

Wed. Jul 6, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 一般心臓病学1

ポスターセッション ( P01)

一般心臓病学1

座長:

葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P01-01] 心室中隔欠損症患者の肺血流量評価における肺工  
コーの有用性

○河合 駿<sup>1</sup>, 中野 裕介<sup>1</sup>, 西周 祐美<sup>2</sup>, 鈴木 彩代<sup>1</sup>, 平床 華奈  
子<sup>1</sup>, 山口 嘉一<sup>2</sup>, 高木 俊介<sup>2</sup>, 野村 岳志<sup>2</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>,  
伊藤 秀一<sup>1</sup> (1.横浜市立大学医学部 小児科, 2.横浜市立  
大学医学部 麻酔科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機  
能

○堀本 佳彦, 浜道 祐二, 桑田 聖子, 小林 匠, 齋藤 美香,  
石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川  
忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 (名古屋第一赤十字病院  
小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-04] 内科的治療で経過観察している心房中隔欠損  
症, 軽度肺動脈性肺血圧症の13トリソミーの1  
4歳男児

○國分 文香, 石井 純平, 有賀 信一郎, 宮本 健志, 坪井  
龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-05] 当院で経験した Marfan症候群と類縁疾患10例の  
まとめ

○永田 佳敬<sup>1</sup>, 池田 麻衣子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 長井 典子<sup>1</sup>  
(1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研  
究科 小児科学/発達医学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した2組の双子の例

○杉辺 英世, 稲村 昇, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦,  
平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母  
子保健 総合医療センター)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常1

ポスターセッション ( P03)

染色体異常・遺伝子異常1

座長:

糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P03-01] 当院における先天性心疾患を合併した Kabuki  
make-up症候群の4例

○田中 登, 秋元 かつみ, 中村 明日香, 古川 岳史, 福永  
英夫, 大槻 将弘, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂  
大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P03-02] マルファン症候群およびマルファン類縁疾患にお  
ける大動脈拡大と内服薬の効果に関する検討

○住友 直文<sup>1</sup>, 山田 浩之<sup>1</sup>, 宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 横山  
晶一郎<sup>1</sup>, 大木 寛生<sup>1</sup>, 澁谷 和彦<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 森川 和彦<sup>2</sup>,  
前田 潤<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup> (1.都立小児総合医療センター  
循環器科, 2.都立小児総合医療センター 臨床試験科,  
3.慶應義塾大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P03-03] 幼児期に著明な大動脈弁輪拡張症を来した  
Marfan症候群の一例

○小川 陽介<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>,  
平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 藤田 大司<sup>2</sup>, 武田 憲文<sup>2</sup>,  
谷口 優樹<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科,  
2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学  
部附属病院 整形外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P03-04] 新生児期から嚴重管理していたにも関わらず、下  
行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症  
した Loeys Dietz症候群の1例

○池田 麻衣子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 永田 佳敬<sup>1</sup>, 深澤 佳絵<sup>2</sup>, 早野  
聡<sup>2</sup>, 沼口 敦<sup>3</sup>, 長井 典子<sup>1</sup> (1.岡崎市民病院 小児科,  
2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大  
学医学部附属病院 救急科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P03-05] Loeys-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検  
討

○大森 紹玄<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 中釜 悠<sup>1</sup>, 進藤 孝洋<sup>1</sup>,  
平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 武田 憲文<sup>2</sup>, 藤田 大司<sup>2</sup>, 谷口  
優樹<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科,  
2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学  
部附属病院 整形外科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学4

ポスターセッション ( P08)

胎児心臓病学4

座長:

竹田津 未生 (旭川厚生病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P08-01] 胎児診断のピットホール～染色体異常や多発奇形など児の予後予測するものをいかに診断するか～

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子<sup>1,2</sup>, 山田 俊介<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>2</sup> (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻機能展開医学系小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-03] 子宮内胎児死亡/新生児死亡に至った胎児心臓超音波検査施行例の検討

○三宅 啓<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 井門 浩美<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 鍵崎 康治<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup>, 吉松 淳<sup>4</sup>, 白石 公<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 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-04] 胎児完全大血管転位症におけるカラードブラ超音をういた冠動脈走行評価

○加地 剛<sup>1</sup>, 早淵 康信<sup>2</sup>, 北川 哲也<sup>3</sup>, 苛原 稔<sup>1</sup> (1.徳島大学病院 産婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野)

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-05] CTによる血管輪の気管狭窄の評価

○川滝 元良<sup>1</sup>, 金 基成<sup>3</sup> (1.東北大学医学部 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形3

ポスターセッション ( P11)

複雑心奇形3

座長:

赤木 美智男 (杏林大学医学部 医学教育学)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 本川 真美加<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 田中 健祐<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P11-02] 積極的に Primary Norwood手術を選択した治療戦略での Fontan手術到達への手術成績の検討

○杉本 晃一<sup>1</sup>, 吉井 剛<sup>1</sup>, 近藤 真<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>2</sup>, 峰尾 恵梨<sup>2</sup>, 北川 篤史<sup>2</sup>, 安藤 寿<sup>2</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (1.北里大学 心臓血管外科, 2.北里大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P11-04] 左心低形成症候群における両側肺動脈絞扼術後 PA indexの意義と増加法

○西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<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>, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

[P11-05] 一心室修復(UVR)が困難と思われた borderline left ventricleの Hypoplastic Left Heart Complex(HLHC)に対し二心室修復(BVR)を行った症例の左室容量の推移

○福永 啓文<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 児玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 藤田 智<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)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 画像診断2

ポスターセッション ( P13)

画像診断2

座長:

唐澤 賢祐 (日本大学医学部附属板橋病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P13-01] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流評価における MRIと心エコーの比較～心エコーのどの診断基準が有用か～

○村岡 衛<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鷓池 清<sup>1</sup>, 中島 康貴<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 塩川 祐一<sup>3</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴

○林原 亜樹<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-03] 当院で経験した冠動脈奇形・走行異常の診断と管理 (冠動脈瘻, ファロー四徴根治術,

Jatene手術, Ross手術例を除く)

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 夫津木 綾乃<sup>2</sup>, 阪本 瞬介<sup>2</sup>, 小沼 武司<sup>2</sup>, 新保 秀人<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 胸部心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

○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)

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-05] 心筋血流シンチグラムによる右室機能・容積評価はどこまで可能か?

○岩朝 徹, 三宅 啓, 藤野 光洋, 福山 緑, 則武 加奈絵, 羽山 陽介, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-06] 新生児先天性心疾患のCT検査:有用性と安全性、適応判断

○中島 光一郎<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 松村 雄<sup>1</sup>, 神崎 歩<sup>2</sup>, 白石 公<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)

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-07] Amplatz ASD occluderのMRIによる動態評価

○堀口 泰典<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup>, 矢崎 聡<sup>3</sup>, 上田 秀明<sup>4</sup> (1.国際医療福祉大学熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心臓血管機能2

ポスターセッション (P17)

心臓血管機能2

座長:

高橋 健 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病Ib型の乳児例

○竹蓋 清高, 高橋 一浩, 桜井 研三, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 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 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-02] 大腿動脈にカテーテルシースを留置することで反射波は増大する

○白石 真大, 村上 智明, 名和 智裕, 白神 一博, 福岡 将司, 小林 弘信, 永峯 宏樹, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之

(千葉県こども病院 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-04] 小児がん治療による早期心機能低下指標としての拡張早期左室内圧較差

○重光 幸栄<sup>1,2</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 小林 真紀<sup>1</sup>, 山田 真梨子<sup>1</sup>, 秋元 かつみ<sup>1</sup>, 坂口 佐知<sup>1</sup>, 藤村 純也<sup>1</sup>, 斉藤 正博<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 板谷 慶一<sup>3</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-05] アントラサイクリン系薬剤関連心機能障害の長軸収縮機能の評価による検出

○西川 幸佑, 浅田 大, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 浜岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-06] Tissue tricuspid annular displacement

(TTAD)を用いたアントラサイクリン系薬剤誘発性右室心筋障害の評価

○奥村 謙一, 浅田 大, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | カテーテル治療2

ポスターセッション (P19)

カテーテル治療2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P19-01] CVカテーテル挿入時の下腹壁動脈損傷により後腹膜出血をきたし、緊急コイル閉鎖術により救命しえた新生児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-02] 気管切開後、気管支動脈蔓状血管腫による気道大出血に対し塞栓術を施行し救命した乳児例

○梅沢 陽太郎, 水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 升森 智香子, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P19-03] 緊急 ECMO管理下に経皮的血栓除去術を施行し得た急性重症肺塞栓の小児例

○宮原 義典, 樽井 俊, 石野 幸三, 藤本 一途, 藤井 隆成, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P19-04] 閉鎖した fenestration付き心房中隔 PTFE patchに対して Nykanen RF Wireで穿通し、バルーン血管形成術を行った肺静脈狭窄の1例

○三木 康暢, 田中 敏克, 谷口 由記, 祖父江 俊樹, 平海 良美, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

○長田 洋資, 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)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P19-06] 心房中隔穿刺における高周波エネルギー穿刺針 (radiofrequency transseptal needle)の使用経験

○工藤 恵道<sup>1</sup>, 杉山 央<sup>1</sup>, 西村 智美<sup>1</sup>, 原田 元<sup>1</sup>, 竹内 大二<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 石井 徹子<sup>1</sup>, 富松 宏文<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</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)  
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈1

## ポスターセッション ( P22)

## 電気生理学・不整脈1

座長:

芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器センター循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

## [P22-01] 胎児不整脈を指摘され緊急帝王切開で出生後、Accelerated idioventricular rhythmと診断した新生児例

○郷 清貴, 足達 武憲 (公立陶生病院 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P22-02] 突然の心室細動で発症し、薬剤抵抗性に心室頻拍を繰り返す、Short-coupled variant of Torsade de Pointesが疑われる2歳女児例

○桑原 浩徳<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>3</sup>, 鍵山 慶之<sup>3</sup>, 吉本 裕良<sup>3</sup>, 寺町 陽三<sup>2</sup>, 工藤 嘉公<sup>2</sup>, 家村 素史<sup>2</sup>, 須田 憲治<sup>3</sup>, 山下 裕史朗<sup>3</sup> (1.聖マリア病院 新生児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科, 3.久留米大学病院 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P22-03] カテーテルアブレーションを施行した非持続性心室頻拍を伴う特発性心室性期外収縮頻発例

○武井 陽, 長島 彩子, 山口 洋平, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P22-04] 基礎疾患のない2連発心室性期外収縮(PVC)は単発性に比べて交感神経の影響が強い

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P22-05] 母娘連続性に心室細動を起こした左室緻密化障害合併カテコラミン誘発多形心室頻拍 ( RyR2 exon3 deletion)

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P22-06] 心室細動を生じた WPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学医学部 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈3

## ポスターセッション ( P24)

## 電気生理学・不整脈3

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)  
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

## [P24-01] Prognostic values of QT dynamics in children with genotyped long QT syndrome

○高橋 一浩, 鍋島 泰典, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 差波 新, 中矢代 真美 (沖縄南部医療センター・こども医療センター)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P24-02] WPW型心電図を呈する副伝導路の早期興奮による左室収縮同期不全にフレカイニドが著効した一例

○鈴木 彩代, 鉾崎 竜範, 平床 華奈子, 河合 駿, 中野 裕介 (横浜市立大学附属病院 小児循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P24-03] 頻脈性不整脈に対して経皮吸収型ピソプロロールテープ剤が奏功した乳幼児の3例

○新井 修平, 池田 健太郎, 浅見 雄司, 田中 健佑, 中島 公子, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P24-04] 薬剤の有効性に相違がみられた先天性接合部異所性頻拍の父子例

○山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医

療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

○林 立申, 加藤 愛章, 原 英輝, 野崎 良寛, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 (筑波大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P24-06] 小児開心術後急性期に抗不整脈薬治療を要した上室性頻脈性不整脈の危険因子の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈7

## ポスターセッション ( P28)

電気生理学・不整脈7

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

## [P28-01] QT延長にてんかんを合併しプロプラノロールとクロバザムを導入した3歳女児の一例

○馬場 恵史<sup>1</sup>, 須田 昌司<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>2</sup>, 沼野 藤人<sup>2</sup>, 羽二生 尚訓<sup>2</sup>, 鳥越 司<sup>2</sup>, 額賀 俊介<sup>2</sup> (1.新潟県立中央病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P28-02] KCNH2遺伝子変異を認め、Implantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行ったファロー四徴症術後の1女児例

○武智 史恵<sup>1</sup>, 立野 滋<sup>1</sup>, 森島 宏子<sup>1</sup>, 川副 泰隆<sup>1</sup>, 岡嶋 良知<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup> (1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P28-03] 家族歴を有し新生児期よりβ遮断薬を導入し心室性不整脈なく経過している QT延長症候群 Type2の1例

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (土浦協同病院)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P28-04] 複数の遺伝子変異が確認された QT延長症候群の1家系

○上嶋 和史, 中村 好秀, 武野 享, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 羽山 陽介<sup>1</sup>, 鎌倉 史郎<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 則武 加奈子<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 和田 暢<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 大内 秀雄<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)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理3

## ポスターセッション ( P31)

集中治療・周術期管理3

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

## [P31-01] 当院における新生児先天性心疾患術後の抜管不成功例に対する検討

○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P31-02] 低流量型 N2療法から高流量型 N2療法への革新—肺血流増加型心疾患児のより安定した周術期管理を目指して—

○鶏内 伸二<sup>1</sup>, 稲熊 光太郎<sup>1</sup>, 松岡 道生<sup>1</sup>, 石原 温子<sup>1</sup>, 加藤 おと姫<sup>2</sup>, 村山 友梨<sup>2</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>2</sup>, 植野 剛<sup>2</sup>, 吉澤 康祐<sup>2</sup>, 藤原 慶一<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P31-03] 細径プローブを用いた Transesophageal echocardiographyによりが小児心臓手術周術期の気道合併症は予防できる

○北市 隆<sup>1</sup>, 荒瀬 裕己<sup>1</sup>, 木下 肇<sup>1</sup>, 黒部 裕嗣<sup>1</sup>, 藤本 鋭貴<sup>1</sup>, 浦田 雅弘<sup>1</sup>, 川人 伸次<sup>2</sup>, 小野 朱美<sup>3</sup>, 早瀬 康信<sup>3</sup>, 北川 哲也<sup>1</sup> (1.徳島大学大学院医歯薬学研究所 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究所 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究所 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P31-04] 乳児先天性心疾患術後の急性期高用量デクスメトミジンによる鎮静効果と副作用の検討

○櫛木 大祐, 松永 愛香, 塩川 直宏, 関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 河野 嘉文 (鹿児島大学医学部歯学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験

○松葉 智之<sup>1</sup>, 上田 英昭<sup>1</sup>, 重久 喜哉<sup>1</sup>, 井本 浩<sup>1</sup>, 柳元 孝介<sup>2</sup>, 安田 智嗣<sup>2</sup>, 垣花 泰之<sup>2</sup>, 岩倉 雅佳<sup>3</sup>, 早瀬 裕登<sup>3</sup>, 谷口 賢二郎<sup>3</sup> (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院 救急・集中治療医学, 3.鹿児島大学病院 臨床技術部臨床工学部門)

6:00 PM - 7:00 PM

## [P31-06] 小児の Veno-arterial extracorporeal membrane

oxygenation(V-A ECMO)における心房/心室ベントについての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患3

ポスターセッション ( P35)

心筋心膜疾患3

座長:

増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P35-01] CRT導入の有無で異なる臨床経過をたどった特発性拡張型心筋症の2例

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

○津田 悦子, 根岸 潤, 則武 加奈恵, 羽山 陽介, 岩朝 徹, 三宅 啓, 坂口 平馬, 山田 修 (国立循環器病研究センター)

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-04] 課外活動中に生じた致死的不整脈に対し適切な一次救命処置と AEDによる除細動が行われ救命し得た拘束型心筋症の学童例

○塚原 歩, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-05] 心臓再同期療法で著明な心機能改善が得られた完全左脚ブロックを伴う拡張型心筋症の乳児例

○中嶋 滋記, 安田 謙二, 田部 有香, 虫本 雄一, 山口 清次 (島根大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-06] 5か月時に incessant VF を発症し ICD/CRT-Dの植込みを行った左室緻密化障害の3歳女児例

○矢尾板 久雄<sup>1</sup>, 木村 正人<sup>1</sup>, 高橋 怜<sup>1</sup>, 鈴木 大<sup>1</sup>, 大軒 健彦<sup>1</sup>, 川野 研悟<sup>1</sup>, 川合 英一郎<sup>1</sup>, 安達 理<sup>2</sup>, 齋木 佳克<sup>2</sup>, 呉 繁夫<sup>1</sup> (1.東北大学医学部 小児科, 2.東北大学医学部

心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植4

ポスターセッション ( P40)

心不全・心移植4

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P40-01] Excor 5 症例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P40-03] 特発性拡張型心筋症か頻拍原性心筋症かの診断に苦慮し、植え込み型補助人工心臓 VADを導入後、オフテストを施行した1例

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 清水 美妃子<sup>1</sup>, 森 浩輝<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 立石 実<sup>2</sup>, 西中 知博<sup>2</sup>, 庄田 守男<sup>3</sup>, 西川 俊郎<sup>4</sup>, 衣川 佳数<sup>5</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 心臓血管外科, 3.東京女子医科大学病院 循環器内科, 4.東京女子医科大学病院 病理診断科, 5.手稻溪仁会病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P40-04] 心臓移植に到達した重症心不全の2例の転院搬送を経験して：非心臓移植認定施設の役割と補助循環の導入

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達1

ポスターセッション ( P41)

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P41-01] 先天性心疾患術後の蛋白漏出性胃腸症における便中 calprotectinの検討

○森 琢磨<sup>1,2</sup>, 河内 文江<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 馬場 俊輔<sup>2</sup>, 星野 健司<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>2</sup> (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P41-02] 当院における fenestrated Fontan術後の長期予後の検討  
○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重垂喜, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P41-03] ペースメーカー植込みとスピロラクトン大量療法により軽快した Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例  
○羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 馬場 恵史<sup>1</sup>, 塚田 正範<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>1</sup>, 文 智男<sup>2</sup>, 杉本 愛<sup>2</sup>, 白石 修一<sup>2</sup>, 高橋 昌<sup>2</sup>, 鈴木 博<sup>3</sup> (1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科分野, 3.新潟大学地域医療研究センター 魚沼基幹病院)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P41-04] 蛋白漏出性胃腸症、門脈肝静脈短絡合併フォンタン術後患者に発症したショック肝-フォンタン関連肝疾患の病態について  
○田原 昌博<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 新田 哲也<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup>, 藤澤 知雄<sup>3</sup> (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水  
○藤田 秀樹, 三木 康暢, 雪本 千恵, 古賀 千穂, 祖父江 俊樹, 富永 健太, 佐藤 有美, 谷口 由記, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)  
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達2

ポスターセッション ( P42)

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

高木 純一 (たかぎ小児科・心臓小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P42-01] TCPC後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)に伴う低IgG血症に対し、皮下注免疫グロブリン(SCIG)による在宅免疫グロブリン補充療法を導入した1例  
○山田 佑也<sup>1</sup>, 野村 羊示<sup>1</sup>, 太田 宇哉<sup>1</sup>, 西原 栄起<sup>1</sup>, 倉石

建治<sup>1</sup>, 大河 秀行<sup>2</sup>, 長谷川 広樹<sup>2</sup>, 横手 淳<sup>2</sup>, 横山 幸房<sup>2</sup>, 玉木 修治<sup>2</sup>, 田内 宣生<sup>3</sup> (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した3症例  
○三原 聖子, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 馬殿 洋樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P42-03] Fontan術後の胸水貯留に伴う低IgG血症に対して免疫グロブリン皮下注補充療法で補充し得た一症例  
○直井 和之, 高月 晋一, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P42-04] 慢性活動性EBウイルス感染症を合併した22q11.2欠失症候群、肺動脈閉鎖、房室中隔欠損術後の1例  
○清水 信隆, 中野 克俊, 笠神 崇平, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に1型糖尿病を発症した2例  
○高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 田代 良, 宮田 豊寿, 石井 榮一 (愛媛大学医学部 小児科学)  
6:00 PM - 7:00 PM

[P42-06] フォンタン術後のPLEに合併した治療抵抗性の繰り返す消化管出血に対するきゅう帰膠艾湯療法  
○高橋 一浩, 差波 新, 桜井 研三, 竹蓋 清高, 鍋島 泰典, 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)  
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達7

ポスターセッション ( P47)

術後遠隔期・合併症・発達7

座長:

星合 美奈子 (山梨大学 新生児集中治療部)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ  
○新田 哲也<sup>1</sup>, 田原 昌博<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup> (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P47-02] 新生児期・乳児期早期における先天性心疾患術後  
声帯麻痺の危険因子に関する検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P47-03] CHD患者の日常活動量は外来診療で予測できる  
か～トレッドミル検査と6分歩行の有効性～

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P47-04] 先天性心疾患患者の運動許容条件について一医療  
と教育現場の連携による運動許容条件の構築に関  
する研究一

○宮本 隆司, 石沢 恵理, 熊丸 めぐみ, 小谷 弥生, 都丸  
八重子, 中島 公子, 榎田 梨佳, 本川 真美加, 笹原 聡豊,  
小林 富男 (群馬県立小児医療センター “運動支援  
ネットワーク” 院内準備委員会)

6:00 PM - 7:00 PM

[P47-05] 先天性心疾患患者の自立を目指したチーム医療  
(第一報) 一退院指導の見直し一

○小川 理絵子, 田辺 志保美, 望月 千亜美, 倉橋 郁乃, 中村  
泉, 渡辺 みき (静岡県立こども病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[P47-06] 新版 K式発達検査2001を用いた先天性心疾患心疾  
患罹患児の精神運動発達の検討

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup>, 竹腰 信人<sup>1</sup>, 立花 伸也<sup>1</sup>, 末永  
智浩<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>2</sup>, 武内 崇<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学  
小児科, 2.紀南病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患2

ポスターセッション ( P50)

成人先天性心疾患2

座長:

小出 昌秋 (聖隷浜松病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P50-01] Fontan術後の成人患者における出血及び血栓症の  
危険因子に関する検討

○中島 康真<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 寺師  
英子<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>1</sup>  
(1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴: 新し

い知見

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P50-03] TCPC conversion後の failed Fontanに関する  
リスク因子の解析

○豊川 富子, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太,  
三原 聖子, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大藪 恵一  
(大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

[P50-04] 30歳以上の APC fontan症例に対する肺血管拡張  
薬の使用とその効果

○和田 励<sup>1,2</sup>, 畠山 欣也<sup>2</sup>, 春日 亜衣<sup>2</sup>, 堀田 智仙<sup>3</sup>, 高木  
伸之<sup>4</sup> (1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.札幌医科大学  
小児科, 3.小樽協会病院 小児科, 4.札幌医科大学 心臓血  
管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P50-05] Fontan術後の肝障害監視には Virtual Touch  
Quantificationによる評価が有用である

○松裏 裕行<sup>1</sup>, 直井 和之<sup>1</sup>, 池原 聡<sup>1</sup>, 中山 智孝<sup>1</sup>, 片山 雄三  
<sup>2</sup>, 小澤 司<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>1</sup>, 藤澤 知雄<sup>3</sup> (1.東邦大学医療セン  
ター大森病院 小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院  
心臓血管外科, 3.日本小児肝臓研究所)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

ポスターセッション ( P54)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

座長:

片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の  
検討

○片山 博視<sup>1</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 宇津野 秀夫<sup>3</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 尾崎  
智康<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 桂木 健太<sup>3</sup> (1.大阪医科大学 小児科,  
2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学システム  
理工学部 機械工学科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-02] 先天性門脈欠損を合併した先天性心疾患に対する  
治療

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1欠乏性肺

## 高血圧症をきたしうる

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋島 泰典, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-04] 初期3剤併用による肺高血圧治療に続き生体肝移植を行った高度肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの1例

○岡村 聡<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1,2</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 小沼 武司<sup>3</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部 胸部心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症3例の検討

○稲熊 光太郎, 松岡 道生, 石原 温子, 鷄内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

## ポスターセッション ( P57)

## 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

座長:

澤田 博文 (三重大学大学院 医学系研究科 麻酔集中治療学)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P57-01] 肺動脈絞扼術後に認められた肺高血圧が軽快した心室中隔欠損の1例

○三宅 俊治, 丸谷 怜, 虫明 聡太郎 (近畿大学医学部奈良病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-02] 小児心臓手術後急性期患者におけるタダラフィルの臨床効果と血中濃度の検討

○浅見 雄司<sup>1</sup>, 関 満<sup>3</sup>, 新井 修平<sup>1</sup>, 中島 公子<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 笹原 聡豊<sup>2</sup>, 本川 真美加<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup>, 杉本 昌也<sup>4</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科,

3. Temple University School of Medicine, Cardiovascular Research Center, Department of Physiology, 4. 旭川医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-03] 高流量性肺高血圧における末梢肺動脈の組織像と臨床所見の相関性の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-04] 心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症の特性と適切な治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-05] 12歳時に Epoprostenol 持続静注を導入し15年間継続し得た重症特発性肺動脈性肺高血圧症例

○山口 洋平, 長島 彩子, 武井 陽, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究2

## ポスターセッション ( P60)

## 心血管発生・基礎研究2

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P60-01] 心臓周術期における小児の血中カルニチン濃度の変化に関する検討

○田部 有香<sup>1</sup>, 安田 謙二<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup> (1. 島根大学医学部 小児科, 2. 島根大学医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-02] ワルファリン感受性関連遺伝子多型がワルファリン投与患者に及ぼす影響についての検討

○若宮 卓也, 鈴木 彩代, 河合 駿, 中野 裕介, 渡辺 重朗, 鉾崎 竜範, 岩本 真理 (横浜市立大学付属病院 小児循環器)

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-03] ファロー四徴症における右室流出路前面の形態について - 右室造影側面像からの検討 -

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

○河内 貞貴<sup>1,2</sup>, 浦島 崇<sup>2</sup>, 糸久 美紀<sup>2</sup>, 藤本 義隆<sup>2</sup>, 伊藤 怜司<sup>2</sup>, 星野 健司<sup>1</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1. 埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2. 東京慈恵会医科大学 小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-05] B型ナトリウム利尿ペプチド受容体 ( NPR-B ) 機能獲得変異体による心不全予防効果の検討

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳,

高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-06] Pulmonary hypertension due to left heart diseaseの機序解明を目的としたモデル動物作成の試み

○藤本 義隆<sup>1,2</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 河内 貞貴<sup>3</sup>, 梶村 いちげ<sup>2</sup>, 赤池 徹<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>3</sup>, 南沢 享<sup>2</sup> (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管1

ポスターセッション ( P61)

川崎病・冠動脈・血管1

座長:

橋本 郁夫 (富山市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

○山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>2</sup>, 中山 祐樹<sup>2</sup>, 岩田 祐輔<sup>2</sup>, 江石 清行<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 3.長崎大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-02] 急性期治療後に FDP, FDP-D-dimer高値が遷延し非典型的経過を辿った川崎病の2例

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 長谷部 洋平, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 小児科・新生児集中治療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来した川崎病の一例

○荒木 耕生<sup>1,2</sup> (1.川崎市立川崎病院 小児科, 2.慶応義塾大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-04] 3週間の発熱、頸部リンパ節腫脹、頸部リンパ節炎、皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された2カ月の乳児重症不全型川崎病症例

○有賀 信一郎, 石井 純平, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-05] 長期シクロスポリン持続静注を要する川崎病を合併した PFAPA症候群の男児例

○石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管6

ポスターセッション ( P66)

川崎病・冠動脈・血管6

座長:

大橋 啓之 (三重大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

○田代 良<sup>1</sup>, 宮田 豊壽<sup>1</sup>, 山内 俊史<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 高田 秀美<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup> (1.愛媛大学医学部附属病院 小児科, 2.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管・呼吸器外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-02] 急性期に冠動脈拡張病変を合併する川崎病における赤血球容積粒度分布幅(RDW: red cell distribution width)の臨床的意義

○宮本 健志, 石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-03] マルチディテクター CT ( MDCT) の dual-energy撮影による川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 篠原 徹, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-04] 乳児期～学童期の心臓 CT撮影時におけるランジオール塩酸塩の使用経験

○井福 俊允, 連 翔太, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 福永 啓文, 栗嶋 クララ, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

○岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | その他1

ポスターセッション ( P68)

その他1

座長:

横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器病センター)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

- [P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告—過去4年間のまとめ  
○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聡, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 (日本小児循環器学会専門医制度委員会)  
6:00 PM - 7:00 PM
- [P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み  
○佐々木 保<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 技術部放射線課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM
- [P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討  
○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM
- [P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、Rp、PA圧の検討  
○吉井 公浩<sup>1</sup>, 稲垣 佳典<sup>1</sup>, 岡 健介<sup>1</sup>, 佐藤 一寿<sup>1</sup>, 新津 麻子<sup>1</sup>, 咲間 裕之<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup> (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM
- [P68-05] シェント術後の小児における有効開存期間の検討  
○中野 克俊<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 進藤 孝洋<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 平田 康隆<sup>2</sup> (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)  
6:00 PM - 7:00 PM
- [P68-06] Fontan症例の房室弁置換  
○桑田 聖子<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 斉藤 美香<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 上田 知美<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>1</sup>, 安藤 誠<sup>1</sup>, 高橋 幸宏<sup>1</sup> (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM
- [P68-07] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価～小児肥満症患者と健常小児の比較検討～  
○小田中 豊, 片山 博視, 尾崎 智康, 岸 勤太, 玉井 浩 (大阪医科大学 小児科学教室)  
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | HLHS・類縁疾患

ポスターセッション-外科治療01 ( P70)

HLHS・類縁疾患

座長:

磯松 幸尚 (横浜市立大学 外科治療学心臓血管外科・小児循環器科)

- [P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療一段階的左室リハビリテーションによる治療経験—  
○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

- [P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例  
○森下 寛之, 八嶽 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

- [P70-04] 当院における Hybrid治療の経験  
○財満 康之, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 阪口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

- [P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績  
○梅津 健太郎<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>1</sup>, 新富 静矢<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 田澤 星一<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 原田 順和<sup>1</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

- [P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 verocity time integral (VTI)測定の意義  
○白石 修一<sup>1</sup>, 杉本 愛<sup>1</sup>, 文 智勇<sup>1</sup>, 高橋 昌<sup>1</sup>, 土田 正則<sup>1</sup>, 今井 英一<sup>2</sup>, 吉田 敬之<sup>2</sup>, 大橋 宣子<sup>2</sup>, 番場 景子<sup>2</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 2.新潟大学医歯学総合病院 麻酔科)  
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 冠動脈・心不全

ポスターセッション-外科治療04 ( P73)

冠動脈・心不全

座長:

井村 肇 (日本医科大学 武蔵小杉病院)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

- [P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績  
○中山 祐樹<sup>1</sup>, 岩田 祐輔<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>1</sup>, 竹内 敬昌<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>2</sup>, 後藤 浩子<sup>2</sup>, 面家 健太郎<sup>2</sup>, 山本 哲也<sup>2</sup>, 寺澤 厚志<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup>, 江石 清行<sup>3</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 3.長崎大学医学部 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

- [P73-02] 冠動脈移植を工夫した左冠動脈肺動脈起始症の乳

## 児例

○石丸 和彦<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 秋田 千里<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup>  
(1.金沢医科大学 心臓外科, 2.金沢医科大学 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P73-03] 冠動脈起始異常を伴う単一流出路疾患に対する外科治療戦略の考察

○藤本 欣史<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>1</sup>, 田部 有香<sup>2</sup>, 中嶋 滋樹<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 坂田 晋史<sup>3</sup>, 倉信 裕樹<sup>3</sup>, 橋田 祐一郎<sup>3</sup>, 美野 陽一<sup>3</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科, 3.鳥取大学医学部 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P73-04] 小児心臓移植2例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P73-05] ノーウッド兼ラステリ術後遠隔期に虚血性心筋症を発症した経管栄養児

○吉兼 由佳子 (福岡大学医学部 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## ポスターセッション | 右心バイパス

## ポスターセッション-外科治療07 ( P76)

## 右心バイパス

座長:  
盤井 成光 (大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

## [P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 岩城 隆馬<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 山本 真由子<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 浅田 聡, 加藤 伸康, 本宮 久之 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P76-03] 主要体肺側副動脈を伴う単心室系疾患の治療方針 ~ Fontan型修復適応の妥当性~

○金 成海<sup>1</sup>, 赤木 健太郎<sup>1</sup>, 田邊 雄大<sup>1</sup>, 小野 頼母<sup>1</sup>, 石垣 瑞彦<sup>2</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>2</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.循環器集中治療科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P76-04] one and a half ventricle repairが担う役割 —なぜ選択されたのか—

○渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup>, 城尾 邦彦<sup>2</sup>, 落合 由恵<sup>2</sup> (1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## ポスターセッション | 気道・合併症

## ポスターセッション-外科治療10 ( P79)

## 気道・合併症

座長:  
野村 耕司 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)  
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

## [P79-01] 気管切開管理下の18および13トリソミー乳児の開心術の経験

○小西 隼人<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>1</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup>, 小澤 英樹<sup>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 勘太<sup>3</sup>, 片山 博視<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</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.高槻病院 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P79-02] 先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する肺動脈前方転位術

○小泉 淳一<sup>1</sup>, 猪飼 秋夫<sup>1</sup>, 西見 早映子<sup>2</sup>, 滝沢 友里恵<sup>2</sup>, 高橋 信<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>2</sup>, 岡林 均<sup>1</sup> (1.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部 小児循環器科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P79-03] 小児開心術後縦隔炎に対する陰圧閉鎖療法— Zip Surgical Skin Closure併用の有用性—

○高木 大地<sup>1</sup>, 角浜 孝行<sup>1</sup>, 桐生 健太郎<sup>1</sup>, 白戸 圭介<sup>1</sup>, 千田 佳史<sup>1</sup>, 山浦 玄武<sup>1</sup>, 山本 浩史<sup>1</sup>, 山田 俊介<sup>2</sup>, 岡崎 三枝子<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>2</sup> (1.秋田大学医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学医学部 小児科学講座)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか?

○松原 宗明<sup>1</sup>, 石井 知子<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 阿部 正一<sup>1</sup>, 平松 祐司<sup>1</sup> (1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科)  
6:00 PM - 7:00 PM

## [P79-05] 重複大動脈弓の索状化した左大動脈弓に対する胸腔鏡下切離術の一例

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>, 本川 真美加<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>3</sup>, 中島 公子<sup>3</sup>, 田中 健祐<sup>3</sup>, 浅見 雄司<sup>3</sup>, 新井 修平<sup>3</sup>, 小林 富男<sup>3</sup>, 宮地 鑑<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学病院 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医

Wed. Jul 6, 2016 ポスターセッション

Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery The 52st  
Annual Meeting of Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac  
Surgery

療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 一般心臓病学1

## ポスターセッション ( P01 )

### 一般心臓病学1

座長:

葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P01-01~P01-06

#### [P01-01] 心室中隔欠損症患者の肺血流量評価における肺エコーの有用性

○河合 駿<sup>1</sup>, 中野 裕介<sup>1</sup>, 西周 祐美<sup>2</sup>, 鈴木 彩代<sup>1</sup>, 平床 華奈子<sup>1</sup>, 山口 嘉一<sup>2</sup>, 高木 俊介<sup>2</sup>, 野村 岳志<sup>2</sup>, 鉾 竜範<sup>1</sup>, 伊藤 秀一<sup>1</sup> (1.横浜市立大学医学部 小児科, 2.横浜市立大学医学部 麻酔科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機能

○堀本 佳彦, 浜道 祐二, 桑田 聖子, 小林 匠, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知美, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 (名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P01-04] 内科的治療で経過観察している心房中隔欠損症, 軽度肺動脈性肺血圧症の13トリソミーの14歳男児

○國分 文香, 石井 純平, 有賀 信一郎, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P01-05] 当院で経験した Marfan症候群と類縁疾患10例のまとめ

○永田 佳敬<sup>1</sup>, 池田 麻衣子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 長井 典子<sup>1</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学/発達医学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した2組の双胎の例

○杉辺 英世, 稲村 昇, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健 総合医療センター)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P01-01] 心室中隔欠損症患者の肺血流量評価における肺エコーの有用性

○河合 駿<sup>1</sup>, 中野 裕介<sup>1</sup>, 西周 祐美<sup>2</sup>, 鈴木 彩代<sup>1</sup>, 平床 華奈子<sup>1</sup>, 山口 嘉一<sup>2</sup>, 高木 俊介<sup>2</sup>, 野村 岳志<sup>2</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 伊藤 秀一<sup>1</sup> (1.横浜市立大学医学部 小児科, 2.横浜市立大学医学部 麻酔科)

Keywords: 心室中隔欠損症、肺エコー、B-line

【背景】近年、肺エコーを用いた肺うっ血の診断に関する報告が増加している。特にコメントサインとも呼ばれる B-lineは肺の間質の余分な水分貯留を示唆しており肺うっ血の際に出現する。一方で左右短絡を伴う先天性心疾患における肺エコーを用いた報告はない。【目的】左右短絡による肺血流量増多をきたした心室中隔欠損症 VSDにおいて肺エコー B-lineの出現頻度を調べて、その意義を検討する事。【対象と方法】2015年7月から12月に当科で肺エコーを施行した肺血流量増多を伴う VSD8名:V群(平均年齢1.1歳 平均 Qp/Qs 2.1)と健康小児 11名:N群(平均年齢2.7歳)を対象とした。肺エコーを施行した機器は EPIQ(Philips)または Vivid7(GE)で、プローブはセクタ型プローブを用いた。両側肺野を各々3領域の計6領域で記録した。1視野の B-lineが3本以上認められる場合に陽性として、各症例の B-line陽性領域数及び両側肺野陽性の有無を2群間で比較した。【結果】平均 B-line陽性領域数は V群:4.1+/-1.3 vs N群: 0.5+/-0.8 (p=0.001)、両側 B-line陽性例は V群:88% vs N群:18%(p=0.002)と共に V群で有意に多かった。また V群のうち術前に心臓カテーテル検査を施行した5症例の肺動脈楔入圧は9.0+/-1.4mmHgであった。【結論】高肺血流量状態の VSDでは肺動脈楔入圧が上昇していない、または軽度の上昇にとどまる例でも肺エコー B-lineが出現する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機能

○堀本 佳彦, 浜道 祐二, 桑田 聖子, 小林 匠, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: Fontan、無脾症候群、フォンタン

【背景】無脾症候群 (Right isomerism:Riso) は脆弱な共通房室弁のため、強い房室弁逆流 (AVVR) を合併しやすい。共通房室弁修復後に Fontanに到達した症例も、弁逆流が残存し心機能の低下が予想される。【目的】Fontanに到達した Risoの AVVR及び心機能について検討した。【方法】対象は2010~2015年に心臓カテーテル検査を施行した Fontan術後の Riso39例。対照群は同時期に検査を施行した Fontan181例。2群間で臨床因子、血行動態因子を比較した。更に II度以上の AVVR例 (Riso10例、Non-Riso20例) を除いた187例についても同様に比較・検討した。統計は対応のない t検定及びχ<sup>2</sup>乗検定を用い、p<0.05を有意差ありとした。【結果】共通房室弁は Riso群で有意に多く (80% vs. 15%)、AVV修復も高率 (41% vs. 16%) であった。II度以上の AVVR残存を Riso群で有意に認めた (27% vs. 11%)。心機能は Riso群で有意に心室収縮末期容積 (64% vs. 51%)、心室拡張末期容積 (125% vs. 106%) は大きかったが、結果的に駆出率低下は認めなかった。圧は Riso群で有意に肺動脈楔入圧が高かった (9.1 vs. 6.9 mmHg) が、心室拡張末期圧に差はなかった。中心静脈圧はほぼ同等で、肺動脈駆動圧は Riso群で有意に低値であった (3.7 vs. 5.3mmHg)。次に AVVRII度以上合併 30例を除いた Riso26例、non-Riso161例で同様に比較したが、心室拡張末期容積 (120% vs. 103%)、心室収縮末期容積 (60% vs. 49%)、肺動脈楔入圧 (8.5 vs. 6.7 mmHg)、肺動脈駆動圧 (3.7 vs. 5.6 mmHg) で同じく有意差を認めた。【結語】Riso群では AVV修復の既往が多く、Fontanに到達した後も II度以上の AVVR残存を多く認めた。Riso群は心室の収縮末期容積及び拡張末期容積が non-Riso群に比べて大きく、肺動脈楔入圧上昇、駆動圧低下を認めた。II度以上の AVVRを除いた検討でも Riso群の心室拡大や駆動圧低下は変わらず、強い AVVR以外の原因で心機能が低下している可能性もある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 (名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

Keywords: 大動脈二尖弁、大動脈弁狭窄、大動脈弁閉鎖不全

【背景】大動脈二尖弁(BAV)は CHDの0.6-2%を占め成人期に手術を要する重症 ASの半数が BAVだが幼少期からの自然歴の報告は少ない。

【目的】 1. 2009年1月1日~2015年12月31日に当院で出生し BAVを指摘された新生児の短期経過を検討する。 2. 同時期に心エコーを行った当科フォロー中の BAV47例の中期経過を検討する。

【方法】診療録から後方視的に検討。

【結果】 1. 10468出生中 BAVは28例で認めた(0.2%)。男女比=4:3、癒合交連は LCC-RCC17例(61%)、RCC-NCC10例(36%)、LCC-NCC1例(3%)。ARは2例で mild、4例で trivial認め(L-R3例、R-N3例)、4年までの観察期間で増悪なし。ASは3例、2例は流速>4m/sと重症で転院。いずれも L-R癒合例。 2. 男女比=28:19、中央値12歳(4か月~38歳)。合併心奇形は22例に認め VSD(8例)、CoA(3例)、PDA(3例)等。癒合交連は L-R13例(28%)、R-N28例(60%)、L-Nが6例(12%)。ARは27例(57%,L-R6例、R-N20例、L-N1例)、ASは18例(38%,L-R5例、R-N11例、L-N2例)に認めた。経過中20例(74%)で AR増悪。12例で9.5歳(1歳~20歳)時に mildに増悪、5例で13歳(3~20歳)時 moderate以上に増悪した。ASの増悪は2例、1例は Konno手術を行った。3例で軽快。AAEは2例(R-N例)に認めたが、弁機能障害は1例 trivial AR、1例 mild AS(3.7m/s)であった。

【結論】 BAVは出生時 L-R癒合例が最多だが、経過中弁機能障害をきたすのは R-N癒合例が多かった。ARは思春期に増悪する傾向があり注意を要する。ASは出生時に重度の例以外は、経過中増悪する例は少なく、改善する例もみられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P01-04] 内科的治療で経過観察している心房中隔欠損症，軽度肺動脈性肺 血圧症の13トリソミーの14歳男児

○國分 文香, 石井 純平, 有賀 信一郎, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、肺高血圧、13トリソミー

【背景】近年、未治療の成人先天性心疾患に肺動脈性肺血圧症(PAH)が合併した際に、ボセンタン、シルデナフィルが奏功した報告がある。我々は13トリソミーの長期生存例で右房負荷を伴う心房中隔欠損症(ASD)にPAHを合併した症例を経験したので報告する。【症例】症例は14歳男子。35週、1,950g、緊急帝王切開で出生した。小顎、広い鼻根、耳介低位、右手多指、右胸心があり PAH、ASDを認めた。染色体検査で13トリソミーと診断され挿管抜去困難のため気管切開を施行した。その後外来で経過観察となりてんかん、虫垂炎を発症した。外来経過観察中に咳嗽と血性喀痰と反復性肺炎があり、心エコー図検査では欠損孔21mm、短軸像の心室中隔の形態からの推定右室圧は拡張期に D-shapeを認めた。軽度三尖弁閉鎖不全症を認めた。胸部単純 X線写真では心胸郭比60%であった。御両親に心臓カテーテル検査の必要と内科的治療の開始について説明したが、侵襲的な検査は望まずシルデナフィルの内服を開始し、後にボセンタンを追加して心エコー図検査で経過観察とした。現在ボセンタン250mg/日、シルデナフィル 60mg/日の治療で喀血なく経過している。SPO2は97%で desaturationもない。心エコー図検査では拡張期に D-shapeあり収縮期肺動脈弁閉鎖不全症からの推定平均肺動脈圧は18mmHgである。99mTC-Tfによる心臓核医学検査では右室の拡大と血流の障害を認めた。心臓 MRI検査では Qp/Qs 3.9であった。【考察・結論】出生時より予後について入念な面談を経て長期生存している13トリソミーに合併した ASD,PH症例であった。カテーテル検査の必要性は繰り返して説明しているが、非侵襲的な検査での加療を希望さ

れており内科的治療で経過観察している。近年、先天性心疾患の未修復術症例の PAHにおいても、温存的な治療のほうが予後がよいという報告もあり、治療法の選択には慎重な判断が求められている病態であると考えられた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P01-05] 当院で経験した Marfan症候群と類縁疾患10例のまとめ

○永田 佳敬<sup>1</sup>, 池田 麻衣子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 長井 典子<sup>1</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学/発達医学講座)

Keywords: Marfan症候群、Loeys-Dietz症候群、Ghent基準

【背景】2010年の改訂 Ghent基準では、Marfan症候群 (MFS) の診断基準がより明確化され、Marfan類縁疾患の鑑別にも重点が置かれた。1997年11月から2015年12月までに当院で経験した Loeys-Dietz症候群 (LDS) 1例および MFS9例の経過から MFSと LDSの診断、臨床像、内服治療について検討し、文献的考察と共に報告する。【結果】LDSの1例は MFSの家族歴と反張膝があり生直後からフォローしていたが、幼児期から著明な動脈の蛇行・拡大があり、ARB,  $\beta$  Blockerの予防投薬をしていた。Ghent基準は満たしていたが、最終身長は正常範囲で水晶体脱臼はなく、眼間解離を認めるが、二分口蓋垂はなかったことから遺伝子検査を行い LDSの診断が確定した。17歳で大動脈解離 Type Bを発症して緊急手術を行い、18歳で予防的に David手術を行った。MFSの9例もすべて新旧 Ghent基準を満たし、1例は Infantile MFSであった。受診契機は体型 (学校検診) 2例、動脈解離の家族歴6例、心雑音1例であった。Valsalva動脈瘤、身体兆候は全例で、水晶体脱臼は4例で認め、類縁疾患の特徴は認めていない。7例で ARBを使用し、うち5例は $\beta$ -Blockerを併用した。Infantile MFSの症例では、MRIによる心不全に ACE-I、スピロラクトンを使用し、僧帽弁形成術を行った。LDSと Marfan症候群の治療前後での Valsalva径の Z scoreに有意差は無かった【考察・結語】LDSの症例では Valsalva洞径の進行は抑制できていたにも関わらず、成人前に唯一大動脈解離を合併した。Ghent基準は LDSでも満たすことがあり、鑑別には全身の血管の検索が有用であった。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した2組の双胎の例

○杉辺 英世, 稲村 昇, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健 総合医療センター)

Keywords: 双胎、双胎間輸血症候群、肺動脈狭窄症

【はじめに】双胎で出生する児は単胎の児と比較して先天性心疾患を合併する率は高いが、両児ともに同じ心臓の形態異常を有することは稀である。また双胎間輸血症候群(TTTS)の供血児は受血児に較べて心筋症、肺動脈狭窄症などを合併しやすいことが報告されている。今回、両児ともに同じ心臓の形態異常を有する2組の双胎の例を経験したので報告する。【症例1】母体は35歳0経妊。初期に近医で一絨毛膜二羊膜双胎(MD双胎)、第1子の高度子宮内発育遅延と診断された。在胎33週で両児の心疾患が疑われ、在胎34週に当院に紹介された。在胎37週0日、母体の妊娠高血圧症候群発症のため緊急帝王切開となった。出生体重は第1子が1760g(-2.5SD)、第2子が2232g(-1.0SD)であった。出生後の心エコーで両児に両大血管右室起始症、肺動脈閉鎖症を認めた。両児ともに体重増加の後に modified BTシャント術を施行し、現在外来で管理中である。【症例2】母体は25歳1経妊1経産。初期に近医で MD双胎と診断された。在胎21週に TTTSと診断され、当院産科で胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術を施行しその後両児の不均衡は改善した。在胎24週1日に分娩進行したため緊急帝王切開となった。出生体重は供血児が578g(-0.9SD)、受血児が588g(-0.8SD)であった。出生後の心エコーで両児共に弁性

