aの成功率90.5%、再発率15.8%、手術時間148.5分で、group Bと比較して有意差は認めなかった。一方、group Aの透視時間は18.6分(P=0.005)で有意に短く、使用カテーテル本数も3.0本(P<0.001)と有意に少なかった。全合併症の発生率はgroup A 12.0%、group B 6.9%で有意差を認めなかった。またアブレーション手技関連の死亡例は両群ともに認めなかった。【考察】Group Aにおいて有意に透視時間が短いことは「3次元マッピングシステムの積極的な使用」と「不整脈のメカニズムがシンプル」であったと推察された。手術時間で有意差がなかった点については、group Aでは体格が小さく、使用したカテーテル本数が少なく、かつ、慎重な手技や操作が必要であり時間を要した。一方、group Bでは複雑な不整脈のメカニズムを持つ症例がgroup Aに比して多かったため時間を要した。Group Aにおいてはgroup Bに比して様々な制約があったにもかかわらず、成功率・再発率・合併症の発生率には有意差は認めなかった。【結語】10kg未満の小児においてもアブレーション治療は有効かつ安全である。

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

## [YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後再発例の検討—僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 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: アブレーション、再発、成功率

【緒言】一般的に三尖弁輪自由壁(TAFW)側の副伝導路(AP)に対するアブレーション治療の再発率は僧帽弁輪自由壁(MAFW)側に比較すると高い。【目的】TAFWの副伝導路のアブレーション後再発例をMAFWのAPに対する治療と比較検討し、さらなる再発率低下の可能性を検討する。【結果】2008年1月から2016年1月までに当院で行ったアブレーションにおいてTAおよびMA自由壁に副伝導路があった症例は44例。そのうち副伝導路が1つのみの症例が40例あった。40例中TAFWのAPは14例、MAFWは26例であった。年齢の中央値(範囲)はTA 11歳5ヶ月(29ヶ月~15歳) MA 11歳5ヶ月(16ヶ月~18歳)で有意差はなし。follow up期間中央値(範囲)はTAで39.2ヶ月(1.8-96.5),MAで42.8ヶ月(2.0-39.2)で有意差はなかった。再発例はTAで2例、MAは0例であった。再発例1は12歳の男児で三尖弁輪外側の顕性APで逆伝導の最早期をsteerableシースを用いてマッピング中にAPがbump.直後に通電を行い、手技終了時には焼灼を確認したが、術後1ヶ月目の外来で再発が確認された。後日再アブレーションを行い成功している。再発例2は10歳男児。顕在性のAPで、逆伝導の最早期をマッピング。8回の通電で焼灼成功したが、翌日の心電図で再発が確認された。MAの副伝導路は全例ブロックブロー法を用いた順行性アプローチを第1選択としていたが2例逆行性アプローチに切り替えていた。【考察】TAの副伝導

路は MAの副伝導路と異なり弁下のアプローチを行う事が出来ない。そのため心室端のアプローチを行う事が出来ず、焼灼困難時に手技が限られてくる。イリゲーションカテーテルの使用も考慮すべきかもしれない。ロングシースによるカテーテルの安定化は重要であるが、カテーテルの物理的刺激による伝導途絶の可能性が増すため注意が必要と考えられた。

---

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

## [YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻拍発症への関与

○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: AVNRT、電氣的相互作用、遅伝導路

背景：房室結節回帰性頻拍 (atrioventricular nodal reentrant tachycardia; AVNRT) において、遅伝導路との電氣的相互作用による速伝導路の不応期延長が発症機序の一因とされている。しかし小児では遅伝導路が未発達であり、この作用が成人と比較して弱く AVNRT発症が少ないと考えられる。今回我々は、ナビゲーションシステムの位置情報を用いて、遅伝導路の発達と電氣的相互作用との関連を解析し、上記仮説の妥当性を検討した。方法：平成24年1月から平成26年12月の間に当科でカテーテル治療を行った基礎疾患のない AVNRT症例のうち、遅伝導路の完全離断成功例を解析対象とした。電極カテーテルを高位右房、His束、冠静脈洞、右室心尖部に留置して電気生理検査を施行した。AVNRTの確定診断後、CARTO3を用いて Koch三角周囲の voltage mapを作成し、His領域から後中隔へ進展する low voltage areaを描出した。通電は low voltage areaの下方から開始し、通電が無効だった場合には、His束電位記録部位に向かって少しずつ上方へ通電部位を移動した。治療前後での速伝導路の不応期の比較を行い、その差を $\Delta$ FP-ERPとした。さらに症例の体格と遅伝導路の長さ、 $\Delta$ FP-ERPとの関係を解析した。結果：対象症例は全部で10例、年齢の中央値は11歳(範囲 5-18歳)、遅伝導路完全離断までに要した通電回数は中央値 4回(範囲 2-13回)だった。10例全例において、遅伝導路離断後に速伝導路の有効不応期の著明な短縮が認められた(435.0±85.9ms vs. 307.0±91.0ms,  $P < 0.001$ )。体表面積(BSA)と His電位記録部位-成功通電部位間距離(SP length)との間( $r=0.641$ ,  $P=0.046$ )、 $\Delta$ FP-ERPと SP lengthとの間( $r=0.750$ ,  $P=0.013$ )にはそれぞれ強い正の相関を認めた。結論：成長による遅伝導路の発達に伴って、速遅伝導路間の電氣的相互作用が強くなることが示唆された。これは加齢に伴う AVNRT発症頻度の増加を説明する、1つの要因と考えられた。

---

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

## [YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブレーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗<sup>1</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>1</sup>, 吉田 葉子<sup>1</sup>, 中村 好秀<sup>2</sup> (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿大学 小児科)

Keywords: 無症候性WPW症候群、カテーテルアブレーション、副伝導路

【背景】当院では無症候性 WPW症候群患者に対して、将来房室回帰性頻拍(以下 AVRT)を来す可能性があること、極めて低い確率ではあるが rapid ventricular responseによる突然死の可能性もあることを説明し、高周波カテーテルアブレーション(以下 RFCA)を受けた場合の riskとして RFCAの合併症を説明し、患者が RFCAを希望された場合に治療を行っている。【目的】当院における無症候性 WPW症候群に対する RFCAの現状を明らかにすること。【方法】当院で2006年6月～2015年11月に RFCAを施行された WPW症候群患者のうち、無症候性 WPW症候群患者を対象として、患者背景、副伝導路特性、成功率、合併症に関して後方視的に検討した。【結

果】 WPW症例は計304例で、そのうち無症候性は35例(11.5%)であった。患者背景は、男児22例 vs女児13例、年齢 $10.7\pm 3.9$ 歳、身長 $143.6\pm 22.3$ cm、体重 $38.4\pm 14.6$ 歳、1例を除き4歳以上、体重20kg以上であった。RFCAを希望された理由として、他院で過度と思われる通院検査や運動制限を受けていたもの2例、注意欠陥多動障害に対する内服治療前1例、フォンタン手術前1例を含んでいた。副伝導路の性質に関しては、1例(2.9%)が間欠性 WPWであったのを除き34例(97.1%)は顕性 WPWであった。副伝導路の位置は左側22例(64.7%)、右側7例(20.6%)、中隔7例(20.6%)であった。電気生理学的検査で副伝導路の逆伝導を認めたのが29例(82.9%)、認めなかった6症例にはイソプロテレノール(以下 ISP)負荷を行い6例全例で副伝導路有効不応期が250ms以下となっていた。頻拍の誘発に関しては、心房エコーのみを認めたのは3例(8.6%)、AVRTを認めたのは6例(17.1%)であった。RFCA成功率は100%、再発2例(5.7%)、合併症2例(5.7%)(一過性不完全右脚ブロック1例、完全右脚ブロック1例)であった。【結論】すべての症例で副伝導路の逆伝導あるいは有効不応期250ms以下のいずれかが確認されており、また良好な RFCA結果が得られていた。

