

Fri. Jul 8, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常2

ポスターセッション (P04)

染色体異常・遺伝子異常2

座長:

石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

○遠藤 康裕, 梶山 葉, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 浜岡 建城 (京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

○加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 菅 仁美, 宮本 尚幸, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-04] 兵庫県立こども病院小児心臓センターにおいて外科的治療介入を行った13トリソミーの4例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-05] 肺動脈絞扼術後に左室心筋肥厚をきたした18トリソミーの2例

○下園 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (土谷総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-06] 先天性心疾患の手術非介入で経過している当院出生18trisomyの検討

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学3

ポスターセッション (P07)

胎児心臓病学3

座長:

菱谷 隆 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P07-01] 胎児診断された左上大静脈遺残 (LSVC) 症例の周産期経過

○前野 泰樹¹, 廣瀬 彰子², 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 祐史朗¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

○江見 美杉, 稲村 昇, 杉辺 英世, 松尾 久実代, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-03] 胎児心エコーでの three vessel trachea viewの血流評価の重要性とピットホール

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

○田中 智彦, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久実代, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-05] 産科医院と提携した STIC法による胎児心エコースクリーニング検査の試み

○長谷山 圭司¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 春日 亜衣², 畠山 欣也², 塩野 展子³, 石田 まどか¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学附属病院 小児科, 3.市立札幌病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形2

ポスターセッション (P10)

複雑心奇形2

座長:

鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P10-01] 主肺動脈拡張による左肺動脈狭窄により急性右心不全を発症した心房中隔欠損症 (ASD) の1例

○飯田 千晶¹, 田代 克弥¹, 倉岡 彩子² (1.佐賀大学医学部 小児科, 2.福岡市立こども病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-02] 中鎖アシル CoA脱水素酵素欠損症に合併した心室頻拍は相対的心筋虚血により生じる。

○差波 新, 高橋 一浩, 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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-03] 動脈管、主要体肺側副動脈の両者を伴わない肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q.11.2欠失の2例

○村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 阿部 正一², 野間 美緒², 坂有 希子², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

○有馬 慶太郎¹, 吉原 尚子¹, 土屋 恵司¹, 今田 義夫¹, 小林 城太郎² (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-05] 左心低形成症候群に対する治療戦略ーカテーテルインターベンションの重要性ー

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 画像診断1

ポスターセッション (P12)

画像診断1

座長:

豊野 学朋 (秋田大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P12-01] 組織ドプラ法による肺動脈弁輪部運動速度の正常値の解析ー右室流出路と流入路における機能の相違に関する解析ー

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路のCMR定量評価

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-03] 新しい再構成アルゴリズム"FIRST"を用いた320列area detector CTの臨床的有用性

○安田 謙二¹, 田部 有香¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-04] 極低出生体重児における3D超音波計測による左房容積の推移

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-05] 先天性心疾患におけるSeptal Flattening Angleを用いた右室圧推定法の検討

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 森鼻 崇治 (九州大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-06] 心断層エコー図による左室拡張末期容量計測の臨床使用の妥当性- angiographyとの比較

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-07] 無症状の小児期ファロー四徴症術後症例における右室の収縮および拡張機能

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-08] Tracking of tricuspid annular displacementを用いた右室収縮能評価: 三次元超音波との比較検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 画像診断4

ポスターセッション (P15)

画像診断4

座長:

桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P15-01] 下心臓型総肺静脈還流異常症に対する静脈管ステント内狭窄の評価における肝静脈血流速度の有用性

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

○渡邊 拓史, 神山 浩, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 唐澤 賢祐, 鮎澤 衛 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-03] Dual-Energy CTを用いて評価した術後肺動脈狭窄の2例 ~ Lung Perfused Blood Volume Imagingによる肺血流評価 ~

○大山 伸雄^{1,2}, 藤井 隆成³, 藤本 一途³, 山崎 武士³, 曾我 恭司², 富田 英³ (1.昭和大学医学部 小児科学講座, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

○星名 哲, 額賀 俊介, 馬場 恵史, 塚田 正範, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 鈴木 博, 齋藤 昭彦 (新潟大学医学部 総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

○笠神 崇平¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 中釜 悠¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 平田 康隆² (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-06] Tc心筋血流 SPECT解析ソフトウェア間での左室容積 ~カテーテル検査との比較~

○寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 太田 三恵子² (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 RI検査室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-07] Fallot四徴症術後の肺動脈弁逆流が右心室機能に及ぼす影響: tricuspid annular plane systolic excursionの限界

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学医学部 小児科, 2.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | カテーテル治療1

ポスターセッション (P18)

カテーテル治療1

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)

[P18-01] 冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plugで閉鎖した1例

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 富田 英², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-02] 肺高血圧症を合併した先天性門脈体循環シャントに対して Amplatzer Vascular Plugを用いて閉鎖した1例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟大学 小児科, 2.新潟市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-03] AMPLATZER vascular plugを用いた血管閉鎖術~3タイプの異なる血管での経験~

○家村 素史^{1,2}, 寺町 陽三^{1,2}, 鍵山 慶之², 吉本 裕良^{1,2}, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公^{1,2}, 前野 泰樹², 須田 憲治², 山下 裕史朗² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-04] Occlutech PDA occlude deviceを用いた膜様部心室中隔欠損の閉鎖の一例

○林 環^{1,2} (1.Institut Jantung Negara, 2.奈良県立医科大学附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-05] 両側の大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄を認めた乳児に対する low profile balloonを用いたバルーン心房中隔拡大術

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | カテーテル治療4

ポスターセッション (P21)

カテーテル治療4

座長:

田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P21-01] 動脈管開存症 coil塞栓術の成功率向上へ向けた、治療適応の検討。

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-02] 閉鎖術不能と考えられた PDAに対して treat and

repairを施行しえた1例

○大西 達也¹, 寺田 一也¹, 奥 貴幸¹, 福留 啓祐¹, 宮城 雄一¹, 太田 明¹, 檜垣 高史² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.愛媛大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-03] 当科における ADO導入後の PDA紹介患者の推移と治療成績

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 上野 裕太郎¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

○籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 裕史朗¹, 田原 宣弘², 福本 義弘² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.久留米大学医学部 心臓血管内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-05] Amplatzer Vascular Plug II (AVP II)を用いた動脈管開存閉鎖術

○田中 敏克, 亀井 直哉, 平海 良美, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 谷口 由記, 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 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カップリングの関係

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 清水 大輔, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈4

ポスターセッション (P25)

電気生理学・不整脈4

座長:

上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P25-01] フォンタン術後の心房内リエントリー性頻拍に対しアミオダロンを使用していたところ破壊性甲状腺炎を発症した1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-02] 異所性心房頻拍(EAT)・多源性心房頻拍(MAT)の臨床像について考える

○大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 吉田 修一朗, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 武田 紹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-03] 胎児頻拍で発見され、生後頻拍治療に難渋した心房頻拍(AT)合併房室リエントリー性頻拍(AVRT)の一例

○齊藤 悠, 宮尾 成明, 仲間 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

○松永 愛香¹, 樫木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³ (1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科, 3.霧島市立医師会医療センター 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-05] 多源性心房頻拍のコントロールに難渋したCostello症候群の一例

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈5

ポスターセッション (P26)

電気生理学・不整脈5

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P26-01] 複数副伝導路に対しカテーテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-02] 非通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)に高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を行った Beckwith-Wiedemann症候群の1例

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行ったheterotaxyにおける房室ブロックの3例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例

○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理2

ポスターセッション (P30)

集中治療・周術期管理2

座長:

川副 康隆 (千葉県立循環器病センター 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生したFontan術後患児の1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-02] ダブトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平²,進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-04] 先天性 QT延長症候群(1型)を合併した Loays-Diets症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 涉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討

○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患1

ポスターセッション (P33)

心筋心膜疾患1

座長:

吉林 宗夫 (宇治徳州会病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○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）

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝
（名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患4

ポスターセッション（P36）

心筋心膜疾患4

座長:

手島 秀剛（市立大村市民病院 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹（1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊示¹, 山田 佑也¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 田内 宣生²（1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院）

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植2

ポスターセッション（P38）

心不全・心移植2

座長:

鎌田 政博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³（1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部）

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藺 恵一¹（1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室）

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-03] 当院におけるトルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか？

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢²（1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植3

ポスターセッション（P39）

心不全・心移植3

座長:

田中 高志（宮城県立こども病院 循環器科）

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 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 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について
○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹² (1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例
○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測
○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討
○山本 英一¹, 檜垣 高史², 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達3

ポスターセッション (P43)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

赤尾 見春 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対し, スピロノラクトン, 肺血管拡張薬, アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え, β遮断薬を導入し寛解を得た1例
○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤

弘州², 武田 充人² (1.日鋼記念病院 小児科, 2.北海道大学病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響
○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 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 小児循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P43-03] 皮下注用人免疫グロブリン製剤が著効し退院可能となった TCPC術後難治性蛋白漏出性胃腸症の1例
○井上 忠, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 工藤 嘉公, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討
○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例
○大下 裕法, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性
○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏³, 西垣 恭一⁴, 徳原 大介², 村上 洋介¹, 新宅 治夫² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院 医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達6

ポスターセッション (P46)

術後遠隔期・合併症・発達6

座長:

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例
○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理²,

清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

○須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

○松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 斉人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII 因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患1

ポスターセッション (P49)

成人先天性心疾患1

座長:

高橋 一浩 (不沢記念病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久美代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要である

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患5

ポスターセッション (P53)

成人先天性心疾患5

座長:

前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心

疾患の手術成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損による Eisenmenger症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子ー医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 梶沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

ポスターセッション (P56)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 寛 (浜松医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

○川口 直樹¹, 森鼻 栄治¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鷗池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代,

徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達 洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究1

ポスターセッション (P59)

心血管発生・基礎研究1

座長:

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果

○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化

○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2} (1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋

生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管2

ポスターセッション (P62)

川崎病・冠動脈・血管2

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一², 渡辺 健^{1,2} (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管4

ポスターセッション (P64)

川崎病・冠動脈・血管4

座長:

岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 第一小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P64-01] γ-グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-06] 川崎病口ーリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | その他2

ポスターセッション (P69)

その他2

座長:

高橋 邦彦 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に

cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 涉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹
(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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ～先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について～

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女児例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | Heterotaxia・房室弁

ポスターセッション-外科治療03 (P72)

Heterotaxia・房室弁

座長:

小沼 武司 (三重大学付属病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橋 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対して, 3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した

Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明²
(1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-07] 単心室、共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | PAbanding、その他

ポスターセッション-外科治療06 (P75)

PAbanding、その他

座長:

長嶋 光樹 (東京女子医科大学)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA

bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術：適切な左室トレーニングを探す
 ○伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎
 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術
 ○洲上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | VSD、AVSD、その他

ポスターセッション-外科治療09 (P78)

VSD、AVSD、その他

座長:

芳村 直樹 (富山大学医学部 第一外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 真彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経験

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-04] 成人期に修復術・再(々)手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一

^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鶴池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | IAA/COA、その他

ポスターセッション-外科治療12 (P81)

IAA/COA、その他

座長:

鈴木 保之 (弘前大学 医学部 第一外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹
 (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-02] Late referral Truncus Arteriosus に対する一期的根治治療における成績

○太田 教隆, 立石 篤史, 林 環, Mazeni Alwi, Sivakumar Sivalingam (マレーシア国立循環器病院小児心臓センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-03] 大動脈弓離断症に対する大動脈再建術の工夫 ～下行大動脈広範囲剥離による無理のない吻合～

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 古田 晃久¹, 岡本 卓也¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 佐々木 起², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 旗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常2

ポスターセッション (P04)

染色体異常・遺伝子異常2

座長:

石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P04-01~P04-06

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

○遠藤 康裕, 梶山 葉, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 浜岡 建城 (京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

○加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 菅 仁美, 宮本 尚幸, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-04] 兵庫県立こども病院小児心臓センターにおいて外科的治療介入を行った13トリソミーの4例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-05] 肺動脈絞扼術後に左室心筋肥厚をきたした18トリソミーの2例

○下藺 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (土谷総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-06] 先天性心疾患の手術非介入で経過している当院出生18trisomyの検討

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

○遠藤 康裕, 梶山 葉, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 浜岡 建城 (京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科)

Keywords: 総動脈幹症、常染色体劣性多発性のう胞腎、肝機能異常

【背景】総動脈幹症2型(PTA2)の診断で出生し血流転換術試行されたが、術後より肝不全と腎不全が進行し常染色体劣性多発性のう胞腎(ARPKD)と診断した一例を経験したので報告する。【症例】37週5日2754gで出生した。PTA2、大動脈離断B型、心室中隔欠損症と診断した。日齢6にbilateral PA banding、月齢2にArch repair, truncal valve plasty+PDA division, p-RVOTR, PA plasty、月齢3にre-truncal valve reconstruction施行された。術後V-A ECMO使用したが、回転数を上げないと循環動態維持できなかった。術後7日目にECMO離脱できたが、術前より目立ってきた黄疸が悪化し、肝障害・腎障害が進行してきた。月齢5に撮影された腹部CTで両側腎腫大を認め超音波検査で精査したところ両側腎の輝度が上昇し皮髄境界が不明瞭であった。血中の肝線維マーカー上昇を認め、これらの所見からARPKDと臨床診断した。腎障害が進行し腹膜透析を開始したが、進行性に腹部膨満が進行し十分な透析効率を得ることが困難であった。肝障害も進行し高アンモニア血症や脾機能亢進も合併した。対症療法継続していたが全身状態が悪化し月齢6に死亡した。【考察】術後進行を認めた黄疸はECMO使用による溶血が原因と考え早期の離脱を図ったが、実際は術前より緩徐な進行を認めていたことと、循環維持するために異常な回転数を必要としたことから他疾患の合併を考えた。腎機能障害あるいは門脈体循環シャントなどの腹部疾患の関連を疑い精査を続け、ARPKDの診断に至った。ARPKDの診断には超音波検査が有用であるが、腎腫大認めていたものの当初は特徴的な所見は認めていなかった。今回の症例では補助循環管理における記録が他疾患の合併を疑うきっかけとなった。【結語】PTA及びARPKDは共に稀な疾患であるが、今回両者を合併した症例を経験した。補助循環管理など様々な場面で通常と異なる経過を辿る場合は、他疾患の合併を考慮するべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

○加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 菅 仁美, 宮本 尚幸, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院 小児科)

Keywords: 染色体異常、7p重複症候群、複雑心奇形

【背景】7番染色体短腕重複症候群(7p重複症候群)は、極めて稀な染色体異常症であるが、比較的特異的な臨床像を有し、多発外表奇形や複雑心奇形合併の報告が多い。症状や自然歴は7p重複部位により差異がみられ、Zerresらは、dup(7)(7p11→pter)が8例中7例に複雑心奇形を合併したと報告している。今回我々は、複雑心奇形を合併した7p重複症候群 dup(7)(7p11→pter)を経験したので報告する。

【症例】母22歳(0経妊0経産)、在胎26週より子宮内胎児発育遅延(-2.1SD)を指摘され精査目的に当科紹介された。胎児心臓超音波検査で完全型房室中隔欠損、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、動脈管(依存)と診断した。胎児期にMRI、染色体検査は希望されなかった。在胎37週3日に予定帝王切開で出生、体重2286g(-1.29SD)、Apgarスコアは1分値4点、5分値4点であった。出生後、AVSD, DORV, PS valvular+infundibular moderate, PDA, PLSVC, PHと診断した。幅広い前額部、眼間開離、低い鼻根、耳介低位、小顎症、胸郭低形成、足趾の重なりなどの多発外表奇形を認め染色体検査を施行した。末梢血リンパ球を用いたG分染法ならびにFISH法の結果、染色体核型は20細胞中20細胞で46, XY, der(22)t(7;22)(p11.2;p12)、dup(7)(7p11→pter)であることが判明した。遺伝カウンセリングを含めた両親の染色体検査は希望されなかった。気管軟化症を合併し、人工呼吸器からの離脱に3ヶ月を要した。心疾患については、内科的治療で良好なコントロールを得ていたが、次第に心収縮力低下と酸素化不良を認めるようになった。生後3か月半の時点で、治療方針決定を目的とした

心臓カテーテル検査を施行する予定である。

【まとめ】本児の治療方針とその後の経過につき、文献的考察を加えて報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

Keywords: ダウン症候群、先天性心疾患、特徴

【背景】ダウン症候群は40～50%に先天性心疾患(CHD)を合併し、房室中隔欠損症(AVSD)が多いなど様々な特徴がある。しかしその全貌は明らかではない。【目的】ダウン症候群に合併する先天性心疾患について明らかにすること。【対象】2005年4月～2015年8月の間に当科を受診したダウン症候群患者141例。男女比は80対61、初診日は1987～2015年、観察期間は31日～28.4年(中央値9.8年)、最終受診時年齢は38日～36歳10か月(中央値9.9歳)である。【方法】後方視的検討。【結果】小さな ASDを除く CHDは83例=59%に認めた。カテーテル治療を含む心臓手術を受けたものは61例=43%(うち開心手術48例=34%)であった。CHDの内訳は延べ数で心室中隔欠損症(VSD)38/83例=46%、動脈管開存症(PDA)35/83例=42%(うち PDA単独17例、自然閉鎖5例、カテーテル治療7例)、AVSD16/83例=19%(うちフォンタン手術後1例を含む片側心室低形成2例)、心房中隔欠損症(ASD)16/83例=19%(うち ASD単独9例)、ファロー四徴症(TOF)7/83例(うち肺動脈閉鎖3例、AVSD合併2例)=8%、大動脈縮窄(CoA)4/83例=5%、二尖大動脈弁4例、両大血管右室起始1/83例=1%、エプスタイン奇形1例で、その他に肺高血圧合併57/83例=69%(うち中等度以上の遺残4/83例=5%)、小さな ASD43例(うち自然閉鎖13例、手術なし遺残12例)があった。VSDの部位は漏斗部1例、傍膜様部33例、筋性部3例とほとんどが傍膜様部で、自然閉鎖をうち11例に認めた。CHD関連死は6/83例=7%のうち4例が肺高血圧合併例であった。【考察】当院では今までの報告より CHDの頻度が高かったが、消化器疾患19例(13%)、白血病5例(3.6%)と他疾患も多かった。一般人口と比較すると CHDの割合は AVSDと PDAと ASDが多く、TOFもやや多く、VSDと CoAは同等で、単独の半月弁狭窄や大血管転位はなかった。また、小さな ASDを多く認めた。肺高血圧は多いが手術や加齢によりほとんどが消失し、死亡2例を除く遠隔期の遺残は2例であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-04] 兵庫県立こども病院小児心臓センターにおいて外科的治療介入を行った13トリソミーの4例

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

Keywords: 13トリソミー、染色体異常、QOL

【背景】13トリソミーは先天性心疾患/多発奇形/精神運動発達遅滞、等を認める予後不良な染色体異常疾患である。出生時に蘇生処置や積極的な治療介入を行わないという、非積極的な医療対応がなされることもある。最近では医療施設によっては積極的な治療介入が行われる事も多いが、依然として積極的な治療介入を行わない施設も存在すると思われる。近年は合併する先天性心疾患に対する治療介入の報告なども散見される。【目的】当院小児心臓センターにて外科的治療介入を行った13トリソミー4例の臨床経過/予後を明らかにする。【対象/方法】対象は2010年1月～2015年12月の期間に当院小児心臓センターにて外科的治療介入を行った4例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】[症例1]13トリソミー、両大血管右室起始/肺動脈狭窄/心房中隔欠

損/動脈管開存、臍帯内ヘルニア：動脈管閉鎖術/肺動脈絞扼術；非開心姑息術、呼吸器離脱/在宅医療へ。[症例2] 13トリソミー、大動脈縮窄/心室中隔欠損/心房中隔欠損、臍帯ヘルニア：大動脈弓修復術/肺動脈絞扼術；非開心姑息術、呼吸器離脱/在宅医療へ。[症例3] 13トリソミー、心房中隔欠損/僧帽弁閉鎖不全：心房中隔欠損閉鎖術；開心根治術、呼吸器なし。在宅医療へ。[症例4] 13トリソミー、両大血管右室起始/肺動脈狭窄/動脈管開存：動脈管閉鎖術/肺動脈絞扼術；非開心姑息術、呼吸器離脱/在宅医療を目指している。【考察】13トリソミーという予後不良疾患であるが、先天性心疾患に対する外科的治療介入にて、児のQOLの改善が得られている。今回の症例では周術期の死亡症例は認めず、人工呼吸からの離脱を得られた症例も認めた。予後不良疾患であるが、心疾患に対する外科的治療介入にてQOL改善を得られる可能性があると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-05] 肺動脈絞扼術後に左室心筋肥厚をきたした18トリソミーの2例

○下 蘭 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (土谷総合病院 小児科)

Keywords: 心筋肥厚、肺動脈絞扼術、18トリソミー

【背景】 当院では肺血流増加性心疾患を合併する18トリソミーで、家族が治療介入を希望された場合、生後2ヶ月までに肺動脈絞扼術(PAB)を施行している。これまでに27例のPABを施行したが、その中でPAB後に左室心筋肥厚を認めた症例を2例経験したので報告する。[症例1] 女児、心室中隔欠損(動脈管は日齢15に閉鎖)。肥厚性幽門狭窄症あり日齢41にラムステッド手術施行。日齢63(BW 1975g)、PAB施行。術後17日より心嚢水貯留のためアスピリン内服するが無効で、術後20日よりPSL投与。PSL開始後より心嚢水は減少、消失したが、全周性・対称性の左室心筋肥厚が出現し、次第に増悪。術後30日には左室流出路狭窄、僧帽弁閉鎖不全も認めるようになり、PSL中止しpropranolol投与開始。その後心筋肥厚は徐々に改善し、術後2ヶ月よりpropranolol漸減し、術後3ヶ月で中止した。その後心筋肥厚の再発なし。[症例2] 女児、心室中隔欠損、動脈管開存、部分肺静脈還流異常。日齢43(BW 1820g)、PAB、PDA ligation施行。術後8日目に左室心筋肥厚が著明となり、propranolol投与開始。現在内服開始1ヶ月経過したが、徐々に改善傾向にある。【考察】PAB後長期にわたる経過で右室圧上昇による右室心筋肥厚は経験するが、術後早期に左室心筋肥厚をきたし比較的短期間で軽快する報告は、検索しえた限りではなかった。症例1ではPSLが原因、または助長した可能性はあるが、症例2では原因薬剤の使用はない。まれな症例として、本症例の病態や治療について考察し、報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-06] 先天性心疾患の手術非介入で経過している当院出生18trisomyの検討

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

Keywords: 18トリソミー、先天性心疾患、手術

【はじめに】 18trisomyは一般的に予後不良であり、合併した先天性心疾患(以下CHD)に対する手術は消極的であった。近年は姑息術・根治術の報告が増えている。当院ではCHDに対する手術を行った例はない。【目的】 当院で経験した18trisomyの経過と予後について検討すること。【方法】 2005年4月～2015年12月までに出生した18trisomy計21例について、診療録を後方視的に検討した。【結果】 全例にCHDを認めた。内訳はVSD13例、AVSD1例、TOF(VSD PS)3例、DORV1例、SV2例、不明1例であった。周産期死亡7例(内4例は初期蘇生時にterminal care)、1年生存率39%であった。2016年1月現在、生存6例、月齢中央値14.5(3～55)であった。NICU退院準備中の1例を除き在宅で過ごしている。死亡15例の原因は、呼吸不全12例(内気道感染2例)、胃腸

炎・循環不全、消化管出血、突然死がそれぞれ1例であった。【考察】1年生存率が高いことに関して、新生児集中管理を行った場合の予後改善は過去にも報告されている。本検討で CHDの多くは左右短絡であったが、退院までの急性期に心不全となった例、手術(PDA ligationを含む)を必要とした例はなかった。原因として肺高血圧の持続が考えられた。退院後も CHDが直接の死因となった例はない。生存例は閉塞性肺血管病変の進行が危惧される。しかし経過が安定し、手術の有効性・予後改善効果は明確とは言えないため、これまで手術例はなかった。結果としては長期生存例もみられた。18trisomyは、生命予後・QOLの改善を見据えてどこまでの治療を行うか、家族の意思に依るところが大きい。CHDに関しても、情報を提示しつつ、児及び家族の状況を踏まえ最善を考える必要がある。【結論】CHD手術での予後改善が報告される一方で、非介入で長期生存する例が存在する。手術を治療の一手段として提案するにあたり、さらなる経験・情報の蓄積が望まれる。

ポスターセッション | 胎児心臓病学3

ポスターセッション (P07)

胎児心臓病学3

座長:

菱谷 隆 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P07-01~P07-06

[P07-01] 胎児診断された左上大静脈遺残 (LSVC) 症例の周産期経過

○前野 泰樹¹, 廣瀬 彰子², 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 祐史朗¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

○江見 美杉, 稲村 昇, 杉辺 英世, 松尾 久実代, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-03] 胎児心エコーでの three vessel trachea viewの血流評価の重要性とピットホール

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

○田中 智彦, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久実代, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-05] 産科医院と提携した STIC法による胎児心エコースクリーニング検査の試み

○長谷山 圭司¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 春日 亜衣², 畠山 欣也², 塩野 展子³, 石田 まどか¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学附属病院 小児科, 3.市立札幌病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-01] 胎児診断された左上大静脈遺残 (LSVC) 症例の周産期経過

○前野 泰樹¹, 廣瀬 彰子², 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 祐史朗¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

Keywords: 胎児心臓病、左上大静脈、大動脈縮窄症

【背景】胎児心エコースクリーニングが普及し、他の主要な心内構造異常を伴わない左上大静脈遺残 (LSVC) が紹介されるようになってきた。胎児のLSVCでは小さい左心系や大動脈縮窄症との関連の報告も認められる。しかし、これらの胎児症例の周産期管理方法については定まったものがない。【目的】胎児のLSVC症例の周産期経過、特に小さい左心系に伴う疾患との関連を明らかにすること。【方法】当院単施設の後方視的調査。2013年から2015年3年間の胎児心エコー記録より23例のLSVC症例を抽出。主要心奇形合併11例を除外した12例を対象とした。胎児期や周産期、新生児期の経過として、胎児心エコー紹介の時期、理由、小さい左心系特に細い大動脈狭部の有無、基礎疾患、出生後経過について検討した。【結果】紹介週数は19週4日から35週3日 (中央値32週4日)。紹介は2013年3例、2014年2例から2015年7例 (LSVC自体による紹介が4例) と急増した。小さな左心系を6/12例に認めたが、出生後に大動脈縮窄症の発症はなかった。ただし早産で新生児期循環管理に苦慮した1例が、小さな左心室の影響が考えられた。左心系が小さい6例中4例がSGAで、他の1例は21トリソミー合併例であり、左心系の小ささは他の基礎疾患の存在と関連していた。また、右SVC欠損のLSVC2例は、冠静脈洞の拡大はより著明であったが、いずれも左心系の大きさは正常であり、LSVC自体は左心系形成の障壁には成っていないかった。出生後は、8例が新生児室での管理を要し、3例が早産、2例が低出生体重、他の3例は合併奇形によるものであった。【結語】LSVCはSGAや他の合併奇形との関連が強く、特にSGA症例で左心系も小さく、出生後の循環障害の可能性もあり、周産期管理に注意を要すると考えられた。一方、LSVCのみでは左心系は小さくならないことも示唆され、大動脈縮窄症発症との直接の関連は否定的と考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

○江見 美杉, 稲村 昇, 杉辺 英世, 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 小児循環器科)

Keywords: borderline左室、胎児期、心エコー

【背景】妊娠後半の循環動態の変化によって左室は発育する。しかし、この発育を予測することは難しい。【目的】周産期における左室の発育を予測できる因子を検討する。【対象】2010年1月から2015年12月までに胎児心エコーを施行したVSDを伴わないHLHS (MS+AS) (n=5)、MS (n=2)、AS (n=4)、CoA (n=3) の14例。【方法】出生後のLVDdの%正常値が70%をこえる群をL群 (8例)、こえない群をS群 (6例) に分け、胎児期の僧帽弁輪径 (Mv)、大動脈弁輪径 (Av)、三尖弁輪径 (Tv)、肺動脈弁輪径 (Pv)、Mv/Tv、左室拡張末期径 (LVD)、右室拡張末期径 (RVD) のZ値を比較した。【結果】L群 vs S群: 在胎30-37w (中央値34w) vs 35-37w (中央値36.5w), Mv: -2.8~-0.9 (中央値-2.1) vs -12.4~-2.8 (中央値-9.3) p<0.01、Av: -3.4~2.8 (中央値-1.5) vs -7.8~-1.3 (中央値-6.6) p<0.05、Tv: -2.8~1 (中央値0.28) vs -0.49~2 (中央値0.81)、Pv: -0.59~3.0 (中央値0.8) vs -0.3~2.3 (中央値1.1±0.92)、Mv/Tv: -26~4.8 (中央値-1.6) vs 0.18~0.68 (中央値-8.6)、LVD: -6.3~-0.5 (中央値-4.3) vs -2.8~4.0 (中央値-1.9)、RVD: 0-3 (中央値1.4) vs -1.5~3.6 (中央値-0.3)。2群間でMv、Avにおいて有意差を認め、出生後のLVDdの%正常値が70%を越えるカットオフ値はMvZ-2.8 (感度1.0、特異度0.83)、AvZ-3.4 (感度1.0、特異度0.67) となった。【結語】出生後の左室の発育を予測する因子として胎児期のMv、AvのZscoreがよい指標となった。児期のMv、AvのZscoreがよい指標となった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-03] 胎児心エコーでの three vessel trachea viewの血流評価の重要性とピットホール

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 胎児心エコー、three vessel trachea view、brain sparing effect

(背景・目的)胎児心エコーでの three vessel trachea view(3VTV)は、大動脈弓と動脈管弓で形成される V字を確認するスクリーニングの基本断面であり、血管径のバランスと血流方向を確認することが重要である。今回、大血管径のアンバランスがないにもかかわらず大動脈の逆行性血流を見た4症例の比較から、鑑別の際のピットホールを報告する。(症例) 症例1. 収縮期に逆行性血流を認めた。左室大動脈の血流を認めないこと、大動脈の開放がないことから大動脈弁閉鎖と診断した。 症例2. 連続性に逆行性血流を認めた。左室は菲薄化し球状に拡大していた。左室大動脈の順光性血流をわずかに認め、大動脈弁逆流を認めた。大動脈弁狭窄及び逆流と診断した。 症例3. 拡張期に逆行性血流を認めたが、明らかな心疾患は認めなかった。38週1500gと子宮内発育不全 (IUGR) を認め、臍帯動脈 (UA) の拡張期血流は減少し、血管抵抗を示す UARIは0.77と上昇を認めた。一方中大脳動脈 (MCA) RIは0.73と低下し、通常 UARI < MCARIであるのに対し、逆転を認め、胎盤機能不全による brain sparing effect(BSE)を認めた。 症例4. 連続性の逆行性血流を認めた。症例3と同様に明らかな心疾患は認めなかった。37週1400gと IUGRを認め、UAの拡張期血流の途絶を認め、胎盤機能不全と BSEが示唆された。(考察) 胎児心エコーで3VTVの大動脈の逆行性血流を見た場合、収縮期血流なら左心低形成類縁疾患が、拡張期血流では大動脈弁逆流が鑑別となる。しかし、胎盤機能不全による BSEにより逆行性血流をきたすことがある。大動脈の逆行性血流を見た場合、心疾患の検索だけでなく臍帯動脈血流など心臓以外の胎児のおかれた環境を評価することが重要である

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

○田中 智彦, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 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 小児循環器科)

Keywords: 大動脈縮窄症、胎児心エコー、3VV

【背景】単純大動脈縮窄(simple CoA)は重症例で新生児早期に shockを来す疾患であり胎児診断の重要性は高い。しかし、縮窄部の詳細な描出が困難な場合、診断に苦慮することも多く疑陽性症例もしばしば経験する。【目的】出生後治療を要する simple CoAを予測する簡便な胎児指標を求めること。【対象と方法】対象は2012年から2015年に心室中隔欠損を合併しない simple CoAが疑われた胎児診断16例。出生後治療を要した6例 (Surgery群: S群)と要さなかった10例(None群: N群)に分類した。S群は全例で最終的に外科手術を要した。16例で3VVから大動脈(AO)、肺動脈(PA)の直径を計測し AO、PAの Z-score、AO/PAを算出した。4CVから左室横径(LVd)、右室横径(RVd)を求めて、Z-score、LVd/RVdを算出した。更に大動脈弁輪径(AVD)、肺動脈弁輪径(PVD)、僧帽弁輪径(MVD)、三尖弁輪径(TVD)を求め、Z-score、AVD/PVD、MVD/TVDを算出した。Z-scoreの算出には大腿骨長(FL)を使用した。各指標を両群間で単変量解析を行い、有意差の出た指標に関して ROC曲線を求め、多変量解析を実施した。【結果】S群では AO:-2.0±0.8,PA:0.7±0.4,AO/PA:0.6±0.04,LVd:-1.7±0.3,RVd:-0.28±0.9,LVd/RVd:0.8±0.09,AVD:-2.1±0.7,PVD:1.3±0.8,MVD:-2.3±1.1,TVD:-0.23±1.0,AVD/PVD:0.56±0.06,MVD/TVD:0.74±0.10。N群は AO:-0.45±1.1,PA:0.35±0.8,AO/PA:0.76±0.06,LVd:-

1.7 ± 0.6 , $RVd: -0.37 \pm 1.7$, $LVd/RVd: 0.76 \pm 0.08$, $AVD: 0.38 \pm 1.0$, $PVD: 1.1 \pm 1.2$, $MVD: -1.7 \pm 1.3$, $TVD: 0.02 \pm 0.8$, $AVD/PVD: 0.74 \pm 0.08$, $MVD/TVD: 0.75 \pm 0.11$ 。2群間の比較で AO, AO/PA, AVD, AVD/PVDの4項目で有意差を認めた($p < 0.05$)。ROC曲線で求めた診断のカットオフ値は $AO < -1.2$ 、 $AO/PA < 0.66$ 、 $AVD < -0.8$ 、 $AO/PV < 0.65$ であった。また、多変量解析では AO/PAと AVD Z-scoreで有意差を認めた。【結論】 simple CoAが疑われる胎児症例では AO/PAと AVD Z-scoreの測定が出生後の経過予測に有用と考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-05] 産科医院と提携した STIC法による胎児心エコースクリーニング 検査の試み

○長谷山 圭司¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 春日 亜衣², 畠山 欣也², 塩野 展子³, 石田 まどか¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学附属病院 小児科, 3.市立札幌病院)

Keywords: 胎児心エコー、スクリーニング、STIC

【はじめに】 STIC (spatiotemporal image correlation) 法はダイナミックに胎児心臓の動きを多断面表示できる4次元超音波技術で、胎児心エコースクリーニングとして有用である。出生後の診断、治療に制限のある産科医院においては、先天性心疾患の出生前診断の役割は大きい。【対象・方法】対象は2014年1月から2015年12月まで、A産婦人科医院で妊婦検診を行い、STIC法による胎児心エコー検査を希望された妊婦2,560名、胎児2,579名。検査時週数は23週+1日から36週+3日。超音波診断装置はGE社 Voluson E6、RAB4-8-D probeを用い、検査技師によるSTICデータ収集後、データを電子媒体にて郵送し、胎児心エコーに精通した3名にてオフラインで解析し結果を返送した。【結果】計3113件のデータ収集を行った。再データ収集は536件で、内訳はデータ収集不良によるものが354件、一部画像不良によるものが141件、疑い所見のためが41件であった。3件がSTIC法で解析不能で、解析者による一次スクリーニングを行い、そのうち1例はVSDであった。STIC法でスクリーニングできた新生児-乳児期に手術を要した疾患は9例、その他18例。スクリーニングできなかった症例は20例で、そのうち1例はCoA complexで新生児期に手術介入を必要とし、19例は現時点まで治療を必要としないsmall VSDであった。【考察】検査技師の技術向上に伴い、画像不良による再検査は減少し、異常所見の指摘ができるようになった。手術を必要とした疾患の見落としは1例あり、大動脈弓をカラー像のみで判断したためであった。STIC法は胎児心エコースクリーニング検査として有用ではあるが、限界もあり、STIC画像のみでなく動画、ドップラー波形も合わせて記録することで、スクリーニング精度の向上が期待できる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

Keywords: 胎児心疾患、胎児心臓超音波検査、スクリーニング

【背景】以前より当院では異常を疑われた症例や家族歴のある妊婦を対象に胎児心臓超音波検査を施行してきた。2009年から胎児心臓超音波検査が高度先進医療として認可を受け、産婦人科と協力し胎児外来を開設した。2010年より保険適応となり、家族歴のある妊婦や精査を希望される妊婦が増加傾向にある。当科が関わった胎児心臓超音波検査のスクリーニング症例について報告する。【方法】2006年1月より2015年12月の10年間に施行した胎児心臓超音波検査全370例中、胎児異常、双胎などを除いたスクリーニング症例122例を対象とし後方視的に検討した。【結果】前半の5年間に受診されていたのは20例であり後半5年は102例と増加傾向であった。122例中の内訳はnuchal translucency(以下 NT)12例、家族歴が54例、精査希望が56例であった。平均

在胎週数は NT 23.0週(range20-28週)、家族歴25.7週(range19-36週)、精査希望26.1週(range17-37週)であった。受診時平均年齢は NT 30.8歳(range21-39歳)、家族歴30.6歳(range21-41歳)、精査希望33.5歳(range21-45歳)であった。胎児期に心疾患が判明したのは NT 1例(SVCabsent)、家族歴1例(VSD)であった。出生後に心疾患と診断したのは、家族歴1例(PDA)、精査希望2例(VSD,ASD)であった。【まとめ】胎児評価を行う専門外来を受診される症例は一般人口に比して先天性心疾患の割合が4.1%と高いものであった。精査希望で受診される症例は高齢の傾向があった。出生後に診断した3例中2例に関しては胎児診断は困難であり一定の効果はあったと考える。

ポスターセッション | 複雑心奇形2

ポスターセッション (P10)

複雑心奇形2

座長:

鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P10-01~P10-05

[P10-01] 主肺動脈拡張による左肺動脈狭窄により急性右心不全を発症した心房中隔欠損症 (ASD) の1例

○飯田 千晶¹, 田代 克弥¹, 倉岡 彩子² (1.佐賀大学医学部 小児科, 2.福岡市立こども病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-02] 中鎖アシル CoA脱水素酵素欠損症に合併した心室頻拍は相対的心筋虚血により生じる。

○差波 新, 高橋 一浩, 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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-03] 動脈管、主要体肺側副動脈の両者を伴わない肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q.11.2欠失の2例

○村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 阿部 正一², 野間 美緒², 坂有 希子², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

○有馬 慶太郎¹, 吉原 尚子¹, 土屋 恵司¹, 今田 義夫¹, 小林 城太郎² (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-05] 左心低形成症候群に対する治療戦略 ―カテーテルインターベンションの重要性―

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-01] 主肺動脈拡張による左肺動脈狭窄により急性右心不全を発症した 心房中隔欠損症 (ASD) の1例

○飯田 千晶¹, 田代 克弥¹, 倉岡 彩子² (1.佐賀大学医学部 小児科, 2.福岡市立こども病院)

Keywords: 心房中隔欠損症、急性右心不全、肺動脈狭窄

【症例】4か月男児。胎児期より大動脈縮窄 (CoA) が疑われ管理目的に当院紹介となり、在胎38週3日、2054gで仮死なく出生した。出生後、Large ASD及び mild CoAと診断した。CoAに対しては無治療で観察可能であったが、CoAでは説明できない多呼吸や頻脈、うっ血所見を認めた。ASDの影響を疑い利尿剤を開始し退院、その後は二次病院で管理されていた。4か月時に感冒を契機に、陥没呼吸、頻呼吸が出現し前医に入院した。胸部レントゲン上、右肺優位に透過性低下を認め気管支炎と診断された。入院後、咳嗽・啼泣を契機に SpO₂ 低下、pCO₂ の貯留を呈し、当院へ転院となった。心エコー上、右室の拡大、推定右室圧50mmHg程度と右室圧上昇を認め急性右心不全が疑われた。鎮静下に人工呼吸管理とし、抗心不全加療を開始したが右室圧は高値が持続し、肺血管拡張薬の内服を開始した。その後緩やかに心不全は改善したが、肺野透過性の左右差は持続し右室圧は高値であった。全身状態が安定した後に心臓カテーテル検査を施行。主肺動脈圧27/9、右肺動脈圧23/5、左肺動脈圧13/5mmHgと明らかな左右差を認めたが、肺血管の描出には有意な左右差は見られなかった。一方、Qp/Qsは2.8と著明な高値を呈していた。胸部CTではMPAは著しく拡張していたが、肺野透過性の左右差を説明できる所見は得られなかった。入院45日目に退院とし、ASD閉鎖目的に外科施設に紹介した。生後6か月時点でASD閉鎖術を施行。術中所見で、拡張したMPAがLPAを圧迫し、著明な狭窄を呈していたことが判明した。LPA形成まで施行され、術後経過は良好。【考察】ASDは比較的shunt量が多くても、症状を呈するのは成人以降であることが多く、小児早期に治療を要することは稀である。本例では新生児早期より治療介入を要し、その病態把握に苦慮した。本例のように非典型的な経過をたどる場合には早期に外科加療を要する可能性もあり、注意深い観察と積極的な精査が必要と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-02] 中鎖アシル CoA脱水素酵素欠損症に合併した心室頻拍は相対的 心筋虚血により生じる。

