Wed. Jul 6, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 一般心臓病学1

ポスターセッション（ P01）
一般心臓病学1

座長:
葭葉 茂樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P01-01] 心室中隔欠損症患者の肺血流量評価における肺エコーの有用性
○河合 駿[1], 中野 裕介[1], 西周 祐美[2], 鈴木 彩代[1], 平床 華奈子[1], 山口 嘉一[2], 高木 俊介[2], 野村 岳志[2], 鉾碕 竜範[1], 伊藤 秀一[1] （1.横浜市立大学医学部 小児科, 2.横浜市立大学医学部 麻酔科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機能
○堀本 佳彦, 浜道 祐二, 桑田 聖子, 小林 匠, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後
○三井 さやか, 羽田野 爲夫 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P01-04] 内科的治療で経過観察している心房中隔欠損症，軽度肺動脈性肺血圧症の１３トリソミーの14歳男児
○國分 文香, 石井 純平, 有賀 信一郎, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 （獨協医科大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P01-05] 当院で経験した Marfan症候群と類縁疾患10例のまとめ
○永田 佳敬[1], 池田 麻衣子[1], 加藤 太一[2], 長井 典子[1] （1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学/発達医学講座）
6:00 PM - 7:00 PM

[P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した２組の双胎の例
○杉辺 英世, 稲村 昇, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 （大阪府立母子保健 総合医療センター）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常1

ポスターセッション（ P03）
染色体異常・遺伝子異常1

座長:
糸井 利幸（京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科 ）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P03-01] 当院における先天性心疾患を合併した Kabuki make-up症候群の4例
○田中 登, 秋元 かつみ, 中村 明日香, 古川 岳史, 福永 英夫, 大槻 将弘, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P03-02] マルファン症候群およびマルファン類縁疾患における大動脈拡大と内服薬の効果に関する検討
○住友 直文[1], 山田 浩之[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 横山 晶一郎[1], 大木 寛生[1], 澁谷 和彦[1], 三浦 大[1], 森川 和彦[2], 前田 潤[3], 山岸 敬幸[3] （1.都立小児総合医療センター 循環器科, 2.都立小児総合医療センター 臨床試験科, 3.慶應義塾大学病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P03-03] 幼児期に著明な大動脈弁輪拡張症を来したMarfan症候群の一例
○小川 陽介[1], 中野 克俊[1], 進藤 考洋[1], 犬塚 亮[1], 笠神 崇平[1], 平田 陽一郎[1], 清水 信隆[1], 藤田 大司[2], 武田 憲文[2], 谷口 優樹[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 整形外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P03-04] 新生児期から厳重管理していたにも関わらず、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症した Loeys Dietz症候群の1例
○池田 麻衣子[1], 加藤 太一[2], 永田 佳敬[1], 深澤 佳絵[2], 早野 聡[2], 沼口 敦[3], 長井 典子[1] （1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大学医学部附属病院 救急科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P03-05] Loeys-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検討
○大森 紹玄[1], 犬塚 亮[1], 中野 克俊[1], 中釜 悠[1], 進藤 孝洋[1], 平田 陽一郎[1], 清水 信隆[1], 武田 憲文[2], 藤田 大司[2], 谷口 優樹[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 整形外科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学4

ポスターセッション（ P08）
胎児心臓病学4

座長:
竹田津 未生（旭川厚生病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-05] CTによる血管輪の気管狭窄の評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形3

ポスターセッション（ P11）

複雑心奇形3

座長:
赤木 美智男（杏林大学医学部 医学教育学）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○福永 啓文[1], 佐川 浩一[1], 栗嶋 クララ[1], 杉谷 雄一郎[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 藤田 智[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 画像診断2

ポスターセッション（ P13）

画像診断2

座長:
唐澤 賢祐（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Jatene手術， Ross手術例を除く）

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 夫津木 綾乃[2], 阪本 瞬介[2], 小沼 武司[2], 新保 秀人[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 小児科学, 2.三重大学大学院 胸部心臓血管外科学）

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-06] 新生児先天性心疾患の CT検査：有用性と安全性、適応判断

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 松村 雄[1], 神崎 歩[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心臓血管機能2

ポスターセッション（ P17）

心臓血管機能2

座長:
高橋 健（順天堂大学医学部 小児科･思春期科学教室）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 Ib型の乳児例

○竹蓋 清高, 高橋 一浩, 桜井 研三, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | カテーテル治療2

ポスターセッション（ P19）

カテーテル治療2

座長:
須田 憲治（久留米大学医学部 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○工藤 恵道[1], 杉山 央[1], 西村 智美[1], 原田 元[1], 竹内 大二[1], 豊原 啓子[1], 石井 徹子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 中西 敏雄[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）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈1

ポスターセッション（ P22）

電気生理学・不整脈1

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

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

○郷 清貴, 足達 武憲 （公立陶生病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-06] 心室細動を生じた WPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 （滋賀医科大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈3

ポスターセッション（ P24）

電気生理学・不整脈3

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討
○林 立申, 加藤 愛章, 原 英輝, 野崎 良寛, 中村 昭宏, 高橋 実穂, 堀米 仁志 （筑波大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P24-06] 小児開心術後急性期に抗不整脈薬治療を要した上室性頻脈性不整脈の危険因子の検討
○高澤 晃利, 青木 満, 萩野 生男, 齋藤 友宏, 鈴木 憲治, 寶亀 亮悟 （千葉県こども病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈7

ポスターセッション（ P28）
電気生理学・不整脈7

座長:
立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P28-01] QT延長にてんかんを合併しプロプラノロールとクロバザムを導入した3歳女児の一例
○馬場 恵史[1], 須田 昌司[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2], 額賀 俊介[2] （1.新潟県立中央病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P28-02] KCNH2遺伝子変異を認め、 Implantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行ったファロー四徴症術後の1女児例
○武智 史恵[1], 立野 滋[1], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 中島 弘道[2] （1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P28-03] 家族歴を有し新生児期よりβ遮断薬を導入し心室性不整脈なく経過している QT延長症候群 Type2の1例
○渡邉 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 （土浦協同病院）
6:00 PM - 7:00 PM

[P28-04] 複数の遺伝子変異が確認された QT延長症候群の1家系
○上嶋 和史, 中村 好秀, 武野 享, 竹村 司 （近畿大学医学部 小児科学教室）
6:00 PM - 7:00 PM

[P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見
○藤野 光洋[1], 宮崎 文[1], 羽山 陽介[1], 鎌倉 史郎[2], 坂口 平馬[1], 則武 加奈子[1], 根岸 潤[1], 和田 暢[2], 白石 公[1], 大内 秀雄[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管内科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理3

ポスターセッション（ P31）
集中治療・周術期管理3

座長:
平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P31-01] 当院における新生児先天性心疾患術後の抜管不成功例に対する検討
○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P31-02] 低流量型 N2療法から高流量型 N2療法への革新―肺血流増加型心疾患児のより安定した周術期管理を目指して―
○鶏内 伸二[1], 稲熊 洸太郎[1], 松岡 道生[1], 石原 温子[1], 加藤 おと姫[2], 村山 友梨[2], 渡辺 謙太郎[2], 植野 剛[2], 吉澤 康祐[2], 藤原 慶一[2], 坂崎 尚徳[1] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P31-03] 細径プローブを用いた Transesophageal echocardiographyによりが小児心臓手術周術期の気道合併症は予防できる
○北市 隆[1], 荒瀬 裕己[1], 木下 肇[1], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 浦田 雅弘[1], 川人 伸次[2], 小野 朱美[3], 早渕 康信[3], 北川 哲也[1] （1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学）
6:00 PM - 7:00 PM

[P31-04] 乳児先天性心疾患術後の急性期高用量デクスメデトミジンによる鎮静効果と副作用の検討
○櫨木 大祐, 松永 愛香, 塩川 直宏, 関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 河野 嘉文 （鹿児島大学医学部歯学部附属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験
○松葉 智之[1], 上田 英昭[1], 重久 喜哉[1], 井本 浩[1], 柳元 孝介[2], 安田 智嗣[2], 垣花 泰之[2], 岩倉 雅佳[3], 早崎 裕登[3], 谷口 賢二郎[3] （1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院 救急・集中治療医学, 3.鹿児島大学病院 臨床技術部臨床工学部門）
6:00 PM - 7:00 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患3

ポスターセッション（ P35）

心筋心膜疾患3

座長:
増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 （山形大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植4

ポスターセッション（ P40）

心不全・心移植4

座長:
小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P40-01] Excor 5 症例の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

○高橋 邦彦[1], 小垣 滋豊[1], 成田 淳[1], 石田 秀和[1], 三原 聖子[1], 鳥越 史子[1], 髭野 亮太[1], 廣瀬 将樹[1], 大薗 恵一[1], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達1

ポスターセッション（ P41）

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:
武内 崇（和歌山県立医科大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達2

ポスターセッション（ P42）
術後遠隔期・合併症・発達2

座長:
髙木 純一（たかぎ小児科・心臓小児科 ）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

○山田 佑也[1], 野村 羊示[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 倉石 建治[1], 大河 秀行[2], 長谷川 広樹[2], 横手 淳[2], 横山 幸房[2], 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 心臓血管外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した３症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に１型糖尿病を発症した2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達7

ポスターセッション（ P47）
術後遠隔期・合併症・発達7

座長:
星合 美奈子（山梨大学 新生児集中治療部）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患2

ポスターセッション（ P50）
成人先天性心疾患2

座長:
小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴：新しい知見

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

ポスターセッション（ P54）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

座長:
片山 博視（大阪医科大学附属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-02] 先天性門脈欠損を合併した先天性心疾患に対する治療

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1欠乏性肺

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高血圧症をきたしうる

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症3例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

ポスターセッション（ P57）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

座長:
澤田 博文（三重大学大学院 医学系研究科 麻酔集中治療学）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○浅見 雄司[1], 関 満[3], 新井 修平[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 笹原 聡豊[2], 本川 真美加[2], 宮本 隆司[2], 杉本 昌也[4], 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, 3.Temple University School of Medicine, Cardiovascular Research Center, Department of Physiology, 4.旭川医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究2

ポスターセッション（ P60）

心血管発生・基礎研究2

座長:
加藤 太一（名古屋大学医学部附属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管1

ポスターセッション（ P61）

川崎病・冠動脈・血管1

座長:
橋本 郁夫（富山市民病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来たした川崎病の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管6

ポスターセッション（ P66）

川崎病・冠動脈・血管6

座長:
大橋 啓之（三重大学医学部附属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | その他1

ポスターセッション（ P68）

その他1

座長:
横澤 正人（北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器病センター）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告―過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聰, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 （日本小児循環器学会専門医制度委員会）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保[1], 池田 健太郎[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 技術部放射線課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、 Rp、PA圧の検討

○吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 佐藤 一寿[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-05] シャント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊[1], 犬塚 亮[1], 笠神 崇平[1], 進藤 孝洋[1], 清水 信隆[1], 平田 陽一郎[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-06] Fontan症例の房室弁置換

○桑田 聖子[1], 石井 卓[1], 斉藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 稲毛 章郎[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 和田 直樹[1], 安藤 誠[1], 高橋 幸宏[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-07] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価～小児肥満症患者と健常小児の比較検討～

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | HLHS・類縁疾患

ポスターセッション-外科治療01（ P70）

HLHS・類縁疾患

座長:
磯松 幸尚（横浜市立大学 外科治療学心臓血管外科・小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療―段階的左室リハビリテーションによる治療経験―

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 （国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎[1], 岡村 達[1], 新冨 静矢[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 田澤 星一[2], 安河内 聰[2], 原田 順和[1] （1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 verocity time integral (VTI)測定の意義

○白石 修一[1], 杉本 愛[1], 文 智勇[1], 高橋 昌[1], 土田 正則[1], 今井 英一[2], 吉田 敬之[2], 大橋 宣子[2], 番場 景子[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 2.新潟大学医歯学総合病院 麻酔科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 冠動脈・心不全

ポスターセッション-外科治療04（ P73）

冠動脈・心不全

座長:
井村 肇（日本医科大学 武蔵小杉病院）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P73-02] 冠動脈移植を工夫した左冠動脈肺動脈起始症の乳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

児例

○石丸 和彦[1], 荒木 幹太[1], 秋田 千里[2], 中村 常之[2]
（1.金沢医科大学 心臓外科, 2.金沢医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

○藤本 欣史[1], 城 麻衣子[1], 田部 有香[2], 中嶋 滋樹[2], 安田 謙二[2], 坂田 晋史[3], 倉信 裕樹[3], 橋田 祐一郎[3], 美野 陽一[3], 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, 3.鳥取大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P73-04] 小児心臓移植2例の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○吉兼 由佳子 （福岡大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 右心バイパス

ポスターセッション-外科治療07（ P76）
右心バイパス

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

[P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 圓尾 文子[1], 長谷川 智巳[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 山本 真由子[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○金 成海[1], 赤木 健太郎[1], 田邊 雄大[1], 小野 頼母[1], 石垣 瑞彦[2], 濱本 奈央[1], 佐藤 慶介[2], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.循環器集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

○渡辺 まみ江[1], 宗内 淳[1], 長友 雄作[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 城尾 邦隆[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 気道・合併症

ポスターセッション-外科治療10（ P79）
気道・合併症

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

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

○小西 隼人[1], 島田 亮[1], 根本 慎太郎[1], 小澤 英樹[2], 勝間田 敬弘[2], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

○小泉 淳一[1], 猪飼 秋夫[1], 西見 早映子[2], 滝沢 友里恵[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 岡林 均[1] （1.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

○高木 大地[1], 角浜 孝行[1], 桐生 健太郎[1], 白戸 圭介[1], 千田 佳史[1], 山浦 玄武[1], 山本 浩史[1], 山田 俊介[2], 岡崎 三枝子[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学医学部 小児科学講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか？

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 7, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 一般心臓病学2

ポスターセッション（ P02）
一般心臓病学2

座長:
片岡 功一（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P02-01] 血小板活性は先天性心疾患の病態と関連する

○高室 基樹[1], 石田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 春日 亜衣[2], 堀田 智仙[2], 畠山 欣也[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学医学部 小児科学講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-02] 小児心臓カテーテルにおける高感度心筋トロポニン Iの測定意義

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 春日 亜衣[3], 畠山 欣也[3], 布施 茂登[4], 和田 励[5], 堀田 智仙[6] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児心臓血管外科, 3.札幌医科大学 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科, 5.製鉄記念室蘭病院 小児科, 6.小樽協会病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-03] 末梢カテーテルが感染経路と考えられた多発性細菌性肺塞栓を合併した三尖弁感染性心内膜炎の１例

○伊藤 敏恭[1], 寺田 一也[2] （1.高松赤十字病院 小児科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-04] 気道感染症後に遷延する低酸素血症を契機に診断された左上大静脈遺残左房開口の1歳女児

○石踊 巧[1], 長谷川 誠[1], 原 モナミ[1], 鬼澤 裕太郎[1], 齊藤 久子[1], 今井 博則[1], 加藤 愛章[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波メディカルセンター病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-05] 心室中隔欠損症の閉鎖術を行った軟骨無形成症の1例

○磯 武史[1], 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], 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-06] 2kg未満で出生し、体重増加を待てずに心臓外科治療を要した児の臨床像

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 杉谷 雄一郎[2], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学1

ポスターセッション（ P05）
胎児心臓病学1

座長:
渋谷 和彦（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P05-01] 染色体異常を合併した先天性心疾患における胎児診断の現状と問題点

○林 知宏, 河本 敦, 後藤 良子, 宮原 宏幸, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-02] 予後からみた内臓錯位症候群の胎児診断症例の検討

○長澤 真由美[1,2], 川滝 元良[1,3] （1.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 2.埼玉県立小児医療センター 新生児科, 3.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-03] 無脾症候群の胎児診断：総肺静脈還流異常合併症例の周産期治療

○齋藤 美香[1], 濱道 裕二[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 中本 祐樹[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-04] ハイリスク新生児における臍帯静脈アプローチによるバルーン心房中隔裂開術（ BAS）および static BAS

○高橋 実穂[1], 加藤 愛章[1], 野崎 良寛[1], 林 立申[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1,2] （1.筑波大学小児科, 2.茨城県小児地域医療教育ステーション）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-05] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験－副作用報告（第2報）－

○三好 剛一[1], 前野 泰樹[2], 左合 治彦[3], 稲村 昇[4], 安河内 聰[5], 川滝 元良[6], 堀米 仁志[7], 与田 仁志[8], 竹田津 未生[9], 新居 正基[10], 生水 真紀夫[11], 賀藤 均[3], 白石 公[1], 坂口 平馬[1], 上田 恵子[1], 桂木 真司[1], 池田 智明[12] （1.国立循環

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

器病研究センター, 2.久留米大学, 3.国立育成医療研究センター, 4.大阪府立母子保健総合医療センター, 5.長野県立こども病院, 6.神奈川県立こども医療センター, 7.筑波大学, 8.東邦大学医療センター大森病院, 9.埼玉医科大学総合医療センター, 10.静岡県立こども病院, 11.千葉大学, 12.三重大学）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学2

ポスターセッション（ P06）

胎児心臓病学2

座長:
渡辺 健（田附興風会医学研究所北野病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P06-01] 母体抗 SS-A抗体による先天性完全房室ブロックに致死的新生児遷延性肺高血圧症を併発、肺動脈壁の線維性肥厚を認めた１剖検例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 前野 泰樹, 寺町 陽三, 工藤 嘉公, 廣瀬 彰子, 須田 憲治, 山下 裕史朗 （久留米大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-02] 胎児心精査において見逃した下心臓型総肺静脈還流異常2例についての検討

○武井 黄太, 瀧聞 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聰 （長野県立こども病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-03] 胎児診断のピットホール「総肺静脈還流異常」の経験

○河津 由紀子, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 智彦, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-04] blocked PACと誤診した AV blockの1例

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[1], 平海 良美[1], 城戸 佐知子[1], 三木 康暢[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 藤田 秀樹[1], 田中 敏克[1] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.加古川西市民病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-05] 胎児診断のピットホールから学んだこと：TAPVD1aの１例

○川滝 元良[1,2], 金 基成[3] （1.東北大学 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形1

ポスターセッション（ P09）

複雑心奇形1

座長:
西田 公一（福井循環器病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P09-01] 純型肺動脈閉鎖の左右逆転様形態を呈した心室中隔欠損を伴わない両大血管右室起始 Fontan手術到達例

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 石原 靖紀[2], 谷口 智史[3], 山岸 正明[4] （1.福井循環器病院 小児科, 2.福井愛育病院 小児科, 3.福井循環器病院 小児心臓血管外科, 4.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-02] 当院における無脾症の予後および予後に関連する因子の検討

○石井 卓[1], 齋藤 美香[1], 稲毛 章郎[1], 浜道 裕二[1], 中本 祐樹[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-03] フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術

○塩野 淳子[1], 石川 伸行[1], 村上 卓[1], 坂 有希子[2], 野間 美緒[2], 阿部 正一[2], 堀米 仁志[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-04] 無脾症候群 Fontan患者における血液リザーブ機構

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-05] 左心低形成症候群の治療経過と予後～さらなる予後改善への課題は？

○上田 和利[1], 河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 画像診断3

ポスターセッション（ P14）

画像診断3

座長:
神山 浩（日本大学医学部 医学教育企画・推進室）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P14-01] 先天性心疾患における E/e'と心房圧の関係

○川崎 有希[1], 村上 洋介[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 江原 英治[1], 渡辺 重朗[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2] （1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-02] 心室中隔欠損症における術中経心膜アプローチリアルタイム3D心エコーの経験

○中野 裕介[1], 益田 宗孝[2], 磯松 幸尚[2], 町田 大輔[2], 合田 正海[2], 藪 直人[2], 鉾碕 竜範[1], 河合 駿[1], 鈴木 彩代[1], 平床 華奈子[1] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-03] 小児における僧帽弁位人工弁の心エコーによる評価―人工弁狭窄を見逃さないために―

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-04] エコー所見と手術所見を対比することができた僧帽弁上輪の３例

○鈴木 靖美[1], 富松 宏文[2], 石井 徹子[2], 杉山 央[2], 朝貝 省史[2], 高橋 辰徳[2], 富田 陽一[2], 朴 仁三[2], 長嶋 光樹[3] （1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-05] 術中経心膜３次元心エコーの先天性心疾患手術への応用

○瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-06] P14-06 → P12-08へ移動

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心臓血管機能1

ポスターセッション（ P16）

心臓血管機能1

座長:
豊野 学朋（秋田大学医学部附属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P16-01] 小児期大動脈弁閉鎖不全に対する外科的介入至適時期の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-02] 円錐動脈幹異常心疾患における動脈硬化度の増加

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-03] PA/VSD/MAPCAにおける自己心膜による中心肺動脈再建後の血流動態シミュレーション～中心肺動脈の形態変化・内膜変性のリスク因子を探る～

○加藤 伸康[1], 板谷 慶一[2], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 浅田 聡[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学病院小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学外科学講座 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-04] 胎児発育遅延児の心機能評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-05] 位相コントラスト磁気共鳴による左心系先天性心疾患胎児の循環血流分布定量化の可能性

○稲毛 章郎[1,3], Mike Seed[1,2], Shi-Joon Yoo[2] （1.トロント小児病院 循環器科, 2.トロント小児病院 画像診断部, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-06] 静脈還流曲線と時変エラスタンスモデルの融合による心室圧容積関係推定の新しい方法

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | カテーテル治療3

ポスターセッション（ P20）

カテーテル治療3

座長:
上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P20-01] APCAコイル塞栓術におけるコイル数削減の試み

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-02] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

略；小児心臓外科医とのコラボレーション

○内山 敬達[1], 根本 慎太郎[2] （1.高槻病院 小児科, 2.大阪医科大学 胸部心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-03] Glenn手術及び横隔膜縫縮術を実施した児の体肺側副血行に対するコイル塞栓術

○戸田 紘一[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓郎[1], 葭葉 茂樹[1], 住友 直方[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-04] 低酸素血症を呈した遺伝性毛細血管拡張症(HHT)に伴う多発性肺動静脈瘻(PAVM)に対して病変選択的に経カテーテル的コイル塞栓術(CE)を施行した１例

○松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一 （熊本市民病院 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-05] 最近10年間の当院における側副血行路に対するコイル塞栓術の合併症の検討

○數田 高生[1], 佐々木 赳[1], 押谷 知明[1], 中村 香絵[1], 渡辺 重朗[2], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 江原 英治[1], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児不整脈科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-06] 心臓カテーテル検査・治療における効果的なヘパリン投与量と定期的な活性凝固時間測定－第三報－

○伊藤 由依, 加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-07] Norwood術後右室－肺動脈導管内ステント留置後に頭蓋内出血による脳ヘルニアを来した一例

○鍋嶋 泰典, 高橋 一浩, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈2

ポスターセッション（ P23）

電気生理学・不整脈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）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P23-01] 保育園に持参していた AEDで救命された QT延長症候群の幼児例

○伊藤 才季[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 千阪 俊行[3], 森谷 友造[2], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 宮田 豊寿[2], 山本 英一[4], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2] （1.愛媛大学医学部, 2.愛媛大学医学部 小児科学, 3.市立宇和島病院, 4.愛媛県立中央病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-02] 失神発作の鑑別に植込型心電図ループレコーダーが有効であった QT延長症候群の1例

○大塚 雅和[1,2], 本村 秀樹[1,3], 桑原 義典[1,3], 横川 真理[1], 中垣 麻里[1], 蓮把 朋之[1], 森内 浩幸[1] （1.長崎大学病院 小児科, 2.佐世保市立総合病院, 3.長崎医療センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-04] QT延長症候群の診断におけるホルター心電図検査の有用性

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-05] 小児における genotypted QT延長症候群症例と対照群症例の安静時と運動後の QTcの再現性

○小川 禎治, 谷口 由記, 平海 良美, 亀井 直哉, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈6

ポスターセッション（ P27）

電気生理学・不整脈6

座長:
高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P27-01] 心室中隔欠損症における心筋再分極の変動特性

○内田 英利[1], 長谷 有紗[1], 江竜 喜彦[2], 畑 忠善[1,3] （1.藤田保健衛生大学医学部 小児科, 2.豊川市民病院 小児科, 3.藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-02] 冠静脈洞憩室を合併した WPW症候群の15歳男児例

○藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 佐藤 啓[1], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-03] 乳児健診を契機に診断された頻脈誘発性心筋症の1例

○佐藤 啓[1], 藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[3], 市田 蕗子[3] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科, 3.富山大学附属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-04] 心筋リモデリングを伴った先天性完全房室ブロック

○小柳 喬幸[1], 水野 風音[1], 吉田 祐[1], 石崎 怜奈[1], 柴田 映道[1], 前田 潤[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 加島 一郎[2], 饗庭 了[2] （1.慶應義塾大学医学部 小児科, 2.慶應義塾大学医学部 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-05] 脳梗塞を契機に発見された洞停止による高度徐脈をきたした14歳女児例

○川合 英一郎[1], 守谷 充司[1], 相原 悠[1], 新田 恩[1], 村田 祐二[1], 大浦 敏博[1], 石田 明彦[2] （1.仙台市立病院 小児科, 2.仙台市立病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理1

ポスターセッション（ P29）

集中治療・周術期管理1

座長:
石井 徹子（東京女子医科大学）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P29-01] 小児心臓術後早期における低 Na血症に対するトルバプタンの有効性と安全性

○中村 隆広[1], 飯田 亜希子[1], 加藤 雅崇[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 神保 詩乃[1], 神山 浩[1], 鮎澤 衛[1], 畑 博明[2] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-02] 小児先天性心疾患術後管理におけるトルバプタンの使用経験

○太安 孝允[1,2], 浅井 英嗣[1], 橘 剛[1], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学病院 先進急性期医療センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-03] 先天性心疾患術後におけるトルバプタン使用の安全性と有効性の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-04] 重症心不全を有する早産・低出生体重児2例に対するトルバプタンの使用経験

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 杉谷 雄一郎[2], 兒玉 祥彦[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-05] 小児先天性心疾患の開心術周術期に残存する重症肺高血圧に対する sildenafil投与の効果と安全性の検討－多施設共同研究

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 岸 勘太[2], 小田中 豊[2], 尾崎 智康[2], 片山 博視[2], 小出 昌秋[3], 吉村 幸浩[4], 柴田 深雪[5], 宮地 鑑[6] （1.大阪医科大学付属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 小児科, 3.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 5.和歌山県立医科大学 第一外科, 6.北里大学 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理4

ポスターセッション（ P32）

集中治療・周術期管理4

座長:
宮崎 文（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P32-01] 房室解離を伴う心不全患児にペーシングで房室収縮連関を保つことで循環動態が改善した2症例

○竹下 直樹[1], 森下 祐馬[1], 梶山 葉[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 鈴木 嗣敏[2], 山岸 正明[3] （1.京都府立医科大学附属病院 小児循環器腎臓科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-02] 一時体外ペーシングワイアー抜去後に緊急手術を要した心タンポナーデ症例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-03] 当院における ASD・ VSD術後の一時体外ペーシングワイアー留置に対する実態調査～全例ペーシングワイアー留置は必要か？～

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P32-04] 当院における頻脈性不整脈への対応

○土井 悠司[1], 大崎 真樹[2], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1], 中野 愉[2], 濱本 奈央[2], 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-05] 先天性心疾患の周術期管理に伴う臓器間ネットワークを背景とする免疫および神経のクロストーキングに対する病態解析

○上田 知実[1], 今村 攻[1], 石井 卓[1], 斎藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 稲毛 章郎[1], 中本 祐樹[1], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患2

ポスターセッション（ P34）

心筋心膜疾患2

座長:
阿部 正徳（日本医科大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P34-01] 神経性食思不振症の経過中に感染性心内膜炎を発症した女児例

○足立 優[1], 織田 久之[1], 福永 英生[2], 古川 岳史[2], 大槻 将弘[2], 稀代 雅彦[2], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3], 天野 篤[3], 大日方 薫[1], 清水 俊明[2] （1.順天堂大学医学部附属浦安病院, 2.順天堂大学医学部 小児科, 3.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-02] 当センターにおける感染性心内膜炎１８例の検討

○馬場 俊輔[1,2], 星野 健司[1,2], 細谷 通靖[1], 河内 貞貴[1,2], 菅本 健司[1], 菱 谷隆[1], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-03] 当院で経験した新生児期および小児期に発症した心臓腫瘤の臨床経過

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 （東北大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-04] 心内修復術後に遅発性心タンポナーデを発症する心房中隔欠損症の特徴

○仁田 学[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 内海 雅史[1], 新富 静矢[2], 梅津 健太郎[2], 岡村 達[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-05] 心室中隔欠損症閉鎖術後に右室二腔症が進行し再手術を要した３例

○前澤 身江子, 桜井 牧人, 渡邉 友博, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植1

ポスターセッション（ P37）

心不全・心移植1

座長:
城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P37-01] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と弊害

○浜道 裕二, 加藤 昭生, 松井 拓也, 正谷 憲宏, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-02] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と肺循環への影響

○浜道 裕二, 加藤 昭生, 松井 拓也, 正谷 憲宏, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-03] フォンタン術後遠隔期症例に対する簡便な在宅和温療法の慢性効果検証―血行動態と自律神経活動の改善

○増谷 聡[1], 澁谷 智子[2], 宮崎 沙也香[2], 齊藤 郁子[2], 大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-04] TCPC術後の体心室機能低下、房室弁逆流に伴う重症心不全に対して心臓移植登録を行った一例

○藤野 剛雄[1], 坂本 一郎[1], 山村 健一郎[2], 肥後 太基[1], 田ノ上 禎久[3], 井手 友美[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-05] Glenn術により心移植を回避し得た右室優位の心筋炎後心筋症症例

○廣瀬 将樹[1], 豊川 富子[1], 髭野 亮太[1], 鳥越 史子[1], 三原 聖子[1], 成田 淳[1], 高橋 邦彦[1], 小垣 滋豊[1], 小澤 秀人[2], 平 将生[2], 上野 高義[2] （1.大阪大学医学部付属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部付属病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達4

ポスターセッション（ P44）

術後遠隔期・合併症・発達4

座長:
木村 純人（北里大学医学部 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P44-01] フォンタン手術(F術)後患者のプロトンビンフラグメント(F1+2)による至適ワルファリン量の決定
○佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 杉谷 雄一郎[1], 福永 啓文[1], 兒玉 祥彦[1,2], 倉岡 彩子[1,2], 漢 伸彦[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P44-02] fenestrated Fontan例の血行動態と臨床的特徴
○武口 真広, 浜道 裕二, 小林 匠, 梶濱 あや, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P44-03] 当センターにおける Fontan術後死亡例の危険因子
○河津 由紀子, 稲村 昇, 萱谷 太, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明 （大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P44-04] Fontan手術後小児例の肝腎機能
○小野 博, 真船 亮, 浦田 晋, 林 泰佑, 三崎 泰志, 金子 正英, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P44-05] Fontan術後遠隔期に発症した蛋白漏出性胃腸症に対しアンブリセンタンが有効だった1例
○今村 知彦, 稲垣 佳典, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 咲間 裕之, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P44-06] フォンタン術後遠隔期患者におけるプレセプシン値の検討
○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達5

ポスターセッション（ P45）

術後遠隔期・合併症・発達5

座長:
家村 素史 （聖マリア病院 小児循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P45-01] ペースメーカー植込症例の術後経過
○森 啓充, 大島 康徳, 大下 裕法, 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）
6:00 PM - 7:00 PM

[P45-02] PA/VSD修復術後早期～遠隔期における治療介入の検討
○真田 和哉[1], 新田 哲也[1], 下薗 彩子[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P45-03] Norwood手術における右室肺動脈血流再建術式の検討
○齋藤 友宏, 青木 満, 鈴木 憲司, 寶亀 亮悟, 高澤 晃利, 萩野 生男 （千葉県こども病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P45-04] 当院における心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する発生数と関連因子の検討
○今岡 のり, 丸谷 怜, 西 孝輔, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学医学部 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P45-05] 左室低形成を伴う完全型房室中隔欠損症の治療前後の問題点の検討
○佐藤 一寿[1], 吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 英明[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）
6:00 PM - 7:00 PM

[P45-06] 心室中隔欠損症術後患者における右室機能の検討
○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部 周産期小児医学分野）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達8

ポスターセッション（ P48）

術後遠隔期・合併症・発達8

座長:
山村 健一郎（九州大学病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P48-01] High output フォンタン患者の臨床像についての検討
○田邊 雄大, 新居 正基, 赤木 健太郎, 小野 頼母, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 小野 安生 （静岡県立こども病院 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P48-02] 消化管出血は蛋白漏出性胃腸症の一つの症状となり得る
○岩本 洋一, 増谷 聡, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P48-03] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討
○森 琢磨[1,2], 河内 文江[1], 伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1], 星野 健司[2], 小川 潔[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P48-04] 圧波形解析型心拍出量モニタリングシステムを使用した Fontan循環のドブタミン負荷試験解析
○安藤 達也[1], 齋藤 亮太[1], 森田 紀代造[2], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患3

ポスターセッション（ P51）
成人先天性心疾患3

座長:
浜田 洋通（東京女子医大八千代医療センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P51-01] Fallot四徴症術後遠隔期における肝線維化マーカーの上昇
○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 寺師 英子[1], 鵜 池清[1], 平田 悠一郎[1], 森鼻 栄治[1], 帯刀 英樹[4], 田ノ上 禎久[4], 塩川 祐一[4] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院 循環器内科, 4.九州大学病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P51-03] 成人心房中隔欠損症に対するカテーテル治療後の右室サイズ、機能の変化について
○富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 朝貝 省史, 原田 元, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P51-04] 成人心房中隔欠損症では経皮的閉鎖術で右室容量・機能は正常化しない
○坂本 一郎[1], 阿部 弘太郎[1], 日浅 謙一[1], 山村 健一郎[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P51-05] 先天性心疾患術後に心房細動に対するカテーテルアブレーションを行った症例の検討
○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患4

ポスターセッション（ P52）
成人先天性心疾患4

座長:
森 善樹（聖隷浜松病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P52-01] 成人移行外来の問題点
○満下 紀恵, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 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）
6:00 PM - 7:00 PM

[P52-02] 多科共同型の成人先天性心疾患センターの運営―総合診療医師との連携の構築 ―
○宮本 朋幸, 村島 義範, 岩岡 亜理 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P52-03] 地方における地域連携型成人期移行医療モデル構築の提案と現状
○安河内 聰[1], 元木 博彦[2], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒大[1], 内海 雅史[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1] （1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.信州大学 成人先天性心疾患センター）
6:00 PM - 7:00 PM

[P52-04] 循環器小児科医が安全に成人高齢者のカテーテル治療を行うために：総合病院におけるストラテジー
○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 松扉 真祐子 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P52-05]「何かあったらどうする」成人先天性心疾患女性の妊娠分娩に関する産科側の不安を払拭するために必要な事
○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

ポスターセッション（ P55）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

座長:
髙月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P55-01] 肺高血圧症患者が WHO機能分2度以下を維持できる要因
○直井 和之, 中山 智孝, 池原 聡, 髙月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉 （東邦大学 医療センター大森病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P55-02] NYHA class IVで診断された小児肺動脈性肺高血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

圧症の治療反応性と予後

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-03] 心臓カテーテル検査に基づいた特発性肺動脈性肺高血圧症の治療戦略－当院の経験から－

○柴田 映道, 福島 裕之, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 前田 潤, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-04] 術後残存肺高血圧及び肺循環障害に対するタダラフィル注腸の急性効果と薬物動態

○岸 勘太[1], 松田 卓也[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 片山 博視[1], 玉井 浩[1], 根本 慎太郎[2], 杉本 昌也[3] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.旭川医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-05] フォンタン循環の NO/酸素負荷に対する血行動態変化～肺静脈狭窄（ PVO）の有無による相違～

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

ポスターセッション（ P58）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

座長:南 高臣（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P58-01] 重度肺高血圧を合併した新生児期発症先天性血栓性血小板減少性紫斑病（ USS: Upshaw-Schulman症候群）の1例

○辻井 信之[1,2], 羽山 陽介[2], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2], 吉澤 弘行[1], 嶋 緑倫[1] （1.奈良県立医科大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-02] 遺伝性出血性末梢血管拡張症(HHT)1型に合併した小児期発症の肺動脈性高血圧症(PAH)症例の経過

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-03] 乳児期に発見された肺動脈大動脈起始症の2例

○谷口 由記[1], 亀井 直哉[1], 平海 良美[1], 三木 康暢[1], 祖父江 俊樹[1], 藤田 秀樹[1], 田中 敏克[1], 城戸 佐知子[1], 松島 峻介[2], 圓尾 文子[2], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-04] 心内修復術後に気管軟化症・気管支軟化症が改善した Fallot四徴症の一例

○後藤 良子, 河本 敦, 宮原 宏幸, 上田 和利, 徳増 智子, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-05] 肺動静脈瘻のコイル塞栓術後に悪化した肺高血圧に経口肺血管拡張薬が著効した1例

○前田 靖人[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 岸本 慎太郎[1], 工藤 嘉公[1], 須田 憲治[1], 山下 裕史朗[1] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管3

ポスターセッション（ P63）

川崎病・冠動脈・血管3

座長:
布施 茂登（ＮＴＴ東日本札幌病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P63-01] 川崎病急性期における intima-media complex thicknessの意義

○佐藤 啓, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-02] Color Doppler Guiding を用いた冠動脈関連疾患に対する心エコースクリーニング

○中村 常之[1], 秋田 千里[1], 荒木 幹太[2], 石丸 和彦[2] （1.金沢医科大学病院 小児循環器内科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-03] 各種先天性心疾患における心臓足首血管指数ー特に左心系閉塞性疾患においてー

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-04] 画像診断からみた川崎病遠隔期冠動脈障害例のドロップアウトに関する検討～心筋血流イメージング重症度による評価～

○神山 浩[1,2], 唐澤 賢祐[1], 飯田 亜希子[1], 加藤 雅崇[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 能登 信孝[1], 鮎澤 衛[1] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-05] 川崎病冠動脈障害合併14例の症例対照研究

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 井上 聡, 木村 学 （京都第二赤十

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

字病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管5

ポスターセッション（ P65）
川崎病・冠動脈・血管5

座長:
小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究企画室）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P65-01] 川崎病急性期には一過性左室拡張障害が起こる
○阿部 忠朗, 佐藤 誠一 （新潟市民病院）
6:00 PM - 7:00 PM

[P65-02] IVIG不応川崎病に対する IFX投与前における髄液検査の重要性
○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学医学部付属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P65-03] 急性期川崎病の NT-proBNP変動：3DSpeckle trackingを用いた心機能と炎症性 cytokineの関与について
○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 飯田 亜希子, 渡邉 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩 （日本大学医学部 小児科学系小児科学分野）
6:00 PM - 7:00 PM

[P65-04] ペントラキシン３と小林スコア併用による川崎病難治例予測
○赤尾 見春, 勝部 康弘, 上砂 光裕, 橋本 佳昭, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 池上 英, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P65-05] Candida AIbicans Water Soluble Fractionによるマウス川崎病血管炎モデルにおいて Tumor Necrosis Factor Alphaは中心的役割を果たす
○鈴木 伸子[1], 深澤 隆治[1], 橋本 佳亮[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 阿部 正徳[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.東京薬科大学薬学部 免疫学教室）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子1

ポスターセッション（ P67）
学校保健・疫学・心血管危険因子1

座長:
渡部 誠一（総合病院土浦協同病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P67-01] 富士市立小中学校における AED設置場所の検討
○中山 豊明, 河村 研一, 幸治 淳, 渡邉 正規 （富士市学校心臓病検診委員会）
6:00 PM - 7:00 PM

[P67-02] 小児循環器科医の社会活動 -「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催して-
○石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 栗嶋 クララ[3], 桑田 聖子[4], 簗 明子[1], 大津 幸枝[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.榊原記念病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P67-03] 一般病院における致命的先天性心疾患スクリーニング導入の問題点と工夫
○梶山 葉[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 西田 眞佐志[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 松原 為人[2], 淵田 加那子[2] （1.京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科, 2.京都民医連中央病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P67-04] 正常な新生児から乳児における左室拡張末期径の2人種間の比較
○長澤 宏幸 （岐阜県総合医療センター 新生児内科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P67-05] さらに充実した学校救急体制を構築するために
○松村 朱夏[1], 宮田 豊寿[2,3], 平 仲凪[1], 濱田 真彰[1], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2,3], 檜垣 高史[2,3] （1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）
6:00 PM - 7:00 PM

[P67-06] 小児慢性特定疾病対策の登録データは小児循環器の疾病登録データベースになりうるか？
○盛一 享徳, 森本 康子, 小林 徹 （国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床疫学部）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 弁形成・弁置換術

ポスターセッション-外科治療02（ P71）
弁形成・弁置換術

座長:
小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P71-01] 小児期 Marfan症候群およびその類縁疾患に対する僧帽弁形成術
○池田 義[1], 中田 朋宏[1], 馬場 志郎[2], 豊田 直樹[2], 平田 拓也[2] （1.京都大学医学部 心臓血管外科, 2.京都大学医学部

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P71-02] 腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流に対する外科治療の経験
○前川 慶之[1], 河田 政明[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], 古井 貞浩[2], 松原 大輔[2], 安斉 達也[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 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）
6:00 PM - 7:00 PM

[P71-03] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長
○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P71-04] 新生児期に cone手術を施行した Ebstein病の１例
○河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 上田 和利[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P71-05] 体心室右室に伴う三先弁逆流に対する三尖弁置換術の中期遠隔期の成績
○長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 宮入 聡嗣[1], 秋山 章[1], 瀬戸 悠太郎[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2] （1.東京女子医大病院 心臓血管外科, 2.東京女子医大病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P71-06] 未成年(20歳未満)に対する大動脈弁置換の検討
○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | フォロー四微症、右室流出路閉塞

ポスターセッション-外科治療05（ P74）
フォロー四微症、右室流出路閉塞

座長:
深江 宏治（熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P74-01] 新生児期複雑心奇形根治術における Graham Nunn弁による右室流出路形成の治療成績
○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 岩城 隆馬, 松島 峻介, 山本 真由子 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P74-02] 当院における PA VSD MAPCAの予後と治療経過
○咲間 裕之, 吉井 公浩, 稲垣 佳典, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P74-03] ファロー四徴症修復術は21世紀において安全な手術となり得たか？
○飯田 淳[1], 島田 勝利[1], 木戸 高志[1], 帆足 孝也[1], 鍵崎 康治[1], 白石 公[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P74-04] 弁機能からみた当院の肺動脈弁置換中期成績
○石道 基典, 福場 遼平, 今井 健太, 菅野 勝義, 伊藤 弘毅, 菅野 幹雄, 井出 雄二郎, 村田 眞哉, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P74-05] ファロー四徴症の右冠動脈起始走行異常に関する検討
○小沼 武司[1], 夫津木 綾乃[1], 阪本 瞬介[1], 山下 敦士[2], 岡村 聡[2], 大矢 和伸[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2], 駒田 美弘[1,2], 新保 秀人[1] （1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | BTシャント、その他

ポスターセッション-外科治療08（ P77）
BTシャント、その他

座長:
平松 祐司（筑波大学 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P77-01] 新生児期・乳児期 modified Blalock-Taussig shunt術のブラッシュアップ
○荒瀬 裕己[1], 北川 哲也[1], 北市 隆[1], 藤本 鋭貴[1], 黒部 裕嗣[1], 木下 肇[1], 早渕 康信[2], 小野 朱美[2] （1.徳島大学大医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大医歯薬学研究部 小児医学分野）
6:00 PM - 7:00 PM

[P77-02] Blalock-Taussig Shunt術後における高肺血流量

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性心不全の risk factor

○岡本 卓也, 小出 昌秋, 國井 佳文, 前田 拓也, 古田 晃久, 高柳 佑士 （聖隷浜松病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-03] 最近10年間に Blalock-Taussig shunt変法を施行した122症例における合併症の検討

○伊藤 裕貴[1], 北野 正尚[1], 市川 肇[2], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-04] シャント術で成長させた奇静脈を用いて右肺動脈再建術を施行した右肺動脈欠損症の1例

○大西 達也[1], 福留 啓佑[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-05] 高度肺動脈低形成症への治療経験

○灰田 周史[1], 山本 裕介[1], 吉村 幸浩[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-06] Very small LAを有する TAPVCの治療経験に基づいた当院の治療指針

○日隈 智憲[1], 芳村 直樹[1], 青木 正哉[1], 廣野 恵一[2], 小澤 綾佳[2], 伊吹 圭二郎[2], 仲岡 英幸[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 小児循環器外科, 2.富山大学 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 単心室、その他

ポスターセッション-外科治療11（ P80）

単心室、その他

座長:
落合 由恵（九州病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P80-01] フォンタン手術と CRT-Pを同時施行した治療経験

○中西 啓介[1], 川崎 志保理[1], 福永 英生[2], 高橋 健[2], 大槻 将弘[2], 古川 岳史[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3] （1.順天堂大学医学部 心臓血管外科, 2.順天堂大学医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-02] 機能的単心室に対する TCPC completion後に発見された冠静脈洞閉鎖の１治験例

○吉田 雄一, 横山 晋也, 長門 久雄, 長阪 重雄, 金田 幸三, 西脇 登 （近畿大学医学部奈良病院心臓・血管センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-03] 自己組織 Fontan手術の遠隔成績：肝繊維化マーカーの観点から

○阿部 貴行, 森田 紀代造, 篠原 玄, 高木 智充 （東京慈恵会医科大学 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-04] 右心バイパス手術を目指したダウン症候群合併例に対する治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-05] 成人期に Primary Fontan型手術を行った1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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
○下薗 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）
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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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―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, 早渕 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, 鵜池 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 桂太朗, 村上 知隆, 金子 幸栄, 中嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

○渡邉 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], 曽我 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

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）
1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （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], 櫨木 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, 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Loeys-Diets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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 大薗 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], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[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], 新冨 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 蕗子 （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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], 數田 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],

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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], 鵜内 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

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未修復先天性心

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 椛沢 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 覚 （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], 鵜池 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 MARIA[2], EWALD DOMINIK[2], JUX CHRISTIAN[1], 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

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

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 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渕上 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 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.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科）

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], 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）

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], 中嶌 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 赳[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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], 簇 義仁[1], 曽我 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 一般心臓病学1

ポスターセッション（ P01）

一般心臓病学1

座長:

葭葉 茂樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

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

P01-01～P01-06

[P01-01] 心室中隔欠損症患者の肺血流量評価における肺エコーの有用性

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機能

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した２組の双胎の例

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P01-01] 心室中隔欠損症患者の肺血流量評価における肺エコーの有用性

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

Keywords: 心室中隔欠損症、肺エコー、B-line

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

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

[P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機能

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

Keywords: Fontan、無脾症候群、フォンタン

【背景】無脾症候群（ Right isomerism:Riso）は脆弱な共通房室弁のため、強い房室弁逆流（ AVVR）を合併しやすい。共通房室弁修復後に Fontanに到達した症例も、弁逆流が残存し心機能の低下が予想される。【目的】 Fontanに到達した Risoの AVVR及び心機能について検討した。【方法】対象は2010～2015年に心臓カテーテル検査を施行した Fontan術後の Riso39例。対照群は同時期に検査を施行した Fontan181例。2群間で臨床因子、血行動態因子を比較した。更に II度以上の AVVR例（ Riso10例、 Non-Riso20例）を除いた187例についても同様に比較・検討した。統計は対応のない t検定及びχ二乗検定を用い、 p＜0.05を有意差ありとした。【結果】共通房室弁は Riso群で有意に多く（80% vs. 15%）、 AVV修復も高率（41% vs. 16%）であった。 II度以上の AVVR残存を Riso群で有意に認めた（27% vs. 11%）。心機能は Riso群で有意に心室収縮末期容積（64% vs. 51%）、心室拡張末期容積（125% vs. 106%）は大きかったが、結果的に駆出率低下は認めなかった。圧は Riso群で有意に肺動脈楔入圧が高かった（9.1 vs. 6.9 mmHg）が、心室拡張末期圧に差はなかった。中心静脈圧はほぼ同等で、肺動脈駆動圧は Riso群で有意に低値であった（3.7 vs. 5.3mmHg）。次に AVVRII度以上合併30例を除いた Riso26例、 non-Riso161例で同様に比較したが、心室拡張末期容積（120% vs. 103%）、心室収縮末期容積（60% vs. 49%）、肺動脈楔入圧（8.5 vs. 6.7 mmHg）、肺動脈駆動圧（3.7 vs. 5.6 mmHg）で同じく有意差を認めた。【結語】 Riso群では AVV修復の既往が多く、 Fontanに到達した後も II度以上の AVVR残存を多く認めた。 Riso群は心室の収縮末期容積及び拡張末期容積が non-Riso群に比べて大きく、肺動脈楔入圧上昇、駆動圧低下を認めた。 II度以上の AVVRを除いた検討でも Riso群の心室拡大や駆動圧低下は変わらず、強い AVVR以外の原因で心機能が低下している可能性もある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

Keywords: 大動脈二尖弁、大動脈弁狭窄、大動脈弁閉鎖不全

【背景】大動脈二尖弁(BAV)は CHDの0.6-2%を占め成人期に手術を要する重症 ASの半数が BAVだが幼少期からの自然歴の報告は少ない。
【目的】１．2009年1月1日～2015年12月31日に当院で出生し BAVを指摘された新生児の短期経過を検討する。２．同時期に心エコーを行った当科フォロー中の BAV47例の中期経過を検討する。
【方法】診療録から後方視的に検討。
【結果】１．10468出生中 BAVは28例で認めた(0.2%)。男女比=4:3、癒合交連は LCC-RCC17例(61%)、 RCC-NCC10例(36%)、 LCC-NCC1例(3%)。 ARは2例で mild、4例で trivial認め(L-R3例、 R-N3例)、4年までの観察期間で増悪なし。 ASは3例、2例は流速＞4m/sと重症で転院。いずれも L-R癒合例。２．男女比=28:19、中央値12歳(4か月～38歳)。合併心奇形は22例に認め VSD(8例)、 CoA(3例)、 PDA(3例)等。癒合交連は L-R13例(28%)、 R-N28例(60%)、 L-Nが6例(12%)。 ARは27例(57%,L-R6例、 R-N20例、 L-N1例)、 ASは18例(38%,L-R5例、 R-N11例、 L-N2例)に認めた。経過中20例(74%)で AR増悪。12例で9.5歳(1歳～20歳)時に mildに増悪、5例で13歳(3～20歳)時 moderate以上に増悪した。 ASの増悪は2例、1例は Konno手術を行った。3例で軽快。 AAEは2例(R-N例)に認めたが、弁機能障害は1例 trivial AR、1例 mild AS(3.7m/s)であった。
【結論】 BAVは出生時 L-R癒合例が最多だが、経過中弁機能障害をきたすのは R-N癒合例が多かった。 ARは思春期に増悪する傾向があり注意を要する。 ASは出生時に重度の例以外は、経過中増悪する例は少なく、改善する例もみられた。

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

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

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

Keywords: 成人先天性心疾患、肺高血圧、13 トリソミー

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

[P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した２組の双胎の例

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

Keywords: 双胎、双胎間輸血症候群、肺動脈狭窄症

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P03）

染色体異常・遺伝子異常1

座長:

糸井 利幸（京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科 ）

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

P03-01～P03-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P03-05] Loeys-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Kabuki make-up症候群、先天性心疾患、予後

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

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

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

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

Keywords: マルファン症候群、バルサルバ洞、β遮断薬 ARB

【背景】マルファン症候群(MFS)では, 大動脈拡大(AAE)の進行を抑制する目的でβ遮断薬や ARBが用いられる。成人 MFS患者を主な対象とした欧米の前向き研究では, β遮断薬および ARBの AAE進行抑制効果が報告されているが, 小児 MFSに対する同様の研究は少なく, 薬剤の有効性も定かではない。
【目的】小児 MFSの大動脈拡大の経過および内服薬の影響について検討する。
【方法】18歳以下の MFS／ MFS類縁疾患(疑い例を含む)の患者を対象に, 2010年1月から2015年12月までに実施した心臓超音波検査のバルサルバ洞径(SV)の変化, 内服薬の有無・種類, 手術の有無などにつき, 後方視的に調査した。
【結果】患者数は31人(男18、女13), 年齢2-18歳, 診断は MFS 25例・ロイスディーツ症候群4例・結合織疾患2例, β遮断薬・ ARB内服群12例・非内服群19例であった。大動脈手術例は3例に行い, 大動脈解離・破裂・死亡例はなかった。
内服群では、非内服群に比べ直近4年間の SVが有意に大きかったが(初回検査時の Zスコア：内服群 vs. 非内服群, 3.4±1.6 vs. 2.0±1.0, p = 0.01, 最終検査時の Zスコア：3.9±2.2 vs. 2.1±0.9, p = 0.03), 内服群・非内服群のいずれも調査期間中に SV拡大の有意な進行はなく, それぞれの大動脈拡大率にも有意差はみられなかった(内服群 vs. 非内服群 +0.05 SD/年 vs. -0.01 SD/年)。大動脈手術を実施された3例はすべて男児かつ服薬症例であった。
【考察】 AAEの程度が強い症例に対してβ遮断薬・ ARBが投与され, 非内服群では大動脈手術例はなかった。今回

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: Marfan症候群、大動脈弁輪拡張症、FBN1遺伝子

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

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

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

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

Keywords: Loeys Dietz症候群、大動脈解離、肋間動脈瘤

【背景】 Loeys Dietz症候群（ LDS）は Marfan症候群の類縁疾患で、約25%は常染色体優性遺伝により発症し、典型的な症状を認める患者の約95%に TGFBR1または2の遺伝子変異が認められる。大動脈解離、動脈瘤などの血管病変による若年死亡に注意が必要である。今回、新生児期から厳重管理し、大動脈基部のエコー所見が安定していたにもかかわらず、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症した LDSの1例を経験した。【症例】18歳女児。祖母、母、叔父は解離性動脈瘤破裂で若年死亡しており、 Marfan症候群と診断されていた。母が本児出産後に解離性大動脈瘤破裂により死亡し、本児も反張膝、くも状指を認めたため新生児期より精査し、大動脈基部の拡張、幼児期には下行大動脈蛇行、その後腎動脈や腹腔動脈の拡張を認め、 Marfan症候群重症

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[P03-05] Loeys-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検討

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

Keywords: Loeys-Dietz、Marfan、遺伝子

【背景】 Loeys-Dietz症候群(LDS)はマルファン症候群(MFS)の類縁疾患の一つであり、確定診断は遺伝子検査に依存する。両者に共通する臨床症状が多く鑑別診断は困難である場合が多いが、 LDS は MFS よりも高率・早期に大血管イベントを発症し、小児期死亡も多数報告されている。特に LDSの大動脈基部拡張(AAE)に対してはより早期の外科的介入が推奨されることから、両者を鑑別する意義は大きい。【目的】 LDSに特徴的な臨床所見や MFSとの相違点を検討する。【方法】対象は当院マルファン外来を20歳未満時に初診した患者のうち LDSと診断された4家系・6例。大血管病変や LDSに特徴的な身体所見に関して、既存の知見と比較しつつ後方視的に検討したほか、 MFS患者との比較検討を行った。【結果】6例とも家族歴や身体的特徴から MFS疑いとして当外来を紹介初診し、遺伝子検査により確定診断に至った。2家系/4例に*TGFBR2*変異(LDS2)、1例に*TGFBR1*変異(LDS1)、1例に*TGFB2*の de novo変異(LDS4)が同定された。 LDS1/2の3家系/5例は、いずれも大動脈解離や突然死の家族歴を有し、また初診時に著明な AAEを認め(Valsalva Z score 3.26-5.99)、可及的早期に Losartan内服治療が開始された。対照的に LDS4症例は AAEを呈さなかった。 LDS1/2と診断された5例の初診時 Valsalva洞直径の Z scoreの平均値は MFS群(91例)より高い傾向が見られた(4.53±1.14 vs 3.22±2.18, p=0.186)。 LDSに特徴的とされる身体所見に関して、 LDS1/2の4例が二分口蓋垂を有しており LDSを考慮する契機となりえた。水晶体偏位を有さない点は LDSの6例に共通したが、 MFS 93例中60例も同様に水晶体偏位を有さなかった。【結語】本検討で LDS1/2例は重度の AAEや大血管イベント/突然死の濃厚な家族歴を有しており、二分口蓋垂等の身体所見が診断の一助となることが示唆された。 Marfanoidに対する遺伝子検査は、特に適切な AAE治療選択のために重要な意味を持つ。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P08）

胎児心臓病学4

座長:
竹田津 未生（旭川厚生病院 小児科）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P08-01～P08-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-05] CTによる血管輪の気管狭窄の評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 胎児診断、染色体異常、トリソミー

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

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

[P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

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

Keywords: 胎児心エコー、胎児VSD、スクリーニング

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○三宅 啓[1], 黒嵜 健一[1], 井門 浩美[2], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[3], 鍵崎 康治[3], 市川 肇[3], 吉松 淳[4], 白石 公[1]
（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 生理機能検査部, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 周産期婦人科）
Keywords: 胎児心臓病、胎児超音波検査、予後

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

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

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

○加地 剛[1], 早渕 康信[2], 北川 哲也[3], 苛原 稔[1] （1.徳島大学病院 産婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野）
Keywords: 完全大血管転位症、冠動脈、胎児

完全大血管転位症(TGA)では動脈スイッチ手術(ASO)が行われることが多い、 ASOに際しては冠動脈走行が重要で、走行異常は術式や予後に影響を与えることがある。出生前から冠動脈走行がわかれば、 ASOの手術計画をたてる時間的余裕ができ、また妊娠中の家族への説明がより正確になることなどが期待できる。今回胎児 TGA3例において、カラードプラを用いて冠動脈走行の評価を行ったので報告する。
【結果】冠動脈の描出は1例の左回旋枝(LCX)を除いて、すべての冠動脈で可能であった。一方で生後の Shaher分

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

類(S分類)と完全に一致したのは1例であった。
（症例1） TGA I 型　妊娠19週に紹介され TGAと診断。左前下行枝(LAD)は大動脈の左前面から、右冠動脈(RCA)は大動脈の右から起始していた。しかしながら LCXは描出できず、 S分類は1もしくは2Aの疑いとなった。出生後 S分類 1と診断された。
（症例2） TGA I 型　28週に紹介され TGAと診断。1本の冠動脈が大動脈後面から起始して RCAと LCXに分岐していた、分岐した LCXは肺動脈の後方を走行していた。一方 LADは大動脈前面から起始しているように見えたため S分類 2Aと判断した。しかしながら出生後、単冠動脈であり、 S分類 3Bと診断された。 LADの起始部は大動脈ではなく、単冠動脈から分岐した左冠動脈であった。
（症例3） TGA II 型　28週に紹介され TGAと診断。左冠動脈が大動脈の左前面から起始して、その後 LADとLCXに分かれていた。 LCXは肺動脈の前方を走行していた。一方 RCAは大動脈の右後面から起始しており S分類 1と判断した。出生後、 S分類 1であることが確認された。
【結論】 TGAにおいて、胎児期にもカラードプラを用いることで冠動脈の描出・走行の評価は可能であった。しかしながら起始部の同定は難しく、正確な S分類は困難であった。今後症例を積むことで、さらなる精度の向上が必要である。

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

[P08-05] CTによる血管輪の気管狭窄の評価

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

Keywords: 3DCT、血管輪、気管狭窄

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P11）

複雑心奇形3

座長:

赤木 美智男（杏林大学医学部 医学教育学）

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

P11-01～P11-05

[P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○福永 啓文[1], 佐川 浩一[1], 栗嶋 クララ[1], 杉谷 雄一郎[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 藤田 智[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

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

Keywords: 左心低形成症候群、FABPAB、新生児

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

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

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

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

Keywords: 単心室症、フォンタン手術、シャント

【背景・目的】左心低形成症候群の外科治療は近年めざましい進歩を遂げた。初回姑息術として行われる両側肺動脈絞扼術により救命率が向上したものの、その後 Fontan手術に至るまで、肺動脈の発育の問題点や複数回の手術介入が必要な点など遠隔期の問題が指摘されている。当院では初回手術として積極的に Norwood手術を行う方針としている。 primary Norwood手術から Fontan手術までの手術成績を解析し、 Norwood手術の有用性を再評価するのが本研究の目的である。
【方法】2004年10月から2014年5月までに左心低形成症候群に対し Norwood手術を受けた連続する16名（男6名：女10名）、手術時日齢平均8日(1-124日)の患者(平均 Aristotle Score16.5)を対象とし後方視的解析を行った。
【結果】2例に初回手術として両側肺動脈絞扼術を施行後、2日後、91日後に Norwood手術を施行した。14例に primary Norwood手術を施行した。 Norwood手術の平均人工心肺時間は225±60分、遮断時間88±21分、下半身阻血時間71±16分であった。全例で右室-肺動脈導管を使用した。６例が両方向性グレン手術到達前に、平均132±186日後(10-498)に死亡した。 Norwood手術後1年生存率は69%、3年生存率は56%であった。1名が両方向性グレン手術を待機中である。両方向性グレン手術後1.0±0.5年で、9名が Fontan手術に到達した

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(9/16=56%)。 Fontan手術までの心臓手術介入回数は平均2.6±0.7回であった。 Fontan手術時の PA indexは平均204±90(117-380) mm^2/ BSAであった。15番染色体部分欠損の患児1名を Fontan手術後5日目に失った。 Fontan術後フォローアップ期間6±2.6年での8名の経過は、１例に PLEを認めた他は、7名が NYHA 1度である。 【結語】左心低形成症候群に対し、２例を除く全例で primary Norwood手術を施行した。56%(9/16)の患者で、少ない心臓手術介入回数で、 Fontan手術に到達した。 Norwood手術を乗り越えた患者では Fontan手術への手術成績は良好であった。

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

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

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

Keywords: 左心低形成症候群、肺動脈指数、バルーン拡張術

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

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

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

○福永 啓文[1], 佐川 浩一[1], 栗嶋 クララ[1], 杉谷 雄一郎[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 藤田 智[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: HLHC、BVR、左室容量

【背景】 HLHCでは新生児期の BVRが UVRより優れているとされ、 BVRできるかどうかの適応には僧帽弁(M弁)、大動脈弁(A弁)の大きさが重要とされている。術前 BVRか UVRか判断が難しかった症例で BVRを行い、術後の心室容量の変化を検討した。【症例】出生後 M弁6.9mm(z-score -2.49)、 A弁5.6mm(z-score -2.17)、LVEDV5.73ml(25.7% of N)と左心系の低形成を認め HLHCと診断した。 BVRは困難と判断し、 bil.PABにて経過観察した。生後2か月で、 M弁6.8mm(z-score -2.57)、 A弁6.0mm(z-score -1.62)、LVEDV7.37ml(28.3ml/m2, 33.4% of N) と左心系の発育は認められず、 Norwood+ASD拡大の方針とした。術中PDAを試験閉鎖したところ、体血圧が60〜70mmHg、右室圧54mmHg、左房圧6mmHg、 CVP6mmHgであり、BVR可能と判断し大動脈縮窄修復、心室中隔欠損閉鎖、心房中隔欠損閉鎖を行った。生後4か月（術後2か月）でM弁8.5mm(z-score -2.09)、 A弁5.9mm(z-score -2.98)、 LVEDV 13.20ml(47.8ml/m2, 65% of N)と弁輪径は変化がなかったが、左室容量は著明な改善を認めた。【考察】文献的に、 M弁 z-score -4.5、 A弁 z-score -5.5、 LVDd z-score-5.8の症例に BVRを行い、術後6か月に時点で、左室容量はほぼ正常化し、 M弁、 A弁が z-score -1.0-1.4に改善するという報告がある。本症例でも、術後2か月の段階では、左室容積は改善し、文献報告と同様の経過であった。しかし、左室拡張末期圧、肺動脈圧は高めであり、今後僧帽弁狭窄や大動脈弁狭窄を呈する可能性があり、今後も慎重な観察が必要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 画像診断2

ポスターセッション（ P13）

画像診断2

座長:

唐澤 賢祐（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）

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

P13-01～P13-07

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 夫津木 綾乃[2], 阪本 瞬介[2], 小沼 武司[2], 新保 秀人[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 小児科学, 2.三重大学大学院 胸部心臓血管外科学）

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P13-06] 新生児先天性心疾患の CT検査：有用性と安全性、適応判断

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 松村 雄[1], 神崎 歩[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 肺動脈弁逆流、ファロー四徴症術後、MRI

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

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

[P13-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 夫津木 綾乃[2], 阪本 瞬介[2], 小沼 武司[2], 新保 秀人[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 小児科学, 2.三重大学大学院 胸部心臓血管外科学）

Keywords: 画像診断、冠動脈奇形、冠動脈走行異常

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

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

[P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

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

Keywords: cMRI、心室容積、心室容積曲線

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【方法】当センターでは,R-R時間の前から30% 後ろから20%を除いた50%を30分割してシネ画像を撮影している。心室容積評価には,スライス厚を小児6mm成人8mmにした短軸シネ画像を撮る。撮影時は医師が同席し,MRI装置の R波認識,RR不整の有無,息止めによる心拍数変化に対する HRの認識を直接確認することにしている。心室容積を全時相で計測すればソフトウェアに容積曲線が自動表示されるが,この曲線のゼロ点は「 R波から RR×30%」になるため,同一人物の曲線でも比較は難しい。 AZEには R波をゼロ点にする機能がないため,手動で,撮影時の RR間隔 msecを計算し Excelを使って再プロットした。
【結果】手術前後で cMRIをおこない上記方法で容積曲線を描いた5例につき,術前後の曲線変化を比較した。左室と右室で最小容積になる時間がずれる様子と,中隔奇異性運動がみられる時相での曲線変化が認められた。なお,心電図上の術前後 QRS変化はない。
【考察】この評価を言語化・数値化につなげ,さらに,臨床に有用化することが今後の課題である。臨床的に機能していない右室が,収縮拡張の定かならぬギザギザ波形を呈する症例も経験しており,評価（表現）方法のひとつとして有用と考える。まず,初期段階として自動計算プログラムの作成は容易であり足がかりとしたい。

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

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

○岩朝 徹, 三宅 啓, 藤野 光洋, 福山 緑, 則武 加奈絵, 羽山 陽介, 白石 公 （国立循環器病研究センター）
Keywords: 心臓核医学、右室機能、心臓MRI

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

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

[P13-06] 新生児先天性心疾患の CT検査：有用性と安全性、適応判断

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 松村 雄[1], 神崎 歩[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター）
Keywords: CT検査、新生児先天性心疾患、有用性、安全性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】当科では新生児先天性心疾患（ nCHD）は心エコーで確定診断し、2008年以後は診断目的の心臓カテーテル検査は施行していない。一方、マルチスライス CT（ MDCT）は、空間分解能と時間分解能が飛躍的に発展し、 nCHDでの施行例が増加している。【目的】 nCHDに対する MDCTの有用性と安全性を調査し、その適応を検討する。【方法】2012年1月から2015年12月に MDCTを施行した nCHDの42症例（43撮像）を対象とし、診療録と画像データベースより後方視的に調査検討した。 CT装置はフリップス社製 SOMATOM Definition flashを使用した。【結果】検査時日齢は13.1±8.5、内8例は緊急症例であった。気管内挿管は6例。全例トリクロリールシロップで鎮静し、必要に応じてチオペンタールやジアゼパムを追加した。主診断と主検査目的は、右側相同心9例は肺静脈還流形態、左心低形成症候群8例は Norwood手術前の大血管形態、肺動脈閉鎖兼主要体肺動脈側副血行路4例は肺動脈形態、総動脈幹2例と片側肺動脈大動脈起始2例は大血管と気管の関係、肺動脈弁欠損2例は肺動脈と気管の形態などであった。造影剤はイオパミドール（370mg/ml）を1.8±1.1ml/kg使用し、心電図同期22例、非同期21例、管内電圧は80KVp（縦隔炎評価は100KVp）で撮像した。 CT angiographyのみの撮像時間は全例0.28秒、プレモニタリングなど含めた全撮像時間は2.5±0.4秒であった. いずれも心エコーでは評価困難な形態を明瞭に描出し得た。また大血管と気管の3次元構築は術前評価に有用とされていた。被ばくに関しては CTDI vol. 1.4±0.9mGy、 DLP16±8.9mGy、実効線量0.7±0.36mSVと比較的低値であった。鎮静や造影による有害事象はなかった。【結論】 nCHDに対する MDCTは安全に施行可能で、特に気管と大血管の形態評価において有用な情報を正確に提供できる。しかし新生児への被ばくの影響は未確定であり、他のモダリティーを用いてその適応を厳密に限定する事が重要である。

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

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

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

Keywords: Amplatz ASD閉鎖術、Occluder、MRI

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P17）

心臓血管機能2

座長:

高橋 健（順天堂大学医学部 小児科･思春期科学教室）

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

P17-01～P17-06

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 Ib型の乳児例

○竹蓋 清高, 高橋 一浩, 桜井 研三, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 Ib型の乳児例

○竹蓋 清高, 高橋 一浩, 桜井 研三, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 左室緻密化障害、糖原病、MYBPC3変異

【背景】 I型糖原病は，肝臓，腎臓，腸管に多量のグリコーゲンが蓄積し，低血糖と肝腫大が出現する先天性代謝異常である．さらに， Ib型では顆粒球減少と易感染性が見られるが心筋症を合併することはほとんどない．今回，我々は遺伝子診断された Ib型糖原病の乳児に左室緻密化障害による拡張型心筋症を合併したので報告する．
【症例】在胎38週，2805gで出生の女児．生後早期より低血糖，高乳酸血症を認め，前医での遺伝子検査で SLC37A4遺伝子変異を認め，糖原病 Ib型と確定診断された．特殊ミルクとコーンスターチで管理されたが血糖のコントロールには難渋した．生後9ヶ月から多呼吸と哺乳時の発汗など心不全症状を認めるようになり当院に紹介．心臓超音波検査にて，左室緻密化障害，左室収縮能低下(EF 40%)を認めた．遺伝子検査にて MYBPC3遺伝子変異を認め確定診断した．抗心不全療法にもかかわらず，心機能低下，心不全の改善を認めないため，肝移植は適応外とされた．その後も感染を契機に心不全が悪化し，1歳4ヶ月時に気道感染時に心不全の急性増悪を認め死亡した．
【考察】糖原病に合併した左室緻密化障害は1つあるが，遺伝子診断されたのは本症例が初めてである．両疾患の原因遺伝子座位がいずれも11番染色体であることは，本症例における両疾患合併の etiologyを考えるうえで興味深い．

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

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

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

Keywords: 加速度脈波、反射波、中心血圧

【目的】近年、非侵襲的脈波解析を目的とした医療機器が様々開発されているが、脈波解析の golden standardは侵襲的に記録された圧波形解析である。しかしながら外部から大腿動脈を圧迫すると脈波は変化することが報告されており、シース留置・カテーテル挿入といった操作自体が脈波に影響を与える可能性がある。本研究の目的は大腿動脈へのシース留置が脈波に及ぼす影響を検討することである。
【方法】対象は当院でカテーテル検査を施行した体重が10kg以上の症例14人。大腿動脈にシースを留置する前後での加速度脈波を DYNA PULSE SDP-100(FUKUDA DENSHI)を用いて計測した。得られた脈波形から波高比 b/a（血管の伸展性を表す。進展性が増すほど b/aは低下する。）、 d/a（反射波の大きさを表す。反射波が増すほど d/aは低下する。）を算出し、シースを留置する前後での変化を比較検討した。本研究は当院の倫理審査委員会の承認を得ている。
【結果】対象は平均年齢4.4歳（1-12歳）、男児11例女児3例、心疾患は PDA2例 ASD2例 TOF3例 AVSD1例 TA1例 PS1例 IAA1例 HLHS1例 IVI2例（ Down症候群を2例含む）。全身麻酔4例局所麻酔10例で検査が行われた。 b/aは-0.561±0.024（シース留置前） vs -0.554±0.018（シース留置後）（ p=0.690）と有意な変化を認めなかったが、 d/aは-0.151±0.019 vs -0.194±0.024（ p=0.001）とシース留置により有意に低下した。 HR（94.1±4.0/min vs 91.6±3.7/min（ p=0.215））はシース留置の前後で有意な変化を認めず、上腕 cuff BP計測による SBP（90.1±3.4mmHg vs 88.2±2.9mmHg（ p=0.115））、 DBP（45.2±2.7mmHg vs 41.9±2.7mmHg（ p=0.055））、 PP（44.9±2.7mmHg vs 46.4±2.5mmHg（ p=0.223））に関しても有意な変化を認めなかった。
【結論】大腿動脈にシースを留置することで反射波の増大が起きていると考えられた。大腿動脈からのアプ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

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

Keywords: 肺血管床、予後、輝度解析

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

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

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

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

Keywords: IVPG、小児がん、心毒性

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: TMAD、Anthracycline、global longitudinal strain

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

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

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

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

Keywords: 右心機能、薬剤性心機能障害、心臓超音波検査

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | カテーテル治療2

ポスターセッション（ P19）

カテーテル治療2

座長:
須田 憲治（久留米大学医学部 小児科）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P19-01～P19-06

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○工藤 恵道[1], 杉山 央[1], 西村 智美[1], 原田 元[1], 竹内 大二[1], 豊原 啓子[1], 石井 徹子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 中西 敏雄[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）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 後腹膜出血、コイル閉鎖、新生児

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

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

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

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

Keywords: 気管切開、気道出血、蔓状血管腫

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○宮原 義典, 樽井 俊, 石野 幸三, 藤本 一途, 藤井 隆成, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）
Keywords: 急性肺塞栓症、ネフローゼ症候群、ECMO