---

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

## [YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子<sup>1</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 松村 雄<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 大内 秀雄<sup>1</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 鍵崎 康治<sup>2</sup>, 市川 肇<sup>2</sup> (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 心臓血管外科)

Keywords: 心臓再同期療法、心外膜リード、乳幼児

【背景】開胸下心外膜リードは侵襲や閾値上昇等のトラブルが多いが任意の pacing siteを選択できるメリットがある。【方法】2012年-2015年に当科で心臓再同期療法(CRT)を施行した乳幼児8症例を対象とし心外膜リードでのCRTの妥当性を検討。CRTの適応は心電図の伝導障害とエコー、心室造影での非同期運動で行い、効果判定はQRS幅と3Dエコーでの主心室 EFおよび EDVI、functional status (mRoss分類)で行った。合併症は横隔膜捕捉の有無、リード閾値、再植え込みの有無で評価。【結果】先天性心疾患術後症例が3例含まれた。CRT施行時年齢・体重の中央値は5月(2-41)、5.3kg(4.0-11.7)。全例 DDDで計24本の心外膜リードを植え込んだ。全例ステロイド溶出縫着型(単極22本・双極2本)を使用し電池は Medtronic社 Consulta CRT-Pを使用。Pacing siteの決定は2心室血行動態の6例は3Dエコーを用い右室型単心室の2例は CRT acute studyで決定。QRS幅は $133\pm 20$ から $85\pm 11$ ms、EDVIは $179\pm 74$ から $142\pm 71$  (n=6)、mRoss分類は $3.3\pm 0.7$ から $1.1\pm 0.3$ に改善。合併症は横隔膜捕捉が1例、心室リード(16本)閾値は開胸術の有無で比較し $1.3\pm 0.5$  vs  $0.8\pm 0.3$  (有 vs 無; p=0.03)と開胸手術既往がある方が有意に高かったが両者とも平均観察期間345日でリード再植え込みを要さなかった。【結語】小児科領域においてステロイド溶出心外膜リードや単極リード、小型の電池の選択で有効かつ安全に CRTを施行し得る。

---

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

## [YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペーシングデバイス植込み術

○竹内 大二<sup>1</sup>, 西村 智美<sup>1</sup>, 工藤 恵道<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: ペースメーカー、小児、心内膜リード

【背景】近年、世界的に小児や若年者に対する経静脈ペーシングデバイス植込み (CEIDs) は増加傾向にあるが、本邦では静脈閉塞や断線への危惧から植込時期を遅らせる傾向があり、まとまった報告は未だ少ない。【目的と方法】対象は、16歳以下で CEIDs植込みを施行した28例(植込み時年齢 $13\pm 2$ 歳)。ペースメーカー植込み (PM) 23例、植え込み型除細動器 (ICD) 5例、15例は複雑心奇形の術後で、修正大血管症に対するダブルス

イチ術後6例を含む。対象に関して、適応、合併症など植込後状況について後方視的に検討した。【結果】ペースメーカー植込適応は、房室ブロック19例、洞不全症候群3例。心外膜リード不全や感染により心内膜リードへの変更例が5例含まれた。リード総数は45本で、ペーシング設定は、VVI 13例、DDD 15例（内2例はVVIからDDDへのアップグレード）。ICD予定された植込み術は急性期全例で可能であった。平均8±7年のフォローアップ期間中、急性期合併症としてリード移動を1例に認めたが、感染、リード断線、上大静脈症候群などの重篤な合併症は認めていない。全例、植込み後のペーシング閾値やリード抵抗は安定していて、成長に伴いリードのたわみが伸展する傾向にあるが明らかなリードトラブルは現時点では認めていない。14例には遠隔モニタリングも導入し合併所の早期発見に努めている。【結果】小児及び若年者においても経静脈 CEIDs植込みは可能で、合併症やリードトラブルなどは許容範囲でよい結果を得ているが、今後も長期的な視点でのフォローが必要と示唆される。

要望演題 | 重症心不全

## 要望演題8 ( YB08)

### 重症心不全

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB08-01~YB08-04

#### [YB08-01] 小児拡張型心筋症に対する機械的補助循環による左室 Reverse Remodelingの検討

○松長 由里子, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹  
(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

8:50 AM - 9:30 AM

#### [YB08-02] 小児重症心不全症例における LVAD装着後の心機能回復と off-pump trial

○髭野 亮太<sup>1</sup>, 高橋 邦彦<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藁 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

8:50 AM - 9:30 AM

#### [YB08-03] 乳児拡張型心筋症患者における LVAD装着後の体重増加不良因子の検討

○桂木 慎一<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 高橋 邦彦<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藁 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

8:50 AM - 9:30 AM

#### [YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

○小泉 敬一<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 勝又 庸行<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 長谷部 洋平<sup>1</sup>, 鈴木 章司<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>1</sup> (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部 第二外科)

8:50 AM - 9:30 AM

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

## [YB08-01] 小児拡張型心筋症に対する機械的補助循環による左室 Reverse Remodelingの検討

○松長 由里子, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 拡張型心筋症、重症心不全、Left Ventricular Reverse Remodeling

小児用補助人工心臓(VAD)の保険収載に伴い今後小児重症心不全治療における VADの重要性はますます増加すると考えられるが、絶対的なドナー不足により移植到達までに長期の待機期間を余儀なくされることが予想され、新たな治療方針を考える必要がある。一方で成人症例において VAD装着後に左心負荷軽減による左室機能の改善(Left Ventricular Reverse Remodeling:LVRR)が報告されているが、小児心筋症では詳細は明らかではない。そこで当院での小児拡張型心筋症(DCM)症例における LVAD装着による LVRRの検討を行った。[対象と方法]2011年1月から2015年12月までに VAD装着を要した18歳未満の DCM患者11例(男児3,女児8,4カ月-16歳)。Deviceは EXCOR6例, Jarvik2000 2例, 体外式遠心ポンプ2例, EVAHEART1例であり全例で左室心尖部脱血を行った。手術前と1カ月, 3カ月後の心エコーによる LVDd/Dsの縮小率(%), EF(%)と BNP(pg/dl)の推移, 薬物療法(目標投与量:  $\beta$ 遮断薬0.3mg/kg, ACE-I0.2-0.3mg/kg)について検討した。また当院のプロトコールによる LVADオフテストを施行した5例について結果を検討した。[結果]LVDd/Dsの縮小率の平均は1カ月で24.4/32.7, 3カ月で19.8/24.2であり左室は縮小した。EFは1カ月で平均17.7, 3カ月で12.8増加した。BNPの平均は術前2402.8, 1カ月427.0, 3カ月166.2であった。ACE-Iの体重あたりの内服量と LVDd/Dsの縮小率には正の相関を認めた。オフテストを5例に施行したが1例は pumpの weaningのみで PCWP(mmHg)が6から13まで上昇したため中止した。4例はサポート停止可能で PCWPの平均は6.5から off後に11.0に上昇した。2例はサポート停止時の PCWPの上昇が2以下と軽微であり、他の3例と比較し LVDd/Dsの縮小率は大きい傾向にあった(37.9vs20.5/47.7vs23.8)。[まとめ]LVADによる左心負荷軽減と Device装着後も投薬加療を継続することで LVDd/Dsの縮小を認める症例は LVRRを認める可能性があり、今後は LVAD離脱も含めた治療展開を検討する必要がある。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