○差波 新, 高橋 一浩, 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: 中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症、心室頻拍、虚血

【背景】脂肪酸代謝異常症の一つである中鎖アシル CoA脱水素酵素欠損症 (MCAD deficiency) は、新生児期における突然死の原因として知られている。また、MCAD deficiencyでは、心室頻拍 VT、心室細動 VFを呈した症例の報告が散見されるが、その機序は不明である。【症例】症例はアメリカ国籍男児、妊娠経過に異常は認めず、39週3200gにて出生。3生日 BDに哺乳不良、傾眠傾向認め前医受診。低体温、頻呼吸、低血糖を来し、septic shockの疑いで4 BDに当院搬送。体重減少、肺出血、肺高血圧、高度のアシドーシスを認めた。鎮静挿管、透析治療等の集学的治療を開始した。マススクリーニングの結果から MCAD deficiencyと診断 (遺伝子型は 985 A>G (homozygous)) し、血糖を高めに維持しカルチニンなど代謝異常に対する治療を開始した。エコー上心室機能は比較的保持されていたが、ECG上、ST-T変化をきたした後、VTを認め、VFに degenerationした。同様のエピソードを2回認めDCカウンターショックで洞調律に復帰した。この際、肺高血圧の増悪はない。心室中隔の肥大と輝度亢進の所見が認められ、ST-T変化を伴うため、心室筋の相対的虚血による心室機能低下、および、心室性不整脈を生じたと考えられた。Lidocaine持続投与の開始により心室性不整脈の再発は予防できた。その後の経過で肺高血圧症が改善し全身状態安定したため、米国に転院となった。【考

【考察】この症例では、心室性不整脈直前に心電図上 ST-T変化が確認できた。従って、MCADにおける VT/VFは、いわゆる、急性冠動脈疾患による心室性不整脈に類似して、脂肪酸代謝異常による心室筋の相対的虚血によりが生じたと推測した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-03] 動脈管、主要体肺側副動脈の両者を伴わない肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q.11.2欠失の2例

○村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 阿部 正一², 野間 美緒², 坂有 希子², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q11.2欠失、主要体肺側副動脈

【背景】肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PAVSD)は動脈管や主要体肺側副動脈 (major aortopulmonary collateral artery, MAPCA) により肺血流が供給される。動脈管と MAPCAの両者を伴わない PAVSD、22q11.2欠失の2例を経験した。【症例1】在胎38週、2,534gで出生し、チアノーゼのため生後80分で入院した。入院時 SpO₂は73%で、心エコーで PAVSDと診断され、主肺動脈は径4mmで肺動脈内血流や動脈管を認めなかった。人工呼吸管理、Lipo-PGE1持続静注療法や NO吸入療法に反応せず、日齢8から肺静脈うっ血が進行し日齢29に死亡した。剖検で動脈管索や MAPCAを認めず、肺内肺静脈に血栓や線維性組織による内膜狭窄や閉塞を認めた。【症例2】在胎40週、3,715gで出生し、チアノーゼのため生後110分で入院した。入院時 SpO₂は66%で、心エコーで PAVSDと診断され、主肺動脈は径2mmで肺動脈内血流や動脈管を認めなかった。人工呼吸管理、Lipo-PGE1持続静注療法や NO吸入療法に反応しなかったが、生後12時間頃より徐々に SpO₂が上昇し数日後に80%となり、日齢24に systemic pulmonary shunt (右総頸動脈主肺動脈吻合術) を施行された。造影 CT (日齢9) と術中所見で動脈管 (索) や MAPCAを認めなかった。2例とも22q11.2欠失と診断された。【他の PAVSD との比較】本2症例と過去5年間に当院に入院した動脈管または MAPCAを伴う PAVSD 11例を比較検討した。本2症例は入院時 SpO₂ (%) が低値 (69.5 ± 5.0 : 86.4 ± 7.4 , $p=0.01$) で、三尖弁輪径 (mm) / 僧帽弁輪径 (mm) が高値 (1.50 ± 0.27 : 1.14 ± 0.16 , $p=0.02$) であり、重度の肺血流減少が示唆された。新生児期から動脈管索が存在せず胎児期の動脈管閉鎖や、低肺血流による血栓性肺静脈閉塞が推察された。【結語】生後早期の重症チアノーゼを呈する PAVSDでは動脈管と MAPCAを伴わない病態を考慮し、可能であれば肺静脈閉塞発症前の短絡手術が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

○有馬 慶太郎¹, 吉原 尚子¹, 土屋 恵司¹, 今田 義夫¹, 小林 城太郎² (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 円錐動脈幹異常、肺静脈還流異常、二次心臓領域

【背景】円錐動脈幹の発生異常に起因する流出路異常は先天性心疾患において約3割を占める。心臓流出路異常の発生機序として円錐動脈幹中隔を形成する神経堤細胞だけでなく、咽頭弓中胚葉に由来する二次心臓領域の関与が明らかになっている。最近、肺血管形成にも二次心臓領域の関与が言われているが、肺静脈還流異常 (APVR) を合併した円錐動脈幹異常を経験することは少ない。【目的】 APVRを合併した円錐動脈幹異常症例の調査、検討【方法】対象は2006年1月から2015年10月までの期間に当院で診断、治療を行った円錐動脈幹異常症例で、APVR合併の有無と臨床像、予後などを診療録から後方視的に検討した。心房内臓錯位、房室中隔欠損合併例

は除外した。【結果】円錐動脈幹異常症例は142例あり、うち3例で TAPVR、3例で PAPVRを合併していた。APVRについて胎児診断例はなく、PAPVR合併例は術前後の心臓カテーテル検査時に診断されていた。下心臓型 TAPVR合併のファロー四徴例は TAPVR修復術時に死亡していた。2/4系統の PAPVRに関しては修復を実施し 1/4系統の場合は介入していなかった。6例中、同胞再発の家系はなかった。【考察】円錐動脈幹（流出路）と心房、肺静脈（流入路）は、起源は同じ二次心臓領域にあるものの、その前駆細胞からの分化や増殖、移動は異なる制御系のため、両者の合併は稀であると思われる。しなしながら、同胞再発家系の報告もあり、共通する部分もあるのかもしれない。臨床的には TAPVR合併の場合は高度のチアノーゼや肺高血圧を合併していることが多く、修復/姑息術の適切な選択が必要である。【結論】円錐動脈幹異常に APVRを合併することは稀である。PAPVR合併については CTやカテーテル検査などで診断されることが多く、TAPVR合併ではより重症度が高いため適切な対応を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-05] 左心低形成症候群に対する治療戦略ーカテーテルインターベンションの重要性ー

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

Keywords: HLHS、CI、Stent

【背景】HLHSに対する治療戦略において、カテーテルインターベンション(CI)は必須である。【目的】HLHS治療におけるCIの位置づけ、重要性を考察する。【対象】当院で、Stage1として両側肺動脈絞扼術(PABs)を行ったHLHS 24例。大動脈閉鎖(AA) 13例、大動脈狭窄(AS) 11例。【結果 予後】(Stage1周術期生存率): 96%。(Stage2到達率 70, Fontan到達率38, 最終生存率 52%): AA PDA stent群(43, 29, 43%), AA PG群(83, 33, 33%), AS PDA stent群(75, 63, 75%), AS PG群(100, 100, 100%)。【結果 CI】全症例にCI, 計106手技を行った。(Stage1周術期)・PDA stent implantation(SI): 16例(67%)。・BAS: 16例(67%)。(Inter-stage)・PDA stent balloon dilation(BD): 6例(38%)。・BAS or IAS stent: 4例(17%)。・RAAO BD: 4例(17%)。・LPA BD: 3例(13%)。・LPA SI: 1例(33%)。・CoA BD: 5例(50%)。・CoA SI 1例(10%)。(Stage2周術期)・LPA BD: 9例(53%)。・LPA SI 4例(24%)。・APC coil emboli 7例(41%)。(Fontan前)・PA BD: 5例(56%)。・APC coil emboli 9例(100%)。(合併症)・PDA stent後大動脈解離 1例。CoA SI中のHeart block, ECMO導入 1例。【考察】・PDA stent留置によりAA群生存率は改善。・Stage1後のPDA血流, 心房間交通を保つためのCIは必須。・Inter-stage Norwood後のCoAに対しては積極的なBDが必要。・Stage1数ヶ月後のNorwood術後管理ではLPAの狭窄が問題となる。BD無効例が多くSIが必要。・AA PG群ではStage2到達率は高いが, Fontan到達率は低い。Norwood後の多量のAPCによる心機能低下による。・APCは非常に多く, Fontan前のcoil emboliは必須。【結語】HLHSの治療戦略の中では様々なCIが複数回必要となる。特にPDA, 心房間交通, CoA, LPA, APCに対しては積極的にCIを行うことがFontan到達率, 生存率向上のための鍵と言える。

ポスターセッション | 画像診断1

ポスターセッション (P12)

画像診断1

座長:

豊野 学朋 (秋田大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P12-01~P12-08

[P12-01] 組織ドプ法による肺動脈弁輪部運動速度の正常値の解析—右室流出路と流入路における機能の相違に関する解析—

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路の CMR定量評価

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-03] 新しい再構成アルゴリズム"FIRST"を用いた320列 area detector CTの臨床的有用性

○安田 謙二¹, 田部 有香¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-04] 極低出生体重児における 3 D超音波計測による左房容積の推移

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-05] 先天性心疾患における Septal Flattening Angleを用いた右室圧推定法の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-06] 心断層エコー図による左室拡張末期容量計測の臨床使用の妥当性-angiographyとの比較

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-07] 無症状の小児期ファロー四徴症術後症例における右室の収縮および拡張機能

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-08] Tracking of tricuspid annular displacementを用いた右室収縮能評価: 三次元超音波との比較検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-01] 組織ドプラ法による肺動脈弁輪部運動速度の正常値の解析—右室流出路と流入路における機能の相違に関する解析—

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

Keywords: 組織ドプラ法、肺動脈弁輪部運動速度、三尖弁輪部運動速度

【背景】我々は組織ドプラ法(TDI)を用いた肺動脈弁輪部運動速度(PA-TDI)が右室流出路(RVOT)機能を示すことを以前に報告した。肺高血圧症や右室流出路形成術後症例では、PA-TDIは三尖弁輪部運動速度(TA-TDI)とは異なる様相を呈し、RVOTと右室流入路(RVIT)の機能に相違が認められることが示された。今回、小児におけるPA-TDIの正常値を求め、TA-TDIと比較することでRVOTとRVITの収縮拡張様式の比較や右室全体の機能解析に有用であると考え、検討した。【目的】TDIで正常小児におけるPA-TDIの正常値を求め、RVOT・RVITの収縮拡張の相違を解析する。【方法】1-18歳(9±4歳)の正常小児61例を対象とした。【結果】全症例でPA-TDIは収縮期のs1', s2'、拡張期のe', a'が記録された。PA-TDIはTA-TDIよりも等容性収縮期が短く(49±10 vs 58±13ms, p<0.001)、早期に収縮期波がピークに達しており(76±12 vs 161±27ms, p<0.001)、RVOTの収縮早期壁運動を示した。収縮中後期ではPA-TDIのs2'に比しTA-TDIのs'が有意に高値であった(4.1±1.1 vs 13.0±2.8cm/s, p<0.0001)。e'はTA-TDIで高値であり(13.6±2.9 vs 15.3±2.7cm/s, p<0.005)、持続時間も有意に長かった(129±21 vs 194±39cm/s, p<0.001) a'はTA-TDIで高値であった(5.5±1.8 vs 8.9±2.6cm/s, p<0.001)。【考察】RVOTとRVITの機能の違いは右室内興奮伝導や心筋線維の走行、隣接している肺動脈や右房の組織特性の影響もあると考えられる。【結論】PA-TDIを解析することで右心不全例における評価に役立つと考える。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路のCMR定量評価

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

Keywords: 心臓MRI、体肺側副血行路、完全右心バイパス手術

【はじめに】体肺側副血行路は血行動態に影響を及ぼすとされ、しばしば塞栓術などの治療対象となるが、どの程度まで治療すべきについては様々な意見がある。一方で健常人においても生理的な体肺側副血行路は存在する。そのなかで、体肺側副血行路が問題とならない状態の良い症例において体肺側副血行路がどの程度存在するかについての検討は乏しい。【目的】体肺側副血行路が問題となっていない症例において、どの程度体肺側副血行路が存在するのかを単心室治療群と2心室治療群において比較検討すること。【対象】2015年1月から2015年12月までの間に各種血流評価目的でCMRを行った83例のうち、心内短絡がなく、状態が良く(NYHA1度, BNP<100pg/ml)であり、術直後ないしは直近手術予定のない22例を対象とした。症例を完全右心バイパス術後群5例(右側心房相同2例, 右室型単心室1例, 重症Ebstein奇形1例, 房室弁交差1例, 年齢13.0±3.3歳, 男女比2:3), 肺血流減少疾患治療群6例(Fallot四徴3例, 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損3例, 年齢17.7±4.0歳, 男女比4:2), 非短絡性疾患群8例(大動脈弁逆流4例, 大動脈2尖弁2例, 非心疾患1例, 年齢15.1±3.5歳, 男女比6:2)の3群に分け後方視的に検討した。【方法】MRI機種はMAGNETOM Symphony (Siemens社) 1.5T, 血流測定は位相差コントラスト法を用い、上行大動脈・下行大動脈・上下大静脈・肺動脈の血流量を測定した。【結果】体肺側副血行路が肺血流に占める割合(Q_{APC}/Q_p)は完全右心バイパス術後群で平均30.5%, 肺血流減少疾患治療群で平均9.0%, 非短絡性疾患群で平均1.2%と非短絡疾患群に比し完全右心バイパス術後群, 肺血流減少疾患治療群において有意に多い傾向にあった。【まとめ】完全右心バイパス術後, 肺血流減少疾患の治療後においては状態が良い症例であっても体肺側副血行路が多い傾向にあり, これらの疾患の治療過程において考慮すべきものと思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-03] 新しい再構成アルゴリズム"FIRST"を用いた320列 area detector CTの臨床的有用性

○安田 謙二¹, 田部 有香¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (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: contrast enhanced computed tomography、画像再構成、4次元解析

【はじめに】造影CTは循環器診療において重要な画像診断法である反面、被爆や造影剤の副反応が懸念される。320列 area detector computed tomography (ADCT)は体軸方向に16cmの範囲が、ヘリカルスキャンを必要とせず、全く同じ時相(1回転)で撮影できる。さらに当院では1回転0.275秒の高速撮影と、新しい画像再構成アルゴリズム (FIRST; Forward projected model-based iterative reconstruction solution) の導入により、従来の心電図非同期の撮影方法と同等以下の被ばく線量で1心拍の心電図同期撮影が可能となった。これにより4次元での心機能解析、心血管形態評価を行い、診療に有用な情報を得ることができるようになった。その一例として4次元画像により半月弁の形態評価が可能であった症例を報告する。【症例】4ヶ月女児(体重5488g)、総動脈幹症、大動脈離断、右室低形成の両側肺動脈絞扼術、Norwood手術後。両方向性 Glenn手術前の評価目的で入院。心臓超音波検査で truncal valve regurgitationは重度であったが、超音波画像が不鮮明で truncal valveの詳細な形態評価や逆流ポイントの同定が困難であった。術前評価目的の胸部造影CTを前述の通り心電図同期で撮影し、4次元画像から truncal valveの形態評価を行なった。心臓超音波検査の画像に比べ明瞭な truncal valveの形態評価が可能で、心臓超音波検査の所見と併せ、逆流ポイントの同定が可能であった。【まとめ】新しい再構成アルゴリズムを用いた320列 ADCTは体格が小さく頻拍傾向の乳児においても、低被ばくで4次元解析が可能である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-04] 極低出生体重児における3D超音波計測による左房容積の推移

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 左房容積、3D心臓超音波検査、極低出生体重児

【はじめに】未熟児の動脈管管理の管理ではLA/AOとして左房の大きさが評価されてきた。このように左房容積は未熟児の循環管理に重要と考えられている。そこで今回、極低出生体重児(VLBWI)における3D心臓超音波検査による左房容積解析をおこなったので報告する。【対象】2012年10月～2013年12月、当院NICUに入院した出生体重1500g未満の極低出生体重児で Appropriate for Date(AGD)である12例 出生体重1382～706g(中央値1200g)、在胎週数31週3日～25週6日(中央値 29週3日)【方法】PhillipsのIE33を用いて、心尖部四腔断面像から、X7-2のプローブを用い Full volumeを記録した。それを、Q Labを用いて左房の拡張末期容積(LAd)および、収縮末期容積(LAs)をオフラインで計測した。ドップラー法により左室流入血流速度を記録し、拡張早期血流速度(E)、心房収縮期血流速度(A)および、左室流出路血流速度により心拍出量(CO)を計測した。組織ドップラー法により、僧帽弁輪の拡張速度を記録し、拡張早期移動速度(E')、心房収縮期移動速度(A')を計測した。またM mode法により左室拡張末期径(LVIDd)を測定した。これを、生後12時間、24時間、48時間、96時間でおこなった。【結果】LAs(ml/kg)は十二時間 0.46 ± 0.16 、二十四時間 0.39 ± 0.13 、四十八時間 0.43 ± 0.122 、九十六時間 0.39 ± 0.18 と減少する傾向をしめした。LAsはAおよびA'との正の相関関係があり、Aとは $y = 33.5 + 30.5x$, ($r = 4.48$ $p < 0.05$) A'とは $y = 3.67 + 3.56x$, ($r = 3.44$ $p < 0.05$)であった。LAsはCOとも正の相関

関係をしめした $y=3.67+3.56x$, ($r=3.44$ $p<0.05$)。LA sを従属変数とし E/E' , LVIDd, CO, E, A, を独立変数とした重回帰分析ではCOが有意な変数として抽出された。【結語】3 Dによる左房容積が、VLBWIの循環動態を理解するのに役に立つと思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-05] 先天性心疾患における Septal Flattening Angleを用いた右室圧推定法の検討

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 森鼻 栄治 (九州大学病院 小児科)
Keywords: Septal Flattening Angle、右室圧、心臓超音波検査

【背景】心臓超音波検査による右室圧推定には、三尖弁逆流の血流速度を用いるのが一般的であるが、逆流量が少なく計測できないことも多い。一方、成人肺高血圧症では Septal Flattening Angle (SFA) の測定から右室圧が推定できる可能性が報告されている。SFAは左室短軸像乳頭筋レベルの3点 abcを取った時の $\angle abc$ の角度で、a: 中隔壁右室側の中央点、b: 両心室の心外膜接点の右側、c: 両心室の心外膜接点の左側、である。先天性心疾患においてSFAの有用性を検討した報告はない。

【目的】先天性心疾患における右室圧推定法として、SFAの有用性を検討する。

【方法】根治術施行前の心室中隔欠損症 (VSD) 50例を疾患群、冠動脈病変のない川崎病遠隔期15例を対照群とし、それぞれ診療録から後方視的に検討した。SFAは心臓超音波検査の記録動画を参照し、左室短軸像乳頭筋レベルにおける収縮末期での $\angle abc$ の角度を測定した。VSD群は心臓カテーテル検査での右室圧 (Prv)、体血圧 (Ps) の記録から Prv/Psを算出し、Prv/PsとSFAの相関について Pearsonの積率相関係数を用いて解析した。

【結果】対照群は SFA 26.3 ± 5.00 度、VSD群は SFA 23.1 ± 7.10 度、Prv/Ps 0.494 ± 0.245 であった。SFAはVSD群の方が浅い傾向にあり、ばらつきが大きかった。SFAと Prv/Psの間には、中等度の相関を認めた ($r=0.531$, $p<0.0001$)。

【考察】VSD症例においも SFAは右室圧を推定するのに有用な指標となる可能性が示唆された。SFAに類似する右室圧推定法として、左室短軸像乳頭筋レベルにおける心室中隔の圧迫の程度を評価することが多い。これは簡便である一方、非常に主観的な評価法であり、SFAのように定量化することでより正確な評価に繋がる可能性がある。

【結論】VSD症例においても SFAは右室圧と相関し、右室圧推定法として有用な指標となり得る。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-06] 心断層エコー図による左室拡張末期容量計測の臨床使用の妥当性- angiographyとの比較

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

Keywords: 左室拡張末期容量、LVEDV、心断層エコー

【背景】超音波検査により簡便に左室拡張末期容積(LVEDV)を評価する方法として、左室短軸断面積(LVEDA)と長軸径(LAXd)を計測し、 $LVEDV=2/3 \times LVEDA \times LVXd$ として求める方法が青墳により報告されている。【目的】LVEDA測定経験の浅い検者により算出されたLVEDVの妥当性について検討すること。【方法】2014年4月～2016年1月の心臓カテーテル検査入院時の検査結果を後方視的に検討。二心室で左心室の形態評価が可能であった小児85症例を対象。安静時にエコーにてLVEDA、LAXd、LVDdを計測経験0～2年の複数の検者が計測し

LVEDVを算出。青墳らの回帰式を用い、対正常%値として LVEDV%を算出した。それらの値と心臓カテーテル検査時の angiographyによる左室拡張末期容積 (C-LVEDV) やその対正常%(C-LVEDV%)との比較検討を行った (area-length法により算出し Graham式にて補正) 【結果】年齢0歳7か月から17歳1か月 (平均値5歳1か月)。男児55例、女児30例。体重 16.4 ± 12.9 kg。体表面積 0.6 ± 0.4 。LVEDV(Y)と C-LVEDV(X)の間では $Y = 0.87X - 3.8$ ($r = 0.98, P < 0.001$)、LVEDV%(Y)と C-LVEDV%(X)の間では $Y = 0.86X - 13.6$ ($r = 0.92, P < 0.001$)、LVDd%(Y)と C-LVEDV%(X)の間では $Y = 0.25X + 67.6$ ($r = 0.84, P < 0.001$) とそれぞれに強い相関がみられた。【考察】青墳の報告では、熟練した検者一人により計測された値を用い、LVEDVと C-LVEDVでは $r = 0.95$ 、LVEDV%と C-LVEDV%では $r = 0.88$ との結果であった。今回、経験の浅い複数の検者での検査結果においても、同等以上の高い相関が得られ有用な評価方法であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-07] 無症状の小児期ファロー四徴症術後症例における右室の収縮および拡張機能

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

Keywords: TOF、RV function、echocardiography

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後症例では経年的に右室機能が低下し、右室機能低下が不可逆になる前に肺動脈弁置換術などの再手術が薦められているが、その時期は不明である。【目的】治療介入の必要な右室機能低下を来す時期の検討を最終目標に、第一段階として無症状の小児の TOF術後症例で心エコーを用いて右室収縮、拡張機能を評価すること。【方法】対象は当院で施行したエコー検査を施行した TOF術後症例 (T群) 17例とコントロール(C群)17例。保存データをもとに retrospectively に各指標を算出、評価した。収縮機能の評価としては右室自由壁の S' と三尖弁輪部収縮移動距離(TAPSE)、拡張機能の指標として E', E/E', その両者の指標として Tei indexを検討項目とした。 $p < 0.05$ 以下を有意とした。【結果】T群の術後年数は中央値4.4年で、T群、C群で評価年齢はそれぞれ中央値6.0歳 (2.2-17.3歳)、5.2歳 (0.1-13.2歳) と評価年齢に差はなかった。S'は T群で 7.5 ± 2.3 cm/s、C群で 10.9 ± 1.3 cm/s と有意に低下しており、TAPSEは T群で 13.9 ± 3.3 mm、C群で 17.4 ± 2.8 mm と T群で低下傾向にあった ($p = 0.09$)。E'は T群で 11.4 ± 2.8 cm/s、C群で 13.8 ± 2.8 cm/s と T群で低い傾向にあり ($p = 0.22$)、E/E'は T群で 5.4 ± 1.3 、C群で 3.9 ± 0.9 と T群で有意に高かった。Tei indexは T群で 0.42 ± 0.06 、C群で 0.37 ± 0.07 と T群で有意に高値であった。【結論】無症状でも、TOF患者では術後4~5年の比較的早期から右室の収縮機能、拡張機能はともに低下していることが示唆された。症例数が少なく、経時的変化、治療介入時期などは今後の検討課題である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-08] Tracking of tricuspid annular displacementを用いた右室収縮能評価：三次元超音波との比較検討

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

Keywords: 心臓超音波、右室機能、先天性心疾患

【背景】心臓超音波による右室機能評価はその形態の複雑さから困難であることが多い。先天性心疾患においては、右室形態がさらに複雑であることから機能評価について一定の見解がなく、超音波の入射が不良である症例も多い。Speckle Tracking法を用いた tricuspid annular displacement (TAD)は、三尖弁輪-心尖間における輝点の移動距離を計測し、右室長軸方向の収縮能を評価することができる。Speckle Tracking法を用いるためその

原理上角度依存性がなく、輝点の設定が簡便なことから再現性が高い検査であり、不良な画質においても計測可能と考えられている。今回 TADを用いて小児先天性心疾患患者の右室長軸方向の収縮能を測定し、3 D echocardiographyで得られた右室容積・収縮能との比較検討を行った。【方法】症例は複雑型心奇形を含む先天性心疾患患者15名。予定心臓カテーテル検査当日に心臓超音波を施行し、画像を収集した。超音波診断機材は Philips社製 IE 33、プローベは S5または S8及び x7-2プローベを使用した。解析には同社製 Qlab 10.1 softwareを使用した。仰臥位にて心臓超音波を施行。心尖四腔像を描出し、三尖弁輪中隔側、自由壁側及び右室心尖部の3点に輝点を設定し TADを解析した。TADで得られた midpoint displacementと3 D echocardiographyによって得られた RVEFを比較した。【結果】TADより得られた midpoint displacementの平均値は21.7%(SD±5.11)であり、3 D echocardiographyにより得られた RVEF(平均46.8%、SD±13.0)と有意な相関を得た($R=0.72$ 、 $P<0.01$)。開心術後症例や複雑型心奇形による画像精度の低下が散見されたが、全例で TAD解析が可能であった。【結語】TADより算出した右室長軸方向収縮能は心臓カテーテル法にて得られた RVEFと有意な相関が得られた。検査手技が簡便で角度依存性を持たない本法は、形態的に複雑な先天性心疾患における右室収縮能の測定に有用である。

ポスターセッション | 画像診断4

ポスターセッション (P15)

画像診断4

座長:

桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P15-01~P15-07

[P15-01] 下心臓型総肺静脈還流異常症に対する静脈管ステント内狭窄の評価における肝静脈血流速度の有用性

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

○渡邊 拓史, 神山 浩, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 唐澤 賢祐, 鮎澤 衛 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-03] Dual-Energy CTを用いて評価した術後肺動脈狭窄の2例 ~ Lung Perfused Blood Volume Imagingによる肺血流評価 ~

○大山 伸雄^{1,2}, 藤井 隆成³, 藤本 一途³, 山崎 武士³, 曾我 恭司², 富田 英³ (1.昭和大学医学部 小児科学講座, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

○星名 哲, 額賀 俊介, 馬場 恵史, 塚田 正範, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 鈴木 博, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

○笠神 崇平¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 中釜 悠¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 平田 康隆² (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-06] Tc心筋血流 SPECT解析ソフトウェア間での左室容積 ~カテーテル検査との比較~

○寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 太田 三恵子² (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 RI検査室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-07] Fallot四徴症術後の肺動脈弁逆流が右心室機能に及ぼす影響: tricuspid annular plane systolic excursionの限界

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学医学部 小児科, 2.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-01] 下心臓型総肺静脈還流異常症に対する静脈管ステント内狭窄の評価における肝静脈血流速度の有用性

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

Keywords: 総肺静脈還流異常、静脈管ステント、肝静脈

【背景】無脾症候群、総肺静脈還流異常症(TAPVC)に対する新生児期早期の開心術は予後が悪いため、下心臓型 TAPVC 例では新生児期早期の開心術を避けるために静脈管ステントを留置することがある。静脈管ステント内狭窄は高頻度でおきるため、その評価が重要である。今回、静脈管ステント内狭窄の評価に肝静脈血流速度の変化が有用であった症例を経験したので報告する。【症例】在胎38週3日、体重2892gで出生し、無脾症候群、単心室、単心房、共通房室弁、肺動脈閉鎖、下心臓型 TAPVCと診断した。垂直静脈は門脈左枝に流入し、静脈管が開存していたため、同日に静脈管ステントを留置した。繰り返す静脈管ステント内狭窄に対して、経皮的バルーン拡張術を計4回施行し、日齢43に BTシャント造設、総肺静脈還流異常修復術を行った。初回のバルーン拡張術前はステント内血流が途絶し、2回目はステント内血流速度の上昇を認めたためにインターベンションを施行する方針とした。3・4回目のバルーン拡張術前はステント内血流の加速の上昇を認めなかったが、左肝静脈の血流速度の上昇を認め、臨床症状と合わせ、静脈管ステント内狭窄が進行していると判断した。先2回のインターベンション前でも肝静脈血流速度は上昇し、全てのインターベンション後に改善した【結論】肝静脈血流速度の上昇は、静脈管ステント狭窄・閉塞による門脈血流の増加に反映していると考えられた。肝静脈血流速度は、静脈管ステント内狭窄の評価に有用であることが示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

○渡邊 拓史, 神山 浩, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 唐澤 賢祐, 鮎澤 衛 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

Keywords: 小児冠動脈CT、川崎病、β遮断薬

【背景】小児冠動脈 CT撮影においては心拍コントロールは重要だが、β遮断薬（以下β）の至適投与量・投与方法の検討はなされていない。【目的】小児冠動脈 CT撮影のβ投与量・投与方法、画質と実効線量について検討する。【方法】対象は2009-2015年までに当院で冠動脈 CT撮影を行った冠動脈障害を合併した15歳未満の川崎病既往の78例である。撮影機器は Aquilion ONETM (Toshiba) を用い、全例でイオベルソール320mg/mlを用いて造影した。βは全例に経口投与（メトプロロールまたはアテノロール）を行い、心拍数の良好なコントロールを得られない場合は経口および静脈投与（ランジオール）の追加投与を行った。非追加群（N群；n=42）、経口追加群（O群；n=20）、静注追加群（IV群；n=16）の3群に分類し、それぞれの群間において画質・心拍数および被曝線量を比較し、βの至適投与量・投与方法について検討した。画質は評価に不十分なものから各冠動脈枝末梢まで評価可能な造影が得られたものまで1～5点の5段階スケールで評価した。【結果】各群のβ初期投与量はN群； 0.8 ± 0.2 mg/kg, O群； 0.8 ± 0.2 mg/kg, IV群； 0.7 ± 0.2 mg/kgで各群に有意差はなかった。年齢・撮影時心拍数・画質・被曝線量はそれぞれ N群； 8 ± 4.5 歳, 69 ± 17 回/分, 3.9 ± 1.1 点, 2.4 ± 1.3 m Sv、O群； 10 ± 3.6 歳, 70 ± 10 回/分, 4 ± 0.9 点, 3.6 ± 3.4 m Sv、IV群； 9.3 ± 3.3 歳, 70 ± 14 回/分, 4.2 ± 1.1 点, 3.6 ± 3.4 , 2.1 ± 0.9 m Svであり、各群に有意差を認めなかった。しかし年齢別での検討では4-14歳において画質に有意差はないが、被曝線量がIV群において有意に低い傾向が示された。0-3歳は総数11例で全て画質3点以下であった。【結論】小児冠動脈CT撮影では平均β初期投与量 0.8 ± 0.2 mg/kgの投与で良好な画質が得られる。β静注追加を行うと被曝線量の低減が期待できる。一方で3歳以下の基礎心拍数の高い症例ではβ追加投与の効果は内服・静注ともに限定的である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-03] Dual-Energy CTを用いて評価した術後肺動脈狭窄の2例 ~ Lung Perfused Blood Volume Imagingによる肺血流評価 ~

○大山 伸雄^{1,2}, 藤井 隆成³, 藤本 一途³, 山崎 武士³, 曾我 恭司², 富田 英³ (1.昭和大学医学部 小児科学講座, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

Keywords: 小児、DECT、Lung PBV

【背景】 Dual Energy CTを用いた、Lung Perfused Blood Volume Imaging(Lung PBV)は成人領域では急性肺動脈血栓塞栓症の画像診断として、近年報告が散見される。しかし、先天性心疾患術後肺動脈狭窄に対する Lung PBVの報告はない。今回、術後肺動脈狭窄2例に対し Lung PBVを施行したので報告する。【症例・方法】症例1：9歳男児。PA/VSD, MAPCA, 7歳に UF, VSD closure, RVOTR, 8歳に Palliative Rastelli施行。術後肺動脈狭窄に対し PTA, LPA stentingを施行。肺血流と肺動脈の形態の同時評価を企図し Lung PBVを施行。症例2：3歳女児。TA(Ib), 生後26日に rt.mBTS, 5ヵ月に BDG, 2歳に TCPC施行。肺血流と肺動脈の形態の同時評価を企図し Lung PBVを施行。2症例ともに肺血流シンチの画像所見と比較した。CT装置は128スライス SOMATOM Definition Flashを用い、症例1は100kVと140kV, 症例2は80kVと140kVの異なる管電圧2種類で同時に撮影した。【結果】症例1：Lung PBVでは右上肺野および左下肺野の血流低下を認めた。肺血流シンチでも同部位の血流低下を認めた。造影 CT検査による被ばく線量は DLP 289mGy・cm, 実効線量3.8mSvであった。症例2：Lung PBVでは右上肺野の血流低下を認めた。肺血流シンチでも同部位の血流低下を認めた。造影 CT検査による被ばく線量は DLP 55mGy・cm, 実効線量1.4mSvであった。【考察・結論】当院で2012~2014年の2年間に施行された肺動脈狭窄に対する造影 CT症例の平均被ばく線量は 1.08 ± 1.11 mSvであった。Dual Energy CTを用いた Lung PBVは被ばく線量の増加を最低限に抑えながら、先天性心疾患術後肺動脈狭窄に対し、肺動脈狭窄の形態評価として行う造影 CTと同時に肺血流評価が可能であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

○星名 哲, 額賀 俊介, 馬場 恵史, 塚田 正範, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 鈴木 博, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: 肺静脈狭窄、胸郭の成長、造影CT

【背景】先天性心疾患児において、しばしば肺静脈狭窄 (PVS) が問題となる。総肺静脈還流異常に伴うもののほかに、椎骨、下行大動脈、心房に肺静脈が挟まれる形の PVSがしばしば認められ、特に単心室血行動態の児において、肺血管抵抗の上昇、左右肺循環のアンバランスなどを生じ問題となる。また胸郭は出生時は縦長の形態をするが、年齢とともに横方向に長い楕円形と変化する。胸郭の年齢に伴う形態変化と、血行動態、心形態が関与し、圧迫による PVSが生じてくるものと考えられるが、これらの関連について言及した報告は少ない。【方法】当院にて胸部造影 CT検査を行った先天性心疾患児のべ167例について、造影 CTで下行大動脈(dAo)の同側の下肺静脈が dAo前方を横切る断面でのスライスを用い、胸郭横径 (TD) 胸骨-椎体径 (SVD)、Cardiac Axis、心胸郭断面積比 (CTAR) を計測した。また臨床上あるいは画像上心房と下行大動脈、椎体で肺静脈狭窄 (PVS) が認められた群(PVS(+))群と PVS(-)群について検討した。【結果】年齢とともに SVD/TDは低下した。特に乳児期前半の変化率が大きかった。PVS(+) 群は 乳児期早期、乳児期中後期ともに SVD/TDが有意に低値であった($p < 0.05$, $p < 0.001$)。また Cardiac axisは PVS(+) 群が有意に高値を示した($p < 0.01$)。CTARと

PVSとの関連は認められなかったが、PVS（+）群の中で、Glenn手術などの容量負荷軽減する介入で、PVSの改善が認めらる例も多く、容量負荷もPVSの一因子と考えられた。【結語】胸郭の上下方向の發育不良、高いCardiac axis、容量負荷は物理的圧迫によるPVSの因子となりうる。形態的にPVS進行の危険性がある例は、容量負荷の少ない治療計画や胸郭の發育にも留意しながら管理するべきと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

○笠神 崇平¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 中釜 悠¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 平田 康隆² (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: 右側相同、気管狭窄、肺静脈狭窄

【目的】右側相同では心臓と大血管との解剖学的位置関係による気管狭窄を合併する可能性があり、それが治療戦略や生命予後に及ぼす影響について検討した。

【方法】対象は2004年9月から2016年1月までに右側相同と診断され、かつ胸部造影CT検査を行った28例。気管径が中枢側より末梢側が拡大しているものを気管狭窄と診断した。肺野条件にて低吸収域かつ肺容積が膨張していると判断したものを肺気腫と診断した。また、肺静脈狭窄の合併及び生存の有無も確認した。生命予後への影響はLogrank検定で解析した。

【結果】男児 14名、女児 14名。心疾患の内訳は右室型/左室型単心室 27/1名、総肺静脈還流異常 15名（上心臓型 6名、傍心臓型 6名、下心臓型 3名）だった。胸部造影CT検査実施した月齢の中央値は6だった。観察期間の月齢の中央値は70だった。28例中5例（17.9%）において気管狭窄の合併を認めた。肺気腫を4名（14.3%）において認めたが、全例気管狭窄を合併していた。気管狭窄合併例では同側の肺静脈狭窄の合併が多かった。（60% vs 8.7%, $P=0.0005$ ）。全体のFontan手術到達率は50%であったが、気管狭窄合併例では1名（20%）のみFontan手術に到達した。生命予後は気管狭窄合併例と非合併例とでは変わらなかった。（ $P=0.405$ ）

【考察】右側相同の約20%に気管狭窄を認め、その多くが肺気腫を引き起こしていた。気管狭窄の有無によって生命予後に差を認めなかったが、Fontan手術への到達には難渋する傾向を認めた。肺静脈狭窄と気管狭窄は合併することが多く、肺静脈狭窄解除を行う際は、術後の換気血流比不均衡を避けるために同時に気管狭窄に対する介入も検討するべきと思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-06] Tc心筋血流 SPECT解析ソフトウェア間での左室容積 ～カテーテル検査との比較～

○寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 太田 三恵子² (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 RI検査室)

Keywords: 心筋シンチ、CardioREPO、Heart Function View

【背景】Tc心筋血流 SPECTではQGSが用いられてきたが、small heartではLVESVが過小評価、EFが過大評価されるため、小児では解析が困難となることがある。その後、CardioGRAF(GRAF)やCardioREPO(REPO)、Heart Function View(HFV)といった位相解析ソフトが医薬品医療機器等法の制定により臨床利用可能となったが、小児での使用報告はまだ多くない。

【目的】カテーテル検査とQGS、GRAF、REPO、HFVによる左室容積解析を比較すること。

【方法・対象】2011年7月から2015年12月に当科で安静時Tc心筋血流 SPECTを施行した、2心室循環の患

者。装置は Philips社の Bright View X with CTを使用し、QGSおよび GRAF、REPO、HFVを用いて LVEDV、ESV、EFを解析し、検査の前後約1ヶ月以内に施行されたカテーテル検査(Cath)と比較した。

【結果】対象は37件、32人。23件が ESV20ml以下の small heartであった。施行時年齢3.6歳(中央値 月齢2~36歳)、男性21人、女性11人。体重15.2kg(3.4~71kg)。

EDVは、 $QGS=0.71 \times Cath-3.9(R^2=0.87)$, $GRAF=1.10 \times Cath-0.6(R^2=0.82)$, $REPO=0.62 \times Cath+11.2(R^2=0.87)$, $HFV=0.69 \times Cath+0.0(R^2=0.74)$ 。

ESVは、 $QGS=0.73 \times Cath-4.7(R^2=0.85)$, $GRAF=1.20 \times Cath-1.2(R^2=0.79)$, $REPO=0.55 \times Cath+5.1(R^2=0.76)$, $HFV=0.70 \times Cath-3.4(R^2=0.84)$ 。

EFは、 $QGS=1.00 \times Cath+12.2(R^2=0.55)$, $GRAF=0.58 \times Cath+23.8(R^2=0.43)$, $REPO=0.58 \times Cath+27.4(R^2=0.52)$, $HFV=0.64 \times Cath+34.8(R^2=0.27)$ 。