【症例】8歳男児，ネフローゼ症候群（微小変化群）の再発治療（ Alb 1.7g/dl）にて入院となり， PSL 50mg/日の投与を開始した．入院10日目に腹痛・嘔吐・軽度の意識障害を認め，血管内脱水と判断して輸液を施行されたが，翌日に突然の意識消失に引き続いて心停止を来した．蘇生により心拍は再開したが，重度の酸素化不良（ SpO2 80%)と循環不全（収縮期血圧70mmHg台， HR 180台， CVP 20mmHg）を認めた．心エコーで著明な右室拡大，三尖弁逆流および左室内腔の狭小化を認め，三尖弁逆流の圧較差は40mmHgであった．造影 CTで左右末梢肺動脈に血栓像を認め，急性肺塞栓と診断した．【治療】 t PAによる血栓溶解， NO吸入，ボスミン持続投与で循環改善せず，緊急 ECMO導入を決断した．右鼠径部を切開し，下肢虚血防止のために大腿動脈に口径6mの人工血管を吻合して送血路を確保，大腿静脈から右房脱血カニューラを挿入して ECMOを開始した．循環動態は著明に改善し，引き続きカテーテルに治療を施行した．肺動脈造影で右肺動脈は上・中・下葉に血栓による血流の停滞を認め，左下葉枝は血栓のため完全閉塞していた．肺動脈内にシースを留置し， Pig tailカテーテル・ガイドワイヤーなどで血栓を破砕して血栓吸引を行った．右肺動脈は一部血栓が残存したが血流が回復し，左下肺動脈は血栓吸引できず， PTAを施行したが十分な血流の回復を認めなかった．血栓吸引から2日後に容易に ECMOを離脱，心エコーでも右室拡大，三尖弁逆流は回復し，左室径も正常化した．フォローアップの造影 CTで経時的に肺血流は著明に改善し，血栓は完全に消失した．【まとめ】ネフローゼ症候群に伴う急性肺塞栓症の小児例を経験した．重症例では迅速な対応が必要であり， ECMO管理下の経皮的血栓除去術は小児においても十分な効果が期待できる．

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

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

○三木 康暢, 田中 敏克, 谷口 由記, 祖父江 俊樹, 平海 良美, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）
Keywords: Nykanen RF Wire、fenestration、pulmonary vein stenosis

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

認された。経食道エコーで位置確認を行い、透視で fenestration付近のクリップを目印として、 RF Wireによる穿通を行った。計7回の通電で Wireが左房へ通過した。後の解析では、7回ともインピーダンスの低下を認めており、正確に通電できたことが確認された。その後 Static BASで ASDの拡大を行い、肺静脈狭窄に対してバルーン血管形成術を行った。
Fenestrationの再開通に RF Wireは有用であった。透視だけでなく、経食道エコーを併用することで穿通部位の確認に役立った。複数回の通電を要した原因は不明であるが、中隔に対する wireの角度が浅く、壁内に潜り込んでいた可能性が考えられた。

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

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

○長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 都築 慶光, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科学）
Keywords: NBCA、短絡血管、塞栓術

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P22）

電気生理学・不整脈1

座長:

芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器センター循環器科）

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

P22-01～P22-06

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

○郷 清貴, 足達 武憲 （公立陶生病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P22-06] 心室細動を生じた WPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 （滋賀医科大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○郷 清貴, 足達 武憲 （公立陶生病院 小児科）

Keywords: 促進性心室固有調律、胎児不整脈、新生児

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

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

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

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

Keywords: 不整脈、心室細動、Tosade de Pointes

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○武井 陽, 長島 彩子, 山口 洋平, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部 小児科）
Keywords: 頻発性心室性期外収縮、カテーテルアブレーション、不整脈原性右室心筋症

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

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

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）
Keywords: 心拍変動解析、心室性期外収縮、交感神経

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: カテコラミン誘発多形心室頻拍、親子例、心室細動

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

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

[P22-06] 心室細動を生じた WPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 （滋賀医科大学医学部 小児科）

Keywords: WPW症候群、心室細動、心房頻拍

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P24）

電気生理学・不整脈3

座長:

坂﨑 尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

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

P24-01～P24-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: long QT、QT dynamics、sudden death

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

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

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

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

Keywords: WPW症候群、心室同期不全、フレカイニド

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

でない場合に、フレカイニドによる副伝導路抑制は治療の選択肢となり得る。

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

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

○新井 修平, 池田 健太郎, 浅見 雄司, 田中 健佑, 中島 公子, 小林 富男 （群馬県立小児医療センター 循環器科）
Keywords: 経皮吸収型ビソプロロールテープ剤、小児、頻脈性不整脈

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

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

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

○山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）
Keywords: 接合部異所性頻拍、遺伝子変異、表現促進現象

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

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

Keywords: 内臓錯位、不整脈、右側相同

【背景】内臓錯位症候群は臓器が左右対称に形成され、複雑心奇形、腹部臓器異常、免疫不全などを合併する症候群である。心奇形の他、洞結節や房室結節など刺激伝導系の異常を伴い様々な不整脈を呈する。
【目的】内臓錯位症候群における不整脈の臨床像を検討する。
【対象】2005年1月1日～2015年12月31日に当科に入院した内臓錯位症候群症例。
【方法】症例のカルテ・心電図を後方視的にレビューし、病型(右側相同(RAI)/左側相同(LAI))、心奇形・術式、不整脈の種類・発症年齢・治療・予後について検討した。
【結果】症例は計28名(男14)、最終受診年齢8才(0～21才)、 RAI 17/LAI 11例であった。フォンタン型手術の候補症例は20例（71%）であった。異所性心房調律を除く不整脈は全体の75%に認められ、発症年齢(中央値)は2才3か月(RAI: 4才2か月、 LAI: 0か月)。不整脈のうち頻度が多かったものは上室頻拍(62%)、房室ブロック(33%)、接合部調律(29%)であった。 RAI例の53%に上室頻拍を合併し、高度～完全房室ブロックは LAI例でのみ認められた。不整脈治療は薬物治療4例(β遮断薬 2、 Kチャネル遮断薬 2、ジギタリス 1)、非薬物治療 8例(アブレーション 3、植込み型除細動器 2、ペースメーカ植込み 4、体外ペーシング 1)であった。2例が死亡退院した。
【考察】 RAIは両側洞結節や2つの房室結節、 LAIは洞結節の低～無形成を認め、それぞれ上室頻拍、洞機能不全や房室ブロックを認めやすいとされる。今回の検討では過去の報告と同様の傾向が示され、 LAIで高度～完全房室ブロックを認めた3例のうち2例は新生児期にペースメーカ治療を余儀なくされた。一方で RAIでは遠隔期に介入を要する不整脈を発症すること多かった。
【結語】内臓錯位症候群は新生児期から遠隔期にかけて多様な不整脈を合併する。心奇形のみならず、個々が持つ不整脈に合わせた治療戦略を検討することは重要である。

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

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

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

Keywords: 上室性頻脈性不整脈、経静脈的抗不整脈薬、ペーシング

【背景】　小児先天性心疾患開心術後急性期の上室性頻脈性不整脈は循環動態に影響を及ぼす重要な因子である。開心術後急性期に抗不整脈薬投与を要した上室性頻脈性不整脈の危険因子を検討した。【方法】
2008～2015年に当院で施行された開心術885例中、術後集中治療で上室性頻脈性不整脈に対する経静脈的抗不整脈薬治療を要した50例を不整脈群（ A群）、上室性頻脈性不整脈を併発しなかった同一術式の対象例365例を非不整脈群（ N群）とし、術前、術中因子を Retrospectiveに比較検討した（ t検定、 Logistic回帰）。平均年齢は0.9歳、体重は7.2kgであった。【結果】　A群の内訳は接合部異所性頻脈(JET):10例、発作性上室性頻脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P28）

電気生理学・不整脈7

座長:
立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P28-01～P28-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○渡邉 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 （土浦協同病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P28-04] 複数の遺伝子変異が確認された QT延長症候群の1家系

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋[1], 宮崎 文[1], 羽山 陽介[1], 鎌倉 史郎[2], 坂口 平馬[1], 則武 加奈子[1], 根岸 潤[1], 和田 暢[2], 白石 公[1], 大内 秀雄[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管内科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: QT延長、てんかん、失神

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

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

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

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

Keywords: ファロー四徴症術後、遺伝性QT延長症候群、ICD

【背景】遺伝性 QT延長症候群(Hereditary Long QT Syndrome;hLQTs)患者の多くは正常構造心である。ファロー四徴症(TOF)術後の患者において、マクロリエントリー機序による心室頻拍(VT)の発症は広く知られているが、 hLQTs合併による VTの報告は少ない。 TOF心内修復術後、 VTおよび心室細動(VF)の頻発を認め、 hLQTと診断し Implantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行った1例を経験した。文献的考察を交えて報告する。【症例】13歳女児。 TOFの診断にて7か月時に心内修復術施行。5歳時の QTc 482msと、 QT延長の指摘はあったが、突然死の家族歴や痙攣の既往なく、投薬などは行っていなかった。12歳11ヶ月時、強直性痙攣あり。脳波検査施行し問題なし。同月、意識消失発作出現し近医救急外来受診。モニターにて VTおよび VFの頻発を認めた。12誘導心電図にて QTc 619msであり、 QT延長に伴う Torsade de Pointes(TdP)と診断し MgSO4・ Lidocaineにて加療。 Lidocaine静注を propranolol内服へ変更後、 ICD植込み目的に当科転院。 ICD植込み後、特記すべき合併症なく当科退院。遺伝子検査では、 KCNH2 c.1898a＞ g, p.N633S変異あり、目覚まし時計の使用を控えるなどの生活指導を行った。両親に同様の変異は認めなかった。現在 propranolol内服にて外来

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○渡邉 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 （土浦協同病院）

Keywords: QT延長症候群、β遮断薬、遺伝子変異

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

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

[P28-04] 複数の遺伝子変異が確認された QT延長症候群の1家系

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

Keywords: QT延長症候群、KCNQ1、SCN5A

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋[1], 宮崎 文[1], 羽山 陽介[1], 鎌倉 史郎[2], 坂口 平馬[1], 則武 加奈子[1], 根岸 潤[1], 和田 暢[2], 白石 公[1], 大内 秀雄[1]
（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管内科）

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P31）

集中治療・周術期管理3

座長:

平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）

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

P31-01～P31-06

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

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

Keywords: 新生児、抜管、集中治療

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

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

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

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

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

【背景】 N2療法は肺血流増加型心疾患の管理に重要で、当院では経口哺乳が可能で管理が容易なカヌラ N2療法(低流量型 N2療法：開始量21%O2/N2：1l/ 0.2l)を用い、周術管理は著明に改善した。しかし依然管理上の問題や導入困難例を経験する。低流量型は啼泣、睡眠、体動で換気効率、実質 FiO2が変動し、頻回な N2流量の微調整が必要である。また肺血流増加に換気不全、気管支攣縮を合併すると本療法の導入は困難となる。【目的】 Nasal high flow systemを用いた高流量型 N2療法の効果、安全・操作性を評価し、低流量型の問題点を改善できるか検討する。モニタリングとして INVOSを用いた。【方法】酸素ブレンダー回路に N2回路を連結し、混合気を加温加湿した後、 Optiflowカヌラで投与した（開始量21%O2/N2：7l/1l)。対象は周術期患者7名、延べ9回。後方視的に SpO2変動、 N2流量の調整回数、水分バランスを評価し、本療法の効果、安全性と INVOSの局所酸素飽和度 rSO2、血流量係数 BVIの関係を検討した。また医療従事者に本療法についてのアンケートを実施した。【結果】高流量型は低流量型に比べ SpO2 が安定し、 N2流量の調整回数が少なく、水分バランスに変化はなかった。またこれまで導入困難な症例に対しても安定して投与する事が可能だった。 rSO2の低下に対して BVIが鋭敏に上昇する症例は効果的で、 r SO2の絶対値のみで安全性の評価は出来なかった。アンケートでは高流量型は扱いやすく、 Optiflowカヌラは再固定や皮膚炎の頻度が少なかった。【考察】高流量型は FiO2が安定し、加温、加湿により気管支攣縮、気道抵抗上昇の予防、粘膜絨毛クリアランス増の増強効果が期待できる。また解剖

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

学的死腔の洗い流し、 CO2再吸収抑制、呼吸仕事量、呼吸困難感の軽減、平均気道内圧上昇により無気肺を減らす可能性がある。この効果は換気不全症例への導入に貢献した可能性がある。【結論】高流量型は効果面で遜色なく、操作性も改善させた。

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

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

○北市 隆[1], 荒瀬 裕己[1], 木下 肇[1], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 浦田 雅弘[1], 川人 伸次[2], 小野 朱美[3], 早渕 康信[3], 北川 哲也[1]
（1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学）
Keywords: 経食道心エコー、小児心臓手術、合併症

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

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

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

○櫨木 大祐, 松永 愛香, 塩川 直宏, 関 俊二, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 河野 嘉文 （鹿児島大学医学部歯学部附属病院 小児科）
Keywords: デクスメデトミジン、術後鎮静、乳児

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【方法】2010年6月から2015年4月に当院で開心術を行なった1歳未満の先天性心疾患乳児について、診療録を元に後方視的に検討した。対象を術後24時間以内の DEX最大投与量 (初期負荷投与を除く維持投与量) ごとに、ND群 (通常投与: 0.7μ g/kg/h以下) と HD群 (高用量: 0.75μ g/kg/h以上) に分けて、術後24時間以内の鎮静度・併用 midazolam投与量 (mg/kg/h)・術後のカテコラミン、 PDE3阻害薬使用量(γ)について比較を行なった。鎮静度には State Behavioral Scale (SBS) を用いた。群間の各項目ごとの比較は Mann-Whitney U testで比較検討した。
【結果】対象は83名、うち男児51名 (61%) 、女児32名 (39%) であった。手術時の平均月齢は4.2±3.4か月、平均体重は5.0±2.0kgであった。 ND群35名 (DEX: 0.6±0.1μ g/kg/h) vs. HD群48名 (DEX: 1.8±0.6μ g/kg/h) についての各項目比較結果は、 SBS：-1.9 vs. -1.8 (p=0.50)、併用 midazolam投与量：0.45 vs. 0.64 (p=0.23)、Dopamine： 4.7 vs. 4.6 (p=0.51)、 Dobutamine： 4.0 vs. 4.4 (p=0.51)、 Milrinone： 0.7 vs. 0.7 (p=0.52) であった。
【考察と結語】 DEX通常投与群と高用量群で鎮静度、カテコラミン・ PDE3阻害薬使用量、併用鎮静薬の量に差はなかった。また月齢ごとで比較した DEX投与に伴う低血圧や徐脈など副作用の頻度に差はなかった。 DEXは長期使用例で容量依存性、蓄積総投与量が増えることで副作用、離脱症状の頻度が多くなると報告されていることから、術後早期の鎮静に DEX高用量投与の必要性はないと考えられた。

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

[P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験

○松葉 智之[1], 上田 英昭[1], 重久 喜哉[1], 井本 浩[1], 柳元 孝介[2], 安田 智嗣[2], 垣花 泰之[2], 岩倉 雅佳[3], 早崎 裕登[3], 谷口 賢二郎[3] (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院 救急・集中治療医学, 3.鹿児島大学病院 臨床技術部臨床工学部門)
Keywords: 開心術後、急性腎不全、CHDF

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○赤木 健太郎[1], 三浦 慎也[1], 中野 諭[1], 濱本 奈央[1], 大崎 真樹[1], 小野 安生[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: ECMO、心室ベント、補助循環

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P35）

心筋心膜疾患3

座長:

増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

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

P35-01～P35-06

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

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 （山形大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 （山形大学医学部 小児科）

Keywords: 特発性拡張型心筋症、CRT、小児

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

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

[P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

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

Keywords: 拡張型心筋症、心室リモデリング、乳児

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

Keywords: 急性心筋炎、伝導障害、完全房室ブロック

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

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

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

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

Keywords: 拘束型心筋症、心肺停止、心電図検診

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 拡張型心筋症、心臓再同期療法、乳児

【はじめに】小児拡張型心筋症 (DCM)に対する心臓再同期療法 (CRT)の報告例は限られている。また成人領域では CRTの responderの予測因子の一つとして、機械的心室内非同期を示す心電図上の左脚ブロック（ LBBB）所見が上げられるが、小児領域で予測因子となり得るかは明らかでない。今回我々は、 CRTが著効した心電図上LBBB所見を伴う乳児期早期発症の DCMの1例を経験したので報告する。【症例】4ヶ月男児。1ヶ月検診で心雑音を指摘、心臓超音波検査で器質的疾患はなかったが、左室拡張末期径（ LVDd）34.5mm（正常期待値の160%）と左室容量負荷の所見を認めた。収縮能は保たれていたため、生後6ヶ月で再検予定とされた。4ヶ月時、感冒症状を契機に前医を再診、顔色不良、強い呼吸困難症状があり当科紹介入院となった。来院時、胸部 X線写真で心胸比 68.6%と心拡大あり、軽度の肺うっ血を認めた。心臓超音波検査で LVDd 48.4mm（正常期待値の212%）、左室駆出率（ LVEF）30%と左室拡大および収縮能低下を認め、また中等度の僧帽弁閉鎖不全を認めた。脳性ナトリウム利尿ペプチド（ BNP）は1516.7pg/mlと上昇していた。心電図は完全左脚ブロックで QRS時間は160msと延長していた。二次性心筋症、心筋炎は否定的で、特発性 DCMと診断、ドブタミン、ミルリノン、利尿剤を開始した。心臓超音波検査で左室心尖の shufflingを認め心室内非同期が疑われた。カテコラミン依存の状態が続いたため、 CRTの適応と考え、生後5ヶ月時（診断後1ヶ月）に CRT-P（ DDD100-170、 RV-LV delay 20ms）を導入した。導入後1ヶ月で LVDd 39.5mm（正常期待値の173%）に縮小、カテコラミンを離脱できた。導入後2ヶ月で BNPは正常化、導入後5ヶ月で LVDd 32.3mm（正常期待値の128%）、 LVEF 49%まで改善した。【まとめ】完全左脚ブロック、特徴的な心室内非同期を伴う乳児期早期発症の DCMにおいて CRTは有効な治療になり得る。

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

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

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

Keywords: 左室緻密化障害、ＩＣＤ、ＣＲＴ-D

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P40）

心不全・心移植4

座長:
小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P40-01～P40-04

[P40-01] Excor 5 症例の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

○高橋 邦彦[1], 小垣 滋豊[1], 成田 淳[1], 石田 秀和[1], 三原 聖子[1], 鳥越 史子[1], 髭野 亮太[1], 廣瀬 将樹[1], 大薗 恵一[1], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P40-01] Excor 5 症例の経験

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

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

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

[P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

○高橋 邦彦[1], 小垣 滋豊[1], 成田 淳[1], 石田 秀和[1], 三原 聖子[1], 鳥越 史子[1], 髭野 亮太[1], 廣瀬 将樹[1], 大薗 恵一[1], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）
Keywords: 心移植、肺移植、心肺同時移植

【背景】1997年臓器移植法が施行後間もなく、2003年に心肺同時移植の患者登録が始まった。日本移植ネットワークによると、心肺同時移植の登録申請患者数は年平均0.9人と報告されているが、国内における心肺同時移植対象患者の臨床像は明らかではない。【目的と方法】当施設で心肺同時移植適応と判断した11症例（男4：女7）の臨床像を明らかにするため、診療録を後方視的に検討した。【結果】原心疾患は拘束型心筋症5例、両大血管右室起始症2例、心室中隔欠損・単心室・先天性肺静脈狭窄・特発性肺動脈性肺高血圧症が各々1例ずつであり、全症例小児循環器医が何らかの形で関与していた。移植申請時の年齢は10カ月～49歳（中央値：19歳）。単心室症例（ Glenn術後）は肺静脈閉塞と高い肺血管抵抗から心肺移植登録となったが、3年後に再検討を行い移植は High riskと判断され保留。以外の10症例での登録申請時の心臓カテーテル検査では、 mPAP 43-93mmHg, Rp9.5-35.6単位/m2と不可逆性の肺高血圧症を呈していた。心肺同時移植となった理由は、心筋症以外の症例では、外科的修復困難が3例、高度の心室機能不全が2例であった。転帰に関して、2例が登録まで至らず死亡。2例が登録後1.8年・10.7年で死亡（感染、突然死）され、4例が現在も待機中（0～4.5年）である。心肺移植術が施行されたのは2例で、5.5年・10.3年の待機期間を経て、現在も大きな合併症なく7.0年・2.2年が経過している。【考察】国内ではドナー不足の問題もあり、できる限り少ない臓器の移植を選択する必要はあるが、2臓器同時の移植を必要とする症例が存在するのも事実である。長期の待機期間を要するため、対象患者への説明と経過のフォローに関しては十分な配慮が必要であり、小児循環器医はその対応が求められる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 頻拍誘発性心筋症、拡張型心筋症、補助人工心臓

小児重症心不全に対する補助人工心臓(VAD)・心臓移植(HTx)の国内経験は限られている。植え込み型 VADを装着し、心機能回復を認めた頻拍原性心筋症(TIC)の一例を経験したので報告する。【症例】13歳男性【現病歴】正月に旅行先で倦怠感と嘔気が出現し、近医で頻拍を指摘され ATPを急速静注するも不応、前医へ救急搬送となった。搬送後、 DCは無効で、ジソピラミドを静注から心停止となり ECMO装着。術後11日目に ECMOは離脱したが、左室の著明な収縮低下と頻拍が持続した。 HTx,カテーテルアブレーション(CA)目的に2か月後当院に転院した。2度の CAは成功したが心収縮は改善せず、上室性頻拍の再発、心室頻拍も併発し、血行動態不安定となり VADの適応と判断 Jarvik2000を導入した。血行動態は安定し頻拍は消失した。心筋生検の結果からは拡張型心筋症も否定できず、 TICであれば認める心収縮の改善を期待した。経過中に HTx適応を検討し登録した。術後6か月より左室収縮が改善し始め、術後7か月で心筋生検と心臓カテーテル検査・オフテストを施行した。CVP4mmHg,PAp20/8,PAw5, CI3.2L/min/m2、 LVEF62%と血行動態と左室収縮の改善を認めた。オフテスト中、 CVP7, Pap24/10,PAw11 CI4.5と、血行動態の破綻は認めなかった。心室中隔壁運動異常と心筋生検での中等度の変性所見から、離脱は慎重に行う事とし、現在内科治療を強化している。【結論】国内の HTx待機期間は長く、 VAD治療は合併症との戦いである。本症例は、心機能回復を認め離脱適応検討のためオフテストを行った。しかし、明確な判断基準はなく、離脱後に血行動態悪化、頻拍再発の可能性はある。特に小児では生命予後以外にも今後の QOLも考慮しなければならず、離脱の是非、 HTxのタイミングに関しては慎重な検討を要する。

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

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

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

Keywords: 重症心不全、補助人工心臓、心臓移植

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

SGカテ検査で SvO2 30%，心係数1.3であったため右大腿動静脈から ECMO装着．翌日のエコーで心機能悪化傾向で移植認定施設にコンサルト．同病院から往診で転院搬送決定．転院後ただちに LVAD(central ECMO)装着．3か月後に HVAD装着．その7か月後に渡航心臓移植に到達した．考察非移植認定施設における重症心不全治療は内科的治療および ECMOによる補助循環が主となる．内科的管理においては INTERMACS profile2，3の statusで速やかに認定施設にコンサルトし適切なコントロールをすることが有用である．また搬送中の急変を回避する意味で ECMOは有用であるが，安全管理には最新の注意が必要であることと， peripheral　ECMOは後負荷を増加させるため心機能の回復には有利ではなく VAD治療へのスイッチが必要である．今後補助人工心臓実施施設の広がりが予想されるが，あくまでも移植までの Bridge治療であり，心臓移植が広く受けられる社会のしくみの構築が急務である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P41）

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

武内 崇（和歌山県立医科大学 小児科）

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

P41-01～P41-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

【背景】先天性心疾患術後の蛋白漏出性胃腸症(以下 PLE)は難治性で、その治療法には確立されたものはない。PLEの治療にステロイド療法が行われることがあり、一定の治療効果が報告されている。一方、炎症性腸疾患(以下 IBD)において便中 calprotectinは炎症活動を反映する優れたバイオマーカーとして注目されている。【目的】先天性心疾患術後の PLE患者の便中 calprotectinを測定することで PLEのバイオマーカーとなり得るかを検討する。【方法】2014年4月より2015年3月の期間において、先天性心疾患術後(Fontan術後4例と二心室修復術後)の PLE患者5例(P群)と PLEを合併していない Fontan術後患者4例(F群)、 IBD患者16例(I群)を対象とした。検査入院時に便検体を採取し、－20℃以下で凍結保存し、便中 calprotectinを Phical Calprotectin ELISA kitを用いて測定した。また、 P群と F群においては、便中 calprotectinに加えて Angiopoietin2、 IL-8等の計測を行った。【結果】便中 calprotectin(ng/g)の中央値は、 P群 61909、 F群 92668、 I群 145581であり、 P群と F群では有意差なく(p=0.64)、 P群と I群では有意差を認めた(p=0.002)。 P群と F群で比較を行った Angiopietin2と VEGFでは有意差を認めず(Angiopietin2; p=0.59, VEGF; p=0.73)、 IL-6や IL-8、 TNFαでも有意差を認めなかった(IL-6; p=0.28, IL-8; p=0.95, TNF-α; p=0.14)。【結論】先天性心疾患術後の PLEでは腸管炎症の関与が指摘されているが、腸管での炎症を反映するとされる便中 calprotectinは、今回の検討では有意な上昇を認めなかった。

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、ペースメーカー、スピロノラクトン

【はじめに】 Fontan術後の合併症の一つである蛋白漏出性胃腸症(PLE)は予後不良の疾患である。発症機序は不明な点が多く、さまざまな治療が報告されているが確立された治療法はない。また不整脈を合併する PLEの治療としてペースメーカー植込み(PMI)が推奨されるものの、その報告例は極めて少ない。今回我々は Fontan術後、洞不全症候群(SSS)の女児に発症した PLEに対して、 PMIとスピロノラクトン大量療法を行い軽快した症例を経験したので報告する。【症例】純型肺動脈閉鎖、 Fontan術後の14歳女児。1歳で Fontan手術を施行されたが、術後に下大静脈閉塞を来した。9歳で SSSが出現し、徐脈、 PAT、 PVCが認められた。13歳時に体重増加、むくみが出現。低蛋白血症を認め、便中α1アンチトリプシンおよび消化管蛋白漏出シンチの結果から PLEと診断した。入院し、もともと行われていた肺血管拡張薬、利尿薬の投与に加え、ヘパリン持続静注療法、スピロ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。入院9日目に開胸下、心外膜リードで PMIを施行。スピロノラクトン大量療法も継続した。術後低蛋白血症は改善したが、スピロノラクトンを減量したところ TP、 Albの低下が見られたため、スピロノラクトンを再度増量した。その後低蛋白血症は軽快し退院した(退院時 TP 7.5g/dl、 Alb 3.7g/dl)。以後の外来フォローでも低蛋白血症の再燃はない。【考察】 Fontan術後に発症した PLEの治療は、 PLEに対する内科的治療とともに、不整脈のコントロールや Fontan循環の狭窄や弁逆流など血行動態悪化要因への介入を行うことが重要とされる。本例もスピロノラクトン大量療法などの治療とともに、 PMIによって不整脈のコントロールを行ったことが、 PLEの軽快につながったと考えられる。【結語】不整脈を伴う PLEにおいて不整脈に介入することは、 PLEの改善に寄与する可能性があり検討すべき治療の一つと考えられる。

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

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

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

Keywords: Fontan associated liver disease、cholestasis、shock

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水

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

Keywords: 腹水、フォンタン手術、肺静脈狭窄

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P42）

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

髙木 純一（たかぎ小児科・心臓小児科 ）

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

P42-01～P42-06

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

○山田 佑也[1], 野村 羊示[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 倉石 建治[1], 大河 秀行[2], 長谷川 広樹[2], 横手 淳[2], 横山 幸房[2], 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 心臓血管外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した３症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に１型糖尿病を発症した2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○山田 佑也[1], 野村 羊示[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 倉石 建治[1], 大河 秀行[2], 長谷川 広樹[2], 横手 淳[2], 横山 幸房[2], 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 心臓血管外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院）

Keywords: Fontan、蛋白漏出性胃腸症、皮下注免疫グロブリン

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

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

[P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した３症例

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

Keywords: チアノーゼ性心疾患、腫瘍、神経内分泌腫瘍

【背景】近年チアノーゼ性先天性心疾患(CCHD)に神経内分泌腫瘍を合併した例の報告が散見され、両者の関連性が指摘されている。今回チアノーゼを伴う先天性心疾患の経過中に、褐色細胞腫その他の悪性腫瘍を合併した３症例を経験した。【症例】症例1:15歳女性、三尖弁閉鎖症 Fontan術後。14歳時から間欠的に動悸や眩暈を訴え、自宅計測で一時的な高血圧（収縮期血圧140-160mmHg）を認めていた。安静時 $SpO_2$90%、血圧120/62mmHg、脈拍82bpm。カテーテル検査で造影剤投与時に著明な血圧上昇を認めたのを契機に、精査の結果褐色細胞腫（副腎原発）と診断された。右副腎摘出術を施行。症例2:32歳男性、単心室、肺動脈閉鎖 Glenn術後。安静時 $SpO_2$74%、血圧125/83mmHg、脈拍68bpm。自覚症状なし。30歳時に鬱血肝の精査目的に行った腹部エコーで下大動脈背側に径3cmの境界明瞭な腫瘤を認め、神経原性腫瘍が疑われた。 MRI、 FDG PET-CTで多発性病変が判明。腫瘍増大傾向を認め、悪性傍神経節腫疑いで現在精査中。症例3:18歳女性、エプスタイン病 Glenn 術後。安静時 $SpO_2$72% 。右下顎の智歯抜歯時に隣接部に嚢胞性病変を認め、組織診断にて低悪性度粘表

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○直井 和之, 高月 晋一, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）
Keywords: Fontan術後、低IgG血症、免疫グロブリン皮下注療法

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

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

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

○清水 信隆, 中野 克俊, 笠神 崇平, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 心不全、22q11.2欠失症候群、慢性活動性EBV感染症

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に１型糖尿病を発症した2例

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

Keywords: 先天性心疾患、1型糖尿病、耐糖能異常

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: フォンタン術、消化管出血、漢方薬治療

【背景】フォンタン術後の合併症のひとつに蛋白漏出性腸症 PLE、消化管出血がある。各種治療法に抵抗性のことがある。今回、フォンタン術後に生じた難治性の繰り返す消化管出血に対して、漢方薬であるきゅう帰膠艾湯が著効した。【症例】８歳男児，基礎疾患は、無脾症、右室性単心室、共通房室弁でハイリスクであったため、３歳時に開窓心外導管フォンタン型手術を施行。術後早期に fenestrationは閉鎖し、術後１年の心臓カテーテル検査では SpO2　96%、中心静脈圧 CVP　16mmHg、 CI　3.0l/min/m2であった。入院４ヶ月前から血性総蛋白 TP、血性アルブミン Alb値が低下していたが、下痢などは認めなかった。その後、激しい腹痛、下血、嘔吐のため緊急入院。緊急内視鏡を行ったが明らかな出血部位は同定できず、下血が改善しないため輸血をくりかえした。核医学検査、 CT検査を含めた各種検査を進め、 PLEに関連した消化管（空腸）出血と診断した。しかし、再検した上部、下部消化管内視鏡検査でも明らかな出血部位を同定できず、有効な内視鏡的止血術は施行できなかった。ヘパリン療法、ブデゾニド投与は無効であった。入院４ヶ月間に１５回の輸血が必要であった。開窓術は消化管出血が改善しないうちは手術のリスクが高いとの判断で施行できなかった。そこで、止血作用があるきゅう帰膠艾湯内服を開始したところ、３日間で肉眼的血便を認めなくなり、以後輸血療法なくても貧血が改善し,TP,Albは正常になった。 CVP低下目的に、再度、人工導管開窓術を行う予定である。【結語】フォンタン術後 PLEに合併した難治性消化管出血に対するきゅう帰膠艾湯療法は治療選択のひとつとなると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P47）

術後遠隔期・合併症・発達7

座長:

星合 美奈子（山梨大学 新生児集中治療部）

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

P47-01～P47-06

[P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ

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

Keywords: 術後合併症、心嚢水貯留、心膜切開後症候群

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

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

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

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

Keywords: 先天性心疾患、術後合併症、声帯麻痺

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

解析を行った結果、大動脈再建術(p＜0.0001，オッズ比17.44，95%CI 4.57-79.29)、心室中隔欠損閉鎖術(p0.0275，オッズ比5.22，95%CI 1.20-24.84)において有意差を認めた。大動脈再建術においては、退院時に経管栄養など何らかの治療介入を要する危険因子としても有意差を認めた(p0.0011，オッズ比22.49，95%CI 3.91-197.2)。【考察】新生児期・乳児期早期に施行される心臓手術において、大動脈再建術は術後声帯麻痺の危険因子であり注意を要する。

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

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

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

Keywords: カロリー消費量、トレッドミル検査、６分歩行検査

【背景】 CHD患者において、心機能に見合った適切な日常の活動量が望ましいと考えられるが、患者の日常の活動量を正しく把握することは難しい。トレッドミル検査(TMT)や6分歩行テスト(6MWT)は異なった強度の運動能力を測定しているが、それらが日常の活動量とどのような関係にあるかは定かでない。今回我々はこれらの検査が日常の活動量と関連するという仮説を検証した。【方法】 CHD患者66人(平均10.6歳)を対象に高精度携帯式行動量測定計を2週間持続装着して活動量(AEE)と活動強度(静、軽度、中等度、激の4段階)を算出し、同時期に施行した TMT、6MWT値と比較した。【結果】 CHD患者の AEEは296±142kcal/dayで、 TMTの最大酸素摂取量 MaxVO2(14.8±2.1ml/kg/min)、走行時間(175±73min)、最大負荷 MaxLoad(13.8±3.8METs)と正の相関を示し(各々 p＜0.05、 p＜0.01、 p=0.001)、6MWTの歩行距離(428±95m)とも非常に強い正の相関を示した(r=0.52, p＜0.0001)。これらは年齢で補正した多変量解析でも有意な相関を示した(MaxVO2 p＜0.05、走行時間 p＜0.01、歩行距離 p＜0.001)。また、 TMTは中等度の活動強度(3.0～6.0METs)の AEEと最も良く相関し(p＜0.01)、一方6MWは軽度の活動強度(1.0～3.0Mets)の AEEと最も良く相関した(r=0.60, p＜0.0001)。【結論】 CHD患者は、日常生活において、出来る範囲の活動を最大限行っている可能性がある。そこにオバーワークにならない日常管理の設定の余地があり、予後改善に寄与する可能性あると考えられた。外来診療で CHD患者の日常の活動量を簡便かつ正確に予測するために TMTや6MWTを活用することは有効かもしれない。

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

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

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

Keywords: 運動支援ネットワーク、学校体育、CPX

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 退院指導、チーム医療、コーディネーター

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

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

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

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

Keywords: 新版K式発達検査、精神運動発達、チアノーゼ性心疾患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 成人先天性心疾患2

ポスターセッション（ P50）

成人先天性心疾患2

座長:

小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

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

P50-01～P50-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴：新しい知見

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Fontan、血栓塞栓症、抗凝固療法

【背景】 Fontan術後患者の遠隔期において、血栓塞栓症は心不全と並んで予後不良の因子の一つである。一方で、抗凝固療法施行中の出血性合併症も問題となる。出血及び塞栓症のリスク因子については過去にも様々な報告がなされているが、網羅的に検討した報告は少ない。
【対象と方法】2009年から2015年に当院成人先天性心疾患外来に紹介された成人の Fontan循環の患者116例を対象とした。重大な出血または塞栓症の有無と、年齢、性別、身長、体重、 BMI、基礎心疾患、術式（ APC法、 LT法、 EC法）、抗凝固薬（ワーファリン、アスピリン、 NOAC)の使用の有無、 ACE阻害薬、 ARB、β遮断薬の使用の有無、臨床所見（心拍数、 SpO_2、 血圧）、血液検査所見（ PT、 APTT、 Fib、 FDP、 D-dimer、 TAT、 PIC、 HbA1c、 TC、 LDL-C、 TG、 Hb、 MCV、 RDW、 PIt、 BNP)、心胸郭比、心エコー検査所見（ EF、房室弁逆流、肺動脈 stump、血栓)、カテーテル検査所見(CVP、 RpI、 CI、 SaO_2、主心室の EDP)の関係を比較検討した。
【結果】19.4±3.1年の経過観察期間に塞栓症を3例、重大な出血性イベントを19例に認めた。塞栓症が起きた群で体重が少なく(p=0.037)、収縮期血圧が低く(p=0.009)、心胸郭比が大きかった(p=0.011)。多変量解析では、収縮期血圧（ p=0.003）、体重(p=0.034)が有意なリスク因子となった。また、出血性イベントが起きた群で肺動脈 stumpのある症例が多かった(p=0.003)。
【考察】 Fontan循環における塞栓症発症には、これまで指摘されているように循環が不良であることがリスク因子となり、低血圧という身近な指標にも注意して経過観察が必要と考えられた。出血の危険因子にも塞栓のリスク因子が挙がっており、塞栓が危惧される患者への抗凝固療法の強化の関連も示唆され、より慎重な経過観察とともに、今後より望ましい抗凝固療法の検討が重要だと考えられる。

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

[P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴：新しい知見

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

Keywords: Fontan手術、蛋白漏出性胃腸症、静脈特性

【背景】蛋白漏出性胃腸症 (PLE)は， Fontan患者における重大な合併症の一つである．高い中心静脈圧(CVP)がその原因の一つと考えられているが，同等の CVPでも PLEを発症しない患者は多数存在する．従って， PLEの病態と密接に関連する，より特異度の高い指標が求められる．
【目的】静脈のうっ滞は血液量と静脈還流特性によってより詳細に評価できるため，これらの指標は PLE病態に特異度の高い情報を提供するという仮説を検証した．
【方法】 Fontan術後評価の心臓カテーテル検査を施行した22例（うち4例 PLE）において，インドシアニングリーン（ ICG）を用いた色素希釈法により，循環血液量(BV)、心拍出量(CI)を， Valsalva法によって平均循環充満圧(mCP)を計測した．更に， CI/BVにより平均循環時間(CT)， ICGが最初に検出するまでの時間 Taを CTで除した値から，肺循環時間が循環時間に占める割合を算出した．また CVP， mCP， CIから静脈還流抵抗(Rvr)を算出した．各々の指標について， PLE群とそれ以外の対照群で比較した．
【結果】 PLE群と対照群の CVPは，15.0±3mmHg vs. 12.1±2mmHgで PLE群が高値の傾向を示した．同様に，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BV， mCP， CT， Ta/CT， Rvrは PLE群と対照群で各々123ml/kg vs. 78ml/kg (p＜0.05), 42mmHg vs. 31mmHg (p＜0.05), 78s vs. 58s (NS), 9.2% vs. 29.0% (p＜0.05)，107RUm^2 vs. 7RUm^2 (p＝0.05)と，循環血液量増大，静脈駆動圧の増大，静脈還流抵抗の増大という静脈循環が PLE発症に深く関与している可能性が示唆された．更に Ta/CTの低下から，肺血管キャパシタンスの低下も PLE発症に関わっている可能性も示唆した．
【結語】静脈うっ滞を意味する複数の静脈血行動態指標と PLEの関連を示した今回の結果は， CVPの他にこれらの指標を評価に加えることにより，高い確率で PLE発症リスクの層別化が可能であることを強く示唆する．多数例での検証が待たれる．

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

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

○豊川 富子, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 三原 聖子, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）
Keywords: Fontan手術、TCPC conversion、リスク因子解析

【背景】 EC-TCPC以外の Fontan術後患者の遠隔期における問題点として、心房拡大やそれに伴う上室性不整脈、心不全等があり、 TCPC conversionが施行されることがあるが、その前後、及び遠隔期の臨床像についての報告はまだ少ない。【目的】 TCPC conversion術前後における臨床像を明らかにし、 conversion後も改善のない症例に対するリスク因子を検討する。【対象】当院で EC-TCPC以外の Fontan手術を施行した24例のうち、conversion手術を行った13例。【方法】心不全、腹水または PLEで入院を繰り返す例を Failed群(F群：6例)と定義し、後方視的に Non-failed群(NF群：7例)と臨床像を比較検討した。【結果】主診断は F群； TA1例、MA3例、 SV2例で、 NF群； TA5例、 SV1例、 DORV1例であり、 F群では有意に右心室型が多かった(P=0.04)。観察期間は F群；3.7-16.4年、 NF群；0.4-16.5年で有意な差を認めなかった(P=0.25)が、 initial Fontan手術年齢は F群11.3歳(4.5-37歳)、 NF群4.8歳(3.1-7.5歳)と F群で有意に高かった(P=0.02)。conversion前の心臓カテーテル検査では CVP, EDP, CIともに両群で差はなかったが、 conversion後は F群で CVPの有意な上昇を認めた（ F群；13.5→17、 NF群；12→9.5(mmHg), Δ CVP P=0.03）。 AST, ALT, γ GTP, T-Bil, Plt, Creはいずれも有意差を認めなかった。ロジスティック回帰分析では中等度以上の房室弁逆流、右室型心室、 initial Fontan手術年齢、腹水の存在、 CVPが conversion後の failureに有意に相関しており(P＜0.01)、その中でも conversion前のの房室弁逆流と腹水の存在が最も大きく関与していた。【結論】 TCPC conversion後の failed Fontanリスク因子として、右室型心室、房室弁逆流、腹水の存在、 initial Fontan手術年齢が高いことがあげられた。 TCPC conversionの効果が期待できない症例の予測と治療戦略について今後さらに検討が必要である。

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

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

○和田 励[1,2], 畠山 欣也[2], 春日 亜衣[2], 堀田 智仙[3], 高木 伸之[4] （1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.札幌医科大学 小児科, 3.小樽協会病院 小児科, 4.札幌医科大学 心臓血管外科）
Keywords: フォンタン、肺高血圧治療薬、成人先天性心疾患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 fontan循環において経年変化に伴う肺血管抵抗の増大は避けられない。同時に APC fontanは、心房の拡大による不整脈や血栓生成などのリスクが高くその管理に苦慮する。【目的】30歳以上の APC fontan症例に肺血管拡張薬を使用し、その効果を報告する。【症例および結果】症例1：34歳男性、左室型単心室にて7歳時に APC fontanが施行された。24歳時に chronic Afのため VVIのペースメーカーが留置された。32歳時に評価のため心臓カテーテル検査目的に当科を紹介された。m PA:23/20 m 20mmHgのため Bosentan、続いて Sildenafil導入後、心臓カテーテル検査施行した。 mPA:16/14 m14mmHgまで下降した。 COは、3.5と変化なかった。特筆すべきは、肺血管拡張薬導入前の左右 PCWに差違はなかったが、導入後左右差があり、 PVOが明らかになった。症例2：32歳男性、 TA1bで6歳時に、 BDGおよび APC fontan施行された。24歳時に心臓カテーテル検査施行され、 m PA：16/15 m 16mmHgで TCPC conversionも考慮されたが、保留となり、経過観察されていた。32歳になって続けざまに2度 ATを発症し、 Ambrisentan導入後、心臓カテーテル検査施行され、 m PA:8/7 m 6mmHgまで下降した。 COは、5.7から5.3へ下降した。【考案】近年、多種の肺高血圧治療薬が開発され、 fontan患者に対して使用し良好な成績を示していることが報告されている。今後、症例の積み重ねと共に failing fontan症例の減少や APCから TCPC conversionへのシフトなどの応用、より効果的で副作用の少ない combination therapyの実践が望まれる。

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

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

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

Keywords: Fontan、超音波、肝線維症

【はじめに】 Fontan術後遠隔期の重要な合併症の１つである肝障害については未だ不明な点も多い。今回 Fontan型手術後(F群)および待機例（ C群: 2心室手術非適応例含む）における肝障害について検討したので報告する。【対象と方法】対象は当院で経過観察中の F群15例と C群の7例, 計22例（男/女　10/12例；17.3±11.8歳；飲酒常習者1名, 蛋白漏出性胃腸症既往3名）で術後15.9±10.8年である。方法は肝エコーにより Virtual Touch Quantification (VTQ), 肝腫大, 肝表面, 辺縁所見, 腫瘤性病変, 肝実質エコー所見等を評価すると共に肝機能, ヒアルロン酸, IV型コラーゲン7s, P-III-P等について検討した。1例では経皮的肝生検を実施し得た。【結果】肝エコーで何らかの異常を認めたのは14例(63.6%)で, 主な異常所見は辺縁鈍52.3%, 実質エコー不均一化42.9%, 結節様所見23.8%で, VTQ (正常値＜1.3 m/s)は2.33±1.04（最高4.39） m/s (n=6)と明らかな異常高値であった。一方, F群は C群に比べ IV型コラーゲン7s (正常値＜6 ng/ml) が有意に高値であり(8.8(SE=0.4) vs 5.4(SE=1.0) ng/ml; p ＜0.04, Wilcoxon検定), かつ肝エコー有所見例は正常例に比し IV型コラーゲン7s (8.9±1.5 vs 6.8±1.8 ng/ml; p ＜0.04)と T chol (156.0±22.7 vs 110.5±23.3 mg/dl; p＜0.03)が有意に高値であった。 しかし P-III-P (1.17±0.75 vs 1.26±0.54; 正常値0.3-0.8 U/ml), ヒアルロン酸 (43.6±21.9 vs 58.4±63.0; 正常値＜50 ng/ml), 肝逸脱酵素, CVP, BNPなどには有意な差を認めなかった。肝生検を施行した例(F群術後22年, 女性, VTQ= 2.3 m/s)は中心静脈を中心とした肝細胞脱落と線維性増生が特徴的だが, 術後現在に至るまで良好な QOLである。【結論】 Fontan術後肝障害は臨床所見に乏しいが、血清線維化マーカーおよび肝エコーでの VTQ値, 辺縁鈍化, 不均一な実質エコーと結節様所見に着目して慎重に経過観察する必要があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P54）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

座長:

片山 博視（大阪医科大学附属病院 小児科）

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

P54-01～P54-05

[P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-02] 先天性門脈欠損を合併した先天性心疾患に対する治療

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1欠乏性肺高血圧症をきたしうる

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症3例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

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

Keywords: 肺高血圧、閉塞性病変、位相角

【背景】肺高血圧（ PH）の診療において肺小動脈の閉塞性病変の定量的評価は重要だが確立された方法はない。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、波動現象の２変数（圧力と流速）の位相差により、肺小動脈の閉塞度の新しい評価方法を開発することを目的に研究を進めてきた。理論上、末梢側に閉塞病変がない場合には位相角θは０°となり、完全閉塞ではθは９０°となる。これまで我々は肺動脈のシミュレーション回路で圧―流速同時測定ワイヤーを用い種々の閉塞度における位相角θを算出し、実際の測定値が理論値と一致していることを確認している。【目的】本方法による肺動脈閉塞度の評価を臨床的に検討することである。【対象および方法】同意の得られた患者22名のカテーテル検査時に肺動脈内の各部位で圧―流速同時測定ワイヤーを用い、位相角θを算出した。安定したデータが得られた症例は、主肺動脈で15例、右肺動脈で13例、左肺動脈17例で、安定したデータの得られた小児17例の左肺動脈の位相角を検討した。対象の年齢は3か月～11歳；中央値　2歳で、疾患の内訳は、対照群；1例、 PH（－）群：5例（未手術2例、術後3例）、 PH群：11例（未手術7例、術後4例）である。これらの位相角θを各パラメーターと比較検討した。【結果】左肺動脈の位相角θは、対照群：θ＝1°、ＰＨ（－）群：θ＝38.2±13.1°、 PH(+)群：θ＝57.0±14.0°と PH(+)群で大きな位相角を認めた。またこれらのθは平均肺動脈圧と r=0.20の、肺血管抵抗とは r=0.50の緩やかな正の相関を認めた。また総肺静脈還流異常症術後、左肺静脈狭窄症例で平均肺動脈圧23mmHg, 肺血管抵抗2.76Uと PHは境界領域であったが、左肺動脈の位相角θは66°と大きく、左肺血管の閉塞を的確に反映している可能性がある。【結語】本方法は肺動脈閉塞度の新たな評価方法となり得る。

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

[P54-02] 先天性門脈欠損を合併した先天性心疾患に対する治療

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

Keywords: 手術、先天性、心疾患

【背景、目的】先天性門脈欠損症(CPS)は門脈血の全て(I型)または一部(II型)が体循環にシャントしている状態であり、肝性脳症、門脈圧亢進症、 PH、 PAVFなどを合併しうる。無症状で経過する症例が存在するものの、肝内門脈が存在する II型は、シャント血管の閉塞試験を行い、門脈圧が問題なければ、シャント結紮やコイル塞栓がなされる。一方、 I型や高い門脈圧の II型の場合、肝移植が考慮される。 CPSに先天性心疾患を合併した症例につき、検討を加えた。【対象】09-16年に当院にて経験した2症例。症例 A(5ヶ月、2.7kg)は VSD、症例 B(3ヶ月、4.1kg)は多脾症、 ASD、 PAPVC(右 PVs)、両側 SVC、 IVC欠損、半奇静脈結合を合併していた。症例 Aは、高 NH3血症の原因精査で、症例 Bは、 heterotaxyに伴う腸回転異常、高乳酸血症、 ASD+PAPVCのため造影 CT撮影を行った所、診断された。 CPSの分類は共に II型であった。【結果】症例 Aは術前 mild PHで、根治術後は PH所見なく、問題なく経過した。1歳時にシャント血管結紮術、2歳時に側副血行路 coil塞栓がなされ、PH再燃なし、採血上の肝機能問題なし。症例 Bは術前より systemic PHであり、根治術後 PVO(-)も PHは遺残し、さらに瀰漫性の PAVFが発生し、 SpO2が低下するため、 HOT及び肺血管拡張剤を導入した。カテーテル上、肝内門脈が低形成で、シャント閉塞試験で門脈圧も高く、また PHのため、肝移植も適応外であり、経過観察せざるを得なかった。徐々に肝内門脈が成長し、 PHも改善してきたため、2歳時に手術介入した。シャントの clamp testにて25mmHgであり、そのままシャント結紮可能であった。術後、 PH及び PAVFは改善し、 HOTは夜間のみで可能となった。【考察と結論】先天性心疾患に伴う PHや PAVFには、(非常に稀だが)CPSの合併の可

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

能性があり、注意が必要である。 CPSが原因の PHや PAVFは、門脈循環の成立により改善するため、可逆性を持つと思われる。

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

[P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1欠乏性肺高血圧症をきたしうる

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

Keywords: 肺高血圧、ビタミンB1欠乏、清涼飲料水

【背景】ビタミン B1欠乏は、神経症状や循環器症状など多彩な症状を来す。今回我々は、過度の清涼飲料水摂取や偏食によるビタミン B1欠乏から高度の肺高血圧、右心不全を来した2例を経験したので報告する。【症例】症例1　2歳の女児。1歳の頃から体重増加不良を指摘されていた。当院受診3週間前より下痢が出現し、清涼飲料水を連日飲んでいた。その後嘔吐と全身の浮腫が出現したため前医受診し、心エコーで肺高血圧の所見を認め当院紹介となった。入院後は肺高血圧の治療として NO吸入、 epoprostenol、 Milrinoneを開始したが効果は得られず、ビタミン B1不足による肺高血圧も考慮し補充を開始したところ徐々に肺高血圧は改善し、後日来院時の血中ビタミン B1の低下を確認出来た。　症例2　2歳の男児。軽度の発達遅滞を認めるが、その他の既往はない。1歳の頃より1日1〜2Lの清涼飲料水を連日摂取し、極度の偏食もあった。今回は全身の浮腫を主訴に前医受診し、精査目的で当院紹介となり心エコーで高度の肺高血圧の所見を認め入院管理となった。経過からビタミン B1欠乏による肺高血圧を疑い、ビタミン B1の投与のみを行ったところ、投与翌日より肺高血圧は著明に改善し、来院時の血液検査でビタミン B1の低下を後日確認出来た。【考察】ビタミン B1欠乏による肺高血圧は、肺血管拡張薬などの治療反応に乏しく、ビタミン B1の補充をしない限り改善しない。原因不明の肺高血圧の鑑別にはビタミン B1欠乏も念頭に置き、詳細な病歴聴取を心がけることが重要と思われた。

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

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

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

Keywords: 肺高血圧、肝移植、門脈体循環シャント

（背景）高度肺高血圧(PH)を伴う先天性門脈体循環シャント（ CPSS）は、予後不良な疾患であり、門脈欠損例では、肝移植(LT)が行われるが、高度 PH（平均肺動脈圧（ mPAP）≧３５ mmHg）は、 LTの危険因子とされ、PH治療は重要な課題である。種々の PH治療薬が投与可能な現在でも、本症は大部分の大規模臨床試験で対象から除外される稀な疾患であり、特殊性（肝機能障害、 LT後免疫抑制剤併用）もあり、その治療法は確立していない（ orphan disease）。今回、高度 PH、門脈欠損を伴う CPSSに対して、初期３剤併用療法を先行して肝移植を施行したので、その効果を報告する。(症例)５歳女児。意識消失発作と右室圧上昇、肝腫瘍を認め、当科を紹介。画像検査で、門脈系から下大静脈へのシャントを認め、肝に限局性結節性過形成を認めた。 Mn、胆汁酸、アンモニアが高値を示し、脳 MRIで Mn沈着を示唆する所見を認めた。心カテでは、 mPAP 35mm Hg、 Rp 6.03。CPSS閉塞テストで CPSS Type1(門脈欠損)と診断し、 LTの適応と判断した。 PH治療として、タダラフィル、マシテンタン、エポプロステノール(EPO)の初期３剤併用療法を先行した。 PH治療開始後２ヶ月の心カテでは、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

mPAP 32mm Hg、 Rp 3.87、治療開始後４か月には、 mPAP 28mm Hg、 Rp 3.33となり、治療開始後５か月にLTを行った。 LT直後は、タクロリムス脳症のためシクロスポリンに変更を要したが、 NO吸入、 EPO持続静注を含む、３剤併用 PH治療にて、 PAHの増悪や副作用なく経過した。（結語）高度 PHを伴う CPSSに対して、 LTに先行し３剤初期併用療法を行い良好な経過を得た。短期間での PH改善が課題であったが、免疫抑制剤や PH治療薬との相互作用による薬物動態変化、肝機能への影響、周術期の経静脈治療確保の点から安全かつ有効な治療法と考えた。症例登録により、本症に対する PH治療法の確立が重要と考えた。

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

[P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症3例の検討

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

Keywords: portopulmonary hypertention、congenital portosystemic shunt、hepatopulmonary syndrome

【背景】門脈体循環短絡(CPS)は門脈性肺高血圧(PoPH)や肝肺症候群(HPS)の原因となる。今回、 HPS合併例を含む PoPHの臨床経過について報告する。【症例1】20歳女性、3歳時平均肺動脈圧(PAP)54mmHg、PVR6.9(tolazoline負荷後 PVR3.1)、 ASD閉鎖術施行。術後より beraprostを内服継続し、18歳時PAP39mmHg、 PVR5.5のため、 ambrisentanを開始。20歳時に急性腹症で救急外来受診され、脾動脈瘤破裂に対しコイル塞栓術を施行。エコーで肝内門脈狭小、 CTで CPSを認め、 PoPHと診断。現在、 bosentan内服中、今後 CPSに対する塞栓術を検討中である。【症例2】19歳女性、6歳で VSD自然閉鎖を確認、経過中に肺高血圧を疑わせる所見なし。高校1年健診で異常を指摘され、 PAP49mmHg、 PVR13.7、 CTで CPSを認め、 PoPHと診断。 HOT導入、 tadarafil内服中。【症例3】28歳女性、 TOF。1歳時に食道静脈瘤を指摘、4歳時に肝内門脈閉塞と診断。脾機能亢進による血小板減少のため、10歳時の脾摘後に心内修復へ到達。術後 RV/LVP 0.38、PAP19mmHg。25歳頃から肝腫大と浮腫が出現し、 PAP(s/d/m)62/21/31mmHg、 Pp/Ps0.6 PVR10.8、 CTで CPSを認め、 PoPHと診断。 sildenafil開始後、約１年で SpO_2低下し、コントラストエコーおよび肺血流シンチで右左短絡を認め、 HPSと診断。 ambrisentanへ変更、 HOT導入するも効果乏しく、28歳時に多臓器不全で永眠。【考察】症例１は、 CPSが早期に診断されていれば脾動脈瘤破裂を回避できた可能性がある。また、症例2は肝内門脈異常なく、軽度の肝内門脈低形成でも PoPHが起こり得た。 PAHの診療において、腹部エコーによる CPSのスクリーニングが重要である。症例3は PoPHと HPSを合併した興味深い症例であるが、合併例の治療については議論の余地がある。【結論】 CHDにおける CPSの合併は珍しくなく、 PAHの原因として念頭に置くべきである。稀に PoPHと HPSの合併例もあり、 PoPHの治療の際は HPSの鑑別が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P57）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

座長:

澤田 博文（三重大学大学院 医学系研究科 麻酔集中治療学）

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

P57-01～P57-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○浅見 雄司[1], 関 満[3], 新井 修平[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 笹原 聡豊[2], 本川 真美加[2], 宮本 隆司[2], 杉本 昌也[4], 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, 3.Temple University School of Medicine, Cardiovascular Research Center, Department of Physiology, 4.旭川医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 心室中隔欠損、肺動脈絞扼術、肺高血圧

【はじめに】心室中隔欠損・高肺血管抵抗例に対して，肺動脈絞扼術 (PAB) が有用とする報告がある．高肺血管抵抗例で， PAB後約2年で修復術が可能となった例を報告する．【症例】２歳２か月女児．心室中隔欠損・動脈管開存，ダウン症候群， Hirshsprung病．３か月時に動脈管結紮術・ PAB，５か月 Hirshsprung病手術．12か月の初回心カテでは， Qp/Qs 1.3, Rp 8.7, CI 3.1, $PaCO_2$(mmHg) 34.6, PA index 242， O_2負荷では， Qp/Qs 1.5, Rp 7.8, CI 2.6, $PaCO_2$ 37.3． HOTを継続したが，気管支炎を繰り返したため，症状が安定した１歳７か月に心カテ． Qp/Qs 1.6, Rp 6.1, CI 2.7, $PaCO_2$ 38.3, PA index 185． Sildenafil負荷では， Qp/Qs 1.3, Rp 5.4, CI 2.8, $PaCO_2$ 36.6． Bosentan負荷心エコーでも Qp/Qsは減少したと判断し， HOTを継続．２歳２か月の心カテでは，負荷前後とも肺動脈酸素飽和度が大静脈よりも低く，大静脈の値を用いた計測値である． Qp/Qs 1.0, Rp 5.3, CI 4.3, $PaCO_2$ 36.6 , PA index 196． O_2負荷では， Qp/Qs 1.0, Rp 3.2, CI 5.0, $PaCO_2$ 37.9．【考察】 本症例の肺血管抵抗は， HOTを継続して徐々に低下した．肺血管の変化に対する PABの効果に関しては，Wagenvoortらの報告がある．本症例の経過は，高肺血管抵抗例における PABの有用性を示唆するものである．また， SildenafilおよびBosentanの負荷時には，肺血流量の増加がなく，無効と判断した．3回目の心カテでは， O_2負荷前後とも肺動脈酸素飽和度が大静脈よりも低く，仮定値を使用した．カテーテル径は絞扼部径の約30%であり， PAB例の肺血管抵抗評価における pitfallと考えられた．

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

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

○浅見 雄司[1], 関 満[3], 新井 修平[1], 中島 公子[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 笹原 聡豊[2], 本川 真美加[2], 宮本 隆司[2], 杉本 昌也[4], 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, 3.Temple University School of Medicine, Cardiovascular Research Center, Department of Physiology, 4.旭川医科大学小児科）

Keywords: タダラフィル、肺高血圧、周術期

【背景】当院では小児心臓手術後肺高血圧症に対して PDE5阻害薬であるタダラフィルを用いている。同様の報告も散見されるが、長期作用型が特徴な本剤の術後急性期における有用性の検討は十分なされておらず、投与量や投与法も確立されていない。【方法】心臓手術後急性期に NO離脱困難や酸素化不良、 PH crisisを契機としてタダラフィルを投与した患者を対象とした。タダラフィルは1日2回投与とし、0.25mg/kg/dayより開始、症状により0.5mg/kg/dayに増量した。投与開始後3、24、72時間でタダラフィル血中濃度を測定。効果判定は投与開始後24時間で PaO2改善または NOもしくは FiO2を減量できたものを有効とした。【結果】対象は10例(月齢10.8±10.1)で、1歳未満が6例、1歳以上が4例。手術内容は二心室修復5例(TAPVR、 ASD、 VSD、 AVSD)、単心室修復5例(Glenn、 TCPC)。投与開始日は術後5.3±3.4日。投与方法は経腸4例、注腸6例。使用目的は NO離脱困難5例、酸素化不良2例、 PH crisis3例であった。タダラフィル血中濃度は投与後3時間 57.7±45.0ng/ml、24時間 92.2±47.7ng/ml、72時間64.0±52.9ng/mlで、投与方法による血中濃度に有意差はなかった。有効例は7例(70%)で、無効例の3例はいずれも1歳未満であった。投与開始3時間後の血中濃度(Cmax)は：有効群74.0±44.0ng/ml vs 無効群19.8±14.7ng/ml (p=0.07)であり、有効群で高い傾向にあった。年齢で血中濃度を検討すると、3時間後(Cmax)：1歳未満41.0±19.7ng/ml vs 1歳以上91.6±51.7ng/ml (p＜0.05)。72時間後(トラフ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

値)：47.3±49.9ng/ml vs 86.2±57.9ng/ml (p=0.38)と Cmaxは有意に1歳未満が低値であった。副作用は、軽度の発疹、肝機能障害を認めた1例で認められた。【考察】術後急性期の注腸投与は経腸投与と同等の臨床効果と血中濃度が得られた。1歳未満の症例では血中濃度が十分に上がらず効果が得られない症例があり、副作用に注意しながら投与量を調節する必要がある。

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

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

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

Keywords: 高流量性肺高血圧、肺血管抵抗、肺生検

【背景】高流量性肺高血圧において、末梢肺動脈の内膜および中膜の線維性肥厚の程度と臨床所見の相関性は不明である。【目的】高流量性肺高血圧のため肺動脈絞扼術を施行した症例の末梢肺動脈組織像と心臓カテーテル検査における評価との相違を検討する。【方法】肺動脈絞扼術前の心臓カテーテル検査にて肺動脈圧および肺血管抵抗（ Rp）を測定。又肺動脈絞扼術時に肺生検を施行し、末梢肺動脈組織像と心臓カテーテル検査時の評価の比較検討を行った。【対象】当院で心臓カテーテル検査および肺動脈絞扼時に肺生検を施行した5例を対象とした。疾患は VSD 4例、 VSD・ ASD 1例であった。また5例のうち Down症 2例、 VATER症候群 1例であった。心臓カテーテル検査は1か月時に4例、2か月時に1例それぞれ行った。また肺生検は1か月時に2例、2か月時に2例、4か月時に1例それぞれ行った。【結果】全例で肺動脈圧は左心室圧と等圧であり、平均 Qp/Qsは3.93、平均 Rpは3.2単位であった。症候群でない2症例では Rpは2単位以下であり、組織学的にも中等度の中膜肥厚のみで内膜肥厚を認めず、いずれも IPVD 1および Heath-Edwards分類（ HE分類）1度であった。基礎疾患のある3症例では、 VATER症候群にて Rp 6.7単位と高値であり、組織学的には中等度の中膜肥厚と内膜の細胞性肥厚を認めたが、 IPVD 1.2・ HE分類 2度であった。 Down症の2例は Rp 2.6単位と3.5単位であったが、いずれも中等度の中膜肥厚のみで内膜病変を認めず IPVD 1・ HE分類1度であった。【結論】今回の検討では Rpが正常もしくは軽度上昇の症例が多かったが、いずれも組織学的には中膜肥厚のみで内膜肥厚を認めず、 Rp値と矛盾しない結果であった。今後は Rp高値の症例にても組織像との相関性を検討する必要があると思われた。

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

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

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

Keywords: 肺高血圧、心房中隔欠損、予後

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)の診療において心房中隔欠損(ASD)合併例をしばしば経験する。診断時の年齢や欠損孔のサイズは症例によって異なり、臨床像は多彩である。【目的】 ASDに合併した PAH症例の臨床像を明らかにし、適切な治療方針を検討する。【対象・方法】当院で定期観察しえた ASD（卵円孔開存は除く）に合併した PAH13例の患者背景、血行動態、治療内容、臨床転帰を調査した。【結果】診断時年齢は中央値12.7（1.5～60）歳、性別は11：2と女性に多く、 ASD径は16.4（4-36） mm、部位は二次孔型（12）・静脈洞型 PAPVR合併（1）、その他に多脾症候群・門脈下大静脈シャント・真性多血症を１例ずつ合併あり。 CHDや PAHの家族歴なし、遺伝子変異例なし。診断契機は労作時息切れ（5、うち成人4）・学校検診（3）・心拡大

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（3）・チアノーゼ（1）・ II音亢進（1）、 ASDの診断時期は幼児期までに既診断（2）・ PAH診断と同時（8）・ PAH診断以降（3）に分かれた。初回カテ時の肺動脈平均圧60（35-110）ｍｍ Hg、肺血管抵抗15.3（4.3-33.4）単位・ m^2、 Qp/Qsは0.95(0.68-2.7）で、当院初診時の年齢は18.6（6.9-60）歳、 PAH病脳期間は最長18.4年。1例は手術適応境界例で閉鎖術後に PAHが急速に進行した。現在までに投与された PAH特異的治療薬は PDE5阻害薬（11）・エンドセリン受容体拮抗薬（7）・ PGI2経口（6）・ PGI2静注（2）の順で、2剤併用（７）・3剤併用（4）・単剤（2）と併用療法が多かった。平均観察期間6.7±4.6年の間に4例が死亡、2例が肺移植（同時に ASD閉鎖術）を受け生存、残り7例中5例は WHO機能分類 II度と安定しているが、2例は III度で肺移植を検討中。【考察】心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症は小欠損から大欠損、特発性PAH類似から Eisenmenger physiologyまで病態が多岐に及ぶ。 PAH特異的治療薬が有効な症例が存在するが、treat and repairを含め、個別に治療戦略を立てる必要がある。

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

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

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

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症、Epoprostenol、肺移植

【背景】 Epoprostenolは、特発性肺動脈性肺高血圧症（ IPAH）に対して最初に承認された治療薬であり、現在最も evidenceのある治療法である。しかし、 Epoprostenolは短い半減期（6分未満）や下顎痛、頭痛などの副作用を伴い、特に小児では、持続静注に伴うカテーテル関連感染症、血栓塞栓症なども多く、しばしば継続を困難としている。我々は、日本で Epoprostenolが承認されて間もない時期から15年間に亘って持続静注を継続し得た稀有な小児例を経験したので報告する。【症例】27歳女性。7歳時に IPAHと診断された。肺動脈圧=70/40(50)mmHg、肺血管抵抗係数=25.1U・ m2、心係数=2.21L/min・ m2と肺高血圧は重度であった。beraprost内服を開始したがさらに増悪し、12歳時に Epoprostenol持続静注を開始した。 Epoprostenol漸増したが、肺高血圧の改善は不十分で、120ng/kg/minと大量静注を必要とした。その間に1型糖尿病、統合失調症を発症し、精神的に不安定な時期にはインスリン大量皮下注や Epoprostenol投与中断などの自殺企図の既往があった。内服で Tadalafil、 Macitentanも導入したが、26歳頃から両心不全症状が悪化し、 Epoprostenolをさらに178ng/kg/minまで増量した。考えられ得る最大限の内科的治療でも効果不十分であり、肺移植を検討したが、統合失調症と1型糖尿病が併存している状態での適応判断に苦慮した。【考察】20年間の IPAH病歴と15年間の Epoprostenol持続静注歴を持つ27歳女性例を経験した。治療の進め方、肺移植の検討時期などについて文献を含めて考察を加える。剖検結果に関しても報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P60）

心血管発生・基礎研究2

座長:

加藤 太一（名古屋大学医学部附属病院 小児科）

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

P60-01～P60-06

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○田部 有香[1], 安田 謙二[1], 中嶋 滋記[1], 藤本 欣史[2], 城 麻衣子[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: カルニチン、小児、周術期

【背景】遊離カルニチン(free carnitine;C0)は長鎖脂肪酸をミトコンドリア内へ輸送し、β酸化によるエネルギーを産生するために必須である。急性心筋虚血、慢性心不全では心筋中の C0が低下し、エネルギー代謝異常が起こり、重篤な症状を呈することが知られている。また透析や人工心肺の使用でもカルニチンが減少すると報告されているが、小児を対象とした検討はない。【目的】小児の先天性心疾患における開心術が、 C0に与える影響を評価するために、周術期の C0値の変化を検討する。【対象と方法】2014年1月~2015年12月の間に、先天性心疾患のために当院で開心術を受けた患者48名(男女各24名)について、手術前後の動脈血、静脈血のカルニチンを各々血漿と濾紙血に分けて測定した。【結果】患者の年齢は2カ月から18歳であった(中央値　1歳4カ月)。術前評価で、二次性カルニチン欠乏症を含む、先天代謝異常を疑う所見はみられなかった。全例で人工心肺を使用し、使用時間は55～484分（中央値 134分）であった。各症例の経時的な術直前の C0値を基準として検討したところ、術直後は61%に低下するが、術翌日は181%まで昇し、術後2日は133%となり、術後3日目に102%とほぼ術前の値に戻った。術直後の C0値の低下は手術時間と中等度の相関(r=-0.42)が、体外循環時間とに弱い相関(r=-0.35)がみられたが、大動脈遮断時間とは無関係であった。　なお血漿、濾紙血ともに動脈血と静脈血中の C0値は強い相関を示したため(R=0.95)、術翌日以降は、動脈血と静脈血を区別せず扱った。【考察】小児においても、体外循環、手術時間が長くなると、術後の血中 C0値が低下することが分かった。低下の原因は体外循環等による遊離カルニチンの喪失、著増する理由としては遊離カルニチンが豊富な心筋や骨格筋からの流出が起きている可能性がある。 C0値の低下時間は半日程度であり、心機能に与える影響は軽微である可能性が高い。

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

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

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

Keywords: ワーファリン、SNP、小児

【背景】血栓症の治療・予防に用いられるワルファリンは薬効発現の個人差が大きく、ワルファリン感受性関連遺伝子多型が強く関与していることが近年明らかになりつつある。成人領域では遺伝子解析に基づく投与量調節など臨床応用が検討されているが、小児における報告は少なく、遺伝子多型との関連はよく分っていない。【目的】小児のワルファリン感受性関連遺伝子多型を解析、臨床データとの関連を明らかにすること。【対象・方法】平成23年4月以降にワルファリンを継続的に内服していた20歳未満の患者45名を対象とした。同意を得られた患者から約2mlの血液検体を採取、 DNA抽出を行い、 TaqMan assay法で目的とする遺伝子の SNP多型を解析した。検討するワルファリン感受性遺伝子は CYP2C9、 VKORC1、 CYP4F2、 GGCXの4種類とした。それぞれの遺伝子多型と、性別、年齢、体重、身長、基礎疾患、合併症、家族歴などの基礎データを独立変数として、ワルファリン投与量との関連を解析した。【結果】 VKORC1の遺伝子多型の T/T群は C/T群と比較しワルファリン必要量が少なかった。(T/T; 0.07±0.028mg/kg/day vs C/T; 0.12±0.037mg/kg/day p=0.001)重回帰分析では、ワルファリン必要量は VKORC1の遺伝子多型と患者の身長によって78.2%が説明出来る結果となった。その他の遺伝子ではワルファリン投与量に寄与しなかった。【結論】ワルファリン必要量の推定に際して、小児では VKORC1遺伝子多型と身長が重要な因子であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: ファロー四徴症、右室流出路前面形態、右室造影側面像

【はじめに】ファロー四徴症（ TOF）では、漏斗部中隔が前方に偏って形成されることにより、右室流出路（ RVOT）と主肺動脈（ mPA）が低形成となることはよく知られているが、この後方から前方への漏斗部中隔の偏位が RVOT～ mPA前面の形態に与える影響についてはほとんど記載がない。右室流出路形成は TOFの根治術において重要な要素であり、 RVOT～ mPA前面の形態を正確に理解することは、より質の高い手術につながると考えた。【目的】 TOFにおける RVOT～ mPA前面の形態学的特徴について明らかにする。【対象】当院で心臓カテーテル検査を行った TOFのうち、房室中隔欠損、肺動脈閉鎖、肺動脈弁欠損症例を除外した乳幼児51例について後方視的に検討し、同検査を行った肺高血圧のない孤立性心室中隔欠損（ VSD）の乳幼児34例を比較対象とした。【方法】全例、外科的治療介入前の心臓カテーテル検査を用いた。拡張末期の右室造影側面像において、 RVOT～ mPA前面上にある3つの定点 A：右室心尖部、 O： RVOT最突出部、 P： mPA左右分岐部を決定し、 AOPの形成する三角形の三辺の長さ AP・ AO・ OPと、 O角： AOと OPの成す角度を計測した。【結果】年齢・身長・体重は、 TOFは13.1ヵ月・71.1cm・8.3kg、 VSDは19.4ヵ月・77.3cm・9.7kgで、年齢体格に差はなかった。 TOFでは VSDと比較して AP（ TOF61.0mm、 VSD70.5mm）と AO（ TOF44.8mm、 VSD54.9mm）が短く、 OP（ TOF27.2mm、 VSD28.1mm）には差がなかった。 AP長を基準(AP/AP=1.0)に三角形としての形態を比較すると、 TOFでは VSDと比較して AO/AP（ TOF0.74、 VSD0.78）が短く OP/AP（ TOF0.45、 VSD0.40）が長かったがその違いはごく軽微で、 O角（ TOF113.4°、 VSD111.9°）には差がなく、 TOFの三角形 AOPは VSDよりやや小さい相似形であった。【まとめ】 TOFにおける漏斗部中隔の前方偏位は RVOT～ mPA前面の形態にほとんど影響を与えておらず、 TOFに特徴的な右室流出路前面の形態はないことが分かった。