の肺動脈狭窄を認め、肺動脈の最大流速は供血児で4.5m/s、受血児で3.5m/sと高度であった。【考察】 MD双胎は両児が同様の遺伝情報を有することで同じ心疾患が生じえると考え。しかし、TTTSは両児間の血流のやり取りで肺動脈弁閉鎖・狭窄が発生すると言われている。症例2はレーザー治療による介入が供血児の心疾患発症に関与したのかもしれない。

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常1

## ポスターセッション ( P03)

### 染色体異常・遺伝子異常1

座長:

糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P03-01~P03-05

#### [P03-01] 当院における先天性心疾患を合併した Kabuki make-up症候群の4例

○田中 登, 秋元 かつみ, 中村 明日香, 古川 岳史, 福永 英夫, 大槻 将弘, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明  
(順天堂大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P03-02] マルファン症候群およびマルファン類縁疾患における大動脈拡大と内服薬の効果に関する検討

○住友 直文<sup>1</sup>, 山田 浩之<sup>1</sup>, 宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 横山 晶一郎<sup>1</sup>, 大木 寛生<sup>1</sup>, 澁谷 和彦<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 森川 和彦<sup>2</sup>, 前田 潤<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup> (1.都立小児総合医療センター 循環器科, 2.都立小児総合医療センター 臨床試験科, 3.慶應義塾大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P03-03] 幼児期に著明な大動脈弁輪拡張症を来した Marfan症候群の一例

○小川 陽介<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 藤田 大司<sup>2</sup>, 武田 憲文<sup>2</sup>, 谷口 優樹<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 整形外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P03-04] 新生児期から嚴重管理していたにも関わらず、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症した Loeyes Dietz症候群の1例

○池田 麻衣子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 永田 佳敬<sup>1</sup>, 深澤 佳絵<sup>2</sup>, 早野 聡<sup>2</sup>, 沼口 敦<sup>3</sup>, 長井 典子<sup>1</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大学医学部附属病院 救急科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P03-05] Loeyes-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検討

○大森 紹玄<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 中釜 悠<sup>1</sup>, 進藤 孝洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 武田 憲文<sup>2</sup>, 藤田 大司<sup>2</sup>, 谷口 優樹<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 整形外科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P03-01] 当院における先天性心疾患を合併した Kabuki make-up症候群の4例

○田中 登, 秋元 かつみ, 中村 明日香, 古川 岳史, 福永 英夫, 大槻 将弘, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学小児科)

Keywords: Kabuki make-up症候群、先天性心疾患、予後

【背景】 Kabuki make-up症候群は、特異顔貌、骨格異常、低身長、精神発達遅滞、特異な皮膚紋理、易感染性などを特徴とする疾患であり、その約半数に先天性心疾患(CHD)を合併すると言われている。【目的】当院におけるCHDを合併した Kabuki make-up症候群について検討し、文献的考察を含めて報告する。【症例1】2歳3ヶ月、男児。DORV, MA, single RV, ASD, mild PSの診断。生後、日齢21に PAB+ASD enlargement+PDA ligationを施行。11か月時に Glenn術、2歳2か月時に TCPC+PA ligationを施行した。【症例2】3歳、男児。DORV, mild PS+PVS, MSの診断。生後、緊急 BASを行い、その後 ASD enlargement+PABを行った。1歳5か月時に両側 BDG+P弁閉鎖+PA離断術を施行し、2歳1か月時に Fenest TCPC+SAS releaseを施行した。【症例3】12歳、男児。VSD, TCRVの診断。3歳10か月時に VSD p-closure+RVOT plastyを施行した。12歳時にインフルエンザ B型によるウィルス性心筋炎を発症し死亡した。【症例4】34歳、男性。TOFの診断。3歳11か月時に TOF根治術を施行した。現在も当院外来でフォロー中である。【考察】4症例中2例が TCPCを施行し、症例4は成人期に到達していた。死亡例は1例であった。CHDを合併した Kabuki make-up症候群の報告は散見されるが、長期的な経過についての報告は少ない。今後、さらなる長期観察による客観的なデータの蓄積が必要であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P03-02] マルファン症候群およびマルファン類縁疾患における大動脈拡大と内服薬の効果に関する検討

○住友 直文<sup>1</sup>, 山田 浩之<sup>1</sup>, 宮田 功一<sup>1</sup>, 福島 直哉<sup>1</sup>, 横山 晶一郎<sup>1</sup>, 大木 寛生<sup>1</sup>, 澁谷 和彦<sup>1</sup>, 三浦 大<sup>1</sup>, 森川 和彦<sup>2</sup>, 前田 潤<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup> (1.都立小児総合医療センター 循環器科, 2.都立小児総合医療センター 臨床試験科, 3.慶應義塾大学病院 小児科)

Keywords: マルファン症候群、バルサルバ洞、β遮断薬 ARB

【背景】マルファン症候群(MFS)では、大動脈拡大(AAE)の進行を抑制する目的でβ遮断薬や ARBが用いられる。成人 MFS患者を主な対象とした欧米の前向き研究では、β遮断薬および ARBの AAE進行抑制効果が報告されているが、小児 MFSに対する同様の研究は少なく、薬剤の有効性も定かではない。

【目的】小児 MFSの大動脈拡大の経過および内服薬の影響について検討する。

【方法】18歳以下の MFS / MFS類縁疾患(疑い例を含む)の患者を対象に、2010年1月から2015年12月までに実施した心臓超音波検査のバルサルバ洞径(SV)の変化、内服薬の有無・種類、手術の有無などにつき、後方視的に調査した。

【結果】患者数は31人(男18、女13)、年齢2-18歳、診断は MFS 25例・ロイスディーツ症候群4例・結合織疾患2例、β遮断薬・ARB内服群12例・非内服群19例であった。大動脈手術例は3例に行い、大動脈離離・破裂・死亡例はなかった。

内服群では、非内服群に比べ直近4年間の SVが有意に大きかったが(初回検査時の Zスコア: 内服群 vs. 非内服群,  $3.4 \pm 1.6$  vs.  $2.0 \pm 1.0$ ,  $p = 0.01$ , 最終検査時の Zスコア:  $3.9 \pm 2.2$  vs.  $2.1 \pm 0.9$ ,  $p = 0.03$ ), 内服群・非内服群のいずれも調査期間中に SV拡大の有意な進行はなく、それぞれの大動脈拡大率にも有意差はみられなかった(内服群 vs. 非内服群  $+0.05$  SD/年 vs.  $-0.01$  SD/年)。大動脈手術を実施された3例はすべて男児かつ服薬症例であった。

【考察】AAEの程度が強い症例に対してβ遮断薬・ARBが投与され、非内服群では大動脈手術例はなかった。今回

の検討では内服による AAE進行の抑制効果は不明で、小児に対する適応については今後の研究が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P03-03] 幼児期に著明な大動脈弁輪拡張症を来した Marfan症候群の一例

○小川 陽介<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 藤田 大司<sup>2</sup>, 武田 憲文<sup>2</sup>, 谷口 優樹<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 整形外科)

Keywords: Marfan症候群、大動脈弁輪拡張症、FBN1遺伝子

【はじめに】 Marfan症候群には重症かつ早期に発症する一群があり、それらの群では FBN1遺伝子の24-32番目のエクソンに変異を有することが多いとされているが、それらの症例の管理・治療について明確なコンセンサスは得られていない。【症例】 4歳6か月男児。新生児期にクモ状指に気づかれ、心エコーで大動脈弁輪拡張症、僧帽弁逸脱症を指摘されたため、Marfan症候群が疑われていた。2歳10か月時に大動脈弁上部の拡張を認め、前医で carvedilolおよび losartan内服を開始された。4歳3か月時に肺炎を契機に心機能低下・大動脈弁逆流の増悪を認め、当科マルファン外来に紹介された。早期の外科的介入が必要と考えられ、4歳7か月時に David手術を施行された。術後も心機能低下が遷延したが、carvedilolによる心不全治療を強化したうえで退院した。本症例の遺伝子検査では FBN1遺伝子のスプライシング変異 ( IVS29+1G > A) を認め、家族性はなく de novoの変異と考えられた。【考察】 Marfan症候群は幅広い表現型を有する。とくに FBN1遺伝子の24-32番目のエクソンに変異を有する場合は新生児期から多臓器に発症し、重症な転帰を辿る症例が多いことが報告されている。本症例も同領域にスプライシング変異を持ち、過去に同じ変異が一例報告されているが、既報例は1歳10か月で死亡しており、同じ変異であっても表現型に差異が認められた。本症例は David手術により大動脈弁逆流は改善したものの、心機能低下が遷延したため長期の入院管理を要した。周術期の冠動脈の虚血が懸念されたが、心筋虚血の所見はなく、長期にわたって大動脈弁逆流が存在していたことが不可逆的な心機能低下の誘因と考えられた。重症な転帰が予想される症例については綿密なフォローアップを必要とし、早期から外科的介入を含めた積極的治療を検討する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P03-04] 新生児期から嚴重管理していたにも関わらず、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症した Loey's Dietz症候群の1例

○池田 麻衣子<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>2</sup>, 永田 佳敬<sup>1</sup>, 深澤 佳絵<sup>2</sup>, 早野 聡<sup>2</sup>, 沼口 敦<sup>3</sup>, 長井 典子<sup>1</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大学医学部附属病院 救急科)

Keywords: Loey's Dietz症候群、大動脈解離、肋間動脈瘤

【背景】 Loey's Dietz症候群 ( LDS) は Marfan症候群の類縁疾患で、約25%は常染色体優性遺伝により発症し、典型的な症状を認める患者の約95%に TGFBRIまたは2の遺伝子変異が認められる。大動脈解離、動脈瘤などの血管病変による若年死亡に注意が必要である。今回、新生児期から嚴重管理し、大動脈基部のエコー所見が安定していたにもかかわらず、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症した LDSの1例を経験した。【症例】 18歳女児。祖母、母、叔父は解離性動脈瘤破裂で若年死亡しており、Marfan症候群と診断されていた。母が本児出産後に解離性大動脈瘤破裂により死亡し、本児も反張膝、くも状指を認めたため新生児期より精査し、大動脈基部の拡張、幼児期には下行大動脈蛇行、その後腎動脈や腹腔動脈の拡張を認め、Marfan症候群重症

型としてフォローしていた。経過中、TGFBR2の遺伝子変異が同定されてLDSの診断に至った。9歳時よりプロプラノロール塩酸塩の予防投与を、10歳時よりアテノロールとロサルタンカリウム併用で運動制限をしながら慎重に経過観察をしていたが、大動脈基部の径はエコー上安定していた。17歳時に、蛇行し35mmに拡大していた下行大動脈に限局解離を合併して計48mmに拡大したため、人工血管置換術が施行された。術後安定していたが、5か月後に肋間動脈瘤切迫破裂の所見を認めた。コイル塞栓術や手術が困難であり、降圧治療と嚴重な安静により2週間で血栓化を認めた。その後、18歳時に大動脈基部の拡大に対して自己弁温存型大動脈基部置換術（David術）が施行された。【考察】LDSではMarfan症候群より血管径が小さくても解離しやすく、部位は大動脈基部に限定されない。Marfan症候群で用いられるロサルタン内服を含め、嚴重な内服管理をしたが、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を起こしており、LDSにおいては大動脈分枝の病変に対するものを含めた管理・治療法の確立が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P03-05] Loeys-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検討

○大森 紹玄<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 中野 克俊<sup>1</sup>, 中釜 悠<sup>1</sup>, 進藤 孝洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 武田 憲文<sup>2</sup>, 藤田 大司<sup>2</sup>, 谷口 優樹<sup>3</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 整形外科)

Keywords: Loeys-Dietz, Marfan, 遺伝子

【背景】Loeys-Dietz症候群(LDS)はマルファン症候群(MFS)の類縁疾患の一つであり、確定診断は遺伝子検査に依存する。両者に共通する臨床症状が多く鑑別診断は困難である場合が多いが、LDSはMFSよりも高率・早期に大血管イベントを発症し、小児期死亡も多数報告されている。特にLDSの大動脈基部拡張(AAE)に対してはより早期の外科的介入が推奨されることから、両者を鑑別する意義は大きい。【目的】LDSに特徴的な臨床所見やMFSとの相違点を検討する。【方法】対象は当院マルファン外来を20歳未満時に初診した患者のうちLDSと診断された4家系・6例。大血管病変やLDSに特徴的な身体所見に関して、既存の知見と比較しつつ後方視的に検討したほか、MFS患者との比較検討を行った。【結果】6例とも家族歴や身体的特徴からMFS疑いとして当外来を紹介初診し、遺伝子検査により確定診断に至った。2家系/4例にTGFBR2変異(LDS2)、1例にTGFBR1変異(LDS1)、1例にTGFBR2のde novo変異(LDS4)が同定された。LDS1/2の3家系/5例は、いずれも大動脈解離や突然死の家族歴を有し、また初診時に著明なAAEを認め(Valsalva Z score 3.26-5.99)、可及的早期にLosartan内服治療が開始された。対照的にLDS4症例はAAEを呈さなかった。LDS1/2と診断された5例の初診時Valsalva洞直径のZ scoreの平均値はMFS群(91例)より高い傾向が見られた( $4.53 \pm 1.14$  vs  $3.22 \pm 2.18$ ,  $p=0.186$ )。LDSに特徴的とされる身体所見に関して、LDS1/2の4例が二分口蓋垂を有しておりLDSを考慮する契機となりえた。水晶体偏位を有さない点はLDSの6例に共通したが、MFS 93例中60例も同様に水晶体偏位を有さなかった。【結語】本検討でLDS1/2例は重度のAAEや大血管イベント/突然死の濃厚な家族歴を有しており、二分口蓋垂等の身体所見が診断の一助となることが示唆された。Marfanoidに対する遺伝子検査は、特に適切なAAE治療選択のために重要な意味を持つ。

ポスターセッション | 胎児心臓病学4

## ポスターセッション ( P08 )

### 胎児心臓病学4

座長:

竹田津 未生 (旭川厚生病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P08-01~P08-05

#### [P08-01] 胎児診断のピットホール～染色体異常や多発奇形など児の予後を予測するものをいかに診断するか～

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子<sup>1,2</sup>, 山田 俊介<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>2</sup> (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻機能展開医学系小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P08-03] 子宮内胎児死亡/新生児死亡に至った胎児心臓超音波検査施行例の検討

○三宅 啓<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 井門 浩美<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 鍵崎 康治<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup>, 吉松 淳<sup>4</sup>, 白石 公<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 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P08-04] 胎児完全大血管転位症におけるカラードプラ超音波を用いた冠動脈走行評価

○加地 剛<sup>1</sup>, 早淵 康信<sup>2</sup>, 北川 哲也<sup>3</sup>, 苛原 稔<sup>1</sup> (1.徳島大学病院 産婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P08-05] CTによる血管輪の気管狭窄の評価

○川滝 元良<sup>1</sup>, 金 基成<sup>3</sup> (1.東北大学医学部 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P08-01] 胎児診断のピットホール～染色体異常や多発奇形など児の予後を予測するものをいかに診断するか～

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

Keywords: 胎児診断、染色体異常、トリソミー

【目的】胎児診断の精度向上は心疾患合併児の予後改善に寄与する。先天性心疾患の救命率向上から、出生前説明は「治療により十分な救命が期待できる」とされる一方で、その背景に染色体異常等がある場合、家族の不安は、心疾患そのものよりもその個体の個性に比重が向けられ、私たち循環器医が行う出生前診断としての説明は陳腐なものとなりかねない。自験例から出生前診断の抱える問題点を考察する。【対象】胎児心疾患疑い93例中、正常・不整脈例を除く72例を対象とした。【結果】中絶4例（Ebstein2例、無脾症 PVO1例、TA1例）、子宮内死亡4例（trisomy18合併心疾患2例、Critical AS1例、Ebstein1例）、出生早期死亡4例（PV閉鎖2例、TAPVC合併 HLHS1例、DORV突然死1例、肺リンパ管拡張症1例）であった。生存59例において、出生前に染色体異常の可能性を指摘されたものは7例（全て trisomy18）で、1例を除き生後診断 trisomy18であった。生後に trisomy18診断例はなかった。その合併心疾患は VSD2例、DORV1例、MS+ DORV1例、VSD+ IAA1例、VSD+ COA1例(待機)であった。一方、trisomy21は出生前診断例はなく、生後初めて診断された trisomy21は5例であり、合併心疾患は TR2例、PA1例、VSD1例、AVSD1例であった。Trisomy18は指重なり・肢位・IUGRから推定に至るが、trisomy21は積極的に NT所見等を観察しないと診断されにくかった。染色体不均衡転座1例（DORV）は出生前診断があったが、左半身低形成例（TOF）1例と胸骨裂合併（TOF+ PA）1例はいずれも発達障害があったものの、出生前診断として指摘はなかった。また心臓腫瘍1例では結節性硬化症に関する言及はなかった。COA疑いで紹介された女児例において Turner症候群であること言及すべきか迷った。【考察】Trisomy18の高率な出生前診断と比べ他の染色体異常等の出生前診断率は低く、生前説明は心疾患にとどまった。心疾患の系統的診断から症候群を類推することが必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子<sup>1,2</sup>, 山田 俊介<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>2</sup> (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻機能展開医学系小児科学講座)

Keywords: 胎児心エコー、胎児VSD、スクリーニング

【はじめに】胎児心エコースクリーニングの普及に伴い、心疾患の胎内診断率は向上しているが、胎児心室中隔欠損症の胎内自然閉鎖についての知見・報告はわずかである。これまで本学会において胎児 VSDの胎内自然閉鎖について報告を行ってきたが、症例数を加えて再検討を行った。【対象】秋田県内自治体病院産婦人科にて、妊婦健診を受けている全妊婦。【方法】妊娠確認時または他院産婦人科からの紹介時に胎児心エコー検査の紹介を行い、平成27年以前は希望する妊婦に対し、また平成27年以降は全妊婦に対し、妊娠20週以降に小児循環器医による胎児心エコースクリーニング検査を行った。里帰り出産の症例に対しては妊娠34週以降に初回検査を行った。初回検査は1回5分程度、レベル1の胎児心エコー検査を行い、スクリーニング陽性症例に対しては約1カ月の間隔をあけて2回目の胎児心エコー検査を行った。胎児 VSDについては B-mode, カラー Doppler法でいずれも陽性所見を認めた場合に診断した。スクリーニング陽性胎児に対しては出生後全症例に、新生児早期に経胸壁心エコー検査を施行し、最終診断とした。【結果】平成25年5月より平成27年12月までの32か月間に計366検査、計347症例に対し胎児心エコー検査を行った。そのうち里帰り分娩87例、母体心疾患3例、心疾患の家族歴4例。胎児 VSDを11例に認めた。胎児 VSD症例はいずれも経1-4mmの欠損孔で、一例のみ出生後の心エコー検査で small VSDと診断した。それ以外の症例では新生児早期の心エコー検査で異常なく生後1か月健診でも異常を指

摘されなかった。【考察】胎児 VSDの胎内での自然閉鎖症例について2000年に Paladiniらが、2015年に Yuらが報告している。いずれも径3mm以下の胎児 VSDの胎内自然閉鎖率は高く、出生後よりも胎内での自然閉鎖率の方が高いと報告している。本検討でも在胎30週未満の胎児 VSDは全例自然閉鎖しており、胎内での高い VSD自然閉鎖率が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P08-03] 子宮内胎児死亡/新生児死亡に至った胎児心臓超音波検査施行例の検討

○三宅 啓<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 井門 浩美<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 北野 正尚<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 鍵崎 康治<sup>3</sup>, 市川 肇<sup>3</sup>, 吉松 淳<sup>4</sup>, 白石 公<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 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

Keywords: 胎児心臓病、胎児超音波検査、予後

【はじめに】胎児心臓超音波検査(FE)は先天性心疾患の胎児診断は広く施行され、当科でも新生児入院の過半数をFE施行例が占める。子宮内胎児死亡(IUFD)/新生児死亡に至った FE施行例の検討をおこなった。【対象・方法】2011年1月から2015年12月までに FEを施行した275例中、 IUFD、もしくは生後初回入院で死亡退院に至った25例を後方視的に検討した。【結果】初回 FE施行時在胎週数は中央値30週(範囲23-37週)。IUFD群10例、新生児死亡群15例。IUFD群の主疾患はEbstein病/三尖弁異形成2例、両大血管右室起始症2例、拡張型心筋症など。胎児水腫を4例(40%)に合併した。全身合併症は4例(40%)に認め、18トリソミー、13トリソミー、22q11.2欠失症候群、FBLN4遺伝子異常であった。IUFD診断時の在胎週数は中央値34週、平均体重は1863gであった。新生児死亡群15例で男性7例、出生週数の中央値37週(28-40週)、出生体重は中央値2590g(980-3736g)であった。主疾患は左心低形成症候群(variant HLHS例含む)4例、Ebstein病/三尖弁異形成3例、肺静脈閉塞合併右側相同心3例などであった。動脈管依存例は12例(80%)。全身合併症例は5例。手術施行例は10例で、初回手術日齢の中央値3(0-32日)。手術はNorwood術3例 体肺動脈シャント2例などであった。死亡日齢は中央値14日(0-113日)。死亡原因は心不全9例、敗血症4例などであった。【総括】FE施行例中9%にIUFD/新生児死亡を認めた。IUFD群は40%に胎児水腫及び全身合併症を併発していた。生後24時間以内での死亡例は3例に全身合併症の併発を認め、1例は右側相同心に肺静脈閉鎖を合併したものであった。今後も症例の蓄積と検討が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P08-04] 胎児完全大血管転位症におけるカラードプラ超音波を用いた冠動脈走行評価

○加地 剛<sup>1</sup>, 早瀬 康信<sup>2</sup>, 北川 哲也<sup>3</sup>, 苛原 稔<sup>1</sup> (1.徳島大学病院 産婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野)

Keywords: 完全大血管転位症、冠動脈、胎児

完全大血管転位症(TGA)では動脈スイッチ手術(ASO)が行われることが多い、ASOに際しては冠動脈走行が重要で、走行異常は術式や予後に影響を与えることがある。出生前から冠動脈走行がわかれば、ASOの手術計画をたてる時間的余裕ができ、また妊娠中の家族への説明がより正確になることなどが期待できる。今回胎児 TGA3例において、カラードプラを用いて冠動脈走行の評価を行ったので報告する。

【結果】冠動脈の描出は1例の左回旋枝(LCX)を除いて、すべての冠動脈で可能であった。一方で生後の Shaher分

類(S分類)と完全に一致したのは1例であった。

(症例1) TGA I型 妊娠19週に紹介され TGAと診断。左前下行枝(LAD)は大動脈の左前面から、右冠動脈(RCA)は大動脈の右から起始していた。しかしながら LCXは描出できず、S分類は1もしくは2Aの疑いとなった。出生後 S分類 1と診断された。

(症例2) TGA I型 28週に紹介され TGAと診断。1本の冠動脈が大動脈後面から起始して RCAと LCXに分岐していた、分岐した LCXは肺動脈の後方を走行していた。一方 LADは大動脈前面から起始しているように見えたため S分類 2Aと判断した。しかしながら出生後、単冠動脈であり、S分類 3Bと診断された。LADの起始部は大動脈ではなく、単冠動脈から分岐した左冠動脈であった。

(症例3) TGA II型 28週に紹介され TGAと診断。左冠動脈が大動脈の左前面から起始して、その後 LADと LCXに分かれていた。LCXは肺動脈の前方を走行していた。一方 RCAは大動脈の右後面から起始しており S分類 1と判断した。出生後、S分類 1であることが確認された。

【結論】 TGAにおいて、胎児期にもカラードプラを用いることで冠動脈の描出・走行の評価は可能であった。しかしながら起始部の同定は難しく、正確な S分類は困難であった。今後症例を積むことで、さらなる精度の向上が必要である。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P08-05] CTによる血管輪の気管狭窄の評価

○川滝 元良<sup>1</sup>, 金 基成<sup>3</sup> (1.東北大学医学部 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科)

Keywords: 3DCT、血管輪、気管狭窄

1.目的 胎児診断された血管輪は最近急増しているが、治療方針はいまだ確立されていない。本研究は、胎児診断された血管輪の治療方針について検討することを目的に、当院で最近10年間に出生後診断および胎児診断された血管輪の造影 CT所見と気道症状、血管輪の病型との関係を検討した。2.対象 2003年から2014まで12年間に、当院で診断、治療された完全血管輪で造影 X線 CT検査を行った34例を対象とした。DAAは11例、RAAは23例であった。3.方法 CT画像から血管輪による狭窄部および血管輪より上方の狭窄のない気管内径を測定し、その比(気管内径比)を算出した。4.結果発症群(10例)、非発症群(19例)で気管内径比を比較した。発症群は $0.55 \pm 0.20$  (0.40-0.69)に対し非発症群は $0.97 \pm 0.06$  (0.95-1.0)で、発症群が有意に狭窄は高度であった ( $p < 0.001$ )。DAA(11例) RAA(23例)で気管内径比を比較した。DAAでは $0.52 \pm 0.21$  (0.29-0.74)、RAAでは $0.91 \pm 0.17$  (0.83-0.98)であり、DAAで有意に狭窄は高度であった ( $p < 0.001$ )。経過観察した症例の中で2回 CTを行った症例が3例あった。初回の CTで軽度の狭窄を認めた2例では、8か月から1年後の経過観察中に明らかに気道症状の悪化し、CT上の気管内径比は狭小化していた。一方、初回に狭窄のまったくなかった症例では1年後の2回目の CTでも狭窄を認めなかった。5.考案 気管狭窄の定量評価を3D構築したCTによって気管の内径比で評価した。その結果、発症群は非発症群に比べて有意に高度の気管狭窄を認めた。特に、新生児期に挿管呼吸管理を要した2例の狭窄の程度は今回検討した症例の中で最も高度であった。文献的にも同様な報告があり、気管の内径比は血管輪の治療方針の決定に有用と考えられる。6.結語 CTによる気管狭窄の評価は、臨床症状に合致しており、治療方針決定に有用と思われる。

ポスターセッション | 複雑心奇形3

## ポスターセッション ( P11)

### 複雑心奇形3

座長:

赤木 美智男 (杏林大学医学部 医学教育学)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P11-01~P11-05

#### [P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 本川 真美加<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 田中 健祐<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P11-02] 積極的に Primary Norwood手術を選択した治療戦略での Fontan手術到達への手術成績の検討

○杉本 晃一<sup>1</sup>, 吉井 剛<sup>1</sup>, 近藤 真<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>2</sup>, 峰尾 恵梨<sup>2</sup>, 北川 篤史<sup>2</sup>, 安藤 寿<sup>2</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (1.北里大学 心臓血管外科, 2.北里大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P11-04] 左心低形成症候群における両側肺動脈絞扼術後 PA indexの意義と増加法

○西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<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>, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P11-05] 一心室修復(UVR)が困難と思われた borderline left ventricleの Hypoplastic Left Heart Complex(HLHC)に対し二心室修復(BVR)を行った症例の左室容量の推移

○福永 啓文<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 藤田 智<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)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 本川 真美加<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 中島 公子<sup>2</sup>, 田中 健祐<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>  
(1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 左心低形成症候群、FABPAB、新生児

【背景】新生児における左心低形成症候群（HLHS）に対する Norwood手術（NW）はハイリスクである。当院においては、脳循環の確保や心機能の維持をするため NWに先行して新生児期に全例で体外循環を使用せず両側肺動脈絞扼術（BPAB）を施行している。その中で BPABの体重増加に伴い、低酸素血症が出現する症例に対して絞扼術部に経皮血管形成術を追加し、低酸素血症の改善や肺動脈の成長を促すことを目的とした Flow adjustable bilateral pulmonary artery banding (FABPAB)を採用しており、FABPAB群と非 FABPAB群の経過を比較・検討した。【対象・方法】2008年4月から2015年4月までに当院で出生した HLHS9例を対象とした。合併心血管奇形として、三尖弁逆流（TR）：2例、両側上大静脈：2例、PAPVC：1例、VSD：1例、AVSD：1例、左冠動脈欠損・心室冠動脈結合症（Ventricular coronary connection：VCC）：1例であった。動脈管の維持は全例で PGE1の持続投与を行った。BPAB施行時の日齢は平均6.0日（2～18日）、体重は平均2.8kg（2.4～3.6kg）であった。【結果】非 FABPAB群は5例でそのうち、1例は Severe TRの為、NW後に死亡した。2例は NW後に肺血管の発育は不良で、mBTシャント術を追加で施行し、Bidirection Glenn（BDG）への到達は2例で、Fontan手術への到達は2例であった。FABPAB群は4で、そのうち1例は左冠動脈欠損・VCCの為 Norwood術後に死亡し、1例は Severe TRのため Norwood+BDG術後に死亡した。残りの2例は追加手術なしで BDGへ到達した。【結語】非 FABPAB群に対して FABPAB群は良好な末梢肺動脈の発育が認められ、NWや BDG時に有利に働くと考えられた。しかし、左冠動脈欠損・VCCや Severe TR症例においては肺動脈の発育は有効とならない為、手術介入するには更なる検討が必要と考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P11-02] 積極的に Primary Norwood手術を選択した治療戦略での Fontan手術到達への手術成績の検討

○杉本 晃一<sup>1</sup>, 吉井 剛<sup>1</sup>, 近藤 真<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>2</sup>, 峰尾 恵梨<sup>2</sup>, 北川 篤史<sup>2</sup>, 安藤 寿<sup>2</sup>, 石井 正浩<sup>2</sup> (1.北里大学 心臓血管外科, 2.北里大学 小児科)

Keywords: 単心室症、フォンタン手術、シャント

【背景・目的】左心低形成症候群の外科治療は近年めざましい進歩を遂げた。初回姑息術として行われる両側肺動脈絞扼術により救命率が向上したものの、その後 Fontan手術に至るまで、肺動脈の発育の問題点や複数回の手術介入が必要な点など遠隔期の問題が指摘されている。当院では初回手術として積極的に Norwood手術を行う方針としている。primary Norwood手術から Fontan手術までの手術成績を解析し、Norwood手術の有用性を再評価するのが本研究の目的である。

【方法】2004年10月から2014年5月までに左心低形成症候群に対し Norwood手術を受けた連続する16名（男6名：女10名）、手術時日齢平均8日(1-124日)の患者(平均 Aristotle Score16.5)を対象とし後方視的解析を行った。

【結果】2例に初回手術として両側肺動脈絞扼術を施行後、2日後、91日後に Norwood手術を施行した。14例に primary Norwood手術を施行した。Norwood手術の平均人工心肺時間は225±60分、遮断時間88±21分、下半身阻血時間71±16分であった。全例で右室-肺動脈導管を使用した。6例が両方向性グレン手術到達前に、平均132±186日後(10-498)に死亡した。Norwood手術後1年生存率は69%、3年生存率は56%であった。1名が両方向性グレン手術を待機中である。両方向性グレン手術後1.0±0.5年で、9名が Fontan手術に到達した

(9/16=56%)。Fontan手術までの心臓手術介入回数は平均 $2.6 \pm 0.7$ 回であった。Fontan手術時の PA indexは平均 $204 \pm 90$ (117-380)  $\text{mm}^2/\text{BSA}$ であった。15番染色体部分欠損の患児1名を Fontan手術後5日目に失った。

Fontan術後フォローアップ期間 $6 \pm 2.6$ 年での8名の経過は、1例に PLEを認めた他は、7名が NYHA 1度である。

【結語】左心低形成症候群に対し、2例を除く全例で primary Norwood手術を施行した。56%(9/16)の患者で、少ない心臓手術介入回数で、Fontan手術に到達した。Norwood手術を乗り越えた患者では Fontan手術への手術成績は良好であった。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P11-04] 左心低形成症候群における両側肺動脈絞扼術後 PA indexの意義と増加法

○西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<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>, 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: 左心低形成症候群、肺動脈指数、バルーン拡張術

【はじめに】Fontan型手術(F術)を最終到達とする左心低形成症候群及び類縁疾患(HLHS)の予後は未だ良好とはいえない。しかし、近年の両側肺動脈絞扼術(bPAB)の普及は短期予後の改善に大きく貢献している。当施設では生後間もなくの bPABの後に近接2期手術として生後2週で Norwood手術(NW)、生後4カ月以降に両側 Glenn手術(BDG)、F術では fenestration作製を行う方針としている。本方針において肺動脈指数(PAI)が十分な値を得ることは少ないが、指数が全肺血管床を網羅しているとは考えず参考として BDG、F術へと進んできた。【目的】PAIが極めて低値であるために Balloon Dilation(BD)を計画した症例を経験し、本研究ではこの追跡及び bPABの肺動脈発育への影響につき後方視的に検討する。【対象と結果】最近5年間に bPABを施行した HLHS連続29例。BDG到達は22例。両側 SVCが4例あった。BDG前の PAIは $153 \pm 80$ 。100以下が5例(23%)。3例(PAI 177、117、206)で局在性狭窄に対して BAP施行。BDG後死亡は5例(21%)で手術死亡2例は口タ腸炎、心筋症が関与、3例が遠隔死亡。適応外1例を除き F術到達は13例(59%)で1例待機。F術後死亡1例。F術到達例 PAI  $174 \pm 54$ 。【考察】bPABに始まる low flow strategyは右室性単心室である HLHSの F術到達に必須であり、PAI増加を求めて Qpを増やす事と解離する。一方、fenestration作製により F術後短期中期的予後の改善は期待できる。本検討では PAI中央値174と従来の F術適応より低値で到達例し得た。本方針での BDは、後負荷軽減目的に reCoAを積極的に解除してきたが、肺動脈の PAI低値に対しては両側 SVC例を含め Glenn吻合での拡大を図り、局所性のみ BDを施行した。しかし、最近 PAI 60以下の症例を経験し、追加シャントでの肺動脈発育では前負荷が増すと考え、導管越しの BDを加えて発育を促す事とした。【今後の方針】NW後カテーテル評価時に PAI 150未満では絞扼部に200%参照径の BDを行う。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P11-05] 一心室修復(UVR)が困難と思われた borderline left ventricleの Hypoplastic Left Heart Complex(HLHC)に対し二心室修復(BVR)を行った症例の左室容量の推移

○福永 啓文<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 栗嶋 クララ<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 藤田 智<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: HLHC、BVR、左室容量

【背景】 HLHCでは新生児期のBVRがUVRより優れているとされ、BVRできるかどうかの適応には僧帽弁(M弁)、大動脈弁(A弁)の大きさが重要とされている。術前BVRかUVRか判断が難しかった症例でBVRを行い、術後の心室容量の変化を検討した。【症例】 出生後M弁6.9mm(z-score -2.49)、A弁5.6mm(z-score -2.17)、LVEDV5.73ml(25.7% of N)と左心系の低形成を認めHLHCと診断した。BVRは困難と判断し、bil.PABにて経過観察した。生後2か月で、M弁6.8mm(z-score -2.57)、A弁6.0mm(z-score -1.62)、LVEDV7.37ml(28.3ml/m<sup>2</sup>, 33.4% of N)と左心系の発育は認められず、Norwood+ASD拡大の方針とした。術中PDAを試験閉鎖したところ、体血圧が60~70mmHg、右室圧54mmHg、左房圧6mmHg、CVP6mmHgであり、BVR可能と判断し大動脈縮窄修復、心室中隔欠損閉鎖、心房中隔欠損閉鎖を行った。生後4か月(術後2か月)でM弁8.5mm(z-score -2.09)、A弁5.9mm(z-score -2.98)、LVEDV 13.20ml(47.8ml/m<sup>2</sup>, 65% of N)と弁輪径は変化がなかったが、左室容量は著明な改善を認めた。【考察】 文献的に、M弁 z-score -4.5、A弁 z-score -5.5、LVDd z-score -5.8の症例にBVRを行い、術後6か月に時点で、左室容量はほぼ正常化し、M弁、A弁が z-score -1.0-1.4に改善するという報告がある。本症例でも、術後2か月の段階では、左室容積は改善し、文献報告と同様の経過であった。しかし、左室拡張末期圧、肺動脈圧は高めであり、今後僧帽弁狭窄や大動脈弁狭窄を呈する可能性があり、今後も慎重な観察が必要と考える。

ポスターセッション | 画像診断2

## ポスターセッション ( P13)

### 画像診断2

座長:

唐澤 賢祐 (日本大学医学部附属板橋病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P13-01~P13-07

#### [P13-01] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流評価における MRIと心エコーの比較～心エコーのどの診断基準が有用か～

○村岡 衛<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鷗池 清<sup>1</sup>, 中島 康貴<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 塩川 祐一<sup>3</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P13-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴

○林原 亜樹<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P13-03] 当院で経験した冠動脈奇形・走行異常の診断と管理 (冠動脈瘻, ファロー四徴根治術, Jatene手術, Ross手術例を除く)

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 夫津木 綾乃<sup>2</sup>, 阪本 瞬介<sup>2</sup>, 小沼 武司<sup>2</sup>, 新保 秀人<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 胸部心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

○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)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P13-05] 心筋血流シンチグラムによる右室機能・容積評価はどこまで可能か?

○岩朝 徹, 三宅 啓, 藤野 光洋, 福山 緑, 則武 加奈絵, 羽山 陽介, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P13-06] 新生児先天性心疾患の CT検査: 有用性と安全性、適応判断

○中島 光一朗<sup>1</sup>, 黒寄 健一<sup>1</sup>, 松村 雄<sup>1</sup>, 神崎 歩<sup>2</sup>, 白石 公<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)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P13-07] Amplatz ASD occluderの MRIによる動態評価

○堀口 泰典<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup>, 矢崎 聡<sup>3</sup>, 上田 秀明<sup>4</sup> (1.国際医療福祉大学熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-01] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流評価における MRIと心エコーの比較～心エコーのどの診断基準が有用か～

○村岡 衛<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 中島 康貴<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 塩川 祐一<sup>3</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈弁逆流、ファロー四徴症術後、MRI

【背景】ファロー四徴症の術後の肺動脈弁逆流は右心不全・心室性不整脈・突然死の原因となり、再手術の適応決定に重要である。MRIは定量的な逆流評価ができゴールドスタンダードとされるが、検査制限や金属アーチファクトのため評価ができない場合もある。心エコー検査は簡便に行うことができ、下記に示すような様々な評価法が有用であることが報告されているが、各種評価法の有用性を横断的に比較検討した報告は少ない。【目的】心エコーにおける従来知られている肺動脈弁逆流の重症度の基準とMRIにおける肺動脈弁逆流率の相関を横断的に検討し、心エコーにおける有用な評価法を明らかにすること。【方法】2011年1月から2015年12月までにファロー四徴症術後(肺動脈弁置換後を含む)の患者で当院にてMRIおよび同時期に心エコーを実施された57例(51名:31±12歳、男性26名、女性25名)について、MRIにおけるpulmonary regurgitant fraction(PRF)と、心エコーでのPR jet/annulus ratio、Pressure Half Time(PHT)、逆流の発生位置、逆流の到達距離、PR indexの相関を、診療録を元に後方視的に検討した。【結果】MRIのPRFと、心エコーにおけるPR jet/annulus ratio( $r=0.604, P<0.0001$ )、逆流の発生位置( $r=0.708, P<0.0001$ )、逆流の到達距離( $r=0.604, P<0.0001$ )に有意な相関がみられた。PHT( $r=-0.460, P=0.0080$ )、PR index( $r=-0.065, P=0.72$ )には有意な相関みられなかった。弁置換の基準となるPRF 40%以上と40%未満の群の比較では、逆流の発生位置( $P=0.0039$ )、逆流の到達距離( $P=0.0103$ )で2群間に有意差がみられ、判別に有用と考えられた。【結語】心エコーにおける肺動脈弁逆流の評価基準は、MRIと相関があり、弁置換の判断の一助になりうると思われた。各種評価法の有用性を理解し日常診療に活かすことが重要と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴

○林原 亜樹<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: ファロー四徴症、Coaptation height、Effective height

【背景・目的】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期では、約15%で大動脈基部拡大に伴う大動脈弁閉鎖不全(AR)が進行すると報告されている。近年、成人領域で大動脈弁のCoaptation height(CH)とEffective height(EH)を指標とした形態評価が行われており、大動脈弁形成術においては、十分な長さのCHとEHは術後のARを軽減させるとされている。今回これらの指標を用いてTOF術後の大動脈弁拡大の特徴について検討した。【対象・方法】当院フォロー中のTOF術後患者46例(TOF群:年齢 $8.4\pm 5.6$ 歳(0.5-19.5))について、経胸壁心エコー検査における拡張末期左室長軸断面像から、大動脈弁輪径(AoV,mm)、弁尖接合部の最大の長さ(CH,mm)、弁尖接合部頂点から大動脈弁輪を結んだ線まで下ろした垂線の長さ(EH,mm)を計測した。心雑音や胸痛等で受診し異常を指摘されなかった44例(N群:年齢 $5.9\pm 4.3$ 歳(0.1-14.2))を正常対象として比較検討した。またTOF群をAR(-)群:37例、AR(+)群:9例に分けて比較検討した。【結果】AoVはTOF群: $19.3\pm 4.7$ mm, N群: $13.8\pm 2.7$ mm, AoV Z scoreはTOF群: $3.17\pm 1.8$ SD, N群: $-0.73\pm 1.6$ SD, AoV/BSAはTOF群: $24.2\pm 7.0$ , N群: $20.0\pm 6.1$ で、TOF群で有意に大きかった( $p<0.001, p<0.001, p<0.005$ )。CHはTOF群: $4.6\pm 1.3$ mm, N群: $5.2\pm 1.7$ mmで有意差は認められなかったが、CH/BSAはTOF群: $6.0\pm 2.5$ mm, N群: $7.5\pm 3.3$ mmで有意に短かった( $p<0.05$ )。EHはTOF群: $6.7\pm 1.7$ mm, N群: $6.9\pm 2.1$ mm, EH/BSAはTOF群: $8.8\pm 3.6$ mm, N群: $10.1\pm 4.3$ mmで有意差は認めら

れなかった。CH/AoVは TOF群:0.24±0.1, N群:0.37±0.1で有意に低値であった(p<0.001)。AR(-)群とAR(+)群との比較ではAoV, CH, EHともに有意差は認められなかった。【考察】TOF群ではAoV拡大とCH短縮, CH/AoVの低値が有意であった。今回の対象は軽度AR症例のみでありARの有無による有意差はなかったが, CHが十分でないことがARの原因となることも考えられ, 今後の検討が必要である。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-03] 当院で経験した冠動脈奇形・走行異常の診断と管理（冠動脈瘻, ファロー四徴根治術, Jatene手術, Ross手術例を除く）

○大橋 啓之<sup>1</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1</sup>, 早川 豪俊<sup>1</sup>, 夫津木 綾乃<sup>2</sup>, 阪本 瞬介<sup>2</sup>, 小沼 武司<sup>2</sup>, 新保 秀人<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 胸部心臓血管外科学)

Keywords: 画像診断、冠動脈奇形、冠動脈走行異常

【背景】冠動脈奇形・走行異常は、以前は突然死の剖検例中心に報告された。近年、非侵襲的画像診断法と複雑心奇形への外科治療の進歩により、孤立性ないし他の先天性心疾患(CHD)合併例の診断と管理が問題となる。【目的】冠動脈奇形・走行異常の臨床像を検討すること。【方法】対象期間は2010年1月から2015年12月。【結果】症例は孤立性(I群)3例, CHD合併群(C群)4例。I群の診断はRCA起始異常1例, LCA異常2例。診断年齢/診断の発端は、生後4か月/偶然機会のエコー, 1歳/川崎病精査のCAG, 25歳/不整脈精査のCT。25歳のLCA起始異常例は、13歳時からの非特異的胸痛を認め冠動脈造影では確定診断されず, 25歳時に多列CTにて確定診断され手術介入を行った。他の虚血所見のないRCA異常1例(interarterial: IA)とLCA異常(non-IA)1例は無治療で経過観察している。C群の症例1はHigh takeoff LCAのDKS術後に労作時胸痛を認めた13歳例。多列CTにてLCAがDKS吻合部に圧迫され狭窄をきたしていた。運動負荷テストでは、虚血所見認めず, 硝酸剤の内服と運動制限により胸痛なく管理されている。症例2はRCA起始異常(IA)を伴ったVSDで閉鎖術直後に心収縮低下既往がある2歳例。心収縮は徐々に改善したが術後1年に心機能評価のため施行した冠動脈造影・Dual Source CT(DSCT)にてRCA異常が診断された。症例3はHigh takeoff RCAのDKS術前症例。0.5歳時のDKS術前の冠動脈造影・DSCTで診断。DKS吻合部を頭側にとることで圧迫を予防できた。症例4はLCA右肺動脈起始のノルウッド/グレン術前症例。0.3歳時の術前の心血管造影検査で診断。LCAをneo-AO側に残すことで冠血流に問題を来さなかった。【結語】診断目的の心血管造影検査の機会が減少する中、冠動脈CTは、乳幼児も含めた孤立性ないし他のCHD(日頃診療で問題となるFallot四徴, Jatene術後, Ross術後以外でも)に伴う冠動脈奇形・走行異常の診断と診療方針決定に有用と考えた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

○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: cMRI、心室容積、心室容積曲線

【緒言】PR右室拡大症例やRVEDPの高い症例では、心室中隔奇異性運動が目立つ。そのような症例のLVEDViは低値となり、治療により改善をみることは成人TOFの領域を中心に証明されてきた。しかし、エコーBモードでみる中隔奇異性運動とLVのつぶれた様子は最大拡張期のみではない。にもかかわらず、時間的な画像変化はエコーMモードの評価にとどまっている。カテーテルによる心電図-圧波形変化と同様に、cMRI心電図-容積波形変化を日常臨床に使用できないか検討した。

【方法】当センターでは、R-R時間の前から30% 後ろから20%を除いた50%を30分割してシネ画像を撮影している。心室容積評価には、スライス厚を小児6mm成人8mmにした短軸シネ画像を撮る。撮影時は医師が同席し、MRI装置のR波認識、RR不整の有無、息止めによる心拍数変化に対するHRの認識を直接確認することになっている。心室容積を全時相で計測すればソフトウェアに容積曲線が自動表示されるが、この曲線のゼロ点は「R波からRR×30%」になるため、同一人物の曲線でも比較は難しい。AZEにはR波をゼロ点にする機能がないため、手動で撮影時のRR間隔 msecを計算し Excelを使って再プロットした。

【結果】手術前後でcMRIをおこない上記方法で容積曲線を描いた5例につき、術前後の曲線変化を比較した。左室と右室で最小容積になる時間がずれる様子と、中隔奇異性運動がみられる時相での曲線変化が認められた。なお、心電図上の術前後QRS変化はない。

【考察】この評価を言語化・数値化につなげ、さらに、臨床に有用化することが今後の課題である。臨床的に機能していない右室が、収縮拡張の定かならぬギザギザ波形を呈する症例も経験しており、評価（表現）方法のひとつとして有用と考える。まず、初期段階として自動計算プログラムの作成は容易であり足がかりとしたい。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-05] 心筋血流シンチグラムによる右室機能・容積評価はどこまで可能か？

○岩朝 徹, 三宅 啓, 藤野 光洋, 福山 緑, 則武 加奈絵, 羽山 陽介, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 心臓核医学、右室機能、心臓MRI

小児循環器領域における右心室の容積・機能評価においては様々な modalityが提唱されているが、それぞれに一長一短あり全ての患者を評価できうる modalityは存在しない。中でも心臓核医学検査は元々が正常構造の左心室を前提にしていたため、右心機能解析には不向きであったが、近年画像処理の進歩などで解析に耐えうる状況になりつつある。今回我々は当センターで高い収縮期圧を持つ右心室の心機能解析・虚血評価を目的に施行した心筋血流シンチグラム画像でのRVEDV・RVEFを他の modality(アンギオ、MRI)と比較した。対象は2008年～2016年の間に高い右室収縮期圧を持つ患者で心筋血流シンチグラムを施行した128症例。対象を体心室右室(SysRV)、高圧右室(HPRV)、単心室右室(SRV)の3群に分けて検討した。心臓核医学検査は<sup>99m</sup>Tc-tetrofosminを投与して得られた画像を右室の自動トレース機能を持つQGSで解析し、アンギオはシネ画像をGraham法で補正したものを使用した。RVEDVはSysRV群ではMRIと相関( $p < 0.01$ )、SRV群ではangio( $n=35$ )・MRI( $n=5$ )とも相関、HPRV群ではアンギオ、MRIとも  $p < 0.01$  ( $n=15$ )といずれも良い相関を示したが、実際の volumeの絶対値は他の modalityより0.5-0.7倍程度小さく算出された。RVEFについてはSRV群ではアンギオ、MRIのいずれとも相関( $n=35$ )が見られたが、SysRV群ではアンギオ、MRIとも相関は認めず。HPRV群ではMRIとの相関( $n=21$ )を認めた。上記結果から、QGSでのRV volumeは絶対値が小さく算出されるがかなりの症例で評価可能、RVEFはSRV群・HPRV群では評価可能だが、SysRVの評価にはまだ工夫が必要であろうと考えられた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-06] 新生児先天性心疾患のCT検査：有用性と安全性、適応判断