【考察】 EDV・ESVは GRAFが最も一致し、相関も良好であった。QGSと REPO、HFVも係数がつくものの、相関は良好であった。10kg未満の症例では QGSで3例、HFVで7例、ESVが1ml未満となり、有効に解析できていなかった。EFは QGSが最も相関していたが、相関は劣る。small heartの中でも比較的体重のある症例では解析可能であった。解析に許容される体重などを検討していくためには、今後のデータの蓄積が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-07] Fallot四徴症術後の肺動脈弁逆流が右心室機能に及ぼす影響: tricuspid annular plane systolic excursionの限界

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学医学部 小児科, 2.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座)

Keywords: Fallot四徴症、肺動脈弁逆流、右心室

【背景】 Fallot四徴症(TOF)術後の肺動脈弁逆流(PR)は経時的に増悪し右心室機能低下の原因となる。これらの重症度評価にはMRIが有用であるが、心エコーによる評価法も臨床的に重要である。三尖弁輪の壁運動加速度がPRによる右心室機能低下の層別化に有用であることが報告されているが、やや煩雑な計測を要する。一方、簡便な右心室収縮機能評価法として tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) が用いられる。

【目的】 TOF術後例のPRが右心室機能に与える影響を TAPSEが判別できるかを検討する。

【方法】 TOF修復術後1年以上経過した症例と対象とした。持続性不整脈の既往を有する例と肺動脈弁置換術あるいは三尖弁形成術後例は除外した。TAPSEはMモード法でカーソルと三尖弁輪が可能な限り垂直になる様に修正した心尖部四腔断面像で記録した。PR波シグナルは傍胸骨短軸像で描出し、1) 主肺動脈内拡張期逆流血流、2) 左右肺動脈内拡張期逆流血流、3) 圧半減時間<100ms、4) PR時間/拡張期時間比<0.77に該当する項目数を測定し、重症度の指標とした。TAPSEとPR重症度との関係はSpearman順位相関係数で解析し $p<0.05$ を有意とした。TAPSEは年齢と身長に相関するため多変量解析も併せて施行した。【結果】条件を満たしたのは22例であった。症例の概要は年齢 15 ± 7 歳、男45%、術後 7 ± 5 年、身長 137 ± 28 cmであった。TAPSEは 12 ± 3 cm、PR重症度は2-4項目であった。単変量解析ではTAPSEとPR重症度は有意な正相関を示した。年齢と身長を変数とした多変量解析でもTAPSEとPR重症度は有意な正相関を示した。【結論】 TOF術後のPRが右心室収縮機能に及ぼす影響をTAPSEで評価することは困難と考えられた。

ポスターセッション | カテーテル治療1

ポスターセッション (P18)

カテーテル治療1

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)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P18-01~P18-05

[P18-01] 冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plugで閉鎖した1例

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 富田 英², 石井 正浩¹ (1.北里大学
医学部 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-02] 肺高血圧症を合併した先天性門脈体循環シャントに対して Amplatzer Vascular Plugを用いて閉鎖した1例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟大学 小児科, 2.新潟市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-03] AMPLATZER vascular plugを用いた血管閉鎖術～3タイプの異なる血管で の経験～

○家村 素史^{1,2}, 寺町 陽三^{1,2}, 鍵山 慶之², 吉本 裕良^{1,2}, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公^{1,2}, 前野
泰樹², 須田 憲治², 山下 裕史朗² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-04] Occlutech PDA occlude deviceを用いた膜様部心室中隔欠損の閉鎖の一例

○林 環^{1,2} (1.Institut Jantung Negara, 2.奈良県立医科大学附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-05] 両側の大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄を認めた乳児に対する low profile balloonを用いたバルーン心房中隔拡大術

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-01] 冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plugで閉鎖した1例

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 富田 英², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: coronary artery fistula、Amplatzer Vascular Plug、transcatheter closure

【背景】冠動静脈瘻は稀な心疾患である。今回、我々は冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plug (AVP) で閉鎖した症例を経験したので報告する。【症例】1歳11ヶ月男児。1ヶ月健診で心雑音を指摘され、心臓超音波検査で、右房内の異常隔壁と心房中隔欠損症を認めた。前医で隔壁内に連続する血管様構造は認めるも、立体構造の把握が困難であり、7ヶ月の時点で精査目的に当院へ紹介された。発育発達歴に異常はなく、胸骨右縁第3肋間で LevineII/VIの連続性雑音を聴取した。心臓カテーテル検査で、肺静脈の還流異常は認めず、大動脈造影を行い右冠動脈起始部から右房へ造影される血流を認め確定診断に至った。Qp/Qsは1.4で肺高血圧症は認めなかった。その後、心房中隔欠損症は自然閉鎖し、1歳8ヶ月時に冠動静脈瘻に対して、AVPでカテーテル治療を行った。【結果】右内頸静脈経由で右房側からアプローチを行い、AVPと AVPIIを用いて閉鎖を行った。瘻孔内にロングシースを挿入した際に、一時房室接合部性調律になったが、自然と洞調律に改善した。その他の有害事象は認めず、シャント血流は途絶し、有効な塞栓効果が得られた。【結語】冠動静脈瘻を AVPで閉鎖した症例を経験した。冠動静脈瘻のカテーテル治療の報告は少なく、長期的な合併症の有無などに注意しながら、経過観察することが重要であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-02] 肺高血圧症を合併した先天性門脈体循環シャントに対して Amplatzer Vascular Plugを用いて閉鎖した1例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟大学 小児科, 2.新潟市民病院 小児科)

Keywords: 門脈体静脈シャント、肺高血圧、Vascular Plug

【背景】門脈体循環シャント(PSS)の合併症の一つに肺高血圧(PH)が知られている。治療はコイル塞栓等のカテーテル治療や手術だが近年 Amplatzer Vascular Plug(AVP)の有用性が報告されている。【目的】PHを伴い、かつシャント血管が太くさらにアプローチ血管が複雑に屈曲しコイル塞栓が困難と考えられた PSSに対して AVPで閉鎖した症例を報告する。【症例】15歳男児。既往歴は臍帯ヘルニア術後、脳出血後水頭症 VPシャント留置後、気管支喘息。経過中 PHを認め造影 CT、カテーテル検査で門脈・左腎静脈シャント、PH、下大静脈欠損奇静脈結合を認めた。肝内門脈は存在した。体静脈からシャントへのアプローチ血管は臍帯ヘルニア術後のため複雑に屈曲し、かつシャント血管も180°屈曲し径は15mmと太くコイル塞栓は困難と考えられた。PHは mean PAp 45mmHg, Pp/Ps 0.48, Rp/Rs 0.37だった。肺血流シンチは両側非区域性血流低下が散在し、有意な右左シャントはなかった。PSSの PH合併と考え閉鎖治療の方針とした。バルーンによるシャント閉塞試験で門脈血圧は前10→後15 mmHg、閉塞中造影は門脈系血流が門脈にスムーズ流れたため閉塞可能と判断した。下腸間膜静脈に GWを留置し9Fr britetip cathを挿入後、22mmの AVP2を留置できた。術後 deviceの移動は認めず、腹部エコーで門脈系血流は全て求肝性で門脈は術前より拡大した。術前術後で血中総胆汁酸106.3→7.4μ mol/l、アンモニア104→65μ g/dl、マンガン3.9→2.4μ g/dlと改善した。PHは bosentan, sildenafil内服も併用し6か月後にカテーテル検査を行ったが mean PAp 48mmHgと著変なかった。【考察】本症例の AVP留置は静脈系血管のためやや大きいサイズを要したが適切なサイズを選択することでコイル塞栓より安全に留置できた。一方で PSSに合併する PHはシャント閉鎖治療単独での正常化は難しいことが多く、本症例でも肺血管拡張薬の継続を要した。両者による早期治療が重要と考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-03] AMPLATZER vascular plugを用いた血管閉鎖術～3タイプの異なる血管での経験～

○家村 素史^{1,2}, 寺町 陽三^{1,2}, 鍵山 慶之², 吉本 裕良^{1,2}, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公^{1,2}, 前野 泰樹², 須田 憲治², 山下 裕史朗² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学医学部 小児科)

Keywords: カテーテル治療、血管閉鎖術、vascular plug

(背景・方法) 現在3タイプの AMPLATZER vascular plug(AVP)が認可され、使用可能となっているが標的血管の形態や構造に適した plugや coilなどの他の deviceの選択が必要となる。今回、3種類の部位、性状の異なる血管に対して AVPを用いて血管閉鎖術を用い、血管形態と plugのサイズ、残存短絡などを検討した。(症例1) 5歳の男児。PA,TGA,VSD,TAPVD,TCPC術後の低酸素血症精査で検査施行。肝静脈より心房内へ流入する最狭部 5.5mmの側副血行路に対して AVP2 12mm*9mmを留置。留置後より遺残短絡は消失し、酸素飽和度は88%から92%へ改善し、再疎通は認めていない。(症例2) 31歳の女性。SV(LV type) PAPVD、P-LSVC,TCPC術後。動悸、腹水貯留の精査目的にて検査施行。Lt BTS(最小径4.2mm)が開存していたため、AVP2 12mm*9mmを留置。留置5分後では少量の leak認めたが、その後消失を確認し、腹水は残存しているが症状の増悪は認めていない。(症例3) 17歳の女性。Pulmonary PA-PV fistulaにて複数回の coil塞栓術を施行されている。酸素飽和度の低下と息切れの症状にて検査施行。RPAよりの複数の Fistula(PA-PV)を確認。以前 coilが留置されている fistulaの開存も確認されたため、以前の coilと coilの間に AVP4 6mm*11mmを留置。leakを認めたため coilの手前に AVP4 7mm*12.5mmを留置し塞栓できたが、その他多くの fistulaが残存、治療時間も長時間となり終了とした。症状の著明な改善は認めなかった。(考察) 側副血行路や残存 BTSなどの比較的形態がスムーズな血管に対しては AVP2の形態が適しているが、治療後の PA-PV fistulaなどは形態が複雑でアプローチが困難なことが多く、AVP4が使用しやすいと考える。(結語) AVPを使用した血管閉鎖術は適切なサイズを選択すれば透視時間や症例に対する負担の軽減に有効であると考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-04] Occlutech PDA occlude deviceを用いた膜様部心室中隔欠損の閉鎖の一例

○林 環^{1,2} (1.Institut Jantung Negara, 2.奈良県立医科大学附属病院 小児科)

Keywords: VSD閉鎖、Occlutech、インターベンション

【目的】心室中隔欠損に対する経皮的 Device閉鎖術は日本では認可されていないが、潜在的な適応患者は存在する。今回そのような症例に対して Occlutech PDA Occluderを使用した VSD閉鎖の一例を経験したので報告する。【方法】36歳女性。以前から膜様部心室中隔欠損と診断されていたが、三尖弁によるポーチ形成があり、シャント血流は少なくその他の条件を勘案しても閉鎖の適応は無いとして経過観察されていた。二年前に全身性強皮症を発症し将来の肺高血圧リスクを軽減するため心室中隔欠損閉鎖の適応とされた。また、全身性強皮症という特殊な性質のため皮膚切開を伴う外科手術よりも経皮的 Device閉鎖の適応があるとされた。最初に左室造影を行い欠損孔の状態を確認した。4F JRカテーテルをガイドワイヤーで右室、右房にまで挿入した。それを大腿静脈から挿入したスネアでつかみ、大腿静脈との間でループを形成した。8 Fロングシースを大腿静脈から挿入し4F JRと kissingした状態で上行大動脈までロングシースを挿入した。4F JRを6F Pigtailカテーテルと交換し、kissing状態で左室に挿入したあと Noodle wireは取り除かれた。Pigtailカテーテルで左室造影を行ったところ心

室中隔欠損欠損孔は8F Mullinsロングシースで閉鎖された状態でリークは認めなかった。Occlutech PDA occluder deviceを選択し透視、経食道エコーで位置を確認しながら deviceを設置した。【結果】三尖弁逆流の増悪、大動脈弁逆流の無いことを確認した後にリリースした。翌日のレントゲン、エコー、心電図で問題無いことを確認した上で退院した。【考察】一般的に膜様部の心室中隔欠損に対するデバイス閉鎖は房室ブロックの発生が問題となる。今回の症例は膜様に張り出した中隔尖にデバイスを掛けることでブロックの問題を回避した。治療適応はあるが、手術は困難なこの様な症例に対するデバイス治療は有用であると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-05] 両側の大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄を認めた乳児に対する low profile balloonを用いたバルーン心房中隔拡大術

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

Keywords: 心房中隔拡大術、静脈狭窄、low profile balloon catheter

【はじめに】大腿静脈から総腸骨静脈はカテーテルアクセスとして十分な開通が不可欠だが、種々の原因により狭窄を認める場合がある。この様な症例では太いシース留置を必要とするカテーテル治療がより困難となる。3Frシースで10mm径バルーンまで使用できる low profileな TMP-PEDバルーンカテーテル（東海メディカルプロダクツ社）が2014年に開発された。今回、本製品が大変有用であった、両側大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄病変を伴った症例を経験したため報告する。【症例】症例は2ヶ月女児、体重3.9kg。出生後、純型肺動脈閉鎖、右心室低形成、心房中隔欠損、動脈管開存、類洞交通と診断。類洞交通残存が著明で、フォンタン術まで人工心肺を使用しない方針とした。BTシャント術前の心房中隔欠損孔は7mm程度であったが、術後3mm台まで徐々に狭小化し、哺乳不良も認めたため、カテーテルによる心房中隔欠損拡大術を計画した。エコー上、欠損孔3.2mm、心房中隔サイズ22.6×16.8mmで中隔壁は既に肥厚していた。3Fr、6Frシースを使用し、カッティングバルーン施行後にダブルバルーンテクニックによる心房中隔欠損拡大術の予定とした。右大腿静脈に留置した3Frシースの逆血が緩徐で、左大腿静脈に留置した6Frシースが4cm以上挿入不能であったため造影確認を行った。両側の大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄（最狭部径0.8mm(右), 1.3mm(左))を認めた。6mm径と10mm径の TMD-PEDバルーンを用いて心房中隔欠損拡大術を行い、8.3×8.2mmに拡大、SpO2も85%から95%（経鼻酸素2L/分）に上昇した。バルーン拡大中のスリップはなく、カテーテル挿入・回収もスムーズで、手技は安全に施行可能であった。【まとめ】今回のセッションは2015年に報告された Tomitaらの報告を参考に施行した。本症例のような血管狭窄所見を有する早期乳児においても、本カテーテルの有効性が確認され、今後の使用方法の発展が期待された。

ポスターセッション | カテーテル治療4

ポスターセッション (P21)

カテーテル治療4

座長:

田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P21-01~P21-06

[P21-01] 動脈管開存症 coil塞栓術の成功率向上へ向けた、治療適応の検討。

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-02] 閉鎖術不能と考えられた PDAに対して treat and repairを施行しえた1例

○大西 達也¹, 寺田 一也¹, 奥 貴幸¹, 福留 啓祐¹, 宮城 雄一¹, 太田 明¹, 檜垣 高史² (1.四国こどもとお
となの医療センター 小児循環器内科, 2.愛媛大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-03] 当科における ADO導入後の PDA紹介患者の推移と治療成績

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 上野 裕太郎¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹²
, 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科,
2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

○籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 裕史朗¹, 田原 宣
弘², 福本 義弘² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.久留米大学医学部 心臓血管内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-05] Amplatzer Vascular Plug II (AVP II)を用いた動脈管開存閉鎖術

○田中 敏克, 亀井 直哉, 平海 良美, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 谷口 由記, 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 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カップリングの関係

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 清水 大輔, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児
科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-01] 動脈管開存症 coil塞栓術の成功率向上へ向けた、治療適応の検討。

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

Keywords: 動脈管開存症、コイル塞栓術、カテーテル治療

【背景】径が2.5mm程度までの細い動脈管開存症(PDA)に対するカテーテル治療では、医療費等の点も考慮し、Amplatzer閉鎖栓術(ADO)だけでなく、coil塞栓術も選択肢となる。【目的】coil留置後の脱落などの合併症を減少させる、より成功率の高いcoil塞栓術の適応を検討する。【対象・方法】診療録より後方視的に検討した。対象は、当院にてPDAに対して2001年4月から2015年12月までにcoil塞栓術を試みた症例のうち、動脈管径が2.5mm以下の全41症例。年齢は1歳5か月～18歳(中央値4歳7か月)、体重は7～70kg(中央値16kg)、性別は男14例、女27例。造影所見では、PDA形態はKrichenko分類によるType Aが40例、Type Dが1例で、最狭部径は0.6～2.5mm、中央値1.6mmだった。2例でcoilを留置するも脱落し回収を要した(後に手術治療1例、ADO予定1例)。3例で脱落等が懸念されcoil留置を断念した(後に手術治療1例、ADO2例)。この脱落した2例およびcoil留置を断念した3例をコイル不成功例(計5例)、他をコイル成功例(36例)とした。各種患者パラメータや検査値と成功・不成功の関連について検討した。【結果】1)カテーテル検査で計測した最狭部径は、不成功例はそれぞれ1.7, 1.7, 2.0, 2.3, 2.5mmで、成功例は平均 1.5 ± 0.5 mmだった。2)エコー検査での対正常左室拡張末期容積(LVEDV%N)は、不成功例 平均 $150.5 (\pm 34.8)$ 、成功例 平均 $121.2 (\pm 23.0)$ %N ($p=0.03$)。3)カテーテル検査でのLVEDV%Nは、不成功例 平均 174.0 ± 11.0 、成功例 平均 117.3 ± 22.0 %N ($p<0.01$)と不成功例で有意に大きかった。4)LVEDV%Nが150%N以上の症例では有意に不成功例が多かった(χ^2 乗検定: $p=0.01$ (エコー検査), <0.01 (カテーテル検査))。5)年齢や体重、性別、RVp/LVpでは成功・不成功の結果に有意差はなかった。【結論】PDAcoil塞栓術の適応を決める際に、最狭部径だけでなく、shunt量を直接的に反映するLVEDVも考慮することで、成功率が高くなると考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-02] 閉鎖術不能と考えられたPDAに対して treat and repairを施行しえた1例

○大西 達也¹, 寺田 一也¹, 奥 貴幸¹, 福留 啓祐¹, 宮城 雄一¹, 太田 明¹, 檜垣 高史² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.愛媛大学病院 小児科)

Keywords: treat and repair、動脈管開存症、肺高血圧症

【緒言】肺高血圧症(PAH)を合併した動脈管開存症(PDA)は、PH crisis、肺血管内皮障害などの危険性から閉鎖術の判断が難しいが、近年優れた肺血管拡張薬の登場で treat and repairの戦略が新たに加わった。当科でPAHのため治療不応であったPDA症例に対し treat and repairを施行しえた症例を経験した。

【症例】21歳男性。出生後にチアノーゼを主訴に当院へ搬送され、PDAと新生児遷延性肺高血圧症を診断された。生後3か月時の心臓カテーテル検査でQp/Qs 0.87、平均肺動脈圧(mPAP) 54mmHg、肺血管抵抗(PVR) 12.5wood単位・ m^2 、PDAはRL shuntで閉鎖術は不能と判断し、薬物投与とHOTを開始された。1歳1か月時、Qp/Qs 1.08、mPAP 58mmHg、PVR 10.6wood単位・ m^2 と改善を認めず内科的加療を継続した。18歳時よりシルデナフィルを追加し、次第に症状の改善と左右短絡の増加が確認された。21歳時の精査では、Qp/Qs 2.03、mPAP 57mmHg、PVR 6.04wood単位・ m^2 であり、高リスクだがPDA閉鎖は可能と判断し、閉鎖術の1か月前よりボセンタンを追加した。カテーテル治療時は、Qp/Qs 2.10、mPAP 37mmHg、PVR 4.36wood単位・ m^2 と改善を認めており、Amplatzer Duct Occluderによる閉鎖術を施行した。ADO施行8か月後の精査で

は、mPAP 22mmHg、PVR 4.54wood単位・m²であり、6分間歩行距離も340m(治療前200m)に改善している。

【考察】 treat and repairにより治療不応であった PDAを閉鎖し、肺動脈圧の著明な改善を認め、QOLの向上および生命予後の改善に寄与できた。ただし、閉鎖術遠隔期に PAHが増悪することがあり、内服加療は永続的で、かつカテーテル検査を含めたフォローを要すると考えている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-03] 当科における ADO導入後の PDA紹介患者の推移と治療成績

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 上野 裕太郎¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: PDA、ADO、カテーテル治療

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)が導入され、大きな動脈管開存(PDA)に対してもカテーテル治療(CI)が可能となった。【目的】 ADO導入後の PDA患者の推移と治療術式、術後経過について検討すること。【対象および方法】 当院で ADOが導入された2010年1月から2015年12月までに PDA (複雑心奇形合併例や未熟児 PDAを除く)閉鎖目的のため当科へ紹介となった患者72例のうち、PDA閉鎖術を施行した65例(男性20例、女性45例)について、PDA形態と選択術式、残存短絡、術後経過について検討した。また、ADO導入前に PDA閉鎖術を施行した25例(2002年～2009年)と選択術式について比較検討を行った。【結果】 PDA紹介患者数は ADO導入後年々増加傾向を示し、導入前は認めなかった18歳以上の症例を4例認めた。ADO導入後 CIは53例(81.5%)に選択され、ADOは35例(53.8%)、中央値2.1歳(0.7～68.4歳)、PDA径は2.6±1.0mm(mean±SD)、コイルは18例(27.7%)、中央値2.2歳(1.2～35.0歳)、PDA径は1.1±0.3mmであった。外科手術は12例(18.5%)で選択され、中央値0.5歳(0.1～1.7歳)、PDA径は3.7±2.0mmであり、低年齢かつ大きな短絡の PDAであった。ADO導入前、CIは14/25例(56%)、外科手術は11/25例(44%)で選択されており、導入後 CIの比率が増加していた。合併症は ADO症例で一過性の血小板減少を1例、外科手術症例で反回神経麻痺を1例に認めた。ADO治療試みるも留置できず外科手術となった症例を1例認めた。コイル症例で3例、外科手術症例で1例に遠隔期わずかの残存短絡を認めたが、ADOでは残存短絡を認めなかった。【考察】 PDA紹介患者の増加は、ADO治療が認知され成人例を含め ADO治療可能な施設に患者が集約しているためと考えられた。ADO導入後、CI治療が増加していたが合併症も少なく閉鎖率も高かった。【結語】 ADO導入後 PDA治療の多くは外科手術から CIに移行し、低侵襲に安全に施行されている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

○籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 裕史朗¹, 田原 宣弘², 福本 義弘² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.久留米大学医学部 心臓血管内科)

Keywords: カテーテル治療、動脈管開存症、肺高血圧

【背景】 肺高血圧症を合併した大きな動脈管(PDA)の治療に際しては、disease target therapy(DTT)の有無、使用する診断器具、治療器具など種々の問題がある。今回 DTT後に、心腔内エコー(ICE)ガイドで Amplatzer Sepal Occluderを用いて、合併症無く閉鎖した PDA+PHの患者を経験したので報告する。【症例】 症例は61歳、女性。5年前肺炎で地域病院 Aに入院し、PDA+PH(mean PAP 55mmHg)の診断で、HOTとシルデナフィルを導入された。1年前、再入院し、PH増悪(m-PAP 88mmHg)しており、他院 Bを紹介されたが、Eisenmenger化のため手術適応なしと診断された。治療3か月前、近隣病院再入院し他院 Cに転院した。そこでも高度 PH(m-PAP 90 vs.

m-AoP 95mmHg)を指摘されたが、Qp/Qs 2.4、心エコー図上常に左→右短絡であり、アンブリセンタンを追加導入された。心臓 CT上最小径12-14mmであり、カテーテル治療の可能性評価のため当院に転院した。入院時、ルームエアーでは上下肢とも SpO₂ 84%で、下肢のバチ状指は認めなかった。当科の心カテでは、ルームエアーで PAP 89/40, 平均64 vs. AoP 128/60, 平均91mmHg、Qp/Qs 1.9, Rp 7.7単位と明らかな圧差を認め、酸素吸入により、Rp 0.6と著明な低下を認め、治療適応と判断した。ICE上 Krichenko type B PDAで、最小径は11.7mm、常に左→右短絡であることを確認した。Amplatzer Duct Occluderの適応(10mm径まで)外の大きなPDAで、type Bで発作的な右→左シャントによる逸脱を予防するため、waist径17mmのAmplatzer Septal Occluderを選択し、ICEガイドに合併症無く留置した。術後も溶血や血小板減少等無く、5日目の心エコー図ではTR dp=38mmHgと著明なPHの改善を認めた。【結語】PHを伴う大きなPDAの治療に際しては詳細な血行動態評価が欠かせない。カテーテル治療は有効な治療法であり、その際の画像診断・モニターとしてICEが有用である。DTTによる treat & repair戦略は有効な可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-05] Amplatzer Vascular Plug II (AVP II)を用いた動脈管開存閉鎖術

○田中 敏克, 亀井 直哉, 平海 良美, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 谷口 由記, 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 循環器内科)

Keywords: PDA、Amplatzer Vascular Plug、Amplatzer Duct Occluder

【背景】2mm以上の径を有する管状で長いPDAに対するカテーテル治療において、コイル塞栓術は複数個のコイルを必要とし、かつ、遺残短絡や脱落のリスクを伴う。また、Amplatzer Duct Occluderを用いた場合には、bump形成から肺動脈への脱落に至るリスクがある。また、大動脈側に残るスペースが大きく、血栓形成や瘤状拡大の懸念もある。今回、我々は、Krichenko type Eの長いPDAに対し、Amplatzer Vascular Plug II(AVP II)を用いた閉鎖術を施行し、良好な結果を得たので報告する。(院内の倫理委員会の承認を得ている。)【症例1】肺動脈側が2.4mm、大動脈側が7.8mm、長さが19.5mm、Qp/Qs 1.2のPDA。大動脈側からアプローチし、ガイディングカテーテルは6F Brite tip JRを用い、大動脈側の径より2mm大きいAVP II 10mmを用い、先端のDiskを主肺動脈内で展開し、残りをPDA内で展開し、留置した。全長の半分強をデバイスが占める形で留置された。【症例2】3歳男児。肺動脈側が2.5mm、大動脈側が5.8mm、長さが17.3mm、Qp/Qs 1.2のPDA。症例1と同様の方法で大動脈側の径より2mm大きいAVP II 8mmを用い、先端のDiskを主肺動脈内で展開し、残りをPDA内で展開し、留置した。全長をデバイスが占める形で留置された。どちらの症例も翌日のエコーで遺残短絡や肺動脈狭窄などは認めず、合併症なく良好に経過した。【考察】Krichenko type Cやtype Eの長いPDAにおけるカテーテル治療では、coil, ADOとも問題点があり、治療デバイスの選択や留置形態に苦慮することがある。APV IIは本来、末梢動静脈を塞栓する目的で使用されるデバイスであるが、本症例の様な管状で長いPDAの治療においても選択枝となり得る。今後、症例を蓄積し、適応となるPDAの形態、PDAを十分にcoverする長さを考慮したデバイスの至適サイズの決定、安全で確実な留置方法、中長期の安全性、などについて検討する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カッピングの関係

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 清水 大輔, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)

Keywords: 頭痛、ASO、Ea/Ees

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖（Amplatzer Septal Occluder；ASO）後には7%～20%の頻度で頭痛の合併が認められる。病態としてデバイスに関連した微小血栓による脳血管障害が考えられ、強力な抗血小板作用をもつ Clopidogrel の有効性は周知であるが、頭痛発症には好発年齢や性差があることなど、微小血栓では説明できない部分も多い。【目的】ASO 前後での経時的な左心室・血管カップリングと、頭痛との関連について検討する。【対象・方法】ASO 施行術前（術前日）、術後早期（術後1日目）、術後後期（術後6か月目）で、経胸壁心エコー検査の心尖部四腔像から Modified Simpson 法で算出された左室拡張末期容量（LVEDV）・収縮末期容量（LVESV）と、マンシエット血圧計で測定した上腕血圧値から、 $Ees = \text{収縮期血圧} / \text{LVESV}$ 、 $Ea = \text{平均血圧} / (\text{LVEDV} - \text{LVESV})$ を算出し、頭痛あり群と頭痛なし群で比較し、頭痛合併例での特徴について検討した。【結果】ASO 施行120例(女82)中、頭痛合併は7例(6%)であった。うち女6例で、年齢は10（7～13）歳であった。術前 $Qp/Qs = 1.8 \pm 0.2$ で、ASD サイズ = $10 \pm 3.3 \text{ mm}$ 、使用 ASO デバイス = $13 \pm 3.1 \text{ mm}$ であり、両群間に差異はなかった。血圧は有意な変化や両群間の差異はなかった。頭痛なし群では LVEDV が経時的に増加したが、頭痛あり群では術後早期の LVEDV 増加が得られなかった。また後負荷指標 Ea は頭痛あり群： $4.2 \rightarrow 3.6 \rightarrow 3.3 (p < 0.05)$ 、頭痛なし群： $5.0 \rightarrow 4.1 \rightarrow 3.6 (p < 0.05)$ と両群で経時的に低下していた。心収縮指標 Ees は頭痛なし群で $4.6 \rightarrow 4.5 \rightarrow 4.0$ と術後後期に低下していたのに対して、頭痛あり群で $4.8 \rightarrow 5.3 \rightarrow 4.8$ と有意な低下を示さなかった。【考察】頭痛あり群では術後早期の LVEDV 増加や術後後期の Ees 低下が見られず、心室-動脈カップリングの異常が推察された。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈4

ポスターセッション (P25)

電気生理学・不整脈4

座長:

上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P25-01~P25-05

[P25-01] フォンタン術後の心房内リエントリー性頻拍に対しアミオダロンを使用して
いたところ破壊性甲状腺炎を発症した1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-02] 異所性心房頻拍(EAT)・多源性心房頻拍(MAT)の臨床像について考える

○大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 吉田 修一郎, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 武田 紹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-03] 胎児頻拍で発見され、生後頻拍治療に難渋した心房頻拍(AT)合併房室リエ
ントリー性頻拍(AVRT)の一例

○齊藤 悠, 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 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

○松永 愛香¹, 櫛木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³
(1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科,
3.霧島市立医師会医療センター 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-05] 多源性心房頻拍のコントロールに難渋した Costello症候群の一例

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-01] フォンタン術後の心房内リエントリー性頻拍に対しアミオダロンを使用していたところ破壊性甲状腺炎を発症した1例

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

Keywords: アミオダロン、破壊性甲状腺炎、合併症

【緒言】アミオダロンの合併症として、甲状腺機能低下症が多く見られるが時に破壊性甲状腺炎に伴い甲状腺機能亢進症となることがある。【目的】アミオダロン内服中に破壊性甲状腺炎となった症例を検討し、診断と治療について検討する。【症例】28歳女性。日齢1に PAIVSの診断で生後10ヶ月時に APC-Fontan術施行。10歳頃から心房内リエントリー性頻拍を発症。12歳時に TCPC-Fontanに転換。13歳頃から頻りに頻拍を発症するようになる。19歳のカテーテル検査で洞不全症候群と診断が付き、ペースメーカーを植え込んだ。頻拍予防のために24歳頃からソタロール内服開始。シベンゾリンも試されたが、頻拍のコントロールが悪いためアミオダロン内服を開始した。内服量をコントロールしながら、200mg分2とし、血中濃度を600~900ng/mL程度にコントロールしていた。頻拍は良好にコントロールされていたが、内服開始後2年目に採血にて fT3 4.25 pg/ml fT4 2.32 ng/ml TSH 0.1 μ IU/mLと甲状腺機能亢進のデータとなり、その2週間後に fT3 6.51, fT4 3.97 TSH <0.02となった。それと平行して腹満、体重増加、動悸の症状が出現。エコーでは甲状腺は全体的に腫大しているものの血流は乏しく、アミオダロンによる破壊性甲状腺炎と診断した。アミオダロンを中止しベプリジルに変更。2ヶ月後には fT2.01 fT4 0.67 TSH30.1とむしろ甲状腺機能低下となり甲状腺ホルモン補充を開始した。【考察】アミオダロンは様々な不整脈に対し有効な抗不整脈薬であり、薬物による心機能低下がほとんどないため、フォンタン術後など複雑先天性心疾患によく用いられる。心房内リエントリー性頻拍のコントロールのために比較的高い血中濃度を維持する必要がある、破壊性甲状腺炎に結びついた可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-02] 異所性心房頻拍(EAT)・多源性心房頻拍(MAT)の臨床像について考える

○大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 吉田 修一郎, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 武田 紹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 異所性心房頻拍、多源性心房頻拍、薬物療法

<背景>自動能亢進を機序とする EAT・MATの臨床経過は比較的良好で、アブレーション治療(ABL)を要する症例はそれ程多くない。また、自覚症状を伴うことや心機能低下を認めることはあまりないが、心機能に対する懸念から薬物療法が施行されている。<目的> EAT・MATの臨床像について考えること<対象>当院で現在薬物療法により経過観察中の EAT・MATの4例<結果> EAT・MAT各2例。男女比=3:1。年齢は2~11.4歳。フォローアップ期間2~3.8年。MATの男児は出生直後に発症、その他3例は5歳以上の発症。薬物コントロール良好な2例で MAT男児例は AMD+ β 遮断薬、EAT(11.4歳)は AMDを使用。一方、コントロール不良の2例は EAT(9.5歳)で単剤6剤、MAT(8.1歳)は単剤で5剤使用され、EATは ABL、MATは2剤併用(flecainide+sotalol)の方針である。BNP値はコントロール不良の2例も正常。ホルター心電図は4~9回施行。<考察>全例 BNP値の経時的測定と頻回のホルター心電図を軸にフォローアップされている。薬物コントロール不良で治癒が期待できない場合に ABLへ舵を切ることが必要になるが、その判断にはホルターで睡眠中の頻拍出現を鍵に考えている。一方で、コントロール良好な場合は数年薬物療法を継続した後に漸減中止を試みる方針である。<結語>当院では EAT・MATに対して薬物療法を bridging therapyとし、コントロール不良の場合 ABLを選択している。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-03] 胎児頻拍で発見され、生後頻拍治療に難渋した心房頻拍(AT)合併房室リエントリー性頻拍(AVRT)の一例

○齊藤 悠, 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 小児科)

Keywords: 房室リエントリー性頻拍、心房頻拍、胎児不整脈

【背景】胎児不整脈の多くは良性である。しかし、頻拍性不整脈により胎児心不全を引き起こすことがあり胎児期からの不整脈治療、娩出時期の決定など早期介入が重要である。胎児頻脈の多くは上室性頻拍、特に房室リエントリー性頻拍 (AVRT) が原因とされている。今回我々は AVRT に心房頻拍 (AT) を合併した症例を経験したため報告する。【症例】日齢0の男児。在胎30週より胎児頻拍 (230回/分) を認めたため在胎30週1日で当院紹介となった。心拡大は軽度であり胎児水腫は認めなかった。上室性頻拍を疑い、ジゴキシン母体投与で治療を開始した。しかし、頻拍は停止せず在胎30週3日に皮下浮腫が出現したため、同日緊急帝王切開で出生した。出生後も心拍数250/分、narrow QRSの頻脈を認め、診断のため ATP 静注を施行した。一時的に頻拍は停止し、頻拍時の心電図で逆行性 P 波を認めたため AVRT と診断した。しかし頻拍は再開し、頻拍再開時に異所性 P 波を認めたため、頻拍の原因が AT である可能性を考慮しアミオダロン持続投与を開始、なお頻拍は改善せず、塩酸ランジオロールを追加しコントロール可能となった。洞調律となった心電図では6波を伴った QRS 波を認めたため右室側の副伝導路を有した WPW 症候群と考えられた。塩酸ランジオロールを漸減したが頻脈発作の再発は認めず、日齢10からアミオダロン内服のみで管理可能となったため日齢60に退院とした。【結語】本例は、WPW 症候群による AVRT に AT が合併したと考えられ、アミオダロンおよび塩酸ランジオロールの併用療法が有効であった。適切な時期の娩出と、出生後の不整脈治療により良好な経過を得ることができた。新生児頻拍において初期治療抵抗性の場合、複数の不整脈が合併していることを考慮し治療を行うことが重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

○松永 愛香¹, 檜木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³ (1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科, 3.霧島市立医師会医療センター 小児科)

Keywords: 心房細動、ストレス、小児

症例は11歳女児。

【家族歴】父が精神疾患で4年前に自殺。母と15歳の姉は健康。不整脈の家族歴なし。

【既往歴】39週 3,252g、正常分娩。出生・発達に特記事項なし。キウイ・メロンで蕁麻疹あり。

【現病歴】2015年7月、朝から倦怠感を認めたが、登校し水泳の強化練習に参加した。帰宅後に嘔吐が4回あり、前胸部の違和感（息苦しさ）と頭痛を主訴に近医を受診した。脈不整から心房細動・心室期外収縮に気が付かれ精査目的で当院へ紹介入院した。

【現症】身長145.0 cm (-0.65 SD)、体重35.8 kg (-0.74 SD)、脈拍 120/分、不整、血圧 102/63mmHg、SpO2 100% (室内気)、呼吸音清、四肢末梢に冷感なし。

【経過】12誘導心電図で心房細動を認めた。心筋トロポニン 202 ng/mlであり心筋炎も鑑別としたが、心収縮は良好であり否定的であった。また明らかな心内奇形は認めなかった。安静と補液で経過観察として、入院4時間後に自然に洞調律となった。以後は心房細動の再燃なし。甲上腺機能正常であり、SCT (文章完成法テスト) では強

い心理ストレスも否定的であった。初発心房細動が一過性で自然停止していると判断し、薬物投与なく経過観察中。

【考案と結語】まれな小児の発作性心房細動を経験した。明らかな原因は不明であるが、運動負荷や心理ストレスが誘因となった可能性がある。再発が35%に見られるとの報告もあるので、今後も注意深い経過観察が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-05] 多源性心房頻拍のコントロールに難渋した Costello症候群の一例

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: Costello症候群、多源性心房頻拍、上室性頻拍症

【緒言】 Costello症候群は HRAS遺伝子変異を原因とし、特異的顔貌、皮膚骨格筋異常、精神運動発達遅滞、腫瘍多発症などを特徴とする先天奇形症候群である。HRAS遺伝子変異陽性 Costello症候群の上室性頻拍症の合併頻度は35%といわれ、治療に関して統一見解はない。【症例】在胎37週2日, 3472 g (HFD)、経膈分娩で出生した。Ap 3/7点、羊水混濁著明、分娩室で気管挿管を行い、NICUにて7日間挿管管理を行った。入室時より眼間解離・巨舌・厚い口唇・肝腫大・腹満傾向があり、心電図上 APC散見、カテコラミン使用時に HR 300/min台まで上昇を認めた。日齢10に当院に搬送となった。心電図上は HR 200/minの上室性頻拍症、3種類以上の P波を認め、多源性心房頻拍(MAT)と診断した。disopyramide静注で sinus rhythmに復したことから、disopyramide内服開始したが、disopyramideの血中濃度は用量20mg/kgまで増量を行うも低値を推移し、MATのコントロールは不良なため rate control目的でβ遮断薬、Digoxinを追加した。その後も感染・誤嚥時に MATは出現するが、頻拍誘発型心筋症の合併はなく、心不全の合併も認めていない。染色体検査にて HRAS遺伝子変異を確認した。【考察】 Costello症候群での MATの治療に関する報告は、digitalis, propranolol, verapamil, amiodarone, metoprololなどの有効例の報告もあるが不応例も多く統一された見解はない。自然軽快例もあり、本症例では rhythm controlから rate controlに切り替え治療を行った。今後、心不全等の関与も含め、経過を見ていく必要がある。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈5

ポスターセッション (P26)

電気生理学・不整脈5

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P26-01~P26-06

[P26-01] 複数副伝導路に対しカテテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-02] 非通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)に高周波カテテルアブレーション(RFCA)を行った Beckwith-Wiedemann症候群の1例

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行った heterotaxyにおける房室ブロックの3例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 銅嶋 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例

○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-01] 複数副伝導路に対しカテーテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症、副伝導路、カテーテルアブレーション

【はじめに】 肥大型心筋症にWPW症候群を合併することがある。また、副伝導路により心機能を低下する例も報告されている。今回我々は、複数本の副伝導路をもつ肥大型心筋症に対し、不整脈の予防と心収縮様式の改善目的にカテーテルアブレーション(CA)を施行した一例を経験したので報告する。

【症例】 4歳男児。4か月時に心雑音、体重増加不良の精査目的で入院した。心エコー検査では、心筋肥大とともに心駆出率30%前後の心収縮力低下を認め、心拡大をともなう肥大型心筋症と診断した。入院中、発作性上室性頻拍を認め、アミオダロンを開始した。その後上室性頻拍は認めなかったが、心収縮不良とともに心室中隔心基部の奇異性運動を伴っていたため、2歳時にCAを行った。右側副伝導路と考えCAを行ったところ、右側に3本の副伝導路を認めた。すべて焼灼後にもデルタ波は残存し、冠静脈洞に挿入した電極カテーテルから、左副伝導路の存在が判明した。9か月後に2回目のCAを施行した。ブロッキング手技にて、左側副伝導路の焼灼を施行した。左側には2本の副伝導路を認めた。CA終了後、デルタ波は消失し、心室中隔の収縮様式は改善した。しかし、CA2日後の心電図ではデルタ波が回復し、心収縮様式も再度悪化した。3度目のCAも計画していたが、外来経過観察中に徐々にデルタ波が消失している頻度が増え、術後2年たつ現在ではデルタ波はほぼ消失しており、心室中隔基部の奇異性運動も改善した。