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

[P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

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

Keywords: 先天性心疾患、動物モデル、心エコー

【背景】我々は臨床に近い状況を再現するため、外科的に作成した心疾患モデルを用い病態解析を行っている。【目的】現在作成しているモデルラットの現状と問題点に関して検討する。【方法】学内の小動物の取り扱いに関する講習会受講後に動物実験委員会による計画の許可申請を行い、動物実験ガイドラインに沿って SDラットを使用した心疾患モデルの作成を行った。 GE社 Vivid E9、 Scisence社の PV loop解析システム、心電図などで評価。【結果】12MHzのプローベを使用し、心機能、血流速度を描出・評価可能であった。 PV loopは開胸直視下に catheterを心室に挿入し解析可能。心エコーから算出した心拍出量と PV loopを用いて測定した心拍出量はほぼ同等の値であった。心電図は背部に心電計を埋め込み長時間の解析が可能であった。肺動脈絞扼術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

による右心肥大モデル(PAB)、大動脈弓絞扼による左心肥大モデル(TAC)、左肺動脈結紮および低酸素室での飼育による肺内血管新生モデル(AG)、僧帽弁の縫合固定による僧帽弁逆流モデル(MR)、肺動脈弁縫合固定による肺動脈弁逆流モデル(PR)の作成を行った。 PAB, TACは高い再現性で心筋肥大を呈するモデルを作成することができ、各治療薬の分子生物学的効果を評価することが可能。 AGモデルは左肺動脈の結紮と低酸素刺激により、肺内血管新生を組織と micro CTで確認できた。 MRモデルの逆流と PRモデルの逆流はともに軽度で縫合部位と手技の再検討を要すると思われた。【考察】小動物用の実験デバイスの普及により小動物モデルの詳細な生理学的評価が可能であった。右心肥大、肺内血管新生、肺動脈弁逆流は小児患者で問題となることが多く、小児科医が先導していくべき分野である。手技での改善点はあるが、小児科医にとっても技術の修練によってモデルラットの作成は可能であった。

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

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

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室）

Keywords: B型ナトリウム利尿ペプチド、cyclic GMP、AAV-9

【背景】 B型ナトリウム利尿ペプチド受容体（ NPR-B）の特異な機能獲得変異体 NPR-B (2647G→ A; Val 883 Met) を用いることにより、 in vitroにおいて、リガンドである C型ナトリウム利尿ペプチド（ CNP）非依存性に、心筋細胞肥大を抑制することを、本学術集会において報告してきた。【目的】今回、 in vivoにおいても、特異的機能獲得変異体 NPR-Bによる心不全進展抑制効果が得られるかを検討した。【方法】 C57/B6Jマウスに、皮下埋込み型浸透圧ポンプを用いて Isoproterenol 30mg/kg/dayを１週間持続注入することで左心不全モデルマウスを作製した。９型アデノ随伴ウイルス（ AAV-9）ベクターを用いて、機能獲得変異型 NPR-B（ MT）、野生型 NPR-B（ WT）および GFPを、それぞれ心筋に特異的に発現させることで、 MT-NPR-Bによる心不全進展抑制効果について検討した。効果は、心エコーによる心機能、免疫組織染色による心筋肥大・線維化、組織における cyclic GMP濃度で検討した。【結果】 MT-NPR-Bを発現させたマウスでは、心機能低下の抑制効果が示された（ FS(%); GFP 26.0±6.4, WT 25.8±2.9, MT 34.4±2.7）。細胞内 cGMP濃度は、 MT-NPR-Bを発現させた心筋において有意に上昇していた（ cGMP濃度(pmol/ml); GFP 1.2±0.8, WT 12.5±3.9, MT 611±71）。また、心筋細胞の肥大抑制も認めた（心筋面積(μ m2); GFP 96±19, WT 91±16, MT 67±11）【結論】 in vivoにおいても機能獲得変異型 NPR-Bは、細胞内 cGMP濃度の上昇を介し心不全進展抑制効果を示すことが示され、心不全の遺伝子治療の可能性が示唆された。今後、進行した心不全に対する治療効果についても検討する予定である。

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

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

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

Keywords: 肺高血圧、モデルラット、左心疾患

【背景】肺高血圧症において、左心疾患(left heart disease: LHD)に伴う肺高血圧症(PH-LHD)は、頻度の高い症候群である。しかし、その病態や治療法は不明点が多い。例えば、肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対して用いる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PAH特異的治療薬は、 PH-LHDに対して有効という報告もあるが、逆に肺高血圧を増悪させるとの報告もみられる。不明点が多い原因として、 PH-LHDの動物モデルがないことが挙げられる。【目的】 PH-LHDの機序解明のために、 PH-LHDモデルラット作成を試みた。【方法】生後5週の SDラット(150～200g)を2群(左房狭窄群(n=5)、 Sham群(n=5))に分けた。左房狭窄群は、人工呼吸器管理下に左側開胸し、左心耳にナイロン糸を一針かけた。ナイロン糸を牽引し心臓を引き上げ、ホライズンクリップを用いて左房を心外より挟み込み、僧房弁狭窄に類似した左心系狭窄病変を作成した。 Sham群は偽手術を行い閉胸した。手術3日後、4週後に心エコー検査を施行し、左房狭窄の程度と肺高血圧の程度を観察した。【結果】術後3日の心エコー検査では、左房狭窄群の左室流入血流速度(V max)は平均1.74 m/s (PG 12.1mmHg)と加速が認められた。術後4週では、左房狭窄群は Sham群に比較し、有意に左室流入血流速度が増強していた(1.50±0.11 m/s、0.86±0.06、 P＜0.05)。また、左房狭窄群は Sham群に比較し、左房拡大傾向を認めた(0.23±0.02、0.19±0.02 cm^2)が、明らかな肺高血圧所見は得られなかった。【考察】本実験での左房狭窄では程度が軽く、術後4週では肺高血圧には至らなかった。 PH-LHDモデルラットを確立するためには左房狭窄を強めるか、術後長期の観察が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P61）

川崎病・冠動脈・血管1

座長:

橋本 郁夫（富山市民病院 小児科）

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

P61-01～P61-05

[P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来たした川崎病の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

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

Keywords: 川崎病罹患、巨大冠動脈瘤、心筋梗塞

【背景】川崎病(KD)に伴う心障害のうち、冠動脈拡張は6.30%・冠動脈瘤は1.05%・巨大冠動脈瘤は0.19%・心筋梗塞は0.01%の発症率と報告されている。当科へは心障害を来たした症例のみが急性期治療後に紹介となっている。【目的】当科で過去8年間に新規診断となった KD後巨大冠動脈瘤4例の、急性期治療経過及び遠隔期経過から臨床像を明らかにする事。【方法】当センター小児循環器内科で2008年から2015年の8年間に新規紹介となったKD後心障害患児の中で巨大冠動脈瘤を来たした4例について、診療録から後方視的に急性期治療・検査値・遠隔期経過を評価した。【結果】 KD発症年齢は生後2か月-1歳4か月、男児4例、初診日は第1-2病日、 KD主要症状は4-5項目、 RAISE studyの重症度スコアは4-7点(5点以上が3例)、免疫グロブリン(IVIG)の初回投与日は第4-7病日、IVIG回数は2-5回、追加治療としてはステロイド 4例・ステロイドパルス 3例・ウリナスタチン 2例・シクロスポリン 1例・血漿交換 1例、ステロイドの初回投与日は第8-14病日、初回解熱日は8-14病日、最終解熱日は第8-30病日、冠動脈瘤病変の指摘は第10-47病日、当科初診は第17-54病日、巨大冠動脈瘤の指摘は第23-67病日だった。現在 KD後30-84か月経過、2例は狭窄から心筋梗塞を来して CABG施行となり、残り2例で巨大瘤は縮小したものの中等瘤や閉塞後再開通などの所見を残している。【考察】4例全てにおいて、‘男児’‘低年齢での KD罹患’‘ IVIG不応例’が共通していたが、他に共通する冠動脈瘤のハイリスク因子はなかった。3例が RAISE studyで重症に分類されるが IVIGと同時にステロイド投与された例はなかった。当センターへ紹介の時点で巨大冠動脈瘤と診断されていなかった例もあり、フォローアップされていない冠動脈病変合併例の存在も考えられた。【結論】巨大冠動脈瘤を来した例では正常冠動脈形態に改善する傾向は乏しく、心筋虚血イベントのリスクは高いと考える。

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

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

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

Keywords: 川崎病、心嚢液、胸水

【背景】川崎病急性期においては全身血管炎による FDPおよび FDP-D-dimerの高値を認めることがあるが急性期以降においてもこれらが遷延することがある。今回、急性期治療後に FDP D-dimer高値が遷延し、ドレナージ治療を要する体液貯留（胸水貯留および心嚢液貯留）を認めた川崎病の2症例を経験したので報告する。【症例1】1歳3ヶ月男児。4病日に大量ガンマグロブリン療法＋アスピリン内服を行い翌日には解熱した。7病日に FDP D-dimerの上昇(18.1μ g/ml)と血小板低下(7.5×10^9/L)を認め、呼吸不全を伴う胸水貯留が出現したため9病日に胸腔穿刺を行った。11病日には血小板低下と凝固機能異常も改善し胸水も減少したため胸腔ドレーンを抜去し、15病日に退院した。穿刺した胸水は滲出性胸水であった。急性期以後、冠動脈病変は認めていない。【症例2】8ヶ月女児。4病日に大量ガンマグロブリン療法＋アスピリン内服を行い翌日には解熱したが、急性期症状消失後も FDP D-dimer高値が遷延した。21病日に退院したが、外来フォロー中も FDP D-dimer高値が持続し43病日の心臓超音波検査で大量の心嚢液貯留を認めたため46病日に心嚢穿刺を施行した。心嚢液は滲出性であり、その後の再貯留は認めず、51病日に退院した。急性期以後、冠動脈病変は認めていない。【考察】川崎病急性期にお

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

いては全身血管炎とそれに伴う血管内皮障害により FDPおよび FDP D-dimerが上昇することがあり、冠動脈病変を生じるリスクファクターであることが報告されている。今回、 FDP D-dimer高値が遷延した2症例では冠動脈病変は認めず他の急性期症状も消失していたが、胸水・心嚢液共に滲出性であり川崎病に起因する血管炎が遷延したことが体液貯留の原因であると考えられた。【結語】初回治療に反応が良好な症例においても、 FDPおよび FDP D-dimer高値が持続する場合には血管炎および内皮障害が遷延している可能性があり、慎重な経過観察を要すると考えられる。

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

[P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来たした川崎病の一例

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

Keywords: 川崎病、心嚢液貯留、自己免疫

種々の心疾患において、急性期以降の経過中に非特異的な心嚢液貯留が生じる病態が知られている。川崎病で亜急性期に心嚢液貯留を来たした報告は少なく、その発生機序についてはまだ知られていない。　症例は１歳女児。川崎病症状６項目中６項目を満たし第５病日に入院。免疫グロブリン大量投与とアスピリン内服で治療開始。速やかに解熱、冠動脈病変と心嚢液貯留は認めず第１４病日に退院した。第２５病日の心エコーで左室後壁側に6.3 mmの心嚢液を認め再入院した。血行動態は保たれており、拡張障害は無かった。第２７病日に心嚢液が7-8.5 mmに増加したため利尿剤の内服を開始した。心嚢液は徐々に減少したが、第２９病日以降3-5mmより減少しなかった。発熱等の川崎病症状は認めなかったことから、川崎病による心嚢液貯留より川崎病後の慢性心膜炎を疑い、デキサメサゾンの内服を開始した。速やかに心嚢液は消失し、第３５病日にデキサメサゾン内服を終了した。現在治療後８ヶ月が経過しているが心嚢液の再貯留なく経過している。　急性期の炎症や治療の過程において血中へ流出した心膜、心筋組織に対する自己免疫反応の結果、心嚢液貯留を来たす Post Cardiac Injury Syndromeと言う病態が知られている。本症例でも、川崎病による炎症で同様の機序で心嚢液貯留を来たしたと考えられる。

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

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

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

Keywords: 川崎病、瘤、不全型

【背景】６ヶ月未満の不全型川崎病は、主要症状が3項目以下で診断が遅れて冠動脈瘤が合併することがある．【目的】今回我々は3週間の発熱，頸部リンパ節腫脹，頸部リンパ節炎，皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された２ヵ月の乳児重症不全型川崎病症例を経験したので報告する．【症例】症例は2ヶ月の男児で，38℃の発熱があり近医受診し WBC18700/ul， CRP2.2mg/dlのため，同日紹介入院となった．第３病日に右頸部に発赤と腫脹を伴うリンパ節炎を認めた．第5病日の心エコー図検査では冠動脈拡張病変，弁膜症は認めなかった．第１病日から CEZで治療したが第8病日で CRP11.7mg/dlと増加して解熱せず, CTX, VCM, PAPM/BP,IVIG150mg/kg/day×3回で加療し解熱した．しかし第17病日より再度発熱し WBC 30100/ul, CRP 17.6mg/dlと炎症反応も増加しており心エコー図検査で#5 2.2mm, #6 3.6mm, #11 2.5mm, #1-2 4.2mmと冠動脈拡張病変があり IVIG2g/kg，追加 IVIG静注，アスピリン内服，ヘパリン持続静注，シクロスポリン持続静注

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(2.4mg/kg/day)を開始した．その後速やかに解熱し一度も再燃せず第70病日に終了した．冠動脈は右冠動脈が最大径5.8mmまで拡張して瘤となった．ワーファリンへ切り替えて外来経過観察中である．現在#5 1.7mm, #6 2.8mm, #11 1.3mm, RCA 4.2mmと退縮傾向である．【考察・結論】乳児の原因不明の発熱と炎症反応の持続の場合は常に川崎病を念頭に頻回の心エコー図検査を実施するべきである．６ヶ月未満の乳児へのシクロスポリン持続療法が著効した症例であった．

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

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

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

Keywords: Kawasaki disease、PFAPA、不全型

【背景】 PFAPA症候群の乳幼児に川崎病が合併する報告は少ない．【目的】今回我々は PFAPA症候群が合併した川崎病の男児例を経験したので報告する．【症例】症例は１歳０ヶ月の男児で，発熱と哺乳量の低下を主訴に来院した．既往歴では９ヵ月時から7回の反復性の発熱を認め入退院していた．第5，7病日に川崎病の主要症状4/6で免疫グロブリン2g/kgとアスピリンで治療開始した． Day9の心エコー図検査に#6 2.3mm(zスコア 2.2)と軽度の拡張病変があり、シクロスポリンを持続静注(3mg/kg/day)し、血中濃度をモニタリングした．その後解熱し炎症反応も改善したが、数回 CRP増加(3～９ mg/ml)と多形紅斑の再燃を認めたため、約３ヶ月間シクロスポリンによる治療を要した．退院後も発熱を反復したが、経過観察中に解熱をし、冠動脈瘤形成も認めなかった．【考察・結論】 PFAPA症候群に不全型川崎病が合併すると，診断が困難となり川崎病としての治療開始が遅れ，結果的に不全型川崎病に伴う冠動脈瘤形成のリスクが高くなると考えらえた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P66）

川崎病・冠動脈・血管6

座長:

大橋 啓之（三重大学医学部附属病院 小児科）

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

P66-01～P66-05

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

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

Keywords: 冠動脈起始異常、心臓CT、院外心停止

【背景】本邦では学校心電図健診が小学校1年生，中学校1年生，高校1年生に義務付けられており，突然死の予測・予防により院外心停止症例の減少に寄与している．また，2005年から一般市民による自動体外式除細動器（AED）の使用が可能となり，救命される症例は更に増加している．一方，このような症例から院外心停止の原因が究明されるようになり， AED登場後の調査では冠動脈奇形が学校における経過観察のない院外心停止の原因の第一位であることが示された．したがって，冠動脈奇形に伴う心停止リスクの把握，および治療や管理についての検討は，子どもの突然死を予防するために極めて重要であると考えられる．【目的】当院で心臓 CTを施行された症例について左冠動脈，右冠動脈の起始のパターンについて解析し，合併する疾患や症状を明らかにすることにより，冠動脈奇形に伴う心停止を予防するための方策を探る．【方法】当院で撮影された心臓 CTにつき，左右冠動脈が大動脈のどの部位から起始するかを水平断画像で確認し，角度を記録する（身体の前の方向を0°として，それより右を正，左を負の角度として表示）．それぞれの冠動脈がどの角度から起始することが多いか，どの部位から起始するものを起始異常と判断するか等について検討する．特に，右冠動脈が通常よりも左から起始するものに関しては，右冠動脈が大動脈と肺動脈に挟まれる形で走行することになるため，心停止のリスクが高いと考えられる．【結論】冠動脈起始異常は院外心停止の原因として占める割合が多く，診断すること，およびその後の管理が非常に重要である．しかし，現状の心臓健診では検出できないものであることも多く，その中からどのように冠動脈起始異常を拾い上げていくことができるかが今後の課題と考えられた．

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

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

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

Keywords: 川崎病、RDW、冠動脈拡張

【背景】近年、様々な疾患における長期予後の指標として赤血球容積粒度分布幅(RDW： red cell distribution width)が有用であることが報告されているが， RDWが川崎病の急性期冠動脈病変合併の指標として有用性を検討した報告は少ない．今回我々は急性期冠動脈病変合併の指標として RDWが有用であるかを調査した．【方法】症例は2002年から2015年の14年の間に当科に入院した川崎病から17例を，急性期冠動脈病変合併症例7例(DCAL群: Dilated Coronary artery lesions of acute phase)と non-DCAL10例に分けて Mann-Whitney検定を用いて RDW， IVIG不応例に対する血液学的検査の予測スコアの因子について統計学的検定をした． RDWは発熱から10日以内の最高値として retrospective studyを行った.【結果】 RDWは DCAL群と non-DCAL群で有意な差はなかった (DCAL群 vs. non-DCAL群; 13.6 [12.6, 15.8] vs.13.7 [12.9, 14.5], p=0.828) (median [IQR])．血清 Na値は DCAL群が non-DCAL群と比べ有意に高値であった(DCAL群 vs. non-DCAL群; 131 [129, 136] vs. 136 [13, 137] mEq/L, p＜0.038).【結語】 RDWは川崎病の急性期冠動脈病変合併の指標とならず，血清 Na値の低下のほうが有用な指標であった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 川崎病、石灰化、MDCT

【背景】 MDCTによる遠隔期の川崎病冠動脈病変の評価は、多くの施設で行われるようになったが、近年、 dual-energy撮影により画像解析技術が進歩し、実効原子番号（ EZ）を得ることで構成成分を推定することが可能となった。【目的】川崎病冠動脈病変における石灰化の組成について検討する。【対象】2014年2月から2015年12月までの間に、川崎病冠動脈病変の評価目的に MDCTで dual-energy撮影をした症例のうち、画像上直径1mm以上の石灰化を有する症例を対象とした。【方法】 MDCTは GEヘルスケア社の64列装置を使用し、画像解析には同社のアドバンテージワークステーションを用いた。有効視野の拡大を行った上で、石灰化病変内に直径0.7mmの対象部位（ ROI）を1病変当たり3個設定し、得られた EZについて検討した。【結果】解析対象は11症例の23病変で69の ROIを設定した。 EZの解析値は2484個得られ、中央値は13.42、平均は13.4±0.8であった。これはシュウ酸カルシウム一水和物の EZの理論値（13.8）と近かった。【考察】川崎病冠動脈病変の早期の石灰化についてはいまだ不明な点も多い。成人の動脈硬化では石灰化病変の病理学的組成は明らかにされており、ヒドロキシアパタイト（ EZ：16.1）、シュウ酸カルシウム一水和物（13.8）など多種の化合物があげられる。成人の動脈硬化に対する MDCTを用いた同様の研究において、石灰化病変の EZは平均13.8±0.8との報告があり、今回検討した川崎病の石灰化病変と近い値であったことから、石灰化の病理学的組成は両者とも同様であることが考えられた。また、今回の結果から画像解析において石灰化病変を取り除く処理の進歩につながると考えられ、これまで CTでは困難とされていた石灰化を伴った狭窄病変の評価が可能となることが考えられた。

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

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

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

Keywords: 冠動脈CT、塩酸ランジオロール、低被曝撮影

【背景と目的】2011年9月に、冠動脈 CTの描出能改善を目的として発売されたランジオロール塩酸塩(コアベータ)は、静注用短時間作用型β1選択性遮断薬であり、成人領域の CT撮影時に広く使用されている。しかし、小児領域では、使用実績や安全性についての報告が少ない。当院で心臓 CT撮影時にコアベータを使用した症例について、心拍数の変化や有害事象の有無について検討した。【対象と方法】2014年11月～2016年1月までに、心臓造影 CTの撮影時にコアベータを併用した16歳未満の9例を対象とした。成人の一般的な使用量である0.125mg/kgを投与した群を A群(n=3)、半量の0.06mg/kgを投与した群を B群(n=6)とした。幼児期未満の症例は、鎮静薬で入眠した状態で撮影した。使用機器は SOMATOM Definition Flashで、全例心電図同期下に撮影を行い、造影剤量や管電圧・電流は体格で調整した。【結果】原疾患は高度大動脈狭窄3例、川崎病2例、冠動静脈瘻1例、 BWG症候群1例、完全大血管転位1例、左肺動脈狭窄術後の胸痛1例。年齢： A群中央値8.3歳(2.8-15.3)、 B群8.3(0-13.2)、体重18.4kg(2.9-53.2)、撮影前 HR： A群84.5(69-110)、 B群103(86-130)、撮影時 HR： A群70(64-114)、 B群95(72-120)、コアベータ使用による HR下降幅： A群9(4-24)、 B群10(8-14)、コアベータ使用から撮影までの時間：平均4.6分(1-8)であった。コアベータ使用に伴う明らかな有害事象は認めなかった。【考察】今回の検討ではコアベータによる明らかな有害事象を認めず、年少児にも安全に使用できる可能性が示唆された。2種類の投与量による年齢、 HR下降幅には、有意差を認めなかった。撮影前・撮影時の HRは

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

B群が高い結果であったが、特に年少児にコアベータを使用する場合、目標 HRや投与量、得られる CTの画質については今後さらなる検討が必要である。また、コアベータの血中半減期は約4分と短く、迅速な撮影体制の構築が望まれる。

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

[P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

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

Keywords: 冠動脈起始異常、冠動脈手術、MDCT

【背景】右冠動脈(RCA)起始異常(AORCA)は稀な先天性心奇形で、検査所見に乏しいが、運動などを契機に心筋梗塞や突然死などを合併する危険性がある。今回、我々は、運動時の胸痛や失神から診断され、 MDCTが有用であった3症例を報告する。【症例1】15歳男児、運動時の失神を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図では異常がなく、心エコーで AORCAが疑われ、心筋血流 SPECTで左室下壁の血流低下を認めた。 MDCTで RCAが左冠動脈(LCA)と隣接して異常起始し壁内走行していた。同部位の unroofing施行し、術後4年間症状なく経過良好である。【症例2】15歳男児、運動時の胸痛を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査やおよび運動負荷心電図、24時間心電図、心筋血流 SPECTでは異常は認めず、心エコーで AORCAが疑われた。 MDCTで AORCAと壁内走行を確認した。同部位の unroofing施行し、術後2年間症状なく経過良好である。【症例３】13歳男児、運動時の胸痛を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図では異常がなく、心エコーで AORCAを疑われた。 MDCTで RCAの左 Valsalva洞起始と壁内走行を認めた。同部位の unroofing施行し、術後1年間症状なく経過良好である。【考案】冠動脈起始異常症例は、 RCA起始部狭窄がある場合や、 RCA壁内走行が長いほど症状を有すると考えられているが、多くの症例では症状が乏しく、見逃される症例も多い。しかし、対側 Valsalva洞起始や壁内走行、大血管間走行は急性冠虚血から突然死のリスクが高く手術適応となり、高解像技術を有するモダイリティでの診断が重要である。【結語】3例とも MDCTによって AORCAとそれに伴う起始部狭窄および大動脈の壁内走行が確認できた。胸部症状を呈する小児では、冠動脈起始異常の存在も念頭に入れる必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | その他1

ポスターセッション（ P68）

その他1

座長:
横澤 正人（北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器病センター）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P68-01～P68-07

[P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告―過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聰, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 （日本小児循環器学会専門医制度委員会）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保[1], 池田 健太郎[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 技術部放射線課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、 Rp、 PA圧の検討

○吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 佐藤 一寿[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-05] シャント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊[1], 犬塚 亮[1], 笠神 崇平[1], 進藤 孝洋[1], 清水 信隆[1], 平田 陽一郎[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-06] Fontan症例の房室弁置換

○桑田 聖子[1], 石井 卓[1], 斉藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 稲毛 章郎[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 和田 直樹[1], 安藤 誠[1], 高橋 幸宏[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-07] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価～小児肥満症患者と健常小児の比較検討～

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告―過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聰, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 （日本小児循環器学会専門医制度委員会）

Keywords: 小児循環器専門医制度、修練施設、年次報告

【目的】2012年からの修練施設（施設）・修練施設群（群）・群内修練施設（群内施設）の年次データから今後の制度設計における課題を検討すること。【対象と方法】2012-2015年の年次報告から2011-2014年おける施設状況・診療実績を解析した。【結果】1.回答率4年間の回答率は施設で42/44, 46/47, 44/44, 43/43（いずれも回答数/施設数）、群で35/38, 34/38, 34/34, 30/35，群内施設で81/97, 85/94, 89/89, 81/88であった。2.施設状況4年間の専門医数は施設で3, 3, 3, 2（いずれも中央値）、群と群内施設では全期間でそれぞれ5, 2であった。修練医数は施設で3, 4, 3, 4、群では4, 4, 6, 6、群内施設では全期間で2であった。3.診療実績4年間の小児循環器疾患の入院数は施設で242, 270, 235, 233、群では252, 233, 348, 423、群内施設では85, 95, 55, 90、心エコー件数は施設で2029, 2165, 2154, 2366、群では2992, 3246, 4186, 4254、群内施設では1250, 1245, 1360, 1638、運動負荷試験件数は施設で51, 46, 48, 50、群では55, 57, 60, 65、群内施設では18, 24, 23, 22、ホルター心電図件数は施設で124, 146, 145, 143、群では177, 193, 213, 245、群内施設では59, 77, 74, 93、心臓カテーテル件数は施設で127, 146, 131, 123、群では102, 105, 142, 169、群内施設では31, 22, 45, 54であった。4.単年度の臨床実績欠格施設4年間に単年度の診療実績が認定基準に達していないのは施設5, 4, 2, 3、群11, 12, 2, 1、群内施設0, 9, 1, 0で、基準に達していない指標は、施設では年間の入院数 and/or心臓カテーテル件数、群では群内施設合同の症例検討会または学術講演会等の回数、であった。群の欠格数は減少傾向にあるが、施設には連続して基準に達していない所も認められた。【考察と結論】施設・群・群内施設の実績は安定して推移しているが、認定基準を満たすことが困難な施設に対しては何らかの対応が必要と考えられた。

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

[P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保[1], 池田 健太郎[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 技術部放射線課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 放射線被ばく、小児心臓カテーテル、散乱X線除去用グリッド

【背景・目的】放射線被ばくを伴う心臓カテーテル検査では risk-benefitを考慮し,国際放射線防護委員会（ICRP）の勧告による ALARA（ As Low As Reasonably Achievable）の原則に従い,合理的に達成できる限り低く放射線量をコントロールして検査・治療を実施しなければならない.さらに対象が小児の場合は放射線感受性が高く,生物学的余命が長いことからより一層の被ばく低減対策を必要とする.今回は被ばく低減を目的とし,ハード面(装置)に加えソフト面(人・施設)両面でのこれまでの当院の取り組みについて報告する.【方法】1)小児ゆえ実施可能な装置面での被ばく低減対策として散乱 X線除去用グリッドの使い分けを実施.体重～10kg非装着,～30kgは特注品の低格子比3:1グリッド,30kg以上は装置付属の高格子比13:1グリッドとした.2)視野のインチアップによる被ばく増加を低減するため,当院の装置に搭載されているデジタルズーム機能の使用. 3)担当する診療放射線技師の資質向上の指標として該当業務の認定資格の取得.4)施設の被ばく低減の取り組みの客観性の指標として第3者機関による評価.これら4点に取り組んだ.【結果】グリッド使い分けにより30kgまでの児で当院比,透視・撮影線量ともIVR基準点で最大約50%減となった.さらにデジタルズーム機能の使用で撮影・透視線量ともさらに約15%減となった.認定資格として「日本血管撮影・インターベンション専門診療放射線技師」を担当2名が取得し,その後の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

更なる取り組みの大きなきっかけとなった.施設認定として全国循環器画像研究会認定「被ばく低減推進施設認定」を取得した.【結論】対象が小さい小児ではグリッドの使い分けは被ばく低減効果が大きく,画質を医師と検証した上で積極的に取り組むべきと考える.実施可能な被ばく低減対策を行うことは小児専門施設としての責務であり.それを機能させ維持するためにも人的・施設も含め総合的に被ばく低減に取り組むことが重要と考える.

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

[P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討

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

Keywords: Noonan症候群、遺伝子診断、乳糜胸

【背景】 Noonan症候群は、特徴的な顔貌、心奇形、精神遅滞などを合併する先天奇形症候群である。心疾患を合併するため、小児循環器医、新生児科医によって診断されることが多いと考えられる。今回、当院で臨床症状より Noonan症候群とされた症例について検討した。【目的】小児循環器科に通院している　Noonan症候群の臨床的特徴を明らかにすること。【方法】過去5年の診療録より後方視的に検討。【結果】身体所見より Noonan症候群と診断されたのは７症例。男女比5：2。初診時の年齢は0日から3歳11カ月で中央値は11カ月。心疾患の診断はのべ HCM2例、 ASD2例、 VSD2例、 DORV1例、 PS2例、 AS1例であった。そのうち、治療介入の必要がなかったものが1例で、他は内科的治療、カテーテル治療(PTA)、手術を施行されている。 PSに対して PTAが施行されたが効果なくその後手術が施行された。 HCMの1例ではコントロールに難渋した不整脈を合併した。心外奇形では、腎奇形、斜視、胆石、好酸球増多など多岐に渡り男児全例に停留睾丸を合併した。胎児水腫は2例で先天性乳び胸水合併は3例。精神発達遅延は現時点では2例にみられた。【考察】心疾患はよく知られている PS,HCMだけではなく多岐に渡った。 HCM合併例は2例のみだが、心室肥厚が強く不整脈を合併し治療に難渋するものと、比較的軽度で外来で経過観察のみのものと臨床症状に差があった。手術症例に関しては術後胸水、心嚢液貯留に難渋することがあった。近年、 Noonan症候群はその類縁疾患とともに細胞内シグナル伝達経路である RAS/MAPKの構成分子の遺伝子異常が原因であるとされている。実際、遺伝子診断されている症例は少数であるが、これらの遺伝子異常による重症度の差がみられる可能性は容易に考えられる。今後 Noonan症候群が疑われる場合、遺伝子診断によって疾患の重症度判定が可能になるかもしれない。

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

[P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、 Rp、 PA圧の検討

○吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 佐藤 一寿[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[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: TCPC、Fenestration、PA pressure

【背景】1971年に三尖弁閉鎖症に対する術式として Fontan手術が報告されてから様々な変遷を経てきて、現在では心外導管(extracardiac conduit)を用いた手法が主流となり良好な成績の報告が多い。当院においても心外導管を用いた TCPC(total cavopulmonary connection)が行われている。肺血管抵抗が遠隔期の合併症に寄与しており手術適応の是非および術後のカテーテルでの評価が重要である。【目的】2015年12月31日までに当院では359名の Fontan手術が行われた。その中で中心静脈圧の上昇から開窓手術(Fenestration)をおいた症例も認める。 TCPC前後でのカテーテル検査での PA index、 Rp、 PA圧を検討した。【方法】2009年から2014年の6年間に当院で TCPCを施行した50人(A群)と1990年から2014年までの25年で Fenestrationをおいた症例の13人(B群)を対象として後方視的に検討した。各群における、 TCPC前および TCPC後1年のカテーテル検査での PA

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

index、 Rp、 PA圧および両群で比較検討を行った。【結果】 TCPCを施行した50人(A群)うち TCPCを受けた時の年齢は10か月から12歳5か月までであり中央値は1歳9か月であった。 Fenestrationをおいた症例の13人(B群)では TCPCを受けた時の年齢は1歳2か月から7歳4か月までであり中央値は2歳3か月であった。 A群と B群において年齢での有意差はなかった。 A群での TCPC前の平均 PAI 237、 Rp 1.58U/m2、 PA圧 8.6mmHg、 TCPC後の平均 PAI 196、 Rp 1.73U/m2、 PA圧 10.1mmHg、 B群での TCPC前の平均 PAI 184、 Rp 1.68U/m2、 PA圧 10.4mmHg、 TCPC後平均 PAI 160、 Rp 2.74U/m2、 PA圧 12.5mmHgであった。 A群、 B群において TCPC前後の PAI、 Rp、 PA圧において検討したところ、 PAI、 Rpは TCPC前後において有意差を認めなかった。 PA圧においては TCPC前後において有意差を認めた。(前 P=0.007、後 P=0.032)。【結語】当院においては TCPC前の PA圧として12mmHg以上は有意に高い事が示唆された。

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

[P68-05] シャント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊[1], 犬塚 亮[1], 笠神 崇平[1], 進藤 孝洋[1], 清水 信隆[1], 平田 陽一郎[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: シャント、遠隔期、有効開存期間

【目的】チアノーゼ性心疾患において体重増加を得るためのシャント術の役割は重要である。シャント術は在院死亡が5%とされ急性期リスクの高い手術であるが、退院後も高度なチアノーゼが出現し緊急手術が行われることも少なくない。シャント術に続くより安全な治療計画を立てるため、シャント術の有効開存期間を検討した。【方法】2009年1月から2015年12月までにシャント術を施行されたチアノーゼ性先天性心疾患のうち退院した56例を対象とし、シャント術が行われてから次段階の手術が行われるまでを観察期間として解析を行った。介入を要する高度なチアノーゼ（ SpO2＜70%）をきたした場合を eventと定義し、 event freeの有効開存期間を Logrank検定および多変量 Cox回帰分析を行った。【結果】男児30例、女児26例で肺動脈閉鎖や肺動脈狭窄などのためシャント術を施行されている。シャント術を実施された日齢の中央値は32、体重の中央値は3.2kg、観察期間の中央値は220日であった。施行されたシャント径は
3.0mm（6例）、3.5mm（47例）、4.0mm（14例）、5.0mm（1例）であった。単変量解析ではシャント径3.0mm（ P＜0.001）、肺動脈閉鎖（ P＜0.001）、 central shunt（ P=0.038）の症例は有意差を持って有効開存期間が短く、多変量解析においてシャント径3.0mmおよび順行性血流がないことは独立した危険因子であった。また、8割以上の症例が有効な開存を示す期間を血行動態やシャント径に分けて算出した所、肺動脈閉鎖に対して3.5mmシャントを使用した場合で160日間、肺動脈閉鎖に対して4.0mmシャントを使用した場合で154日間、肺動脈狭窄の症例では338日間であった。【結語】シャント径や血行動態などに応じた症例ごとの有効開存期間が示された。これらの期間をもとに、次段階の治療や治療前の検査計画が望まれる。

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

[P68-06] Fontan症例の房室弁置換

○桑田 聖子[1], 石井 卓[1], 斉藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 稲毛 章郎[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 和田 直樹[1], 安藤 誠[1], 高橋 幸宏[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科）

Keywords: 房室弁置換、Fontan循環、予後

【背景】機械弁置換では弁口面積が小さくなり、心室への流入障害をきたす。 Fontan症例においても重度の房室弁逆流のために機械弁置換を必要とする症例がある。今回、単心室循環での房室弁置換例の実態を把握し、Fontan循環へ与える影響と予後について検討した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【方法】当院で2010-2015年にカテーテル検査を施行した TCPC後の全症例を対象に後方視的に検討した。195症例のうち房室弁置換を行っていたのは15例(7.6%)。弁置換後の Fontan循環については、弁置換をしていない TCPC症例を対象群として評価した。
【結果】基礎疾患として Asplenia5例、 Noonan症候群1例。 AVSD 5例、 SRV3例、 SLV 3例、 DORV 1例、三尖弁狭窄1例、僧房弁閉鎖1例、 ccTGA 1例。人工弁置換の理由は、弁逆流12例 (CAVVR5例, MR2例、TR5例)、弁狭窄(MS2例)、感染性心内膜炎1例。 ccTGA例は両弁置換が行われていた。人工弁置換術の時期は、中央値13歳(6か月-25歳)で BDG前3例、 BDG同時3例、 TCPC前2例、 TCPC同時2例、 TCPC後4例、 TCPC conversion時2例。1歳未満に弁置換を必要とした2例のみが stuckと相対的狭窄を理由に再弁置換を必要としていた。 人工弁置換後中央値5.0年(2-14年)のフォローアップ期間中の死亡は1例、心血管イベントによる入院は6/15例。入院理由は心不全が4例、弁の stuckが1例、 PMIを必要とした徐脈が1例。カテーテル検査は、TCPC後、人工弁置換群で5.0±6.3年(vs対照群 5.5±6.1 P=0.62)、弁置換後1.6±4.0年で行われており、検査時年齢は14±9.2歳 (vs 11±6.7 P=0.4)。 CVPは人工弁置換群で有意に高かったが(15±5.9 vs 12±3.1mmHg, P=0.01)、 CIは両群間で差を認めなかった(3.5±1.0 vs 3.5±1.1 L/min/m2 P=0.8)。
【考察】房室弁置換後の症例は、 CVPは高いが CIは保たれ Fontan循環は成立している。しかし、退院後の心血管イベントによる入院が多い傾向にあった。

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

[P68-07] Endo-PAT2000を用いた血管内皮機能評価～小児肥満症患者と健常小児の比較検討～

○小田中 豊, 片山 博視, 尾崎 智康, 岸 勘太, 玉井 浩 （大阪医科大学 小児科学教室）
Keywords: 生活習慣病、肥満、血管内皮機能

【背景】小児肥満において血管内皮機能が低下することはよく知られている。血管内皮機能評価法として FMDは golden standardであるが、再現性や簡便性において小児では不向きな点もある。このような状況下において再現性や簡便性にすぐれた指尖脈波をもちいて FMD同様の原理で血管内皮機能を評価する方法が開発された。【目的】 Endo-PAT2000を用い、肥満児の RHI（ Reactive Hyperemia index）を評価すること。【対象と方法】：小児肥満17例（年齢11歳±2.4歳、男児14例、女児3例）と健常例112例（年齢12～15歳、中央値14歳、男児57例、女児55例）。なお、健常小児の RHIは岡山県の生活習慣病健診において同意の得られた児から解析した。検査前は安静、朝食前に適温・暗室下にて15分間両指尖にプローベを装着し評価した。また、肥満児の TC、 TG、 HDL-C、血糖、尿酸と RHIの相関を評価した。【結果】＜１＞ RHIは肥満小児で1.37±0.39で健常児1.71±0.45に対し有意に低下していた。＜2＞ RHIと各種パラメータ（ TC、 TG、 HDL-C、血糖、尿酸、血圧）との間には有意な相関関係は見られなかった。【考案】 FMDに比べ RHIは簡便で有用な血管内皮機能の評価法であると考えられる。しかし、今回は症例数が極めて少ないこともあり、 FMDで見られるような代謝異常との関連性は見出すことができなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | HLHS・類縁疾患

ポスターセッション-外科治療01（ P70）

HLHS・類縁疾患

座長:

磯松 幸尚（横浜市立大学 外科治療学心臓血管外科・小児循環器科）

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

P70-01～P70-06

[P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療―段階的左室リハビリテーションによる治療経験―

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 （国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎[1], 岡村 達[1], 新冨 静矢[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 田澤 星一[2], 安河内 聰[2], 原田 順和[1]（1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 verocity time integral (VTI)測定の意義

○白石 修一[1], 杉本 愛[1], 文 智勇[1], 高橋 昌[1], 土田 正則[1], 今井 英一[2], 吉田 敬之[2], 大橋 宣子[2], 番場 景子[2]（1.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 2.新潟大学医歯学総合病院 麻酔科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療―段階的左室リハビリテーションによる治療経験―

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二
（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 左室低形成、両心室治療、左室リハビリテーション

（はじめに）動脈管依存性で、大動脈弓の逆行性血流を認める症例では、左室もしくは大動脈低形成のために左心低形成症候群（ HLHS）の診断がなされる。通常、 HLHSは単心室治療がなされるが、それらの中にも、両心室治療が達成できる症例も存在している。今回我々は HLHS（関連疾患も含む）と診断された症例に対する両心室治療の経験を検討した。（対象と方法）出生直後の心エコーで HLHSと診断された症例のうち、両心室治療が達成できた9症例である。症例は、左右心室が心尖部まで揃って存在していることと、左室の流入血流を改善できる血行動態にあることが条件であった。先天性僧帽弁狭窄や不均衡心室を持つ房室中隔欠損例は除外した。6例に Norwood手術を初回手術（ N群）として行い、3例に両側肺動脈絞扼術（ Bil.PAB）を初回手術（ B群）として行った。この２群に分けて比較検討した。（結果）全例遠隔死亡は認めていない。 N群は全ての症例に VSDを合併し、3例に大動脈弓離断、そのうち１例が大動脈弁閉鎖であった。この群は第2期手術として全例 BTシャントが行われた。 B群は1例のみ VSDを合併し、全例が大動脈縮窄であった。 VSDのない２例において心房間交通は狭小のまま放置、もしくは半閉鎖として流入血流を確保した。両心室治療の年齢（月）は N群： B群＝45±35：12±8.5で N群が待機時間が長い傾向にあった。生直後 LVEDd（% of N）は N群： B群＝98：68、僧帽弁輪径（ MV）（% of N）は N群： B群=100:55.5、両心室直前の LVEDdは N： B＝98：91、 MVは N： B＝94：87、術後遠隔期における左室駆出率（%）は N： B＝67.3±11：69.3±2.5であった。（結語） HLHSと診断された症例においても、個々の症例に対し様々な方法で左室流入血流を促し、両心室治療が達成できる症例がある。 Norwood 手術ではなく、最近の症例のように両心室治療を目指す症例においては、 Bil PABは bridge to decisionとして有用であると考える。

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

[P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 （国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

Keywords: levoatriocardinal vein、左心低形成症候群、術前CT検査

【はじめに】 levoatriocardinal vein(LACV)は、肺静脈系と体静脈系を接続する血管であり、左心系の閉塞病変に合併することが多く、肺静脈閉塞に対する減圧路として存在する。本症を有する児には生後早期の適切な診断および治療が重要である。
【症例1】39週、2392gで出生した女児。胎児期より左心低形成症候群（ HLHS）を疑われ、生後の心臓超音波検査および造影 CT検査にて HLHS(MA/AA), intact atrial septum(IAS), LACVと診断された。 LACVは、右上肺静脈から右内頸静脈に接続し、流入部で狭窄を認めたが、肺うっ血所見は無く、日齢7に両側肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行した。術後、 LACVは自然閉鎖した。その後、 PGE1投与を継続し、肺静脈楔入圧14mmHg、肺血管抵抗 2.46 U・ m2で3か月時に、 Norwood-Glenn手術を施行した。
【症例2】37週4日、2450gで出生した女児。胎児エコーでは、総肺静脈還流異常症の診断であったが、生後の心臓超音波検査および造影 CT検査で両大血管右室起始症、僧房弁閉鎖、左室低形成、 IAS、 LACV、動脈管開存症と診断された。 Gross C型の食道閉鎖症を合併していた。 LACVは、左房から右上大静脈に接続し、流入部に狭窄を認めた。低酸素血症と肺うっ血所見を認め、日齢0に胃瘻造設に引き続き、肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行した。術後、 LACVは自然閉鎖した。現在、右心バイパスの方針で外来加療中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】1926年に McIntoshが左房から無名静脈に接続する血管を初めて報告し、1950年に Edwardsが LACVと報告した。 LACVは、本症例のように肺静脈減圧を目的とする機能的なものと肺静脈減圧とは無関係な非機能的なものが存在する。 LACVは狭窄を伴うものが多く、早期の肺静脈の減圧が要求される。肺の組織学的評価では、リンパ管の拡張や肺静脈壁の弾性板肥厚による arterializationを来すとされ、特に、右心バイパス循環成立の障害となる可能性が考えられる。

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

[P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

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

Keywords: 動脈管ステント、Hybrid、HLHS

【目的】両側肺動脈絞扼術（ bPAB）は大動脈弓閉塞性病変を伴う複雑心奇形に施行される有用な姑息術である。当施設ではハイリスク症例に対して bPABに加えて動脈管ステント留置を行う Hybrid strategyを導入してきた．今回その成績を検討した．【対象】2014年以降に動脈管ステントを留置した15症例を対象とした。疾患は HLHS/variantが9例、 IAA/CoA複合が6例であった。動脈管ステント留置手術時の日齢は10（2-137）日、体重は2.9（1.8-6.1） kgであった。また5例は bPAB後に動脈管ステント留置を行った。【方法】動脈管ステントサイズの決定は、術前 CTや術中造影下の実測による計測に基づき動脈管径±1mmを目安し、主肺動脈へシースを挿入し術中造影を行いながら留置部位を決定した。【結果】術中の合併症はなく手術死亡や待機死亡も認めなかった。12例（80%）は術後自宅退院した。留置直後の経胸壁心エコーでは、動脈管ステント内の流速は1.18±0.51 m/s（15例）、右肺動脈の流速3.53±0.3m/s、左肺動脈の流速3.53±0.2m/sであった。ステント内の流速の経時的変化は、1か月後1.7±0.75 m/s（15例）、3か月後1.97±0.47 m/s（7例）、6か月後2.38±0.23 m/s（5例）であった。3.8±2.7か月後の心カテデータでは、ステント圧較差7.56±8.6mmHg、 PAI 162.7±63.5であった。 HLHS/variantの9例のうち2例は2±1.0か月後に Norwood手術（ NW）を施行しており、その内1例は5か月後に両方向性 Glenn手術（ BDG）へ到達した。4例は6.6±4.0か月後に NW＋ BDGを施行し、3例は待機中である。 IAA/CoA複合の6例のうち2例は9.5±2.5ヶ月後、体重6.7±0.06kgで両心室修復を施行しており、4例は待機中である。なお第二期手術後の reCoAは認めていない。【結語】 bPABと動脈管ステントを併用した Hybrid治療は安全でかつ有用な方法である。ハイリスク症例には良い適応となる術式である。

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

[P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎[1], 岡村 達[1], 新冨 静矢[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 田澤 星一[2], 安河内 聰[2], 原田 順和[1] （1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: Damus-Kaye-Stansel、Fontan、systemic ventricular outflow tract obstruction

【目的】当院では段階的 Fotan手術において、体心室流出路(SVOT)狭窄の懸念がある場合には、積極的に double-barrel法による Damus-Kaye-Stansel(DKS)吻合を、グレン手術(BDG)時に行っている。今回 double-barrel DKS+BDG手術の遠隔成績を検討した。【対象および方法】対象は、2001年から2014年の間に行った double-barrel DKS+BDG手術18例で、 Norwood型手術や DKS+Fontan手術、 end-to-side DKS手術は除外した。 subaortic conusや大動弁・弁下狭窄を有する症例8例、 SVOTに心室間交通を介する症例7例、 normal V-A

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

relation 3例であった。手術時年齢平均 1.4歳(5ヶ月-4.5歳)、平均体重8.5kg(4.4-10.9kg)。全例で PA bandingが先行されており、 arch repair先行例は2例であった。 PA bandingから DKS+BDGまでの待機期間は平均15ヶ月(4ヶ月-4年)。半月弁(大動脈弁、肺動脈弁)逆流の程度を DKS前・後、 Fontan前・後、遠隔期に心エコーにて評価した。【結果】手術死亡なし。人工心肺時間平均146分、大動脈遮断時間平均65分。同時手術は、肺動脈形成6例、房室弁形成1例、心房間交通拡大10例、両側 BDG3例。術当日抜管は13例。遠隔期に消化管出血による死亡を1例認めた。 Fontan到達は16例で、1例は Fontan待機中。各時期における半月弁逆流の程度は大動脈弁:0.1±0.2～0.2±0.4～0.2±0.4～0.1±0.2～0.2±0.4 (p=0.58)、肺動脈弁: 0.2±0.5～0.5±0.5～0.4±0.6～0.2±0.3～0.5±0.8 (p=0.56)であり、経過中の、有意な増悪を認めなかった。【結論】 double-barrel法による DKS吻合は、遠隔期半月弁逆流の発生も少ないため、 SVOT狭窄の懸念のある症例のみならず、両心室の血流の出口を確保する目的としても、積極的に適応を広げられる可能性がある。

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

[P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 verocity time integral (VTI)測定の意義

○白石 修一[1], 杉本 愛[1], 文 智勇[1], 高橋 昌[1], 土田 正則[1], 今井 英一[2], 吉田 敬之[2], 大橋 宣子[2], 番場 景子[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 2.新潟大学医歯学総合病院 麻酔科）

Keywords: 経食道心エコー、肺動脈絞扼術、VTI

【はじめに】術中経食道心エコー(TEE)により計測した肺静脈還流血流(PV-return)の verocity-time integral (VTI)の術前後の変化を後方視的に検討する。【方法】2011年1月から当院で行った初回肺動脈絞扼術のうち、術中 TEEにより PAB前後の PV-return VTIの計測が可能であった32例を対象とした。 VTIは右上肺静脈(RUPV)、右下肺静脈(RLPV)、左上肺静脈(LUPV)、左下肺静脈(LLPV)の4か所で計測を行い、右肺静脈 RPV-VTI= RUPV-VTI + RLPV-VTI、左肺静脈 LPV-VTI)= LUPV-VTI + LLPV-VTIとして算出した。対象は主肺動脈絞扼群(mPAB群：21例)と両側肺動脈絞扼群(BPAB群：11例)に分けて検討を行った。【結果】 PAB手術時年齢は2生日～5か月、手術時体重3.4±1.0kg。診断は HLHS/variant 6例、 CAVSD 6例、 CoA/IAA complex 6例、 SRV(Asplenia) 4例、 DORV 3例、 Truncus 2例、その他5例。 mPAB群では PAB前後で SaO2 93.3±6.4%→85.8±7.4%に低下し PAB flow 3.54±0.45m/s、 RPV-VTI 37.1±9.7cm→22.2±7.7cm (p＜0.001)、 LPV-VTI 34.8±8.0cm→25.3±11.2cm(p＜0.001)に変化した。 BPAB群では PAB前後で SaO2 93.2±3.1%→80.1±4.2%に低下し PAB flow 2.85±0.37m/s、 RPV-VTI 37.1±13.6cm→20.3±6.9cm (p=0.0194)、 LPV-VTI 36.2±9.9cm→21.2±8.1cm(p=0.0072)に変化した。 mPAB群と BPAB群との間に VTIの変化に有意な差は認めなかった。【まとめ】 PAB手術時における TEEによる PV-VTIは肺血流量を反映し絞扼調節の評価に有用である可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション-外科治療04（ P73）

冠動脈・心不全

座長:
井村 肇（日本医科大学 武蔵小杉病院）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P73-01～P73-05

[P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P73-02] 冠動脈移植を工夫した左冠動脈肺動脈起始症の乳児例

○石丸 和彦[1], 荒木 幹太[1], 秋田 千里[2], 中村 常之[2] （1.金沢医科大学 心臓外科, 2.金沢医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

○藤本 欣史[1], 城 麻衣子[1], 田部 有香[2], 中嶋 滋樹[2], 安田 謙二[2], 坂田 晋史[3], 倉信 裕樹[3], 橋田 祐一郎[3], 美野 陽一[3], 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, 3.鳥取大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P73-04] 小児心臓移植2例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 （東京大学医学部附属病院 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P73-05] ノーウッド兼ラステリ術後遠隔期に虚血性心筋症を発症した経管栄養児

○吉兼 由佳子 （福岡大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績

○中山 祐樹[1], 岩田 祐輔[1], 奥木 聡志[1], 竹内 敬昌[1], 桑原 直樹[2], 後藤 浩子[2], 面家 健太郎[2], 山本 哲也[2], 寺澤 厚志[2], 桑原 尚志[2], 江石 清行[3] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 3.長崎大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: 顕微鏡下冠動脈バイパス手術、小児、虚血性心疾患

【背景・目的】高度冠動脈狭窄を有する小児に対し、治療に難渋することがある。小児に対する冠動脈バイパス手術は技術的に難しく、またその術後成績は不明である。しかし、我々は顕微鏡を用いることで積極的に小児に対し冠動脈バイパス手術を施行している。顕微鏡下冠動脈バイパス手術を施行した小児4例を後方的に分析し、その手術成績を評価した。【方法】2012年から2015年までに顕微鏡下冠動脈バイパス手術を施行した小児4例を対象とした。手術時年齢は1.1歳(0.3歳～2.6歳)、体重は7.2kg(4.0kg～15.4kg)。疾患の内訳は2例 Jatene手術後左冠動脈狭窄、1例高度心機能低下(EF33%)を伴う LMT高度狭窄、1例川崎病後冠動脈瘤合併左冠動脈狭窄。全例人工心肺心停止下に手術用顕微鏡(Carl Zeiss社製)を用い10-0ナイロン単結紮縫合で冠動脈再建を施行。顕微鏡の拡大率は3.5～20倍を用いた。2枝血行再建(LITA-LAD吻合と Free graft RITA-OM吻合)を1例(高度心機能低下を伴う LMT高度狭窄)に, 1枝血行再建(LITA-LAD吻合)を3例に施行。また同時手術として1例末梢肺動脈形成を施行。【結果】　血行再建後インドシアニングリーン蛍光血管撮影で全例 Graftの開存を確認。心停止時間は78分(41分～115分)。術後49日目(10～234日目)に全例軽快退院。経過観察期間は1.6年(0.4～3年)。術後造影検査を3例に行い、全例 LITA-LADは開存。1例(Jatene手術後左冠動脈狭窄)に冠動脈バイパス手術2年後冠動脈狭窄の改善を認めた。1例造影検査待機中。全例術後致死的不整脈は確認されなかったが、高度心機能低下していた1例が遠隔期に突然死した。生存する3例に術後負荷心筋シンチで心筋虚血は認めず、また BNPは術前747pg/ml(72～3788)から28pg/ml(25～45)まで改善した。また、術後心不全や心筋梗塞等のイベントは認めなかった。【結論】小児冠動脈狭窄症例に対し顕微鏡を用いた冠動脈バイパス手術は確実な開存性が保たれる有効な手段であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P73-02] 冠動脈移植を工夫した左冠動脈肺動脈起始症の乳児例

○石丸 和彦[1], 荒木 幹太[1], 秋田 千里[2], 中村 常之[2] （1.金沢医科大学 心臓外科, 2.金沢医科大学 小児科）

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始症、冠動脈移植、bay window法

【背景】左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)は、乳児期早期から心筋虚血による心不全が出現する疾患である。手術方法として direct aortic implantation、 Takeuchi operation、 spiral法、冠動脈バイパス術など種々の報告がある。今回、左冠動脈主幹部（ LMT）が非常に短い ALCAPA症例に対し、冠動脈移植を工夫したので報告する。【症例】1か月女児　体重。在胎39週0日、2476gで出生、周産期経過は問題なく、発熱、哺乳不良、咳嗽を主訴に近医受診した。 RSウイルス抗原検査陽性ならびに心エコー検査にて、心機能低下、高度僧帽弁閉鎖不全(MR)を認め、当院紹介となった。入院時、多呼吸、頻脈、浮腫などの心不全症状を呈しており、内科的治療にて改善するも、心エコー検査にて ALCAPAと診断、心臓カテーテル検査、 CT検査にて LMTは肺動脈の左後方洞から起始するが、 LMTは非常に短いことが確認できた。状態は安定したため、 RSウイルス抗原検査陰性を確認し手術を施行した。術中所見では、冠動脈開口部は、主肺動脈後方洞のやや左側から起始しており、 LMTは非常に短く大動脈壁からすこし距離があった。 Punch out法での冠動脈移植ではねじれや伸展の riskが高いとことも予想されたため、肺動脈本幹から大きめの coronary cuffを採取後、 LMTをできるだけ剥離し、冠動脈ボタン上方を覆い被せるように折りたたんで冠動脈開口部にスペースを作成できる bay-window法を併用することで、冠動脈移植後の左冠動脈血流を維持できた。また MRに対する外科治療は行わなかったが、術後早期から MRは消失した。【結語】 LMTが非常に短い ALCAPA症例に対し、冠動脈移植術として bay window法を施行し、術後の冠血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

流不全を予防できた。

6:00 PM - 7:00 PM（Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P73-03] 冠動脈起始異常を伴う単一流出路疾患に対する外科治療戦略の考察

○藤本 欣史[1], 城 麻衣子[1], 田部 有香[2], 中嶋 滋樹[2], 安田 謙二[2], 坂田 晋史[3], 倉信 裕樹[3], 橋田 祐一郎[3], 美野 陽一[3], 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, 3.鳥取大学医学部 小児科）
Keywords: 冠動脈起始異常、ラステリ手術、単一冠動脈

【はじめに】総動脈幹や肺動脈閉鎖などの単一流出路疾患への二心室治療はラステリ型手術を基本とするが、冠動脈起始異常、不均衡心室合併例ではその適応に慎重を要する。冠動脈起始走行異常を合併した単一流出路型心疾患の治療戦略を検討した。【対象】当院で手術介入した冠動脈起始異常を伴う複雑心疾患4例。診断は1:TAC-IAA, Small RV, 2： DORV, L-TGA, PA, CoPA, Small RV, 3: DORV, D-TGA, PA, 4: PAVSD, Hypo LPA。冠動脈形態は、症例1は右前方の弁尖から2本近接して起始、残る3例は単一冠動脈で2:2RLCx, 3:2RLCx, 4:2LCxR形態。症例1,2では LMTが、症例3,4では RCAと全4症例とも主要冠動脈が右室流出路を横走していた。症例1,2は右室低形成を合併。【経過】初回手術は症例1で BPAB、残る3例で BTS(2例で肺動脈形成併施)を施行した。症例1は右室・三尖弁低形成(TV Z score=－3.14, RVEDV=86.5%)を理由に大動脈再建と BTS、心房間交通拡大術を施行するも、 TV Z score=－3.86, RVEDV=55.7%と右心系は成長せず単心室型治療を選択して両方向性グレン手術を施行、他3例は二期手術待機中。症例2は右室低形成かつ導管による LMT圧迫が懸念され通常のラステリ手術は困難で、大動脈の右側に導管を通す変法か単心室型治療を選択するか検討中。症例3は三尖弁腱索が円錐中隔へ異常付着し、かつ導管による LAD圧迫の可能性が高いため二心室治療を回避し両方向性グレン術を予定。【結語】冠動脈異常を伴う複雑心疾患へのラステリ型二心室治療は、冠動脈走行や不均衡心室、房室弁の異常により回避すべき場合もある。我々は心内構造上心室の左右2分割が難しい症例に加えて、１． LMTまたは LADが導管で圧迫される懸念がある症例、２．右室容積・三尖弁弁輪径が正常80%以下の症例、３． CT画像で心室間溝が正中に変位し、 LADが胸骨裏を走行する症例に関してはラステリ型二心室型治療を回避する方針としている。

6:00 PM - 7:00 PM（Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P73-04] 小児心臓移植2例の経験

○高岡 哲弘, 平田 康隆, 益澤 明広, 尾崎 晋一, 近藤 良一, 寺川 勝也, 小野 稔 （東京大学医学部附属病院 心臓外科）
Keywords: 小児、心臓移植、拡張型心筋症

これまで拡張型心筋症(DCM)の小児は、海外渡航心移植しか救命の道はなかった。2010年7月の臓器移植法改正以降、はじめて国内での小児の移植が可能となった。当院では、2015年10月に2例の小児心移植を経験したので詳細に報告する。【症例】１．1歳男児、体重8.4kg。他院で DCMと診断され、強心剤などの投与を受けていたが離脱困難なため移植登録となった。２．15歳女児、体重38kg。新生児期から DCMの診断を受け、内服薬治療を受けてきた。12歳時に循環動態の悪化を認め、緊急で ECMOの装着を行った（内頚動静脈アプローチ）。約1週間後に Excor(30cc)の植え込みを行い、以降2年2か月を国内で移植待機した。本症例は、送脱血管皮膚貫通部の感染を併発し、長期の抗生剤静脈内投与と内服治療を継続した。【結果】症例１．手術は modified bi-caval法で施行。手術時間 182分、ポンプ時間 96分、大動脈遮断時間 69分、ドナー心虚血時間 144分。翌日抜管で3日目に PICU退室。１，２，４週間後の心筋生検でいづれも Grade 0。32日目に退院した。症例２．手術法は症例１と同様。手術時間 400分、ポンプ時間 153分、大動脈遮断時間 83分、ドナー心虚血異時間 252分。翌日抜管で経過順

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

調であったが、８日目に意識消失、間代性痙攣が出現し再挿管。タクロリムスによる脳症と診断し、ネオーラルへ変更した。９日目に再抜管しその後の経過は順調であった。送脱血管抜去部は VAC療法の後、創閉鎖行った。【考察および結語】１．国内での小児心移植を２例経験した。２． LVAD(Excor 30cc)装着した症例は、２年以上の待機期間を要した。３． LVADの送脱血管皮膚貫通部の感染に対しては、長期の抗生剤投与を必要とした。４．送脱血管抜去部への VAC療法は非常に有効であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P73-05] ノーウッド兼ラステリ術後遠隔期に虚血性心筋症を発症した経管栄養児

○吉兼 由佳子 （福岡大学医学部 小児科）

Keywords: チャージ症候群、ディジョージ症候群、低栄養

【背景】虚血性心筋症は、成人において広範な冠状動脈病変に基づく左室壁運動のびまん性低下が原因となる心機能低下により慢性心不全を呈する疾患である。今回我々は、基礎疾患による経管栄養児で先天性心疾患術後遠隔期に虚血性心筋症発症し死に至った小児剖検例を報告する。【症例】7歳男児。基礎疾患としてディジョージ症候群、チャージ症候群があり、嚥下障害による経管栄養、発育不良、精神運動発達遅滞がある。新生児期に両大血管右室起始症及び大動脈離断の診断でノーウッド兼ラステリ手術を受け、発育に伴い、肺動脈として置換している人工血管の狭窄逆流が進行していた。今回、感冒症状後に嘔吐を主訴に当科入院した。左室駆出率50%と低下しており、 CK高値、トロポニンＴ上昇が見られたことより心筋炎を疑い、利尿薬、 PDE3阻害薬の投与を行うも十分な回復が得られず、拡張型心筋症様の病態を呈したため、β遮断薬少量投与を開始した。セレン欠乏も認め、補充するも心機能は改善せず、その後感染を契機に徐々に駆出率が低下し、治療に反応せず、発症から1年4ヶ月後に死亡した。剖検心は、両心室ともに肥大、拡張し、心筋内に陳旧性小梗塞巣が多発していた。また、検索に供した冠動脈に特記すべき異常所見は認めなかった。【考察】原因として、微細な心筋虚血を繰り返していたことが推察され、術後心の状態、長期にわたる低栄養、セレン欠乏などが病態形成に関与したと推察された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション-外科治療07（ P76）

右心バイパス

座長:

盤井 成光（大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科）

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P76-01～P76-04

[P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 圓尾 文子[1], 長谷川 智巳[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 山本 真由子[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 浅田 聡, 加藤 伸康, 本宮 久之 （京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P76-03] 主要体肺側副動脈を伴う単心室系疾患の治療方針　～ Fontan型修復適応の妥当性～

○金 成海[1], 赤木 健太郎[1], 田邊 雄大[1], 小野 頼母[1], 石垣 瑞彦[2], 濱本 奈央[1], 佐藤 慶介[2], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.循環器集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P76-04] one and a half ventricle repairが担う役割 ―なぜ選択されたのか-

○渡辺 まみ江[1], 宗内 淳[1], 長友 雄作[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 城尾 邦隆[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 圓尾 文子[1], 長谷川 智巳[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 山本 真由子[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2]
（1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

Keywords: 右心バイパス、Glenn手術、Fontan手術

【緒言】近年機能的単心室に対する開心姑息術の救命率向上に伴い、より重症例が右心バイパス術の適応となりつつある。【対象】2001年から2012年の間に当院にて両方向性グレン手術を施行された機能的単心室108例を対象とし、2006年までの A期56例、2007年以降の B期52例とで比較検討した。【結果】 HLHS(類縁疾患含む)は A期5例(9%)、 B期10例(19%)。 Asplenialは A期4例(7%)、 B期6例(12%)。 Glenn術前カテーテル検査では [Qp/Qs]A期:0.87±0.38, B期:0.89±0.35、[PAI]A期:210±85, B期:212±66、[Rp]A期:2.6±1.1, B期:2.0±1.0、[SVEF]A期:61±9, B期:58±10。 Glenn施行時月齢は中央値で A期16ヶ月、 B期5.5ヶ月。術後在院死亡は2例(共に B期、 cardiomyopathy→肺動脈血栓、 IAA, 低左心機能→縦隔洞炎)。 Fontan待機中の死亡を5例(A期1、 B期4)に認め、死因に関与するものとして高度脳機能障害2例、高度心機能低下2例。 Glenn後3年時 Fontan到達率は A期93%、 B期77%。非到達の原因として A期:PVO1, 水頭症1, 導管経路1。 B期:心機能低下2, PVO1, 水頭症1, 高度脳機能障害2, 血小板減少1。 Fontan術後在院死亡は2例(共に A期、 asplenia→導管内血栓、 Down症候群→ LOS)【結語】当院においてもグレン適応症例は重症化の傾向にあり、それに伴い Glenn後の interstage mortalityの増加、 Fontan 困難例の増加に繋がっていた。 Fontan困難の原因もより多様になりつつあるが、改変し得るものとして、神経学的後遺症の回避と心機能の保持が肝要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 浅田 聡, 加藤 伸康, 本宮 久之 （京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: Fontan、遠隔成績、予後因子

【目的】機能的および解剖学的単心室症例に対する段階的 Fontan(F)手術の遠隔成績が向上する一方,遠隔期の問題点も明らかとなってきている. F術後の遠隔期成績の検討と予後規定因子の分析を行った.【対象】対象は1997年8月～2015年10月に施行した F術全127例中, 段階的に F術に到達した116例. F術施行時の年齢2.5±1.8歳, 体重10.8±3.9kg. 肺動脈形成は先行手術時65例, F術時25例に, 房室弁形成は先行手術時27例, F術時22例に併施. 今回,遠隔期心カテおよび血液検査所見を中心に F術後遠隔成績について検討した.【結果】 F術前の検査所見は PAP 12.9±3.7mmHg, Rp 1.6±0.8WU, PAI 304.6±110.3mm2/m2, SaO284.0±4.2%, 主心室 EF 61.4±9.3%, AVVR 1.2±0.9度, BNP 29.9±25.9pg/ml, hであった. F術後観察期間は6.6±4.0年(最長16.3年). 手術死１例(心不全), 遠隔死7例(心不全3, 呼吸不全2, 不整脈1, 脳出血1), PLE 3例(うち死亡1例). 生存例のうち遠隔期心カテ施行90例で EF 61.7±7.8%, VEDP 8.0±3.2mmHg, PAP 12.8±3.3mmHg, Rp 1.4±0.6WU, AVVR 1.0±0.8度. 血液検査は BNP 13.4±13.3pg/ml, AST 36.9±8.7IU/L, ALT 22.9±8.5IU/L, γ-GTP 60.2±53.3IU/L. 肝線維化マーカーは IV型コラーゲン LA 243.2±76.2ng/ml, IV型コラーゲン7S 7.1±1.6ng/ml, ヒアルロン酸 32.5±25.1ng/mlであった. 遠隔期 PAPと F術前の PAP (r=0.220, p＜0.05)および PA index ratio(左右の PAI比: r=0.245, p＜0.05)との間にそれぞれ弱いながらに正の相関が見られ, 遠隔期における PAP規定因子のひとつと考えられた. 【考察】 F術前の PAP高値および左右肺動脈の成長不均等は F術後遠隔期の PAP上昇の危険因子となり予後にも影響を及ぼしうると考えられるため,Fontan pathwayにおいて早期から積極的な肺血管因子の適正化と左右均等な肺動脈発育を目指した治療戦略が必要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P76-03] 主要体肺側副動脈を伴う単心室系疾患の治療方針　～ Fontan型修復適応の妥当性～

○金 成海[1], 赤木 健太郎[1], 田邊 雄大[1], 小野 頼母[1], 石垣 瑞彦[2], 濱本 奈央[1], 佐藤 慶介[2], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.循環器集中治療科）

Keywords: major aortopulmonary collateral arteries、single ventricle、Fontan

【背景】中心肺動脈低形成ないし無形成の主要体肺側副動脈 (MAPCA) 症例において，統合化手術を中心とする修復治療は一般に困難とされる．特に Fontan型修復の対象となる症例では，肺血管病変残存のリスクが高いことから，手術適応そのものが問題となる．【目的および方法】段階的修復術施行例の経過を不施行例と対比して後方視的に検討すること．【対象】開院以来（1981年10月～2014年4月）当院に入院した連続14例を対象とした．そのうち，右側心房相同を12例（86%）心外型肺静脈還流異常の合併を4例，共通肺静脈腔閉鎖を1例に認めた．【結果】3例には手術が行われず，共通肺静脈腔閉鎖の1例は早期死亡，その他2例はそれぞれ25年・30年間生存中であり，末梢酸素飽和度80%台で，喀血や上室性頻拍発作を反復している．11例には Fontan型段階的修復を目的とし，2006年以降は初期手術として，正中一期的 MAPCA統合化+BTシャントが選択された．その後6例(55%)にカテーテル治療（肺動脈形成術またはコイル塞栓術）を追加，6例に肺血管拡張剤内服を併用している．11例中1例が術後早期死亡，2例が遠隔期に突然死した（上室性頻拍発作，気管切開後の窒息によると推定）．生存8例中2例が開窓のない Fontan型修復，4例が開窓 Fontan型修復に到達し，2例が Glenn待機中である．Fontan到達例のフォローアップ期間は4.7-30.5 (平均13.6年)，術後1年以降最近の心カテ時の指標は，中心静脈圧10-15 (平均11.8) mmHg，心係数2.2-4.3 (平均3.2) l/分/m^2，動脈酸素飽和度 84.8-97.8 (平均92.1) %であった．現在までのところ，蛋白漏出性胃腸症や肝硬変といった主要な合併症は認めていない．【考察】MAPCA合併症例に対する段階的 Fontan型修復は必ずしも容易な治療方針とはならず慎重なフォローを要する．一方，近年の外科的内科的治療手技の向上や肺血管拡張療法の導入などにより，自然予後を上回る可能性が示唆された．

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P76-04] one and a half ventricle repairが担う役割 ―なぜ選択されたのか-

○渡辺 まみ江[1], 宗内 淳[1], 長友 雄作[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 城尾 邦隆[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: one and a half ventricle repair、右室低形成　、Fontan手術

【背景】 Fontan手術の成績は向上しているが、長期遠隔期における多くの合併症も明らかとなってきた．反面 one and a half ventricle repair（1+1/2修復術）の適応に明確な基準はなく、長期予後にもまだ不明な点が多い．【目的】 one and a half ventricle repairが患者の QOL改善に寄与し得るのかを検討する．【方法】当院で1+1/2修復術を行った3症例における臨床経過、本術式が選択された理由、術前後での症状、検査所見の変化につき後方視的に検討した．【結果】疾患は PA.IVS、 Ebstein奇形、 C-ECD・ TSの各1例．手術施行年齢/体重は1-17才/7.2-56kg．術後観察期間は0.5-3.5年．修復術前 SpO2：68-96%、 CTR：65-84（平均72）%、三尖弁輪径：44-87%N、右室 Volume：50-127%N．1+1/2修復術直前の血行動態は BCPS+PS（ BVP1, RVOT plasty 1）、 ECD根治術後1で、手術適応は、壊死性腸炎による腸管切除、ストーマ管理下、3ヵ月2.8Kgで BCPSが先行手術となった PA.IVS、医療介入なく3ヵ月時に SpO2 50%で来日した右室低形成を伴う Ebstein奇形、二室型修復術後8年で SSS・ AFをきたした多脾症の C-ECD・ TSで、1+1/2修復完成時の最終術式は ASD閉鎖+RVOT plasty, TVP 1, ASD閉鎖1, BCPSへの take down +TVP 1で、不整脈治療として術中 Cryoablation 2 、 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

lead植込み1を同時に施行した．術後心臓カテーテル検査時の CVPは3-10（平均5.7） mmHg．最終受診時の SpO2：98-99%、 CTR：52-63（平均57）%、 BNP：8.3-19.1（14.1) pg/ml、 NYHAは全例 class１．リズムは洞調律が3、 SSSの１は房室接合部リズムが混在するが、 AFの再発はなく経過している．【考察】1+1/2修復術を施行した3例は、観察期間は短く、慎重な経過観察は必要だが、低い CVP、洞調律が維持され、チアノーゼ・心不全が改善していた【結論】 Fontan手術の成績向上が著しい現在、本術式の採用判断は難しいが、良い適応患者に施行することで、高い QOLを維持する可能性が示唆された．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション-外科治療10（ P79）