## [YB08-02] 小児重症心不全症例における LVAD装着後の心機能回復と off-pump trial

○髭野 亮太<sup>1</sup>, 高橋 邦彦<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心補助循環装置、心不全、off-pump trial

【背景】 Berlin Heart EXCOREの認可により左心室補助循環装置(LVAD)の使用が小児の重症心不全治療の一つとして確立されつつある。しかし、あくまで心移植への橋渡しである。小児心移植の少ない日本においては、長期のLVAD管理を強いられるが、小児におけるLVAD装着後の心機能の回復やLVADからの離脱についての知見は乏しい。【目的】小児の重症心不全患者において、LVAD装着後の心機能の推移を明らかにし、off-pumpテストを踏まえたLVAD離脱の可能性について検討すること。【方法】2014年1月から2015年12月の間に左室補助循環装置(LVAD)の導入を行った、15歳以下の患児5例(DCM 4例、idiopathic VF)に対して装着2-4ヶ月後にoff-pump trialを実施。【結果】2例はpump off直後に血圧が保てず中止、1例はoff後にCIが3.8L/min/m<sup>2</sup>と保たれていたがPCWPIは6から13mmHgと上昇したため中止。2例についてはCI 3-4L/min/m<sup>2</sup>, PCWP < 10mmHgと保たれ、15分維持していた。【考察】off-trialにて心機能が良好な状態を維持する症例が存在する。しかしながらLVAD離脱の条件は左室がunloadingされている状態から、pump off時に心室への前、後負荷の増大に耐え心拍出を保つことであり、成人についてはCI > 2.6L/min/m<sup>2</sup>、PCWP < 13mmHg、RAP < 10mmHgと離脱の

criteriaがあるが小児については体格など特有の問題も考慮して検討していく必要がある。【結論】 bridge to transplantだけではなく、 bridge to recoveryにつなげるためにも離脱し得る症例について今後も継続した off-pump trialを行っていく必要がある。

---

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

## [YB08-03] 乳児拡張型心筋症患者における LVAD装着後の体重増加不良因子の検討

○桂木 慎一<sup>1</sup>, 小垣 滋豊<sup>1</sup>, 高橋 邦彦<sup>1</sup>, 成田 淳<sup>1</sup>, 石田 秀和<sup>1</sup>, 三原 聖子<sup>1</sup>, 鳥越 史子<sup>1</sup>, 平 将生<sup>2</sup>, 上野 高義<sup>2</sup>, 澤 芳樹<sup>2</sup>, 大藪 恵一<sup>1</sup> (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: EXCOR、心不全、発育

【背景】我が国においても Berlin Heart社の EXCORを乳幼児重症心不全患者の補助人工心臓として使用することが可能となった。しかしドナー不足の現状では装着期間の長期化が予想され、発育を含めた装着後の全身管理が重要となる。

【目的】 LVAD(EXCOR)装着に至った乳児拡張型心筋症(DCM)患者において、装着後の体重増加を指標に心不全の改善について検討する。

【方法】 LVAD装着に至った乳児 DCM患者7例のうち、3か月以上装着している6例を対象に、臨床経過を後方視的に検討した。LVAD装着後、フォロー期間中に体重が-1SD以上まで改善した体重増加良好群と、それ以外の体重増加不良群の2群に分け比較検討を行った。

【結果】6例の患者背景は、男児1例と女児5例、診断時年齢は4日~7カ月(中央値生後1カ月)、診断からLVAD装着までの期間は3~6カ月(中央値4カ月)であった。3例は渡航心移植を受け、3例は当院にて移植待機中である。体重増加良好群は2例、体重増加不良群は4例であった。BNP値は良好群で平均23.9pg/mL(9.9, 37.8pg/mL)、不良群で平均335.1pg/mL(116.0~760.3pg/mL)と、良好群で低い傾向にあった。RVEDPIは良好群で平均5.5mmHg、不良群で平均13.5mmHgと、良好群で低い傾向にあった。また CVPも良好群で平均4mmHg、不良群で平均13mmHgと、良好群で低い傾向にあった。

【結語】LVAD装着後に心不全症状が改善し良好な体重増加が得られる一群がある一方、体重増加不良が遷延する一群が存在する。これらの症例では装着後もBNPが高く、RVEDPIやCVPも高い傾向が認められたことから、LVAD装着後に右心不全が顕在化している可能性が考えられ、LVAD装着下の長期管理には右室機能の評価と管理が重要である。

---

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

## [YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

○小泉 敬一<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 勝又 庸行<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 長谷部 洋平<sup>1</sup>, 鈴木 章司<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>1</sup> (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 拡張型心筋症、血漿交換療法、予後

【背景】拡張型心筋症(DCM)の病因に抗β1アドレナリン受容体抗体(β1ARAb)等の抗心筋自己抗体の関与が報告されている。当院では、小児 DCM症例に対しこれらの抗体除去を目的に血漿交換療法(PE)を施行し、その短期的な治療効果を報告してきた。【目的】 PEを施行した小児 DCMの長期予後を検討した。【方法】対象は2006年以降、当院で小児重症 DCMに対し PEを施行した7例。年齢、体重はそれぞれ4ヶ月から19歳2ヶ月(中央値11歳2ヶ月)、2.1から35kg(中央値29.3kg)。β1ARAb陽性例は、7例中6例であった。治療時期は4例が急性増悪

期、1例が発症早期、2例が慢性期に施行した。PEはCHDFを併用し8時間以上をかけて緩徐に施行した。【結果】PEを施行前の心機能検査所見は、LVEF  $22.6 \pm 11.1\%$ 、ANP値  $370 \pm 301 \text{pg/ml}$ 、BNP値  $912 \pm 755 \text{pg/ml}$ 、CTR  $59.3 \pm 9.0\%$ であった。NYHA心機能分類は $3.3 \pm 0.8$ であった。急性増悪期に施行した4例は全例で一時的にLVEF, NYHAが改善したが、PE施行より1から8か月後(中央値1.5か月後)に心機能と心不全症状が悪化した。2例はVADを装着し心移植を施行できたが、1例は死亡した。1例は計3クルールのPEを施行したが、効果期間は一時的で死亡した。発症早期症例は $\beta$  blocker治療を導入できた。慢性期に施行した2例は1年7か月後と2年後に心機能と心不全症状が悪化し、VA-ECMOを装着した。再度PEを施行し、1例はVADを装着でき心臓移植待機中であるが、1例は心臓移植準備期間中に死亡した。【結論】PEは小児DCMの心機能と心不全症状を一時的に改善させる効果があり、国内での小児心臓移植が難しい本邦では必要な治療法の一つである。しかし、PEの効果は一時的で根本治療とはなり得ない。このため、PEを施行する際にはVADの装着や心臓移植治療へ向けた準備を進めることが重要である。