【結語】 小児WPW症候群では、時に複数本の副伝導路を認めることがあるが、今回我々は、左右に5本の副伝導路が存在する肥大型心筋症の稀な一例を経験した。心室中隔の奇異性運動を認めたが、デルタ波消失とともに心収縮は改善しており、不整脈の治療のみでなく、心機能を改善、維持するためにもCA治療は有効であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-02] 非通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)に高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を行った Beckwith-Wiedemann症候群の1例

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: Beckwith-Wiedemann症候群、非通常型AVNRT、カテーテルアブレーション

【背景】 Beckwith-Wiedemann症候群は10-30%心疾患を合併するが、不整脈の実態は明らかでなく発作性上室性頻拍(PSVT)の報告はない。【症例】 7歳女児【経過】 他院で在胎40週3日、4060gで出生し、巨大児、右側巨舌、低血糖、耳垂線状溝から Beckwith-Wiedemann症候群と診断した。生後1時間で心拍数250のPSVTが出現し、ATP、ジソピラミド、ジゴキシン投与の上、当科に転院した。心エコーは正常で収縮力も保たれおり、プロプラノロール、ジゴキシンを併用したがPSVTが頻発し、アイスバッグによる迷走神経刺激も適宜行った。long RP頻拍であり、心電図からは心房頻拍を疑った。RSウイルス罹患を機にPSVTが増悪しフレカイニド内服を開始した。以後、外来ではアテノロールとフレカイニドで管理したが、頻拍発作を月数回認めていた。今回、RFCAを行った。SVT中の所見から非通常型AVNRT(fast-slow型)と診断した。CS内でVA再早期興奮部位を認め通電したがSVTは誘発された。CS上縁では良好なjunction beatを認めるもSVTは誘発された。SVT中にCS下端・前方に再早期興奮部位を認め通電し頻拍は停止した。イソプロテレノール負荷による誘発でもSVTの再発なく終了した。内服薬を中止し半年間再発なく経過している。【考察】 PSVTの多くはWPW症候群や通常型AVNRTによ

る short RP頻拍であるが、long RP頻拍の頻度はそれほど多くない。long RP頻拍では心房頻拍と非通常型 AVNRTが鑑別にあがるが、EPSにより後者と診断できた。また、薬物治療ではフレカイニドが一定の効果を認めた。生後1時間で発症したことから興奮回路の先天的構造異常が示唆されるが、過成長で特徴づけられる本症候群との因果関係は不明で症例の蓄積が重要と考え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行った heterotaxyにおける房室ブロックの3例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 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 小児循環器科)

Keywords: heterotaxy、房室ブロック、ペースメーカー

【背景】 heterotaxyでは出生時から房室ブロックを伴うことがあり、ペースメーカー植え込み術を早期に必要とすることがある。また正常心の房室ブロックと比べても、heterotaxyに合併した場合は予後が悪い。【症例】症例1 在胎35週5日、出生体重2384g、女児。診断は、dextr, DORV, PA, interrupted IVCで胎児期より2度房室ブロックを認めており、出生時は心室レート50/minの完全房室ブロックであった。Isoproterenol持続静注を開始し、待機的に体外式ペースメーカー植え込み術の予定であったが、日齢11に high flow shockとなり準緊急的に体外式ペースメーカー (DDD, 140/min) 植え込み術を行い経過良好である。症例2 在胎38週4日、出生体重2930g、男児。診断は、Dextr, TAPVC(2a), VSDで、生後1ヶ月で TAPVC repairと VSD closureを施行した。出生後より mobitz2型の房室ブロックがあり、心室レート70/minで経過していたが、繰り返す心不全症状のため生後4ヶ月で恒久式ペースメーカー (DDD, 100-140/min) 植え込み術を施行し経過良好である。症例3 在胎37週2日、出生体重2266g、男児。診断は、dextr, DORV, bilateral SVC, AS, PS, PDA, IVC interruptionで胎児期より完全房室ブロックを認めており、日齢6に体外式ペースメーカー植え込み術を施行した。生後1ヶ月で恒久的ペースメーカー (DDD, 90-120/min) に変更したが、生後3ヶ月に喉頭炎で入院中に突然 Vfから心肺停止となり CPRに反応せず死の転帰をとった。【考察】 heterotaxyにおける房室ブロックは、high flowを助長する場合や容易に低心拍出になる場合があり、ペースメーカー植え込み術の時期やペーシング部位には十分な注意を払う必要があると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

Keywords: リード断線、ペースメーカー、遠隔期

【背景】先天性完全房室ブロックや先天性心疾患術後の致死性徐脈性不整脈に対するペースメーカー植込 (PMI) について、遠隔期の閾値上昇や心外膜リード断線によるペーシング不全や同期不全は生命予後に関わる問題であるが、遠隔期に断線する症例の特徴は明らかにされていない。【目的】小児期 PMI遠隔期のリード断線例の特徴を明らかにする。【方法】1983年から2009年にかけて当院で PMIを施行した症例33例のうち、リード断線10例について PMIの身長や体重、断線までの期間等を後方視的に検討した。【結果】33例中4例は診療情報が不十分、2例は PMI術後1年以内に死亡、1例は経過中2度リードが断線したため、検討症例から除外した。検討症例は26例、PMI時の年齢は日齢6から6歳。リード断線群10例において、断線時の平均身長は136.2 cm (114-

169cm)、平均体重33.5 kg。断線までの期間は PMI後平均8.4年(中央値7.1年)であった。対照群との比較では、PMI時の身長、体重、月齢で有意差を認めた。また7歳未満での PMIはリード断線の高リスク群と考えられた。【考察】ペースメーカー植込後のリード断線の予測は困難であるが、7歳未満で PMIを施行した児、身長136cm前後の時期、PMI後より約7年経過した時期はリード断線が有意に多かった。【結論】自脈が少ない患者のリード断線は生命予後に影響する可能性があり、リスク因子を有する時期には特に注意して観察することが重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験

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

Keywords: 致死性不整脈、着用型自動除細動器、先天性心疾患術後

【はじめに】2014年に保険適用となった WCD (旭化成 Zoll medical社製: LifeVest) は、欧米では使用実績のある医療機器である。今回、我々は当科で WCDを導入した3症例について報告する。【患者背景】 2014年1月から2015年12月までの2年間に WCDを導入、平均開始年齢 28y [15-37y] で全例女性。平均身長160±4cm [157-164cm]、平均体重45±7kg [37-51kg]。原疾患はファロー四徴症2例、総動脈幹症1例。全例ラステリ手術後であった。WCD導入の契機は、2例は外出中に心肺停止、1例は周産期に血圧低下と失神前症状を伴う非持続性心室頻拍 (VT) の既往があった。心肺停止した2例は神経学的後遺症は認めなかった。着用目的は、2例が再手術および ICD植込み待機中の心イベント対応、1例は妊婦で周産期に VTを発症した場合のリスク管理、それに続く再手術待機中の心イベント対応であった。【結果】 着用期間は平均89±66日 [42-164日]。一日あたりの着用時間は平均 13±5時間 [8-18時間]。VT/VFが検出されたが治療が施行されなかったイベントの件数は23件、このうちレスポンスボタンでアラーム解除を要した件数は16件で、残り7件は途中で検出条件を満たさなくなり自動解除された。23件中11件は同一症例で、一連の持続性 VT 200bpmを認め、最終的に作動1回で洞調律に復帰した。残り12件はアーチファクトであった。不適切作動は認めなかった。【結語】 WCD適応症例の選択と、十分な理解の下で使用するにより、今後より多くの症例の救命に寄与しうると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例

○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)

Keywords: 房室ブロック、洞停止、迷走神経過緊張

【背景】小児で運動中に失神・心停止を来す事例は少なからず認められるが、今回、AED記録の解析が診断につながり、心肺停止既往のため、ペースメーカー留置を要した発作性房室ブロック・洞不全症例を経験した。【症例】元来健康でバスケットボール部に所属する14歳男子。長距離走のゴール直後に全身性強直けいれんを来し、心肺停止した。蘇生後、当院へ搬送されたが、蘇生後脳症には至らず、一過性の短期記憶障害のみを認めた。40~50/分の徐脈が持続したが、安静時心電図に異常はなく心臓エコー・心臓CT検査などから器質的異常は除外された。心肺蘇生時に AEDが装着されたが除細動が不要と判断され、AEDの心電図記録では補充調律が抑制

された一過性の完全房室ブロックであった。ホルター心電図を装着中、点滴ライン確保を行った時に失神を来し、約10秒間の洞停止(SA)の記録から血管迷走神経反射が原因と考えられた。EPSでは、房室伝導・洞機能は抑制され、薬理的除神経によるそれらの正常化から刺激伝導系に器質的異常が無く、迷走神経過緊張による SA, AV node dysfunctionと診断した。若年であること、long pause時のバックアップの確保で良いと判断し VVIペースメーカーを留置した。経過は良好で、自己心拍40/分以下でペースが入る設定としたが、自己心拍は50~60/分の洞調律で、ペーシングなく経過した。【考察】スポーツ選手の失神の原因の一つに血管迷走神経反射の関与が言われているが、運動後心肺停止に至った若年例はまれで、診断は必ずしも容易ではない。本症例は、AED記録により一過性房室ブロック、ホルター心電図装着時の留置針刺入刺激により SA、薬理的除神経を含む EPSにより、血管迷走神経反射による long pauseを証明できた。【結語】小児の運動時心停止において自律神経関与による徐脈性不整脈を考慮する必要性がある。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理2

ポスターセッション (P30)

集中治療・周術期管理2

座長:

川副 康隆 (千葉県立循環器病センター 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P30-01~P30-05

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生した Fontan術後患児の1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-02] ダプトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平², 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-04] 先天性 QT延長症候群 (1型) を合併した Loey's-Dietz症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討

○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生した Fontan術後患児の1例

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

Keywords: Fontan、蘇生、ショック

【病歴】

在胎41週で仮死なく出生。生後の低酸素血症を契機に僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始、肺動脈弁下・弁狭窄、心房中隔欠損と診断した。1歳5ヶ月時に fenestrated EC-TCPCを実施。外来では RVEF=40%で経過し、ACE-I、β-blocker導入するも不変のため心臓再同期療法を検討していた。3歳1ヶ月時、下痢と顔色不良を主訴に受診。末梢冷感著明であり診察中に意識障害を来した。徐々に徐脈となり胸骨圧迫を開始。輸液・輸血、人工呼吸器管理、循環作動薬、除細動にて蘇生した。cardiogenic shockは否定的であり、胃腸炎契機の hypovolemic shockと考えた。蘇生に時間を要したため、DIC治療と脳浮腫に対して midazolam と mannitol を使用した。入院2日目、血圧低下と酸素化不良が徐々に進行し、再度 shock となった。PIP $\geq$ 40mmHg の high PEEP でも胸郭挙上不十分であった。レントゲン・エコーより右血胸による obstructive and hypovolemic shock と判断。右胸腔にトロッカー留置後、500ml の血性排液が得られ状態改善した。しかし、入院3日目にも再度呼吸不全を来した。SpO₂低下から始まり、血圧は保たれたが徐脈となった。バギングで胸郭挙上せず、挿管チューブトラブルも認めず、胸部レントゲンで肺野に病変を認めないことから気管支攣縮を考え、アドレナリン気管内投与により換気が可能になった。後日 meropenem が DLST 陽性との結果から、同剤によるアナフィラキシーと考えた。入院6日目に抜管し、入院22日目に退院した。後日の頭部 MRI で虚血性病変を認めず、入院前の状態まで機能は回復した。

【結論】

異なる原因による3度のショックを経験し、ショックの早期認識と基本に則った評価・治療介入の重要性を再認識した。文献的考察を加え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-02] ダプトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA 縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: ダプトマイシン、MRSA、縦隔炎

【背景】ダプトマイシン (DAP) は新規の環状リポペプチド系抗菌薬で、グラム陽性球菌に対し広く抗菌活性を有し、早期の殺菌性とバイオフィーム透過性を特徴とする抗 MRSA 薬である。小児ではその安全性が確認されていないこと等から、小児に対する DAP の使用報告はほとんどない。【目的】DAP 投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA 縦隔炎の乳児例を報告する。【症例】女児。大動脈縮窄、心室中隔欠損、動脈管開存、肺高血圧、低出生体重児 (出生体重 2092g) と診断され当科入院。4 か月時に大動脈弓再建術、心室中隔欠損閉鎖術、両側肺動脈絞扼解除術を施行。術後9日目に発熱出現、中心静脈カテーテル先端及び血液培養で MRSA が検出され、塩酸バンコマイシンを投与。術後14日目、術創の発赤腫脹出現、CT 検査で前縦隔、上行大動脈周囲に被包化された液体貯留が認められ、縦隔炎と診断。切開排膿、デブリドマン行い、持続陰圧吸引療法開始し、抗生剤を DAP に変更。術後35日目、炎症所見は鎮静化し、縦隔組織から MRSA 検出されず創閉鎖。術後52日目、MIC 値を参考に DAP を linezolid に変更、術後65日目に抗菌療法終了。術後74日目に退院。【考察】DAP は腎臓への安全性が高く、治療薬物モニタリングは不要とされる。小児に対する使用で有害事象を認めなかったとする報

告も散見されるが、DAPには骨格筋への影響が知られており、濃度依存性にCPK上昇が出現するため、CPK上昇には十分留意して使用することが望まれる。小児に対するDAPの使用は、初期治療薬が有害事象のため継続が困難である場合の代替薬として、あるいは本症例のようなバイオフィルムを形成している病変に対する使用等が、現時点では適切であると考えられる。症例を蓄積することで小児における適応の確立、投与量、有効性、副作用等の検討が望まれる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平², 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: ファロー四徴症、急性骨髄性白血病、21トリソミー

【背景】21トリソミーの児においては、特に一過性骨髄増殖症(TAM)を発症した児の20%程度に急性骨髄性白血病(AML)の発症が認められるとされる。我々は、心内修復術(ICR)の直前に血小板減少を契機にAMLの診断に至り、化学療法に先行してICRを施行した貴重な1例を経験した。【症例】在胎38週6日、体重2605gにて出生し、顔貌などから21トリソミーと診断された。出生後の心エコーにてファロー四徴症(TOF)と診断し、肺動脈弁狭窄に対して日齢7に経皮的バルーン拡張術を施行して退院となった。また、出生時採血にてHt59.6%,Plt9.6万/ μ l,blast4.5%と多血症・血小板低下・一過性骨髄増殖症(TAM)を認めたが経過観察のみで軽快した。外来での経過観察中には、明らかな低酸素発作の既往はなく体重増加も順調であった。徐々にチアノーゼが進行したため、1歳1ヶ月時にICR術前評価のための心臓カテーテル検査目的に入院した。この際の採血で、末梢血blast4.0%と血小板減少3.0万/ μ lを認め、骨髄穿刺の結果AMLと診断した。人工心肺が骨髄に与える悪影響および低酸素発作の可能性のある状態での化学療法のリスクなどを検討した結果、1歳2ヶ月時にICRを施行した。術後は骨髄抑制や重症感染症・腫瘍崩壊症候群などの出現はなく、現在AMLに対する化学療法を施行中である。【考察】21トリソミーの児については、常にAMLなどの白血病の発症を念頭に置いた診療が重要である。本症例は、ICRの直前にAMLの診断となり、どちらの治療を先行すべきか判断に苦慮した。成人の慢性リンパ性白血病においては、人工心肺を用いた心臓手術は慢性リンパ性白血病の自然予後に悪影響を与えず、禁忌ではないと結論としているが、小児では同様の報告はない。今回の症例の経過について文献的考察も含めて報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-04] 先天性QT延長症候群(1型)を合併したLoeys-Dietz症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

Keywords: 先天性QT延長症候群、Loeys-Dietz症候群、周術期管理

【背景】Loeys-Dietz症候群(LDS)は、マルファン症候群と類似の症状をもち、合併症である頭蓋骨早期融合症や大動脈基部拡張、弁膜症などに対する外科的介入が複数回必要となり、多くの診療科が治療に関わる。また先天性QT延長症候群(cLQTS)は、交感神経緊張からTdPを発生し心停止などを引き起こすことがあり、cLQTS合併患者の周術期は特に注意深い管理が必要であるが、人工心肺を用いて手術を行ったLQTS患者の報告や、その周

術期管理に関する報告も少ない。【目的】多診療科が関わった LDS治療経過から、cLQTSの周術期管理の問題点を後方視的に検討する。【症例】cLQTS(1型)と LDSと診断された16 歳男性。12歳で頭蓋骨早期融合症に対する頭蓋形成術、14歳で ICD植え込み術、15歳で valsalva洞拡大に対して大動脈基部置換術を施行した。これらの周術期には、脳神経外科、麻酔科、循環器科、心臓血管外科、小児科の診療科が関わり、治療前に関連診療科で周術期管理計画を立てた。麻酔管理は、QTを延長させる可能性のある吸入麻酔薬などは使用せず、また交感神経の緊張から生じる QT延長を予防するために適宜 landiolol を併用したが、その投与量に関しては今後の検討を要した。患者の治療に対する心理的不安や疼痛は QTを延長させ心イベントを起こすため、その管理に関して積極的に対応する必要があった。人工心肺を用いた基部置換術では、心停止後の心拍再開は問題なかったが、術後の QTは術前に比べて著明に延長していたため、術後管理では電解質補正が重要であった。【まとめ】各診療科間で周術期管理計画を立てることで、cLQTSの周術期合併症を予防することができた。しかし、診療科間で cLQTS のリスクの認識の程度に差があった可能性もあり、周術期合併症の回避のためにも詳細な情報の共有が重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討

○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Localized Tamponade、心タンポナーデ、心臓手術後合併症

【緒言】 Localized tamponade(LT)は心臓手術後の重篤な合併症の一つであるがまとまった報告は少ない。当院で過去5年間に経験した LT3症例について検討する。

【症例1】1歳4ヵ月男児。肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損に対する Rastelli手術後。帰室時 ABP 80mmHg台、CVP 17mmHg。徐々に血圧が低下し1時間後には ABP 60mmHg台、CVP 18mmHgとなった。心タンポナーデを疑い経胸壁エコー(TTE)を行ったが心嚢水は認めなかった。しかし SVC血流が加速していたため SVC圧迫を疑い緊急開胸した。肺動脈付近から出血が残存しており、これによる圧迫と考えられた。止血術後、ABP、CVPとも速やかに改善した。

【症例2】8ヵ月男児。ファロー四徴症、主要体肺側副動脈に対する Rastelli手術、unifocalization後。帰室時 ABP 80mmHg台、CVP 7mmHg。帰室3時間後、誘因なく SVC圧が13mmHg、更に25mmHgと急激に上昇し顔色不良となった。TTEでは心嚢水はなかったが経食道エコー(TEE)で SVCから右房上部に狭窄所見を認めたため緊急開胸した。同部位は血腫により圧迫されていた。血腫除去後、ABP、CVPとも速やかに改善した。

【症例3】日齢10男児。完全大血管転位に対する Jatene手術後。帰室時 ABP 60mmHg台、CVP 8mmHg。帰室後徐々に CVPが上昇し、3時間後には CVP 15mmHg、ABP 40mmHg台前半となった。TEEでは明らかな心嚢水を認めなかったが臨床症状から LTと判断、緊急開胸で SVCおよび右心房周囲に血腫を確認し、これを除去した。血腫除去後、ABP 80mmHg台、CVP 6mmHgと改善した。

【考察】3症例とも致命的なバイタル変動を来しており緊急開胸が必要であった。LTは通常の短軸・四腔断面像だけでは診断困難であり、LTを念頭に置いた撮像が求められる。また周術期はエコーウィンドウも限られており、TEEの使用も考慮すべきである。確定診断に至らなくとも、バイタル変動、特に CVPの変化は重要な所見であり、疑いを持ったら躊躇せずに緊急開胸を行うべきである。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患1

ポスターセッション (P33)

心筋心膜疾患1

座長:

吉林 宗夫 (宇治徳州会病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P33-01~P33-06

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

Keywords: ポンペ病、肥大型心筋症、酵素補充療法

【はじめに】Pompe病は、ライソゾーム病の一種で、酸性αグルコシダーゼの欠損または活性低下により生じる進行性の常染色体劣性遺伝疾患である。筋肉や肝・脾でグリコーゲンが代謝されずに蓄積することにより臨床症状が引き起こされ、心筋への蓄積により肥大型心筋症(HCM)を発症する。発症時期により乳児型、遅発型(小児型、成人型)に分類され、HCMは乳児型で特徴的とされ致死性であるが、小児型では筋力低下が主症状となる。今回 HCMの診断後、早期に pompe病の診断確定に至り、酵素補充療法によって HCMの著明な改善を示した一例を経験したので報告する。【症例】症例は3歳女児。鼻咽頭閉鎖不全を指摘されていたが、他に症状や発達の遅れはなく、経過観察とされていた。3歳時健診で心雑音を指摘され、当院を紹介受診した。III音亢進、2LSBで Levine1/6の収縮期駆出性雑音を認め、右季肋部で肝を8cm触知した。Xpでは CTR 53.2%、右大2弓、左第3弓の突出、肺うっ血を認め、心電図では V1-4での R波増高、T波増高、V4-6での異常 Q波を認めた。エコーでは、心室中隔を中心とした非対称性中隔肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。心臓カテーテル検査では左室拡張末期圧の上昇はなく、左室流出路狭窄や冠動脈の拡張や蛇行、myocardial squeezingの所見はなかった。心筋シンチ(Tc-Tf)では再分布現象や集積欠損はなく、心臓 MRIでの Gd遅延造影効果も認めなかった。一方、血液検査で肝機能異常(AST 213U/L, ALT 153U/L)、逸脱酵素上昇(LDH 768U/L)、高 CK血症(CK 1061U/L)の存在から2次性 HCMが疑われ、リンパ球の酸性αグルコシダーゼ活性低下(2.8pmol/h/disk)を認め、Pompe病と診断した。以後、酵素補充療法(アルグルコシダーゼアルファ 40mg/kg)を開始した。現在、心筋肥厚は徐々に軽減し、心室中隔径 15.9→10.6mm、LV mass Indexは290→128g/m²、BNP値は240→27pg/mlと改善を認めている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

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

Keywords: 心臓粘液腫、カーニー複合、PRKAR1A

【背景】カーニー複合は常染色体優性遺伝疾患で心臓粘液腫、皮膚色素沈着、内分泌腫瘍/内分泌機能亢進症を特徴とする希少疾患である。本邦の全国調査では26例が確認されているに過ぎない。今回思春期に心臓粘液腫と診断、手術を行ったカーニー複合の一例を経験したので報告する。【症例】14歳男性。心雑音を契機に心エコー図検査で僧房弁前尖に70mm×50mmの辺縁不整な可動性のある腫瘤を認め、重症僧房弁閉鎖不全症および重症僧房弁狭窄症を伴っていた。身体所見では口唇および口腔粘膜に色素沈着を認めた。病歴では労作時前失神および運動能低下を認めた。腫瘍塞栓リスクも高く、早急に手術が行われた。心臓腫瘍摘出術ならびに僧房弁輪縫縮術を行った。術中所見では腫瘍は僧房弁前尖のみに付着し、巨大であったため分割して摘出した。外観はゼラチン状で大きさは74×45×27mmで重量は44.7g、もう一方は55mm×40mm×8mmで10.7gであった。術後合併症なく経過し、組織診断で良性心臓粘液腫と診断された。上記よりカーニー複合と臨床診断を行い、全身検索を行った。精巣の石灰化および潜在性原発性副腎皮質機能亢進症が判明した。術後10か月経過した時点で腫瘍の再発を認めていない。現在、原因遺伝子である PRKAR1A遺伝子検査を解析中である。【考察】カーニー複合を伴った心臓腫瘍の特徴として若年発症、多発性、高い再発性と報告されている。小児期に心臓粘液腫と遭遇した場合は常にカーニー複合の存在を念頭に診療に当たる必要性があると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

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

Keywords: 心筋症、心筋緻密化障害、MYH7

【緒言】左室心筋緻密化障害(LVNC)は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とする心筋症である。高率に家族例が認められ、近年、遺伝的多様性が明らかになり多数の遺伝子異常が報告されている。同胞3人とも LVNCを発症した1家系を経験し、次世代シーケンサーを用いた遺伝子解析により心筋βミオシン重鎖をコードする MYH7遺伝子異常を同定した。【症例】症例1は1歳5か月男児。失神で発症し、精査で LVNCと診断した。感染を契機に心不全が増悪し、2歳0か月時に死亡した。症例2は女児。症例1が1歳9か月の時に出生し、出生後に LVNCと診断した。両親が心移植を希望し、その準備を行っている最中の4歳時に突如、心肺停止となり蘇生処置を行ったが低酸素性虚血性脳症を来し移植は適応外となった。7歳時に心不全のために死亡した。症例3は女児。上記のような家族歴を認めることから出生直後に LVNCと診断し、抗心不全療法を行うも心不全の進行により1歳0か月時に死亡した。家族の同意を得て病理解剖を行い、両心室の著明な肉柱の形成を確認した。また家族の同意を得て3症例の遺伝子解析を行い、いずれも MYH7遺伝子のヘテロ接合体のミスセンス変異(c.5740G>A,p.Glu1014Lys)を認めた。【考察】成人を中心とした LVNCの遺伝子解析では、これまで肥大型心筋症や拡張型心筋症で報告されているサルコメア蛋白の遺伝子異常が多数報告され、MYH7遺伝子変異もその1つであり、近年、胎児や小児期発症の LVNCでの報告も散見される。サルコメア遺伝子異常が表現型の異なる心筋症の原因となっていることから種々の心筋症の発生学的な連続性が推測されている。成因解明以外にも心筋疾患の早期診断、リスク層別化などに遺伝子診断の応用が期待され、今後、心筋疾患における遺伝子診断はより重要になると思われる。今回、家族性 LVNCの3同胞に対して次世代シーケンサーを用いた網羅的解析を行い、短期間で変異遺伝子を同定することができ、有用であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

Keywords: Duchenne型筋ジストロフィー症、拡張型心筋症、β遮断薬

【背景】呼吸管理法の進歩により壮年期に達する Duchenne型筋ジストロフィー症 (DMD) 例が増加し、心臓関連死が主な死因となっている。【目的】思春期以降の DMDの心筋障害像をまとめ、β遮断薬の有用性について検討すること。【対象と方法】2013年9月から2年間に心臓検診を行った DMD患者20例、初診時年齢14~46歳(M=31.5)を対象とし、心エコー(LVDd mm、LVEF %)、心電図、BNP pg/mLについて検討した。また、β遮断薬導入例について、導入後の心筋障害像の変化と転帰について検討した。【結果】1.全身体機能障害分類 VII~VIII度。LVEDd (n=19)29~65 mm(M=50)、LVEF(n=19)9~64%(M=30)、BNP(n=18)3.9~385 pg/mL(M=18.9)で、13/20例(65%)が DCM化していた。25歳以上(n=13)と25歳未満(n=6)での比較では LVDd、LVEFともに有意差がなかった(各々 p=0.39、0.20)。心室不整脈(PVC/VT)例は13/20例(65%)で、25歳以上と未満では有意差がなかった(p=0.61)。3例が VTを契機に死亡した。2.β遮断薬は Carvedilol7例、Bisoprolol1例の計8例(16~33歳、M=26.5)に導入した。導入前後で LVDdと LVEFに変化はなかったが、1例(33歳)で Tolvaptan依存から離脱し、BNPが331.0 pg/mLから57.5 pg/mLに減少した。PVC/VTを認めていた6例中5例でβ遮断薬導入後に減少した。【結語】今回の検討では10代半ばからすでに心収縮性の低下を認め、β遮断薬の効果にも限界があった。より若年からのβ遮断薬導入等の心筋保護対策が、心機能を維持し生命予後を改善し得るかさらなる検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○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: エメリードレフィス型筋ジストロフィー、核磁気共鳴画像、遅延造影

【背景】

エメリードレフィス型筋ジストロフィー(EDMD)の重要合併症の一つに致死的心室性不整脈(MVA)がある。男性、心機能低下、心室頻拍、ミスセンス変異以外の遺伝子変異の内2つ以上認める場合高リスクであり、植え込み型除細動(ICD)の利益が高いとされる。

【方法】

遺伝子診断を行った EDMDの女性に対し心電図と遅延造影(LGE)を含めた磁気共鳴画像(MRI)の時間変化を見た。遅延造影範囲の評価は心筋重量に対する%で行った。

【結果】

4年の経過で心電図上 PQ間隔が0.16から0.24秒に延長した。MRIでは左室壁の菲薄化も、駆出率の低下も認めなかった。しかし LGEは心室中隔ではないが経過中陰性から5%陽性に変化した。

【結論】

本例は上記4リスク中遺伝子変異しか認めない。しかし近年0.24秒以上の PQ間隔延長がこれら4リスク因子より独立したリスク因子との報告がある。今回の LGE陽性化は PQ間隔延長がリスク因子とされる背景に心室中隔に限らず実際心室筋障害が進行している可能性を示唆するものと考えられる。本例では更なる LGE、PQ間隔の増悪があれば ICD使用を検討する予定である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

Keywords: Duchenne muscular dystrophy、拡張型心筋症、心不全

【はじめに】 Duchenne muscular dystrophy(以下 DMD)では近年、非侵襲的陽圧換気療法の導入に伴い呼吸症状の緩和が得られ、心筋症が生活能力や予後に影響する因子となっている。【方法】当院の DMD患者19名、中央値14才(5~21才)を対象に2004~2015年の心機能評価及び心不全治療について後方視的に検討を行った。検討項目は左室収縮率(LVEF)、心臓 MRI(以下 CMR)ガドリニウム遅延造影(以下 LGE)、24時間総心拍数、BNP、心不全治療とした。【結果】初回の心機能評価年齢は中央値9才9ヶ月(2~16才)、観察期間は中央値3年5ヶ月(9ヶ月~11年9ヶ月)、初回評価時 LVEFは中央値63%(37~73%)、最終評価時中央値44%(8~71%)であった。CMR施行者11例のうち8例が LGE陽性で最年少は12才であった。観察期間内に4例(21%)で BNP上昇を認め、25.8~1015.8pg/mlであった。内服治療は14例(74%)に行われ、開始年齢は中央値13才2ヶ月(9~17才)、治療薬はβ blocker12例、ACEI11例、ARB1例、Digoxin2例であった。開始理由は予防的、LVEF低下、24時間総心拍数高値(中央値148428/日)、LGE陽性であった。副作用は1例に軽度のふらつきがみられた。治療開始後 EFが維持されている例は2例、12例に EF低下を認めた。予後は生存18例、死亡1例であった。死亡例は11才時に内服治療を開始したが急速に心機能低下が進行し13才時に心不全死亡、12才時の CMRでは貫壁性の LGEが認め

られた。【結語】 DMDの心筋症評価に心エコー、CMR, ホルター心電図が用いられ、心筋病変部位の検出にLGEが有用であった。これらは病早期からの治療の指標になると考えられた。心不全治療では β blocker, ACEIを少量から漸増し、血圧低下や腎不全等を伴うことなく用いることができた。しかし今回、治療開始後に収縮率の維持が確認されたのは2例のみであり、心機能低下に対する効果を示すことはできなかった。今後さらなる治療法の確立が望まれると考えられた。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患4

ポスターセッション (P36)

心筋心膜疾患4

座長:

手島 秀剛 (市立大村市民病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P36-01~P36-05

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊示¹, 山田 佑也¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 田内 宣生² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: 心筋炎、ECMO、小児

【目的】小児における劇症型心筋炎は急激な経過をたどる致死性疾患の一つであり、その治療においては補助循環が必要となることもある。当院における劇症型心筋炎に対する治療成績を検討する。【方法】2005年から2015年の間に当院において体外式膜型人工肺(extracorporeal membrane oxygenation: ECMO)を用いた劇症型急性心筋炎の小児5例を対象に、患者診療録を後方視的に検討した。【結果】男女比2:3、平均年齢 5.6 ± 1.9 才(3.1才 - 8.7才)、平均体重 17.2 ± 2.0 kg、平均身長は 110.6 ± 17.4 cmであった。発症から診断に至るまでは中央値1.5日間、診断から ECMO導入までの時間は中央値4.5時間(1.8時間 - 10日間)であった。Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation: ECPRが4例(80%)に施行され、CPRは平均 64 ± 16 分(50分 - 90分)であった。術前、不整脈は3例(60%)に認められ、2例は心室頻拍、1例は完全房室ブロックで一時的ペースメーカー挿入が必要であった。ECMO導入は全例で開胸下に施行され、右心房脱血、上行大動脈送血が行われた。ECMO使用は平均 5.7 ± 2.9 日間(2日 - 10日)、挿管は平均 7.8 ± 2.1 日間、ICU在室は平均 10.8 ± 7.2 日間、入院期間は平均 35.1 ± 30.0 日間であった。死亡は2例(40%)に認められ、1例は心機能の回復が得られず、もう1例は脳死が原因であった。4例(80%)に ECMO使用中の出血性合併症(血胸、心タンポナーデ)を認め、ECMO離脱までに少なくとも1回以上の開胸洗浄が必要であった。2例(40%)で腎不全に伴う腹膜透析が必要であり、1例で脳低温療法を施行した。1例において、ECMO離脱時に大動脈内バルーンポンピングを要した。生存例において神経学的後遺症はなく、慢性心不全への移行例もなかった。【結論】当院における劇症型心筋炎に対する ECMO導入はその80%が ECPRによるものであったが、生存例においては神経学的後遺症なく経過は良好である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

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

Keywords: 心臓腫瘍、横紋筋腫、心室頻拍

【背景】小児心臓腫瘍の90%は良性で、多くは予後良好であるが、血行動態に影響を与える症例は出生後早期に外科的処置が必要となるものもあり、一部は刺激伝導系に影響を与え不整脈の温床となり管理上注意が必要である。【目的】当センターで経験した心臓腫瘍患者の臨床像を後方視的に調査した。【対象】2003年4月～2016年1月の12年9か月間に当院で診察を行った心臓腫瘍患児を対象とした。【結果】対象症例数は16例。出生前診断例は5例、出生後診断症例の診断時期は日齢12から7歳(中央値2歳11か月)。紹介時の腫瘍最大径は2mm～60mm(中央値21mm)。心室流入出路障害を来した症例は1例だったが、すべて内科的に管理された。8例で心臓 MRIが施行され、4例が線維腫、3例が横紋筋腫と診断され、1例は不明であった。横紋筋腫と線維腫との鑑別は心エコーのみでは困難で合併症や経過から判断された。8例は結節性硬化症と診断された。線維腫と診断された症例のうち1例は結節性硬化症と診断された。経過中に指摘された不整脈は心室頻拍が最も多く6例であったが、そのうち2例で多源性心室頻拍を認め、難治であった。線維腫と診断された症例は全例で経過中に心室頻拍を発症、明らかな縮小傾向を示さず、1例で増大傾向を示す症例を認めた。その他9例は縮小退縮傾向を示し、心室頻拍を認めた2例は腫瘍の縮小とともに不整脈の出現頻度は低下した。【考察】小児心臓腫瘍は多くが横紋筋腫であり、基礎疾患として結節性硬化症を認めるが、線維腫の頻度も少なくない。線維腫は心室頻拍の合併頻度が高く、難治例もあり両者の鑑別は重要である。心臓超音波検査のみでは質的診断は困難であり心臓 MRIが有用である。特に長径20mm以上の腫瘍ではより心室頻拍合併のリスクとなり質的な評価が重要となる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

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

Keywords: 先天性心室瘤、心室性期外収縮、心臓MRI

【背景】先天性心室瘤 (LVA) は心室自由壁の瘤状変化を来し、心室壁運動の非同期を特徴とする疾患である。先天性心室憩室症の範疇に入るものと考えられているが、必ずしも区別は明確ではなく、予後が大きく異なるためその鑑別診断は重要となる。出生後より頻発する心室性期外収縮 (frequent PVC) を契機に LVA と診断し、内科管理により経過観察できた症例を経験したので報告する。【症例】妊娠27週に胎児心拍の軽度不整を指摘され、胎児心スクリーニングを施行されたが心内異常は指摘されず経過観察となった。在胎39週0日、出生体重2,992g、Apgar score (1分値) 9点 / (5分値) 9点、経膈分娩で出生、脈不整を認め小児科紹介受診となった。心電図モニターでは左室心尖部起源の二段脈 frequent PVC を認め、胸部レントゲンは CTR68% で左第4弓突出を認めた。心臓超音波検査では左室拡張末期径は124% of Normal と心拡大を認め、左室心尖部は嚢状に広く開口・膨隆し、収縮期に嚢状部位の拡大を認めた。心臓 MRI 検査では、左室心尖部は瘤状形態を呈しており、心尖部下壁は akinesis で心基部、中隔部よりやや遅れての収縮を認め LVA と診断した。明らかな冠動脈異常は認めなかった。frequent PVC は日齢4以降消失した。血栓予防のため Aspirin 内服を開始、心機能低下に対して Carvedilol 内服を開始した。1年経過し LVA は残存しているが拡大傾向は無く、合併症も認めず内科管理により経過観察中である。【考察】LVA 起源と考えられる frequent PVC を認めたが生後数日で消失し、胎外循環への適応により改善したものと考えられた。LVA の長期予後については心機能低下、瘤内血栓形成、破裂、不整脈などの合併症が挙げられ予後不良との報告が多いが、治療に対しては症例個別の状態に応じて選択されるべきである。無治療経過観察を選択する場合には瘤の拡大や血栓形成の有無について慎重な経過観察が必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊一¹, 山田 佑也¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 田内 宣生² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

Keywords: 心筋炎、心電図、診断

【背景】心筋炎は無症状に経過する自然治癒例から突然死の症例まで多様である。補助循環を導入し急性期を乗り越えれば予後良好な症例があり、早期診断と重症例の早期治療が必要である。【目的】心筋炎の臨床像を検討し、早期診断に有用な症状と臨床所見を明らかにする。

【方法】1990年1月～2015年10月の間に、心筋炎の診断で当院に入院した15歳以下の15例(男8、女7)を診療録より後方視的に検討した。

【結果】病型は劇症3例、急性12例で、診断時年齢の中央値は7.3歳(2ヶ月～15歳)、観察期間は4.5年(6ヶ月～25年)だった。診断時症状は、活気不良11例(73%)、食思不振/哺乳不良11例(73%)、消化器症状9例(60%)、努力呼吸/呼吸困難感9例(60%)だった。診断時の発熱は2例のみだった。診断時の身体所見は頻脈11例(73%)、顔色不良10例(67%)、末梢冷感9例(60%)、脈の不整7例(47%)、意識障害6例(46%)だった。血液検査では、心機能低下例は全てトロポニンと CK-MB が共に陽性だった。また BNP を測定した8例では、100pg/ml 以上の5/6例が左室駆出率40%未満だった。胸部 X 線で心胸郭比0.5以上の症例は11/14例だったが、心電図変化は全例で認めた。治

療には10例でカテコラミンを使用し、うち5例で体外式デバイスを要した。補助循環を2例(3ヶ月、12歳)で導入し共に生存退院した。予後は2例が死亡、生存13例中1例が拡張型心筋症となった。

【結論】トロポニンとCK-MBが共に高値、またはBNPが高値の症例は心機能が低下している可能性が高く、迅速な対応が必要と考えられた。早期診断のためには、発熱がなくとも活気がなく、頻脈、顔色不良、末梢冷感を認めた場合は心筋炎を疑う必要がある。X線で心拡大のない症例はあるが心電図は感度が高く診断に有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

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

Keywords: 胎児心エコー、心筋症、予後

【はじめに】近年、胎児心エコーで心筋症と診断される例が散見されている。しかし、報告例は少なく、その病態や予後についての詳細は明らかになっておらず、治療方針の決定に苦慮することも多い。【目的】当院で経験した胎児期発症の心筋症例の急性期治療経過と予後について検討した。【方法】対象は2008年から2015年までに当院で胎児期に診断された心筋症例6例。男児4例、女児2例、診断は在胎28週0日～35週0日(中央値31週0日)、出生週齢は30週2日～36週3日(中央値34週6日)、出生体重は1682～3054g(中央値2411g)であった。症例の転機について後方視的に検討した。また、胎児心エコー所見、出生後の臨床所見および検査データについて、生存退院例と死亡例で比較検討した。【結果】新生児期に全例で人工呼吸管理を要し、5例でカテコラミン持続静注を、1例でPDEIII阻害薬の投与を要した。生後の治療介入により、全例で一旦心不全症状の改善傾向がみられたが、3例はその後増悪し、乳児期(生後5ヶ月、6ヶ月、9ヶ月)に死亡した。3例が慢性心不全管理に移行し生存退院した。胎児心エコーでのCVPS(cardiovascular profile score)は、生存退院例で7～8点であり、死亡例で4～6点と全例6点以下であった。出生時のBNP値は生存例42～378 pg/mlであり、死亡例1231～3620 pg/mlに比べて低値であった。LVEFは生存例30～55%であり、死亡例の18～23%に比べて高値であった。新生児期の挿管期間、カテコラミン持続投与期間はいずれも生存例で短かった(3～7日 vs 13～41日、0～10日 vs 22～58日)。【まとめ】半数例で乳児期に死亡し、予後不良であった。しかし、既報の通り、胎児心エコーのCVPSが高値であれば生存退院も可能な場合がある。出生前から家族も含め産科と緊密に連携し、治療方針を十分検討しておくこと必要があると考えられた。

ポスターセッション | 心不全・心移植2

ポスターセッション (P38)

心不全・心移植2

座長:

鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P38-01~P38-05

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-03] 当院における トルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか?