気道・合併症

座長:
野村 耕司（埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）
Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P79-01～P79-05

[P79-01] 気管切開管理下の18および13トリソミー乳児の開心術の経験

○小西 隼人[1], 島田 亮[1], 根本 慎太郎[1], 小澤 英樹[2], 勝間田 敬弘[2], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P79-02] 先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する肺動脈前方転位術

○小泉 淳一[1], 猪飼 秋夫[1], 西見 早映子[2], 滝沢 友里恵[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 岡林 均[1] （1.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P79-03] 小児開心術後縦隔炎に対する陰圧閉鎖療法― Zip Surgical Skin Closure併用の有用性―

○高木 大地[1], 角浜 孝行[1], 桐生 健太郎[1], 白戸 圭介[1], 千田 佳史[1], 山浦 玄武[1], 山本 浩史[1], 山田 俊介[2], 岡崎 三枝子[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学医学部 小児科学講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか？

○松原 宗明[1], 石井 知子[1], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 阿部 正一[1], 平松 祐司[1] （1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P79-05] 重複大動脈弓の索状化した左大動脈弓に対する胸腔鏡下切離術の一例

○笹原 聡豊[1], 宮本 隆司[1], 本川 真美加[1], 池田 健太郎[3], 中島 公子[3], 田中 健祐[3], 浅見 雄司[3], 新井 修平[3], 小林 富男[3], 宮地 鑑[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学病院 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P79-01] 気管切開管理下の18および13トリソミー乳児の開心術の経験

○小西 隼人[1], 島田 亮[1], 根本 慎太郎[1], 小澤 英樹[2], 勝間田 敬弘[2], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科）

Keywords: 気管切開後開胸術、18トリソミー、13トリソミー

【背景】未だ倫理的賛否両論はあるものの、手術適応がないとされてきた18トリソミー(T18)や13トリソミー(T13)に合併した比較的単純な心室中隔欠損(VSD)等の先天性心疾患の外科的介入により生命予後、 QOLが改善するとの報告が散見され、手術を希望する両親が増加している。当院では VSD閉鎖を目標とし、肺動脈絞扼術（ PAB）を先行する二期的介入を行っている。 VSD閉鎖前に気管切開管理となる頻度が高いことが特徴であり、その状況下での開心術を余儀なくされる。その臨床像と手術時の工夫について文献的考察を加え報告する。【対象・方法】2012年から2016年に経験した7例（男児3例、女児4例）、 T18は6例、 T13は1例であった。 VSDに合併する心病変は ASD5例、 PDA7例、 mild CoA1例。他臓器の合併奇形は臍ヘルニア、臍帯ヘルニア、脊髄髄膜瘤、口唇口蓋裂、新生児慢性肺疾患をそれぞれ１例。手術は麻酔導入後に経口挿管に変更し、気管切開孔にガーゼを充填して自然閉鎖を予防。胸骨は柄部を温存し、体部のみ切開し（ T字状切開）、通常の心内操作を実施する。術翌日～翌々日に気管切開からの呼吸管理に戻した。【結果】6例で術後一過性の肝酵素上昇を認め、うち1例で血漿交換を要した。1例で重症肺高血圧による低酸素血症に ECMO装着を要したが離脱した。その他、縦隔洞炎や手術死亡は無く、全例退院し、現在も生存、全例で退院時在宅酸素療法が必要であったが、うち1例では呼吸器管理が不要となった。【結語】退院後の適切な在宅管理のサポートの下、 T18、 T13に合併した VSDの段階的外科的治療は再現性のある成績で成立すると考えられた。更なる長期観察による客観的データの供出で患児両親の決定を尊重することが可能になると考えられた。また、気管切開下の乳児であっても開心術における工夫により縦隔洞炎等、重症な合併症のない周術期管理が可能であった。

6:00 PM - 7:00 PM（Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P79-02] 先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する肺動脈前方転位術

○小泉 淳一[1], 猪飼 秋夫[1], 西見 早映子[2], 滝沢 友里恵[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 岡林 均[1] （1.岩手医科大学医学部 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部 小児循環器科）

Keywords: 気道狭窄、肺動脈前方転位術、人工呼吸離脱困難

【背景と目的】先天性心疾患に伴う気道圧迫病変は時に呼吸管理を困難にする周術期合併症のひとつである。肺動脈前方転位術により気道狭窄の改善、人工呼吸器離脱をなし得た3例を経験したので報告する。【方法】診療録をもとに、とくに CT画像を中心に手術介入による気道病変の変化、臨床経過を検討した。【結果】【症例1】36週1.8kgで出生。心室中隔欠損 VSD、右鎖骨下動脈 RSCA起始異常の診断で生後2ヵ月、主肺動脈絞扼術施行。術後、人工呼吸管理が長期化。左肺動脈と下行大動脈間で左気管支狭窄あり。生後4ヵ月、 VSD閉鎖、肺動脈絞扼解除術施行。その後も気道病変改善なく生後6ヵ月、肺動脈前方転位、 RSCA再建術施行。生後9ヵ月、人工呼吸器を離脱した。【症例2】40週3.4kgで出生。生後4ヵ月、大動脈縮窄複合、左無気肺の診断で大動脈弓修復(直接吻合)、 VSD閉鎖、大動脈つり上げ術施行。術後、人工呼吸器離脱困難、左気管支狭窄に対し術後10日、大動脈弓心膜再建、肺動脈前方転位術施行。気道狭窄改善し人工呼吸器を離脱した。【症例3】39週3.2kgで出生。肺動脈弁欠損、ファロー四徴症の診断で生後１日、左肺動脈絞扼術施行。生後8日、心内修復術、肺動脈前方転位、肺動脈縫縮術施行。術後、気管軟化症のため人工呼吸管理が長期化。生後5か月、肺動脈の再拡大による気管狭窄に対し、再右室流出路形成、肺動脈縫縮術、肺動脈大動脈つり上げ術施行。生後6か月、人工呼吸器を離脱した。いずれの症例も CT、気管支鏡で気道圧迫病変の改善が認められ人工呼吸器離脱に到った。【結語】肺動脈前方転位術は先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する有用な治療手段のひとつであると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P79-03] 小児開心術後縦隔炎に対する陰圧閉鎖療法― Zip Surgical Skin Closure併用の有用性―

○高木 大地[1], 角浜 孝行[1], 桐生 健太郎[1], 白戸 圭介[1], 千田 佳史[1], 山浦 玄武[1], 山本 浩史[1], 山田 俊介[2], 岡崎 三枝子[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学医学部 小児科学講座）

Keywords: 縦隔炎、陰圧閉鎖療法、Zip

【背景】 Zip Surgical Skin Closure（ Zip）は真皮縫合を代用する新しい創閉鎖用のデバイスである。ストラップロック方式で創を両端から寄せるため、体内に異物を残さず、皮膚の瘢痕化抑制効果等が期待されている。今回我々は小児開心術後縦隔炎に対して、陰圧閉鎖（ NPWT）療法に Zipを併用することで、固定性の向上と創の引き寄せ効果による創閉鎖の促進が得られ、良好な経過を得た症例を経験したので報告する。【方法】 Zipは創両端に張り、 NPWT療法用スポンジを創部に充填する。 Zipのストラップで創を引き寄せさらにその上にスポンジ充填し、75mmHgの陰圧で治療を行った。２－３回/週の頻度でシステムを交換した。【症例１】生後2か月の男児。総肺静脈還流異常症 II型と診断され、心内修復術を施行した。第13病日に縦隔炎を発症した。創を開放し、洗浄後に NPWT療法を開始した。非挿管非鎮静下であったため、 NPTW下でも激しい啼泣により胸骨が動揺し不安定であったが、 Zipを併用し、安定化が得られた。創部から MSSAが検出された。16日間の NPWT療法施行により良好な肉芽組織で覆われ、発症33日で完全に上皮化を得た。【症例2】生後3か月の男児。心室中隔欠損と診断され、心内修復術を施行した。術後8日目に縦隔炎と診断し、創を開放した。十分な洗浄を行い、発症2日目に Zipを併用した NPWT治療を開始した。33日間の NPWT療法で良好な肉芽で覆われ、発症65日間で完全に上皮化を得た。【考察】小児では、啼泣等により成人と比べて胸骨の安定化を図ることが困難である。 NPWT療法単独でも胸骨の安定化は得られるが、 Zipの併用でさらなる向上が期待できる。また、創の引き寄せ効果による肉芽形成の促進により、治療期間を短縮できる可能性が示唆された。【結語】 Zipを併用した NPWT療法は、小児開心術後縦隔炎治療において有効な補助デバイスになりうると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか？

○松原 宗明[1], 石井 知子[1], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 阿部 正一[1], 平松 祐司[1] （1.筑波大学医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学医学医療系 小児科）

Keywords: 難治性感染症、バイオフィルム、抗菌薬耐性

【目的】治療から予防へのパラダイムシフトにより昨今の感染医療対策は飛躍的に普及し、開心術後の感染症発生率も減少した。しかしながらインプラント留置の多い小児開心術後にひとたび重症感染が生じるとバイオフィルム形成や抗菌薬耐性により容易に難治化し、時にインプラント除去を余儀なくされる。そこで当院では生じてしまった術後難治性感染症を『早期に、効果的に、低侵襲で鎮静化する』というコンセプトのもと新たな治療法を行ってきたが、その成績や問題点を後方視的に検討した。【方法】2014年以降小児開心術後に縦隔炎(深部切開創 SSIを含む)を生じた5例を対象とした。全例で開心術時にインプラント留置が行われた。手術時年齢中央値10.0ヶ月 (12日～3歳)、体重中央値7.2kg (3.8～13.1)。4例で複数回の開心術の既往があった。原因菌はMRSA4例、 MSSA1例。治療法は開心術後縦隔炎の診断後、直ちに創部のドレナージを行い局所閉鎖陰圧療法或いは閉鎖式持続洗浄療法に移行、抗生剤は単剤でなく臓器移行性の良い2～3剤(VCM、 RFP、 ST等)を早期よりCRP陰性化まで併用使用し、次いで数カ月間経口薬3剤(ST、 RFP、 CLDM等)による長期内服療法に切換、段階的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に漸減中止する治療法とした。【結果】術後平均258 (50～393)日の観察期間内に感染再燃例はなく全例 CRPの完全陰性化を維持している。また長期薬物内服に伴う副作用出現を全例認めていない。【結論】当院のバイオフィルム関連感染の早期抑制を目的とした術後難治性感染症に対する新しい治療法は長期抗生剤内服の必要性はあるものの再手術回避や患者の QOLを向上させる傾向にあり概ね満足し得る結果が得られている。今後遠隔期の変遷を更に検証しつつ抗菌薬の耐性化防止につながる新たな治療戦略法として標準化していきたい。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P79-05] 重複大動脈弓の索状化した左大動脈弓に対する胸腔鏡下切離術の一例

○笹原 聡豊[1], 宮本 隆司[1], 本川 真美加[1], 池田 健太郎[3], 中島 公子[3], 田中 健祐[3], 浅見 雄司[3], 新井 修平[3], 小林 富男[3], 宮地 鑑[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学病院 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 血管輪、重複大動脈弓、胸腔鏡手術

【はじめに】重複大動脈弓を分類する際、 Edwardsによる発生学的分類が用いられる。一般的に血管輪は重複大動脈もしくは重複大動脈弓の一部が消失し動脈管や大動脈弓の分枝異常によって形成される。今回、重複大動脈の索状化した左大動脈弓により食道狭窄症状を来した一例を経験したので報告する。【症例】9か月、男児。在胎20週に重複大動脈弓による血管輪と十二指腸閉鎖が疑われ、出生後に診断に至った。日齢１に十二指腸閉鎖に対して根治術を施行した。血管輪は症状がなく経過観察となった。生後5か月頃より哺乳時の咳嗽などの食道狭窄症状を認めるようになり、 CTを施行したところ左側大動脈弓は索状物となっており、索状化した左大動脈弓による食道の圧排が考えられたため、胸腔鏡下に索状化した左大動脈弓を切離する方針とした。全身麻酔、右側臥位、右分離肺換気とし、3 Portで内視鏡下に左腕頭動脈と下行大動脈を指標に食道を確認しながら臓側胸膜を剥離し索状化した左大動脈弓を同定した。索状化した左大動脈弓を切離すると、食道の圧排像は解除された。術後に食道症状は消失し、経過良好で術後3日で退院した。【結論】今回、我々は新生児期に重複大動脈弓の診断に至り、経過で索状化した左大動脈弓によって食道症状を来した症例に対して胸腔鏡下切離術にて症状改善を認めた症例を経験した。今後、血管輪を形成する同様の症例に対しても胸腔鏡下手術が施行可能であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 一般心臓病学2

ポスターセッション（ P02）

一般心臓病学2

座長:
片岡 功一（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P02-01～P02-06

[P02-01] 血小板活性は先天性心疾患の病態と関連する

○高室 基樹[1], 石田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 春日 亜衣[2], 堀田 智仙[2], 畠山 欣也[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学医学部 小児科学講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-02] 小児心臓カテーテルにおける高感度心筋トロポニン Iの測定意義

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 春日 亜衣[3], 畠山 欣也[3], 布施 茂登[4], 和田 励[5], 堀田 智仙[6] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児心臓血管外科, 3.札幌医科大学 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科, 5.製鉄記念室蘭病院 小児科, 6.小樽協会病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-03] 末梢カテーテルが感染経路と考えられた多発性細菌性肺塞栓を合併した三尖弁感染性心内膜炎の１例

○伊藤 敏恭[1], 寺田 一也[2] （1.高松赤十字病院 小児科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-04] 気道感染症後に遷延する低酸素血症を契機に診断された左上大静脈遺残左房開口の1歳女児

○石踊 巧[1], 長谷川 誠[1], 原 モナミ[1], 鬼澤 裕太郎[1], 齊藤 久子[1], 今井 博則[1], 加藤 愛章[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波メディカルセンター病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-05] 心室中隔欠損症の閉鎖術を行った軟骨無形成症の1例

○磯 武史[1], 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], 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-06] 2kg未満で出生し、体重増加を待てずに心臓外科治療を要した児の臨床像

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 杉谷 雄一郎[2], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P02-01] 血小板活性は先天性心疾患の病態と関連する

○高室 基樹[1], 石田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 春日 亜衣[2], 堀田 智仙[2], 畠山 欣也[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学医学部 小児科学講座）

Keywords: 血小板活性、先天性心疾患、術後

【背景】フォンタン術後では血小板機能の亢進が見られるとする報告がある一方、先天性心疾患全体での報告は少ない。血小板活性を反映する平均血小板容積(MPV)は一般検血で測定でき簡便な検査である。【目的】血小板数と機能を先天性心疾患病態別に比較する。【方法】対象は2014年から15年に行った271例、326回の心臓カテーテル検査。入院時血小板数(Plt)、 MPVと心臓カテーテル検査データの関連を、未手術(N)群、グレンを含む短絡術後(Sh)群、フォンタン(F)群、ラステリ(R)群、ラステリ術を除く二心室修復(BVR)群に分けて検討した。【結果】全体の MPVは Pltと負の相関(R2=0.30, F＜0.001)を認めたが、 BNP、 Qp/Qs、平均肺動脈圧(mPAP)との相関はなかった。 Plt(万/μ l)、 MPV(fl)は BVR群28.8、9.7、 F群22.0、10.7、 R群18.3、10.9、 N群32.4、9.3、 Sh群30.4、9.4で、一元配置分散分析で有意な群間差を認めた(p＜0.001)。 Pltと MPVは F群と R群が BVR群に比し有意に大きく、 F群と R群に有意差はなかった。 F群の MPVと mPAP、 BNP、 SaO2に相関はなかった。 SaO2が平均80.6(54から89)%の Sh群(n=23)では97.2(86から100)%の BVR群(n=88)に比べ MPVが有意に小さかった(9.4 vs 9.7, p=0.046)。 N群で Qp/Qs＞1.5と肺血流増加群(n=71)と遺残短絡のない BVR群(n=70)で Plt(32.2 vs 28.6, p=0.04)、 MPV(9.2 vs 9.7, p＜0.001)ともに有意差を認めた。 N群内で mPAP20mmHg未満群(n=91)と以上の PH群(n=37)で MPVに有意差はなかった。【考察】フォンタン術後、ラステリ術後では MPVが大きく血小板の活性化が示唆された。いずれも血栓症に注意すべき病態であり、 MPVが血栓症の予測因子になりうるかについて検討を要する。一方、チアノーゼと肺血流増加はいずれも MPVが小さく活性は亢進していないことが示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P02-02] 小児心臓カテーテルにおける高感度心筋トロポニン Iの測定意義

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 春日 亜衣[3], 畠山 欣也[3], 布施 茂登[4], 和田 励[5], 堀田 智仙[6] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児心臓血管外科, 3.札幌医科大学 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科, 5.製鉄記念室蘭病院 小児科, 6.小樽協会病院 小児科）

Keywords: 心臓カテーテル、心筋トロポニン、脳性ナトリウム利尿ペプチド

【はじめに】高感度心筋トロポニンＩ（ TnI）は心筋障害を示唆するマーカーとして小児心疾患の日常診療に使用されているが、その臨床的意義については十分な検討がなされていない。【対象・方法】2012年8月から2015年12月までに当施設で施行した心臓カテーテル検査・治療（心カテ）562件を対象とした。新生児例は除外した。心カテ前後に採血し血漿 TnI 、脳性ナトリウム利尿ペプチド（ BNP）を測定した。診断カテ420件（ D群）、治療カテ138件（ CI群）、心筋生検4件（ BI群）に分け、さらに CI群をバルーン形成術34件（ B群）、コイル塞栓術52件（ C群）、 Amplatzer 動脈管閉鎖術23件（ ADO群）、 Amplatzer心房中隔欠損閉鎖術28件（ ASO群）に分けてカテ前後の TnI、 BNP値の変化について比較検討した。さらに合併症の有無との関連についても検討した。統計学的手法は paired Wilcoxon変法、一次元分散分析法を主に用いた。【結果】 TnIは D群、 CI群、 B群、 C群、 ADO群、 ASO群すべてでカテ後に有意に上昇した。 BI群も上昇したが、例数が少なく有意差には至らなかった。前後比（％）を比較すると、 D群と比較し B群と ADO群は有意に高値であったが、 C群、 ASO群は有意差を認めなかった。一方、 BNPは D群ではカテ後に有意な上昇を認めなかった。 CI群では有意な上昇を認め、 B群、 C群、 ADO群、 ASO群の各群とも有意に上昇した。前後比を比較すると、 D群と比較し B群のみが有意に高値であり、 CI群、 C群、 ADO群、 ASO群は有意差を認めなかった。 TnIと BNPの前後比はい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ずれの群においても相関関係を認めなかった。 D群を合併症（軽症）の有無で二群に分け TnI、 BNPの前後比を比較したが有意差を認めなかった。【考察】 TnI、 BNPは異なる変動を呈した。カテ前後で TnIを測定し比較することで、カテ施行中には意識されない潜在的な心筋障害を把握できる可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P02-03] 末梢カテーテルが感染経路と考えられた多発性細菌性肺塞栓を合併した三尖弁感染性心内膜炎の１例

○伊藤 敏恭[1], 寺田 一也[2] （1.高松赤十字病院 小児科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 感染性心内膜炎、末梢カテーテル感染、細菌性肺塞栓

【背景】感染性心内膜炎(IE)の多くは弁膜症などの基礎疾患を背景として発症し、小児例においては背景が先天性心疾患であることが多く、成人例に比して右心系に多いことが特徴である。医療関連感染症の多くの要因は、中心静脈カテーテル感染であるが、末梢静脈カテーテル感染も報告されている。【症例】3歳女児。品胎第１子。当院 NICU入院中、心臓超音波検査で三尖弁異常は認めなかった。インフルエンザに感染し前医でペラミビル投与され一旦は解熱したが、2日後に再発熱し炎症反応の上昇を認め ABPCを投与された。改善せず発熱10日目に当院紹介入院した。 CTXの投与により解熱が得られ退院したが、翌日より再発熱し、再入院した。 CTXの再投与にて速やかに解熱したが、血液培養で黄色ブドウ球菌が検出された。感染性心内膜炎を疑い心臓超音波検査を施行し、三尖弁逸脱に伴う逆流と疣贅を認め、胸部造影 CTで両肺野に多数の小結節病変を認めたため診断した。頭部胸腹部造影 CTで頭蓋内病変は認めなかったが、両肺野に多数の小結節病変を認めた。 GMを5日間投与し CEZは4週間継続投与した。４週間後の胸部 CTでは小結節は消失し、心臓超音波検査でも疣贅は消失、三尖弁逸脱は残存するが増悪は認めなかった。現在は、無投薬で外来経過観察中である。【考察】右心系 IEは、起因菌に黄色ブドウ球菌が多く、原因として経静脈感染が多い。小児の場合、アトピー性皮膚炎等の皮膚病変に起因することが多い。本症例の場合、病歴から末梢カテーテル留置に起因する可能性が考えられた。【結論】基礎心疾患のない感染性心内膜炎の報告は稀であるが、熱源不明の発熱が遷延する場合、感染性心内膜炎の検索は重要と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P02-04] 気道感染症後に遷延する低酸素血症を契機に診断された左上大静脈遺残左房開口の1歳女児

○石踊 巧[1], 長谷川 誠[1], 原 モナミ[1], 鬼澤 裕太郎[1], 齊藤 久子[1], 今井 博則[1], 加藤 愛章[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波メディカルセンター病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科）
Keywords: 左上大静脈遺残、右左短絡、低酸素血症

【はじめに】左上大静脈遺残(PLSVC)左房開口は PLSVC(一般剖検中0.4%とされる)のうち4％程度に認められることがある非常に稀な血管奇形である。【症例】20か月女児。生来健康で、成長発達正常。出生歴、既往歴、家族歴に特記すべきことなし。13か月時に突発性発疹にともなう複雑型熱性けいれん、16か月時に仮性クループで入院した。いずれの入院時も呼吸症状改善後も、 SpO2 90%程度と低値が遷延した。外来経過観察中も、平時 SpO2は93％程度で、感冒時や活動後に度々 SpO2≦90%となった。また入眠と共に SpO2が上昇し、覚醒、活動によって SpO2が低下する傾向があった。心電図は正常範囲内、心エコー検査でも心内奇形は検出できなかった。その後も低酸素血症が続くため20か月時に造影 CT検査を実施した。その結果、左房に直接還流する左上大静脈遺残を認め、無名静脈は認められなかった。その他の心血管内臓奇形は同定されなかった。【考察】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PLSVC左房開口は非常に稀な血管異常で、小児期に診断される例は更に稀である。他に合併奇形がなければ軽度の低酸素症以外に兆候は認められず無症状であるが、若年での脳膿瘍や脳梗塞の反復をきっかけに診断される報告も散見され、早期診断と治療介入が必要な疾患でもある。小児期に易疲労性、中心性チアノーゼを呈しカテーテル閉鎖や外科的根治術が行われた報告もあり、低酸素は1歳程度で顕在化し進行すると報告されている。本例は現在のところ無症状であるが、将来的には治療が必要で、低酸素の進行や易疲労性が認められれば早期の治療介入が必要と考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-05] 心室中隔欠損症の閉鎖術を行った軟骨無形成症の1例

○磯 武史[1], 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], 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: 軟骨無形成症、心室中隔欠損症、開心術

【背景】軟骨無形成症 (Achondroplasia:ACH) は四肢短縮型の低身長を呈する骨系統疾患であり、15,000－20,000人に1人の発症頻度である。先天性心疾患の合併は稀で、本邦では開心術の報告はない。海外での報告も散見する程度であり、心疾患の手術のリスクは不明である。【症例】13歳女児、出生直後に VSD (perimembranous outlet) 、 ACHの診断となった。4歳5か月時に心臓カテーテル検査を施行し、 Qp / Qs = 1.67, 肺動脈圧 35/19 (22) mmHgであったが、心不全症状なく手術のリスクも不明であり経過観察としていた。今回、家族の希望があり13歳で手術の方針となった。術前の心臓カテーテル検査では、 Qp / Qs = 1.16, 肺動脈圧 31/16 (21) mmHg、 RCCPの所見を認めたが、家族と再度相談の上で手術を決定した。 ACHの身体的特徴から、全身麻酔の導入時に経口ファイバー挿管にて愛護的に気道確保を行った。手術は胸骨正中切開によりVSDパッチ閉鎖術を施行した。術後経過は順調で術後1日で ICUを離床し、術後4日に退院とした。合併症はなく、創部・胸骨の治癒も順調であった。【考案・まとめ】 ACHは大後頭孔狭窄、顔面中央部低形成や咽頭部狭窄などを合併する。さらに脊柱変形の合併や胸郭低形成の傾向があり、これらは全身麻酔や開心術のリスクと考えられる。 ACHの患者に心臓手術を施行した従来の報告では、ダウン症を合併した死亡症例を除き、 ASD閉鎖術の小児例やバイパス手術・弁置換術の成人例など、いずれも術後は問題なく経過している。本症例は ACHの患者に対する開胸術・開心術のリスクが不明であり、また心不全症状がないことから手術せず経過観察としていた。しかし家族の希望により手術の検討を行い、明らかな気道や胸郭の病変が無いため手術は可能と判断し、手術・術後経過は順調であった。心臓手術が必要な ACHの患者では、合併症についての検討が必要だが、比較的安全に手術が可能であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-06] 2kg未満で出生し、体重増加を待てずに心臓外科治療を要した児の臨床像

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 杉谷 雄一郎[2], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] (1.福岡市立こども病院周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック)

Keywords: 低出生体重児、先天性心疾患、外科治療

【背景・目的】先天性心疾患を合併した低「出生体重児では、体重増加を待てずに外科治療が必要となることもまれではない。その要因と臨床経過について検討した。【対象と方法】2010年1月から2015年12月までに出生体

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

重が2kg以下で、 A群；心臓外科手術時体重が2kg未満の16例。 B群；手術時体重2kg以上の19例に分け、周産期歴、初回手術までの経過、超音波所見、予後を比較検討した。【結果】 A群は HLHS/Shone複合9例, Truncus 2例、 CoA/IAA、 DORV, VSD+CoA,TGA(1)は各1例。 B群は VSD5例、 AVSD4例、 TOF、 DORV、 PA+VSD、各2例、 TGA(1), TGA(3),TA、 PAIVS各1例であった。体循環動脈管依存性心疾患が A群:12例（75%）、 B群:1例（5%） p＜0.001と A群が有意に多かった。81%は心不全、19%は動脈管狭窄により早期外科治療が必要となり、50%の症例で初回に両側肺動脈絞扼術(bil PAB)が行われた。 A群 bilPAB症例では、71%に肺動脈形成術または左右肺動脈狭窄残存を認めた。（ bil PAB 71% vs その他 13%,p =0.04）。 B群では肺循環動脈管依存性心疾患(A群:1例（6%）、 B群:11例（58%） p=0.001)が有意に多く、奇形症候群・遺伝性疾患合併(A群:2例（12%）、 B群:11例（58%）,p=0.006)が多かった。出生週数、体重、胎児診断率、房室弁の逆流、EF,PG剤の使用、初回外科治療後1年後の生命予後には両群間に差は無かった。【結論】2kgの心疾患を伴う新生児において、左心系狭窄を伴う体循環動脈管依存性心疾患は体重増加を待てずに外科治療が必要となる傾向にあった。早期の外科治療の成績は良好だが、 bilPAB症例は両側の肺動脈の狭窄病変のフォローアップが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P05）

胎児心臓病学1

座長:

渋谷 和彦（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P05-01～P05-05

[P05-01] 染色体異常を合併した先天性心疾患における胎児診断の現状と問題点

○林 知宏, 河本 敦, 後藤 良子, 宮原 宏幸, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-02] 予後からみた内臓錯位症候群の胎児診断症例の検討

○長澤 真由美[1,2], 川滝 元良[1,3] （1.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 2.埼玉県立小児医療センター 新生児科, 3.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-03] 無脾症候群の胎児診断：総肺静脈還流異常合併症例の周産期治療

○齋藤 美香[1], 濱道 裕二[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 中本 祐樹[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-04] ハイリスク新生児における臍帯静脈アプローチによるバルーン心房中隔裂開術（ BAS）および static BAS

○高橋 実穂[1], 加藤 愛章[1], 野崎 良寛[1], 林 立申[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1,2] （1.筑波大学小児科, 2.茨城県小児地域医療教育ステーション）

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-05] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験－副作用報告（第2報）－

○三好 剛一[1], 前野 泰樹[2], 左合 治彦[3], 稲村 昇[4], 安河内 聰[5], 川滝 元良[6], 堀米 仁志[7], 与田 仁志[8], 竹田津 未生[9] 新居 正基[10], 生水 真紀夫[11], 賀藤 均[3], 白石 公[1], 坂口 平馬[1], 上田 恵子[1], 桂木 真司[1], 池田 智明[12] （1.国立循環器病研究センター, 2.久留米大学, 3.国立育成医療研究センター, 4.大阪府立母子保健総合医療センター, 5.長野県立こども病院, 6.神奈川県立こども医療センター, 7.筑波大学, 8.東邦大学医療センター大森病院, 9.埼玉医科大学総合医療センター, 10.静岡県立こども病院, 11.千葉大学, 12.三重大学）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P05-01] 染色体異常を合併した先天性心疾患における胎児診断の現状と問題点

○林 知宏, 河本 敦, 後藤 良子, 宮原 宏幸, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）
Keywords: 胎児心疾患、染色体異常、出生前診断

【背景】胎児心エコーの普及に伴い、出生前に診断される先天性心疾患は増加しているが、染色体異常を伴う先天性心疾患の胎児診断の実態に関する報告は少ない。【目的】染色体異常を合併した先天性心疾患の胎児診断の現状と問題点を検討すること【対象・方法】2006年1月～2015年12月までの10年間に当科で診断した胎児心疾患72例を後方視的に検討。【結果】72例中、染色体異常の合併例は18例（25.0%）。18 trisomy 8例、13 trisomy 2例、21 trisomy 2例、22q11.2欠失症候群 3例、その他 3例。心疾患の内訳は TOF 4例、 VSD 4例、 UVH 3例、 PA/VSD 2例、 DORV 2例、 HLHS 2例、 CoA/VSD 1例。18 trisomyは全例が子宮内胎児発育遅延(IUGR)であったが、13 trisomy・21trisomyは全例 IUGRではなかった。胎内で染色体異常を疑われた11/18例中（61.1%）、羊水検査を4例に施行。18 trisomyの1例、及び転座型染色体異常の1例のみ胎内診断できた（11.1%）。他7例は羊水検査の希望なし、あるいは適応禁忌であった。胎内で染色体異常が疑われなかった6/18例（33.3%）の内訳は18 trisomy 2例、13 trisomy 1例、21trisomy 1例、22q11.2欠失症候群 2例であった。死亡例は染色体異常合併例で12/18例（66.7%）、染色体異常非合併例で6/54例（11.1%）であった。【考察】染色体異常を合併した先天性心疾患の予後は不良である一方で、胎内で染色体異常を診断できたのは11.1%であった。18, 13 trisomy症例の30%が胎内で染色体異常が疑われていなかった。胎児心疾患の症例での染色体検査の適応・施行時期は尚、検討課題と考えるが、染色体異常の合併を常に念頭に置く必要がある。両親へのサポートにあたり、産科、新生児科、遺伝科、臨床心理士、看護師・助産師、 MSWと連携し、情報共有を行う必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P05-02] 予後からみた内臓錯位症候群の胎児診断症例の検討

○長澤 真由美[1,2], 川滝 元良[1,3] （1.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 2.埼玉県立小児医療センター 新生児科, 3.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野）
Keywords: 胎児診断、内臓錯位症候群、予後

【目的】胎児診断された内臓錯位症候群の予後の検討を行うこと【対象と方法】2003/1-2013/12に神奈川県立こども医療センターにて胎児診断された内臓錯位症候群のうち TOPを除いた無脾症候群(RAI)49例、多脾症候群(LAI)54例を対象とした。対象のうち RAI 2例、 LAI 3例の IUFDを認めた。出生後 RAI16例、 LAI8例が経過中に死亡した。 LAI中8例は心内奇形を認めなかった。心外奇形は RAI1例（食道裂孔ヘルニア）、 LAI8例（十二指腸閉鎖5、空腸閉鎖1、臍帯ヘルニア1、胆道閉鎖1）に認めた。【結果】1)胎児死亡： RAI 2例(胎児水腫1、不明1)、 LAI3例(SSS2、不明1)、2)早産(34週未満)出生： RAI、 LAIともになし。3)生産児： a)死因： RAI肺静脈狭窄(PVO)9例、心不全5名、壊死性腸炎1例、不明2例。 LAI心不全4例、胎児水腫2例、感染1例、肝不全1例。 b)死亡時期:生後1ヶ月未満 RAI10例(PVO8,心不全2、 LAI2例(胎児水腫2)、1-6ヶ月 RAI5例(PVO1、心不全4)、LAI3例(心不全2、肝不全1)、6-18ヶ月 RAI1例(不明)、 LAI2例(心不全2)、18ヶ月以降 RAI 1例(不明)、 LAI 1例(感染)、 c)手術介入と死亡時期:RAI:pre 1st palliation 8例(PVO7、心不全1)、 pre BCPS 7例(PVO2、心不全4、不明1)、 pre TCPC 2例(心不全1、不明1)LAI: pre 1st palliation 2例(胎児水腫)、 pre BCPS 2例(心不全)、pre TCPC 2例(心不全1、不明1)、 pre ICR 1例(肝不全)、 post ICR 1例(感染) 【考案】内臓錯位症候群の治療成績は改善してきているが依然として救命困難な症例も存在する。今回の検討で早産例はなく未熟性は関与していなかった。 RAIでは severe PVO症例は生後早期に介入を行っても救命は困難であった。 RAI、 LAIともに1st

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

palliationを超えた症例は、心不全が予後に関与していた。 AVVRが中等度以上で AVplastyを早期に必要とする症の予後は不良であった。 Severe PVO、 AVVRいずれの所見も胎児期より認めておりこれら症例を救命するには新たな治療 strategyが必要と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P05-03] 無脾症候群の胎児診断：総肺静脈還流異常合併症例の周産期治療

○齋藤 美香[1], 濱道 裕二[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 中本 祐樹[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 小児心臓外科）

Keywords: 無脾症候群、総肺静脈還流異常、胎児診断

【目的】無脾症候群(以下 AS)に総肺静脈還流異常(以下 TAPVC)を合併した場合、新生児期早期の治療成績は不良である。当院で経験した胎児診断症例において TAPVCの治療戦略の検討を行った。
【対象】2015/4～2016/1まで(10ヵ月間)に胎児心臓病検査を行った69例中、 ASと診断した9例のうち TAPVCを合併した７例を対象とした。
【結果】初診時週数は中央値34週で全例精査後の紹介であった。心室形態は右心系単心室4、左心系単心室1、房室中隔欠損1、 二心室＋心室中隔欠損１で、共通房室弁6であった。胎児期からの高度房室弁逆流は１例、肺動脈形態は弁性、弁下狭窄5例、閉鎖２例であった。 TAPVCは type I b 2例、 III 2例、左右肺静脈が合流し心房に注ぐものは2例あり II bとした。また、１例は左右が合流せず上大静脈および門脈へ流入する混合型であった。胎児期より肺静脈狭窄が疑われたのは３例で、うち１例は高度の房室弁逆流を伴いステント留置術適応外と判断した。残りの２例と門脈へ流入していた III型の１例で出生当日に狭窄部または静脈管に対してステント留置術を施行した。３例中２例が TAPVC修復術を待機的に施行した。また生直後には介入不要とした2例は、 TAPVC修復および BTシャントまたは肺動脈絞扼術と房室弁形成・置換術を行ったが術後死亡に至った。混合型の１例は出産待機中である。
【考察】 TAPVC合併例の肺静脈還流部位に関しては全例で胎児診断可能であり、計画的なステント留置術を３例で施行した。一方、予後不良と判断した１例を除く２例で生直後の介入不要と判断でき、結果的に生後10日以降に外科治療を行うことができた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P05-04] ハイリスク新生児における臍帯静脈アプローチによるバルーン心房中隔裂開術（ BAS）および static BAS

○高橋 実穂[1], 加藤 愛章[1], 野崎 良寛[1], 林 立申[1], 中村 昭宏[1], 堀米 仁志[1,2] （1.筑波大学小児科, 2.茨城県小児地域医療教育ステーション）

Keywords: BAS、臍帯静脈、ハイリスク新生児

【はじめに】低出生体重児や胎児水腫を伴うハイリスク新生児に対するバルーン心房中隔裂開術（ BAS）はアクセスルートや確保時間に苦労する症例が存在する。臍帯静脈アプローチも迷入や感染に注意が必要である。臍帯静脈経由(UV)例と大腿静脈経由(FV)例を比較して検討する。【方法】2011年１月～2015年12月に新生児期に BASあるいは static BASを施行した16例（ UV3例、 FV13例）を対象とし、有効性および副作用について後方視的に検討した。推定体重や胎児心エコー所見から、可及的に BASの必要性が高い症例を UV例にした。【結果】臍帯を長めに残し、出生当日に臍帯静脈カテーテル（ Arrow4 Fr）を留置し静脈管の内腔を保持する。全身麻酔下で0.018inchガイドワイヤーを挿入し、4Frシースにいれかえて（4Frウェッジカテーテルを coaxialにする）診断

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

カテ後に、6Fr ダイレーターを通し、最終的に7Frシースを留置し5Frの Forgatyカテーテルで BASを施行した。static BAS１例では肥厚した心房中隔を有した3mmの卵円孔に対し5Fシースの留置で9mmバルーンで拡張した。疾患内訳は FVでは TGA(7)、 HLHSおよび類縁(3)、単心室＋一側房室弁閉鎖(2)、 PA-IVS(1)で、 UVでは HLHS(2)、 critical AS＋ MR＋ hydrops(1)であった。平均在胎週数および出生体重は FVで38週(37～39)、2,919±340g、 UVで34週（30～37）、2,141±427gで、 BAS施行日齢の中央値は FVで3(1～15)、UVで2(1～3)であった。 全例 BAS遂行可能で、とくに UV2例では心房間圧較差は16→2、14→4mmHgへ低下し、 UV1例では PaO2=30→40mmHgへ上昇し胎児水腫が劇的に改善した。血管損傷、門脈枝への迷入や感染などはなかった。【考察】極・超低出生体重児でも大腿静脈経由をとっている報告もあり、臍静脈経由でのカテーテルの選択や方法は様々である。【結語】ハイリスク新生児の BASに対する臍帯静脈アプローチは有用であるが、胎児診断に基づいて対象を選択し手技の工夫をすることが重要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P05-05] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験－副作用報告（第2報）－

○三好 剛一[1], 前野 泰樹[2], 左合 治彦[3], 稲村 昇[4], 安河内 聰[5], 川滝 元良[6], 堀米 仁志[7], 与田 仁志[8], 竹田津 未生[9] 新居 正基[10], 生水 真紀夫[11], 賀藤 均[3], 白石 公[1], 坂口 平馬[1], 上田 恵子[1], 桂木 真司[1], 池田 智明[12] （1.国立循環器病研究センター, 2.久留米大学, 3.国立育成医療研究センター, 4.大阪府立母子保健総合医療センター, 5.長野県立こども病院, 6.神奈川県立こども医療センター, 7.筑波大学, 8.東邦大学医療センター大森病院, 9.埼玉医科大学総合医療センター, 10.静岡県立こども病院, 11.千葉大学, 12.三重大学）

Keywords: 胎児頻脈、胎児治療、副作用

【背景】胎児頻脈性不整脈治療における副作用に注目した報告は殆どない。【目的】現在進行中の「胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験」で集積された副作用を報告する。【方法】2010年10月～2015年10月までに集積された38例を対象として、母体・胎児・新生児への副作用について検討した。研究協力施設より報告された有害事象のうち、安全性評価委員会による審議の結果、薬剤との因果関係が確定的もしくは否定できなかったものを副作用とした。【結果】使用薬剤はジゴキシン単剤22例、ソタロール単剤3例、ジゴキシン＋ソタロール併用11例、ジゴキシン＋フレカイニド併用2例で、投与期間は中央値6週（1-13週）であった。母体の副作用は28例（74%）で出現しており、嘔気・嘔吐21例（55%）、軽度徐脈10例（26%）、2度房室ブロック9例（24%）、1度房室ブロック2例（5%）、頭痛2例（5%）、 QTc延長、眠気、手指のしびれが各1例（3%）であった。ジゴキシン＋ソタロール併用例では、ジゴキシン単剤と比し副作用出現率は約2倍に増加した。胎児の副作用は10例（26%）で出現しており、軽度の徐脈6例（16%）、遅発一過性徐脈2例（5%）、1度房室ブロック、発作性心房細動が各1例（3%）であった。ジゴキシン＋ソタロール併用のうち、1例で高度房室ブロックのため早期娩出、2例で胎児死亡となった。ジゴキシン＋フレカイニド併用では副作用は認めなかった。新生児の副作用はジゴキシン＋ソタロール併用の1例（3%）のみで、軽度徐脈を呈した。胎盤移行率はジゴキシン53%（29-83%）、ソタロール77%（48-120%）、フレカイニド71%（61-81%）であった。【結論】ジゴキシン＋ソタロール併用例において、母体の副作用が高率に認められ、特に胎児の副作用の中には重篤なものもあるため、産科、新生児科および循環器内科が完備された施設で慎重な管理を要すると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P06）

胎児心臓病学2

座長:

渡辺 健（田附興風会医学研究所北野病院 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P06-01～P06-05

[P06-01] 母体抗 SS-A抗体による先天性完全房室ブロックに致死的新生児遷延性肺高血圧症を併発、肺動脈壁の線維性肥厚を認めた１剖検例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 前野 泰樹, 寺町 陽三, 工藤 嘉公, 廣瀬 彰子, 須田 憲治, 山下 裕史朗 （久留米大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-02] 胎児心精査において見逃した下心臓型総肺静脈還流異常2例についての検討

○武井 黄太, 瀧聞 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聰 （長野県立こども病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-03] 胎児診断のピットホール「総肺静脈還流異常」の経験

○河津 由紀子, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 智彦, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-04] blocked PACと誤診した AV blockの1例

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[1], 平海 良美[1], 城戸 佐知子[1], 三木 康暢[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 藤田 秀樹[1], 田中 敏克[1] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.加古川西市民病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-05] 胎児診断のピットホールから学んだこと： TAPVD1aの１例

○川滝 元良[1,2], 金 基成[3] （1.東北大学 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P06-01] 母体抗 SS-A抗体による先天性完全房室ブロックに致死的新生児遷延性肺高血圧症を併発、肺動脈壁の線維性肥厚を認めた１剖検例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 前野 泰樹, 寺町 陽三, 工藤 嘉公, 廣瀬 彰子, 須田 憲治, 山下 裕史朗 （久留米大学医学部 小児科）

Keywords: 先天性完全房室ブロック、母体抗SS-A抗体、剖検症例

【はじめに】先天性心疾患を伴わない先天性完全房室ブロック(CCAVB)は母体抗 SS-A抗体によるものが多い。母体抗 SS-A抗体は胎児の心筋、刺激伝導系、房室弁を傷害する事が知られている。今回、我々は母体抗 SS-A抗体による CCAVB患児に胎児治療と出生直後からペーシング治療を行ったが、重症 PPHNを併発し、日齢17に死亡、剖検で肺動脈壁に線維性肥厚を認めた症例を経験したので報告する。【症例】父30歳。母34歳、Basedow病、 GDM、初妊、自然妊娠成立。在胎19週、胎児徐脈のため、前医大学病院を紹介受診.母体抗 SS-A抗体陽性による CCAVBと診断され、入院、リトドリン点滴・デキサメサゾン内服開始。インスリン療法を含む厳重な GDM管理も同時に開始された。胎生27週、胎児心拍50台、心嚢液増加傾向にあり、周産期管理目的で当院へ紹介入院。在胎36週2日、胎児胸腹水も認め、緊急帝王切開で出生。 SGA(出生体重1644g)、羊水過少と胎児治療の副作用を認めた。出生直後 HR30台で、イソプロテレノロール、気管内挿管・人工呼吸器管理を行ったところ HR50-60台になったが、そのまますぐにペーシングリード留置術を施行してから NICU搬入。経過中、ペーシングトラブルはなく、左室機能の悪化はなく、利尿などの循環状態は次第に改善していたが、肺血管抵抗が高い状態（動脈管両方向短絡・推定右室圧60mmHg）が継続し、 HFO、 NO、完全鎮静、 PGE1、 DoAなどの集中管理を施行するも反応なかった。低酸素血症の持続、最終的には循環不全も来たし、日齢17に死亡。剖検で心臓・肺などの各臓器を検索したところ、末梢肺動脈壁に線維性肥厚を認めた。【結語】母体抗 SS-A抗体による CCAVBに致死的な PPHNを併発した症例を経験した。重症 PPHNが母体抗 SS-A抗体に関連したものか偶発したものかははっきりしなかった。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P06-02] 胎児心精査において見逃した下心臓型総肺静脈還流異常2例についての検討

○武井 黄太, 瀧聞 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聰 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 胎児診断、胎児心エコー、誤診

【背景】総肺静脈還流異常(TAPVC)は出生直後に手術介入を要することも多く胎児診断の求められる疾患であるが、近年でも胎児診断率は非常に低い。当院では2007年1月-2015年12月に1219例の胎児心精査を行なったが、この中で2例の下心臓型 TAPVCの見逃しがあった。【目的】当院での胎児心精査における TAPVC見逃し例について、その原因を精査し、対策を検討すること。【症例】症例1：在胎38週で胎児不整脈のために当院へ紹介となり胎児心精査にて心房性期外収縮と診断され前医で管理された。出生当日にチアノーゼを認め当院へ搬送されTAPVCと診断、日齢1に修復術が施行された。症例2：在胎36週に胎児発育不全のために当院へ紹介となり2回の胎児心精査の結果、大動脈縮窄・左室低形成と診断され当院で管理された。出生当日の心エコーで TAPVCの合併が診断され同日他院へ転院した。【方法】上記2症例について、記録された胎児心エコー画像を後方視的に検討した。【結果】胎児心精査では共に肺静脈(PV)は少なくとも1本は左房(LA)へ還流していると診断されていた。しかし、記録された画像では LA背側を横走する PVを LAへ還流すると誤認していた。いずれもカラードプラもしくは

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パワードプラ画像と Bモード画像を並べて表示し観察されていたが、 Bモード画像が不鮮明に思われた。また2例とも PVの血流波形が記録されていたが正常の血流波形とは異なっていた。 post-LA space index(PLSI)は2症例とも＜1と計測できる四腔断面像が記録されていたが、不正確な四腔断面と考えられた。【考察】共に予定日近くに初診となったため十分な画像が得られなかった面もあるが、胎児心精査での見逃しを防ぐためには正常の PV血流波形の確認と鮮明な Bモード画像での確認を行う必要があり、 B modeでの左房へのはっきりした流入形態がなければ TAPVCを疑って詳細に検索すべきと考えられた。また、 PLSIの計測には正確な四腔断面を描出するよう注意が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P06-03] 胎児診断のピットホール「総肺静脈還流異常」の経験

○河津 由紀子, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 智彦, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 胎児診断、総肺静脈還流異常、スクリーニング

【はじめに】近年でも依然、“総肺静脈還流異常（ TAPVC）”単独例の胎児診断は困難である。我々は、 post LA space index(PLAS index)がその胎児診断に有用と報告した(Ultrasound Obstet Gynecol. 2014)。その中で報告した、胎児診断をすり抜けて PLAS indexを見出すきっかけとなった2症例を pit fallとして呈示する。【症例1】5歳女児。在胎25週、左心低形成症候群疑いで紹介、当科にてレベル2の胎児心エコー検査を施行。右心室大きめだが異常なしと診断。在胎37週1698g(-2.5SD)で出生。 SpO2 90%、新生児科医の心エコーで異常なし。一過性多呼吸として NICU入院。生後6日転院。生後19日多呼吸、 SpO2低下。生後22日当院 NICUへ再入院し、当科心エコーにて TAPVC(3)、 PHの診断。生後30日 SpO2低下、徐脈の PHクリーゼとなり気管内挿管。生後36日 TAPVC修復術。術後6日抜管。術後1ヶ月で退院。以後、経過良好。【症例2】3歳女児。在胎25週、産科医院からの STIC動画を当科で解析し、異常なしと診断。在胎40週3048gで出生。生後 SpO2 80-85%、気管内挿管、100%酸素投与、 STA投与され NICUへ搬送入院。当科心エコーにて TAPVC(3)と診断。生後1日、 TAPVC修復術。術後9日抜管、生後2か月で退院。 PVO,PHに対し生後3か月 PVO解除術施行。以後、経過良好。【後方視的検討】症例1の胎児心エコー画像：右心室＞左心室(RV/LVDd=1.55)、 LA壁滑らか、 PV flow異常なし、 PLAS index1.65(＞1.27)。症例2の STIC画像:　左右心室のバランス正常。 Color dopplerで PVは LAに還流するように見える。 LA後方に下方へ向かう異常血流あり。 PLAS index1.48(＞1.27)。【まとめ】2例とも現在の経過は良好だが、症例1は術前に PHクリーゼを発症、症例2は術後 PVO解除術を要し、出生後診断となったことが影響した可能性がある。後方視的にはいずれも PLAS indexが大きく、それをスクリーニングや診断に組み込むことで TAPVC胎児診断率の向上が期待できると考えている。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P06-04] blocked PACと誤診した AV blockの1例

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[1], 平海 良美[1], 城戸 佐知子[1], 三木 康暢[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 藤田 秀樹[1], 田中 敏克[1]（1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.加古川西市民病院 小児科）

Keywords: fetal diagnosis、cAVB、blocked PAC

【はじめに】胎児徐脈の診断では、房室ブロックや blocked PAC、 QT延長症候群等を鑑別する必要がある。房室伝導の有無に加え、心房収縮の不整の有無が診断の一助となる。胎児心磁図が限られた施設でしか施行できない現状では、心エコーのドプラーや Mモードを用いることが一般的であるが、胎動や体位の条件によっては、詳細な評価が困難なことも多い。今回、当初は blocked PACと診断したが、後のフォローにて房室ブロックと診断を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

修正した症例を経験したので、反省を交え報告する。【症例】症例は、在胎31週6日、胎児徐脈の精査目的に紹介された。心エコーでのドプラー SVC-Ao法を主に用いた。心房収縮は133回/分、心室収縮は65回/分であった。心房収縮が不整であること、房室伝導有りと判断したこと、時に心室収縮が165回/分と一過性に徐脈の改善を認めたことより、 blocked PACと診断した。在胎33週5日の時点では、終始心室収縮は60回/分前後であったが、依然心房収縮が不整であり、診断に苦慮した。在胎35週4日の時点で、心室収縮は58回/分、心房収縮は128/分となり、房室解離所見より完全房室ブロックと診断し得た。心構造異常は認めず、経過中心拡大や心収縮の低下は認めなかった。【考察】本例では当初、心房収縮と心室収縮が2:1に近い回数であり、 SVC-Ao法でのSVCの順行性 S波や D波の形が心室収縮とのタイミングにより1拍毎に変形したことで、心房収縮のタイミングの判断に難渋した。振り返って検討した結果、 SVC-Ao方法においては、房室伝導時間を厳密に評価し、わずかな差から房室伝導の有無を確認することが、最も診断に有効であった。【結論】胎児不整脈の診断では、様々な計測アプローチを用いること、繰り返し評価することが必要であると痛感した。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P06-05] 胎児診断のピットホールから学んだこと： TAPVD1aの１例

○川滝 元良[1,2], 金 基成[3]（1.東北大学 産婦人科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 小児循環器科）

Keywords: TAPVD、胎児診断、入射角

重症心疾患の胎児診断率は上昇している。しかし、単独の総肺静脈還流異常(TAPVD)は、胎児診断率が非常に低い。今回我々は、胎児診断できなかった単独の TAPVD1aを経験した。症例は、36週で、軽度左室低形成を主訴に紹介された。 PLSVCはあるものの他に心形態異常を指摘できないため、１回のみの胎児心エコーで前医に戻した。約半年後、 TAPVD1aの術後の高度肺静脈狭窄のため当院の second opinion外来を受診され、それを契機に当院での胎児診断の見逃しが判明した。保存されていた動画像を見直し以下のようなピットホールを認識した。1)心尖部は側方を向く断面しか観察されていなかった（共通肺静脈腔と超音波の入射角がほぼ０度）。2)冠状静脈洞拡大はなく、無名静脈と右上大静脈が拡大し、垂直静脈と右上大静脈の血流方向は逆であった。3)低速のカラーあるいは方向性のあるパワードプラーを使用していなかった。当院ではこれまで13例の単独のTAPVD（1a 型2 例、1b 型5例、 3型 6例と、20例の単独の PLSVCを胎児診断している。１）の所見は２例のTAPVD1a型に共通して認められたが、 PLSVCでは認めなかった。13例の TAPVDを見直したところ、共通肺静脈と超音波の入射角が15°以内の場合、共通肺静脈腔と心房の間の隔壁が全く描出できないことが分かった。Lateral four chamber viewは断層エコーでもカラードプラーでも胎児スクリーニングでは多用される断面であるが、 TAPVDだけはこの方向を避けるべきであること、肺静脈血流の描出には低速のカラーまたは方向性のあるパワードプラーが必須であること、２回以上の胎児心エコーで判断すべきことを再認識した【結語】今回の経験は胎児診断を行う多くの方々と共有すべきピットホールと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P09）

複雑心奇形1

座長:
西田 公一（福井循環器病院 小児科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P09-01～P09-05

[P09-01] 純型肺動脈閉鎖の左右逆転様形態を呈した心室中隔欠損を伴わない両大血管右室起始 Fontan手術到達例

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 石原 靖紀[2], 谷口 智史[3], 山岸 正明[4] （1.福井循環器病院 小児科, 2.福井愛育病院 小児科, 3.福井循環器病院 小児心臓血管外科, 4.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-02] 当院における無脾症の予後および予後に関連する因子の検討

○石井 卓[1], 齋藤 美香[1], 稲毛 章郎[1], 浜道 裕二[1], 中本 祐樹[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-03] フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術

○塩野 淳子[1], 石川 伸行[1], 村上 卓[1], 坂 有希子[2], 野間 美緒[2], 阿部 正一[2], 堀米 仁志[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-04] 無脾症候群 Fontan患者における血液リザーブ機構

○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-05] 左心低形成症候群の治療経過と予後～さらなる予後改善への課題は？

○上田 和利[1], 河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P09-01] 純型肺動脈閉鎖の左右逆転様形態を呈した心室中隔欠損を伴わない両大血管右室起始 Fontan手術到達例

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 石原 靖紀[2], 谷口 智史[3], 山岸 正明[4] （1.福井循環器病院 小児科, 2.福井愛育病院 小児科, 3.福井循環器病院 小児心臓血管外科, 4.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: 両大血管右室起始、Fontan手術、緻密化障害

【背景】心室中隔欠損(VSD)を伴わない両大血管右室起始(DORV)は極めて稀な病型であり、現在までに21例の報告例があるのみで、 Fontan到達例は報告されていない。今回、緻密化障害(NC)を伴う VSD非合併 DORVに対し、 Fontan手術を完遂しえた症例を経験したので報告する。【症例】2歳5ヵ月女児。胎児エコーで大動脈縮窄(CoA)、 DORVを疑われ在胎37週3日、体重2930ｇ、予定帝王切開で出生。出生後のエコー、 CT検査にて CoAを認め、大血管関係は side by side、両大血管とも完全に右室から起始し VSDは認めなかった。また左頭頸部静脈が無名静脈の狭窄により奇静脈を介して右房に還流する静脈奇形を認めた。僧帽弁狭窄(MVD 35% N)、左室(LV)流出路閉塞のため LV緻密化障害を呈して低形成であり、 LVから冠動脈への sinusoidal communication(SC)を認めた。右室(RV)容積113% N、 RV駆出率72%で RV機能は保たれていた。以上より Fontan candidateと判断した。【治療経過】日齢6：大動脈縮窄症手術、動脈管結紮術、肺動脈絞扼術を施行。日齢36：肺うっ血による呼吸・循環障害に対して心房中隔裂開術施行。術後8ヵ月の心カテで肺動脈平均圧7 mmHg、 PA index 314 mm^2/m^2/と Fontan適応を満たしていたが頭頸部静脈還流異常により奇静脈の処理が困難を予想され経過観察。1歳7か月：両方向性グレン手術を施行。2歳2か月： Fontan手術を施行。術後経過は順調であった。 SCは経過とともに消退傾向である。【考察】 VSDを伴わない DORVは非常に稀であり、純型肺動脈閉鎖(PA/IVS)の左右逆転版とも言えるような動態を呈する。本例では LVNCと内圧上昇による SC増生を認めた。LV心筋肥厚による右室圧排は認めなかったことから RV機能は温存されており、 LV減圧は不要であった。【まとめ】非常に稀な VSDを伴わない DORVを経験し Fontan手術まで到達し得た。本例の LV形態は NCを示しており、本疾患群では多彩な形態と血行動態を示すと推察される。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P09-02] 当院における無脾症の予後および予後に関連する因子の検討

○石井 卓[1], 齋藤 美香[1], 稲毛 章郎[1], 浜道 裕二[1], 中本 祐樹[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症、TAPVR、MAPCA

【目的】当院における無脾症の予後を明らかにし、予後に影響する因子を解析すること。【対象と方法】当院で入院管理を行った無脾症患者のうち2005年1月以降の出生例を対症とし、診療録を用いて後方視的に検討を行った。【結果】対象となった患者は73例で、患者背景は男性58.9%、右室性単心室39.7%、肺動脈閉鎖・高度狭窄57.5%、心房以外への PV還流53.4%だった。全症例の累積生存率は1年71.3%、2年61.8%、 BDG到達率は68.8%（2014年12月までの出生例中）、 TCPC到達率は60.7%（2014年7月までの出生例中）だった。総死亡29例中、術後在院死亡は16例（55.2%）でうち11例は TAPVR修復術後だった。術後在院死亡以外（13例）の死因は突然死5例、敗血症3例、肺静脈狭窄2例、その他3例だった。死亡時期は BDG前が23例（79.3%）だった。BDG到達症例と BDG前死亡例の比較で有意差を認めたのは MAPCA($p<0.01$)と TAPVR修復（ $p=0.04$)で、TAPVR修復症例のうち手術日齢が早い症例で有意に死亡率が高かった。逆に MAPCAと TAPVR修復のいずれもない症例（29例）における累積生存率は1年 88.9%、2年 84.4%と比較的良好で、 BDG到達率は92.3%（2014年12月までの出生例中）だった。 MAPCA/TAPVR修復がない症例で観察期間中に死亡したのは5例で、死亡時期と死因は BDG前死亡2例（2例とも突然死）、 BDG後死亡2例（術後早期死亡1例、退院後敗血症死1例）、 TCPC後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

早期死亡1例だった。死亡した5例は全例男性で、右室性単心室症例が5例中3例、診断時中等度以上の房室弁逆流を認めた症例も5例中3例だった。【結論】生後早期の TAPVR修復が予後不良因子という結果は過去の報告と同様だった。加えて MAPCA症例の予後も極めて不良だった。 MAPCA/TAPVR修復のない症例の予後は比較的良いものの男性例では退院後の死亡に注意が必要であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P09-03] フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術

○塩野 淳子[1], 石川 伸行[1], 村上 卓[1], 坂 有希子[2], 野間 美緒[2], 阿部 正一[2], 堀米 仁志[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: フォンタン手術、心臓以外の手術、フォンタン循環

【はじめに】フォンタン手術の成績向上とともに、フォンタン手術後の患者の心臓以外の手術が増加している。フォンタン循環では、周術期に一定の注意が必要である。【対象と方法】1998年以降に出生し当院で経過観察しているフォンタン手術適応疾患で、心臓以外の手術を行った18例。診療録から後方視的に、手術時期と手術内容について検討した。【結果】18例で計26回の手術が行われていた。18例中9例が内臓錯位症候群であった。14回は1歳未満であった。手術時期は初回姑息手術前が4回、姑息手術後グレン手術前が9回、グレン手術後フォンタン手術前が8回、フォンタン手術後が5回であった。手術内容は消化器系が9回、泌尿器系が6回、耳鼻科が3回、呼吸器系が2回、眼科・脳外科がそれぞれ1回、その他4回などであった。多かった手術は横隔膜縫縮術が4回、食道裂孔ヘルニアに対するもの、扁桃摘除術、鼠径ヘルニア根治術がそれぞれ3回などであった。緊急度では緊急手術が2回、準緊急手術が10回であった。緊急手術は、頭蓋内出血による脳圧モニター挿入(7歳、グレン術後)、腎瘻造設(日齢0)であった。周術期にフォンタン循環に関連した問題はなかった。【まとめ】心臓手術に合併した横隔神経麻痺、内臓錯位症候群に合併する疾患の手術、フォンタン循環に悪影響を与える可能性のある扁桃肥大に対する手術などが多かった。 QOL改善のため合併する疾患に対する手術も積極的に行われるようになってきている。フォンタン手術前に行われているものが多かったが、中にはフォンタン循環での胸腔鏡手術もあった。今後このような症例が増加することが予測され、各科との連携が必要と思われる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P09-04] 無脾症候群 Fontan患者における血液リザーブ機構

○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: Fontan循環、循環血液量、平均循環充満圧

背景】脾臓の血管床は多大で、その血液プールは、循環危急時の重要臓器への還流を維持するために動員される。一方で、無脾症候群(Asplenia)はこの血液リザーバーが必然的に欠落しているため、通常とは異なった量と分布を示す循環血液と血管床をもち、同症候群に臨床上よく経験する循環変動に対する脆弱性と関係している可能性が考えられる。そこで今回我々は、 Asplenieとそれ以外(Polysplenieを除く)における循環血液量、充満圧、静脈血行動態を Fontan患者で比較検討した。方法】蛋白漏出性胃腸症をのぞいた Fontan患者18人（Asplenia8例）における心臓カテーテル検査中の Valsalva試験のデータ、心拍出量(CI)をもとに、平均循環充満圧(mCP)、静脈還流抵抗(Rvr)を求めた。さらに Indocyanine greenの濃度変化曲線から循環血液量、循環時間を求めた。 結果】 Asplenieの循環血液量、ｍＣＰともに対照群と有意な差を認めなかった（それぞれ82.0 vs. 80.9 ml/kg, 30 vs 29 mmHg）。したがって、静脈 Capacitanceにも違いを認めず、さらにＣＩも有意差なく、 Rvrも同等であった。結論】血液プール臓器である脾臓の欠落した Asplenieにおける循環血液量や静脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Capacitanceが、対照群と同等であることを示した今回の結果は、１） Asplenialにおいても、危急時の血液リザーバー機構が存在すること、２）脾臓プールの大きさを考えると、 Asplenialに特異的な容量の大きな対称肝が、その代償器官である可能性が大きいこと、したがって３） Asplenialでは他の Fontanより肝うっ血から肝障害の合併が高い可能性を示唆し、今後の検証に値すると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P09-05] 左心低形成症候群の治療経過と予後～さらなる予後改善への課題は？

○上田 和利[1], 河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2]
（1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
Keywords: 左心低形成症候群、modified Norwood(Sano)術、右室型単心室

【目的】左心低形成症候群（ HLHS）症例の治療経過と予後について検討、またそれ以外の右室型単心室症例と比較することで HLHSの治療における問題点など現状を把握する。【方法】1998年から2015年までに当院でフォローした HLHS(HLHS群)とそれ以外の右室型単心室(RV群)を診療録を元に後方視的に比較検討した。【結果】 HLHS群は46症例(classical 33例、 variant 13例)、9例は染色体異常であった。新生児期早期死亡した5例を除く41例中36例で modified Norwood(Sano)術が新生児期に行われていた。22例が TCPCまで到達(extracardiac 11例、 lateral tunnel 11例)した。予後は生存21例、死亡14例、転院11例であった。一方、RV群は34症例、2例は染色体異常であった。23例が TCPCまで到達(全例 extracardiac)した。予後は生存25例、死亡6例、転院3例であった。 HLHS群と RV群の中で TCPCまで到達した症例の術後合併症(死亡、チアノーゼ、浮腫、不整脈、心機能、肺血管抵抗、血栓症、肝機能異常、蛋白漏出性胃腸症、鋳型気管支炎、房室弁逆流、脳膿瘍、側副血管、血管狭窄)、治療介入(薬物治療、在宅酸素、 fenestration造設、 coil塞栓術、バルーン拡張術、 stent留置)を比較検討した。 TCPC術後の観察期間は HLHS群で中央値10年(2-16年)、 RV群で8年(1-15年)であった。 HLHS群で死亡例が多く(22.7%; 0%, p=0.021)、 SpO2値が低く(中央値92%; 94%, p=0.016)、左肺動脈狭窄が多かった(60%; 23%, p=0.043)。 ACE阻害剤の導入は HLHS群で多かった(67%; 26%, p=0.024)。多変量解析では左肺動脈狭窄(p=0.034)に有意差を認めた。【結論】当院では新生児期 modified Norwood術を施行している症例が多く、57.9%が TCPCまで到達していた。生存率は60%であった。HLHS群と RV群の比較では TCPC術後死亡が有意に HLHS群で多く、原因として左肺動脈狭窄の関与が考えられた。今回は限られた症例での検討であり、さらなる症例の蓄積が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 画像診断3

ポスターセッション（ P14）

画像診断3

座長:

神山 浩（日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P14-01～P14-05

[P14-01] 先天性心疾患における E/e'と心房圧の関係

○川崎 有希[1], 村上 洋介[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 江原 英治[1], 渡辺 重朗[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2] （1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-02] 心室中隔欠損症における術中経心膜アプローチリアルタイム3D心エコーの経験

○中野 裕介[1], 益田 宗孝[2], 磯松 幸尚[2], 町田 大輔[2], 合田 正海[2], 藪 直人[2], 鉾碕 竜範[1], 河合 駿[1], 鈴木 彩代[1], 平床 華奈子[1] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-03] 小児における僧帽弁位人工弁の心エコーによる評価―人工弁狭窄を見逃さないために―

○林 泰佑[1], 犬塚 亮[2], 真船 亮[1], 浦田 晋[1], 金子 正英[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-04] エコー所見と手術所見を対比することができた僧帽弁上輪の３例

○鈴木 靖美[1], 富松 宏文[2], 石井 徹子[2], 杉山 央[2], 朝貝 省史[2], 高橋 辰徳[2], 富田 陽一[2], 朴 仁三[2], 長嶋 光樹[3] （1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-05] 術中経心膜３次元心エコーの先天性心疾患手術への応用

○瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-06] P14-06 → P12-08へ移動

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P14-01] 先天性心疾患における E/e'と心房圧の関係

○川崎 有希[1], 村上 洋介[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 江原 英治[1], 渡辺 重朗[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2] （1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科）

Keywords: 組織ドップラー、拡張能、先天性心疾患

【目的】先天性心疾患患者において E/e'が心房圧を反映するかを検証する。【対象と方法】2016年4～12月に心臓カテーテル検査と僧帽弁輪、三尖弁輪の E/e'(M-E/e', T-E/e')を計測した45例(男18例)。年齢は中央値2歳(0—26)。心疾患の内訳は、 PDA 12例、 ASD/TAPVC 2例、 VSD/DORV8例、 TOF/DORV(PS or PA)12例、 cAVSD 3例、 TGA 2例、その他5例、うち術後症例17例。組織ドプラは、心尖部四腔断面像にて僧帽弁輪中隔側と、三尖弁輪自由壁側で測定し、 M-E/e'と PCWP、 T-E/eと RAPの関係を検討した。【結果】 M-E/e' 12.3(6—25.1)、PCWP8.5(3.5—16)。 M-E/e'と PCWは有意な相関はなかった (n=45, r=0.057, p=0.70)。対象から、術後で VSDパッチ閉鎖を行った例を除いた27例では、弱い相関を認めた(n=27, r=0.42, p=0.026)。その場合の L-E/e'のカットオフ値13.9で、 PCW 10mmHg以上の検出率は、感度50%、特異度84.2%であった。 T-E/e' 7.28(3.1—14.4)、 RAP3(1—8)。 T-E/e'と RAPは相関がなかった(n=21, r=-0.18, p=0.56)。対象から、術後で右室切開を行った例を除いた18例でも相関がなかった(n=18, r=-0.16, p=0.51)。【考察】 先天性心疾患以外の例では、 T-E/e'と RAPに相関を示す報告が散見されるが、今回は、 T-E/e'が8以上でも、 RAPが5mmHg未満である例を7例認めた。【結論】 M-E/e'は、術式に VSD閉鎖を伴う術後症例を除けば、 PCWと弱い相関を認めた。T-E/e'は、 RAPと相関を認めなかった。先天性心疾患で T-E/e'により RAPを推定しうるかは、さらに多数例の集積が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P14-02] 心室中隔欠損症における術中経心膜アプローチリアルタイム 3D心エコーの経験

○中野 裕介[1], 益田 宗孝[2], 磯松 幸尚[2], 町田 大輔[2], 合田 正海[2], 藪 直人[2], 鉾碕 竜範[1], 河合 駿[1], 鈴木 彩代[1], 平床 華奈子[1] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 3D心エコー、心室中隔欠損、術中エコー

【背景】心疾患の画像形態診断における3D心エコー(3DE)の進歩が顕著だが、経食道または経胸壁アプローチが一般的である。経心膜アプローチによる3D心エコー(Epi3DE)は3D経食道プローブの挿入できない小さな児でも施行でき、経胸壁よりも良好な画質が期待される。当院でも昨年度より Epi3DEを導入している。
【目的】心室中隔欠損 VSDに対する術中 Epi3DEの安全性及び有用性を検討する事。
【対象】2015年10月から2016年1月の期間に開心術中に EP-3DEが施行可能であった VSDを有する10例。平均年齢1.1歳(1ヶ月-5歳）、平均体重6.8kg(3-16kg)。 VSDは perimembranous5例、 inlet muscular1例、 total conus defect1例、 malaligned type（ Fallot四徴症）2例。
【方法】胸骨正中切開後に専用滅菌カバーに超音波プローブを入れて心臓前面から3DE画像の記録をおこなった。VSDをできる限り関心領域の正中にし、呼吸停止下において4心拍 Full Volume法で記録した。超音波機器は Philips iE33、プローブは小児用 X7-2を用いた。保存した Full Volumeデータは機器内臓または OFF lineによる Q labアプリケーションを用いて断面の切り出しをおこない VSD周囲の3D画像を作成した。画像評価は以下のようにスコア化した。0点 VSD描出不可、 1 点 VSD描出不完全、2点 VSD描出は完全だが周囲の解剖の評価に難、3点 VSD周囲の解剖を含めて観察可能。
【結果】全例バイタルサインの変化なく安全に施行できた。平均検査時間7.3分(4-13分)。エコーの平均ボ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リュームレート36/分(30-55/分)。画像スコア0点0例、1点1例(心拍に伴い記録者の手が浮いて画質不良)、2点3例、3点6例。腱索を代表とする VSD周囲組織との関係が良好に描出される一方で、プローブが心臓に近すぎるため、右室側から心室中隔全体を観察する右室自由壁をはずしたいわゆる En Face Viewの作成には向かなかった。
【結語】 Epi3DEは安全に施行可能で VSDの全体像、周囲との関係の最終確認に有用である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-03] 小児における僧帽弁位人工弁の心エコーによる評価―人工弁狭窄を見逃さないために―

○林 泰佑[1], 犬塚 亮[2], 真船 亮[1], 浦田 晋[1], 金子 正英[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 僧帽弁、人工弁、心エコー

【背景】僧帽弁位人工弁(PMV)の機能不全の評価には、ドップラによる人工弁血行動態指標の計測が有用で、成人における基準値が設定されている。成長により人工弁のサイズが相対的に変化する小児では、血行動態指標の解釈が難しい。
【目的】小児における PMVのドップラによる血行動態指標の、体表面積(BSA)で補正した PMVのサイズとの相関を明らかにし、人工弁狭窄の診断における有用性を探る。
【方法】小児の PMV 15例に行われた26回の心エコー検査を後方視的に検討した。うち2回の検査で人工弁狭窄を認め、再置換術が施行された。検査時年齢は6.6(0.6-18.1)歳。 PMVサイズは16～25 mmで、 BSAによる僧帽弁輪径の基準値から z値を算出した。血行動態指標として PMV通過血流の E波速度、平均圧較差、圧半減時間(PHT)、 PMVと左室流出路の血流 VTI比、連続の式から算出した PMVの有効弁口面積を BSAで除した値(iEOA)を計測し、人工弁機能が正常の24例について、 PMVサイズの z値との相関を調べた。また、人工弁狭窄の2例について、血行動態指標の予測値と比較した。 p値＜0.05を統計学的に有意とした。
【結果】機能正常の PMVの血行動態指標は、全て PMVサイズの z値と有意に相関があった（相関係数： E波速度 -0.68, 平均圧較差 -0.71, PHT -0.82, VTI比 -0.76, iEOA 0.79）。多変量解析では、 PHTと iEOAが独立に PMVサイズの z値と相関した。人工弁狭窄の両例で、 PMVサイズから予測される値の±2×標準誤差の範囲を逸脱していた血行動態指標は iEOAのみであった。
【結論】 iEOAは PMVサイズの z値と強く相関する。 iEOAの計測値が、 BSAで補正した PMVサイズに基づく予測値の-2×標準誤差を下回ることは、人工弁狭窄を疑う手掛かりとなる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-04] エコー所見と手術所見を対比することができた僧帽弁上輪の３例

○鈴木 靖美[1], 富松 宏文[2], 石井 徹子[2], 杉山 央[2], 朝貝 省史[2], 高橋 辰徳[2], 富田 陽一[2], 朴 仁三[2], 長嶋 光樹[3] （1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科）
Keywords: 僧帽弁上輪、心エコー、僧帽弁狭窄症

【背景・目的】先天性僧帽弁狭窄のなかでも僧帽弁上輪(SMR)は非常に稀であり診断に苦慮することもあるが、狭窄部位の形態診断は手術術式を決定する上で重要である。今回 SMRの3例を経験しそのエコー所見と手術所見を対比することができたので報告する。【症例】症例1: 11歳男児、エコー所見:僧帽弁腹に全周性の膜状組織を認めた。右室収縮期圧51mmHg、左室流入血流速度2.6m/sであった。手術は左房側から見た僧帽弁口は fish mouth型

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、膜状組織が中央を除いて弁尖上に全周性に覆いかぶさっていた。両側交連切開と膜状組織の切除を施行した。症例2: 2歳男児、ファロー四徴症、部分肺静脈還流異常を合併。エコー所見:僧帽弁輪部から左房腔に向かう隔壁を認めた。手術は僧帽弁輪から伸びる隔壁を切除した。隔壁には2か所の交通孔を認めた。症例3: 3歳女児、エコー所見:僧帽弁腹に異常組織が癒着し、弁輪部付近の可動性は著しく制限されていた。右室収縮期圧は48mmHg、左室流入速度2.7m/s であった。手術は左房側から見た僧帽弁口は fish mouth型で弁腹の左房側に線維性組織が癒着し開放制限を呈していた。異常組織を剥離した。【考察】 SMRを intramitral ring(IR)とsupramitral ring(SR)に分ける病型分類がある。症例1は IRで他に有意な心奇形を伴っていなかった。症例2は異常隔壁が僧帽弁腹に癒着していない SRであった。症例3は主として IRであるものの一部弁に癒着していない部分もあり SRとの混合型と考えた。エコーでは SRは僧帽弁から独立し、左房内に隔壁を認めるためその診断は比較的容易である。しかし、 IRは腱索短縮型の僧帽弁狭窄との鑑別を要し、可動部位や開放様式を詳細に観察することに加え、経食道心エコーがその鑑別に有用であった。全例手術所見はエコー所見と合致していた。【結論】 SMRの3例を経験し、心エコー所見は手術所見と合致していた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P14-05] 術中経心膜３次元心エコーの先天性心疾患手術への応用

○瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[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: 3D心エコー、術中診断、経心膜エコー

【背景】心内の3次元的な解剖的把握と詳細診断は、先天性心疾患に対する心内修復術において非常に重要である。3DCTでは心電図同期の被爆や心拍数の高い小児の同期の、問題があり、経胸壁3D心エコーは十分な解像度がなく、経食道3D心エコーは、多くの小児患者(15kg以下)使用困難である。我々は術中経心膜3次元心エコー(IPRT3DE)を施行し、心内修復術のガイドを行っている。【対象と方法】対象は、先天性心疾患に合併した房室弁閉鎖不全38例、心室中隔欠損に対する手技が心室内導管作成や多孔性の閉鎖と複雑であった13例、心房内の手術手技が複雑であった総肺静脈還流異常症3例の計54例(男：21)。年齢は生後5日から23歳（13±12歳）、体重は3から65kg（3.8±5kg）。 Philips iE33、 X5-2もしくは X7-2プローブを使用して開胸後に直接プローブを心臓にあて、 full volume dateを35-65vpsで収集した。手術室で３Ｄ画像を構築、外科医と手術法を確認した。実際の手術所見と比較、手術成績を検討した。【結果】54例中53例(99%)で良好な surgeon’ s viewの3D画像が得られた。外科医による手術所見の評価では53例すべてで2D画像診断をしのぎいで実際の手術所見と一致した。DORVの8例は心内導管作成が可能と判断し成功、多孔性の VSDの2例では閉鎖を適確にガイドできた。共通房室弁でも leafletの大きさ、逆流位置を診断でき edge to edgeのガイドが可能であった。逆流も3.9±0.2から1.5±0.5へ改善した。【結語】 IPRT3DEは、複雑な先天性心疾患の心内修復術において、詳細かつ正確な診断を可能とし、良好な手術成績の助けとなる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P14-06] P14-06 → P12-08へ移動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心臓血管機能1

ポスターセッション（ P16）

心臓血管機能1

座長:

豊野 学朋（秋田大学医学部附属病院 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P16-01～P16-06

[P16-01] 小児期大動脈弁閉鎖不全に対する外科的介入至適時期の検討

○小野 頼母, 新居 正基, 田邊 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 田中 靖彦, 小野 安生 （静岡県立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-02] 円錐動脈幹異常心疾患における動脈硬化度の増加

○久保 慎吾, 浅田 大, 糸井 利幸, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川 由美, 奥村 謙一, 浜岡 建城 （京都府立医科大学附属病院 小児循環器腎臓科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-03] PA/VSD/MAPCAにおける自己心膜による中心肺動脈再建後の血流動態シミュレーション～中心肺動脈の形態変化・内膜変性のリスク因子を探る～

○加藤 伸康[1], 板谷 慶一[2], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 浅田 聡[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学病院小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学外科学講座 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-04] 胎児発育遅延児の心機能評価

○杉山 洋平, 野中 航仁, 丸山 麻美, 平久保 由香, 市橋 光 （自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-05] 位相コントラスト磁気共鳴による左心系先天性心疾患胎児の循環血流分布定量化の可能性

○稲毛 章郎[1,3], Mike Seed[1,2], Shi-Joon Yoo[2] （1.トロント小児病院 循環器科, 2.トロント小児病院 画像診断部, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-06] 静脈還流曲線と時変エラスタンスモデルの融合による心室圧容積関係推定の新しい方法

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-01] 小児期大動脈弁閉鎖不全に対する外科的介入至適時期の検討

○小野 頼母, 新居 正基, 田邊 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 大動脈弁閉鎖不全、左室予備能、LVESD

【背景】大動脈弁閉鎖不全(AI)に対する介入は左心室の予備能が保たれている期間に行う必要がある。2014年にAHA/ACCより出されたガイドラインでは左室予備能を推定する代表的指標として左室内径(LVEDD, LVESD)やLVEFが示されている。しかし、小児における至適介入時期についてのエビデンスは未だ乏しい。
【目的】小児における AIの臨床像と介入前後での左室予備能の変化を明らかにし、小児期 AIに対する至適な介入時期について検討すること。
【方法】対象；2001年1月～2015年12月に当院で手術介入を行った18歳未満の AI患者32例(男21/女11)。年齢：10.4±4.6歳(mean± SD)。基礎疾患： ASR14, AR6, dTAG5, 他7。術式:AVP8, AVR13, Ross11。術前の AI-grade内訳：2度8/ 3度24。観察期間：3.8±1.4年。術前、1年後、3年後および5年後における心臓超音波と心臓カテーテル結果を後方視的に検討し、 ESDI(=LVESD/BSA)、 EDDI(=LVEDD/BSA)、 LVEF の継時的変化を解析。
【結果】1)ESDI；1年後に ESDIが正常化した群と正常化しなかった群の術前 ESDIの比較：正常化群 26.3±5.8, 非正常化群 37.8±8.7 (p=0.005)、 cut-off=34.3(AUC=0.898)で1年後の ESDI改善を高い精度で予測できた。3年後までに正常化した群と非正常化群との術前 ESDI cut-off値は31.4(AUC=0.839)であった。2)EDDI；1年後にEDDIが正常化した群と非正常化群の比較：正常化群 39.0±6.0, 非正常化群 64.2±18.0 (p=0.003)。 Cut-off値は50.9(AUC=0.894)であった。3年後に EDDIが正常化した群と非正常化群の術前 EDDI cut-off値は51.6(AUC=0.844)であった。3)LVEF；術前 LVEF値からは左室機能の術後正常化を予想することは出来なかった。
【結語】術前 ESDIや EDDIは小児期 AIに対する AVI後比較的早期の左室機能改善を予測する予備能の指標として有用と考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-02] 円錐動脈幹異常心疾患における動脈硬化度の増加

○久保 慎吾, 浅田 大, 糸井 利幸, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川 由美, 奥村 謙一, 浜岡 建城 (京都府立医科大学附属病院 小児循環器腎臓科)

Keywords: PWV、CAHD、aortic stiffness

Background;
Pulse wave velocity (PWV) represents the aortic stiffness. Although tetralogy of Fallot, one of the developmental anomalies of conotruncal septum (CAHD), is known to have the high PWV due to the abnormal medial wall, the aortic stiffness in other CAHD has not been investigated.
Methods;
CAHD included double outlet right ventricle, interruption of aortic arch, patent truncus arteriosus and transposition of great arteries. PWV (cm/s) of the ascending (aPWV) and descending aortas (dPWV) was measured by dividing the drawing distance by the wave transmission time using catheter in 41 CAHD patients and 26 control subjects. The PWV-related factors (hemoglobin [Hb; g/dL], aortic diameter at sinotubular junction corrected by body surface area [STJ; mm/m^2], aortic diameter at the level of diaphragm [dAo]) were also measured in the two groups.
Results;

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

aPWV of CAHD was significantly higher than control (CAHD;795.7 ± 147.1, control; 480.4 ± 30.8, p=0.04), but dPWV had no significant difference between the two groups (CAHD;495.1 ± 43.5, control; 433.6 ± 16.1). Hb (CAHD; 14.0 ± 0.4, control; 12.3 ± 0.2, p＜0.01), and STJd (CAHD; 30.1 ± 2.0, control; 22.3 ± 1.9, p＝0.01) of CAHD was also significantly higher than control with no significant differences in dAo.
Discussion;
The increase of blood density and dilation of aortic diameter are known as the decelerator of PWV. Regardless of the increase these parameters, aPWV of CAHD was significantly higher than control. These results suggest that the stiffness of the ascending aorta is enhanced in CAHD.