要望演題 | MAPCA

## 要望演題9 ( YB09)

### MAPCA

座長:

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)

Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB09-01~YB09-05

#### [YB09-01] 完全大血管転位症周術期リスクファクターとしての体肺動脈側副血管鑑別の必要性

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

#### [YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐々木 孝, 小林 真理子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

#### [YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

○大沢 拓哉<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup>, 野中 利通<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 小坂井 基史<sup>1</sup>, 大塚 良平<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 西川 浩<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM

#### [YB09-04] 中心肺動脈欠損および高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略

○本宮 久之, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

#### [YB09-05] 主要体肺側副動脈に対する正中統合化治療 ~カテーテル診断と治療の効果~

○石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 金成 海<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>3</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 大崎 真樹<sup>3</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡こども県立こども病院 循環器集中治療科)

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

## [YB09-01] 完全大血管転位症周術期リスクファクターとしての体肺動脈側副血管鑑別の必要性

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 完全大血管転位、側副血管、周術期合併症

### 【背景・目的】

完全大血管転位症(TGA)に体肺動脈側副血管(APCA)を合併することは時折認められるが臨床的に問題となることは少ない。我々は周術期に介入を要した4例を経験しその詳細を解析したので報告する。【方法】1998年1月～2015年3月の動脈スイッチ手術(ASO)97例を対象とした。病型は TGA(心室中隔欠損合併なし: IVS)46例, TGA(心室中隔欠損合併: VSD)28例, その他23例(両大血管右室起始(DORV)18例(うち Taussig-Bing奇形(TBA)17例), 修正大血管転位(cTGA)4例, TGA, 心内膜床欠損1例)であった。

### 【結果】

97例中介入を要する APCA合併例は4例で全て TAG/IVS症例であった。うち2例は ASO術後に再介入を要した。1例は術後遷延する喀血を認め、造影 CTで下行大動脈から右肺に分枝した APCAを1本認めた。第9病日にコイル塞栓を行い人工呼吸器から離脱した。もう1例は TGA/IVS/valvar PS (bicuspid pulmonary valve) に対する ASO症例であった。ASO後1年で進行した neo valvar ASに対する介入を行った。術中 PV returnが非常に多く APCAに対する追加 clippingを施行したが、術後の血管造影で下行大動脈及び右鎖骨下動脈からの APCAが多量に認められた。結果として valvar ASは APCAによる容量負荷に伴う相対的な狭窄であった可能性が高く過大評価と考えられた。TGA/IVS群では術前エコー所見では P/A size ratioが APCA合併群で有意に低く、APCA合併群では PA径が相対的に小さかった。(0.99±0.13 vs 0.76±0.11 p=0.018)

### 【考察・結語】

APCAを合併し介入を要したものは過去の報告を含め全て TGA/IVS症例であった。近年では術前カテーテル検査を行うことは少なく、術前管理で動脈管を開存させることが多いため心エコーではその存在を疑いづらい。術後の左心不全は通常冠動脈血流を疑うことが多いが、APCAを十分に鑑別に入れておく必要があり、術前の心エコー等で P/A size ratioが低い場合には CT、カテーテル検査等による APCAの検索を行うべきと考える。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

## [YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐々木 孝, 小林 真理子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Melbourne shunt、tiny pulmonary artery、pulmonary atresia

【背景】主要体肺側副血行(MAPCAs)を合併した肺動脈閉鎖症で極めて細い中心肺動脈が存在するとき (tiny true central PA)、その中心肺動脈を上行大動脈に端側吻合し肺動脈の成長を期待する体肺動脈短絡術式 (Melbourne shunt) がある。この術式の効果を検討した。【方法】過去11年間に当センターで Melbourne shuntを施行した7例について、後方視的に検討した。【結果】男児5例、女児2例で、手術時年齢は中央値3.5か月(2-14か月)、体重は中央値4.7kg(3.8-7.9kg)、アプローチは正中切開が3例、側開胸が4例であった。5.5±4.5年の観察期間中、手術死亡および遠隔死亡はなかった。7例のうち5例が二心室で2例が Rastelli手術に、2例が単心室症でその1例が Fontan手術に到達した。その他の姑息手術を4回、カテーテル治療を3回を行った。術後評価カテーテル検査を行った5例を対象に、肺動脈の成長について、Melbourne shunt前後30±33か月の間の変化を比較すると、右肺動脈径は2.8±0.6mmから6.2±2.2mmへ (p=0.010)、左肺動脈径は2.9±1.0mmから9.2±3.5mm (p=0.007) と太くなり PA indexは53±31から252±182へ有意に成長していた (p=0.035)。一

方、術後の左右肺動脈の成長は左肺動脈の方がよかった ( $p=0.014$ )。【考察】 Melbourne shuntは人工血管を用いた体肺動脈シャントと異なり術直後の高肺血流を心配する必要はなく、また細い肺動脈であるが自己組織であり開存性はよく、一方、体の成長に合わせてシャント流量も増加し中心肺動脈も成長していた。左右の肺動脈の成長に差が見られたが上行大動脈の側方に吻合することからその対側の肺動脈（多くは右肺動脈）が拡大した上行大動脈に圧迫されたことによる左右肺動脈の血流不均等によると推測される。しかし、細い側の肺動脈でも確実に成長しており PA indexも十分なサイズになっていた。【結論】 Melbourne shuntは tiny central PAを成長させる確実で効果的な方法である。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

## [YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

○大沢 拓哉<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup>, 野中 利通<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 野田 怜<sup>1</sup>, 小坂井 基史<sup>1</sup>, 大塚 良平<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 西川 浩<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: MAPCA、unifocalization、TOF

【背景】 MAPCAを合併した心奇形に対する外科的治療においては未だその方針に明確なものはなく、それぞれの形態に応じて段階的な治療戦略の選択が必要である。当院では2012年より側開胸を併用した正中切開での Unifocalization(UF) を行う段階的な治療戦略をとり入れている。当院における MAPCA症例を後方視的に考察し、今後の治療戦略について検討する。【方法】 2000年1月から2016年2月までの UFを行った MAPCA、18例を対象とした。【結果】 初回術式で肺動脈短絡術のみを行った症例は4例 (22%) であった。初回 UF時に側開胸による UF+BTSを選択したのは10例、正中一期的 UFは4例、側開胸併用正中アプローチでの UFは4例であった。2012年以降では側開胸併用の正中アプローチでの UFは4例、正中一期的 UFが2例であった。2011年までの手術死亡は2/12例、根治術到達は10/12例であったが、うち4例は VSDに fenestrationを開けざるを得なかった。2012年以降は手術死亡0例、3例根治術に到達し、残り2例も根治術待機中である。【考察】 2012年より当院では MAPCAに対する UFを側開胸併用の正中 UFを基本的戦略とし良好な治療成績を得た。本術式の利点としては術後の屈曲や変形を回避するため吻合想定部位よりさらに末梢まで MAPCAを十分剥離すること可能であり、創は2か所になるが手術操作の簡便性の観点からも側開胸を併用した正中アプローチでの UFは有用であると考えられる。【結語】 MAPCAに対する治療戦略は形態に応じて選択の必要が求められるが、側開胸併用の正中アプローチでの UFは有用な術式の一つであると考えられる。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