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 細胞治療、HFpEF、単心室症

【背景】収縮能の保たれた心不全（HFpEF：heart failure with preserved ejection fraction）は予後不良とされているが、単心室症におけるHFpEFの報告はない。我々は小児単心室症に対する心臓内幹細胞自家移植療法の有効性を報告してきたが、HFpEFでの反応性は不明である。【目的】ラット右心負荷モデルならびに単心室症患者において、HFpEFでの細胞移植の治療有効性を明らかにする。【方法】4週ラットに対する肺動脈絞扼術(PAB)を右心負荷モデルとし、1ヶ月後のカテーテル検査からHFpEF群(RVEF $\geq$ 40%)とHFrEF群(RVEF $<$ 40%)に分類、さらに43名の単心室症患者に対しても心臓MRIのEF値40%を基準に2群に分け、それぞれの特性と細胞治療後の変化を比較検討した。【結果】ラットPAB後1ヶ月(n=49)のHFrEF群(n=28)とHFpEF群(n=21)での検討から、HFpEF群はHFrEF群に比べ心室容量が有意に小さく(P $<$ 0.01)、real time RT-PCRによる検討では、両群ともCOL1/3やMMP2/9などの線維化マーカーが著明に亢進し、特にHFpEF群はHFrEF群に比べて心不全マーカーであるNPPAの発現が高かった(p=0.02)。治療反応性の検討では、medium投与では両群ともEFに変化は見られなかったが、細胞投与したHFrEF群は1ヶ月後に有意なEF改善を認めるものの(P=0.02)、HFpEF群では変化がなかった。心腔内圧測定により、細胞治療を行った両群とも心筋弾性能及び収縮効率を示すelastanceとEa/Eesの改善が見られた(P=0.02)。一方臨床的には、単心室症症例でのHFrEF群(n=30)はHFpEF群(n=13)に比べ、細胞治療1年後での心室容量及び心筋重量は縮小し、かつEFの改善が見られた(P $<$ 0.01)。HFpEF群では細胞治療によるEF改善効果はないものの、Ea/Eesの改善やBNP値の低下を認めた(P=0.03)。【結論】ラット及びヒトでの検討により、HFpEFはHFrEFに比べて細胞治療による心機能の改善効果は乏しいものの、心筋弾性能の改善による心室リモデリング抑制効果が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

Keywords: 拡張不全、心筋症、ドブタミン

背景慢性心不全ガイドライン（日本循環器学会）には心拍出量低下を伴う拡張障害型心不全の急性増悪時の治療としてカテコラミン（CA）投与が挙げられている。CAは収縮能だけでなく拡張能も改善すると考えられているが心筋症の病態への影響は不明な点も多い。目的拡張障害が主病態である小児心筋症におけるCA負荷の血行動態への影響を検討する。対象・方法当院で経過観察中の心筋症6例（RCM3例、HCM3例）に対して心臓カテーテル検査の際にドブタミン(DOB)またはイソプロテレノール(Iso)負荷前後の血行動態評価を行った。結果症例の背景（中央値）は、年齢13歳10ヵ月、身長-1.2SD、体重-0.6SD、BNP 319.5pg/mlであり、治療薬は β 遮断薬4例、ACE阻害薬3例であった。DOB（7.5 γ ）負荷前後で平均血圧は有意に上昇するが（73.5 $\pm$ 5.6 v.s 103.5 $\pm$ 8.8mmHg）心拍出量の有意な上昇は見られず（3.26 $\pm$ 0.54 v.s 3.63 $\pm$ 0.85L/min/m²、p=0.85）、左室拡張末期圧の有意な上昇を認めた（18.7 $\pm$ 6.1 v.s 25.3 $\pm$ 5.3 mmHg、p $<$ 0.05）。RCM 3症例に対しIso（40/1000 γ ）負荷を行ったところ心拍数増加（73/分 v.s 139/分）に伴い、左室拡張末期圧の低下（18.7 $\pm$ 5.0 v.s 11.0 $\pm$ 5.2mmHg）および心拍出量の上昇（3.57 $\pm$ 0.61 v.s 5.92 $\pm$ 1.18 L/min/m²）傾向が認められた。考察・まとめ心

筋症は感染などを契機に急性増悪する危険性が高く、いかに有効な心拍出量を確保できるかが大きく予後に影響する。拡張障害を主病態とする心筋症では、DOBにより必ずしも有効な心拍出量を確保できない可能性がある。今後、心筋症の病態に応じたCAの使い分けに関する方針を確立していく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-03] 当院におけるトルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

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

Keywords: トルバプタン、心不全、高Na血症

【背景】心不全では、バソプレッシン分泌が亢進し、体液貯留やNa血症を起こし合併症や死亡率を増加させる。バソプレッシンのV2受容体に拮抗するトルバプタンは、血圧低下を起こさず、うっ血状態を改善する水利尿剤である。しかし小児領域では保険適応はなく、適切な使用法や効果・安全性は不明である。【目的】当院におけるトルバプタンの使用実績から、小児に対する使用法、有効性・副作用を評価すること。【方法】2010年3月～2015年12月に入院した18歳未満の心疾患にトルバプタンを使用した症例を対象とし、後方視的に調査した。【結果】対象は16例で、月齢は中央値13(最小値-最大値, 1-246), 男女比は6:10, 基礎心疾患は先天性心疾患13例, 心筋症3例で、集中治療室で4例, 一般病棟で12例に開始されていた。内服理由は10例が心不全, 6例が難治性胸水の治療であった。初期投与量は0.10(0.05-0.30) mg/kg/日, 維持量0.30(0.15-0.75) mg/kg/日, 維持量までの増量期間8(0-97)日, 内服継続期間は73(10-797)日であった。心不全の7例(尿量増加, 体重減少, 哺乳量増加), 難治性胸水の3例, 計10例で効果を認めた。Na値は導入前(134.2mEq/L)から維持量となった際に平均3.2mEq/L増加した($p=0.017$)が, 150mEq/Lを超えた例は6.85人・年の観察期間の内, 1例のみで減量し継続可能であった。無効例は, 集中治療室の4例中3例, 一般病棟の12例中3例(多臓器障害を認めたfailing Fontan 2例, 総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄と先天性ネフローゼ症候群の合併1例)であった。30日を超えて継続した13例を含め全例で, 本薬剤との関連性が疑われる低血圧, 頻拍, 腎障害, 肝障害は出現しなかった。【考察】トルバプタンは集中治療を要する例や多臓器障害例を除いた全症例で有効であった。心不全・難治性胸水の小児に対して副作用のリスクは低く, 長期の内服が可能と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

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

Keywords: 先天性表皮水疱症、拡張型心筋症、心不全

【背景】劣性栄養障害型先天性表皮水疱症(RDEB)は、皮膚びらんからの出血、組織液喪失が絶え間なく持続し、貧血や低栄養状態、易感染性が大きな問題となる予後不良の疾患である。今回我々は、RDEBに伴う拡張型心筋症(DCM)を発症し、重症心不全治療に難渋した一例を経験した。【症例】10歳女児。出生時にRDEBと診断され、皮膚科で加療されていた。7才時に易疲労感を主訴に小児科を受診し、重症貧血($Hb1.8g/dl$)、DCM($LVEF18\%$, $LVDd152\%N$, $BNP296pg/ml$)に気付かれた。重度の低栄養状態を伴っており、輸血、胃管留置による経腸栄養剤投与、微量元素・カルチン補充、心不全治療(利尿剤、 β ブロッカー、ACEi、ジゴキシン)、生食浴による皮膚の保清につとめたところ、半年後には全身状態の改善とともにEFは48%まで改善し、在

宅管理が可能となった。その後、月に一度の輸血を行いながら慎重にフォローしたが、脱水や感染症を繰り返し、2年間の間に4回ショック状態となり腎前性腎不全のため透析を要した。 β ブロッカー、ACEiはその降圧効果からショック状態の増悪因子となり、少量の β ブロッカーのみに減量せざるを得なかった。9歳時、EFは再び20%まで低下したが、必須脂肪酸の積極的な補充を行ったところ皮膚所見が大幅に改善し、旅行が可能になるなど、QOLを保つことができた。しかし10歳時、A群溶連菌による敗血症のため急変し、蘇生処置を行うも反応せず永眠した。【考察】RDEBに伴うDCMの原因は、低栄養に伴うセレンやカルニチンの欠乏、貧血、慢性炎症などが考えられている。本症例ではこれらの改善によりいったん心機能の回復が得られたが、より早期からの予防が重要であったと考える。また、心不全治療においては、血行動態が不安定であることから、内服薬の投与も極めて慎重に行う必要があった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか？

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Tolvaptan、血清浸透圧、水利尿

【背景】Tolvaptanは、水利尿を目的に成人の心不全患者に用いられ効果があることが知られているが、先天性疾患における有用性については明らかではない。【目的】心不全を呈した先天性心疾患におけるTolvaptanの短期効果を調査し、その適応と有用性について検討した。【対象】2012年8月～2016年1月に当院でTolvaptanを使用した25例（中央値3.1歳、男14例、短期効果の投与期間8日（5～14））。【方法】Tolvaptanの投与量、投与前後の体重と尿量、血液検査では浸透圧、Hb、Hct、TP、Alb、Na、K、BUN、Cre、UA、BNPを、尿検査では浸透圧、尿中Na排泄を診療録から調査し、投与前後の尿量の増加、体重減少がどの検査項目と有意な相関するかを後方視的に検討した。【結果】Tolvaptan投与量は中央値0.1mg/kg（0.03～0.19）で、Tolvaptan投与前（中央値）vs投与後（中央値）では血清Na 134 vs 136（ $p=0.014$ ）のみ有意に上昇を認めものの、全体としては尿量404 vs 517、体重9.3 vs 9.2、血清浸透圧290 vs 290、尿浸透圧300 vs 267、尿中Na排泄64 vs 29.5、BNP226 vs 118.5、BUN18.5 vs 20.5、Cre0.33 vs 0.36、Hct40.1 vs 40.7といずれもTolvaptan投与前後で有意な変化を認めなかった。しかし、Tolvaptan投与前の血清浸透圧は、投与前後の尿量変化（投与後/投与前の比）と体重変化（投与後/投与前の比）について有意に相関し（ $R=0.71$ 、 $p=0.003$ vs $R=0.56$ 、 $p=0.01$ ）、体重変化（投与後/投与前の比）と投与前の血清Naは有意に相関した（ $R=0.41$ 、 $p=0.04$ ）。また、Tolvaptan投与量と尿量、体重には有意な相関はなかった。いずれの症例も上記使用量の範囲で短期の副作用を認めず安全に使用できた。【結語】先天性心疾患の心不全では、血清浸透圧が高く、血清Naが低い症例で間質からの水利尿がより期待でき、Tolvaptanは安全でかつ効果があると考えられた。

ポスターセッション | 心不全・心移植3

ポスターセッション (P39)

心不全・心移植3

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P39-01~P39-06

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 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 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹
(1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹²
(1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例

○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 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 小児科)

Keywords: トルバプタン、心不全、バソプレッシン

【背景】トルバプタン(TLV)はバソプレッシン V2受容体拮抗薬で成人の急性心不全に対して有効性が示されている強力な利尿薬である。小児でもうっ血性心不全や周術期において使用され始めており、その有効性や安全性について症例の蓄積が必要である。【目的】小児における TLVの使用経験をもとに有効性や安全性を検討する。【方法】当院で2014年1月1日～2015年12月31日までに TLVの投与を開始した17例について投与前後の各データを後方視的に検討した。【結果】開始時年齢は日齢17～15歳(48.2 ± 64.2 ヶ月齢)、投与前体重 $2.6 \sim 25.9$ kg(9.6 ± 7.9 kg)、疾患内訳は先天性心疾患13例(うち単心室9例)、心筋症3例、Fontan後蛋白漏出性胃腸症1例であった。投与期間は 125.4 ± 90.5 日、投与開始量 0.14 ± 0.08 mg/kg/日、最終量 0.35 ± 0.15 mg/kg/日、導入理由(複数記載)は心不全による肺うっ血や浮腫などの体液貯留14例、胸水、腹水および心嚢水などの腔水症10例であった。TLV投与前に比べ投与翌日または2日目に有意に尿量が増加する傾向となったが、3例で明らかな尿量の変化を認めなかった。投与中止理由は高度な口渴1例、肺うっ血や浮腫、房室弁逆流などの臨床所見の改善2例、房室弁置換術や Glenn手術、PVO解除術などの手術到達6例であった。TLV投与後、慢性心不全重症度スコア(Ross分類)の改善および胸部レントゲン上、心胸郭比の減少を認めた。高 Na血症や腎機能障害は認めなかった。心不全増悪による TLV増量を要する症例が10例認められた。観察期間中の死亡は3例であった。【結語】TLVは小児うっ血性心不全における肺うっ血や浮腫、腔水症などに安全に使用できるが、その反応性は症例毎に異なり、長期的な有効性が不明であることから更なる症例の蓄積が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: nasal high flow system、先天性心疾患、高肺血流性心不全

【背景】当院で2016年7月から導入した nasal high flow system (NHFS) は、鼻カニューレを用いて最大60L/分の高流量を流すことが可能なシステムであり、鼻咽頭腔の解剖学的死腔を洗い流すことや呼気終末気道陽圧を生じさせることにより呼吸筋疲労の軽減、努力呼吸の減少などの効果が期待される。NHFSは急性呼吸不全や成人心臓血管外科領域においては有用性が報告されているが、小児先天性心疾患領域での報告はまだ少ない。【方法】2015年7月から12月まで当科に入院した先天性心疾患児のうち NHFSを使用した22例(日齢3～2502、中央値38)について、その使用状況を後方視的に検討した。【結果】装着理由は、高肺血流性心不全が17例、左心不全1例、気管狭窄合併例1例、周期性呼吸1例、抜管後の呼吸補助が2例であった。抜管後にNHFSを使用した2例はいずれも再挿管を回避できた。NHFS使用中に心不全が増悪し nasal CPAPへ変更を要した例は5例であった。nasal CPAP使用中に鼻部の褥瘡が悪化し NHFSに変更した例が3例あった。【考察】従来は nasal CPAPを使用していた症例の多くは NHFSで管理可能であった。NHFSは nasal CPAPに比べて経口摂取が容易である点や褥瘡のリスクが低いことなどが利点である。【結語】先天性心疾患児の呼吸管理において NHFSは有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹² (1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)

Keywords: 鉄代謝、心不全、先天性心疾患

【背景】鉄代謝と慢性心不全の関連について、成人では鉄剤やエリスロポエチン投与で NYHA分類クラスや運動耐応能改善効果の報告が相次いで報告された。一方で心不全のある先天性心疾患の乳児期早期では多くの場合、貧血であることが多い。しかし先天性心疾患小児患者における鉄代謝と心不全に関連する報告は少ない。【目的】先天性心疾患の小児心不全患者における鉄代謝と心不全の関連について明らかにする。【方法】先天性心疾患（心室中隔欠損症:VSD 10人、心房中隔欠損症 ASD 2人、動脈管開存症 PDA 2人）の乳児早期患者においてカテーテル検査・治療時の採血（血算、CRP、血清鉄、BNP、NT pro BNP、UIBC、フェリチン、網状赤血球）、心エコー、心臓カテーテル実施した。そこで心不全の指標である、NT pro-BNPや Qp/Qsと関連ある鉄代謝項目を見つけ出した。【結果】対象患者数は14例。（男8、女6）、年齢 5.6 ± 3.4 ヶ月、平均体重は 6.7 ± 1.5 kg、経口摂取状況（母乳のみ2人、ミルクのみ6人、混合・離乳食2人）、Hb 11.9 ± 1.4 g/dl、Ht 35.7 ± 3.7 、血清鉄 64.9 ± 30.0 、フェリチン 74.2 ± 76.8 、TIBC 326 ± 45 、TSAT（トランスフェリン飽和度） 19.1 ± 9.9 、NT pro-BNP 513 ± 545 、BNP 28.4 ± 23.4 、カテの Qp/Qs 2.4 ± 1.1 、平均肺動脈圧（mPAP） 20.7 ± 6.4 mmHg、LVDd $120 \pm 29\%$ of N。LVEDP 9.1 ± 1.2 であった。NT pro-BNPは Qp/Qs、mPAP、LVEDV%（cath）においてそれぞれに有意な相関（ $r=0.54$ 、 $r=0.58$ 、 $r=0.64$ ）が認められた。Hbや Ht、鉄関連項目のうち Hb、Ht、血清鉄、フェリチン、網状赤血球は NT pro-BNPや Qp/Qs、mPAPとは有意な相関を認めなかったが、TSATは唯一 Qp/Qsと有意な相関を認めた。（ $r=0.56$ 、 $p<0.05$ ）【結論】鉄関連項目である TSATはカテーテルで得られた Qp/Qsと有意な相関がみられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例

○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

Keywords: 心臓再同期療法、心不全、左室ペーシング

【はじめに】小児の重症心不全に対する CRTの有効性が報告されてきているが、未だその予後は明らかでない。また、同期不全を伴う成人心不全例において、適切に房室伝導間隔を調節した上で左室ペーシングを行うことで CRTと同等の効果が得られたとの報告もある。今回我々は、乳児期に CRTを行った DCM患児の generator交換時に CRT中止時の心機能とペーシング至適設定について評価を行った。評価に基づき両室ペーシングから左室ペーシングに変更し、良好な結果が得られたので報告する。【症例】6歳6ヶ月 男児。生後4ヶ月、体重増加不良を主訴に受診。DCMに伴う重症心不全と診断。ACE-I、βブロッカー等抗心不全治療行っても心機能改善無く、dyssynchronyもあり CRT適応と判断。1歳4ヶ月時に CRT施行。QRS幅 $134 \rightarrow 111$ ms、LVEF $21.3 \rightarrow 79.3\%$ 、NYHA $3 \rightarrow 1$ と改善し、BNPも正常化。ACE-I、βブロッカー内服等継続しその後も BNP、心機能悪化無く経過していたが、generator不具合発生の恐れが発覚したため、6歳6ヶ月時に generator交換施行。同時に心機能評価を行った。＜CRT中止時＞LVEF70%、心室中隔動きはやや奇異性。VTI18.1cm。QRS115ms。＜左室ペーシング＞LVEF74.8%、心室中隔収縮性良好。VTI20.8cm。QRS89ms。＜両室ペーシング＞LVEF70.4%、心室中隔動きはやや奇異性。VTI18.4cm。QRS86ms。以上の結果から左室ペーシングが最適と判断し、左室ペーシングに変更した。その後も心機能悪化無く経過良好である。【考察・まとめ】CRTと抗心不全薬併用で、心筋リモ

デリングの進行を防ぎ良好な心機能が得られていたが、心電図上心室内伝導障害は遺残していた。そのため、左室ペーシングを適切な房室伝導間隔で行ったことで、CRTと同等もしくはそれ以上の効果が得られたと考えられた。現時点ではペーシング治療の継続が必要と考えられるが、将来治療中止の可能性も期待される。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 僧帽弁腱索断裂、僧帽弁閉鎖不全、心不全

【背景と目的】乳児特発性僧帽弁腱索断裂(AMRI)は、急激な心不全を呈する重篤な疾患として近年注目されている。異なる経過をたどった AMRI3症例について、心エコー検査による予後予測因子を検討し報告する。

【対象】月齢5-6ヵ月。男2、女1。体重6.5~8.1kg。全例、感冒症状にひき続き急激な呼吸・循環不全に陥り入院した。胸部 X線写真で著明な肺うっ血を認め、鎮静下に人工呼吸管理、カテコラミン投与を開始した。心エコー検査で severe MR、僧房弁の腱索断裂を認め、AMRIと診断した。

【経過】発症時の BNP(pg/ml)/HANP(pg/ml)は症例(1)1752/745、(2)2222/1560、(3)2800/2520。腱索の断裂・弁尖の逸脱部位は(1)P2(間隙なし)、(2)P1~3および A2(大きな間隙あり)、(3)P1~2(間隙あり)。LVEDD(対正常値%)/LVEF(%)は(1)102/87、(2)130/82、(3)110/64。(1)は内科的治療後に心不全が改善し、現在外来で経過観察中である。(2)は内科的治療開始後も肺水腫、心不全が進行し、入院3日目に僧房弁置換術を行った。弁尖の病理組織に非特異的炎症像を認めた。(3)では肺水腫は改善したものの MRおよび心不全の改善は乏しく、3Dエコー検査で弁尖逸脱部位を同定後、入院4日目に人工腱索による僧房弁形成術を行った。

【まとめ】心エコー検査で、腱索断裂・弁尖逸脱が1領域 (P2)に限られた症例では間隙もなく内科治療で心不全は改善したが、2領域以上の症例では間隙がみられ外科手術を要した。特に腱索断裂・弁尖逸脱が前・後尖に及んだ症例では間隙も大きく、弁置換術を要した。また外科的治療を必要とした症例では、心房負荷を示唆する HANP値がより高い傾向がみられた。AMRIでは急速に症状が進行し、早期に外科手術の判断を要することも多い。複数の心エコー断面像での詳細な観察による腱索断裂の範囲と弁尖逸脱領域の同定は、予後予測のみならず術式選択のうえでも極めて重要である。3Dエコー画像は弁尖逸脱のイメージングに有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

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

Keywords: 乳児期発症、拡張型心筋症、治療

【目的】拡張型心筋症 (以下 DCM) は、carvedilolの登場により、内科的治療により生命予後や QOLにおける治療成績が次第に改善されつつある。しかし、心移植の対象疾患の半分以上を占め、現在もまだまだ予後不良の疾患である。乳児 DCMにおいては心移植の対象であっても現実には実施困難であり、移植以外の治療が期待される。今回われわれは移植以外の治療を施行した乳児期発症 DCM10例を経験したので、臨床的経過、予後について検討した。【方法】2000年以降に12ヵ月未満で発症した拡張型心筋症10名 (男4名、女6名)を対象に、診断時年齢、診断の契機、治療内容、予後などの診療内容を後方視的に検討した。【結果】発症年齢 生後3ヵ月~10ヵ月。家族例は1例に認められた。心奇形の合併は、心室中隔欠損1例、心房中隔欠損1例。診断の契機は、呼吸

不全7名、哺乳力低下1名、スクリーニング2名。初診時の検査所見：EF；17%から42%。

BNP；1.6~3356pg/ml、ECG；QRS幅46~136ms、治療内容：内科的治療（急性期慢性期を含む）；carvedilol 9名、ACE阻害剤10名、利尿剤8名、カテコラミン5名、ミルリノン6名、外科的治療；PCPS 2名、心内修復術1名、血栓除去術1名、ペースメーカー2名（心臓再同期療法）のため1名、不整脈治療のため1名）、心内血栓除去術1名、予後：NYHA1度8名、4度1名、死亡；（移植登録進行中症例）1名【結論】乳児 DCM症例においては、適切な PCPSの介入と、 β -ブロッカーや心臓再同期療法により、心機能や予後の改善が比較的多く認められた。しかし、これらの治療反応が不良で、心移植が必要な症例は必ず存在し、今後はこれらの症例への移植を含めての治療法が課題であり、さらなる症例検討が必要である。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達3

ポスターセッション (P43)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

赤尾 見春 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P43-01~P43-06

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対し, スピロノラクトン, 肺血管拡張薬, アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え, β 遮断薬を導入し寛解を得た1例

○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤 弘州², 武田 充人² (1.日鋼記念病院 小児科, 2.北海道大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響

○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-03] 皮下注用人免疫グロブリン製剤が著効し退院可能となった TCPC術後難治性蛋白漏出性胃腸症の1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏³, 西垣 恭一⁴, 徳原 大介², 村上 洋介¹, 新宅 治夫² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院 医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対し、スピロノラクトン、肺血管拡張薬、アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え、 β 遮断薬を導入し寛解を得た1例

○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤 弘州², 武田 充人² (1.日鋼記念病院 小児科, 2.北海道大学病院 小児科)

Keywords: フォンタン型手術、蛋白漏出性胃腸症、 β 遮断薬

【背景】フォンタン型手術後の長期生存率は改善しているが、遠隔期における合併症の1つに蛋白漏出性胃腸症(PLE)がある。PLEは時に難治性で予後不良因子となるが、根本的な病態や治療は確立されていない。今回我々は、フォンタン型手術後にPLEを発症したが、 β 遮断薬を含む複数の内服治療で寛解を維持できている1例を報告する。【症例】3歳、男児。完全型房室中隔欠損症、左室・大動脈低形成、大動脈弁狭窄に対して、Norwood手術、両方向性Glenn手術を経て2歳時にフォンタン型手術(EC-TCPC)を行った。経過は良好であったが、術後11か月時の血液検査で低蛋白血症を認め、^{99m}TcヒトアルブミンシンチグラフィでPLEと診断した。心臓カテーテル検査では、中心静脈圧11mmHg、肺血管抵抗 $1.6\text{U}/\text{m}^2$ 、心係数 $2.8\text{L}/\text{min} \cdot \text{m}^2$ 、心室拡張末期圧5mmHgと血行動態指標は良好であった。ヘパリン持続静注によって低蛋白血症は改善し、シルデナフィルとシラザプリルの内服に加えスピロノラクトン大量療法($4.4\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$)を開始した。この時点でヘパリン持続静注を終了したところ低蛋白血症が再燃し離脱できなかった。そのためカルベジロールを $0.04\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$ から漸増し、 $0.35\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$ で継続した。以後はヘパリン持続静注を終了しても低蛋白血症の再燃なく、4か月間以上にわたりPLEは寛解している。【考察】フォンタン型手術後のPLEに対して、アンギオテンシン変換酵素阻害薬や β 遮断薬などの併用にて改善したという症例報告は学会で散見される。本症例においても、シルデナフィル、シラザプリル、スピロノラクトン大量療法に加えて、カルベジロールも併用することで、ステロイド投与や他の注射薬を要せずにPLEをコントロールできた。PLEに対するカルベジロールの有効性について明らかなエビデンスはないが、フォンタン型手術後の血行動態に対して何らかの好影響を及ぼし、症例によってはPLEに対しても有効である可能性が示唆される。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響

○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 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 小児循環器科)

Keywords: ec-TCPC、導管径、身長

【背景】ec-TCPC術後の予後は比較的良好だが、肝障害などの合併症が危惧される。【目的】術後遠隔期の心機能や肝機能に対する、導管径の大きさの影響を検討すること。【対象と方法】ec-TCPC術後の18歳以上の症例のうち、遠隔期にカテーテル検査を施行した16例を対象とした。導管径(mm)/身長(cm)と、最終カテーテル検査のIVC圧・PAI・SpO₂・CI・心室駆出率・心室容量(EDV・%EDV・EDVI)、BNP、4型コラーゲン・T-bilの相関を後方視的に検討した。【結果】相関がみられたのは、心室駆出率のみであった($P=0.009$ R^2 乗=0.393)。IVC圧は $P=0.66$ R^2 乗=0.013, PAIは $P=0.18$ R^2 乗=0.120, SpO₂は $P=0.45$ R^2 乗=0.040, CIは $P=0.08$ R^2 乗=0.192, EDVは $P=0.06$ R^2 乗=0.22, %EDVは $P=0.16$ R^2 乗=0.144, EDVIは $P=0.11$ R^2 乗=0.166, BNPは $P=0.13$ R^2 乗=0.151, 4型コラーゲンは $P=0.31$ R^2 乗=0.251, T-bilは $P=0.84$ R^2 乗=0.002と相関は認めなかった。【結語】導管径の大きさは、BNP・肝機能には影響せず、心機能について

は心室駆出率にのみ相関があった。身長に比して細い導管は前負荷にならず、後負荷になり、心室駆出率の低下がみられると想定された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-03] 皮下注用人免疫グロブリン製剤が著効し退院可能となった TCPC術後難治性蛋白漏出性胃腸症の1例

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

Keywords: Fontan術後、蛋白漏出性胃腸症、皮下注用人免疫グロブリン製剤

【背景】 PLEは難治性で予後不良な Fontan術後遠隔期合併症である。我々は従来報告されてきた食事療法、スピロラクトン大量療法、肺血管拡張薬、ヘパリン療法、ステロイド療法、オクトレオチド療法、fenestration作成を行うも退院出来なかった TCPC術後 PLE患者に対し、20%皮下注用人免疫グロブリン製剤 (SCIG) を導入、SCIGが著効し退院出来た症例を経験したので報告する。【症例】 22歳、男、DORV、MA、PA、ASD。出生後より当科管理、5歳で Lateral Tunnel-TCPCに到達したが、7歳で PLE発症、以降 PLE寛解増悪のために入院を繰り返していた。20歳、PLE再増悪し、頻回下痢・全身浮腫・手足のしびれを主訴に入院。入院後の各種内科的治療は効果なく、無尿となるため、アルブミン静注を連日必要とする状態であった。入院3か月後、導管-心房間 stent留置による開窓術を行なったところ、無尿・全身浮腫・手足のしびれは改善しアルブミン静注は必要としなくなった。しかし、下痢回数は減少したものの持続しており、ワーファリン10mg投与しても PT-INRは延長しなかった。導管-心房間 stentがあるため静脈血栓による全身性塞栓症を危惧し、ヘパリン持続静注から離脱できず、退院出来なかった。21歳、低 IgG血症(190mg/dl)に対し SCIGを導入したところ、血清 IgGは460mg/dl以上を安定して維持し、下痢消失・固形便になり、ワーファリンで PT-INR延長、ヘパリン持続静注から離脱でき、退院出来た。【結語】 TCPC術後難治性 PLE患者で、SCIGは低 IgG血症による感染症発症予防の効果のみではなく、PLE自体を改善させる可能性がある事が示唆された。SCIGは TCPC術後難治性 PLEに対する治療選択肢として考慮すべきかもしれない。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後、肝病変、門脈形態

【目的】 Fontan術後 (F術) の門脈形態と肝病変および肝外病変の検討。【対象・方法】 F術後に心カテ、胸・腹部 CT, 肝・門脈マーカー採血を行い得た14例 (全例 TCPC) を対象とした。CT画像で肝病変 (肝硬変 4, 肝腫瘍 3) を認めた7例 (A群), 認めない7例 (B群) に分類し評価。評価項目は、門脈体循環短絡 (PSS), 肺動静脈瘻 (PAVF), 蛋白漏出性胃腸症 (PLE) の有無, 肝静脈圧 (HVp), 肝静脈楔入圧 (HVWp), 肺動脈楔入圧 (PCWp), AST, ALT, T-Bil, TBA, NH₃, Plt, ヒアルロン酸 (HA), プロコラーゲン III型ペプチド (P-III-P), IV型コラーゲン・7S (IVc7S) とした。随伴病変は SSS 3例, 短腸症候群 1例, 鎖肛・VUR 1例。【結果】 A群と B群の比較: 年齢 14 vs 7 歳, heterotaxia (無脾: a, 多脾: p) は3例 (a 1, p 2) vs 5例 (a 2, p 3), TCPC施行月齢 25 vs 21 か月, graft サイズ 16mm 6例, 18mm 1例 vs 14mm 1例, 16mm 3例, 18mm 3例, fenestration開存 1例 vs 2例, F術後心カテ月齢 122 vs 49 か月, APCaへの coil塞栓 7例 vs 6例であった。HVp 11 vs 11 mmHg, HVWp 12 vs 12 mmHg, PCWp 8 vs 7 mmHg で有意差はなく, AST 29 vs 35 IU/L, ALT 26 vs 26 IU/L, T-Bil 1.4

vs 0.5 mg/dl (P=0.022), TBA 47.7 vs 14.8 μ M/L (P=0.045), NH₃ 60 vs 41 μ g/dl, Plt 153 vs 293x10³/ μ L, HA 63.7 vs 28.4 ng/ml (P=0.048), P-III-P 1.2 vs 1.3 U/ml, IVc7S 8.6 vs 8.1 ng/mlであり T-Bilと TBA, HAに有意差を認めた。PAVFは A群に2例, B群に1例, PLEは A群に1例, PSS 5例は A群にのみ認めていた。PSSは polyspleniaに2例, PLEに1例, 肝内門脈低形成に2例合併していた。【まとめ】 F術後の肝病変の有無において, 肝静脈圧や肝静脈楔入圧に差は認めなかった。血液検査で T-bil, TBA, HAは有用と考えられた。肝病変症例では PSSの有無は重要であるが先天性および2次性の鑑別は必要である。肝内門脈低形成の存在には注意が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例

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

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、ロペラミド、Fontan

【背景】 Fontan手術後患者に合併する蛋白漏出性胃腸症 (PLE) は難治性かつ予後不良である。その発症機序には不明な点が多く、治療法も確立していない。ロペラミドが有効であった2症例を報告する。【症例1】無脾症、単心室の5歳9カ月の女児。1歳7カ月時に Fontan手術施行。5歳9カ月に肺炎球菌による敗血症で入院し、敗血症性ショック、多臓器不全のため集学的治療を行ったものの重度の循環不全によって低酸素性虚血性脳症、両下肢壊疽となり下肢切断術を行った。その経過中に下痢、低蛋白血症が進行し蛋白漏出シンチで PLEと診断した。プレドニゾロン静注、ヘパリン持続静注、スピロノラクトン内服を行うも低蛋白血症は改善せず、また下痢に対して整腸剤やオリゴ糖、食物繊維を投与し腸管粘膜の再生を促したが水様便も改善しなかった。しかし下痢の改善を期待しロペラミド内服を開始したところ便性状のみならず、低蛋白血症も劇的に改善した。【症例2】修正大血管転位、Ebstein奇形の2歳3カ月の女児。1歳7カ月時に Fontan手術施行。2歳3カ月に浮腫、体重増加で発症し入院となった。蛋白漏出シンチで PLEと診断した。心臓カテーテル検査では中心静脈圧の上昇を認めなかった。プレドニゾロン静注、スピロノ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。正常便性状であったが、症例1を踏まえてロペラミドを開始すると血清総蛋白、アルブミン値は上昇し、シンチで腸管内への蛋白漏出を認めなかった。以後、寛解を維持している。【まとめ】 Fontan術後に合併する PLEは中心静脈圧上昇による腸管循環障害やリンパ障害、炎症など複数の要因との関連が示唆されているが、未だ解明されていない点も多い。ロペラミドの PLEに対する詳細な作用機序は不明であるが、Fontan術後 PLEの内科的治療の選択肢のひとつとなる可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏³, 西垣 恭一⁴, 徳原 大介², 村上 洋介¹, 新宅 治夫² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院 医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後、肝硬度、肝合併症

【背景】 Fontan(F)術後遠隔期における心外合併症として肝線維症、肝硬変、肝細胞癌などの肝合併症がある。近年、FibroScan(FS)による肝硬度測定が注目されており、以前我々は、F術後症例は正常小児と比較し、肝硬度が有意に高いことを報告した。【目的】 F術後遠隔期の肝硬度と臨床症状、検査所見の関連について検討すること。【対象と方法】 対象は2014年8月から2015年11月までに FSを行った F術後遠隔期29例(検査時年齢中央値13歳(7-27歳) 術

後年数中央値10年(5-17年)).肝硬度と臨床像,心エコー,腹部エコー,心臓カテーテル検査,血液検査(AST,ALT,ヒアルロン酸,IV型コラーゲン7S,BNP,NT-proBNP,Plt)などとの関連について、Wilcoxon検定、Spearmanの順位相関係数を用いて解析を行った.心臓カテーテル検査はFS施行時から5年以内に施行した24例を対象とした.【結果】肝硬度(E)値は6.0-40.7(17.8 ± 8.49) kPa(基準値8kPa以下).E値は検査時年齢($p = 0.54$, $P < 0.005$)と術後年数($p = 0.59$, $p < 0.005$)と相関した.血液検査ではPlt($p = -0.52$, $p < 0.005$)がE値と相関を示した.静脈-静脈シャント(VVC)の有無で有意差を認めた($P < 0.05$).体心室形態, fenestration, HOT使用, 上腸間膜動脈の拡張期血流途絶, 房室弁逆流, 腹部エコーでの肝実質所見の有無は有意差を認めず.心臓カテーテル検査では, 体心室のEDP($p = 0.47$, $p < 0.05$), SVC圧($p = 0.45$, $p < 0.05$), IVC圧($p = 0.47$, $p < 0.05$)がE値と相関した. CI, PAI, PAR, 酸素供給量, 体心室のEF, HPV圧, HPVW圧, SaO₂, SpO₂は相関がなかった.【考察】F術後遠隔期における肝硬度は, 検査時年齢, 術後年数, Plt, 体心室のEDP, SVC圧, IVC圧と相関し, VVCの有無で有意差を認めた.肝硬度は線維化を反映するが, うっ血や炎症, 胆道内圧上昇なども影響するとされる. F術後症例においては, 線維化とうっ血が肝硬度と関与し, 定期的なFSによる肝硬度測定は肝合併症やF循環の悪化の早期発見に有用と考えられた.

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達6

ポスターセッション (P46)

術後遠隔期・合併症・発達6

座長:

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P46-01~P46-06

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

○須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

○松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 斉人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-05] 気道出血を呈した第VII因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 片肺TCPC、三尖弁閉鎖症、予後

【背景】機能的単心室症例における肺血管床の発達はきめて重要である。近年片肺フォンタン手術の報告を散見するが長期予後は不明である。今回我々は三尖弁閉鎖症に対する右片肺フォンタン手術を施行した症例を経験した。【症例】1歳2か月女児、胎児診断にて三尖弁閉鎖症 (TA) 疑い、生後 TA IIc の診断となった。日齢27に肺動脈絞扼術を施行、6か月時に DKS 吻合, ASD 拡大術, BDG 手術を施行したが、術中に左肺動脈の損傷をきたし、肺動脈形成術を追加で行った。11か月時に心臓カテーテル検査を施行し、左肺動脈形成を行った部分が完全閉塞しており、左肺動脈は側副血管により血流を維持されていたが狭小化を認めた。右肺動脈圧は9 mm Hg、左肺静脈楔入圧は9 mmHg、PA index (右肺動脈) = 99.2 mm²/m²であった。肺動脈形成術と TCPC の方針としたが、肺動脈の形成が困難な場合は左肺動脈に shunt も考慮していた。1歳2か月時に手術を施行したが、正中切開で左肺動脈は閉鎖・索状となり同定できず、肺動脈形成は不可能と判断し16 mm Gore-Texにて右片肺 TCPC を施行した。ICU入室時に CVP 8-10 mmHg で、術後5時間で抜管、術後1日で ICU 離床、術後3日でドレーン抜去、術後12日で退院となった。最終 CVP は9 mmHg、酸素飽和度は94%であった。現在は術後6か月経過し、全身状態・発育は良好に経過している。【考案・まとめ】本症例は肺動脈形成術が不可能であったため片肺 TCPC を施行したが、フォンタン循環は成立し、両肺に対する TCPC と比べ遜色はない経過である。一方、側副血管により血流が維持されている左肺動脈が現在のところ残存しており、今後この左肺動脈に対するシャント手術、その後成長を待った後に両肺 TCPC を成立できる可能性は残されている。片肺フォンタン術後で良好な経過の報告はあるが、長期的な予後は未だに不明である。本症例は、現時点では両肺 TCPC に向かう更なる手術を予定していないが、今後の方針については検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: 血管輪、重複大動脈弓、右側大動脈弓

【はじめに】当院で手術介入した血管輪の臨床経験を報告する。【対象と方法】2011年1月から2015年12月までの5年間に当科で手術を行った血管輪14症例について後方視的に検討した。【結果】A群; 重複大動脈弓 (DAA) 4例 (手術年齢2~19か月, 男女比3/1, 右大動脈弓優位3例), B群; 右側大動脈弓 (RAA) + 左第4弓痕跡的遺残6例 (8か月~7歳, 男女比3/3), C群; RAA + 食道後方大動脈弓4例 (9か月~17歳, 男女比2/2) で、左側胸部下行大動脈の大動脈憩室から左鎖骨下動脈と左動脈管索が分岐。A群は生直後あるいは乳児期早期に喘鳴等の気道閉塞症状が出現するケースが多く、比較的早期に手術を必要とした。B群は乳児期に喘鳴や反復性上気道炎を呈することが多く、嚥下障害は軽度であった。C群は乳児期に気道閉塞症状を呈するが成長に伴い嚥下障害を主体とした。手術方法はA群で非優位大動脈弓離断術、B群は大動脈憩室切除、左大動脈弓遺残と左動脈管索離断術、C群の1例 (9か月女児) で大動脈憩室切除、左鎖骨下動脈移植、左動脈管索切断と aortopexy を施行、他の3例は左動脈管索離断術のみ施行した。A群の2か月男児例は、新生児仮死で出生、挿管管理中に大動脈食道瘻による出血に対し緊急手術を施行したが、術直後に大動脈気管瘻による気管への大量出血のため死亡した。待機手術の13例は全例合併症無く軽快退院し、7~68カ月の経過観察中 (中央値35か月) 気道閉塞症状はほぼ消失、C群で左動脈管索切断術のみ施行した症例も含めて明らかな嚥下障害の改善を認めた。【考察】一般的な血管輪の治療成績は良好と言える。しかし、大動脈食道瘻と大動脈気管瘻を合併した1例を失っており、重複大動

脈弓症例に気管内挿管や胃管留置を要する場合には可及的早期の手術介入が必要と考えられた。【結語】当院における血管輪の耐術症例の経過は良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

〇須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 心室中隔内血腫、心室中隔欠損閉鎖術、流出路狭窄

【背景】 VSD閉鎖術後に合併する心室中隔内血腫 (IVSH) は、経過観察で消失した報告がある一方で流出路狭窄をきたし外科的治療を要した報告がある。今回私たちは、VSD閉鎖術後に IVSHを合併した乳児2例の臨床経過を報告する。

【症例1】在胎31週5日、出生体重1392g。出生後の心エコー検査で流出路に伸展する傍膜様部 VSDと診断された。心不全のため修正37週時(体重1300g)に肺動脈絞扼術が施行され、修正月齢4ヵ月時(体重3700g)に VSD閉鎖術(右房切開経三尖弁アプローチ、手術時間3時間50分、大動脈遮断時間1時間15分)が施行された。ICU帰室後の心エコー検査で14×17mmの IVSHと診断され、同部位の壁運動が低下していた。IVSHは流出路狭窄をきたさなかったため経過観察した。術後7日頃から縮小し、1ヵ月後に消失した。術直後の心電図で、左冠動脈中隔枝領域にあたる V2～V4の STが一過性に低下していた。術後1年が経過したが、心室中隔の壁運動は良好に保たれている。

【症例2】在胎34週2日、出生体重1822g。出生後の心エコー検査で流出路に伸展する膜様部 VSDと診断された。修正月齢1ヵ月時(体重3200g)に心内修復術(右房切開経三尖弁アプローチ、手術時間8時間、大動脈遮断時間2時間)が施行された。ICU帰室後の心エコー検査で7×10mmの IVSHと診断された。流出路狭窄をきたさなかったため経過観察した。IVSHは術後1ヵ月で消失した。術後1年が経過したが、心室中隔の壁運動は良好に保たれている。

【考察】今回の2例は早産児で、VSD流出路に伸展する大欠損であったため乳児期に心内修復術を必要とした。IVSHが出現したが、流出路狭窄はなかったため過去の報告に準じて経過観察し、外科的な血腫除去を回避することができた。

【結語】 VSD閉鎖術後の IVSHは稀であり、治療法と予後は明らかにされていない。今後も症例を蓄積し、明確な治療方針を決めていく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

〇松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 齊人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

Keywords: 壊死性腸炎、N2、ノロウイルス

【背景・目的】新生児の壊死性腸炎(necrotizing enterocolitis以下 NEC)の90%は早産児で発症しているが、正規産児での発症において25%程度は心疾患をベースに認めると報告されている。当院で低酸素ガス吸入療法(以下 N2療法)中に NECを来した2症例を経験したので報告する。【症例1】在胎39週、出生体重3166gにて出生。総動脈幹症、大動脈離断症と診断。日齢1より LipoPGE1投与開始、同日高肺血流のため N2療法を開始、日齢6に両側

肺動脈絞扼術を施行。術後も N2療法を継続しながら管理した。日齢8朝より粘血便、腹部膨満を認め腹部 X線検査にて free airを認めた。NECによる腸管穿孔と考え、緊急開腹手術を施行。結腸肝彎曲部、結腸脾彎曲部の2箇所穿孔を認め、結腸離断、人工肛門造設術を施行した。【症例2】在胎38週、出生体重3362gにて出生。完全大血管転位症と診断し、日齢0より LipoPGE1投与開始、日齢1より N2療法、経腸栄養を開始した。日齢13より発熱、胃内残乳を認め、日齢14には血便を認め、便検査にてノロウイルス抗原が陽性となった。腹部 X線検査にて free airは認めなかったが、日齢16には CRP 28mg/dlと炎症反応が上昇し、腹部造影 CTを施行。free airが認められ、緊急開腹手術を施行。回腸末端に2箇所穿孔を認め、人工肛門造設術を施行した。【考察・結論】今回経験した2症例はいずれも心内修復術前であり、どちらも N2療法を施行していた。低酸素療法中は NEC等の合併症に注意を払う必要がある。また症例2では嘔吐や下痢といった典型的な症状はなかったもののノロウイルスが検出された。胃腸炎を起こすウイルス感染と NECの関連性は報告があり、NICUでのアウトブレイクも問題となっている。NECを起こした場合に留意する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: factor VII deficiency, airway bleeding, anticoagulant

第 VII因子欠乏は稀な疾患であるが、皮下・鼻・歯肉・抜歯後・外傷後出血、月経過多を生じ、頭蓋内出血や胸腔内出血を認めることもある。気道出血を契機に第 VII因子活性低下が判明したファロー四徴の2例を経験したので報告する。症例1は修復術後の女兒。他院で左横隔膜ヘルニア修復術を行った後、2度の体肺動脈短絡術を経て2歳時に修復術を行っている。初回の体肺動脈短絡術時にドレーンの血性持続、2度目の体肺動脈短絡術直後、修復術前のカテーテル検査、修復術直後にも気道出血のエピソードあり。術後3か月で左肺動脈狭窄のバルーン形成術(BAP)を計画したが、検査途中で気道出血を生じ中止。濃厚赤血球および新鮮凍結血漿の輸血と呼吸管理で改善した。第 VII因子活性が13%であることが判明し、術後9か月時に BAPを行った際に気道出血を生じたが第 VII因子製剤の投与で輸血は回避できた。症例2は体肺動脈短絡術後の女兒。生後5か月時の体肺動脈短絡術後4日で血腫除去術、生後8か月時に頭部打撲し皮下出血が持続したエピソードがある。心内修復術待機中、感染症後に低酸素血症が進行し入院。貧血と肺野に浸潤影を認めたが呼吸状態は安定していた。PT INRは1.66、APTTは35.3秒であった。輸血後も貧血が進行するため、抗凝固薬・抗血小板薬の中止を行うも繰り返しの輸血を要し、低酸素血症の進行で人工呼吸管理を要し、血性の吸引物が得られた。血管造影を行ったが責任病変は同定できず、甲状腺動脈からの側副血管のコイル塞栓を行って終了した。その後も間欠的に気道出血を繰り返し、PT INRが1.22、第 VII因子活性が41%であったため、間欠的に補充し徐々に軽快した。修復術時には予防的に第 VII製剤を補充し出血のトラブルは生じず。体肺動脈短絡術後には抗血小板薬や抗凝固薬を使用することで、易出血性や止血困難な事態も薬剤の影響と捉えがちであるが、凝固異常の検索を行うことが有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

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

Keywords: 総肺静脈還流異常症、垂直静脈、術後

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)は全先天性心疾患の約1%の頻度で、生後早期からのチアノーゼで異常に気付かれる。心エコー検査と造影CT検査で垂直静脈の還流部位を特定し、心内修復術へ移行する。今回、術前の心エコー検査と造影CT検査で simple TAPVR(Ia)と診断し、修復術を施行したものの、術後1年の精査で、術前に全く確認できなかった新たな垂直静脈が奇静脈に還流している稀な症例を経験した。【症例】1歳男児。他院で出生し、日齢7に SpO₂低下のため当院へ搬送された。心エコーと造影CTで TAPVRと診断し、日齢30に心内修復術を施行し、術後合併症を認めなかった。しかし術後1年の精査では、造影CTで新たな垂直静脈を認め、カテーテル検査でも左肺動脈造影で肺静脈血が上大静脈へ還流する新たな垂直静脈を確認した。本血管を逆行性に造影したところ、盲端となった垂直静脈近位部から起始し胸部大動脈背側を横切り奇静脈へ還流していることが確認された。Qp/Qsは1.2と有意な左右短絡量ではなかったが、将来的に短絡量が増加する場合は、垂直静脈の塞栓術も考慮している。【考察】新たに確認された垂直静脈は、後方視的に見ても術前の画像検査には映っていなかったが、術後に新生した血管とは考えにくい。おそらく術前には垂直静脈本幹への血流が多く、画像に抽出されないほどのごく少量の血液しか流れていない垂直静脈であったため画像検査で確認しえなかったと思われるが、術後にPVOは認めておらず、術前後で本血管への血流が大幅に増加したわけではない為、なぜ術後に拡大したのか疑問が残る症例である。ただ、今後は右心系容量負荷が進行する可能性があり、必要に応じて Vascular Plugを用いた塞栓術を考慮している。【結語】術前に確認しえなかった垂直静脈が術後に拡大し、奇静脈に還流する症例を経験した。将来的に Vascular Plugを用いた塞栓術を考慮している。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患1

ポスターセッション (P49)

成人先天性心疾患1

座長:

高橋 一浩 (不沢記念病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P49-01~P49-05

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久実代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要である

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久実代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Keywords: Fontan、妊娠、卵巣

【背景】 【目的】 【対象】 【方法】 【結果】

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: フォンタン手術、血管内皮機能、成人先天性心疾患

【背景】 Fontan術後患者における血管内皮障害が報告されているが、血管内皮機能とその関連因子に関する報告は乏しい。【方法】 2015年2月から2016年1月に入院検査を行った Fontan術後患者28人 (年齢中央値21歳; 15-32歳、男性18人) と正常コントロール8人 (年齢中央値32歳、21-38歳、男性4人) を対象とし、Endo-PAT 2000を用いて血管内皮機能 (RHI) を測定した。Fontan術後患者において RHI と背景因子 (BMI、血圧、心拍数、内服薬)、血液検査 (脂質、尿酸、HbA1c、空腹時血糖、HOMRA-R、LnBNP)、カテーテル検査所見 (CVP、PCW、EDP、SaO₂、CI、Rp、Rs)、心肺運動負荷試験 (運動時間、%Peak VO₂、%AT VO₂) との関連を検討した。検討には RHI の自然対数 LnRHI を使用した。【結果】 LnRHI はコントロール群に比し Fontan術後患者で有意に低値 (0.54 ± 0.26 vs 0.79 ± 0.27 ; $p < 0.05$) であった。LnRHI は心拍数と相関 ($r = -0.431$, $p < 0.05$) を認めたが、その他の因子とは関連を認めなかった。【結論】 指尖脈波で評価した Fontan術後の血管内皮機能は低下している。血行動態、心不全病態、脂質代謝、糖代謝との関連は示されなかった。更に症例数を増やし、Fontan術後の血管内皮機能障害とその関連因子および予後との検討を行っていく。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

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

Keywords: 成人先天性心疾患、腹水、ドレナージ

【背景】 先天性心疾患に対する治療戦略の改善に伴い、成人期に達する症例は著増傾向にあり、近年その管理の重要性が注目されるようになってきている。また、疾患や社会的背景が多様であり、個々のニーズに応じた治療を考慮しなければならない。しかし末期重症心不全での診療経験は少なく、その臨床実績を研鑽することが重要である。今回、成人先天性心疾患における末期重症心不全の難治性腹水に対し、患者ニーズに合わせた腹水ドレナージ法の選択と患者の満足度についてまとめ、検討したので報告する。【対象・方法】 2012年1月から2016年1月までに当院で難治性腹水に対し腹水ドレナージを行った先天性心疾患を有する6例が対象で、年齢は中央値35.5 (31-57) 歳、Fontan術後が4例、二心室修復術後が2例で、全例自宅療養を希望していた。ドレナージはカテーテル留置法

(C)と穿刺ドレナージ法(P)の2種類を行った。C法はカテーテル留置後のドレナージは簡便になるが、人工物が留置されるため感染のリスクもあり、入浴が制限される。P法は感染のリスクは少ないが、その都度穿刺するため侵襲度が高く、入院が必要となる場合がある。療養スタイルの希望に応じてどちらかのドレナージ法を選択した。ドレナージ前後の症状の変化、ドレナージ法選択の理由、自宅療養の可否を検討項目とした。【結果】C法が5例、P法が1例であった。症状は腹部膨満が6例、腹痛が1例、呼吸苦が1例であった。ドレナージ後、全例で症状改善を認めた。また、C法を選択した理由については、ドレナージ回数の増加が3例、遠方からの通院が1例、侵襲的処置への抵抗が1例であった。P法を選択した理由は、人工物への抵抗感や入浴希望が挙げられた。ドレナージ後、自宅療養可能であったのは5例であり、患者満足度に寄与できた。【まとめ】成人先天性心疾患の末期重症心不全の難治性腹水患者において、患者ニーズに合わせた腹水ドレナージ法の選択は個々の症例の満足度向上に寄与した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 体成分分析、心不全、先天性心疾患

【背景】心不全の大部分は心拍出量低下のみならず心室充満圧の上昇や神経内分泌活動により引き起こされる過剰な容量負荷が原因と言われている。近年、生体に微弱な電流を通して体内抵抗値を求め、非侵襲的かつ簡便に身体の体水分量、細胞外水分量、細胞内水分量、体脂肪量などを測定できる生体電気インピーダンス法が体内の水分動態の評価に有用で心不全管理における水分管理の指標になるとの報告が散見される。しかし、先天性心疾患に伴う心不全に関して生体電気インピーダンスの有用性について検討した報告は少ない。今回、当科に入院した先天心疾患の患者に施行した体成分分析の結果を分析したので報告する。

【対象】2014年4月から2015年3月まで先天性心疾患で当科に入院し体成分分析を施行した34例。

【方法】診療録からの後方視的検討。患者プロフィール、入院時および退院時の体成分分析、血液検査、経胸壁心エコー、胸部 Xp、心不全による再入院の有無について検討した。

【結果】対象は34例で男性18例、女性16例。年齢は16-69歳(中央値41歳)、NYHA1が1名、2が14名、3が15名、4が3名であった。入院時のBNP値は体成分分析の Effusion index($r=0.47$, $p=0.02$)、左室拡張末期径($r=0.76$, $p=0.001$)、Na値($r=0.42$, $p=0.03$)と有意な相関を認め、心不全群 (NYHA3-4) では非心不全群 (NYHA1-2) と比べて、Effusion indexは高値 (中央値0.40(0.37-0.43) vs 0.39(0.36-0.41), $p=0.028$) であった。また、退院までの体重変化は体成分分析の細胞外水分量(ECW)変化と相関した ($r=0.74$, $p=0.05$)。心不全での再入院群は非再入院群と比べて、Effusion index(中央値0.38(0.36-0.39) vs 0.39(0.38-0.44), $p=0.019$)、BNP値(同39(6-313) vs 316(35-860)(pg/ml), $p=0.026$)が高値であった。

【結論】体成分分析による ECW、Effusion indexは先天性心疾患における心不全の重症度評価、治療効果判定、予後予測に役立つ指標と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要である

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科)

Keywords: 成人先天性心疾患、サルコペニア、栄養管理

【背景と目的】成人先天性心疾患患者は筋肉量が少ないが、栄養摂取量についての報告はされていない。外来通院中の成人先天性心疾患患者に対し、食物摂取頻度調査 (Food Frequency Questionnaire; 以下 F F Q) を行い、身体組成検査でサルコペニア症に陥った患者とそれ以外の患者の身体組成と摂取栄養量を比較した。【方法】2015年1月29日～2月10日に200名の患者に対し F F Q を郵送し回答を得た。身体組成は2014年4月～2015年4月までの1年間のデータを使用した。骨格筋指数 (SMI; skeletal muscle mass) = 四肢筋肉量 (kg) / 身長(m)²が男性7.0kg/m²未満, 女性5.8kg/m²未満をサルコペニア症とした。【結果】回答数113件 (回答率57%) 男性35人 (平均年齢37.5±14.4歳) 摂取エネルギー2,207±250kcal, 蛋白質87.0±6.1g, 食塩10.6±2.4g, 女性77人 (平均年齢36.6±12.5歳) 摂取エネルギー1,829±91kcal, 蛋白質73.5±5.5g, 食塩9.7±0.6g。平成25年度国民栄養調査と標準体重あたり栄養量比較では体重あたりのエネルギーと蛋白質摂取量が有意に高く, 食塩摂取量は差がなかった。サルコペニア群 vs 非サルコペニア群との比較では体格や筋肉量は低値で (p<0.01) 浮腫率は高かったが (p<0.05) , 体脂肪率と内臓脂肪面積に差はなかった。国民栄養調査との比較では標準体重あたりエネルギー, 蛋白質摂取量は男女ともにサルコペニア群が最も多く, 食品群別摂取量の比較ではサルコペニア群は乳製品と野菜の摂取量が多く, 芋類・肉類・卵類が少なかった。【考察】成人先天性心疾患患者の筋肉減少は通常以上にエネルギー・蛋白質を摂取しているにも関わらず, それを上回る肝うつ血や異化亢進の影響が大きいいためか, 若年でもサルコペニアを来たしやすいたことが示唆された。今後は筋肉維持を視野に入れた栄養管理行うことが必要と考えられる。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患5

ポスターセッション (P53)

成人先天性心疾患5

座長:

前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P53-01~P53-05

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した 修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損による Eisenmenger症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子－医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 梶沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患、冠動脈、カテーテル治療

【はじめに】複雑心奇形は冠動脈走行が通常と異なっていることがある。また成人期までチアノーゼが残存している患者の冠動脈は拡張し血管壁が脆弱になっていることがありカテーテル検査時に注意を要する。冠合併症が生じた場合、冠動脈血行再建に関して小児循環器科医だけでは迅速な対応ができないことがある。今回我々はACHD患者の診断カテーテル中に生じた冠動脈解離に対し循環器内科医と共同して迅速にPCIを行い救命できた症例を経験した。【症例】29歳男性。幼少時に修正大血管転位、心室中隔欠損、大動脈離断、動脈管開存と診断されたが未治療で経過観察されていた。今回は肺高血圧と血行動態の評価目的に診断カテーテル検査を施行した。右橈骨動脈から4Fr.のpigtailカテーテルを挿入しアプローチした。右室に挿入しようとした際pigtailカテーテルが左冠動脈内に迷入し、直後から胸部不快感と心電図上右側胸部誘導を中心にST上昇が認められた。冠動脈造影を施行すると回旋枝に冠動脈解離が生じていた。直ちに循環器内科医に応援を要請し、カテーテル治療を開始した。ガイドワイヤーはASAHI SION blue[®]を使用し、血管内超音波で真腔内にワイヤーがあることを確認。その後S-S stent 4x18 mmを冠動脈AHA分類#13に留置した。しかし確認造影で#13末梢の造影遅延を認めたため、さらに#13, #15にPROMUS ElementTM 38x3.5 mmを2個留置した。その後の造影では正常な冠血流を確認でき、明らかな後遺症なく終了した。【考察】今回のような冠合併症は循環器内科医のほうが経験豊富であり、直ちに協力を仰ぐことで迅速に対応できた。ACHD患者のカテーテル検査は冠動脈を確認する機会が増えるため、冠動脈のトラブルが生じることもあるであろう。ACHD患者のカテーテル検査は診断目的のみの検査であっても循環器内科医のバックアップが望める体制で行われるべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、心不全、カルニチン

【背景・目的】カルニチン(CA)はβ酸化によるエネルギー代謝に重要な役割を担っており、心筋エネルギー代謝を考える上で重要である。成人先天性心疾患患者におけるカルニチン動態に関しての検討と、血行動態との関連を検討する。【対象・方法】2015年にカテーテル検査を行った10歳以上の先天性心疾患術後患者を後方視的に検討した。CA分画(遊離カルニチン; free CA、アシルカルニチン; acyl CA)と血液検査、血行動態指標、水分量・筋肉量、6分間歩行距離に関してSpearmanの順位相関を用い相関関係を検討した。【結果】対象患者は84名(男38、女46)で28±12歳であった。Fontan循環44名、二心室修復40名。NYHA分類はI: 24名、II: 59名、III: 1名であった。free CA 51.4±11μmol/L、acyl CA 10.2±3.5μmol/Lといずれも血中濃度は正常範囲内で、性差は認めなかった。free CAはヘモグロビンと正の相関を認め(p=0.40, p<0.0001)、acyl CAは心係数に有意な負の相関(p=-0.47, p<0.0001)を認めた。【考察】血中CA濃度は正常範囲内に留まったが、心係数や貧血の程度と強い相関関係がみられたことから、血中CAは細胞内のCA動態を間接的に反映しうると考えられた。free CAは赤血球寿命に関与しているとされており、カルニチン補充療法は成人先天性心疾患患者においても貧血の治療の選択肢となりうると考えられた。acyl CAは組織低還流の結果を反映し、細胞外に放出されることによりアシル基の細胞毒性を回避しているものと思われる。【結論】先天性心疾患術後患者においてカルニチン分画は貧血や心不全の病勢を反映するバイオマーカーとして利用できる可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績

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

Keywords: 感染性心内膜炎、成人先天性心疾患、外科治療

【目的】心房中隔欠損症など一部を除く未修復先天性心疾患では、感染性心内膜炎のリスクが一般より高い。感染性心内膜炎を合併した成人先天性心疾患の手術では、心内奇形に対する修復に加え、弁置換術などの同時手術を必要とすることが多く、治療に難渋することがある。今回、当院で感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績について検討した。【対象】1985年3月から2016年1月までに外科治療を行った感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の5例を対象とした。感染性心内膜炎の活動性は、活動期が3例、治癒期が2例であった。原因菌は、ブドウ球菌が2例、レンサ球菌が1例であり、2例は起炎菌不明であった。診断は、血液培養及び心臓超音波検査にて行った。【結果】手術時平均年齢は、 42.6 ± 25.3 歳、男/女比は3/2であった。平均観察期間は、 10.9 ± 12.5 年。原疾患は、心室中隔欠損が4例で、心房中隔欠損が1例であった。手術術式は心室中隔欠損症の4例では、心室中隔欠損孔閉鎖術に加え、大動脈弁置換2例三尖弁置換1例、バルサルバ動脈瘤手術を1例に施行した。心房中隔欠損例では心房中隔欠損孔閉鎖術に加え、僧帽弁置換を行った。手術死亡や術後脳合併症もなく全例が再発なく経過している。【結語】原疾患としては心室中隔欠損症が多かった。感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の外科治療は心奇形に伴う心内修復術に加え、種々の同時手術を必要とする場合が多いものの、その手術成績は良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損による Eisenmenger症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

Keywords: タダラフィル、Eisenmenger症候群、QOL改善

【背景】地方において、成人先天性心疾患患者の一部には幼少時に手術適応なしとされ、その後加齢とともにチアノーゼの増強や運動耐容能の低下が進行しても循環器内科や高次施設へのキャリアオーバーができずに、市中病院の小児科医のみで全身の健康管理を継続しているケースがある。今回タダラフィル投与により臨床症状が軽減した自験例について検討した。【症例】32歳男性、21-trisomy、完全型房室中隔欠損、肺高血圧（以下PH）および Eisenmenger症候群と診断され2歳時の心臓カテーテル検査で手術適応なしと診断されていた。10歳時に転居のため当科に紹介された際、初診時の断層心エコー検査（2DE）にて左→右シャントも認められたため再検査を勧めるも家人より拒否されていた。その後加齢とともに次第にチアノーゼ・二次性赤血球増多症のさらなる増強傾向がみられ、28歳時からアスピリン内服が追加されたが、本人の受診頻度は低かった。30歳を過ぎてから3回ほど軽労作時に unconsciousnessとなるエピソードがあり、症状経過から PHまたは低酸素による症状の可能性が高いと判断され、在宅酸素療法を開始。さらにタダラフィルの内服が開始されてから、顔面・末梢の皮膚色・末梢血ヘモグロビン値・血清尿酸値・2DEでの肺動脈弁逆流の改善傾向が確認され、その後1年以上を経過している。【結語】（1）原疾患の治癒に至るものではないが、チアノーゼ・二次性赤血球増多症を呈した Eisenmenger症候群症例に対するタダラフィル投与は一時的ながらも患者さんの QOL改善につながる手段の一つと考えられた。（2）慢性疾患のフォロー方針についての見解は小児科医と内科医で若干の温度差があるもの

の、うまく協力しながら患者さんの健康管理を継続していくことが望まれる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子－医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 梶沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患、QOL、医学的側面

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）患者のQOLと心理社会的特徴を明らかにすることを目的に欧米・アジア計15か国で統一した方法で調査を行った。その結果、日本人のQOLと生活満足感は疾患の有無に拘わらず最も低かった。今回は、医学的側面からその影響因子について分析する。【目的】ACHD患者のQOLに影響する医学的側面の因子を明らかにする。【方法】18才以上のACHD患者に対し Linear Analog Scale Quality of Life(LAS QOL)等7つの尺度の自己記入式質問紙を郵送法で実施した。分析は統計ソフト SPSS ver.22を使用し分散分析を行った。調査は当該施設の倫理審査の承認を得た。【結果】対象はACHD患者253名、平均年齢36.4±15.3才（幅18-76才）、疾患重症度は simple 91名 moderate107名 Great complex 55名だった。ACHD患者の認識するQOLは、定期外来受診頻度については年3回以上が年2回以下よりも有意に低く（P=0.006）、過去の入院回数は0回よりも3回以上が有意に低かった（P=0.045）。NYHAは、1度より2度が、2度より3・4度が有意に低かった（P=0.000）が、疾患重症度、手術回数、不整脈及び心不全の既往の有無、心臓デバイスの挿入の有無はQOLに差が無かった。【考察・結論】ACHD患者のQOLに関連する因子は、negative思考が報告されている。また、教育程度が低く仕事がない患者はnegative思考が強く、疾患重症度とは関係がないと言われる。今回の結果は、更に社会心理的側面について検討する必要があるが、内服治療や段階的手術・再手術が必要である、心機能が低い等の患者に対し、本人が何によってQOLが低いと感じているかを把握し支援に繋げること、就業支援、肯定的思考への心理的支援等が効果的と考えられた。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

ポスターセッション (P56)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P56-01~P56-05

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 寛 (浜松医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

○川口 直樹¹, 森鼻 栄治¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鷗池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ
上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷
中央病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達
洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学
医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

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

Keywords: Eisenmenger, mortality, morbidity

【目的】2013年4月から開始した ESMCSの登録期間も2年半が過ぎ、登録期限の2016年3月末が迫ってきているが、現在の ESMCSの進捗状況を示し、今後の方針を示す。【方法】現在の登録数、登録施設、Primary endpoint等を調べた。【結果】2015年12月現在の登録数は67例 (M24/F43)、登録施設は19施設であった。診断の内訳は、Post-tricuspid shunt 55例 (VSD 33, PDA 6, AVSD 9, Complex lesions 7) Pre-tricuspid shunt 12 (ASD 9, AVSD 3)で、Down症は23例含まれていた。登録時の WHO-FCは、FG1;4 FC2;41, FC3;22で、SPO2中央値86.5% (74-97%) であった。Primary endpointは11例に認められた。その内訳は、死亡2例 (突然死、肺がん)、肺移植1例、入院6例 (腹水、呼吸苦、呼吸器感染、下血、子宮内出血)、WHO-FC悪化2例であった。Cardiac deathまたは肺移植の32ヶ月回避率は89%、Primary eventの32ヶ月回避率は56%であった。また、BNP $\geq$ 50pg/mlの群における Primary endpoint回避率は、BNP<50pg/mlの群より有意に低かった。(log rank test p=0.01) 登録時既に Disease targeting therapy(DTT)が44例に施行されており、新たに開始されたものが2例で、Bosentanを開始した IAAcomplex症例が下腿浮腫のため中止した。生命予後改善を期待して DTTを追加した3例では、特に臨床的悪化を認めず、SPO2低下または WHOFC悪化のため DTTを強化した5例では全例 SPO2の改善を認めた。【考察】過去の報告と同様に BNP高値は予後不良因子で有り、DTTの早期介入が望まれる。また、目標登録数250例に達することが困難であることが予想され、登録期間の延長、さらなる登録施設の増加 (アジア諸国を含む) を予定している。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 覚 (浜松医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症、慢性肺疾患、気管軟化症

【背景】低出生体重児の慢性肺疾患 (以下 CLD) において呼吸障害に続発して肺高血圧症 (以下 PH) を併発し、治療に苦慮する場合がある。近年、様々な PHに対する治療法が開発され、生存率も向上しているが、CLDに合併した PH症例に対する治療法は確立されていない。今回我々は CLDに合併した PH症例の経過を報告する。【症例】男児。早期破水のため緊急帝王切開にて24週3日、Apgar score 3/7、695g出生。呼吸障害のため長期呼吸器管理されていた。日齢27に PHのため NO、シルデナフィルを開始。改善し、日齢45で NOを中止し、日齢80でシルデナフィルを中止。日齢99で抜管し、日齢168に退院。退院後、誤嚥を契機に多呼吸、陥没呼吸出現し、日齢190に入院。喘息性気管支炎と診断され、ステロイド吸入を施行。日齢195、啼泣を契機に著明なチアノーゼ出現。挿管し、人工呼吸器管理としたが、改善せず。心エコーにて PH crisisと診断。深鎮静とし、NO、ボセンタン、タダラフィル、エポプロステノールを開始し、高 PEEPで管理したところ PHは改善。その後も NO中止、PEEPを下げると PHの増悪を認めた。日齢263に気管切開術を施行し、状態は一時安定し、NO中止、PEEPを下げる事ができた。日齢322に感染を契機とし、PH増悪し、NO再開。日齢323に啼泣を契機に著明なチアノーゼをきたし、一時心肺停止となった。日齢337に気管支鏡を施行し、気管支の一部の狭小化を認め、気管支軟化症と診断。その後高 PEEPを継続し、小康状態となり、現在も管理中である。【考察】CLD、気管軟化症に合併した PH症例に対し NO, ボセンタン、タダラフィル、エポプロステノールを用い PHコントロールが可能であった。しかし感染、気管軟化症の増悪から PHコントロールが不良となった。今後このような症例は増加すると思われる、新生児領域における2次性 PH治療の症例の集積が必要と思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

○川口 直樹¹, 森鼻 栄治¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鷗池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患、気道狭窄、気管狭窄

【背景】小児において気管狭窄や気管軟化症といった気道狭窄病変はしばしば先天性心疾患に合併し、重篤な転機を辿るものも少なくない。【目的】気道狭窄病変を合併する先天性心疾患患児の臨床像から適切な治療方針を検討すること。【方法】2010年から2015年までに当院で経験した気道狭窄病変を合併する先天性心疾患患児21例について後方視的に検討した。【結果】症例は男児12例、女児9例で平均出生体重は2295g、平均在胎週数は36.1週であった。周囲の組織による圧排が狭窄の原因であるものは21例中16例で、そのうち右肺動脈による左主気管支狭窄が6例と最多であった。14例が心疾患以外の先天奇形を合併しており、主なものとして trisomy21 が2例、先天性横隔膜ヘルニアが2例、鎖肛が2例であった。全体のうち気道狭窄に対して外科治療を施行したものは7例で、4例は血管の吊り上げ術、1例は血管輪解除術、1例は気管形成術、1例は気管外ステント留置術を施行された。全体のうち3例が気管切開術を施行され(1例が在宅人工呼吸器を導入)、1例が在宅 NIPPV を導入された。死亡例は2例あり、1例は肝不全による死亡、1例は心内修復術後の心不全死であった。生存例19例のうち4例が心肺蘇生を施行され、うち3例が低酸素脳症に陥った。1歳及び5歳までの死亡・心肺停止の発生率はそれぞれ19.1%、33.6%であり、1歳未満でより高率であった。症例数が少なく統計学的に有意ではないものの、圧排による狭窄症例で45%、器質的狭窄症例で20%であった。【結語】気道狭窄病変の原因は多彩であり、死亡や神経学的後遺症をきたす症例も多く、特に心疾患を合併した場合の治療や管理は容易ではない。3D-CTやファイバー等を用いた狭窄部位や原因の的確な診断と、外科治療や在宅人工呼吸を含め、病態に応じた適切な管理が重要であるとともに、致死的事件回避のため早期介入の必要性が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

Keywords: 肺血流増加型心疾患、気道狭窄、染色体異常

【背景】先天性心疾患に下気道の気道狭窄を合併する例では呼吸管理に難渋することが多く、遠隔期に突然死する例も散見される。心疾患の治療のみならず下気道の気道狭窄に対する治療成績の更なる向上が求められる。【目的】先天性心疾患に下気道の気道狭窄を合併した症例の臨床像と当院で行われた治療法の検討。【方法】対象は2010年1月から2015年12月に入院した先天性心疾患の症例のうち、気管支鏡検査で下気道の気道狭窄を認めた17例とした。これらの症例で、肺血流増加をきたしたか否か、気管支鏡検査所見を含めた気道狭窄の種類、行われた治療法とその後の転帰を調べた。【結果】対象とした17例の内訳は、ASD、TACがそれぞれ3例、DORV、TOFがそれぞれ2例、absent PA valve、HLHS、IAA、PDA、PPHN、TAPVR、VSDがそれぞれ1例であった。気道病変では、気管軟化症もしくは気管支軟化症の合併例が16例であり、1例で気管狭窄がみられた。9例では染色体異常がみられた。治療とその転帰は、生存11例、死亡6例であった。心内修復術後、外ステント術後に改善した例がそれぞれ1例、CPAPが2例、気管切開術後 High PEEP療法を行ったのが7例であった。4例はNICU入室後退院前に死亡した。High PEEP療法を行い、呼吸器を離脱できたのが2例で、3例は現在治療中である。死亡例は2例で死因はそれぞれ、敗血症、消化管出血であった。CPAPを行った2例ではいずれも現在治療中である。【考察】以前より、肺血流増加が下気道の気道狭窄のリスク因子と考えられてきた。今回の調査でも

これに矛盾せず、これらのうち特に染色体異常を有する例では積極的な検索が必要と考えられた。治療法としては CPAPや High PEEP療法も選択肢の一つとなり、定期的に気管支鏡検査を行いながら経過観察することが勧められる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達 洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

Keywords: 生体肺移植、肺高血圧、大血管転位

近年移植医療の発展により、小児に対する肺移植症例も年々増加してきている。その原疾患の多くは化学療法後の肺障害であるが、その適応の拡大により、今後は心疾患を合併した肺障害、肺高血圧症例の増加が見込まれる。今回、大血管転位術後肺高血圧合併症例の肺移植を通じて、開心術後肺移植の新たな問題点の一部が明らかとなったのでここに報告する。症例は12歳女児。出生児に大血管転位 III型と診断されたが、肺動脈狭窄が軽度であり、1歳4か月時に肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行された。その後2歳4か月時に Jatene術、心房心室中隔欠損閉鎖術を施行されたが肺高血圧が残存し、肺高血圧治療を開始された。種々の肺高血圧治療にもかかわらず、肺高血圧による右心不全が進行。また NYHA IVとなり、内科的治療が限界であったために肺移植施行について検討した。以前の開胸手術による胸腔内癒着や右心不全とそれによる肝脾腫、引き続く汎血球減少が議論となったが、胸腔内癒着の問題以外は肺移植後の改善が見込まれること、肺移植検討時の身長は125.9cmで両親からの両肺葉移植では患児の胸腔におさまらないと予想され、片肺葉移植で救命可能と判断した。20XX年11月に父親右下葉を右胸腔内に移植した。人工心肺は一旦離脱し得たが、縦隔の可動性が予想外に乏しく、移植肺葉が右胸腔内に入りきらず無機能肺となった。救命的に1か月後、母親左下葉を左胸腔内に移植したが状態改善せず、更に頻回の胸腔内血腫除去術が必要であり、移植4か月後に術後からの ECMO離脱できないまま永眠された。今回の症例は、胸腔内癒着は強くなかったが、縦隔の可動性低下が予測以上であった。今後増加する可能性がある心疾患合併肺移植の適応基準について更なる検討や基準が必要であると考えられた。

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究1

ポスターセッション (P59)

心血管発生・基礎研究1

座長:

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P59-01~P59-05

[P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果

○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化

○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2} (1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋 生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果

○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)

Keywords: レチノイン酸、神経堤細胞、冠動脈

Background. Retinoic acid (RA) is an important morphogen involved in cardiac development, as evidenced by the fact that a lack or excess of RA during embryonic development causes severe cardiac and great vessel anomalies. In preliminary experiments, we encountered dilatation of a coronary artery branch in the interventricular septum of RA-treated mouse embryos. The aim of the present study was to clarify the morphogenesis of the coronary artery in the RA-treated embryos destined to develop anomalies.

Methods and Results. We first examined RA-treated embryonic hearts by means of ink injection and histology. Treatment of pregnant female mice with all-trans RA at the early embryonic stage (E8.5) caused abnormalities in coronary orifice formation and branching as well as septal branch dilatation. These coronary abnormalities were reminiscent of coronary artery anomalies appeared in preotic neural crest (NC)-ablated chick embryos and Endothelin-1/endothelin receptor type-A KO mice, as previously reported, indicating the effect of RA on preotic NC cells (NCCs) migrating into the heart. To examine the distribution of NCCs, we performed lineage tracing experiments using *Wnt1-Cre/R26R-lacZ* mice, which demonstrated that Cre-labeled NCCs migrated into the outflow and ventricular wall were decreased and, instead, NCCs clustered between the pharyngeal arch arteries and anterior visceral endoderm in the RA-treated embryos.

Conclusions. We previously reported that NCCs from the preotic region migrate into the heart and differentiate into coronary artery smooth muscle cells. Taken together, the present results indicate that this preotic NCC population is sensitive to RA at early migrating stages, causing NC-defective coronary malformations.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)

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

Keywords: シルクフィブロイン、ポリエチレンカーボネート、人工パッチ

【背景・目的】小児心臓血管外科領域で使用する身体の伸長に応じて成長可能な手術用パッチの新規作成を目的に、シルクフィブロイン (SF) を基盤材料とした開発を行っている。これまで PTFEパッチに匹敵する物性の確保のため、SFに配合可能な合成高分子としてポリウレタンを選択し報告してきた。PTFEと同等の物性を持つ一方、埋植後のパッチの炎症性変化と分解性の問題から、ポリエチレンカーボネート (PEC) 配合に変更した。このSF/PECパッチの特徴を報告する。【方法】家蚕から精練により得たSFとPECを混合した溶液をエレクトロスピニング法で射出し、厚さ0.2~0.3mmのマイクロファイバー不織布パッチを作成、各種物性を評価した。ビーグル犬の下大静脈に本パッチを埋植し、一定期間後(1、3、6、12ヶ月)に犠牲死させ、パッチ埋植部を肉眼的及び組

組織学的に評価した。【結果】物性評価：PECの添加でSFの破断強度と伸展性は濃度依存的に改善した。透水試験はPTFEと同等であった。PTFE埋植時の著しい針孔出血はSF/PECでは生じなかった。摘出標本の評価：肉眼的-血液接触面は自己静脈に連続して平滑で、血管に狭窄は無かった。組織学的-血管側内膜の組織形成は良好。パッチに石灰化はなく、崩壊を示唆する断片化がみられた。一方パッチは肉芽組織でつまれ、排除される傾向にあった。【考察・結語】SF/PEC複合化エレクトロスピニングパッチによる自己組織再生誘導は良好であった。一方でパッチの消褪と炎症惹起には課題が残っており、配合ポリマー種を変更し最適化を図っている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

Keywords: iPS、心筋細胞、疾患

【背景】我々は、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を採取し、不死化 B細胞からなる4300株の細胞株を凍結保存後、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。心疾患の病態解析や治療薬スクリーニングのために、これら細胞株を iPS細胞経由で心筋細胞に誘導分化させ、疾患モデルを作成することが望まれる。しかし、個々の患者の iPS細胞から疾患モデルを安定して作成することはいまだ困難である。従来、iPS細胞の継代培養にはマウス由来のフィーダー細胞と共培養する方法を用いてきた。しかし培養液にはできるだけ異種成分の混入を減らすことが望ましい。最近、高い細胞増殖率をもつフィーダーフリー (FF) 培地を用いて FF継代培養することが可能になった。【目的】FF培養した iPS細胞から心筋細胞の分化誘導法を確立し、その機能を検出すること。【方法】単細胞に解離した iPS細胞を StemFit AK02N 培地を用いて FF培養した。iPS細胞のコロニーの形状を観察し、アルカリフォスファターゼ活性染色や多分化能マーカー (Oct4, TRA-1-60, SSEA4, nanog) の発現を免疫染色により検討した。BMP4/Activin Aなどを用いて心筋細胞へ分化誘導した。【結果・考察】StemFit を用いた FF培養の iPS細胞は、1週間でおよそ100倍に増えた。細胞はアルカリフォスファターゼ活性を示し、多分化能マーカーを発現していた。iPS細胞を単細胞とし、StemPro34培地で一夜浮遊培養すると細胞塊を形成し、心筋細胞分化誘導開始後7-10日で拍動する心筋細胞を得た。得られた拍動細胞には、安定した周期的な Ca^{2+} トランジエントが観察された。MED64システムにより細胞膜電位の薬剤への反応を健常と疾患由来の誘導心筋細胞を用いて観察できた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化

○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2}

(1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)

Keywords: 子宮内胎児発育遅延、心筋細胞、タンパク制限

【目的】妊娠中母体マウスのタンパク制限食による子宮内胎児発育遅延(IUGR)モデルは仔マウスの心臓の低形成を引き起こすが、出生後仔マウスはタンパク制限を解除することで成体までには心臓の大きさは正常化し、心血管疾患の発症リスクを増大させることが示唆されている。今回、出生後もタンパク制限を継続することで心臓の

発達にあたる影響を病理学的変化も含め評価した。【方法】妊娠期間中は母体マウスに通常タンパク食（21%）を与え、出生後も仔マウスに通常タンパク食を与え生後10週まで飼育された群を S群(n=6)、同様に妊娠期間中から生後10週まで継続してタンパク制限食（8%）を継続された群を L群(n=6)とした。生後10週時点の成体マウスの心臓のパラフィン切片上で免疫蛍光染色を行い Cardiomyocyte(CM)と non-CM数のカウント、CMの長軸長、短軸断面積の測定を行い CM容積を算出、最終的に演算による CM数の算出を行った。【結果】体重、心重量、CM数(S vs L; $4042 \pm 371/\text{mm}^2$ vs $4842 \pm 1141/\text{mm}^2$)は両群で有意差を認めなかったが、Non-CM数はL群が優位に増加を認めた (S vs L; $1880 \pm 146/\text{mm}^2$ vs $2523 \pm 467/\text{mm}^2$; $P < 0.05$)。また non-CM/CMはL群が高値であった ($P < 0.05$)。また細胞間質の線維化比率およびCMの長軸長は両群で有意差は認めなかったが、短軸断面積はL群で低値を示した(S vs L; $286.0 \pm 26.2 \mu\text{m}^2$ vs $213.8 \pm 13.0 \mu\text{m}^2$; $P < 0.05$)。CMの体積もL群で低値を認めたが ($P < 0.05$)、CM容積やLV重量から算出したCM数は両群間に有意差は認めなかった(S vs L; $3.77 \times 10^6 \pm 6.0 \times 10^5$ vs $4.12 \times 10^6 \pm 1.6 \times 10^5$)。【結論】出生前および出生後のタンパク制限は心筋組織の恒常性の変化を引き起こし成体マウスの心臓のCM容積の減少をもたらしたが、non-CMの代償的増加により心臓のサイズは代償されていた。これらの変化が心血管病変の発症リスクに関連するかは今後の検討が必要と思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋 生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)

Keywords: 心筋幹細胞、単心室、ラット

【背景】我々は単心室症に対する心筋幹細胞 cardiosphere-derived cell (CDC)の経冠動脈投与による心不全治療の効果を報告したが、経冠動脈投与はカテーテル操作を必要とするためより低侵襲な投与法の開発が望まれる。正常解剖ではCDCを経静脈投与すると肺で幹細胞が捕捉されるため十分に心筋へ生着しないと考えられているが、静脈血が左心系に直接流入する単心室症のような血行動態であれば、投与した細胞が肺で捕捉されることなく直接冠動脈に流入すると予想される。経静脈投与で心筋へのCDC生着が得られればより低侵襲に治療を行うことができ、反復投与も容易なため治療効果の増幅も期待できる。【目的】単心室循環におけるCDC経静脈投与後のCDCの心筋分布を検討すること。【方法】正常ラットに心房中隔欠損および心室中隔欠損を作製し、三尖弁直上で右心房を縫縮閉鎖することで、単心室循環を確立した。単心室モデルおよび正常ラットに1200万個/kgの鉄標識したCDCを上大静脈から投与し、10分後に心臓を摘出しホルマリンに浸漬した状態でex-vivo MRIを施行した。心臓を基部から心尖部まで8スライスに分けて撮影し、T1強調画像の低信号領域で鉄標識CDCの分布を評価した。さらに単心室モデルで血液ガス検査から肺体血流比を推定し、CDC分布量を比較した。MRI撮影後に標本を鉄染色し、鉄標識CDCの心筋への分布を確認した。【結果】正常ラットではMRIで低信号領域を全く認めなかったが、単心室モデルではすべての断面で低信号領域を認めた ($P < 0.01$)。さらに鉄染色による観察から、MRIでの低信号領域は鉄標識CDCであることが確認できた。肺体血流比による分布の検討では、 $Q_p/Q_s \leq 1.0$ の群では低信号領域は心筋断面の面積の総和に対し平均12.5%であったのに対し、 $Q_p/Q_s > 1.0$ の群では5.7%であった ($P < 0.01$)。【結論】静脈血が直接左心系へ流入する単心室循環の場合、CDCの経静脈的投与による治療の可能性が示唆された。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管2

ポスターセッション (P62)

川崎病・冠動脈・血管2

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P62-01~P62-05

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した 16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一²,
渡辺 健^{1,2} (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓セ
ンター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 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 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総
合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一², 渡辺 健^{1,2}
(1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓センター)

Keywords: 微小血管狭心症、冠動脈、虚血

(緒言)微小血管狭心症は表在冠動脈に器質的狭窄や攣縮を伴うことなく、微小血管レベルの循環障害に起因する狭心症であり、中高年の女性に好発する。検査で典型的な虚血所見が得られない場合が多く非常に診断が困難で、また確立した治療法がなく難治性である。生命予後は良好とされていたが、胸痛や検査などによる QOL の低下が問題であり、また近年生命予後自体も楽観視できないとする報告もある。(症例)16歳女児。特記すべき既往歴なし。高校で陸上部に入部し、練習中に胸痛が出現するようになった。胸痛は発症すると軽快するまでに時間を要した。学校検診で軽度の ST 低下を指摘され当科に紹介となった。(検査所見)トレッドミル負荷心電図で胸痛出現したが、2、3、aVF に軽度の up-sloping な ST 低下を認めるのみで非特異的変化であった。造影 CT で冠動脈に明らかな異常なし。201TI 運動負荷心筋シンチグラフィーでも胸痛出現し、運動時、安静時ともに左室前壁に血流低下を認めた。123I-BMIPP 心筋シンチグラフィーでも同部に欠損を認めた。冠動脈造影で器質的狭窄は認めず、エルゴノビン負荷試験では LAD で一時的に flow delay があり、一過性に V2-4 で ST 上昇を認めたが LAD の攣縮は確認できず、flow delay と ST 変化も自然に改善した。胸痛は flow delay 出現時に発症し、delay が改善した後も持続した。(経過)微小血管狭心症と判断し、アテノロール 50mg 分1内服で治療開始した。治療開始後は胸痛の持続時間は短縮されたが、冬季になり胸痛の頻度が増加してきたため治療開始後3ヶ月で201TI 運動負荷心筋シンチグラフィーを再検したところ血流低下の範囲が若干拡大していた。このため治療薬の追加・変更を考慮している。(結語)小児期発症の微小血管狭心症は稀であり、診断までの経緯と治療経過について報告した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 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 小児循環器科)

Keywords: 上行大動脈瘤、大動脈弁狭窄症、感染性心内膜炎

【背景】先天性心疾患の手術成績の向上による生存率の上昇、カテーテルデバイスの留置や生体材料/人工材料使用頻度の増加に伴い感染性心内膜炎の報告は増加傾向にある。今回先天性大動脈弁狭窄症に合併した巨大感染性大動脈瘤の一例を経験したので報告する。【症例】10歳の男児。先天性大動脈弁狭窄症(二尖弁)で、他院で経皮的な大動脈弁拡張術を施行され当院外来通院中。大動脈弁狭窄症は圧較差が40mmHgであった。9歳で連鎖球菌による大動脈弁の感染性心内膜炎で抗菌薬治療を施行され退院となったが、治療終了後1ヶ月の心エコーで上行大動脈瘤を認めた。CTを施行すると、動脈瘤の大きさは24×18mmで STJ から7mm頭側の上行大動脈に瘤との交通を認め、その部分は大動脈弁狭窄によるジェットを direct に受ける場所であった。破裂の可能性もあるため入院7日目に上行大動脈置換術(J graft 18mm)を施行した。術中所見では、瘤と大動脈との交通部位にカリフラワー状の内膜変性を認め、その切除検体からはグラム陽性球菌が検出され、後日 MSSA と判明した。術後は感染性心内膜炎に準じた抗菌療法を行い、経過は良好である。【考察】背景に大動脈弁狭窄症があり、長期間に及ぶジェット血流によって内膜への障害を来とし、瘤形成を引き起こしたと考えられる。今回の診断に至ったきっかけは心エコー検査であり、感染性心内膜炎治療後やジェット血流を有する血行動態の場合には、瘤形成の可能性があることも念頭に置く必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○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: 冠動静脈瘻、単冠動脈、虚血性心疾患

【目的】単冠動脈に合併したCAFの症例は非常に少ない。今回、我々は左単冠動脈が右心室に瘻孔を開口しCAFを形成していた2例を経験したので報告する。【症例1】1994年出生の男児。3歳4か月時、感冒にて近医受診時に心雑音指摘され小児循環器専門施設受診し左冠動脈の拡張とCAFを指摘された。4歳時に当院受診し、6歳時に心臓カテーテル検査(心カテ)を施行された。LADから右心室へ瘻孔開口し左単冠動脈冠動静脈瘻と診断された。心機能は正常であった。心筋シンチ、負荷心電図で異常認めず経過観察となった。9歳3ヶ月時、再度心カテ施行。LVEDV142% of Normal, EF49%と心拡大と心機能低下を認めたため手術治療の方針となった。右心室壁に瘤を伴った冠動脈右室瘻があり、流入血管を結紮、瘤から右心室への流入孔は右室外壁より縫合結紮した。術後、運動制限していたがトレッドミル運動負荷検査、心筋シンチで異常ないことを確認し解除。【症例2】2014年出生の女児。4か月健診で心雑音を指摘されていたが、機能的雑音といわれていた。1歳2か月時近医受診時に再度心雑音指摘され、近医にて心エコー施行。CAFが疑われたため当院紹介受診。1歳11ヶ月時心カテ施行。LMTの起始部とLCX拡大し、CAFを形成しRVOTへ流入していた。RCAは確認できず左単冠動脈CAFと診断した。心電図異常はなかった。LVEDV118% of Normal, EF68%であった。後日施行したホルター心電図でtotalHB191328, meanHR137でhyperdynamic wall motionとなっている可能性もあり、早期の手術介入の方針となった。【考察】小児期CAFは、無症状のことが多く治療方針は一定でない。今回我々の症例は、単冠動脈のCAFで心カテで心拡大、心機能低下を示していたり、ホルター心電図より虚血の進行が懸念されたため手術介入の方針となった。治療方針の決定は迷うところであるが、種々の検査を組み合わせる虚血変化の疑いや心不全徴候があれば手術を検討すべきと考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総合病院 心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈瘻、心不全、抗血栓療法

【緒言】冠動脈瘻は冠動脈が心室や心房・大血管腔に接合する異常であり、頻度は全人口の0.002-0.8%, 全ての心奇形の0.2~0.4%にあたる。当施設で経過の異なる冠動脈瘻の2例を経験した。【症例】症例1) 2歳10か月男児, 在胎40週, 2520g, 新生児期特に問題なし。1か月検診時に心雑音を認めたため当院心臓外来を受診した。胸部エコーで左冠動脈起始部に2.9mmの拡張, 末端の右肺動脈への流入を認めた。これまで症状を認めず, 左冠動脈の急激な拡大傾向も認めないため無加療で経過観察を継続している。症例2) 1歳4か月男児, 在胎38週6日, 3101gで出生し, 出生当日に心雑音を認めたためNICUに入院した。チアノーゼは認めず, 左第2肋間外側にLevine3/6のsystolic murmurを聴取した。胸部エコーで左冠動脈起始部4.5mm、前下行枝4.4mmと拡大を認め、造影CTで左冠動脈と右室の交通を認め左冠動脈右室瘻と診断した。出生直後は症状を認めなかったが、生後6日目より心不全症状を認めたため、フロセミド・アルダクトンの内服を開始しNICUを退院した。しかし退院後に体重増加不良を認めたため、生後3か月に冠動脈瘻閉鎖術を施行した。術後経過は良好であるが、血栓予防としてアスピリンとワーファリンの内服を現在も継続している。【考察】大半の冠動脈瘻の症例は幼少期無症候であり偶発的に発見されることが

多い。当科で経験した2例はいずれも心雑音を契機に発見されたが、症例1)はシャント量も少なく症状も認めないため経過観察のみでフォローしている一方で、症例2)には豊富なシャント血流により肺高血圧、心不全症状を認めたため、乳児期に外科的な加療を必要とし、現在も抗血栓療法を継続している。冠動脈瘻は瘻血管の起始部位および開口部位には様々なタイプが存在し、また他の合併奇形も認めるため、症例ごとの治療検討が不可欠である。また術後に拡大瘻血管の血栓化、狭窄に対するフォローが必要となる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

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

Keywords: Coronary sinus orifice atresia、Marshall vein、LSVC

【背景】 Coronary sinus orifice atresia(CSOA)は稀な疾患であるが、その合併心奇形については孤発例も含め多種の報告例がみられる。CSOAにおいて、冠血流は LSVC(Marshall vein)から INV、または Thebesian veinを介して右房に流入する。その診断は難しく、術中所見や剖検での発見例もある。今回、異なる経過を辿った CSOAの2例を経験したので報告する。【症例1】1歳男児、TALLaに対し生後1か月時に Lt BT shunt術を施行。術直後に Restrictive PFOのため緊急 BASを要した。生後4か月時に ASD狭小化のため ASD creationを施行。その際 CSは視認されたが、異常は指摘されなかった。1歳時、Glenn術前の心臓カテーテル検査で Marshall veinを造影したところ逆行性であり、CS開口部からの造影で CSOAと診断した。VV collateralとして Marshall veinを塞栓すれば冠還流が障害され、そのまま Glenn吻合を行えば冠静脈圧の上昇による心筋虚血が危惧された。このため、Glenn術時に CS開口部を開放した上で Marshall vein ligationを施行した。【症例2】5歳男児、D-TGAI. CA(1;LCx, 2;R). に対し術前に大動脈造影をしたが、CSOAの診断には至らなかった。日齢10に Jatene手術(Lecompte)を施行したが、周術期の冠血流は問題なく順調な経過であった。術後5年目、遠隔期評価の冠動脈造影にて CS→LSVC→INVの血流を認め、CSOAの診断に至った。心筋虚血の兆候を認めず、経過観察を継続している。【考察】 CSOAは特に単心室例においては Glenn手術前に診断することが重要である。大動脈造影での後期像をよく観察することが重要である。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管4

ポスターセッション (P64)

川崎病・冠動脈・血管4

座長:

岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 第一小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P64-01~P64-06

[P64-01] γ -グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-06] 川崎病ローリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-01] γ -グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病、IVIG、NSAIDs

【目的】川崎病急性期治療に γ -グロブリン大量療法 (IVIG) を要しなかった症例の特徴を明らかにし、今後の治療方法の選択について検討する。【対象・方法】2006年1月～2015年12月、当院で川崎病と診断した122症例 (男児69例女児53例、年齢0.3～11.5歳：中央値2.4歳) を、非ステロイド性抗炎症性薬 (NSAIDs) 単独群 (N群) 11例と IVIG併用群 (I群) 111例に分け、後方視的に検討を行った。【結果】性比 (男/女) は N群：I群で、3/8：66/45と有意に N群で女児が多かった。主要項目数・CRP・体温・在院日数については、(平均 $\pm$ SD) 4.5 $\pm$ 1.1：5.3 $\pm$ 0.8項目、4.4 $\pm$ 3.5：8.6 $\pm$ 5.4 mg/dL、38.5 $\pm$ 0.6：39.5 $\pm$ 0.7 $^{\circ}$ C、6.0 $\pm$ 1.9：8.5 $\pm$ 3.1日と、N群で有意に低かった。年齢・原田のスコア・NSAIDs 内服開始日では有意差を認めなかった。なお、I群のみ3例に急性期以後の冠動脈瘤形成を認めた。【考察】N群は全体の9%と、第23回川崎病全国調査での IVIG未施行例7.4%との報告とほぼ合致していた。N群においては、不全例4例 (36%) が含まれ、主要項目数・CRP・体温・在院日数が有意に低値だったことから、より炎症反応が軽度であったと考えられる。両群での原田のスコアの有意差を認めず、NSAIDs開始時期に差はなかったことから、実際には、急性期病変の炎症反応の程度や NSAIDs投与のみで臨床症状が軽減するか、によって IVIG投与を行わない判断がなされていたものと考えられた。N群での発症はみられなかったが、軽症例での冠動脈瘤形成の報告もあることから、IVIGを施行しない判断は慎重に行い、経時的に心エコーでの冠動脈変化を観察することが必須と考えられた。【結論】IVIG投与を施行せず治癒した症例は、臨床的軽症例が多かった。投与に関する判断は、臨床症状や NSAIDs反応性など総合的にを行い、慎重になされるべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

Keywords: 川崎病、IVIG、単回投与変法

【背景・目的】川崎病における免疫グロブリン療法 (IVIG) の投与方法は、2g/kg/日の単回投与法が近年の主流である。当院では最近まで、製剤使用量の減少および容量負荷の軽減を目的に、1g/kg/日を1日または2日連続投与による単回投与変法を主に実施してきた。当院で実施した IVIG単回投与変法の成績を後方視的に検討した。【方法】対象は2009年1月から2015年10月に発症し、当科に入院した川崎病症例83例 (再発5例を含む79人)。IVIGの実施状況、IVIGへの反応性、小林らの IVIG不応予測スコア (不応スコア) を後方視的に検討した。【結果】74例 (89%) に IVIGを実施し、単回投与法が14例 (19%)、単回投与変法が60例 (81%)。単回投与変法のうち1g/kg/日 $\times$ 1日投与 (変法1g群) が29例 (48%)、1g/kg/日 $\times$ 2日投与 (変法2g群) が31例 (52%)。初回 IVIG有効例における、治療開始病日から解熱病日までの平均所要日数は、単回投与法群2.1日、変法1g群2.1日、変法2g群2.9日であり、有効例であっても変法2g群では解熱が遅れていた ($P < 0.01$)。初回 IVIG不応例は9例 (12%) で全て変法2g群であった。単回投与変法を実施した60例において不応スコア5点未満は39例であり、25例 (64%) が変法1g群であった。不応スコア5点以上は21例であり、変法1g群は4例 (19%) と不応スコア5点未満に比べ少なく ($P < 0.01$)、9例 (43%) が不応例であった。【考察・結論】不応スコア5点未満を対象に単回投与変法を実施すると過半の症例が1g/kgで解熱すると予想し得る。ただし計2g/kgを要する場合は解熱病日が遅れるため、治療開始病日が遅い症例には適さないと思われる。不応スコア5点未満かつ早い治療開始病日 (6病日以前) の症例の場合、単回投与変法は血液製剤使用量の減量という点において有用な選択枝であると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

Keywords: ステロイド初期併用療法、RAISE不応例、冠動脈予後

【背景】重症川崎病患者に対する初期治療としての IVIG+PSL併用療法は IVIG単独治療と比較し冠動脈病変形成予防に優れていると報告され、各病院の判断で RAISEプロトコルを導入している。今回我々は、京都地区関連病院における IVIG+PSL初期併用療法の効果検証を行った。【対象】関連4病院において2012年以降(1病院は2014年以降)、加療した川崎病236症例を対象とし、RAISE不応例の発生数、冠動脈予後、RAISE不応例の臨床経過について検証した。RAISE不応例は冠動脈後遺症を併発した症例(CAL例)とした。【結果】RAISE適応症例は28.1%であり、RAISE不応例は6例だった。冠動脈予後の内訳は巨大瘤1例、中等瘤3例、小瘤2例であり、全症例中のCAL合併率は2.9%だった。(症例1)11カ月女児、群馬スコア6点。4病日からPSL+IVIG開始。6病日に解熱し冠動脈病変なく11病日PSL内服へ変更。12病日にCRP 2.81mg/dlと再上昇し、PSL ivを再開。16病日、LMT 4.5mmの拡張あり、18病日シクロスポリン A(CyA)div開始。21病日、LCA分岐部に8.7mmの巨大瘤を形成し、その後12.9mmへ拡張した。(症例2)2歳5カ月女児、群馬スコア8点。4病日からPSL+IVIG開始し翌日解熱。10病日、CRP 2.54mg/dlでありPSL内服へ変更。14病日、LCA分岐部3.5mmと拡張傾向あり、翌日よりCyA内服開始しPSLを速やかに漸減中止。17病日、同部位に4.5mmの拡張あり。(症例3)9カ月女児、群馬スコア6点。5病日からPSL+IVIG開始。翌日解熱し、10病日にPSL内服へ変更。14病日、LCA分岐部3.8mmへ拡張し、15病日にCRP 4.91mg/dlへ再上昇あり。翌日、CyA div開始しPSLを速やかに漸減中止。28病日、同部位に5.1mmの拡張が認められた。【考察】最終的IVIG無効率が3.6%という報告があり、本研究でも同様の割合でCAL合併例が確認された(2.9%)。CRP再上昇や陰性化遅延例で急速な冠動脈瘤の形成が認められた。冠動脈拡張時は速やかなPSL漸減中止も治療戦略の一つと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

Keywords: 川崎病、免疫グロブリン療法、追加治療

【背景および目的】川崎病急性期における追加治療の最適適応診断時期は確立されていない。初回単独 IVIGを受けた不応例に対する最適追加治療適応診断時期を探ることを目的として自験例の臨床所見を検討した。【方法】対象は2004年1月～2015年9月に当科で2g/kg/日の初回単独 IVIGを受けた144例のうち、IVIG終了後、24時間後に不応と診断された33例とし、後方視的に検討した。初回 IVIG不応に対し追加 IVIGを受けた11例を追加群(A群)、不応に対し追加治療を受けなかった22例を非追加群(N群)とした。【成績】33例の性比は男/女=17/16、発症年齢は、中央値2歳10カ月であった。冠動脈病変(CAL)はA群の1例にのみ合併した。A群とN群の比較では、A群は久留米スコアが有意に高く(中央値4 vs 2, P=0.023)、解熱病日が有意に遅かった(中央値11 vs 8, P=0.001)。また、A群は初回 IVIGから解熱までの期間(日)が有意に長かった(中央値6 vs 3, P<0.001)。N群では、初回 IVIGから3日後以降に解熱する症例が認められ、4～7日後の発熱持続例の頻度はA群に比較して有意に低値であった。3日後、4日後のA群 vs N群の発熱持続率は、各々、100% vs 77%(P=0.144)、100% vs 18%(P<0.001)であった。N群の全例が初回 IVIG開始日から6日後には解熱し、

CALを合併しなかった。初回 IVIG終了後、中央値3日後の A群 vs N群の検査所見において、N群の CRP、好中球数は有意に低値であり、血清アルブミンおよび Na値は有意に高値であった。【結論】初回単独 IVIG終了後24時間の時点で診断された不応例の2/3は、不応に対する追加治療を受けなくても、初回 IVIG開始日から6日後までに解熱し、CALを合併しなかった。追加治療を受けた残り1/3の症例と比較して、検査所見、発熱持続率は初回 IVIG開始日から3～4日後に有意差が認められ、この時期が追加治療適応診断に有用であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病、infliximab、冠動脈瘤

【背景】 治療抵抗性の川崎病症例に対する infliximab(IFX)投与は有効性が報告されているが、症例の蓄積が不十分である。【目的】 当院において IFXを投与した川崎病症例7例の検討。【方法/結果】 2013年9月から2016年1月まで当院においてγ-globulin療法(IVIG)に抵抗性で IFXを投与した川崎病7例(再発例を含む延べ8例)を後方視的に検討した。患者背景は年齢 1-5(中央値2) 歳、体重 10.2-18.4 (中央値 12.4) kg、診断病日 3-5 (中央値4)、主要症状 5-6 (中央値 6)、初回 IVIG 3-5 (中央値4)病日、IFX投与病日 6-20 (中央値9)、小林スコア 4-10 (中央値7)、退院病日 14-59 (中央値 20)であった。First lineの治療は IVIGが4例(再発例含む)、IVIG + prednisoloneが4例であった。Second lineの治療は IVIGが3例、IVIG + prednisoloneが2例、IFXが3例。IFX使用例のうち2例は微熱が続き IVIG投与の至適時期が過ぎていたため、1例はご両親の希望で選択された。IFXは5 mg/kgを2時間で投与した。IFX投与後6例が24時間以内に解熱したが、2例はその後血漿交換まで施行し解熱した。この2例は IFX投与後も CRPが8mg/dl以上と高値であった。IFXによる重大な副作用は認めなかった。【結語】 IFX投与は治療抵抗性の川崎病症例において安全かつ有効であった。しかし IFX療法に対する治療抵抗例も少なからず存在する。症例を重ね治療抵抗例の臨床特性を明らかにする必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-06] 川崎病ローリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

Keywords: ガンマグロブリン、不応予測スコア、低リスク

【背景】川崎病初期治療としてのガンマグロブリン (IVIG) は8割以上が2g/kg単回投与されている(全国調査より)。しかし、必ずしも2g/kgまで必要としない場合もしばしば経験する。IVIG不応予測スコアで層別化して初期治療を行う現在、とくに低リスク症例に対し不要な血液製剤投与は避けたい。今回我々は、低リスク症例に対して IVIG 1g/kgより投与開始し、効果と安全性を検討した。【方法】2012年4月から2015年12月までに当科入院した川崎病症例201例のうち IVIG不応予測スコアが群馬、久留米、大阪の3つとも基準を満たさなかった118例(59%)を低リスク患者とし、そのうち IVIG療法を行わなかった7例を除外した111例を対象とした。1g/kgで治療を開始した80例(1g群)と IVIG2g/kg単回投与を行った31例(2g群)に分類し、臨床経過と追加治療の有無を分析した。【結果】1g群において、IVIG 1g/kgで治療を終えた症例は48例(60%)であった。翌日も1g/kg投与を行った症例が23例(29%)、3日目以降にもう1g/kg必要だった症例が9例(11%)であった。8例(10%)で追加治療を要した。IVIG 2g/kg以上要しても退院病日は平均13.5病日で、2g群と同等であった。両群とも冠動脈病変を残した症例はいなかった。【考察】川崎病入院患者の半数以上が低リスク患者であり、そのうちの半数以上は IVIG 1g/kgで十分であった。IVIG計2g/kg、さらには追加治療を必要とした症例においても有症期間に影響はなく、また冠動脈病変も残さず、安全に1g/kgからの初期治療が可能

と思われた。

ポスターセッション | その他2

ポスターセッション (P69)

その他2

座長:

高橋 邦彦 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P69-01~P69-05

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹ (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ~先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について~

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女児例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

Keywords: 心臓腫瘍、粘液腫、cardiac MRI

【緒言】心臓腫瘍は非常に稀な疾患で、剖検例の調査から発生頻度は0.0017-0.28%とされる。組織型により予後や治療法が異なり、各々の組織型の発生頻度も成人と小児で異なる。【症例】12歳女児。7月からテニス部の練習についていけなくなり、登下校途中で動けなくなることがあった。9月にはランニング直後に意識消失発作を認め、近医で胸骨左縁下部に収縮期雑音を指摘され当科に紹介となった。【入院後経過】心エコーで左房内に47mm×29mmの有茎性腫瘍あり、拡張期に腫瘍が僧帽弁を一部超えて心室内にせり出し、中等度の僧帽弁狭窄、僧帽弁逆流、軽度の肺高血圧を認めた。血液検査では、CRP0.34mg/dLと軽度の炎症反応上昇とDダイマー6.8μg/mL、FDP15.4μg/mLと線溶系亢進を認めた。cardiac MRIで左房を主座に中隔下部から僧帽弁前尖付近を基部とする腫瘍を認め、T2WI高信号、T1WI等信号を呈し、造影で増強効果を認めた。以上の所見から粘液腫を疑った。なお、造影CTで栄養血管は同定できなかった。また、CEA、αフェトプロテイン、NSE、Tkといった腫瘍マーカーは陰性で悪性腫瘍を疑う所見を認めなかったため、FDG-PET/CTは施行しなかった。意識消失発作の鑑別のため、頭部MRI、脳波、ホルター心電図を施行したが、異常所見は認めなかった。入院後、睡眠時低酸素血症や迷走神経反射様エピソードを繰り返し、左室流入障害の増悪が疑われたため、国立循環器病研究センターで準緊急に腫瘍摘出術を施行され、粘液腫と確定診断された。【考察】小児の心臓腫瘍は横紋筋腫が最も多い。粘液腫は成人の心臓腫瘍で最多の組織型だが、小児では稀と言われている。粘液腫は良性腫瘍だが脳梗塞や不整脈のリスクがあり、本症例のような巨大な腫瘍の場合は速やかに診断し治療することが肝要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

Keywords: 先天性心室憩室、先天性心室瘤、心臓超音波検査

【緒言】先天性心室憩室は、稀(1/200,000)な原因不明の疾患である。無症候性が多く、偶然みつかると多いが、心不全、不整脈、破裂、血栓などの合併症があり、突然死する例もある。他疾患で経過観察中に発見された先天性左室憩室と考えられる2例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。【症例】症例1は8歳女児。1か月健診で心雑音を指摘され、当院紹介となり、卵円孔開存症の診断でフォローされた。1歳頃から、心臓超音波検査でLVDd 38mm(143%)と左室拡大を認め、LVEF 57%と軽度の低下が認められた。5歳時の心臓超音波検査で左室心尖部が緻密化障害を伴っている様に観察され、8歳時に心尖部に瘤状形態を認め、左室拡大傾向もあり、精査目的に入院した。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査から心尖部に収縮のある多房性の憩室を認めた。LVEDP14mmHgであり、レニン、アルドステロンの上昇を認め、ACE阻害薬を開始した。症例2は2歳女児。出生時に呻吟、多呼吸を認め、新生児一過性多呼吸と診断された。その際、心臓超音波検査で左室拡大と左室弁下組織の異常を指摘され、2ヵ月齢時に当院紹介となった。心臓超音波検査でLVDd 29mm(136%)、LVEF 67%であった。経過中、LVEFの低下を認め、2歳時に精査入院した。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査から下後壁の領域に一部、無収縮だが、全体的に収縮のよい憩室を認めた。無治療で経過観察中である。【考察】本症例では、感染、冠動脈疾患などは、臨床経過、検査等から否定的であり、先天性心室憩室が考えられた。先天性心室瘤である場合、予後が悪くなるため鑑別が重要である。憩室の発症部位・形態・収縮様式などである程度の推測が可能であるが、確定診断には、病理組織診断が必要となる。稀な疾患であるため、治療方針が

確立されておらず、定期的に慎重な経過観察を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹
(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: hemitruncus、AOLPA、PTA

【はじめに】一側肺動脈大動脈起始（AOPA）は hemitruncus と呼ばれる稀な疾患で、早産児の報告は非常に少ない。AORPA が広く知られているように、右肺動脈上行大動脈起始が最も多い。今回我々は、早産低出生体重児で、左肺動脈が左腕頭動脈より起始する遠位型の稀な1例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。【症例】在胎33週1日、母体要因で緊急帝王切開にて出生。出生体重2023g、Apgar score 7/8。呼吸障害あり、軽症 RDS の診断で SiPAP 管理されていた。日齢4の心エコーで左肺動脈と主肺動脈の連続性を確認できず、当院転院搬送。心エコーにて左肺動脈左腕頭動脈起始、心室中隔欠損、動脈管開存、右側大動脈弓、肺高血圧と診断。左肺動脈の径は3mmであった。急速に心不全が進行したため、日齢5に緊急で MPA banding + LPA banding + PDA ligation 施行。日齢31に back transfer、日齢70で前医退院。日齢86で根治前の評価入院時に、左肺動脈近位部の高度狭窄を認めた。PVW 造影にて LPA 末梢の開存は良好であることを確認し、3か月で VSD closure + LPA plasty 施行した。術直後より CT 上左肺動脈の高度狭窄あり、5か月時に左肺動脈起始部狭窄に対して PTA 施行。1歳1か月時に再度 PTA 追加で施行し、PH なく左肺動脈の良好な発育を確認した。【考察】早産児の on-pump 手術は合併症のリスクが高く、2期的手術を選択した。遠位型の hemitruncus では特に発生学的背景より狭窄を来すことがあり、術後も close observation を行う必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ～先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について～

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

Keywords: 左心耳、三心房心、発生

【はじめに】左心耳入口部狭窄（left atrial appendage ostial stenosis）は一般的に左心耳結紮術後の後遺症として知られており、特発性はまれである。従来の報告はすべて成人例であり、他疾患の精査中に偶然経食道心エコー等で発見されることが多い。【症例】3か月男児。在胎40週5日に吸引分娩で仮死なく出生した。胎児不整脈の既往あり、生後3か月時に精査目的で近医を受診した。経胸壁心エコー（TTE）で左房内に乱流をみとめ、肺静脈狭窄の疑いで当科に紹介された。当科初診時発達および発育は正常であり、心雑音は聴取されなかった。TTE で左房内に2.9mmの膜様狭窄および同部位での乱流をみとめた（2.9m/s）。兄の兄が1歳時に三心房心（Type I）の診断で心内修復術を施行されており、本症例も三心房心と暫定診断したが、胸部造影 CT では三心房心は否定的だった。更なる精査のため心臓カテーテル検査を施行したところ、左心耳造影で左心耳入口部の狭窄をみとめた。左心耳-左房間の圧較差は27mmHgであった。本症例は心臓手術や心筋炎などの既往がないこと、また生後3か月という早期乳児例であることを考慮し、特発性（先天性）左心耳入口部狭窄と診断した。本症例は出生後不整脈や血栓症などみとめられず、現在無投薬で経過観察中である。【考察】我々の検索した範囲では、本症例は先天性左心耳入口部狭窄の初の乳児例である。先天性左心耳入口部狭窄は以前から三心房心との発生学的異

同が議論されてきたが、いまだ結論は出ていない。今回わたしたちが経験した先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の兄弟例は、両者の発生学的共通性を示唆する重要な症例であると考えた。また、本症例においてはその疾患概念を我々が認識していれば、診断目的の心臓カテーテル検査は不要であった。非常に希であるが重要な本疾患概念について、小児循環器科医は認識しておく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女児例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

Keywords: 門脈体循環シャント、門脈低形成、肺高血圧

門脈体循環シャントは肝内外門脈低形成のために門脈から体静脈へのシャント血管が発達し、肺高血圧を含め様々な病態を引き起こす。肝内門脈未発達症例に対して肝移植が第一選択となるが、近年 未発達症例においてもシャント血管閉鎖試験で門脈圧が32mmHg未満であれば一次的、32mmHg以上であれば二次的シャント血管閉鎖を行なうことで肝内外門脈発達が促されるという報告が発表された。今回我々は肝内外門脈重度低形成症例に対してシャント結紮術を行い肝移植回避可能であった症例を経験した。症例は2歳女児。出生後、部分肺静脈還流異常、心房中隔欠損、下大静脈欠損、半奇静脈左上大静脈接合、門脈低形成、門脈体循環シャント、腸回転異常と診断。出生後から中等度肺高血圧が遷延したため部分肺静脈還流異常、心房中隔欠損に対して生後3ヶ月時に根治術施行。その後も肺高血圧は遷延し、また左右肺動静脈瘻中等度と低酸素血症（SpO₂ 70%台 (Room Air)）を認めたために門脈体循環シャント血管結紮術または肝移植の適応と考えた。シャント血管閉鎖試験では門脈圧が10から24.5mmHgと上昇した。当院では閉鎖試験後門脈圧が20mmHg以上であれば肝移植適応であったが、前述する報告を参考にシャント結紮術を行うこととした。術中門脈圧は結紮後10から24mmHgの上昇であり一次的結紮を行った。術後、浮腫や腹水など大きな合併症は認めず、術後4ヶ月時の造影CTでは肝内外門脈発達が著明で、エコーでも十分な門脈血流を認めた。また術後7ヶ月後のカテーテル検査で平均肺動脈圧は22mmHgとなり、術前の34mmHgから有意に低下、肺内シャントもほぼ消失した。本症例の経験から、肝内外門脈重度未発達症例においてもシャント結紮により十分な門脈発達が促され、肺高血圧を含めた合併症も劇的に改善する可能性が高いことが示された。

ポスターセッション | Heterotaxia・房室弁

ポスターセッション-外科治療03 (P72)

Heterotaxia・房室弁

座長:

小沼 武司 (三重大学付属病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P72-01~P72-07

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対して, 3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県立こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (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)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-07] 単心室, 共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

Keywords: PA/IVS、右室縫縮、手術成績

{はじめに}PA/IVSは右室形態や右室機能により BVRまたは UVRを目指すかで症例毎にその治療方針が異なる。当院では無理な BVRは行わず UVRでも心機能が低いとされる PA/IVSに対し、症例によっては右室縫縮術を加える事でより良い UVRを目指し治療してきたので報告する。{対象と方法}対象は2002年2月より2015年10月までに当科で手術介入した PA/IVSの21例(男児:11例、女児:10例)。術前三尖弁輪径(%N)、三尖弁逆流(none:0,trivial:1,mild:2,moderate:3,severe:4)、右室形態と術後 CVP,LVEF,LVEDP,LVFS,NYHA,BNPから治療方針の妥当性について後方視的に検討する。{結果}初回手術は SP Shunthが20例、Brock+SP shuntが1例で、手術死亡なく全例自宅退院となった。3例を BDG前評価目的の入院中に感染や採血に伴う侵襲で失っている。BDGに到達した18例中3例で TCPC待機中、15例で TCPC(EC)を施行した。最終手術からのフォロー期間は45±44ヶ月であった。術前三尖弁輪径は61±47%N(TV70%N以上の症例は6例、その内 TR moderate以上の合併は4例、RV tripartiteは4例、sinusoidal communicationは3例)、TR grade 1.2±1.3、tripartiteを持つ右室は7例、sinusoidal communicationの合併は14例、右室縫縮術を追加した症例は4例であった。術後1年以上経過してからの心臓カテーテル検査では CVP 11±2mmHg、LVEF 62±12%、LVEDP 6±2mmHg、FS 39±9%、BNP 38±34 pg/ml、NYHA 1.1±0.2であった。{考察・結語}PA/IVSに対する BVRと UVRの長期予後、遠隔期運動耐容能は文献上多数比較されているがその方針は controversialである。当科では無理な BVRは行わず積極的に UVRを選択しているが Fontan到達率、Fontan後の QOLともに良好であり治療方針は妥当であったと考えられる。文献的考察を加え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

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

Keywords: Ebstein奇形、肺動脈閉鎖、Starnes手術

【目的】肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 (Ebstein/PA)の治療戦略を検討する。【対象と方法】2008年7月～2014年12月に当科で手術介入を行った Ebstein/PA 4例を対象とし、その治療経過を後方視的に検証した。【結果】全例胎児診断あり。自然分娩は1例で、3例が帝王切開(うち1例は胎児水腫進行により緊急手術)。平均在胎期間39週2日。平均の生下時体重(BBW)2.9±0.6kg。4例中3例は平均生後2.3日で Starnes手術施行。1例は生後1ヶ月時に、人工心肺非使用下の rt. B-T shunt 及び右房・右房化右室縫縮術を先行させ、その1ヶ月後に Starnes手術を施行した。Starnes手術第1例目は、三尖弁閉鎖パッチに開けた径4mmの fenestrationが自然閉鎖し、著明に拡張した右室が左室を圧排し心不全を惹起したため、術後5ヶ月目に再 fenestration作製術を要した。この際、再閉鎖予防目的に、パッチに開けた fenestrationに ePTFEグラフト(4mm)を内挿した。以後の Starnes手術3例では本法を採用し、全例両方向性グレン手術(BDG)時点で開存が確認された。肺動脈の成長に関しては、新生児期に Starnes手術を施行した症例のうち、1例は追加手術なく BDGに到達。BBW2.5kg未満の2例は肺血管の発育が悪く、BDGまでに追加 B-T shunt もしくは shunt のサイズアップを各々2回ずつ施行した。B-T shuntを先行した症例(BBW3.3kg)は、術後1ヶ月時に PDA閉鎖に伴う左肺動脈の閉塞が判明。Starnes施行時に左肺動脈形成術を併施したものの、BDG時においても左肺動脈の成長が悪く、IPAS (BDG, lt.B-T shunt)を施行した。【結論】胎児診断からの適切な手術介入により、全例 BDGまたは IPASまで到達し得た。生下時低体重症例では Fontan手術に向けて、肺動脈の成長を促すために BDGまでに付加的な手術介入の必要が生じた。Fenestrationを目的とした graft内挿術は RV isolation後の再拡大を予防し得る有効な方法であることが示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対し て、3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

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

Keywords: Heterotaxy、単心室、弁形成

【背景】 Heterotaxyの単心室治療における共通房室弁逆流 (CAVVR) は予後を大きく規定する。胎児期あるいは新生児期から逆流を指摘され、治療介入自体が問題となる症例も存在する。我々は胎児期に逆流を指摘されたが、3度の弁形成を経て Fontan循環まで到達した1例を経験したので報告する。【症例】 Polysplenia, SA, SRV, CAVV, DORV, BLSVC, AIVCの男児。28週時の胎児エコーで高度の CAVVRを認め、不良な生命予後が予測され、積極的な治療介入を行わない方針となった。在胎40週6日、他院にて経膈分娩で出生し Apgar scoreは8/8。出生後、高度弁逆流による心不全を呈したが (BNP=2076pg/mL, CTR=77%), 治療介入可能と判断し日齢3で当院に搬送、日齢6で肺動脈絞扼術施行。弁逆流は改善し術後1か月で退院。しかし弁逆流は再び増悪し4か月時に共通房室弁形成術 (CAVVP) (Edge-to-edgeによる二弁口化, Gore-Tex stripによる inter-annular bridge) を施行。術後に逆流は軽減したが、同一入院中に再増悪を認め、6か月時に Glenn stageに進んだ (TCPS)。軽度の弁逆流で退院したが、その後も逆流のコントロールに難渋し、1歳時に LVOTO解除と同時に2度目の CAVVP (小孔2か所を縫合閉鎖)、1.8歳時に f-TCPCと LtPVO解除と同時に3度目の CAVVP (弁尖の心膜補填, minor orificeの縫合閉鎖) を要した。術後、乳糜胸水の治療に難渋したが2か月で退院 (CVP=10mmHg, SpO2=97%)。4.4歳時のカテーテル検査では、有意な房室接合部調律の上、LtPVOの再進行と高い Fontan圧 (20mmHg) を認めた。4.7歳時に PMIと LtPVO解除を施行。この時には房室弁への介入は不要であった。最後の CAVVPから3年経過するが、1度の CAVVRでフォローされている。【結論】 本症例は、胎児期に高度の弁逆流のため、厳しい生命予後が予想されたが、頻回にわたる積極的な CAVVPを経て、TCPCに到達し、中期にわたって弁逆流を制御できている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: Heterotaxy、単心室手術、二心室修復術

【目的】 Heterotaxy症候群は多種の心合併症を有するため、多くの症例では段階手術を経て二心室あるいは単心室修復に到達する。今回、生後3カ月以内に姑息術を施行した Heterotaxy症候群の手術成績と修復術までの経緯を検討した。【方法】 対象は、1990年8月から2016年6月までに出生した Heterotaxy症候群症例のうち、当院で生後3カ月以内に姑息術を施行した76例(Right isomerism(RI) 61例、Left isomerism(LI) 15例)。【結果】 初回手術時(平均年齢は24.4±17.3日、体重3.1±0.8kg)。RIにおいて単心室手術戦略(SVR) 29例、二心室修復戦略(BVR) 0例、選択待機 32例で、術式は PAB 35例、TAPVC repair 18例 (うち+PAB 7例、SPS 2例、RV-PA shunt 1例)、SPS 4例、RV-PA shunt 2例、bil.PAB 1例、UF + PAB 1例。LIにおいて SVR 6例、BVR 5例、選択待機 4例で、術式は PAB 5例、SPS 5例、Norwood手術 3例、bil.PAB 1例、RV-PA shunt 1例。成績は、

RI ; ED 12例(19.7% ; Hypoxia 6例、喀痰吸引を契機とする High flow shock 2例、不整脈 1例、LOS 1例、不明 2例)、LD 11例(18.0%)、LI ; ED 1例(6.7% ; High flow shock)、LD 3例(20%)。耐術した RI 38例(62.3%)に対する方針決定症例(平均1.3歳)は、SVR 34例、BVR 0例。選択待機は4例。Fontan手術到達は29例(SVRの56.9%、耐術例の93.5%)、Fontan手術待機 2例、BDG手術待機 1例、待機中死亡 2例(BDG術後)。耐術した LI 11例に対する方針決定症例(平均1.3歳)は、SVR 5例、BVR 6例。Fontan手術到達は2例(SVRの28.6%、耐術例の40%)、Fontan手術待機 2例、BDG手術待機 0例、待機中死亡 1例(BDG術後)。BVRは全例到達。【まとめ】 RIでは姑息術耐術例の多くが Fontan手術に到達しており、成績は満足のいくものであった。初回手術成績の向上によりさらなる成績向上が期待される。一方 LIでは修復術到達までの綿密な検討が必要とされるものの、手術成績は概ね良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (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)

Keywords: Fontan、肝静脈分離還流、多脾症候群

【背景】機能的単心室症例において肝静脈分離還流を合併した場合、IVC reroutingに工夫を要する。肝静脈分離還流は heterotaxy syndromeに合併しやすいが、polyspleniaでの合併の報告は少ない。稀な症例であり、手術方法を含めて報告する。【症例】多脾症候群、房室中隔欠損、両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄、右側大動脈弓、両側上大静脈、下大静脈欠損、半奇静脈結合、肝静脈分離還流。2ヶ月(3.8kg)：肺動脈バンディング術、9ヶ月(5.7kg)：TCPS+CAVVP施行。RSVC及びLSVCはV字型に寄せて、前面にePTFE patchを補填した。severe CAVVRに対して10ヶ月：機械式人工弁ATS24mmによるCAVVR施行。1歳9ヶ月(10kg)：14mm ePTFE graftによるhepatic vein(HV) reroutingを施行。上行送血、心房脱血、LSVC脱血及びLHV脱血による3本脱血により人工心肺を確立。RSVC及びRHVは単純遮断とした。心停止下に左右HV開口部をひとまとめにしてen blocに切離、14mm ePTFE graftを選択、HVと吻合した。PA側は前回TCPS時に補填したePTFE patchに切開を加えて吻合、心外導管によるhepatic vein reroutingとした。術後肝機能障害の出現なく、中心静脈圧は11mmHgとFontan循環は良好に成立、特に大きな合併症なく経過している。【まとめ】肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例に対してhepatic vein reroutingを行い、良好な結果を得た。初回手術時から最終手術のreroutingを考慮した手術構築が重要と考えた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 単心室、房室弁逆流、房室弁形成

【目的】機能的単心室(SV)における房室弁逆流(AVVR)は、その予後を左右する重要な危険因子である。近年我々は、AVVRに対する弁形成術式として従来の弁輪縫縮に加え、edge-to-edge等の弁尖形成を積極的に行っている。今回、SVにおける房室弁形成術の成績を検討した。

【対象・方法】2005年以降、SVに伴うAVVRに対し、房室弁形成術を行った31例を対象とした(同時期の弁置換例はなし)。right isomerism 12例、left isomerism 2例、HLHS 3例で、房室弁形態は共通房室弁14例、一側房室弁閉鎖・狭窄14例、二房室弁3例。初回弁形成術式は弁輪縫縮のみ24例、弁尖形成7例(うち5例で弁輪縫縮併

用, 1例は弁尖授動再建)で, その時期は Glenn前8例, Glenn時9例, Fontan前4例, Fontan時9例, Fontan後1例であった。

【結果】弁形成術後観察期間は0.1-11.2(中央値3.6)年。手術死亡なし, 病院死4例(いずれも生後3ヶ月以内手術例で, 術後 AVVR増悪)。Fontan到達21例。中等度以上の AVVR再発を13例(うち初回弁形成が弁輪縫縮のみ9例, 弁尖形成4例)に認め, 再弁形成術を6例(弁輪縫縮3例, edge-to-edge 2例, leaflet extension+ edge-to-edge 1例)に行った(弁置換例なし)。AVVR再発の危険因子は手術時月齢3ヶ月以内のみで, 心室形態や弁形態, 術前心室容積, EF, 術式等には差を認めなかった。再弁形成術後に中等度以上の AVVR再々発を2例に認め, うち1例に再々弁形成術(edge-to-edge)を行い AVVRの改善を得ているが, 他の1例は弁輪縫縮のみを2回行った症例で再々手術待機中である。また再手術例を含めて AVVRが軽減した23例では, SVEDVIは術前 $192 \pm 60 \rightarrow$ 術後 $137 \pm 41 \text{ ml/m}^2$, ESVIは術前 $100 \pm 38 \rightarrow$ 術後 $71 \pm 25 \text{ ml/m}^2$ と著明に減少し, EFは術前 $49 \pm 8 \rightarrow$ 術後 $49 \pm 7\%$ と保たれていた。

【結語】SVにおける AVVRでは, 生後早期に弁形成手術介入を要する症例は AVVR再発のリスクが高く, 弁輪縫縮のみで AVVR制御困難な場合は edge-to-edge等の弁尖形成追加が必要であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-07] 単心室, 共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 共通房室弁、単心室、弁形成

【目的】小児でも房室弁形成術の成績は向上してきたが, とくに SV性疾患に伴う CAVV形態を有する例での成績はいまだ改善の余地がある。当院で経験した同疾患につき術式と成績について検討。【方法】経時的 UCG結果が入手可能な2011年以後の弁形成術を行った SV, CAVVの連続18例を対象。うち12例は heterotaxy (無脾10, 多脾2), 他に PA 8例, PS 4例, TAPVC 2例, PAPVC, MAPCA, IAA, CoAを各1例に合併。【結果】房室弁への手術介入は18例にのべ27回施行。初回弁手術介入は生後 12.4 ± 14.0 ヵ月(21日~4歳)に, 6例で再手術介入を 15.8 ± 8.4 ヵ月(4ヵ月~2歳)に, 4例ではさらに再々手術介入(生後4ヵ月~3歳)を要した。術式は弁輪形成20回(DeVega 15, Kay 4, 他1), 弁尖形成12回(弁尖縫合6, 二弁口化5, 心膜パッチ補填1), 弁置換3回。弁形成の前後で逆流は 2.0 ± 0.5 から 1.0 ± 0.4 度に改善したが, 経時的に再び悪化する傾向がみられた。弁輪形成と弁尖形成別では, 術前後の改善はそれぞれ 1.9 ± 0.6 から 1.0 ± 0.3 へ, 2.0 ± 0.4 から 1.1 ± 0.5 度へと同等だったが, 術後500日では弁輪形成群で 2.8 ± 0.8 , 弁尖形成群で 1.2 ± 0.5 度と有意に弁輪群で悪化が強かった。全体の成績は TCPC到達8例, TCPC待機6例(2例は Fontan 適応境界例), BDG待機1例, BDG後 Fontan 適応外1例, BDG前死亡2例(1例は術後入院死亡, 1例は外来経過観察中感染症)だった。【考察と結語】本疾患群ではもともと弁尖に余裕がなく coaptation zoneが浅い例が多い。またしばしば再手術例で癒着があり, 共通房室弁輪で弁輪が大きく少しのゆがみで逆流が生じやすく逆流テスト自体の難易度が高い。弁輪縫縮や弁尖縫合術も有効だが, とくに弁輪縫縮は経時的に再悪化の傾向があり可能な限り二弁口化などの術式が望ましい。そのためには術中にまず, 逆流テストで評価可能な視野を構築することが重要である。

ポスターセッション | PAbanding、その他

ポスターセッション-外科治療06 (P75)

PAbanding、その他

座長:

長嶋 光樹 (東京女子医科大学)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P75-01~P75-04

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術: 適切な左室トレーニングを探す

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術

○淵上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 新生児、複雑心奇形、両側肺動脈絞扼術

【はじめに】

新生児複雑心奇形に対し早期の一次的根治が行われるようになってきたが両側肺動脈絞扼術(bil-PAB)を先行した上での根治手術も散見される。当院で二心室修復を目指し bil-PABを先行した症例(modified 2 stage repair)について検討を行った。

【方法】

2003年から2015年までの二心室疾患群に対して bil-PABを行った16例を対象とした。

【成績】

Bil-PAB時年齢は7±5日、体重2.4±0.6kg 診断は CoA, VSD 7例、CoA, DORV 1例、CoA, VSD, LVOTO 1例、IAA, VSD 1例、IAA, DORV 1例 IAA, VSD, LVOTO 1例、Truncus 3例、Truncus, IAA 1例であった。Bil-PAB後、1例が気道出血で死亡、1例が呼吸不全で死亡。14例が二期手術到達、二期手術の内訳は Arch repair, VSD閉鎖 7例、Arch repair, AS解除、VSD閉鎖1例、Arch repair, Truncus根治術 1例、Truncus根治術 3例、Yasui手術1例、Van Praagh手術1例であった。二期手術時の体重3.4±0.8kg、年齢 51±21日であった。待機中の合併症として気管狭窄1例、左室肥大1例認めた。二期的手術後の早期死亡例はなく、Van Praagh手術を行った1例はさらに、根治術施行後死亡、その他13例は術後生存退院している。2例遠隔死亡を認め、Arch repair, Truncus根治術を行った症例、Yasui手術例をそれぞれ突然死で失った。

【結語】

Bil-PABを先行する modified 2 stage法により16例中14例が根治手術に到達、13例生存退院し満足のいく結果であった。体重増加も良好で二心室修復を目指す低体重児に有効な方法であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: 二心室修復、staged surgery、CoA/IAA complex

【背景】当院では二心室修復が可能と判断した大動脈縮窄・離断複合 (CoA/IAA complex)、総動脈幹症 (Truncus) に対し、新生児期の人工心肺装置使用を回避する為、Bil.PABを施行し、必要な症例には banding部位への balloon dilatationを行い、その後二期的に修復術を行う段階的修復術を採用してきた。今回は我々の施設での成績を報告する。【対象】2007年10月から2015年12月までに、二心室修復が可能と判断され、Bil.PABを施行した CoA/IAA complex、Truncus症例21例を対象とした。【結果】CoA/IAA complex17例、Truncus4例であった。CoA/IAA complex17例のうち VSD以外の合併心奇形は DORV3例、AVSD2例、左室流出路狭窄5例であった。全例正期産児であり、低出生体重児は4例であった。Bil.PAB施行時平均日齢10.1±6.4日、平均体重2.8±0.4kgであった。経過中 catheter interventionによる banding部位の balloon dilatationを8例に施行した。左室流出路狭窄を合併した5例に対しては Norwood型手術を介在させ、4例が Rastelli型手術を終了した。右

室低形成 (RVEDV 46.8% of normal) を認めた1例は単心室修復適応と判断し Fontan手術へ到達した。

CoA/IAA complex群17例のうち16例が最終修復術へ到達した。1例は DORV症例で、現在 arch repair+main PA bandingまで終了しており、二心室修復待機中である。Truncus群では2例が Rastelli手術終了しており、2例が Bil.PAB後の経過観察中である。手術死亡ゼロであった。【結語】 Bil.PABを用いた段階的修復術は新生児期の人工心肺使用に伴う侵襲を回避でき、二心室修復を目指す複雑心奇形に対しても有用な術式であると言える。今後は高次脳機能評価を行い、その有効性について検討したいと考えている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術：適切な左室トレーニングを探す

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

Keywords: 修正大血管転位、解剖学的修復、肺動脈絞扼

修正大血管転位 (ccTGA)に対する解剖学的修復(DSO)には体循環を担う十分な能力を持った左心室が必要である。心室中隔欠損(VSD)ないし左室流出路狭窄を合併しない場合、その左室能は出生後経時的に低下する。DSOを目的とし肺動脈絞扼(PAB)で左室をトレーニングする段階的治療が行なわれている。当科で経験した PABトレーニング症例の経過を振り返り、適切な PABの時期・期間・解剖学的特徴などを検討した。【PAB】 Swan-Ganz Cathを用いて、左室圧/体血圧=0.55-0.6を目標とする。TEEで septal shiftおよび TRの減少を確認しつつ、A-lineモニターで圧波形の変化など LOS傾向を観察しながら絞扼を強化。強心剤を併用。【DSO】心臓カテーテルにて左室/右室圧(LV/RV)=1.0, MRIにて左室心筋重量(LVmass) =50g/m²を DSOへの目標参考値とする。【症例1】 IDD-dextro, Ebstein/severeTR, ASD. 6歳5ヶ月: PABのみではチアノーゼ出現するため ASD閉鎖を追加。10歳11ヶ月: LV/RV=0.78, LVmass=43.3g/m². 観察継続中。【症例2】 SLL-levo, Ebstein/moderateTR, PAPVC-(右上肺静脈). 1歳3ヶ月: PAB. 2歳2ヶ月: LV/RV=1.1, LVmass=50.9g/m². 2歳9ヶ月: Senning+Jatene. 術後4年: 心機能良好/運動制限なし/服薬なし。【症例3】 SLL, levo, mildTR. 11ヶ月: PAB. 2歳0ヶ月: LV/RV=0.81, LVmass=43.3g/m², 2歳9ヶ月: LV/RV=1.2, LVmass=49.6g/m². 3歳3ヶ月: Senning+Jatene. 術後1年: 心機能良好/運動制限なし/服薬なし。【症例4】 1歳7ヶ月: SLL, levo, Ebstein/mildTRに対して PAB. 3歳1ヶ月: LV/RV=0.94, LVmass=40.0g/m² (Echo 55.3g/m²). DSOを検討中。【考察】 PAPVCを合併した症例と1歳以下で PABをした症例は速やかに心筋重量・圧ともに上昇し早期に解剖学的修復をし得た。6歳の症例は心筋重量・圧の上昇に乏しく再 PABを要する可能性があるがその適応は慎重を要する。トレーニング後の左室能は長期にわたり慎重に経過観察する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術

○ 淵上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: atrial, septectomy, septostomy

【背景】

新生児・乳児期に心房間交通が必須の先天性心疾患において、バルーン心房中隔裂開術(BAS)無効例を時に経験する。そのような症例の中で、全身状態を考慮して体外循環を回避しつつ、心房中隔切除を行った2例を経験したので報告する。【症例】

症例1は3カ月(体重3.7kg), 男児。三尖弁閉鎖1a型, 多発奇形症候群で脳萎縮を合併しており、BTシャント術後に心房間の狭小化により循環不全と全身浮腫著明であり、体外循環を避けたい状態であった。BASを試みたものの不成功であり、緊急的に開胸下に心房間の拡大術を施行した。胸骨正中中切開でアプローチし、右房壁に2重にタバコ縫合を掛け、100単位/kgのヘパリン静注と頭低位のポジションで、心表面エコーガイド下に小児腹腔鏡用の鉗子(KARL STORZ, 30310MHS)を心房内に挿入し、卵円孔から把持部分の片端を左房に入れ、卵円窩部分を把持した。組織を牽引して周囲組織を把持していないこと、心房側壁を触診して壁を把持していないことを確認し、引きちぎるように心房中隔組織を切除し、検体を心房外に摘出した。心表面エコーで十分な心房間交通があることを確認し、手術終了とした。

症例2は日齢10(体重3.2kg), 男児。心房間狭小化を伴う左心低形成症候群であり、生後より2度のBAS施行するも心房間交通狭小化あり。開胸下に症例1とほぼ同様に心房中隔組織の切除と両側肺動脈絞扼術を施行した。両症例共に、術後は十分な心房間交通を確保し、脳梗塞含めた合併症なく良好に経過。

【考察】

心拍動下の心房間拡大法は種々のデバイスによる方法が報告されているが、本鉗子による方法はエコーガイド下に心房間組織の把持状態を確認して切除でき、周囲組織の損傷のリスクを最小限にできると考えられた。切除組織は問題なく心房外に摘出可能であった。心房間交通の拡大を要する症例の一部に対して有効な方法の1つと考えられた。*緊急手術であったため、小児腹腔鏡用の鉗子を心腔内に用いること(目的外使用)の倫理審査委員会の承認を事後に得た。

ポスターセッション | VSD、AVSD、その他

ポスターセッション-外科治療09 (P78)

VSD、AVSD、その他

座長:

芳村 直樹 (富山大学医学部 第一外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P78-01~P78-05

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 貴彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経験

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-04] 成人期に修復術・再(々)手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鶴池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損症、入院期間、外科治療

【背景】当院では心室中隔欠損症(VSD)閉鎖術において、患者の QOL向上や入院ベッドコントロールを潤滑に行うため、原則的に術後4日の退院を目標に管理を行っている。【目的】早期退院を目指すにあたり、1. 早期退院が不可能であった症例 2. 術後再入院を要した症例、をリスク症例とし検討すること。【対象・方法】2013年1月から2015年12月までに当院で VSD閉鎖術を施行した79例(男児42例、女児37例)について、入院経過、再入院の有無、退院後経過を後方視的に検討した。また、術後7日未満で退院した症例(N群)、術後7日以上入院を要した症例(R群)の患者背景について比較検討を行った。【結果】対象の手術時年齢 2.9 ± 3.3 歳、体重 11.9 ± 9.7 kg、平均肺動脈圧 26.4 ± 14.1 mmHg、21 trisomy 6例、術後入院期間 5.3 ± 3.5 日であった。N群は68例(86.0%)、R群は11例(13.4%)、R群の原因は呼吸障害9例、心嚢液貯留1例、家族の退院延期希望1例であった。手術年齢はN群 3.2 ± 3.3 歳、R群 1.0 ± 1.9 歳($P = 0.033$)、体重はN群 12.7 ± 8.1 kg、R群 7.1 ± 6.7 kg($P = 0.031$)。手術時年齢3か月以下の症例はN群3/68例、R群5/11例($p < 0.001$)や21 trisomy の合併がN群1/68群、R群 5/11例($p < 0.001$)、平均肺動脈圧はN群 24.3 ± 14.3 mmHg、R群 40.4 ± 17.5 mmHg, ($p < 0.001$)とR群に有意に高かった。手術に関連する再入院は5例(6.3%)で、4例が創部関連、1例は術後4か月で AV blockを発症した。心嚢液貯留のため外来でステロイド内服を要した症例は7例(8.8%)であった。【考案・結語】21 trisomyや、心不全と肺高血圧で手術を要した早期乳児例を除く多くの症例は早期退院が可能であった。再入院を要した症例の多くは創部の問題で、退院前からの説明により適切な対応が可能であった。本検討期間では早期退院により患者に不利益を及ぼすイベントは無いと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 貴彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損、外科治療、異常形態

症例は4ヶ月女児。3186gで出生、周産期には特に異常の指摘なし。3ヶ月でワクチン接種のため他院受診したところ心雑音指摘され当院紹介。精査の結果、心室中隔欠損の診断、体重増加不良など心不全症状呈していたため手術の方針となった。術前エコーにて心室中隔欠損は muscular typeであったが一部中隔が二重に見える部分を認めていた。手術は胸骨正中切開にてアプローチ、心停止下に VSDを観察するとやはり心室中隔は多層構造を呈しており、大きな inlet muscular typeの欠損孔のさらに右室側にその孔の inletから apex側の一部を覆うような形で筋性成分が存在していた。0.4mm ePTFEパッチを用い、可能な部分は多層の構造を縫い合わせる形で連続縫合にて VSD patch closureを施行した。術後エコーでは閉鎖したパッチのさらに apex寄りに residual leakを認めたが心収縮能、右室圧など関しては大きな問題は認めなかった。術後、上室性不整脈を認めβ blocker内服開始となったがその他には大きな問題認めず元気に入院加療中である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経験

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

Keywords: 完全型房室中隔欠損症、心房中隔一次孔欠損、外科治療

【はじめに】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)は通常大きな心房中隔一次孔欠損 ASD(I)と心室中隔欠損(VSD)を伴っているが、まれに ASD(I)のない cAVSDが存在する。今回我々は ASD(I)のない cAVSDを3例経験したので報告する。【症例1】2か月、3.8 kg、染色体異常なし。VSD(PM-inlet), PLSVC, ASD(II), Mr : mild (cleft)の術前診断にて手術を行った。三尖弁中隔尖には2 mmほどの裂隙があり、前方の中隔尖は僧房弁と連続しているようであった。ASDを拡大し左房内をみると、左右の房室弁は連続しており共通房室弁の形態であった。ASD(I)を伴わない cAVSDと診断し、VSDはパッチ閉鎖、ASDは直接閉鎖し手術を終了した。【症例2】9歳、22.4 kg、21 trisomy合併。2ヶ月時に VSD(PM-inlet), Mr : mild (cleft)の診断で手術となったが、中隔尖と僧房弁が連続し分離不可能と判断し ASD拡大術、肺動脈絞扼術が施行されていた。その後1心室修復も考慮し抗肺高血圧療法中であった。症例1の経験から精査を行ったところ、ASD(I)を伴わない cAVSDとなった。手術所見は症例1と同様であった。【症例3】3歳、12.6 kg、21 trisomy合併。3ヶ月時に VSD(PM-inlet), Mr : mild (cleft), straddling of TVの診断にて肺動脈絞扼術が施行された。Starddlingのため根治が困難と判断され外来フォローされていた。しかしながら症例2と同様、精査の結果 ASD(I)を伴わない cAVSDの診断となり手術となった。手術所見は症例1と同様であった。3例とも術後経過は良好であり、外来フォロー中である。【まとめ】ASD(I)のない cAVSDを3例経験し良好な治療経過を得た。僧房弁に cleftを認めた場合には ASD(I)がなくても cAVSDの可能性があり、この疾患を念頭に置いた検査、治療が重要であると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-04] 成人期に修復術・再（々）手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

Keywords: 成人先天性心疾患、房室中隔欠損、再手術

【はじめに】成人期に初回手術となったり、小児期修復術後に再手術となる先天性心疾患は比較的限定される。房室中隔欠損 (AVSD) は非チアノーゼ性疾患でありながら、再手術となる例も増えている。特異な房室弁形態や刺激伝導系の局在、小児期修復術の影響から成人期手術に際して問題を有する例に遭遇する機会も多い。【対象】成人期に心内修復や再手術となった成人 AVSD 7例を経験した。対象は完全型3 (多脾症候群合併1)、中間型1、部分型3で修復術後難治性 IE 1例を含んだ。手術時年齢は19~68歳、男女比2/5であった。小児期左側房室弁置換術1、若年期左側房室弁再形成および心房細動に対する maze手術1が含まれ、房室ブロック1、maze術後の洞機能不全・心房静止1、多脾症候群例では洞機能不全 (+/-心房細動) であった。19歳女性例 (機械弁による左側房室弁置換術後・人工弁機能不全例) では妊娠・出産の希望があった。【手術】初回心内修復 (多脾症候群1) 3、再手術・再々手術4 (遺残短絡閉鎖1、房室弁修復単独1、房室弁置換2 (再置換1、左右両側房室弁置換1)) を行った。多脾症候群例では左右両側房室弁形成に際し人工弁輪による弁輪補強を左右両側に併用した。不整脈への対応を4例 (PM治療3、心房内焼灼治療*2) に要した。19歳女性での再弁置換例では狭小な弁輪・左室流出路狭窄回避目的に McGrath-Kirklin法での生体弁置換を行った。【結果】全例耐術し、NYHA機能分類 I度で経過している。新たな房室ブロック発生はなく、現在 PM調律3 (SSS2、AVB1) の他は洞調律を維持している。左室流出路狭窄および遺残短絡を1例に認めるが経過観察可能範囲に留まっている。形成した房室弁機能は良好に推移している。【考察とまとめ】AVSDの特異な形態は通常の僧帽弁疾患と異なり、種々の適切な外科的対応を要し、注意を要するが、成人期 AVSDへの手術介入は概ね良好な結果を得ている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鵜池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

Keywords: 非心臓手術、小児外科疾患、先天性心臓手術

【目的】先天性心臓病をもつ患児は他疾患を合併することも多い。今回当施設における非心臓手術を施行した先天性心臓病児について検討した。【方法】2009年から2015年までに小児心臓手術を施行した677例中、経過中に非心臓手術を施行した42例(6.2%)について検討した。【成績】先天性心臓病の内訳は、PDA12例、TOF9例、単心室7例、VSD6例、CoA complex2例、その他6例。心臓手術後早期死亡は認めず。新生児期外科手術：新生時期に非心臓手術を施行した症例は21例であり、初回手術時年齢中央値は1日(0日-15日)。外科手術の原因は食道閉鎖6例、先天性横隔膜ヘルニア5例、鎖肛3例、十二指腸閉鎖2例、髄膜瘤1例、腸穿孔4例であり、いずれも心臓手術に先行して非心臓手術を施行した。平均観察期間は28.8ヶ月、遠隔期死亡は3例あり、(1)脊髄髄膜瘤、PA/VSD, MAPCAの症例が生後7ヶ月に肝不全のため、(2)食道閉鎖、単心室症、肺動脈バンディング術後の症例が生後5ヶ月に感染症により、(3)食道閉鎖、HLHS、ノーウッド術後の症例が生後8ヶ月に絞扼性イレウス、DICにより失った初回手術を含め非心臓手術の施行回数は平均3回(1-8回)と複数回手術を必要とする症例が大半であった。乳児期外科手術：新生児期を過ぎ、乳児期に手術を施行した症例は11例であり、外科手術の原疾患は腸穿孔3例、鎖肛3例、口唇口蓋裂2例、腸回転異常、気管軟化、胆道閉鎖が各1例。手術、遠隔期死亡なし。幼児期以降に非心臓手術を施行した症例は10例であり、外科手術の原疾患は鼠径ヘルニア3例、胃食道逆流、気管軟化が各2例、腸回転異常、臍ヘルニア、漏斗胸が各1例。手術、遠隔期死亡なし。【結論】最近7年間の心臓手術症例の内6.2%の症例で非心臓手術を必要とした。手術成績は比較的良好であったが、新生時期に外科手術を必要とする症例では心臓、非心臓疾患ともに重症例が多く、今後の経験の蓄積とともに成績の向上が望まれる。

ポスターセッション | IAA/COA、その他

ポスターセッション-外科治療12 (P81)

IAA/COA、その他

座長:

鈴木 保之 (弘前大学 医学部 第一外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P81-01~P81-05

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-02] Late referral Truncus Arteriosus に対する一期的根治治療における成績

○太田 教隆, 立石 篤史, 林 環, Mazeni Alwi, Sivakumar Sivalingam (マレーシア国立循環器病院小児心臓センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-03] 大動脈弓離断症に対する大動脈再建術の工夫 ~下行大動脈広範囲剥離による無理のない吻合~

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 古田 晃久¹, 岡本 卓也¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 數田 高生², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 簗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 大動脈縮窄、大動脈弓離断、両側肺動脈絞扼術

【背景】大動脈縮窄(CoA)・大動脈弓離断(IAA)複合では左室流出路狭窄が少なからず存在する。一期的修復が困難な場合、大動脈弓再建 + 肺動脈絞扼術は心機能を悪化させる懸念があるため、我々は準備手術として両側肺動脈絞扼術(BPAB)を選択している。

【目的】BPABを準備手術とする方針の有用性を検討すること。

【対象と方法】2005年以降にBPABを先行させ、二期的に二心室修復術(BVR)を行ったCoA・IAA複合9例。疾患の内訳はIAA + VSD 5, CoA + VSD 2, IAA + Tassig-Bing奇形 1, IAA + AP window + AVSD 1例。一期的修復を行わなかった主な理由は、低体重(2.5kg未満) 5, 大動脈弁狭窄もしくは弁下狭窄(SAS)の再評価待機 4例。これらの治療成績を検討した。

【結果】出生時体重は中央値2.4 (0.7-3.1) kgで、心エコー検査による左室拡張末期径(LVDd)正常比は103 (64-139) %, 大動脈弁輪径(AVD)正常比は75 (68-121) %, 左室駆出率(LVEF)は70 (62-84) %, BNPは1639 (233-12000) pg/mlで、日齢9 (2-12) 日にBPABを行った。BVR前のLVDdは101 (67-122) %で変化はなかったが、AVDは84 (66-138) %に成長を認め、SASの進行はなかった。LVEFは71 (48-77) %に保たれ、BNPは126 (6-1088) pg/mlに低下した。BPAB後102 (28-298)日、体重4.1 (2.8-6.7) kgでBVRを行った。IAA + AP window + AVSD (CHARGE症候群合併)の1例を僧帽弁逆流による心不全と肺高血圧で術後68日に失ったが、他は全例生存退院し、BVR後1.2年 (1ヶ月- 5.2年)の観察期間において遠隔死亡はなく、LVDd 99 (89-123) %, AVD 94 (72-117) %, LVEF 72 (48-88) %, BNP 25 (12-87) pg/mlと良好であった。

【まとめ】一期的修復が困難な大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対し、両側肺動脈絞扼術は、心機能を悪化させることなく待機でき、大動脈弁狭窄もしくは弁下狭窄を再評価後に安全に二心室修復を行うことができる有用な準備手術である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-02] Late referral Truncus Arteriosus に対する一期的根治治療における成績

○太田 教隆, 立石 篤史, 林 環, Mazeni Alwi, Sivakumar Sivalingam (マレーシア国立循環器病院小児心臓センター)

Keywords: 総動脈管症、術後、late referral

【はじめに】総動脈管症は比較的早期に治療介入を必要とし超重症群を除き成績は安定している。しかし時にはlate referral 患者に対する初期治療選択に迫られる場合があり、当院ではそれら患者群に一貫して一期的根治術を行っている。今回それらに対し後方視的検討を加え報告する。

【対象】2013年1月から2015年11月までlate referral Truncus Arteriosus (生後>30日)(Type1:n=22, 2:n=11, 3:n=4)に対してprimary repairが行われた連続37例。

【結果】手術時年齢(median)、体重はそれぞれ92.5days(36 - 406)、3.8kg(2.56 - 5.4)であり、ICU滞在期間、入院期間(転院先入院期間含まず)はそれぞれ7days (1-16)、8 (1-47)である。Truncal Valve形態、術前弁逆流はそれぞれ(4尖:n=6, 3尖:n=29, 2尖:n=2), (trivial:n=15, mild:n=17, moderate:n=5, Severe:n=0)であった。術前挿管管理と必要とした症例は10例であった。基本術式はVSD閉鎖、右室流出路再建 (Contegra (n=25)、弁付き導管(n=12))とし、同時手術として大動脈弁形成: 1例、Uniforculation: 1例を行った。大

動脈遮断時間(minutes)(median)、心肺時間は88.0(29-115)、149(84-259)であった。また術後 ECMO supportを必要とした症例は1例であった。Mortality (n=3、PH crisis(2)、PH + Truncal valve 逆流による心不全(1))に対する risk factorは術前挿管管理($p=0.015$)、低体重($p=0.021$)であり、手術時年齢 ($p=0.25$)、心肺時間 ($p=0.75$)、遮断時間 ($p=0.52$) 等は要因ではない。近直工コーでの右室流出路所見は、流出路圧差 (Contegra VS 弁付き導管)(mmHg) = (9.8 ± 8.4 vs 14.5 ± 10.1 , $p=0.4$)であるが、弁逆流は比較的早期より Contegra群($p=0.0001$)において多い傾向にあった。

【結語】同疾患群における Primary repairは妥当であるが、術前重度体重増加不良、要挿管症例には治療戦略上注意が必要である。選択制限のある右室流出路に関しては今後検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-03] 大動脈弓離断症に対する大動脈再建術の工夫 ～下行大動脈広範囲剥離による無理のない吻合～

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 古田 晃久¹, 岡本 卓也¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 大動脈弓離断症、大動脈再建術、側開胸

【はじめに】大動脈弓離断症(IAA)に対する大動脈再建術においては、上行大動脈と下行大動脈の距離が遠く、正中からの下行大動脈剥離では不十分で緊張の強い吻合を余儀なくされることがあり、大動脈狭窄の残存や左気管支狭窄の原因となる可能性がある。最近我々の施設では、側開胸による下行大動脈の全長に渡る剥離授動を行った上で、正中切開からの大動脈再建を行うことで、無理のない吻合を行うようにしている。今回、この術式の効果について検討した。【術式】まず右側臥位にて左後側方切開で第5肋間を開胸。下行大動脈を全長にわたり剥離授動する。肋間動脈は頭側の1対を除いて基本的に温存する。横隔膜直上の大動脈にタバコ縫合をかけて心嚢内に挿入しておく。動脈管に結紮系をかけておく。ここまで行ったら閉胸し体位変換して胸骨正中切開。腕頭動脈に送血用グラフトを縫着し体外循環を開始。下行大動脈のタバコ縫合の糸を引っ張り出し下行大動脈送血管を挿入。上下半身分離送血、大動脈遮断下に動脈管組織を切除した下行大動脈を上行大動脈に端側吻合。その後心内修復を行う。【結果】2013年から2016年にかけて5例のIAAに対してこの方法で大動脈再建を行った。IAAタイプはAが2例Bが3例、心内奇形はVSD3例DORV1例APwindow+VSD1例であった。全例両側肺動脈絞扼術を先行させた。手術時平均月齢2.6ヶ月、平均体重4134gであった。術前CTによる上行大動脈下行大動脈間距離は平均19.0mm(16.6～23.5mm)であったが、全例問題なく緊張のない吻合を行うことができた。術後の吻合部圧較差は平均4.0mmHg(0～13mmHg)であり再インターベンションなし。左気管支狭窄なし。手術死亡および遠隔死亡なし。【考察】IAAの大動脈再建を無理なく行う方法として側開胸による下行大動脈全長剥離授動は有効であった。下行大動脈送血を容易にするというメリットもあった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: HLHS、Biventricular repair、Rastelli

【背景】左心低形成症候群(HLHS)に対しては Norwood手術を施行後、単心室修復へと向かうことが一般的であるが、十分な左心室容積が確保されており二心室修復術が可能となる症例もある。今回我々は HLHS variantである AA/VSDで二心室修復術を施行し得た2症例を経験したので報告する。【症例1】在胎41週2日、体重3620gで出生した女児。出生後の心臓超音波検査(UCG)にて AA, VSD, ASD, PDAと診断され、LVDdは99%であった。生後1日で両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)を施行し、生後2ヶ月(体重4.8kg)で Norwood+ central shuntを施行。1歳4ヶ月時の心臓カテーテル検査(Cath)で LVEDV 139%、PAI 183であり、1歳5ヶ月時(体重8.4kg)に Rastelli手術を施行した。RV/LVは1.0で VSD fenestrationを要したが、術後両側肺動脈狭窄に対する数回の肺動脈バルーン拡張術を行い、術後5年で RV/LV 0.6まで低下し、経過良好である。【症例2】在胎40週、体重3046gで出生した男児。出生直後の UCGで AA, VSD, ASD, PDAと診断され、LVDdは84%であった。生後2日で bil.PABを施行し、生後2ヶ月(体重4.4kg)で Norwood+ RV-PA conduitを施行。1歳4ヶ月時の Cathにて LVEDV 125%、PAI 125であり、1歳6ヶ月時(体重10.8kg)に Rastelli手術を施行した。RV/LVは0.95で VSD fenestrationを要し、現在 Cath待機中である。【まとめ】 HLHS variantでも十分な左室容積がある症例では二心室修復が可能となることもあるが、PAIや肺動脈圧なども考慮して治療戦略を慎重に検討する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロック に対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した 一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 簗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

Keywords: 漏斗胸、完全房室ブロック、修正大血管転位症

【背景】漏斗胸は先天性心疾患と合併し得る疾患であるが、それぞれの外科治療のタイミングと漏斗胸手術の術式に関しては一致した見解が得られていない。【症例】12歳、男児。修正大血管転位症に対し double switch手術を2歳時に施行。6歳時に心房頻拍に対しアブレーション施行。その後、III度房室ブロックが顕在化しペースメーカー植込みの予定となった。元来漏斗胸があり、造影CTでは陥没部が深く心房に接しており、今後進行して心臓を圧排し循環に影響を及ぼす可能性があるかと判断され、同時に胸郭形成術が必要と考えられた。手術はまず、胸骨正中切開にて癒着剥離を行った後、心筋リードを左室心尖部と右房の心外膜に留置し腹部の筋膜上にDDDペースメーカーのジェネレーターを留置した。barとの癒着防止のためゴアテックスシートで心膜閉鎖後、小児外科チームにより barを2本挿入し反転させることにより胸郭形成を行った。胸骨閉鎖はステンレスワイヤーにて通常どおりに行った。術後は硬膜外麻酔による疼痛コントロールを要したが、経過は良好で術14日目で退院した。ペースメーカーの作動は問題なく、胸骨の離開や動揺もなく経過中である。2年後に barの抜去予定となっている。【考察】Nuss法は肋骨を切除することがなく低侵襲であり、現在漏斗胸手術の主流となっている術式である。胸骨正中切開が必要な心臓手術との一期的な手術においても良好な成績が近年報告されてきている。【結語】漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、胸骨正中切開によるペースメーカー植込みとナス法による胸郭形成術を一期的に施行し良好な結果を得た。