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P16-03] PA/VSD/MAPCAにおける自己心膜による中心肺動脈再建後の血流動態シミュレーション～中心肺動脈の形態変化・内膜変性のリスク因子を探る～

○加藤 伸康[1], 板谷 慶一[2], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 浅田 聡[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学病院小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学外科学講座 心臓血管外科）
Keywords: CFD、MAPCA、central PA

【背景】当科では中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対し段階的手術として一期的肺動脈統合術+姑息的右室流出路再建+cPA再建(自己心膜による拡大形成、もしくは心膜ロール)を先行した治療戦略を用いている。心膜は自己組織であり成長が期待できるが、瘢痕化や瘤化などの問題も残る。しかし、心膜変形をきたすリスク因子に関しては詳細には知られていない。【目的】再建後の cPAに対し、血流がもたらす力学的なストレスが自己心膜で再建された cPAの形態変化に及ぼす影響について患者特異モデルでの血流シミュレーションを行い、個々の症例で検討する。【方法】2症例で段階的手術直後と根治術前に造影 CTを撮影し検討した。症例1は1歳2ヶ月時に段階的手術(心膜ロールでの cPA再建)、13ヶ月後に根治術を施行した。症例2は1歳時に段階的手術(心膜パッチでの cPA拡大形成)、12ヶ月後に根治術を施行した。造影 CTを元に3次元肺動脈形状を抽出し、心臓超音波検査から右室流出路流量波形を、カテーテル検査での肺動脈圧波形から末梢肺動脈での反射波を再現し、有限体積法を用いて流体解析を行い、血管慣性力を加味した拍動流を解析した。【結果】症例１では右肺動脈内で血流の剥離が発生し、 wall shear stressの変動である OSI (oscillatory shear index)が同部位で高値となり、根治術前に著名な拡大を認めた。右室流出路に対して右肺動脈が急峻な角度である事が一因と思われた。一方、症例２では心膜内での血流の剥離は認めず、 OSIは全体に低値で、根治術まで肺動脈の形態が維持された。左右肺動脈の分岐角度の差が小さく、右肺動脈分岐直後に右下葉枝が吻合されていた。【結語】血流シミュレーションは cPA内での詳細な血流及び内膜にかかる力学的ストレスを明らかにし、変性に関わる因子を抽出できる可能性が示唆された。 cPAの右室流出路からの分岐角度、末梢肺動脈の吻合部位は血流に影響していると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P16-04] 胎児発育遅延児の心機能評価

○杉山 洋平, 野中 航仁, 丸山 麻美, 平久保 由香, 市橋 光 （自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科）
Keywords: 胎児発育遅延、心機能、心エコー

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】近年、胎児発育遅延(FGR)児で、血管の内膜中膜複合体の肥厚が指摘され、心機能の低下の報告も散見される。一方、心エコー検査による心機能の新しい指標も確立されてきた。そこで、心エコーを用いて FGR児の心機能を評価した。【対象と方法】対象は当センター NICUに入院した循環動態の安定していた Asymmetrical FGR児36例(在胎週数36.5±3.0、出生体重1923±470g)で、在胎週数を一致させた非 FGR児36例(在胎週数36.5±3.0、出生体重2954±1792g)をコントロール群とした。心エコー検査は出生0~1日に行い、心奇形がないことを確認後、 Mモード法による壁の計測、 Doppler法による流入血流速度、壁運動速度を計測した。統計学的検討はt検定を用い、 p＜0.05を有意とした。【結果】２群間の比較では、 IVSd(3.53±0.86mm vs 3.92±0.94mm)、 IVSs(4.37±1.27mm vs 4.88±1.11mm)、 LVPWd(2.30±0.54mm vs 2.70±0.75mm)、 LVPWs(3.48±0.82mm vs 3.97±0.83mm)で、 Asymmetrical　FGR群で有意に小さかった。 EF、 E/A、 E/E´、 DWSには両群間に有意差は無かった。【結論】 Asymmetrical　FGR児では心筋は薄いが、心収縮能や拡張能の低下、心筋の硬さの異常は無い。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P16-05] 位相コントラスト磁気共鳴による左心系先天性心疾患胎児の循環血流分布定量化の可能性

○稲毛 章郎[1,3], Mike Seed[1,2], Shi-Joon Yoo[2]（1.トロント小児病院 循環器科, 2.トロント小児病院 画像診断部, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 胎児心臓MRI、位相コントラスト、左心系先天性心疾患

【背景】先天性心疾患を有する胎児の血流分布は、胎児成長、器官の発達、及び出生後の予後に影響を与える可能性が十分に考えられるが、詳細に検討することはこれまで困難であった。我々は、過去に胎児心臓 MRIにおいて子宮内からのゲート信号を必要としない撮像法である metric optimized gating (MOG) の技術を開発した。【目的】 MOGを用いた phase contrast (位相コントラスト) 胎児心臓 MRI (MOG-PC) にて、左心系先天性心疾患を有する胎児循環における血流分布を明らかにし定量化すること。【方法】在胎週数平均値が35週 (30-39週) の妊娠後期である、左心系先天性心疾患を有する胎児22例と正常胎児12例において、 MOG-PCを用いて胎児主要大血管の血流量を測定し血流分布を算定した。全34例で母親に妊娠後期の胎児心臓 MRIの安全性について説明しインフォームドコンセントを得た後、鎮静は使わずに MRIを施行した。
【結果】左心系先天性心疾患を有する胎児では、平均両心室拍出量が正常胎児に比し約20%少なかった (平均値: 454 ml/min/kg vs. 541 ml/min/kg; p＜0.01)。肺静脈閉塞性病変のある胎児では、肺血流量が肺静脈閉塞性病変のない胎児に比し有意に少なかった (平均値: 21 ml/min/kg vs. 106 ml/min/kg; p＜0.01)。左室流出路又は大動脈弓の狭窄性病変を併せ持つ左室低形成の胎児では、上行大動脈と卵円孔の血流量が正常胎児に比し減弱していた (平均値: 114 ml/min/kg vs. 305 ml/min/kg; p＜0.01)。左心系先天性心疾患を有する胎児では、上大静脈血流量が正常胎児に比し変動し易かった (平均値: 130 (21 – 231) ml/min/kg vs. 147 ml/min/kg; p＜0.05)。左心系先天性心疾患を有する胎児６例では、脳重量が在胎週数相当の5パーセンタイル以下であったが、正常胎児では25パーセンタイル以上であった。
【結語】 MOG-PCを用いた胎児心臓 MRIは、左心系先天性心疾患を有する妊娠後期胎児の血流分布の算定を可能とし、胎児の血行動態と肺や脳の発達との関係を調べることが出来た。胎児心臓 MRIは胎児循環の病態生理の理解を深め、周産期管理と胎児カウンセリングに役立つと考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P16-06] 静脈還流曲線と時変エラスタンスモデルの融合による心室圧容積関係推定の新しい方法

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

Keywords: 心室圧容積関係、静脈還流曲線、時変エラスタンスモデル

【背景】心室収縮期末期圧容積関係（ ESPVR）の傾き（ Ees)は心室固有の収縮性の指標として，後負荷との統合関係や心拍出量変動の推定に非常に有用な指標である．しかしながら，その算出には煩雑な計測システムと解析アルゴリズムを要し，一般臨床での汎用には至っていない．今回我々は，静脈還流曲線と時変エラスタンスモデルを融合させることにより，汎用可能な斬新な ESPVR算出方法を考案したので報告する．
【方法】心臓カテーテル検査において Valsalva試験前後の大動脈圧と中心静脈圧の変化の比から，循環停止時の血管内圧である平均循環充満圧（ mCP）を算出した．平均循環充満圧時の心室内容積を Vo’とすると mCP/Vo’=Eesが成り立つ．更に， ESPVRの式　Pes=Ees(Ves-Vo)において実測の収縮末期圧（ Pes），収縮末期容積（ Ves）， Eesに mCP/Vo’を代入し，循環停止状態では Vo（ Unstressed volume）は Vo’と同等と考えられることを利して Vo，および Eesを算出した． Eesは下大静脈閉鎖時の実測 Eesと比較した．
【結果】１例として，血圧（ Pes）=80mmHg， 収縮期心室容積（ Ves）＝40ml， mCP =20の症例においては、80＝20/Vo（40－ Vo）から Vo=13.3ml， Ees=1.5mmHg/mlと容易に求めることができる．本方法論における Eesは血圧変化の大きく信憑性のある4症例で実測 Eesと非常に良好な相関を示した（ r＝0.94）．
【結論】カテーテル検査における心室容積の計測と血圧の測定， Valsalva法による mCPのみから簡便かつ正確に ESPVRが算出可能である． mCPは末梢静脈圧の駆血圧からも精度よく推定可能であるため，カテーテル検査なしでも，血圧測定と，末梢静脈圧測定，超音波や MRIによる心室容積の測定から，外来ベースで簡便，かつ正確に ESPVRの算出が可能で， ESPVRの日常臨床への汎用を可能とする斬新な方法論である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P20）

カテーテル治療3

座長:

上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P20-01～P20-07

[P20-01] APCAコイル塞栓術におけるコイル数削減の試み

○小林 俊樹, 葭葉 茂樹, 小島 拓朗, 清水 寛之, 安原 潤, 熊本 崇, 趙 麻未, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-02] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション

○内山 敬達[1], 根本 慎太郎[2] （1.高槻病院 小児科, 2.大阪医科大学 胸部心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-03] Glenn手術及び横隔膜縫縮術を実施した児の体肺側副血行に対するコイル塞栓術

○戸田 紘一[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓郎[1], 葭葉 茂樹[1], 住友 直方[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-04] 低酸素血症を呈した遺伝性毛細血管拡張症(HHT)に伴う多発性肺動静脈瘻(PAVM)に対して病変選択的に経カテーテル的コイル塞栓術(CE)を施行した１例

○松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一 （熊本市民病院 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-05] 最近10年間の当院における側副血行路に対するコイル塞栓術の合併症の検討

○數田 高生[1], 佐々木 赳[1], 押谷 知明[1], 中村 香絵[1], 渡辺 重朗[2], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 江原 英治[1], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児不整脈科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-06] 心臓カテーテル検査・治療における効果的なヘパリン投与量と定期的な活性凝固時間測定－第三報－

○伊藤 由依, 加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-07] Norwood術後右室－肺動脈導管内ステント留置後に頭蓋内出血による脳ヘルニアを来した一例

○鍋嶋 泰典, 高橋 一浩, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-01] APCAコイル塞栓術におけるコイル数削減の試み

○小林 俊樹, 葭葉 茂樹, 小島 拓朗, 清水 寛之, 安原 潤, 熊本 崇, 趙 麻未, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: ACPC、マイクロコイル、Fontan

【はじめに】 Fontan術前 APCAにコイル塞栓術(CE)を行うが、 HLHS系列疾患では APCAが多数発達し、多数のマイクロコイル(MC)を必要とする。しかし、支払機関は地域により数に差があるが使用数に上限をもうけ、治療に必要であっても上限を超えた場合には査定されている。このために、 CEに際して効果は保ちつつ使用コイル数の削減を試みたので報告する。【方法】 APCAは鎖骨下動脈などから細い血管が多数入るタイプと、内胸動脈の分枝のほとんどが APCA化しているタイプがある。前者に対しては各血管に MCを詰めなければいけないので工夫のしようがない。後者は APCAを分枝している血管域を全て CEする必要があり、多数の MCを必要とする。脳動脈瘤用に開発されたコイルの巻径が大きく、長い MCが存在する。柔軟な MCは血管の遠位端に anchoringをすれば、血管径の200-300%ほどの巻径の MCでも密につまり完全閉塞を得ることが可能であることを wet labにて確認。この方法にて従来の適正径の MCに比して10倍前後の長い MCを用いることが可能となった。これにより一本の MCで従来の数本分以上の距離が閉塞可能となった。機種が同じであれば長さに関係なくコストは同一であり使用 MC数の削減が可能となった。【結果】使用上限数も考慮して CEを行っているが、2011年に3例ほど MCの査定を受けた以降2012年から延24例に MCを行っているが、査定は経験していない。 Fontan術後の胸水遷延による追加 CEは1例のみ。当初から上限数の2倍程度の CEが必要と判断されて、月をまたいで2回の CEを行った症例が2例であった。【考察及び結語】医学的に必要でも高価な MCが査定されている。数を減らす努力は必要であるが、地域によりその上限には差があるようで、その根拠もはっきりしない。臨床的にどの位の MCが必要とされるかのエビデンスを作る調査も必要と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-02] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション

○内山 敬達[1], 根本 慎太郎[2] （1.高槻病院 小児科, 2.大阪医科大学 胸部心臓血管外科）

Keywords: Fontan、体肺動脈側副血管、コイル塞栓術

（緒言） Fontan術前の体肺動脈側副血管（ APCA）に対するコイル塞栓術は術後胸水の軽減に有効であるとの報告を多く認める一方、多数のコイルは査定の対象となり、医療経済的な観点から治療への制限的要因も多い。今回演者らは Fontan術前の APCAに対する治療戦略として心臓外科医と協議し、コイル数が最も多くなると予測される両側内胸動脈に対して Fontan手術時に外科的結紮術を施行、結紮術の困難な APCAにはコイル塞栓術を行った症例を経験したので報告する。（症例）3歳2か月の男児。無脾症、右側相同、右室型単心室、共通房室弁口、両大血管右室起始、大血管位置異常、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常（心臓型）、両方向性グレン術後。術前の検査データは SaO2 :91%、 SVC:9mmHg、 mean PAP:9mmHg、 PA wedge:10mmHg、 Rp 0.24U/m2、 PA index174.5。カテーテル検査、治療には心臓外科医も参加、コイル数は20個を上限と考えすべて水圧式離脱型の TRUFILL DCS ORBIT（ GALAX コイル）を使用した。左右鎖骨下動脈造影施行、右鎖骨下動脈造影遅延相で肺静脈、心房ともに明瞭に造影された。右外側胸動脈（径：0.9mm）、胸骨峰動脈（径：0.8mm）造影遅延相での肺静脈、心房造影が最も明瞭であり、計10本で完全閉鎖。右甲状頸動脈側枝（径：0.9mm）に対して4本、左甲状頸動脈側枝（径：0.9mm）に対して7本で塞栓術を終了した（計21本；2mm ×2cm：2本、2mm×3cm：5本、2mm×4cm：3本、2mm×6cm：4本、2mm×8cm：7本）。手技時間は119分、保険請求点数342，133、手術点数293，081で査定の対象とならなかった。その後行った Fontan手術時に左右内胸動脈は結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

梨した。胸腔ドレナージ留置期間は12日であり経過は良好であった。（結果と考察） Fontan術前の APCAに対するコイル塞栓術において外科的結紮術を含めた治療戦略に問題はなかった。 GALAXYコイル以外の新しいデバイスの使用でさらに医療費削減と被ばく時間の短縮が期待できると思われる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-03] Glenn手術及び横隔膜縫縮術を実施した児の体肺側副血行に対するコイル塞栓術

○戸田 紘一[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓郎[1], 葭葉 茂樹[1], 住友 直方[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
Keywords: APCAs、横隔膜縫縮術、両方向性Glenn手術

【背景】 Fontan Candidate(FC)において、体肺側副血行(APCAs)による肺動脈圧の上昇及び容量負荷はFontan型手術のリスクファクターとなる。それ故、 Fontan型手術に先行し APCAsに対するコイル塞栓術が施行されている。今回我々は、 Fontan型手術を最終目標とした児の経過中に、横隔神経麻痺を呈し横隔膜縫縮術を実施した後に、その同側に APCAsが多発した3例について報告する。【症例】基礎疾患は、症例1は SRV、症例2、3は HLHSであった。3例とも palliationを行った後に両方向性 Glenn手術(BDG)を実施した。しかし BDG後に横隔神経麻痺を呈し、横隔膜縫縮術が必要になった。横隔膜縫縮術を行った年齢は、それぞれ1歳2か月、8か月、10か月で、 BDGから横隔膜縫縮術に至るまでの期間は、10日、3か月、10日であった。2例ともに横隔膜縫縮術を行った側(症例1より左側、左側、右側)に APCAsが多発しコイル塞栓術を実施した。他の１例は術直後ではあるが肋間動脈の太さや血流に明らかな差を認めている。　症例1については、肋間動脈等による APCAsを大量に認め左肺動脈の血流低下を招いた。数回にわたってコイル塞栓術を実施したが、現在の状態では Fontan型手術への移行が困難と考えられる。【考察】横隔膜縫縮術では側方開胸により術野確保を行う。そのため切開した部位の創傷治癒過程において新生血管が増生し APCAsが生じやすいと考えられる。また、症例2のように肺血流低下を招く症例もある。側開胸を行っていない症例よりは、より注意した経過観察や心臓カテーテル検査・治療を十分に行なう必要がある。【結語】 FCにおいて横隔膜縫縮術を実施する場合、同側に APCAsの出現が予想されることに留意し治療計画を立てる必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-04] 低酸素血症を呈した遺伝性毛細血管拡張症(HHT)に伴う多発性肺動静脈瘻(PAVM)に対して病変選択的に経カテーテル的コイル塞栓術(CE)を施行した１例

○松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一 （熊本市民病院 小児循環器内科）
Keywords: HHT、PAVM、コイル

【はじめに】 HHTでは高率に PAVMを合併し低酸素、奇異性塞栓、脳膿瘍、破裂などの riskから有症状のものは積極的治療介入が望まれる。低酸素血症を呈していたことから CEを計画。多発性病変であり、低酸素改善を念頭に shunt量が多いと考えられる病変のみ選択的に加療を行った症例に関して検討する。【症例】13歳女児。濃厚な家族歴、臨床所見より HHT診断。 SpO2 93%と低酸素血症を認め造影 CTにて多発性 PAVMの診断に至った。AVMは左 S8 18mmが最大で次が左舌区13mm、右 S1 10mmと続き1cm以下の病変が両肺に多数認められた。標的血管の形態より CEによる塞栓を計画。全身麻酔下にて大きな病変より順に計６カ所 CEを施行。コイルは主に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PRESIDIO、 DELTAMAXX用いて行った。 CE後 SpO2 98%と改善が得られている。施行後半年の経過にて低酸素血症の進行・残存病変の拡大は認めていない。【考察】 PAVMの治療適応としては有症状のもの、流入動脈径3mm以上のものが標準的ではあったが近年のデバイスの進歩によりその適応は拡大されてきている。本症例において3mm以上の流入動脈径を有する病変はなく shunt量が多いと考えられる病変のみ選択的に加療を行った。どの病変まで介入していくのか再発、新規発症の可能性もふまえ検討することが大切であると思われる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-05] 最近10年間の当院における側副血行路に対するコイル塞栓術の合併症の検討

○數田 高生[1], 佐々木 赳[1], 押谷 知明[1], 中村 香絵[1], 渡辺 重朗[2], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 江原 英治[1], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児不整脈科）

Keywords: コイル塞栓、側副血行路、合併症

【背景】コイルによる側副血行路の塞栓術は Fontan術前後や MAPCAに対して広く行われている. しかし, カテーテル操作による出血やコイル脱落等の合併症がある..【目的】当科における側副血行路に対するコイル塞栓術の合併症について検討する.【対象と方法】2006年から2015年までに当科で施行した側副血行路に対するコイル塞栓術52件（38症例, A-P collaterals 50件, V-V collaterals 2件）について診療録より後方視的に検討した. 年齢は2ヵ月～14歳（中央値 2.5歳）で, Fontan術前（ Glenn術後）が26件, Fontan術後が16件, TOF+MAPCAが5件, TGA 2件, scimitar症候群2件, 気管支動脈蔓状血管腫1件であった.【結果】52件のうち, コイル脱落の1件を除く51件で目的の血管への治療を完遂できた.平均使用コイル数は19.6本で, 合併症は血管穿孔による出血が5件（4症例）, コイル脱落が1件であった. 出血は, 甲状頸動脈, 肋間動脈, 内胸動脈の枝がそれぞれ, 2件, 2件（同一症例）, 1件で, いずれも自然止血あるいはコイルで止血を得られた. 甲状頸動脈からの出血のうち1件は, 止血手技中に血栓による脳梗塞を合併した. また, 肋間動脈から出血した2件はマイクロカテーテルのガイドワイヤによる穿孔であった. 内胸動脈からのコイル脱落については, 頚部血管をバルーンで閉鎖しつつ, コイルを右上腕動脈へ移動させることにより, カテーテルで安全に回収することができた. 【考察】側副血行路は本来細い血管が拡張し, 時に大きく蛇行をしている. マイクロカテーテルの使用によって, より末梢の血管に選択的にコイル塞栓を行うことが可能となった. マイクロカテーテルのガイドワイヤを弱い力で進めていても容易に穿孔を起こすことがある. また出血自体はコントロール可能であったが, 頭頚部近傍の血管においては脳血管への血栓, 塞栓症に対し, 細心の注意が必要である.

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-06] 心臓カテーテル検査・治療における効果的なヘパリン投与量と定期的な活性凝固時間測定－第三報－

○伊藤 由依, 加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 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: ACT、抗凝固、血栓

【背景】当科では心カテ治療中の脳梗塞合併症例を経験したことから、定期的な活性凝固時間（ ACT）測定により厳密な抗凝固効果判定を試みている。【目的】適切な量とタイミングでヘパリンの投与を行い、正確な抗凝固効果を得る。【方法】「初回投与量を50U/kg、追加投与量を25U/kg（以下50法）」（第一報）、「初回投与量

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を80U/kg、追加投与量を40U/kg（以下80法）」（第三報）、「初回投与量を100U/kg、追加投与量を50U/kg（以下100法）」（第二報）、とし、投与後5、30、60分後の ACT値を測定した。目標 ACT値は右心カテ160秒、左心カテおよび治療は200秒以上とし、初回投与から60分以内に追加投与を必要としたかを後方視的に検討した。50法は47例、80法は12例、100法は17例が対象となった。【結果】50法での ACT値は投与5分後205±43秒、30分後190±42秒、60分後189±33秒；80法での ACT値は投与5分後196±49秒、30分後196±35秒、60分後197±25秒；100法での ACT値は投与5分後262±15秒、30分後220±24秒、60分後207±26秒であった。早期追加例（60分以内に追加投与を必要とした例）は50法で47例中17例(36%)、80法で12例中7例（58%）、100法で17例中1例(5.9%)であった。早期追加例は低体重症例に多かった。3法共、出血傾向ないし血栓・塞栓の合併症の出現を認めなかった。【考察】上記目標 ACT値を達成するには100法が妥当である。【結論】ヘパリンの初回投与量を100U/kgとすることで、60分以内での追加投与の必要はなく、適切な ACT値を維持しながらカテーテル検査を施行できることがわかった。今後は初回投与量を100U/kgとした上で定期的な ACT測定を継続し体重や年齢によるばらつき等更なる検討を重ねる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P20-07] Norwood術後右室－肺動脈導管内ステント留置後に頭蓋内出血による脳ヘルニアを来した一例

○鍋嶋 泰典, 高橋 一浩, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 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: ステント留置、頭蓋内出血、脳梗塞

【背景】カテーテル治療において頭蓋内出血・脳梗塞は避けるべき合併症の一つであるが稀ながら起こることがある。 VV-ECMO下に右室－肺動脈導管(RV-PA conduit)内へのステント留置後に頭蓋内出血、脳ヘルニアを来たし不幸な転帰に至った一例を報告する。【症例】7ヶ月男児。診断は大動脈弓離断症（ type B）で両側肺動脈絞扼術後に日齢46に Norwood type operationを施行された（ RV-PA conduit 6mm）。術後 RV-PA吻合部に右室瘤を来たし同部位の高度狭窄による低酸素血症が進行した。 Yamagishiグラフトを用いた右室流出路再建術を予定していたが、さらに急速に狭窄が進行したため緊急で VV-ECMOを導入し ECMO下でのステント留置を試みた。【手技】穿刺部位：右大腿静脈、シース：6Fr. 35cm ロングシース Destination、 GW：ラジフォーカス 0.035in×180cm, Amplatz 0.035in×180cm、ステント： WALLSTENT RP Endoproshesis 6mm×36mm、バルーン： Advance 35LP 6mm×20mm　右室造影後、ロングシースを狭窄部を超えて導管内へ進めた。ステント遠位端を左右肺動脈分岐直前に、近位端を右室瘤内に留置した。6mmのバルーンで後拡張し、セッション終了とした。【経過】手技終了翌日には ECMOを離脱できた。しかし同日瞳孔散大し頭部 CTで右脳実質内および出血性くも膜下出血が判明した。その後脳ヘルニアが完成し永眠された。【考察】 VV-ECMO単独での頭蓋内出血のリスクは AV-ECMOほど高くないと言われており、今回はロングシース内に形成された血栓による脳梗塞から梗塞後出血を来したと思われる。成人領域では PCIに伴う脳梗塞の発生率は0.37%で多くは MCA領域への梗塞あったとの報告があり、今回も画像所見上矛盾しない。梗塞の予防のために不必要なカテーテルの留置は避けること、ロングシースを使用する際にはシース内の血栓が飛散するリスクを常に考慮し、シース内の血栓を吸引してからカテーテルを挿入することなどが推奨されている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P23）

電気生理学・不整脈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）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P23-01～P23-05

[P23-01] 保育園に持参していた AEDで救命された QT延長症候群の幼児例

○伊藤 才季[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 千阪 俊行[3], 森谷 友造[2], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 宮田 豊寿[2], 山本 英一[4], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2] （1.愛媛大学医学部, 2.愛媛大学医学部 小児科学, 3.市立宇和島病院, 4.愛媛県立中央病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-02] 失神発作の鑑別に植込型心電図ループレコーダーが有効であった QT延長症候群の1例

○大塚 雅和[1,2], 本村 秀樹[1,3], 桑原 義典[1,3], 横川 真理[1], 中垣 麻里[1], 蓮把 朋之[1], 森内 浩幸[1] （1.長崎大学病院 小児科, 2.佐世保市立総合病院, 3.長崎医療センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-04] QT延長症候群の診断におけるホルター心電図検査の有用性

○森鼻 栄治, 川口 直樹, 村岡 衛, 鵜池 清, 寺師 英子, 中島 康貴, 平田 悠一郎, 山村 健一郎, 高田 英俊（九州大学病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-05] 小児における genotypted QT延長症候群症例と対照群症例の安静時と運動後の QTcの再現性

○小川 禎治, 谷口 由記, 平海 良美, 亀井 直哉, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P23-01] 保育園に持参していた AEDで救命された QT延長症候群の幼児例

○伊藤 才季[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 千阪 俊行[3], 森谷 友造[2], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 宮田 豊寿[2], 山本 英一[4], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2] （1.愛媛大学医学部, 2.愛媛大学医学部 小児科学, 3.市立宇和島病院, 4.愛媛県立中央病院）

Keywords: AED、QT延長症候群、突然死

【緒言】突然死を予防するために、 AEDが普及してきており、すべての小学校・中学校・高校に設置されている。しかし、幼稚園・保育園においては配備が十分でないのが現状である。幼稚園において、家族が持参していた個人の AEDを使用し保育士のバイスタンダーにより救命された症例を経験したので報告する。【症例】患児は5歳3ヵ月の男児。疾患に関係する家族歴はなし。1歳時に膜様部心室中隔欠損に対する心内修復術を施行され、良好に経過していた。1歳時に、失神を契機に、遺伝子解析を施行し LQT 3 (SCN5A mutation)と診断され、メキシレチンの内服治療を2015年11月15日に開始した。同年11月28日の午前中、保育園で安静覚醒時に、突然心肺停止に陥った。ただちに、保育士による心肺蘇生が開始され、家族が持参していた AEDにより、発症後１分で除細動された。救急搬送されたが、病院到着時には意識は清明であり、後遺症なく回復した。2回目のエピソードであり、 ICD植込みを検討したが、幼小であるため、ペースメーカー植込みと内服治療により経過観察する方針とし、AAIで、最小心拍数を90回/分とやや早めに設定し、メキシレチンおよびベラパミルの併用療法を開始した。。将来的に治療法の見直しは必要であるが、良好に経過している。【考察および結語】 LQT3は睡眠時・安静時に発作が誘発される特徴を持ち、予防が困難である。 ICD植え込みは効果的治療法であるが、問題点も多い。小児期のLQT3に対しては、徐脈誘発を避けるべく心房ペーシングが有効な可能性があり選択肢のひとつである。また、保育園・幼稚園をはじめとする幼児期の突然死も一定の頻度で認められている。学校救急体制は、 AEDの設置とともに充実がはかられているが、保育園・幼稚園では AEDを設置していない施設も多くその救急体制は不十分であり今後の課題である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P23-02] 失神発作の鑑別に植込型心電図ループレコーダーが有効であった QT延長症候群の1例

○大塚 雅和[1,2], 本村 秀樹[1,3], 桑原 義典[1,3], 横川 真理[1], 中垣 麻里[1], 蓮把 朋之[1], 森内 浩幸[1] （1.長崎大学病院 小児科, 2.佐世保市立総合病院, 3.長崎医療センター）

Keywords: 植込型心電図ループレコーダー、QT延長症候群、Torsades de pointes

不整脈による失神の有無は生死にかかわるため、治療方針に大きく影響する。しかし、発作時心電図の記録がない時には、本当に不整脈によるものなのか、判断に迷うこともある。今回、失神発作を繰り返す QT延長症候群(I型)の男児に長時間記録ホルター心電図(HL)、植込型心電図ループレコーダー(LP)を行った。 HL装着時には失神は起こらず、 LPにより失神発作を捉えることができた。 LPには外科的処置が必要であるが、小児でも失神の鑑別に有効であると思われたので報告する。症例は12才男児。小学校1年生の学校健診で QT延長を指摘され、当院受診となった。9才時サッカーをしていた時に初回失神発作を起こし、エピネフリン負荷試験陽性であり、遺伝子検査にて I型(ex6 c.1032 G> A p.A344A splicing variant)と診断した。βブロッカーを内服し運動制限を行っていたが、心電図記録がない失神発作を繰り返した。一方でβブロッカーの製剤変更や増量に伴い、朝起きられない、ふらつくなどの自律神経障害症状も強くなった。また、失神時に外傷を認めないなど心原性失神として典型的ではない所見もあった。そのため、失神時の心電図を確認する方針とした。まず、 HLを装着し、2週間のモニタリングを2回施行したが失神は捉えられなかった。その後 LPを使用した。 LP植え込み5か月後に失神発作があり、解析では Torsades de pointes(TdP)の記録はなかったため、不整脈発作ではなく神経性失神と判断された。しかし、今後 TdPが発生する可能性はあるので検査継続中である。 HLは低侵襲で繰り返し検査できるが、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

LPに比べて記録時間が短いことが欠点である。 LPは植え込みと取り出しに2回の外科的処置が必要になるが、携帯電話による遠隔通信機能で自覚症状を伴わない不整脈のチェックも可能となる。イベント時の心電図記録は治療方針に大きく関わるので、失神の頻度により HLと LPを使い分けていくことでより正確な診断に役立つと思われる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P23-04] QT延長症候群の診断におけるホルター心電図検査の有用性

○森鼻 栄治, 川口 直樹, 村岡 衛, 鵜池 清, 寺師 英子, 中島 康貴, 平田 悠一郎, 山村 健一郎, 高田 英俊 （九州大学病院 小児科）

Keywords: QT延長、ホルター心電図、診断

【背景】 QT延長症候群の診断に際し、12誘導心電図・運動負荷心電図・顔面浸水試験では明らかな QT延長がないものの、 U波やホルター心電図（ H-ECG）で夜間に QT延長がみられ、診断・管理に苦慮する症例が少なくない。【目的】 QT延長疑い症例における H-ECG所見を検討すること。【対象と方法】12誘導心電図で QT延長が疑われた症例のうち2015年3月-2016年1月に H-ECGを行った20例（ LQT群）について、その他の診断で H-ECGを行った22例を対照群（非 LQT群）として比較検討を行った。年齢は11-17歳、診断契機は学校心臓検診が38例（ QT延長16例、その他不整脈22例）、胸痛・めまい・動悸などの症状を契機に心電図検査を受けた症例が5例であった。各症例において H-ECG記録中の最小・最大心拍数時の QT間隔および最長 QT間隔を CM5誘導を用いて接線法により計測し、 Fridericiaの式による補正を行った（ QTc(F)）。最長 QT間隔（ mQTc(F)）は夜間睡眠中に心拍数が上昇した際にみられたが、心拍数変動は複数回みられるため、症例に応じて3-10箇所の QTc(F)を計測し、それらの中央値を用いた。また12誘導心電図・運動負荷試験終了4分後・顔面浸水試験の最低心拍数時における QTc(F)も計測し、 mQTc(F)との関連を検討した。【結果】 LQT群・非 LQT群の最小心拍数時の QTc(F)の平均は0.403±0.005 vs 0.371±0.006（ $p<0.01$）、 mQTc(F)の平均は0.507±0.004 vs 0.460±0.004（ $p<0.01$）といずれも統計学的に有意差がみられた。また mQTc(F)は12誘導心電図・運動負荷試験終了4分後の QTc(F)と有意な相関がみられた（ $r=0.74$、 $p<0.01$および $r=0.53$、 $p<0.01$）。【考察】 QT延長症候群の診断は非典型例において困難であり、遺伝子検査も診断率や倫理的・医療経済的な問題から確定的な診断方法とは言い難い。今回の検討を行った LQT群についても正確な診断は不可能であるが、 H-ECGにおける最長 QTc(F)は診断の一助となる可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P23-05] 小児における genotypted QT延長症候群症例と対照群症例の安静時と運動後の QTcの再現性

○小川 禎治, 谷口 由記, 平海 良美, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院）

Keywords: QTc、再現性、運動負荷

【背景】 QT延長症候群の診断やトルサード・ド・ポアンツ発生のリスク評価において、安静時や運動後の QTcは重要である。しかし、その再現性については充分には検討されていない。【方法】当科にてトレッドミル運動負荷心電図検査を無投薬の状態で1年以内に複数回行った genotyped LQTS(gLQTS)患者と control群の患者の dataを後方視的に検討した。なお、発作歴などから休薬出来なかった症例は除外した。安静時、運動負荷の4分後、負荷の1分後から6分後までの最高値の QTc(V5誘導での manual計測、 Fridericia補整)の再現性を検討し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【結果】 gLQTS患者は16家系からの22例であった。 KCNQ1、 KCNH2、 SCN5Aに変異を認めた症例がそれぞれ12例、7例、3例であった。1回目の検査時の年齢は9.6±2.6歳、1回目と2回目の検査間の間隔は6.1±2.5ヶ月であった。 control群は13例で、1回目の検査時の年齢は10.7±2.7歳、検査間の間隔は5.2±3.3ヶ月であった。 gLQTS群における検査間の QTcの差異は、安静時・運動4分後・運動後最高値それぞれ14±12ms、13±12ms、14±12msであった。1回目と2回目の検査の QTc間に有意差は認めなかった。級内相関係数(ICC)はそれぞれ0.84、0.85、0.85であった。 control群における検査間の QTcの差異は、安静時・運動4分後・運動後最高値はそれぞれ18±12ms、14±7ms、14±9msで、有意差は認めず、 ICCはそれぞれ0.78、0.80、0.80であった。【考察】 gLQTS群・ control群とも、 QTcは安静時・運動後ともに高い再現性が認められた。【結論】安静時、運動後の QTcは臨床的価値の高い dataであると言える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P27）

電気生理学・不整脈6

座長:
高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P27-01～P27-05

[P27-01] 心室中隔欠損症における心筋再分極の変動特性

○内田 英利[1], 長谷 有紗[1], 江竜 喜彦[2], 畑 忠善[1,3] （1.藤田保健衛生大学医学部 小児科, 2.豊川市民病院 小児科, 3.藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-02] 冠静脈洞憩室を合併した WPW症候群の15歳男児例

○藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 佐藤 啓[1], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-03] 乳児健診を契機に診断された頻脈誘発性心筋症の1例

○佐藤 啓[1], 藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[3], 市田 蕗子[3] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科, 3.富山大学附属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-04] 心筋リモデリングを伴った先天性完全房室ブロック

○小柳 喬幸[1], 水野 風音[1], 吉田 祐[1], 石崎 怜奈[1], 柴田 映道[1], 前田 潤[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 加島 一郎[2], 饗庭 了[2] （1.慶應義塾大学医学部 小児科, 2.慶應義塾大学医学部 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-05] 脳梗塞を契機に発見された洞停止による高度徐脈をきたした14歳女児例

○川合 英一郎[1], 守谷 充司[1], 相原 悠[1], 新田 恩[1], 村田 祐二[1], 大浦 敏博[1], 石田 明彦[2] （1.仙台市立病院 小児科, 2.仙台市立病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P27-01] 心室中隔欠損症における心筋再分極の変動特性

○内田 英利[1], 長谷 有紗[1], 江竜 喜彦[2], 畑 忠善[1,3]（1.藤田保健衛生大学医学部 小児科, 2.豊川市民病院 小児科, 3.藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科）

Keywords: VSD、心筋再分極、肺体血流比

【背景】心室中隔欠損（ VSD）における容量負荷は，刺激伝導系組織に対して伝導性の低下をもたらし脱分極時間の遅延を，また心筋リモデリング等による影響から心筋再分極過程に変調をもたらすことが推測されている．
【目的】左右短絡による心筋の電気生理学的な変化を心電図パラメータから判読する．そのなかで心電図再分極時間（ QT），早期再分極時間（ J point to Tpeak interval;JTp）と後期再分極時間 (Tpeak to Tend interval;Tp-e) の変動比率（ variability index）を算出し，手術実施症例と健常対照群を比較検定する．再分極の不安定性を推測する変動比率は手術適応症例の心臓電気生理学な病態理解に有用であるという仮説を検証する．
【対象と方法】2005年4月から2014年3月までに，大学病院小児科通院中の VSD患者163名の中で手術適応となった25例と，年齢の合致した健常児27例を比較対象に用いた． VSD患者は定期検査時に，健常児童は心雑音等の主訴による精査時に生体信号記録装置にて心電図（ CM5）を記録し，連続120心拍より variability indexを算出した．肺体血流比 Qp/Qsはドプラー法により求めた．
【結果】両群間の比較より， QT, QRS, JTp, Tp-eの補正値は手術適応群で有意（ p＜0.05）に延長していた．さらに変動比率の QTVI, JTVI, JTpVI, Tp-eVIは手術適応群で有意（ p＜0.01）に高値であった．
【結語】今回の知見は手術適応患児の有する循環動態の不均衡は心電図の心筋再分極時間に反映されることを明示したことである．病的心では心筋再分極時間の不安定性が高まることが示されていることより，手術不適応児童の長期管理の中で新たな評価指標になる可能性が期待できる．

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P27-02] 冠静脈洞憩室を合併した WPW症候群の15歳男児例

○藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 佐藤 啓[1], 畑崎 喜芳[1]（1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 内科）

Keywords: カテーテルアブレーション、WPW症候群、小児

【はじめに】後中隔副伝導路や左後壁副伝導路では稀に冠静脈洞奇形を伴うことがあり、中心臓静脈や冠静脈洞憩室頚部での高周波通電で副伝導路の切断が有効なことがある。【症例】症例は15歳男児。小学校1年、中学1年の学校心臓検診でデルタ波を指摘されていたが、心臓超音波での心機能低下、ホルター心電図での頻拍発作、心房細動などを認めず、動悸発作もないため外来経過観察となっていた。デルタ波の極性（ II, III, aVF誘導の陰性）からは左後壁もしくは右後中隔副伝導路が疑われた。中学2年冬より動悸発作が出現したため、カテーテルアブレーション治療の方針となった。静脈麻酔下に高位右房、 His束、 CS、右室心尖部に電極カテーテルを配置し、心臓電気生理学検査を行ったところ副伝導路を逆伝導する房室回帰性頻拍が誘発された。 CS電極カテーテルの興奮伝播様式より左後壁副伝導路と判断した。しかし経中隔アプローチで僧帽弁輪後壁をマッピングし通電を行ったが無効であった。右後中隔副伝導路の可能性を考慮し、右房側を洞調律下でマッピングを行ったところ、CS開口部より約10mm内側部で AV peak 30msで連続し、明瞭な accessory pathway potentialを認めた。同部位で通電したところ通電後2.4秒でデルタ波は消失し副伝導路の離断に成功した（ Thermal control 50℃、19W、103Ω）。通電後の心室刺激で副伝導路の室房伝導の消失も確認した。アブレーション後に行った右房造影で通電部位が冠静脈洞憩室頚部にあたることが判明した。術後に行った心臓超音波検査、心臓3DCTでも冠静脈洞憩室が確認された。【結語】後中隔副伝導路や左後壁副伝導路では冠静脈奇形に伴う副伝導路のためアブレーション治療に難渋する症例もあり、アブレーション治療を効率よく安全に行うためには術前の心電図によるデルタ波部位診断、心臓超音波、3DCTなどの画像検査での憩室の確認、マッピング前の CS造影での確認が重

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

要であると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P27-03] 乳児健診を契機に診断された頻脈誘発性心筋症の1例

○佐藤 啓[1], 藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[3], 市田 蕗子[3]（1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科, 3.富山大学附属病院 小児科）

Keywords: 頻脈性不整脈、急性心不全、乳児

【背景】乳児期発症の急性心不全は稀であり、その原因として特発性乳頭筋断裂や特発性拡張型心筋症、左冠動脈肺動脈起始症といったものが挙げられる。一方で、頻脈に伴い可逆性に心機能が低下することが報告されているが、乳児症例の報告は少ない。【症例】4ヶ月男児。36週4日、2362gで出生し、生来健康であった。4ヶ月健診の際に、脈の不整と多汗を指摘され、精査目的に当院へ紹介となった。受診時、著明な心拡大（ CTR 0.65）と HR 220-240bpmの irregular narrow QRS tachycardiaを認め、心臓超音波検査では EF 0.30と左室収縮能の著明な低下があり、急性心不全として集中治療室で加療を開始した。 amiodarone 5mg/kg静注で治療を開始したが、伝導抑制に伴い呼吸・循環動態が破綻した。直ちに挿管し、 adrenaline、 dopamine、 milrinoneの投与を開始し、心筋炎も念頭にガンマグロブリンの投与も開始した。 amiodarone 10mg/kg/dayで持続静注を行ったが、頻脈は難治性で wide QRS tachycardiaも多発するようになったため、 landiolol 10γで併用したところ、HRの低下とともに血圧が低下し、 adrenaline投与および dopamineの増量を要した。 PCPS導入も検討されたが、心機能抑制作用の弱い aprindine 1.5mg/kg静注を行い、さらに landiololを5γで併用することで、循環動態を維持したまま次第に心拍数のコントロールが可能となった。 dopamine、 landiololは漸減・中止し、13病日に一般病棟へ転棟したが、その後も突発的に HR 200bpm台の irregular tachycardiaを認め、 landiololの投与が必要であった。心房興奮抑制および安定したβ遮断作用を期待して、 aprindineと atenololの内服を開始し、それ以降は頻拍発作なく経過した。【結論】頻脈性不整脈による急性心不全を来した乳児症例を経験した。乳児期の頻脈誘発性心筋症は稀であるが、頻拍のコントロールにより心機能の改善が期待でき、早期診断と治療開始が重要であると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P27-04] 心筋リモデリングを伴った先天性完全房室ブロック

○小柳 喬幸[1], 水野 風音[1], 吉田 祐[1], 石崎 怜奈[1], 柴田 映道[1], 前田 潤[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 加島 一郎[2], 饗庭 了[2]（1.慶應義塾大学医学部 小児科, 2.慶應義塾大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: 先天性完全房室ブロック、QT延長、心筋リモデリング

【はじめに】心臓構造異常を伴わない先天性完全房室ブロック（以下 CAVB）の約2割に QT延長を合併し、致死性不整脈の発生率やペースメーカー留置率が上がると報告されている。【症例】在胎38週、出生体重2650gの男児。在胎24週時に CAVB（心拍数55bpm）、母体抗 SS-A抗体陽性を指摘された。その後徐脈は進行したが心不全兆候を認めず正期産で予定帝王切開となった。 APGAR score 7/8、心拍数40bpmの高度徐脈のため直ちに永久ペースメーカー留置術が行われた。 DDDペーシングにより心拍数は上昇したが血圧が低下して循環動態の安定が得られず、心室ペーシング（心拍数100bpm)に設定変更したところ安定した。心エコー図では心筋の肥厚と肉柱の増生が認められた。日齢1の心電図で QT延長（ QTc=535msec）及び spike on T所見を認め、 TdPを含む心室頻拍に注意して観察したところ約1か月の経過で QT時間は短縮（ QTc=482msec）した。その後も発作性の不整脈はなく成長・発達も良好で生後5か月を迎えた(QTc=450msec)。心筋肥厚と肉柱は徐々に改善している。【考察】本症例では、 CAVBによる胎児期の慢性的な徐脈によって心筋がリモデリングし、心室コンプライアンス低下

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が引き起こされたと推測される。生直後の管理として心房レートに追従した DDDペーシングでは、心拍数の上昇に対して心室が有効な心拍出量を維持することができなかったと思われる。生理的な DDDペーシングよりも、心拍数を抑えて拡張時間を十分に取った心室ペーシングの方が有効だった。 QT延長が合併していたが、適切なペーシングと注意深い観察により致死性不整脈は認められていない。心筋構築の改善とともに、 QT時間の正常化が認められた。 CAVBにおける心筋リモデリングと QT延長の発生機序について考える上で興味深い。【結語】高度胎児徐脈、心筋リモデリングを伴う CAVBでは QT延長の合併に留意し心室コンプライアンスを考慮した適切なペーシング法が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P27-05] 脳梗塞を契機に発見された洞停止による高度徐脈をきたした14歳女児例

○川合 英一郎[1], 守谷 充司[1], 相原 悠[1], 新田 恩[1], 村田 祐二[1], 大浦 敏博[1], 石田 明彦[2] （1.仙台市立病院 小児科, 2.仙台市立病院 循環器科）

Keywords: 洞停止、心房心筋症、脳梗塞

患者は生来健康な14歳女児。過去の学校心電図健診でも異常は認めていなかった。入院3日前より頭痛、嘔吐が出現。入院前日夕方に左上下肢の脱力と構音障害が出現した。当院入院当日朝、近医にて脳梗塞および高度徐脈と診断され当院へ紹介となった。頭部 CTおよび MRIでは右中大脳動脈領域の虚血性変化を認め、右内頸動脈での梗塞であった。また、左基底核にも陳旧性梗塞も認めた。心電図では P波は全く認めない洞停止であり、調律は接合部調律であった。経胸壁および経食道心エコーでは明らかな心内奇形および血栓は認めなかったが、心房収縮が全くない状態であったこと、明らかな右左シャントは存在しないことから左房内血栓が脳梗塞の原因と考えられた。入院後のホルター心電図では平均心拍数37bpm、最大ポーズは入眠中で約7秒であったが、日中は活動に比例して心拍数が増加しており、徐脈による症状や心不全症状は認めなかった。心臓カテーテルによる電気生理学的検査を施行しペースメーカー植え込みの適応について検討したが右心房壁および心房中隔では刺激への反応が見られず、心房心筋症と考えられた。また、リハビリによる運動機能回復後に行った運動負荷試験でも運動強度にあわせて接合部調律で HR130台まで上昇し十分な運動耐容能が確認されたため積極的なペースメーカー埋め込みの適応はないと判断した。患者は現在、外来にてワーファリンによる抗凝固およびリハビリを行っている。小児における洞不全症候群では著明な洞性徐脈は経験されるが、 P波が完全に消失した洞停止は非常に珍しく、報告もごくわずかである。本症例は洞停止が原因と思われる脳梗塞を発症しており、貴重な症例と思われたのでここに報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P29）

集中治療・周術期管理1

座長:
石井 徹子（東京女子医科大学）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P29-01～P29-05

[P29-01] 小児心臓術後早期における低 Na血症に対するトルバプタンの有効性と安全性

○中村 隆広[1], 飯田 亜希子[1], 加藤 雅崇[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 神保 詩乃[1], 神山 浩[1], 鮎澤 衛[1], 畑 博明[2] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-02] 小児先天性心疾患術後管理におけるトルバプタンの使用経験

○太安 孝允[1,2], 浅井 英嗣[1], 橘 剛[1], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学病院 先進急性期医療センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-03] 先天性心疾患術後におけるトルバプタン使用の安全性と有効性の検討

○古田 晃久[1], 小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸枝[2], 井上 奈緒[2], 磯崎 桂太朗[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-04] 重症心不全を有する早産・低出生体重児2例に対するトルバプタンの使用経験

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 杉谷 雄一郎[2], 兒玉 祥彦[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-05] 小児先天性心疾患の開心術周術期に残存する重症肺高血圧に対するsildenafil投与の効果と安全性の検討－多施設共同研究

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 岸 勘太[2], 小田中 豊[2], 尾崎 智康[2], 片山 博視[2], 小出 昌秋[3], 吉村 幸浩[4], 柴田 深雪[5], 宮地 鑑[6] （1.大阪医科大学付属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 小児科, 3.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 5.和歌山県立医科大学 第一外科, 6.北里大学 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P29-01] 小児心臓術後早期における低 Na血症に対するトルバプタンの有効性と安全性

○中村 隆広[1], 飯田 亜希子[1], 加藤 雅崇[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 神保 詩乃[1], 神山 浩[1], 鮎澤 衛[1], 畑 博明[2] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: トルバプタン、低Na血症、安全性

【背景】心臓術後管理において適切な水分管理は重要な要素である。術後早期の体液貯留の管理中に低 Na血症に遭遇する場合、多くの利尿剤は低 Na血症を助長するため使用しづらい。また、潜在的な低心機能状態であり食塩を負荷することには限界がある。【目的】低 Na血症を伴う小児心臓術後早期の体液貯留におけるトルバプタン(tvp)の有効性と安全性を検証する。【方法】2015年に当院で心臓手術をした7例の先天性心疾患(VSD1例、ASD3例、 PDA3例)の小児を対象に tvp使用群と不使用群に分け後方視的に比較検討した。評価項目は年齢、人工心肺使用の有無、手術時間、術後早期（ POD2以内）の血中 Na濃度の最低値、その時の血漿浸透圧、尿浸透圧。さらに tvp使用群では前後の体重の変化率、血中 Na濃度の変化、有害事象の有無を検証した。【結果】 7例に対し術後早期の輸液は維持の50-60%で開始し、フロセミドなど利尿剤を併用した。全例で術後2日目までに低 Na血症を呈し、うち５例（ VSD1例、 ASD３例、 PDA1例）に対して tvpを0.2mg/kg分1で使用した。 tvp使用群は不使用群(PDA2例)に比べて最低血中 Na値が低く(129.8 vs 134.5mEq/L)、人工心肺使用率は(4/5 vs 0/2)は高く、手術時間は(211vs 110min)長い傾向を認めた。年齢（5.9歳 vs 4.1歳）、血漿浸透圧（271 vs 279mOsm/kg）尿浸透圧（557.5 vs 442mOsm/kg）に差はなかった。 tvp使用群では前後の体重の変化は緩徐（平均-4.4%）で、血中 Na濃度は投与後速やかに平均4mEq/L上昇し以降正常値で安定したため1-2日で終了した。【考察】2群間の比較は対象数が少なく統計学的な有意差が出なかった。 tvpによる有害事象はなかった。【結論】小児心臓術後早期における低 Na血症に対して tvpは有効かつ安全に使用できた。症例数を増やし前向きに検討を行う必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P29-02] 小児先天性心疾患術後管理におけるトルバプタンの使用経験

○太安 孝允[1,2], 浅井 英嗣[1], 橘 剛[1], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学病院 先進急性期医療センター）

Keywords: トルバプタン、術後管理、小児先天性心疾患

心臓手術周術期治療において、利尿剤は必要不可欠な薬剤である。現在、利尿剤にはループ利尿薬、炭酸脱水酵素阻害薬、サイアザイド系利尿薬、 K保持性利尿薬が一般的に使用されている。近年、バゾプレシン V2受容体拮抗薬のトルバプタンが発売され、他の利尿薬が十分に作用しない難治性心不全においても有効性が多数報告され、心臓手術周術期での使用についても有効性が報告されるようになった。小児や先天性心疾患罹患患者の難治性心不全症例対する使用報告例も散見、有効性・安全性が示唆されるようになった。2015年1月から12月にかけて当院で先天性心疾患手術を施行した新生児・乳幼児症例のうち術後トルバプタンを使用した142症例について評価し、文献的考察を加えて報告する。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P29-03] 先天性心疾患術後におけるトルバプタン使用の安全性と有効性の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

検討

○古田 晃久[1], 小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸枝[2], 井上 奈緒[2], 磯崎 桂太朗[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）
Keywords: トルバプタン、先天性心疾患術後、周術期管理

【背景】トルバプタンは集合管に作用するバソプレシン受容体阻害薬で、成人領域では心不全等に有効性が示されつつあるが小児領域では有効性・安全性ともに明かではない。【目的】本研究の目的は先天性疾患術後のトルバプタン使用についての安全性・有効性を明らかにすることである。【方法】先天性心疾患術後にトルバプタンを使用した18例のうち腹膜透析併用例を除外した16例を対象に後視法的にデータ抽出を行い、臨床成績の検討を行った。トルバプタン使用基準は従来の利尿剤を使用しても十分な利尿が得られず心不全・体液貯留が継続する患者を対象とし、0.1mg-0.5mg/kgで使用した。【結果】男女比10:7、平均年齢8.6±7.5ヶ月(日齢11～2歳2ヶ月)、診断は ASD7例、 VSD4例、 TOF2例、 AVSD1例、 DORV2例、 CoA3例、 PDA3例、 cTGA1例、 TAPVR1例、 Parachute MV1例、合併奇形は21trisomy4例、無脾症2例、 Kipple Feil症候群1例、術式は姑息術または段階的手術5例、根治術11例であった。平均使用日数12.8±10.4日、平均術後開始日数7.5±6.9日目、平均使用量0.22±0.1mg/kg、投与時平均 Intake127.7±28.1ml/kg/day、投与後静注利尿剤減量症例15例、投与後経口利尿剤減量症例6例であった。各投与前/投与後(p値)データは尿量2.6±0.5/3.8±1.0ml/kg/h(＜0.01)、 Cre 0.37±0.19/0.23±0.10mg/dl(0.001)、血漿浸透圧297.7±12.1/284.3±11.6mOsm/kg(0.006)、尿中浸透圧308.7±107.4/228.7±67.4mOsm/kg(0.192)、尿比重1.017±0.008/1.006±0.003g/ml(0.013)、尿 Cre19.89±10.7/11.4±6.6(0.209)mg/dl、尿 Na50.1±22.3/20.8±11.6mEq/l(0.028)であった。術後平均入院期間40.5±35.9日、死亡・薬剤関連合併症は認めなかった【結語】先天性心疾患術後患者においてトルバプタンは安全に使用可能であった。治療効果が期待できる症例を明らかにするためには今後さらなる研究が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P29-04] 重症心不全を有する早産・低出生体重児2例に対するトルバプタンの使用経験

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 杉谷 雄一郎[2], 兒玉 祥彦[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）
Keywords: 新生児、トルバプタン、心不全

【緒言】バソプレシン V2受容体拮抗薬のトルバプタン(TLV)の報告が増加しているが、新生児の使用報告は少ない。今回、難治性心不全に対して TLVを使用した新生児2例を経験したので報告する。【症例1】左心低形成症候群、総肺静脈還流異常症、両側乳び胸の胎児診断で胎児胸腔羊水腔シャント留置を行った男児。在胎34週2日、体重1781gで出生。生直後より挿管され、両側胸腔穿刺・持続吸引、アルプロスタジル(PG) 、ドパミン・ドブタミンを投与された。乳び胸にプレドニゾロン、オクトレオチドを投与するも胸水200-400ml/日で続き、血液製剤の投与も行ったが、無尿であった。日齢4にカルペリチドを使用したが無効であった(中央値0.8ml/kg/時)。日齢30に TLV 0.1mg/kg/日を腸管運動低下のため注腸で投与開始。日齢35に TLV 0.2mg/kg/日に増量し、排尿が見られるようになった(中央値2.8ml/kg/時)。乳び胸が改善せず日齢78で永眠。【症例2】在胎37週0日、体重2194g、双胎のため帝王切開で出生した女児。日齢2に心疾患を疑われ、当院に紹介。僧房弁閉鎖、両大血管右室起始症、大動脈縮窄症の診断で、 PGと窒素吸入開始。日齢9に人工呼吸管理となった。両側肺動脈絞扼術の予定であったが肺炎のため延期で延期。日齢20 無尿となり、 TLV 0.1mg/kg/日を開始。日齢21 TLV 0.2mg/kg/日として排尿が見られるようになった(2ml/kg/時)。日齢22に手術を行った。【考察】2例の新生児に対して TLVを使用し利尿効果が得られた。経過中電解質の異常もなく、安全に投与することが可能であった。新生児症例では、重症心不全症例では経口投与できないこともあり、注腸投与でも経口投与とほぼ同等の効果が認められ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。今後症例数を蓄積し、新生児、早産・低出生体重児での適正使用に関する知見が得られることを期待する。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-05] 小児先天性心疾患の開心術周術期に残存する重症肺高血圧に対する sildenafil投与の効果と安全性の検討－多施設共同研究

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 岸 勘太[2], 小田中 豊[2], 尾崎 智康[2], 片山 博視[2], 小出 昌秋[3], 吉村 幸浩[4], 柴田 深雪[5], 宮地 鑑[6] （1.大阪医科大学付属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 小児科, 3.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 5.和歌山県立医科大学 第一外科, 6.北里大学 心臓血管外科）
Keywords: 開心術後、肺高血圧、sildenafil

【背景】近年様々な肺高血圧に対する肺動脈選択的拡張剤の応用が長足の進歩を遂げた。中でも NO－ cGMP系の作動薬 PDE5阻害剤である sildenafil (SIL)は、早い効果発現、強い血管拡張作用、比較的軽微な副作用から、小児先天性心疾患の開心術後周術期に遷延する重症肺高血圧にも応用されてきた。【目的】その治療効果判定のための二重盲検試験は生命倫理上困難であるため、代替として一定のプロトコールに基づく多施設共同試験によって有効性と安全性を検討した。【方法】術前に肺高血圧を有し、術後 ICU入室時から肺動脈圧をモニタリングし平均肺動脈圧が20mmHg以上、または平均肺動脈圧/平均血圧比が0.5以上の症例を対象とし、家族よりコンセントを得た。 SIL 0.5 mg/kg/回で開始し（胃管から注入）、必要に応じ以後4－6時間毎に0.5～1.0 mg/kg/回の継続投与を可能とした。血行動態の推移と有害事象発生について調査した。【結果】10例がエントリーされ、VSD+ASD 6、 AVSD 3、 TGA 1、 trisomy 9/10、体重平均4.5±0.8Kg。手術時年齢3ヶ月（1～4）、術前 Pp/Ps 0.8 (0.5～1.0)、術前 Qp/Qs 2.5 (1.9～6.4)、 Rp 3.9 (1.3～7.1) Wood unit・ m2；中央値（最小～最大）。術後 SIL投与前後 mean PAP 28±11→16±4 mmHg ($p<0.05$)、 Pp/Ps 0.53±0.21→0.30±0.08 ($p<0.05$)。体血圧、 SpO2、血算生化学検査で有意変化なし。一酸化窒素吸入2、亜硝酸薬持続静注4が SIL投与によって離脱した。有意な副作用なし。【考察】【結論】開心術後急性期の残存肺高血圧に対する SIL治療は、多施設における異なった環境であっても有用かつ安全に実施可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P32）

集中治療・周術期管理4

座長:
宮崎 文（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P32-01～P32-05

[P32-01] 房室解離を伴う心不全患児にペーシングで房室収縮連関を保つことで循環動態が改善した2症例

○竹下 直樹[1], 森下 祐馬[1], 梶山 葉[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 鈴木 嗣敏[2], 山岸 正明[3] （1.京都府立医科大学附属病院 小児循環器腎臓科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-02] 一時体外ペーシングワイアー抜去後に緊急手術を要した心タンポナーデ症例の検討

○熊本 崇[1], 住友 直方[1], 安原 潤[1], 小島 拓朗[1], 清水 寛之[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 保土田 健太郎[2], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-03] 当院における ASD・ VSD術後の一時体外ペーシングワイアー留置に対する実態調査～全例ペーシングワイアー留置は必要か？～

○熊本 崇[1], 住友 直方[1], 趙 麻未[1], 安原 潤[1], 小島 拓朗[1], 清水 寛之[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-04] 当院における頻脈性不整脈への対応

○土井 悠司[1], 大崎 真樹[2], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1], 中野 愉[2], 濱本 奈央[2], 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-05] 先天性心疾患の周術期管理に伴う臓器間ネットワークを背景とする免疫および神経のクロストーキングに対する病態解析

○上田 知実[1], 今村 攻[1], 石井 卓[1], 斎藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 稲毛 章郎[1], 中本 祐樹[1], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P32-01] 房室解離を伴う心不全患児にペーシングで房室収縮連関を保つことで循環動態が改善した2症例

○竹下 直樹[1], 森下 祐馬[1], 梶山 葉[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 鈴木 嗣敏[2], 山岸 正明[3]（1.京都府立医科大学附属病院 小児循環器腎臓科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

Keywords: 房室解離、心不全、集中治療

【背景】重症心不全の病態において心房収縮は心拍出量の維持に大きく関与している．今回，房室収縮連関を維持することで循環動態が改善した2例を経験したので報告する．【症例】1) d-TGA(III), small VSD, valvular PS, small PFOの男児．月齢3ヶ月時に根治術を行った．術後重度の左心不全と III度 AV blockを認め，心外膜リードを留置して PICUへ帰室した．当初，自己 P rateが190bpmと高かったため， VVIモードで160ppmの心室ペーシングを行ったが血圧と尿量の維持が困難であった．循環作動薬の反応も乏しかったため DDDモードとしたところ，190ppmの頻脈であったが，心房心室収縮の連動性が確立し，循環状態は改善した．2) Ebstein奇形，肺動脈閉鎖の女児． Sterens， BT shunt手術待機中であったが，日齢39に自動能亢進型の心室頻拍（ V rate 220bpm）を発症し，循環動態の維持が困難となった．各種抗不整脈薬及び DDDペーシングによる overdrive suppressionにも反応せず循環不全に陥った．カテーテルアブレーション治療適応の検討を行いながら，循環維持を目的に，心房リードで心室興奮に追随する形で心房ペーシングを行ったところ，血圧と尿量が改善した．状態を安定させた上で日齢46にアブレーション治療を行うことができた．【考察】心拍数が高い場合，心房収縮（ atrial kick）は心室拡張末期容量増大に大きく寄与することが知られている．心機能低下時には心拍数増加で心拍出量を維持する乳児においては， atrial kickの役割は重要である．特に房室収縮連関が保たれていない本症例では，伝導障害にあわせペーシング補助を行うことで循環動態が改善したと考える．【まとめ】重度心不全患児の集中治療において，ペーシング治療も駆使し，可及的に心房心室収縮の連動性を維持することは重要である．

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P32-02] 一時体外ペーシングワイアー抜去後に緊急手術を要した心タンポナーデ症例の検討

○熊本 崇[1], 住友 直方[1], 安原 潤[1], 小島 拓朗[1], 清水 寛之[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 保土田 健太郎[2], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2]（1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: タンポナーデ、体外ペーシング、合併症