## [YB09-04] 中心肺動脈欠損および高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略

○本宮 久之, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: MAPCA、absent PA、palliative RVOTR

### 【目的】

PA/VSD/MAPCAの外科治療において、特に中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成例では術後 MAPCA吻合部狭窄や末梢 PA閉塞性病変による右心圧負荷が残存しうる。今回、段階的治療(第1期手術:1期的両側 UF/姑息的右室流出路再建(pRVOTR)、第2期手術:Rastelli±残存狭窄解除)の妥当性を検討した。

### 【方法】

2001～15年に第1期手術を行った cPA欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCA 12例を対象。UF時年齢は1.2(0.4～4.6)歳、体重は8.8(4.5～16.9)kg。高肺血流による PH1例で MAPCA bandingを先行。BT shunt先行例なし。UFした MAPCAは3(2～5)本、術前 TNPAIは111(36～252)mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>。第一期手術:正中切開、Y字型新鮮自己心膜 rollにより cPA形成、MAPCAを自己心膜 rollに UF。気管後方 MAPCAは可及的に前方に転位後 UF。弁付 ePTFE人工血管による pRVOTR(血管径:正常肺動脈弁輪径の約75%とし肺血流を調整)。全例術後に血管拡張剤を投与。

#### 【結果】

UF後経過観察期間6.6(0.3～14.2)年。根治到達11例、1例待機中。根治までの期間1.3(0.7～2.1)年。根治時年齢2.7(1.4～5.3)歳、体重10.5(8.3～15.6)kg。UF術後 SpO<sub>2</sub> 93(82～97)%。術死なし。遠隔死亡1例(感染)。UF後の心膜 roll-MAPCA吻合部狭窄5例/心膜 roll拡大2例を認め、根治時に狭窄解除(patch使用3例,狭窄解除直接吻合3例)ないし cPA縫縮を併施。根治術後、吻合部 PTPVを行った症例は1例のみ。再手術なく、心膜 roll石灰化なし。根治前の左右 PA径比は1.15(0.7～1.5)と左右差なし。根治後平均 PA圧は17(10～30)mmHgと低値。根治後 PA index 418(406～429)mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>。

#### 【考察】

cPA欠損/高度低形成を伴う本疾患群に対し、初回 cPAへの短絡術の効果は懐疑的であり、MAPCAのみの縫合形成では治療困難な狭窄が残存しうる。対して本戦略では cPA-MAPCA吻合部狭窄等の残存は完全には不可避だが、初回手術と根治術(±残存病変解除)を二段階に行い良好な肺血管床と正常右室圧が得られ、本疾患群への有用な治療方針と考える。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

## [YB09-05] 主要体肺側副動脈に対する正中統合化治療 ～カテーテル診断と治療の効果～

○石垣 瑞彦<sup>1</sup>, 金成 海<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>3</sup>, 佐藤 慶介<sup>1</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 大崎 真樹<sup>3</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>1</sup>, 坂本 喜三郎<sup>2</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡こども県立こども病院 循環器集中治療科)

Keywords: MAPCA、UF、バルーン血管形成術

(背景)肺動脈閉鎖・主要体肺側副動脈(MAPCA)に対し当院では乳児期から積極的に胸骨正中切開による統合化(unifocalization:UF)の手術介入を行い、その前後で綿密なカテーテル診断と治療を組み合わせ、肺循環の確立、可能な限りの肺区域の獲得、Rastelli到達および予後の改善を促している。(目的)正中から展開する本治療方針の長期的効果を検討する。(方法)2000年以降に当院でUF施行した MAPCA合併44例から単心室例を除いた38例(PAVSD33例,PA/AVSD2例,TOF3例;染色体異常14例)を対象に、初回介入、Rastelli到達率、カテーテル治療についてフォローアップデータを後方視的に検討した。(結果)初回 UFは、生後7.5か月(1か月～12.7年)、体重6.9(2.7～26.6)kgで施行された。Rastelli到達は31例(82%)で、待機6例、死亡1例で、到達例の RVP/LVP比は0.63(0.31～1.06)であった。カテーテルは術前術後、術中肺動脈造影含め延べ129回であった。UF後5.0年(0.6-15.6)の追跡期間に、カテーテル治療が20症例53病変に126回(バルーン血管形成術(BAP)75回、ステント留置14回、ステント再拡張25回、二重供給の MAPCAに対する塞栓術12回)施行された。BAP16症例42病変で同一病変への再介入は32回、ステント留置8症例14病変で再介入25回、各々平均 BAP0.76回、ステント1.92回で、Rastelli到達例の RVP/LVP比は同等であった。3年以上の観察期間で病変部血管径の成長率は超高耐圧バルーン使用10病変例およびステント使用4病変例では、160%vs107%(P<0.05)であった。(考察)ステント留置例は、主に内膜の増成のため、再介入例が多かったが、いずれの病変も開通が維持された。超高耐圧バルーンの使用でより狭窄血管の成長が期待された。(結語)UFおよびカテーテル治療での肺血管床の維持、成長促進により多くの症例で Rastelli術到達が可能となった。血管の開通性を維持し Rastelli術後もカテーテル治療が行える条件を作ることが治療の継続、よりよい予後につながると思われる。

要望演題 | Ebsteinの病態と外科治療

## 要望演題10 ( YB10)

### Ebsteinの病態と外科治療

座長:

川崎 志保理 (順天堂大学医学部 胸部外科)

Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB10-01~YB10-04

#### [YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

10:30 AM - 11:10 AM

#### [YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 貴彦<sup>1</sup>, 長嶋 光樹<sup>1</sup>, 平松 健司<sup>1</sup>, 松村 剛毅<sup>1</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 大倉 正寛<sup>1</sup>, 秋山 章<sup>1</sup>, 西森 俊秀<sup>1</sup>, 瀬戸 悠太郎<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>2</sup>, 山崎 健二<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

10:30 AM - 11:10 AM

#### [YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明<sup>1</sup>, 前川 慶之<sup>1</sup>, 吉積 功<sup>1</sup>, 宮原 義典<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>2,3</sup>, 佐藤 智幸<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 安齊 達也<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup> (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, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