○中島 光一郎<sup>1</sup>, 黒崎 健一<sup>1</sup>, 松村 雄<sup>1</sup>, 神崎 歩<sup>2</sup>, 白石 公<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)

Keywords: CT検査、新生児先天性心疾患、有用性、安全性

【背景】当科では新生児先天性心疾患（nCHD）は心エコーで確定診断し、2008年以後は診断目的の心臓カテーテル検査は施行していない。一方、マルチスライスCT（MDCT）は、空間分解能と時間分解能が飛躍的に発展し、nCHDでの施行例が増加している。【目的】nCHDに対するMDCTの有用性と安全性を調査し、その適応を検討する。【方法】2012年1月から2015年12月にMDCTを施行したnCHDの42症例（43撮像）を対象とし、診療録と画像データベースより後方視的に調査検討した。CT装置はフリップス社製 SOMATOM Definition flashを使用した。【結果】検査時年齢は $13.1 \pm 8.5$ 、内8例は緊急症例であった。気管内挿管は6例。全例トリクロロロールシロップで鎮静し、必要に応じてチオペンタールやジアゼパムを追加した。主診断と主検査目的は、右側相同心9例は肺静脈還流形態、左心低形成症候群8例はNorwood手術前の大血管形態、肺動脈閉鎖兼主要体肺動脈側副血行路4例は肺動脈形態、総動脈幹2例と片側肺動脈大動脈起始2例は大血管と気管の関係、肺動脈弁欠損2例は肺動脈と気管の形態などであった。造影剤はイオパミドール（370mg/ml）を $1.8 \pm 1.1$ ml/kg使用し、心電図同期22例、非同期21例、管内電圧は80KVp（縦隔炎評価は100KVp）で撮像した。CT angiographyのみの撮像時間は全例0.28秒、プレモニタリングなど含めた全撮像時間は $2.5 \pm 0.4$ 秒であった。いずれも心エコーでは評価困難な形態を明瞭に描出し得た。また大血管と気管の3次元構築は術前評価に有用とされていた。被ばくに関してはCTDI vol.  $1.4 \pm 0.9$ mGy、DLP $16 \pm 8.9$ mGy、実効線量 $0.7 \pm 0.36$ mSVと比較的低値であった。鎮静や造影による有害事象はなかった。【結論】nCHDに対するMDCTは安全に施行可能で、特に気管と大血管の形態評価において有用な情報を正確に提供できる。しかし新生児への被ばくの影響は未確定であり、他のモダリティを用いてその適応を厳密に限定する事が重要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P13-07] Amplatz ASD occluderのMRIによる動態評価

○堀口 泰典<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup>, 矢崎 聰<sup>3</sup>, 上田 秀明<sup>4</sup> (1.国際医療福祉大学熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Keywords: Amplatz ASD閉鎖術、Occluder、MRI

（背景）Amplatz ASD閉鎖術（ASO）は今や二次孔型心房中隔欠損の主流をなすようになってきている。（目的）ASO後のOccluderを含む心臓のパフォーマンスをMRIを用いて評価し報告する。（方法）ASO後の4例を対象に検討した。MRI装置はGE社製 Signa HDx 1.5T（コイル：8ch.Cardiac coil、撮像シーケンス：FIESTA（心電図同期）ならびに Philips Ingenia 1.5T（シーケンス：Balanced TFE）を用いた。（結果）(1)全例で閉鎖栓が明瞭に観察可能であった。(2)今回の検討では閉鎖栓の変形をきたした例は無かった。(3)全例 occluderは上行大動脈側心房壁と拍動に伴い接触しているように見えたが、いずれも“erosion”の発生は無かった。(4)心房内血流はoccluderの存在により乱流となっていることが観察された。(5)血栓形成は認められなかった。(6)検査に伴う合併症は生じなかった。（考案）ADOは経食道エコー下を実施される。しかし、それは留置の可否の観察であって実施前に動画による留置の「是非」の評価はなされない。その点で「硬い」occluderが入ることによる心房のパフォーマンスは、“erosion”の発生に限らず慎重に経過観察されるべきである。その点、MRIは肉体的な負担が少ない上、繰り返し実施可能であることから最適なツールと思われる。（結論）1）MRI検査は静止画だけでなく、動画による観察が可能でADO後の経過観察に有用である。2）治療前にリムが十分であると判断されていてもADO後、拍動に伴い心房壁と接触する。

ポスターセッション | 心臓血管機能2

## ポスターセッション ( P17)

### 心臓血管機能2

座長:

高橋 健 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P17-01~P17-06

#### [P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 1b型の乳児例

○竹蓋 清高, 高橋 一浩, 桜井 研三, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 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 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P17-02] 大腿動脈にカテーテルシースを留置することで反射波は増大する

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P17-04] 小児がん治療による早期心機能低下指標としての拡張早期左室内圧較差

○重光 幸栄<sup>1,2</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 小林 真紀<sup>1</sup>, 山田 真梨子<sup>1</sup>, 秋元 かつみ<sup>1</sup>, 坂口 佐知<sup>1</sup>, 藤村 純也<sup>1</sup>, 齊藤 正博<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 板谷 慶一<sup>3</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P17-05] アントラサイクリン系薬剤関連心機能障害の長軸収縮機能の評価による検出

○西川 幸佑, 浅田 大, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P17-06] Tissue tricuspid annular displacement (TTAD)を用いたアントラサイクリン系薬剤誘発性右室心筋障害の評価

○奥村 謙一, 浅田 大, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 1b型の乳児例

○竹蓋 清高, 高橋 一浩, 桜井 研三, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 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 小児循環器内科)

Keywords: 左室緻密化障害、糖原病、MYBPC3変異

【背景】I型糖原病は、肝臓、腎臓、腸管に多量のグリコーゲンが蓄積し、低血糖と肝腫大が出現する先天性代謝異常である。さらに、1b型では顆粒球減少と易感染性が見られるが心筋症を合併することはほとんどない。今回、我々は遺伝子診断された1b型糖原病の乳児に左室緻密化障害による拡張型心筋症を合併したので報告する。

【症例】在胎38週、2805gで出生の女児。生後早期より低血糖、高乳酸血症を認め、前医での遺伝子検査でSLC37A4遺伝子変異を認め、糖原病1b型と確定診断された。特殊ミルクとコーンスターチで管理されたが血糖のコントロールには難渋した。生後9ヶ月から多呼吸と哺乳時の発汗など心不全症状を認めるようになり当院に紹介。心臓超音波検査にて、左室緻密化障害、左室収縮能低下(EF 40%)を認めた。遺伝子検査にてMYBPC3遺伝子変異を認め確定診断した。抗心不全療法にもかかわらず、心機能低下、心不全の改善を認めないため、肝移植は適応外とされた。その後も感染を契機に心不全が悪化し、1歳4ヶ月時に気道感染時に心不全の急性増悪を認め死亡した。

【考察】糖原病に合併した左室緻密化障害は1つあるが、遺伝子診断されたのは本症例が初めてである。両疾患の原因遺伝子座位がいずれも11番染色体であることは、本症例における両疾患合併のetiologyを考えるうえで興味深い。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P17-02] 大腿動脈にカテーテルシースを留置することで反射波は増大する

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

Keywords: 加速度脈波、反射波、中心血圧

【目的】近年、非侵襲的脈波解析を目的とした医療機器が様々開発されているが、脈波解析のgolden standardは侵襲的に記録された圧波形解析である。しかしながら外部から大腿動脈を圧迫すると脈波は変化することが報告されており、シース留置・カテーテル挿入といった操作自体が脈波に影響を与える可能性がある。本研究の目的は大腿動脈へのシース留置が脈波に及ぼす影響を検討することである。

【方法】対象は当院でカテーテル検査を施行した体重が10kg以上の症例14人。大腿動脈にシースを留置する前後での加速度脈波をDYNA PULSE SDP-100(FUKUDA DENSHI)を用いて計測した。得られた脈波形から波高比b/a(血管の伸展性を表す。進展性が増すほどb/aは低下する。)、d/a(反射波の大きさを表す。反射波が増すほどd/aは低下する。)を算出し、シースを留置する前後での変化を比較検討した。本研究は当院の倫理審査委員会の承認を得ている。

【結果】対象は平均年齢4.4歳(1-12歳)、男児11例女児3例、心疾患はPDA2例ASD2例TOF3例AVSD1例TA1例PS1例IAA1例HLHS1例IVI2例(Down症候群を2例含む)。全身麻酔4例局所麻酔10例で検査が行われた。b/aは $-0.561 \pm 0.024$ (シース留置前) vs  $-0.554 \pm 0.018$ (シース留置後)( $p=0.690$ )と有意な変化を認めなかったが、d/aは $-0.151 \pm 0.019$  vs  $-0.194 \pm 0.024$ ( $p=0.001$ )とシース留置により有意に低下した。HR( $94.1 \pm 4.0/\text{min}$  vs  $91.6 \pm 3.7/\text{min}$ ( $p=0.215$ ))はシース留置の前後で有意な変化を認めず、上腕cuff BP計測によるSBP( $90.1 \pm 3.4\text{mmHg}$  vs  $88.2 \pm 2.9\text{mmHg}$ ( $p=0.115$ ))、DBP( $45.2 \pm 2.7\text{mmHg}$  vs  $41.9 \pm 2.7\text{mmHg}$ ( $p=0.055$ ))、PP( $44.9 \pm 2.7\text{mmHg}$  vs  $46.4 \pm 2.5\text{mmHg}$ ( $p=0.223$ ))に関して有意な変化を認めなかった。

【結論】大腿動脈にシースを留置することで反射波の増大が起きていると考えられた。大腿動脈からのアブ

口一チによるカテーテル検査は脈波に影響を与え、生理的な中心血圧を記録できない可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

Keywords: 肺血管床、予後、輝度解析

【背景】肺血管床の発達には様々な先天性心疾患において予後因子とされる。しかし、その直接的な評価法は定まっていない。今回直接的評価のためのパイロット研究を試みた。【方法】我々は肺毛細血管の状態は肺血管造影の capillary phase中の階調値に反映されると仮定した。肺野末梢と肺動脈基部に関心領域を設定、輝度解析を施行。肺野末梢での階調値の最高値と最低値の差を Gp、肺動脈基部での差を Grとし、階調値は背景値で補正した。輝度解析は ImageJ (Version 1.50e, National Institute of Mental Health, Bethesda, Maryland, USA)にて施行した。先天性心疾患以外として川崎病(MCLS)で Gp/Grを算出。血行動態、造影条件の影響を観察するため、心房中隔欠損症(ASD)では右室造影と肺動脈造影から算出した Gp/Grを比較した。次に肺毛細血管に乏しいと考えられる肺動静脈瘻にて階調値の定常状態が見られるかを観察した。最後に主要体肺側副血管(MAPCA)の経過良好群と経過不良群の Gp/Grの比較を行った。データは平均±SDで表記し、 $p < 0.05$ を統計学的有意とした。【結果】MCLS(n = 6)の Gp/Grは $0.33 \pm 0.02$ 。ASD(n = 21)では右室造影と肺動脈造影から求めた Gp/Grに差を認めなかった( $0.32 \pm 0.03$  vs.  $0.32 \pm 0.03$ ,  $p = 0.92$ )。肺動静脈瘻(n = 1)では、その他の症例と異なり、階調値に定常状態を認めなかった。MAPCA(n = 8)では経過良好群と経過不良群で Gp/Grに有意差を求めた( $0.33 \pm 0.01$  vs.  $0.24 \pm 0.06$ ,  $p = 0.02$ )。【結論】階調値に定常状態が見られることは肺毛細血管の存在を反映しているものと考えられた。血管造影における capillary phaseから算出される Gp/Grは造影条件、血行動態条件に左右されず肺血管床を反映するものと考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P17-04] 小児がん治療による早期心機能低下指標としての拡張早期左室内圧較差

○重光 幸栄<sup>1,2</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 小林 真紀<sup>1</sup>, 山田 真梨子<sup>1</sup>, 秋元 かつみ<sup>1</sup>, 坂口 佐知<sup>1</sup>, 藤村 純也<sup>1</sup>, 斉藤 正博<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 板谷 慶一<sup>3</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: IVPG、小児がん、心毒性

【背景】がん患者における抗がん剤による心毒性の早期発見は生命予後を左右するが、従来の心エコー法では困難である。【目的】拡張早期の左室内圧較差 (IVPG) や心筋変形能等の新たな心機能評価方法を用い、小児がん治療 (C) 群と正常 (N) 群を比較し、心機能低下の早期発見を試みる。【方法】N群を15歳未満 (NY群) と以上 (NO群) に、C群も同様に CY群と CO群に分類した。心尖部四腔断面像のカラー Mモードにより、左室の IVPG (単位は mmHg/cm) を測定した。心筋変形能は、Torsion、円周方向ストレイン (CS) と長軸方向ストレイン (LS) を計測した。各平均値±標準偏差×2以内を正常値と定義した。【結果】対象は6歳から40歳の C群60例及び N群144例。全例左室駆出率は正常であった。IVPGは CY群 ( $0.36 \pm 0.12$ ) 及び CO群 ( $0.25 \pm 0.10$ ) が、NY群 ( $0.43 \pm 0.10$ ) 及び NO群 ( $0.37 \pm 0.01$ ) より低下し ( $p = 0.003$  及び  $p < 0.001$ )、16例 (CY群の19.4%, CO群の33.3%) が異常値に分類された。LSも CY群及び CO群が NY群及び NO群より有意に低下し ( $p = 0.003$  及び  $p = 0.002$ )、7例 (CY群の12.9%, CO群の10.0%) が異常値に分類された。CSも CY群及び CO群が NY群及び NO群より低下し ( $p = 0.020$  及び  $p = 0.045$ )、CY群の2例のみ異常値と分類された。Torsion、Untwisting rateは両群

で有意差は認めなかった。IVPGはCS及びLSと相関関係があり( $r = 0.349$ 及び $r = 0.363$ 、 $p < 0.001$ )、Torsion、Untwisting rateとは相関関係を示さなかった。【結語】小児がん治療群では、円周及び長軸方向の変形能と相関してIVPGが低下していた。IVPGとLSは各年齢層で低下しているが、特にIVPGはLSより多くの割合で異常値であり、最も鋭敏な心毒性の指標になり得る。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P17-05] アントラサイクリン系薬剤関連心機能障害の長軸収縮機能の評価による検出

○西川 幸佑, 浅田 大, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器腎臓科)

Keywords: TMAD、Anthracycline、global longitudinal strain

Introduction: Anthracyclines(ATC) have been widely used for the treatment of childhood malignancies, but the dose-dependent cardiotoxicity remains an issue of concern. The importance of assessing the longitudinal systolic function has been acknowledged for early detection of systolic dysfunction. However, there were only few reports to detect the subtle changes of cardiac dysfunction after the additional administration of ATC. Methods: We studied 8 children evaluating the systolic function before and after the additional administration of ATC. Systolic function parameters included conventional M-mode derived LVEF and the longitudinal systolic function such as biplane modified Simpson's method-derived LVEF, global longitudinal strain(GLS) and tissue motion annular displacement(TMAD). The paired t-test was used to assess the change of these parameters and significance was regarded as a p-value  $< 0.05$ . Results: The mean baseline dose was  $92.0 \pm 32.5$  mg/m<sup>2</sup> and the mean additional dose was  $150.9 \pm 34.7$  mg/m<sup>2</sup>. M-mode derived LVEF had no significant difference ( $76.7 \pm 4.5$  % vs  $72.9 \pm 7.2$  %,  $p=0.19$ ), but Simpson's method-derived LVEF ( $68.0 \pm 4.3$  % vs  $60.1 \pm 7.0$  %,  $p=0.03$ ), GLS ( $-20.3 \pm 2.5$  % vs  $-17.0 \pm 2.6$  %,  $p=0.01$ ) and TMAD ( $15.5 \pm 2.2$  % vs  $12.3 \pm 3.1$  %,  $p=0.03$ ) significantly decreased after ATC therapy. Discussion; Evaluating only the radial contraction by M-mode method could not detect the subtle depression of systolic function after ATC therapy. It is important to evaluate the longitudinal systolic function for early detection of LV systolic dysfunction after ATC therapy.

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P17-06] Tissue tricuspid annular displacement (TTAD)を用いたアントラサイクリン系薬剤誘発性右室心筋障害の評価

○奥村 謙一, 浅田 大, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

Keywords: 右心機能、薬剤性心機能障害、心臓超音波検査

【背景】小児悪性腫瘍患者に使用されるアントラサイクリン系薬剤による心毒性に関する検討は左心室に限られており、同薬剤による右室心筋に対する心毒性の検討は希少である。近年、2D speckle tracking(2D-ST)法を用いた組織運動弁輪変位(TMAD)は、角度非依存性に心室長軸方向の心機能評価が可能である。TMADを三尖弁輪に応用した Tissue tricuspid annular displacement (TTAD)は、右室心機能評価に適した指標と考えられている。【目的】TTADを始めとする右心機能を表すパラメータを用いて、アントラサイクリン系薬剤による右室心筋

障害を評価する。【対象】アントラサイクリン系薬剤使用患児(A群) 18名、正常小児(N群) 13名。【方法】TTAD解析には、Philips社製 QLABを使用し、心尖部四腔断面像より2D-ST法を用いて心尖部外膜側に支点を置き、心室中隔側および側壁側の三尖弁輪部をトラッキングすることで TTADを求めた。右心機能評価として、tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE), fractional area change (FAC), 組織 Doppler法、global longitudinal strain (LS)を測定し、両群間で比較検討した。また、BNPと各右心機能パラメータの相関関係を検討した。【結果】TTADは A群で低下している傾向を認めた ( A群  $19.9 \pm 4.4\%$ , N群  $22.4 \pm 3.3\%$ ,  $p=0.1$ )。TAPSE (SD) (A群  $-1.2 \pm 1.6SD$ , N群  $0.4 \pm 2.1SD$ ,  $p < 0.05$ ), および global LS ( A群  $-18.2 \pm 4.8\%$ , N群  $-22.1 \pm 3.8\%$ ,  $p < 0.05$ )は、 A群で有意に低下していた。その他の右心機能パラメータは両群間で有意差はなかった。TTADは BNPと強い相関関係を認めたが ( $r = -0.79$ ,  $p < 0.001$ )、他の右心機能パラメータと BNPの間に有意な相関関係は認めなかった。【結語】アントラサイクリン系薬剤を使用した小児悪性腫瘍患者では、長軸方向における右室収縮能が正常群と比較して低下していた。アントラサイクリン系薬剤による右心機能障害の評価に TTADは有用であった。

ポスターセッション | カテーテル治療2

## ポスターセッション ( P19)

### カテーテル治療2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P19-01~P19-06

[P19-01] CVカテーテル挿入時の下腹壁動脈損傷により後腹膜出血をきたし、緊急コイル閉鎖術により救命しえた新生児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-02] 気管切開後、気管支動脈蔓状血管腫による気道大出血に対し塞栓術を施行し救命した乳児例

○梅沢 陽太郎, 水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 升森 智香子, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-03] 緊急 ECMO管理下に経皮的血栓除去術を施行し得た急性重症肺塞栓の小児例

○宮原 義典, 樽井 俊, 石野 幸三, 藤本 一途, 藤井 隆成, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-04] 閉鎖した fenestration付き心房中隔 PTFE patchに対して Nykanen RF Wireで穿通し、バルーン血管形成術を行った肺静脈狭窄の1例

○三木 康暢, 田中 敏克, 谷口 由記, 祖父江 俊樹, 平海 良美, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

○長田 洋資, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-06] 心房中隔穿刺における高周波エネルギー穿刺針(radiofrequency transeptal needle)の使用経験

○工藤 恵道<sup>1</sup>, 杉山 央<sup>1</sup>, 西村 智美<sup>1</sup>, 原田 元<sup>1</sup>, 竹内 大二<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 石井 徹子<sup>1</sup>, 富松 宏文<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</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)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P19-01] CVカテーテル挿入時の下腹壁動脈損傷により後腹膜出血をきたし、緊急コイル閉鎖術により救命しえた新生児例

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

Keywords: 後腹膜出血、コイル閉鎖、新生児

【背景】 CVカテーテル挿入による後腹膜出血の合併症は稀ではない。特に新生児においては、診断が遅れやすく致命的となる事もある。【症例】 日齢28の女児。自宅で多呼吸および下肢冷感に気付かれ当院へ搬送、VSD, CoAと診断された。入院2日目、VSD patch closure+ CoA repairが行われた。術後6日目、CVカテーテルの入れ替えを行った。右臍径部への挿入が試みられたが、挿入困難にて左臍径部からCVカテーテルを挿入した。数時間後、突然の血圧低下と貧血の進行 (Hb 14.4→7.7g/dL) が出現した。緊急で腹部造影CTが行われ、後腹膜と腹腔内に多量の出血および血腫が確認された。右下腹壁動脈からの造影剤の漏出があり、同血管が出血部位であると推定された。用手的には十分に圧迫止血ができず、また開腹直視下での止血も困難かつリスクが高いと判断された為、Hybrid ORにて出血部位に対しコイル閉鎖術を行い、その上で外科的に血腫除去を行う事が唯一の救命手段であると判断された。【方法】 Hybrid ORにて、左大腿動脈から右Judkinsカテーテルを挿入した。右外腸骨動脈まで進めたのちに造影を行い、右下腹壁動脈からの造影剤の漏出を確認した。径が細くかつ屈曲する同血管に対するコイル閉鎖術として、操作性に優れ塞栓力の高いTarget detachable coilを留置する事とした。Target360 Nano 1.5mm×2cm 1個、Target360 Ultra 2mm×4cm 1個、3mm×8cm 2個、3mm×10cm 2個の計6個のコイルを遠位部から順次留置した。留置後に造影剤の漏出が消失した事を確認の上、開腹し血腫除去術が行われた。【考察】 新生児に対するCVカテーテル留置の際の右臍径部穿刺により生じた右下腹壁動脈損傷および後腹膜出血に対し、緊急コイル閉鎖術を行い止血しえた。本症例においては、用手的圧迫ないし外科的な止血は困難であり、コイル閉鎖術が有効かつ唯一の救命方法であると考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P19-02] 気管切開後、気管支動脈蔓状血管腫による気道大出血に対し塞栓術を施行し救命した乳児例

○梅沢 陽太郎, 水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 升森 智香子, 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: 気管切開、気道出血、蔓状血管腫

【はじめに】 原発性蔓状血管腫は稀な血管奇形でこれまで乳児例の報告はない。今回我々は気管支動脈蔓状血管腫による気道の大出血に対して塞栓術を施行し良好な経過をたどった乳児例を経験した。【症例】 10か月女児、体重4 kg。在胎36週、3776gで出生。重度の発育発達障害を認め、何らかの基礎疾患の存在が疑われていた。生後4か月時に上気道狭窄のため気管切開を施行。生後10か月時に突然気管切開孔から噴水様の拍動性出血を認め、気管-腕頭動脈瘻を疑った。造影CTを施行したが明らかな出血原を同定できず、血管造影を施行した。大動脈造影で造影剤漏出を認めず、挿管チューブのカフの圧迫により止血されたと判断した。再出血は致命的となりうるため、腕頭動脈にAmplatzer Vascular Plug IIを留置した。術後18日に再度気管切開部から動脈性出血を認め血管造影を施行した。大動脈造影では留置したplug周囲からの出血は認められなかった。引き続き右気管支動脈造影を施行したところ、拡張した気管支動脈が蛇行しながら右肺へ流入しており、気管支への造影剤漏出を認めため責任血管と判断し、ゼラチンスポンジで塞栓した。心臓カテーテル検査では側副血管発達の誘因となり得る肺高血圧、右肺動脈狭窄を認めず、原発性気管支動脈蔓状血管腫と診断した。【考察】 本症例は慢性的な低酸素血症など側副血管が発達する要因を有さず、原発性気管支動脈蔓状血管腫と診断した。初回出血時は診

断に至らず、気管切開後であることと再出血のリスクを考え、腕頭動脈を塞栓した。気管切開後の気道大出血は、気管支動脈も責任血管として鑑別に挙げるべきである。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P19-03] 緊急 ECMO管理下に経皮的血栓除去術を施行し得た急性重症肺塞栓の小児例

○宮原 義典, 樽井 俊, 石野 幸三, 藤本 一途, 藤井 隆成, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: 急性肺塞栓症、ネフローゼ症候群、ECMO

【症例】8歳男児，ネフローゼ症候群（微小変化群）の再発治療（Alb 1.7g/dl）にて入院となり，PSL 50mg/日の投与を開始した．入院10日目に腹痛・嘔吐・軽度の意識障害を認め，血管内脱水と判断して輸液を施行されたが，翌日に突然の意識消失に引き続いて心停止を来した．蘇生により心拍は再開したが，重度の酸素化不良（SpO<sub>2</sub> 80%）と循環不全（収縮期血圧70mmHg台，HR 180台，CVP 20mmHg）を認めた．心エコーで著明な右室拡大，三尖弁逆流および左室内腔の狭小化を認め，三尖弁逆流の圧較差は40mmHgであった．造影CTで左右末梢肺動脈に血栓像を認め，急性肺塞栓と診断した．【治療】t PAによる血栓溶解，NO吸入，ボスミン持続投与で循環改善せず，緊急ECMO導入を決断した．右鼠径部を切開し，下肢虚血防止のために大腿動脈に口径6mmの人工血管を吻合して送血路を確保，大腿静脈から右房脱血カニューラを挿入してECMOを開始した．循環動態は著明に改善し，引き続きカテーテルに治療を施行した．肺動脈造影で右肺動脈は上・中・下葉に血栓による血流の停滞を認め，左下葉枝は血栓のため完全閉塞していた．肺動脈内にシースを留置し，Pig tailカテーテル・ガイドワイヤーなどで血栓を破碎して血栓吸引を行った．右肺動脈は一部血栓が残存したが血流が回復し，左下肺動脈は血栓吸引できず，PTAを施行したが十分な血流の回復を認めなかった．血栓吸引から2日後に容易にECMOを離脱，心エコーでも右室拡大，三尖弁逆流は回復し，左室径も正常化した．フォローアップの造影CTで経時的に肺血流は著明に改善し，血栓は完全に消失した．【まとめ】ネフローゼ症候群に伴う急性肺塞栓症の小児例を経験した．重症例では迅速な対応が必要であり，ECMO管理下の経皮的血栓除去術は小児においても十分な効果が期待できる．

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P19-04] 閉鎖した fenestration付き心房中隔 PTFE patchに対して Nykanen RF Wireで穿通し、バルーン血管形成術を行った肺静脈狭窄の1例

○三木 康暢, 田中 敏克, 谷口 由記, 祖父江 俊樹, 平海 良美, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: Nykanen RF Wire、fenestration、pulmonary vein stenosis

HLHS intact Atrial Septumや PAIVSの Pulmonary valve atresialに対する Nykanen RF Wireを用いた穿通が2014年から本邦でも可能となった。生体組織でない PTFE に対しては通電できず穿通は不可能である。今回、心房中隔 PTFE patch の fenestration の閉鎖に対して RF Wire による穿通が有用であった1例を経験した。症例は3歳男児。総肺静脈還流異常症 (1a) に対して日齢1に修復術が施行された。術後肺静脈狭窄を生じ、外科治療4回、カテーテル治療4回繰り返していた。外科治療の際、再狭窄に対してカテーテル治療を行う目的で fenestration 付き patch で心房中隔を閉鎖していた。2歳11か月時に心房中隔 patch の fenestration の閉鎖が確

認された。経食道エコーで位置確認を行い、透視で fenestration 付近のクリップを目印として、RF Wireによる穿通を行った。計7回の通電で Wireが左房へ通過した。後の解析では、7回ともインピーダンスの低下を認めており、正確に通電できたことが確認された。その後 Static BASで ASDの拡大を行い、肺静脈狭窄に対してバルーン血管形成術を行った。

Fenestrationの再開通に RF Wireは有用であった。透視だけでなく、経食道エコーを併用することで穿通部位の確認に役立った。複数回の通電を要した原因は不明であるが、中隔に対する wireの角度が浅く、壁内に潜り込んでいた可能性が考えられた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

○長田 洋資, 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: NBCA、短絡血管、塞栓術

【背景】静脈-静脈短絡 (VVS)、動脈瘻に対するコイル塞栓術は確立された手技であるが、コイル塞栓が困難な血管に対して N-butyl-2-cyanoacrylate(NBCA)を使用すれば塞栓術が比較的短時間且つ安価に行える可能性がある。【症例1】診断:DORV,MS with parachute MV,multiple VSD。生後1ヶ月で PAB,ASD creation。10ヶ月時に BDG施行。2歳5ヶ月 TCPC術前カテーテル検査を施行。右内胸動脈(RITA)から肺動脈への短絡血管を多数確認し塞栓術施行。RITA末梢側に Target Coilを留置した後に3倍希釈 NBCAにて塞栓術を施行した。塞栓術後の造影では短絡血管は描出されなかった。【症例2】診断:polysplenia, DORV,multiple VSD,PS,IVC defect,hemiazygos connection,bilateral SVC。1歳2ヶ月に TCPS,TAPを施行。2歳1ヶ月時 TCPC術前カテーテル検査を行ったところ無名静脈から起始する VVSを確認。Target Coil 12個を留置した後に2倍希釈のNBCAを使用し注入し塞栓術を行った。TCPC施行後の3歳時に PLEを発症し心臓カテーテルを施行。RITAからの AP-Shuntを3本認めたため長区間の塞栓には3倍希釈、短区間の塞栓に2倍希釈 NBCAをバルーン閉塞下で注入し閉塞を確認。【症例3】17歳男性、冠動脈瘻。心臓 CT検査で右冠動脈起始部、左冠動脈主幹部から肺動脈への異常血管を確認。冠動脈造影でも CTと同様の所見が確認された。左冠動脈からの異常血管に対してコイル塞栓を、右冠動脈からの異常血管は蛇行が強くコイル塞栓困難であり3倍希釈 NBCAを使用し塞栓を行った。2年後再度左冠動脈から蛇行の強い異常血管を認め1.7倍希釈 NBCAで塞栓を施行した。【考察】我々はコイル塞栓が困難な高度に蛇行する長区間の異常血管に対して NBCAを用いて塞栓術を行い短時間で終了できた。また標的血管以外の塞栓が懸念される症例にはアンカーやバルーンを用い、1.5倍から3倍の高濃度で使用することで心血管系の短絡血管にも NBCAは安全に使用することが出来る。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P19-06] 心房中隔穿孔における高周波エネルギー穿刺針(radiofrequency transeptal needle)の使用経験

○工藤 恵道<sup>1</sup>, 杉山 央<sup>1</sup>, 西村 智美<sup>1</sup>, 原田 元<sup>1</sup>, 竹内 大二<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 石井 徹子<sup>1</sup>, 富松 宏文<sup>1</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>, 中西 敏雄<sup>1</sup>, 庄田 守男<sup>2</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: RF needle、安全性と有効性、体格の小さな小児

【背景】EPSアブレーションにおける左房側起源の不整脈に対して経大動脈的アプローチと経静脈的、心房中隔穿通法によるアプローチが行われている。心房中隔穿通法には Brockenbrough針による機械的穿通法と高周波エ

エネルギー穿刺針(Radiofrequency transseptal needle)による電氣的穿通法がある。本邦では2012年4月より RF needleの使用が承認されたが小児への使用は未だ少ない。左房側に頻拍起源のある電気生理学的検査およびアブレーションを容易にするべく心房中隔の RF needleを用いた穿通法を行い検討した。【対象】当科で行われた心房中隔の高周波穿通法で左房側にアクセスした16例。【結果】年齢の中央値12歳(生後9か月から46歳)、身長中央値149.4(72-165)cm、体重中央値43.8(9-56.6)kg、手技時間の中央値29(9-47)分、副伝導路が左房側にある WPW症候群13例、肺静脈起源の心房頻拍 AT 1例、左房起源の多源性異所性の心房頻拍 EAT 1例、特発性心室頻拍 ILVT 1例であった。ガイドとして心腔内エコーを13例に用い、5歳未満の3例は挿管全身麻酔下で経食道エコーを用いた。肺静脈起源 ATは当初は右心房から心房中隔に対して通電を行っていたが無効であったため心房中隔穿通して左房側にアクセスした。左房の多源性異所性心房頻拍 EATは再発による2nd sessionであり心房中隔穿通法を用いた。特発性心室頻拍 ILVTは、大動脈弁置換 Konno術後であったため経大動脈的に左室へのアクセスが不可であり心房中隔穿通して左心室にアクセスした。全例で合併症はなかった。【結語】高周波穿通法は、左房腔の小さな例でも従来の機械穿刺法で危惧される needleのスリップによる誤穿刺や左房後壁穿孔のリスクが低く、体格の小さな小児においても安全に施行できた。穿刺のガイドは5歳以上の場合は心腔内エコーを用いることが多く、5歳未満では全身麻酔下による経食道エコーが有用であった。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈1

## ポスターセッション ( P22)

### 電気生理学・不整脈1

座長:

芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器センター循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P22-01~P22-06

[P22-01] 胎児不整脈を指摘され緊急帝王切開で出生後、 Accelerated idioventricular rhythmと診断した新生児例

○郷 清貴, 足達 武憲 (公立陶生病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-02] 突然の心室細動で発症し、薬剤抵抗性に心室頻拍を繰り返す、 Short-coupled variant of Torsade de Pointesが疑われる2歳女児例

○桑原 浩徳<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>3</sup>, 鍵山 慶之<sup>3</sup>, 吉本 裕良<sup>3</sup>, 寺町 陽三<sup>2</sup>, 工藤 嘉公<sup>2</sup>, 家村 素史<sup>2</sup>, 須田 憲治<sup>3</sup>, 山下 裕史朗<sup>3</sup> (1.聖マリア病院 新生児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科, 3.久留米大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-03] カテーテルアブレーションを施行した非持続性心室頻拍を伴う特発性心室性期外収縮頻発例

○武井 陽, 長島 彩子, 山口 洋平, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-04] 基礎疾患のない2連発心室性期外収縮(PVC)は単発性に比べて交感神経の影響が強い

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-05] 母娘連続性に心室細動を起こした左室緻密化障害合併カテコラミン誘発多形心室頻拍 ( RyR2 exon3 deletion)

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-06] 心室細動を生じた WPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P22-01] 胎児不整脈を指摘され緊急帝王切開で出生後、Accelerated idioventricular rhythmと診断した新生児例

○郷 清貴, 足達 武憲 (公立陶生病院 小児科)

Keywords: 促進性心室固有調律、胎児不整脈、新生児

【背景】新生児期の Accelerated idioventricular rhythm (以下 AIVR) に関する報告は多くないが、近年胎児期から観察された AIVRの報告が散見される。今回胎児不整脈を指摘され、出生後 AIVRと診断した新生児例を経験したので報告する。【症例】日齢0の男児。在胎37週時の妊婦健診で胎児不整脈と臍帯過捻転を指摘され、在胎37週2日に oxytocin challenge testを施行したところ、児心拍の低下と胎児不整脈の頻発が見られたため、前医にて緊急帝王切開で出生した。出生体重2450g、Apgar score : 1分値・5分値ともに8点、出生後 wide QRS 波形の short runが頻発したため、当院 NICUに搬送、入院となった。UCG上心内構造は正常で、心機能も保たれていたが、日齢3より哺乳時・啼泣時に LBBB+RAD型で右室流出路起源と思われる wide QRS波形の連発が3~4分持続するようになったため、propranolol内服を開始した。しかし、その HRは150-160BPMに留まり、前後の洞調律時との心拍数比は1.05で、房室解離を伴う、fusion beatから始まり自然停止する、などの所見から AIVRと判断し、日齢7に内服を中止した。日齢10から連発は減少傾向となり、日齢15には VPCの単発を含めてほぼ消失した。哺乳と体重増加が良好であることを確認し、日齢17に退院。以降の成長発達は良好で、Holter心電図上も AIVRの再発を認めていない。【考察】新生児における AIVRは自然消失率が高く、予後良好とされているが、本症例も同様の経過であった。出生後は心室頻拍との鑑別が重要となるほか、胎児期の診断は妊娠継続の可否に関わるため重要であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P22-02] 突然の心室細動で発症し、薬剤抵抗性に心室頻拍を繰り返す、Short-coupled variant of Torsade de Pointesが疑われる2歳女児例

○桑原 浩徳<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>3</sup>, 鍵山 慶之<sup>3</sup>, 吉本 裕良<sup>3</sup>, 寺町 陽三<sup>2</sup>, 工藤 嘉公<sup>2</sup>, 家村 素史<sup>2</sup>, 須田 憲治<sup>3</sup>, 山下 裕史朗<sup>3</sup>  
(1.聖マリア病院 新生児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科, 3.久留米大学病院 小児科)

Keywords: 不整脈、心室細動、Torsade de Pointes

【背景】 Short-coupled variant of Torsade de Pointes (scTdP)は、基礎心疾患のない健常者で、非常に短い連結期 ( $245 \pm 28$  msec)の心室性期外収縮を契機とした多形性心室頻拍・心室細動を突然発症する予後不良な不整脈で、診断・管理には苦慮することが多い。【症例】2歳女児。既往歴や家族歴に特記事項なし。昼寝から起床直後に突如意識消失、救急隊接触時 VF。前医へ搬送され、DCで storm。アミオダロン静注 + DCで発症1時間後に心拍再開した。脳低温療法等の入院加療をしていたが、再度、短連結性 (240 msec)の PVCから TdP、VFを来たし、アミオダロン + DCで蘇生された。原因として心筋炎、心筋症、電解質異常等は否定的であった。12誘導心電図では QT延長/短縮や Brugada様変化は認められなかったが、前医と当科で相談し、何らかの遺伝性不整脈を疑い、プロプラノロール、フレカイニド、カルベジロールなどを順番に投与した。フレカイニドやカルベジロールは VTの頻度を増加させ、最終的にプロプラノロール5mg/kgで持続性 VTは消失した。ADL全介助となっており、心臓移植は適応外、家族と相談し ICDやアブレーションは保留することとした。治療と並行し、遺伝子検査を提出し、現在結果待ちである。前医退院後、当科外来管理。一時期、VT消失し PVCも減少していたが、前医退院後4か月時の Holter心電図で入眠中に388連発の VT (自然停止)を認めた。その際も連結期 260 msecの PVCを契機とした TdPであり、scTdPを疑い、ベラパミル内服を追加した。ベラパミル・プロプラノ

ロールの併用で徐々にVTの頻度、連発数は低下した。【まとめ】若年発症の致死的不整脈で、診断・治療に苦慮している。本児の経過を供覧し診断・治療を考察する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P22-03] カテーテルアブレーションを施行した非持続性心室頻拍を伴う特発性心室性期外収縮頻発例

○武井 陽, 長島 彩子, 山口 洋平, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部 小児科)

Keywords: 頻発性心室性期外収縮、カテーテルアブレーション、不整脈原性右室心筋症

【背景】心室性期外収縮(PVC)や非持続性心室頻拍(NSVT)は小児でも頻度が高い不整脈であり、基礎疾患のない児にも認められる。PVCは多くの場合は積極的な治療の対象にならないが、成人ではPVCが頻発する場合には心機能低下を惹起する可能性があり、注意が必要と報告されている。【症例】生後6か月時よりPVCの診断で定期経過観察を開始した。その後、精査・経過評価を行いながら、無投薬で経過していた。11歳時のホルター ECGで総心拍数の35%のPVC、最高49連発のslow NSVTを認め、運動負荷試験で回復期に20秒持続するslow NSVTを認めたが、自覚症状を認めず、血行動態も維持されていたため、経過観察を継続した。15歳時のホルター ECGでは頻度が45%と増加し、最高35連発のslow NSVTを認め、BNP 19.7pg/mlと軽度上昇あり、易疲労感の自覚症状も認め、アブレーション治療を目的に入院した。電気生理学的検査により三尖弁輪近傍右室側壁にPVC起源を同定し、同部位近傍で繰り返し通電を施行したが、一過性の抑制を認めるのみで、停止は得られなかった。アブレーション後のHolter心電図ではPVC頻度は8%に低下していた。【考察】PVCに対するアブレーション治療の適応は、総心拍数の30%を超えるPVCとされ、成績は良好で心機能の改善が多数報告されている。12誘導心電図ではPVC起源は右室下壁を疑った。今回停止効果が得られず、不整脈原性右室心筋症など器質的疾患の可能性も考慮した更なる精査と、発作起源が心外膜側にある可能性から心外膜アブレーション適応についても検討する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P22-04] 基礎疾患のない2連発心室性期外収縮(PVC)は単発性に比べて交感神経の影響が強い

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 心拍変動解析、心室性期外収縮、交感神経

【背景】心拍変動の周波数領域解析で、高周波数(HF)成分は副交感神経活動、低周波数(LF)成分は主として交感神経活動、一部副交感神経活動により影響を受ける。LF/HFは交感神経機能の指標とされている。器質的疾患のある連発のPVCや心室頻拍の発症直前には交感神経活動が亢進していると報告されている。前回の当学会で我々は、基礎疾患のない左室起源のPVCでは、交感神経の影響が強いことを発表した。【目的】PVC2連発は単発性に比較して交感神経の影響が強いかを確認する。【対象】心エコーで基礎疾患を否定した、7歳~22歳の2連発を含む単源性PVC10名、のべ29か所を解析。【方法】ホルター心電図で2連発と単発PVC発生直前の20分間をそれぞれ5分毎に分け、発生直前からT1、T2、T3、T4とし、それぞれの心拍変動解析(HF、LF、LF/HF)を行い比較検討した。また、Lorenz-Plot法によりDependent type、Mixed typeを示すものを増加型、Fixed type、Scattered typeを示すものを非増加型と分類した。【結果】PVC発生の直前であるT1(PVC発生直前の5分間)のLF成分がT2に比し高値である症例が2連発の方が単発性に比較して有意に多く(92.3% vs 56.3%、 $p=0.03$ )、LF/HFも同様の傾向があった(69.2% vs 50.0%、 $p=0.3$ )が、HF成分は一定の傾向を認めなかった。

Dependent type1例、Mixed type7例、Scattered type2例で8例(80%)が増加型だった。【考察】2連発のPVCの発生には、単発性の発生に比較し、より交感神経の影響が強いことが示唆される。連発を認めるPVCにおいては運動負荷心電図とホルター心電図による心拍変動解析の組み合わせが、きめ細かい学校生活管理指導に有用である可能性がある。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P22-05] 母娘連続性に心室細動を起こした左室緻密化障害合併カテコラミン誘発多形心室頻拍 (RyR2 exon3 deletion)

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)

Keywords: カテコラミン誘発多形心室頻拍、親子例、心室細動

【背景】我々は母娘ともに左室緻密化障害を合併し RyR2 exon3 deletionが証明された CPVTをフォローアップしている (Ohno S, et al. Europace 2014)。母娘ともに失神歴を有しデバイス植込み後にも関わらず、運動制限・内服を守っていない事が多く、外来受診毎に病状説明、生活・内服指導、BLS指導を行っている状況であった。今回、娘がVF、引き続き母がVFを起こしたので報告する。【今回までの経過】娘は1と4歳で失神既往。9歳時の太鼓叩きゲーム中の失神で当科受診、12誘導・ホルターでCAVB、トレッドミルで運動誘発性に多形性VT出現、心エコー・MRIでLVNCを認め、福岡市立こども病院でペースメーカー植込み、滋賀医科大学で遺伝子診断をして頂き、運動制限とcarvedilol+ flecainideで管理開始。娘9歳受診時に家系検索を行ない、母は26と34歳で運動時失神歴があり、ホルターでほぼ1日中JR、トレッドミルで多形性VT出現、心エコーでLVNCを認め、滋賀医科大学で遺伝子診断をして頂き、娘と同様の管理開始。内服開始後、徐脈による倦怠感が出現し、ICD植込み。繰り返し教育するが、母娘とも病識やや不良であった。LVNC合併例だが、現在までは母娘とも顕性心不全や塞栓症は来していない。【今回の経過】娘は15歳になりICDへのupgrade入院を1か月後に予定していた。母娘でボーリング中に娘が失神。母を含むbystanderでCPR、当院搬入時VF、DC数回施行し洞調律へ。母は付き添いの救急車で前失神。ICD解析でVF、ショックで停止していた。娘は神経学的後遺症認めていない。【結語】RyR2 exon3 deletionが証明されたLVNC合併CPVT母娘例で、同日にVFを来した。容易にVFを起こすこと、そして運動制限・内服を厳守すべき事が示唆された。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P22-06] 心室細動を生じたWPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学医学部 小児科)

Keywords: WPW症候群、心室細動、心房頻拍

【はじめに】WPW (Wolff-Parkinson-White) 症候群の有病率は人口の0.06%-0.4%と言われており、小児の分野では心電図検診でたびたび遭遇する疾患である。10-30%に発作性上室性頻拍(房室回帰性頻拍)を生じるが、比較的予後良好な疾患群と考えられている。しかし一方で0-0.0025人/年で突然死を起こすとも言われている。今回我々は発作性上室性頻拍から心室細動に移行した症例を経験したので報告する。【症例】14歳男子。7歳時の学校心電図検診にてWPW症候群を指摘され、外来管理をされていた。7年間頻拍発作は認めなかったが、14歳時卓球の部活動中に脈拍数214回/分のwide QRS tachycardiaを認めた。この頻拍は嘔吐にて停止した。その後大縄びびをしていた最中に再度動悸が出現した。動悸は3時間ほど継続したため救急外来を受診した。受診時脈拍数200回/分のwide QRS tachycardiaを認めていた。血圧83/45mmHgと低血圧も認めていた。ATP、ベラパミル、プロプラノロールの経静脈投与を試みるも頻脈は停止せず、その後顔色不良となり、心室細動

に移行した。除細動にて洞調律に復帰した。心機能の回復を待ち数日後電気生理を施行した。右室下位側壁に順行性の有効不応期310msの副伝導路を認めた。また僧帽弁2次方向の弁下に逆行性室房伝導を認めた。心房刺激では数種類の心房頻拍(心拍数 130-193/分)が誘発された。アブレーションにて右室側の副伝導路のみを離断した。現在フレカイニドの経口投与にて外来経過観察を行っているが頻脈発作の再発は認めていない。【考察】本疾患の頻脈発作は心房頻拍が副伝導路を伝わっていたため ATP、ベラパミル、プロプラノロールは無効であったと考えられる。これらの薬剤には心機能抑制の作用もあるため、WPW症候群に wide QRS tachycardiaを認めた場合、房室結節を経由していない上室性頻拍の可能性も考慮し、kent束を抑制する薬剤を早期に選択する必要があると考えられた。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈3

## ポスターセッション ( P24 )

### 電気生理学・不整脈3

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P24-01~P24-05

#### [P24-01] Prognostic values of QT dynamics in children with genotyped long QT syndrome

○高橋 一浩, 鍋島 泰典, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 差波 新, 中矢代 真美 (沖縄南部医療センター・こども医療センター)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P24-02] WPW型心電図を呈する副伝導路の早期興奮による左室収縮同期不全にフレカイニドが著効した一例

○鈴木 彩代, 銚崎 竜範, 平床 華奈子, 河合 駿, 中野 裕介 (横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P24-03] 頻脈性不整脈に対して経皮吸収型ビソプロロールテープ剤が奏功した乳幼児の3例

○新井 修平, 池田 健太郎, 浅見 雄司, 田中 健佑, 中島 公子, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P24-04] 薬剤の有効性に相違がみられた先天性接合部異所性頻拍の父子例

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

○林立申, 加藤 愛章, 原 英輝, 野崎 良寛, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 (筑波大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P24-06] 小児開心術後急性期に抗不整脈薬治療を要した上室性頻脈性不整脈の危険因子の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P24-01] Prognostic values of QT dynamics in children with genotyped long QT syndrome

○高橋 一浩, 鍋島 泰典, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 差波 新, 中矢代 真美 (沖縄南部医療センター・こども医療センター)

Keywords: long QT、QT dynamics、sudden death

【Background】 QT dynamics has been used for diagnostic tool of ventricular repolarization abnormality such as long QT syndrome (LQT). We hypothesize that high risk LQT patients having symptoms have more abnormal QT dynamics compared with asymptomatic patients. 【Methods and Results】 Study population consists of 24 genotyped LQT children (12 LQT3, 3 LQT2, 5 LQT1, and 3 other genotype). Symptoms includes aborted sudden cardiac death, syncope during/ after exercise. Risk factors for such symptoms was evaluated between symptomatic subjects (n=5; 3LQT1, 2LQT3) and asymptomatic subjects (n= 19). We evaluated the QT/ heart rate (HR) relationship during treadmill exercise testing and the following face immersion test. A linear regression analysis was performed to determine the QT/HR slope and intercept. The QT/HR slopes were steeper in symptomatic LQT compare to asymptomatic LQT during the exercise and FI tests:  $-3.4 \pm 0.7$  vs.  $-2.0 \pm 0.3$ , ( $p=0.07$ ). Logistic regression analysis revealed that QT/HR slope at recovery is a predictor for the symptom ( $p<0.05$ ). 【Conclusions】 Our observations suggest that symptomatic LQT patients tend to have steeper QT/HR slope compared to asymptomatic patients, especially, non-LQT3 subjects. QT dynamics may be useful in identifying high-risk patients and may help select an optimal antiarrhythmic therapeutic strategy.