【背景】先天性心疾患周術期において一時体外ペーシングは術後不整脈の治療、診断に有効である。ペーシングワイアー(PW)に伴う合併症には、ワイアーの迷入、不整脈、抜去後の出血によるタンポナーデ等が報告されている。【目的】 PW抜去後に手術を要したタンポナーデ症例を検討すること。【方法】2007年4月～2015年12月に当院で開心術を行った1468例より PW抜去後にタンポナーデに対する緊急手術を要した例を後方視的に検討した。【結果】対象は5例。症例1：3歳 大動脈閉鎖不全に対し大動脈弁置換術を施行。術後より抗凝固療法を開始、術後6日目に PW抜去し7日目後にタンポナーデとなり手術を施行。生存。症例2：月齢9 Fallot四徴症に対し心内修復術を施行。術中房室ブロックとなりペーシングを術後14日まで要した。上大静脈血栓に対し抗凝固療法中、術後17日目 PW抜去当日にタンポナーデとなり緊急手術を予定し、手術室入室直後に心停止となったが、後遺症なく回復した。症例3：月齢8 大動脈弁狭窄に対し Ross手術を施行。術後4日目に PW抜去し7日目にタンポナーデに対する緊急手術を施行。生存。症例4：1歳2か月 単心室に対し TCPCを施行。抗凝固療法中、術後7日目に PW抜去し8日目にタンポナーデに対する緊急手術を施行。生存。症例5：月齢4 大動脈弁上狭窄、肺動脈狭窄に対し形成術を施行。術中 Vfとなりアミオダロンを使用した。術後9日目に PW抜去し10日目にタンポナーデに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

対する緊急手術を施行。生存。【結語】基礎疾患の重篤度、経過から5例の PW留置の適応に問題はなかったと考えられる。5例中3例は抗凝固療法中であり、これが出血に関与した可能性は否定できないが、2例はおこなっておらず、抗凝固療法の有無でタンポナーデの発生を予測することは難しい。抜去後には血圧、心エコーなどによる定時的なモニタリングの必要性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P32-03] 当院における ASD・ VSD術後の一時体外ペーシングワイアー留置に対する実態調査～全例ペーシングワイアー留置は必要か？～

○熊本 崇[1], 住友 直方[1], 趙 麻未[1], 安原 潤[1], 小島 拓朗[1], 清水 寛之[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科）
Keywords: 体外ペーシング、合併症、先天性心疾患

【背景】 ASD・ VSDの周術期死亡率は限りなく低い。一方、先天性心疾患周術期の不整脈は治療に難渋することがある。術中の体外ペーシングワイアー(PW)留置は術後不整脈の治療ならびに診断に寄与するが、出血・タンポナーデ、感染のリスクともなりうる。【目的】 ASD・ VSDにおいての体外 PW留置の実態および合併症を調査する。【方法】2007年4月～2015年12月に当院で開心術を行った ASD(A群)、 VSD(V群)を対象とした。染色体異常、 sinus venosus type ASDは除外した。 a)体外ペーシングの使用状況、 b)合併症の発生状況、 c)ペーシングを使用した群(p群)、使用しなかった群(n群)のペーシング使用条件の比較を診療録より後方視的に検討した。【結果】 A群：96例（男/女：42/54、年齢5歳：1-31歳）。 V群：175例（男/女：96/79、年齢7ヵ月：1ヵ月-53歳）。全例において PW留置を行っており術後平均5日で抜去していた。不整脈による死亡はなく、ペースメーカー埋め込み術を要した例はなかった。 a） A群 7例：ポンプ離脱後3例（徐脈2例、接合部調律1例）、ICU内4例（徐脈3例、房室接合部調律1例、 PAC1例）。 V群 16例：ポンプ離脱後5例（房室ブロック・徐脈4例、 JET1例） ICU内11例（ PAC4例、徐脈3例、 JET2例、 AT1例、接合部調律1例）、13/16例が4ヵ月未満であった。 b）感染症を疑い抜去： A群 3例/V群 17例、縦隔膿瘍合併： V群 1例、抜去困難： V群 2例、事故抜去： A群 1例、抜去後血腫貯留： V群 2例。 c） Ap／ An群間の比較では術中不整脈の存在が、 Vp／ Vn群間では年齢・体重・術中不整脈の存在がペーシングワイアー使用において有意差を認めた（ P＜0.05）【結語】 ASDでは術中不整脈の存在、 VSDでは低年齢・低体重・術中不整脈の存在がペーシング使用の要因と考えられた。合併症の観点からこれら以外の状況では留置の必要性は低いと考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P32-04] 当院における頻脈性不整脈への対応

○土井 悠司[1], 大崎 真樹[2], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1], 中野 愉[2], 濱本 奈央[2], 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: 不整脈、集中治療、周術期

【背景】頻脈性不整脈は循環動態に大きな影響を与え管理に難渋することが多い。しかしながら絶対的な治療法は確立されておらず、施設ごとに鎮静薬や抗不整脈を使いつつペーシング、電解質調整、体温管理などの複合的な治療を行っているのが現状である。【目的】当院における頻脈性不整脈の臨床像およびその対応方法を検討する。【方法】2013年1月～2015年12月までに当院循環器集中治療室に入室した965症例のうち、不整脈を来した症例につき診療録および ICUチャートを検討した。【結果】不整脈を来した症例は89例（総入室例の9%）、この

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

うち治療介入を要した頻脈性不整脈は22例（総入室例の2%）を検討対象とした。年齢は中央値3.5か月（日齢0〜4歳6か月）、体重は中央値3.5kg（2.4〜13.9kg）であった。基礎疾患としては無脾症候群が8例（36%）で最も多く、次いで多脾症候群、左心低形成、 PAVSD、 Ebstein奇形が2例ずつ（9%）を占めた。接合部異所性頻拍（ JET）が6例（27%）で最も多く、次いで心房頻拍（ AT）の5例であった（22%）。全ての症例で適宜電解質補正は行っていた。胃洗浄などで積極的に体温管理を行ったのは11例（50%）。抗不整脈薬としてアミオダロン（ AMD）を使用した症例は12例（54%）、5〜10γで開始しており、半数以上の例で開始時と同量で維持していた。デクスメデトミジン（ DEX）を使用した症例が14例（64%）であり、開始速度は0.6〜1μ g/kg/hであり、維持速度も基本的に同量を使用していた。3例では電解質、体温管理等を並行して行う中ではあるが、 DEX開始後にコントロール良好となった。【結論】当院では頻脈性不整脈に対して様々な手法を組み合わせて対応していた。 DEXの頻脈性不整脈に対する有効性が報告されつつある中で、当院でも有効と思われた症例が散見された。電解質補正、体温管理などの手法と合わせる中で積極的に使用すれば有効な治療法となる可能性もあり、今後の検討が必要と思われる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P32-05] 先天性心疾患の周術期管理に伴う臓器間ネットワークを背景とする免疫および神経のクロストーキングに対する病態解析

○上田 知実[1], 今村 攻[1], 石井 卓[1], 斎藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 稲毛 章郎[1], 中本 祐樹[1], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1]（1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科）

Keywords: 腸内細菌叢、周術期管理、dysbiosis

【背景】腸内細菌叢の動脈硬化や代謝性疾患への関与が近年注目されているが、体外循環を含めた手術侵襲や抗生剤投与等の周術期管理に伴って生じる変化や二次的な病態変化への影響については明らかではない。【目的】トランスレーショナルリサーチ(TR)の知見も含み術前・術後の腸内細菌叢及びその代謝産物等による病態解析を検討すること。【方法】1歳未満ダウン症患児5例に対し手術前後の糞便を用いた次世代シークエンサーによる腸内細菌叢、分泌型 IgA、ポリアミン、短鎖脂肪酸の解析および血中 Neutrophil/Lymphocyte Ratio(NLR)を解析した。【結果】術前後の腸内細菌叢において Bacteroides/Firmicutes門の減少と proteobacteria門の増加傾向が特徴づけられた。術直後の一時的な NLR、ポリアミンおよび分泌型 IgAの変動を確認した。また無菌マウスで産生されない GABAが通常マウスで産生されていることを確認したが、症例においても GABAの術前後における変動が確認された。短鎖脂肪酸は、 Butyrate, Acetateおよび Propionateの変動を確認した。【考察】 術前後で腸内細菌バランス失調(dysbiosis)が生じていることが確認され、ポリアミンが IgA分泌に影響している可能性が示唆された。また GABAの産生変化と、特異的な短鎖脂肪酸の産生が及ぼす免疫能以外への影響も示唆された。【結語】腸内細菌叢及び代謝産物の変動が免疫能以外の病態変化にも影響を及ぼしている可能性は高い。今回の検討を基に心周術期の dysbiosisが全身に生じる影響について更なる検討を予定したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P34）

心筋心膜疾患2

座長:

阿部 正徳（日本医科大学 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P34-01～P34-05

[P34-01] 神経性食思不振症の経過中に感染性心内膜炎を発症した女児例

○足立 優[1], 織田 久之[1], 福永 英生[2], 古川 岳史[2], 大槻 将弘[2], 稀代 雅彦[2], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3], 天野 篤[3], 大日方 薫[1], 清水 俊明[2] （1.順天堂大学医学部附属浦安病院, 2.順天堂大学医学部 小児科, 3.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-02] 当センターにおける感染性心内膜炎１８例の検討

○馬場 俊輔[1,2], 星野 健司[1,2], 細谷 通靖[1], 河内 貞貴[1,2], 菅本 健司[1], 菱 谷隆[1], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-03] 当院で経験した新生児期および小児期に発症した心臓腫瘤の臨床経過

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 （東北大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-04] 心内修復術後に遅発性心タンポナーデを発症する心房中隔欠損症の特徴

○仁田 学[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 内海 雅史[1], 新富 静矢[2], 梅津 健太郎[2], 岡村 達[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-05] 心室中隔欠損症閉鎖術後に右室二腔症が進行し再手術を要した３例

○前澤 身江子, 桜井 牧人, 渡邉 友博, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P34-01] 神経性食思不振症の経過中に感染性心内膜炎を発症した女児例

○足立 優[1], 織田 久之[1], 福永 英生[2], 古川 岳史[2], 大槻 将弘[2], 稀代 雅彦[2], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3], 天野 篤[3], 大日方 薫[1], 清水 俊明[2] （1.順天堂大学医学部附属浦安病院, 2.順天堂大学医学部 小児科, 3.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: 感染性心内膜炎、神経性食思不振症、僧帽弁逸脱症

【背景】感染性心内膜炎(IE)は、基礎心疾患を有する症例に合併することが多いが、稀に心疾患の既往がない症例に発症することもあり、治療抵抗性の敗血症管理においては IEも念頭におく必要がある。今回、神経性食思不振症(AN)に合併した腹膜炎・敗血症の管理中に IEを発症した1例を経験したので文献的考察を加え報告する。【症例】 ANを発症した11歳女児。急激なるい痩（3か月で-19kg）があり、近医精神科で管理入院中に発熱と腹膜刺激徴候を伴う腹痛を認め精査加療目的に当院へ転院となった。炎症反応上昇と、 CTで腹水の貯留を認め、急性腹膜炎の診断で CTX投与を開始した。入院時の血液培養(2セット)から MSSAが検出されたが、 CTX感受性にもかかわらず、発熱は持続し、炎症反応は遷延した。 MEPM、 VCMの併用で解熱したが CRPは陰性化せず心雑音が出現した。心エコーで僧帽弁前尖に疣贅と中等度の MVP、 massive MRを認め IEと診断した。 CEZと GM投与で加療継続し、発熱なく CRPも減少傾向であったが、21日目より胸水貯留から呼吸苦・起坐呼吸が出現し MRの増強を認めた。胸腔ドレナージと PDE3阻害薬の投与で心不全症状は軽減し、胸水の再貯留は認めなかった。抗菌薬治療開始後23日目で血液培養陰性化を確認。疣贅は縮小傾向であったが severe MRもあり手術適応と判断し、57日目に僧帽弁形成術を施行した。【考察】本症例は基礎心疾患がなく、腹部症状の訴えが強かったため、 IEの診断に至るまでに時間を要した。また ANの心合併症として MVPなどの報告も散見されるが、本症例においても急激に進んだるい痩に伴い MVP, MRが出現し、 ANの免疫能低下に起因する細菌感染症に伴って IEが成立し、さらに弁破壊が進み MRが重症化したと考えられた。【結語】 ANに菌血症・敗血症を合併した時は IEを念頭に置く必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P34-02] 当センターにおける感染性心内膜炎１８例の検討

○馬場 俊輔[1,2], 星野 健司[1,2], 細谷 通靖[1], 河内 貞貴[1,2], 菅本 健司[1], 菱 谷隆[1], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

Keywords: 感染性心内膜炎、疣贅、外科手術

【背景・目的】小児期感染性心内膜炎は予防法，抗菌薬治療の発達にも関わらず一定の罹病率，高い死亡率（報告では8.8%）を認める疾患である．特に先天性心疾患に合併する感染性心内膜炎はその予防，内科的治療と外科的治療の介入，予後について以前より多くの報告がある．今回，当センターにおける感染性心内膜炎の特徴を明らかにすることを目的とした．【方法】1983年4月より2016年1月までに当センターに感染性心内膜炎で入院した児の特徴，治療経過，予後に関して診療録を用いて後方視的に検討した．【結果】対象となった児は18人（中央値5.1歳，日齢47-15歳），死亡例は9例（疣贅除去術後3例）であった．死亡原因としては心不全5例，敗血症2例，脳出血1例であった．疣贅の位置は右心系 7例（死亡3例），左心系 9例（死亡4例），両心 2例（死亡2例）であった．先天性心疾患に合併した症例は14例（ VSD 8例, TOF 3例, AVSD 1例, ASD 1例, MR 1例），その中で根治術後の症例は4例，姑息術後の症例は1例，術前の症例が9例であった．起因菌は MRSA 6例, MSSA 5例, enterococcus 2例，α-hemolytic streptococcus 2例，合併症としては肺塞栓症4例, 脳梗塞4例，感染性動脈瘤2例があった．先天性心疾患を認めない4例は先天性リンパ管拡張症の1か月の新生児，悪性リンパ腫再発の10歳の学童，水痘，髄膜炎をきっかけとした4歳幼児，髄膜炎をきっかけとした11歳学童の症例であったが，その中の3例を失っている．【考察】当センターの感染心内膜炎の死亡率は過去の報告より高く重篤な経過を辿っている．これは1歳未満の症例が多いこと，起因菌は黄色ブドウ球菌が多いこと，他院から重症例の紹介が多いこと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が挙げられる．また外科治療の適応として，心不全の進行，内科的治療の反応しないために外科治療を選択した例が多かった．

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P34-03] 当院で経験した新生児期および小児期に発症した心臓腫瘤の臨床経過

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 （東北大学医学部 小児科）

Keywords: 心臓腫瘤、myxoma 、infantile fibrosarcoma

【はじめに】先天性心疾患に占める心臓腫瘤のほとんどは良性腫瘍であり、特に結節性硬化症に伴う横紋筋腫の場合には自然退縮が期待されるため経過観察することが多い。しかし、良性の腫瘤の場合においてもその発生場所によっては血行動態に重大な影響を与え心機能を低下させるだけでなく腫瘤塞栓による突然死の原因となることもあり、腫瘤の診断・治療方針の決定に難渋する症例も存在する。【目的・対象】2005年１月から2016年1月まで当科にて診断・治療を行った心臓腫瘤13例について、診療録から後方視的に臨床経過や画像所見を検索・検討した。【結果】全13例中、結節性硬化症に伴う横紋筋腫と診断した症例は７症例（診断時年齢0ヶ月～10歳（中央値3ヶ月）、男児3、女児4）)であった。全例心臓腫瘤以外の症状（てんかん6、白斑1）を合併しており、心臓腫瘤は多発性であった。また、全例において退縮傾向を認め１歳時には消失が確認された症例もいる一方で、10年間の経過観察で消失しなかった症例もあった。経過観察中に介入を必要と判断した症例はなく予後は良好であった。横紋筋腫以外の腫瘤（6症例、診断時年齢0ヶ月～5歳（中央値1.5ヶ月）、男児2、女児4））では、介入を必要とし病理学的検査により診断に至ったものが3症例（ infantile fibrosarcoma 1、 myxoma 1 、血栓 1）あり、そのうち自然消失1例、経過観察2例（変化なし1例、退縮傾向1例）であった。また、心臓腫瘤は全て単発性であり、死亡症例はなかった【考察】新生児期および小児期に発症した心臓腫瘤のうち多発性のものは横紋筋腫の可能性が高く、縮小傾向が強いと考えられた。単発性腫瘤は横紋筋腫以外の可能性が高く、血行動態に重大な影響を与える場合には早期の手術介入を躊躇すべきでないと考えられた。しかし、腫瘤は良性であり完全切除が得られなくても循環動態の安定により予後が改善する症例も存在すると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P34-04] 心内修復術後に遅発性心タンポナーデを発症する心房中隔欠損症の特徴

○仁田 学[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒太[1], 内海 雅史[1], 新富 静矢[2], 梅津 健太郎[2], 岡村 達[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: 心膜切開後症候群、心房中隔欠損症、ST上昇

【背景】心膜切開術後にしばしば心膜切開後症候群の発生を経験するが、その頻度や特徴については十分に検討がなされていない。当院で1993年5月から2015年12月の期間に実施した計2,437件の開心術のうち、18例(0.007%)で遅発性心タンポナーデを発症している。その中で心房中隔欠損症(ASD)術後が11例と最多であった。**【目的】**ASDの外科的修復術後に遅発性心タンポナーデを発症した症例の特徴を明らかにすること。**【方法】**ASDの心内修復術後に遅発性心タンポナーデを発症した11例のうち、周術期の心電図記録(12誘導あるいはモニター)が解析可能な7例(男児4例、平均6.1歳：1-13歳)と、最も直近の症例で遅発性心タンポナーデを発症しなかった10例(男児5例、平均6.7歳：2-14歳)の2群で、1.肺体血流比(Qp/Qs)、2.術式（直接閉鎖/パッチ閉鎖）、3.体外循環/大動脈遮断時間、4.炎症マーカー(白血球数、 CRP値)の最大値と退院時点での数値、5.手術翌

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

日と退院前の心電図での ST上昇(12誘導記録があれば、基線から J点までの電位が最大となる誘導における基線から J点までの波高値)について比較検討を行った。**【結果】**Qp/Qs、術式、体外循環時間/大動脈遮断時間、炎症マーカーについては両群間に統計学的有意差を認めなかった。一方で、心電図所見については遅発性心タンポナーデ発症群で手術翌日に有意な ST上昇を示した(2.7±0.7mm vs 1.9±0.6mm、 p=0.02)。退院時は両群全例で ST部分は基線レベルに復していた。**【考察】**心膜切開後症候群は心筋や心膜における術後の炎症応答により生じるが、既存の炎症マーカーよりも急性期の心電図における ST上昇の方が、心筋・心膜の炎症の程度を鋭敏に反映している可能性がある。**【結論】**ASD術後に心膜切開後症候群を発症する症例は術後急性期の ST上昇がより高度であった。 ASD術後急性期の心電図変化は心膜切開後症候群発症のリスク層別化に有用である可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P34-05] 心室中隔欠損症閉鎖術後に右室二腔症が進行し再手術を要した3例

○前澤 身江子, 桜井 牧人, 渡邉 友博, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

Keywords: 右室二腔症、心室中隔欠損症、右室流出路狭窄

右室二腔症(DCRV)は肺動脈漏斗部狭窄と異なり、右室内異常筋束の発達により、流入部を含む高圧腔と漏斗部を含む低圧腔を形成し右室内に圧較差を生じる。膜様部心室中隔欠損症の合併が多く、進行性である。心室中隔欠損症術後に DCRVが進行し、再手術を要した3例を経験した。
症例1：15歳男児。生後3ヶ月時に膜様部心室中隔欠損(10mm)にパッチ閉鎖を施行。3歳9ヶ月時に DCRVと診断。5歳1ヶ月時の心臓カテーテル検査で右室圧100mmHgのため、5歳7ヶ月時に右室流出路形成を施行し再狭窄なく経過観察中。
症例2：17歳男児。生後2ヶ月時に膜様部心室中隔欠損(7mm)にパッチ閉鎖を施行した。術後遺残短絡を認めていた。9歳4ヶ月時に DCRVと診断し、9歳７ヶ月時の心臓カテーテル検査で右室内の圧較差が83mmHgのため、9歳8ヶ月時に右室流出路形成を施行した。14歳時よりエコー上右室内圧較差30－50mmHgで外来経過観察中。
症例3：16歳女児。生後1ヶ月時に膜様部心室中隔欠損(10mm)、肺高血圧に対して肺動脈絞扼術を施行した。生後5ヶ月時の心臓カテーテル検査で DCRVを認め右室内圧較差18mmHgであった。生後6ヶ月時に心室中隔パッチ閉鎖、肺動脈絞扼解除、右室流出路形成を施行した。2歳2ヶ月時の右室内圧較差は13mmHg であったが、14歳時より圧較差の増悪を認め、16歳4ヶ月時に右室内圧較差が55mmHgのため、16歳8ヶ月に右室流出路狭形成を施行した。
DCRVの原因として、胎生期に右室内に認められる太い肉柱が残存したとする説、調節帯の異常肥大や付着部の位置異常説、心室中隔欠損症の右室負荷に伴う二次的肉柱などが考えられているが定説はない。術前に圧較差を認めず、術後に顕在化する症例もあるため慎重な経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P37）

心不全・心移植1

座長:

城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P37-01～P37-05

[P37-01] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と弊害

○浜道 裕二, 加藤 昭生, 松井 拓也, 正谷 憲宏, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-02] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と肺循環への影響

○浜道 裕二, 加藤 昭生, 松井 拓也, 正谷 憲宏, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-03] フォンタン術後遠隔期症例に対する簡便な在宅和温療法の慢性効果検証―血行動態と自律神経活動の改善

○増谷 聡[1], 澁谷 智子[2], 宮崎 沙也香[2], 齊藤 郁子[2], 大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-04] TCPC術後の体心室機能低下、房室弁逆流に伴う重症心不全に対して心臓移植登録を行った一例

○藤野 剛雄[1], 坂本 一郎[1], 山村 健一郎[2], 肥後 太基[1], 田ノ上 禎久[3], 井手 友美[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-05] Glenn術により心移植を回避し得た右室優位の心筋炎後心筋症症例

○廣瀬 将樹[1], 豊川 富子[1], 髭野 亮太[1], 鳥越 史子[1], 三原 聖子[1], 成田 淳[1], 高橋 邦彦[1], 小垣 滋豊[1], 小澤 秀人[2], 平 将生[2], 上野 高義[2] （1.大阪大学医学部付属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部付属病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P37-01] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と弊害

○浜道 裕二, 加藤 昭生, 松井 拓也, 正谷 憲宏, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: Fontan、拡張能低下、肺循環

【背景】 Fontan患者の拡張能低下の原因は確定していない。また、 Fontan術後患者では、拡張能低下により肺循環が妨げられ弊害が生じることが予想される。【目的】 Fontan患者における拡張能低下の原因及び弊害について検討した。【方法】対象は Fontanに到達し、2010～2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行した217例。カテ年齢は1.7～42.9歳（中央値6.8歳）。心室の拡張末期圧（ EDP）が13mmHg以上を拡張能低下と定義し、拡張能低下に関与する因子及び拡張能低下に影響される因子を求めた。【結果】多変量解析で拡張能低下に関与したのは、心室収縮末期圧（≧108mmHg、オッズ比15.6倍）、心室拡張末期容積（≧123ml/m2、8.1倍）、 Fontan年齢（≧8.4歳、3.3倍）の3因子。単解析では更にカテ年齢（≧24歳）、Fontanからカテまでの期間（≧16.0年）、大動脈収縮期圧（≧111mmHg）、心室収縮末期容積（≧56ml/m2）、房室弁逆流（ II度以上）の5因子。これら8因子の拡張能低下への説明係数は49%であった。拡張能低下群では有意に、肺動脈楔入圧（13.0 vs. 6.6mmHg）、中心静脈圧は上昇し、肺動脈駆動圧（3.6 vs. 5.2mmHg, p=0.0132）、大動脈酸素飽和度（87% vs. 92%）は低下していた。心拍出量の低下は認めなかった。拡張能低下群では肝機能を示す指標として、有意に総ビリルビンは上昇し、総蛋白、アルブミン値は低下していた。【結語】 Fontan術後の拡張能低下に、体血圧の上昇、加齢、心機能低下、長いチアノーゼ期間が関与している可能性がある。拡張能低下により中心静脈圧が上昇し、肝機能低下を来していた。また拡張能低下により心拍出量は低下していなかったが、肺動脈駆動圧の低下、酸素飽和度の低下を来しており、これらが更に拡張能低下を惹起する可能性があるかも知れない。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P37-02] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と肺循環への影響

○浜道 裕二, 加藤 昭生, 松井 拓也, 正谷 憲宏, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: Fontan、拡張能低下、肺循環

【背景】 Fontan患者の拡張能低下の原因は確定していない。また、 Fontan術後患者では、拡張能低下により肺循環が妨げられることが予想される。【目的】 Fontan患者における拡張能低下の原因及び肺循環への影響について検討した。【方法】対象は Fontanに到達し、2010～2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行した177例。カテ年齢は1.7～42.9歳（中央値7.1歳）。心室の拡張末期圧（ EDP）が13mmHg以上を拡張能低下（ n=16）と定義し、拡張能低下に関与する因子及び肺循環への影響を求めた。【結果】拡張能低下群と非低下群では、以下の項目について有意差はなかった：心室の type、 Glenn前の1st strategy、ペースメーカー植え込み、房室弁修復術、カテーテル治療、主心室駆出率、カテーテル時年齢。多変量解析で拡張能低下に関与したのは、心室拡張末期容積（≧132ml/m2、オッズ比9.8倍）、心室収縮末期圧（≧108mmHg、8.5倍）、肺動脈 Index（≧325mm2/m2、8.2倍）、大動脈収縮期圧（≧93mmHg、6.1倍）の4因子。単解析では更に Fontan年齢（≧8.8歳）が関与した。これら5因子の拡張能低下への説明係数は42%であった。拡張能低下群では、肺動脈楔入圧（13.0 vs. 6.6mmHg、 p＜0.0001）、中心静脈圧（16.9 vs. 11.9mmHg、 p＜0.0001）は上昇し、肺動脈駆動圧（3.7 vs. 5.1mmHg、 p=0.041）、大動脈酸素飽和度（87% vs. 92%、 p＜0.0001）は低下していた。拡張能低下群で NT-proBNP値は有意に高値（1759 vs. 255pg/ml）であったが、心拍出量の低下は認めなかった。【結語】 Fontan術後の拡張能低下に、 Glenn術前の高肺血流、現時点での体血圧の上昇の関与が疑われた。原因に応じた対策を考える必要がある。また心拍出量の低下を来してはいなかったが、肺動脈駆動圧の低

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

下、酸素飽和度の低下が生じており、これらが更に心機能低下を惹起する可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P37-03] フォンタン術後遠隔期症例に対する簡便な在宅和温療法の慢性効果検証―血行動態と自律神経活動の改善

○増谷 聡[1], 澁谷 智子[2], 宮崎 沙也香[2], 齊藤 郁子[2], 大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1]（1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）
Keywords: フォンタン、和温、在宅

【背景】フォンタン手術は単心室に対する予後を改善してきた。しかしその循環が長期に及ぶと、全身諸臓器の機能障害が進行し、生活の質や予後を規定する。その予防・治療法構築は喫緊の課題である。成人心不全の標準的治療である低温サウナを用いた和温療法は、上記心不全進展に関わる各異常経路を抑制し、心不全改善につながり得るが、頻回の通院を要し、小児では現実的でない。我々は、持ち運びが容易で在宅で施行できる遠赤外線ドーム型サウナによるポジティブな急性効果と安全性を報告した。今回、フォンタン術後患者の在宅和温療法の慢性効果を検証する。
【方法】説明と同意を得て、希望者に和温療法を施行した（ N＝9、中央値11.3歳）。各人初回は、外来での急性効果と安全性の確認後、在宅で週2-3回の和温療法を施行した。施行前と半年後で、在宅和温療法が血行動態・自律神経に及ぼす影響を検討した。
【結果】全員で安全に施行でき、血液検査上も有害事象を認めなかった。心拍数は減少傾向、一回拍出量は増加傾向で、心拍出量は有意な傾向を示さなかった。収縮期血圧・肺動脈圧と相関する末梢静脈圧は減少傾向を認め、肺血管抵抗が有意に減少した（3.3 vs 2.7 Wood・ m2, P＜0.05）。下行大動脈の反射分画が有意に減少し、心室弛緩と関連する組織ドプラ e'が有意に上昇した（7.1 vs 8.8 cm/s, P＜0.05）。これらの良好な血行動態の変化は、自律神経調節の改善を伴い、心拍変動（ RR-SD）や副交感神経活動を表す HFが増加傾向を示した。1名で房室弁逆流の有意な減少がみられた。
【結論】半年間の在宅和温療法により、反射の少ない体循環・抵抗の減少した肺循環へ、即ちスムーズな血行動態へ移行し、心室弛緩も改善した。これらは予後との関連が強いとされる心拍変動・副交感神経活動の改善を伴い、和温療法の長期施行により、さらなる有効性が期待される。今後比較対象群との多数例での長期比較検討に値すると考える。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P37-04] TCPC術後の体心室機能低下、房室弁逆流に伴う重症心不全に対して心臓移植登録を行った一例

○藤野 剛雄[1], 坂本 一郎[1], 山村 健一郎[2], 肥後 太基[1], 田ノ上 禎久[3], 井手 友美[1]（1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）
Keywords: TCPC、心不全、心臓移植

症例は13歳の女児。右室型単心室、単心房、右胸心、無脾症にて、9ヶ月時に両方向性 Glenn手術、4歳時にTCPC（ EC法）を施行された。 TCPC直後の心エコー検査で駆出率63%と心収縮は良好であったが、その後徐々に低下した。心不全治療を強化されるも8歳頃より心不全入院を繰り返した。最大限の内科的治療でも心不全コントロールが困難で静注強心薬を必要とするようになり、心臓移植を検討され当院を紹介となった。
入院時、 NYHA IVで夜間発作性呼吸困難を認めた。 BNP 386.7 pg/mlと上昇していた。総ビリルビン2.2

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

mg/dlと肝機能障害があり、造影 CTでは肝内に多発する結節を認めた。心臓カテーテル検査で下大静脈・上大静脈圧18 mmHg、平均肺動脈圧14 mmHgと上昇しており、混合静脈血酸素飽和度38.7%、心係数1.26 L/min/m^2と著明な低心拍出であった。 TCPC経路に狭窄はなく、肺血管抵抗1.49 w.u.と低値であった。体心室造影では駆出率29%と低下し、 IV度の房室弁逆流を認めた。ミルリノンおよびドブタミン持続静注を開始し、自覚症状は改善し BNPは低下した。心臓移植登録に際し肝機能の可逆性が焦点となったが、肝生検を施行し肝硬変の所見を認めず、また長期に強心薬投与を続けて徐々に肝機能が改善したため心臓移植登録に至った。現在心臓移植待機中である。
いわゆる' Failing Fontan'の病態は様々であるが、本症例のように体心室機能低下が本質である場合、心臓移植が治療選択肢となりうる。心臓移植登録においては他臓器障害の合併、特に肝障害が問題となる。 Fontan循環症例の肝障害は画像的に評価が困難とされ、積極的に肝生検を施行する、あるいは強心薬による血行動態改善の反応を見るなど、肝機能の可逆性は慎重に評価されるべきと考えられる。
国内での Fontan循環に対する心臓移植登録例は知り得る限りこれまで無く、今後同様の症例に対して心臓移植の可能性を提示しうる貴重な症例である。考察を含め報告する。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-05] Glenn術により心移植を回避し得た右室優位の心筋炎後心筋症症例

○廣瀬 将樹[1], 豊川 富子[1], 髭野 亮太[1], 鳥越 史子[1], 三原 聖子[1], 成田 淳[1], 高橋 邦彦[1], 小垣 滋豊[1], 小澤 秀人[2], 平 将生[2], 上野 高義[2] (1.大阪大学医学部付属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部付属病院 心臓血管外科)
Keywords: 右心不全、心筋症、心筋炎

【背景】心筋炎後に右心が優位に障害される報告は少なく、内科的・外科的にも定まった治療法は無い。今回、心筋炎後に右心優位の心筋障害を来し、外科的治療にて ADLの改善を得られた小児例を経験したので文献的考察を含めて報告する。【症例】15歳男児、生来健康。突然の胸痛・嘔吐で発症、心電図にて広範囲の ST上昇と血清 CK値の上昇認め、急性心筋炎と診断。同日入院の上、安静・経過観察のみで血行動態は 1 週間で安定。その後、抗心不全治療を開始するも右心拡大所見の改善に乏しく、 NYHA III度のままで入院継続を余儀無くされた。心移植適応の要否に関し発症後4ヶ月で当院紹介。心臓カテーテル検査にて LV 101/8mmHg、 LVEDV 91.9ml(51% of N)、 LVEF 58.3%、 RV 24/16mmHg、 RVEDV 305.5ml(146% of N)、 RVEF 12.8%、 CI 1.63L/min/m^2、と右室の著明な拡大と重度の右心機能障害を認めた。心移植を回避する為に bidirectional Glenn, RV plication, TAP施行し右室容量負荷の軽減を図った。術後 3 ヶ月のカテーテル検査にて RVEDV 307ml(147% of N)、 RV 19/16mmHgと右室の容量負荷軽減には至らなかったが LVEDV 122ml(68% of N)、 CI 2.86L/min/m^2と上昇を認め、 NYHA II度と登校可能な程に ADLは改善した。【考察】術中に採取した右室壁病理所見では心筋組織の著明な減少と強度の弾性/膠原線維化が認められ、今後右心機能の改善は見込めないと予想された。今後コントロール困難な不整脈や心不全症状の増悪を来した場合には、心移植術の検討を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P44）

術後遠隔期・合併症・発達4

座長:

木村 純人（北里大学医学部 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P44-01～P44-06

[P44-01] フォンタン手術(F術)後患者のプロトンビンフラグメント(F1+2)による至適ワルファリン量の決定

○佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 杉谷 雄一郎[1], 福永 啓文[1], 兒玉 祥彦[1,2], 倉岡 彩子[1,2], 漢 伸彦[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-02] fenestrated Fontan例の血行動態と臨床的特徴

○武口 真広, 浜道 裕二, 小林 匠, 梶濱 あや, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-03] 当センターにおける Fontan術後死亡例の危険因子

○河津 由紀子, 稲村 昇, 萱谷 太, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明（大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-04] Fontan手術後小児例の肝腎機能

○小野 博, 真船 亮, 浦田 晋, 林 泰佑, 三崎 泰志, 金子 正英, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-05] Fontan術後遠隔期に発症した蛋白漏出性胃腸症に対しアンブリセンタンが有効だった1例

○今村 知彦, 稲垣 佳典, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 咲間 裕之, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-06] フォンタン術後遠隔期患者におけるプレセプシン値の検討

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P44-01] フォンタン手術(F術)後患者のプロトンビンフラグメント(F1+2)による至適ワルファリン量の決定

○佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 杉谷 雄一郎[1], 福永 啓文[1], 兒玉 祥彦[1,2], 倉岡 彩子[1,2], 漢 伸彦[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2]（1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓外科）

Keywords: フォンタン手術、ワルファリン、抗凝固療法

【背景・目的】フォンタン循環は、恒常的な中心静脈圧（ CVP）上昇は必須で、遠隔期合併症に血栓塞栓症（3〜17%）がある。その機序は不明で日常管理法（抗凝固療法など）の統一見解がないが、当院は抗凝固+抗血小板+心血管保護療法を基本としてきた。今回、 F術後患者のフィブリンモノマー複合体(SFMC)、 F1+2と各パラメーターを比較し、至適抗凝固療法について検討した。【対象・方法】 F術後の評価目的に心臓カテーテル検査入院した48例患者(3-24歳、平均13.1歳、男：女=32：16)の SFMC、 F1+2を同時に採血した凝固線溶分子マーカー、カテーテル検査結果と比較した。比較したデータは、 TAT、 PIC、 FDP、 d-ダイマー、トロンボモジュリン、 AT、 PT-INR、心臓の指標としては BNP、カテーテル検査結果からは、 CVP、心係数(CI)、肺血管抵抗値(RpI)とした。【結果】 SFMC、 F1+2はともに TATと正の相関(線形近似)を認め(SFMC:R^2=0.4171、F1+2:R^2=0.4504)、 F1+2は、 PT-INRと負の相関(指数近似)を認めた(R^2=0.4742)。それ以外とは相関は認めなかった。【考察】我々は今まで、凝固指標として TATを用いていたが、小児では採血の影響が強く、十分に評価できなかった。しかし、今回はカテーテル検査時という採血の影響の少ない状況で、 TATと SFMC、 F1+2が強い相関を認め、採血の影響を受けにくく、今後はこれらが小児では良い指標になると考える。 F1+2からは、 PT-INR2.0以上では、ばらつきが小さく安定した値を採ることが示され、小児 F術後患者のワルファリンは、 PT-INRを1.8-2.0以上に維持する量が、至適な値と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P44-02] fenestrated Fontan例の血行動態と臨床的特徴

○武口 真広, 浜道 裕二, 小林 匠, 梶濱 あや, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博（榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: fenestrated Fontan、心拍出量、心室拡張末期圧

【背景】 Glennから Fontanに移行する際に肺循環の障害が強いと Fontan循環が成り立たない。この問題を回避するために fenestrated Fontan (fenF)が行われている。【目的】 fenF例の血行動態及び臨床的特徴について検討した。【方法】後方視的検討。対象は2010〜2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行した fenF後の39例。対照群は同時期に検査を施行した fenestrationのない Fontan術後137例（ non-fen群）。2群間で背景因子、血行動態因子を比較した。【結果】 fenFは2010年以降109例中32例に施行されていた。 fenF群で有意に、カテ施行年齢は低く（8.3 vs. 12.7歳）、 PA indexが小さく（209 vs. 250 mm2/m2）、高率に coil塞栓（79% vs. 59%）、房室弁修復（33% vs. 16%）が行われていた。 fenF群で有意に、肺血管拡張薬（71% vs. 19%）、利尿薬が使用されていたが、血管拡張薬、βブロッカーの使用率に差はなかった。血行動態因子では、上大静脈圧に差はなかったが、 fenF群で有意に肺動脈楔入圧は上昇（8.5 vs. 6.8mmHg）、大動脈酸素飽和度が低下（88% vs. 93%）。 fen群で有意に心室の拡張末期容積は大きく、拡張末期圧も上昇（10.0 vs. 8.2mmHg）していたが、駆出率は差がなく、心拍出量は fenF群で有意に高値（3.8 vs. 3.3 L/m2/分）であった。肝機能障害の指標である血小板数、肝逸脱酵素、ビリルビン値は両群間で差はなかった。【結語】 fenstrated Fontanは、肺血管床、心血行動態に何らかの問題がある例に施行されている。今回の検討では、 fenF群で中心静脈圧の上昇、肝機能の障害はなく、心拍出量も保たれていた。しかし、高い心室拡張末期圧、肺動脈楔入圧、低酸素血症状が存在しており、これらをフォローする必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P44-03] 当センターにおける Fontan術後死亡例の危険因子

○河津 由紀子, 稲村 昇, 萱谷 太, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明 （大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: Fontan手術、術後死亡、遠隔期

【背景】近年、 Fontan(以下 F)術後遠隔期の予後が問題となっている。当センターにおいても F手術開始後20年以上が経過し、死亡例も散見される。【目的】当センターにおける Fontan術後死亡例について後方視的に検討し、その因子をまとめること。 【対象と方法】1995年から2015年の21年間に F手術を施行した233例中、死亡した9例(3.9%)を対象とした。それらの心疾患、 F手術時年齢、死亡時年齢、 F術後経過年数、死亡原因をまとめた。そして F術後遠隔期合併症・危険因子とされる項目として、1.不整脈(心房性/心室性/徐脈/頻脈) 2.血栓塞栓 3.心不全(EF＜50% or BNP＞100pg/ml) 4.肝障害 5.PLE/Plastic bronchitis(PB) 6.低酸素血症(肺動静脈瘻など) 7.心房錯位(無脾、多脾) 8.その他(腎障害、 PVO、胸腹水) について検討した。 【結果】対象例の心疾患は単心室4、両大血管右室起始2、心内膜床欠損1、三尖弁閉鎖1、僧帽弁狭窄+心室中隔欠損1例。 F手術時年齢は2.3～5.7歳(平均4.5, 中央値4.7)で、これは対象例を除く F施行例(0.9～23.9歳(平均4.2, 中央値3.8))と有意差はなかった。死亡時年齢は3.5～11.1歳(平均7.2, 中央値6.8)、 F手術後経過年数は0.7～6.3年(平均2.7, 中央値1.9)。死亡原因は、突然死(自宅)3、心不全死2、感染2(インフルエンザ脳症、肺炎球菌感染)、血管梗塞2例。検討項目については1.不整脈: 5例(徐脈3) 2.血栓塞栓: 3例(脳梗塞1) 3.心不全: 5例 4.肝障害:なし 5.PLE/PB:なし 6.低酸素血症(肺動静脈瘻など): 1例(fenestration) 7.心房錯位: 7例(無脾3、多脾4) 8.その他: 3例。不整脈、心不全、心房錯位は、 F施行後生存例に比し有意に割合が多かった(p＜0.01)。 【まとめ】当センターにおける Fontan術後死亡例は少なかったが、その死亡原因や時期は様々であった。死亡前の不整脈、心不全、心房錯位が死亡例では有意に多かった。それらの因子を鑑みた外来管理の必要性を示唆する結果となった。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P44-04] Fontan手術後小児例の肝腎機能

○小野 博, 真船 亮, 浦田 晋, 林 泰佑, 三崎 泰志, 金子 正英, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

Keywords: Fontan手術、eGFR、肝機能障害

【背景】 Fontan手術後には、様々な合併症が起こることが知られている。肝機能障害が特筆されるが、腎機能障害についての詳細な報告はない。【目的】 Fontan手術後小児例の肝腎機能とその機能に影響を与える因子を検討すること。【対象】2012年11月から2015年9月までに国立成育医療研究センターで Fontan手術後に心臓カテーテル検査を行った15歳未満の29例。【方法】腎機能は血清クレアチニンと身長から算出した eGFR、肝機能は主に総ビリルビンを用い電子カルテを用い後方視的に検討した。【結果】年齢 5.6±3.8歳、主心室 左室8例、術後経過年数 45.7±40. 2か月、 eGFR 106.0±17.4mL/min/1.73m^2、 GOT 42±13U/L、 GPT 30±20U/L、γ GTP 49±31U/L、 Tbil 0.8±0.4mg/dL、 PLT 26.1±10.3X104/μ L、 EF 57±8%、 CVP 13.1±1.9mmHg、 Qs 3.06±0.53L/min/m^2、 Rp 1.95±0.53woodUm^2、 SaO_2 91.7±4.3%、 SpO_2 93.4±3.8%、房室弁逆流軽度以下22例 中等度以上6例 機械弁1例、 ACEI or ARB内服26例、臨床上問題になる不整脈5例（内ペースメーカー2例）であった。 eGFR 80mil/min/1.73m^{2}以下の症例は2例であり、どの因子も eGFRと有意な相関を示さなかった。総ビリルビンは年齢 (r=0.63 p＜0.001)、術後経過年数 (r=0.53 p＜0.001)、 BNP (r=0.57 p＜0.01)、 CVP (r=0.46 p＜0.05)と有意に相関した。肝逸脱酵素は相互に相関するのみであった。【考察】肝機能は高い CVPに長期間さらされることで障害されることが示唆された。以前の成人例の検討では eGFR 94.6 ±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

17.6 mL/min/1.73m^{2}で、年齢、 Fontan術後経過年数、 CVP、 Qsと有意な相関を認め、今回の肝機能と類似して長期に渡る低拍出、高い静脈圧が原因で軽度の腎機能障害が引き起こされることが示唆された。15歳未満のFontan術後例の腎機能は、成人例やその肝機能と異なり比較的保たれ、肝臓と腎臓の障害の程度には差があり、その程度は相関しないことが証明された。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P44-05] Fontan術後遠隔期に発症した蛋白漏出性胃腸症に対しアンブリセンタンが有効だった1例

○今村 知彦, 稲垣 佳典, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 咲間 裕之, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器科）

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、アンブリセンタン、Fontan術後

【背景】 Fontan術後遠隔期の蛋白漏出性胃腸症(PLE)は、手術成績の向上に伴い近年増加傾向にあるが、発症機序ならびに有効な治療法は未だ不明な部分が多い。これまで報告されてきたステロイドやヘパリン療法についても治療効果は限定的である。今回、アンブリセンタンが PLEに対して有効だった1例を経験したので報告する。【症例】18才男性。無脾症、単心房、房室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、主要体肺動脈側副血行、総肺静脈還流異常症の胎児診断例。日齢44で Unifocalization、3才11ヶ月で両方向性 Glenn術、総肺静脈還流異常症修復術、4才1ヶ月で左肺動脈形成術、4才2ヶ月で TCPC術を施行した。以降良好な Fontan循環を維持できていたが、12才5ヶ月の心臓カテーテル検査で、肺動脈圧が16mmHgと上昇しており、抗心不全療法を強化。13才0ヶ月より、浮腫、下痢、低蛋白血症が出現し、消化管シンチ検査にて蛋白漏出性胃腸症と診断。同時期の心臓カテーテル検査において、酸素負荷及びボセンタン負荷では肺血管抵抗の変化はなかった。低分子ヘパリン療法やpH4処理酸性人免疫グロブリン投与は無効だった。18才0ヶ月より、外来にてアンブリセンタン内服開始。慢性的に総蛋白 4 g/dl台、アルブミン 2 g/dl台だったが、内服開始3ヶ月後には、総蛋白 7 g/dl台、アルブミン 3 g/dl台に改善し、下痢の回数も減少した。【考察】 ET_A受容体選択的拮抗薬であるアンブリセンタンは、肺血管を拡張させることで肺血管性肺高血圧に対して効果を発揮する。非選択的 ET受容体拮抗薬であるボセンタンやPDE5阻害剤であるシルデナフィルなどの各種肺血管拡張剤が PLEに対して有効とする報告が近年増えてきたが、アンブリセンタンが有効という報告はほとんどない。また、心臓カテーテル検査のボセンタン負荷で反応がなかった症例に対しても、アンブリセンタンが奏功する可能性が示唆された。本症例を交えて、当科で経験したPLE症例についてまとめて検討する。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P44-06] フォンタン術後遠隔期患者におけるプレセプシン値の検討

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

Keywords: プレセプシン、フォンタン、バイオマーカー

【背景】近年、可溶性 CD14サブタイプ（プレセプシン）が新たな敗血症マーカーとして有用であることが報告されている。しかし当科でプレセプシン高値のため心内膜炎を疑われたが血液培養陰性で、抗菌剤治療終了後も高値が持続している症例を２例経験した。【目的】当科でフォロー中の TCPC術後患者のプレセプシン値と、プレセプシンに相関する検査項目がないかを調べる事【対象】平成27年にワーファリン定期採血を受診し、発熱などの感染症状がなかった TCPC術後患者34名（平均年齢 15.8±5.8歳, 男性25名, 女性9名, うち無脾症 5名）【結果】プレセプシン値は平均 356.7±170.7 pg/ml (正常 314 pg/ml未満) と高く、最大値は776 pg/mlと敗血症を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

疑うような数値を示した患者も存在した。検査後に敗血症や心内膜炎など感染症を発症した患者はいなかった。無脾症患者の平均は 313.4 pg/mlと高くなかった。単回帰分析では血小板数とわずかな相関を認めたが、白血球数、 CRP、 ALT、 BUN、4型コラーゲン7S、ヒアルロン酸などとは相関を認めなかった。【考察】プレセプシンは顆粒球などが細菌を貪食した際に放出される蛋白で細菌感染症に特異的とされ、サイトカインにより誘導される炎症マーカーの CRPやプロカルシトニンとは異なり、ウイルス感染や手術侵襲では上昇しないとされている。ただし透析患者や血管炎患者では原因不明ながら高い事が報告されており、 TCPC術後患者でも高い理由は不明であるが、フォンタン循環での血管炎の存在や顆粒球機能亢進が推測された。 TCPC患者でのみ高いとしたら肝うっ血の指標になるかもしれないと考えたが、肝線維化マーカーとは相関がなかった。【結論】敗血症における血液培養の陽性率は20%前後であり判断に悩むが、 TCPC患者でのプレセプシン高値は偽陽性の可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達5

ポスターセッション（ P45）

術後遠隔期・合併症・発達5

座長:

家村 素史 （聖マリア病院 小児循環器内科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P45-01～P45-06

[P45-01] ペースメーカー植込症例の術後経過

○森 啓充, 大島 康徳, 大下 裕法, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-02] PA/VSD修復術後早期～遠隔期における治療介入の検討

○真田 和哉[1], 新田 哲也[1], 下薗 彩子[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-03] Norwood手術における右室肺動脈血流再建術式の検討

○齋藤 友宏, 青木 満, 鈴木 憲司, 寶亀 亮悟, 高澤 晃利, 萩野 生男 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-04] 当院における心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する発生数と関連因子の検討

○今岡 のり, 丸谷 怜, 西 孝輔, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-05] 左室低形成を伴う完全型房室中隔欠損症の治療前後の問題点の検討

○佐藤 一寿[1], 吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 英明[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-06] 心室中隔欠損症術後患者における右室機能の検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部 周産期小児医学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P45-01] ペースメーカー植込症例の術後経過

○森 啓充, 大島 康徳, 大下 裕法, 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: ペースメーカー、小児、合併症

【背景】先天性心疾患術後の徐脈性不整脈や先天性完全房室ブロックのため、小児期にペースメーカー(PM)植込術の適応となることがある。しかし小児の PMは成人と比して設定心拍数が高く電池消耗が早いことや、植込後の使用期間が長いこと等により、複数回の再植込術が必要となることが多い。【目的】 PM植込術後の経過、再手術の頻度、合併症について検討すること。【対象、方法】2003年5月～2015年12月に当院で PM植込術を行った39例を対象とし、 generator交換までの期間、術後合併症等を診療録から後方視的に検討した。【結果】術式は心筋電極植込法37例、経静脈植込法2例で経過中に心筋電極法から経静脈法へ変更した例はなかった。先天性心疾患(CHD)合併例は33例(ASD 1、 VSD 4、 TOF 2、 DORV 6、 dTGA 3、 cTGA 3、 AVSD 2、 TA 2、単心室6、左室流出路狭窄 1、大動脈縮窄複合2、冠動脈瘻1)で、8例(24%)が内臓錯位症候群(全例 polysplenia)であった。 CHD非合併例は6例であった。不整脈の種類は洞機能不全 18例、房室ブロック 21例で、5例(13%)はCHD手術周術期に発生した。初回 PM植込術時年齢は4ヵ月～29歳(中央値 6.7歳)。21症例(54%)で複数回のPM植込術が行われ、2回 14例、3回 6例、4回 1例であった。再手術は generator交換のみ 20件、 generatorとleadの交換　9件で、手術間隔は1→2回目 0.8～7.6年(中央値 5.0年)、2→3回目 2.3～5.4年(中央値 3.7年)、3→4回目 2.3年であった。 lead交換時の年齢は6.6～17.6歳(中央値 11.9歳)で交換の原因は断線 5件、電極位置の変動による閾値上昇 2件、原因不明の閾値上昇 2件であった。 generatorもしくは leadの感染例はなかった。死亡例は2例あったが、共に不整脈との関連はなかった。【まとめ】複数回の再手術を要する例が多く、 generator交換までの手術間隔は回を重ねるごとに短縮する傾向があった。 leadの入れ替えは年長児に多く、成長や活動性が増加することの関与が示唆される。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P45-02] PA/VSD修復術後早期～遠隔期における治療介入の検討

○真田 和哉[1], 新田 哲也[1], 下薗 彩子[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

Keywords: PA/VSD、術後、再手術

【背景と目的】 PA/VSDは乳幼児期早期に修復術が行われるようになり、材料は異種心膜から自己心膜や PTFEへ変更されてきた。依然、術後にカテーテル治療や再手術が必要となる。修復法別の re-interventionについて検討した。【対象と方法】1995年から2015年の20年間に、当院で修復術を行った症例は22例(PA/VSD 13例、PA/DORV 4例、 PA/VSD/MAPCAs 5例)だった。全症例で BT shuntまたは MAPCAsの統合手術などを経て修復術を行った。手術時の月齢20か月、体重8kg、 PA index 245、観察期間は7年5か月だった(いずれも中央値)。1例が術後1年に気道閉塞で死亡した。症例を《 P群》1弁付き自己心膜による修復(5例：導管1例、自己心膜patchによる RVOTR 4例)、《 M群》1弁付き PTFE patchによる RVOTR (7例)、《 T群》自作3弁付き PTFE導管(6例)の3群に分けた。その他の術式4例は除外した。各群、全18例を再手術とカテーテル治療介入の時期についてKaplan-Meier法で解析し、 log rank法で検定した。【結果】18例中9例で再手術を行った。手術時の月齢、体重、 PA indexは各群間で差はなかった。再手術率は3/5年でそれぞれ20/20%(P群)、16.7/33.3%(M群)、16.7/37.5%(T群)だった。 T群は6.2年で68.9%だった。カテーテル治療を含めた re-intervention率は1/3年でそれぞれ60/60%(P群)、50/82%(M群)、16.7/83.3%(T群)だった。 T群よりも P群、 M群の方が再手術までの期間が長い傾向だったが有意差はなかった。【結語】修復法により再手術、カテーテル治療時期に統計学的な差はなかったが、自己組織を用いた修復法は再手術時期を遅らせることができる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P45-03] Norwood手術における右室肺動脈血流再建術式の検討

○齋藤 友宏, 青木 満, 鈴木 憲司, 寶亀 亮悟, 高澤 晃利, 萩野 生男 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群、Norwood手術、肺動脈狭窄症

【目的】当院では右室肺動脈導管(RV-PA conduit)を用いた primary Norwoodを基本手技としているが、 RV-PA conduitを再建大動脈の右側においた症例や Lecompte法による肺動脈前方転位を導入した症例がある。当院における肺動脈再建様式別の治療成績を検討した。【方法】2003年以降 RV-PA conduitによる primary Norwood手術連続26症例のうち両方向性 Glenn手術(BDG)に到達した19例中、 Noonan症候群1例を除いた18例を対象とした。 RV-PA conduitが再建大動脈の左側4例(L群)、右側9例(R群)、肺動脈を前方転位し再建大動脈の前方で吻合5例(A群)の3群で、肺動脈形態、心機能、 Fontan到達率を後方視的に検討した。大動脈再建は全例直接吻合で行った。【結果】 L群では肺動脈狭窄部が主に conduitの右側にあり、 BDG到達前に3例で経皮的バルーン拡張(BAP)が施行され、 BDG時に1例で肺動脈パッチ拡大を行った。 R群では狭窄部が主に conduitの左側にあり、BDG前に左肺動脈に5例、右肺動脈に1例 BAPが施行され、 BDG時に6例で肺動脈パッチ拡大を行った。 A群では2例で両側肺動脈に BAPが行われ、 BDG時に無名静脈と前方転位された肺動脈を広く側々吻合することで狭窄解除したが、1例でパッチ補填を追加した。ステント留置症例はなかった。 BDG前カテーテル検査では L群:R群:A群の心室容積(%N)は205:160:247、駆出率(%)は61:50:47、 PA indexは117:111:91、 BNP(pg/mL)は175:145:458、 BDG後の SVC圧は14:11:11、 BNPは98:92:382であった。待機症例を除いた Fontan到達率(%)は L群:R群:A群で67:86:40であった。【結論】 Conduit再建法による心機能、 PA indexの有意差はなかったが、 A群で低心機能症例が多く、 R群で Fontan到達率が高い傾向があった。 Conduit再建法によって肺動脈狭窄発生部位には差があり再建大動脈による圧迫の関与が考えられた。狭窄回避には大動脈再建法の工夫が必要であるが、外科的狭窄解除には到達し易さの点で前方転位が有利と思われた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P45-04] 当院における心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する発生数と関連因子の検討

○今岡 のり, 丸谷 怜, 西 孝輔, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学医学部 小児科）

Keywords: 心房中隔欠損、心嚢液貯留、心膜切開後症候群

【背景】開心術後の心嚢液貯留（ PE）はしばしば経験する術後合併症である。心房中隔欠損（ ASD）術後は他の心臓手術と比較し、 PEが多いという報告もあるが、詳しい頻度や理由は明らかではない。【目的】 ASDの外科治療を行った小児例を対象に、術後の PEの発生数とその関連因子について検討する。【方法】2005年から2015年までに ASDに対し心内修復術を施行した症例（染色体異常、肺高血圧合併、他の先天性心疾患合併例、記録が不十分な症例を除外）を対象に、 PEの有無、性別、年齢、左右短絡率、術式、切開方法、手術時間、体外循環時間、術後急性期の最高 CRP、最高 CPKを、診療録から後方視的に検討した。【結果】 ASD手術症例は118例あり、そのうち検討の対象となったのは58例。 PEは15例に認めた。男児27例、女児31例。手術時年齢の中央値は6歳、左右短絡率の中央値は57.5%であった。術式は直接閉鎖49例、パッチ閉鎖9例、切開方法は正中切開48例、右側胸切開10例、手術時間の中央値は164.5分、体外循環時間の中央値は44分であった。術後急性期の最高 CRP値の中央値は4.728mg/dl、最高 CPK値の中央値は709U/lであった。 PEの発生率は25.9%であった。それぞれの因子について統計学的処理に基づいて PE発生との関連を検討したがどの因子にも関連は認めな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった。【考察】開心術後の PEは、手術侵襲による心膜中皮細胞障害と心膜の自己免疫反応を機序として心膜切開後症候群と総称されるが、小児において発生率の詳しい検討はない。成人領域では心臓手術患者の15%程度に発生するとされ、今回の検討ではそれと比べて発生率が高く、患者背景や手術に関する因子は関与していないことが分かった。今後、免疫学的背景や ASDにおける血行動態の特殊性の有無などが検討課題として挙げられる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P45-05] 左室低形成を伴う完全型房室中隔欠損症の治療前後の問題点の検討

○佐藤 一寿[1], 吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 英明[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: cAVSD、hypoplastic LV、pre-postoperative period

【背景】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)は、その形態学的特徴からさまざまな合併症を有し、特に左室流出路狭窄（ LVOTO）は循環不全をきたす可能性が高く注意が必要である。一方 cAVSDで左室低形成（ hypo LV）の場合、2心室修復が成立するかどうかが議論となり、 AV valve Indexや left mural leaflet、 LVEDVを予測因子とし治療方針を決定することになるが、2心室修復に到達した場合であっても術後急性期の LOS、遠隔期の LVOTOのリスクが高い。【方法】2008～2015年までの間に当院で経験した AVSD,hypoLVの10症例について、術前術後経過を後方視的に検討し、リスク因子について考察した。【結果】症例は男児1名、女児9名で9名が胎児診断例、 Rastelli分類は A型9名、 C型１名で、4名が21trisomy、4名が polysplenia であった。１心室修復は5名、２心室修復は5名で、合併心奇形は CoAが6名、 TAPVDが２名。術後合併症としては LVOTOの進行が3名、心不全１名であった。1心室修復を行った５名のうち、4名は palliationとして DKSを要した。 LVOTOの進行は２心室修復後の２名に認め、両者とも狭窄解除術が施行された。2心室修復例の LVEDVは58-145% of N(平均 91% of N)で、58% of Nの症例は CoAを合併しており CoA repair後は LVEDVが108% of Nに増加していた。また145% ofNの症例は右室拡大のため相対的に LVが小さくみえる例であった。一方1心室修復例の LVEDVは51-72% of N（平均63% of N ）と低値であった。転帰は心不全を合併した死亡1名、ほかは LVOTO解除した2名以外はイベントなく経過している。【考察】 AVSDに hypo LVを合併する場合、その多くは LVだけでなく LVOT, A 弁, archに問題を抱えていることが多く、今回の検討でも CoA合併例や、1心室修復に向かうとしても palliationとして DKSを必要とする症例が多くみられた。一方、 CoA合併例では CoA repairをすることで LV volumeの回復が見込め、2心室修復にシフトできた症例もあった。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P45-06] 心室中隔欠損症術後患者における右室機能の検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部 周産期小児医学分野）
Keywords: 心室中隔欠損症術後、右室、壁運動障害

【緒言】右室機能評価の定量的な指標として、三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)、右室長軸断面積変化率(RVFAC)、組織ドプラ法による右室自由壁弁輪部における拡張早期速度(e')と収縮期速度(s波)、 speckle tracking法による右室長軸方向の strain (global longitudinal strain:GLS)などが用いられているが、心室中隔欠損症(VSD)術後患者における右室機能についての報告は少ない。【目的】 VSD術後患者における右室機能について検討する。【対象・方法】対象は、術後1年以上経過した VSD術後患者(V群):46例(男25例,女21例,年齢中央値:7.2±6.1歳)と器質的心疾患のない対照(N群):59例(男:36例,女:23例,年齢中央値:7.6±4.5歳)。エコー装置は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

GE社製 S6で、心尖部四腔断面像より TAPSE、 RVFAC、右室自由壁側の e'と s波を測定し、 GLSは GE社製 EchoPac PCを用いてオフラインで解析した。これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、年齢、身長、体重、心拍数に有意差はなかった。左室拡張末期径(% of normal)、左室駆出率(LVEF)、僧房弁口血流速度の E/Aに有意差はなかったが、中隔側の僧房弁輪部における e'と s波は V群が N群と比較して有意に低値であった(e':11.9±2.2cm/s vs 13.6±2.1cm/s, s波:7.2±1.5cm/s vs 8.0±1.2cm/s, p＜0.01)。 TAPSE、RVFAC、右室自由壁側の e’と s波、 GLSは、 V群は N群と比較して有意に低値であった(TAPSE:14.8±3.4mm vs 21.0±2.6mm, RVFAC:42±9% vs 47±4%, e':9.7±2.5cm/s vs 13.5±1.9cm/s, s波:9.1±1.7cm/s vs 12.9±1.5cm/s, GLS:-20.8±3.5% vs -26.8±2.9%, p＜0.001)。【結語】 VSD術後患者では、左室中隔壁のみならず右室の壁運動障害も合併している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P48）

術後遠隔期・合併症・発達8

座長:

山村 健一郎（九州大学病院 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P48-01～P48-04

[P48-01] High output フォンタン患者の臨床像についての検討

○田邊 雄大, 新居 正基, 赤木 健太郎, 小野 頼母, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 小野 安生 （静岡県立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P48-02] 消化管出血は蛋白漏出性胃腸症の一つの症状となり得る

○岩本 洋一, 増谷 聡, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P48-03] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討

○森 琢磨[1,2], 河内 文江[1], 伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1], 星野 健司[2], 小川 潔[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P48-04] 圧波形解析型心拍出量モニタリングシステムを使用した Fontan循環のドブタミン負荷試験解析

○安藤 達也[1], 齋藤 亮太[1], 森田 紀代造[2], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P48-01] High output フォンタン患者の臨床像についての検討

○田邊 雄大, 新居 正基, 赤木 健太郎, 小野 頼母, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 小野 安生 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: Fontan、high output、遠隔期

背景：フォンタン術後患者の中に Fick法での算出にて high output (cardiac index 5.0以上)を呈する症例が存在する。これらの多くはむしろ心不全症状が強く、臨床所見とカテーテル検査結果が乖離を示すが、この成因についてはこれまで十分な検討がなされていない。そこで、“ CIが5.0以上、且つ NYHA心機能分類が2以上”を満たす群を inappropriate high output Fontan patient (IHOF)群と定義し、その臨床像および背景について検討を行った。目的： IHOF群の臨床像を明らかにすること。方法：静岡県立こども病院にて1994年4月から2016年1月の間にフォンタン術後カテーテル検査が行われた318人を対象として検討を行った。結果：フォンタン術後患者の中で CIが5.0以上の患者は18名おり、その中で IHOF群の患者は9名であった。疾患の内訳は Heterotaxyが3例、AVSDが3例、単心室が4例、 HLHSが1例であった。 IHOPを除く Fontan患者309名の CIおよび中心静脈圧(CVP)はそれぞれ、平均 CI=2.2(SD=0.93)、平均 CVP=12 (SD=1.9)。一方、 IHOF群における平均 CI = 6.93 (SD 2.3)、平均 CVP=15.22 mmHg (SD=3.5)であり、いずれも有意に高値であった。 IHOF群では全症例が体静脈―肺静脈短絡(VVS)や肺動静脈瘻(PAVF)といった右左短絡を有していた。考察： IHOF群には PAVFや巨大な VVSを合併している症例が含まれる傾向にあった。これらの群における主心室の EDPも高い傾向を示しており、high outputに心室が適応できていないと考えられる。 IHOF群においては循環平衡が崩れることにより前負荷と心機能のミスマッチが起こっていると推察され、新たな病態と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P48-02] 消化管出血は蛋白漏出性胃腸症の一つの症状となり得る

○岩本 洋一, 増谷 聡, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: PLE、蛋白漏出性胃腸症、消化管出血

【背景】蛋白漏出性胃腸症（ PLE）は予後と密接に関連したフォンタン術後遠隔期合併症である。 PLEの児に消化管出血が合併した際、独立した二つの病態か、あるいは PLEの部分症状として消化管出血があり得るのか、定かではない。 PLE・消化管出血合併例で、消化管出血が PLEの部分症状であると強く示唆する症例を報告する。
【症例】6歳男児。 HLHS. フォンタン術後、三尖弁人工弁置換術、再置換術後。フォンタン術後のカテーテル検査では CVP 21, PCWP 17, RVEDP 14, CI 4.0, Qp/Qs 0.73 (VV短絡あり), Rp 1.2unit m2と、右室拡張性低下と人工弁による PCWP上昇のため、高い CVPであった。抗心不全療法に努め、外来通院中であったが、下痢を契機に活気不良となり、一時改善後に再度活気が低下（下痢はみられず）、血清アルブミン値(Alb)の漸減が認められた。 Alb低下に遅れて貧血が出現し、ステロイド・鉄剤投与を開始したが、低蛋白血症・貧血が進行し、入院となった。次第に消化管出血が増悪し、明らかなタール便（便ヒト Hb＞1000）となった。便中α1アンチトリプシンクリアランスは90.6 ml/日と異常高値を示し、 PLEと合致した。上下部内視鏡検査では線状胃炎と脆弱な十二指腸粘膜、軽度リンパ管拡張を認めた。ステロイド不応であったが、ドライな水分管理、十分なヘパリン、ワーファリン減量、栄養管理、安静等により徐々に安定化に向かい、消化管出血改善に伴い Albは上昇した（2.0から3.6g/dl）。消化管出血再燃時には Albが再低下、出血改善に伴い Albが再上昇した。
【考察】本児の消化管出血（便ヒト Hb）と連動して血清 Alb値が変動する経過は、消化管出血が PLEの部分症状であることを示唆する。消化管出血が PLEの部分症状であり得るとの認識は、消化管出血への治療選択にあたり非常に重要と思われる。今後多施設での症例の蓄積、組織を含めた検討による機序解明、および治療法構築が期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P48-03] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討

○森 琢磨[1,2], 河内 文江[1], 伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1], 星野 健司[2], 小川 潔[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体、Fontan、肝線維化マーカー

【背景】従来、肝炎進行を評価するための定法は肝生検後の病理診断によって行われてきたが、近年、新たな血清バイオマーカーである Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体(以下 M2BPGi)が、肝線維化マーカーとして有用であると報告されている。一方、 Fontan術後の長期生存例の増加に伴い、肝線維症、肝硬変や肝細胞癌などの遠隔期合併症が注目されており、肝線維化から肝硬変の進展を防ぐことが重要とされている。【目的】 Fontan術後の肝線維化バイオマーカーとしての M2BPGiの有用性を評価する。【方法】 F術後患者28例を対象に2015年1月1日から2016年1月1日の期間において血清 M2BPGiを測定した(判定; カットオフインデックス(C.O.I) 1.00未満を陰性、1.00～3.00未満を陽性(1＋)、3.00以上を陽性(2+)とする)。そのうち12例においては M2BPGiの測定に加えて線維化マーカーであるヒアルロン酸も測定し、腹部超音波検査にて肝表面の凹凸、辺縁の形態、脾腫、占拠性病変の有無等を観察した。【結果】 Fontan術後(LT 8例、 ECC 20例)の観察期間は平均8.9年で、 Fontan術後28例において全例で M2BPGiでは陰性であった(平均 C.O.I. 0.375)。ヒアルロン酸は平均40.7ng/mlであった。また、腹部超音波検査を施行した12例においては5例で肝左葉の腫大を認め、肝辺縁の鈍化は8例、肝表面の凹凸は4例、脾腫は3例で認めた。肝実質内に占拠性病変を認めた症例はなかった。【考察】腹部超音波検査で施行した12例のうち5例でうっ血肝あるいは肝硬変を示唆する所見を認めたが、全例で M2BPGiの上昇を認めなかったことから、超音波所見でうっ血肝や肝硬変を疑う所見を認めても、肝線維化が進行していない可能性が考慮された。M2BPGiは肝線維化の進展度を反映するとされており、線維化のステージの上昇により高値になることから、継時的な M2BPGiの計測が必要であると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P48-04] 圧波形解析型心拍出量モニタリングシステムを使用したFontan循環のドブタミン負荷試験解析

○安藤 達也[1], 齋藤 亮太[1], 森田 紀代造[2], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

Keywords: Fontan、PA index、PiCCO

【背景】 Fontan循環では二心室循環と比べて心拍出量が低く運動負荷時の増加も乏しいが、その程度については房室弁逆流、肺動脈圧などの条件に大差なくとも症例ごとの差が大きい。【目的】心拍出量を心機能の主要指標として Fontan術後患者における循環動態の良否を検討。【方法】術後評価のカテーテル検査施行時にドブタミン（ DOB）負荷試験を行い心拍出量を圧波形解析型システム（ PiCCO）により計測。【結果】対象期間にカテーテル検査を施行した20人の Fontan術後患児から著しい房室弁逆流や体肺側副血行、心室収縮不良や肺動脈狭窄など一般的に明らかに Fontan循環に不利と考えられる要因を持つ2名を除いた18名を解析対象とした（年齢8.5±8.7才、術後3.1±4.4年）。 DOB負荷試験により心拍数、血圧、一回心拍出量、心係数（ CI）が明らかに増加した(p＜0.01)一方、心室の拡張末期圧は減少した（ p=0.014）。安静時 CIと DOB負荷時の最大 CIはともに安静時の SVRIに負の相関関係を示した（ともに r=-0.5、 p＜0.05）。肺動脈造影より得られた PA indexは安静時 CIと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

負荷時最大 CI双方に相関がみられた（ r=0.59、0.57、 p＜0.05）。【考察】 Fontan循環において、体血管抵抗が高いことは心拍出量が少ないことへの適応と考えられている。静脈にプールされる血液の予備量（ venous capacitance）も少なく、 Fontan循環では全体をコンパクトにして循環を維持している。そのような中、心拍出量を効率的に改善するのは難しい問題で房室弁逆流や肺動脈狭窄などの調節可能な要因が無ければ Fontan循環の良否はすでにその完成時点で決しているともみえるが、 PA indexと CIが正の相関をしたことは Fontan到達までの肺の条件が術後の心機能を規定する一因である可能性を示唆する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P51）

成人先天性心疾患3

座長:

浜田 洋通（東京女子医大八千代医療センター 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P51-01～P51-05

[P51-01] Fallot四徴症術後遠隔期における肝線維化マーカーの上昇

○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 寺師 英子[1], 鵜 池清[1], 平田 悠一郎[1], 森鼻 栄治[1], 帯刀 英樹[4], 田ノ上 禎久[4], 塩川 祐一[4] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院 循環器内科, 4.九州大学病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P51-03] 成人心房中隔欠損症に対するカテーテル治療後の右室サイズ、機能の変化について

○富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 朝貝 省史, 原田 元, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P51-04] 成人心房中隔欠損症では経皮的閉鎖術で右室容量・機能は正常化しない

○坂本 一郎[1], 阿部 弘太郎[1], 日浅 謙一[1], 山村 健一郎[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P51-05] 先天性心疾患術後に心房細動に対するカテーテルアブレーションを行った症例の検討

○旗 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P51-01] Fallot四徴症術後遠隔期における肝線維化マーカーの上昇

○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 寺師 英子[1], 鵜 池清[1], 平田 悠一郎[1], 森鼻 栄治[1], 帯刀 英樹[4], 田ノ上 禎久[4], 塩川 祐一[4] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院 循環器内科, 4.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: Fallot四徴症、肝線維化、成人先天性心疾患

【背景】 Fontan手術後遠隔期の肝線維化・肝硬変に関しては、すでに知られている。 Fallot四徴症(TOF)術後もPS, PR, TRがしばしば残存し， Fontan手術同様に右心系負荷，中心静脈圧上昇がみられる．肝静脈の血流パターンも、右室圧が上昇した例では通常と異なることが報告されているが、 TOF術後の肝線維化について検討した報告はない。【目的】 TOF術後遠隔期の肝線維化の有無・重症度を明らかにすること。【対象と方法】 TOF術後遠隔期に PVRを検討された 49例(27.9±11.2歳), Fontan手術後 98例(23.5±5.3歳), Control 12例(AVR術後等、右心系に遺残病変がない症例, 26.6±3.2歳)を対象に，肝線維化マーカー・その他の肝機能データと，心カテ・心エコー・ MRIによる血行動態のデータを比較検討した。また、線維化マーカー高値の症例に、腹部エコー検査を施行し、肝硬変の1例に肝生検を施行した。【結果】 TOF群 / Fontan群 / Control群でそれぞれ、IV型コラーゲン 155.9±64.5 / 173.8±58.3 / 107.5±27.9 (基準値 ＜140 ng/ml)、ヒアルロン酸 30.7±30.9 / 43.6±32.8 / 16.1±5.6(基準値＜50) ng/ml 、γ-GTP 51.1±111 / 79.2±93.1 / 21±11 IU/Lと、3検査値ともに、 TOF群では Control群に比べて有意に高値であった。また、 IV型コラーゲン,γ-GTPに関しては、 TOF群の平均値は、正常基準値以上であった。また、 TOF群においてこの3つのマーカーと他の臨床パラメータの相関を検討したところ、 IV型コラーゲンと右房圧, BNPに、またγ-GTPと右房圧、 RVEDPに有意な相関がみられた。11例に腹部エコーを施行し、全例でうっ血肝、1例に肝硬変の所見を認めた。エコーで肝硬変の所見がみられた1例に施行した肝生検では、中心静脈の閉塞, 不規則な線維化を認め、うっ血性肝硬変の所見であった。【結語】 TOF術後遠隔期にも、比較的高い確率で肝線維化マーカーの上昇がみられる。中には肝硬変をきたす症例もいるため、注意が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P51-03] 成人心房中隔欠損症に対するカテーテル治療後の右室サイズ、機能の変化について

○富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 朝貝 省史, 原田 元, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症、カテーテル治療、右室remodeling

【背景】心房中隔欠損症(ASD)では欠損孔を閉鎖することにより右室サイズは減少するが、成人例では右室拡大が残存する例がる。【目的】 ASDのカテーテル治療（ ASO)後の右室 remodelingの経過を明らかにすること。【対象】16歳以上で ASOを施行し、 ASO後1年以上追跡しエコー所見が得られた54人(男性12人,女性42人)。中等度以上の三尖弁逆流や肺高血圧および不整脈合併例は除外した。【方法】 ASO前と ASO後1か月後と1年後のエコー所見を後方視的に検討した。検討項目は ASO時の欠損孔径、 ASO時年齢、 ASO前の右室径、 ASO前のQ/Qs、 ASO後の右室サ径、三尖弁輪移動速度(S')cm/sについて比較検討した。右室径と欠損孔径は体表面積で補正した。 ASO前後の右室径、 ASO1年後において右室径が正常化した群(N群)と右室拡大が残存した群(D群)に分け、 ASO前の欠損孔径、年齢、右室径について検討した。また、 ASO後1年での S'について、9.5cm/s以上（ G群）と9.5cm/s未満（ R群）に分け検討した。結果】 ASO時年齢中央値36歳（16～70歳）。右室径は全例ともASO前に比し閉鎖1か月、1年で有意に縮小した(ASO前 vs後1か月 vs後1年:2.9vs2.4vs2.3 cm/m2,p＜0.001)。しかし、32人(59%)で拡大が残存していた(D群)。 N群と D群での比較検討では ASO時年齢、Qp/Qs、欠損孔径で有意差を認めなかった。 ASO前の右室径は N群2.6 vs D群3.1cm/m2、 p＜0.001 と N群が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有意に小さかった。 S'は ASO後1年でも10人（19%）が低値であった（ R群）。 ASO後1か月と1年では S'は有意差を認めなかった。 G群 vs R群での比較でも ASO前の年齢、欠損孔径、右室径は有意差は認めなかった。【考察・結語】成人 ASDでは ASO後に右室径が正常化し右室機能が維持されてことが遠隔期の心機能低下や不整脈出現のリスクを減少させるために重要である。今回の検討では ASO前に右室の大きいものが有意に右室拡大が残存した。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P51-04] 成人心房中隔欠損症では経皮的閉鎖術で右室容量・機能は正常化しない

○坂本 一郎[1], 阿部 弘太郎[1], 日浅 謙一[1], 山村 健一郎[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症、心臓MRI、経皮的心房中隔欠損閉鎖術

Background: Percutaneous atrial septal defect (ASD) closure reportedly improves right ventricular (RV) function in patients with ASD. However, it remains uncertain whether percutaneous closure normalizes enlarged RV and its function in patients with advanced ASD. The aim of this study is to investigate the long-term impact of percutaneous closure on RV volume and functions using cardiac magnetic resonance imaging (CMRI) in adult ASD patients.Methods: CMRI was performed at baseline and one-year after percutaneous ASD closure in 22 patients (Median age; 50 year-old, Qp/Qs=2.6±0.2). Ten age-matched healthy subjects were enrolled. The parameters of RV and LV were the followings: end-diastolic volume index (EDVI) and end-systolic volume index (ESVI) and ejection fraction (EF).Results: In comparison to healthy subjects, ASD patients showed large RV volume (167±10 vs 77±4 mL/m2 in RVEDVI, p＜0.001, 91±6 mL/m2 vs 36±2 mL/m2 in RVESVI, p＜0.001). One-year after ASD closure, RV volume was reduced (101±6 mL/m2 in RVEDVI, p＜0.001, 51±4 mL in RVESVI, p ＜0.01), but was still larger than LV volumes (59±3 and 26±2 mL/m2 in LVEDVI and LVESVI, p＜0.001). RVEF was decreased by ASD closure (51±2 to 46±2 %, p＜0.01).Conclusions: One-year follow up of CMRI indicated that percutaneous ASD closure reduced but not normalized RV volume in adult patients. These results suggest that enlarged RV in ASD patients has some limiting points for normalizing volume after its closure.