10:30 AM - 11:10 AM

#### [YB10-04] Cone手術 術前後のcMRI所見から見えたもの~新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したEbstein奇形の1例~

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

10:30 AM - 11:10 AM

10:30 AM - 11:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

## [YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

Keywords: Ebstein奇形、WPW症候群、カテーテルアブレーション

【背景】近年 Ebstein奇形(EA)における Cone手術の導入により手術適応が拡大し、術前の副伝導路 ( AP ) に対する精査・治療が推奨されている。当院では EAに対して電気生理検査(EPS)ならびに高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を積極的に行う方針としている。【目的】EAにおける APの臨床像を明らかにする。【対象・方法】1984年以降に当院で精査した EA75例(男性26例、複雑心奇形合併例を除く)を対象とし、臨床像、APの診断・治療について診療録より後方視的に検討した。【結果】初診時年齢は中央値0.8歳(0生日-35.8歳)、診断契機は胎児診断24例、心雑音23例、チアノーゼ19例、心電図異常5例、心不全症状2例、発作性上室頻拍 (PSVT) 1例であった。75例中59例 (二心室修復: 39例) に手術を行った。manifest WPW症候群(mWPW)は16例(21%)で全例 B型であった。PSVT既往は14例にみられ、mWPW9例、concealed WPW(cWPW)1例、不明4例(EPS未施行含む)であった。心電図異常の5例中、PSVTは1例のみであった。EPSは42件(35例)に施行し3件(3例)は術中のみ行われた。初回 EPS時年齢は9.8歳(67生日-36歳)、体重は28.2(3.0-85.5)kg。EPS症例に mWPW症候群が15例、cWPWが1例含まれていた。APの存在が示されたのは mWPW15例と cWPW1例の16例で、うち13例は室房伝導を有し全例で AVRTが誘発された。AP部位は右後壁9例、右後側壁5例、右後中隔4例、右中中隔1例、左側1例で、5例に複数の APが存在した。Ablationを20例(25件)に施行、RFCA単独が13例 (15件)、Cryoablation (Cryo) 単独が4例、3例に RFCA後に Cryoを追加した。治療後の観察期間は5.4(0.5-14.0)年で、PSVTを起こした症例はなく、合併症の発生は認めなかった。【まとめ】mWPW以外で PSVTを起こした症例は5例 (6%)で、EPSを行った35例中 cWPWは1例のみであった。EAに合併する APの特徴をふまえた EPS・RFCA適応の検討と術後遠隔期における積極的 RFCAの有効性の検討が今後望まれる。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

## [YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 貴彦<sup>1</sup>, 長嶋 光樹<sup>1</sup>, 平松 健司<sup>1</sup>, 松村 剛毅<sup>1</sup>, 上松 耕太<sup>1</sup>, 大倉 正寛<sup>1</sup>, 秋山 章<sup>1</sup>, 西森 俊秀<sup>1</sup>, 瀬戸 悠太郎<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>2</sup>, 山崎 健二<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Ebstein奇形、姑息術、Starnes手術

【目的】初回手術として姑息術を施行した Ebstein奇形症例の遠隔成績を検討。【対象と方法】1984年から2013年までに姑息手術介入をおこなった16例。男性8例、女性8例で初回手術時年齢は日齢1から11歳(中央値3.6ヶ月)。合併心奇形は心房中隔欠損症(ASD)12例、卵円孔開存(PFO)2例、心室中隔欠損症(VSD)2例、肺動脈閉鎖(PA)7例、肺動脈弁狭窄(PS)2例、大動脈縮窄(CoA)1例であった。初回術式は SCF+PAB: 1, Brock±BT: 2, BT: 10, Starnes: 2, PTA: 1で、計31回の姑息手術介入を施行。【結果】病院死亡2例(12.5%)。1例はBVR目的にて開胸後、術中計測で根治不能と判断され中止となったが低酸素状態が持続しBTを施行したが POD1に死亡。他の1例は術後3ヶ月目に敗血症にて失った。遠隔死亡1例(6.3%、BVR後5年目に突然死)。Kaplan-Meier法による累積生存率は5年87.1%、10年87.1%、20年76.2%。BVR到達4例、Fontan手術到達5例、BDG1例、BTのまま4例で、Fontanを含めた根治術到達率は5年48.3%、10年56.9%、20年65.5%。初回手術でBTを施行した11例(日齢29から11歳(3.6ヶ月))は、病院死亡2例、根治術到達4例(BVR1例(遠隔死例)、Fontan3例)、根治術非到達5例(high Rp: 3, ventricular dysfunction: 1, poor PA: 1)であったが、Starnes手術例3例はすべてFontan手術に到達した。BTにより Qp( $1.60 \pm 0.26 \rightarrow 2.72 \pm 0.83$ ,  $P < 0.05$ )と PA index( $128.6 \pm 43.5 \rightarrow 174.4 \pm 46.4$ ,  $P = 0.02$ )は有意に増加したが、SaO<sub>2</sub>は有意な改善を認めずCTRの増大( $61.1 \pm 7.4\% \rightarrow 66.6 \pm 7.4\%$ ,  $P = 0.02$ )とLVEFの低下( $55.6 \pm 8.7\% \rightarrow 45.0 \pm 7.1\%$ ,  $P < 0.01$ )を認めた。根治術到達群では初回手術

時年齢と遠隔期 BNPの間に強い相関を認めた( $r = 0.95, P < 0.01$ )。【結論】比較的高年齢で施行した短絡手術は心不全を惹起し、術後左室機能の低下が懸念される。有意な三尖弁逆流を有する肺動脈閉鎖例では早期の Starnes手術を介した TCPC completionが良好な遠隔成績につながる。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

## [YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明<sup>1</sup>, 前川 慶之<sup>1</sup>, 吉積 功<sup>1</sup>, 宮原 義典<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>2,3</sup>, 佐藤 智幸<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 安齊 達也<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup> (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, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

Keywords: Ebstein病、cone手術、BDG吻合

【はじめに】Ebstein病は発症時期も胎児期から成人期にわたり、形態の多様性も著しい。三尖弁逆流・右室機能不全から手術適応となる例が多く、近年では Carpentier法、da Silba法 (cone手術) などにより多くの例で修復術が可能となった。【対象と手術】2005年~2015年に当施設で修復術7例を経験した。手術時年齢2~43歳、男女比1/6であった。術前 WPW症候群の合併を2例に認め、1例は頻拍発作による緊急入院の反復から複数回のカテーテル治療後も残存した発作に対する修復術中凍結凝固治療から房室ブロックとなり PM植込みを要した。Carpentier法・da Silba法に準じた修復術4例 (上大静脈-肺動脈 (BDG) 吻合の併用1)、上記修復術を用いない One and a half ventricle修復術2例、三尖弁人工弁置換 (生体弁) 1例を行った。TVR例は三尖弁前尖も高度に変形し、腱索の線状付着\*などの術中所見から弁形成による修復不能と判断した。【結果】全例耐術し、経過観察期間3ヶ月~8年10か月にて大半は NYHA機能分類1度で経過している。人工弁例で平均圧較差5mmHgを認めるが、他は狭窄所見なく、残存逆流は二弁口化した成人例で中等度の他はいずれも軽微で経過し、再度の増悪や狭窄性変化は見られない。TVR例で術後 AFLに対しカテーテル治療にて軽快を得た。【考察・まとめ】Ebstein病に対する Carpentier法、da Silba法は有用な修復術式で小児例にも適用可能で、身体の成長にも追従している。右室形成 (長軸方向) は右室機能・三尖弁機能に対する好影響だけでなく、術後左室機能にも好影響をおよぼす。BDG吻合はより積極的な三尖弁形成を可能とすると同時に、形成した三尖弁や機能低下を示す右室・三尖弁複合体に対する負荷軽減効果から有用な補助手技である。しかしながら僧帽弁と異なり、術前エコー・CTなどでの詳細な形態の評価が困難な場合も多く、TVR適応となる例も存在する。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

## [YB10-04] Cone手術 術前後のcMRI所見から見たもの~新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したEbstein奇形の1例~

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形、心臓MRI、Cone手術

【背景】Ebstein奇形の治療戦略において、右心の順行性成立を予測することが求められる。今回我々は、新生児期に内科的治療で心拡大の改善をみながら生後半年で急速に心拡大し Cone手術に至った一例を経験した。術前後にcMRIを加えた観察ができたので報告する。