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P24-02] WPW型心電図を呈する副伝導路の早期興奮による左室収縮同期不全にフレカイニドが著効した一例

○鈴木 彩代, 鉾崎 竜範, 平床 華奈子, 河合 駿, 中野 裕介 (横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

Keywords: WPW症候群、心室同期不全、フレカイニド

【背景】 WPW型心電図を呈する症例における心機能低下の原因は、上室性頻拍による頻脈誘発性心筋症がよく知られているが、一方で、上室性頻拍を伴わず、副伝導路の早期興奮による心室同期不全が心機能低下の原因となっている症例も報告される。そのような症例には副伝導路に対するカテーテルアブレーションや抗不整脈薬が有効と考えられるが、小児において実際にこれらの治療が奏功したという報告は少ない。【症例】 5ヶ月の男児。妊娠分娩経過に異常なく、正期産で出生。4ヶ月健診で心雑音を指摘されて紹介受診した。哺乳・体重増加とも問題はなかったが、多呼吸と軽度の陥没呼吸、啼泣時の発汗を認めた。胸部レントゲン上心拡大、安静12誘導心電図で WPW型心電図、心臓超音波検査で左室内収縮同期不全を伴う心機能低下 (LVEF 40%) を認めた。心機能低下の原因として頻拍誘発性心筋症・冠動脈疾患などの二次性心筋症や特発性心筋症等考えられたが、経過、検査所見よりいずれも否定的であった。副伝導路の早期興奮による左室内同期不全を念頭に、心電図、心臓超音波検査モニタリング下にフレカイニド経静脈投与を行ったところ、心電図上δ波が消失し、心臓超音波検査でも左室内同期不全が改善した。この結果を受けてフレカイニド内服を導入、δ波が出現しない血中濃度を維持するよう内服量の調整を行いながら経過観察を続け、治療開始後6ヶ月で心機能の正常化を確認した。【考察】 上室性頻拍を伴わない WPW型心電図で、左室内同期不全が明らかな場合、副伝導路の伝導遅延を目的とした抗不整脈薬投与が有効である可能性がある。低心機能ではあったが、慎重なモニタリングを行うことによりフレカイニドを安全に使用でき、期待した効果を得ることができた。本症例のように低年齢でカテーテルアブレーションが容易

でない場合に、フレカイニドによる副伝導路抑制は治療の選択肢となり得る。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P24-03] 頻脈性不整脈に対して経皮吸収型ビソプロロールテープ剤が奏功した乳幼児の3例

○新井 修平, 池田 健太郎, 浅見 雄司, 田中 健佑, 中島 公子, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 経皮吸収型ビソプロロールテープ剤、小児、頻脈性不整脈

【はじめに】ビソプロロールテープは経皮吸収型β遮断薬であり、小児への投与の報告はないが、血中濃度維持、投与の利便性などの利点があり、小児では特にその効果が期待できる。頻脈性不整脈の乳幼児に対してビソプロロールテープが有効だった3例について報告する。【症例1】1ヶ月、男児。胎児期に心臓腫瘍を指摘され、在胎38週2日に帝王切開にて出生。出生後、結節性硬化症と診断。日齢4に心室性期外収縮が出現し、日齢8より有脈性心室頻拍が出現。電氣的除細動やリドカイン、アミオダロン、ランジオロールなどによる薬物療法を行い、一時的には有効であったが、治療抵抗性となった。1ヶ月齢よりビソプロロールテープ1/8枚貼付を開始し、洞調律へ復帰した。【症例2】日齢17、女児。大動脈縮窄症、心室中隔欠損で日齢9に大動脈再建術+心室中隔欠損閉鎖術を施行。術後、発作性上室性頻拍や心室頻拍などの不整脈が出現。ランジオロール持続静注するも無効であり、術後10日にビソプロロールテープ1/8枚を開始。不整脈の頻度は著明に減少した。【症例3】10ヶ月。男児。発熱で受診時に wide QRS tachycardiaを指摘され近医入院。解熱とともに改善し、退院となったが、再発熱時に同様の不整脈が出現し、当院紹介入院。電氣的除細動は無効で、ATP急速静注するも房室ブロックを認めず、心室頻拍と診断。アミオダロン、ビソプロロールテープの使用で発作頻度の減少を認めた。全例で治療を要する徐脈、低血圧、低血糖等の副作用は認めなかった。【結語】ビソプロロールテープは小児において安全に投与することができた。また、小児頻脈性不整脈に対して有効である可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P24-04] 薬剤の有効性に相違がみられた先天性接合部異所性頻拍の父子例

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

Keywords: 接合部異所性頻拍、遺伝子変異、表現促進現象

【背景】小児の接合部異所性頻拍 (junctional ectopic tachycardia: JET) は、先天性心疾患術後にみられることが多いが、基礎心疾患がなくても先天性に認めることがある。先天性 JETは難治性で、死亡率は35%といわれている。今回、薬剤の有効性に相違がみられた先天性 JETの父子例を経験した。【症例】日齢1の男児。在胎37週3日、体重3420gで出生。出生前から180-200/分の胎児頻拍を認め、出生後も180-210/分の頻拍が持続するため日齢1で転院搬送となった。来院時の心電図で房室解離の所見を認め JETと診断した。父は2歳時に頻拍と顔色不良を契機に JETと診断された。プロプラノロールとジゴキシンの内服でレートコントロールされ、中学卒業まで通院していた。児は入院後、プロプラノロール1 mg/kg/dayで投与を開始し、140-170/分にレートコントロールでき退院となった。2週間後、初回外来時に210-230/分の頻拍を呈し再入院した。プロプラノロールを3mg/kg/dayまで漸増し、ジゴキシンを追加したが、200-230/分の頻拍が持続した。入院3日目にランジオロール (2.5 → 80 μg/kg/min) を投与したが無効で、アミオダロンを5μg/kg/minで開始した。投与量を14μg/kg/minまで漸増したところ、170-200/分まで低下した。入院7日目からプロプラノロールは中止し、フレカイニドを併用し (1 → 3 mg/kg/day)、140-170/分とレートコントロールが可能となった。入院11日目にアミオダ

ロンを内服（10mg/kg/day）に変更し、持続静注は漸減中止した。その後、再燃がないことを確認し、入院26日目に退院とした。【考察】今回経験した先天性 JETの症例では、父に比し児は発症が早く薬剤にも抵抗性で、アミオダロンとフレカイニドの併用が有効であった。家族性の JETでは、表現促進現象を起こす可能性がある。先天性 JETで TNNI3K遺伝子変異を認めた家系の報告もあり、現在、遺伝子解析を検討している。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

○林立申, 加藤 愛章, 原 英輝, 野崎 良寛, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 (筑波大学 小児科)

Keywords: 内臓錯位、不整脈、右側相同

【背景】内臓錯位症候群は臓器が左右対称に形成され、複雑心奇形、腹部臓器異常、免疫不全などを合併する症候群である。心奇形の他、洞結節や房室結節など刺激伝導系の異常を伴い様々な不整脈を呈する。

【目的】内臓錯位症候群における不整脈の臨床像を検討する。

【対象】2005年1月1日～2015年12月31日に当科に入院した内臓錯位症候群症例。

【方法】症例のカルテ・心電図を後方視的にレビューし、病型(右側相同(RAI)/左側相同(LAI))、心奇形・術式、不整脈の種類・発症年齢・治療・予後について検討した。

【結果】症例は計28名(男14)、最終受診年齢8才(0～21才)、RAI 17/LAI 11例であった。フォンタン型手術の候補症例は20例(71%)であった。異所性心房調律を除く不整脈は全体の75%に認められ、発症年齢(中央値)は2才3か月(RAI: 4才2か月、LAI: 0か月)。不整脈のうち頻度が多かったものは上室頻拍(62%)、房室ブロック(33%)、接合部調律(29%)であった。RAI例の53%に上室頻拍を合併し、高度～完全房室ブロックはLAI例でのみ認められた。不整脈治療は薬物治療4例(β遮断薬 2、Kチャンネル遮断薬 2、ジギタリス 1)、非薬物治療 8例(アブレーション 3、植込み型除細動器 2、ペースメーカー植込み 4、体外ペーシング 1)であった。2例が死亡退院した。

【考察】RAIは両側洞結節や2つの房室結節、LAIは洞結節の低～無形成を認め、それぞれ上室頻拍、洞機能不全や房室ブロックを認めやすいとされる。今回の検討では過去の報告と同様の傾向が示され、LAIで高度～完全房室ブロックを認めた3例のうち2例は新生児期にペースメーカー治療を余儀なくされた。一方でRAIでは遠隔期に介入を要する不整脈を発症すること多かった。

【結語】内臓錯位症候群は新生児期から遠隔期にかけて多様な不整脈を合併する。心奇形のみならず、個々が持つ不整脈に合わせた治療戦略を検討することは重要である。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P24-06] 小児開心術後急性期に抗不整脈薬治療を要した上室性頻脈性不整脈の危険因子の検討

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

Keywords: 上室性頻脈性不整脈、経静脈的抗不整脈薬、ペーシング

【背景】小児先天性心疾患開心術後急性期の上室性頻脈性不整脈は循環動態に影響を及ぼす重要な因子である。開心術後急性期に抗不整脈薬投与を要した上室性頻脈性不整脈の危険因子を検討した。【方法】

2008～2015年に当院で施行された開心術885例中、術後集中治療で上室性頻脈性不整脈に対する経静脈的抗不整脈薬治療を要した50例を不整脈群(A群)、上室性頻脈性不整脈を併発しなかった同一術式の対象例365例を非不整脈群(N群)とし、術前、術中因子をRetrospectiveに比較検討した(t検定、Logistic回帰)。平均年齢は0.9歳、体重は7.2kgであった。【結果】A群の内訳は接合部異所性頻脈(JET):10例、発作性上室性頻脈

(PSVT):18例、心房細動:2例、心房粗動:2例、心房頻拍:7例、不詳上室性頻拍:11例であった。単変量解析ではA群で有意に年齢、体重が低く、Heterotaxyが多く、人工心肺時間、大動脈遮断時間が長く、術直後のCK-MB/CK、CRPが高かった。多変量解析では体重<4kg、Heterotaxy、人工心肺時間>3時間、CK-MB/CK>0.1が有意な危険因子であった。不整脈別で見るとPSVTでHeterotaxyが、JETで心室中隔欠損閉鎖または拡大が有意な危険因子であった。他の不整脈では術式による有意差はなかった。A群は経静脈的抗不整脈薬と一時的体外式ペースングによって全例洞調律に復したが、3例をLOS、感染で失った。B群の死亡は13例であった。【結語】 小児先天性心疾患開心術後急性期の上室性頻脈性不整脈の発生には、体重、Heterotaxy、術中の心筋侵襲が危険因子であった。PSVTではHeterotaxyの伝導系の異常が、JETでは房室結節周囲への手術侵襲が原因と考えられた。術前、術中の因子を考慮し、薬物やペースメーカー治療が必要である。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈7

## ポスターセッション ( P28)

### 電気生理学・不整脈7

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P28-01~P28-05

#### [P28-01] QT延長にてんかんを合併しプロプラノロールとクロバザムを導入した3歳女児の一例

○馬場 恵史<sup>1</sup>, 須田 昌司<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>2</sup>, 沼野 藤人<sup>2</sup>, 羽二生 尚訓<sup>2</sup>, 鳥越 司<sup>2</sup>, 額賀 俊介<sup>2</sup> (1.新潟県立中央病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P28-02] KCNH2遺伝子変異を認め、Implantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行ったファロー四徴症術後の1女児例

○武智 史恵<sup>1</sup>, 立野 滋<sup>1</sup>, 森島 宏子<sup>1</sup>, 川副 泰隆<sup>1</sup>, 岡嶋 良知<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup> (1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P28-03] 家族歴を有し新生児期よりβ遮断薬を導入し心室性不整脈なく経過しているQT延長症候群 Type2の1例

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (土浦協同病院)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P28-04] 複数の遺伝子変異が確認された QT延長症候群の1家系

○上嶋 和史, 中村 好秀, 武野 享, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 羽山 陽介<sup>1</sup>, 鎌倉 史郎<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 則武 加奈子<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 和田 暢<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 大内 秀雄<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)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P28-01] QT延長にてんかんを合併しプロプラノロールとクロバザムを導入した3歳女児の一例

○馬場 恵史<sup>1</sup>, 須田 昌司<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>2</sup>, 沼野 藤人<sup>2</sup>, 羽二生 尚訓<sup>2</sup>, 鳥越 司<sup>2</sup>, 額賀 俊介<sup>2</sup> (1.新潟県立中央病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: QT延長、てんかん、失神

はじめに：けいれんや失神の鑑別において致死性不整脈を除外することは重要であり、心電図検査は不可欠である。しかし症状出現時の心電図を得ることは困難で、臨床症状、安静時心電図や負荷心電図などから催不整脈性を判断せざるを得ないことが多い。特に幼児期は、熱性けいれんやてんかんの罹患率が高いことに加え、QT延長症候群(LQTS)などの致死性不整脈に関する知見が少なく、鑑別することが難しい。症例3歳女児 主訴：けいれんと失神 既往歴：熱性けいれん 家族歴：双子の同胞が熱性けいれん。Epi,LQTSや30歳未満の突然死はない 現病歴：安静時に全身性の強直間代性痙攣を2回、失神を1回認めたため当院受診した。頭部CT、MRIは異常なし。血液検査は貧血、低血糖や電解質異常なし。脳波は異常波の出現なし。12誘導心電図でQTc=490msec (Fridericia)とQT延長を認めた。ホルター心電図ではtorsade de pointesなどは認めなかった。Schwartzのポイントは4点でLQTSの診断基準を満たし、アドレナリン負荷でQTcは延長、LQT1類似の反応を認めた。臨床症状がLQT1を強く示唆するものではなかったものの、LQT1による心関連症状である可能性は否定できず、プロプラノロール(Pro)内服を開始した。しかし内服開始後も一点を凝視する意識消失発作が認められ、発作時の心電図は洞調律であったことが確認された。LQTS診断基準は満たすが、それまでの経過と発作時の心電図所見から繰り返すけいれんの原因はEpiの可能性が高いと考えられクロバザム(CLB)も併用することとした。両者の内服を開始し、CLBが目標量に達してからはけいれんや失神を認めていない。考察 けいれんや失神の鑑別で致死性不整脈を念頭に置くことは重要だが、幼児期の致死性不整脈の除外は困難な場合が多い。発作時の心電図や脳波の確認が重要であり確保に努めるべきであり、児の安全確保のためにある程度のovertreatmentは許容してもよいと考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P28-02] KCNH2遺伝子変異を認め、Implantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行ったファロー四徴症術後の1女児例

○武智 史恵<sup>1</sup>, 立野 滋<sup>1</sup>, 森島 宏子<sup>1</sup>, 川副 泰隆<sup>1</sup>, 岡嶋 良知<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>2</sup> (1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県県こども病院 循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症術後、遺伝性QT延長症候群、ICD

【背景】遺伝性QT延長症候群(Hereditary Long QT Syndrome;hLQTS)患者の多くは正常構造心である。ファロー四徴症(TOF)術後の患者において、マクロリエンリー機序による心室頻拍(VT)の発症は広く知られているが、hLQTS合併によるVTの報告は少ない。TOF心内修復術後、VTおよび心室細動(VF)の頻発を認め、hLQTと診断しImplantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行った1例を経験した。文献的考察を交えて報告する。【症例】13歳女児。TOFの診断にて7か月時に心内修復術施行。5歳時のQTc 482msと、QT延長の指摘はあったが、突然死の家族歴や痙攣の既往なく、投薬などは行っていなかった。12歳11ヶ月時、強直性痙攣あり。脳波検査施行し問題なし。同月、意識消失発作出現し近医救急外来受診。モニターにてVTおよびVFの頻発を認めた。12誘導心電図にてQTc 619msであり、QT延長に伴うTorsade de Pointes(TdP)と診断しMgSO<sub>4</sub>・Lidocaineにて加療。Lidocaine静注をpropranolol内服へ変更後、ICD植込み目的に当科転院。ICD植込み後、特記すべき合併症なく当科退院。遺伝子検査では、KCNH2 c.1898a > g, p.N633S変異あり、目覚まし時計の使用を控えるなどの生活指導を行った。両親に同様の変異は認めなかった。現在 propranolol内服にて外来

管理中であり、QTcは550ms前後で推移している。ICDの作動はない。【考察】日常診療において、hLQTS患者の多くは正常構造心であるが、先天性心疾患にhLQTSを合併した症例も少数ながら報告されており、TOF術後にVTを発症した場合、マクロリエントリー機序以外の原因も考える必要がある。TOF術後は、右脚ブロックの影響もあり、正確なQTc測定が困難であるが、hLQTSは使用する薬剤の選択や、日常生活の注意点などの指導が重要となるため、心疾患術後にQT延長を認めた場合は、hLQTSの可能性も念頭において注意深い診療が必要と考えられた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P28-03] 家族歴を有し新生児期よりβ遮断薬を導入し心室性不整脈なく経過しているQT延長症候群Type2の1例

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (土浦協同病院)

Keywords: QT延長症候群、β遮断薬、遺伝子変異

【症例】1ヶ月女児【家族歴】母親は22歳時に先天性QT延長症候群(LQTS)と診断され、植込み型除細動器(ICD)、カリウムとβ遮断薬内服で経過観察中。母方の叔父、祖父、曾祖母もLQTSと診断されている。【現病歴】37週6日、選択的帝王切開で前医で出生した。入院後の心電図でQTc(Bazzett)=0.52と延長を認め、家族歴よりLQTSと診断された。房室ブロックや心室性不整脈は認めず、日齢1よりプロプラノロール1mg/kg/day分3の内服を開始した。QT時間に改善を認めず日齢4から2mg/kg/dに増量して退院し、生後1ヶ月で当院紹介受診した。QTc=0.501と延長を認めプロプラノロール3mg/kg/dへ増量した。2ヶ月時の血液検査で肝逸脱酵素上昇を認め、入院の上でプロプラノロールをナドロールへ変更し、アレルギー用ミルクを導入したところ肝逸脱酵素の改善を認めた。現在まで患児は不整脈なく経過している。遺伝子検査を行い、母親と患児ともにKCNH2 exon7にGly572Serの変異を認めた。【考察】LQT2では、KCNH2遺伝子上の膜貫通pore領域のミスセンス変異の患者は重症と報告されている。患児と母親に認めたGlu572Serの変異はこの膜貫通pore領域に位置している。母が診断されていたことから、患児は生後早期よりβ遮断薬内服を開始することができ不整脈なく経過している。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P28-04] 複数の遺伝子変異が確認されたQT延長症候群の1家系

○上嶋 和史, 中村 好秀, 武野 享, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

Keywords: QT延長症候群、KCNQ1、SCN5A

【背景】先天性QT延長症候群(LQTS)は遺伝性疾患で、70%程度の症例で遺伝子異常が同定される。その中で遺伝子異常が混成している変異は、LQTSの4~11%の頻度で生じる。【症例1】父、母ともにベトナム人。新生児期にリズム不整を認め、ECGにてQT延長が疑われたが、再検査にて改善していたため退院。1歳3ヶ月時、啼泣時に心停止となり、電気的除細動(DC)にて蘇生。DC施行時のECGがTorsade de pointesの波形であったためLQTSを疑われ、プロプラノロール3mg/kg/dで内服開始。長期フォロー目的で当科紹介受診。来院時のECGでQTcは454ms。外来フォロー中に喘息症状出現したためオノン内服、パルミコート吸入開始。そのため、プロプラノロールをアテノロール1mg/kg/dに変更。現在6歳、発作の再発なし。遺伝子検査でKCNQ1の変異がありLQT1と診断。その後SCN5Aの変異も認めLQT1兼LQT3と診断。母にKCNQ1、父にSCN5Aの変異あり。【症例2】症例1の妹。羊水検査で兄と同じSCN5A-Q1097K変異を認めLQT3と診断。ECGで明らかなQT延長を認め(QTc 561ms)、メキシレチン5mg/kg/dの内服を開始。徐々にQTは短くなり退院(QTc 464ms)。月1回の外来フォローを行い、体重増加に合わせて内服薬を増量している。現在のところ発作な

し。【考察】父、母ともに ECG上 QT延長を認めていないが(父: QTc 373ms、母: QTc 438ms)、遺伝子変異から母は LQT1であり、父は LQT3である。遺伝子変異のある QT延長を認めない症例は QT延長を認める症例より心事故のリスクは低いが、遺伝子変異のない症例より10倍も高く、同意の上、LQTSの変異を認める家族の遺伝子診断を行うことは重要であると考え。また、複数の遺伝子変異を認める症例では、40歳未満の心イベント発生率は単変異よりも高いため、長期的な経過フォローが必要である。【結語】今回、我々は LQTSの遺伝子異常が混成している1家系を経験した。貴重な症例であり、文献的考察を含めて報告する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋<sup>1</sup>, 宮崎 文<sup>1</sup>, 羽山 陽介<sup>1</sup>, 鎌倉 史郎<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>1</sup>, 則武 加奈子<sup>1</sup>, 根岸 潤<sup>1</sup>, 和田 暢<sup>2</sup>, 白石 公<sup>1</sup>, 大内 秀雄<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)

Keywords: 不整脈源性右室心筋症、S wave upstroke、notched S wave

【背景】不整脈源性右室心筋症(ARVC)の学童期の発症は稀だが予後不良な疾患であり早期の診断が望まれる。学校健診や軽度の症状で受診に至った学童の場合、予後良好の心室性期外収縮(BPVC)との鑑別に苦慮する。【目的と方法】学童期 ARVC初期の臨床・検査所見を明らかにすることを目的に、2006-2015年に経過中 ARVCと診断された学童4例の心電図所見と、コントロールとして BPVC合併例の心電図所見を後方視的に比較検討した。コントロール群(C群)は1995-2001年に右室流出路起源のPVC > 10,000拍/日を合併し3年以上の経過中にPVC < 100拍/日となった学童15例とした。【結果】初診時年齢は、ARVC群9.3-13.3(中央値11.4)歳、C群4.5-14.0(9.8)歳。ARVC4例の初診時の契機は学校健診が2例、動悸1例、胸痛1例。全例で初診時の心電図やエコー所見に異常なく、ARVCの診断基準を満たさなかった。初診時、QRS間隔 ARVC群 vs C群: 72-84(82) vs 72-88(80)ms、V1のS波谷点からQRS終末までの間隔(SWU) ARVC群 vs C群: 36-44(42) : 32-44(40)ms。ARVC群は観察期間1.1-8.2(4.0)年で診断に至り、C群は1.5-18.5(4.2)年でPVCが消退した。これを観察終了時とし心電図変化を検討すると、ΔQRS間隔 ARVC群 vs C群: 4-16(10) vs -8-4(0)ms、ΔSWU ARVC群 vs C群: 2-12(5) : -4-4(0)msで、ARVC群は全例SWUが延長したが、C群は14/15例でSWUが変化ないか短縮していた。また、初診時にV1S波のnotchを認めた例はARVC群にはおらず、C群で7/15例に認めた。しかし、経過中にARVC群では3/4例に新たにnotchが出現したが、C群では3/7例でnotchは消失し新たにnotchが出現した例はなかった。またARVC群の3例はMRI・心筋生検で右室の組織変化を認めた。【結語】両群とも病初期には特徴的な所見はなかったが、ARVC群は経過中に全例でSWUが延長し、3/4例でV1S波にnotchの出現が新たにみられた。これらの所見はARVCの組織変化を捉えている可能性がある。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理3

## ポスターセッション ( P31 )

### 集中治療・周術期管理3

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P31-01~P31-06

#### [P31-01] 当院における新生児先天性心疾患術後の抜管不成功例に対する検討

○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P31-02] 低流量型 N2療法から高流量型 N2療法への革新—肺血流増加型心疾患児のより安定した周術期管理を目指して—

○鷄内 伸二<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 松岡 道生<sup>1</sup>, 石原 温子<sup>1</sup>, 加藤 おと姫<sup>2</sup>, 村山 友梨<sup>2</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>2</sup>, 植野 剛<sup>2</sup>, 吉澤 康祐<sup>2</sup>, 藤原 慶一<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P31-03] 細径プローブを用いた Transesophageal echocardiographyによりが小児心臓手術周術期の気道合併症は予防できる

○北市 隆<sup>1</sup>, 荒瀬 裕己<sup>1</sup>, 木下 肇<sup>1</sup>, 黒部 裕嗣<sup>1</sup>, 藤本 鋭貴<sup>1</sup>, 浦田 雅弘<sup>1</sup>, 川人 伸次<sup>2</sup>, 小野 朱美<sup>3</sup>, 早瀬 康信<sup>3</sup>, 北川 哲也<sup>1</sup> (1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P31-04] 乳児先天性心疾患術後の急性期高用量デクスメトミジンによる鎮静効果と副作用の検討

○櫛木 大祐, 松永 愛香, 塩川 直宏, 関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 河野 嘉文 (鹿児島大学医学部歯学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験

○松葉 智之<sup>1</sup>, 上田 英昭<sup>1</sup>, 重久 喜哉<sup>1</sup>, 井本 浩<sup>1</sup>, 柳元 孝介<sup>2</sup>, 安田 智嗣<sup>2</sup>, 垣花 泰之<sup>2</sup>, 岩倉 雅佳<sup>3</sup>, 早崎 裕登<sup>3</sup>, 谷口 賢二郎<sup>3</sup> (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院 救急・集中治療医学, 3.鹿児島大学病院 臨床技術部臨床工学部門)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P31-06] 小児の Veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation(V-A ECMO)における心房/心室ベントについての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P31-01] 当院における新生児先天性心疾患術後の抜管不成功例に対する検討

○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

Keywords: 新生児、抜管、集中治療

【背景】先天性心疾患術後の抜管不成功例に関する報告は散見される。染色体異常や左心低形成症候群、長期挿管などが要因としてあげられている。【目的】当院における新生児先天性心疾患術後の抜管不成功例について検討する。【対象・方法】2009年1月から2015年12月までに当院小児集中治療室(PICU)に入室した新生児心臓術後症例165例を抜管不成功群(NE群)と抜管成功群(E群)にわけ、診療録から後方視的に、抜管後2日以内の再挿管の有無、人工呼吸期間、入室時体重、疾患、手術手技等を抽出した。【結果】再挿管は4例(2.4%)で、気道の問題が2例、循環の問題が2例であった。また、予め高度の気管軟化症の存在が指摘されており、抜管せずに気管切開を施行した症例が1例、抜管困難と判断され挿管のまま転院した症例が1例入室していた。これらを含めると6例(3.6%)がNE群であった。心疾患および手術手技に共通の因子は認めなかったが、2例(対象全体に占める染色体異常症例12例)が染色体異常を有した。PICU入室時体重はE群が中央値2835gなのに対し、NE群は中央値2589gと小さい傾向にあった。両群の日齢(E群中央値10/NE群中央値11)、人工呼吸期間(E群中央値6/NE群中央値5)に差は認めなかった。多くの症例で抜管後に非侵襲的陽圧人工呼吸器(NPPV)を装着していた。【結語】当院での新生児先天性心疾患術後の抜管不成功の予測因子になりうるのは、入室時の体重の小ささのみであった。染色体異常も要因の一つになる可能性はあったが、特定の心疾患が危険因子なる可能性は認めなかった。今後、更なる症例集積が必要と考えた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P31-02] 低流量型 N2療法から高流量型 N2療法への革新—肺血流増加型心疾患児のより安定した周術期管理を目指して—

○鷄内 伸二<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 松岡 道生<sup>1</sup>, 石原 温子<sup>1</sup>, 加藤 おと姫<sup>2</sup>, 村山 友梨<sup>2</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>2</sup>, 植野 剛<sup>2</sup>, 吉澤 康祐<sup>2</sup>, 藤原 慶一<sup>2</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: N2療法、高肺血流型心疾患、Nasal high flow

【背景】N2療法は肺血流増加型心疾患の管理に重要で、当院では経口哺乳が可能で管理が容易なカヌラ N2療法(低流量型 N2療法: 開始量21%O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>: 1l/0.2l)を用い、周術管理は著明に改善した。しかし依然管理上の問題や導入困難例を経験する。低流量型は啼泣、睡眠、体動で換気効率、実質 FiO<sub>2</sub>が変動し、頻回な N2流量の微調整が必要である。また肺血流増加に換気不全、気管支攣縮を合併すると本療法の導入は困難となる。【目的】Nasal high flow systemを用いた高流量型 N2療法の効果、安全・操作性を評価し、低流量型の問題点を改善できるか検討する。モニタリングとして INVOSを用いた。【方法】酸素ブレンダー回路に N2回路を連結し、混合気を加温加湿した後、Optiflowカヌラで投与した(開始量21%O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>: 7l/1l)。対象は周術期患者7名、延べ9回。後方視的に SpO<sub>2</sub>変動、N2流量の調整回数、水分バランスを評価し、本療法の効果、安全性と INVOSの局所酸素飽和度 rSO<sub>2</sub>、血流量係数 BVI の関係を検討した。また医療従事者に本療法についてのアンケートを実施した。【結果】高流量型は低流量型に比べ SpO<sub>2</sub> が安定し、N2流量の調整回数が少なく、水分バランスに変化はなかった。またこれまで導入困難な症例に対しても安定して投与する事が可能だった。rSO<sub>2</sub>の低下に対して BVI が鋭敏に上昇する症例は効果的で、rSO<sub>2</sub>の絶対値のみで安全性の評価は出来なかった。アンケートでは高流量型は扱いやすく、Optiflowカヌラは再固定や皮膚炎の頻度が少なかった。【考察】高流量型は FiO<sub>2</sub>が安定し、加温、加湿により気管支攣縮、気道抵抗上昇の予防、粘膜絨毛クリアランス増の増強効果が期待できる。また解剖

学的死腔の洗い流し、CO<sub>2</sub>再吸収抑制、呼吸仕事量、呼吸困難感の軽減、平均気道内圧上昇により無気肺を減らす可能性がある。この効果は換気不全症例への導入に貢献した可能性がある。【結論】高流量型は効果面で遜色なく、操作性も改善させた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P31-03] 細径プローブを用いた Transesophageal echocardiography によりが小児心臓手術周術期の気道合併症は予防できる

○北市 隆<sup>1</sup>, 荒瀬 裕己<sup>1</sup>, 木下 肇<sup>1</sup>, 黒部 裕嗣<sup>1</sup>, 藤本 鋭貴<sup>1</sup>, 浦田 雅弘<sup>1</sup>, 川人 伸次<sup>2</sup>, 小野 朱美<sup>3</sup>, 早淵 康信<sup>3</sup>, 北川 哲也<sup>1</sup>  
(1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学)

Keywords: 経食道心エコー、小児心臓手術、合併症

【背景と目的】我々は小児心臓手術時の経食道心エコー(TEE)施行時に、5種類のプローブを体重別に使い分けていたが、各プローブの適応体重の下限となる症例に術中の気道狭窄や術後の反回神経麻痺の発生が多いことを報告してきた。この結果を受けて2014/9月以降プローブの選択を見直し、体重8kgまではシャフト径が最も細い4.5mmプローブを使用するようにした。今回このような適応基準の変更が合併症発生を減少させるか検討した。【方法】2009～2015、TEEが施行された15歳以下の小児開心術を対象。《前期》5種類のTEEプローブを体重別に使い分けた2009～2014/8月の136例と《後期》プローブの選択を見直し3種類のプローブを使い分けた2014/9月～2015/12月の46例について合併症の発生を検討した。前期では、シャフト径4.5mm single planeが体重3kg未満(5例)に、同6.8mm single planeが体重3～5kg(15例)に、同6.8mm bi-planeが体重5～7kg(23例)に、同7.4mm multi planeが7～35kg(77例)に、同11mmが35kg以上(16例)に用いられた。後期では、シャフト径4.5mm single planeが体重8kg未満(20例)に、同7.4mm multiplaneが8～35kg(25例)に、同11mmが35kg以上(1例)に用いられた。前期、後期それぞれ、年齢 $3.8 \pm 4.4$ 歳(7日～15歳)、 $2.1 \pm 2.6$ 歳(7ヶ月～13歳)、体重 $14.7 \pm 13.2$ (2.7-59) kg、 $10.8 \pm 8.2$ (4.5-53) kgであり、後期の方が若年、低体重であった。【結果】術中気道狭窄による換気不良から人工心肺離脱前にプローブ抜去を余儀なくされた症例が、前期6例(4.4%)、後期1例(2.2%)に認め、術後反回神経麻痺は、前期13例(9.6%)に発生したが、後期には認めなかった。【考察】TEEに伴う合併症は、より細径のプローブ使用によって予防できる可能性が示唆された。性能の向上により細いプローブでも以前と同等の精度の診断が可能になってきており、余裕を持ったプローブ選択が肝要と考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P31-04] 乳児先天性心疾患術後の急性期高用量デクスメトミジンによる鎮静効果と副作用の検討

○樫木 大祐, 松永 愛香, 塩川 直宏, 関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 河野 嘉文 (鹿児島大学医学部歯学部附属病院 小児科)

Keywords: デクスメトミジン、術後鎮静、乳児

【背景と目的】ICUで鎮静に使用されるデクスメトミジン(DEX)は、重症患者の鎮静で最大用量 $0.7 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ と添付書に記載されている。一方、高用量でのDEX使用で周術期のオピオイド必要量が抑制され、かつ臨床的安全性は保たれるとの報告がある。開心術後の乳児に対する高用量DEX使用は報告が少なく、DEX使用量別の鎮静効果と副作用について検討した。

【方法】2010年6月から2015年4月に当院で開心術を行なった1歳未満の先天性心疾患乳児について、診療録を元に後方視的に検討した。対象を術後24時間以内の DEX最大投与量 (初期負荷投与を除く維持投与量) ごとに、ND群 (通常投与: 0.7 $\mu$ g/kg/h以下) と HD群 (高用量: 0.75 $\mu$ g/kg/h以上) に分けて、術後24時間以内の鎮静度・併用 midazolam投与量 (mg/kg/h)・術後のカテコラミン、PDE3阻害薬使用量( $\gamma$ )について比較を行なった。鎮静度には State Behavioral Scale (SBS) を用いた。群間の各項目ごとの比較は Mann-Whitney U testで比較検討した。

【結果】対象は83名、うち男児51名 (61%)、女児32名 (39%) であった。手術時の平均月齢は4.2 $\pm$ 3.4か月、平均体重は5.0 $\pm$ 2.0kgであった。ND群35名 (DEX: 0.6 $\pm$ 0.1 $\mu$ g/kg/h) vs. HD群48名 (DEX: 1.8 $\pm$ 0.6 $\mu$ g/kg/h) についての各項目比較結果は、SBS: -1.9 vs. -1.8 (p=0.50)、併用 midazolam投与量: 0.45 vs. 0.64 (p=0.23)、Dopamine: 4.7 vs. 4.6 (p=0.51)、Dobutamine: 4.0 vs. 4.4 (p=0.51)、Milrinone: 0.7 vs. 0.7 (p=0.52) であった。

【考察と結語】DEX通常投与群と高用量群で鎮静度、カテコラミン・PDE3阻害薬使用量、併用鎮静薬の量に差はなかった。また月齢ごとで比較した DEX投与に伴う低血圧や徐脈など副作用の頻度に差はなかった。DEXは長期使用例で容量依存性、蓄積総投与量が増えることで副作用、離脱症状の頻度が多くなると報告されていることから、術後早期の鎮静に DEX高用量投与の必要性はないと考えられた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験

○松葉 智之<sup>1</sup>, 上田 英昭<sup>1</sup>, 重久 喜哉<sup>1</sup>, 井本 浩<sup>1</sup>, 柳元 孝介<sup>2</sup>, 安田 智嗣<sup>2</sup>, 垣花 泰之<sup>2</sup>, 岩倉 雅佳<sup>3</sup>, 早崎 裕登<sup>3</sup>, 谷口 賢二郎<sup>3</sup> (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院 救急・集中治療医学, 3.鹿児島大学病院 臨床技術部臨床工学部門)

Keywords: 開心術後、急性腎不全、CHDF

【目的】小児開心術後急性期における持続的血液濾過透析法 (CHDF) 使用の有用性・安全性を明らかにする。【対象】2010年1月～2015年12月までに当院で開心術を施行した396症例中、ECMO併用の6例を除く CHDF使用9例を後方視的に検討した。手術時平均年齢18ヶ月 (3生日～37ヶ月), 5例が初回根治術症例でファロー四徴症2例, TAPVC 2例 (PVO 1症)、IAA complex 1例であった。4例は段階的手術後で VSD根治術 1例 (PA banding後), 動脈スイッチ手術1例 (Taussig-Bing, CoA repair・PA banding後), TCPC 1例 (PA-VSD・MAPCA, hypo RV/UF後), ラステリ手術1例 (PA-VSD・MAPCA/UF後)であった。CHDF施行72時間における血清 Cr濃度等の変化を検討した。【結果】CHDF開始時の平均血清 Cr濃度1.9mg/dl (1.04～3.38), 開始72時間後の平均血清 Cr濃度 0.5mg/dl (0.26～0.79)であった。CHDF使用平均期間8日間 (3～19日), CHDF離脱可能であった症例7例 (7/9, 77%), CHDF離脱途中で腹膜透析を併用した症例5例 (5/9, 55%)であった。CHDF使用中の合併症3例 (3/9, 33%), 脳出血1例、気管出血1例、右内頸静脈血栓1例であった。在院死3例 (うち2例は CHDF離脱困難例), 6例は腎機能障害なく現在まで経過している。【結論】小児開心術後における CHDF使用は有用で安全性も高いと考えられた。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P31-06] 小児の Veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation(V-A ECMO)における心房/心室ベントについての検討

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

Keywords: ECMO、心室ベント、補助循環

【背景】小児における veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) は循環不全時の機械的補助手段として確立しているが、心機能が極めて悪い場合には流入血液を処理しきれず心室の減圧(ベント挿入)が必要となる。しかしながら ECMO補助中のベント挿入に関する報告はほとんどない。【目的】ECMO補助中にベント挿入を行った患児の臨床像を明らかにする。【方法】2007年8月から2015年8月に当院循環器集中治療室で V-A ECMO管理を行った小児心疾患患児77例のうち、心房もしくは心室へのベント挿入を要した例につき後方視的に検討した。【結果】ベント挿入は8例(10%)、年齢1歳1ヶ月(生後0日~20歳)、体重8.5kg(2.4kg~47.3kg)。疾患は無脾症候群、心室中隔肺動脈閉鎖、両大血管右室起始症、大動脈弁狭窄症、機能的な大動脈弁閉鎖、Ebstein奇形、心筋炎2例で、ECMO補助時の血行動態は二心室循環5例、単心室循環3例。ECMO導入理由は人工心肺離脱困難2例、循環不全3例、ECMO-CPR3例。ECMO導入からベント挿入までの時間は46時間(0~98時間)。ベント挿入理由は心室機能低下6例、重度肺うっ血2例。挿入部位は左房2例、左室5例(うち1例は右室型単心室)。2例でベント追加のため開胸 ECMOへの切り替えを要した。ECMO離脱は3例(0,17,80時間でベント追加)、LVADへの変更が2例(後に1例は離脱、1例は心移植)。4例が死亡(1例は ECMO離脱後に壊死性腸炎のため死亡)。肺うっ血が進行したためベントを追加した2例はいずれも ECMO離脱不可であった。【考察と結語】ECMO補助中に約10%で心房/心室ベントの追加を要した。また単心室循環であっても減圧のために心室ベントを要するケースがあった。ベント追加後に ECMO離脱ができた症例は早期に介入が行われていたが、肺うっ血の臨床所見が進行してから追加した症例は離脱不可であった。心機能低下が著しい、もしくは改善が乏しい場合、時期を逸せずベント追加を判断するべきである。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患3

## ポスターセッション ( P35)

### 心筋心膜疾患3

座長:

増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P35-01~P35-06

#### [P35-01] CRT導入の有無で異なる臨床経過をたどった特発性拡張型心筋症の2例

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

○津田 悦子, 根岸 潤, 則武 加奈恵, 羽山 陽介, 岩朝 徹, 三宅 啓, 坂口 平馬, 山田 修 (国立循環器病研究センター)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P35-04] 課外活動中に生じた致死的不整脈に対し適切な一次救命処置と AEDによる除細動が行われ救命し得た拘束型心筋症の学童例

○塚原 歩, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P35-05] 心臓再同期療法で著明な心機能改善が得られた完全左脚ブロックを伴う拡張型心筋症の乳児例

○中嶋 滋記, 安田 謙二, 田部 有香, 虫本 雄一, 山口 清次 (島根大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P35-06] 5か月時に incessant VF を発症し ICD/CRT-Dの植込みを行った左室緻密化障害の3歳女児例

○矢尾板 久雄<sup>1</sup>, 木村 正人<sup>1</sup>, 高橋 怜<sup>1</sup>, 鈴木 大<sup>1</sup>, 大軒 健彦<sup>1</sup>, 川野 研悟<sup>1</sup>, 川合 英一郎<sup>1</sup>, 安達 理<sup>2</sup>, 齋木 佳克<sup>2</sup>, 呉 繁夫<sup>1</sup> (1.東北大学医学部 小児科, 2.東北大学医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P35-01] CRT導入の有無で異なる臨床経過をたどった特発性拡張型心筋症の2例

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学医学部 小児科)

Keywords: 特発性拡張型心筋症、CRT、小児

【背景】小児領域においても拡張型心筋症による左心不全に対し CRTが有効であるとする報告が散見される。【症例1】4歳の男児。1か月健診で心不全症状を認め特発性拡張型心筋症と診断した。PDE3阻害剤投与下でβ遮断薬、ACE阻害剤を漸増したが心不全のコントロールは不良で、PDE3阻害剤からの離脱が困難であった。心電図上 wide QRSの CLBBBパターンを呈し、左室内同期不全を認め生後11か月時に長野県立こども病院で CRTを施行した。CRT後は PDE3阻害剤から離脱でき外来フォローが可能になった。3歳時に PM generator 交換の際に CRT-Pへ up gradeし心不全症状なく経過している。【症例2】3歳の女児。生後3か月時に心不全症状を呈し特発性拡張型心筋症と診断した。カテコラミン、PDE3阻害剤投与、人工呼吸管理を含めた集中治療で急性期を脱し、慢性心不全に対してβ遮断薬、ACE阻害剤を導入しカテコラミン、PDE3阻害剤から離脱できた。心電図上 wide QRSの CLBBBパターンを呈し、左室内同期不全を認めたため CRTの適応を検討したが両親が希望せず、生後11か月時に退院した。2歳10か月時に慢性心不全の急性増悪で再入院し、カテコラミン依存状態のため心移植を検討したが両親が希望せず、カテコラミン、PDE3阻害剤の投与を継続しながら入院管理中である。【結語】乳児期の CRT導入の有無により異なる臨床経過をたどっている特発性拡張型心筋症の2例を経験した。心室内同期不全を示し CRTの適応があると判断された拡張型心筋症の例では、時期を逃さずに CRTを導入することで予後の改善につながり得ると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

○津田 悦子, 根岸 潤, 則武 加奈恵, 羽山 陽介, 岩朝 徹, 三宅 啓, 坂口 平馬, 山田 修 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 拡張型心筋症、心室リモデリング、乳児

【背景】2歳未満の重症心不全を呈した拡張型心筋症(DCM)において、左心機能の良好な改善がみられることがあるが、左室逆リモデリング(LVRR)に関する報告は少ない。【目的】乳児期発症 DCMの LVRRを明らかにする。【対象と方法】2006年から2013年までに当院を受診し、急性期治療に経静脈的強心剤を含む心不全治療を必要とした2歳未満発症の DCM患者5例(男3 女2)で LVRRがみられた5例について診療録から後方視的に検討した。発症は生後8~16か月(中央値13か月)で、2年以上経過観察した。心エコー指標から左室短縮率(FS)と左室拡張末期径(Dd)は mean±SDで示し、発症時、6か月後、1年後、2年後の変化についてみた。Ddは体表面積あたりの%LVDdに換算した。10%以上の LVFSの改善と120%未満の LVDdを逆リモデリングと提議した。各時期の比較は、Repeated ANOVAの後、Tukey's testを行った。P<0.05を有意とした。【結果】5例中4例において、カルベジロール導入後脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)の上昇がみられたため、減量または中止した。BNPの低下後カルベジロールを再導入した。LVFSは発症時11±2%、6か月18±8%、1年26±12%、2年34±5%と改善した。% Ddは、発症時149±27%から6か月、142±17%、1年121±16%、2年108±11%に縮小した。LVFSも LVDd%も発症時から1年、2年と有意に変化した。【まとめ】LVRRは1年以内におこり、2年でほぼ正常範囲に回復していた。発育に伴う継続的な経過観察が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

Keywords: 急性心筋炎、伝導障害、完全房室ブロック

【背景】小児における心筋炎は軽症から重症例まで臨床スペクトラムが広いことが知られている。補助循環を必要とする劇症型がある一方で、炎症が刺激伝導系に限局し電気伝導障害が急性心不全の主因である症例の報告も散見されている。【対象・方法】1983年~2015年に当科に入院し、急性心筋炎と診断された症例を後方視的に検討した。心筋炎の診断は先行感染、心筋逸脱酵素の上昇、心電図異常、急性心不全、心筋生検結果を参考にした。心筋症、先天性心疾患、川崎病など基礎疾患のあるものは除外した。【結果】対象となった症例は14名であった。4名でウイルスが同定された(コクサッキー A9 2名、インフルエンザ B・水痘帯状疱疹各1名)。初診時に電気伝導障害がみられた群(C群)は11例、心筋収縮不全を認めた群(P群)は10例、そのうち電気伝導障害と心筋収縮不全を認めた群(C+P群)は7例であった。死亡例は5例でそのうち4例で初診時に心室頻拍(VT)を呈していた。年長児の予後は良好であった。初診時のQRS幅は重症例でより広い傾向にあった。C+P群では全例で経過中にVTを認めた。C群の電気伝導障害はVT3名、完全房室ブロック4名、wenckbach型2度房室ブロック1名、脚ブロック2名、心室内伝導障害1名であった。完全房室ブロックの4名で緊急ペーシングを行い、補助循環は用いずに改善した。房室伝導の改善期間は平均2.4日(±1.3)であった。恒久的ペースメーカー植え込みを要した症例はなかった。【考察】今回の検討で初診時のVTの有無・QRS幅・年齢が予後因子と考えられた。完全房室ブロックで発症した心筋炎は炎症が刺激伝導系に限局して存在しており、補助循環を回避できる可能性が示唆された。VTは広範な心筋の炎症によって引き起こされていると考えられた。文献的考察をふくめて報告する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P35-04] 課外活動中に生じた致死的不整脈に対し適切な一次救命処置とAEDによる除細動が行われ救命し得た拘束型心筋症の学童例

○塚原 歩, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: 拘束型心筋症、心肺停止、心電図検診

【諸言】拘束型心筋症(RCM)は心臓移植以外に根本的な治療がなく、致死的な不整脈により突然死が発生する可能性も高い極めて予後不良の稀な心筋症である。今回我々は小学校での心電図検診の機会を逃したまま経過し、心室細動(VF)から心肺停止となり、速やかなCPRとAED使用により蘇生に成功したRCM例を経験した。突然死のリスクの高い重篤な心疾患患者のAEDの重要性を再考する。【症例】12歳女児、小学校6年生。既往歴：特記事項なし。心筋症、突然死の家族歴はなし。小学校4年生のときに海外から転入したため学校心臓検診は受診していない。校医内科検診では異常を指摘されていない。【経過】課外活動時に突然心肺停止となり、偶然居合わせた看護師により速やかにCPRが開始され、約8分後にAEDを用いた除細動が行われその後当院搬送された。心拍再開までは約50分であった。心拍再開後、PCPS、人工呼吸管理、低体温療法を3日間施行したがいずれも問題なく離脱できた。AEDの解析結果はVFであった。胸部X線検査では左第3弓が突出し、心電図では高度の左房負荷所見と左側誘導でのST低下と陰性T波を認めた。心エコーでは、左心収縮は正常でMRは軽度であるにもかかわらず著明なLAの拡大を認めRCMと診断した。心臓MRI検査でLVEDV57ml(58% of normal)と著明な左室拡張末期容量の低下し、心臓カテーテル検査でLVp92/EDP34mmHgと左室拡張末期圧の上昇を確認した。第47病日にICDを挿入。その後は特にイベントはなく脳神経学的後遺症を残さずに退院となった。ICDの作動は確認されていない。【考察】今回我々が経験した症例は、CPRとAED装着が速やかに行われ救命し得た。突然死発生の予防にはBLSやAEDの重要性を一般人により広く啓蒙する必要がある。また本例が学校心臓検診を受診していたらこの