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P51-05] 先天性心疾患術後に心房細動に対するカテーテルアブレーションを行った症例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

Keywords: カテーテルアブレーション、心房細動、先天性心疾患術後

【背景】先天性心疾患術後に発症する上室性頻拍（ SVT）は，先天性心疾患（ CHD）心内修復術後遠隔期に出現する最も頻度が高い不整脈合併症である。その多くは心房頻拍（ AT）や心房細動（ AF）である。近年，心房細動に対するカテーテルアブレーション（ ABL）の成績も向上し， CHD術後症例にも適応されることがある。【目的】心房細動の ABLを行った CHD症例を検討した。【方法】2000年4月から2015年10月までに SVTがあり ABLを受けた110例（36±16歳）を検討した。そのうち9例（38歳±12歳，男性5例）が AFの治療を受けた。1例は外科治療の適応と判断され心房頻拍の ABLのみを行い， Fontan（ TCPC）と maze手術を受けた。8例（ ASD

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2, AVSD 1, one and one half repair 2, TCPC Fontan 1, TOF 2）はすべて発作性 AFであった。肺静脈隔離（PVI）と GP ablationに加えて Focal ATや macro-reentrant ATに対する ABLを行った。【結果】 TCPC Fontan と TOFの2例では maze手術の既往があった。 one and one half repair， TCPC Fontan の各1例では下大静脈-右心房間の穿刺から心内へのアプローチを要した。6例では RA内での AT/AFLに対する ABLも行った。2例は RA内に multiple focal ATを合併していた。これら2例は RA圧の上昇と巨大 RAを合併していた。３例で抗不整脈薬の継続を行っている。全例で合併症はなかった。【まとめ】 CHD術後に薬剤抵抗性 AFが起こる症例がいる。肺静脈隔離術のみでは治療の限界であり， RA側の ABLが必要になることがある。先天性心疾患術後心房細動に対する治療として ABL治療オプションにひとつであるが，十分な治療戦略を練る必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 成人先天性心疾患4

ポスターセッション（ P52）

成人先天性心疾患4

座長:

森 善樹（聖隷浜松病院 小児循環器科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P52-01～P52-05

[P52-01] 成人移行外来の問題点

○満下 紀恵, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-02] 多科共同型の成人先天性心疾患センターの運営―　総合診療医師との連携の構築　―

○宮本 朋幸, 村島 義範, 岩岡 亜理 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-03] 地方における地域連携型成人期移行医療モデル構築の提案と現状

○安河内 聰[1], 元木 博彦[2], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒大[1], 内海 雅史[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1] （1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.信州大学 成人先天性心疾患センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-04] 循環器小児科医が安全に成人高齢者のカテーテル治療を行うために：総合病院におけるストラテジー

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 松扉 真祐子 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-05]「何かあったらどうする」成人先天性心疾患女性の妊娠分娩に関する産科側の不安を払拭するために必要な事

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P52-01] 成人移行外来の問題点

○満下 紀恵, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 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: 成人先天性心疾患、移行期支援、患者教育

【背景】周術期管理、先天性心疾患の生存曲線は健常人に近づいており、先天性心疾患患者の成人先天性心疾患患者増加に伴い小児専門施設としては成人施設への移行が必要になる時期が必ず訪れる。治療を継続している、あるいは、成人期に合併症の懸念が残る患者が成人し自立していくために移行期支援は小児専門病院ならずとも必要であるが整った体制をもつ施設は多くない。当院では、患者自身による疾患の理解と自らを主体的に管理してもらうた目的で、2012年から看護師による質問紙を用いた面談と医師による患者教育の診療を主とする成人移行外来を包括外来として開設したが問題点もあきらかになってきた。【目的】成人移行外来の現時点でのまとめと問題点を明かにする。【結果】患者は106名。女性が58名。1名を除き単回受診だった。受診年齢は11歳～27歳(中央値17歳）。受診のタイミングは外来主治医の判断がほとんどだが、患者、親からの希望で受診をされている例もみられた。 TOF(PAVSD含む）術後が32名、 Fontan術後が22名、 AVSD術後が10名、 COA術後が7名、 TGAJatene術後が7名だった。内服治療を行っているものは41名だった。多くは、高校卒業前に疾患理解のために受診していたが、年齢と受診前の疾患理解は比例しなかった。また、身体的問題ではなく、社会生活における問題や心理的問題を抱える例もあった。【考察とまとめ】身体的状態だけでなく、社会的に自立できる能力がある症例と、成人しても社会的支援が必要な症例に患者群はまたがっていた。疾患理解教育のみで移行が可能となる症例ばかりではなく、成人期に移行しても社会的支援が継続できる援助、支援者に対する再教育などが必要とされる症例は増加していた。患者教育だけではなく、システムとして MSWによる社会支援の情報提供や助産師などによる保健指導、カウンセリングなどの心理サポートを組み込んでいく必要があると考える。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P52-02] 多科共同型の成人先天性心疾患センターの運営―　総合診療医師との連携の構築　―

○宮本 朋幸, 村島 義範, 岩岡 亜理 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患、総合診療、他科連携

【はじめに】2013年12月、当院は成人先天性心疾患センター（ GUCHセンター）を設立した。小児循環器内科、成人循環器内科、総合内科、救急総合診療部、心臓血管外科で組織されたそのセンターの運営を報告する。【組織と運営】上記の部科長をメンバーとする GUCHセンター委員会を組織し、各科の該当患者を電子カルテ上の台帳機能を利用し情報を共有している。【結果】2015年12月31日現在、センターに登録されている患者は31人（男13人女18人、15～53歳）であった。開設から現在まで定期外来以外に当院で診療を受けたのは9例、14回（入院9回、外来4回）であった。入院主科は循環器科3回、総合内科1回、消化器外科1回、小児科4回であった。外来受診の４回は循環器科、整形外科、脳神経外科、救急総合診療部が各１回であった。救急総合診療部を受診した症例は CPAであった。【考察】救命救急センターに認定されている当院は、救急と各科の連携が良くできていると同時に、総合内科・総合診療部があり、他科にわたる疾患などのコーディネーター役として入院主科になっている。2017年の新専門医制度で誕生する総合診療専門医にも GUCHに対する診療に連携して参画してもらうことが、患者の利益に資する方略と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P52-03] 地方における地域連携型成人期移行医療モデル構築の提案と現状

○安河内 聰[1], 元木 博彦[2], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒大[1], 内海 雅史[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1]（1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.信州大学 成人先天性心疾患センター）

Keywords: 成人期先天性心疾患、移行医療制度、経皮的心房中隔欠損閉鎖術

【背景】地方の独立型小児病院における単独での成人期先天性心疾患（ ACHD）の移行医療制度構築は難しい。2013年より近隣の大学病院と連携協定を結び小児病院と大学病院間で ACHD患者共同診療体制を構築し移行医療を開始した。【目的】地域連携型 ACHD移行医療の現状と問題点について検討すること。【対象と方法】当院の18才以上の ACHD外来患者1356人中、当院でフォロー中の成人移行外来受診者360名と大学病院 ACHDセンターとの連携移行医療制度対象となった57名。カルテより後方視的に ACHD診療の状況について調査した。【結果】360名中高校卒業時に県外医療施設に紹介となったのは47名、県内医療施設への紹介は44名。連携移行医療制度対象者57名中、大学病院から経皮的心房中隔欠損閉鎖術（ ASO）などの ACHDカテーテル治療目的で当院へ紹介治療されたのは12名（20ー74才）内 ASO症例8例、逆に当院から大学病院へ治療目的で紹介されたのは10名(18ー39才)　カテーテル不整脈治療(4)、婦人科疾患(4)、消化管潰瘍(1)、呼吸器疾患(1)であった。　74才の高齢者の ASO例では、直前まで大学病院で心不全治療と心房細動管理を実施し、治療前後3日間のみ当院に転院して治療後翌日大学へ転院して後治療を実施し問題なく自宅に退院した。【考察と結語】大学病院と小児病院の連携移行医療は、連携協定により患者治療の円滑な受け入れが可能となり、効率的に双方の医療資源を運用できるようになった。また大学病院を中心とした既存の病院間ネットワークを使って ACHD患者の地域ぐるみの管理も可能となり、この連携協定による ACHD移行医療は地方における地域連携型成人期移行医療モデルとして有効なシステムとである。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P52-04] 循環器小児科医が安全に成人高齢者のカテーテル治療を行うために：総合病院におけるストラテジー

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 松扉 真祐子（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患、合併症、高齢者

【はじめに】成人特に高齢者では心臓・心臓外の合併症が多く、小児科循環器医が成人例のカテーテル治療に携わる場合、慣れない合併症に苦慮することが想定される。【目的】カテーテル治療の対象となる成人・高齢者に認められる問題点を洗い出し、小児科医が安全に心臓カテーテル治療を行うための対策を立てること。【対象・方法】2006.4から2016.1までに当院で心カテ治療を試みた50歳以上の52例について、診療録をもとに診断・治療/年齢、心臓・心臓外合併症（治療前後）と、採用された対策について後方視的に調査検討した。【結果】男/女=18/34で、 ASD 40、 PDA 11、 AVF 1例。 ASD例は全例、 PDA例は8/11例で全身麻酔下にカテ治療が施行された。局所麻酔で行った PDAの2例では術中血圧の変動に悩まされた。診断時年齢0-89歳(med.64.5)、治療時50-89歳(med.66.2)。1)心臓合併症(重複含)：高血圧24、不整脈28(VPC6、 pAf9、Af10、その他3)、2)心臓外合併症：癌・腫瘍5、糖尿病4、脳梗塞4、整形外科疾患4、前立腺炎3、静脈瘤・深部静脈血栓3、慢性腎不全3(血液透析1)、鬱病1、自己免疫性肝炎1。自己免疫性肝炎の1例はカテ治療時のスクリーニング検査で肝機能障害より発見され、改善後に ASD閉鎖術を施行した。3)術後の合併症(≦1年)：転倒骨折2、心筋梗塞1、 SIADH1、心不全1、腎不全1、白血病1、滑脱ヘルニア1、死亡(心臓外)2。全例成人病棟に入院。合併症も含めた術前・術中の管理は麻酔科修中心に行われ、糖尿病、透析例については該当科、70歳以上または不整脈合併患者は循環器内科に診察が依頼されていた。【考察】小児科での成人・高齢者入院加療には小児とは異なった術前検査項目の検討や、成人に慣れた病院・病棟機能の活用が重要。 ICE導入後には麻酔科の術中管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

理がはずれるため、該当科とのさらに密な連携が必要と考えられた。また、外来フォローアップ時にも他科との併診、新たな合併症のチェックが重要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P52-05]「何かあったらどうする」成人先天性心疾患女性の妊娠分娩に関する産科側の不安を払拭するために必要な事

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患、妊娠分娩、産科との連携

【目的】成人先天性心疾患(ACHD)女性の妊娠・分娩では産科医師・助産師が中心的役割を担う。心疾患の無い妊婦の妊娠・分娩でもリスクを伴い管理には細心の注意が払われる。妊婦が ACHD女性では「さらにリスクが高くなる、何かあったらどうする」と管理を引受けてもらえないことも多い。この産科側の不安を払拭するために必要な事を自験例から検討し報告する。【方法】(1)心室中隔欠損(VSD)、(2)VSD+左肺動脈閉鎖(L-PA atresia)、(3)大動脈宿窄(Co/Ao)バルーン血管形成術後、(4)L-PA atresia、(5)リウマチ性大動脈弁閉鎖不全、(6)心内膜症欠損、(7)ファロー四徴術後、の７例９妊娠を対象に検討した。【成績】(1)は妊娠～分娩まで全く循環器診療を受けなかった。(7)は居住地の産科クリニックに管理を依頼したが全く理解されず「手術を受けた病院へ紹介した」と返信された。(5)は産科クリニックから大学病院に紹介されたが「何かあったらどうする」と差し戻され結局紹介元で分娩した。(1)(7)以外の５例は妊娠初期、18週、35週前後、分娩後１ヶ月に診察・検査を実施、結果を逐一産科側に報告した。妊娠時の投薬は(5)のペニシリン予防投与のみで妊娠経過前～中、心不全、不整脈等 criticalな合併症は無く全例 NYHA分類１度で経過、満期まで妊娠維持できた。分娩は１例で分娩停止による帝王切開であった他は全て経膣分娩であった。(5)は分娩に立ち会った。全例産後経過良好で、児も問題無かった。【考案】(1)妊娠前 NYHA分類１度 (2)重症不整脈合併が無い(3)妊娠前から循環器系治療薬投与無しという条件なら健常者と同等に妊娠・分娩可能だが、産科側の不安を払拭するには緊密な連携を行い、場合により分娩に立ち会うことも必要と思われた。【結論】循環器側が可能と判断しても緊密に連絡を取り「チーム」で管理している意識を産科側に持っていただくことが ACHD女性の妊娠・分娩に関する産科側の不安を払拭する方法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P55）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

座長:

髙月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P55-01～P55-05

[P55-01] 肺高血圧症患者が WHO機能分2度以下を維持できる要因

○直井 和之, 中山 智孝, 池原 聡, 髙月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉 （東邦大学 医療センター大森病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-02] NYHA class IVで診断された小児肺動脈性肺高血圧症の治療反応性と予後

○高月 晋一, 直井 和之, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-03] 心臓カテーテル検査に基づいた特発性肺動脈性肺高血圧症の治療戦略－当院の経験から－

○柴田 映道, 福島 裕之, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 前田 潤, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-04] 術後残存肺高血圧及び肺循環障害に対するタダラフィル注腸の急性効果と薬物動態

○岸 勘太[1], 松田 卓也[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 片山 博視[1], 玉井 浩[1], 根本 慎太郎[2], 杉本 昌也[3] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.旭川医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-05] フォンタン循環の NO/酸素負荷に対する血行動態変化～肺静脈狭窄（PVO）の有無による相違～

○中右 弘一, 岡 秀治, 梶濱 あや, 杉本 昌也, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P55-01] 肺高血圧症患者が WHO機能分2度以下を維持できる要因

○直井 和之, 中山 智孝, 池原 聡, 髙月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉 （東邦大学 医療センター大森病院 小児科）

Keywords: 肺高血圧症、WHO機能分類、予後

【背景及び目的】肺動脈性肺高血圧症（ PAH）の治療は年代により異なり、その治療の変遷が予後に与える影響は大きい。診断時の WHO機能分類2度(FC-2)以下の PAH患者を年代別に分類し、治療経過を調査し、 FC-2以下を維持できる要因を後方視的に検討。【方法】対象は特発性および遺伝性 PAH患者で、4期間に分けて調査。期間 Aはエポプロステノール（ Epo）開始前（～1995年）、期間 Bは Epo開始以降、ホスホジエステラーゼ-5阻害薬（ PDE5-I）開始以前（1996年～2003年）、期間 Cは PDE5-I開始以降、追加治療可能（2003年～2009年）、期間 Dはエンドセリン受容体拮抗薬（ ERA）含めた病初期から２剤以上の併用治療可能（2010年～）。診断時の FC-2以下の PAH患者を期間別に診断の契機、経過中のイベント、検査データと予後の関係を検討。【結果】全期間の診断時の FC-2以下の PAH患者は71名で、期間 Aは4名、 Bは37名、 Cは19名、 Dは11名。生存率は期間 A、 Bは診断後２年間で急激に低下し、8年後に50%以下に低下。期間 C、 Dは10年後で90%以上を維持。期間 Aは、全例心不全入院歴あり、移植または死亡。期間 Bは、全例 Epo投与群で、21名が移植または死亡。診断の契機は生存群では心電図異常、移植または死亡群では労作時の息切れが多い。移植または死亡の症例は、当院初診時の CTR拡大（61%）、 BNP高値（527pg/ml）、心不全入院歴が多い。期間 Cは16名生存。 Epo投与群は当院初診時の TRPGが高値（92mmHg）。期間 Dは10名生存。 Epo投与群は当院初診時の TRPGが高値（82mmHg）。【まとめ】 PAH患者は、診断時に有症状で、検査値が悪く、心不全症状を認める症例は予後が悪く、発症前に早期診断し、 Epo治療を含めた併用療法を行なうことで FC-2以下に維持できる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P55-02] NYHA class IVで診断された小児肺動脈性肺高血圧症の治療反応性と予後

○高月 晋一, 直井 和之, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Keywords: NYHA Class IV、小児、肺高血圧

背景 New York Heart Association functional class IV (NYHA FC IV)で特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧（ IPAH、 HPAH）と診断された重症患者に対する治療戦略は、 Epoprostenolを含む Combination therapyが推奨されているが、治療への反応性や転帰については、十分報告されていない。目的診断時に NYHA FC IVであった小期発症の肺高血圧患者に対する治療反応性と予後について検討する。方法1992年から2015年までの間、当院で経過観察した18歳未満に発症した IPAH、 HPAH患者のうち、診断時に NYHA FC IVであった症例の臨床データを後方視的に解析した。結果全84例中、10例（12%、 IPAH6例　HPAH4例、女児5例）が診断時に NYHA FC IVであった。発症時年齢は9歳（6-13歳）で、11例中8例が発症推定年齢から1年以内で診断されていた。診断までに、失神を4例（40%）、喀血を1例に認めた。経過観察中（1か月から25か月）、死亡は８例（80%）、3例は診断から1か月以内に死亡した。死亡例のうち、肺移植施行例が2例含まれており、移植後に死亡している。治療は、9例で診断後より Epoprostenol治療が開始されており、1か月以内に死亡した症例を除き、 Combination therapyが行われている。1か月以上経過観察しえた7例では、 Combination therapy開始後にも心不全による入院を要していた。経過観察中、最後に施行された心臓カテーテルによる評価では、平均肺動脈圧は72mmHg、肺血管抵抗値は25.1単位、心係数は2.8l/min/m2であり、治療反応性に乏しかった。結論診断時に NYHA FC IVであった症例では、発症からの症状の進行が早く、 Epoprostenol治療の早期導入によっても、肺血行動態に対する反応性が極めて不良で、心不全による入院を繰り返し、死亡率が高かった。このような患者群に対しては、早期の肺移植の登録、待機が必要であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P55-03] 心臓カテーテル検査に基づいた特発性肺動脈性肺高血圧症の治療戦略－当院の経験から－

○柴田 映道, 福島 裕之, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 前田 潤, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧症、カテーテル検査、持続静注

【背景】小児の特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)に対するカテーテル検査は診断・方針決定・治療効果判定に有用である一方で、被曝や侵襲の問題があり、その実施時期や頻度の設定には悩ましい一面もある。当院では、最適な治療戦略のためには時期を逃さず経時的にカテーテル検査を実施することが重要と考えている。【目的・方法】当院で最近カテーテル検査を行った IPAH5例を挙げて、治療方針決定のプロセスを示す。【結果】症例1:11歳男児。9歳で気道感染症を契機に PAHを急性発症。 PGI_2持続静注を含む upfront combinationにより平均肺動脈圧(mPAP)は58→26mmHgまで低下。 PGI_2を増量せず、このまま多剤併用療法を継続することを決定。症例2:13歳男児。小4学校心臓健診により診断。治療開始後も mPAPは47(診断時)→73(最終)mmHgと上昇、 PGI_2持続静注を含む併用療法の効果が不十分と判断し、肺移植登録を決定。また PGI_2増量に伴う血小板減少(10万/μl未満)によりエポプロステノールが41ng/kg/minから増量ができなくなったため、トレプロスチニル持続静注へ変更したところ、速やかに血小板数が回復し再増量に成功。症例3:12歳女児。早産 RDS既往・喘息治療歴あり。ボセンタン単剤療法にて mPAPは48(診断時)→30(最終)mmHgまで低下し、現状治療の継続を決定。喘息や気道の炎症が病態を修飾していた可能性あり。症例4:17歳男子。小1学校心臓検診で診断。内服薬3剤併用療法行うも mPAPは91(診断時)→51(最終)mmHgと低下が不十分であり、加えて PGI_2持続静注の導入を決定。症例5:11歳男児。 PGI_2持続静注を含む多剤併用療法により肺動脈圧の低下を得られたが、 PGI_2増量に伴う右房圧、心拍出量等の推移を見て PGI_2の至適増量速度を調整。【結語】長期予後の改善のため、当院ではまず mPAP35mmHg以下を目標に治療・管理を行っている。そのため各症例の経時的なカテーテル検査に基づく血行動態評価により、治療の最適化を目指している。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P55-04] 術後残存肺高血圧及び肺循環障害に対するタダラフィル注腸の急性効果と薬物動態

○岸 勘太[1], 松田 卓也[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 片山 博視[1], 玉井 浩[1], 根本 慎太郎[2], 杉本 昌也[3] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.旭川医科大学 小児科）
Keywords: タダラフィル、術後肺高血圧、注腸投与

【背景】先天性心疾患の周術期において左右短絡先天性心疾患に対する根治術後の残存肺高血圧（ PH）や単心室形態における術後肺循環障害（ PI）が問題になることがある。【目的】術後 PH、 PIに対するタダラフィル注腸の効果と薬物動態を調査する。【方法】タダラフィル0.5mg/kgを12時間毎に注腸投与。 PHは平均肺動脈圧（ mPAP）が25mmHg以上、 PIは mPAP（上大静脈で測定）が15mmHg以上、もしくは transpulmonary pressure gradient（ TPG）が10mmHg以上とした。タダラフィル血中濃度を測定（前、後2、4、6、8、12、16、20、24時間）。体血圧、肺動脈圧を観血的にモニタリング。【結果】2心室形態（ BV）： AP window1例、 cAVSD1例（ trisomy21）、単心室形態（ SV）： PAIVS1例、 TA(Ic)1例、 SRV1例の計5例。月齢は0.7~12.7か月（中央値8.2か月）。体重：3.0~8.0kg（中央値5.3kg）。 BVでは根治術、 SVでは両方向性グレン手術を施行。投与前後で、 BVでは、 mPAPが51→35、26→18mmHg、 Pp/Psが0.81→

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.6、0.35→0.31と低下した。 SVでは、 m PAPが17→6、16→10、15→9mmHg、 TPGが10→5、9→7mmHg、7→6mmHgと低下した。m PAP・ TPGの投与前からの変化率を比較していくと投与8時間後から有意に低下していた（-23.3+/-8.0%、 p=0.03）。体血圧に有意な変化はなかった。血中濃度は初回、2回目投与ともに次回の投与時まで血中濃度が緩やかに上昇し続け、12時間後：48.0+/-9.2ng/ml、24時間後：144.2+/-35.4ng/mlであった。全例でフェンタニルが術直後から投与されていた。【考察】特徴的な薬物動態は術直後の低心拍出量やフェンタニル投与などによる吸収障害、代謝障害が原因と考えられた。血中濃度は過去の報告と比較して低値であり、本研究においては血行動態的な効果を認めたものの loading doseの設定や、頻回投与などさらなる効果を発揮するための工夫が必要である。【結論】術後 PH・ PIに対してタダラフィル注腸は有効である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P55-05] フォンタン循環の NO/酸素負荷に対する血行動態変化～肺静脈狭窄（ PVO）の有無による相違～

○中右 弘一, 岡 秀治, 梶濱 あや, 杉本 昌也, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: Fontan循環、PVO、NO/酸素負荷

【背景】フォンタン循環の駆動圧は中心静脈圧であり平均肺動脈圧(mPAP)に依存する。したがって肺動脈を拡張させる事は良好なフォンタン循環を成立させるひとつの手段である。しかし肺静脈狭窄（ PVO）を有する場合には、肺うっ血を助長する可能性もあり、肺動脈を拡張させる事が必ずしも良好なフォンタン循環を成立させるとは限らない。【目的】フォンタン循環における急性負荷テスト（ NO/酸素負荷）によって、 PVOの有無が血行動態に変化を及ぼすか検討すること。【対象・方法】 PVOなしのフォンタン患者2名(3歳、11歳)と PVOありの患者1名(4歳)を対象とした。心室および肺動脈にカテーテルを留置し、マスクで NO(20ppm)および酸素(10L/min)を5分間投与し、それぞれの圧変化を測定した。【結果】 PVOなしのフォンタン患者では NO/酸素負荷のどちらも PAWPは変化せず、軽微な RpIおよび mPAPの低下を認めた。 RpI(1.6→1.2Um*2と2.6→1.8Um*2)、 mPAP(10→9mmHgと15→14mmHg)。 PVOを有するフォンタン患者では、 NO負荷で PAWPの顕著な上昇(右/左；8/7→12/9)と RpIの低下(2.5→1.3)、酸素負荷をするとさらに mPAPの上昇(右/左；13/13→15/15)も加わった。【考察・結語】 PVOを有するフォンタン患者において肺動脈を拡張させることは、 PAWPの増加から二次的に肺動脈圧の上昇を招く可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P58）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

座長:南 高臣（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P58-01～P58-05

[P58-01] 重度肺高血圧を合併した新生児期発症先天性血栓性血小板減少性紫斑病（USS: Upshaw-Schulman症候群）の1例

○辻井 信之[1,2], 羽山 陽介[2], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2], 吉澤 弘行[1], 嶋 緑倫[1] （1.奈良県立医科大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-02] 遺伝性出血性末梢血管拡張症(HHT)1型に合併した小児期発症の肺動脈性高血圧症(PAH)症例の経過

○原田 雅子, 近藤 恭平 （宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座小児科学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-03] 乳児期に発見された肺動脈大動脈起始症の2例

○谷口 由記[1], 亀井 直哉[1], 平海 良美[1], 三木 康暢[1], 祖父江 俊樹[1], 藤田 秀樹[1], 田中 敏克[1], 城戸 佐知子[1], 松島 峻介[2], 圓尾 文子[2], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-04] 心内修復術後に気管軟化症・気管支軟化症が改善した Fallot四徴症の一例

○後藤 良子, 河本 敦, 宮原 宏幸, 上田 和利, 徳増 智子, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-05] 肺動静脈瘻のコイル塞栓術後に悪化した肺高血圧に経口肺血管拡張薬が著効した1例

○前田 靖人[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 岸本 慎太郎[1], 工藤 嘉公[1], 須田 憲治[1], 山下 裕史朗[1] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P58-01] 重度肺高血圧を合併した新生児期発症先天性血栓性血小板減少性紫斑病（ USS: Upshaw-Schulman症候群）の1例

○辻井 信之[1,2], 羽山 陽介[2], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2], 吉澤 弘行[1], 嶋 緑倫[1] （1.奈良県立医科大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）

Keywords: 肺高血圧、新生児、血栓性血小板減少性紫斑病

【はじめに】先天性血栓性血小板減少性紫斑病(USS: Upshaw-Schulman症候群)は、慢性的な血小板減少および溶血性貧血を呈し、定期的な新鮮凍結血漿(FFP)の輸注を必要とする重篤かつ稀な疾患である。典型例では新生児期に重症黄疸で発症し交換輸血を必要とするが、肺高血圧を合併した症例の報告はない。今回、重度肺高血圧を合併した新生児期発症 USSを経験したので報告する。【症例】日齢０から黄疸とチアノーゼを認め、日齢1に近医へ搬送、大動脈縮窄を否定できず同日に小児循環器専門施設へ転院。重度肺高血圧、右室拡大、中等度三尖弁逆流を認めたが、大動脈縮窄は否定的であった。入院時採血で T-bil 22.4 mg/dlをはじめとする強い血管内溶血所見があり、血小板は3000 /μ l、破砕赤血球を多数認めた。血尿、腎機能障害、紫斑及び発熱が出現し USSを疑った。酸素投与に加え、交換輸血及び FFP輸注を行い、血小板は次第に増加、血尿、腎機能障害、紫斑、発熱及び血管内溶血所見は改善。肺高血圧の改善傾向を得て、血液凝固専門施設へ転院した。後日、 ELISAで von Willebrand因子特異的切断酵素(ADAMTS13)活性は0.5%以下、抗 ADAMTS13抗体価は0.9Bethesda単位/mlであり、 USSと診断した。両親の ADAMTS13活性は41.5%、42.6%であり、患児の遺伝子検査では新規変異を伴っていた。現在、 FFPの定期投与を行っている。【考察・結語】 USSによる微小血栓による肺塞栓、または血管内溶血による肺高血圧が考えられたが、新生児期であることから肺塞栓の診断には至らなかった。 USSでは肺塞栓を含む肺合併症は稀と報告されており、血管内溶血により肺高血圧が引き起こされた可能性が高いと考えられた。新生児期発症 USSには重度肺高血圧を伴う可能性があり、今後の症例の蓄積が待たれる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P58-02] 遺伝性出血性末梢血管拡張症(HHT)1型に合併した小児期発症の肺動脈性高血圧症(PAH)症例の経過

○原田 雅子, 近藤 恭平 （宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座小児科学分野）

Keywords: 肺高血圧症、遺伝性出血性末梢血管拡張症、遺伝性肺高血圧症

【背景】 HHTは鼻出血、末梢血管拡張、肺・肝・脳の血管奇形で特徴づけられる常染色体優性遺伝疾患で責任遺伝子として ENG、 ACVRL1などが知られている。 HHTの2割に肺高血圧症(PH)を合併するが、ほとんどは肝動静脈瘻に伴う高拍出性 PHである。近年、稀に PAHを合併することが判明し、 HHT関連 PAHと位置付けられたが、重症であることが多く注意を要する。 HHT関連 PAHのほとんどは ACVRL1変異症例で見られ、 ENG変異症例での報告は少ない。今回、 ENG変異症例で PAHをきたした症例を経験した。【症例】症例は7歳女児。父親が肺動静脈瘻を伴う HHT患者であり、本児も他医でスクリーニングのために胸部 CT検査を施行された。左肺下葉の小動静脈瘻の所見と、肺動脈と右心系の著明な拡大を認め、当科紹介となった。肝小動静脈瘻も合併していた。心エコー図上、器質的心疾患はなく、右心カテーテル検査では平均肺動脈圧 50mmHg、肺血管抵抗 11.8 wood/m2、肺動脈楔入圧 9mmHgを認め、 WHO機能分類 IIの PAHと診断した。遺伝子変異による遺伝性 PAHの可能性が高いと考え、速やかに肺高血圧治療薬を3剤導入。後に父、本児共に ENG遺伝子変異が判明した。 WHO機能分類 II→ Iとなり、 BNPも改善したが、治療開始4か月後の右心カテーテル検査では平均肺動脈圧50→45mmHgと効果は限定的であり、エポプロステノール導入も念頭に慎重に経過観察中である。【考察】 ENG変異に伴う HHT関連 PAHの報告は世界的にみても数例程度で、肺動静脈瘻との合併の有無も症例によって異なり、病態も明らかになっていない。治療についてのエビデンスもなく、 PAHの管理方針を参考に施設毎に判断されてい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

るのが現状である。本症例の管理方針と経過、 ENGと PAHの病態につき文献的考察を踏まえて報告する。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P58-03] 乳児期に発見された肺動脈大動脈起始症の2例

○谷口 由記[1], 亀井 直哉[1], 平海 良美[1], 三木 康暢[1], 祖父江 俊樹[1], 藤田 秀樹[1], 田中 敏克[1], 城戸 佐知子[1], 松島 峻介[2], 圓尾 文子[2], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈大動脈起始、肺高血圧、肺動脈絞扼術

【背景】肺動脈大動脈起始症(AOPA)は稀な疾患で、先天性心疾患のうち0.1-0.2%程度といわれている。新生児期や乳児期早期より呼吸障害や心不全を呈し、早期の外科治療を要する。今回われわれは、乳児期に発見されたAOPAの2例を経験したため報告する。【症例1】生後3ヶ月の女児、哺乳不良と体重増加不良あり、心エコーにてAOPA、 severePHと診断。術前評価で心カテを施行したところ、 rtPA 70/26/45mmHg (Ao 75/25/48mmHg)とほぼ等圧の PHを認めた。入院10日目に根治術を施行、術後経過は良好であった。【症例2】生後3ヶ月の女児、生後2ヶ月頃より体重増加不良を認めていた。 RSウイルス感染を契機に呼吸障害を認め、心エコーにて AOPA、 severe PHと診断。入院後、高肺血流のために N2療法、人工呼吸器管理を要したがRSウイルス感染の急性期であったことから人工心肺への影響を懸念して一旦姑息術を行う方針とし、入院6日目にrtPA banding術を施行。その後、 RSウイルス感染から3週間をあけて根治術を施行した。症例1・2ともに術後の心エコーでは PH mildであり、シルデナフィル内服にて退院した。【考察】 AOPAの予後を規定するのは PHと言われており、その成因としては、健側肺血管の容量負荷による反応性の機能的収縮、患側肺血管の高圧負荷による伸展に伴った反射性血管収縮、さらに左心不全に伴う左房圧の上昇がある。無治療の場合は、肺血管の閉塞性病変が進行し、1歳までの生存率は30%以下とされる。しかしながら、 PHは可逆的であり、比較的早期に外科的介入を行えば PHの改善が見込まれると考えられた。また、 AOPAに対する二期的修復術の報告は少ないが、心不全からショック状態に陥った症例に対し肺動脈絞扼術を施行した報告例はあり、一期的根治術が懸念される症例では肺動脈絞扼術が有効であると考えられた。【結論】乳児期に発見された AOPAの2例を経験した。診断後、早期に外科治療を行うことで PHの改善を認めた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P58-04] 心内修復術後に気管軟化症・気管支軟化症が改善した Fallot四徴症の一例

○後藤 良子, 河本 敦, 宮原 宏幸, 上田 和利, 徳増 智子, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

Keywords: 肺血流増加、気管支軟化症、喉頭気管気管支鏡検査

【緒言】先天性心疾患において肺血流増加（ high flow）が進行した症例では、多呼吸、陥没呼吸、呼気性喘鳴など、気管軟化症・気管支軟化症に類似した臨床症状を呈する。今回、喉頭気管支鏡検査（ BFS）で重度の気管・気管支軟化症と診断されたが、心内修復術後に臨床症状、気管支鏡検査所見とも劇的に改善した Fallot四徴症(TOF)の一例を経験した。
【症例】6カ月女児。在胎31週1日、895g、 MD双胎第2子として仮死なく出生。心エコーで TOFと診断された。低酸素発作を頻発し、日齢22に Blalock-Taussing shunt術(3mm, innoA-rtPA)を施行した。術後より陥没呼吸、多呼吸を認め徐々に悪化、啼泣時のチアノーゼ、呼気性喘鳴、体重増加不良、哺乳不良を呈するようになった。生後5カ月時に BFSを施行し、気管・気管支軟化症と診断され、気管切開、人工呼吸管理の適応と思われ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。生後6カ月時の SpO2は90%（室内気）で、心エコーでは LVDd 131 % of normal、カテーテル検査では LVEDV 125 % of normal, PA index 275であり high flowの状態であると推測されたため、心内修復術を施行した。術後陥没呼吸、多呼吸、啼泣時のチアノーゼは消失した。術後5週間目に施行した BFSで軟化症所見の消失を確認した。生後10カ月現在も呼吸障害の再発なく外来で経過観察中である。
【考察】先天性心疾患に気道病変を合併することが知られている。血管の位置異常により直接気道を圧排している場合やそれに伴う二次性の気管・気管支軟化症であれば、外科的治療により物理的な狭窄を解除することで気道症状が改善することがある。本例では手術の前後で明らかに軟化症所見が改善しているのを BFSで確認することができた。 High flowにより気管・気管支が圧排され軟化症を引き起こしていたと考えられた。
【結語】 High flowを伴う呼吸障害を呈する児に対する早期の外科的介入により気管・気管支軟化症が軽快し気管切開・人工呼吸管理を回避できる可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P58-05] 肺動静脈瘻のコイル塞栓術後に悪化した肺高血圧に経口肺血管拡張薬が著効した1例

○前田 靖人[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 岸本 慎太郎[1], 工藤 嘉公[1], 須田 憲治[1], 山下 裕史朗[1] （1.久留米大学医学部小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）
Keywords: 肺動静脈瘻、肺高血圧、経口肺血管拡張薬

【はじめに】肺血管拡張薬の進歩は目覚ましく、有効例も増えている。我々は Osler-Rendu-Weber病(HHT)合併PAVFのコイル塞栓術後(coil)に逆に悪化した PHに経口肺血管拡張薬が著効した症例を経験したので報告する。【症例】24歳男。家族歴に特記なし。5歳頃より鼻出血がほぼ毎日。12歳、貧血精査で上部消化管内視鏡、胃ポリープとその周辺の毛細血管拡張があり、焼灼術を施行された。13歳頃より徐々に進行する労作息切れあり、近医で胸部 X線写真異常を指摘、前医で胸部造影 CTを施行、両側 PAVFを発見された。精査加療目的で当院紹介。当科入院後、鼻出血周辺部位の毛細血管拡張も認め、 HHTと診断。肝、脳、脊髄に AVMは認めず。カテーテル検査を施行し、 PAVFは左右1つずつで各々の流入血管は5.8mmと3.5mmで、その後に20mmと30mm大の異常血管の塊を形成、狭窄部は4.2mmと3.8mm程であった。平均肺動脈圧(mPAP)33mmHgであったが、酸素負荷で PVRI 7.4単位× m2から4.7へ低下、 SpO2は88%から100%へ上昇した。本例の肺高血圧は低酸素による血管攣縮が原因と推測、両側 PAVFに対し coilを施行した。術後、 SpO2は98%であったが、 PHは逆に悪化し、酸素療法・ベラプロスト内服を開始。その後も PHは進行し、ボセンタン・シルデナフィル内服を追加したが、アドヒアランス不良で、19歳時の検査では mPAP97mmHg 、 PVRI 24単位× m2。突然死リスクと内服必要性を繰り返し説明し、アドヒアランスは改善、労作時自覚症状は徐々に消失し、24歳時の検査で mPAP34mmHg、 PVRI 10単位× m2に改善した。【結語】 PAVFに併発した PHが coil後に増悪する特異な経過の症例を経験した。本例のような特異な症例にも、経口肺血管拡張薬は有効であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P63）

川崎病・冠動脈・血管3

座長:

布施 茂登（ＮＴＴ東日本札幌病院 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P63-01～P63-05

[P63-01] 川崎病急性期における intima-media complex thicknessの意義

○佐藤 啓, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-02] Color Doppler Guiding を用いた冠動脈関連疾患に対する心エコースクリーニング

○中村 常之[1], 秋田 千里[1], 荒木 幹太[2], 石丸 和彦[2] （1.金沢医科大学病院 小児循環器内科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-03] 各種先天性心疾患における心臓足首血管指数ー特に左心系閉塞性疾患においてー

○田中 優, 平田 陽一郎, 中野 克俊, 笠神 崇平, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学医学部附属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-04] 画像診断からみた川崎病遠隔期冠動脈障害例のドロップアウトに関する検討～心筋血流イメージング重症度による評価～

○神山 浩[1,2], 唐澤 賢祐[1], 飯田 亜希子[1], 加藤 雅崇[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 能登 信孝[1], 鮎澤 衛[1] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-05] 川崎病冠動脈障害合併14例の症例対照研究

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 井上 聡, 木村 学 （京都第二赤十字病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P63-01] 川崎病急性期における intima-media complex thicknessの意義

○佐藤 啓, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

Keywords: IMT、川崎病、血管炎

【背景】内・中膜複合体厚（ intima-media complex thickness： IMT）は、成人領域で動脈硬化の指標として用いられている。 IMTは年齢とともに厚みを増し、健常者では30歳で0.6mm程度とされる。一方で、高安動脈炎では『マカロニサイン』と呼ばれる IMT肥厚が観察されることが分かっている。全身の血管炎を主病態とする川崎病における IMTについて検討した。【対象・方法】対象は2015年9月～2016年1月に当科小児科に受診した発熱性疾患 13例（川崎病 7例、頸部リンパ節炎 4名、伝染性単核症 1例、アデノウイルス感染症 1例）。川崎病群(n=7, 男：女=6：1, 年齢：1歳2ヶ月[4ヶ月～5歳10ヶ月], 検査病日：5.0病日[4～6病日])と非川崎病群(n=6, 男：女=5：1, 年齢：6歳8ヶ月[4歳3ヶ月～8歳1ヶ月], 検査病日：4.5病日[2～6病日])の2群に分けて、 IMT値について比較検討を行った。 IMTはランダムに3点を計測し、その平均値を用いた。【結果】 IMTは川崎病急性期において有意に肥厚を認めた（ A群：0.52±0.05mm vs B群：0.42±0.02mm, p＜0.01)。川崎病群はいずれも主要症状が5/6項目以上であり、 IVIG不応例は1例あった。冠動脈瘤形成などの合併症はいずれの症例でも認めなかった。検査当日の WBC数、 CRPに有意差は認めなかった（ A群： WBC 14,271±3,156/μ L, CRP 8.5±3.7mg/dL vs B群： WBC 12,683±6,847μ L, CRP 8.1±9.0mg/dL）。【考察】川崎病では主な病変は中・小動脈とされ、冠動脈病変がしばしば問題となるが、大血管が侵されることもある。川崎病急性期における IMT肥厚は、大血管における微小な炎症性変化を示唆しているものと考えられた。【結語】川崎病急性期における IMTは、他の発熱性疾患と比して有意に肥厚していた。 IMTは比較的簡便に、かつ非侵襲的に評価が可能であり、川崎病診療における診断補助に有用となる可能性がある。今回の検討では症例数が少数であり、今後はさらに症例を蓄積し、比較検討する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P63-02] Color Doppler Guiding を用いた冠動脈関連疾患に対する心エコースクリーニング

○中村 常之[1], 秋田 千里[1], 荒木 幹太[2], 石丸 和彦[2] （1.金沢医科大学病院 小児循環器内科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器外科）

Keywords: 冠動脈、Color Doppler Guiding、スクリーニング

【背景】若年性突然死の原因における冠動脈関連疾患の占める割合は比較的多い。そのため、冠動脈関連疾患に対する早期診断は心事故を予防する上で重要である。今回、大動脈弁レベルでの大動脈短軸像で、 Color Doppler（ CD） Guidingを用いたスクリーニングは冠動脈関連疾患の早期診断として有用であると考えた。【目的】各冠動脈関連疾患に対する CD Guidingを用いた心エコースクリーニングの有用性を報告する。【方法】使用機器：Philips iE33。大動脈短軸像（大動脈弁レベル）を CDあり/なしの Dual Imageで描出する。心室中隔方向（左冠動脈下行枝 LAD）、僧帽弁輪方向（左冠動脈回旋枝 LCX）、三尖弁輪方向（右冠動脈 RCA）の３方向を意識しながら CDの Velocity Range (VR)および Gainを初期設定から変化させ、観察する。対象疾患：川崎病（多数）、冠動脈起始異常（４例）、左冠動脈肺動脈瘻（２例）、左冠動脈肺動脈起始症（１例）を冠動脈関連疾患として検討する。【結果】川崎病 (CD: VR 20cm/sec, Initial Gain)、 CD Guidingを用いた左冠動脈主幹部、 LAD、 LCXの同定は容易であった。 RCAの同定にはやや難があった。冠動脈起始異常 (CD: VR 20cm/sec, initial gain)、左冠動脈起始異常の同定は容易、 RCA起始異常の同定はやや難があった。左冠動脈肺動脈瘻 (CD: VR 40cm/sec, low gain)、 low gainによって background noise を抑えることで異常血流の同定が可能であった。左冠動脈肺動脈起始症 (CD: VR 60cm/sec, initial gain)、 LAD、 LCXの逆行性の血流が CD初期設定で判別可能

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、診断も容易であった（生後1ヶ月乳児例）。【考察】 CD Guidingは冠血流に依存するため、血流パターンが異なる左右冠動脈で同定能の違いが見られたと思われる。【結論】 CD Guiding を用いたスクリーニングは小児の冠動脈関連疾患、特に左冠動脈関連疾患の早期診断として有用である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P63-03] 各種先天性心疾患における心臓足首血管指数ー特に左心系閉塞性疾患においてー

○田中 優, 平田 陽一郎, 中野 克俊, 笠神 崇平, 進藤 考洋, 清水 信隆, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: CAVI、先天性心疾患、大動脈縮窄・大動脈離断

【背景】先天性心疾患の内科的・外科的治療の向上により大多数の患者が成人まで達している。しかしながら術後遠隔期の問題の一つに大動脈の弾性低下があり、これと体心室機能や大動脈拡張などは密接に関連すると考えられる。多くの年少の先天性心疾患患者が手術を始めとする介入を必要とするため、潜在的な大動脈の弾性低下は小児でも起こっていると考えられる。血管機能評価には様々なモダリティーが存在するが、非侵襲的な血管機能評価として心臓足首血管指標（ CAVI： Cardio-ankle vascular index）が成人領域では動脈硬化性疾患の経過観察や治療効果判定に盛んに利用されている。【目的】先天性心疾患患者での CAVIについて調べること。特に大動脈に影響を及ぼしやすいとされる左室流出路閉塞性心疾患における CAVIの推移を調べる。【方法】当院で2007年以降に施行された20歳未満の CAVIについて後方視的に検討した。また複数回 CAVIの測定を行った左室流出路閉塞性疾患患者に関して、介入との関連について調べた。【結果】期間中に130人の患者に対し述べ138回の測定が行われた。先天性心疾患の疾患群ごとの比較では、正常群に比して右室流出路閉塞性疾患で CAVIが低かったが、その他の群では有意差は見られなかった。一方左室流出路閉塞性疾患群で複数回 CAVIを測定した患者は4人おり、2人は手術前後で CAVIは上昇、2人はバルーン拡張前後で CAVIは低下した。後者2人においてはトレッドミル検査における運動時血圧上昇が改善していた。【結論】大動脈拡張をきたす可能性のある疾患群で CAVIが高いという結論は得られなかった。しかし左室流出路閉塞性疾患において、大動脈弾性の改善が CAVIの低下という形で反映され経過観察の方法として有用である可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P63-04] 画像診断からみた川崎病遠隔期冠動脈障害例のドロップアウトに関する検討～心筋血流イメージング重症度による評価～

○神山 浩[1,2], 唐澤 賢祐[1], 飯田 亜希子[1], 加藤 雅崇[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 能登 信孝[1], 鮎澤 衛[1] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

Keywords: 川崎病、冠動脈、ドロップアウト

【背景】川崎病冠動脈障害のドロップアウト（ DO）を減らすために、疾患重症度との関連を知ることは重要である。【目的】川崎病冠動脈障害患者の心筋血流イメージング（ MPI）の重症度と DOの関連を明らかにする。【対象】自施設において MPI評価を開始した1988年9月から2015年3月までの26年間に、川崎病冠動脈障害の診断で MPIを施行した100例を対象とした。調査時の対象年齢は28.8±8.6歳である。全例で冠動脈瘤を認め、冠動脈瘤退縮例は除外した。【方法】全例で負荷心筋血流 SPECTによる MPI評価を行った。 MPIから調査時までの経過年数が5年以上を DOと定義した。複数検査施行者では最終検査を検討対象とした。 MPI施行時の年齢は19.1±8.7歳であった。重症度は左室心筋19領域、負荷時の取り込みを5段階評価した Severity score（ SS）を指標とした。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

SSが0点、1~3点、4~7点、8点以上に分類し、重症度別の DO発症の相対危険度（ RR）と信頼区間（ CI）を求めた。【結果】 DOは58例、非 DOは42例であった。 SS0点は全体の36%、 SS1~3点は17%、 SS4~7点は25%、 SS8点以上は22%であった。 SS1点以上で DOを発症する RR0.65（ CI0.50~0.89）、 SS4点以上で RR0.916（ CI0.66~1.27）、 SS8点以上で RR1.13（ CI0.74~1.52）であった。【考察】川崎病冠動脈障害の MPI 施行有無により評価した DOは58例と高率であった。 SS0点は１点以上と比較して DO発症リスクが高いが、それ以上の点数比較では RRによる発症リスクに差を認めなかった。 MPI結果が良好であることの心理的背景が DO発症のリスクであると推測する。【結語】川崎病冠動脈障害の MPIで SS0点の患者では DO発症リスクが高く、虚血所見がない場合においても血栓性閉塞による心事故のリスクはあるため、経過観察の重要性を丁寧に説明する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P63-05] 川崎病冠動脈障害合併14例の症例対照研究

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 井上 聡, 木村 学 （京都第二赤十字病院 小児科）

Keywords: 川崎病、冠動脈障害、症例対照研究

【背景】川崎病の心障害は男児、若年児と高年児に多いことは全国調査で明らかである。これらの交絡因子を除いた症例対照研究の報告は少ない。【目的】冠動脈障害(CAL)を認めた症例の特徴を年齢・性別の交絡因子を除外した症例対照研究で検討すること。【方法】2005年～2015年に当院で川崎病急性期治療中に CALを認めた14例を CAL群とした。 CAL1例に対して性別と年齢が同一で発症時期が最も近い14例を対照群とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】性別は男児12例、女児2例、月齢平均は CAL群/対照群=21.1/20.2ヵ月、 CAL群の内訳は瘤4例、拡大4例、一過性拡大6例であった。入院病日平均は2.6/3.6病日、 IVIG投与開始平均は5.1/5.4病日であった。治療開始病日における群馬スコア平均は5.2/3.1と有意に CAL群が高く、5点以上は CAL群11例(78.6%)、対照群1例(7.1%)であった。有熱日数は中央値(最小値-最大値)が10.5(5-22)/6(5-24)日で CAL群が長く、 IVIG再投与は CAL群10例(71.4%)、対照群1例(7.1%)であった。検査値での有意差は、 IVIG投与前値では CRP(mg/dl) 14.8(7.6-24.0)/5.1(0.6-16.8)、 TP(g/dl) 5.5(4.1-7.1)/6.5(4.8-7.3)、 IVIG投与後値では CRP 7.4(1.5-22.9)/1.8(0.2-12.5)、 TP 7.1(6.1-9.3)/8.0(6.5-8.9)、 AST(U/L) 26.5(15-76)/50.5(25-856)、 WBC(μ l) 14,800(5,400-36,600)/8,000(4,500-17,500)に認められた。一方、 ALTは IVIG投与前36/37に対し、投与後は18.5/31.5で、投与前後での変化率(-43.1%/-6.0%)に有意差を認めた。 WBCの変化率も-4.3%/-41.2%と CAL群では IVIG投与後に低下しにくかった。 CAL群で2例に熱性けいれんを合併した。【結論】川崎病 CAL症例の症例対照研究の結果、年齢・性別の交絡因子を除外しても CAL群で有熱日数が長く、IVIG再投与率が高く、 CRPが IVIG投与前後とも高値であり、 WBCが正常化しにくかった。機序は不明であるが肝酵素は IVIG投与前後とも CAL群より対照群の方が高かった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P65）

川崎病・冠動脈・血管5

座長:
小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究企画室）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P65-01～P65-05

[P65-01] 川崎病急性期には一過性左室拡張障害が起こる

○阿部 忠朗, 佐藤 誠一 （新潟市民病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-02] IVIG不応川崎病に対する IFX投与前における髄液検査の重要性

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学医学部付属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-03] 急性期川崎病の NT-proBNP変動：3DSpeckle trackingを用いた心機能と炎症性 cytokineの関与について

○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 飯田 亜希子, 渡邉 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩（日本大学医学部 小児科学系小児科学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-04] ペントラキシン３と小林スコア併用による川崎病難治例予測

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 上砂 光裕, 橋本 佳昭, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 池上 英, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-05] Candida Albicans Water Soluble Fractionによるマウス川崎病血管炎モデルにおいて Tumor Necrosis Factor Alphaは中心的役割を果たす

○鈴木 伸子[1], 深澤 隆治[1], 橋本 佳亮[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 阿部 正徳[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.東京薬科大学薬学部 免疫学教室）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P65-01] 川崎病急性期には一過性左室拡張障害が起こる

○阿部 忠朗, 佐藤 誠一 （新潟市民病院）

Keywords: 川崎病、急性期、左室拡張障害

【背景】川崎病急性期 (AKD)に起こる冠動脈障害以外の心合併症として房室弁逆流、左心機能低下、大動脈径拡大が報告されており、近年では肺動脈径拡大や右心機能低下の報告も散見される。【目的】 AKDの肺動脈径および両心機能について調べること【対象・方法】対象は2013年12月から1年間に当院に入院治療した AKD患者35例 (男女比23/12、中央年齢2.5歳 (3ヵ月-10歳))について、心エコーでの左右 PA径、 LVDd、 LVEF、 E/A、 DcT、等容拡張時間 (IVRT)、等容収縮時間 (IVCT)、 Tei index、 E/e' (中隔、左室、右室)を急性期 (AE)と回復期 (RE)で比較した。 PA径は左右分岐部径を計測し、 PA径と LVDdの比較には Z値を用いた。統計には Wilcoxon検定を用いた。【結果】 AEは中央値11病日 (7-17病日)に、 REは中央値47病日 (34-89病日)に施行された。各計測結果は AE中央値 (範囲)/RE中央値 (範囲)として、右 PAは0.2 (-0.9 to 1.3)/0.5 (-0.8 to 1.4)、左 PAは0.3 (-1.6 to 1.7)/0.3 (-0.7 to 1.9)、 LVDdは0.4 (-0.5 to 1.8)/0.6 (-1.4 to 1.8)、 LVEF (%)は75 (65 to 89)/74 (65 to 88)、 E/Aは1.9 (1.2 to 5.5)/1.6 (0.8 to 4.2)、 DcT (ms)は103 (42 to 156)/93 (55 to 175)、 IVRT (ms)は46 (30 to 95)/44 (22 to 65)、 IVCT (ms)は25 (14 to 51)/24 (13 to 50)、 Tei indexは0.28 (0.21 to 0.44)/0.25 (0.19 to 0.35)、 E/e' (中隔)は9.8 (6.8 to 16.2)/8.4 (6.7 to 16.6)、 E/e' (左室)は8.3 (5.2 to 16.4)/7.4 (5.3 to 13.5)、 E/e' (右室)は4.1 (1.9 to 7.0)/3.9 (2.3 to 6.6)であった。 AEと REで有意差があった計測値は、 IVRT (p=0.012)、 E/e' (中隔) (p=0.017)、 E/e' (左室) (p＜0.001)であった。 E/Aは p=0.06、 PA径、 LVDd、左室収縮能の指標に有意差はなかった。【結語】川崎病急性期には左室拡張障害が一過性に起こる。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P65-02] IVIG不応川崎病に対する IFX投与前における髄液検査の重要性

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学医学部付属病院 小児科）

Keywords: 川崎病、髄液検査、インフリキシマブ

【背景】
川崎病は経過中に髄膜炎を合併することが知られており、その原因は川崎病自体によるものや大量γグロブリン療法(IVIG)の副反応が考えられている。我々の施設では IVIG不応と考えられる症例に対して、インフリキシマブ(IFX)投与を考慮した際に細菌性髄膜炎を鑑別する目的で髄液検査を行っており、その結果について報告する。
【目的】
IFX投与を考慮した IVIG不応川崎病に対する髄液検査の必要性を明らかにする。
【対象】
2011年1月から2015年12月までに IVIG不応川崎病の追加治療を目的に当院に転院した9か月から66か月(中央値30か月)の24症例(男児15例、女児9例)。
【方法】
髄液検査、培養結果、 IFX投与前後の経過について診療録をもとに後方視的に検討した。髄液細胞数6/μ l以上を髄液細胞数上昇と定義した。
【結果】
髄膜刺激症状を呈していた症例はなく、全例で髄液検査前に IVIG(2g/kg)が1-3回施行されていた。髄液細胞数が正常範囲であった5例のうち3例は IFXを投与し、2例は転院後解熱し追加治療は行わなかった。髄液細胞数が上昇していた19症例のうち1例は細胞数が250/μ lと著明に上昇しており発熱以外の川崎病症状に乏しく、髄膜炎も否定できなかったため IFXの投与を見合わせたが翌日解熱した。1例は18病日に発熱のみ認めたため再燃もしくは髄

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

膜炎と判断し IVIGの再投与を行った。それ以外の17症例(髄液細胞数 中央値 25/μ l, 範囲 6-96/μ l)は髄液細胞数が上昇していたが、川崎病急性期症状が残存しており川崎病治療を優先し IFXを投与した。全症例で髄液培養は陰性であり、 IFX後に感染症の増悪や髄膜刺激症状はなかった。
【考察】
IVIG不応例と考えられた症例の79%で髄液細胞数が上昇していた。その中で IFX投与を見送ったにもかかわらず軽快した症例を経験した。 IFXは IVIG不応川崎病に対する治療薬として認可され、今後より広く使用されると考えられるが、投与前には髄膜炎を念頭に髄液検査を行う必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P65-03] 急性期川崎病の NT-proBNP変動：3DSpeckle trackingを用いた心機能と炎症性 cytokineの関与について

○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 飯田 亜希子, 渡邉 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩 （日本大学医学部 小児科学系小児科学分野）
Keywords: NT-proBNP、Global Longitudinal Strain、TNFα

川崎病において NTproBNPは上昇し易く、バイオマーカーとして診断や心合併症予測の報告は多いが、心機能については2D超音波での報告がほとんどで3DSpeckle trackingによる左室 Global Longitudinal Strain(GLS)で評価した報告は少ない。一方で NTproBNP上昇には cytokineの関与も考えられている。【目的】川崎病患者の cytokine及び3DGLS と NTproBNPとの関連を検討し NTproBNP上昇の成因を検討する。【方法】対象は H27年4～12月に当院で IVIgを受けた川崎病児48名、3ヶ月～11歳。 cytokineは IVIg前/後１週、心機能は IVIg前/後1週/2週/1か月で測定した。【結果】 NTproBNPは750/132pg/ml、 TNFαは4.6/2.9pg/ml、 sTNFR1及び2は2827/1112pg/ml、6617/3143pg/ml、 IL-6は101/9pg/ml、 IL-10は32/8 pg/ml、 IL-1βは1.7/0.3pg/mlと全て有意に低下、2DEFは70.5/75.9/75.5/73.9%、3DEFは66.8/69.2/70.3/70.6%、 GLSは-19.8/-21.3/-22.7/-22.35%で前に比べ後は各々有意に改善した。 NTproBNPとの相関は TNFα0.22/0.22、 sTNFR1及び2は各0.57/0.48、0.35/0.59、 IL-6は0.65/0.42、 IL-10は0.46/0.36と正相関、 IL-1βは無相関であった。3DEFは-0.32/-0.39と負相関、 GLSは無相関であった。【考察】 NTproBNPと心機能との関連は3DEFで僅かに認められたが、今後さらに症例数を増やし検討する必要がある。【結論】 NTproBNPと心機能との相関は3D評価でも明らかでなかった。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P65-04] ペントラキシン３と小林スコア併用による川崎病難治例予測

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 上砂 光裕, 橋本 佳昭, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 池上 英, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）
Keywords: 川崎病、初期治療不応例、ペントラキシン3

【背景】川崎病の心血管合併症を予防するには、できるだけ早期に炎症を終焉させることが大切である。そのためには、難治例を予測して初期治療を強化し、追加治療無く解熱にもち込めることが望ましい。
われわれの施設では、川崎病初期治療として、以前は免疫グロブリン単剤投与が基本であった。近年では小林スコアを参考に治療をおこなっているが、未だ追加治療を要する症例があり、より精度の高い基準が求められる。
【目的】われわれは以前から、川崎病における炎症マーカーとしてペントラキシン３（ PTX3）の推移を追い、その有用性について検討してきた。本研究では、 PTX3値を小林スコアと組み合わせることにより、さらに精度の高

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

い基準が作れるかどうかについて検討した。
【方法】当院で急性期治療をおこなった川崎病のうち、初期治療にステロイドを併用していない時期の122例（初期治療反応例 102例、不応例 20例）を対象に、初期治療不応を予測する PTX3値のカットオフ値を求めた。さらに、その条件を小林スコアと組み合わせることによって、追加治療を必要とする症例をより有効に抽出できたかどうか、感度特異度を参考に評価した。

【結果】本症例群において、小林スコア5点以上という条件では、初期 IVIG不応例の予測感度が80.0%、特異度が71.6%、 PTX3 28ng/ml以上では予測感度が85.0%、特異度が80.4%であったのに対し、小林スコア5点以上かつ PTX3値28ng/ml以上という条件では、感度が85.0%、特異度が88.2%と比較的良好な値が得られた。
【結論】
PTX3は小林スコアと組み合わせることにより、川崎病難治例を予測するマーカーとして活用可能であると考える。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P65-05] Candida Albicans Water Soluble Fractionによるマウス川崎病血管炎モデルにおいて Tumor Necrosis Factor Alphaは中心的役割を果たす

○鈴木 伸子[1], 深澤 隆治[1], 橋本 佳亮[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 阿部 正徳[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1]（1.日本医科大学 小児科, 2.東京薬科大学薬学部 免疫学教室）
Keywords: 川崎病モデルマウス、CAWS、TNF

【目的】川崎病の発症メカニズムとして自然免疫の異常が疑われている。また、自然免疫の異常により上昇する炎症性サイトカインの中でも Tumor Necrosis Factor alpha（ TNFa）は、その阻害薬が川崎病治療に応用されていることもあり、川崎病血管炎成立にあたって中心的役割を担っていると考えられる。我々は Candida Albicans Water Soluble Fraction (CAWS) が TNF KOマウスにおいても血管炎をきたしうるか検証した。【方法】C57BL/6 TNFa KOマウスおよび C57BL/6 Wildマウスに CAWSを連日 5 日間腹腔内注射し、血管炎を惹起させ、血管炎の程度を組織学的に評価した。血管炎の程度は炎症細胞の浸潤した面積を計測することで、定量的に評価した。また血清サイトカインを BioRadの BioPlex（ Th17 6-Plex Panel (M60-00007NY)）を用いて測定した。【成績】 CAWS血管炎の程度は Wildに比較して TNFa KO hetero、 TNFa KO homoの順に有意に抑制されていた。（ $p<0.0002$）血清における炎症性サイトカイン（ IL-1b, IL-6, IL-10, TNFa）濃度も TNFa KOマウスにおいては有意に低値を呈していた。【結論】 CAWSは TNFa KOマウスに血管炎を誘導できず、血清のサイトカイン上昇も抑制されていた。我々のこれまでの研究において TNFa 受容体阻害剤である Etanerceptも CAWS血管炎を抑制することから、 TNFaは CAWS血管炎発症に中心的役割を担っていることが確認された。今後 TNFパスウェイ活性化にどのような自然免疫シグナルが必要なのかを解明し、川崎病血管炎発症機序との関連性を解明していく予定である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P67）

学校保健・疫学・心血管危険因子1

座長:

渡部 誠一（総合病院土浦協同病院 小児科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P67-01～P67-06

[P67-01] 富士市立小中学校における AED設置場所の検討

○中山 豊明, 河村 研一, 幸治 淳, 渡邉 正規 （富士市学校心臓病検診委員会）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-02] 小児循環器科医の社会活動 -「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催して-

○石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 栗嶋 クララ[3], 桑田 聖子[4], 簗 明子[1], 大津 幸枝[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.榊原記念病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-03] 一般病院における致命的先天性心疾患スクリーニング導入の問題点と工夫

○梶山 葉[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 西田 眞佐志[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 松原 為人[2], 淵田 加那子[2] （1.京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科, 2.京都民医連中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-04] 正常な新生児から乳児における左室拡張末期径の2人種間の比較

○長澤 宏幸 （岐阜県総合医療センター 新生児内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-05] さらに充実した学校救急体制を構築するために

○松村 朱夏[1], 宮田 豊寿[2,3], 平 仲凪[1], 濱田 真彰[1], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2,3], 檜垣 高史[2,3] （1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-06] 小児慢性特定疾病対策の登録データは小児循環器の疾病登録データベースになりうるか？

○盛一 享徳, 森本 康子, 小林 徹 （国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床疫学部）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P67-01] 富士市立小中学校における AED設置場所の検討

○中山 豊明, 河村 研一, 幸治 淳, 渡邉 正規 （富士市学校心臓病検診委員会）

Keywords: AED、学校、運動

【背景】我々は、肥大型心筋症児の突然死をきっかけに富士市内小中学校の AEDの設置と教職員の AEDに関する認識に関してアンケート調査を行い、48回小児循環器学会学術集会にて発表した。今回、実際に校内での有事時のシュミレーションを行った。【目的】小中学校における自動体外式除細動器（ automated external defibrilatior： AED）の設置及び配置について具体的な目安を示すことで、効果的かつ効率的な AEDの設置を促し、心臓突然死の減少につなげること。【方法】富士市内の小中学校（小学校２７校、中学校１６校）で、運動場、プール、体育館、その学校の最も遠い教室の４箇所から設置場所まで行き、 AEDを取ってくるまでの時間を計測し、検討した。【結果】小中学校４３校のうち運動場での検討では３９校が２分以内に AEDを取ってくることができた。プールでは３７校が、体育館では全校が２分以内に AEDをとてくることができた。また、学校によっては校内電話、携帯電話を使用し、時間の短縮を工夫した学校も見られた【考察】心停止から３分を超えると、救命率が５０％になると言われている。今回、 AEDを使用するのに１分と仮定し、有事後２分以内で AEDを取りに行くことが必要となるとするとほとんどの学校のほとんどの場所でクリアしていた。しかし、プールが学校の敷地内にない学校や体育館とプールが設置場所を挟んで真逆な方向にある場合など場所により時間のかかった学校もあった。富士市内の小・中学校の AED設置率は100％で、養護教諭は全員何らかの救命講習を受けている。また90%以上の学校で校内救命講習が行われており、全校教職全員が AEDのある場所を把握しており、90%以上の教職員が救急蘇生時 AEDを躊躇無く使用できると回答している。【結論】今回の結果を踏まえ、校内の設置場所を再考慮することで AEDの有効性をさらに高めることにつなげたい。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P67-02] 小児循環器科医の社会活動　-「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催して-

○石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 栗嶋 クララ[3], 桑田 聖子[4], 簗 明子[1], 大津 幸枝[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.榊原記念病院 小児科）

Keywords: 学校教員、談話会、運動管理

【背景】近年種々の心疾患に対する内科的・外科的治療が長足の進歩を遂げ、家庭生活に戻り学校に通える心疾患患児が飛躍的に増えた。だがその病態や病状は極めて多様で、児の安全で有意義な学校生活を企図する学校教員には、個々の児への理解を深める必要に迫られ常に大きな戸惑いや不安が付きまとっていると思われる。一方我々医療者は「病状に関しては詳しいが、児の学校生活をあまり知らず、適切な生活指導に至らない」可能性がある。児の実生活を実り多きものにするため、児及び家族・教員・医療者が相互に情報交換し支えあうのが理想的だが、現状では教員と医療者との直接の接点は乏しい。【目的】小児循環器科医の社会活動の一環として、「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催し、アンケートでの反応も含め、今後期待される効果・改善点等を検討する。【対象・方法】埼玉県内の小中学校・特別支援学校等の教員を対象に郵送・当科 HPでの告知等で参加者を募った。会の前半では心不全概論・各疾患各論・学校管理指導表の扱い等につき講義形式でお伝えし、後半では患者本人・患者家族・学校教員の方々に実体験をお話し頂いた後パネルディスカッション「学校生活の中で患者・教員は何に戸惑うのか」にて総合討論を行った。最後にアンケートを施行し、各項目・全体に関し評価を頂いた。【結果・考按】県内全域から62名の参加者を得た。「病院と直接の繋がりを持てる催しで喜ばしい」「専門知識や患者さんの生の声を直接聞けてよかった」等の感想の一方、「範囲が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

広すぎて難しい」「時間が延長したので最後までいられなかった」「具体的なケースカンファをしてほしい」とのご意見も頂いた。今後は、疾患に関し焦点を絞って詳細に情報提示したり、実際の症例につきグループディスカッション等も取り入れるのが有効と考えられた。また必要に応じて年複数回の開催も視野に入れる必要があると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P67-03] 一般病院における致命的先天性心疾患スクリーニング導入の問題点と工夫

○梶山 葉[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 西田 眞佐志[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 松原 為人[2], 淵田 加那子[2]（1.京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科, 2.京都民医連中央病院 小児科）