【症例】Carpentier分類B,機能的PA(後にPS-PG14mmHg),出生時CTR81%,TR3.8m/s,LVDd27.8mmだった。PDA閉鎖とともに順行性がえられ生後1か月でCTR75%と縮小し

た。しかし6か月で心拡大に転じ、生後7か月で Cone手術を行い二心室循環が成立した。Cone術前は CTR85%,HR150(洞調律),SpO<sub>2</sub>(経鼻2L)75%で右心拡大・左心圧排を認めた。

【結果】術前後で、中隔奇異性運動の著しい LVは EDVi 49.7→73.5ml/m<sup>2</sup>,EF57.4→58.2%,CI4.28→3.59となった。異常拡大した RVは EDVi 134.7→156.0ml/m<sup>2</sup>,EF31.9→28.3%,CI6.44→3.71となった。PC法による Qp/Qsは0.28→0.96。TRF 75→5%でエコー上も sever→mildとなった。

【考察】術前の圧排左室が一回拍出量の減少を頻拍で代償している所見を MRIで求めることができた。右房・右房化右室の拡大に加え、流出路が大きく膨らんだ右室の全貌はエコーでは気づきにくく MRIで明確となった。Cone手術により RVEDVi拡大,RVEF低下するも TRの劇的な改善が効果を示したと思われる。心室容積曲線を描くと収縮様式が把握でき、両心室の正常化を認めた。ここには右房化右室縫縮の効果が表現されている可能性がある。

【結語】cMRIで Ebstein奇形の評価しづらい部分を追跡できた。Cone手術における TVPと右房化右室縫縮の効果を客観視できる可能性をみた。

要望演題 | Heterotaxy

## 要望演題11 ( YB11)

### Heterotaxy

座長:

白石 修一 (新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB11-01~YB11-05

#### [YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績~100例超の経験から~

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

#### [YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一朗<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

#### [YB11-03] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する、初回開心準備手術としての小口径弁付き導管を用いた右室-肺動脈シャントの術後中期成績

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野 正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

1:50 PM - 2:40 PM

#### [YB11-04] 下半身の酸素需要・供給バランスの観点から見た右側相同心・共通房室弁閉鎖不全症例における Glenn術後循環動態の評価

○鍋嶋 泰典, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 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)

1:50 PM - 2:40 PM

#### [YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

○重光 祐輔<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 岩崎 達雄<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 麻酔蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

## [YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績～100例超の経験から～

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症、弁形成、総肺静脈

【はじめに】無脾症候群に合併する心奇形は複雑であり、機能的単心室群のなかでも予後は不良である。我々はこの群に対し積極的な治療介入を行ってきた。その成績を review する。【対象と方法】1997年9月～2016年1月に初回手術介入を行った、機能的単心室修復を目指す無脾症候群106例(他院手術歴有23例含む)を対象とした。診断は PA:63(non-confluent PA:6,MAPCA:8),TAPVC1/2/3/4:34/43/8/16(術前 PVO有:33),術前 CAVVR≥ moderate:16であった。Stage0or1手術時日齢は,0～298(中央値25)日(28日未満:49),体重は2.0～8.4(中央値3.3)kg(2.5kg未満:11)で,肺血流別術式は,Shunt/mainPAB/VPC/bilPAB:67/16/6/3例であった。初回手術が Stage2(BDG)は12例であった。Stage0～3併施または interstage施行の主要術式は,TAPVC修復:49,PVO解除:32(48回),房室弁形成:48(71回),当院の特徴的術式として Central strategy PA形成:29,IPAS:11,SVC septation:10,Subclavian artery cleaning:7,Bridging併施弁形成:8であった。カテーテル治療は66例に157回行った。治療成績の review,比例ハザード分析による死亡危険因子解析を行った。【結果】観察期間1ヵ月～18年(中央値4年)で,全死亡:31(Stage0or1在院死亡:16)であった。主死因は LOS:14,突然死:7,PVO:4,感染:3,肺障害:3であった。BDG/TCPC到達は75/64例であった。全期間を通じての ECMO使用:20(22回)で,離脱成功:17(19回),BDG/TCPC到達:12/7,現生存:8であった。KM法による初回手術からの生存率は,1/5/10/15年で各々82/71/67/67%であった。死亡危険因子は,単変量解析で術前 PVO,Shunt orVPC,28日未満手術,2.5kg未満手術で,うち多変量解析で術前 PVO,Shunt orVPC,2.5kg未満手術であった。【結語】無脾症候群に対する成績改善へむけ様々な術式の工夫,カテーテル治療等の積極的治療を行い効果を上げていた。超長期での観察を行うとともに,stage1および中期での死亡率低下にむけたさらなる努力が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

## [YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一朗<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 福見 大地<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症候群、不整脈、治療

【背景】無脾症候群は心臓構造異常とともに刺激伝導系の異常も伴い、手術侵襲のみならず不整脈で管理が難渋する場合がある。不整脈合併症例における治療方針については施設により異なり一定した見解はない。【目的】無脾症候群の不整脈治療例における治療方針についての検討【方法】2000年以降に出生した無脾症候群47例を対象とした。周術期の一過性の不整脈を除き、不整脈発生頻度を調査し、治療法と内服薬の中止時期、転帰について後方視的に検討をおこなった。【結果】全例単心室修復の適応であった。不整脈治療を要した症例は12例(26%)であり、転帰は生存8例、死亡4例であった。死亡原因として周術期死亡2例、不整脈1例、詳細不明1例であった。治療を要した不整脈は、上室性頻拍10例、接合部頻拍1例、心室頻拍1例であった。治療開始時期はグレン手術前10例(うち新生児6例)、TCPC手術以降(2～3歳)が2例であった。治療は抗不整脈薬が中心であり、デバイス植え込み2例(ペースメーカー1例 CRT1例)、カテーテルアブレーション(RFCA)1例に施行されていた。不整脈薬内服を中止した症例は4例であり、TCPC前の電気生理検査(EPS)、RFCAで中止2例、TCPC後に中止した症例が2例であり、いずれも再発を認めていない。【考察】乳児期までの不整脈発症例で、内服中止し再発しない自然軽快症例もあり、薬物中止時期の決定、RFCA介入の時期についての判断は難しい。そこで心房アクセスが容易な TCPC前に EPSを行い不整脈の再評価を行うことにより、薬物中止、RFCA等の治療介入

の選択が広がり、治療方針を決定するうえで有益と考えている。一方で TCPC後の不整脈発症例もあり、当院では無脾症候群に対して TCPC時に fenestraionを作成する方針で TCPC後の治療介入に際して心房アプローチのアドバンテージを考える。【結論】薬物療法をしている無脾症候群例に対してはグレン後 TCPC前に EPSを施行する方針である。

---

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

## [YB11-03] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する、初回開心準備手術としての小口径弁付き導管を用いた右室-肺動脈シャントの術後中期成績

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野 正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)  
Keywords: 右側相同心、肺動脈閉鎖、外科治療

【背景】右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖・共通房室弁の治療成績は未だ満足できるものでない。当院では2012年から体肺動脈シャントに代わり ePTFEシートから作成した弁を取り付けたφ5mm ePTFE人工血管を用いた岸本シャント(pRV-PA)を初回準備手術として行い開胸状態で帰室、clippingにより肺血流調整後に二次的胸骨閉鎖を行う治療戦略を採っている。【目的】本治療戦略の術後中期成績を後方視的に検討。【対象】2012年6月以降の右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖・共通房室弁連続7例。男女比4:3、出生体重中央値3240g。pRV-PA以前に軽度より多い共通房室弁逆流例なし。4例で同時手術として新鮮自己心膜を用いた予防的肺動脈形成を併施。心外型肺静脈還流異常合併2例はいずれも出生前から還流路狭窄を合併し、出生当日に経カテーテル的ステント留置施行。術後平均観察期間中央値25ヵ月(3-43ヵ月)、追跡完遂率100%。【結果】pRV-PA手術時日齢中央値34日(10-56日)。観察期間内の死亡は、術後2ヶ月に壊死性腸炎から敗血症性ショックを来した1例。観察期間中 RV-PA shuntに対する経カテーテル的治療を5例、バルーン肺動脈形成を4例に施行。経過中共通房室弁逆流は2例で中等度に進行、形成によりいずれも軽度へ改善。生存6例中、循環動態良好な10ヵ月未満の2例を除く4例が中央値8ヵ月でBDGを、うち循環動態良好だが自立歩行が未完了な28ヵ月の1例を除く3例で中央値24ヵ月に心外導管を用いた fenestrated TCPCを終了。【まとめ】肺血流の容易な微調整により BDGまでの体心室容量前負荷を最低限で維持でき、分岐肺動脈への早期外科治療介入とその後の容易な経カテーテル的治療が左右均等な肺血管床維持に寄与した結果、本治療戦略の中期成績は良好であった。今後、症例の蓄積と長期の経過観察を行った上で、体肺動脈短絡術施行例との後方視的な比較検討を行う予定である。

---

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

## [YB11-04] 下半身の酸素需要・供給バランスの観点から見た右側相同心・共通房室弁閉鎖不全症例における Glenn術後循環動態の評価

○鍋嶋 泰典, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 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: right isomerism、Glenn、oxygen demand delivery balance

【背景】重度の共通房室弁閉鎖不全(CAVR)を伴う右側相同心症例は予後不良である。Glenn(G)術後の血行動態について数学的に解析された文献(Diller et al. *Circulation*, 2006; 114: 1243-1250など)によると下半身の酸素供給が最大となる体肺血流比(Qp/Qs)は0.5であることが知られている。また、Qp/Qsが $0.5 \pm \sqrt{0.25}$  -

$\{(1-k) \cdot CVO_2/CO \cdot C_{pV}O_2\}$ の範囲内の時に下半身の酸素供給が酸素需要を上回る。(k: fraction of metabolism of upper body,  $CVO_2$ : oxygen consumption of whole body, CO: cardiac output,  $C_{pV}O_2$ : oxygen content of pulmonary vein) すなわち、 $(1-k) \cdot CVO_2/CO \cdot C_{pV}O_2$ の値(X)が0に近いほど安全域が広く、0.25に近いほど下半身の酸素需要・供給バランスが破綻しやすい循環と仮定できる。【目的・方法】当院にてG術まで到達した右側相同心症例連続10例を以下の2群に分けた。A群: G術後のCAVVRが軽度以下のもの(6例)、B群: 術後のCAVVRが中等度以上のもの(4例、いずれもG術と同時に弁形成術も施行されている)。以下の項目について比較検討を行った。1. G術施行時の年齢・体重、2. 予後、3. 術後評価カテーテル検査施行時の平均肺動脈圧(mPAP), Qp/Qs, CI、4. X値【結果】1. A群: 3-14(8)\*ヶ月、5.2-9.0(6.5)\*kg、B群: 2-5(4)\*ヶ月、3.0-5.0(3.7)\*kg 2. A群: 全例Fontan(F)術に到達、B群: 2例がG術後遠隔死亡、1例がF術後PLEを発症。3. A群: mPAP 9-12(11)\*mmHg, Qp/Qs 0.48-0.79(0.62), CI 3.21-5.17(4.35)\*L/min/m<sup>2</sup>、B群: mPAP 13-19(16)\*mmHg, Qp/Qs 0.52-0.67(0.64), CI 2.80-3.56(3.20)\*L/min/m<sup>2</sup> 4. A群: 0.09-0.14(0.12)\*、B群: 0.16-0.21(0.21)\* (括弧内は中央値、\*: p<0.05)【結語】肺の条件なども影響するので一概には言えないが、X値が0.20を超える症例は遠隔死亡かPLEを発症しており、条件の悪いGlenn循環では下半身の酸素需要・供給バランスが予後に影響する可能性が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

## [YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

○重光 祐輔<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 栄徳 隆裕<sup>1</sup>, 栗田 佳彦<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 大月 審一<sup>1</sup>, 岩崎 達雄<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>3</sup>, 佐野 俊二<sup>3</sup> (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 麻酔蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動静脈瘻、多脾症候群、TCPS

【背景】肺動静脈瘻(PAVF)はチアノーゼの原因として重要だが、その発生については hepatic factorの関与も指摘されている。【対象と方法】2003年1月～2015年12月の間に当施設でPAVFと診断した15症例(男9, 女6)を対象に、後方視的に検討。PAVFの診断は肺動脈造影で行い、コントラストエコー陽性、SpvO<sub>2</sub>の低下も全例で確認。【結果】PAVF診断時年齢は $5.4 \pm 4.5$ 歳(中央値3.6歳, 1.3～16.4歳)。15症例中、二心室修復適応は1例のみ、診断はPolysplenia, ToF, 胆道閉鎖症で1ヶ月時に葛西手術, 10ヶ月時にToF根治術後。2歳時より desaturation出現, 精査の結果肝肺症候群としての両側PAVFと診断, 現在HOT併用のもと肝移植待機中。Fontan型心内修復術適応14例の主診断の内訳は, HLHS 4例, Polysplenia/SV 3例, SV 3例, Polysplenia/HLHS 2例, Asplenia/SV 1例, PA/Ebstein's anomaly 1例。PAVF発症のタイミングは, BDG/TCPS後11例(うち肺動脈への順行性血流を残していたもの2例), TCPC後3例。前者11例のうち, 手術待機中の2例を除く9例に対してTCPCを施行, saturationの上昇とPAVFの改善を認めた。BDG後7.5年を経てTCPCを施行した1例では術前からの両側PAVFが多く残存も, SpO<sub>2</sub> 60→80%, BNP 800→50pg/mlと改善。BDG/TCPSからTCPC施行までの期間は平均2.8年と長くなる傾向にあった。TCPC施行後にPAVFを発症した3例では, TCPC後にも関わらず, 人工導管の肺動脈に対する流入角度, Glenn血流との競合など血行動態上の問題から肺内に肝血流が届きにくい部位が生じ, そこにPAVFを生じていた。3例中1例は軽症にて経過観察, 1例は流入角度を工夫した人工導管交換術を施行し著明に改善, 1例は現在肝血流均衡化を図る手術待機中である。【結語】BDG/TCPSの状態から時期を逸さずTCPCを行うことがPAVFの予防につながる。また, TCPC後であってもPAVFを生じる可能性を常に念頭に置き, 肝血流の左右均衡化に留意する必要があると考えられた。