ような経過を辿らずに管理されていた可能性もある。学校心臓検診の重要性をさらに広め受診率を100%にするように努力する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P35-05] 心臓再同期療法で著明な心機能改善が得られた完全左脚ブロックを伴う拡張型心筋症の乳児例

○中嶋 滋記, 安田 謙二, 田部 有香, 虫本 雄一, 山口 清次 (島根大学医学部 小児科)

Keywords: 拡張型心筋症、心臓再同期療法、乳児

【はじめに】小児拡張型心筋症(DCM)に対する心臓再同期療法(CRT)の報告例は限られている。また成人領域ではCRTのresponderの予測因子の一つとして、機械的心室内非同期を示す心電図上の左脚ブロック(LBBB)所見が上げられるが、小児領域で予測因子となり得るかは明らかでない。今回我々は、CRTが著効した心電図上LBBB所見を伴う乳児期早期発症のDCMの1例を経験したので報告する。【症例】4ヶ月男児。1ヶ月検診で心雑音を指摘、心臓超音波検査で器質的疾患はなかったが、左室拡張末期径(LVDd)34.5mm(正常期待値の160%)と左室容量負荷の所見を認めた。収縮能は保たれていたため、生後6ヶ月で再検予定とされた。4ヶ月時、感冒症状を契機に前医を再診、顔色不良、強い呼吸困難症状があり当科紹介入院となった。来院時、胸部X線写真で心胸比68.6%と心拡大あり、軽度の肺うっ血を認めた。心臓超音波検査でLVDd48.4mm(正常期待値の212%)、左室駆出率(LVEF)30%と左室拡大および収縮能低下を認め、また中等度の僧帽弁閉鎖不全を認めた。脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)は1516.7pg/mlと上昇していた。心電図は完全左脚ブロックでQRS時間は160msと延長していた。二次性心筋症、心筋炎は否定的で、特発性DCMと診断、ドブタミン、ミルリノン、利尿剤を開始した。心臓超音波検査で左室心尖のshufflingを認め心室内非同期が疑われた。カテコラミン依存の状態が続いたため、CRTの適応と考え、生後5ヶ月時(診断後1ヶ月)にCRT-P(DDD100-170、RV-LV delay 20ms)を導入した。導入後1ヶ月でLVDd39.5mm(正常期待値の173%)に縮小、カテコラミンを離脱できた。導入後2ヶ月でBNPは正常化、導入後5ヶ月でLVDd32.3mm(正常期待値の128%)、LVEF49%まで改善した。【まとめ】完全左脚ブロック、特徴的な心室内非同期を伴う乳児期早期発症のDCMにおいてCRTは有効な治療になり得る。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P35-06] 5か月時に incessant VF を発症し ICD/CRT-Dの植込みを行った左室緻密化障害の3歳女児例

○矢尾板 久雄<sup>1</sup>, 木村 正人<sup>1</sup>, 高橋 怜<sup>1</sup>, 鈴木 大<sup>1</sup>, 大軒 健彦<sup>1</sup>, 川野 研悟<sup>1</sup>, 川合 英一郎<sup>1</sup>, 安達 理<sup>2</sup>, 齋木 佳克<sup>2</sup>, 呉 繁夫<sup>1</sup>  
(1.東北大学医学部 小児科, 2.東北大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: 左室緻密化障害、ICD、CRT-D

【背景】左室緻密化障害(LVNC)は左室心筋の過剰な肉柱形成と深い間隙を特徴とし、心不全や致死性不整脈を発症する予後不良の疾患である。小児期発症例に対する植込み型除細動器(ICD)や心臓再同期療法(CRT)による治療効果の報告は少ない。今回、乳児期に発症したLVNCによる致死性不整脈、同期不全に対し6ヶ月時にICD、1歳4ヶ月に両室ペーシング機能付き植込み型除細動器(CRT-D)を植込み、それらが奏功した1例を経験したため報告する。【症例】5か月女児、自宅でCPAとなり救急隊によるAEDで洞調律に復帰した。市内救急病院へ搬送後に脳低温療法が行われ、復温時にincessant VFを発症し当院へ転院となった。心エコー検査で粗い肉柱間隙に血流が入りこんでいる所見を認めLVNCと診断した。VF survivorであることから6ヶ月時にICD植込みを行い、退院

後は1才3ヶ月に感冒をきっかけにVT/VFを発症しICDが作動した以外は外来通院可能であった。しかし、心機能の改善が得られず1歳4ヶ月時に心不全(CTR 68%, LVEF 23%, BNP 3900pg/dl)のため入院となった。心エコー上、同期不全を伴う心機能低下を認めICDからCRT-Dにupgradeを行った。その後は同期不全の解消に伴い心機能も改善(CTR 55%, LVEF 60%, BNP 36pg/dl)し、約2年間イベントフリーで経過している。【考察】致死性不整脈を発症したLVNCの女兒に対し6ヶ月時にICD、1歳4ヶ月時にCRT-Dを植込み、著効したと考えられた症例を経験した。乳児期発症の致死性不整脈や重症心不全へのデバイスの植込み適応や介入時期に関して検討する必要はあるが、LVNCによる致死性不整脈・同期不全を伴う心不全に対しCRT-Dは積極的に考えるべき治療法の一つであると考えられた。

ポスターセッション | 心不全・心移植4

## ポスターセッション ( P40)

### 心不全・心移植4

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P40-01~P40-04

#### [P40-01] Excor 5 症例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P40-03] 特発性拡張型心筋症か頻拍原性心筋症かの診断に苦慮し、植え込み型補助人工心臓 VADを導入後、オフテストを施行した1例

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 清水 美妃子<sup>1</sup>, 森 浩輝<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 立石 実<sup>2</sup>, 西中 知博<sup>2</sup>, 庄田 守男<sup>3</sup>, 西川 俊郎<sup>4</sup>, 衣川 佳数<sup>5</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup> (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 心臓血管外科, 3.東京女子医科大学病院 循環器内科, 4.東京女子医科大学病院 病理診断科, 5.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P40-04] 心臓移植に到達した重症心不全の2例の転院搬送を経験して：非心臓移植認定施設の役割と補助循環の導入

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

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P40-01] Excor 5 症例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: DCM, LVAD, Evcor

【目的】2012年8月に日本初の小児用 LVAD ( Excor10cc)を治験にて使用し、約6か月後に海外渡航心移植へ導いた。その後4例の DCMに対して Excor植え込みを行い、1例は海外渡航移植、1例は国内での心移植となった。他の2例は Excor運転継続中である。【症例】1. 1歳女児、体重6.7kg。海外渡航移植までの約6ヶ月間にポンプ内血栓によるポンプ交換を4回行った。送脱血管皮膚貫通部の感染を併発し、長期の抗生剤投与を必要とした。2. 12歳女児、体重25kg。循環動態悪化のため、緊急で ECMO導入後に Excor(30cc)植込み施行。2年2か月後に国内での移植となった。本症例も感染を併発したが、ポンプ内血栓による交換はなく、膜への血液濾出による交換を2回必要とした。移植後の経過は概ね順調であったが、タクロリムス脳症を併発した。3. 6歳女児、体重15kg。他院での Rota Flowによる LVAD導入後に Excor(30cc)植込みとなった。本症例は自然に送脱血管が左下方へ向き、足の動きなどによる動揺が軽減されたためか感染を併発せず、4か月後に渡航移植となった。4. 11ヶ月男児、体重7.9kg。Excor(10cc)植込み後、感染併発し抗生剤継続中である。5. 10ヶ月女児、体重3.9kg。Excor(10cc)植込み後1ヶ月で、血液感染によるポンプ交換を必要とした。【結果】5例中、2例は海外渡航心移植、1例は国内での心移植を受けそれぞれ経過順調である。2例は Excor運転中である。5例中4例に送脱血管皮膚貫通部の感染を併発し、長期の抗生剤投与を必要とした。【考察】1. Excor植込み後、INRは3.0から3.5を目標に管理したが、10ccポンプではポンプ内血栓による交換を頻回に必要とした症例があった。2. 送脱血管の皮膚への固定が感染回避には非常に重要であった。【結語】DCMの小児に対して LVAD(Excor10cc,30cc)植込みを5例に行い、3例は心移植へ到達した。Excorは小児用 LVADとして極めて有用と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

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

Keywords: 心移植、肺移植、心肺同時移植

【背景】1997年臓器移植法が施行後間もなく、2003年に心肺同時移植の患者登録が始まった。日本移植ネットワークによると、心肺同時移植の登録申請患者数は年平均0.9人と報告されているが、国内における心肺同時移植対象患者の臨床像は明らかではない。【目的と方法】当施設で心肺同時移植適応と判断した11症例(男4:女7)の臨床像を明らかにするため、診療録を後方視的に検討した。【結果】原心疾患は拘束型心筋症5例、両大血管右室起始症2例、心室中隔欠損・単心室・先天性肺静脈狭窄・特発性肺動脈性肺高血圧症が各々1例ずつであり、全症例小児循環器医が何らかの形で関与していた。移植申請時の年齢は10カ月~49歳(中央値:19歳)。単心室症例(Glenn術後)は肺静脈閉塞と高い肺血管抵抗から心肺移植登録となったが、3年後に再検討を行い移植は High riskと判断され保留。以外の10症例での登録申請時の心臓カテーテル検査では、mPAP 43-93mmHg, Rp9.5-35.6単位/m<sup>2</sup>と不可逆性の肺高血圧症を呈していた。心肺同時移植となった理由は、心筋症以外の症例では、外科的修復困難が3例、高度の心室機能不全が2例であった。転帰に関して、2例が登録まで至らず死亡。2例が登録後1.8年・10.7年で死亡(感染、突然死)され、4例が現在も待機中(0~4.5年)である。心肺移植術が施行されたのは2例で、5.5年・10.3年の待機期間を経て、現在も大きな合併症なく7.0年・2.2年が経過している。【考察】国内ではドナー不足の問題もあり、できる限り少ない臓器の移植を選択する必要はあるが、2臓器同時の移植を必要とする症例が存在するのも事実である。長期の待機期間を要するため、対象患者への説明と経過のフォローに関しては十分な配慮が必要であり、小児循環器医はその対応が求められる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P40-03] 特発性拡張型心筋症か頻拍原性心筋症かの診断に苦慮し、植え込み型補助人工心臓 VADを導入後、オフテストを施行した1例

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 清水 美妃子<sup>1</sup>, 森 浩輝<sup>1</sup>, 豊原 啓子<sup>1</sup>, 立石 実<sup>2</sup>, 西中 知博<sup>2</sup>, 庄田 守男<sup>3</sup>, 西川 俊郎<sup>4</sup>, 衣川 佳数<sup>5</sup>, 朴 仁三<sup>1</sup>  
(1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 心臓血管外科, 3.東京女子医科大学病院 循環器内科, 4.東京女子医科大学病院 病理診断科, 5.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

Keywords: 頻拍誘発性心筋症、拡張型心筋症、補助人工心臓

小児重症心不全に対する補助人工心臓(VAD)・心臓移植(HTx)の国内経験は限られている。植え込み型 VADを装着し、心機能回復を認めた頻拍原性心筋症(TIC)の一例を経験したので報告する。【症例】13歳男性【現病歴】正月に旅行先で倦怠感と嘔気が出現し、近医で頻拍を指摘され ATPを急速静注するも不応、前医へ救急搬送となった。搬送後、DCは無効で、ジソピラミドを静注から心停止となり ECMO装着。術後11日目に ECMOは離脱したが、左室の著明な収縮低下と頻拍が持続した。HTx,カテーテルアブレーション(CA)目的に2か月後当院に転院した。2度の CAは成功したが心収縮は改善せず、上室性頻拍の再発、心室頻拍も併発し、血行動態不安定となり VADの適応と判断 Jarvik2000を導入した。血行動態は安定し頻拍は消失した。心筋生検の結果からは拡張型心筋症も否定できず、TICであれば認める心収縮の改善を期待した。経過中に HTx適応を検討し登録した。術後6か月より左室収縮が改善し始め、術後7か月で心筋生検と心臓カテーテル検査・オフテストを施行した。CVP4mmHg,PAp20/8,PAw5, CI3.2L/min/m<sup>2</sup>、LVEF62%と血行動態と左室収縮の改善を認めた。オフテスト中、CVP7, PAp24/10,PAw11 CI4.5と、血行動態の破綻は認めなかった。心室中隔壁運動異常と心筋生検での中等度の変性所見から、離脱は慎重に行う事とし、現在内科治療を強化している。【結論】国内の HTx待機期間は長く、VAD治療は合併症との戦いである。本症例は、心機能回復を認め離脱適応検討のためオフテストを行った。しかし、明確な判断基準はなく、離脱後に血行動態悪化、頻拍再発の可能性はある。特に小児では生命予後以外にも今後の QOLも考慮しなければならず、離脱の是非、HTxのタイミングに関しては慎重な検討を要する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P40-04] 心臓移植に到達した重症心不全の2例の転院搬送を経験して：非心臓移植認定施設の役割と補助循環の導入

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

Keywords: 重症心不全、補助人工心臓、心臓移植

はじめに2010年7月に改正臓器移植法が施行され国内での小児心臓移植が可能となった。2015年8月には Berlin Heart EXCORが保険適応となり小児重症心不全治療は新しい局面に入った。しかしこれらの治療は国内では施設で実施されるのみで、一般的な医療とは言いがたい。当院で初期治療を行い、進行性の心不全に対し移植認定施設に転院搬送した2例を経験したので報告する。症例1例目は1歳男児。日齢17に心雑音を指摘され心エコーで左室緻密化障害を伴う心筋症と診断。6か月経過より失神を複数認めるようになった。ミリリノン点滴治療下でも失神出現し、心カテで左右等圧まで PH進行。移植認定施設にコンサルトし、移植登録。移植認定施設の往診をへて転院搬送となった。搬送後は EXCORを装着、VAD装着45日目に国内での心臓移植に到達した。2例目は12歳男児。進行性の倦怠感を認め、急性心筋炎の診断にて当院紹介。入院時の心エコーで LVEF25%であった。

SGカテ検査で SvO<sub>2</sub> 30%, 心係数1.3であったため右大腿動静脈から ECMO装着. 翌日のエコーで心機能悪化傾向で移植認定施設にコンサルト. 同病院から往診で転院搬送決定. 転院後ただちに LVAD(central ECMO)装着. 3か月後に HVAD装着. その7か月後に渡航心臓移植に到達した. 考察非移植認定施設における重症心不全治療は内科的治療および ECMOによる補助循環が主となる. 内科的管理においては INTERMACS profile2, 3の statusで速やかに認定施設にコンサルトし適切なコントロールをすることが有用である. また搬送中の急変を回避する意味で ECMOは有用であるが, 安全管理には最新の注意が必要であることと, peripheral ECMOは後負荷を増加させるため心機能の回復には有利ではなく VAD治療へのスイッチが必要である. 今後補助人工心臓実施施設の広がりが予想されるが, あくまでも移植までの Bridge治療であり, 心臓移植が広く受けられる社会のしくみの構築が急務である.

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達1

## ポスターセッション ( P41 )

### 術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P41-01~P41-05

#### [P41-01] 先天性心疾患術後の蛋白漏出性胃腸症における便中 calprotectinの検討

○森 琢磨<sup>1,2</sup>, 河内 文江<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 馬場 俊輔<sup>2</sup>, 星野 健司<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>2</sup> (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P41-02] 当院における fenestrated Fontan術後の長期予後の検討

○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重垂喜, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P41-03] ペースメーカー植込みとスピロラクトン大量療法により軽快した Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 馬場 恵史<sup>1</sup>, 塚田 正範<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>1</sup>, 文 智勇<sup>2</sup>, 杉本 愛<sup>2</sup>, 白石 修一<sup>2</sup>, 高橋 昌<sup>2</sup>, 鈴木 博<sup>3</sup> (1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科分野, 3.新潟大学地域医療研究センター 魚沼基幹病院)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P41-04] 蛋白漏出性胃腸症、門脈肝静脈短絡合併フォンタン術後患者に発症した ショック肝-フォンタン関連肝疾患の病態について-

○田原 昌博<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 新田 哲也<sup>1</sup>, 下 蘭 彩子<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup>, 藤澤 知雄<sup>3</sup> (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水

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

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P41-01] 先天性心疾患術後の蛋白漏出性胃腸症における便中 calprotectinの検討

○森 琢磨<sup>1,2</sup>, 河内 文江<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 馬場 俊輔<sup>2</sup>, 星野 健司<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>2</sup> (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 便中calprotectin、蛋白漏出性胃腸症、バイオマーカー

【背景】先天性心疾患術後の蛋白漏出性胃腸症(以下 PLE)は難治性で、その治療法には確立されたものはない。PLEの治療にステロイド療法が行われることがあり、一定の治療効果が報告されている。一方、炎症性腸疾患(以下 IBD)において便中 calprotectinは炎症活動を反映する優れたバイオマーカーとして注目されている。【目的】先天性心疾患術後の PLE患者の便中 calprotectinを測定することで PLEのバイオマーカーとなり得るかを検討する。【方法】2014年4月より2015年3月の期間において、先天性心疾患術後(Fontan術後4例と二心室修復術後)の PLE患者5例(P群)と PLEを合併していない Fontan術後患者4例(F群)、IBD患者16例(I群)を対象とした。検査入院時に便検体を採取し、-20°C以下で凍結保存し、便中 calprotectinを Phical Calprotectin ELISA kitを用いて測定した。また、P群と F群においては、便中 calprotectinに加えて Angiotensin II、IL-8等の計測を行った。【結果】便中 calprotectin(ng/g)の中央値は、P群 61909、F群 92668、I群 145581であり、P群と F群では有意差なく(p=0.64)、P群と I群では有意差を認め(p=0.002)。P群と F群で比較を行った Angiotensin IIと VEGFでは有意差を認めず(Angiotensin II; p=0.59, VEGF; p=0.73)、IL-6や IL-8、TNF $\alpha$ でも有意差を認めなかった(IL-6; p=0.28, IL-8; p=0.95, TNF- $\alpha$ ; p=0.14)。【結論】先天性心疾患術後の PLEでは腸管炎症の関与が指摘されているが、腸管での炎症を反映するとされる便中 calprotectinは、今回の検討では有意な上昇を認めなかった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P41-02] 当院における fenestrated Fontan術後の長期予後の検討

○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重亜喜, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: フォンタン手術、fenestrated fontan、長期予後

【背景】fenestrated Fontan(以下 fF)は Fontan candidate境界群に対する術式であるが、適応について明確な定説はない。【目的】当院での fF術後症例の長期予後につき検討し適応につき考察する。【対象】1994年以降当院施行の fF11例より早期に takedownを要した2例を除外した9例。fF適応は術前肺動脈圧、肺血管抵抗などより小児科、心臓外科により選択された。手術時年齢1歳5か月から6歳(中央値2歳8か月)、体重7.8から20(中央値10.3) kg。体心室は右室6、左室3。内臓錯位1例、左心低形成3例を含む。全例 extracardiac TCPCで、人工血管側孔房と心房の側々吻合により fenestrationを作成した。術前肺動脈圧7から15mmHg(中央値12)、肺血管抵抗0.66から2.57(1.53)。【結果】フォロー期間は5から18年。3例では fenestration自然閉鎖を認め、循環の破綻なく、閉鎖後の肺動脈圧は10mmHg以下であった。3例では低酸素から在宅酸素導入。また1例では術後9年で導管狭窄を認めた。HOT導入症例うち2例および導管狭窄1例は、開心術下に fenestration閉鎖を施行。術直後肺動脈圧12~15mmHgで循環成立し、酸素飽和度は上昇、自覚的運動能力は改善している。【考察】当院での fF術後予後は満足すべきものであった。fFは周術期の耐術に寄与している可能性は否定しえない一方で遠隔期に閉鎖を必要とする症例が存在することから、適応に際しては慎重な判断が必要である。なお造設時に将来的な閉鎖を念頭におき術式を選択する必要があると考える。【結語】fF術後遠隔期、fenestrationなしで循環成立するにもかかわらず、低酸素血症より閉鎖を要する症例が存在し、適応・術式は慎重に検討されるべきである。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P41-03] ペースメーカー植込みとスピロラクトン大量療法により軽快した Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○羽二生 尚訓<sup>1</sup>, 馬場 恵史<sup>1</sup>, 塚田 正範<sup>1</sup>, 星名 哲<sup>1</sup>, 文 智勇<sup>2</sup>, 杉本 愛<sup>2</sup>, 白石 修一<sup>2</sup>, 高橋 昌<sup>2</sup>, 鈴木 博<sup>3</sup> (1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科分野, 3.新潟大学地域医療研究センター 魚沼基幹病院)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、ペースメーカー、スピロラクトン

【はじめに】 Fontan術後の合併症の一つである蛋白漏出性胃腸症(PLE)は予後不良の疾患である。発症機序は不明な点が多く、さまざまな治療が報告されているが確立された治療法はない。また不整脈を合併する PLEの治療としてペースメーカー植込み(PMI)が推奨されるものの、その報告例は極めて少ない。今回我々は Fontan術後、洞不全症候群(SSS)の女兒に発症した PLEに対して、PMIとスピロラクトン大量療法を行い軽快した症例を経験したので報告する。【症例】純型肺動脈閉鎖、Fontan術後の14歳女兒。1歳で Fontan手術を施行されたが、術後に下大静脈閉塞を来した。9歳で SSSが出現し、徐脈、PAT、PVCが認められた。13歳時に体重増加、むくみが発現。低蛋白血症を認め、便中 $\alpha$ 1アンチトリプシンおよび消化管蛋白漏出シンの結果から PLEと診断した。入院し、もともと行われていた肺血管拡張薬、利尿薬の投与に加え、ヘパリン持続静注療法、スピロラクトン大量療法を行ったが低蛋白血症は改善しなかった。入院9日目に開胸下、心外膜リードで PMIを施行。スピロラクトン大量療法も継続した。術後低蛋白血症は改善したが、スピロラクトンを減量したところ TP、Albの低下が見られたため、スピロラクトンを再度増量した。その後低蛋白血症は軽快し退院した(退院時 TP 7.5g/dl、Alb 3.7g/dl)。以後の外来フォローでも低蛋白血症の再燃はない。【考察】 Fontan術後に発症した PLEの治療は、PLEに対する内科的治療とともに、不整脈のコントロールや Fontan循環の狭窄や弁逆流など血行動態悪化要因への介入を行うことが重要とされる。本例もスピロラクトン大量療法などの治療とともに、PMIによって不整脈のコントロールを行ったことが、PLEの軽快につながったと考えられる。【結語】不整脈を伴う PLEにおいて不整脈に介入することは、PLEの改善に寄与する可能性があり検討すべき治療の一つと考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P41-04] 蛋白漏出性胃腸症、門脈肝静脈短絡合併フォンタン術後患者に発症したショック肝-フォンタン関連肝疾患の病態について-

○田原 昌博<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 新田 哲也<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup>, 藤澤 知雄<sup>3</sup> (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科)

Keywords: Fontan associated liver disease、cholestasis、shock

【背景】 Fontan関連肝疾患(FALD)は頻度、機序、病態等に関して不明な点が多い。高い中心静脈圧に起因する鬱血肝や門脈・肝動脈血流による肝血流分布の変化、血栓による肝循環不全、心拍出低下に伴う肝組織への酸素供給量の低下等、複合的な要因により肝組織障害が発現すると考えられている。【症例】13歳男児。Ebstein奇形、VSD、ASD、PDA、severe TR。Starnes術、体肺動脈短絡術、グレン術を経て2歳11ヶ月で TCPC施行。術前平均中心静脈圧(mCVP)は17mmHgで、肺生検は HE1、IPVD1.0であった。3歳10ヶ月 mCVP14mmHg。4歳8ヶ月蛋白漏出性胃腸症(PLE)発症。ステロイド、spironolactone大量療法等で寛解し寛解。8歳時に門脈肝静脈短絡を指摘。11歳5ヶ月 PLE再発。寛解するもステロイド中止には至らなかった。

Conduit吻合部狭窄に対し12歳1ヶ月心外導管修復術施行。その後もステロイドは中止できなかった。12歳7ヶ月mCVP8.5mmHg。13歳8ヶ月PLE再々発。急性胃粘膜病変を合併し止血困難であり thrombin投与、頻回輸血施行。肺鬱血に伴う呼吸障害を認め水分制限、利尿剤増量で対応。この頃から直接型優位の高ビリルビン血症を認めた。閉塞性黄疸は否定的であり、薬剤性を考慮して疑わしい薬剤は中止。経過中明らかな血圧低下は認めず、アンモニア上昇軽度。次第に見当識障害が出現し血漿交換+血液濾過透析施行。その後も肝不全改善せず肝移植も考慮したが国内での実施困難。13歳10ヶ月永眠。同意を得て採取した肝組織で毛細胆管内の胆汁鬱滞、中心静脈・類洞の拡大、肝細胞の融解性壊死等を認め、低心拍出に伴うショック肝と判断した。肝線維症は軽度であり、血栓形成は認めなかった。【考察】門脈肝静脈短絡があり、低心拍出であっても門脈血流が比較的保たれ肝動脈緩衝反応が顕著とならず肝細胞への循環不全を繰り返し生じた結果ショック肝に陥ったと考えた。本症例もFALDの一病態と考えられる。今後の症例の積み重ねが大切である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水

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

Keywords: 腹水、フォンタン手術、肺静脈狭窄

【背景】フォンタン術後の合併症として鑄型気管支炎 (PB) や蛋白漏出性胃腸症 (PLE) が知られるが、アルブミン低下を伴わず難治性腹水を経験したので臨床的特徴を検討する。【対象】2012年1月から2015年12月にフォンタン手術 (TCPC) を行った症例について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】期間中にTCPCを行ったのは35例で無脾症候群が10例、左心低形成症候群が7例であった。一過性のPLEが1例で三心房心を伴う左心低形成症候群、一過性のPBが1例で無脾症候群、アルブミンの低下を伴わない難治性の腹水は2例で無脾症候群であった。TCPC前後を含めると全例で肺静脈 (PV) 狭窄解除術を行っている。いずれも開窓つきの心外道管で、PLEでは1本のPV狭窄、腹水例では1本または片側のPVが閉塞している。一過性のPB以外の3例ではTCPC後に開窓部のバルーン拡大術を行っており、腹水例では外科的な開窓拡大も行っているが、症状持続している。PLE例は洞不全症候群のペーシング設定調整で改善した。最終のカテーテル検査で下大静脈圧はPB例14、PLE例16、腹水例15、16mmHgであった。PB例はPV狭窄を認めないものの体肺動脈側副血管は多かった。腹水例は体肺動脈側副血管のコイル塞栓も行っているが肺静脈閉塞領域の側副血管は多数認められる。現在のアルブミン値はPLE例4.7で、PB例が3.9、腹水例は4.2および4.5g/dlであった。【考察】右室が体心室であることや、典型的な3段階以外の心血管系への介入が必要な例でPLEを生じやすいとされるが、PV閉塞は血行動態悪化の主因である。【結語】のPV閉塞を伴う無脾症候群例はフォンタン術後に低アルブミン血症を伴わない難治性の腹水を生じる場合があり、慎重に適応を判断する必要がある。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達2

## ポスターセッション ( P42)

### 術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

高木 純一 (たかぎ小児科・心臓小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P42-01~P42-06

#### [P42-01] TCPC後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)に伴う低 IgG血症に対し、皮下注免疫グロブリン(SCIG)による在宅免疫グロブリン補充療法を導入した1例

○山田 佑也<sup>1</sup>, 野村 羊示<sup>1</sup>, 太田 宇哉<sup>1</sup>, 西原 栄起<sup>1</sup>, 倉石 建治<sup>1</sup>, 大河 秀行<sup>2</sup>, 長谷川 広樹<sup>2</sup>, 横手 淳<sup>2</sup>, 横山 幸房<sup>2</sup>, 玉木 修治<sup>2</sup>, 田内 宣生<sup>3</sup> (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した3症例

○三原 聖子, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 馬殿 洋樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P42-03] Fontan術後の胸水貯留に伴う低 IgG血症に対して免疫グロブリン皮下注補充療法で補充し得た1症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P42-04] 慢性活動性 EBウイルス感染症を合併した22q11.2欠失症候群、肺動脈閉鎖、房室中隔欠損術後の1例

○清水 信隆, 中野 克俊, 笠神 崇平, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に1型糖尿病を発症した2例

○高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 田代 良, 宮田 豊寿, 石井 榮一 (愛媛大学医学部 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P42-06] フォンタン術後の PLEに合併した治療抵抗性の繰り返す消化管出血に対するきゅう帰膠艾湯療法

○高橋 一浩, 差波 新, 桜井 研三, 竹蓋 清高, 鍋島 泰典, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P42-01] TCPC後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)に伴う低 IgG血症に対し、皮下注免疫グロブリン(SCIG)による在宅免疫グロブリン補充療法を導入した1例

○山田 佑也<sup>1</sup>, 野村 羊示<sup>1</sup>, 太田 宇哉<sup>1</sup>, 西原 栄起<sup>1</sup>, 倉石 建治<sup>1</sup>, 大河 秀行<sup>2</sup>, 長谷川 広樹<sup>2</sup>, 横手 淳<sup>2</sup>, 横山 幸房<sup>2</sup>, 玉木 修治<sup>2</sup>, 田内 宣生<sup>3</sup> (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院)

Keywords: Fontan、蛋白漏出性胃腸症、皮下注免疫グロブリン

【緒言】2014年、本邦でも免疫グロブリン補充療法を要する患者への SCIG使用が健康保険適応となった。SCIGは静注製剤と比較し、緩徐な吸収による血清 IgGの安定、全身性副作用の低減、在宅補充による生活の質向上が期待される。TCPC術後の PLEに伴う低 IgG血症に対し、SCIGによる在宅免疫グロブリン補充療法を導入した1例を経験したので報告する。【症例】左心低形成症候群の21歳男性。日齢23に Norwood手術、1歳時に両方向性 Glenn手術+肺動脈形成術、5歳時に TCPC(16mm)を施行した(術前肺血管抵抗=2.3WoodU・m<sup>2</sup>、PA index=81mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)。TCPC術後5年で PLEを発症した。薬物治療としてヘパリン、抗アルドステロン薬、ループ利尿薬、肺血管拡張薬内服を行った。15歳時に左肺動脈狭窄に対しステント留置、17歳時に導管狭窄に対し fenestrated re-TCPC(20mm)を行った。しかし PLE症状は増悪緩解を繰り返し、経年的に悪化傾向である。2010年8月より、感染症等による症状増悪時に静注免疫グロブリン補充を要した。そこで2015年3月、SCIGの在宅補充を導入した。8g/週(154 mg/kg/週)では血清 IgGの上昇を認めず、16g/週(307mg/kg/週)に増量した。SCIG使用前と16g/週の補充を比較し、血清 IgGは370→484mg/dLと上昇、血清アルブミンは2.7→2.4g/dLと低下、入院日数は4.7→1.2日/月と減少、医療費は98→108万円/月と微増した。SCIGの副作用は皮下注部の発赤・疼痛のみで、継続的に改善傾向である。【考察】世界保健機関は血清 IgGトラフ値を500mg/dL以上に保つよう勧告している。本症例では SCIGにより血清 IgGが500mg/dL近くまで上昇し、感染症による入院の回避に効果があった。現在、PLE患者に対する SCIGによる免疫グロブリン補充療法の報告はない。原発性免疫不全症患者での維持投与量は87.82~213.2mg/kg/週であり、本症例ではより多い投与量を要した。PLE患者への維持投与量は症例毎に異なると考えられ、重症度に応じた個別の検討を要する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した3症例

○三原 聖子, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 馬殿 洋樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)

Keywords: チアノーゼ性心疾患、腫瘍、神経内分泌腫瘍

【背景】近年チアノーゼ性先天性心疾患(CCHD)に神経内分泌腫瘍を合併した例の報告が散見され、両者の関連性が指摘されている。今回チアノーゼを伴う先天性心疾患の経過中に、褐色細胞腫その他の悪性腫瘍を合併した3症例を経験した。【症例】症例1:15歳女性、三尖弁閉鎖症 Fontan術後。14歳時から間欠的に動悸や眩暈を訴え、自宅計測で一時的な高血圧(収縮期血圧140-160mmHg)を認めていた。安静時 SpO<sub>2</sub>90%、血圧120/62mmHg、脈拍82bpm。カテーテル検査で造影剤投与時に著明な血圧上昇を認めたのを契機に、精査の結果褐色細胞腫(副腎原発)と診断された。右副腎摘出術を施行。症例2:32歳男性、単心室、肺動脈閉鎖 Glenn術後。安静時 SpO<sub>2</sub>74%、血圧125/83mmHg、脈拍68bpm。自覚症状なし。30歳時に鬱血肝の精査目的に行った腹部エコーで下大動脈背側に径3cmの境界明瞭な腫瘤を認め、神経原性腫瘍が疑われた。MRI、FDG PET-CTで多発性病変が判明。腫瘍増大傾向を認め、悪性傍神経節腫疑いで現在精査中。症例3:18歳女性、エプスタイン病 Glenn術後。安静時 SpO<sub>2</sub>72%。右下顎の智歯抜歯時に隣接部に嚢胞性病変を認め、組織診断にて低悪性度粘表

皮膚と診断。右下顎区域切除術・皮弁再建術を施行。【まとめ】3症例とも偶発的に腫瘍病変が発見され、自覚症状が乏しいか既存の心疾患に伴う症状と判別が困難であった。2症例は安全に外科治療を行うことが可能であり、再発なく経過している。【考察】持続する低酸素血症に伴う全身の臓器障害は知られているが、慢性的な低酸素環境と腫瘍細胞の発生増殖との関連性も指摘されている。特に神経内分泌腫瘍と慢性的低酸素との関連性は症例報告も散見され、遠隔期にチアノーゼが残存する CCHD患者においては、若年であっても腫瘍病変の存在を考慮しておく必要がある。粘表皮癌については明らかな CCHDとの関連の報告はないが、若年発症例であり、原疾患との関連についてさらなる検証が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P42-03] Fontan術後の胸水貯留に伴う低 IgG血症に対して免疫グロブリン皮下注補充療法で補充し得た一症例

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

Keywords: Fontan術後、低IgG血症、免疫グロブリン皮下注療法

【はじめに】今回、Fontan術後患者で繰り返す胸水貯留とそれに伴う低 IgG血症を認め、免疫グロブリン皮下注療法により補充し得た症例を経験したので報告する。【症例】症例は左心低形成症候群（僧帽弁狭窄、大動脈弁狭窄）の3歳の男児で、9ヶ月時に両方向性 Glenn手術、2歳時に Fontan手術を施行した。現在術後1年目で、胸水貯留、浮腫、低蛋白血症は術直後と術後5ヶ月目と11ヶ月目の3回認められ、血清 IgGは、それぞれ200、200、105mg/dlだった。胸水の治療は、プレドニゾロン(2mg/kg/day)、ヘパリン（10単位/kg/day）で治療開始後に、改善し効果を得たので漸減終了した。低 IgG血症に対して、術直後は静注にて免疫グロブリンを補充し、投与量は1回2.5g（220mg/kg）、タイミングは1-3日に1回（計25回）、初回投与後の血清 IgGは465mg/dlで、改善まで50日間を要した。術後5ヶ月目と11ヶ月目の免疫グロブリンの補充を皮下注（1回2g(180mg/kg)を5時間、週2回）で行なったところ、5ヶ月目、11ヶ月目の初回投与後の血清 IgGは、それぞれ363、125mg/dlで、IgG上昇に要した期間は、それぞれ32日間、35日間であった。また、皮下注投与中に疼痛による継続困難（自己抜去）や感染症などの合併症は認めず、低年齢児にも安全に行なえることが確認できた。【考察】免疫グロブリンの皮下注療法は静注療法と比較して短期間で改善できたが、要因として皮下注により IgGが緩徐に吸収されることで急激な漏出を防ぎ、安定した増加が得られたためと考えられる。【結語】Fontan術後患者の経過観察中に胸水貯留傾向に伴う低 IgG血症に対して、免疫グロブリン皮下注療法の良好な有効性と安全性が得られた一例を経験した。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P42-04] 慢性活動性 EBウイルス感染症を合併した22q11.2欠失症候群、肺動脈閉鎖、房室中隔欠損術後の1例

○清水 信隆, 中野 克俊, 笠神 崇平, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 心不全、22q11.2欠失症候群、慢性活動性EBV感染症

【緒言】頻脈は心不全の兆候の1つであるが、頻脈自体が心不全増悪の原因にもなりうることを忘れてはならない。【症例】22q11.2欠失症候群の11歳女児。肺動脈閉鎖、房室中隔欠損に対し、2歳時に1弁付 transannularパッチを用いた心内修復術を行っている。術後右側房室弁狭窄を認め、利尿剤の内服を要していたが、軽度の浮腫のみで落ち着いていた。10歳時の定期検査では安静時心拍数90回/分、胸部レントゲンでCTR68%と心拡大は著明なものの、BNP 49pg/m、心エコー上の右側房室弁輪径は75%N、心臓カテーテル検査

では右房圧(8)と右側房室弁狭窄は軽度と判断、右室拡張末期容積は143%Nで経過観察としていた。4か月後、1週間ほどの経過で急な浮腫の増悪を呈し、心拍数150回/分と頻脈を認め緊急入院となった。BNP 442pg/mlであった。急速な経過および心電図所見から上室性頻拍と考え、ATP投与、カルディオバージョンを施行したが効果なく、急性心不全による洞性頻脈として抗心不全療法を開始した。心エコー上の右側房室弁狭窄、逆流は大きな変化はなく、心不全増悪の原因は判然としなかった。アゾセמיד、トルバプタン導入しある程度落ち着き退院としたが、再度の浮腫の増悪および発熱で再入院。抗生剤不応の発熱持続、肝機能障害、フェリチン上昇、汎血球減少を呈し、骨髓検査、血中 EBV-DNA PCR陽性から、慢性活動性 EBV感染症(CAEBV)による血球貪食症候群の診断に至った。頻脈により容易に浮腫が増悪する右側房室弁狭窄の病態に慢性炎症による頻脈が加わり、心不全症状が増悪したものと考えられた。造血幹細胞移植しか根本治療がない疾患であり、ステロイド、免疫抑制剤による病勢鎮静化を目指したが、循環・水分管理に難渋し、十分なコントロールができないまま永眠された。【結語】22q11.2欠失症候群に CAEBVを合併した症例を経験した。頻脈の原因として心由来の因子も鑑別に上げることが重要である。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に1型糖尿病を発症した2例

○高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 田代 良, 宮田 豊寿, 石井 榮一 (愛媛大学医学部 小児科学)

Keywords: 先天性心疾患、1型糖尿病、耐糖能異常

【はじめに】先天性心疾患の長期予後では耐糖能異常、2型糖尿病との関連が示唆されている。しかしながら1型糖尿病との関連は明らかではない。今回我々は、先天性心疾患心内修復後の患者の経過観察中に1型糖尿病を発症した2例を経験した。【症例1】15歳女児。在胎39週2日、2824gで出生した。胎児期より三尖弁閉鎖を疑われており、生後三尖弁閉鎖Ibと診断された。日齢12に心房中隔裂開術を施行され、2歳8ヶ月時にFontan術(右房肺動脈吻合)を施行された。その後僧帽弁閉鎖不全による心不全、上室性不整脈を認め、2008年(10歳)にTCPC conversionを施行された。以後、利尿剤、ACE阻害薬、抗凝固薬、抗血小板薬を内服し、経過観察されていた。2013年(15歳)の学校検診で尿糖を指摘、空腹時血糖436mg/dl、HbA1c:13.5%と高値であり、1型糖尿病と診断された。【症例2】11歳女児。在来37週0日、2722gで出生した。生後心雑音を指摘され、心室中隔欠損、右室二腔症と診断された。右室内圧較差が進行し、2008年(5歳)に心内修復術を施行された。2015年(11歳)の外来受診時に体重減少(-3.5kg/年)を認め、問診にて学校検尿での尿糖指摘が判明した。空腹時血糖は260mg/dl、HbA1c:13.5%であり、1型糖尿病と診断された。【考察】先天性心疾患の遠隔期には2型糖尿病のリスクがあると言われているが、空腹時血糖値が低めである傾向との報告もある。1型糖尿病との関連は不明であるが、先天性心疾患と隣発生に共通した遺伝子も報告されている。我々が経験した2症例は偶然の発症である可能性は否定できないが、先天性心疾患と1型糖尿病の関連を調べるため、今後も症例を蓄積していく必要がある。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P42-06] フォンタン術後のPLEに合併した治療抵抗性の繰り返す消化管出血に対するきゅう帰膠艾湯療法

○高橋 一浩, 差波 新, 桜井 研三, 竹蓋 清高, 鍋島 泰典, 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)

Keywords: フォンタン術、消化管出血、漢方薬治療

【背景】フォンタン術後の合併症のひとつに蛋白漏出性腸症 PLE、消化管出血がある。各種治療法に抵抗性のことがある。今回、フォンタン術後に生じた難治性の繰り返す消化管出血に対して、漢方薬であるきゅう帰膠艾湯が著効した。【症例】8歳男児、基礎疾患は、無脾症、右室性単心室、共通房室弁でハイリスクであったため、3歳時に開窓心外導管フォンタン型手術を施行。術後早期に fenestrationは閉鎖し、術後1年の心臓カテーテル検査では SpO<sub>2</sub> 96%、中心静脈圧 CVP 16mmHg、CI 3.0l/min/m<sup>2</sup>であった。入院4ヶ月前から血性総蛋白 TP、血性アルブミン Alb値が低下していたが、下痢などは認めなかった。その後、激しい腹痛、下血、嘔吐のため緊急入院。緊急内視鏡を行ったが明らかな出血部位は同定できず、下血が改善しないため輸血をくりかえした。核医学検査、CT検査を含めた各種検査を進め、PLEに関連した消化管（空腸）出血と診断した。しかし、再検した上部、下部消化管内視鏡検査でも明らかな出血部位を同定できず、有効な内視鏡的止血術は施行できなかった。ヘパリン療法、ブデゾニド投与は無効であった。入院4ヶ月間に15回の輸血が必要であった。開窓術は消化管出血が改善しない場合は手術のリスクが高いとの判断で施行できなかった。そこで、止血作用があるきゅう帰膠艾湯内服を開始したところ、3日間で肉眼的血便を認めなくなり、以後輸血療法なくても貧血が改善し、TP、Albは正常になった。CVP低下目的に、再度、人工導管開窓術を行う予定である。【結語】フォンタン術後 PLEに合併した難治性消化管出血に対するきゅう帰膠艾湯療法は治療選択のひとつとなると思われた。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達7

## ポスターセッション ( P47)

### 術後遠隔期・合併症・発達7

座長:

星合 美奈子 (山梨大学 新生児集中治療部)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P47-01~P47-06

#### [P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ

○新田 哲也<sup>1</sup>, 田原 昌博<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup> (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P47-02] 新生児期・乳児期早期における先天性心疾患術後声帯麻痺の危険因子に関する検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P47-03] CHD患者の日常活動量は外来診療で予測できるか～トレッドミル検査と6分歩行の有効性～

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P47-04] 先天性心疾患患者の運動許容条件について—医療と教育現場の連携による運動許容条件の構築に関する研究—

○宮本 隆司, 石沢 恵理, 熊丸 めぐみ, 小谷 弥生, 都丸 八重子, 中島 公子, 榎田 梨佳, 本川 真美加, 笹原 聡豊, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター “運動支援ネットワーク” 院内準備委員会)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P47-05] 先天性心疾患患者の自立を目指したチーム医療 (第一報) —退院指導の見直し—

○小川 理絵子, 田辺 志保美, 望月 千亜美, 倉橋 郁乃, 中村 泉, 渡辺 みき (静岡県立こども病院)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P47-06] 新版 K式発達検査2001を用いた先天性心疾患心疾患罹患児の精神運動発達の検討

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup>, 竹腰 信人<sup>1</sup>, 立花 伸也<sup>1</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>2</sup>, 武内 崇<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ

○新田 哲也<sup>1</sup>, 田原 昌博<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup> (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科)

Keywords: 術後合併症、心嚢水貯留、心膜切開後症候群

【背景】心膜切開後症候群 (Post-Pericardiotomy Syndrome: PPS) は心膜切開を含む開心術後数日から数か月以内に心嚢水貯留を伴う疾患で、治療はアスピリン、ステロイドなどが有用とされているが一定の見解は得られていない。【目的と方法】当院で経験した PPS について後方視的に検討した。【対象】2002年～2015年の14年間に当院で施行した小児心臓手術810例中、術後 PPS を発症した30例(3.7%)。【結果】男女比13:17、手術時年齢0～13歳(中央値 1.3歳)、体重1.4～45.6kg (中央値8.7kg)。疾患は VSD 14例(46.7%)、ASD 8例(26.7%)、AVSD 3例(10.0%)、TOF 1例(3.3%)、TA 1例(3.3%)、PA/IVS 1例(3.3%)、Ebstein奇形 1例(3.3%)、単心室 1例(3.3%)で染色体異常合併例(21トリソミー 4例、18トリソミー 2例、Noonan症候群 1例)は7例(23.3%)であった。開心術施行例24例(80.0%)、姑息術施行例 6例(20.0%)で死亡例はなかった。発症時期は術後 2日～21日 (平均 8.93±4.54日) で、症状は微熱が12例と最も多く、無症状例は13例であった。治療は利尿剤のみ(A群) 5例(16.7%)、利尿剤+アスピリン(B群) 8例(26.7%)、利尿剤+プレドニゾロン(C群) 8例(26.7%)、利尿剤+アスピリン+プレドニゾロン(D群) 9例(30.0%)であり、入院治療期間は10日～52日 (平均 21.8±10.7日) で治療群別平均は A群:13.2日、B群:19.6日、C群:28.0日、D群:23.1日であった。心嚢穿刺施行例は5例(A群 1例、C群2例、D群2例)で、心嚢水は漿液性1例、血性 3例、乳び血性 1例であった。乳び血性例は18トリソミー合併例でオクトレオチドとエチレフリンを併用した。【まとめ】当院で経験した PPS は利尿剤、アスピリン、プレドニゾロン、心嚢穿刺でコントロール可能であった。アスピリンとプレドニゾロンを併用した例は約半数が ASD であり、プレドニゾロン併用例は入院期間が長く、心嚢穿刺例も多く難治例であった。今後も症例の集積が望まれる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P47-02] 新生児期・乳児期早期における先天性心疾患術後声帯麻痺の危険因子に関する検討

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

Keywords: 先天性心疾患、術後合併症、声帯麻痺

【背景】昨年の本学術集会において、新生児期・乳児期早期における先天性心疾患術後の声帯麻痺について検討した。【目的】前回未検討項目であった、術後声帯麻痺発生の危険因子を明らかにする。【対象および方法】2008年10月から2014年9月までに、生後2か月未満で先天性心疾患に対して手術を受けた232例について、術後声帯麻痺の危険因子(手術施行時の日齢や体重、開心術か否か、手術時間、術式など)に関して検討した。【結果】手術は232例に対し245件施行され、開心術112件、非開心術133件だった。術後声帯麻痺は14例(6.0%)に認め、その内訳は大動脈縮窄複合4例(一期的根治術2例、大動脈再建術2例)、大動脈弓離断複合3例(一期的根治術)、大血管転位+大動脈縮窄症2例(動脈スイッチ術+大動脈再建術)、総動脈幹症2例(大動脈再建術+Rastelli手術)、動脈管開存症2例(動脈管結紮術)、純型肺動脈閉鎖症1例(右BTシャント術+動脈管結紮術)であった。声帯麻痺の症状は嚥下障害9例、嘔声7例、喘鳴・呼吸障害5例(重複あり)で、嘔声は全例改善を認めた。嚥下障害を呈した9例のうち、6例で経管栄養を要した。喘鳴・呼吸障害を呈した5例のうち、2例は非侵襲的陽圧換気を、1例は気管切開を要した。術後声帯麻痺の危険因子について単変量解析を行った結果、手術時間、大動脈再建術、Rastelli手術、心室中隔欠損閉鎖術の4項目で有意差( $p < 0.05$ )を認め、この4項目で多変量

解析を行った結果、大動脈再建術( $p < 0.0001$ , オッズ比17.44, 95%CI 4.57-79.29)、心室中隔欠損閉鎖術( $p = 0.0275$ , オッズ比5.22, 95%CI 1.20-24.84)において有意差を認めた。大動脈再建術においては、退院時に経管栄養など何らかの治療介入を要する危険因子としても有意差を認めた( $p = 0.0011$ , オッズ比22.49, 95%CI 3.91-197.2)。【考察】新生児期・乳児期早期に施行される心臓手術において、大動脈再建術は術後声帯麻痺の危険因子であり注意を要する。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P47-03] CHD患者の日常活動量は外来診療で予測できるか～トレッドミル検査と6分歩行の有効性～

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

Keywords: カロリー消費量、トレッドミル検査、6分歩行検査

【背景】CHD患者において、心機能に見合った適切な日常の活動量が望ましいと考えられるが、患者の日常の活動量を正しく把握することは難しい。トレッドミル検査(TMT)や6分歩行テスト(6MWT)は異なった強度の運動能力を測定しているが、それらが日常の活動量とどのような関係にあるかは定かでない。今回我々はこれらの検査が日常の活動量と関連するという仮説を検証した。【方法】CHD患者66人(平均10.6歳)を対象に高精度携帯式行動量測定計を2週間持続装着して活動量(AEE)と活動強度(静、軽度、中等度、激の4段階)を算出し、同時期に施行したTMT、6MWT値と比較した。【結果】CHD患者のAEEは $296 \pm 142$  kcal/dayで、TMTの最大酸素摂取量 $\text{MaxVO}_2$ ( $14.8 \pm 2.1$  ml/kg/min)、走行時間( $175 \pm 73$  min)、最大負荷 $\text{MaxLoad}$ ( $13.8 \pm 3.8$  METs)と正の相関を示し(各々 $p < 0.05$ ,  $p < 0.01$ ,  $p = 0.001$ )、6MWTの歩行距離( $428 \pm 95$  m)とも非常に強い正の相関を示した( $r = 0.52$ ,  $p < 0.0001$ )。これらは年齢で補正した多変量解析でも有意な相関を示した( $\text{MaxVO}_2$   $p < 0.05$ , 走行時間  $p < 0.01$ , 歩行距離  $p < 0.001$ )。また、TMTは中等度の活動強度(3.0~6.0 METs)のAEEと最も良く相関し( $p < 0.01$ )、一方6MWTは軽度の活動強度(1.0~3.0 METs)のAEEと最も良く相関した( $r = 0.60$ ,  $p < 0.0001$ )。【結論】CHD患者は、日常生活において、出来る範囲の活動を最大限行っている可能性がある。そこにオーバーワークにならない日常管理の設定の余地があり、予後改善に寄与する可能性あると考えられた。外来診療でCHD患者の日常の活動量を簡便かつ正確に予測するためにTMTや6MWTを活用することは有効かもしれない。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P47-04] 先天性心疾患患者の運動許容条件について—医療と教育現場の連携による運動許容条件の構築に関する研究—

○宮本 隆司, 石沢 恵理, 熊丸 めぐみ, 小谷 弥生, 都丸 八重子, 中島 公子, 榎田 梨佳, 本川 真美加, 笹原 聡豊, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター “運動支援ネットワーク” 院内準備委員会)

Keywords: 運動支援ネットワーク、学校体育、CPX

(目的) 先天性心疾患患者が運動・スポーツに参加することをどのように理解し行動しているのか、本人とその家族及び学校教師の考えを把握するためアンケート調査を行い、今後の“運動支援ネットワーク”の構築を目標に実施。(対象と方法) 学校、生徒(小学生)、生徒(中・高校生)、家族に分けて4種類のアンケートを作成し、県下の小・中・高校の各学校にアンケートを送付して無記名方式で回答。(結果) 患者不在校(NP群)151名と在籍校(P群)284名の結果を比較。運動可能領域をどこまで許可してよいか正直いつも分からないという回答は両群ともに低率であったが、運動参加決定に対して親や医師がもっと関わるべきとした回答は高率で、教師の苦悩状況が

推察されました。子供が手術をしていない家族(NO群)26名と手術をした家族(O群)117名との結果を比較。運動参加決定に対しては学校が関わるべきとした回答よりも、医師が関わるべきとした回答 (NO:26.9% vs O:47.9%,  $p < 0.05$ )の方がO群で有意に高く、術後の子供がいる家族は医師と相談出来る状況を強く希望していることが伺える結果であった。手術をしていない子供(NO群)14名と手術をした子供(O群)47名との結果を比較。運動を止められたことがある (NO:7.1% vs O:40.4%)、運動制限がある (NO:0% vs O:34%)など有意差が認められ、術後の生徒の方に運動制限が加えられる傾向がありました。更に、その理由については「理由が分からない」という項目で術後の生徒の方が明らかに高く、説明が不十分であることが示唆されました。(考察) 今回の研究結果から、1)日本循環器学会のガイドラインは周知度が低いため普及活動が必要。2)心肺運動負荷試験などの客観的指標の検査を行うことが必要。3)個別の特徴を捉えたサポートができるように、教師、医師、看護師合同の症例検討会のようなものを開設し、学校と病院とのネットワーク構築が必要、と考えています。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P47-05] 先天性心疾患患者の自立を目指したチーム医療 (第一報) —退院指導の見直し—

○小川 理絵子, 田辺 志保美, 望月 千亜美, 倉橋 郁乃, 中村 泉, 渡辺 みき (静岡県立こども病院)

Keywords: 退院指導、チーム医療、コーディネーター

【背景】先天性心疾患患者の90%が成人を迎えるが、様々な問題で成人移行が困難となる現状がある。患者の高い依存性や、その親の過保護の状況を多く経験し、成人移行の問題は小児期に親から受ける環境に影響していることがあることを痛感している。家庭内で成人移行の意識が高まるために外来のみでなく、入院病棟においても小児期から指導を行っていく必要があると考えた。退院時に親の不安を軽減させることで、過度な擁護を避け、退院指導で他職種が専門知識を持って患者の将来を見据えた指導を行うことで、親が子の将来を考えるきっかけになり生活の中での親の子育ての変化が期待できるのではないかと考えた。【目的】現在の病棟での退院指導の現状を明らかにし、生活の中で成人移行の準備ができる環境で育つために必要な情報提供や指導ができる環境を調整する。【方法】1.家族に対して過去の退院時に不足し不安を感じさせた退院指導の内容をアンケート調査。2.医療スタッフに対して退院指導の現状や成人移行の認識について聞き取り調査。親と医療スタッフの意識のずれを明らかにし、指導の内容を改善し、他職種と連携して退院指導を行う。【結果】アンケートの結果を踏まえて初めて退院する患者家族を対象に集団指導を行った。【考察】これまでの退院指導は情報提供が主であり、教育することに対する認識が低かった。指導内容・指導方法の改善を行うことで親が考え学ぶ環境を提供することができる。【結論】先天性心疾患患者の退院指導では親に教育することで小児期から成人移行を意識して介入を行っていくことが可能である。看護師は患者と他職種を繋ぐコーディネーター役として患者の年齢や治療の状況、疾患などをアセスメントし適切な指導とその環境を提供していく必要がある。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P47-06] 新版 K式発達検査2001を用いた先天性心疾患心疾患罹患児の精神運動発達の検討

○垣本 信幸<sup>1</sup>, 鈴木 啓之<sup>1</sup>, 竹腰 信人<sup>1</sup>, 立花 伸也<sup>1</sup>, 末永 智浩<sup>1</sup>, 澁田 昌一<sup>2</sup>, 武内 崇<sup>1</sup> (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科)

Keywords: 新版K式発達検査、精神運動発達、チアノーゼ性心疾患

【背景】先天性心疾患罹患児の精神運動発達については、不明な点が多い。【目的】先天性心疾患罹患児の中期的な発達評価を行い、精神運動発達に寄与する要因を検討する。【方法】2014年1月から2015年12月の間に、当院で管理を行った先天性心疾患罹患児において、染色体異常、奇形症候群を除外し、1歳6か月時に新版 K式発達検査2001を施行し得た症例を後方視的に検討した。先天性心疾患の種別、手術の内容、チアノーゼの有無等の臨床症状を診療録から抽出し、発達に寄与する要因を統計学的に検討した。【結果】症例は23例(男13、女10)、チアノーゼ性心疾患9例(TOF 1, TGA 2, TAPVR 1, SV 3, TA 1, HLHS 1), 非チアノーゼ性心疾患14例(VSD 10, DORV 1, PDA 1, Ebstein 1, VSD+CoA 1)。1歳6か月時にチアノーゼ残存症例は6例であった。新版 K式発達検査は、全領域発達指数 (DQ) : 中央値 89 (最小値-最大値 69-105)、領域別 DQ : 言語・社会 89 (58-108)、姿勢・運動 75 (50-126)、認知・適応 94 (69-117)であった。領域別 DQ 姿勢・運動の値に関して、チアノーゼ性心疾患群が、非チアノーゼ性心疾患群と比較して有意に低かった。(p=0.31) また、1歳6か月時点でのチアノーゼ残存群が、非チアノーゼ群と比較して有意に低かった。(p=0.0034) 一方で、全領域 DQに関しては、チアノーゼの有無に関して有意な差を認めなかった。【結論】チアノーゼ性心疾患罹患児は、姿勢・運動面での DQが有意に低下していた。チアノーゼ性心疾患罹患児に対して、乳児期から積極的なリハビリテーションの必要性が示唆された。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患2

## ポスターセッション ( P50)

### 成人先天性心疾患2

座長:

小出 昌秋 (聖隷浜松病院 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P50-01~P50-05

#### [P50-01] Fontan術後の成人患者における出血及び塞栓症の危険因子に関する検討

○中島 康貴<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴：新しい知見

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P50-03] TCPC conversion後の failed Fontanに關与するリスク因子の解析

○豊川 富子, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 三原 聖子, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P50-04] 30歳以上の APC fontan症例に対する肺血管拡張薬の使用とその効果

○和田 励<sup>1,2</sup>, 畠山 欣也<sup>2</sup>, 春日 垂衣<sup>2</sup>, 堀田 智仙<sup>3</sup>, 高木 伸之<sup>4</sup> (1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.札幌医科大学 小児科, 3.小樽協会病院 小児科, 4.札幌医科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P50-05] Fontan術後の肝障害監視には Virtual Touch Quantificationによる評価が有用である

○松裏 裕行<sup>1</sup>, 直井 和之<sup>1</sup>, 池原 聡<sup>1</sup>, 中山 智孝<sup>1</sup>, 片山 雄三<sup>2</sup>, 小澤 司<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>1</sup>, 藤澤 知雄<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 3.日本小児肝臓研究所)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P50-01] Fontan術後の成人患者における出血及び塞栓症の危険因子に関する検討

○中島 康貴<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: Fontan、血栓塞栓症、抗凝固療法

【背景】 Fontan術後患者の遠隔期において、血栓塞栓症は心不全と並んで予後不良の因子の一つである。一方で、抗凝固療法施行中の出血性合併症も問題となる。出血及び塞栓症のリスク因子については過去にも様々な報告がなされているが、網羅的に検討した報告は少ない。

【対象と方法】 2009年から2015年に当院成人先天性心疾患外来に紹介された成人の Fontan循環の患者116例を対象とした。重大な出血または塞栓症の有無と、年齢、性別、身長、体重、BMI、基礎心疾患、術式 (APC法、LT法、EC法)、抗凝固薬 (ワーファリン、アスピリン、NOAC)の使用の有無、ACE阻害薬、ARB、β遮断薬の使用の有無、臨床所見 (心拍数、SpO<sub>2</sub>、血圧)、血液検査所見 (PT、APTT、Fib、FDP、D-dimer、TAT、PIC、HbA1c、TC、LDL-C、TG、Hb、MCV、RDW、Plt、BNP)、心胸郭比、心エコー検査所見 (EF、房室弁逆流、肺動脈 stump、血栓)、カテーテル検査所見 (CVP、Rpl、CI、SaO<sub>2</sub>、主心室のEDP)の関係を比較検討した。

【結果】 19.4±3.1年の経過観察期間に塞栓症を3例、重大な出血性イベントを19例に認めた。塞栓症が起きた群で体重が少なく (p=0.037)、収縮期血圧が低く (p=0.009)、心胸郭比が大きかった (p=0.011)。多変量解析では、収縮期血圧 (p=0.003)、体重 (p=0.034)が有意なリスク因子となった。また、出血性イベントが起きた群で肺動脈 stumpのある症例が多かった (p=0.003)。

【考察】 Fontan循環における塞栓症発症には、これまで指摘されているように循環が不良であることがリスク因子となり、低血圧という身近な指標にも注意して経過観察が必要と考えられた。出血の危険因子にも塞栓のリスク因子が挙がっており、塞栓が危惧される患者への抗凝固療法の強化の関連も示唆され、より慎重な経過観察とともに、今後より望ましい抗凝固療法の検討が重要だと考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴：新しい知見

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

Keywords: Fontan手術、蛋白漏出性胃腸症、静脈特性

【背景】 蛋白漏出性胃腸症 (PLE)は、Fontan患者における重大な合併症の一つである。高い中心静脈圧 (CVP)がその原因の一つと考えられているが、同等の CVPでも PLEを発症しない患者は多数存在する。従って、PLEの病態と密接に関連する、より特異度の高い指標が求められる。

【目的】 静脈のうっ滞は血液量と静脈還流特性によってより詳細に評価できるため、これらの指標は PLE病態に特異度の高い情報を提供するという仮説を検証した。

【方法】 Fontan術後評価の心臓カテーテル検査を施行した22例 (うち4例 PLE) において、インドシアニンググリーン (ICG) を用いた色素希釈法により、循環血液量 (BV)、心拍出量 (CI)を、Valsalva法によって平均循環充満圧 (mCP)を計測した。更に、CI/BVにより平均循環時間 (CT)、ICGが最初に検出するまでの時間 Taを CTで除した値から、肺循環時間が循環時間に占める割合を算出した。また CVP、mCP、CIから静脈還流抵抗 (Rvr)を算出した。各々の指標について、PLE群とそれ以外の対照群で比較した。

【結果】 PLE群と対照群の CVPは、15.0±3mmHg vs. 12.1±2mmHgで PLE群が高値の傾向を示した。同様に、

BV, mCP, CT, Ta/CT, Rvrは PLE群と対照群で各々123ml/kg vs. 78ml/kg ( $p < 0.05$ ), 42mmHg vs. 31mmHg ( $p < 0.05$ ), 78s vs. 58s (NS), 9.2% vs. 29.0% ( $p < 0.05$ ),  $107RUm^2$  vs.  $7RUm^2$  ( $p = 0.05$ )と、循環血液量増大、静脈駆動圧の増大、静脈還流抵抗の増大という静脈循環が PLE発症に深く関与している可能性が示唆された。更に Ta/CTの低下から、肺血管キャパシタンスの低下も PLE発症に関わっている可能性も示唆した。

【結語】静脈うっ滞を意味する複数の静脈血行動態指標と PLEの関連を示した今回の結果は、CVPの他にこれらの指標を評価に加えることにより、高い確率で PLE発症リスクの層別化が可能であることを強く示唆する。多数例での検証が待たれる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P50-03] TCPC conversion後の failed Fontanに關与するリスク因子の解析

○豊川 富子, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 三原 聖子, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学)

Keywords: Fontan手術、TCPC conversion、リスク因子解析

【背景】 EC-TCPC以外の Fontan術後患者の遠隔期における問題点として、心房拡大やそれに伴う上室性不整脈、心不全等があり、TCPC conversionが施行されることがあるが、その前後、及び遠隔期の臨床像についての報告はまだ少ない。【目的】 TCPC conversion術前後における臨床像を明らかにし、conversion後も改善のない症例に対するリスク因子を検討する。【対象】 当院で EC-TCPC以外の Fontan手術を施行した24例のうち、conversion手術を行った13例。【方法】 心不全、腹水または PLEで入院を繰り返す例を Failed群(F群: 6例)と定義し、後方視的に Non-failed群(NF群: 7例)と臨床像を比較検討した。【結果】 主診断は F群; TA1例、MA3例、SV2例で、NF群; TA5例、SV1例、DORV1例であり、F群では有意に右心室型が多かった ( $P = 0.04$ )。観察期間は F群; 3.7-16.4年、NF群; 0.4-16.5年で有意な差を認めなかった ( $P = 0.25$ ) が、initial Fontan手術年齢は F群11.3歳(4.5-37歳)、NF群4.8歳(3.1-7.5歳)と F群で有意に高かった ( $P = 0.02$ )。conversion前の心臓カテテル検査では CVP, EDP, CIともに両群で差はなかったが、conversion後は F群で CVPの有意な上昇を認めた (F群; 13.5→17、NF群; 12→9.5(mmHg),  $\Delta$  CVP  $P = 0.03$ )。AST, ALT,  $\gamma$  GTP, T-Bil, Plt, Creはいずれも有意差を認めなかった。ロジスティック回帰分析では中等度以上の房室弁逆流、右室型心室、initial Fontan手術年齢、腹水の存在、CVPが conversion後の failureに有意に相関しており ( $P < 0.01$ )、その中でも conversion前の房室弁逆流と腹水の存在が最も大きく関与していた。【結論】 TCPC conversion後の failed Fontanリスク因子として、右室型心室、房室弁逆流、腹水の存在、initial Fontan手術年齢が高いことがあげられた。TCPC conversionの効果が期待できない症例の予測と治療戦略について今後さらに検討が必要である。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P50-04] 30歳以上の APC fontan症例に対する肺血管拡張薬の使用とその効果

○和田 励<sup>1,2</sup>, 畠山 欣也<sup>2</sup>, 春日 亜衣<sup>2</sup>, 堀田 智仙<sup>3</sup>, 高木 伸之<sup>4</sup> (1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.札幌医科大学 小児科, 3.小樽協会病院 小児科, 4.札幌医科大学 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン、肺高血圧治療薬、成人先天性心疾患

【背景】 fontan循環において経年変化に伴う肺血管抵抗の増大は避けられない。同時に APC fontanは、心房の拡大による不整脈や血栓生成などのリスクが高くその管理に苦慮する。【目的】 30歳以上の APC fontan症例に肺血管拡張薬を使用し、その効果を報告する。【症例および結果】 症例1：34歳男性、左室型単心室にて7歳時に APC fontanが施行された。24歳時に chronic Afのため VVIのペースメーカーが留置された。32歳時に評価のため心臓カテーテル検査目的に当科を紹介された。m PA:23/20 m 20mmHgのため Bosentan、続いて Sildenafil導入後、心臓カテーテル検査施行した。mPA:16/14 m14mmHgまで下降した。COは、3.5と変化なかった。特筆すべきは、肺血管拡張薬導入前の左右 PCWに差違はなかったが、導入後左右差があり、PVOが明らかになった。症例2：32歳男性、TA1bで6歳時に、BDGおよび APC fontan施行された。24歳時に心臓カテーテル検査施行され、m PA：16/15 m 16mmHgで TCPC conversionも考慮されたが、保留となり、経過観察されていた。32歳になって続けざまに2度 ATを発症し、Ambrisentan導入後、心臓カテーテル検査施行され、m PA:8/7 m 6mmHgまで下降した。COは、5.7から5.3へ下降した。【考案】 近年、多種の肺高血圧治療薬が開発され、fontan患者に対して使用し良好な成績を示していることが報告されている。今後、症例の積み重ねと共に failing fontan症例の減少や APCから TCPC conversionへのシフトなどの応用、より効果的で副作用の少ない combination therapyの実践が望まれる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P50-05] Fontan術後の肝障害監視には Virtual Touch Quantificationによる評価が有用である

○松裏 裕行<sup>1</sup>, 直井 和之<sup>1</sup>, 池原 聡<sup>1</sup>, 中山 智孝<sup>1</sup>, 片山 雄三<sup>2</sup>, 小澤 司<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>1</sup>, 藤澤 知雄<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 3.日本小児肝臓研究所)

Keywords: Fontan、超音波、肝線維症

【はじめに】 Fontan術後遠隔期の重要な合併症の一つである肝障害については未だ不明な点も多い。今回 Fontan型手術後(F群)および待機例(C群: 2心室手術非適応例含む)における肝障害について検討したので報告する。【対象と方法】 対象は当院で経過観察中の F群15例と C群の7例, 計22例(男/女 10/12例; 17.3±11.8歳; 飲酒常習者1名, 蛋白漏出性胃腸症既往3名)で術後15.9±10.8年である。方法は肝エコーにより Virtual Touch Quantification (VTQ), 肝腫大, 肝表面, 辺縁所見, 腫瘍性病変, 肝実質エコー所見等を評価すると共に肝機能, ヒアルロン酸, IV型コラーゲン7s, P-III-P等について検討した。1例では経皮的肝生検を実施し得た。【結果】 肝エコーで何らかの異常を認めたのは14例(63.6%)で, 主な異常所見は辺縁鈍52.3%, 実質エコー不均一化42.9%, 結節様所見23.8%で, VTQ (正常値<1.3 m/s)は2.33±1.04 (最高4.39) m/s (n=6)と明らかな異常高値であった。一方, F群は C群に比べ IV型コラーゲン7s (正常値<6 ng/ml) が有意に高値であり(8.8(SE=0.4) vs 5.4(SE=1.0) ng/ml; p<0.04, Wilcoxon検定), かつ肝エコー有所見例は正常例に比し IV型コラーゲン7s (8.9±1.5 vs 6.8±1.8 ng/ml; p<0.04)と T chol (156.0±22.7 vs 110.5±23.3 mg/dl; p<0.03)が有意に高値であった。しかし P-III-P (1.17±0.75 vs 1.26±0.54; 正常値0.3-0.8 U/ml), ヒアルロン酸 (43.6±21.9 vs 58.4±63.0; 正常値<50 ng/ml), 肝逸脱酵素, CVP, BNPなどには有意な差を認めなかった。肝生検を施行した例(F群術後22年, 女性, VTQ= 2.3 m/s)は中心静脈を中心とした肝細胞脱落と線維性増生が特徴的だが, 術後現在に至るまで良好な QOLである。【結論】 Fontan術後肝障害は臨床所見に乏しいが, 血清線維化マーカーおよび肝エコーでの VTQ値, 辺縁鈍化, 不均一な実質エコーと結節様所見に着目して慎重に経過観察する必要があると考えられた。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

## ポスターセッション ( P54 )

### 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

座長:

片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P54-01~P54-05

#### [P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

○片山 博視<sup>1</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 宇津野 秀夫<sup>3</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 榎木 健太<sup>3</sup> (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学システム理工学部 機械工学科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P54-02] 先天性門脈欠損を合併した先天性心疾患に対する治療

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1 欠乏性肺高血圧症をきたしうる

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋島 泰典, 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)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P54-04] 初期 3 剤併用による肺高血圧治療に続き生体肝移植を行った高度肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの 1 例

○岡村 聡<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1,2</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 小沼 武司<sup>3</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部 胸部心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症 3 例の検討

○稲熊 光太郎, 松岡 道生, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

○片山 博視<sup>1</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 宇津野 秀夫<sup>3</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 榎木 健太<sup>3</sup> (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学システム理工学部 機械工学科)

Keywords: 肺高血圧、閉塞性病変、位相角

【背景】肺高血圧 (PH) の診療において肺小動脈の閉塞性病変の定量的評価は重要だが確立された方法は無い。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、波動現象の2変数 (圧力と流速) の位相差により、肺小動脈の閉塞度の新しい評価方法を開発することを目的に研究を進めてきた。理論上、末梢側に閉塞病変がない場合には位相角 $\theta$ は $0^\circ$ となり、完全閉塞では $\theta$ は $90^\circ$ となる。これまで我々は肺動脈のシミュレーション回路で圧一流速同時測定ワイヤーを用い種々の閉塞度における位相角 $\theta$ を算出し、実際の測定値が理論値と一致していることを確認している。【目的】本方法による肺動脈閉塞度の評価を臨床的に検討することである。【対象および方法】同意の得られた患者22名のカテーテル検査時に肺動脈内の各部位で圧一流速同時測定ワイヤーを用い、位相角 $\theta$ を算出した。安定したデータが得られた症例は、主肺動脈で15例、右肺動脈で13例、左肺動脈17例で、安定したデータの得られた小児17例の左肺動脈の位相角を検討した。対象の年齢は3か月~11歳; 中央値 2歳で、疾患の内訳は、対照群; 1例、PH (-) 群: 5例 (未手術2例、術後3例)、PH群: 11例 (未手術7例、術後4例) である。これらの位相角 $\theta$ を各パラメーターと比較検討した。【結果】左肺動脈の位相角 $\theta$ は、対照群:  $\theta=1^\circ$ 、PH (-) 群:  $\theta=38.2\pm 13.1^\circ$ 、PH(+)群:  $\theta=57.0\pm 14.0^\circ$ とPH(+)群で大きな位相角を認めた。またこれらの $\theta$ は平均肺動脈圧と $r=0.20$ の、肺血管抵抗とは $r=0.50$ の緩やかな正の相関を認めた。また総肺静脈還流異常症術後、左肺静脈狭窄症例で平均肺動脈圧23mmHg, 肺血管抵抗2.76UとPHは境界領域であったが、左肺動脈の位相角 $\theta$ は $66^\circ$ と大きく、左肺血管の閉塞を的確に反映している可能性がある。【結語】本方法は肺動脈閉塞度の新たな評価方法となり得る。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P54-02] 先天性門脈欠損を合併した先天性心疾患に対する治療

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

Keywords: 手術、先天性、心疾患

【背景、目的】先天性門脈欠損症(CPS)は門脈血の全て(I型)または一部(II型)が体循環にシャントしている状態であり、肝性脳症、門脈圧亢進症、PH、PAVFなどを合併しうる。無症状で経過する症例が存在するものの、肝内門脈が存在するII型は、シャント血管の閉塞試験を行い、門脈圧が問題なければ、シャント結紮やコイル塞栓がなされる。一方、I型や高い門脈圧のII型の場合、肝移植が考慮される。CPSに先天性心疾患を合併した症例につき、検討を加えた。【対象】09-16年に当院にて経験した2症例。症例A(5ヶ月、2.7kg)はVSD、症例B(3ヶ月、4.1kg)は多脾症、ASD、PAPVC(右PVs)、両側SVC、IVC欠損、半奇静脈結合を合併していた。症例Aは、高NH<sub>3</sub>血症の原因精査で、症例Bは、heterotaxyに伴う腸回転異常、高乳酸血症、ASD+PAPVCのため造影CT撮影を行った所、診断された。CPSの分類は共にII型であった。【結果】症例Aは術前 mild PHで、根治術後はPH所見なく、問題なく経過した。1歳時にシャント血管結紮術、2歳時に側副血行路 coil塞栓がなされ、PH再燃なし、採血上の肝機能問題なし。症例Bは術前より systemic PHであり、根治術後 PVO(-)もPHは遺残し、さらに瀰漫性のPAVFが発生し、SpO<sub>2</sub>が低下するため、HOT及び肺血管拡張剤を導入した。カテーテル上、肝内門脈が低形成で、シャント閉塞試験で門脈圧も高く、またPHのため、肝移植も適応外であり、経過観察せざるを得なかった。徐々に肝内門脈が成長し、PHも改善してきたため、2歳時に手術介入した。シャントの clamp testにて25mmHgであり、そのままシャント結紮可能であった。術後、PH及びPAVFは改善し、HOTは夜間のみで可能となった。【考察と結論】先天性心疾患に伴うPHやPAVFには、(非常に稀だが)CPSの合併の可

能性があり、注意が必要である。CPSが原因のPHやPAVFは、門脈循環の成立により改善するため、可逆性を持つと思われる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1 欠乏性肺高血圧症をきたしうる

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋島 泰典, 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)

Keywords: 肺高血圧、ビタミンB1欠乏、清涼飲料水

【背景】ビタミン B1 欠乏は、神経症状や循環器症状など多彩な症状を来す。今回我々は、過度の清涼飲料水摂取や偏食によるビタミン B1 欠乏から高度の肺高血圧、右心不全を来した2例を経験したので報告する。【症例】症例1 2歳の女児。1歳の頃から体重増加不良を指摘されていた。当院受診3週間前より下痢が出現し、清涼飲料水を連日飲んでいて、その後嘔吐と全身の浮腫が出現したため前医受診し、心エコーで肺高血圧の所見を認め当院紹介となった。入院後は肺高血圧の治療として NO 吸入、epoprostenol、Milrinoneを開始したが効果は得られず、ビタミン B1 不足による肺高血圧も考慮し補充を開始したところ徐々に肺高血圧は改善し、後日来院時の血中ビタミン B1 の低下を確認出来た。症例2 2歳の男児。軽度の発達遅滞を認めるが、その他の既往はない。1歳の頃より1日1~2Lの清涼飲料水を連日摂取し、極度の偏食もあった。今回は全身の浮腫を主訴に前医受診し、精査目的で当院紹介となり心エコーで高度の肺高血圧の所見を認め入院管理となった。経過からビタミン B1 欠乏による肺高血圧を疑い、ビタミン B1 の投与のみを行ったところ、投与翌日より肺高血圧は著明に改善し、来院時の血液検査でビタミン B1 の低下を後日確認出来た。【考察】ビタミン B1 欠乏による肺高血圧は、肺血管拡張薬などの治療反応に乏しく、ビタミン B1 の補充をしない限り改善しない。原因不明の肺高血圧の鑑別にはビタミン B1 欠乏も念頭に置き、詳細な病歴聴取を心がけることが重要と思われる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P54-04] 初期3剤併用による肺高血圧治療に続き生体肝移植を行った高度肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの1例

○岡村 聡<sup>1</sup>, 澤田 博文<sup>1,2</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 小沼 武司<sup>3</sup>, 新保 秀人<sup>3</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学医学部 胸部心臓血管外科学)

Keywords: 肺高血圧、肝移植、門脈体循環シャント

（背景）高度肺高血圧(PH)を伴う先天性門脈体循環シャント (CPSS) は、予後不良な疾患であり、門脈欠損例では、肝移植(LT)が行われるが、高度 PH (平均肺動脈圧 (mPAP)  $\geq 35$  mmHg) は、LTの危険因子とされ、PH治療は重要な課題である。種々の PH治療薬が投与可能な現在でも、本症は大部分の大規模臨床試験で対象から除外される稀な疾患であり、特殊性 (肝機能障害、LT後免疫抑制剤併用) もあり、その治療法は確立していない (orphan disease)。今回、高度 PH、門脈欠損を伴う CPSS に対して、初期3剤併用療法を先行して肝移植を施行したので、その効果を報告する。(症例) 5歳女児。意識消失発作と右室圧上昇、肝腫瘍を認め、当科を紹介。画像検査で、門脈系から下大静脈へのシャントを認め、肝に限局性結節性過形成を認めた。Mn、胆汁酸、アンモニアが高値を示し、脳 MRI で Mn沈着を示唆する所見を認めた。心カテでは、mPAP 35mm Hg、Rp 6.03。CPSS閉塞テストで CPSS Type1(門脈欠損)と診断し、LTの適応と判断した。PH治療として、タダラフィル、マシテンタン、エポプロステノール(EPO)の初期3剤併用療法を先行した。PH治療開始後2ヶ月の心カテでは、

mPAP 32mm Hg、Rp 3.87、治療開始後4か月には、mPAP 28mm Hg、Rp 3.33となり、治療開始後5か月にLTを行った。LT直後は、タクロリムス脳症のためシクロスポリンに変更を要したが、NO吸入、EPO持続静注を含む、3剤併用PH治療にて、PAHの増悪や副作用なく経過した。(結語)高度PHを伴うCPSSに対して、LTに先行し3剤初期併用療法を行い良好な経過を得た。短期間でのPH改善が課題であったが、免疫抑制剤やPH治療薬との相互作用による薬物動態変化、肝機能への影響、周術期の経静脈治療確保の点から安全かつ有効な治療法と考えた。症例登録により、本症に対するPH治療法の確立が重要と考えた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症3例の検討

○稲熊 洸太郎, 松岡 道生, 石原 温子, 鷄内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: portopulmonary hypertention、congenital portosystemic shunt、hepatopulmonary syndrome

【背景】門脈体循環短絡(CPS)は門脈性肺高血圧(PoPH)や肝肺症候群(HPS)の原因となる。今回、HPS合併例を含むPoPHの臨床経過について報告する。【症例1】20歳女性、3歳時平均肺動脈圧(PAP)54mmHg、PVR6.9(tolazoline負荷後PVR3.1)、ASD閉鎖術施行。術後よりberaprostを内服継続し、18歳時PAP39mmHg、PVR5.5のため、ambrisentanを開始。20歳時に急性腹痛で救急外来受診され、脾動脈瘤破裂に対しコイル塞栓術を施行。エコーで肝内門脈狭小、CTでCPSを認め、PoPHと診断。現在、bosentan内服中、今後CPSに対する塞栓術を検討中である。【症例2】19歳女性、6歳でVSD自然閉鎖を確認、経過中に肺高血圧を疑わせる所見なし。高校1年健診で異常を指摘され、PAP49mmHg、PVR13.7、CTでCPSを認め、PoPHと診断。HOT導入、tadalafil内服中。【症例3】28歳女性、TOF。1歳時に食道静脈瘤を指摘、4歳時に肝内門脈閉塞と診断。脾機能亢進による血小板減少のため、10歳時の脾摘後に心内修復へ到達。術後RV/LVP 0.38、PAP19mmHg。25歳頃から肝腫大と浮腫が出現し、PAP(s/d/m)62/21/31mmHg、Pp/Ps0.6 PVR10.8、CTでCPSを認め、PoPHと診断。sildenafil開始後、約1年でSpO<sub>2</sub>低下し、コントラストエコーおよび肺血流シンチで右左短絡を認め、HPSと診断。ambrisentanへ変更、HOT導入するも効果乏しく、28歳時に多臓器不全で永眠。【考察】症例1は、CPSが早期に診断されていれば脾動脈瘤破裂を回避できた可能性がある。また、症例2は肝内門脈異常なく、軽度の肝内門脈低形成でもPoPHが起こり得た。PAHの診療において、腹部エコーによるCPSのスクリーニングが重要である。症例3はPoPHとHPSを合併した興味深い症例であるが、合併例の治療については議論の余地がある。【結論】CHDにおけるCPSの合併は珍しくなく、PAHの原因として念頭に置くべきである。稀にPoPHとHPSの合併例もあり、PoPHの治療の際はHPSの鑑別が必要である。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

## ポスターセッション ( P57 )

### 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

座長:

澤田 博文 (三重大学大学院 医学系研究科 麻酔集中治療学)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P57-01~P57-05

#### [P57-01] 肺動脈絞扼術後に認められた肺高血圧が軽快した心室中隔欠損の1例

○三宅 俊治, 丸谷 怜, 虫明 聡太郎 (近畿大学医学部奈良病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P57-02] 小児心臓手術後急性期患者におけるタダラフィルの臨床効果と血中濃度の検討

○浅見 雄司<sup>1</sup>, 関 満<sup>3</sup>, 新井 修平<sup>1</sup>, 中島 公子<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 笹原 聡豊<sup>2</sup>, 本川 真美加<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup>, 杉本 昌也<sup>4</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.Temple University School of Medicine, Cardiovascular Research Center, Department of Physiology, 4.旭川医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P57-03] 高流量性肺高血圧における末梢肺動脈の組織像と臨床所見の相関性の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学 付属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P57-04] 心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症の特性と適切な治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P57-05] 12歳時に Epoprostenol 持続静注を導入し15年間継続し得た重症特発性肺動脈性肺高血圧症例

○山口 洋平, 長島 彩子, 武井 陽, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P57-01] 肺動脈絞扼術後に認められた肺高血圧が軽快した心室中隔欠損の1例

○三宅 俊治, 丸谷 怜, 虫明 聡太郎 (近畿大学医学部奈良病院 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損、肺動脈絞扼術、肺高血圧

【はじめに】心室中隔欠損・高肺血管抵抗例に対して、肺動脈絞扼術 (PAB) が有用とする報告がある。高肺血管抵抗例で、PAB後約2年で修復術が可能となった例を報告する。【症例】2歳2か月女児。心室中隔欠損・動脈管開存、ダウン症候群、Hirschsprung病。3か月時に動脈管結紮術・PAB、5か月 Hirschsprung病手術。12か月の初回心カテでは、 $Qp/Qs$  1.3, Rp 8.7, CI 3.1,  $PaCO_2$ (mmHg) 34.6, PA index 242,  $O_2$ 負荷では、 $Qp/Qs$  1.5, Rp 7.8, CI 2.6,  $PaCO_2$  37.3。HOTを継続したが、気管支炎を繰り返したため、症状が安定した1歳7か月に心カテ。 $Qp/Qs$  1.6, Rp 6.1, CI 2.7,  $PaCO_2$  38.3, PA index 185。Sildenafil負荷では、 $Qp/Qs$  1.3, Rp 5.4, CI 2.8,  $PaCO_2$  36.6。Bosentan負荷心エコーでも  $Qp/Qs$ は減少したと判断し、HOTを継続。2歳2か月の心カテでは、負荷前後とも肺動脈酸素飽和度が大静脈よりも低く、大静脈の値を用いた計測値である。 $Qp/Qs$  1.0, Rp 5.3, CI 4.3,  $PaCO_2$  36.6, PA index 196。 $O_2$ 負荷では、 $Qp/Qs$  1.0, Rp 3.2, CI 5.0,  $PaCO_2$  37.9。【考察】本症例の肺血管抵抗は、HOTを継続して徐々に低下した。肺血管の変化に対するPABの効果に関しては、Wagenvoortらの報告がある。本症例の経過は、高肺血管抵抗例におけるPABの有用性を示唆するものである。また、SildenafilおよびBosentanの負荷時には、肺血流量の増加がなく、無効と判断した。3回目の心カテでは、 $O_2$ 負荷前後とも肺動脈酸素飽和度が大静脈よりも低く、仮定値を使用した。カテーテル径は絞扼部径の約30%であり、PAB例の肺血管抵抗評価におけるpitfallと考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P57-02] 小児心臓手術後急性期患者におけるタダラフィルの臨床効果と血中濃度の検討

○浅見 雄司<sup>1</sup>, 関 満<sup>3</sup>, 新井 修平<sup>1</sup>, 中島 公子<sup>1</sup>, 田中 健佑<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>1</sup>, 笹原 聡豊<sup>2</sup>, 本川 真美加<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>2</sup>, 杉本 昌也<sup>4</sup>, 小林 富男<sup>1</sup> (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.Temple University School of Medicine, Cardiovascular Research Center, Department of Physiology, 4.旭川医科大学 小児科)

Keywords: タダラフィル、肺高血圧、周術期

【背景】当院では小児心臓手術後肺高血圧症に対してPDE5阻害薬であるタダラフィルを用いている。同様の報告も散見されるが、長期作用型が特徴な本剤の術後急性期における有用性の検討は十分なされておらず、投与量や投与方法も確立されていない。【方法】心臓手術後急性期にNO離脱困難や酸素化不良、PH crisisを契機としてタダラフィルを投与した患者を対象とした。タダラフィルは1日2回投与とし、0.25mg/kg/dayより開始、症状により0.5mg/kg/dayに増量した。投与開始後3、24、72時間でタダラフィル血中濃度を測定。効果判定は投与開始後24時間で $PaO_2$ 改善またはNOもしくは $FiO_2$ を減量できたものを有効とした。【結果】対象は10例(月齢 $10.8 \pm 10.1$ )で、1歳未満が6例、1歳以上が4例。手術内容は二心室修復5例(TAPVR、ASD、VSD、AVSD)、単心室修復5例(Glenn、TCPC)。投与開始日は術後 $5.3 \pm 3.4$ 日。投与方法は経腸4例、注腸6例。使用目的はNO離脱困難5例、酸素化不良2例、PH crisis3例であった。タダラフィル血中濃度は投与後3時間 $57.7 \pm 45.0$ ng/ml、24時間 $92.2 \pm 47.7$ ng/ml、72時間 $64.0 \pm 52.9$ ng/mlで、投与方法による血中濃度に有意差はなかった。有効例は7例(70%)で、無効例の3例はいずれも1歳未満であった。投与開始3時間後の血中濃度(Cmax)は：有効群 $74.0 \pm 44.0$ ng/ml vs 無効群 $19.8 \pm 14.7$ ng/ml ( $p=0.07$ )であり、有効群で高い傾向にあった。年齢で血中濃度を検討すると、3時間後(Cmax)：1歳未満 $41.0 \pm 19.7$ ng/ml vs 1歳以上 $91.6 \pm 51.7$ ng/ml ( $p<0.05$ )。72時間後(トラフ

値) : 47.3±49.9ng/ml vs 86.2±57.9ng/ml (p=0.38)と Cmaxは有意に1歳未満が低値であった。副作用は、軽度の発疹、肝機能障害を認めた1例で認められた。【考察】術後急性期の注腸投与は経腸投与と同等の臨床効果と血中濃度が得られた。1歳未満の症例では血中濃度が十分に上がらず効果が得られない症例があり、副作用に注意しながら投与量を調節する必要がある。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P57-03] 高流量性肺高血圧における末梢肺動脈の組織像と臨床所見の相関性の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)

Keywords: 高流量性肺高血圧、肺血管抵抗、肺生検

【背景】高流量性肺高血圧において、末梢肺動脈の内膜および中膜の線維性肥厚の程度と臨床所見の相関性は不明である。【目的】高流量性肺高血圧のため肺動脈絞扼術を施行した症例の末梢肺動脈組織像と心臓カテーテル検査における評価との相違を検討する。【方法】肺動脈絞扼術前の心臓カテーテル検査にて肺動脈圧および肺血管抵抗 (Rp) を測定。又肺動脈絞扼術時に肺生検を施行し、末梢肺動脈組織像と心臓カテーテル検査時の評価の比較検討を行った。【対象】当院で心臓カテーテル検査および肺動脈絞扼術時に肺生検を施行した5例を対象とした。疾患は VSD 4例、VSD・ASD 1例であった。また5例のうち Down症 2例、VATER症候群 1例であった。心臓カテーテル検査は1か月時に4例、2か月時に1例それぞれ行った。また肺生検は1か月時に2例、2か月時に2例、4か月時に1例それぞれ行った。【結果】全例で肺動脈圧は左心室圧と等圧であり、平均 Qp/Qsは3.93、平均 Rpは3.2単位であった。症候群でない2症例では Rpは2単位以下であり、組織学的にも中等度の中膜肥厚のみで内膜肥厚を認めず、いずれも IPVD 1および Heath-Edwards分類 (HE分類) 1度であった。基礎疾患のある3症例では、VATER症候群にて Rp 6.7単位と高値であり、組織学的には中等度の中膜肥厚と内膜の細胞性肥厚を認めしたが、IPVD 1.2・HE分類 2度であった。Down症の2例は Rp 2.6単位と3.5単位であったが、いずれも中等度の中膜肥厚のみで内膜病変を認めず IPVD 1・HE分類1度であった。【結論】今回の検討では Rpが正常もしくは軽度上昇の症例が多かったが、いずれも組織学的には中膜肥厚のみで内膜肥厚を認めず、Rp値と矛盾しない結果であった。今後は Rp高値の症例にても組織像との相関性を検討する必要があると思われる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P57-04] 心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症の特性と適切な治療戦略

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

Keywords: 肺高血圧、心房中隔欠損、予後

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)の診療において心房中隔欠損(ASD)合併例をしばしば経験する。診断時の年齢や欠損孔のサイズは症例によって異なり、臨床像は多彩である。【目的】ASDに合併したPAH症例の臨床像を明らかにし、適切な治療方針を検討する。【対象・方法】当院で定期観察しえたASD(卵円孔開存は除く)に合併したPAH13例の患者背景、血行動態、治療内容、臨床転帰を調査した。【結果】診断時年齢は中央値12.7(1.5~60)歳、性別は11:2と女性に多く、ASD径は16.4(4-36)mm、部位は二次孔型(12)・静脈洞型PAPVR合併(1)、その他に多脾症候群・門脈下大静脈シャント・真性多血症を1例ずつ合併あり。CHDやPAHの家族歴なし、遺伝子変異例なし。診断契機は労作時息切れ(5、うち成人4)・学校検診(3)・心拡大

(3)・チアノーゼ(1)・II音亢進(1)、ASDの診断時期は幼児期までに既診断(2)・PAH診断と同時(8)・PAH診断以降(3)に分かれた。初回カテ時の肺動脈平均圧60(35-110)mmHg、肺血管抵抗15.3(4.3-33.4)単位・ $m^2$ 、 $Q_p/Q_s$ は0.95(0.68-2.7)で、当院初診時の年齢は18.6(6.9-60)歳、PAH病歴期間は最長18.4年。1例は手術適応境界例で閉鎖術後にPAHが急速に進行した。現在までに投与されたPAH特異的治療薬はPDE5阻害薬(11)・エンドセリン受容体拮抗薬(7)・PGI<sub>2</sub>経口(6)・PGI<sub>2</sub>静注(2)の順で、2剤併用(7)・3剤併用(4)・単剤(2)と併用療法が多かった。平均観察期間 $6.7 \pm 4.6$ 年の間に4例が死亡、2例が肺移植(同時にASD閉鎖術)を受け生存、残り7例中5例はWHO機能分類II度と安定しているが、2例はIII度で肺移植を検討中。【考察】心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症は小欠損から大欠損、特発性PAH類似から Eisenmenger physiologyまで病態が多岐に及ぶ。PAH特異的治療薬が有効な症例が存在するが、treat and repairを含め、個別に治療戦略を立てる必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P57-05] 12歳時に Epoprostenol持続静注を導入し15年間継続し得た重症特発性肺動脈性肺高血圧症例

○山口 洋平, 長島 彩子, 武井 陽, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症、Epoprostenol、肺移植

【背景】Epoprostenolは、特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)に対して最初に承認された治療薬であり、現在最もevidenceのある治療法である。しかし、Epoprostenolは短い半減期(6分未満)や下顎痛、頭痛などの副作用を伴い、特に小児では、持続静注に伴うカテーテル関連感染症、血栓塞栓症なども多く、しばしば継続を困難としている。我々は、日本でEpoprostenolが承認されて間もない時期から15年間に亘って持続静注を継続し得た稀有な小児例を経験したので報告する。【症例】27歳女性。7歳時にIPAHと診断された。肺動脈圧=70/40(50)mmHg、肺血管抵抗係数=25.1U・ $m^2$ 、心係数=2.21L/min・ $m^2$ と肺高血圧は重度であった。beraprost内服を開始したがさらに増悪し、12歳時にEpoprostenol持続静注を開始した。Epoprostenol漸増したが、肺高血圧の改善は不十分で、120ng/kg/minと大量静注を必要とした。その間に1型糖尿病、統合失調症を発症し、精神的に不安定な時期にはインスリン大量皮下注やEpoprostenol投与中断などの自殺企図の既往があった。内服でTadalafil、Macitentanも導入したが、26歳頃から両心不全症状が悪化し、Epoprostenolをさらに178ng/kg/minまで増量した。考えられ得る最大限の内科的治療でも効果不十分であり、肺移植を検討したが、統合失調症と1型糖尿病が併存している状態での適応判断に苦慮した。【考察】20年間のIPAH病歴と15年間のEpoprostenol持続静注歴を持つ27歳女性例を経験した。治療の進め方、肺移植の検討時期などについて文献を含めて考察を加える。剖検結果についても報告する。

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究2

## ポスターセッション ( P60 )

### 心血管発生・基礎研究2

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P60-01~P60-06

#### [P60-01] 心臓周術期における小児の血中カルニチン濃度の変化に関する検討

○田部 有香<sup>1</sup>, 安田 謙二<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup> (1.島根大学医学部 小児科, 2.島根大学医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P60-02] ワルファリン感受性関連遺伝子多型がワルファリン投与患者に及ぼす影響についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P60-03] ファロー四徴症における右室流出路前面の形態について - 右室造影側面像からの検討-

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

○河内 貞貴<sup>1,2</sup>, 浦島 崇<sup>2</sup>, 糸久 美紀<sup>2</sup>, 藤本 義隆<sup>2</sup>, 伊藤 怜司<sup>2</sup>, 星野 健司<sup>1</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P60-05] B型ナトリウム利尿ペプチド受容体 ( NPR-B ) 機能獲得変異体による心不全予防効果の検討

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P60-06] Pulmonary hypertension due to left heart diseaseの機序解明を目的としたモデル動物作成の試み

○藤本 義隆<sup>1,2</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 河内 貞貴<sup>3</sup>, 梶村 いちげ<sup>2</sup>, 赤池 徹<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>3</sup>, 南沢 享<sup>2</sup> (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P60-01] 心臓周術期における小児の血中カルニチン濃度の変化に関する検討

○田部 有香<sup>1</sup>, 安田 謙二<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup> (1.島根大学医学部 小児科, 2.島根大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: カルニチン、小児、周術期

【背景】遊離カルニチン(free carnitine;CO)は長鎖脂肪酸をミトコンドリア内へ輸送し、β酸化によるエネルギーを産生するために必須である。急性心筋虚血、慢性心不全では心筋中のCOが低下し、エネルギー代謝異常が起こり、重篤な症状を呈することが知られている。また透析や人工心肺の使用でもカルニチンが減少すると報告されているが、小児を対象とした検討はない。【目的】小児の先天性心疾患における開心術が、COに与える影響を評価するために、周術期のCO値の変化を検討する。【対象と方法】2014年1月~2015年12月の間に、先天性心疾患のために当院で開心術を受けた患者48名(男女各24名)について、手術前後の動脈血、静脈血のカルニチンを各々血漿と濾紙血に分けて測定した。【結果】患者の年齢は2カ月から18歳であった(中央値 1歳4カ月)。術前評価で、二次性カルニチン欠乏症を含む、先天代謝異常を疑う所見はみられなかった。全例で人工心肺を使用し、使用時間は55~484分(中央値 134分)であった。各症例の経時的な術直前のCO値を基準として検討したところ、術直後は61%に低下するが、術翌日は181%まで昇し、術後2日は133%となり、術後3日目に102%とほぼ術前の値に戻った。術直後のCO値の低下は手術時間と中等度の相関( $r=-0.42$ )が、体外循環時間とに弱い相関( $r=-0.35$ )がみられたが、大動脈遮断時間とは無関係であった。なお血漿、濾紙血ともに動脈血と静脈血中のCO値は強い相関を示したため( $R=0.95$ )、術翌日以降は、動脈血と静脈血を区別せず扱った。【考察】小児においても、体外循環、手術時間が長くなると、術後の血中CO値が低下することが分かった。低下の原因は体外循環等による遊離カルニチンの喪失、著増する理由としては遊離カルニチンが豊富な心筋や骨格筋からの流出が起きている可能性がある。CO値の低下時間は半日程度であり、心機能に与える影響は軽微である可能性が高い。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P60-02] ワルファリン感受性関連遺伝子多型がワルファリン投与患者に及ぼす影響についての検討

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

Keywords: ワルファリン、SNP、小児

【背景】血栓症の治療・予防に用いられるワルファリンは薬効発現の個人差が大きく、ワルファリン感受性関連遺伝子多型が強く関与していることが近年明らかになりつつある。成人領域では遺伝子解析に基づく投与量調節など臨床応用が検討されているが、小児における報告は少なく、遺伝子多型との関連はよく分っていない。【目的】小児のワルファリン感受性関連遺伝子多型を解析、臨床データとの関連を明らかにすること。【対象・方法】平成23年4月以降にワルファリンを継続的に内服していた20歳未満の患者45名を対象とした。同意を得られた患者から約2mlの血液検体を採取、DNA抽出を行い、TaqMan assay法で目的とする遺伝子のSNP多型を解析した。検討するワルファリン感受性関連遺伝子はCYP2C9、VKORC1、CYP4F2、GGCXの4種類とした。それぞれの遺伝子多型と、性別、年齢、体重、身長、基礎疾患、合併症、家族歴などの基礎データを独立変数として、ワルファリン投与量との関連を解析した。【結果】VKORC1の遺伝子多型のT/T群はC/T群と比較しワルファリン必要量が少なかった。(T/T;  $0.07 \pm 0.028 \text{mg/kg/day}$  vs C/T;  $0.12 \pm 0.037 \text{mg/kg/day}$   $p=0.001$ )重回帰分析では、ワルファリン必要量はVKORC1の遺伝子多型と患者の身長によって78.2%が説明出来る結果となった。その他の遺伝子ではワルファリン投与量に寄与しなかった。【結論】ワルファリン必要量の推定に際して、小児ではVKORC1遺伝子多型と身長が重要な因子であることが示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P60-03] ファロー四徴症における右室流出路前面の形態について - 右室造影側面像からの検討 -

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

Keywords: ファロー四徴症、右室流出路前面形態、右室造影側面像

【はじめに】ファロー四徴症 (TOF) では、漏斗部中隔が前方に偏って形成されることにより、右室流出路 (RVOT) と主肺動脈 (mPA) が低形成となることはよく知られているが、この後方から前方への漏斗部中隔の偏位が RVOT~ mPA 前面の形態に与える影響についてはほとんど記載がない。右室流出路形成は TOF の根治術において重要な要素であり、RVOT~ mPA 前面の形態を正確に理解することは、より質の高い手術につながると考えた。【目的】TOF における RVOT~ mPA 前面の形態学的特徴について明らかにする。【対象】当院で心臓カテーテル検査を行った TOF のうち、房室中隔欠損、肺動脈閉鎖、肺動脈弁欠損症例を除外した乳幼児 51 例について後方視的に検討し、同検査を行った肺高血圧のない孤立性心室中隔欠損 (VSD) の乳幼児 34 例を比較対象とした。【方法】全例、外科的治療介入前の心臓カテーテル検査を用いた。拡張末期の右室造影側面像において、RVOT~ mPA 前面面上にある 3 つの定点 A: 右室心尖部、O: RVOT 最突出部、P: mPA 左右分岐部を決定し、AOP の形成する三角形の三辺の長さ AP・AO・OP と、O 角: AO と OP の成す角度を計測した。【結果】年齢・身長・体重は、TOF は 13.1 か月・71.1 cm・8.3 kg、VSD は 19.4 か月・77.3 cm・9.7 kg で、年齢体格に差はなかった。TOF では VSD と比較して AP (TOF 61.0 mm、VSD 70.5 mm) と AO (TOF 44.8 mm、VSD 54.9 mm) が短く、OP (TOF 27.2 mm、VSD 28.1 mm) には差がなかった。AP 長を基準 (AP/AP=1.0) に三角形としての形態を比較すると、TOF では VSD と比較して AO/AP (TOF 0.74、VSD 0.78) が短く OP/AP (TOF 0.45、VSD 0.40) が長かったがその違いはごく軽微で、O 角 (TOF 113.4°、VSD 111.9°) には差がなく、TOF の三角形 AOP は VSD よりやや小さい相似形であった。【まとめ】TOF における漏斗部中隔の前方偏位は RVOT~ mPA 前面の形態にほとんど影響を与えておらず、TOF に特徴的な右室流出路前面の形態はないことが分かった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

○河内 貞貴<sup>1,2</sup>, 浦島 崇<sup>2</sup>, 糸久 美紀<sup>2</sup>, 藤本 義隆<sup>2</sup>, 伊藤 怜司<sup>2</sup>, 星野 健司<sup>1</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座)

Keywords: 先天性心疾患、動物モデル、心エコー

【背景】我々は臨床に近い状況を再現するため、外科的に作成した心疾患モデルを用い病態解析を行っている。【目的】現在作成しているモデルラットの現状と問題点に関して検討する。【方法】学内の小動物の取り扱いに関する講習会受講後に動物実験委員会による計画の許可申請を行い、動物実験ガイドラインに沿って SD ラットを使用した心疾患モデルの作成を行った。GE 社 Vivid E9、Scisence 社の PV loop 解析システム、心電図などで評価。【結果】12 MHz のプローベを使用し、心機能、血流速度を描出・評価可能であった。PV loop は開胸直視下に catheter を心室に挿入し解析可能。心エコーから算出した心拍出量と PV loop を用いて測定した心拍出量はほぼ同等の値であった。心電図は背部に心電計を埋め込み長時間の解析が可能であった。肺動脈絞扼術

による右心肥大モデル(PAB)、大動脈弓絞扼による左心肥大モデル(TAC)、左肺動脈結紮および低酸素室での飼育による肺内血管新生モデル(AG)、僧帽弁の縫合固定による僧帽弁逆流モデル(MR)、肺動脈弁縫合固定による肺動脈弁逆流モデル(PR)の作成を行った。PAB, TACは高い再現性で心筋肥大を呈するモデルを作成することができ、各治療薬の分子生物学的効果を評価することが可能。AGモデルは左肺動脈の結紮と低酸素刺激により、肺内血管新生を組織と micro CTで確認できた。MRモデルの逆流と PRモデルの逆流はともに軽度で縫合部位と手技の再検討を要すると思われた。【考察】小動物用の実験デバイスの普及により小動物モデルの詳細な生理学的評価が可能であった。右心肥大、肺内血管新生、肺動脈弁逆流は小児患者で問題となることが多く、小児科医が先導していくべき分野である。手技での改善点はあるが、小児科医にとっても技術の修練によってモデルラットの作成は可能であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P60-05] B型ナトリウム利尿ペプチド受容体 (NPR-B) 機能獲得変異体による心不全予防効果の検討

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室)

Keywords: B型ナトリウム利尿ペプチド、cyclic GMP、AAV-9

【背景】 B型ナトリウム利尿ペプチド受容体 (NPR-B) の特異な機能獲得変異体 NPR-B (2647G→A; Val 883 Met) を用いることにより、in vitroにおいて、リガンドである C型ナトリウム利尿ペプチド (CNP) 非依存性に、心筋細胞肥大を抑制することを、本学術集会において報告してきた。【目的】今回、in vivoにおいても、特異的機能獲得変異体 NPR-Bによる心不全進展抑制効果が得られるかを検討した。【方法】 C57/B6Jマウスに、皮下埋込み型浸透圧ポンプを用いて Isoproterenol 30mg/kg/dayを 1 週間持続注入することで左心不全モデルマウスを作製した。9型アデノ随伴ウイルス (AAV-9) ベクターを用いて、機能獲得変異型 NPR-B (MT)、野生型 NPR-B (WT) および GFPを、それぞれ心筋に特異的に発現させることで、MT-NPR-Bによる心不全進展抑制効果について検討した。効果は、心エコーによる心機能、免疫組織染色による心筋肥大・線維化、組織における cyclic GMP濃度で検討した。【結果】 MT-NPR-Bを発現させたマウスでは、心機能低下の抑制効果が示された (FS(%); GFP 26.0±6.4, WT 25.8±2.9, MT 34.4±2.7)。細胞内 cGMP濃度は、MT-NPR-Bを発現させた心筋において有意に上昇していた (cGMP濃度(pmol/ml); GFP 1.2±0.8, WT 12.5±3.9, MT 611±71)。また、心筋細胞の肥大抑制も認められた (心筋面積(μm<sup>2</sup>); GFP 96±19, WT 91±16, MT 67±11) 【結論】 in vivoにおいても機能獲得変異型 NPR-Bは、細胞内 cGMP濃度の上昇を介し心不全進展抑制効果を示すことが示され、心不全の遺伝子治療の可能性が示唆された。今後、進行した心不全に対する治療効果についても検討する予定である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P60-06] Pulmonary hypertension due to left heart diseaseの機序解明を目的としたモデル動物作成の試み

○藤本 義隆<sup>1,2</sup>, 浦島 崇<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 河内 貞貴<sup>3</sup>, 梶村 いちげ<sup>2</sup>, 赤池 徹<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>3</sup>, 南沢 享<sup>2</sup> (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 肺高血圧、モデルラット、左心疾患

【背景】肺高血圧症において、左心疾患(left heart disease: LHD)に伴う肺高血圧症(PH-LHD)は、頻度の高い症候群である。しかし、その病態や治療法は不明点が多い。例えば、肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対して用いる

PAH特異的治療薬は、PH-LHDに対して有効という報告もあるが、逆に肺高血圧を増悪させるとの報告もみられる。不明点が多い原因として、PH-LHDの動物モデルがないことが挙げられる。【目的】PH-LHDの機序解明のために、PH-LHDモデルラット作成を試みた。【方法】生後5週のSDラット(150~200g)を2群(左房狭窄群(n=5)、Sham群(n=5))に分けた。左房狭窄群は、人工呼吸器管理下に左側開胸し、左心耳にナイロン糸を一針かけた。ナイロン糸を牽引し心臓を引き上げ、ホライズンクリップを用いて左房を心外より挟み込み、僧房弁狭窄に類似した左心系狭窄病変を作成した。Sham群は偽手術を行い閉胸した。手術3日後、4週後に心エコー検査を施行し、左房狭窄の程度と肺高血圧の程度を観察した。【結果】術後3日の心エコー検査では、左房狭窄群の左室流入血流速度(V max)は平均1.74 m/s (PG 12.1mmHg)と加速が認められた。術後4週では、左房狭窄群はSham群に比較し、有意に左室流入血流速度が増強していた( $1.50 \pm 0.11$  m/s,  $0.86 \pm 0.06$ ,  $P < 0.05$ )。また、左房狭窄群はSham群に比較し、左房拡大傾向を認めた( $0.23 \pm 0.02$ ,  $0.19 \pm 0.02$  cm<sup>2</sup>)が、明らかな肺高血圧所見は得られなかった。【考察】本実験での左房狭窄では程度が軽く、術後4週では肺高血圧には至らなかった。PH-LHDモデルラットを確立するためには左房狭窄を強めるか、術後長期の観察が必要と考えられた。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管1

## ポスターセッション ( P61 )

### 川崎病・冠動脈・血管1

座長:

橋本 郁夫 (富山市民病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P61-01~P61-05

#### [P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

○山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>2</sup>, 中山 祐樹<sup>2</sup>, 岩田 祐輔<sup>2</sup>, 江石 清行<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 3.長崎大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P61-02] 急性期治療後に FDP, FDP-D-dimer 高値が遷延し非典型的経過を辿った川崎病の2例

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 長谷部 洋平, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 小児科・新生児集中治療部)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来たした川崎病の一例

○荒木 耕生<sup>1,2</sup> (1.川崎市立川崎病院 小児科, 2.慶応義塾大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P61-04] 3週間の発熱, 頸部リンパ節腫脹, 頸部リンパ節炎, 皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された2カ月の乳児重症不全型川崎病症例

○有賀 信一郎, 石井 純平, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P61-05] 長期シクロスポリン持続静注を要する川崎病を合併した PFAPA症候群の男児例

○石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

○山本 哲也<sup>1</sup>, 面家 健太郎<sup>1</sup>, 寺澤 厚志<sup>1</sup>, 後藤 浩子<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>2</sup>, 中山 祐樹<sup>2</sup>, 岩田 祐輔<sup>2</sup>, 江石 清行<sup>3</sup>, 竹内 敬昌<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>1</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 3.長崎大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 川崎病罹患、巨大冠動脈瘤、心筋梗塞

【背景】川崎病(KD)に伴う心障害のうち、冠動脈拡張は6.30%・冠動脈瘤は1.05%・巨大冠動脈瘤は0.19%・心筋梗塞は0.01%の発症率と報告されている。当科へは心障害を来たした症例のみが急性期治療後に紹介となっている。【目的】当科で過去8年間に新規診断となったKD後巨大冠動脈瘤4例の、急性期治療経過及び遠隔期経過から臨床像を明らかにする事。【方法】当センター小児循環器内科で2008年から2015年の8年間に新規紹介となったKD後心障害患児の中で巨大冠動脈瘤を来たした4例について、診療録から後方視的に急性期治療・検査値・遠隔期経過を評価した。【結果】KD発症年齢は生後2か月-1歳4か月、男児4例、初診日は第1-2病日、KD主要症状は4-5項目、RAISE studyの重症度スコアは4-7点(5点以上が3例)、免疫グロブリン(IVIG)の初回投与日は第4-7病日、IVIG回数は2-5回、追加治療としてはステロイド 4例・ステロイドパルス 3例・ウリナスタチン 2例・シクロスポリン 1例・血漿交換 1例、ステロイドの初回投与日は第8-14病日、初回解熱日は8-14病日、最終解熱日は第8-30病日、冠動脈瘤病変の指摘は第10-47病日、当科初診は第17-54病日、巨大冠動脈瘤の指摘は第23-67病日だった。現在KD後30-84か月経過、2例は狭窄から心筋梗塞を来してCABG施行となり、残り2例で巨大瘤は縮小したものの中等瘤や閉塞後再開通などの所見を残している。【考察】4例全てにおいて、'男児' '低年齢でのKD罹患' 'IVIG不応例'が共通していたが、他に共通する冠動脈瘤のハイリスク因子はなかった。3例がRAISE studyで重症に分類されるがIVIGと同時にステロイド投与された例はなかった。当センターへ紹介の時点で巨大冠動脈瘤と診断されていなかった例もあり、フォローアップされていない冠動脈病変合併例の存在も考えられた。【結論】巨大冠動脈瘤を来した例では正常冠動脈形態に改善する傾向は乏しく、心筋虚血イベントのリスクは高いと考える。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P61-02] 急性期治療後に FDP, FDP-D-dimer 高値が遷延し非典型的経過を辿った川崎病の2例

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 長谷部 洋平, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 川崎病、心嚢液、胸水

【背景】川崎病急性期においては全身血管炎による FDP および FDP-D-dimer の高値を認めることがあるが急性期以降においてもこれらが遷延することがある。今回、急性期治療後に FDP D-dimer 高値が遷延し、ドレナージ治療を要する体液貯留(胸水貯留および心嚢液貯留)を認めた川崎病の2症例を経験したので報告する。【症例 1】1歳3ヶ月男児。4病日に大量ガンマグロブリン療法+アスピリン内服を行い翌日には解熱した。7病日に FDP D-dimer の上昇(18.1 $\mu$ g/ml)と血小板低下(7.5 $\times 10^9$ /L)を認め、呼吸不全を伴う胸水貯留が出現したため9病日に胸腔穿刺を行った。11病日には血小板低下と凝固機能異常も改善し胸水も減少したため胸腔ドレーンを抜去し、15病日に退院した。穿刺した胸水は滲出性胸水であった。急性期以後、冠動脈病変は認めていない。【症例 2】8ヶ月女児。4病日に大量ガンマグロブリン療法+アスピリン内服を行い翌日には解熱したが、急性期症状消失後も FDP D-dimer 高値が遷延した。21病日に退院したが、外来フォロー中も FDP D-dimer 高値が持続し43病日の心臓超音波検査で大量の心嚢液貯留を認めたため46病日に心嚢穿刺を施行した。心嚢液は滲出性であり、その後の再貯留は認めず、51病日に退院した。急性期以後、冠動脈病変は認めていない。【考察】川崎病急性期にお

いては全身血管炎とそれに伴う血管内皮障害により FDPおよび FDP D-dimerが上昇することがあり、冠動脈病変を生じるリスクファクターであることが報告されている。今回、FDP D-dimer高値が遷延した2症例では冠動脈病変は認めず他の急性期症状も消失していたが、胸水・心嚢液共に滲出性であり川崎病に起因する血管炎が遷延したことが体液貯留の原因であると考えられた。【結語】初回治療に反応が良好な症例においても、FDPおよび FDP D-dimer高値が持続する場合には血管炎および内皮障害が遷延している可能性があり、慎重な経過観察を要すると考えられる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

### [P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来した川崎病の一例

○荒木 耕生<sup>1,2</sup> (1.川崎市立川崎病院 小児科, 2.慶応義塾大学医学部 小児科)

Keywords: 川崎病、心嚢液貯留、自己免疫

種々の心疾患において、急性期以降の経過中に非特異的な心嚢液貯留が生じる病態が知られている。川崎病で亜急性期に心嚢液貯留を来した報告は少なく、その発生機序についてはまだ知られていない。症例は1歳女児。川崎病症状6項目中6項目を満たし第5病日に入院。免疫グロブリン大量投与とアスピリン内服で治療開始。速やかに解熱、冠動脈病変と心嚢液貯留は認めず第14病日に退院した。第25病日の心エコーで左室後壁側に6.3 mmの心嚢液を認め再入院した。血行動態は保たれており、拡張障害は無かった。第27病日に心嚢液が7-8.5 mmに増加したため利尿剤の内服を開始した。心嚢液は徐々に減少したが、第29病日以降3-5mmより減少しなかった。発熱等の川崎病症状は認めなかったことから、川崎病による心嚢液貯留より川崎病後の慢性心膜炎を疑い、デキサメサゾンの内服を開始した。速やかに心嚢液は消失し、第35病日にデキサメサゾン内服を終了した。現在治療後8ヶ月が経過しているが心嚢液の再貯留なく経過している。急性期の炎症や治療の過程において血中へ流出した心膜、心筋組織に対する自己免疫反応の結果、心嚢液貯留を来す Post Cardiac Injury Syndromeと言う病態が知られている。本症例でも、川崎病による炎症で同様の機序で心嚢液貯留を来したと考えられる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

### [P61-04] 3週間の発熱，頸部リンパ節腫脹，頸部リンパ節炎，皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された2カ月の乳児重症不全型川崎病症例

○有賀 信一郎, 石井 純平, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有限 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病、瘤、不全型

【背景】6ヶ月未満の不全型川崎病は、主要症状が3項目以下で診断が遅れて冠動脈瘤が合併することがある。【目的】今回我々は3週間の発熱，頸部リンパ節腫脹，頸部リンパ節炎，皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された2カ月の乳児重症不全型川崎病症例を経験したので報告する。【症例】症例は2ヶ月の男児で、38°Cの発熱があり近医受診し WBC18700/ul, CRP2.2mg/dlのため、同日紹介入院となった。第3病日に右頸部に発赤と腫脹を伴うリンパ節炎を認めた。第5病日の心エコー図検査では冠動脈拡張病変、弁膜症は認めなかった。第1病日から CEZで治療したが第8病日で CRP11.7mg/dlと増加して解熱せず, CTX, VCM, PAMP/BP, IVIG150mg/kg/day×3回で加療し解熱した。しかし第17病日より再度発熱し WBC 30100/ul, CRP 17.6mg/dlと炎症反応も増加しており心エコー図検査で#5 2.2mm, #6 3.6mm, #11 2.5mm, #1-2 4.2mmと冠動脈拡張病変があり IVIG2g/kg, 追加 IVIG静注, アスピリン内服, ヘパリン持続静注, シクロスポリン持続静注

(2.4mg/kg/day)を開始した。その後速やかに解熱し一度も再燃せず第70病日に終了した。冠動脈は右冠動脈が最大径5.8mmまで拡張して瘤となった。ワーファリンへ切り替えて外来経過観察中である。現在#5 1.7mm, #6 2.8mm, #11 1.3mm, RCA 4.2mmと退縮傾向である。【考察・結論】乳児の原因不明の発熱と炎症反応の持続の場合は常に川崎病を念頭に頻回の心エコー図検査を実施するべきである。6ヶ月未満の乳児へのシクロスポリン持続療法が著効した症例であった。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P61-05] 長期シクロスポリン持続静注を要する川崎病を合併した PFAPA症候群の男児例

○石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: Kawasaki disease、PFAPA、不全型

【背景】PFAPA症候群の乳幼児に川崎病が合併する報告は少ない。【目的】今回我々はPFAPA症候群が合併した川崎病の男児例を経験したので報告する。【症例】症例は1歳0ヶ月の男児で、発熱と哺乳量の低下を主訴に来院した。既往歴では9ヶ月時から7回の反復性の発熱を認め入退院していた。第5, 7病日に川崎病の主要症状4/6で免疫グロブリン2g/kgとアスピリンで治療開始した。Day9の心エコー図検査に#6 2.3mm(zスコア 2.2)と軽度の拡張病変があり、シクロスポリンを持続静注(3mg/kg/day)し、血中濃度をモニタリングした。その後解熱し炎症反応も改善したが、数回CRP増加(3~9 mg/ml)と多形紅斑の再燃を認めたため、約3ヶ月間シクロスポリンによる治療を要した。退院後も発熱を反復したが、経過観察中に解熱をし、冠動脈瘤形成も認めなかった。【考察・結論】PFAPA症候群に不全型川崎病が合併すると、診断が困難となり川崎病としての治療開始が遅れ、結果的に不全型川崎病に伴う冠動脈瘤形成のリスクが高くなると考えられた。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管6

## ポスターセッション ( P66)

### 川崎病・冠動脈・血管6

座長:

大橋 啓之 (三重大学医学部附属病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P66-01~P66-05

#### [P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

○田代 良<sup>1</sup>, 宮田 豊壽<sup>1</sup>, 山内 俊史<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 高田 秀実<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup> (1.愛媛大学医学部附属病院 小児科, 2.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管・呼吸器外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P66-02] 急性期に冠動脈拡張病変を合併する川崎病における赤血球容積粒度分布幅 (RDW: red cell distribution width)の臨床的意義

○宮本 健志, 石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P66-03] マルチディテクター CT ( MDCT ) の dual-energy撮影による川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 篠原 徹, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P66-04] 乳児期～学童期の心臓 CT撮影時におけるランジオロール塩酸塩の使用経験

○井福 俊允, 連 翔太, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 福永 啓文, 栗嶋 クララ, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

○岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

○田代 良<sup>1</sup>, 宮田 豊壽<sup>1</sup>, 山内 俊史<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 高田 秀実<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup> (1.愛媛大学医学部附属病院 小児科, 2.愛媛大学医学部附属病院 心臓血管・呼吸器外科)

Keywords: 冠動脈起始異常、心臓CT、院外心停止

【背景】本邦では学校心電図健診が小学校1年生、中学校1年生、高校1年生に義務付けられており、突然死の予測・予防により院外心停止症例の減少に寄与している。また、2005年から一般市民による自動体外式除細動器（AED）の使用が可能となり、救命される症例は更に増加している。一方、このような症例から院外心停止の原因が究明されるようになり、AED登場後の調査では冠動脈奇形が学校における経過観察のない院外心停止の原因の第一位であることが示された。したがって、冠動脈奇形に伴う心停止リスクの把握、および治療や管理についての検討は、子どもの突然死を予防するために極めて重要であると考えられる。【目的】当院で心臓 CTを施行された症例について左冠動脈、右冠動脈の起始のパターンについて解析し、合併する疾患や症状を明らかにすることにより、冠動脈奇形に伴う心停止を予防するための方策を探る。【方法】当院で撮影された心臓 CTにつき、左右冠動脈が大動脈のどの部位から起始するかを水平断画像で確認し、角度を記録する（身体の前の方向を0°として、それより右を正、左を負の角度として表示）。それぞれの冠動脈がどの角度から起始することが多いか、どの部位から起始するものを起始異常と判断するか等について検討する。特に、右冠動脈が通常よりも左から起始するものに関しては、右冠動脈が大動脈と肺動脈に挟まれる形で走行することになるため、心停止のリスクが高いと考えられる。【結論】冠動脈起始異常は院外心停止の原因として占める割合が多く、診断すること、およびその後の管理が非常に重要である。しかし、現状の心臓健診では検出できないものであることも多く、その中からどのように冠動脈起始異常を拾い上げていくことができるかが今後の課題と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P66-02] 急性期に冠動脈拡張病変を合併する川崎病における赤血球容積粒度分布幅(RDW: red cell distribution width)の臨床的意義

○宮本 健志, 石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病、RDW、冠動脈拡張

【背景】近年、様々な疾患における長期予後の指標として赤血球容積粒度分布幅(RDW: red cell distribution width)が有用であることが報告されているが、RDWが川崎病の急性期冠動脈病変合併の指標として有用性を検討した報告は少ない。今回我々は急性期冠動脈病変合併の指標としてRDWが有用であるかを調査した。【方法】症例は2002年から2015年の14年の間に当科に入院した川崎病から17例を、急性期冠動脈病変合併症例7例(DCAL群: Dilated Coronary artery lesions of acute phase)と non-DCAL 10例に分けて Mann-Whitney検定を用いて RDW, IVIG不応例に対する血液学的検査の予測スコアの因子について統計学的検定をした。RDWは発熱から10日以内の最高値として retrospective studyを行った。【結果】RDWは DCAL群と non-DCAL群で有意な差はなかった (DCAL群 vs. non-DCAL群; 13.6 [12.6, 15.8] vs. 13.7 [12.9, 14.5],  $p=0.828$ ) (median [IQR])。血清 Na値は DCAL群が non-DCAL群と比べ有意に高値であった(DCAL群 vs. non-DCAL群; 131 [129, 136] vs. 136 [13, 137] mEq/L,  $p<0.038$ )。【結語】RDWは川崎病の急性期冠動脈病変合併の指標とならず、血清 Na値の低下のほうが有用な指標であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P66-03] マルチディテクター CT ( MDCT ) の dual-energy撮影による川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 篠原 徹, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病、石灰化、MDCT

【背景】 MDCTによる遠隔期の川崎病冠動脈病変の評価は、多くの施設で行われるようになったが、近年、dual-energy撮影により画像解析技術が進歩し、実効原子番号 (EZ) を得ることで構成成分を推定することが可能となった。【目的】 川崎病冠動脈病変における石灰化の組成について検討する。【対象】 2014年2月から2015年12月までの間に、川崎病冠動脈病変の評価目的に MDCTで dual-energy撮影をした症例のうち、画像上直径1mm以上の石灰化を有する症例を対象とした。【方法】 MDCTは GEヘルスケア社の64列装置を使用し、画像解析には同社のアドバンテージワークステーションを用いた。有効視野の拡大を行った上で、石灰化病変内に直径0.7mmの対象部位 (ROI) を1病変当たり3個設定し、得られたEZについて検討した。【結果】 解析対象は11症例の23病変で69のROIを設定した。EZの解析値は2484個得られ、中央値は13.42、平均は $13.4 \pm 0.8$ であった。これはシュウ酸カルシウム一水和物のEZの理論値 (13.8) と近かった。【考察】 川崎病冠動脈病変の早期の石灰化についてはいまだ不明な点も多い。成人の動脈硬化では石灰化病変の病理学的組成は明らかにされており、ヒドロキシアパタイト (EZ: 16.1)、シュウ酸カルシウム一水和物 (13.8) など多種の化合物があげられる。成人の動脈硬化に対するMDCTを用いた同様の研究において、石灰化病変のEZは平均 $13.8 \pm 0.8$ との報告があり、今回検討した川崎病の石灰化病変と近い値であったことから、石灰化の病理学的組成は両者とも同様であることが考えられた。また、今回の結果から画像解析において石灰化病変を取り除く処理の進歩につながると考えられ、これまでCTでは困難とされていた石灰化を伴った狭窄病変の評価が可能となることが考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P66-04] 乳児期～学童期の心臓 CT撮影時におけるランジオロール塩酸塩の使用経験

○井福 俊允, 連 翔太, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 福永 啓文, 栗嶋 クララ, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 冠動脈CT、塩酸ランジオロール、低被曝撮影

【背景と目的】 2011年9月に、冠動脈CTの描出能改善を目的として発売されたランジオロール塩酸塩(コアベータ)は、静注用短時間作用型 $\beta 1$ 選択性遮断薬であり、成人領域のCT撮影時に広く使用されている。しかし、小児領域では、使用実績や安全性についての報告が少ない。当院で心臓CT撮影時にコアベータを使用した症例について、心拍数の変化や有害事象の有無について検討した。【対象と方法】 2014年11月～2016年1月までに、心臓造影CTの撮影時にコアベータを併用した16歳未満の9例を対象とした。成人の一般的な使用量である0.125mg/kgを投与した群をA群(n=3)、半量の0.06mg/kgを投与した群をB群(n=6)とした。幼児期末満の症例は、鎮静薬で入眠した状態で撮影した。使用機器はSOMATOM Definition Flashで、全例心電図同期下に撮影を行い、造影剤量や管電圧・電流は体格で調整した。【結果】 原疾患は高度大動脈狭窄3例、川崎病2例、冠動脈狭窄1例、BWG症候群1例、完全大血管転位1例、左肺動脈狭窄術後の胸痛1例。年齢：A群中央値8.3歳(2.8-15.3)、B群8.3(0-13.2)、体重18.4kg(2.9-53.2)、撮影前HR：A群84.5(69-110)、B群103(86-130)、撮影時HR：A群70(64-114)、B群95(72-120)、コアベータ使用によるHR下降幅：A群9(4-24)、B群10(8-14)、コアベータ使用から撮影までの時間：平均4.6分(1-8)であった。コアベータ使用に伴う明らかな有害事象は認めなかった。【考察】 今回の検討ではコアベータによる明らかな有害事象を認めず、年少児にも安全に使用できる可能性が示唆された。2種類の投与量による年齢、HR下降幅には、有意差を認めなかった。撮影前・撮影時のHRは

B群が高い結果であったが、特に年少児にコアベータを使用する場合、目標 HRや投与量、得られる CTの画質については今後さらなる検討が必要である。また、コアベータの血中半減期は約4分と短く、迅速な撮影体制の構築が望まれる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

○岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学)

Keywords: 冠動脈起始異常、冠動脈手術、MDCT

【背景】右冠動脈(RCA)起始異常(AORCA)は稀な先天性心奇形で、検査所見に乏しいが、運動などを契機に心筋梗塞や突然死などを合併する危険性がある。今回、我々は、運動時の胸痛や失神から診断され、MDCTが有用であった3症例を報告する。【症例1】15歳男児、運動時の失神を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図では異常がなく、心エコーで AORCAが疑われ、心筋血流 SPECTで左室下壁の血流低下を認めた。MDCTで RCAが左冠動脈(LCA)と隣接して異常起始し壁内走行していた。同部位の unroofing施行し、術後4年間症状なく経過良好である。【症例2】15歳男児、運動時の胸痛を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図、心筋血流 SPECTでは異常は認めず、心エコーで AORCAが疑われた。MDCTで AORCAと壁内走行を確認した。同部位の unroofing施行し、術後2年間症状なく経過良好である。【症例3】13歳男児、運動時の胸痛を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図では異常がなく、心エコーで AORCAを疑われた。MDCTで RCAの左 Valsalva洞起始と壁内走行を認めた。同部位の unroofing施行し、術後1年間症状なく経過良好である。【考案】冠動脈起始異常症例は、RCA起始部狭窄がある場合や、RCA壁内走行が長いほど症状を有すると考えられているが、多くの症例では症状が乏しく、見逃される症例も多い。しかし、対側 Valsalva洞起始や壁内走行、大血管間走行は急性冠虚血から突然死のリスクが高く手術適応となり、高解像技術を有するモダリティでの診断が重要である。【結語】3例とも MDCTによって AORCAとそれに伴う起始部狭窄および大動脈の壁内走行が確認できた。胸部症状を呈する小児では、冠動脈起始異常の存在も念頭に入れる必要がある。

ポスターセッション | その他1

## ポスターセッション ( P68 )

### その他1

座長:

横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器病センター)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P68-01~P68-07

#### [P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告—過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聰, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 (日本小児循環器学会専門医制度委員会)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 技術部放射線課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、Rp、PA圧の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P68-05] シェント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 進藤 孝洋<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 平田 康隆<sup>2</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P68-06] Fontan症例の房室弁置換

○桑田 聖子<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 斉藤 美香<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>1</sup>, 安藤 誠<sup>1</sup>, 高橋 幸宏<sup>1</sup> (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P68-07] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価～小児肥満症患者と健常小児の比較検討～

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

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告一過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聡, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 (日本小児循環器学会専門医制度委員会)

Keywords: 小児循環器専門医制度、修練施設、年次報告

【目的】2012年からの修練施設(施設)・修練施設群(群)・群内修練施設(群内施設)の年次データから今後の制度設計における課題を検討すること。【対象と方法】2012-2015年の年次報告から2011-2014年における施設状況・診療実績を解析した。【結果】1.回答率4年間の回答率は施設で42/44, 46/47, 44/44, 43/43(いずれも回答数/施設数)、群で35/38, 34/38, 34/34, 30/35, 群内施設で81/97, 85/94, 89/89, 81/88であった。2.施設状況4年間の専門医数は施設で3, 3, 3, 2(いずれも中央値)、群と群内施設では全期間でそれぞれ5, 2であった。修練医数は施設で3, 4, 3, 4、群では4, 4, 6, 6、群内施設では全期間で2であった。3.診療実績4年間の小児循環器疾患の入院数は施設で242, 270, 235, 233、群では252, 233, 348, 423、群内施設では85, 95, 55, 90、心エコー件数は施設で2029, 2165, 2154, 2366、群では2992, 3246, 4186, 4254、群内施設では1250, 1245, 1360, 1638、運動負荷試験件数は施設で51, 46, 48, 50、群では55, 57, 60, 65、群内施設では18, 24, 23, 22、ホルター心電図件数は施設で124, 146, 145, 143、群では177, 193, 213, 245、群内施設では59, 77, 74, 93、心臓カテーテル件数は施設で127, 146, 131, 123、群では102, 105, 142, 169、群内施設では31, 22, 45, 54であった。4.単年度の臨床実績欠格施設4年間に単年度の診療実績が認定基準に達していないのは施設5, 4, 2, 3、群11, 12, 2, 1、群内施設0, 9, 1, 0で、基準に達していない指標は、施設では年間の入院数 and/or心臓カテーテル件数、群では群内施設合同の症例検討会または学術講演会等の回数、であった。群の欠格数は減少傾向にあるが、施設には連続して基準に達していない所も認められた。【考察と結論】施設・群・群内施設の実績は安定して推移しているが、認定基準を満たすことが困難な施設に対しては何らかの対応が必要と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 技術部放射線課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 放射線被ばく、小児心臓カテーテル、散乱X線除去用グリッド

【背景・目的】放射線被ばくを伴う心臓カテーテル検査では risk-benefitを考慮し、国際放射線防護委員会(ICRP)の勧告による ALARA (As Low As Reasonably Achievable)の原則に従い、合理的に達成できる限り低く放射線量をコントロールして検査・治療を実施しなければならない。さらに対象が小児の場合は放射線感受性が高く、生物学的余命が長いことからより一層の被ばく低減対策を必要とする。今回は被ばく低減を目的とし、ハード面(装置)に加えソフト面(人・施設)両面でのこれまでの当院の取り組みについて報告する。【方法】1)小児ゆえ実施可能な装置面での被ばく低減対策として散乱X線除去用グリッドの使い分けを実施。体重~10kg非装着、~30kgは特注品の低格子比3:1グリッド、30kg以上は装置付属の高格子比13:1グリッドとした。2)視野のインチアップによる被ばく増加を低減するため、当院の装置に搭載されているデジタルズーム機能の使用。3)担当する診療放射線技師の資質向上の指標として該当業務の認定資格の取得。4)施設の被ばく低減の取り組みの客観性の指標として第三者機関による評価。これら4点に取り組んだ。【結果】グリッド使い分けにより30kgまでの児で当院比、透視・撮影線量ともIVR基準点で最大約50%減となった。さらにデジタルズーム機能の使用で撮影・透視線量ともさらに約15%減となった。認定資格として「日本血管撮影・インターベンション専門診療放射線技師」を担当2名が取得し、その後の

更なる取り組みの大きなきっかけとなった。施設認定として全国循環器画像研究会認定「被ばく低減推進施設認定」を取得した。【結論】対象が小さい小児ではグリッドの使い分けは被ばく低減効果が大きく、画質を医師と検証した上で積極的に取り組むべきと考える。実施可能な被ばく低減対策を行うことは小児専門施設としての責務であり、それを機能させ維持するためにも人的・施設も含め総合的に被ばく低減に取り組むことが重要と考える。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: Noonan症候群、遺伝子診断、乳糜胸

【背景】 Noonan症候群は、特徴的な顔貌、心奇形、精神遅滞などを合併する先天奇形症候群である。心疾患を合併するため、小児循環器医、新生児科医によって診断されることが多いと考えられる。今回、当院で臨床症状より Noonan症候群とされた症例について検討した。【目的】小児循環器科に通院している Noonan症候群の臨床的特徴を明らかにすること。【方法】過去5年の診療録より後方視的に検討。【結果】身体所見より Noonan症候群と診断されたのは7症例。男女比5:2。初診時の年齢は0日から3歳11カ月で中央値は11カ月。心疾患の診断はのべ HCM2例、ASD2例、VSD2例、DORV1例、PS2例、AS1例であった。そのうち、治療介入の必要がなかったものが1例で、他は内科的治療、カテーテル治療(PTA)、手術を施行されている。PSに対して PTAが施行されたが効果なくその後手術が施行された。HCMの1例ではコントロールに難渋した不整脈を合併した。心外奇形では、腎奇形、斜視、胆石、好酸球増多など多岐に渡り男児全例に停留睾丸を合併した。胎児水腫は2例で先天性乳び胸水合併は3例。精神発達遅延は現時点では2例にみられた。【考察】心疾患はよく知られている PS, HCMだけではなく多岐に渡った。HCM合併例は2例のみだが、心室肥厚が強く不整脈を合併し治療に難渋するものと、比較的軽度で外来で経過観察のみのものと臨床症状に差があった。手術症例に関しては術後胸水、心嚢液貯留に難渋することがあった。近年、Noonan症候群はその類縁疾患とともに細胞内シグナル伝達経路である RAS/MAPKの構成分子の遺伝子異常が原因であるとされている。実際、遺伝子診断されている症例は少数であるが、これらの遺伝子異常による重症度の差がみられる可能性は容易に考えられる。今後 Noonan症候群が疑われる場合、遺伝子診断によって疾患の重症度判定が可能になるかもしれない。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、Rp、PA圧の検討

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

Keywords: TCPC、Fenestration、PA pressure

【背景】1971年に三尖弁閉鎖症に対する術式として Fontan手術が報告されてから様々な変遷を経てきて、現在では心外導管(extracardiac conduit)を用いた手法が主流となり良好な成績の報告が多い。当院においても心外導管を用いた TCPC(total cavopulmonary connection)が行われている。肺血管抵抗が遠隔期の合併症に寄与しており手術適応の是非および術後のカテーテルでの評価が重要である。【目的】2015年12月31日までに当院では359名の Fontan手術が行われた。その中で中心静脈圧の上昇から開窓手術(Fenestration)をおいた症例も認める。TCPC前後でのカテーテル検査での PA index、Rp、PA圧を検討した。【方法】2009年から2014年の6年間に当院で TCPCを施行した50人(A群)と1990年から2014年までの25年で Fenestrationをおいた症例の13人(B群)を対象として後方視的に検討した。各群における、TCPC前および TCPC後1年のカテーテル検査での PA

index、Rp、PA圧および両群で比較検討を行った。【結果】 TCPCを施行した50人(A群)うち TCPCを受けた時の年齢は10か月から12歳5か月までであり中央値は1歳9か月であった。Fenestrationを施した症例の13人(B群)では TCPCを受けた時の年齢は1歳2か月から7歳4か月までであり中央値は2歳3か月であった。A群と B群において年齢での有意差はなかった。A群での TCPC前の平均 PAI 237、Rp 1.58U/m<sup>2</sup>、PA圧 8.6mmHg、TCPC後の平均 PAI 196、Rp 1.73U/m<sup>2</sup>、PA圧 10.1mmHg、B群での TCPC前の平均 PAI 184、Rp 1.68U/m<sup>2</sup>、PA圧 10.4mmHg、TCPC後平均 PAI 160、Rp 2.74U/m<sup>2</sup>、PA圧 12.5mmHgであった。A群、B群において TCPC前後の PAI、Rp、PA圧において検討したところ、PAI、Rpは TCPC前後において有意差を認めなかった。PA圧においては TCPC前後において有意差を認めた。(前 P=0.007、後 P=0.032)。【結語】 当院においては TCPC前の PA圧として12mmHg以上は有意に高い事が示唆された。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-05] シェント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 笠神 崇平<sup>1</sup>, 進藤 孝洋<sup>1</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 平田 康隆<sup>2</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: シェント、遠隔期、有効開存期間

【目的】 チアノーゼ性心疾患において体重増加を得るためのシェント術の役割は重要である。シェント術は在院死亡が5%とされ急性期リスクの高い手術であるが、退院後も高度なチアノーゼが出現し緊急手術が行われることも少なくない。シェント術に続くより安全な治療計画を立てるため、シェント術の有効開存期間を検討した。【方法】 2009年1月から2015年12月までにシェント術を施行されたチアノーゼ性先天性心疾患のうち退院した56例を対象とし、シェント術が行われてから次段階の手術が行われるまでを観察期間として解析を行った。介入を要する高度なチアノーゼ (SpO<sub>2</sub><70%) をきたした場合を event と定義し、event freeの有効開存期間を Logrank検定および多変量 Cox回帰分析を行った。【結果】 男児30例、女児26例で肺動脈閉鎖や肺動脈狭窄などのためシェント術を施行されている。シェント術を実施された日齢の中央値は32、体重の中央値は3.2kg、観察期間の中央値は220日であった。施行されたシェント径は 3.0mm (6例)、3.5mm (47例)、4.0mm (14例)、5.0mm (1例) であった。単変量解析ではシェント径 3.0mm (P<0.001)、肺動脈閉鎖 (P<0.001)、central shunt (P=0.038) の症例は有意差を持って有効開存期間が短く、多変量解析においてシェント径3.0mmおよび順行性血流がないことは独立した危険因子であった。また、8割以上の症例が有効な開存を示す期間を血行動態やシェント径に分けて算出した所、肺動脈閉鎖に対して3.5mmシェントを使用した場合で160日間、肺動脈閉鎖に対して4.0mmシェントを使用した場合で154日間、肺動脈狭窄の症例では338日間であった。【結語】 シェント径や血行動態などに応じた症例ごとの有効開存期間が示された。これらの期間をもとに、次段階の治療や治療前の検査計画が望まれる。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-06] Fontan症例の房室弁置換

○桑田 聖子<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 齊藤 美香<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 稲毛 章郎<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>1</sup>, 安藤 誠<sup>1</sup>, 高橋 幸宏<sup>1</sup> (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 房室弁置換、Fontan循環、予後

【背景】 機械弁置換では弁口面積が小さくなり、心室への流入障害をきたす。Fontan症例においても重度の房室弁逆流のために機械弁置換を必要とする症例がある。今回、単心室循環での房室弁置換例の実態を把握し、Fontan循環へ与える影響と予後について検討した。

【方法】当院で2010-2015年にカテーテル検査を施行した TCPC後の全症例を対象に後方視的に検討した。195症例のうち房室弁置換を行っていたのは15例(7.6%)。弁置換後の Fontan循環については、弁置換をしていない TCPC症例を対象群として評価した。

【結果】基礎疾患として Asplenia5例、Noonan症候群1例。AVSD 5例、SRV3例、SLV 3例、DORV 1例、三尖弁狭窄1例、僧房弁閉鎖1例、ccTGA 1例。人工弁置換の理由は、弁逆流12例(CAVVR5例、MR2例、TR5例)、弁狭窄(MS2例)、感染性心内膜炎1例。ccTGA例は両弁置換が行われていた。人工弁置換術の時期は、中央値13歳(6か月-25歳)で BDG前3例、BDG同時3例、TCPC前2例、TCPC同時2例、TCPC後4例、TCPC conversion時2例。1歳未満に弁置換を必要とした2例のみが stuckと相対的狭窄を理由に再弁置換を必要としていた。人工弁置換後中央値5.0年(2-14年)のフォローアップ期間中の死亡は1例、心血管イベントによる入院は6/15例。入院理由は心不全が4例、弁の stuckが1例、PMIを必要とした徐脈が1例。カテーテル検査は、TCPC後、人工弁置換群で $5.0 \pm 6.3$ 年(vs対照群  $5.5 \pm 6.1$  P=0.62)、弁置換後 $1.6 \pm 4.0$ 年で行われており、検査時年齢は $14 \pm 9.2$ 歳 (vs  $11 \pm 6.7$  P=0.4)。CVPは人工弁置換群で有意に高かったが( $15 \pm 5.9$  vs  $12 \pm 3.1$  mmHg, P=0.01)、CIは両群間で差を認めなかった( $3.5 \pm 1.0$  vs  $3.5 \pm 1.1$  L/min/m<sup>2</sup> P=0.8)。

【考察】房室弁置換後の症例は、CVPは高いがCIは保たれ Fontan循環は成立している。しかし、退院後の心血管イベントによる入院が多い傾向にあった。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P68-07] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価～小児肥満症患者と健常小児の比較検討～

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

Keywords: 生活習慣病、肥満、血管内皮機能

【背景】小児肥満において血管内皮機能が低下することはよく知られている。血管内皮機能評価法として FMDは golden standardであるが、再現性や簡便性において小児では不向きな点もある。このような状況下において再現性や簡便性にすぐれた指尖脈波をもちいて FMD同様の原理で血管内皮機能を評価する方法が開発された。【目的】 Endo-PAT2000を用い、肥満児の RHI (Reactive Hyperemia index) を評価すること。【対象と方法】：小児肥満17例(年齢 $11 \pm 2.4$ 歳、男児14例、女児3例)と健常例112例(年齢12~15歳、中央値14歳、男児57例、女児55例)。なお、健常小児の RHIは岡山県的生活習慣病健診において同意の得られた児から解析した。検査前は安静、朝食前に適温・暗室下にて15分間両指尖にプローベを装着し評価した。また、肥満児の TC、TG、HDL-C、血糖、尿酸と RHIの相関を評価した。【結果】<1> RHIは肥満小児で $1.37 \pm 0.39$ で健常児 $1.71 \pm 0.45$ に対し有意に低下していた。<2> RHIと各種パラメータ(TC、TG、HDL-C、血糖、尿酸、血圧)との間には有意な相関関係は見られなかった。【考案】 FMDに比べ RHIは簡便で有用な血管内皮機能の評価法であると考えられる。しかし、今回は症例数が極めて少ないこともあり、FMDで見られるような代謝異常との関連性は見出すことができなかった。

ポスターセッション | HLHS・類縁疾患

## ポスターセッション-外科治療01 ( P70)

### HLHS・類縁疾患

座長:

磯松 幸尚 (横浜市立大学 外科治療学心臓血管外科・小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P70-01~P70-06

#### [P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療一段階的左室リハビリテーションによる治療経験一

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>1</sup>, 新富 静矢<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 田澤 星一<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 原田 順和<sup>1</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 verocity time integral (VTI)測定の意義

○白石 修一<sup>1</sup>, 杉本 愛<sup>1</sup>, 文 智勇<sup>1</sup>, 高橋 昌<sup>1</sup>, 土田 正則<sup>1</sup>, 今井 英一<sup>2</sup>, 吉田 敬之<sup>2</sup>, 大橋 宣子<sup>2</sup>, 番場 景子<sup>2</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 2.新潟大学医歯学総合病院 麻酔科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療一段階的左室リハビリテーションによる治療経験—

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 左室低形成、両心室治療、左室リハビリテーション

(はじめに) 動脈管依存性で、大動脈弓の逆行性血流を認める症例では、左室もしくは大動脈低形成のために左心低形成症候群 (HLHS) の診断がなされる。通常、HLHSは単心室治療がなされるが、それらの中にも、両心室治療が達成できる症例も存在している。今回我々はHLHS (関連疾患も含む) と診断された症例に対する両心室治療の経験を検討した。(対象と方法) 出生直後の心エコーでHLHSと診断された症例のうち、両心室治療が達成できた9症例である。症例は、左右心室が心尖部まで揃って存在していることと、左室の流入血流を改善できる血行動態にあることが条件であった。先天性僧帽弁狭窄や不均衡心室を持つ房室中隔欠損例は除外した。6例にNorwood手術を初回手術 (N群) として行い、3例に両側肺動脈絞扼術 (Bil.PAB) を初回手術 (B群) として行った。この2群に分けて比較検討した。(結果) 全例遠隔死亡は認めていない。N群は全ての症例にVSDを合併し、3例に大動脈弓離断、そのうち1例が大動脈弁閉鎖であった。この群は第2期手術として全例BTシャントが行われた。B群は1例のみVSDを合併し、全例が大動脈縮窄であった。VSDのない2例において心房間交通は狭小のまま放置、もしくは半閉鎖として流入血流を確保した。両心室治療の年齢 (月) はN群: B群=45±35: 12±8.5でN群が待機時間が長い傾向にあった。生直後LVEDd (% of N) はN群: B群=98: 68、僧帽弁輪径 (MV) (% of N) はN群: B群=100:55.5、両心室直前のLVEDdはN: B=98: 91、MVはN: B=94: 87、術後遠隔期における左室駆出率 (%) はN: B=67.3±11: 69.3±2.5であった。(結語) HLHSと診断された症例においても、個々の症例に対し様々な方法で左室流入血流を促し、両心室治療が達成できる症例がある。Norwood手術ではなく、最近の症例のように両心室治療を目指す症例においては、Bil PABはbridge to decisionとして有用であると考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

Keywords: levoatriocardinal vein、左心低形成症候群、術前CT検査

【はじめに】 levoatriocardinal vein(LACV)は、肺静脈系と体静脈系を接続する血管であり、左心系の閉塞病変に合併することが多く、肺静脈閉塞に対する減圧路として存在する。本症を有する児には生後早期の適切な診断および治療が重要である。

【症例1】 39週、2392gで出生した女児。胎児期より左心低形成症候群 (HLHS) を疑われ、生後の心臓超音波検査および造影CT検査にてHLHS(MA/AA), intact atrial septum(IAS), LACVと診断された。LACVは、右上肺静脈から右内頸静脈に接続し、流入部で狭窄を認め、肺うっ血所見は無く、日齢7に両側肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行した。術後、LACVは自然閉鎖した。その後、PGE1投与を継続し、肺静脈楔入圧14mmHg、肺血管抵抗2.46 U・m<sup>2</sup>で3か月時に、Norwood-Glenn手術を施行した。

【症例2】 37週4日、2450gで出生した女児。胎児エコーでは、総肺静脈還流異常症の診断であったが、生後の心臓超音波検査および造影CT検査で両大血管右室起始症、僧房弁閉鎖、左室低形成、IAS、LACV、動脈管閉存症と診断された。Gross C型の食道閉鎖症を合併していた。LACVは、左房から右上大静脈に接続し、流入部に狭窄を認めた。低酸素血症と肺うっ血所見を認め、日齢0に胃瘻造設に引き続き、肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行した。術後、LACVは自然閉鎖した。現在、右心バイパスの方針で外来加療中である。

【考察】1926年に McIntoshが左房から無名静脈に接続する血管を初めて報告し、1950年に Edwardsが LACVと報告した。LACVは、本症例のように肺静脈減圧を目的とする機能的なものと肺静脈減圧とは無関係な非機能的なものが存在する。LACVは狭窄を伴うものが多く、早期の肺静脈の減圧が要求される。肺の組織学的評価では、リンパ管の拡張や肺静脈壁の弾性板肥厚による arterializationを来すとされ、特に、右心バイパス循環成立の障害となる可能性が考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

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

Keywords: 動脈管ステント、Hybrid、HLHS

【目的】両側肺動脈絞扼術 (bPAB) は大動脈弓閉塞性病変を伴う複雑心奇形に施行される有用な姑息術である。当施設ではハイリスク症例に対して bPABに加えて動脈管ステント留置を行う Hybrid strategyを導入してきた。今回その成績を検討した。【対象】2014年以降に動脈管ステントを留置した15症例を対象とした。疾患は HLHS/variantが9例、IAA/CoA複合が6例であった。動脈管ステント留置手術時の日齢は10 (2-137) 日、体重は2.9 (1.8-6.1) kgであった。また5例は bPAB後に動脈管ステント留置を行った。【方法】動脈管ステントサイズの決定は、術前 CTや術中造影下の実測による計測に基づき動脈管径 $\pm 1$ mmを目安し、主肺動脈ヘシースを挿入し術中造影を行いながら留置部位を決定した。【結果】術中の合併症はなく手術死亡や待機死亡も認めなかった。12例 (80%) は術後自宅退院した。留置直後の経胸壁心エコーでは、動脈管ステント内の流速は $1.18 \pm 0.51$  m/s (15例)、右肺動脈の流速 $3.53 \pm 0.3$  m/s、左肺動脈の流速 $3.53 \pm 0.2$  m/sであった。ステント内の流速の経時的変化は、1か月後 $1.7 \pm 0.75$  m/s (15例)、3か月後 $1.97 \pm 0.47$  m/s (7例)、6か月後 $2.38 \pm 0.23$  m/s (5例) であった。3.8 $\pm 2.7$ か月後の心カテデータでは、ステント圧較差 $7.56 \pm 8.6$  mmHg、PAI 162.7 $\pm 63.5$ であった。HLHS/variantの9例のうち2例は2 $\pm 1.0$ か月後に Norwood手術 (NW) を施行しており、その内1例は5か月後に両方向性 Glenn手術 (BDG) へ到達した。4例は6.6 $\pm 4.0$ か月後に NW + BDGを施行し、3例は待機中である。IAA/CoA複合の6例のうち2例は9.5 $\pm 2.5$ ヶ月後、体重6.7 $\pm 0.06$  kgで両心室修復を施行しており、4例は待機中である。なお第二期手術後の reCoAは認めていない。【結語】bPABと動脈管ステントを併用した Hybrid治療は安全でかつ有用な方法である。ハイリスク症例には良い適応となる術式である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>1</sup>, 新富 静矢<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 田澤 星一<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 原田 順和<sup>1</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: Damus-Kaye-Stansel、Fontan、systemic ventricular outflow tract obstruction

【目的】当院では段階的 Fontan手術において、体心室流出路 (SVOT) 狭窄の懸念がある場合には、積極的に double-barrel法による Damus-Kaye-Stansel (DKS) 吻合を、グレン手術 (BDG) 時に行っている。今回 double-barrel DKS+BDG手術の遠隔成績を検討した。【対象および方法】対象は、2001年から2014年の間に行った double-barrel DKS+BDG手術18例で、Norwood型手術や DKS+Fontan手術、end-to-side DKS手術は除外した。subaortic conusや大動弁・弁下狭窄を有する症例8例、SVOTに心室間交通を介する症例7例、normal V-A

relation 3例であった。手術時年齢平均 1.4歳(5ヶ月-4.5歳)、平均体重8.5kg(4.4-10.9kg)。全例で PA bandingが先行されており、arch repair先行例は2例であった。PA bandingから DKS+BDGまでの待機期間は平均15ヶ月(4ヶ月-4年)。半月弁(大動脈弁、肺動脈弁)逆流の程度を DKS前・後、Fontan前・後、遠隔期に心エコーにて評価した。【結果】手術死亡なし。人工心肺時間平均146分、大動脈遮断時間平均65分。同時手術は、肺動脈形成6例、房室弁形成1例、心房間交通拡大10例、両側 BDG3例。術当日抜管は13例。遠隔期に消化管出血による死亡を1例認めた。Fontan到達は16例で、1例は Fontan待機中。各時期における半月弁逆流の程度は大動脈弁: $0.1\pm 0.2\sim 0.2\pm 0.4\sim 0.2\pm 0.4\sim 0.1\pm 0.2\sim 0.2\pm 0.4$  ( $p=0.58$ )、肺動脈弁: $0.2\pm 0.5\sim 0.5\pm 0.5\sim 0.4\pm 0.6\sim 0.2\pm 0.3\sim 0.5\pm 0.8$  ( $p=0.56$ )であり、経過中の、有意な増悪を認めなかった。【結論】double-barrel法による DKS吻合は、遠隔期半月弁逆流の発生も少ないため、SVOT狭窄の懸念のある症例のみならず、両心室の血流の出口を確保する目的としても、積極的に適応を広げられる可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 velocity time integral (VTI)測定の意義

○白石 修一<sup>1</sup>, 杉本 愛<sup>1</sup>, 文 智勇<sup>1</sup>, 高橋 昌<sup>1</sup>, 土田 正則<sup>1</sup>, 今井 英一<sup>2</sup>, 吉田 敬之<sup>2</sup>, 大橋 宣子<sup>2</sup>, 番場 景子<sup>2</sup> (1.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 2.新潟大学医歯学総合病院 麻酔科)

Keywords: 経食道心エコー、肺動脈絞扼術、VTI

【はじめに】術中経食道心エコー(TEE)により計測した肺静脈還流血流(PV-return)の velocity-time integral (VTI)の術前後の変化を後方視的に検討する。【方法】2011年1月から当院で行った初回肺動脈絞扼術のうち、術中 TEEにより PAB前後の PV-return VTIの計測が可能であった32例を対象とした。VTIは右上肺静脈(RUPV)、右下肺静脈(RLPV)、左上肺静脈(LUPV)、左下肺静脈(LLPV)の4か所で計測を行い、右肺静脈  $RPV-VTI = RUPV-VTI + RLPV-VTI$ 、左肺静脈  $LPV-VTI = LUPV-VTI + LLPV-VTI$ として算出した。対象は主肺動脈絞扼群(mPAB群: 21例)と両側肺動脈絞扼群(BPAB群: 11例)に分けて検討を行った。【結果】PAB手術時年齢は2生日~5か月、手術時体重 $3.4\pm 1.0$ kg。診断は HLHS/variant 6例、CAVSD 6例、CoA/IAA complex 6例、SRV(Asplenia) 4例、DORV 3例、Truncus 2例、その他5例。mPAB群では PAB前後で  $SaO_2$   $93.3\pm 6.4\% \rightarrow 85.8\pm 7.4\%$ に低下し PAB flow  $3.54\pm 0.45$ m/s、RVP-VTI  $37.1\pm 9.7$ cm $\rightarrow 22.2\pm 7.7$ cm ( $p<0.001$ )、LPV-VTI  $34.8\pm 8.0$ cm $\rightarrow 25.3\pm 11.2$ cm ( $p<0.001$ )に変化した。BPAB群では PAB前後で  $SaO_2$   $93.2\pm 3.1\% \rightarrow 80.1\pm 4.2\%$ に低下し PAB flow  $2.85\pm 0.37$ m/s、RVP-VTI  $37.1\pm 13.6$ cm $\rightarrow 20.3\pm 6.9$ cm ( $p=0.0194$ )、LPV-VTI  $36.2\pm 9.9$ cm $\rightarrow 21.2\pm 8.1$ cm ( $p=0.0072$ )に変化した。mPAB群と BPAB群との間に VTIの変化に有意な差は認めなかった。【まとめ】PAB手術時における TEEによる PV-VTIは肺血流量を反映し絞扼調節の評価に有用である可能性がある。

ポスターセッション | 冠動脈・心不全

## ポスターセッション-外科治療04 ( P73)

### 冠動脈・心不全

座長:

井村 肇 (日本医科大学 武蔵小杉病院)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P73-01~P73-05

#### [P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績

○中山 祐樹<sup>1</sup>, 岩田 祐輔<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>1</sup>, 竹内 敬昌<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>2</sup>, 後藤 浩子<sup>2</sup>, 面家 健太郎<sup>2</sup>, 山本 哲也<sup>2</sup>, 寺澤 厚志<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup>, 江石 清行<sup>3</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 3.長崎大学医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P73-02] 冠動脈移植を工夫した左冠動脈肺動脈起始症の乳児例

○石丸 和彦<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 秋田 千里<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup> (1.金沢医科大学 心臓外科, 2.金沢医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P73-03] 冠動脈起始異常を伴う単一流出路疾患に対する外科治療戦略の考察

○藤本 欣史<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>1</sup>, 田部 有香<sup>2</sup>, 中嶋 滋樹<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 坂田 晋史<sup>3</sup>, 倉信 裕樹<sup>3</sup>, 橋田 祐一郎<sup>3</sup>, 美野 陽一<sup>3</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科, 3.鳥取大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P73-04] 小児心臓移植2例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P73-05] ノーウッド兼ラステリ術後遠隔期に虚血性心筋症を発症した経管栄養児

○吉兼 由佳子 (福岡大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績

○中山 祐樹<sup>1</sup>, 岩田 祐輔<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>1</sup>, 竹内 敬昌<sup>1</sup>, 桑原 直樹<sup>2</sup>, 後藤 浩子<sup>2</sup>, 面家 健太郎<sup>2</sup>, 山本 哲也<sup>2</sup>, 寺澤 厚志<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup>, 江石 清行<sup>3</sup> (1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 3.長崎大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: 顕微鏡下冠動脈バイパス手術、小児、虚血性心疾患

【背景・目的】高度冠動脈狭窄を有する小児に対し、治療に難渋することがある。小児に対する冠動脈バイパス手術は技術的に難しく、またその術後成績は不明である。しかし、我々は顕微鏡を用いることで積極的に小児に対し冠動脈バイパス手術を施行している。顕微鏡下冠動脈バイパス手術を施行した小児4例を後方的に分析し、その手術成績を評価した。【方法】2012年から2015年までに顕微鏡下冠動脈バイパス手術を施行した小児4例を対象とした。手術時年齢は1.1歳(0.3歳~2.6歳)、体重は7.2kg(4.0kg~15.4kg)。疾患の内訳は2例 Jatene手術後左冠動脈狭窄、1例高度心機能低下(EF33%)を伴う LMT高度狭窄、1例川崎病後冠動脈瘤合併左冠動脈狭窄。全例人工心肺心停止下に手術用顕微鏡(Carl Zeiss社製)を用い10-0ナイロン単結紮縫合で冠動脈再建を施行。顕微鏡の拡大率は3.5~20倍を用いた。2枝血行再建(LITA-LAD吻合と Free graft RITA-OM吻合)を1例(高度心機能低下を伴う LMT高度狭窄)に、1枝血行再建(LITA-LAD吻合)を3例に施行。また同時手術として1例末梢肺動脈形成を施行。【結果】 血行再建後インドシアニングリーン蛍光血管撮影で全例 Graftの開存を確認。心停止時間は78分(41分~115分)。術後49日目(10~234日目)に全例軽快退院。経過観察期間は1.6年(0.4~3年)。術後造影検査を3例に行い、全例 LITA-LADは開存。1例(Jatene手術後左冠動脈狭窄)に冠動脈バイパス手術2年後冠動脈狭窄の改善を認めた。1例造影検査待機中。全例術後致死的不整脈は確認されなかったが、高度心機能低下していた1例が遠隔期に突然死した。生存する3例に術後負荷心筋シンチで心筋虚血は認めず、また BNPは術前 747pg/ml(72~3788)から28pg/ml(25~45)まで改善した。また、術後心不全や心筋梗塞等のイベントは認めなかった。【結論】小児冠動脈狭窄症例に対し顕微鏡を用いた冠動脈バイパス手術は確実な開存性が保たれる有効な手段であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P73-02] 冠動脈移植を工夫した左冠動脈肺動脈起始症の乳児例

○石丸 和彦<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 秋田 千里<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup> (1.金沢医科大学 心臓外科, 2.金沢医科大学 小児科)

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始症、冠動脈移植、bay window法

【背景】左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)は、乳児期早期から心筋虚血による心不全が出現する疾患である。手術方法として direct aortic implantation、Takeuchi operation、spiral法、冠動脈バイパス術など種々の報告がある。今回、左冠動脈主幹部(LMT)が非常に短いALCAPA症例に対し、冠動脈移植を工夫したので報告する。【症例】1か月女児 体重。在胎39週0日、2476gで出生、周産期経過は問題なく、発熱、哺乳不良、咳嗽を主訴に近医受診した。RSウイルス抗原検査陽性ならびに心エコー検査にて、心機能低下、高度僧帽弁閉鎖不全(MR)を認め、当院紹介となった。入院時、多呼吸、頻脈、浮腫などの心不全症状を呈しており、内科的治療にて改善するも、心エコー検査にてALCAPAと診断、心臓カテーテル検査、CT検査にてLMTは肺動脈の左後方洞から起始するが、LMTは非常に短いことが確認できた。状態は安定したため、RSウイルス抗原検査陰性を確認し手術を施行した。術中所見では、冠動脈開口部は、主肺動脈後方洞のやや左側から起始しており、LMTは非常に短く大動脈壁からすこし距離があった。Punch out法での冠動脈移植ではねじれや伸展のriskが高いとも予想されたため、肺動脈本幹から大きめのcoronary cuffを採取後、LMTをできるだけ剥離し、冠動脈ボタン上方を覆い被せるように折りたたんで冠動脈開口部にスペースを作成できるbay-window法を併用することで、冠動脈移植後の左冠動脈血流を維持できた。またMRに対する外科治療は行わなかったが、術後早期からMRIは消失した。【結語】LMTが非常に短いALCAPA症例に対し、冠動脈移植術としてbay window法を施行し、術後の冠血

流不全を予防できた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P73-03] 冠動脈起始異常を伴う単一流出路疾患に対する外科治療戦略の考察

○藤本 欣史<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>1</sup>, 田部 有香<sup>2</sup>, 中嶋 滋樹<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 坂田 晋史<sup>3</sup>, 倉信 裕樹<sup>3</sup>, 橋田 祐一郎<sup>3</sup>, 美野 陽一<sup>3</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科, 3.鳥取大学医学部 小児科)

Keywords: 冠動脈起始異常、ラステリ手術、単一冠動脈

【はじめに】総動脈幹や肺動脈閉鎖などの単一流出路疾患への二心室治療はラステリ型手術を基本とするが、冠動脈起始異常、不均衡心室合併例ではその適応に慎重を要する。冠動脈起始走行異常を合併した単一流出路型心疾患の治療戦略を検討した。【対象】当院で手術介入した冠動脈起始異常を伴う複雑心疾患4例。診断は1:TAC-IAA, Small RV, 2: DORV, L-TGA, PA, CoPA, Small RV, 3: DORV, D-TGA, PA, 4: PAVSD, Hypo LPA。冠動脈形態は、症例1は右前方の弁尖から2本近接して起始、残る3例は単一冠動脈で2:2RLCx, 3:2RLCx, 4:2LCxR形態。症例1,2ではLMTが、症例3,4ではRCAと全4症例とも主要冠動脈が右室流出路を横走していた。症例1,2は右室低形成を合併。【経過】初回手術は症例1でBPAB、残る3例でBTS(2例で肺動脈形成併施)を施行した。症例1は右室・三尖弁低形成(TV Z score=-3.14, RVEDV=86.5%)を理由に大動脈再建とBTS、心房間交通拡大術を施行するも、TV Z score=-3.86, RVEDV=55.7%と右心系は成長せず単心室型治療を選択して両方向性グレン手術を施行、他3例は二期手術待機中。症例2は右室低形成かつ導管によるLMT圧迫が懸念され通常のラステリ手術は困難で、大動脈の右側に導管を通す変法か単心室型治療を選択するか検討中。症例3は三尖弁腱索が円錐中隔へ異常付着し、かつ導管によるLAD圧迫の可能性が高いため二心室治療を回避し両方向性グレン術を予定。【結語】冠動脈異常を伴う複雑心疾患へのラステリ型二心室治療は、冠動脈走行や不均衡心室、房室弁の異常により回避すべき場合もある。我々は心内構造上心室の左右2分割が難しい症例に加えて、1. LMTまたはLADが導管で圧迫される懸念がある症例、2. 右室容積・三尖弁弁輪径が正常80%以下の症例、3. CT画像で心室間溝が正中に変位し、LADが胸骨裏を走行する症例に関してはラステリ型二心室型治療を回避する方針としている。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P73-04] 小児心臓移植2例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: 小児、心臓移植、拡張型心筋症

これまで拡張型心筋症(DCM)の小児は、海外渡航心移植しか救命の道はなかった。2010年7月の臓器移植法改正以降、はじめて国内での小児の移植が可能となった。当院では、2015年10月に2例の小児心臓移植を経験したので詳細に報告する。【症例】1. 1歳男児、体重8.4kg。他院でDCMと診断され、強心剤などの投与を受けていたが離脱困難なため移植登録となった。2. 15歳女児、体重38kg。新生児期からDCMの診断を受け、内服薬治療を受けてきた。12歳時に循環動態の悪化を認め、緊急でECMOの装着を行った(内頸動静脈アプローチ)。約1週間後にExcor(30cc)の植え込みを行い、以降2年2か月を国内で移植待機した。本症例は、送脱血管皮膚貫通部の感染を併発し、長期の抗生剤静脈内投与と内服治療を継続した。【結果】症例1. 手術はmodified bi-caval法で施行。手術時間182分、ポンプ時間96分、大動脈遮断時間69分、ドナー心虚血時間144分。翌日抜管で3日目にPICU退室。1, 2, 4週間後の心筋生検でいずれもGrade 0。32日目に退院した。症例2. 手術法は症例1と同様。手術時間400分、ポンプ時間153分、大動脈遮断時間83分、ドナー心虚血異時間252分。翌日抜管で経過順

調であったが、8日目に意識消失、間代性痙攣が出現し再挿管。タクロリムスによる脳症と診断し、ネオールへ変更した。9日目に再抜管しその後の経過は順調であった。送脱血管抜去部はVAC療法の後、創閉鎖を行った。【考察および結語】1. 国内での小児心移植を2例経験した。2. LVAD(Excor 30cc)装着した症例は、2年以上の待機期間を要した。3. LVADの送脱血管皮膚貫通部の感染に対しては、長期の抗生剤投与を必要とした。4. 送脱血管抜去部へのVAC療法は非常に有効であった。

---

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P73-05] ノーウッド兼ラステリ術後遠隔期に虚血性心筋症を発症した経管栄養児

○吉兼 由佳子 (福岡大学医学部 小児科)

Keywords: チャージ症候群、ディジョージ症候群、低栄養

【背景】虚血性心筋症は、成人において広範な冠状動脈病変に基づく左室壁運動のびまん性低下が原因となる心機能低下により慢性心不全を呈する疾患である。今回我々は、基礎疾患による経管栄養児で先天性心疾患術後遠隔期に虚血性心筋症発症し死に至った小児剖検例を報告する。【症例】7歳男児。基礎疾患としてディジョージ症候群、チャージ症候群があり、嚥下障害による経管栄養、発育不良、精神運動発達遅滞がある。新生児期に両大血管右室起始症及び大動脈離断の診断でノーウッド兼ラステリ手術を受け、発育に伴い、肺動脈として置換している人工血管の狭窄逆流が進行していた。今回、感冒症状後に嘔吐を主訴に当科入院した。左室駆出率50%と低下しており、CK高値、トロポニンT上昇が見られたことより心筋炎を疑い、利尿薬、PDE3阻害薬の投与を行うも十分な回復が得られず、拡張型心筋症様の病態を呈したため、β遮断薬少量投与を開始した。セレン欠乏も認め、補充するも心機能は改善せず、その後感染を契機に徐々に駆出率が低下し、治療に反応せず、発症から1年4ヶ月後に死亡した。剖検心は、両心室ともに肥大、拡張し、心筋内に陳旧性小梗塞巣が多発していた。また、検索に供した冠動脈に特記すべき異常所見は認めなかった。【考察】原因として、微細な心筋虚血を繰り返していたことが推察され、術後心の状態、長期にわたる低栄養、セレン欠乏などが病態形成に関与したと推察された。

ポスターセッション | 右心バイパス

## ポスターセッション-外科治療07 ( P76)

### 右心バイパス

座長:

盤井 成光 (大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P76-01~P76-04

#### [P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 岩城 隆馬<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 山本 真由子<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P76-03] 主要体肺側副動脈を伴う単心室系疾患の治療方針 ～ Fontan型修復適応の妥当性～

○金 成海<sup>1</sup>, 赤木 健太郎<sup>1</sup>, 田邊 雄大<sup>1</sup>, 小野 頼母<sup>1</sup>, 石垣 瑞彦<sup>2</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>2</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.循環器集中治療科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P76-04] one and a half ventricle repairが担う役割 —なぜ選択されたのか—

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

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>1</sup>, 圓尾 文子<sup>1</sup>, 長谷川 智巳<sup>1</sup>, 岩城 隆馬<sup>1</sup>, 松島 峻介<sup>1</sup>, 山本 真由子<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>2</sup>, 城戸 佐知子<sup>2</sup>  
(1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 右心バイパス、Glenn手術、Fontan手術

【緒言】近年機能的単心室に対する開心姑息術の救命率向上に伴い、より重症例が右心バイパス術の適応となりつつある。【対象】2001年から2012年の間に当院にて両方向性グレン手術を施行された機能的単心室108例を対象とし、2006年までのA期56例、2007年以降のB期52例とで比較検討した。【結果】HLHS(類縁疾患含む)はA期5例(9%)、B期10例(19%)。AspleniaはA期4例(7%)、B期6例(12%)。Glenn術前カテーテル検査では[Qp/Qs]A期:0.87±0.38, B期:0.89±0.35、[PAI]A期:210±85, B期:212±66、[Rp]A期:2.6±1.1, B期:2.0±1.0、[SVEF]A期:61±9, B期:58±10。Glenn施行時月齢は中央値でA期16ヶ月、B期5.5ヶ月。術後在院死亡は2例(共にB期、cardiomyopathy→肺動脈血栓、IAA, 低左心機能→縦隔洞炎)。Fontan待機中の死亡を5例(A期1、B期4)に認め、死因に關与するものとして高度脳機能障害2例、高度心機能低下2例。Glenn後3年時Fontan到達率はA期93%、B期77%。非到達の原因としてA期:PVO1, 水頭症1, 導管経路1。B期:心機能低下2, PVO1, 水頭症1, 高度脳機能障害2, 血小板減少1。Fontan術後在院死亡は2例(共にA期、asplenia→導管内血栓、Down症候群→LOS)【結語】当院においてもグレン適応症例は重症化の傾向にあり、それに伴いGlenn後のinterstage mortalityの増加、Fontan 困難例の増加に繋がっていた。Fontan困難の原因もより多様になりつつあるが、改変し得るものとして、神経学的後遺症の回避と心機能の保持が肝要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

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

Keywords: Fontan、遠隔成績、予後因子

【目的】機能的および解剖学的単心室症例に対する段階的Fontan(F)手術の遠隔成績が向上する一方、遠隔期の問題点も明らかとなってきている。F術後の遠隔期成績の検討と予後規定因子の分析を行った。【対象】対象は1997年8月～2015年10月に施行したF術全127例中、段階的にF術に到達した116例。F術施行時の年齢2.5±1.8歳、体重10.8±3.9kg。肺動脈形成は先行手術時65例、F術時25例に、房室弁形成は先行手術時27例、F術時22例に併施。今回、遠隔期心カテおよび血液検査所見を中心にF術後遠隔成績について検討した。【結果】F術前の検査所見はPAP 12.9±3.7mmHg, Rp 1.6±0.8WU, PAI 304.6±110.3mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>, SaO<sub>2</sub>284.0±4.2%, 主心室EF 61.4±9.3%, AVVR 1.2±0.9度, BNP 29.9±25.9pg/ml, hであった。F術後観察期間は6.6±4.0年(最長16.3年)。手術死1例(心不全)、遠隔死7例(心不全3, 呼吸不全2, 不整脈1, 脳出血1), PLE 3例(うち死亡1例)。生存例のうち遠隔期心カテ施行90例でEF 61.7±7.8%, VEDP 8.0±3.2mmHg, PAP 12.8±3.3mmHg, Rp 1.4±0.6WU, AVVR 1.0±0.8度。血液検査はBNP 13.4±13.3pg/ml, AST 36.9±8.7IU/L, ALT 22.9±8.5IU/L, γ-GTP 60.2±53.3IU/L。肝線維化マーカーはIV型コラーゲンLA 243.2±76.2ng/ml, IV型コラーゲン7S 7.1±1.6ng/ml, ヒアルロン酸 32.5±25.1ng/mlであった。遠隔期PAPとF術前のPAP (r=0.220, p<0.05)およびPA index ratio(左右のPAI比: r=0.245, p<0.05)との間にそれぞれ弱いながらも正の相関が見られ、遠隔期におけるPAP規定因子のひとつと考えられた。【考察】F術前のPAP高値および左右肺動脈の成長不均等はF術後遠隔期のPAP上昇の危険因子となり予後にも影響を及ぼしうると考えられるため、Fontan pathwayにおいて早期から積極的な肺血管因子の適正化と左右均等な肺動脈発育を目指した治療戦略が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P76-03] 主要体肺側副動脈を伴う単心室系疾患の治療方針 ～ Fontan型修復適応の妥当性～

○金 成海<sup>1</sup>, 赤木 健太郎<sup>1</sup>, 田邊 雄大<sup>1</sup>, 小野 頼母<sup>1</sup>, 石垣 瑞彦<sup>2</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>2</sup>, 芳本 潤<sup>1</sup>, 満下 紀恵<sup>1</sup>, 新居 正基<sup>1</sup>, 小野 安生<sup>1</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.循環器集中治療科)

Keywords: major aortopulmonary collateral arteries、single ventricle、Fontan

【背景】中心肺動脈低形成ないし無形成の主要体肺側副動脈 (MAPCA) 症例において、統合化手術を中心とする修復治療は一般に困難とされる。特に Fontan型修復の対象となる症例では、肺血管病変残存のリスクが高いことから、手術適応そのものが問題となる。【目的および方法】段階的修復術施行例の経過を不施行例と対比して後方視的に検討すること。【対象】開院以来 (1981年10月～2014年4月) 当院に入院した連続14例を対象とした。そのうち、右側心房相同を12例 (86%) 心外型肺静脈還流異常の合併を4例、共通肺静脈腔閉鎖を1例に認めた。【結果】3例には手術が行われず、共通肺静脈腔閉鎖の1例は早期死亡、その他2例はそれぞれ25年・30年間生存中であり、末梢酸素飽和度80%台で、喀血や上室性頻拍発作を反復している。11例には Fontan型段階的修復を目的とし、2006年以降は初期手術として、正中一期的 MAPCA統合化+BTシャントが選択された。その後6例 (55%) にカテーテル治療 (肺動脈形成術またはコイル塞栓術) を追加、6例に肺血管拡張剤内服を併用している。11例中1例が術後早期死亡、2例が遠隔期に突然死した (上室性頻拍発作、気管切開後の窒息によると推定)。生存8例中2例が開窓のない Fontan型修復、4例が開窓 Fontan型修復に到達し、2例が Glenn待機中である。Fontan到達例のフォローアップ期間は4.7-30.5 (平均13.6年)、術後1年以降最近の心カテ時の指標は、中心静脈圧10-15 (平均11.8) mmHg、心係数2.2-4.3 (平均3.2) l/分/m<sup>2</sup>、動脈酸素飽和度 84.8-97.8 (平均92.1) %であった。現在までのところ、蛋白漏出性胃腸症や肝硬変といった主要な合併症は認めていない。【考察】MAPCA合併症例に対する段階的 Fontan型修復は必ずしも容易な治療方針とはならず慎重なフォローを要する。一方、近年の外科的内科的治療手技の向上や肺血管拡張療法の導入などにより、自然予後を上回る可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P76-04] one and a half ventricle repairが担う役割 —なぜ選択されたのか—

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

Keywords: one and a half ventricle repair、右室低形成、Fontan手術

【背景】Fontan手術の成績は向上しているが、長期遠隔期における多くの合併症も明らかとなってきた。反面 one and a half ventricle repair (1+1/2修復術) の適応に明確な基準はなく、長期予後にもまだ不明な点が多い。【目的】one and a half ventricle repairが患者の QOL改善に寄与し得るのかを検討する。【方法】当院で 1+1/2修復術を行った3症例における臨床経過、本術式が選択された理由、術前後での症状、検査所見の変化につき後方視的に検討した。【結果】疾患は PA.IVS、Ebstein奇形、C-ECD・TSの各1例。手術施行年齢/体重は1-17才/7.2-56kg。術後観察期間は0.5-3.5年。修復術前 SpO<sub>2</sub>: 68-96%、CTR: 65-84 (平均72) %、三尖弁輪径: 44-87%N、右室 Volume: 50-127%N。1+1/2修復術直前の血行動態は BCPS+PS (BVP1, RVOT plasty 1)、ECD根治術後1で、手術適応は、壊死性腸炎による腸管切除、ストーマ管理下、3ヵ月2.8Kgで BCPSが先行手術となった PA.IVS、医療介入なく3ヵ月時に SpO<sub>2</sub> 50%で来日した右室低形成を伴う Ebstein奇形、二室型修復術後8年で SSS・AFをきたした多脾症の C-ECD・TSで、1+1/2修復完成時の最終術式は ASD閉鎖+RVOT plasty, TVP 1, ASD閉鎖1, BCPSへの take down +TVP 1で、不整脈治療として術中 Cryoablation 2、PM

lead植込み1を同時に施行した。術後心臓カテーテル検査時のCVPは3-10(平均5.7) mmHg。最終受診時のSpO<sub>2</sub>: 98-99%、CTR: 52-63(平均57) %、BNP: 8.3-19.1(14.1) pg/ml、NYHAは全例 class 1。リズムは洞調律が3、SSSの1は房室接合部リズムが混在するが、AFの再発はなく経過している。【考察】1+1/2修復術を施行した3例は、観察期間は短く、慎重な経過観察は必要だが、低いCVP、洞調律が維持され、チアノーゼ・心不全が改善していた【結論】Fontan手術の成績向上が著しい現在、本術式の採用判断は難しいが、良い適応患者に施行することで、高いQOLを維持する可能性が示唆された。

ポスターセッション | 気道・合併症

## ポスターセッション-外科治療10 ( P79)

### 気道・合併症

座長:

野村 耕司 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P79-01~P79-05

#### [P79-01] 気管切開管理下の18および13トリソミー乳児の開心術の経験

○小西 隼人<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>1</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup>, 小澤 英樹<sup>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 勘太<sup>3</sup>, 片山 博視<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</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.高槻病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P79-02] 先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する肺動脈前方転位術

○小泉 淳一<sup>1</sup>, 猪飼 秋夫<sup>1</sup>, 西見 早映子<sup>2</sup>, 滝沢 友里恵<sup>2</sup>, 高橋 信<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>2</sup>, 岡林 均<sup>1</sup> (1.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P79-03] 小児開心術後縦隔炎に対する陰圧閉鎖療法— Zip Surgical Skin Closure併用の有用性—

○高木 大地<sup>1</sup>, 角浜 孝行<sup>1</sup>, 桐生 健太郎<sup>1</sup>, 白戸 圭介<sup>1</sup>, 千田 佳史<sup>1</sup>, 山浦 玄武<sup>1</sup>, 山本 浩史<sup>1</sup>, 山田 俊介<sup>2</sup>, 岡崎 三枝子<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>2</sup> (1.秋田大学医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学医学部 小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか?

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

6:00 PM - 7:00 PM

#### [P79-05] 重複大動脈弓の索状化した左大動脈弓に対する胸腔鏡下切離術の一例

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>, 本川 真美加<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>3</sup>, 中島 公子<sup>3</sup>, 田中 健祐<sup>3</sup>, 浅見 雄司<sup>3</sup>, 新井 修平<sup>3</sup>, 小林 富男<sup>3</sup>, 宮地 鑑<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学病院 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P79-01] 気管切開管理下の18および13トリソミー乳児の開心術の経験

○小西 隼人<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>1</sup>, 根本 慎太郎<sup>1</sup>, 小澤 英樹<sup>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 勘太<sup>3</sup>, 片山 博視<sup>3</sup>, 内山 敬達<sup>4</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.高槻病院 小児科)

Keywords: 気管切開後開胸術、18トリソミー、13トリソミー

【背景】未だ倫理的賛否両論はあるものの、手術適応がないとされてきた18トリソミー(T18)や13トリソミー(T13)に合併した比較的単純な心室中隔欠損(VSD)等の先天性心疾患の外科的介入により生命予後、QOLが改善するとの報告が散見され、手術を希望する両親が増加している。当院ではVSD閉鎖を目標とし、肺動脈絞扼術(PAB)を先行する二次的介入を行っている。VSD閉鎖前に気管切開管理となる頻度が高いことが特徴であり、その状況下での開心術を余儀なくされる。その臨床像と手術時の工夫について文献的考察を加え報告する。【対象・方法】2012年から2016年に経験した7例(男児3例、女児4例)、T18は6例、T13は1例であった。VSDに合併する心病変はASD5例、PDA7例、mild CoA1例。他臓器の合併奇形は臍ヘルニア、臍帯ヘルニア、脊髄髄膜瘤、口唇口蓋裂、新生児慢性肺疾患をそれぞれ1例。手術は麻酔導入後に経口挿管に変更し、気管切開孔にガーゼを充填して自然閉鎖を予防。胸骨は柄部を温存し、体部のみ切開し(T字状切開)、通常の心内操作を実施する。術翌日～翌々日に気管切開からの呼吸管理に戻した。【結果】6例で術後一過性の肝酵素上昇を認め、うち1例で血漿交換を要した。1例で重症肺高血圧による低酸素血症にECMO装着を要したが離脱した。その他、縦隔洞炎や手術死亡は無く、全例退院し、現在も生存、全例で退院時在宅酸素療法が必要であったが、うち1例では呼吸器管理が不要となった。【結語】退院後の適切な在宅管理のサポートの下、T18、T13に合併したVSDの段階的的外科的治療は再現性のある成績で成立すると考えられた。更なる長期観察による客観的データの供出で患児両親の決定を尊重することが可能になると考えられた。また、気管切開下の乳児であっても開心術における工夫により縦隔洞炎等、重症な合併症のない周術期管理が可能であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P79-02] 先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する肺動脈前方転位術

○小泉 淳一<sup>1</sup>, 猪飼 秋夫<sup>1</sup>, 西見 早映子<sup>2</sup>, 滝沢 友里恵<sup>2</sup>, 高橋 信<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>2</sup>, 岡林 均<sup>1</sup> (1.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部 小児循環器科)

Keywords: 気道狭窄、肺動脈前方転位術、人工呼吸離脱困難

【背景と目的】先天性心疾患に伴う気道圧迫病変は時に呼吸管理を困難にする周術期合併症のひとつである。肺動脈前方転位術により気道狭窄の改善、人工呼吸器離脱をなし得た3例を経験したので報告する。【方法】診療録をもとに、とくにCT画像を中心に手術介入による気道病変の変化、臨床経過を検討した。【結果】【症例1】36週1.8kgで出生。心室中隔欠損VSD、右鎖骨下動脈RSCA起始異常の診断で生後2ヵ月、主肺動脈絞扼術施行。術後、人工呼吸管理が長期化。左肺動脈と下行大動脈間で左気管支狭窄あり。生後4ヵ月、VSD閉鎖、肺動脈絞扼解除術施行。その後も気道病変改善なく生後6ヵ月、肺動脈前方転位、RSCA再建術施行。生後9ヵ月、人工呼吸器を離脱した。【症例2】40週3.4kgで出生。生後4ヵ月、大動脈縮窄複合、左無気肺の診断で大動脈弓修復(直接吻合)、VSD閉鎖、大動脈つり上げ術施行。術後、人工呼吸器離脱困難、左気管支狭窄に対し術後10日、大動脈弓心膜再建、肺動脈前方転位術施行。気道狭窄改善し人工呼吸器を離脱した。【症例3】39週3.2kgで出生。肺動脈弁欠損、ファロー四徴症の診断で生後1日、左肺動脈絞扼術施行。生後8日、心内修復術、肺動脈前方転位、肺動脈縫縮術施行。術後、気管軟化症のため人工呼吸管理が長期化。生後5ヵ月、肺動脈の再拡大による気管狭窄に対し、再右室流出路形成、肺動脈縫縮術、肺動脈大動脈つり上げ術施行。生後6ヵ月、人工呼吸器を離脱した。いずれの症例もCT、気管支鏡で気道圧迫病変の改善が認められ人工呼吸器離脱に到った。【結語】肺動脈前方転位術は先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する有用な治療手段のひとつであると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P79-03] 小児開心術後縦隔炎に対する陰圧閉鎖療法— Zip Surgical Skin Closure併用の有用性—

○高木 大地<sup>1</sup>, 角浜 孝行<sup>1</sup>, 桐生 健太郎<sup>1</sup>, 白戸 圭介<sup>1</sup>, 千田 佳史<sup>1</sup>, 山浦 玄武<sup>1</sup>, 山本 浩史<sup>1</sup>, 山田 俊介<sup>2</sup>, 岡崎 三枝子<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>2</sup> (1.秋田大学医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学医学部 小児科学講座)

Keywords: 縦隔炎、陰圧閉鎖療法、Zip

【背景】 Zip Surgical Skin Closure ( Zip) は真皮縫合を代用する新しい創閉鎖用のデバイスである。ストラップロック方式で創を両端から寄せるため、体内に異物を残さず、皮膚の瘢痕化抑制効果等が期待されている。今回我々は小児開心術後縦隔炎に対して、陰圧閉鎖 ( NPWT) 療法に Zipを併用することで、固定性の向上と創の引き寄せ効果による創閉鎖の促進が得られ、良好な経過を得た症例を経験したので報告する。【方法】 Zipは創両端に張り、NPWT療法用スポンジを創部に充填する。Zipのストラップで創を引き寄せさらにその上にスポンジ充填し、75mmHgの陰圧で治療を行った。2-3回/週の頻度でシステムを交換した。【症例1】 生後2か月の男児。総肺静脈還流異常症 II型と診断され、心内修復術を施行した。第13病日に縦隔炎を発症した。創を開放し、洗浄後にNPWT療法を開始した。非挿管非鎮静下であったため、NPWT下でも激しい啼泣により胸骨が動揺し不安定であったが、Zipを併用し、安定化が得られた。創部からMSSAが検出された。16日間のNPWT療法施行により良好な肉芽組織で覆われ、発症33日で完全に上皮化を得た。【症例2】 生後3か月の男児。心室中隔欠損と診断され、心内修復術を施行した。術後8日目に縦隔炎と診断し、創を開放した。十分な洗浄を行い、発症2日目にZipを併用したNPWT療法を開始した。33日間のNPWT療法で良好な肉芽で覆われ、発症65日間で完全に上皮化を得た。【考察】 小児では、啼泣等により成人と比べて胸骨の安定化を図ることが困難である。NPWT療法単独でも胸骨の安定化は得られるが、Zipの併用でさらなる向上が期待できる。また、創の引き寄せ効果による肉芽形成の促進により、治療期間を短縮できる可能性が示唆された。【結語】 Zipを併用したNPWT療法は、小児開心術後縦隔炎治療において有効な補助デバイスになりうると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか？

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

Keywords: 難治性感染症、バイオフィーム、抗菌薬耐性

【目的】 治療から予防へのパラダイムシフトにより昨今の感染医療対策は飛躍的に普及し、開心術後の感染症発生率も減少した。しかしながらインプラント留置の多い小児開心術後にひとたび重症感染が生じるとバイオフィーム形成や抗菌薬耐性により容易に難治化し、時にインプラント除去を余儀なくされる。そこで当院では生じてしまった術後難治性感染症を『早期に、効果的に、低侵襲で鎮静化する』というコンセプトのもと新たな治療法を行ってきたが、その成績や問題点を後方視的に検討した。【方法】 2014年以降小児開心術後に縦隔炎(深部切開創 SSIを含む)を生じた5例を対象とした。全例で開心術時にインプラント留置が行われた。手術時年齢中央値10.0ヶ月(12日~3歳)、体重中央値7.2kg(3.8~13.1)。4例で複数回の開心術の既往があった。原因菌はMRSA4例、MSSA1例。治療法は開心術後縦隔炎の診断後、直ちに創部のドレナージを行い局所閉鎖陰圧療法或いは閉鎖式持続洗浄療法に移行、抗生剤は単剤でなく臓器移行性の良い2~3剤(VCM、RFP、ST等)を早期よりCRP陰性化まで併用使用し、次いで数カ月間経口薬3剤(ST、RFP、CLDM等)による長期内服療法に切替、段階的

に漸減中止する治療法とした。【結果】術後平均258 (50~393)日の観察期間内に感染再燃例はなく全例 CRPの完全陰性化を維持している。また長期薬物内服に伴う副作用出現を全例認めていない。【結論】当院のバイオフィルム関連感染の早期抑制を目的とした術後難治性感染症に対する新しい治療法は長期抗生剤内服の必要性はあるものの再手術回避や患者の QOLを向上させる傾向にあり概ね満足し得る結果が得られている。今後遠隔期の変遷を更に検証しつつ抗菌薬の耐性化防止につながる新たな治療戦略法として標準化していきたい。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

## [P79-05] 重複大動脈弓の索状化した左大動脈弓に対する胸腔鏡下切離術の一例

○笹原 聡豊<sup>1</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>, 本川 真美加<sup>1</sup>, 池田 健太郎<sup>3</sup>, 中島 公子<sup>3</sup>, 田中 健祐<sup>3</sup>, 浅見 雄司<sup>3</sup>, 新井 修平<sup>3</sup>, 小林 富男<sup>3</sup>, 宮地 鑑<sup>2</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学病院 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 血管輪、重複大動脈弓、胸腔鏡手術

【はじめに】重複大動脈弓を分類する際、Edwardsによる発生学的分類が用いられる。一般的に血管輪は重複大動脈もしくは重複大動脈弓の一部が消失し動脈管や大動脈弓の分枝異常によって形成される。今回、重複大動脈の索状化した左大動脈弓により食道狭窄症状を来した一例を経験したので報告する。【症例】9か月、男児。在胎20週に重複大動脈弓による血管輪と十二指腸閉鎖が疑われ、出生後に診断に至った。日齢1に十二指腸閉鎖に対して根治術を施行した。血管輪は症状がなく経過観察となった。生後5か月頃より哺乳時の咳嗽などの食道狭窄症状を認めるようになり、CTを施行したところ左側大動脈弓は索状物となっており、索状化した左大動脈弓による食道の圧排が考えられたため、胸腔鏡下に索状化した左大動脈弓を切離する方針とした。全身麻酔、右側臥位、右分離肺換気とし、3 Portで内視鏡下に左腕頭動脈と下行大動脈を指標に食道を確認しながら臓側胸膜を剥離し索状化した左大動脈弓を同定した。索状化した左大動脈弓を切離すると、食道の圧排像は解除された。術後に食道症状は消失し、経過良好で術後3日で退院した。【結論】今回、我々は新生児期に重複大動脈弓の診断に至り、経過で索状化した左大動脈弓によって食道症状を来した症例に対して胸腔鏡下切離術にて症状改善を認めた症例を経験した。今後、血管輪を形成する同様の症例に対しても胸腔鏡下手術が施行可能であると考えられた。