Keywords: 致命的先天性心疾患、スクリーニング、酸素飽和度

【背景】生後1年以内に何らかの介入を必要とする致命的先天性心疾患(CCHD)の中には、生後数日後に循環動態の急変を伴って発症するケースがある。このような患児を早期に抽出するスクリーニングの導入が始まっている。【目的】一般市中病院産科病棟にて CCHDスクリーニングを施行し、導入時の工夫と問題点、その対応を検討する。【対象】2014年4月から2015年12月までに出生した419名の新生児【方法】日齢2に右上肢、下肢の酸素飽和度測定を行い Kemperらのプロトコールに準じ判定。不合格となった児には、診察と心エコー検査を含めた諸検査を施行した。【結果】419名中、416名にスクリーニングが行われ、施行漏れが3名あった。施行された416名中、411名がスクリーニング合格、5名が不合格となった。不合格となった5名のうち4名はただちに心エコー検査を含めた諸検査が施行されたが、1名は検査体制が整わず2日後の小児循環器医診察まで経過観察となっている。不合格となった児で CCHDの診断に至った例はなく、日齢4には合格基準まで酸素飽和度が改善したことを確認した。すべての新生児は、1か月後に乳児健診を行い問題がない事を確認した。また判定ミスが1例あった。　クリニカル・パスへの導入と施行後の看護師・医師の2重チェックを徹底し施行漏れがなくなった。また電子カルテへテンプレートを導入し自動判定としたことで、判定ミス、記録ミスがなくなった。【考察】スクリーニングの施行・手順についての問題は、システムの整理によって対応可能であった。当院では、胎児心エコーを妊婦健診で行い、異常が疑われた場合は高次医療機関へ紹介するため、出生した新生児に CCHDを認めることは少ない。しかしスクリーニング不合格となった児に対し迅速な対応を行うためには最低限の心エコー手技を、新生児を扱う小児科医が獲得することが必要と考える。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P67-04] 正常な新生児から乳児における左室拡張末期径の2人種間の比較

○長澤 宏幸（岐阜県総合医療センター 新生児内科）

Keywords: 左室拡張末期経、心エコー、乳児

【目的】左室拡張末期径(Left ventricular end-diastolic dimension; LVDd)に関しては、既に小児期を通じてその正常値は身長を基準とすると線形回帰することを報告してきた。また、この回帰式では身長48cm, 75cm付近で変曲点を持つことも示してきた。今回日本人を対象に求めたこの関係式とドイツにおける一施設での計測値から得られた関係式とを比較したので報告する。【対象】正期産で生まれ、基礎疾患のみられない日本人186計測とドイツ人281計測である。身長は48から75cmの範囲内とした。身長は心エコー測定時に計測した。【結果】ドイツ人においても身長と LVDdとは線形回帰することが示された。身長を x cm, LVDdを y mmで示すと、日本人では、 y = 0.353* x + 1.97 であるのに対し、ドイツ人では、 y = 0.314* x + 3.82 であった。【解析】この結果

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を共分散解析すると、 P<0.001で両回帰式は異なることが示された。両群間の差は、身長48cmでほとんどなく、75cmで最大となり1.1mmであった。この範囲内では有意に日本人の方が大きいことが示された。【考察】少なくとも乳児において LVDdに関し、身長を基準にすることは両人種においては実践的に有用と考えられる。また、わずかに日本人の LVDd方がドイツ人のそれより大きいとの結果が得られたが、測定装置が同一ではなく、また手技面での同一性が担保されているわけではないことから、それらによる誤差という可能性も十分にある。測定手技や機種による誤差を考慮に入れた再調査の必要があると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P67-05] さらに充実した学校救急体制を構築するために

○松村 朱夏[1], 宮田 豊寿[2,3], 平 仲凪[1], 濱田 真彰[1], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2,3], 檜垣 高史[2,3] （1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）

Keywords: 学校救急、突然死、学校保健

【背景および目的】　学校救急体制をさらに充実させ有効な突然死の予防対策を講じるためには、実際の学校現場において、ニアミスなどを含めて、どのような事象において児童・生徒が生命の危機に直面しているのかを明らかにすることが必要である。【対象と方法】　対象は、平成17年4月1日～平成27年3月31日までに学校から救急搬送された18歳以下の小児症例すべて。松山市中央消防署に協力を依頼し、児童生徒が学校現場から、どのような状況で緊急搬送されるのか実態調査を行った。意識障害、ニアミス症例に関しては、個別に詳細を調査した。【結果】松山市の人口約50万人、出生数約4500人で、救急搬送は全体で年間平均およそ2万人、小児の搬送数は約1700人であった。10年間で学校管理下の緊急搬送は1060件で、そのうち心肺蘇生を必要とした症例は年に1～3人であった。男児は小、中、高と増加し、女児は中学校が最も多かった。事故種別は急病が最多で、２位が運動競技。男児はグランドからの緊急搬送が一番多く、女児は校舎、体育館の順であった。時間帯は9～12時および15～18時にピークがあり、部活動中に最も多いが、怪我以外で救急搬送される件数は午前中に多かった。【考案および結語】松山市には、小・中・高合わせて104校あり、各学校におよそ年に1回救急車が要請されている頻度で、日常からの準備が必要であることが示された。従来の報告同様、運動強度との関連があり、部活動中に救急症例の発症が有意に多く、学校救急体制の整備において重要なポイントである。夕方遅くまで活動していたり、教職員が少ない時間帯であったり、職員室が施錠されていて AEDを用いることができないなどの事例報告もあり、改めて危機管理対策を見直す必要がある。また、登下校中の受傷例についても残された課題である。学校現場への情報のフィードバックは、小児循環器医の重要な責務である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P67-06] 小児慢性特定疾病対策の登録データは小児循環器の疾病登録データベースになりうるか？

○盛一 享徳, 森本 康子, 小林 徹 （国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床疫学部）

Keywords: 疾病登録、小児慢性特定疾病、フォローアップ

【背景と目的】疾病登録は、遠隔期フォローアップ等のために非常に重要であるが、種々の理由により導入や運用が難しいのが実情である。厚生労働省所管の慢性疾患を抱える子ども達への医療費等支援施策である「小児慢性特定疾病対策」（小慢）は、申請者の全国的な登録データベースを構築しており、毎年10万件を超える登録が行なわれている。申請は対象疾病ごとのため、疾病登録に類似した構造となっている。長期フォローアップが必

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

要なほとんどの小児循環器疾患が対象疾病とされていることから、小慢登録データが小児循環器領域の疾病登録となり得るかどうかの検討を行なった。【方法】平成24年度登録データを用いて、慢性心疾患群に登録されている症例の内訳について検討を行なった。【結果】全108実施主体から登録された慢性心疾患群の症例数は18,589件であった。申請時の年齢は50%が0歳であり5歳未満が70%であった一方で15歳以上が7.3%存在していた。登録症例は先天性心疾患が90.1%と大半を占め、不整脈6.2%、心筋症・心筋炎3.6%であった。先天性心疾患の病型別頻度は、ファロー四徴症15.4%、心室中隔欠損症14.5%、両大血管右室起始症7.1%、単心室症6.5%、大血管転位症6.3%、房室中隔欠損症6.0%、肺動脈閉鎖症5.7%、大動脈縮窄・離断4.3%、三尖弁閉鎖3.0%、左心低形成2.8%であった。15歳以上での登録病名は、ファロー四徴症 14.3%、大血管転換8.0%、心室中隔欠損症7.4%、 QT延長症候群5.7%、心筋症5.6%、両大血管右室起始症5.2%、単心室症4.5%、肺動脈閉鎖症4.1%、房室中隔欠損症3.8%、大動脈弁狭窄症3.1%であった。【結論】登録症例は軽症例が除かれる傾向にあるが、軽症例の少ない疾患では、過去に報告されている病型別頻度と同等であり、疾病登録が望まれる疾患については、小児慢性特定疾病の登録データは、少なくともカタログデータとして十分に利用価値があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 弁形成・弁置換術

ポスターセッション-外科治療02（ P71）

弁形成・弁置換術

座長:

小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P71-01～P71-06

[P71-01] 小児期 Marfan症候群およびその類縁疾患に対する僧帽弁形成術

○池田 義[1], 中田 朋宏[1], 馬場 志郎[2], 豊田 直樹[2], 平田 拓也[2] （1.京都大学医学部 心臓血管外科, 2.京都大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-02] 腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流に対する外科治療の経験

○前川 慶之[1], 河田 政明[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], 古井 貞浩[2], 松原 大輔[2], 安斉 達也[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-03] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-04] 新生児期に cone手術を施行した Ebstein病の１例

○河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 上田 和利[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-05] 体心室右室に伴う三先弁逆流に対する三尖弁置換術の中期遠隔期の成績

○長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 宮入 聡嗣[1], 秋山 章[1], 瀬戸 悠太郎[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2] （1.東京女子医大病院 心臓血管外科, 2.東京女子医大病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-06] 未成年(20歳未満)に対する大動脈弁置換の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P71-01] 小児期 Marfan症候群およびその類縁疾患に対する僧帽弁形成術

○池田 義[1], 中田 朋宏[1], 馬場 志郎[2], 豊田 直樹[2], 平田 拓也[2] （1.京都大学医学部 心臓血管外科, 2.京都大学医学部 小児科）

Keywords: Marfan症候群、僧帽弁閉鎖不全、僧帽弁形成

Marfan症候群およびその類縁疾患である Ehlers-Danlos (E-D)症候群、 Loyes-Dietz症候群などは時に房室弁閉鎖不全を合併するが、これに対する形成術は報告例が少なく、治療成績は安定していない。当科で小児期に外科治療を行った4例の成績を報告する。【対象】 Marfan症候群3例、 E-D症候群1例。手術時年齢は8ヵ月～5歳9ヵ月(平均4歳5ヵ月)。術前心エコーでは、全例で僧帽弁尖全体が収縮期に心房側に逸脱し、強度の逆流を生じていた。収縮期の僧帽弁輪径は拡張期と比較して伸展していた。【方法】[僧帽弁形成]: 小児期の3例は右側左房切開、乳児期の1例は心房中隔から左心房天井へ切り込む superior approachを用いた。小児期の3例では P2切除および sliding plastyによる後尖の reductionに加え、 Carpentier-Edwards physio ring (28～30mm)による弁輪形成を行った。乳児期の1例では前尖 A2および後尖 P2の中央部に plicationを行ったのち、両線維三角間を除く後弁輪に Duran ring 20mmを約5mm切って短縮したものを縫着した。【結果】術後は全例で僧帽弁逆流はほぼ消失した。術後観察期間は平均5年8ヵ月で、僧帽弁逆流の増悪は認められておらず、良好に経過している。【考察】本疾患群における房室弁逸脱の主因は収縮期の弁輪過伸展であると考えられた。拡張期(心停止時)弁輪径も拡大しているが、積極的に縫縮するのではなく、拡張期の弁輪径に合った人工弁輪を縫着して良好な結果が得られた。自験例では腱索の延長は明らかでなく、人工腱索は不要であった。特に年長例で弁尖は余剰であり、 SAM予防のために後尖の reduction追加が必要であった。【結語】小児期 Marfan症候群等に合併する僧帽弁閉鎖不全に対して人工弁輪を用いた形成を行い良好な結果を得た。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P71-02] 腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流に対する外科治療の経験

○前川 慶之[1], 河田 政明[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], 古井 貞浩[2], 松原 大輔[2], 安斉 達也[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 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: 腱索断裂、僧帽弁逆流、乳児

【はじめに】腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流（ AMRI）は本邦に特異的に見られ、急速な状態悪化から緊急手術を要する例が多く、予後は必ずしも良好ではない。【対象】2011~2015年に緊急手術を行った2例の AMRIにつき報告する。対象は生後5か月、6か月児（男女1/1）、手術時体重6.4kg、7.6kgであった。1例は VSDの診断にて経過観察中であった。数日間の上気道感染様症状に引き続き、急激な呼吸循環動態の悪化を認め人工呼吸器管理を要した。入院後まもなく緊急手術となった。【手術】症例１（男児、 VSD合併、6.4kg）：後尖 P2-3および前尖 A2の広範囲腱索断裂のため弁修復は困難で SJM17弁による弁置換を要した。狭小弁輪のため左房内への translocation手技を用いた。症例２（女児、7.6kg）：後尖 P1中心の腱索断裂のため PTFE人工腱索（ CV-6糸）１対、 edge-to-edge、片側 Kay-Reed交連縫縮を行った。いずれも腱索、周辺弁組織は浮腫状であった。疣贅の付着は見られなかった。術後急性期の経過は急速に循環動態の安定が得られた。【術後経過】 MVR例で術後2か月時、 Warfarin、 aspirin服用下の人工弁血栓形成による機能不全は大量 Urokinase療法により改善が得られ、以後 ticlopidine追加併用管理にて再発なく経過している。現在6歳（18kg）で心エコー評価では最大人工弁通過血流速度2.0m/secで大きな変化なく、 PH所見もない。弁形成例では軽微な残存 Mrが見られ、経過観察中である。病理学的検索では好中球・リンパ球の浸潤、粘液腫様所見が見られたが細菌の検出はなかった。いずれの例も神経学的後遺症は見られていない。【考察とまとめ】 AMRIは緊急手術を要するものの適切な対応で術後経過は概ね良好で、上気道炎などの非特異的症状に引き続く循環動態悪化例では念頭に置くべき疾

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

患である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P71-03] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2]（1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 弁形成、僧帽弁閉鎖不全、自己心膜

【背景】僧帽弁閉鎖不全(MR)はその病因となる形態異常が様々である。小児では弁置換を可能な限り避けることが重要であり、様々な病変に対する形成手技に習熟する必要がある。後尖低形成を病変の主体とする MRに対して、自己心膜による僧帽弁後尖延長を用いた僧帽弁形成を２例経験したので、術後成績とともに報告する。【手技】右側左房切開でアプローチする。自己心膜は0.625% Glutaraldehydeで5分間処理を行う。弁形態を注意深く観察し、後尖の低形成が病変の主体であることが確認されたら、後尖の弁輪よりに切り込む。両例ともに P2が最も低形成であった。弁輪に沿って後尖の切開を行い、弁の動きを阻害する二次腱索があれば切除する。切開したサイズに合わせて前尖との接合を十分にとれるように処理済み自己心膜をトリミングする。自己心膜を7-0ポリプロピレン糸で連続縫合し、後尖を延長する。両例ともに逆流試験で逆流が消失したため弁輪形成は行わなかった。【症例1】5ヵ月、女児。 VSDを合併しており、 VSD閉鎖と同時に僧帽弁形成を行った。手術時体重は6.3kg、術前 MRは severeで、 LVEDVIは126.7 ml/m^2であった。現在術後1年3ヵ月が経過し、 MR noneで僧帽弁血流速度は1.8 m/s、術後1年のカテーテル検査で LVEDVIは 74.7 ml/m^2に改善した。【症例2】1歳4ヵ月、女児。心雑音で MRが発見された。手術時体重は8.8 kg、術前 MRは moderateで、 LVEDVIは132.9ml/m^2であった。現在術後7年4ヵ月が経過し、 MR traceで僧帽弁血流速度は0.94m/sであり経過良好である。【結語】自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長は、後尖が低形成な小児期 MRの僧帽弁形成において有用な手技である。当院での手技についてビデオを供覧する。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P71-04] 新生児期に cone手術を施行した Ebstein病の１例

○河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 上田 和利[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2]（1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 新生児Ebstein、二心室修復、cone

【背景】新生児 Ebstein病に対し、二心室循環を保つ心内修復術を施行し長期予後が改善することが期待されている【症例提示】胎児期に三尖弁閉鎖不全症(TR)、肺動脈閉鎖症(PA)と診断。39週2日、2952 g、 Apgar score 7点（1分値）、8点（5分値）で出生した。 Ebstein病、 PAと診断。 TR severeで、右心系は拡大し TV annulus 22.3 mm(+11.0 SD)であった。 TR peak velocityは2.47 m/sであった。胸部レントゲン写真で心陰影 は wall to wallであった。拡大した心臓に圧排され、肺のガス交換容積が乏しいため呼吸不全となり、人工呼吸器管理を要した。出生後、次第に右心系の拡大が進行し、左心系を圧排して尿量低下、頻脈を呈し、低拍出性心不全をきたした。日齢30(体重3117 g)に cone手術、右室流出路再建術(RVOTR)、心房中隔閉鎖術、動脈管結紮術、右室縫縮術を施行した。肺動脈弁は解剖学的に閉鎖しており、右室流出路は ePTFE製の3弁付16 mmグラフト(Yamagishi conduit)を1尖にトリミングして再建した。術後は重度の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)を認めたが、 TRは moderateに改善した。心胸郭比は53%に縮小した。人工呼吸器から離脱、低拍出性心不全の症状は消失したため日齢80に退院した。現在(2歳2か月)、心不全症状なく経過しているが、 PR severeであり、 RVOTRを再度施行す

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る予定である。【考察】新生児 Ebstein病に対する手術法の選択は一定の見解が得られていない。本症例では肺動脈弁が解剖学的に閉鎖しており、 TR peak velocityから右室が順行性血流を駆出する機能を有すると判断した。そのため二心室循環を目指した cone手術を施行し、良好な経過をたどっている。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P71-05] 体心室右室に伴う三先弁逆流に対する三尖弁置換術の中期遠隔期の成績

○長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 宮入 聡嗣[1], 秋山 章[1], 瀬戸 悠太郎[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2] （1.東京女子医大病院 心臓血管外科, 2.東京女子医大病院 小児循環器科）
Keywords: 三尖弁置換術、体心室機能不全、中期遠隔期成績

【背景】右室を体心室とする疾患では、三尖弁自体の異常や体心室機能不全の結果として三尖弁逆流（ TR）が進行してくる症例を認める。三尖弁置換術（ TVR）が行われるが遠隔期の情報が少ない。当院の解剖学的右室に伴う TR対する TVRの中期遠隔期成績を後方視的に検討する。【方法】対象は、1998年より2016年までに、当院で右室を体心室とする疾患に対する TVRを施行した9例。男性7例、女性2例。 TVR時平均年齢29.4 ± 18.3歳。修正大血管転位症8例、完全大血管転位に対する Senning術後1例。先行手術は、 Conventional Rastelli 2例、 PA banding 後 debanding 1例、心臓再同期療法(CRT)植え込み2例、 Senning+RVOTR術後1例。心臓カテーテル検査、核医学検査から解剖学的右室機能、胸部レントゲンから心胸郭比（ CTR）、血中 BNP値を検討した。中期遠隔期生存率を検討した。【結果】早期死亡1例（心不全）、術後、 BiVAD植え込みするも回復せず。遠隔期心臓移植1例。平均追跡期間は6.8±3.1年。5、10年生存率（心臓移植回避も含む）は、いずれも76.2%。 CTRは、術前58.2 ± 9.6 %から術後遠隔期49.6 ± 3.8 %と有意に（ p＜0.05）減少。平均血中 BNP値 は、術前175.1 ± 236.5 pg/ml、術後43.7 ± 32.2 pg/mlと有意に（ p＜0.05）減少した。術前、カテーテル検査では、右室拡張末期容積（ RVEDVI） 115.8 ± 43.3 ml/m2、右室駆出率（ RVEF）44.9 ± 11.7 %であり、核医学検査では、 RVEDVI 121.1 ± 49.3 ml/m2、 RVEF　41.0 ± 12.3 %、であった。術後遠隔期、核医学検査では、 RVEDVI 74.2 ± 30.2 ml/m2、 RVEF　38.0± 17.4 %、であった(術前と有意差なし)。【結後】右室を体心室における TR対する TVRの中期遠隔期において、耐術症例では、右室拡大の著明な減少を認めたが、右室収縮能が改善するとは言えない。術後、右室心機能が著しく低下し、左心補助装置や移植となる症例が存在した。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P71-06] 未成年(20歳未満)に対する大動脈弁置換の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 大動脈弁疾患、大動脈弁置換術、遠隔期成績

【背景】未成年の大動脈弁疾患に対する人工弁置換は、体格や出産の問題があり、 AVRを施行する時期と弁の選択には十分な検討が必要である。【目的】当院の小児大動脈弁疾患に対する AVRの術後成績を検討した。【対象】20歳未満で大動脈弁に対して外科介入した初回手術23例(AVP:9例,Ross手術:5例,AVR:9例)の内、 AVRを施行した9例および AVP後に AVRを施行した1例を対象とした。男性6例、女性4例であった。手術時年齢は2歳4ヵ月-19歳(平均 13歳3ヵ月)であった。手術理由は AS:5例,AR:1例,IE:1例,Jatene術後の AS(大動脈弁二尖弁):1例,DORV・ VSD閉鎖後の大動脈弁穿孔による AR:1例,VSD・ RCCHの valsalva洞破裂:1例であった。【手術】 AVPを先行した1例は、 ASに対して9歳時に交連切開、16歳時に AVR(Nicks法,SJM regent 19mm)を施行し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。 AVRは挙児希望2例に生体弁(Mosaic 21mm,CEP 21mm)、他の症例は機械弁を用い、3例に弁輪拡大手術(Nicks法)を行った。術後観察期間は6年5ヵ月-40年7ヵ月(平均13年8ヵ月)であった。【結果】手術死亡は無く、遠隔死亡は1例、再介入は6例であった。 AVR(CM 16mm,Bjork shiley 17mm,ATS AP 360 19mm)施行後の、成長に伴う人工弁狭窄3例(AVR(Konno法,SJM regent 23mm)、 AVR(Konno法,CM 23mm)、AVR(Nicks法,CM 22mm))。 AVR(ATS AP 360 20mm)施行後の PVL1例(Sorin Bicarbon 19mm)。遠隔死亡はAVP後、心筋肥大による SASのため AVR(Konno法,CM 23mm)を施行したが、 LOSで死亡した。挙児希望の2例中1例は生体弁劣化のため生体弁再置換(CEP Magna Ease 21mm)を施行した。いずれも妊娠を契機に AS進行したが一例は出産後改善、1例は出産1ヵ月であり外来で経過観察されている。【結語】小児期の AVRは、成長に応じて再手術が必要となる可能性がある。弁輪拡大手術により再手術を回避出来ると考えられる。挙児希望は生体弁置換を施行し、妊娠・出産を経る事が出来たが、妊娠契機の AS進行に注意を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション-外科治療05（ P74）

フォロー四微症、右室流出路閉塞

座長:

深江 宏治（熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P74-01～P74-05

[P74-01] 新生児期複雑心奇形根治術における Graham Nunn弁による右室流出路形成の治療成績

○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 岩城 隆馬, 松島 峻介, 山本 真由子 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-02] 当院における PA VSD MAPCAの予後と治療経過

○咲間 裕之, 吉井 公浩, 稲垣 佳典, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-03] ファロー四徴症修復術は21世紀において安全な手術となり得たか？

○飯田 淳[1], 島田 勝利[1], 木戸 高志[1], 帆足 孝也[1], 鍵崎 康治[1], 白石 公[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-04] 弁機能からみた当院の肺動脈弁置換中期成績

○石道 基典, 福場 遼平, 今井 健太, 菅野 勝義, 伊藤 弘毅, 菅野 幹雄, 井出 雄二郎, 村田 眞哉, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-05] ファロー四徴症の右冠動脈起始走行異常に関する検討

○小沼 武司[1], 夫津木 綾乃[1], 阪本 瞬介[1], 山下 敦士[2], 岡村 聡[2], 大矢 和伸[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2], 駒田 美弘[1,2], 新保 秀人[1] （1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P74-01] 新生児期複雑心奇形根治術における Graham Nunn弁による右室流出路形成の治療成績

○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 岩城 隆馬, 松島 峻介, 山本 真由子 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 右室流出路形成、外科治療、新生児

【目的】当院では右室流出路再建を要する新生児複雑心奇形に対して Graham Nunn弁を使用している。この治療成績を検討した。【方法】2010年以降に新生児期二心室修復に伴う右室流出路形成時 Graham Nunn弁を使用した10例を対象とした。疾患は総動脈幹症6例と肺動脈欠損4例。手術時日齢は中央値11日（6-38日）、体重2.95kg(2.1-3.6)であった。十二指腸閉鎖手術後と両心不全に対して両側肺動脈絞扼術を先行したものが2例あった。手術は右室切開下端から肺動脈分岐部後壁までの距離を半径（中央値23mm, 18-25mm）とする半円径の0.1mm ePTFEシートを弁として内挿し流出路パッチ8例、導管2例で再建した。【成績】全例耐術し、手術死亡はなし。遠隔期に心不全死1例。再手術は3例に対して施行。1例は心膜による流出路パッチ拡大と両側 branch PSに対して、1例は truncal valve regurgitationに対して、1例は気管支軟化症に対する右 PA前方転位。それ以外の症例に対する RVOT再手術は現在のところなく、術後期間1.2年(0.8-3.8年)でエコーでの RVOT圧較差は中央値26.5mmHg(3-34mmHg), moderate以上の PRは1例であった。【結論】新生児期右室流出路再建を必要とする複雑心奇形において Graham Nunn弁は耐術に対して非常に有用で中期遠隔期まで有効であった。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P74-02] 当院における PA VSD MAPCAの予後と治療経過

○咲間 裕之, 吉井 公浩, 稲垣 佳典, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
Keywords: MAPCA、PA、VSD

【目的】当院における PA VSD MAPCAの予後と治療成績の報告【方法】1986年から2015年度に当院で PA VSD MAPCAと診断された40人を対象(PA VSD MAPCA 38人, I-TGA PA VSD MAPCA 2人)とし、診療録を用いて後方視的に検討。【成績】基礎疾患は40人中22人（22q11.2deletion 19人、 inv dup(8p) 1人、16 q21-q22.1 deletion 1人、 Noonan症候群1人）に認められた。 Rastelli手術到達例は全体の65%（26/40）、到達年齢の中央値は16.5ヶ月(5-113ヶ月)であった。術後の RVp/LVpは0.68±0.21まで低下を認め、5年生存率は98%、10年生存率は93%であった。 Rastelli到達群を手術時期18か月未満(S群)と18か月以上(L群)に分けて比較すると(S群14人、 L群12人)、術後1年での Rpは S群4.3±1.1、 L群4.9±1.3(p=0.81)で有意差を認めなかった。 LVEFは S群66.6±2.0%、 L群57.8±4.1%(p=0.14)と L群でやや低い傾向が認められた。 LVEDV {S群145.0±6.9 %ofN / L群147.9±9.7%ofN(p=0.81)} 、 RVEDV {S群151.8±8.6 %ofN / L群148.9±22.2%ofN (p=0.90)}、 RVEF {S群53.6±2.8% / L群46.9±5.2%(p=0.26)}、 PAI {S群332±156 / L群267±85 (p=0.25)}、 RVp/LVp {S群0.73±0.22 / L群0.63±0.20 (p=0.28)}、で、明らかな有意差は認められなかった。【結論】 PA VSD MAPCAの生存率は Rastelli手術の有無にかかわらず比較的良好である。 Rastelli手術時期に Rpは依存しないが、左心機能には影響を及ぼす可能性が示唆された。また、 Rastelli手術を施行することで RVp/LVpは0.68±0.21まで低下することが期待できる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P74-03] ファロー四徴症修復術は21世紀において安全な手術となり得たか？

○飯田 淳[1], 島田 勝利[1], 木戸 高志[1], 帆足 孝也[1], 鍵崎 康治[1], 白石 公[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児科）

Keywords: ファロー四徴症、ファロー四徴症修復術、周術期合併症

【背景】ファロー四徴症(TOF) 修復術は21世紀になり遠隔期成績の向上に治療の焦点が移り、執刀は若手心臓外科医へ outsourceされるようになった。この傾向は新専門医制度導入により今後更に加速すると思われるが、本手術の安全性が担保されているかは不明である。【目的】21世紀における TOF修復術の周術期成績を検討。【対象と方法】2001-2015年に当院で修復術を施行された TOF兼肺動脈狭窄143例と閉鎖19例の計162例。肺血流が体肺動脈側副血行に依存するもの、房室中隔欠損合併例は除く。手術時年齢平均1.6±7.9歳。術前カテーテル検査は160/162例(99%)で施行され、左室拡張末期容積正常比は平均112±35%。執刀は延べ13人が平均12±25回施行。患者診療録より1.在院死亡、2.重篤な神経学的後遺症、およびニアミスとして3.経皮的心肺補助装置(PCPS)装着、4.術中再人工心肺(CPB)運転とその経過を後方視的に検討。【結果】 CPB、心停止時間はそれぞれ平均186±64分、91±36分。1. 2例(1.2%)。1例は右室-肺動脈導管縫着時の左冠動脈損傷、他の1例は残存右室流出路狭窄に対する心筋切除時の中隔穿通枝損傷、心室中隔穿孔によると思われる左心不全。2. なし。3. 死亡2例を含む4例(2.4%)。1例は術中右室低形成が疑われ心房間短絡を残したが、低酸素性ショックを来たし PCPS装着、3日後に1.5心室修復へ移行し離脱。他の1例は低形成分枝肺動脈による右室圧高値残存例で、 VSDパッチを外し PCPS導入、4日後に両側肺動脈再形成、再右室流出路再建(RVOTR)施行し離脱、 VSDは9ヵ月後に再閉鎖。4. 上記4例を含む10例(6.2%)。 CPB離脱後右室圧高値に対する再 RVOTR5例、 CPB離脱後判明した筋性部 VSD閉鎖1例。【まとめ】 TOF修復術は21世紀においても死亡・ニアミス症例はゼロでなかった。若手心臓外科医の執刀に際しては、術前未診断病変顕在化に対処できる術野体制と冠動脈損傷を回避できる術中判断・運針技術が前提と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P74-04] 弁機能からみた当院の肺動脈弁置換中期成績

○石道 基典, 福場 遼平, 今井 健太, 菅野 勝義, 伊藤 弘毅, 菅野 幹雄, 井出 雄二郎, 村田 眞哉, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: PVR、弁機能、予後

【はじめに】生体弁 PVRの長期予後は明らかにされていない。我々の経験とその中期成績を弁機能の観点から報告する。【対象】2000年4月～2015年12月に行った生体弁 PVR66例(In situ(S):58例、 In conduit(C):1例、 Feestyle:7例)を対象とした。手術時年齢は9ヵ月～31歳(中央値13.5)で、10歳未満は20例であった。原疾患は TOF:20、 PA/VSD:29、 Truncus:2、 AVSD/TOF:2、 TGA:7、 cTGA:1、 PS/PA:3、 DORV:2であった。肺動脈弁位に対しては初回手術が６例、再手術以上は60例であった。先行手術は MVOP:49、 RV-PA conduit:3、弁輪温存:6、その他:2で、先行手術時年齢は1ヵ月~17歳(中央値3.5)、先行手術から PVRまでの期間は6ヵ月～21年(中央値11.5)であった。使用生体弁は Mosaic弁:16(S:16)、 CEP弁37(S:36,C:1)、 Freestyle弁:7、 Mitroflow:2(S:2)、 Epic supra:2(S:2)、 ONX:2(S:2)であった。同時手術は PA plasty:29、 PVO release:2、 TVP:7、 MVP:2、 MVR/MVP: 2 、 Ao repair/plication:2、 AVR/AVP:2、 Ds Ao replacement:1、 VSD leak閉鎖:6、 LVOTO release:1、 PM implantation: 1 を行った。【結果】術後観察期間 1～180ヶ月(中央値:48)。手術死亡は1例(IE: rePVR)で、遠隔死亡は認めなかった。2度以上の PR、 transvalvular pressure gradient(Δ PG)≧50mmHgの PSを人工弁機能不全とし、 In situ:58例(手術時10歳未満:16例、10歳以上:42例)を検討した。10歳未満では弁機能不全は10例(62%, PS:5,PR:3,PSR:2)で、5例(31% PS:3,PR:1,PSR:1)で rePVRを

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行った。10歳以上では弁機能不全は7例(16% PS:2,PR:5)で、2例(4.7% PR:1,IE:1)で rePVRを行った。また、10歳未満で rePVRを要した群で優位に手術時肺高血圧(中央値:27mmHg)を認めた(p=0.04)。【結語】手術時年齢10歳未満の症例では早期に弁機能不全を呈し、再介入を必要とする可能性がある。また、手術時肺高血圧は早期の生体弁変性に寄与し、 rePVRのリスク因子となる可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P74-05] ファロー四徴症の右冠動脈起始走行異常に関する検討

○小沼 武司[1], 夫津木 綾乃[1], 阪本 瞬介[1], 山下 敦士[2], 岡村 聡[2], 大矢 和伸[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2], 駒田 美弘[1,2], 新保 秀人[1] (1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科)

Keywords: ファロー四徴症、冠動脈異常、右室流出路

【背景】ファロー四徴症(TOF)における冠動脈異常として，左前下行枝の右冠動脈起始が約５％に認められるとされているが，右冠動脈に関する報告はほとんどみられない．【目的】右冠動脈の起始走行について画像検査から評価し， TOFに特有の解剖学特徴の有無を明らかにする．【方法】当院で TOFと診断され造影 CT検査で冠動脈の起始を評価可能な　30例（ T群）について検討した．なお，コントロール群として正常大血管関係25例（ C群）と比較検討した． CT画像において大動脈中心を基準点に正中を0°として体幹に対する角度と大動脈軸に修正した角度を計測した．【結果】検査時平均体重 T群16.2±18.1kg, C群11.3±13.9kg．診断は T群で TOF, PS18例， TOF, PA 11例， absent PA valve 2例． T群で LAD from RCA１例， single coronary１例を認めた．T群の9例（30%）に55°以上の RCA左方起始を認め，うち１例で術後遠隔期の RV-PA導管と大動脈間圧迫が原因と推測される RCA閉塞，3例に同様の RCA起始走行異常を認めた． T群で90%が体幹に対して正中左， C群で60%が正中右から起始し， RCA角度(°)は T群30.1±24.7, C群-9.6±18.4 (p=0.0001)であった.同様に大動脈軸でも T群25.8±24.7, C群-16.0±16.3，左右大動脈弁交連角度(°) T群94.8±17.8, C群68.4±15.6,大動脈肺動脈弁角度(°) T群80.6±21.3, C群52.5±19.6に有意差を認め,また RCAの93%は右冠尖中央から起始していた．さらに TOF, PA群と TOF, PS群では，大動脈軸でも27.1±9.5, 75.8±14.5(p=0.0001)と TOF, PA群で RCA起始の左方偏位が大きかった．【考察】 TOFの RCA左方起始は，大動脈が CT画像上で clockwiseに回転偏位した形態となっていることが主因と考えられた．【結語】 TOFの解剖学的特性から，著しい RCA左方起始や TOF, PA症例の症例では， RVOTR遠隔期の冠動脈合併症に対する考慮が必要で，再手術，カテーテルバルーン拡大時にも注意を要すると考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | BTシャント、その他

ポスターセッション-外科治療08（ P77）

BTシャント、その他

座長:

平松 祐司（筑波大学 心臓血管外科）

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P77-01～P77-06

[P77-01] 新生児期・乳児期 modified Blalock-Taussig shunt術のブラッシュアップ

○荒瀬 裕己[1], 北川 哲也[1], 北市 隆[1], 藤本 鋭貴[1], 黒部 裕嗣[1], 木下 肇[1], 早渕 康信[2], 小野 朱美[2] （1.徳島大学大医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大医歯薬学研究部 小児医学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-02] Blalock-Taussig Shunt術後における高肺血流量性心不全の risk factor

○岡本 卓也, 小出 昌秋, 國井 佳文, 前田 拓也, 古田 晃久, 高柳 佑士 （聖隷浜松病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-03] 最近10年間に Blalock-Taussig shunt変法を施行した122症例における合併症の検討

○伊藤 裕貴[1], 北野 正尚[1], 市川 肇[2], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-04] シャント術で成長させた奇静脈を用いて右肺動脈再建術を施行した右肺動脈欠損症の1例

○大西 達也[1], 福留 啓佑[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-05] 高度肺動脈低形成症への治療経験

○灰田 周史[1], 山本 裕介[1], 吉村 幸浩[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）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-06] Very small LAを有する TAPVCの治療経験に基づいた当院の治療指針

○日隈 智憲[1], 芳村 直樹[1], 青木 正哉[1], 廣野 恵一[2], 小澤 綾佳[2], 伊吹 圭二郎[2], 仲岡 英幸[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 小児循環器外科, 2.富山大学 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P77-01] 新生児期・乳児期 modified Blalock-Taussig shunt術のブラッシュアップ

○荒瀬 裕己[1], 北川 哲也[1], 北市 隆[1], 藤本 鋭貴[1], 黒部 裕嗣[1], 木下 肇[1], 早渕 康信[2], 小野 朱美[2] （1.徳島大学大医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大医歯薬学研究部 小児医学分野）

Keywords: BTシャント、コイル塞栓、肺動脈発育

【背景】 BTシャント手術は definitive手術の達成に関わる。しかし術後に側副血行路が発達し、上葉肺の発育が阻害されることがある。そこで肺動脈上葉枝の発達に関わる因子について検討した。【対象】2004年1月〜15年12月の間に BTSを行なった29例を対象とした。術式は側開胸(22例)を基本術式とし、肺動脈形成術の追加の必要性がある場合や血行動態から人工心肺装置を用いる必要性があるものは胸骨正中切開（7例）によるアプローチとした。【方法】次の段階への達成率を評価、そして術後の造影検査にて肺動脈の上葉枝が順行性に造影されるかを、上葉枝が順行性では wash out grade 0 (WG-0) 、上葉枝の区域枝のみが映らないものを WG-1、全く映らないものを WG-2と分類し、開胸方法、術後の PA index、シャントサイズ、造影検査時の SpO2、肺動脈中心部からの血流(central flow： CF)があるか（シャント吻合部位が mPA：7例に肺動脈弁を通る血流がある症例：8例、PDA症例：5例、を含めた）についてそれぞれ比較検討した。また上葉枝への側副路のコイル塞栓についても検討した。【結果】達成率は二心室修復を目指したものが94%(18/19例))、 Fontan candidateのものが78%(7/9例)であった。 wash outについては WG-0：16例、 WG-2：4例、 WG-2：4例であり、シャントサイズ、 PA index そして SpO2については有意な差を認めなかった。 CFと wash outおよびコイル塞栓については、CF（+）→ WG-0：15例、 WG-1：3例、 WG-2：1例 CF（-）→ WG-0： 1例、 WG-1：1例、 WG-2：3例 CF (+) → コイル塞栓なし 16例、コイル塞栓あり1例 CF (-) → コイル塞栓なし 1例、コイル塞栓あり3例という結果で CFと WGおよびコイル塞栓の必要性に相関を認めた（ $p<0.05$）。【考察】左右肺動脈への central flowが肺動脈の発達に肝要であると示唆された。術式についても側開胸・正中開胸を患児の状態や Central flowを考慮することで、よりよい根治術へとつながると考える。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P77-02] Blalock-Taussig Shunt術後における高肺血流量性心不全の risk factor

○岡本 卓也, 小出 昌秋, 國井 佳文, 前田 拓也, 古田 晃久, 高柳 佑士 （聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Keywords: Blalock-Taussig Shunt、高肺血流量性心不全、risk factor

【背景・目的】 Blalock-Taussig Shunt(BTS)は先天性心疾患患者に対する姑息手術として最も行われている手術術式の一つである。しかし本手術の死亡率は約10%と低くはなく、特に高肺血流量性心不全は急性期の循環動態悪化の要因である。今回我々は当院で BTSを施行された患者群を解析し、高肺血流量性心不全に関連する危険因子を検討した。【対象と方法】2002年1月から2015年11月までに当院で BTSを施行した患者73症例を対象。2回目以降の BTS症例、 TAPVR repair等の複雑術式併施症例は除外。人工血管は全例 ePTFE graftを使用し、側開胸もしくは正中開胸にてアプローチ、症例によっては人工心肺を使用。動脈管は術中に試験的に遮断し、酸素化が保てない症例は一部開存させたまま手術終了。術前術中患者データを因子として術後高肺血流量性心不全の危険因子を分析した。【結果】単変量解析では、高肺血流量群 vs 非心不全群で有意差があったのは、手術時間 (P=0.034)、術直後 Ht (P=0.014)、術後3時間後の FiO2 (P0.002)、 ICU滞在期間 ($P<0.001$)、挿管期間 ($P<0.001$)、側開胸でのアプローチ (p=0.002)であった。多重ロジスティック回帰分析からは、術後3時間後の FiO2の値が最も影響を与えていた。全体の手術死亡率は 4.1%（3例）でありいずれも高肺血流群であった。【考察】当院における初回 BTS術後手術死亡率は 4.1%であり過去の報告と比較しても遜色のないものであった。術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高肺血流量に陥る危険因子としては過去の報告では3kg未満の低体重、単心室形態、純型肺動脈閉鎖症などが挙げられていたが今回の検討ではいずれも有意差を認めることはできなかった。しかし術直後 Ht、術後3時間での FiO2の値に有意差を認めた。これらは、心不全予防のために適切な Htの管理が重要である可能性があること、FiO2の値により心不全に陥るかどうかの予測が出来る可能性があることを示している。さらなる症例数の蓄積および検討が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P77-03] 最近10年間に Blalock-Taussig shunt変法を施行した122症例における合併症の検討

○伊藤 裕貴[1], 北野 正尚[1], 市川 肇[2], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

Keywords: BTS、ファロー四徴症、動脈管ステント

【背景】 Blalock-Taussig shunt変法 (mBTS)は標準的な一治療法であるが、過去の報告では死亡・合併症ともに少なくない。【目的】近年における mBTS後の死亡・合併症の種類、頻度に関する検討【方法】2006年1月から2015年12月までの10年間に当院で Norwoodを除く mBTSを施行した122症例（女児65）を対象に検討した。【結果】 mBTS施行時の日齢は0～1671(中央値41)、体重は2.2～15.1kg(中央値 3.4)。心疾患の内訳は TOF (n=54); PA・ IVS (16); UVH (24); cTGA (9); 他 (19)。基礎疾患は21 trisomy (15); 無脾症候群 (7); 22q11.2del (2)。 BTS径は3.5mm(n=49);4.0mm(58);5.0mm(14)。 認められた急性期合併症は、重篤なものが５症例 (4%)：体循環不全からの死亡 (1)、消化管穿孔 (3)、敗血症からの死亡 (1)； 重篤でない合併症は縦隔炎 (2)、創部感染 (6)、反回神経麻痺 (8)、乳び胸 (8)であった。慢性期合併症は BTS閉塞 (1)。【考察】最近でも尚、 mBTS術後の合併症は少なくはない。3.5mm径 BTSを基本にしても、体循環不全から消化管穿孔や死亡が発生している。また反回神経麻痺、横隔神経麻痺、乳び胸は残存すれば Fontan candidateにとっては極めて好ましくない。近年海外で報告されている動脈管ステント留置は適応・手技法を厳密にすれば BTSと同等の効果でかつ合併症を減少させる可能性がある。【結論】 mBTSは近年でも重篤なものを含めた合併症が多い。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P77-04] シャント術で成長させた奇静脈を用いて右肺動脈再建術を施行した右肺動脈欠損症の1例

○大西 達也[1], 福留 啓佑[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: 右肺動脈欠損症、右肺動脈再建術、奇静脈

【背景】片側肺動脈欠損症は複雑心奇形にはしばしば合併するが、孤立性片側肺動脈欠損症の発生頻度は20万人に1人と非常に稀で、右肺動脈欠損症が左肺動脈欠損症よりやや多い傾向にある。右肺動脈末梢血管へは鎖骨下動脈や気管支動脈などからの側副血管が流入するが、血流が少なく右肺動脈末梢血管は全体的に低形成となる。また、片肺血流に起因する健側肺の肺高血圧症合併は予後不良因子であり、外科的加療が考慮されうる疾患である。今回、奇静脈を用いた右鎖骨下動脈-右肺動脈シャント術を施行後、成長した奇静脈を用いて右肺動脈再建術を行った右肺動脈欠損症の1例を経験した。
【症例】2歳の女児。反復する気管支炎と胸部レントゲンでの右肺低形成を契機に、造影 CTと心エコー検査で診断された。心臓カテーテル検査では、右肺末梢への血流は腕頭動脈と右下横隔膜動脈からの側副血管でわずかに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

supplyされていた。左肺動脈平均圧は19mmHgで、今後肺高血圧症が進行するおそれがあったため、心内修復術を前提として奇静脈を用いた右 Blalock-Tausig shunt術を施行した。術後8ヶ月の時点で心臓カテーテル検査を施行し、 shunt術に用いた奇静脈と右肺動脈末梢血管の成長を確認できたため、奇静脈を用いた右肺動脈再建術を施行した。再建した右肺動脈に狭窄は認めておらず、 Autograftであり今後の成長が十分期待できる。
【考察】本症では外科的介入の時期が難しいが、肺高血圧の合併は予後不良であり、また早期の revascularizationは肺血管床の成長に有利に働くため、本症例では可及的に外科治療を施行した。結果的に右肺動脈末梢血管は著しく成長した上で右肺動脈再建術に移行できた。人工血管や心膜ロールによる再建術の報告はあるが、 Autograftである奇静脈を shunt術に用いた上で、右肺動脈再建術を施行した報告はない。将来的にも再手術の可能性は低く、極めて有効な手段であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P77-05] 高度肺動脈低形成症への治療経験

○灰田 周史[1], 山本 裕介[1], 吉村 幸浩[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: 高度肺動脈低形成、肺動脈形成術、複数回の治療介入

高度肺動脈低形成症候群は、主肺動脈が無いか極めて低形成で、複数回の治療介入を要するが、その治療成績は不良である。当院で手術とカテーテルインターベンション（ CI）を繰りかえし行った２症例の臨床経過を報告する。【症例１】37週、2598gで出生。 PA/VSDの男児。 CTで主肺動脈2.7mm、左右肺動脈2mm以下と細く、2ヶ月時に5mm PTFE graftによる姑息的右室流出路再建術（ pRVOTR）。4回の CIを経て、8ヶ月時に左の短絡術。術後 CIを経て、左右肺動脈が4mm程度（ PAI 76）となった2歳4ヶ月に肺動脈形成と12mm 3弁付き導管で re-pRVOTR。末梢肺動脈狭窄に対する3回の CIの後、5歳7ヶ月に両側肺動脈形成、18mm 3弁付き導管による re-RVOTR、4mm開窓付 VSD閉鎖術を行った。肺血管拡張薬内服、 HOT導入して退院、 SpO2 90%前半で外来通院中。【症例２】39週、2435gで出生。22q11.2欠失、 severe TOFの女児。左右肺動脈径2mm、5本の側副血管も2mmと細く、2ヶ月時に主肺動脈へ短絡術（4mm PTFE）。その後側副血管は消退し、11ヶ月時に8mm 2弁付き導管で pRVOTR。左右肺動脈への CI後、1歳3ヶ月に右肺動脈形成と10mm導管での re-pRVOTR、2歳1ヶ月に左肺動脈形成と短絡術。術後4回の CIの後、 PAI 109, Qp/Qs 0.77との結果から、4歳8ヶ月に両側肺動脈形成、18 mm 3弁付き導管による re-RVOTR、5mm開窓付 VSD閉鎖術を行った。術後3ヶ月時に末梢肺動脈への CIを行い、 Qp/Qs 0.91, RVp/LVp 0.97。 SpO2 90%前半で外来通院中。【考察】高度肺動脈低形成症に対する治療には、個々の肺動脈形態に応じて、肺動脈の発育を促すための長期的な視点から、手術と CIの積極的な介入が肝要である。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P77-06] Very small LAを有する TAPVCの治療経験に基づいた当院の治療指針

○日隈 智憲[1], 芳村 直樹[1], 青木 正哉[1], 廣野 恵一[2], 小澤 綾佳[2], 伊吹 圭二郎[2], 仲岡 英幸[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 小児循環器外科, 2.富山大学 小児循環器科）
Keywords: TAPVC、surgery、strategy

【背景】当院で2009年以降に共通肺静脈の吻合距離が取れない程、狭小な左房(LA)を有する TAPVCを5例経験し、うち4例を救命できなかった。【方法】当院の very small LA合併 TAPVC5例のうち、3例に術前3D-CT検査

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が施行されている。他の TAPVC例と LA volumeを視覚的に比較し、後方視的に very small LA症例に対する治療方針を検討する。【結果】病型は Ia 3例、 Ib 1例、 III 1例。 TAPVC repair施行日齢は中央値1(0〜28)。全例、右房(RA)側から卵円孔経由で LA側を確認すると僧帽弁しか見えない状態であった。左心耳基部-心房中隔間の距離が5〜6mm、僧帽弁から LA天井までが3mm程度であった。5例中2例で LA切開時に、僧帽弁を損傷し LVへ切り込んでしまった。5例中4例で術後に severe MRが生じた。これらと同時期の TAPVC救命例とを3D-CTにて LA volumeを比較すると明らかに LAは狭小であり、 CT上の想定切開ラインも5〜6mmであった。救命し得た1例は HLHS variantとして両側 PA bandingを先行させ、心房中隔を切除し RA壁も使用して TAPVR repairを行った症例である。しかし、 RA側吻合部の閉塞により、 PVOが発生したため、 sutureless法による PVO解除を要した。3ヵ月のカテーテル検査にて LVEDVが73% of normalで僧帽弁径が77% of normalかつ coaptation depthが十分にあり、二心室修復可能という判断から、心房中隔の anterior translocationによる心房の septationを行った。【結語】 very small LAの TAPVCに対しては、 TAPVCを合併した HLHS variantという概念で治療にあたり、左室容量および僧帽弁が二心室修復に耐え得るかの判断が重要であり、左室容量が不十分または僧房弁径・形態が不適当な場合は Norwood型手術を経由する Fontan trackでの治療を考慮すべきと考える。しかし、 very small LAの定義および診断基準は明確でなく、3D-CTによる感覚的な評価に頼らざるを得ないのが現状であり、 LA volumeの定量評価が今後の課題と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 単心室、その他

ポスターセッション-外科治療11（ P80）

単心室、その他

座長:
落合 由恵（九州病院 心臓血管外科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P80-01～P80-05

[P80-01] フォンタン手術と CRT-Pを同時施行した治療経験

○中西 啓介[1], 川崎 志保理[1], 福永 英生[2], 高橋 健[2], 大槻 将弘[2], 古川 岳史[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3]
（1.順天堂大学医学部 心臓血管外科, 2.順天堂大学医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-02] 機能的単心室に対する TCPC completion後に発見された冠静脈洞閉鎖の１治験例

○吉田 雄一, 横山 晋也, 長門 久雄, 長阪 重雄, 金田 幸三, 西脇 登 （近畿大学医学部奈良病院心臓・血管センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-03] 自己組織 Fontan手術の遠隔成績：肝繊維化マーカーの観点から

○阿部 貴行, 森田 紀代造, 篠原 玄, 高木 智充 （東京慈恵会医科大学 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-04] 右心バイパス手術を目指したダウン症候群合併例に対する治療戦略

○鈴木 一孝[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 福見 大地[1], 吉田 修一朗[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-05] 成人期に Primary Fontan型手術を行った1例

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 黒澤 博之[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2]
（1.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P80-01] フォンタン手術と CRT-Pを同時施行した治療経験

○中西 啓介[1], 川崎 志保理[1], 福永 英生[2], 高橋 健[2], 大槻 将弘[2], 古川 岳史[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3] （1.順天堂大学医学部 心臓血管外科, 2.順天堂大学医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: フォンタン手術、CRT、心不全治療

【背景】心筋症を始め重症心不全症例において、心室同期不全（ dyssynchrony）を有する症例では、心臓再同期療法（ Cardiac Resynchronization Therapy; CRT）が治療選択肢にあり、近年、先天性心疾患症例においても、CRTの有効性が報告されている。今回、 Fontan術（ TCPC）前に dyssynchrony、心機能低下を呈した患者に対し、 TCPC-CRT同時施行が奏功した症例を経験した。幼児に対する TCPC-CRT同時施行例は希少な為、報告する。【症例】両大血管右室起始に対して Glenn手術、心室中隔欠損拡大術を施行した2歳男児。 Glenn術後より完全右脚ブロックとなった。心機能低下と dyssynchronyを認めたため、カテーテルでの CRTシミュレーションを実施し、 CRT適応と至適 pacing部位を決定した。手術ではまず、左開胸で左室後壁心尖部近傍へ左室 leadを縫着した。左室 lead縫着位置は、シミュレーションで得た位置を心外膜エコーガイド下に確認し決定した。次に、正中切開で右室流出路前面と右房に leadを縫着した。右室 lead縫着位置は、 pacingによる心収縮・同期の最良部位を、左室同様に心外膜エコーガイド下に確認し決定した。心筋 leadは全て Cap Sure Epi 4968（ bipolar）を用いた。その後、 CRTを行いつつ人工心肺装置補助下に TCPCを施行した。術中より CRT前後で EF及び dyssynchronyは改善し、血圧上昇も認めた。術後第1病日に一般病棟へ帰室した。術後1週間で右膿胸を合併したが、ドレナージと抗菌薬治療で軽快し、術後54病日に退院した。【考察と結語】 CRT同時施行で、 TCPC後の循環動態が改善された可能性が示唆された。 CRTの実施時期には議論があるが、 TCPC後に生じる心室の afterload増大と、手術癒着による lead抵抗上昇、再手術時リード損傷の危険などを考慮すると、 TCPC-CRT同時施行が好ましいと考えられた。心機能低下、 dyssynchronyを呈する TCPC適応患者に対して、 TCPCと術中エコーガイドの心外膜 lead CRTが有用であると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P80-02] 機能的単心室に対する TCPC completion後に発見された冠静脈洞閉鎖の１治験例

○吉田 雄一, 横山 晋也, 長門 久雄, 長阪 重雄, 金田 幸三, 西脇 登 （近畿大学医学部奈良病院心臓・血管センター 心臓血管外科）

Keywords: TCPC、coronary sinus atresia、re-routing

【症例】 large VSD (UVH), p/o extra cardiac TCPC,左側上大静脈遺残,coronary sinus atresia. 【現病歴】生下時より低酸素・心雑音あり、 large VSD(perimembranous～ muscular)による機能的単心室の診断で、生後3週間で肺動脈絞扼術(PAB)施行した．術後造影にて心室は単心室形態で中隔形成(sepatation)は不可能と判断し、8ヶ月で両方向性 Glenn手術(BDG)、1歳5ヶ月で extra cardiac TCPCに到達した．術後1年のカテーテル検査で TCPC routeに狭窄なく CVPは12～13で良好であったが、 BDG造影時に異常血管が造影されたため無名静脈までカテーテルを進て造影したところ、左側上大静脈(pl-SVC)と逆行性に冠静脈洞(CS)が造影された．冠動脈造影(CAG)を追加施行すると、冠動脈の末梢が枯れ枝状で、 CSは盲端になっており冠静脈血流は pl-SVCに還流していた．以上より CS閉鎖(atresia)と pl-SVCと診断した．更にドブタミン(Dp)負荷心筋シンチを追加施行したところ、前壁・側壁で軽度再分布あり、心電図上も ST低下を認めた． Fontan循環であるため無名静脈の方が心房よりも圧が高く、冠循環に不利であると考えられたため外科的治療方針となった．【手術】循環停止下に左側上大静脈(l-SVC)より気管支鏡を挿入した．先端の光源をガイドとして右房壁内に埋没する CSを同定し、心房壁を切開して内膜を固定した．【術後経過】術後 CAG施行し、 LCA及び RCAから CSへのスムーズな還流を認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た．【考察】機能的単心室に対する TCPC術後に診断された CS atresiaに対し、 pl-SVCより挿入した気管支鏡の光源をガイドとして CSを同定して、 re-routingを行った． Fontan循環における CS atresiaは、冠静脈系が肺動脈に還流することにより、 CSの圧が上昇して冠循環に不利となるため、予後を損ねる可能性があり、 re-routingして良好な冠循環を確立する必要があると考えられた．

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P80-03] 自己組織 Fontan手術の遠隔成績：肝繊維化マーカーの観点から

○阿部 貴行, 森田 紀代造, 篠原 玄, 高木 智充 （東京慈恵会医科大学 心臓外科）

Keywords: 自己組織、フォンタン、遠隔成績

【目的】異物を用いない自己組織 LT型 Fontan手術は拍動性肺血流の維持、抗血栓性や発育の可能性において有用とされる反面、圧負荷による心房性不整脈や心房拡大が問題となり現在は施行されることは少ない。今回我々は当科において1992～2004年に施行された自己組織 Fontan症例の術後の遠隔期の成績をことに肝繊維化マーカーの観点から検討した。【対象】1992～2004年の間に自己組織のみで Lateral Tunnel 型 Fontan手術を施行した37症例のうち、外来で長期追跡可能であった30例を対象とした。手術時年齢1～27歳、平均5.4歳、観察期間は8～21.3年（平均16.8±3.4年）。肝線維化マーカーとして４型コラーゲンならびにヒアルロン酸を測定し、心外導管型 Fontan手術群と比較検討した。【結果】自己組織 F群では遠隔期死亡は1例 asplenia の敗血症による死亡、再手術は心筋障害による心移植1例(術後2年)、 MRに対する MVPが1例（術後16年）の2例、1例に PLEが認められた。心房性不整脈は30例中7例でそのうち投薬治療継続を必要としたものは4例と ECC群より高率であったが、4型コラーゲン241.5±112.3 ng/ml、ヒアルロン酸46.6±18.1 ng/ml、 CVPは9.5±3.8mmHg CI :2.8±0.5l/minと当院外来通院中の心外導管型 Fontan手術（4型コラーゲン313.7±117.0 ng/ml、ヒアルロン酸42±30.9 ng/ml）といずれも有意差なく良好な経過であった。【結論】自己組織 Fontan手術の遠隔期成績は肝線維化マーカー推移を含めてほぼ満足のいくものであったが、心房性不整脈については今後もさらなる経過観察が必要と考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P80-04] 右心バイパス手術を目指したダウン症候群合併例に対する治療戦略

○鈴木 一孝[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 福見 大地[1], 吉田 修一朗[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: strategy、TCPC、21-trisomy

【背景】右心バイパス手術(total cavopulmonary connection: TCPC)の治療成績は向上し手術適応も拡大しているが、ダウン症候群(Down syndrome:DS)に対する TCPCの治療成績に関してまとまった報告は少なく症例報告が散見される程度である。【目的】当院における DS合併例の TCPC手術成績を明確にし手術適応及び治療戦略を考案すること。【方法】 TCPCに到達した DS合併7症例を対象に診断、検査成績、 APCAコイル塞栓の有無、手術介入時期・手術内容、術後合併症の有無、入院日数、転帰について後方視的に比較検討した。【結果】診断は、unbalanced AVSD 5例、 cAVSD + largeVSD 1例、 DORV(non committed VSD) 1例。 PHを認めた 5例は全例肺動脈絞扼術(PAB)を施行し、 PSを合併した2例は一期的 TCPCを施行した。 PAB、 BDG、 TCPC施行時期は、それぞれ中央値18日(15日-8ヵ月)、1歳2ヵ月(11ヵ月-2歳)、3歳1ヵ月(1歳10ヵ月-4歳)。 TCPC前後の PA圧

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(mean)は、 pre=13(8-16)mmHg、 post=12(10-18)mmHg。 APCAコイル塞栓は術前2例に施行、 TCPC術後合併症として乳靡胸水を7例中6例に認めた。生存例は6例、うち1例は術後難治性乳靡胸水、肺動脈内血栓形成のため BDG へ take downした。死亡した1例は乳靡胸水のコントロール不能で感染を併発し失った。術後入院日数は中央値38日(20-93日)であった。【考察】 PAB介入時期が遅く乳靡胸水に感染を併発した1例を失ったものの、当院において TCPCへ到達した DS合併例は初回 PABの介入時期が早い傾向にあった。 BDG take down症例は TCPC前後の PA圧(mean) pre/post=16/18mmHgと高値であり、 TCPC indicationの border lineであった。術後乳靡胸水に難渋する症例を多く経験した。以上より DSを合併した TCPCの治療戦略として以下が重要と考えられた。1)生後早期より肺高血圧を回避する、2)術後良好な TCPC循環を維持するため導管に fenestrationを作成する、3)術後乳靡胸水に対し積極的な治療を行い症状の改善に努める。

6:00 PM - 7:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場）

[P80-05] 成人期に Primary Fontan型手術を行った1例

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 黒澤 博之[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2] （1.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学医学部 小児科）

Keywords: Fontan手術、成人先天性心疾患、Apicocaval juxtaposition

【はじめに】 Fontan型手術は術式と手術戦略改善により成績は安定化し、適応条件は2歳前後まで低年齢化した。一方成人期以降どこまで拡大可能か不明で、適応基準もない。小児期に種々の事情から Fontan未施行の単心室症例は少数ながら存在する。成人期の Fontan型手術例を経験した。【症例】48歳男性。小児期に右室性単心室との診断を受けたが手術適応なしと判断され、その後は近医通院。二年前から労作時息切れと上室性不整脈が出現し、当科紹介となった。来院時 SpO2 81%,NYHA 3,AST 47,ALT 45U/L,TB 3.4mg/dl,BNP 547.7pg/ml. エコー上は(I,D,X),DORV,SRV,Valvular and Subpulmonary PS,Apicocaval juxtaposition,Moderate CAVVR. カテ上、 SVC(5),RV 100/5,PA 25/5(14),LA(5),AAo 100/68mmHg,LVEF=32.2%,RVEF=48.8%,LVEDV=23.4%,RVEDV=211.4% of N,PG(RVout-mPA)=70mmHg,Rp=1.9であった。まずβ遮断薬、 ACEI導入し心不全、不整脈を管理した。【手術】成人期の経年的な心機能低下を考慮し、早期に Fontan循環に到達することが望ましいと考え、 Primary Fontan手術を行った。 PA plastyおよび TCPC手術を施行。18mm ePTFE Conduitは IVCと同側心房内を routing。4mmの fenestrationを作成した。水試験にて房室弁逆流は中央からごく軽度、前負荷軽減効果を期待し、房室弁操作は行わなかった。【術後経過】術翌日に抜管、4日 ICU退室。15日胸ドレーン抜去。32日退院。 SpO2は93%に上昇。 BNPは15.2pg/mlに正常化。不整脈は消失。房室弁逆流も消失した。術後三ヶ月で職場に復帰した。【まとめ】 Fontan手術適応拡大がなされる以前の症例には Fontan candidateから drop out しているケースがあり、これらの症例では再評価を行うことで Fontan手術が可能な症例がある。小児の基準を基に、複数の逸脱がない限り成人期の Fontan型手術は可能と考えるが、成人期特有の問題として、低心機能、房室弁逆流、不整脈の評価と対策が必要となる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○下薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, trancal 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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%でうち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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○下薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、大動脈縮搾症

【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搾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、出生後に大動脈縮搾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、大動脈縮搾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）

Keywords: boderline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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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:-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1.7±0.6,RVd:-0.37±1.7,LVd/RVd:0.76±0.08,AVD:0.38±1.0,PVD:1.1±1.2,MVD:-1.7±1.3,TVD:0.02±0.8,AVD/PVD:0.74±0.08,MVD/TVD:0.75±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ていない 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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　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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 SpO_2 低下、 pCO_2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 SpO_2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 SpO_2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 SpO_2が上昇し数日後に80%となり、日齢24に systemic pulmonary shunt（右総頚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 SpO_2（%）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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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た。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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 早渕 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, 鵜池 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 桂太朗, 村上 知隆, 金子 幸栄, 中嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 早渕 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しうる。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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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様になった。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）

Keywords: 左房容積、3D心臓超音波検査、極低出生体重児

【始めに】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３ D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(AFD)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のプローベを用い 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 鵜池 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 Setpal 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∠ 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∠ 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× LVEDA× 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±12.9kg。体表面積 0.6±0.4。 LVEDV(Y)と C-LVEDV(X)との間では Y=0.87X-3.8（ r = 0.98, P＜0.001）、 LVEDV%(Y)と C-LVEDV%(X)との間では Y=0.86X-13.6 (r = 0.92, P＜0.001)、LVDd%(Y)と C-LVEDV%(X)との間では 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, 中嶌 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 retrospective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±2.3cm/s、 C群で10.9±1.3cm/sと有意に低下しており、 TAPSEは T群で13.9±3.3mm、 C群で17.4±2.8mmと T群で低下傾向にあった（ p=0.09）。 E'は T群で11.4±2.8cm/s、 C群で13.8±2.8cm/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渡邉 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], 曽我 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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回目前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

○渡邉 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 Acquilion ONETM（ Toshiba）を用い、全例でイオベルソール320mgI/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（ランジオロール）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±0.2mg/kg,O群;0.8±0.2mg/kg,IV群;0.7±0.2mg/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±1.3m Sv、 O群;10±3.6歳, 70±10回/分,4±0.9点,3.6±3.4m Sv、 IV群;9.3±3.3歳,70±14回/分,4.2±1.1点, 3.6±3.4,2.1±0.9m 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。【結語】小児冠動脈 CT撮影では平均β初期投与量0.8±0.2mg/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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 曽我 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±1.11mSv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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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】胸郭の上下方向の発育不良、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発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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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× Cath-3.9(R^2=0.87),GRAF=1.10× Cath-0.6(R^2=0.82),REPO=0.62× Cath+11.2(R^2=0.87),HFV=0.69× Cath+0.0(R^2=0.74)。
ESVは、 QGS=0.73× Cath-4.7(R^2=0.85), GRAF=1.20× Cath-1.2(R^2=0.79), REPO=0.55× Cath+5.1(R^2=0.76), HFV=0.70× Cath-3.4(R^2=0.84)。
EFは、 QGS=1.00× Cath+12.2(R^2=0.55),GRAF=0.58× Cath+23.8(R^2=0.43),REPO=0.58× Cath+27.4(R^2=0.52),HFV=0.64× 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±28cmであった. TAPSEは12±3cm, 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、Occltech、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 まみ江, 城尾 邦隆 （JCHO九州病院 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±0.5mm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(±34.8)、成功例 平均121.2(±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二乗検定： 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のため治療不適応であった 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か月時も、 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は、 mPAP 22mmHg、 PVR 4.54wood単位・ m^2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により治療不適応であった 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の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, 渡邉 まみ江, 城尾 邦隆 （JCHO九州病院 小児科）

Keywords: 頭痛、ASO、Ea/Ees

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖（ Amplatzer Septal Occuluder ； 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、マンシェット血圧計で測定した上腕血圧値から、 Ees＝収縮期血圧/LVESV、 Ea＝平均血圧/(LVEDV-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±0.2で、 ASDサイズ＝10±3.3mm、使用 ASOデバイス＝13±3.1mm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→3.6→3.3($p<0.05$)、頭痛なし群：5.0→4.1→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→4.5→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→5.3→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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （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], 櫨木 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, 渡邉 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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歳頃から頻繁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/mlTSH 0.1μ 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り、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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子 （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δ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], 櫨木 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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)、経膣分娩で出生した。 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遮断薬剤、 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。ブロッケンブロー手技にて、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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旋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例は診療情報が不充分、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-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ことにより、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Loeys-Diets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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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たした。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≧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たした。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ル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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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/μｌ,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/μｌ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が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-Diets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-Diets症候群、周術期管理

【背景】 Loeys-Diets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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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的であるが、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、次世代シークエ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 LNVC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クエ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.全例身体機能障害分類 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、 Bisopolol1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. 5pg/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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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的疾患の一つであり、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例で脳低体温療法を施行した。1例において、 ECMO離脱時に大動脈内バルーンパンピングを要した。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, 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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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たし、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、経膣分娩で出生、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 Asprin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 freqent 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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 大薗 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], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[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], 新冨 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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≧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], 大薗 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（7.5γ）負荷前後で平均血圧は有意に上昇するが（73.5±5.6 v.s 103.5±8.8mmHg） 心拍出量の有意な上昇は見られず（3.26±0.54 v.s 3.63±0.85L/min/m^2、 p=0.85）、左室拡張末期圧の有意な上昇を認めた（18.7±6.1 v.s 25.3±5.3 mmHg、 p＜0.05）。 RCM 3症例に対し Iso（40/1000γ）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±5.0 v.s 11.0±5.2mmHg）および心拍出量の上昇（3.57±0.61 v.s 5.92±1.18 L/min/m^2）傾向が認められた。考察・まとめ心

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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%、 LVDd 152%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・カルニチン補充、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[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], 新冨 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、先天心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、Tolvaptal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 v 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子 （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子 （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水利尿薬である。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2.6～25.9kg(9.6±7.9kg)、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±0.08mg/kg/日、最終量0.35±0.15mg/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渇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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±1.5kg、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）、 Hb11.9±1.4g/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±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うも心機能改善無く、 dyssynchronyもあり CRT適応と判断。1歳4ヶ月時に CRT施行。 QRS幅134→111ms、 LVEF21.3→79.3%、 NYHA3→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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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か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か月～10か月。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ー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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 數田 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 1.6U/m^2，心係数 2.8L/min・ 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(4.4mg/kg/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0.04mg/kg/dayから漸増し，0.35mg/kg/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さずに 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 R2乗=0.393）． IVC圧は P=0.66 R2乗＝0.013， PAIは P=0.18 R2乗＝0.120， SpO2は P=0.45 R2乗＝0.040,CIは P=0.08 R2乗＝0.192, EDVは P=0.06 R2乗＝0.22，%EDVは P=0.16 R2乗＝0.144,EDVIは P=0.11 R2乗＝0.166, BNPは P=0.13 R2乗＝0.151，4型コラーゲンは P=0.31 R2乗＝0.251， T-bilは P=0.84 R2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、スピノ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, 肝腫瘤 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）, 蛋白濾出性胃腸症（ 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 293× 103/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 polysplenial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ヵ月の女児。1歳7ヵ月時に Fontan手術施行。5歳9ヵ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ヵ月の女児。1歳7ヵ月時に Fontan手術施行。2歳3ヵ月に浮腫、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], 數田 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(ρ＝0.54, P＜0.005)と術後年数(ρ＝0.59, p＜0.005)と相関した.血液検査では Plt(ρ＝-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(ρ＝0.47, p＜0.05),SVC圧(ρ＝0.45, p＜0.05),IVC圧(ρ＝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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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9ｍｍ Hg、左肺静脈楔入圧は9mmHg、 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16mm Gore-Texにて右片肺 TCPCを施行した。ICU入室時に CVP 8-10mmHg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9mmHg、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場合が多く，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ヵ月の経過観察中（中央値35ヵ月）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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○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カ月後に消失した。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カ月時(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カ月で消失した。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

○松岡 道生[1], 坂崎 尚徳[1], 稲熊 洸太郎[1], 石原 温子[1], 渡邉 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）

Keywords: 壊死性腸炎、N2、ノロウィルス

【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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箇所に穿孔を認め、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、便検査にてノロウィ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、 人工肛門造成術を施行した。【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ィルスが検出された。胃腸炎を起こすウィルス感染と 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、anticoaglant

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は修復術後の女児。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児。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、甲状頸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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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。患者プロファイル、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、 Effuusion 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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心疾患患者に対し，食物摂取頻度調査（ Food Frequency Questionnaire;以下ＦＦＱ）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ＦＦＱ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/m^{2}未満，女性5.8kg/m^{2}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，それを上回る肝うっ血や異化亢進の影響が大きいためか，若年でもサルコペニアを来たしやすいことが示唆された．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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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未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], 椛沢 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 4×18 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 Element™ 38×3.5 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 Spearmann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±11μ mol/L、 acyl CA 10.2±3.5μ mol/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 (ρ=0.40, p＜0.0001)、 acyl CAは心係数に有意な負の相関(ρ=-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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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未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未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未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未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ー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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 椛沢 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(LASQOL)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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 覚 （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], 鵜池 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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≧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を下げることができた。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、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 鵜池 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、致死的イベント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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 MARIA[2], EWALD DOMINIK[2], JUX CHRISTIAN[1], 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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】家蚕から精錬により得た 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 MARIA[2], EWALD DOMINIK[2], JUX CHRISTIAN[1], 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

発達にあたえ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±371/mm^2 vs 4842±1141/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±146/mm^2 vs 2523±467 /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±26.2μ m^2 vs 213.8±13.0μ 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; 3.77×10^6±6.0×10^5 vs 4.12×10^6±1.6×10^5）。【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、 Qp/Qs≦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、 Qp/Qs＞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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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に受けるところであった。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、そこ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たし、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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%ofNormal,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、機能性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て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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

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、 TAIIa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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±SD）4.5±1.1：5.3±0.8項目,4.4±3.5：8.6±5.4 mg/dL、38.5±0.6：39.5±0.7 ℃、6.0±1.9：8.5±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も、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×1日投与（変法1g群）が29例（48%）、1g/kg/日×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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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プロトコールを導入している。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群は久留米スコアーが有意に高く（中央値4 vs2,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、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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6.8μ g/mL、 FDP15.4μ g/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瘤を認め、 T2W1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、偶然みつかる場合が多いが、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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とも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 score7/8。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, 松扉 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）．児の兄が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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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未満であれば一期的、32mmHg以上であれば二期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の上昇であり一期的結紮を行った。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22mHg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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 tripartileは4例、 sinusoidal communicationは3例)、 TR grade 1.2±1.3、 tripartile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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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，他院にて経膣分娩で出生し Apger 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ヵ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、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±60→術後137±41ml/m^2， ESVIは術前100±38→術後71±25ml/m^2と著明に減少し， EFは術前49±8→術後49±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ようにすることが重要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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

○渕上 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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期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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渕上 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。胸骨再正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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科）

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], 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）

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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日以上の入院を要した症例（ 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±9.7kg、平均肺動脈圧26.4±14.1mmHg、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±8.1kg, 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±14.3mmHg、 R群40.4±17.5mmHg, (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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科）
Keywords: 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を拡大し左房内を観ると、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た。

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 AVSD７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 IE１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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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 赳[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], 簇 義仁[1], 曽我 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。 Trancal 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、 Uniforcalization：1例を行った。 大

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。近直エ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], 中嶌 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。動脈管に結紮糸をかけておく。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], 數田 高生[2], 中村 香絵[2], 佐々木 赳[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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], 簇 義仁[1], 曽我 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery