Wed. Jul 6, 2016

第A会場

開会式

開会式 (OC)

8:30 AM - 8:40 AM 第A会場 (天空 A)

[OC-01]

8:30 AM - 8:40 AM

Wed. Jul 6, 2016

第A会場

会長講演

会長講演 (PL)

研究と倫理

座長:

中西 敏雄 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科学)

1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

[PL-01] 研究と倫理

○小川 俊一 (日本医科大学)

1:00 PM - 1:45 PM

Wed. Jul 6, 2016

第A会場

特別講演

特別講演 (SL01)

生きること、死ぬことー小児科医の死生観ー

座長:

勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

1:45 PM - 2:30 PM 第A会場 (天空 A)

[SL01-01] 生きること、死ぬことー小児科医の死生観ー

○細谷 亮太 (聖路加国際病院 小児科)

1:45 PM - 2:30 PM

Wed. Jul 6, 2016

第D会場

海外招請講演

海外招請講演2 (IL-02)

Minimizing Morbidity in Pediatric Cardiac Surgery

座長:

原田 順和 (長野県立こども病院 心臓血管外科)

11:25 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-IL-02] Minimizing Morbidity in Pediatric Cardiac Surgery

○Sanjiv Gandhi (British Columbia Children's

Hospital, Vancouver, BC, Canada)

11:25 AM - 11:55 AM

海外招請講演

海外招請講演3 (IL-03)

AEPC-YIA 記念講演

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

6:00 PM - 6:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-IL-03-1] Late causes of death after congenital cardiac surgery - a population-based six-decade study with 98% follow-up

○Alireza Raissadati (Helsinki University Central Hospital)

6:00 PM - 6:40 PM

[I-IL-03-2] Pulmonary arterial stiffness indices assessed by intravascular ultrasound in children with early pulmonary vascular disease: prediction of disease progression and mortality during 20-year follow-up

○Jody Brokelman¹, Ploegstra M.¹, Roos-Hesselink J.W.², Douwes J.M.¹, Van Osch-Gevers L.M.³, Hoendermis E.S.⁴, Van den Bosch A.E.², Witsenburg M.², Bartelds B.¹, Hillege H.L.⁵, Berger R.M.F.¹

(1.Department of Pediatric Cardiology, Center for Congenital Heart Diseases, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands, 2.Department of Cardiology, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands, 3.Department of Pediatric Cardiology, Sophia Children's Hospital, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands, 4.Department of Cardiology, Center for Congenital Heart Diseases, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands, 5.Department of Epidemiology,

University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands)

6:00 PM - 6:40 PM

[I-IL-03-3] Twenty-Five-year experience following catheter valvotomy for Pulmonary Atresia with Intact Septum

○Srinivas Ananth Narayan (Kings College London)

6:00 PM - 6:40 PM

第E会場

海外招請講演

海外招請講演1 (IL-01)

小児循環器領域の遺伝子医学の革新

座長:

小垣 滋豊 (大阪大学大学院医学系研究科 情報統合医学小児科学)

9:35 AM - 10:05 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-IL-01] Notch1 Signaling and Aortic Valve Disease: From Human Genetics to Mouse Models

○Vidu Garg (Director of the Center for

Cardiovascular Research at Nationwide Children's hospital (OH, USA))

9:35 AM - 10:05 AM

Wed. Jul 6, 2016

第A会場

教育講演

教育講演1 (EL01)

致死性遺伝性不整脈の遺伝子診断と治療

座長:

吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

5:15 PM - 6:00 PM 第A会場 (天空 A)

[EL01-01] 致死性遺伝性不整脈の遺伝子診断と治療

○清水 渉 (日本医科大学大学院医学研究科 循環器内科
学分野)

5:15 PM - 6:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第A会場

Legend Lecture

Legend Lecture1 (LL01)

心電図が小児循環器学に果たした役割

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

4:20 PM - 5:05 PM 第A会場 (天空 A)

[LL01-01] 心電図が小児循環器学に果たした役割

○長嶋 正實 (愛知県済生会リハビリテーション病院)

4:20 PM - 5:05 PM

Wed. Jul 6, 2016

第A会場

シンポジウム

シンポジウム1 (I-S01)

Berlin Heart導入後の小児重症心不全治療と心臓移植
座長:

福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)
鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)
8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

[I-S01-01] The Current Status of Ventricular Assist Devices in Children

○Sanjiv Gandhi (British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada)
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-02] 我が国の心臓移植の現状と展望

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-03] 小児重症心不全症例の病院間連携の経験

○進藤 考洋¹, 平田 康隆², 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 清水 信隆¹, 尾崎 晋一², 益澤 明広², 高岡 哲弘², 小野 稔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)
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-04] 小児重症心不全管理における心臓再同期療法の果たす重要性

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-05] 小児心臓移植待機患者に対する左室補助人工心臓治療の現状

～ Berlin Heart EXCOR®から Implantable Deviceまで～

○平 将生¹, 上野 高義¹, 小澤 秀登¹, 熱田 祐一¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 松長 由里子¹, 小垣 滋豊², 成田 淳², 石田 秀和², 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)
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-06] 重症心不全小児患者及び同胞に対する心理的支援～心臓移植待機中から心臓移植後まで～

○馬戸 史子 (大阪大学医学部附属病院 小児医療センター)
8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-07] 心臓移植を受けて

○樋口 浩介

8:40 AM - 10:10 AM

シンポジウム

シンポジウム3 (I-S03)

小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-
座長:

村上 智明 (千葉県立こども病院 循環器内科)
大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
10:20 AM - 11:50 AM 第A会場 (天空 A)

[I-S03-01] 心不全治療 薬剤の基本的な使い方 強心薬

○大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-02] 小児心不全患者における血管拡張薬の使い方

○栗嶋 クララ, 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)
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-03] 小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-利尿薬

○村上 智明 (千葉県立こども病院 循環器内科)
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-04] 小児心不全におけるレニン・アンギオテンシン系阻害薬の役割

○武田 充人 (北海道大学 小児科)
10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-05] 小児心不全におけるβブロッカーの使い方

○小垣 滋豊 (大阪大学大学院 医学系研究科小児科)
10:20 AM - 11:50 AM

シンポジウム

シンポジウム4 (I-S04)

最新の不整脈診断と治療

座長:
住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)
2:40 PM - 4:10 PM 第A会場 (天空 A)

[I-S04-01] 心磁図を用いた不整脈診断-胎児から成人まで

○加藤 愛章¹, 稲葉 武², 林立申¹, 野崎 良寛¹, 高橋 実穂¹, 中村 昭宏¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 臨床医療検査部)
2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-02] 胎児頻脈性不整脈の経胎盤治療

○三好 剛一 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)
2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-03] 小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオ

ロールの前向き多施設共同治験 (HEARTFUL study) ; 小児の臨床試験立案の経験から

○住友 直方¹, 堀米 仁志², 三浦 大³, 小野 博⁴, 鈴木 嗣敏⁵, 佐川 浩一⁶, 牛ノ濱 大也⁶ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.筑波大学医学医療系 小児内科学, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 4.国立成育医療研究センター 循環器科, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.福岡市立こども病院 循環器科)

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-04] “クライオアブレーションについて”

○沖重 薫 (横浜市立みなと赤十字病院 心臓病センター内科)

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-05] ファロー四徴術後頻拍性不整脈に対する肺動脈弁置換術の効果

○宮崎 文, 根岸 潤, 坂口 平馬, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 津田 悦子, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 市川 肇, 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

2:40 PM - 4:10 PM

第B会場

シンポジウム

シンポジウム6 (I-S06)

胎児診断のピットホールから学んだこと

座長:

稲村 昇 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

前野 泰樹 (久留米大学医学部 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第B会場 (天空 センター)

[I-S06-01] 胎児心臓病診断のピットホール—予想外の出生後経過から学んだこと

○金 基成 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-02] 胎児不整脈診断のピットホール

○前野 泰樹 (久留米大学医学部小児科)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-03] 胎児診断のピットホール ～胎児診断のカウンセリングでの経験から～

○権守 礼美 (神奈川県立こども医療センター)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-04] Pitfalls in prenatal diagnosis

○Gurleen Sharland (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-05] 胎児診断のピットホールから学んだこと

○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, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 武田 紹¹ (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)

8:40 AM - 10:10 AM

シンポジウム

シンポジウム7 (I-S07)

Failing subaortic RV

座長:

市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

八尾 厚史 (東京大学 保健・健康推進本部)

3:35 PM - 5:05 PM 第B会場 (天空 センター)

[I-S07-01] 右室体心室：左室体心室との相違

○村上 智明 (千葉県こども病院 循環器内科)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-02] Though it may be too late now... 一高度三尖弁逆流をとまう修正大血管転位症の介入時期について一

○稲井 慶 (東京女子医科大学 成人先天性心疾患臨床研究講座 循環器小児科)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-03] 大動脈下体心室右室に対する薬物治療

○八尾 厚史 (東京大学 保健・健康推進本部)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-04] 房室錯位に対する治療戦略 (Conventional repairから心移植まで)

○市川 肇, 大内 秀雄, 白石 公, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-05] Anatomical Repair(Double Switch

operation)はすべての症例に適応されるか

○佐野 俊二¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊和¹, 新井 禎彦¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 黒子 洋介¹, 石神 修大¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 後藤 拓弥¹, 枝木 大治¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 近藤 麻衣子², 栗田 佳彦¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑², 平井 健太² (1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

3:35 PM - 5:05 PM

第C会場

シンポジウム

シンポジウム10 (I-S10)

小児の肺動脈性肺高血圧へのアプローチ：最近のエビデンス

座長:

佐地 勉 (東邦大学 心血管病研究先端統合講座)

三谷 義英 (三重大学 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-S10-01] Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertension

○Ian Adatia (University of Alberta, Cardiac

Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary

Hypertension Service, Stollery Children's

Hospital, Edmonton, Canada)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-02] 小児期発症の遺伝性肺動脈性肺高血圧における臨床症状、治療反応性、予後の違い

○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)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-03] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における遺伝子異常

○千田 礼子 (陸上自衛隊 第9師団司令部)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-04] 肺動脈性肺高血圧への早期治療の分子基盤：閉塞性肺血管病変を伴う動物モデルの網羅的遺伝子解析

○大槻 祥一郎¹, 三谷 義英¹, 篠原 務⁴, 澤田 博文², 淀谷

典子¹, 加藤 太一⁵, 大橋 啓之¹, 張 尔泉², 新保 秀人³,

丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学 小児科 麻酔科,

2.三重大学 麻酔科, 3.三重大学 心臓血管外科, 4.名古屋

市立大学 小児科, 5.名古屋大学 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-05] 基礎研究からみた肺動脈性肺高血圧治療における新たな知見

○那波 伸敏 (大阪大学大学院 医学系研究科小児科

学)

10:20 AM - 11:50 AM

第D会場

シンポジウム

シンポジウム5 (I-S05)

小児の画像診断の進歩：血流と機能を診る

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

2:35 PM - 4:05 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-S05-01] 4D-MRIを用いて解明するフォンタン循環の新たな知見

○北川 篤史¹, 峰尾 恵梨¹, 高梨 学¹, 本田 崇¹, 安藤 寿¹,

木村 純人¹, 宮地 鑑¹, 石井 正浩² (1.北里大学医学部

小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-02] 拡張早期左室内圧較差の解析による左室拡張能の新たな知見

○高橋 健 (順天堂大学 小児科学教室)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-03] 3次元左室容積計測における3D advance法のBi-Plane Simpson法との比較

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-04] 造影超音波検査による動脈硬化性病変進展に伴う栄養血管発達と血管新生の評価

○能登 信孝, 小森 暁子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 中村

隆広, 神山 浩, 鮎沢 衛 (日本大学医学部 小児科学系

小児科学分野)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-05] Fontan循環における肺動脈・肺静脈・上大静脈・導管の血流パターンが示唆する Fontan静脈血流生理の特徴

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 築 明子, 栗嶋 クララ, 石戸

博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療セン

ター 小児循環器科)

2:35 PM - 4:05 PM

Wed. Jul 6, 2016

第E会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション7 (I-PD07)

小児循環器領域の集中治療

座長:

黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器集中治療室)

大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

4:45 PM - 6:15 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-PD07-01] 重症先天性心疾患の血行動態の把握と管理

○松井 彦郎 (長野県立こども病院 小児集中治療科)

4:45 PM - 6:15 PM

[I-PD07-02] 先天性心疾患小児の心不全における非挿管呼

吸管理 ~ハイフロー療法の役割~

○竹内 宗之, 京極 都, 橘 一也 (大阪府立母子保健総

合医療センター 集中治療科)

4:45 PM - 6:15 PM

[I-PD07-03] NICU医療から学ぶ、集中治療への示唆

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

4:45 PM - 6:15 PM

[I-PD07-04] Cardiac ICUにて心肺蘇生を要した症例の検討

○長谷川 智巳¹, 黒澤 寛史¹, 大嶋 義博², 田中 敏克³
(1.兵庫県立こども病院 集中治療科, 2.兵庫県立こ
ども病院 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 循環
器科)

4:45 PM - 6:15 PM

Wed. Jul 6, 2016

第D会場

会長賞選別講演

会長賞選別講演 (PAL)

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

小川 俊一 (日本医科大学)

5:15 PM - 6:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[PAL-01[I-OR125-03]] マウス新生仔心室筋細胞のL型

Ca²⁺チャンネルに対するベラパミルの遮断作用

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

5:15 PM - 6:00 PM

[PAL-02[III-S09-06]] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳貞 光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 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 発達支援部 臨床心理室)

5:15 PM - 6:00 PM

[PAL-03[II-OR111-07]] 小児単心室症に対する心筋再生医療における治療反応予測因子の検討と5年間に及ぶ長期追跡調査報告

○石神 修大¹, 後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹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 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学病院新医療開発研究センター 再生医療部)

5:15 PM - 6:00 PM

[PAL-04[II-OR117-01]] 小児期に心臓移植適応と診断された患者の移植後10年のQOL

○津田 悦子¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 北野 正尚¹, 坪井 志穂², 白石 公¹, 市川 肇³, 福嶋 教偉⁴, 中谷 武嗣⁴, 嘉川 忠博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 看護部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研

究センター 臓器移植部)

5:15 PM - 6:00 PM

[PAL-05[III-S09-04]] Fontan循環における脳循環評価

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

5:15 PM - 6:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第C会場

医療安全セミナー

医療安全セミナー1 (CSS01)

「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度
の見直し～

座長:

鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

5:05 PM - 5:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[CSS01-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状
況、制度の見直し～

○木村 壯介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

5:05 PM - 5:50 PM

Wed. Jul 6, 2016

第B会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー1 (LS01)

日本での小児用補助人工心臓臨床成績と移植後の患者管理

座長:中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

共催:株式会社カルディオ

12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

[LS01-01]

○小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

12:00 PM - 12:50 PM

第C会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー2 (LS02)

開心術前及び術後における一酸化窒素吸入療法の最新情報

座長:佐地 勉 (東邦大学 心血管病研究先端統合講座)

共催:イカリア・ジャパン株式会社

共催:エア・ウォーター株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[LS02-01]

○田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS02-02]

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 高齢社会医療・介護機器研究推進講座)

12:00 PM - 12:50 PM

第D会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー3 (LS03)

心原性失神を見逃さないために～植込み型ループレコーダーの活用

座長:河野 律子 (産業医科大学 不整脈先端治療学)

共催:日本メドトロニック株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[LS03-01]

○芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

12:00 PM - 12:50 PM

第E会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー4 (LS04)

ムコ多糖症の診断と治療における課題

座長:藤原 優子 (町田市民病院)

共催:ジェンザイム・ジャパン株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[LS04-01]

○大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS04-02]

○奥山 虎之 (国立成育医療研究センター)

12:00 PM - 12:50 PM

第F会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー5 (LS05)

肺動脈性肺高血圧症の治療戦略 一トラクリア小児用分散錠32mgの適応を考える

座長:三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

共催:アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[LS05-01]

○犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

Wed. Jul 6, 2016

第B会場

要望演題 | 妊娠・出産

要望演題3 (YB03)

妊娠・出産

座長:

篠原 徳子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

5:10 PM - 6:00 PM 第B会場 (天空 センター)

[YB03-01] 当院における先天性心疾患術後患者の妊娠出産の現状

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

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

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

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

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

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

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

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

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

第D会場

要望演題 | 画像診断の進歩

要望演題2 (YB02)

画像診断の進歩

座長:

早瀬 康信 (徳島大学大学院医療薬学研究部 小児科学)

片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)

4:10 PM - 5:10 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

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

フォンタン術後患者の心機能評価

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

[YB02-02] cMRI ～乳頭筋除去は我々にとって本当に不要なのか～

○大森 大輔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)
4:10 PM - 5:10 PM

[YB02-03] 右室低形成症候群の RVを評価する

○大森 大輔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)
4:10 PM - 5:10 PM

[YB02-04] 3 D心エコーを用いたファロー四徴症

(TOF) 術後の右室機能評価 - 心臓 MRIと比較 -

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冴², 齊川 祐子², 安河内 聡^{1,2} (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 エコーセンター)
4:10 PM - 5:10 PM

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

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

[YB02-06] 光干渉断層像 (Optical Coherence

Tomography : OCT) を用いた肺血管病変の観察

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

4:10 PM - 5:10 PM

第E会場

要望演題 | 集中治療と周術期管理

要望演題1 (YB01)

集中治療と周術期管理

座長:

根本 慎太郎 (大阪医科大学外科学講座 胸部外科学教室)

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

3:40 PM - 4:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-03] 超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性

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

3:40 PM - 4:40 PM

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-05] 小児心臓外科周術期管理におけるトルバプタン導入

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-06] 乳児先天性心疾患術後における急性腎障害

(Acute Kidney Injury) のリスク因子の検討

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

3:40 PM - 4:40 PM

Wed. Jul 6, 2016

第B会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈1

一般口演1-13 (I-OR113)

電気生理学・不整脈1

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)

10:15 AM - 11:05 AM 第B会場 (天空 センター)

[I-OR113-01] イオンチャンネル病の遺伝子検査の有用性

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 菅本 健司¹, 河内 貞貴¹, 細谷 通靖¹, 馬場 俊輔¹, 堀江 稔², 大野 聖子², 牧山 武³ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.滋賀医科大学 呼吸器循環器内科, 3.京都大学 循環器内科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-02] TCPC手術前に不整脈基質を ablationした Isomeris症例の予後

○豊原 啓子, 西村 智美, 工藤 恵道, 竹内 大二, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-03] 小児不整脈アブレーション治療における Fluoroscopy image integrated 3D mapping systemを用いた医療被ばくの低減

○吉田 葉子¹, 渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 数田 高生², 押谷 知明², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.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, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器科, 3.近畿大学小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-04] 先天性心疾患術後の接合部頻拍にはアミオダロン、あるいはニフェカラントか？

○青木 寿明¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 松尾 久美代¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 山内 早苗^{1,2}, 盤井 成光^{1,2}, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

一般口演 | 電気生理学・不整脈2

一般口演1-14 (I-OR114)

電気生理学・不整脈2

座長:

塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

11:10 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

[I-OR114-01] 1か月健診時の心電図記録による乳児突然死

予防に関する研究

○吉永 正夫^{1,2}, 牛ノ濱 大也², 長嶋 正實², 佐藤 誠一², 畑 忠善², 堀米 仁志², 田内 宣生², 西原 栄起², 市田 啓子², 大野 聖子² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.『乳幼児突然死候群(SIDS)および乳幼児突発性危急事態(ALTE)の病態解明等と死亡数減少のための研究』班)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-02] 先天性 QT延長症候群における T-wave alternansと TdPとの関連性の検討

○後藤 浩子^{1,2}, 高杉 信寛³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 直樹¹, 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 不整脈科, 3.岐阜大学医学部附属病院 循環器内科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-03] SCN5A変異と Brugada症候群の臨床像

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (総合病院土浦協同病院 小児科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-04] 心電図 P波減高と術後遠隔期心房性不整脈発症との関連

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

11:10 AM - 11:50 AM

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演1-22 (I-OR122)

成人先天性心疾患

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

2:30 PM - 3:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[I-OR122-01] 右房容積による TCPC conversion手術の適応について

○朝貝 省史¹, 稲井 慶¹, 原田 元¹, 清水 美妃子¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 杉山 央¹, 富松 宏文¹, 長嶋 光樹², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-02] Fontan術後患者における血清 CA125値の臨床的意義の検討

○高橋 辰徳, 稲井 慶, 島田 衣里子, 森 浩輝, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器 小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-03] Fontan術後女性の卵巣機能

○松尾 久美代¹, 稲村 昇¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 川口 晴菜², 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 産科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-04] Aortopathy in tetralogy of Fallot has a negative impact on left ventricular function

○椎名 由美¹, 村上 智明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, 2.千葉県こども病院 循環器科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-05] 先天性心疾患における睡眠時無呼吸症候群と危険因子の検討

○原田 元, 竹内 大二, 島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-06] 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネジメントの試み-AMED研究事業より

○白石 公^{1,2}, 市川 肇^{1,2}, 吉松 淳^{1,2}, 黒崎 健一^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 中村 文昭^{1,2}, 宍戸 稔聡^{1,2}, 安田 聡^{1,2}, 赤木 禎治^{1,3}, 八尾 厚史^{1,4}, 丹羽 公一郎^{1,5} (1.日本医療研究開発機構研究班, 2.国立循環器病研究センター, 3.岡山大学医学部, 4.東京大学医学部, 5.聖路加国際病院)

2:30 PM - 3:30 PM

第C会場

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演1-01 (I-OR101)

一般心臓病学

座長:

曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

8:40 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR101-01] 極低出生体重児(<1500g)の先天性心疾患の実態-多施設研究-

○中島 八隅¹, 森 善樹¹, 杉浦 弘², 豊島 勝昭³, 増谷 聡⁴, 与田 仁志⁵, 田中 靖彦⁶ (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 新生児科, 3.神奈川こども医療センター 新生児科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 5.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 6.静岡県立こども病院)

新生児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-02] プロスタグランディン長期投与が動脈管に及ぼす組織的変化の検討

○岩城 隆馬¹, 松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 篠原 玄², 森田 喜代造², 森下 寛之³, 金子 幸裕³, 高橋 昌⁴, 赤池 徹⁵, 南沢 享⁵, 築部 卓郎⁶ (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.東京慈恵医科大学 心臓血管外科, 3.国立成育医療センター 心臓血管外科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.東京慈恵医科大学 細胞生理学講座, 6.神戸赤十字病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-03] Hunter症候群の心病変に対する酵素補充療法の効果

○蝦名 冴^{1,3}, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 齋川 祐子^{1,3}, 柴田 綾³, 日高 恵似子³ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 臨床検査科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-04] 総肺静脈還流異常、肺静脈閉塞を合併した左心低形成に対し、段階的手術を行い2心室修復に到達した一例

○小澤 綾佳¹, 宮尾 成明¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 松尾 辰朗², 日隈 智恵², 芳村 直樹² (1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 第一外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-05] 神経性食思不振症患者における心機能の検討

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

8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1

一般口演1-19 (I-OR119)

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

松裏 裕行 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR119-01] Fontan患者の活動量に影響を及ぼす因子～循環動態～

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-02] Fontan術後患者の中心静脈圧上昇の原因と弊害

○岩澤 伸哉, 浜道 裕二, 堀本 佳彦, 桑田 聖子, 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 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-03] 無症候性 Fontan型手術後症例における肝硬変の経時的検討

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

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-04] フォンタン術後の肝臓超音波所見— Virtual Touch Quantification測定の意義

○荻野 佳代, 河本 敦, 小寺 達朗, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-05] 高肺血流性機能的単心室患者における予防的DKS手術の有効性と適応疾患についての考察

○谷口 宏太¹, 武田 充人¹, 山澤 弘州¹, 泉 岳¹, 佐々木 理¹, 橋 剛², 浅井 英嗣² (1.北海道大学大学院医学研究科 小児科, 2.北海道大学大学院医学研究科 循環器外科)

2:35 PM - 3:25 PM

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達2

一般口演1-20 (I-OR120)

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

3:30 PM - 4:20 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR120-01] フォンタン型手術施行後一年時の精神運動発達について

○熊丸 めぐみ¹, 中島 公子², 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 笹原 聡豊³, 本川 真美加³, 宮本 隆司³, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-02] 乳幼児早期からの新版 K式発達検査による心疾患児に対する発達評価と自律神経評価—発育障害 (低身長) が及ぼす重大な悪影響の懸

念—

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 宮本 孝子³, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,3} (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.埼玉医科大学総合医療センター 心理士)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-03] 群馬県における新生児開心術後患児の精神神経発達評価の現状と問題点

○中島 公子^{1,2}, 熊丸 めぐみ³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 池田 健太郎¹, 関 満², 下山 伸哉¹, 宮本 隆司⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院 小児科, 3.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-04] 当院でのフォンタン術後、蛋白漏出性胃腸症発症例の臨床結果 —施設として30年の経験

○中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 牛ノ濱 大也³, 総崎 直樹⁴ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.大濠こどもクリニック, 4.福田小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-05] 右室流出路再建術に Contegraを使用した18症例の検討

○平井 健太¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 佐野 俊二², 塚原 宏一³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演1-25 (I-OR125)

心血管発生・基礎研究

座長:

南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

9:35 AM - 10:15 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[I-OR125-01] デュシェンヌ型筋ジストロフィーの心不全発症機序の解明と新規治療の開発

○平田 拓也¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 鶴見 文俊², 豊田 直樹¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.三菱京都病院 小児科)

9:35 AM - 10:15 AM

- [I-OR125-02] 心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11は心筋分化発生に重要な役割を果たす
○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 大藪 恵一¹, 八代 健太² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所)
9:35 AM - 10:15 AM
- [I-OR125-03] マウス新生仔心室筋細胞の L型 Ca²⁺チャンネルに対するベラパミルの遮断作用
○狭川 浩規^{1,2}, 星野 真介², 古川 央樹², 宗村 純平², 中川 雅生³, 竹内 義博², 松浦 博¹ (1.滋賀医科大学 細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学 小児科学講座, 3.京都市づ川病院)
9:35 AM - 10:15 AM
- [I-OR125-04] APCA発現モデルラットにおける分子生物学的的手法を用いた新生血管発生機序の解明
○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江¹, 藤本 義隆¹, 森 琢磨¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享², 内藤 尚道³, 高倉 伸幸³ (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.大阪大学 微生物学研究所 情報伝達分野)
9:35 AM - 10:15 AM

第D会場

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管1

一般口演1-26 (I-OR126)

川崎病・冠動脈・血管-1

座長:

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

- [I-OR126-01] 川崎病初回グロブリン投与後の時点でのハイリスク児選出の試み
○岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)
8:40 AM - 9:30 AM
- [I-OR126-02] 初回ガンマグロブリン投与不応例の増加と冠動脈病変
○鈴木 康夫¹, 古田 貴士¹, 岡田 清吾^{1,3}, 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 長谷川 俊史¹, 市原 清志², 屋代 真弓⁴, 牧野 伸子⁴, 中村 好一⁴, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.山口大学大学院医学系研究科 保健学科領域, 3.JCHO九州病院, 4.自治医科大学公衆衛生学)
8:40 AM - 9:30 AM
- [I-OR126-03] 川崎病急性期でのステロイドの併用とサイトカインの変化

- 平田 陽一郎¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 犬塚 亮¹, 横山 美貴², 西本 創³, 生井 良幸⁴, 小田 洋一郎⁵, 稲富 淳⁶, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.青梅市立総合病院 小児科, 3.さいたま市民医療センター 小児科, 4.太田西ノ内病院 小児科, 5.茅ヶ崎市立病院, 6.焼津市立総合病院)
8:40 AM - 9:30 AM

- [I-OR126-04] 当院におけるγ-グロブリン大量静注療法不応川崎病に対するシクロスポリンの使用経験
○古田 貴士¹, 岡田 清吾², 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.広島市民病院 循環器小児科)
8:40 AM - 9:30 AM
- [I-OR126-05] 川崎病インフリキシマブ投与前後における炎症性サイトカインの検討
○蜂谷 明¹, 赤澤 陽平¹, 元木 倫子¹, 松崎 聡², 小林 法元¹, 小池 健一¹ (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.まつもと医療センター-中信松本病院 小児科)
8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-2

一般口演1-27 (I-OR127)

川崎病・冠動脈・血管-2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

- [I-OR127-01] Dual Source Computed Tomography(DSCT)による川崎病遠隔期における冠動脈石灰化出現の特徴
○辻井 信之^{1,2}, 津田 悦子², 神崎 歩³, 石塚 潤², 中島 光一朗², 松村 雄², 黒崎 健一² (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 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 放射線診療部)
9:35 AM - 10:25 AM
- [I-OR127-02] 冠動脈血管内超音波 (IVUS) と光干渉断層法 (OCT) による川崎病後冠動脈障害における血管壁の検討
○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)
9:35 AM - 10:25 AM
- [I-OR127-03] 他の先天性心疾患に合併した冠動脈肺動脈起始症は生命予後に直結しうる~事前診断に向

けての対策～

○山本 英範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, 大森 大輔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)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-04] 冠動脈奇形を伴わない小児の先天性心疾患における冠動脈拡張

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-05] 冠動静脈瘻における冠動脈計測による肺体血流比の推定

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

9:35 AM - 10:25 AM

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-3

一般口演1-28 (I-OR128)

川崎病・冠動脈・血管-3

座長:

津田 悦子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

10:30 AM - 11:20 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[I-OR128-01] 当科で経験した10歳以上の川崎病患者1

6例のまとめ

○鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-02] 年長発症川崎病に対する免疫グロブリン療法

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-03] 冠動脈瘤非合併川崎病における冠動脈の中長期的成長に関する検討

○新井 千恵, 宮越 千智, 潮見 祐樹, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-04] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ治療後の神経学的予後

○勝又 庸行^{1,2}, 加賀 佳美¹, 小泉 敬一², 戸田 孝子², 喜瀬 広亮², 河野 洋介², 杉田 完爾², 星合 美奈子²

(1.甲府病院 小児科, 2.山梨大学医学部 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-05] 川崎病急性期の心血管病変に浸潤するマクロファージ形質

○横内 幸, 榎本 泰典, 大原関 利章, 伊原文恵, 直江 史郎, 高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

10:30 AM - 11:20 AM

第E会場

一般口演 | 画像診断1

一般口演1-06 (I-OR106)

画像診断1

座長:

瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器科)

10:10 AM - 11:00 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR106-01] 超軟質精密心臓レプリカの医療機器申請のための評価-臨床試験パイロットスタディの結果から

○白石 公¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 帆足 孝也³, 鍵崎 康治³, 畑中 克宣⁴, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター小児放射線部, 4.(株)クロスエフェクト)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-02] 肺循環の形態と機能の評価 -肺血流シンチグラフィと造影 CTとの Fusion Image-

○面家 健太郎^{1,2}, 羽田 崇利³, 宮崎 勇輔³, 小川 知博³, 太田 三恵子³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-03] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁逆流重症度における経胸壁心エコーでの肺動脈弁逆流パターン分類の意義 - MRI所見との比較 -

○齊川 祐子^{1,4}, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 島袋 篤哉², 栗津原 信一³, 武井 黄太², 田澤 星一², 蝦名 冴^{1,4}, 柴田 綾⁴, 岩淵 恭子⁴, 日高 恵以子⁴ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 放射線科, 4.長野県立こども病院 臨床検査科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-04] 乳幼児における心周期に伴う大動脈径変動と

大動脈脈波伝播速度の関係

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 先崎 秀明² (1.旭川厚生病院 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-05] Fontan術後患者において、Gd-EOB-DTPAを用いた肝臓造影MRIから肝線維化の程度を定量化できるか？

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

10:10 AM - 11:00 AM

一般口演 | 画像診断2

一般口演1-07 (I-OR107)

画像診断2

座長:

富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

11:05 AM - 11:55 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR107-01] 3D心エコーデータからの3D printingに向けた試み

○橋本 郁夫¹, 伊吹 圭二郎² (1.富山市民病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-02] カテコラミン負荷3D心エコーを用いた総肺静脈還流異常症術後の左房機能評価

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冴², 齊川 祐子², 安河内 聡^{1,2} (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 エコーセンター)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-03] ファロー四徴症術後における心エコーによる右室機能評価—心臓MRIとの比較検討—

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

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-04] フォンタン生理機能下における大動脈肺動脈側副血行発達危険因子の同定

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

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-05] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相

差MRI流量分析を組み合わせた正確な血行動態評価

○大木 寛生¹, 山田 浩之¹, 住友 直文¹, 宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 横山 晶一郎¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 寺田 正次², 吉村 幸治², 西村 玄³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科)

11:05 AM - 11:55 AM

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演1-23 (I-OR123)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:

城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

高橋 実穂 (筑波大学医学医療系 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR123-01] 当院における先天性心疾患合併妊娠の経過

○春日 亜衣¹, 畠山 欣也¹, 高木 伸之², 堀田 智仙³, 長谷山 圭司⁴, 高室 基樹⁴, 横澤 正人⁴ (1.札幌医科大学 小児科, 2.札幌医科大学 心臓血管外科, 3.北海道社会事業協会小樽病院, 4.北海道立子ども総合医療療育センター)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-02] 先天性心疾患をもつ経産婦の周産期リスクの検討

○山崎 啓子^{1,2}, 宗内 淳², 新原 亮史^{1,3}, 坂本 一郎³, 山村 健一郎³, 樗木 晶子¹ (1.九州大学医学研究院 保健学部門, 2.九州病院, 3.九州大学病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-03] 開業産科医院で新生児期・早期乳児期に偶発的に発見される先天性心疾患の実態とその予後について

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-04] 極低出生体重児(VLBWI)における動脈管治療時のインダシンの腎障害に影響する因子の検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-05] 先天性心疾患を持つ低出生体重児の検討

○高橋 宜宏, 野村 裕一, 益田 君教, 楠生 亮 (鹿児島市立病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-06] 新生児心ループス再発予防プロジェクト:

SLE治療薬ヒドロキシクロロキンが再発リスクを下げるか？

○横川 直人^{1,2}, 三浦 大³, 澁谷 和彦³ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.日本ヒドロキシクロロキン研究会, 3.東京都立小児医療センター 循環器科)
2:35 PM - 3:35 PM

一般口演 | その他

一般口演1-30 (I-OR130)

その他

座長:

白石 裕比湖 (城西病院 国際小児医療センター)
8:40 AM - 9:30 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[I-OR130-01] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂における血小板数の推移と免疫学的機序との関連について

○西川 由衣¹, 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 進藤 考洋¹, 清水 信隆¹, 犬塚 亮¹, 真船 亮², 小野 博², 賀藤 均² (1.東京大学医学部 附属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-02] PICUにおける小児循環器疾患患者の医療安全の検討

○藤原 優子¹, 浦島 崇¹, 河内 貞貴¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 藤本 義隆¹, 河内 文江¹, 馬場 俊輔¹, 森田 紀代造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 心臓外科講座)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-03] 非小児専門病院における来院時心肺停止小児例の実際と保護者に対する小児の蘇生講習の取り組み

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-04] 小児循環器分野は女性医師の働きにくい分野かー医学生への働きかけ

○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)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-05] 女性小児循環器科医におけるキャリア形成と育児問題

○島田 衣里子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患臨床研究講座)

8:40 AM - 9:30 AM

第F会場

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演1-05 (I-OR105)

複雑心奇形

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)

脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

5:15 PM - 6:15 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR105-01] 多脾症候群の臨床像及び予後

○小林 匠, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 岩澤 伸哉, 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)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-02] 胎児診断を受けた完全大血管転位の臨床像

○江見 美杉¹, 稲村 昇¹, 金 基成², 川瀧 元良^{2,4}, 河津 由紀子¹, 上田 秀明³ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 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 循環器内科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-03] 二心室治療可能であった左心系低形成症例について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 岩崎 達雄⁴ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科, 4.岡山大学病院 麻酔・蘇生科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-04] Norwood-Sano Procedure : Ringed vs Non-Ringed RV-PA conduit

○栄徳 隆裕¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-05] 左心低形成症候群に対する primary

Norwood手術ー手術成績向上のための RV-PA shuntによる Norwood手術連続138例の検討ー

○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 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-06] Semaphorin3E-PlexinD1は冠動脈形成に重要な役割を果たす
 ○丸山 和晃¹, 富田一宮川 幸子², 有馬 勇一郎³, 瀬谷大貴¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学 代謝生理化学, 2.東京女子医大 循環器小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生理)
 5:15 PM - 6:15 PM

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演1-18 (I-OR118)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR118-01] Fontan術後の NT-proBNP高値に関与する因子及び臨床的特徴
 ○松井 拓也, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 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)
 8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-02] 赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 高値とFontan循環
 ○梶濱 あや^{1,2}, 浜道 裕二¹, 正谷 憲宏¹, 武口 真広¹, 齋藤 美香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 (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.旭川医科大学 小児科)
 8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-03] Fontan循環における甲状腺機能の病態生理
 ○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)
 8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-04] Fontan循環におけるリンパマッサージの慢性効果と循環動態変化
 ○栗嶋 クララ¹, 澁谷 智子², 宮崎 沙也香², 齋藤 郁子², 大津 幸枝², 梶井 亜紀子², 桑田 聖子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)
 8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-05] トレッドミルを利用した心肺運動負荷試験心疾患小児における T-RAMP PROTOCOLの有用性
 ○兒玉 祥彦, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)
 8:50 AM - 9:40 AM

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演1-24 (I-OR124)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長:

中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

稀代 雅彦 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

2:35 PM - 3:55 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR124-01] MRIによる先天性左横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧予測
 ○深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 近藤 大貴³, 松沢 要³, 佐藤 義朗³, 早川 昌弘³, 小谷 友美⁴, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急・内科系集中治療部, 3.名古屋大学医学部附属病院周産母子センター, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 産婦人科学)
 2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-02] 気管・気管支閉塞病変を合併した先天性心疾患(CHD)症例の検討
 ○松原 真祐子, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡田 清吾, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)
 2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-03] 肺高血圧を伴う先天性門体循環シャントの臨床的特徴とその治療
 ○鶴池 清, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 平田 悠一郎, 永田 弾, 森鼻 栄治 (九州大学病院)
 2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-04] 肺動脈性肺高血圧における喀血に関連するリスク因子の後方視的検討
 ○池原 聡, 高月 晋一, 直井 和之, 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)
 2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-05] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する肺血管拡張薬の効果と限界
 ○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター 新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)
 2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-06] 小児肺動脈性肺高血圧における急性血管反応と治療5年後の状態についての検討
 ○福山 緑, 岩朝 徹, 山田 修, 大内 秀雄, 白石 公

(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-07] 手術介入回数と、phosphodiesterase-5阻害剤内服は、Glenn術後の体肺側副血管増多に関連する

○羽山 陽介, 則武 加奈恵, 塚田 正範, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 大内 秀雄, 津田 悦子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-08] マシテンタンは肺血管新生内膜線維性閉塞病変を予防する: Sugen/Hypoxia肺高血圧ラットモデルでの検討

○篠原 務¹, 澤田 博文², 大槻 祥一郎², 淀谷 典子², 大橋 啓之², 犬飼 幸子¹, 加藤 太一³, 丸山 一男⁴, 新保 秀人⁵, 駒田 美弘², 三谷 義英² (1.名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 4.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 5.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

2:35 PM - 3:55 PM

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演1-29 (I-OR129)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:

泉田 直己 (曙町クリニック)

寺井 勝 (千葉市立海浜病院 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR129-01] 学校管理下における肥大型心筋症患児の死亡事例の分析 - 最近10年間のまとめ

○阿部 百合子^{1,2}, 鮎 澤衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 伊東 三吾³ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.東京都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-02] 愛媛県における小児の心肺停止による救急搬送症例の検討

○平仲 凪¹, 森谷 友造², 松村 朱夏¹, 濱田 真彰¹, 宮田 豊寿^{2,3}, 田代 良², 山内 俊史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.愛媛大学医学部 小児科学, 3.愛媛大学医学部 地域小児・周産期学)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-03] 学校管理下心停止における原因疾患別救命率の比較

○鮎 沢衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子^{1,2}, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 伊東 三吾^{1,3}, 神山 浩¹ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-04] 学校心臓検診の心筋症抽出に対する有効性の検討 - 川崎市学校心臓検診と川崎市の三次検診指定病院での調査結果 -

○麻生 健太郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 後藤 建次郎², 東 賢良³, 荒木 耕生⁴, 勝部 康弘⁵ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科, 3.太田総合病院 小児科, 4.川崎市川崎市立病院 小児科, 5.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-05] 学校心電図検診でQT延長を指摘された心電図の検討

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

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-06] 健康小児における心血管危険因子としての食後血糖値の検討

○宮崎 あゆみ¹, 小栗 絢子², 市村 昇悦², 田中 功², 藤田 一², 稲尾 次郎², 長谷田 祐一² (1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-07] Body mass indexと心形態機能変化

○原田 健二¹, 豊野 学朋² (1.はらだ小児科医院, 2.秋田大学医学部 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

一般口演 | 外科治療遠隔成績1

一般口演2-03 (I-OR203)

外科治療遠隔成績1

座長:

益田 宗孝 (横浜市立大学 外科治療学)

9:45 AM - 10:45 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR203-01] Jatene術後中期から遠隔期までの心工

コー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因
○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 阿部 正一¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 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)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-02] Jatene術後の遠隔成績と術後合併症 - 一肺動脈狭窄、大動脈弁逆流 - に対する検討

○黒子 洋介, 笠原 真吾, 佐野 俊和, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 衛藤 弘樹, 小林 純子, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学病院 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-03] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○堀尾 直裕, 小谷 恭弘, 佐野 俊和, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 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)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-04] 学童期の修正大血管転位症に対する段階的肺動脈絞扼術による左室トレーニング後ダブルスイッチ手術の検討

○佐野 俊和, 小谷 恭弘, 枝木 大治, 小松 弘明, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学病院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-05] 比較的高年齢児の Ross手術前後から中期遠隔期の auto graftの形態変化

○杉浦 純也¹, 岡田 典隆¹, 安田 和志², 河井 悟², 森 啓充², 大島 康徳², 大下 裕法², 村山 弘臣¹ (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-06] 当院における若年者の大動脈弁温存大動脈基部置換手術の検討

○吉竹 修一, 平田 康隆, 縄田 寛, 近藤 良一, 尾崎 晋一, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 山内 治雄, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

9:45 AM - 10:45 AM

一般口演 | 外科治療遠隔成績2

一般口演2-04 (I-OR204)

外科治療遠隔成績2

座長:

川田 博昭 (大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[I-OR204-01] sinusoidal communication合併の純型肺動脈閉鎖における Fontan術後左室機能

○富永 佑児¹, 川田 博昭¹, 盤井 成光¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴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)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-02] 無脾症候群に対する外科治療成績の向上

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中原 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-03] Dams-Kaye-Stansel吻合における遠隔期半月弁機能の検討

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

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-04] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduitの遠隔成績 (本邦65施設共同研究)

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 加藤 伸康¹, 本宮 久之¹, 山本 裕介², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-05] 当院における両側肺動脈絞扼術を伴った段階的外科治療成績

○岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太², 安河内 聡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 小児循環器科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-06] 左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)に対する中期遠隔成績の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 内山 光¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 長友 雄作², 白水 優光², 城尾 邦隆² (1.JCHO九州病院 心臓血管外科, 2.JCHO九州病院 小児科)

10:50 AM - 11:50 AM

Wed. Jul 6, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 一般心臓病学1

ポスターセッション (P01)

一般心臓病学1

座長:

葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

○河合 駿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, 鉾崎 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1
4歳男児

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○永田 佳敬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組の双子の例

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常1

ポスターセッション (P03)

染色体異常・遺伝子異常1

座長:

糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

○池田 麻衣子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] Loey's-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)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子^{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, 黒崎 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ブラ超音をういた冠動脈走行評価

○加地 剛¹, 早淵 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, 児玉 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, 鷓池 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 修一郎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 光一郎¹, 黒崎 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 聡³, 上田 秀明⁴ (1.国際医療福祉大学熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心臓血管機能2

ポスターセッション (P17)

心臓血管機能2

座長:

高橋 健 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病Ib型の乳児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

(千葉県こども病院 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○重光 幸栄^{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 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | カテーテル治療2

ポスターセッション (P19)

カテーテル治療2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

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

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

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

○長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 都築 慶光, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科学)
6:00 PM - 7:00 PM

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

○工藤 恵道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:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈7

ポスターセッション (P28)

電気生理学・不整脈7

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

○馬場 恵史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

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (土浦協同病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[P28-04] 複数の遺伝子変異が確認されたQT延長症候群の1家系

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋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 光太郎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, 早瀬 康信³, 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院医歯薬学研究所 心臓血管外科学, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究所 麻酔・疼痛治療医学, 3.徳島大学大学院医歯薬学研究所 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P31-05] 当院での小児開心術後急性期におけるCHDF使用経験

○松葉 智之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

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, 大菌 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.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

○野中 利通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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○羽二生 尚訓¹, 馬場 恵史¹, 塚田 正範¹, 星名 哲¹, 文 智男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, 下菌 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:

高木 純一 (たかぎ小児科・心臓小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P42-01] TCPC後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)に伴う低

IgG血症に対し、皮下注免疫グロブリン(SCIG)による在宅免疫グロブリン補充療法を導入した1例

○山田 佑也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, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P42-04] 慢性活動性 EBウイルス感染症を合併した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, 下菌 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～

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○垣本 信幸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血栓症の
危険因子に関する検討

○中島 康真¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 寺師
英子¹, 鷗池 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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆,
増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター
小児循環器部門)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究2

ポスターセッション (P60)

心血管発生・基礎研究2

座長:

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

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

○田部 有香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, 鉾崎 竜範, 岩本 真理 (横浜市立大学付属病院 小児循環器)

6:00 PM - 7:00 PM

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

○野間 美緒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, 大菌 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カ月の乳児重症不全型川崎病症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管6

ポスターセッション (P66)

川崎病・冠動脈・血管6

座長:

大橋 啓之 (三重大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

○田代 良¹, 宮田 豊壽¹, 山内 俊史¹, 森谷 友造¹, 高田 秀美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ール塩酸塩の使用経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | その他1

ポスターセッション (P68)

その他1

座長:

横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器病センター)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○佐々木 保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] シェント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊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 知美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 勤太, 玉井 浩 (大阪医科大学 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | HLHS・類縁疾患

ポスターセッション-外科治療01 (P70)

HLHS・類縁疾患

座長:

磯松 幸尚 (横浜市立大学 外科治療学心臓血管外科・小児循環器科)

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一段階的左室リハビリテーションによる治療経験—

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○森下 寛之, 八嶽 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○梅津 健太郎¹, 岡村 達¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 安河内 聡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 velocity 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

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

Wed. Jul 6, 2016 ポスターセッション

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

療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第B会場

不整脈勉強会

第30回 不整脈勉強会 (HRS)

小児・先天性カテーテルアブレーション From A to Z
座長

1部: 加藤 愛章 (筑波大学附属病院 小児科)

2部: 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

6:30 PM - 8:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[HRS-01] 乳幼児期の頻拍性不整脈に対するアブレーション
の適応と至適時期

○吉田 修一郎 (JCHO中京病院 小児循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-02] 先天性心疾患に合併した頻拍性不整脈に対するに
対するアブレーションの適応と至適時期

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器
科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-03] アブレーションに際しての心内心電図判読と方針
決定

○尾崎 智康 (大阪医科大学附属病院 小児科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-04] 最新の三次元解剖学的マッピング

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈
科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-05] 最新のアブレーション技術

○芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM

Wed. Jul 6, 2016

第C会場

川崎病治療懇話会

川崎病治療懇話会 (KST)

7:00 PM - 9:00 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[KST-01]

7:00 PM - 9:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第D会場

小児心臓手術手技研究会

小児心臓手術手技研究会 (PCS)

7:00 PM - 9:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[PCS-01]

7:00 PM - 9:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第E会場

日本小児心血管分子医学研究会

日本小児心血管分子医学研究会 (PCM)

7:00 PM - 9:00 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[PCM-01]

7:00 PM - 9:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第F会場

先天性心疾患心理研究会

先天性心疾患心理研究会 (CHD)

7:00 PM - 9:00 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[CHD-01]

7:00 PM - 9:00 PM

Wed. Jul 6, 2016

第E会場

標本展示 講演

組織標本 講演1 (TISL01)

座長:

稲井 慶 (東京女子医科大学心臓病センター)

6:20 PM - 6:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[TISL01-01] 組織標本 講演1

○ 稲井 慶 (東京女子医科大学 心臓病センター)

6:20 PM - 6:50 PM

Wed. Jul 6, 2016

標本展示会場

標本展示

組織標本 (TIS01)

12:00 PM - 5:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS01-01] 標本展示 (ルーム輝)

12:00 PM - 5:00 PM

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

総会・表彰式

総会・表彰式 (GA)

1:50 PM - 3:00 PM 第A会場 (天空 A)

[GA-01]

1:50 PM - 3:00 PM

Thu. Jul 7, 2016

第C会場

海外招請講演

海外招請講演5 (IL-05)

Evaluating and Interpreting Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease

座長:

岩本 真理 (済生会横浜市東部病院こどもセンター 小児科)

3:00 PM - 3:30 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[II-IL-05] Evaluating and Interpreting

Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

3:00 PM - 3:30 PM

海外招請講演

海外招請講演8 (IL-08)

Heart Failure as a Systemic Disease: Role of Inflammation

座長:

鈴木 裕之 (和歌山県立医科大学)

4:30 PM - 5:00 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[II-IL-08] Heart Failure as a Systemic Disease: Role of Inflammation

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin Luther University Halle / Wittenberg)

4:30 PM - 5:00 PM

第D会場

海外招請講演

海外招請講演4 (IL-04)

Congenital Heart Block in the fetus: should we strive for fetal pacing?

座長:

松井 彦郎 (長野県立こども病院 小児集中治療科)

11:25 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[II-IL-04] Congenital Heart Block in the fetus: should we strive for fetal pacing?

○Gurleen Sharland (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

11:25 AM - 11:55 AM

海外招請講演

海外招請講演9 (IL-09)

2 Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertens

座長:

土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児・周産期地域医療学)

5:20 PM - 5:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[II-IL-09] 2 Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertens

○Ian Adatia (University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital, Edmonton, Canada)

5:20 PM - 5:50 PM

第E会場

海外招請講演

海外招請講演6 (IL-06)

Current advances in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

座長:

中西 敏雄 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科学)

3:00 PM - 3:30 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[II-IL-06] Current advances in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

○Dietmar Schranz (Pediatric Heart Center, Justus-Liebig University, Giessen, Germany)

3:00 PM - 3:30 PM

海外招請講演

海外招請講演7 (IL-07)

Congenital aortic valve repair and fluid dynamics in congenital aortic valve lesions

座長:

麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

3:35 PM - 4:05 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[II-IL-07] Congenital aortic valve repair and fluid dynamics in congenital aortic valve lesions

○Giovanni Battista Luciani (Professor and Head, Pediatric Cardiac Surgery Division of Cardiac Surgery University Hospital Verona)

3:35 PM - 4:05 PM

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

教育講演

教育講演2 (EL02)

小児難治性心室性頻拍の外科治療

座長:

森田 紀代造 (東京慈恵医科大学 心臓血管外科)

11:20 AM - 12:05 PM 第A会場 (天空 A)

[EL02-01] 小児難治性心室性頻拍の外科治療

○新田 隆¹, 坂本 俊一郎¹, 佐々木 孝¹, 石井 庸介¹, 林
洋史¹, 村田 広茂¹, 清水 渉¹, 森田 紀代造² (1.日本医科
大学 心臓血管外科、循環器内科, 2.東京慈恵会医科大
学心臓外科)

11:20 AM - 12:05 PM

第E会場

教育講演

教育講演3 (EL03)

心臓 MRIを使いこなすために

座長:

中村 常之 (金沢医科大学 小児科)

1:00 PM - 1:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[EL03-01] 心臓 MRIを使いこなすために

○石川 友一 (心臓画像クリニック 飯田橋)

1:00 PM - 1:50 PM

第F会場

教育講演

教育講演4 (EL04)

在宅における子供の看取り

座長:

日沼 千尋 (東京女子医科大学 看護学部)

2:40 PM - 3:25 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[EL04-01] 在宅における子供の看取り

○前田 浩利 (はるたか会)

2:40 PM - 3:25 PM

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

Legend Lecture

Legend Lecture2 (LL02)

何を求め、結果をどう考え、そして将来へどう繋げるか

座長:

佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院)

1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

[LL02-01] 先天性心疾患診療における心機能・血行動態

何を求め、結果をどう考え、そして将来へどう
繋げるか

○中澤 誠 (総合南東北病院 小児・生涯心臓疾患研究
所)

1:00 PM - 1:45 PM

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

シンポジウム

シンポジウム2 (II-S02)

Current Advance in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

座長:

馬場 健児 (岡山大学病院小児科 IVRセンター)

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

9:25 AM - 11:15 AM 第A会場 (天空 A)

[II-S02-01] Stent Unzipping Using Ultra High Pressure Balloon; In Vitro, and Animal Experiment

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

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-02] Hybrid Strategies to treat Heart failure

○Dietmar Schranz (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-03] Intracoronary Infusion of Autologous Cardiosphere Derived Cells for Single Ventricle Physiology Children

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 王 英正², 佐野 俊二³, 笠原 真悟³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-04] Incidence and risk factors of newly developed atrial fibrillation after ASD closure in patients older than 40 years without history of preoperative atrial fibrillation or flutter: device vs surgery.

○藤井 泰宏¹, 赤木 禎治², 黒子 洋介¹, 小谷 恭弘¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 中川 晃志³, 木島 康文³, 高谷 陽一³, 伊藤 浩³, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 循環器疾患治療部, 3.岡山大学病院 循環器内科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-05] Venus P Valve: From Bench to Cath Lab

○Worakan Promphan (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok, Thailand)

9:25 AM - 11:15 AM

第B会場

シンポジウム

シンポジウム12 (II-S12)

小児循環器医療におけるシミュレーション医学の最前線

座長:

白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM 第B会場 (天空 センター)

[II-S12-01] コンピュータを用いた血流動態シ

ミュレーションの概要と役割

○板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-02] 立体組織再生のための3Dプリンタとバイオロジカルスキャフォールド

○山岡 哲二 (国立循環器病研究センター 研究所生体医工学部)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-03] 先天性心疾患症例の UT-Heartを用いたマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎¹, 鷲尾 巧², 岡田 純一², 中川 真智子³, 渡邊 正宏³, 門岡 良昌³, 佐野 俊二⁴, 永井 良三⁵, 杉浦 清了², 久田 俊明⁶ (1.東京大学医学部附属病院 麻酔科・痛みセンター, 2.東京大学大学院新領域創成科学研究科 UT-Heart研究所, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学, 6.UT-Heart研究所)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-04] 冠動脈血流・心筋虚血の評価シミュレーション

○深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-06] フォンタン循環におけるフェネストレーションの位置とその役割: 3Dマルチスケール循環モデルによる解析

○杉本 晃一^{1,4}, 朝倉 祐太², 劉 浩², 石井 正浩³, 木村 純人³, 北川 篤史³, 峰尾 恵梨³, 宮地 鑑¹ (1.北里大学 心臓血管外科, 2.千葉大学工学部, 3.北里大学 小児科, 4.ロイヤルチルドレンズホスピタル 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-07] 完全大血管転位症の血行動態シミュレーション

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-08] 患者データから自施設で作製した, 中空心臓立

体模型を用いた心臓手術シミュレーション

○片岡 功一¹, 松原 大輔², 河田 政明^{1,3}, 佐藤 智幸², 岡健介², 古井 貞浩², 鈴木 峻², 南 孝臣², 吉積 功^{1,3}, 前川 慶之^{1,3}, 竹内 護¹ (1.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, 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・先天性心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

シンポジウム

シンポジウム13 (II-S13)

小児循環器領域の遺伝子医学の革新

座長:

山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

3:00 PM - 4:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[II-S13-01] Genetic Advances in Congenital Heart Disease

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide Children's hospital (OH, USA))

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-02] 小児科領域における遺伝子診断の臨床応用の展望

○小崎 健次郎 (慶應義塾大学 医学部臨床遺伝学センター)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-03] 心筋症の遺伝子解析に基づく原因と病態解明

○上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-04] 小児循環器疾患における遺伝子解析の現状と問題点

○三宅 紀子 (横浜市立大学医学部 遺伝学教室)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-05] 心疾患を伴う先天奇形症候群で、マイクロアレイ染色体検査により Mowat-Wilson症候群と診断された2例

○中釜 悠¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 田中 優¹, 笠神 崇平¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 滝田 順子¹, 小川 誠司², 岡 明¹ (1.東京大学大学院 医学系研究科 小児医学, 2.京都大学大学院 医学研究科 腫瘍生物学)

3:00 PM - 4:30 PM

第E会場

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

新生児複雑心奇形に対する二心室修復を目指した治療戦略

座長:

角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

佐々木 孝 (日本医科大学 心臓血管外科)

10:30 AM - 12:00 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[II-S11-01] TBD

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-02] 境界型左心系構造を有する複雑心奇形に対する、2心室修復を目指した新生児期 hybrid stage I palliationの効果

○東田 昭彦¹, 鍵崎 康治¹, 帆足 孝也¹, 島田 勝利¹, 北野 正尚², 黒岩 健一², 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 小児循環器科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-03] 二心室修復を目的として両側肺動脈絞扼術を施行した症例の検討

○岩田 祐輔¹, 竹内 敬昌¹, 奥木 聡志¹, 中山 祐樹¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (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)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-04] 純型肺動脈閉鎖症に対する、二心室修復を目指した段階的 RV decompressionの経験

○小谷 恭弘¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 大月 審一², 黒子 洋介¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 佐野 俊和¹, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学小児科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-05] Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

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

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-06] Borderline狭小左室症例を伴った複雑心奇形において段階的手術が左室容積と予後に及ぼす影響

○鈴木 憲治¹, 青木 満¹, 萩野 生男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

Thu. Jul 7, 2016 シンポジウム

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

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)

10:30 AM - 12:00 PM

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション1 (II-PD01)

長期予後を見据えた Fontan 児童・生徒の運動・学校・日常生活管理

座長:

大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)
3:10 PM - 4:40 PM 第A会場 (天空 A)

[II-PD01-01] 日常生活での運動レベルからみたフォンタン循環

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

3:10 PM - 4:40 PM

[II-PD01-02] 経時的運動負荷試験からの知見

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器、成人先天性心疾患)

3:10 PM - 4:40 PM

[II-PD01-03] 新生児期発症重症先天性心疾患術後児の学童期運動能について

○岩島 寛^{1,2}, 上田 憲², 田中 靖彦^{2,3}, 佐藤 慶介³, 小野 安生³ (1.浜松医科大学 小児科学教室, 2.静岡県医師会学校保健対策委員会学校心臓検診結果検討小委員会, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

3:10 PM - 4:40 PM

[II-PD01-04] フォンタン術後の学童期の現状

○福嶋 遥佑¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 新井 禎彦² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

3:10 PM - 4:40 PM

パネルディスカッション

パネルディスカッション2 (II-PD02)

右心バイパス手術の適応と限界

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)
中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)
4:50 PM - 6:20 PM 第A会場 (天空 A)

[II-PD02-01] 小児と成人フォンタン患者の心行動態と予後との関連の比較

○大内 秀雄^{1,2}, 羽山 陽介¹, 根岸 潤¹, 則武 加奈恵¹, 岩朝 徹¹, 宮崎 文¹, 津田 悦子¹, 山田 修¹, 白石 公¹, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター 成人先天性

心疾患, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)
4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-02] 両方向性 Glenn手術成績の検討

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

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-03] 総肺静脈還流異常修復術後の肺静脈狭窄を伴う単心室における右心バイパス

○亀井 直哉¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 祖父江 俊樹¹, 谷口 由記¹, 平海 良美¹, 小川 禎治^{1,2}, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-04] Fontan術後 PLEへの治療介入

○清水 美妃子, 朝貝 省史, 篠原 徳子, 稲井 慶, 中西 敏雄, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-05] Univentricular Palliation : Actual Indications and Limitations

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

4:50 PM - 6:20 PM

第D会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション6 (II-PD06)

学校心臓検診の意義: 各心疾患毎のアウトカムから探る

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)
8:40 AM - 10:10 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[II-PD06-01] WPW症候群

○牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)
8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-02] 「心筋症」

○廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部小児科)
8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-03] 小児期心疾患診断における学校心臓検診の役割 -心房中隔欠損と特発性肺動脈性肺高血圧について-

○澤田 博文^{1,3,5}, 三谷 義英^{1,5}, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司², 新保 秀人², 早川 豪俊⁴, 丸山 一男³, 中山 智孝⁵, 福島 裕之⁵, 小垣 滋豊⁵, 五十嵐 岳宏⁵, 小野 安生⁵, 土井 庄三郎⁵, 市田 露子⁵, 中西 敏雄⁵, 山田 修⁵, 佐地 勉⁵ (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学 心臓血管外科, 3.三重大学 麻酔科集中治療学, 4.はやかかわこどもクリニック, 5.日本小児肺循環研究会)

8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-04] QT延長症候群

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-05] 学校心臓検診における症状調査の意義

○泉田 直己, 小川 俊一, 浅井 利夫, 赤木 美智男, 鮎沢 衛, 土井 庄三郎, 唐澤 賢祐, 正木 忠明, 近藤 太郎 (東京都医師会学校都立学校心臓検診委員会小委員会)

8:40 AM - 10:10 AM

第E会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション4 (II-PD04)

「患者・家族支援を考える」 - Social support system of patients and their families -

座長:

西畠 信 (総合病院鹿児島協病院 小児科)

檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学)

4:10 PM - 5:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[II-PD04-01] 先天性心疾患をとりまく社会保障制度の現状

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造², 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

4:10 PM - 5:40 PM

[II-PD04-02] 生活の困窮が予想される3人の成人先天性心疾患患者に必要な社会支援は?

○大津 幸枝¹, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

4:10 PM - 5:40 PM

[II-PD04-03] 先天性心疾患患者が望む社会保障制度設計

○落合 亮太¹, 檜垣 高史² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.愛媛大学医学部附属病院 地域小児・周産期学講座)

4:10 PM - 5:40 PM

[II-PD04-04] 患者支援を医師はどう考える (診断書・意見書を書く立場)

○城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

4:10 PM - 5:40 PM

Thu. Jul 7, 2016

第C会場

AHA-AEPC-JSPCCS-TSPC Joint Symposium

AHA-AEPC-JSPCCS-TSPC Joint Symposium

(AJS)

Heart examination and sudden cardiac death

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

Jan Janousek (2nd Faculty of Medicine of the Charles University and University Hospital Motol Children's Heart Centre)

8:40 AM - 10:40 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[AJS-01] Screening Models from The Children's Hospital of Philadelphia for Conditions Associated with Sudden Cardiac Death
○Victoria L. Vetter (Professor of Pediatrics The children's Hospital of Philadelphia Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania)
8:40 AM - 10:40 AM

[AJS-02] Screening for sudden cardiac death in the young: Useful tool or wishful thinking
○Jan Janousek (Children's Heart Center, University Hospital Motol Prague, Czech)
8:40 AM - 10:40 AM

[AJS-03] Heart Examination and Sudden Cardiac Death
○Mei-Hwan WU (Superintendent, National Taiwan University Children's Hospital Taipei, Taiwan)
8:40 AM - 10:40 AM

[AJS-04] 学校心臓検診と突然死予防
○太田 邦雄 (金沢大学医薬保健研究域 小児科)
8:40 AM - 10:40 AM

Thu. Jul 7, 2016

第B会場

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム1 (MIS01)

小児循環器領域における iPS細胞を用いた研究の現状
座長:

小垣 慈豊 (大阪大学大学院医学系研究科 情報統合医学小児科学)
南沢 亨 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

5:30 PM - 6:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[MIS01-01] iPS細胞を用いた肺動脈性肺高血圧症の研究
～現状と課題そして将来への展望～

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 高橋 邦彦, 成田 淳, 那波 伸敏,
馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 北島 康司, 大菌 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

5:30 PM - 6:30 PM

[MIS01-02] 小児循環器領域における iPS細胞を用いた研究
の現状「心筋症」

○廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

5:30 PM - 6:30 PM

[MIS01-03] iPS細胞疾患モデルを用いたガンマグロブリン
不応川崎病の病態解明

○池田 和幸¹, 天久 朝廷², 野宮 唯², 中村 正裕², 前
伸一², 松井 敏², 朽津 有紀¹, 鈴木 千夏¹, 岡本 亜希子¹,
吉岡 綾子¹, 八幡 倫代¹, 渡辺 亮², 沖田 圭介², 曾根
正勝³, 長船 健二², 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, 2.京都大学i
PS細胞研究所, 3.京都大学大学院 医学研究科 糖尿
病・内分泌・栄養内科学)

5:30 PM - 6:30 PM

[MIS01-04] ヒト iPS細胞由来心筋細胞の電気生理学的解析

○勝部 康弘¹, 羽山 恵美子², 古谷 喜幸², 中西 敏雄², 朴
仁三², 小川 俊一¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.東京女
子医科大学 循環器小児科)

5:30 PM - 6:30 PM

第D会場

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム2 (MIS02)

学校心臓検診ガイドラインの解説

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

10:20 AM - 11:20 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[MIS02-01] 『学校心臓検診のガイドライン』の解説: 先天
性心疾患の管理基準

○堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児内科)

10:20 AM - 11:20 AM

[MIS02-02] 1次検診、2次検診抽出基準

○泉田 直己 (曙町クリニック)

10:20 AM - 11:20 AM

[MIS02-03] 不整脈管理基準について

○牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)

10:20 AM - 11:20 AM

[MIS02-04] 日本の学校心臓検診の現状と問題点

○住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心
臓科)

10:20 AM - 11:20 AM

Thu. Jul 7, 2016

第B会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー6 (LS06)

移行という医療者と患者の相互教育 ～今からやり遂げたい50のこと～

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

共催:アッヴィ合同会社

12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

[LS06-01]

○城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

12:00 PM - 12:50 PM

第C会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー7 (LS07)

川崎病急性期治療の最前線

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

共催:田辺三菱製薬株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[LS07-01] インフリキシマブ治療の適応とメカニズム

○石井 正浩 (北里大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS07-02] ステロイド治療を科学する - RAISE Studyの成果と限界 -

○三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM

第D会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー8 (LS08)

先天性心疾患カテーテル治療における技術向上の取組
～血管塞栓術に関して～

座長:富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

共催:日本ストライカー株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[LS08-01]

○矢崎 論 (榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS08-02]

○小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM

第E会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー9 (LS09)

重症肺動脈性高血圧症に対する管理と治療戦略

座長:朴 仁三 (東京女子医科大学病院心臓病センター 循環器小児科)

共催:日本新薬株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[LS09-01]

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科学講座)

12:00 PM - 12:50 PM

第F会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー10 (LS10)

補助人工心臓と生きる

座長:福嶋 教偉 (国立循環器研究センター)

共催:第52回日本小児循環器学会総会・学術集会

12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[LS10-01]

○清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

Thu. Jul 7, 2016

第A会場

要望演題 | カテーテル治療

要望演題5 (YB05)

カテーテル治療

座長:

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

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

○倉岡 彩子¹, 連 翔太¹, 杉谷 雄一郎¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎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)

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

第B会場

要望演題 | 川崎病

要望演題4 (YB04)

川崎病

座長:

鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

9:00 AM - 10:20 AM 第B会場 (天空 センター)

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

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

9:00 AM - 10:20 AM

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

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

9:00 AM - 10:20 AM

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

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

9:00 AM - 10:20 AM

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

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

9:00 AM - 10:20 AM

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

○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 上野 裕太郎¹, 後藤 浩子¹, 野田 俊之³ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

9:00 AM - 10:20 AM

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

○川村 陽一¹, 金井 貴志¹, 辻田 由喜¹, 吉田 裕輔¹, 竹下

誠一郎², 野々山 恵章¹ (1.防衛医科大学校 小児科,
2.防衛医科大学校 看護学科)

9:00 AM - 10:20 AM

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

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫
科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-08] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管
微小粒子(EMPs)の役割

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

9:00 AM - 10:20 AM

要望演題 | 染色体・遺伝子診断

要望演題7 (YB07)

染色体・遺伝子診断

座長:

市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM 第B会場 (天空 センター)

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

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

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈するLQT3の小
児4例

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

4:40 PM - 5:20 PM

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

○岡 健介¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 松原 大輔¹, 古井 貞浩¹,
鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 河田 政明², 小坂 仁¹, 山形
崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター

小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター

小児・先天性心臓血管外科)

4:40 PM - 5:20 PM

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

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

4:40 PM - 5:20 PM

第D会場

要望演題 | 不整脈のカテーテル治療

要望演題6 (YB06)

不整脈のカテーテル治療

座長:

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

大橋 直樹 (JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器
科)

3:00 PM - 4:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

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

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

3:00 PM - 4:00 PM

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

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

3:00 PM - 4:00 PM

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

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

3:00 PM - 4:00 PM

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

○渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 吉田 葉子¹, 中村 好秀²

(1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿
大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

3:00 PM - 4:00 PM

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

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

3:00 PM - 4:00 PM

Thu. Jul 7, 2016

第B会場

一般口演 | 染色体・遺伝子異常

一般口演1-02 (II-OR102)

染色体・遺伝子異常

座長:

上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

1:00 PM - 1:50 PM 第B会場 (天空 センター)

[II-OR102-01] 小児結合組織疾患における大動脈血管弾性の検討

○赤澤 陽平, 多田 明良, 山崎 聖子, 蜂谷 明, 元木 倫子 (信州大学小児医学教室)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-02] 胎児診断後から家族の苦悩が始まる-13/18トリソミーの治療方針決定のプロセス

○松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 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)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-03] 先天性大動脈弁上狭窄(SVAS)におけるWilliams症候群合併の有無についての検討

○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 佐子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-04] 当院における13trisomy, 18trisomyの先天性心疾患に対する治療介入の現状。

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

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-05] 小児先天性心疾患術後にデクスメトミジンを使用した Down症乳児患者における心有害事象および離脱症状についての検討

○塩川 直宏¹, 上野 健太郎¹, 松永 愛香¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 榎木 大祐¹, 柳元 孝介¹, 江口 太助², 八代 悠希¹ (1.鹿児島大学小児診療センター 小児科, 2.霧島市立医師会医療センター)

1:00 PM - 1:50 PM

第C会場

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演1-15 (II-OR115)

集中治療・周術期管理

座長:

須田 寛治 (久留米大学)

1:00 PM - 1:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[II-OR115-01] 左心低形成症候群における下行大動脈血流パターンを用いた循環動態評価の有用性の検討

○内海 雅史¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 安河内 聡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)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR115-02] Valsalva法と下大静脈一過性閉塞による動脈静脈 Capacitanceの分布と上下半身 Capacitance分布の算出

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

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR115-03] 乳児期開心術後急性期うっ血性心不全に対するトルバプタンの有用性

○廣瀬 圭一^{1,2}, 仁科 健¹, 三和 千里¹, 阪口 仁寿¹, 水野 明宏¹, 吉田 幸代¹, 矢田 匡¹, 恩賀 陽平¹, 土井 拓², 山中 一朗^{1,2} (1.天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR115-04] 横隔神経麻痺に対する横隔膜縫縮術の至適施行時期についての検討

○枅岡 歩, 岡田 公章, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR115-05] 先天性心疾患術後の補助循環の検討

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学医学部 胸部心臓血管外科)

1:00 PM - 1:50 PM

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演1-17 (II-OR117)

心不全・心移植

座長:

朴 仁三 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

10:50 AM - 11:40 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[II-OR117-01] 小児期に心臓移植適応と診断された患者の移植後10年の QOL

○津田 悦子¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 北野 正尚¹, 坪井 志穂², 白石 公¹, 市川 肇³, 福嶋 教偉⁴, 中谷 武嗣⁴, 嘉川 忠博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 看護部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 臓器移植部)

10:50 AM - 11:40 AM

[II-OR117-02] 小児重症心不全に対する植込型補助人工心臓導入の挑戦

○奥田 直樹¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 金谷 知潤¹, 松長 由里子¹, 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 小垣 滋豊², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学医学部 心臓血管外科, 2.大阪大学医学部 小児科)

10:50 AM - 11:40 AM

[II-OR117-03] 右心室における reverse remodelingの検討

○浦島 崇, 糸久 美紀, 河内 文江, 藤本 義隆, 森 琢磨, 伊藤 怜司, 河内 貞貴, 藤原 優子, 小川 潔, 南沢 亨 (東京慈恵会医科大学 小児科)

10:50 AM - 11:40 AM

[II-OR117-04] Twitterの big data解析を用いた心臓移植に対する日本人の意識調査

○那波 伸敏, 小垣 滋豊, 石田 秀和, 桂木 慎一, 高橋 邦彦, 鳥越 史子, 成田 淳, 馬殿 洋樹, 髭野 良太, 三原 聖子, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

10:50 AM - 11:40 AM

一般口演 | 外科治療1

一般口演2-01 (II-OR201)

外科治療1

座長:

北川 哲也 (徳島大学大学院 心臓血管外科学分野)

3:35 PM - 4:25 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[II-OR201-01] Norwood手術における補填物使用と完全自己組織再建

○菅野 勝義, 村田 真哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 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 心臓心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-02] 多脾症における肺動静脈瘻の検討

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療セ

ンター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-03] 当院における TCPS術後 Fontan手術成績の検討

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

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-04] 新生児期 Ebstein病に対する Starnes手術後における左室拡張能の検討

○久呉 洋介, 上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学医学部 心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-05] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対する外科治療-早期介入、弁形成を中心として-

○村山 友梨¹, 吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 加藤 おと姫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 小児循環器内科)

3:35 PM - 4:25 PM

一般口演 | 外科治療2

一般口演2-02 (II-OR202)

外科治療2

座長:

新保 秀人 (三重大学医学部 胸部心臓血管外科)

5:05 PM - 5:55 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[II-OR202-01] Fontan conversion適応決定のための肝耐術能評価

○泉 岳¹, 武田 充人¹, 谷口 宏太¹, 佐々木 理¹, 山澤 弘州¹, 浅井 英嗣², 橘 剛² (1.北海道大学 小児科, 2.北海道大学 循環器外科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-02] Non confluent PAを伴った単心室症例に対して自己心膜口ールを用い、肺動脈形成術を行った症例の検討

○新富 静矢¹, 岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 原田 順和¹, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太² (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)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-03] 正常左心室を有し、大動脈二尖弁を伴う左

室流出路狭窄に対する治療戦略

○岡 徳彦¹, 柴田 深雪¹, 宮本 隆司³, 宮地 鑑²

(1.和歌山県立医科大学医学部 第一外科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-04] 完全型房室中隔欠損症に対する scoop indexを用いた術式選択

○松島 峻介, 大嶋 義博, 圓尾 文子, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 岩城 隆馬, 山本 真由子 (兵庫県立こども病院 心臓胸部外科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-05] 先天性横隔膜ヘルニアを合併した先天性心疾患症例への外科的介入と術式の検討

○山本 真由子, 大嶋 義博, 圓尾 文子, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 岩城 隆馬, 松島 峻介 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

5:05 PM - 5:55 PM

第D会場

一般口演 | カテーテル治療1

一般口演1-11 (II-OR111)

カテーテル治療1

座長:

金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

石井 徹子 (東京女子医科大学病院)

4:05 PM - 5:15 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[II-OR111-01] 小児心臓カテーテルにおける CARTO@3 システムを用いた心臓3次元画像の構築による教育と臨床的応用について

○関谷 崇志¹, 横田 順¹, 岩崎 圭悟¹, 村澤 孝秀¹, 久保 仁¹, 進藤 孝洋², 清水 信隆², 張 京浩¹, 平田 陽一郎², 犬塚 亮² (1.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-02] 当院における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応判定と解剖学的な特徴

○藤井 隆成¹, 藤本 一途¹, 山崎 武士¹, 旗 義仁¹, 樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 曾我 恭士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)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-03] 心房中隔 fenestration周囲へのグラフト マーカー縫着が有用であった2例

○池田 健太郎¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 小林 富男¹, 笹原 聡豊², 本川 真美加², 宮本 隆司² (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)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-04] Amplatzer Duct Occluderによる動脈管開存閉鎖術の施行経験

○富田 陽一, 杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-05] 右室流出路導管狭窄に対するカテーテル治療戦略

○杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-06] Norwood手術ハイリスク新生児22症例に対するハイブリッド治療戦略の転帰

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

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-07] 小児単心室症に対する心筋再生医療における治療反応予測因子の検討と5年間に及ぶ長期追跡調査報告

○石神 修大¹, 後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹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 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学病院 新医療開発研究センター 再生医療部)

4:05 PM - 5:15 PM

一般口演 | カテーテル治療2

一般口演1-12 (II-OR112)

カテーテル治療2

座長:

鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

1:00 PM - 1:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[II-OR112-01] 小児医療センターでの Amplatzer Septal Occluder(ASO)治療における留置断念例についての検討

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

1:00 PM - 1:50 PM

- [II-OR112-02] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の血小板数減少は平均血小板容積と関連する。
○高室 基樹, 長谷山 圭司, 石田 まどか, 横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR112-03] 先天性心血管疾患に対する Amplatzer Vascular Plugの使用経験
○清水 武, 石井 徹子, 杉山 央, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 敬子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 中西 敏雄, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR112-04] マイクロコイルを用いた体肺側副動脈塞栓術 ~いつ、どのようにコイルを選択するか~
○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡田 清吾, 松原 真祐子 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR112-05] 乳児狭窄病変に対する腎動脈用 stent留置
○安原 潤, 葭葉 茂樹, 戸田 紘一, 熊本 崇, 小島 拓朗, 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)
1:00 PM - 1:50 PM

第E会場

一般口演 | 胎児心臓病学1

一般口演1-03 (II-OR103)

胎児心臓病学1

座長:

河津 由紀子 (市立豊中病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM 第E会場 (シンシア ノース)

- [II-OR103-01] 下行大動脈の位置による RAAの新しいスクリーニング法
○川瀧 元良^{1,2}, 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 小児循環器科)
8:40 AM - 9:30 AM
- [II-OR103-02] 胎児期から連続するエコー検査による単純型大動脈縮窄症の治療適応予測因子
○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 鳥袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)
8:40 AM - 9:30 AM

- [II-OR103-03] 三尖弁異形成および Ebstein病の胎児心エコー検査における予後予測因子の検討
○鳥越 史子¹, 稲村 昇², 江見 美彬², 松尾 久美代², 田中 智彦², 平野 恭悠², 青木 寿明², 河津 由紀子², 小垣 滋豊¹, 大藪 恵一¹, 萱谷 太² (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)
8:40 AM - 9:30 AM
- [II-OR103-04] 完全大血管転位症1型における胎児期超音波所見と出生後経過の検討
○金 基成¹, 稲村 昇³, 川瀧 元良^{2,4}, 江見 美彬³, 河津 由紀子³, 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 新生児科, 3.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)
8:40 AM - 9:30 AM
- [II-OR103-05] 先天性横隔膜ヘルニアにおける出生前エコー所見と予後との関連
○寺師 英子, 永田 弾, 川口 直樹, 村岡 衛, 中島 康貴, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 森鼻 栄治, 山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)
8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 胎児心臓病学2

一般口演1-04 (II-OR104)

胎児心臓病学2

座長:

森 善樹 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM 第E会場 (シンシア ノース)

- [II-OR104-01] 本邦の多施設間レベル II 胎児心臓超音波検査登録について
○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄太^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 稲村 昇^{1,5} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学医学部 産婦人科, 4.徳島大学医学部 産婦人科, 5.大阪府立母子保健総合医療センター)
9:35 AM - 10:25 AM
- [II-OR104-02] 小さい左室を有する胎児—外科的介入の要否は胎児左室サイズから予測可能か—
○竹田津 未生¹, 石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 小林 俊樹², 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-03] 当院における左心低形成症候群の胎児診断
からのリスク分類に基づいた治療計画
○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹,
重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹,
佐野 俊二², 笠原 真悟², 早田 桂³ (1.岡山大学病
院 小児循環器科, 2.岡山大学医歯薬総合研究科
心臓血管外科学, 3.岡山大学医歯薬総合研究科
産婦人科学)

9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-04] 母体酸素投与により緊急 BASを回避し得た
卵円孔早期閉鎖合併僧帽弁狭窄の症例
○中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典 (沖縄県立南
部医療センター・こども医療センター)

9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-05] 周産期死亡した先天性心疾患胎児診断症例
の検討
○佐々木 理¹, 武田 充人¹, 谷口 宏太¹, 泉 岳¹, 古川
卓朗¹, 武井 黄太¹, 山澤 弘州¹, 浅井 英嗣², 橘 剛²
(1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院
循環器外科)

9:35 AM - 10:25 AM

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.小樽協栄病院 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, 2.四国子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、体重増加を待たずに心臓外科

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 知美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

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, 瀧間 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聡 (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 久美代, 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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

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 研一¹, 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)

[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, 鉾崎 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

○瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 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 Yoo² (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トラ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, 築 明子, 若本 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

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, 枘岡 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 昶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, 鷗池 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 genotyped 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, 白田 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, 白田 和生², 畑崎 喜芳¹, 廣野 恵一

³, 市田 落子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, 渡邊 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, 橋 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, 中嶋 八隅², 金子 幸枝², 井上 奈緒², 磯崎 桂太郎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ー多施設共同研究

○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ヤ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, 枅岡 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ヤー留置に対する実態調査～全例ペーシングワイヤー留置は必要か?～

○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, 枅岡 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 倫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レ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 貞真^{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瘍の臨床経過

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 吳 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, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 鳥袋 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 循環器科小児

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, 渡邊 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.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

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)後患者のプロトンピンフラグメント(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 久美代, 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プ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, 下菌 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 恵司, 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

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, 鷗 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

○篠 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 聡¹, 元木 博彦², 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 百木 恒太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, 松原 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:

高月 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, 高月 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

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
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, 黒崎 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}, 鎌山 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 (N T T 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, 崎崎 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—特
に左心系閉塞性疾患において—

○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, 渡邊
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

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, 渡邊 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, 渡邊 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, 渡邊 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, 渡邊 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, 築 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 仲凧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

小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-02] 臍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 | フォロー四徴症、右室流出路閉塞

ポスターセッション-外科治療05 (P74)

フォロー四徴症、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, 早瀬 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, 黒崎 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 智慧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 路子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, 瀧間 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 治療例

○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 修一郎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

Thu. Jul 7, 2016

第F会場

シンポジウム(多領域専門職部門)

シンポジウム(多領域専門職部門) (II-TRS01)

死にゆく子どもを持つ家族の多職種協働によるチーム
アプローチ

座長:

船戸 正久 (大阪発達総合療育センター)

萩原 綾子 (神奈川県立こども医療センター)

1:00 PM - 2:30 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TRS01-01] 小児の看取りにおける倫理的課題

○船戸 正久 (大阪発達総合療育センター)

1:00 PM - 2:30 PM

[II-TRS01-02] 急性期医療領域でのこどもの看取り

○植田 育也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療
科)

1:00 PM - 2:30 PM

[II-TRS01-03] チームで実践する End-of-lifeケア

○田村 恵美 (筑波大学附属病院)

1:00 PM - 2:30 PM

Thu. Jul 7, 2016

第F会場

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 01 (II-TOR01)

座長:

本多 有利子 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)
8:40 AM - 9:20 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR01-01] PICUにおける鎮静スケールの適応年齢に関する検討 — RASSは小児の全発達段階で使用可能か—

○高柳 一博, 蔵ヶ崎 恵美, 富野 かおり (福岡市立子ども病院 PICU)
8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-02] アセトアミノフェンの術後疼痛に対する有効性

○菅原 真美, 新井 聡美, 高山 志乃, 佐藤 里絵子 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓ICU)
8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-03] 開心術後患者に対する非侵襲的陽圧換気 (NPPV)の導入と臨床工学技士の役割

○野村 卓哉¹, 山縣 和泉², 山本 裕子², 塩野 淳子³, 坂 有希子⁴, 野間 美緒⁴, 阿部 正一⁴ (1.茨城県立子ども病院 臨床工学科, 2.茨城県立子ども病院 看護局, 3.茨城県立子ども病院 小児循環器科, 4.茨城県立子ども病院 心臓血管外科)
8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-04] CCUにおける体圧分散用具使用による背部、仙骨部褥瘡予防の現状と課題

○川上 沙織, 和田 彩乃, 朝比奈 礼乃, 福永 千華, 中村 雅恵 (静岡県立子ども病院)
8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-05] 心筋炎に対する体外式膜型人工肺 (ECMO) 導入例の適応判断の現状

○浦田 晋, 林 泰佑, 真船 亮, 三崎 泰志, 金子 正英, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター病院)
8:40 AM - 9:20 AM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 02 (II-TOR02)

座長:

宗村 弥生 (山梨県立大学 看護学部小児看護学)
9:25 AM - 10:05 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR02-01] 心臓カテーテル検査におけるプレパ

レーションシート導入の取り組み

○新津 のぞ美, 丸山 悠, 林 寿美, 鬼澤 典朗 (長野県立子ども病院)
9:25 AM - 10:05 AM

[II-TOR02-02] 先天性心疾患をもつ新生児の体温管理における電法の影響—5例による体温・室温・湿度との関係性の検討—

○定光 春奈, 村田 知佐恵, 丸山 綾子 (東京大学医学部附属病院 看護部)
9:25 AM - 10:05 AM

[II-TOR02-03] 小児心臓カテーテル検査における経鼻呼吸二酸化炭素濃度モニタの使用経験

○下田 隼人¹, 関 明彦¹, 深町 直之¹, 高橋 祐樹¹, 小林 富男³, 池田 健太郎³, 田中 健佑³, 中島 公子³, 浅見 雄司³, 新井 修平³, 宮本 隆司² (1.群馬県立小児医療センター 技術部 臨床工学室, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)
9:25 AM - 10:05 AM

[II-TOR02-04] 一小児の心臓カテーテル検査開始へのカテ室の取り組み—子どもが

「安全」「安楽」に検査を受けられるために
○原 淳子¹, 大津 幸枝¹, 相田 尚子¹, 黒崎 江里子¹, 桑原 千晶¹, 根本 幸恵¹, 松村 和子¹, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)
9:25 AM - 10:05 AM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 03 (II-TOR03)

座長:

権守 礼美 (神奈川県立子ども医療センター)
10:10 AM - 11:00 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR03-01] 先天性心疾患の胎児診断を受けてから姑息手術を経て退院後の生活に至るまでの母親の気持ちの変化

○尾張 由佳, 伊藤 裕美, 後藤 菜々子 (宮城県立子ども病院)
10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-02] 集中治療を必要とする重症心不全患児と両親への看護師の関わり—心筋緻密化障害のため出生直後から呼吸循環管理を必要とした新生児1例の看護経験から—

○春日 啓菜¹, 入倉 悠¹, 原 愛美¹, 藤本 香¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾², 杉田 節子³, 平野 みのり⁴
(1.山梨大学医学部附属病院 看護部NICU病棟, 2.山梨大学医学部附属病院 小児科新生児集中治療部, 3.山梨大学医学部附属病院 看護部GCU師長, 4.山梨大学医学部附属病院 看護部NICU師長)
10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-03] 胎児心臓病と診断された母親への支援方法の検討～1事例の面接から～
○佐川 有子, 都丸 八重子 (群馬県立小児医療センター)
10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-04] 心臓手術を受けた新生児・乳児をもつ母親のICU入室初期の面会における体験
○立石 由紀子¹, 廣瀬 幸美², 佐藤 朝美², 益田 宗孝³, 鈴崎 竜範⁴ (1.横浜市立大学附属病院 看護部, 2.横浜市立大学大学院 医学研究科, 3.横浜市立大学附属病院 外科治療学, 4.横浜市立大学附属病院 小児科)
10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-05] 自医療圏で治療できない先天性心疾患の子どもをもつ母親の病気に対する捉えと対応
○中垣 紀子¹, 原 卓也², 大野 拓郎² (1.大分県立病院 小児科外来, 2.大分県立病院 小児科)
10:10 AM - 11:00 AM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 04 (II-TOR04)

座長:
青木 雅子 (武蔵野大学看護学部 小児看護学)
11:05 AM - 11:45 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR04-01] 先天性心疾患術後遠隔期の就学期患児における身体活動の行動変容ステージと身体活動セルフエフィカシーの関係について
○藤田 吾郎¹, 浦島 崇² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座)
11:05 AM - 11:45 AM

[II-TOR04-02] 聴力障害をもった先天性心疾患の高校生とその母親への自己管理を促す支援の振り返り
○長尾 藍, 山崎 由香, 鬼澤 典朗 (長野県立こども病院)
11:05 AM - 11:45 AM

[II-TOR04-03] 植え込み型人工心臓挿入後の思春期患者への日常生活復帰に向けた看護師の支援
○川口 紗耶佳, 本宮 めぐみ, 藤咲 珠代 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)
11:05 AM - 11:45 AM

[II-TOR04-04] エポプロステノール持続静注ポンプの清潔保持の実態
○安藤 菜摘子, 鈴木 晴奈, 澤井 亜依, 圓見 千代, 小垣 滋豊 (大阪大学医学部附属病院 小児医療センター)
11:05 AM - 11:45 AM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 05 (II-TOR05)

座長:
萩原 綾子 (神奈川県立こども医療センター)
3:30 PM - 4:20 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR05-01] 急変を期に終末期をむかえ関わりに困難さを感じた家族への支援
○有賀 望 (東京慈恵会医科大学附属病院 看護部)
3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-02] 先天性心疾患で看取りになった症例における病理解剖の意義～陪席するリエゾンナースの立場から～
○宮田 郁¹, 佐野 匠², 小田中 豊⁴, 尾崎 智康⁴, 藤田 太輔², 岸 勘太⁴, 長谷川 昌史³, 荻原 享³, 片山 博視⁴, 星賀 正明⁵, 根本 慎太郎⁶ (1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 産婦人科, 3.大阪医科大学附属病院 新生児科, 4.大阪医科大学附属病院 小児科, 5.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 6.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科)
3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-03] 集中治療における重症患者の末期医療のあり方～補助循環治療中の事例から考える～
○権守 礼美¹, 赤峰 薫², 村上 菜穂子², 麻生 俊英³, 永淵 弘之⁴, 林 拓也⁵ (1.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師, 2.神奈川県立こども医療センター ICU病棟, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.神奈川県立こども医療センター 集中治療科, 5.神奈川県立こども医療センター 救急診療科)
3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-04] Fontan術後患者の精神発達について

○尾方 綾¹, 小野 晋², 上田 秀明² (1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-05] Bayley-IIIを用いた先天性心疾患児の精神神経発達の評価と支援

○吉野 美緒, 小華和 さやか, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 06 (II-TOR06)

座長:

長谷川 弘子 (大阪大学医学部附属病院看護部)

4:30 PM - 5:10 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR06-01] 重症心不全患児への栄養管理におけるチームアプローチ

○平野 麻実子¹, 岡崎 加奈¹, 大谷 美晴¹, 正田 亜沙美¹, 上甲 貴江¹, 磯崎 絵史² (1.広島市立広島市民病院 小児科, 2.広島市立広島市民病院 栄養科)

4:30 PM - 5:10 PM

[II-TOR06-02] フォンタン手術後の患児の食事における脂肪制限とその解除についての検討～食事制限のあるこどもへの看護ケアの示唆を得るため～

○濱田 まどか, 中原 綾子, 三川 奈津美, 三輪 富士代 (福岡市立こども病院)

4:30 PM - 5:10 PM

[II-TOR06-03] 小児専門病院循環器病棟における服薬指導のとりくみと実態

○島田 奈央美¹, 配野 留実², 小野 晋³, 高見 暁代¹, 橋本 直樹¹, 古屋 明仁¹, 熊坂 治¹, 高沢 萌², 柳 貞光³, 萩原 綾子² (1.神奈川県立こども医療センター 薬剤科, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局ハイケア救急病棟 看護科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

4:30 PM - 5:10 PM

[II-TOR06-04] 小児エポプロステノール製剤持続注入療法の退院指導に関する一考察

○野村 英利, 藤田 直美, 笹川 みちる, 永吉 直美 (国立循環器病研究センター)

4:30 PM - 5:10 PM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 07 (II-TOR07)

座長:

千田 英理子 (日本医科大学付属病院 看護部)

5:20 PM - 6:00 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[II-TOR07-01] 成人先天性心疾患多職種カンファレンスによる支援の試み

○森貞 敦子¹, 脇 研白², 荻野 佳代², 林 知弘², 新垣 義夫² (1.大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児病棟, 2.大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

5:20 PM - 6:00 PM

[II-TOR07-02] 看護師が臨床現場の中で捉えた小児循環器看護の特徴

○笹川 みちる¹, 栗田 直央子², 長谷川 弘子³, 水野 芳子⁴, 宗村 弥生⁵, 小川 純子⁶ (1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.千葉県循環器病センター 看護局, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部)

5:20 PM - 6:00 PM

[II-TOR07-03] 重症 CHD児の成長発達への支援—保育記録と看護記録からの見解—

○竹川 和美, 上甲 貴江, 関藤 友美, 青木 千佳, 西本 涼子 (広島市立広島市民病院 看護部)

5:20 PM - 6:00 PM

[II-TOR07-04] 心臓血管外科周術期における看護の質向上への取り組み ～ICU看護師の手術室研修受け入れ～

○吉澤 涼子, 高橋 弥貴 (茨城県立こども病院)

5:20 PM - 6:00 PM

Thu. Jul 7, 2016

第C会場

標本展示 講演

組織標本 講演2 (TISL02)

座長:

河田 政明 (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)

6:00 PM - 6:30 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[TISL02-01] 組織標本 講演2

○河田 政明 (自治医科大学 心臓血管外科小児心臓
血管外科部門)

6:00 PM - 6:30 PM

Thu. Jul 7, 2016

第B会場

モーニングセミナー

モーニングセミナー1 (MS01)

臨床研究入門1 - 抄録の書き方の基本を学ぶ -
座長:

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM 第B会場 (天空 センター)

[MS01-01] 構造化抄録の書き方

○小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画
室)

8:00 AM - 8:40 AM

[MS01-02] 生物統計を活かした抄録の書き方

○井上 永介 (国立育成医療研究センター 生物統計
室)

8:00 AM - 8:40 AM

Thu. Jul 7, 2016

標本展示会場

標本展示

組織標本 (TIS02)

9:00 AM - 5:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS02-01] 標本展示 (ルーム輝)

9:00 AM - 5:00 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

閉会式

閉会式 (CC)

2:45 PM - 2:55 PM 第A会場 (天空 A)

[CC-01]

2:45 PM - 2:55 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

特別講演

特別講演 (SL02)

「生きている」を見つめるライフステージ医療 —
生命誌の視点から —

座長:

小川 俊一 (日本医科大学)

1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

[SL02-01] 「生きている」を見つめるライフステージ医
療 — 生命誌の視点から —

○中村 桂子 (JT生命誌研究館)

1:00 PM - 1:45 PM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

海外招請講演

海外招請講演12 (IL-12)

TBD

座長:

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)

2:35 PM - 3:05 PM 第B会場 (天空 センター)

[III-IL-12] TBD

○Emre Belli (Institut Jacques Cartier)

2:35 PM - 3:05 PM

第C会場

海外招請講演

海外招請講演11 (IL-11)

Cardiopulmonary Resuscitation and Automated
External Defibrillation Education in Philadelphia
High Schools

座長:

野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

11:25 AM - 11:55 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[III-IL-11] Cardiopulmonary Resuscitation and

Automated External Defibrillation Education
in Philadelphia High Schools

○Victoria L. Vetter (Professor of Pediatrics The
children's Hospital of Philadelphia Perelman School
of Medicine at the University of Pennsylvania)

11:25 AM - 11:55 AM

第E会場

海外招請講演

海外招請講演10 (IL-10)

Cardiac resynchronization therapy in congenital
heart disease

座長:

賀藤 均 (国立成育医療センター)

8:40 AM - 9:10 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-IL-10] Cardiac resynchronization therapy in
congenital heart disease

○Jan Janousek (Children's Heart Center,
University Hospital Motol Prague, Czech)

8:40 AM - 9:10 AM

Fri. Jul 8, 2016

第C会場

教育講演

教育講演6 (EL06)

TBD

座長:

鮎沢 衛 (日本大学医学部附属板橋病院 小児科)

1:50 PM - 2:35 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[EL06-01] 子どもの未来の健康のために～科学的根拠に基

づく食育実践の可能性～

○森 真理 (武庫川女子大学 国際健康開発研究所)

1:50 PM - 2:35 PM

第D会場

教育講演

教育講演5 (EL05)

TBD

座長:

赤木 禎治 (岡山大学病院 成人先天性心疾患センター)

10:30 AM - 11:00 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[EL05-01] TBD

○高山 守正 (榊原記念病院)

10:30 AM - 11:00 AM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

Legend Lecture

Legend Lecture3 (LL03)

明日の小児循環器学を担う君たちへ 心エコーが小児
循環器医療に果たしてきた役割

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

11:10 AM - 11:55 AM 第A会場 (天空 A)

[LL03-01] 明日の小児循環器学を担う君たちへ心エコーが

小児循環器医療に果たしてきた役割

○里見 元義 (さとみクリニック)

11:10 AM - 11:55 AM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

シンポジウム

シンポジウム9 (III-S09)

周術期から遠隔期に渡る手術による精神・神経発達の評価

座長:

市田 啓子 (富山大学医学部 小児科)

小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部 小児科学講座)

10:20 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

[III-S09-01] Outcomes of Children undergoing Cardiac Surgery: From the Perioperative Period to Long Term Follow Up

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-02] 先天性心疾患児の学童期知能指数と乳幼児期の発達指数の関係

○伊吹 圭二郎¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 芳村 直樹², 市田 啓子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-03] 先天性心疾患を合併した患児に対する周術期から術後遠隔期の精神・神経発達評価

○佐々木 孝¹, 白川 真¹, 渡邊 誠², 吉野 美緒², 橋本 佳亮², 深澤 隆治², 小川 俊一², 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-05] 先天性心疾患児への新生児期低酸素換気療法の遠隔期における知的発達への影響

○百木 恒太¹, 瀧間 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)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳貞 光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩

¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 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 発達支援部 臨床心理室)

10:20 AM - 11:50 AM

第E会場

シンポジウム

シンポジウム8 (III-S08)

左側房室弁の外科治療

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した

Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成—深い Coaptationと Durabilityの向上を目指して—

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-02] AVSDに対する modified single patch repair

○笠原 真悟¹, 佐野 俊和², 堀尾 直裕², 小林 純子², 石神 修大², 藤井 泰宏², 黒子 洋介², 小谷 恭弘², 新井 禎彦², 佐野 俊二² (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 枘岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤 木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター小児心臓外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institue Jacques Cartier)

10:20 AM - 11:50 AM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (III-PD05)

日本小児循環器学会・心筋生検研究会 joint session:小児心筋炎をめぐる基礎と臨床のクロストーク

座長:

今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

武田 充人 (北海道大学 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

[III-PD05-01] The immune system of the myocardium

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin Luther University Halle / Wittenberg)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

○安田 和志¹, 大島 康徳¹, 大下 裕法¹, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 岡田 典隆², 杉浦 純也², 村山 弘臣²
(1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

8:40 AM - 10:10 AM

第B会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

○佐野 俊二¹, 笠原 真悟¹, 新井 禎彦¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 黒子 洋介¹, 石神 修大¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 後藤 拓弥¹, 枝木 大治¹, 佐野 俊和¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 近藤 麻衣子², 栗田 佳彦¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑², 平井 健太² (1.岡山大学心

臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-02] Aortic arch repair in neonates using cerebro-myocardial perfusion

○Giovanni Battista Luciani (Pediatric and Congenital Cardiac Unit, Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, University of Verona School of Medicine, Italy)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-04] 両側肺動脈絞扼術, 動脈管ステント留置, Norwood手術が, 脳循環, 冠循環, 心収縮に与える影響

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliationの違いによる生命予後および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

8:45 AM - 10:15 AM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (JJS)

ファロー四徴症再手術

座長:

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)

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

1:00 PM - 2:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤 (聖路加国際大学)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-03] ファロー四徴症心内修復術の長期遠隔期成績と新たな右室流出路再建法の導入

○上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 金谷 知潤, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 低侵襲循環器医療学 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-04] ファロー四徴症の再手術としての右室流出路形成術ないし肺動脈弁置換術の適応と実際

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田勝利, 木戸高志, 東田昭彦, 帆足孝也 (国立循環器病研究センター)

1:00 PM - 2:30 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

第13回教育セミナー

第13回教育セミナー (13ES)

ステップアップ：不整脈・房室弁

座長:

鎌田 雅博 (広島市立広島市民病院 小児循環器科)

河田 政明 (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)

3:00 PM - 6:00 PM 第A会場 (天空 A)

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読

みたい不整脈

○岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷

テスト

○豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断

される不整脈の管理と治療

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈
科)

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司 (山梨大学医学部附属病院 第二外科)

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断

(形態と重症度評価)

○新居 正基 (静岡県立こども病院循環器センター)

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治

療

○芳村 直樹 (富山大学第一外科 小児循環器外科)

3:00 PM - 6:00 PM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

外科卒業後教育ビデオセッション

外科卒業後教育ビデオセッション (SEV)

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

座長:

安藤 誠 (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

笠原 真悟 (岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM 第B会場 (天空 センター)

[SEV-01] 新生児期・乳児早期の胸骨正中切開アプローチによる肺動脈形成を伴う Blalock-Taussig shunt術

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○平松 祐司 (筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

3:10 PM - 5:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

医療安全セミナー

医療安全セミナー2 (CSS02)

「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度
の見直し～ (録画上映)

座長:

鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

1:55 PM - 2:40 PM 第A会場 (天空 A)

[CSS02-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状
況、制度の見直し～

※医療安全セミナー1の「録画上映」となりま
す

○木村 壮介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

1:55 PM - 2:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16 (LS16)

本邦における児童の心不全治療の現状～植込み型補助人工心臓の有用性～

座長:小野 稔(東京大学)

共催:センチュリーメディカル株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第A会場(天空 A)

[LS16-01]

○山崎 健二(東京女子医科大学)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS16-02]

○縄田 寛(東京大学)

12:00 PM - 12:50 PM

第B会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11 (LS11)

成人における最新の Intervention

座長:金 成海(静岡県立こども病院)

共催:ガデリウス・メディカル株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第B会場(天空 センター)

[LS11-01]

○高山 守正(榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM

第C会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12 (LS12)

川崎病急性期における動脈瘤発生の機序と巨大瘤の遠隔期の管理について

座長:鈴木 啓之(和歌山県立医科大学 小児科)

共催:一般社団法人 日本血液製剤機構

12:00 PM - 12:50 PM 第C会場(オーロラ ウェスト)

[LS12-01]

○深澤 隆治(日本医科大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

第D会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13 (LS13)

Fontan循環遠隔期における肝障害の超音波診断

座長:佐地 勉(東邦大学名誉教授 心血管病研究先端統合講座)

共催:東芝メディカルシステムズ株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第D会場(オーロラ イースト)

[LS13-01]

○住野 泰清(東邦大学医療センター大森病院 消化器内科)

12:00 PM - 12:50 PM

第E会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14 (LS14)

Figulla Flex II ASD Occluder

座長:富田 英

共催:日本ライフライン

12:00 PM - 12:50 PM 第E会場(シンシア ノース)

[LS14-01]

○Worakan Promphan MD (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok, Thailand)

12:00 PM - 12:50 PM

第F会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15 (LS15)

目指せプロフェッショナル! 看護に活かすものの見方・考え方

座長:高橋 久美子(日本医科大学武蔵小杉病院)

共催:株式会社 学研メディカルサポート

12:00 PM - 12:50 PM 第F会場(シンシア サウス)

[LS15-01]

○深澤 優子(R&D Nursingヘルスケア・マネジメント研究所, 医療法人社団 福寿会, (株) プライムワークス)

12:00 PM - 12:50 PM

Fri. Jul 8, 2016

第C会場

要望演題 | 重症心不全

要望演題8 (YB08)

重症心不全

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

8:50 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

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

8:50 AM - 9:30 AM

要望演題 | MAPCA

要望演題9 (YB09)

MAPCA

座長:

猪飼 秋夫 (岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

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

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野

勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎

(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

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

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

○大沢 拓哉¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 野田 怜¹, 小坂井 基史¹, 大塚 良平¹, 大橋 直樹², 西川 浩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)

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

要望演題 | Ebsteinの病態と外科治療

要望演題10 (YB10)

Ebsteinの病態と外科治療

座長:

川崎 志保理 (順天堂大学医学部 胸部外科)

10:30 AM - 11:10 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

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

外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明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, 古井 貞浩², 松原 大輔², 安斉 達也², 南 孝臣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)

10:30 AM - 11:10 AM

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

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎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)

10:30 AM - 11:10 AM

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野

正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

第D会場

要望演題 | Heterotaxy

要望演題11 (YB11)

Heterotaxy

座長:

白石 修一 (新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績～1

00例超の経験から～

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

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一郎¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地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)

1:50 PM - 2:40 PM

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

Fri. Jul 8, 2016

第D会場

一般口演 | 心臓血管機能1

一般口演1-09 (III-OR109)

心臓血管機能1

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)

8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[III-OR109-01] 単一心拍からの前負荷動員一回仕事量の推定 (簡易版)

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-02] ファロー四徴症における心内修復術前後の左室機能の検討～ ventricular-arterial couplingを用いて～

○清水 大輔^{1,2}, 宗内 淳², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 白水 優光², 城尾 邦隆², 城尾 邦彦³, 落合 由恵³, 神代 万壽美¹, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.九州病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-03] 層別ストレイン解析によるファロー四徴症の左室機能低下の発生機序の解明

○山田 真梨子¹, 高橋 健¹, 小林 真紀¹, 大野 香奈¹, 重光 幸栄¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保里², 板谷 慶一³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-04] Fontan術後患者の大動脈 Elastic Propertiesの検討

○村上 知隆¹, 森 善樹¹, 磯崎 桂太郎¹, 井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中島 八隅¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-05] 非侵襲的な肺動脈コンプライアンスの評価方法 - 組織ドプラ法を用いた肺動脈弁輪部運動速度による新たな解析 -

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

8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 心臓血管機能2

一般口演1-10 (III-OR110)

心臓血管機能2

座長:

小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[III-OR110-01] 蹲踞により体循環の complianceは低下し大動脈圧反射は亢進する

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 白神 一博, 福岡 将治, 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)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-02] 腹部圧迫中 EDP上昇は、左室スティフネスを反映する

○松村 峻², 増谷 聡¹, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-03] 長軸収縮機能評価(TMAD)によるアントラサイクリン系容量依存性心機能障害の検出

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

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-04] 左心低形成症候群と右側相同心における三尖弁輪面積の時相変化と三尖弁逆流

○粒良 昌弘, 新居 正基, 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)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-05] イソプロテレノール負荷による右室流出路狭窄の評価

○額賀 俊介, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演1-16 (III-OR116)

心筋心膜疾患

座長:

中島 弘道 (千葉県立こども病院 循環器内科)

11:05 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[III-OR116-01] 新しい「小児心電図の基準値」を用いた小児肥大型心筋症の心電図抽出基準に関する

る検討

○吉永 正夫^{1,2}, 堀米 仁志², 住友 直方², 長嶋 正實², 牛ノ濱 大也², 田内 宣生², 岩本 眞理², 泉田 直己², 阿部 勝己², 緒方 裕光², 高橋 秀人²

(1.鹿児島医療センター 小児科, 2.厚労省研究『小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を反映した診療ガイドラインの作成に関する研究』班)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-02] 当院における若年者閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の適応と治療成績の検討

○石井 卓¹, 齋藤 美香¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 浜道 裕二¹, 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)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-03] 小児急性心筋炎で遠隔期心後遺症を予測する因子

○仁田 学¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡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)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-04] 急性左心不全を呈した急性心筋炎の臨床像と中長期予後の検討

○押谷 知明¹, 江原 英治¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 佐々木 赳¹, 川崎 有希¹, 渡辺 重朗², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 西垣 恭一³, 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 小児循環器内科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児小児心臓血管外科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-05] ミトコンドリア薬物送達システムを用いた心筋炎に対する新たな治療戦略

○阿部 二郎^{1,2}, 山田 勇磨², 武田 充人¹, 原島 秀吉² (1.北海道大学医学部 小児科, 2.北海道大学薬学部 大学院薬学研究院)

11:05 AM - 11:55 AM

画像診断3

座長:

麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-OR108-01] 320 Area Detector CTによる右室機能評価 - 心臓 MRI以外の右室機能評価の選択肢として -

○喜瀬 広亮¹, 相川 良人², 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学医学部附属病院 小児科, 2.山梨大学医学部附属病院 放射線部)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-02] 閾値ベース磁気共鳴セグメンテーション・アルゴリズムによって定量化した肺右心室、体右心室及び単右心室の肉柱構造が機能と血流に及ぼす影響: 正確な右室容量解析

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

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-03] 心臓 MRIによる心室容積評価の検討

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 栗津原 信一², 青木 宏志², 安河内 聡¹ (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 放射線科)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-04] 3D cine Phase Contrast MRIによるフォンタン血流の可視化と定量化 - Lateral tunnel TCPC と Extracardiac TCPCの比較 -

○脇 研白, 河本 敦, 小寺 達朗, 後藤 良子, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-05] 動脈管カテーテル治療における心腔内エコーの有用性 - 血管造影 大動脈造影やCTとの比較 -

○吉本 裕良^{1,2}, 須田 憲治¹, 鎌山 慶之¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史^{1,2} (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院)

1:50 PM - 2:40 PM

第E会場

一般口演 | 画像診断3

一般口演1-08 (III-OR108)

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達3

一般口演1-21 (III-OR121)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

9:15 AM - 10:05 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-OR121-01] Fontan術後の収縮能低下の関与因子は何か

○加藤 昭生, 浜道 裕二, 松井 拓也, 小林 匠, 齊藤
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 小児科)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-02] 右室流出路形成が肺動脈閉鎖兼正常心室中
隔 TCPC術後例に及ぼす影響

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

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-03] Fontan患者における日常の活動量と自律神
経バランス、肝機能の関連

○今西 梨菜¹, 築 明子², 桑田 聖子², 栗嶋 クララ²,
杉本 昌也³, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡²,
先崎 秀明² (1.名寄市立総合病院, 2.埼玉医科学
大学総合医療センター 小児循環器科, 3.旭川医科学
大学)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-04] 肝硬度測定による Fontan循環の検討

○阪本 瞬介¹, 夫津木 綾乃¹, 小沼 武司¹, 大橋 啓之
², 澤田 博文², 三谷 義英², 新保 秀人¹ (1.三重大
学医学部附属病院 胸部心臓血管外科, 2.三重大
学医学部附属病院 小児科)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-05] チアノーゼ性心疾患術後の肝機能

○則武 加奈恵, 大内 秀雄, 佐々木 理, 羽山 陽介,
根岸 潤, 山田 修 (国立循環器病研究センター)

9:15 AM - 10:05 AM

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

○下菌 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 久美代, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

○田中 智彦, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 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.札幌医科大学付属病院 小児科, 3.市立札幌病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形2

ポスターセッション (P10)

複雑心奇形2

座長:

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

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路のCMR定量評価

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 太田 三恵子² (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター RI検査室)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | カテーテル治療1

ポスターセッション (P18)

カテーテル治療1

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | カテーテル治療4

ポスターセッション (P21)

カテーテル治療4

座長:

田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

repairを施行しえた1例

○大西 達也¹, 寺田 一也¹, 奥 貴幸¹, 福留 啓祐¹, 宮城 雄一¹, 太田 明¹, 檜垣 高史² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.愛媛大学病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 上野 裕太郎¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

○籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 裕史朗¹, 田原 宣弘², 福本 義弘² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.久留米大学医学部 心臓血管内科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

○田中 敏克, 亀井 直哉, 平海 良美, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 谷口 由記, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カップリングの関係

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 清水 大輔, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈4

ポスターセッション (P25)

電気生理学・不整脈4

座長:

上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

○芳本 潤, 田邊 雄大, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

○大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 吉田 修一朗, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 武田 紹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

○齊藤 悠, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

○松永 愛香¹, 榎木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³ (1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科, 3.霧島市立医師会医療センター 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈5

ポスターセッション (P26)

電気生理学・不整脈5

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○高橋 怜¹, 木村 正人², 吳 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 循環器科小児科, 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-Dietz症候群の周術期管理の経験

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患1

ポスターセッション (P33)

心筋心膜疾患1

座長:

吉林 宗夫 (宇治徳州会病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口

宏太 (北海道大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋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, 大菌 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植3

ポスターセッション (P39)

心不全・心移植3

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鎌山 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, 鎌山 慶之, 吉本 裕良, 工藤 嘉公, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達6

ポスターセッション (P46)

術後遠隔期・合併症・発達6

座長:

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理²,

清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII 因子欠乏

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患1

ポスターセッション (P49)

成人先天性心疾患1

座長:

高橋 一浩 (不沢記念病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久美代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患5

ポスターセッション (P53)

成人先天性心疾患5

座長:

前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心

疾患の手術成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子 - 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, 栴沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

ポスターセッション (P56)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代,

徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究1

ポスターセッション (P59)

心血管発生・基礎研究1

座長:

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋

生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)
1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管2

ポスターセッション (P62)

川崎病・冠動脈・血管2

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)
1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した16歳女児例
○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一², 渡辺 健^{1,2} (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓センター)
1:50 PM - 2:40 PM

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例
○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例
○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例
○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総合病院 心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例
○白水 優光¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平¹, 長友 雄作¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管4

ポスターセッション (P64)

川崎病・冠動脈・血管4

座長:

岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 第一小児科)
1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P64-01] γ-グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討
○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討
○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証
○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ
○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討
○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

[P64-06] 川崎病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 涉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | Heterotaxia・房室弁

ポスターセッション-外科治療03 (P72)

Heterotaxia・房室弁

座長:

小沼 武司 (三重大学付属病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橋 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

○小西 章敦, 松尾 諭志, 佐藤 充, 崔 禎浩 (宮城県立子ども病院 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 (静岡県立子ども病院)

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 元真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 修一朗², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | VSD、AVSD、その他

ポスターセッション-外科治療09 (P78)

VSD、AVSD、その他

座長:

芳村 直樹 (富山大学医学部 第一外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-04] 成人期に修復術・再(々)手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | IAA/COA、その他

ポスターセッション-外科治療12 (P81)

IAA/COA、その他

座長:

鈴木 保之 (弘前大学 医学部 第一外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹

(1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第F会場

パネルディスカッション(多領域専門職部門)

パネルディスカッション(多領域専門職部門) (III-TPD01)

移行期支援における多領域連携

座長:

市田 菫子 (富山大学医学部 小児科)

水野 芳子 (千葉県循環器病センター)

8:40 AM - 10:10 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[III-TPD01-01] 社会保障制度の現状と就労実態

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造^{1,2}, 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一²

(1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-02] 移行期支援プログラムと支援の展開

○落合 亮太¹, 権守 礼実² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-03] 学校の現状と課題を考える

○山口 秀子 (千葉大学 学生相談室インテーカー)

8:40 AM - 10:10 AM

Fri. Jul 8, 2016

第F会場

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 08 (III-TOR08)

座長:

三浦 稚郁子 (日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 看護部)
10:15 AM - 11:05 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[III-TOR08-01] PICUにおける病棟看護師の危機管理意識向上への取り組み～RCAの活用への定着を目指して～

○所 明日香, 長柄 美保子, 若山 志ほみ (岐阜県総合医療センター)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-02] ICUにおける心臓血管外科術後管理の看護実践能力向上にむけた取り組み～手術室と連携した研修体制の構築～

○柴山 ゆかり, 山縣 和泉 (茨城県立こども病院)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-03] 小児循環器 ICUにおける看護師の追加鎮静の必要性の判断

○本田 真也, 坂本 佳津子, 中井 佐江子, 西澤 由美子 (兵庫県立こども病院)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-04] A病院の看護師の急変に対する現状把握—循環器領域と循環器以外の看護師の比較—

○田村 芳子¹, 木島 久仁子¹, 高野 朝乃¹, 富樫 哲雄¹, 福島 富美子¹, 亘 啓子², 宮本 隆司³, 小林 富男⁴
(1.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療室, 2.群馬県立小児医療センター GRM, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.群馬県立小児医療センター 循環器)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-05] 成人ユニットとしての外科系集中治療室における小児心臓血管外科の術後急変の経験と今後の課題

○山田 友紀¹, 高島 泉¹, 細萱 順一¹, 背戸 陽子¹, 渡邊 誠², 佐々木 孝³, 小川 俊一² (1.日本医科大学付属病院 外科系集中治療室, 2.日本医科大学付属病院 小児科, 3.日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

一般口演 (多領域専門職部門)

一般口演 (多領域専門職部門) 09 (III-TOR09)

座長:

森貞 敦子 (倉敷中央病院 看護部)

11:10 AM - 12:00 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[III-TOR09-01] 心疾患を有する小児をもつ家族の蘇生に対する意識の変化—心不全教育を含む小児心肺蘇生法講習会の導入—

○小谷 弥生, 千明 桃子, 川浦 秀明, 後藤 真紀,

佐川 有子, 都丸 八重子 (群馬県立小児医療センター)

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-02] フォンタン術後患者とその家族への集団患者教育 ～フォンタンの会を実施して～

○石川 さやか¹, 富樫 哲雄², 堀口 佳菜子¹, 清水 奈保³, 都丸 八重子³, 熊丸 めぐみ⁴, 中島 公子⁵, 小林 富男⁵ (1.群馬県立小児医療センター 看護部 外来, 2.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療部, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 5.群馬県立小児医療センター 循環器科)

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-03] 生徒に対する一次救命処置および AED使用方法に関する効果的な指導方法の検討

○飯田 千文¹, 望月 彩子¹, 小泉 敬一², 小鹿 学², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府市医師会小児初期救急医療センター, 2.山梨大学医学部 小児科)

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-04] これが出来るよ！こうしたら出来る

よ！～家族と開催する心臓病児の運動会開催報告～

○竹内 好野¹, 権守 礼美¹, 柳 貞光², 小野 晋², 佐藤 一寿², 吉井 公浩², 稲垣 佳典², 康井 制洋², 麻生 俊英³, 江野澤 響⁴, 鶴見 伸子⁴ (1.神奈川県立こども医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.全国心臓病の子どもを守る会 横浜支部)

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-05] こども心臓セミナー参加は、フォンタン術後患児の意識や行動にどのような変化をもたらすか

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

Fri. Jul 8, 2016 一般口演 (多領域専門職部門)

合医療センター小児循環器科)

11:10 AM - 12:00 PM

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

Fri. Jul 8, 2016

3:00 PM - 5:30 PM

第C会場

市民公開講座

市民公開講座（LOP）

心疾患患者の社会的自立を目指して - 小児から成人への移行期の諸問題を考える -

座長:

西島 信（鹿児島生協病院 小児科）

星合 美奈子（山梨大学医学部 新生児集中治療部）

3:00 PM - 5:30 PM 第C会場（オーロラ ウェスト）

[LOP-00] 開会の挨拶

小川 俊一（日本医科大学, 第52回日本小児循環器学会・学術集会 会長）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-01] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して

小児期から成人期への移行（トランジション）を考えるにあたって

○窪田 満（国立成育医療研究センター 総合診療部）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-02] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して

先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから

○落合 亮太（横浜市立大学医学部 医学研究科看護学科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-03] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

小児期・成人期の医療費補助制度

○掛江 直子（国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-04] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

生活保障に関連した支援制度（身体障害者認定、年金・生活保障）

○西島 信（鹿児島生協病院 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-05] 就労支援の現状と問題点

自立支援制度と愛媛での就労支援

○檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-06] 就労支援の現状と問題点

社会の中での自立を目指して（患者の立場から）

○末永 瞳（心友会 患者）

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

委員会報告,COI・専門医制度

委員会報告,COI・専門医制度 (ICS)

座長:

土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院)

10:15 AM - 11:05 AM 第A会場 (天空 A)

[ICS-01] COIについて

○野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[ICS-02] 専門医制度の現状と今後の見通し

○富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

10:15 AM - 11:05 AM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

モーニングセミナー

モーニングセミナー2 (MS02)

臨床研究入門2 - 実際の抄録のブラッシュアップと学
ぶ -

座長:

小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画室)

8:00 AM - 8:40 AM 第B会場 (天空 センター)

[MS02-01]

○三浦 大, 金子 徹治, 森川 和彦 (東京都立小児総合医
療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

[MS02-02]

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研
究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

Fri. Jul 8, 2016

標本展示会場

標本展示

組織標本 (TIS03)

9:00 AM - 12:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS03-01] 標本展示 (ルーム輝)

9:00 AM - 12:00 PM

開会式

開会式 (OC)

Wed. Jul 6, 2016 8:30 AM - 8:40 AM 第A会場 (天空 A)

OC-01

[OC-01]

8:30 AM - 8:40 AM

8:30 AM - 8:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:30 AM - 8:40 AM 第A会場)

会長講演

会長講演（ PL）

研究と倫理

座長:

中西 敏雄（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科学）

Wed. Jul 6, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

PL-01

[PL-01] 研究と倫理

○小川 俊一（日本医科大学）

1:00 PM - 1:45 PM

1:00 PM - 1:45 PM (Wed. Jul 6, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場)

[PL-01] 研究と倫理

○小川 俊一 (日本医科大学)

2014年度に大学や研究機関から文科省に対して不正と報告された研究は12件であり、分野別では医学・生命科学系が7件と大半を占めていた。この様に、最近の本邦における医学・生命科学の分野での研究の不正行為は目を覆うばかりであり、我が国の基礎・臨床研究に対する国際的評価、信用性は失墜しつつあることが危惧されている。小児循環器領域においてもこの問題は決して他人事ではなく、研究を行う上で倫理の重要性をもっと認識すべきと考える。

自らが経験した研究を行う上での倫理的問題を基に、研究を遂行する上での倫理の重要性を考えてみたい。まず、動物実験における倫理の問題であるが、欧米では実験動物の福祉に関する3原則(苦痛軽減、削除、置換)が確立している。日本においても1973年に動物保護に関する法律「動物の保護及び管理に関する法律」が制定され、2005年に改正され、動物実験を行う際にこの基準を遵守することが求められている。次に、人を対象とした研究における倫理の問題であるが、現在大変大きな問題を抱えている。臨床研究における対象者への倫理的配慮、侵襲的検査・治療を施行する上での倫理、臨床試験および調査研究における倫理的問題点、並びに遺伝・遺伝子研究における倫理などの重要性につき十分に認識しておく必要がある。更に、基礎・臨床研究終了後の倫理的配慮も大変重要である。これには研究データの取り扱い、研究成果の共有や発表における倫理の問題が含まれる。特に現在大きな問題となっているのが結果の発表の際の捏造(Fabrication)、改ざん(Falsification)、盗用(Plagiarism)である。さらに、研究対象者個人への結果の通知においても高い倫理性が求められる。特にinformed consentが取れない年齢の子供達が成長した後の、研究対象個人への結果の通知については現在の所、consensusは得られておらず今後検討が必要である。最後に医学研究の信頼性と利益相反の問題についても言及したい。この講演を通して基礎および臨床研究を行う上での倫理の重要性につき会員一同と共有したいと考える。

特別講演

特別講演 (SL01)

生きること、死ぬこと－小児科医の死生観－

座長:

勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 1:45 PM - 2:30 PM 第A会場 (天空 A)

SL01-01

[SL01-01] 生きること、死ぬこと－小児科医の死生観－

○細谷 亮太 (聖路加国際病院 小児科)

1:45 PM - 2:30 PM

1:45 PM - 2:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 1:45 PM - 2:30 PM 第A会場)

[SL01-01] 生きること、死ぬことー小児科医の死生観ー

○細谷 亮太 (聖路加国際病院 小児科)

45年間、チャペルのある病院で小児科医として働いた。残念ながら仏壇と神棚の共存する平均的な日本の家庭での生育歴が災いしてクリスチャンになることはなかったが、宗教的な環境で、子ども達（特に多くの亡くなった子ども達）とそのご家族から沢山のことを教えてもらった。またチーム医療の中でチャプレン、ソーシャルワーカー、心理士、そしてナースと仕事をする中で他の職種の物の考え方も学ぶことができた。

そうして流れて行った時間がゆっくり私の中に現在の私なりの死生観を形づくったように思う。

子どもの「いのち」の傍で働く事で出来てきた私の（あるいは私たち小児科医の）死生観というのは、成人の領域で働く医師のそれとは少々趣を異にする。これは非常に興味深い。

死を忘れるべからず (Memento mori) はすべての人間にとって、生を輝かしいものとするために、とても重要な格言である。私の尊敬する小児科医の一人に松田道雄は、その著書「われらいかに死すべきか」の中に「晩年とは死とむきあう年である。それは本人の心がまえにかんするもので、生理的年齢とは無関係である。」と書き「年をとっても死の接近を感じない人は晩年の意識がない。晩年の意識は愉快的なものではないから、自分は長生きをするという確信によって、それからのがれるのも、ひとつの方法である。」と死から目を背ける人々の風潮をいくらか侮蔑の眼をもって述べている。

沢山の子どもの蘇生に関わり、沢山の子どもの死をみとった小児科医として、私はこの松田の意見に強い共感をおぼえる。「死を忘れよう」としている時代に、あえて異論を唱える事こそ高齢者の仲間入りをした小児科医の役割のように思う。

海外招請講演

海外招請講演2 (IL-02)

Minimizing Morbidity in Pediatric Cardiac Surgery

座長:

原田 順和 (長野県立こども病院 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-IL-02

[I-IL-02] Minimizing Morbidity in Pediatric Cardiac Surgery

○Sanjiv Gandhi (British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada)

11:25 AM - 11:55 AM

11:25 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第D会場)

[I-IL-02] Minimizing Morbidity in Pediatric Cardiac Surgery

○Sanjiv Gandhi (British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada)

In 2016, mortality following cardiac surgery for congenital heart disease is uniformly low and continues to improve. In addition to maximizing survival, minimization of morbidity is paramount for these children. This presentation will highlight two areas of perioperative care which may decrease morbidity of patients after cardiac surgery: (1) minimizing the use of blood products and (2) early postoperative extubation.

Allogeneic blood products, common in pediatric cardiac surgery, have several associated potential deleterious consequences; decreasing their usage may mitigate certain adverse effects. We retrospectively reviewed pediatric open-heart surgery cases to investigate the feasibility and clinical outcomes of a restrictive blood transfusion strategy. Our data suggests a restrictive transfusion strategy can be safely implemented in pediatric cardiac surgery. The majority of children with a body weight (BW) >8 kg require no blood products and those with a BW ≤8 kg require only 1 unit of blood, to prime the bypass circuit, during their hospitalization. Zero transfusion is a realistic and a safe option in children >10 kg with a predicted cardiopulmonary bypass duration of less than 90 minutes.

Early extubation has been adopted in some centres for select children following cardiac surgery. This strategy has been associated with improved resource utilization by shortening hospital length of stays, with the potential to reduce postoperative morbidities. We determined the feasibility and assessed the clinical outcomes associated with an early extubation strategy for all children undergoing congenital heart surgery, including neonates (

海外招請講演

海外招請講演3 (IL-03)

AEPC-YIA 記念講演

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 6:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-IL-03

[I-IL-03-1] Late causes of death after congenital cardiac surgery - a population-based six-decade study with 98% follow-up

○Alireza Raissadati (Helsinki University Central Hospital)

6:00 PM - 6:40 PM

[I-IL-03-2] Pulmonary arterial stiffness indices assessed by intravascular ultrasound in children with early pulmonary vascular disease: prediction of disease progression and mortality during 20-year follow-up

○Jody Brokelman¹, Ploegstra M.¹, Roos-Hesselink J.W.², Douwes J.M.¹, Van Osch-Gevers L.M.³, Hoendermis E.S.⁴, Van den Bosch A.E.², Witsenburg M.², Bartelds B.¹, Hillege H.L.⁵, Berger R.M.F.¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, Center for Congenital Heart Diseases, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands, 2.Department of Cardiology, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands, 3.Department of Pediatric Cardiology, Sophia Children's Hospital, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands, 4.Department of Cardiology, Center for Congenital Heart Diseases, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands, 5.Department of Epidemiology, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands)

6:00 PM - 6:40 PM

[I-IL-03-3] Twenty-Five-year experience following catheter valvotomy for Pulmonary Atresia with Intact Septum

○Srinivas Ananth Narayen (Kings College London)

6:00 PM - 6:40 PM

6:00 PM - 6:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 6:40 PM 第D会場)

[I-IL-03-1] Late causes of death after congenital cardiac surgery - a population-based six-decade study with 98% follow-up

○Alireza Raissadati (Helsinki University Central Hospital)

Introduction: Survival after congenital cardiac surgery has improved significantly during recent decades, yet patients remain at risk for premature death. We investigated late causes of death after congenital cardiac surgery by era and defect severity.

Methods: We obtained data retrospectively from a nation-wide CHD database, including paediatric patients who underwent cardiac surgery at

Results: 10,964 patients underwent 13,876 operations, with 98% follow-up (10,692). Early (

Conclusions: CHD-related deaths have decreased, yet challenge survival after surgery for severe defects. Premature deaths are more common among patients than the general population.

6:00 PM - 6:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 6:40 PM 第D会場)

[I-IL-03-2] Pulmonary arterial stiffness indices assessed by intravascular ultrasound in children with early pulmonary vascular disease: prediction of disease progression and mortality during 20-year follow-up

○Jody Brokelman¹, Ploegstra M.¹, Roos-Hesselink J.W.², Douwes J.M.¹, Van Osch-Gevers L.M.³, Hoendermis E.S.⁴, Van den Bosch A.E.², Witsenburg M.², Bartelds B.¹, Hillege H.L.⁵, Berger R.M.F.¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, Center for Congenital Heart Diseases, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands, 2.Department of Cardiology, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands, 3.Department of Pediatric Cardiology, Sophia Children's Hospital, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands, 4.Department of Cardiology, Center for Congenital Heart Diseases, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands, 5.Department of Epidemiology, University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands)

Introduction: Prognosis in children with pulmonary vascular disease (PVD) is closely linked to right ventricular (RV) failure due to increased RV afterload. Pulmonary arterial (PA) stiffening occurs early in the course of PVD and constitutes a main component of RV afterload. This study evaluates the clinical value of PA stiffness in children with early or advanced PVD, by determining the association of PA-stiffness indices with long-term disease progression and mortality.

Methods: Forty-one children with arterial PVD in early or more advanced stages, defined as mean PA pressure ≥ 20 mmHg and/or pulmonary to systemic flow ratio ≥ 1.2 , and mean pulmonary capillary wedge pressure

Results: During follow-up, 31 (76%) cases of PVD had reversed and 10 (34%) had progressed. Six patients died due to PVD. Patients with progressed PVD showed significantly lower compliance ($p=0.001$) and distensibility ($p=0.002$). Also in a subgroup of patients with favorable hemodynamics at baseline, lower compliance and distensibility were associated with progression of PVD during follow-up ($p=0.002$ and

$p=0.030$). Survival rates differed significantly between patients with high and low compliance ($p=0.011$) and distensibility ($p=0.009$).

Conclusions: PA-stiffness indices assessed by IVUS are associated with long-term disease progression and mortality in children with PVD and may complement to conventional hemodynamic evaluation, particularly in early stages of disease.

6:00 PM - 6:40 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 6:40 PM 第D会場)

[I-IL-03-3] Twenty-Five-year experience following catheter valvotomy for Pulmonary Atresia with Intact Septum

○Srinivas Ananth Narayen (Kings College London)

Introduction: Catheter perforation of the pulmonary valve (PV) for patients with pulmonary atresia and intact septum (PAIVS) was first pioneered at our institution twenty-five years ago and is now an established procedure. This study investigates the outcome for all patients to identify late complications and predictors of final outcome.

Methods: All patients presenting with PAIVS from 01/05/1990 to 25/12/2015 were identified from the Departmental database. Baseline demographic characteristics and clinical pathway data were collected, with final outcome at last follow-up evaluated on 31/12/2015.

Results: 48 patients were put forward for catheter valvotomy (Figure 1). Median follow-up period was 12.2years (Range 0.3-25.9years), and all deaths were within 90 days of birth. One patient had an embolic stroke at age 4.3 years following TCPC completion, with no further significant late complications or arrhythmias identified. Five patients with BV outcome required surgical RV overhaul procedure at mean age 1.6yr. No patient required an interventional or surgical procedure beyond 10.6 years.

Saturations at one year (Sats1Yr) were a strong predictor of BV versus non-BV outcome with Sats1Yr of 90% predicting BV outcome with sensitivity 75% and specificity 78%.

Conclusions: PV perforation for PAIVS is associated with a good long-term outcome, with few late complications. At up to 25 years' follow-up, the incidence of arrhythmias and ventricular dysfunction secondary to PV regurgitation is low. The initial size and anatomy of the RV is clearly a strong predictor of final outcome, but the independent contribution of Sats1Yr suggests that further factors such as diastolic dysfunction and ventricular fibrosis may play a significant role.

海外招請講演

海外招請講演1 (IL-01)

小児循環器領域の遺伝子医学の革新

座長:

小垣 滋豊 (大阪大学大学院医学系研究科 情報統合医学小児科学)

Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:05 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-IL-01

[I-IL-01] Notch1 Signaling and Aortic Valve Disease: From Human Genetics to Mouse Models

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide Children's
hospital (OH, USA))

9:35 AM - 10:05 AM

9:35 AM - 10:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:05 AM 第E会場)

[I-IL-01] Notch1 Signaling and Aortic Valve Disease: From Human Genetics to Mouse Models

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide Children's hospital (OH, USA))

Congenital heart disease (CHD) is the most common type of birth defect. Malformations involving the cardiac outflow tract and semilunar valves account for more than 50% of these cases predominantly due to bicuspid aortic valve (BAV), which has a prevalence of ~1% in the population. Mutations in NOTCH1 are a cause of BAV in humans. We have published a highly penetrant mouse model of aortic valve disease, consisting of dysplastic stenotic and regurgitant aortic valves with associated aortopathy, in Notch1 haploinsufficient adult mice backcrossed into a Nos3-null background. Analysis of Notch1+/-;Nos3-/- compound mutant embryos has demonstrated a spectrum of congenital anomalies involving the cardiac outflow tract, which are the result of loss of Notch1 in endothelial and endothelial-derived cells. Additional investigation using compound mutant mice heterozygous for both Notch1 and a Marfan syndrome disease-causing mutation in Fbn1 demonstrate that haploinsufficiency of Notch1 exacerbates the aortopathy phenotype of the Marfan syndrome mouse (Fbn1C1039G/+). Interestingly, heterozygous loss of Notch1 in the second heart field (SHF) lineage, not endothelial cells, recapitulates the exacerbated aortopathy in this murine model. Our findings support cell lineage specific roles for Notch1 in BAV and associated aortopathy.

教育講演

教育講演1 (EL01)

致死性遺伝性不整脈の遺伝子診断と治療

座長:

吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第A会場 (天空 A)

EL01-01

[EL01-01] 致死性遺伝性不整脈の遺伝子診断と治療

○清水 渉 (日本医科大学大学院医学研究科 循環器内科学分野)

5:15 PM - 6:00 PM

5:15 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第A会場)

[EL01-01] 致死性遺伝性不整脈の遺伝子診断と治療

○清水 渉 (日本医科大学大学院医学研究科 循環器内科学分野)

分子生物学の進歩により、致死性不整脈疾の多くが心筋の活動電位を形成するイオンチャンネルとこれに関連する細胞膜蛋白、調節蛋白などをコードする遺伝子上の変異によって発症することが判明し、遺伝性不整脈またはイオンチャンネル病と呼ばれている。代表的疾患である先天性 QT延長症候群(LQTS)では、遺伝子型と表現型の関連が詳細に検討され、遺伝情報に基づいた生活指導や治療が実現していることから、すでに保険診療が承認されている。遺伝性不整脈には、先天性 LQTSの他に、薬剤などを原因とする後天性(二次性)LQTS、Brugada症候群、進行性心臓伝導欠損(PCCD)、カテコラミン誘発多形性心室頻拍(CPVT)、QT短縮症候群、家族性徐脈症候群、早期再分極症候群(ERS)などが含まれる。本教育講演では、遺伝性不整脈の代表である先天性 LQTSと、最近、J波症候群として扱われている Brugada症候群と ERSについて、最新の話題を提供する。一方で近年、次世代シーケンサを用いた網羅的全ゲノム解析や全エクソン解析、あるいはゲノムワイド関連解析(GWAS)の高速化と低コスト化が進み、遺伝子診断は新しい展開を迎えている。本講演では、これらの新しい診断法を用いた遺伝性不整脈の最新データについてもお話ししたい。

Legend Lecture

Legend Lecture1 (LL01)

心電図が小児循環器学に果たした役割

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Wed. Jul 6, 2016 4:20 PM - 5:05 PM 第A会場 (天空 A)

LL01-01

[LL01-01] 心電図が小児循環器学に果たした役割

○長嶋 正實 (愛知県済生会リハビリテーション病院)

4:20 PM - 5:05 PM

4:20 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:20 PM - 5:05 PM 第A会場)

[LL01-01] 心電図が小児循環器学に果たした役割

○長嶋 正實 (愛知県済生会リハビリテーション病院)

1887年イギリスの Waller ADが初めてヒトの心電図を記録してから130年になる。その後の心電図学の進歩はめざましく、体表面心電図だけでなく心内心電図を応用したマッピング、カテーテルアブレーションなど多くの不整脈治療が行われるようになった。その間の心電図研究の進歩を俯瞰し、小児循環器学に果たした役割を考えてみたい。

日本で1911年にはじめて心電図記録が行われたが、本格的な心電図研究が始まったのは1950年頃からである。小児心電図の分野でもこの頃から心電図に関するいくつかの論文が出され始めているが大国眞彦先生を中心に小児心電図の基礎を作られ、1964年に「小児心電図のよみかた」を上梓された。大国先生の後には小児心電図研究の発展は故本田 恵先生を中心にしたグループや新村一郎先生のグループが尽力された。新村先生は小児不整脈勉強会、小児心電研究会（現日本小児心電学会）を立ち上げ、現在の小児心電図学や不整脈学の発展に大きく貢献され、現在もなお精力的に後進の指導に努められている。

世界に類を見ない全児童生徒を対象にした学校心臓検診は心電図や不整脈の研究と応用をさらに発展させた。学校心臓検診は突然死を予防するために始められたともいわれているが心臓検診のために多くのデータが蓄積され、AEDの普及と相俟って児童生徒の突然死を激減させた。これは術後不整脈、致死的不整脈の早期発見と診断に基づく治療と管理の進歩が大きい。

またホルター心電図や体表面心電図も不整脈の診断治療に大きく貢献してきた。我々がホルター心電図を臨床応用し始めたのは1976年頃からである。当時は子どもには大き過ぎる記録器を使用し、心電図波形をテープレコーダーに記録し、解析した。

現在も小児心電図をもう一度見直そうと研究を進めている小児循環器医も増え、さらにこの分野の発展が期待され、心電図の重要性が再確認されている。

若い小児科医は心エコー検査だけでなく、是非情報の多い心電図もジーと診てほしい。

シンポジウム

シンポジウム1 (I-S01)

Berlin Heart導入後の小児重症心不全治療と心臓移植

座長:

福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

I-S01-01~I-S01-07

[I-S01-01] The Current Status of Ventricular Assist Devices in Children

○Sanjiv Gandhi (British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-02] 我が国の心臓移植の現状と展望

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-03] 小児重症心不全症例の病院間連携の経験

○進藤 考洋¹, 平田 康隆², 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 清水 信隆¹, 尾崎 晋一², 益澤 明広², 高岡 哲弘², 小野 稔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)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-04] 小児重症心不全管理における心臓再同期療法の果たす重要性

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-05] 小児心臓移植待機患者に対する左室補助人工心臓治療の現状 ～ Berlin Heart EXCOR®から Implantable Deviceまで～

○平 将生¹, 上野 高義¹, 小澤 秀登¹, 熱田 祐一¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 松長 由里子¹, 小垣 滋豊², 成田 淳², 石田 秀和², 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)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-06] 重症心不全小児患者及び同胞に対する心理的支援～心臓移植待機中から心臓移植後まで～

○馬戸 史子 (大阪大学医学部附属病院 小児医療センター)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S01-07] 心臓移植を受けて

○樋口 浩介

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-01] The Current Status of Ventricular Assist Devices in Children

○Sanjiv Gandhi (British Columbia Children's Hospital, Vancouver, BC, Canada)

Though the treatment of children with acquired and congenital heart disease has advanced significantly in recent years, a subset of patients will experience refractory myocardial failure. In an effort to keep the patient alive until a suitable donor organ becomes available for transplantation or until sufficient myocardial recovery occurs, mechanical circulatory support may be necessary. Options for mechanical support in children include miniaturized intraaortic balloon pumps, extracorporeal membrane oxygenation (ECMO), centrifugal pumps, and, more recently, long-term pulsatile and axial flow ventricular assist devices (VADs). There has been much recent interest in the application of VADs in children with end-stage heart failure. The increasing success of the Berlin Heart ventricular assist device in Europe has spawned much increased use of this device in North America over the past decade. Ventricular assist devices have potential advantages over ECMO as a mechanical bridge. They provide better tissue perfusion and specifically provide better recruitment of the microcirculation of the brain, lungs, and kidneys during extracorporeal circulation. In addition to improving the patient's hemodynamic status and reversing end-organ dysfunction, VADs can be partially or fully implanted and allow for physical rehabilitation to improve the patient's overall condition and likelihood for successful transplantation. Active research is now ongoing to further develop and refine pediatric pumps. This presentation reviews preoperative, intraoperative, and postoperative considerations, with respect to the pediatric population undergoing insertion of a ventricular assist device.

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-02] 我が国の心臓移植の現状と展望

○福嶋 教偉 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

改正法施行後、15歳未満の小児からも脳死臓器提供が可能となり、我が国でも小さな体の小児の心臓移植が可能になった。改正後、2016年2月末までに14例の18歳未満(15歳未満11例)のドナーから10件心臓移植が行われ、全て小児に移植された。成人からの移植例を含め、これまで国内で17名の小児心臓移植が行われたが、移植後10年以内の死亡例はなく、成績は良好である。待機期間は、小児ルールのお陰で1年以内の症例も多いが、3例は800日以上である。そのため、待機中に左心補助人工心臓(LVAS)の装着を要する症例も漸増しており、体格の大きな小児では積極的に埋め込み型LVASを装着して、待機中・移植後のQOLを向上させる試みが必要となっている。

一方、日本小児循環器学会の全国調査では、毎年30-50例の心臓移植適応患者が報告されており、ドナー不足は成人に比べて更に深刻である。代表的な適応疾患は、拡張型心筋症、拘束型心筋症である。また、Berlin Heartは治験を修了し、2015年8月に保険収載された。18例が装着され、良好な成績(国内2例、海外6例移植、10例待機中)を挙げているが、心臓提供可能な6歳未満のドナーが未だに3例であること、医学的緊急度2で移植の必要となる拘束型心筋症が多いことから、2014年には再び海外渡航心臓移植患者が増加に転じており、国内での小児臓器提供をいかに増やすか、国レベルでの対策が必要である。

これまで小児期に心肺同時移植を受けた症例はないが、国内で施行された心肺移植者は、両大血管右室起始のEisenmenger症候群と18歳未満で高度肺高結になった拘束型心筋症であり、小児循環器医の関わりは大きい。また、左室低形成に伴う肺高血圧の小児3例が国内外で心肺同時移植準備中に死亡しており、我が国においても小児

心肺同時移植の体制整備も必要である。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-03] 小児重症心不全症例の病院間連携の経験

○進藤 考洋¹, 平田 康隆², 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 清水 信隆¹, 尾崎 晋一², 益澤 明広², 高岡 哲弘², 小野 稔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)

【背景】重症心不全症例の移植や心室補助装置（以下 VAD）は実施施設が限られているため、病院間連携が必須である。【目的】当施設の病院間連携の現状を明らかにする。【方法】2014年1月から2016年1月の間に、移植や VADを含めた心不全治療を検討した15歳未満症例の診療情報を後方視的に検討する。【結果】対象は31例で内訳は、拡張型心筋症16例、その他の心筋症6例、心筋炎後2例、先天性心疾患7例（単心室修復3例）であった。紹介時年齢は1歳2か月（月齢1～14歳）であった。転帰の判明している症例は27例で、移植到達4例（国内2例）、移植待機登録は移植到達例を含めて11例、死亡7例（待機登録2例）あった。VAD到達は9例（EXCOR 4例、Nipro-Toyobo 1例、遠心ポンプ2例、Jarvik2000 2例）、ECMO装着症例が1例であった。希望にも関わらず移植登録に至らない例は11例あり、医学的な適応外と判断した例は7例あった。EXCOR装着を目指した症例は6例あったが、装着に至った症例は4例（うち、1例は他施設で装着）であった。4例中1例は遠心ポンプから EXCORへの conversion、2例は人工呼吸器管理、1例は CPAPを要していた。装着に至らなかった2例は当院搬送直前に ECMO装着された例、挿管された例であった。前者は遠心ポンプ VADで約390日間生存し、後者は当院搬送翌日に EXCOR装着直前の急変で多臓器不全のために死亡した。また、国内に装着可能な EXCORがないために遠心ポンプ VADを行い（他施設）、治療中に死亡した例が1例あった。【考察】EXCORの適応判断については、原疾患、合併症有無の評価を含めて病院間連携が必須である。また搬送リスクの大きな例もあり、搬送日や VAD装着予定日も含めて周知な病院間連携が求められる。EXCOR実施施設間の連携も今後の課題である。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-04] 小児重症心不全管理における心臓再同期療法の果たす重要性

○坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

はじめに、本邦では移植法案改正後も小児心臓移植の機会はまだ少ないのが現状である。小児心不全症例の多くは拡張型心筋症であり、その生命予後は悪く、発症から5年で33%が死亡または心臓移植を受けることになることが知られている。

我々の施設での2000年以降入院の乳児期(2歳未満)発症の拡張型心筋症の10年生存率は93%、心臓移植(海外渡航)を死亡とすると、その10年生存率は84.5%となる。その内科管理の変遷を踏まえて、2000-2005年を前期、2006-2014年を後期とし、治療内容の変遷を踏まえて比較してみると、強心薬の使用が減り、補助循環装置および心臓再同期療法(CRT)といった非薬物治療が増えてきている。補助循環装置については、昨年8月に Berlin Heart EXCORの保険償還後、その需要は増加の一途をたどっている。一方で EXCOR装着可能施設は3施設に限られており、その capacityは十分とは言いがたい。現状の日本においては急性期心不全管理、慢性期心不全管理の薬物・非薬物治療の充実が重要である。

本日は、Berlin Heart導入を機に、CRT治療の実例を提示しながらその効果および適応の見極めを考えていきたい。

CRTは成人心不全治療においては十分に確立された治療となり、その効果は morbidity、mortalityを改善することがすでに多くの研究で明らかにされている。しかし小児ではその植え込みは開胸でのアプローチが必要とな

り、侵襲的治療となり、device本体も乳児に植え込むには体格に比して大きなものしかなく経験値も少ない。しかし、我々は乳児期発症の拡張型心筋症6例に対して、乳児期に5例、学童期に1例に行い、良好な経過をたどっている。その効果は植え込み6か月で劇的な拡張末期径の縮小と収縮能の改善を得ている。

CRTを含めた非薬物治療を併用し患者教育を徹底した包括的治療で小児の心筋症のBridge to Transplantの充実になることを期待している。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-05] 小児心臓移植待機患者に対する左室補助人工心臓治療の現状 ～ Berlin Heart EXCOR®から Implantable Deviceまで～

○平 将生¹, 上野 高義¹, 小澤 秀登¹, 熱田 祐一¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 松長 由里子¹, 小垣 滋豊², 成田 淳², 石田 秀和², 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)

【背景】小児心臓移植待機患者の増加に伴い、BTTとしての補助人工心臓(VAD)によるサポートを導入した患者は年々増加している。これまでは、成人用体外式VAD(Nipro VAD)を小児患者に対して適応する工夫を行ってきたが、体格の小さい患者へは使用できず、体格が装着を許容しても、VAD関連合併症、入院の必要性の観点から、必ずしも満足のいく成績とは言えない(脳血管合併症回避率半年22.5%、1年11%、感染症回避率半年88%、1年88%)。そこで、当院では、近年、成人用植込型VADや小児用VADを小児心不全患者に対して積極的に導入しており、デバイス使用成績について検討を行った。

【対象】2012年6月～2016年1月までに当院にてVADを装着し、移植待機を行った小児心不全患者16例(拡張型心筋症10例、肥大型心筋症1例、拘束型心筋症3例、心筋炎後心筋症1例、致死性不整脈1例)。装着時年齢は平均6.4(0-14)歳、平均BSAは0.75(0.26-1.39)m²、使用デバイスは、HVAD3例、Jarvik2000 4例、EVAHEART1例、Berlin Heart EXCOR8例であった。

【結果】平均サポート期間は374(45-1035)日であった。心臓移植到達例は7例(国内3、海外4)、死亡例は1例(脳血管合併症)であった。植込型(定常流)VAD装着8例のうち、脳血管合併症発症例は4例で、その回避率は半年で75%、1年で60%であった。外科的治療介入を要するドライブライン感染は3例で、その回避率は半年で100%、1年で75%であった。大動脈弁逆流を認めたのは2例で、1例は357日目に大動脈弁閉鎖術を施行した。術後前例が退院可能で復学している。Berlin Heart EXCOR装着8例のうち、脳血管合併症は1例、送脱血管刺入部感染は1例、ポンプ交換は5例で合計9回(0.36回/Pt./year)のみであった。1例はサポート期間45日で国内移植に到達した。

【まとめ】小児心臓移植待機患者に対し、植込型VADや小児用VADの導入により、VAD関連合併症が軽減でき、移植待機期間のQOL向上につながるが、長期管理での合併症は多く課題の一つと考えられた。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-06] 重症心不全小児患者及び同胞に対する心理的支援～心臓移植待機中から心臓移植後まで～

○馬戸 史子 (大阪大学医学部附属病院 小児医療センター)

抄録本文：

小児心臓移植施設である当院では、臓器移植法が改正された2010年より、小児心臓移植チームによる多職種連携支援が実施されている。チャイルド・ライフ・スペシャリスト(CLS: 治癒的遊び・心理的プリパレーション等、治療経過に添った心理面の治癒的介入を通して患児と家族に心理社会的ケアを行う医療専門職)も、その一

員として、チーム医療の中で、患児・家族の心理社会的ニーズに応じた支援に取り組んでいる。重症心不全治療・心臓移植に伴う患児・家族の心理的課題は、確実な見通しやゴールの見えない不安、治療や療養上の制限に伴う苦痛、家庭環境・生活環境の変化に因るストレス、命に関わる急変の恐怖、アイデンティティや命の意味を問う哲学的葛藤、長期的影響や社会的反応を想定した懸念等、多様である。同時に、子ども達は、医療的ニーズを伴う状況下でも、“患児/患児の同胞”としてではなく“子ども”としての生活・成長・自己実現の機会を必要とし、医療体験に対しても、単に情報を得て状況を理解・受容することではなく、可能な範囲の見通しとコントロール感、希望と安心感を得て主体的に対処する方法を必要としている。その為、個々の発達段階・治療過程・心理状態・生活環境等の変化に沿って、子どもらしく成長しながら治療を乗り越えてゆく過程を支える段階的支援に取り組んでいる。また、国内に小児心臓移植施設が限られているため、地域を離れて移植待機期間を過ごし、移植後に地域に戻る患児・家族の移行に伴う心理社会的負担を考慮して、心理的支援においても、随時的・長期的ニーズに応じた架け橋的援助、待機期間から移植後まで含めた継続的支援が必要である。本発表では、他職種と連携した CLS の取り組みの中から、体外式 VAD (Berlin Heart) を装着し院内で移植待機する患児の同胞、埋込型 VAD を装着し院外で移植待機する患児本人に対する支援を中心に、心臓移植後を含めた心理的支援について紹介したい。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed, Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[I-S01-07] 心臓移植を受けて

○樋口 浩介

シンポジウム

シンポジウム3 (I-S03)

小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-

座長:

村上 智明 (千葉県立こども病院 循環器内科)

大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場 (天空 A)

I-S03-01~I-S03-05

[I-S03-01] 心不全治療 薬剤の基本的な使い方 強心薬

○大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-02] 小児心不全患者における血管拡張薬の使い方

○栗嶋 クララ, 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)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-03] 小児心不全治療 -薬剤の基本的な使い方-利尿薬

○村上 智明 (千葉県立こども病院 循環器内科)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-04] 小児心不全におけるレニン・アンギオテンシン系阻害薬の役割

○武田 充人 (北海道大学 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S03-05] 小児心不全におけるβブロッカーの使い方

○小垣 滋豊 (大阪大学大学院 医学系研究科小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-01] 心不全治療 薬剤の基本的な使い方 強心薬

○大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

心不全患者へのカテコラミンの使用は長期的には生命予後を改善しない、むしろ生命予後を悪化させる、といったデータが FIRST や ADHERE のサブ解析結果^{1),2)}から出されている。ACEI や β 遮断薬など心保護療法の隆盛とともに役割が小さくなってきた強心薬だが、急性期治療の現場では低心拍出症候群 (LCOS) やショックなど、強心剤を使用せざるを得ない時もしばしばある^{3),4)}。ギリギリだった心機能が一時的なサポートで改善し、慢性期治療へとスムーズに移行していくこともよくあり、小児循環器科医としては使い方を熟知しておかなければならない重要な薬物である。

このシンポジウムでは強心剤を 1) どのような時に、2) 何を目標に使用するのか、を病態生理から考えてみたい。

- 1) O' Connor CM et al, Am Heart J 1999;138:78-86.
- 2) Abraham WT et al, JACC 2005;46:57-64.
- 3) 日本循環器学会編 急性心不全ガイドライン2011
- 4) Dickstein Km et al, Eur Heart J 2008;29:2388-442.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-02] 小児心不全患者における血管拡張薬の使い方

○栗嶋 クララ, 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)

心不全の治療を考える上で、5 W-1H は非常に重要であり、血管拡張剤の使用に関しても然りである。一般に、心不全患者における血管拡張剤は、心不全の進展において生体の防御反応として活性化されるレニン・アンジオテンシン・アルドステロン系や交感神経系によって絞まった末梢動脈を拡張させ、後負荷軽減による心拍出量増大と組織還流改善を想定する。しかしながら、血管の収縮の場所、程度、そしてその分布は患者さん個々によって異なり、さらに病態、病状により時々刻々変わりうる。また、血管拡張剤に対する反応は、想定する対象血管の状態のみならず、血管拡張剤の薬理対象 Cascade の活性具合や、薬理対象とは無関係であるような心室機能によっても大きく変わりうる。したがって、これら多くの生体変数に関し、十分に検索、検査、想定したうえで、血管拡張剤の種類、量、投与方法、使用時期、投与対象、を選択し使用することにより血管拡張剤の効果を最大限に享受しうるし、そうでない場合、逆に思わぬ低血圧や臓器障害をもたらしうる。

また、薬物のみならず、非薬物療法によっても血管機能改善や血管拡張効果を得ることができる可能性も考慮することが、心不全における血管拡張療法の幅を広げ、より質の高い治療に結びつけることができる可能性がある。

本シンポジウムでは上記血管拡張剤使用に際する考察ポイントを討論したい。

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-03] 小児心不全治療 - 薬剤の基本的な使い方 - 利尿薬

○村上 智明（千葉県立こども病院 循環器内科）

心不全診療はAHA/ACCガイドラインによるステージ分類に則って考えると非常に理解が容易である。利尿薬はstage C即ち心不全症状・徴候を有する場合にうっ血に対して投薬される薬剤である。心不全におけるうっ血状態では、体内で水・ナトリウム過剰であるにも関わらず循環血液量は減少することから、生体は交感神経系、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系、アルギニン・バソプレッシン系などを動員して水・ナトリウムを保持するという悪循環に陥る。利尿薬はこのうっ血の解除を目的に使用される薬剤であり、心不全治療においては重要な役割をもつ薬剤の一つである。しかしながらあくまで血行動態を改善する薬剤であり、予後改善を目的とした薬剤ではないことから使用においては注意が必要である。

最も使われている薬剤はループ利尿薬であり、効果の速やかなフロセミドが頻用されるが長期使用が見込まれる場合には作用時間の長いトラセミド、アゾセミドへの変更が考慮される。サイアザイド系利尿薬はループ利尿薬と併用されることが多い。アルドステロン拮抗薬は、従来はフロセミドによる低カリウム血症の予防として用いられていたが、近年で収縮不全における生命予後改善効果が報告され、慢性心不全において積極的な投与が推奨されている。バソプレッシン V2受容体拮抗薬は新しい利尿薬であるが、集合管における V2受容体をブロックし水利尿を惹起する。

代表的な利尿薬の使用法と小児におけるバソプレッシン V2受容体拮抗薬の投与について概説する。

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-04] 小児心不全におけるレニン・アンジオテンシン系阻害薬の役割

○武田 充人（北海道大学 小児科）

アンジオテンシン変換酵素阻害薬 (ACE-I)、アンジオテンシン受容体拮抗薬 (ARB) は心筋組織の心筋肥大や線維化を抑制し、慢性心不全治療においていわゆる「心筋リモデリング抑制」を主座とした薬剤として発展し、成人では数多くの大規模臨床試験によってその有用性が示されてきた。小児心不全における ACE-I/ARBの大規模臨床試験はなく、その背景に心不全の原因となる病態の多様性があることは否めない。しかしながら実際は小児において心筋リモデリング抑制を要する場面は数多く存在し、ACE-I/ARBは様々な状況下で常にその適応を考慮しておくべき薬剤である。2015年の小児心不全薬物治療ガイドライン改訂版では ACE-I/ARBの適応について乳児・小児心不全ステージ分類を用いて一定の見解を示したが、心不全リスク因子の認識と無症候性心不全の早期診断が重要であることが強調されている。今回は種々の病態に応じた小児心不全における ACE-I/ARBの適応と導入の実際についてこれまでの知見や自験例を加えて解説したい。

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第A会場)

[I-S03-05] 小児心不全におけるβブロッカーの使い方

○小垣 滋豊（大阪大学大学院 医学系研究科小児科）

βブロッカーは、心不全治療には欠かせない薬物のひとつである。成人 (JCS 2010) および小児 (ISHLT 2014) の心不全治療ガイドラインにおいても、左室駆出率が低下した心不全の薬物療法として推奨されている。左室駆出率が低下した心不全では、交感神経の活性化と血中カテコラミンの増加を伴い、心筋細胞のβ受容体の down-regulationと反応性低下が存在する。βブロッカーは、この変化を改善し、β受容体の感受性を回復させる。ただし、元来βブロッカーは心収縮を低下させ、心拍数を減少する薬理作用をもつため、心不全に使う際には、少量から開始し評価しながら慎重に漸増する必要がある。水分管理や PDE3阻害薬による強心作用を併用しながら導入することも考慮する。小児における投与適応基準、投与開始のタイミングと増量速度、至的投与量や目

標心拍数についてはまだ不明な部分も多い。また responderと non-responderが存在し、最近アドレナリン受容体の遺伝子多型と薬剤反応性との関連を示唆する報告があり、今後の研究が待たれる。

一方、左室駆出率が保たれている心不全、右心室の機能不全、単心室形態の機能不全に対するβブロッカーの効果については、有効例の報告はあるものの未だ議論のあるところであり、エビデンスとして確立したものはない。この領域におけるβブロッカーの使い方も今後の課題である。βブロッカーの基本的な使い方を紹介し議論を深めたい。

シンポジウム

シンポジウム4 (I-S04)

最新の不整脈診断と治療

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場 (天空 A)

I-S04-01~I-S04-05

[I-S04-01] 心磁図を用いた不整脈診断－胎児から成人まで－

○加藤 愛章¹, 稲葉 武², 林立申¹, 野崎 良寛¹, 高橋 実穂¹, 中村 昭宏¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 臨床医療検査部)

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-02] 胎児頻脈性不整脈の経胎盤治療

○三好 剛一 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-03] 小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオロールの前向き多施設共同治験 (HEARTFUL study) ; 小児の臨床試験立案の経験から

○住友 直方¹, 堀米 仁志², 三浦 大³, 小野 博⁴, 鈴木 嗣敏⁵, 佐川 浩一⁶, 牛ノ濱 大也⁶ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.筑波大学医学医療系 小児内科学, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 4.国立成育医療研究センター 循環器科, 5.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6.福岡市立こども病院 循環器科)

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-04] “クライオアブレーションについて”

○沖重 薫 (横浜市立みなと赤十字病院 心臓病センター内科)

2:40 PM - 4:10 PM

[I-S04-05] ファロー四徴術後頻拍性不整脈に対する肺動脈弁置換術の効果

○宮崎 文, 根岸 潤, 坂口 平馬, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 津田 悦子, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 市川 肇, 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

2:40 PM - 4:10 PM

2:40 PM - 4:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場)

[I-S04-01] 心磁図を用いた不整脈診断－胎児から成人まで－

○加藤 愛章¹, 稲葉 武², 林立申¹, 野崎 良寛¹, 高橋 実穂¹, 中村 昭宏¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 臨床医療検査部)

【背景と目的】胎児心磁図は心電図同様にPQRST波形を記録でき、高い時間分解能で不整脈診断が可能である。また、小児～成人では64チャンネル同時記録で、電流アロー図などマッピングが可能で、心臓局所での電気興奮伝搬を可視化することができる。成人領域ではマッピング技術を応用し、心筋虚血の早期診断のみならず、期外収縮の起源同定、心房細動の周波数解析、Brugada症候群のリスク評価など多くの研究が進められてきた。不整脈診断における心磁図の有用性を明らかにする。【対象と方法】2008年4月から2016年1月までの期間に当院にて施行された合計10,085件（うち胎児864件、小児～成人9,221件）の心磁図検査を後方視的に検討した。【結果】胎児864件の疾患（疑いを含む）の内訳は、胎児先天性心疾患222件、胎児不整脈302件（上室性不整脈87件、心室性不整脈10件、QT延長症候群18件、徐脈47件、房室ブロック（母体自己抗体陽性症例含む）140件）、その他364件であった（重複あり）。PQRST波形を解析することで、QT延長症候群の診断、上室頻拍の機序の鑑別が可能であった。最近2年間に施行された小児～成人2,273件の疾患の内訳は、心房性不整脈1,700件、心室性不整脈254件（Brugada症候群疑いを含む）、虚血性心疾患284件、顕性WPW症候群35件であった。電流アロー図を用い、期外収縮の起源同定、副伝導路の位置同定が可能であった。Brugada症候群では脱分極の後期の電流アロー図で垂直から左上方向への最大ベクトルが観察され、不完全右脚ブロックなど類似する心電図症例との鑑別に有用であった。明らかなBrugada様心電図を来していない小児の症例でも、心磁図において同様の変化を認めた。【結論】心電図では捉えられない遺伝性不整脈による初期変化や複雑な胎児不整脈を心磁図では鋭敏に診断でき、リスク評価ができる可能性がある。

評価1 評価2 評価3 採否

発表日時 月 日（第 日）セッション会場 時 分～ 時 分

受付番号 演題番号

2:40 PM - 4:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場)

[I-S04-02] 胎児頻脈性不整脈の経胎盤治療

○三好 剛一（国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）

胎児頻脈性不整脈は心房粗動と上室性頻拍が大部分を占めるが、まれに心室頻拍に遭遇する。持続すると心不全、胎児水腫より胎児・新生児死亡に至るため、治療介入を要する症例が少なくない。特に週数が早ければ早いほど、早期娩出・新生児治療よりも、胎児治療が優先される。胎児治療に当たっての最大の注意点は、胎児不整脈診断の不確実性、および母体・胎児への副作用である。母体を介しての治療となるため、母体の安全性への配慮を常に忘れてはならない。

2014年AHAステートメントで、胎児の心房粗動と上室性頻拍に対する第1・第2選択薬として、ジゴキシン、ソタロール、フレカイニドの3剤が高い推奨レベルを得ている。独自に実施したsystematic reviewでも、いずれの薬剤においても高い奏効率が確認された。その一方で、胎児・新生児死亡率が6-13%あり、なかでもソタロール、フレカイニドは催不整脈作用との関連が否定できないものもあるため、注意が必要である。

胎児不整脈診断は胎児心エコーが主体で、心房・心室のリズムから不整脈のタイプを推測しているが、リエントリーなのか自動能亢進なのかの鑑別も実は容易ではない。胎児心磁図や経母体腹壁胎児心電図が臨床応用されており、より電気生理学的診断法に近い情報が得られるが、特殊な器機や解析に熟練を要する。そこで、産科医が

分娩監視に日常的に用いている胎児心拍数モニタリング（CTGモニター）に着目している。胎児心拍数をトレンドで観察することで、心拍数基線の変動、不整脈の on/off が容易に捉えられ、診断の一助となる。また、長時間の装着も可能なため、胎児不整脈の正確な持続時間、治療効果の判定、副作用の監視にも極めて有用である。

現在、先進医療 B として「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」を実施しており、胎児治療の有効性及び安全性を確認中である。目標の50例に近づいており、結果を報告できる日も近い。

2:40 PM - 4:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場)

[I-S04-03] 小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオロールの前向き多施設共同治験（HEARTFUL study）；小児の臨床試験立案の経験から

○住友 直方¹, 堀米 仁志², 三浦 大³, 小野 博⁴, 鈴木 嗣敏⁵, 佐川 浩一⁶, 牛ノ濱 大也⁶ (1. 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2. 筑波大学医学医療系 小児内科学, 3. 東京都立小児総合医療センター 循環器科, 4. 国立成育医療研究センター 循環器科, 5. 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 6. 福岡市立こども病院 循環器科)

【背景】心機能低下例における頻脈性不整脈の持続は、心機能を更に低下させ、血行動態を悪化させる。特に、先天性心疾患開心術後の頻拍性不整脈は重篤で致命的となる場合がある。このような症例の心拍数を適切にコントロールし、血行動態の安定をはかることは、臨床上重要と思われる。しかし、本邦において、小児での適応が承認されている抗不整脈薬は少ない。ランジオロールは半減期が約4分の短時間作用型のβ1選択的遮断薬であり、2013年に成人の心機能低下例における頻脈性不整脈の適応が効能追加された。しかし、小児のランジオロールの薬事承認は取れておらず、有効性及び安全性に関する情報が乏しい状況下で使用されているのが現状である。【目的】小児におけるランジオロールの薬事承認を目指すため、小児の心機能低下例における頻脈性不整脈（心房細動、心房粗動、上室頻拍）に対するランジオロールの有効性及び安全性について検討する。【方法】本試験のデザインは前向き多施設共同非盲検試験であり、目標被験者数は25名とした。有効性の指標は心拍数とし、治療成功の基準を投与開始2時間後における20%以上の徐拍化又は洞調律への復帰とした。【結果】小児の心機能低下例における頻脈性不整脈を対象とした臨床報告に基づき、小児の臨床推奨用量幅を設定した。PMDAとの治験相談を経て、2015年4月に治験計画届を提出した。【考察】小児循環器領域では従来臨床試験の実施が困難とされており、治験を実施して薬事承認を得た医薬品は少ない。臨床試験立案時に苦慮した点として、年齢層ごとに異なる小児用の臨床検査値等の基準値の設定、対照薬の設定、実施可能な目標症例数の設定、薬物動態採血などが挙げられる。

2:40 PM - 4:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場)

[I-S04-04] “クライオアブレーションについて”

○沖重 薫（横浜市立みなと赤十字病院 心臓病センター内科）

1990年代初頭に本邦に導入されて以来、あらゆる種類の不整脈に対して高周波カテーテルアブレーション治療法は応用されてきた。しかしながら、その有用性のみならず内包する負の側面も問題視されるようになった。例えば、高周波を一旦通電開始すれば、途端に非可逆的な病変を作成してしまうことや、通電部位の内皮細胞を傷害することにより、通電部位の血栓形成性が高まるなどが挙げられよう。一方、2014年から本法に臨床導入された冷凍アブレーション治療システムは、高周波の内包する問題点のいくつかをクリアし、臨床成績も高周波に比肩する報告も多くなされてきた。当初、発作性心房細動に対する肺静脈隔離術用として、冷凍バルーンカテーテルカテーテルと、補完的な8mmチップの冷凍 focalカテーテルが認可された。この focalカテーテルは、バ

ルーンカテーテルによる肺静脈隔離術時に生じた肺静脈-左房間の伝導ギャップを治療する目的で認可された。そして本年4月より、遂に心房細動以外の各種不整脈に適用可能な4および6mmチップの冷凍 focalカテーテルが臨牀認可されるに至った。注目すべきは、8mmチップでは不可能であったが、4, 6mmチップで可能となる、8mmチップの場合のような一気に -80°C まで冷却するのではなく、 -30°C 程度の低温で維持できることであろう。このことにより、いわゆる ice-mappingが可能となる。Antero-septal Kent bundle例や、房室結節回帰頻拍例で、compact AV nodeを傷害するような危険性がある例では、予め ice-mappingを行うことにより、正常房室伝導系への非可逆的障害を回避できる可能性があることである。言うまでもなく、アブレーションにより正常刺激伝導系を強く傷害すれば、ペースメーカー植込術が必要となり、若い患者、とりわけ小児例では絶対に回避したい合併症であろう。また、カテーテル操作自体による物理的な問題で起こる心組織壁穿破はともかく、高周波通電自体による心組織壁穿通の危険性も、冷凍システムの場合は有意に少ないことが期待され、特に小児例での心筋壁厚が薄い例などでは、有用な側面であろうと考えられる。本シンポジウムでは、この冷凍システムについて自験例を踏まえて概説する。

2:40 PM - 4:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:40 PM - 4:10 PM 第A会場)

[I-S04-05] ファロー四徴術後頻拍性不整脈に対する肺動脈弁置換術の効果

○宮崎 文, 根岸 潤, 坂口 平馬, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 津田 悦子, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 市川 肇, 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

【背景】ファロー四徴術後患者 (TOF)における肺動脈弁置換術 (PVR)は心室性頻拍 (VA)の合併率を低下しうるが、時期を逸した PVRは心室頻拍 (VT)・突然死の抑制に効果がないと報告された。しかし、PVRの心房性不整脈に対する効果の報告はない。【目的・方法】2005年3月-2015年12月まで PVRを行った TOF 16人を対象に、術前 (pre-)・術後 (post-)の心室容量、心機能、心房容量及び頻拍重症度スコア (ArS; 0-12点) (Correa R et al. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2015; 8: 318-325)の変化を検討した。心室容量・心機能は心室造影で評価し、心房容量はエコーで計測した right atrial area index (RAAI)と left atrial volume index (LAVI)を用いた。【結果】PVR時年齢は 33.3 ± 6.0 歳。pre-QRS幅は 176 ± 28 msで、fragmented QRSは6人 (38%)認められた。心室性頻拍 (VA)は持続性0人・非持続性6人 (38%)、心房性頻拍 (AA)は持続性7人 (54%)・非持続性3人 (23%)に合併した。pre-ArS (2.8 ± 2.2 点)は pre-RAAI (16.4 ± 5.3 cm^2/m^2)と正相関 ($p=0.041$)したが、術前の右室拡張末期容量 (pre-RVEDVI; 123-250, 中央値 154 ml/m^2)、左室拡張末期容量 (pre-LVEDVI; 95.6 ± 23.4 ml/m^2)、pre-LAVI (5.4-64.8, 中央値 10.6 ml/m^2)と相関なかった。post-ArS (0-6, 中央値 1点)は pre-ArS、pre-RVEDVI、pre-RAAIと正相関した ($p=0.0075$, $p=0.0091$, $p=0.031$)。post-RVEDVI (61-234, 中央値 87 ml/m^2)、post-RAAI (14.7 ± 4.3 cm^2/m^2)は術後に低下したが、ともに術前の値と正相関し ($p=0.011$, $p=0.0019$)した。経過観察期間中に突然死例を1人認めた。【考察】pre-ArSは pre-RVEDVIではなく、pre-RAAIと正相関した。これは VAではなく、AAの合併が多い母集団であったためと考える。【結論】PVR後の頻拍重症度は pre-ArS, pre-RVEDVI, pre-RAAIに規定される。VAのみならず、難治性 AAを発症する前の早期の PVRが望まれる。

シンポジウム

シンポジウム6 (I-S06)

胎児診断のピットホールから学んだこと

座長:

稲村 昇 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

前野 泰樹 (久留米大学医学部 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場 (天空 センター)

I-S06-01~I-S06-05

[I-S06-01] 胎児心臓病診断のピットホール—予想外の出生後経過から学んだこと

○金 基成 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-02] 胎児不整脈診断のピットホール

○前野 泰樹 (久留米大学医学部小児科)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-03] 胎児診断のピットホール ～胎児診断のカウンセリングでの経験から～

○権守 礼美 (神奈川県立こども医療センター)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-04] Pitfalls in prenatal diagnosis

○Gurleen Sharland (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

8:40 AM - 10:10 AM

[I-S06-05] 胎児診断のピットホールから学んだこと

○大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 武田 紹¹ (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)

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場)

[I-S06-01] 胎児心臓病診断のピットホール—予想外の出生後経過から学んだこと

○金 基成 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

心疾患の胎児診断の目的は主に、胎児診断に基づく分娩施設の選定と両親へのカウンセリング、および出生直後より治療介入を要する疾患の分娩・治療計画を行うことにある。その目的達成のためには、疾患の診断のみならず重症度評価および、長期的な治療方針と予後の予測が重要である。この2点に関して、当院にて胎児診断および出生後の管理を行った症例のうち、出生前の判断と出生後の経過が大きく異なった症例を検討する。扱う疾患は以下の通りである。

・新生児期の経過について

出生直後に手術やインターベンションを要する TGAおよび TAPVD、単心室疾患における肺動脈狭窄および冠動脈の評価、血管輪など

・長期的予後予測について

二心室のある疾患についての二心室修復の可否 (DORV, 心内シャントを伴わない borderline LV)、Heterotaxyの診断、心筋症、心外合併症など

以上のような予期しない出生後経過は、一定の頻度で発生すると考えられる。新たな指標を導入し予後予測の精度を高める必要のあることはもちろんであるが、予測される予後に幅があることをしっかり認識した上で、より重症な場合に備えた準備と、丁寧なカウンセリングが重要であると考えられる。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場)

[I-S06-02] 胎児不整脈診断のピットフォール

○前野 泰樹 (久留米大学医学部小児科)

胎児期の不整脈では、通常は心電図が使用できないものの、Mモード法とドプラ法により詳細に診断することが可能である。胎児徐脈、頻脈、期外収縮ともに、心房と心室の収縮の関連を評価するが、胎児心エコーでは心房の収縮が明瞭に描出できるため、小さなP波がみえにくい心電図よりむしろ明確な診断ができるようなこともある。しかし、胎児不整脈の症例を実際に胎児期および周産期管理を行うと、数々の限界、ピットフォールを経験する。

まず、不整脈の正確な診断に対する限界として、胎児心エコーでの心臓の動きや血流には、脈の電気的な信号とのタイムラグがある、という点がある。診断時には、常にこの差があることに注意し、その差も含めて判断、診断を進める必要がある。

胎児期、および周産期の管理を判断するときには、さらに限界が多い。胎児の全身は実際には見えていない状態であり、生まれた後では当然分かるはずの異常が判明していないことがある。また血圧などのモニターもできないため、全身状態の評価が十分できない。また、心臓やその他の診断も多くは超音波診断によるものであり、異常が十分診断されていない可能性もある。そして何より、診断や状態の観察は、超音波検査の限られた時間内に限られ、出生後のように十分な時間をとって繰り返し検査を行ったり、長時間観察したりすることができない。周産期管理方法を決定していくときには、この限られた情報の中で行っていることに常に注意が必要である。胎児の完全房室ブロック症例で経験したピットフォールについて紹介し、注意点を考えたい。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場)

[I-S06-03] 胎児診断のピットホール ～胎児診断のカウンセリングでの経験から～

○権守 礼美 (神奈川県立こども医療センター)

当院では、先天疾患のこども・家族を対象とした支援・カウンセリング部門として、「新しい命のためのサポートセンター」が平成25年に開設された。サポート員である認定遺伝カウンセラーや家族支援専門看護師、小児看護専門看護師が、医師や助産師・ケースワーカーとともに家族支援を行っている。演者は、小児看護専門看護師として、重症心疾患の胎児診断を受けた家族を対象に、胎児診断から出生後の治療まで継続的に関わり、家族がこどもの最善の利益を考えて自己決定できるように支援を行っている。

これまでの過去3年間で100例近くの重症心疾患胎児診断例の家族に寄り添い、思いを傾聴し、こどもの病状の理解の手助けや療養生活をイメージできるよう支援してきた。これまでの支援により、多くの家族の不安や葛藤が緩和され、家族がこどもの病気と向き合えるようになり、出生後の有意義な療養生活に寄与できたと考えている。

しかし一方で、胎児診断時より治療を望まれない家族、出生直後に治療を望まれないことを表出された家族、出生後の療養生活の中で胎児診断、胎児治療や出生直後の手術そのものに疑問を表出する家族もあり、カウンセリングを重ね、家族間、家族と医療者間、あるいは医療者間の調整に難渋する経験をした。それらの経験から、先天性心疾患の胎児診断に対する家族支援においては、いくつかのピットホールがあることが見えてきた。1.家族背景：染色体異常、障害を抱えた家族の存在、2.祖父母の影響：出産や子どもの治療に強く反対する祖父母の存在、3.家族間・医療者間の認識の齟齬：胎児診断が確定診断ではないことや、疾患の生命予後と発達予後、治療選択に関する患者間、患者-医療者間、医療者間の認識の齟齬である。これらは、家族の意思決定に大きく影響した。

本シンポジウムでは、先天性心疾患の胎児診断における家族支援のピットホールと対策について症例を提示しながら、皆様と考えていきたいと思っております。

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場)

[I-S06-04] Pitfalls in prenatal diagnosis

○Gurleen Sharland (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

Diagnosis of congenital heart disease (CHD) before birth has become well established practice. Experienced centres report a high degree of diagnostic accuracy even in early gestation. BUT is it always so easy and where are the pitfalls?
Difficulties in diagnosis and counselling may arise due to a variety of reasons which include; early diagnosis, poor images, the type of diagnosis, differentiating between diagnosis, unusual or rare diagnosis, the possibility of progression and whether we can predict a biventricular repair or not. In some cases it is difficult to be certain whether there is a definite problem or not, for example in cases of suspected coarctation of the aorta. Differentiating between certain diagnoses can be difficult particularly in early gestation, for example in cases of pulmonary atresia and common arterial trunk. It may also be difficult in some cases to get all the required information, for example trying to establish the source of pulmonary blood supply in all cases of pulmonary atresia with ventricular septal defect. Some diagnoses are difficult to make prenatally and are often missed, for example total anomalous pulmonary venous drainage.

Predicting outcome particularly in cases where the heart lesion has the potential to progress also poses a challenge. This could be, for example, in cases of obstructive heart lesion and also in cases of cardiomyopathy associated with abnormal heart function. Predicting whether early intervention after birth will be required is another challenging area for example in cases of transposition of the great vessels.

Thus, whilst most forms of congenital heart disease can be diagnosed before birth with a high degree of diagnostic accuracy, there remain many challenging areas and pitfalls in prenatal diagnosis

8:40 AM - 10:10 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第B会場)

[I-S06-05] 胎児診断のピットフォールから学んだこと

○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, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 武田 紹¹ (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)

<背景>胎児心エコーで心室形態の判断はさほど困難ではないが、二心室でアンバランスな心室容積やそれに伴う弁輪径などの評価は容易ではない。また、胎児診断されることが多くなった HLHSでは、帝王切開などを計画する必要があり、胎児診断の間違いは分娩様式のスリーディングにも繋がる。従って、動脈管を含む大血管さらに肺静脈の評価が重要であり、正確な診断によって母児の安全なコーディネートに繋げることがまさに胎児診断の意義となる。<目的>胎児診断のピットフォールと考える症例の経験を振り返り今後に繋げること<対象>4症例<結果>症例1:胎児診断 HLHS→出生後 HLHS。妊娠29週4日肺静脈(PV)血流は竹田津分類 C型と判断。両親が治療拒否し day7退院,day15在宅死亡。症例2:胎児診断 HLHS→出生後 HLHS。妊娠37週2日 PV血流は竹田津分類 C型と判断。 day0 BAS,day2両側 PAB,day3 reBAS,day7Norwood+ASD作成。術後 lung condition改善を期待しステロイド投与。PH↓,SpO2上昇し、 day91退院。症例3:胎児診断 HLHS→出生後 SV,PS,hypoLV。胎児期治療拒否のため経膈分娩で出生。出生後治療同意し day24シャント手術。症例4:胎児診断正常→出生後 MS。出生後多呼吸・肺高血圧継続し day20当院紹介,day39MS解除,day43退院<考察> HLHSの症例1,2で、心房間交通の評価は出生後の経過を最も左右する因子であり症例1では命の尊厳の倫理的な問題に繋がった。従って細心の注意を払った診断に努めなければならない。症例3は、大血管評価を誤った背景に右側大動脈弓が考えられ、下行大動脈との連続性と血管の分枝を見ることが重要になる。症例4では僧帽弁輪径が三尖弁輪径の2/3程度で機能評価が不十分であった。<結語> HLHSの胎児診断では、心房間交通の評価は出生後のコーディネートの鍵になる。大血管、特に ASと PSの評価は単心室症例で HLHSの診断に直結するので右側大動脈弓の場合は注意を要する。さらに機能診断にも落とし穴がある。

シンポジウム

シンポジウム7 (I-S07)

Failing subaortic RV

座長:

市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

八尾 厚史 (東京大学 保健・健康推進本部)

Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場 (天空 センター)

I-S07-01~I-S07-05

[I-S07-01] 右室体心室：左室体心室との相違

○村上 智明 (千葉県こども病院 循環器内科)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-02] Though it may be too late now... 一高度三尖弁逆流をともなう修正大血管転位症の介入時期について一

○稲井 慶 (東京女子医科大学 成人先天性心疾患臨床研究講座 循環器小児科)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-03] 大動脈下体心室右室に対する薬物治療

○八尾 厚史 (東京大学 保健・健康推進本部)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-04] 房室錯位に対する治療戦略 (Conventional repairから心移植まで)

○市川 肇, 大内 秀雄, 白石 公, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

3:35 PM - 5:05 PM

[I-S07-05] Anatomical Repair(Double Switch operation)はすべての症例に適応されるか

○佐野 俊二¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊和¹, 新井 禎彦¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 黒子 洋介¹, 石神 修大¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 後藤 拓弥¹, 枝木 大治¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 近藤 麻衣子², 栗田 佳彦¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑², 平井 健太² (1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

3:35 PM - 5:05 PM

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-01] 右室体心室：左室体心室との相違

○村上 智明（千葉県こども病院 循環器内科）

先天性心疾患診療に携わっていると、右室が体心室である病態に出くわすことは少なくない。右室は右側にある心室ではなく、“右室”という名前の心室であり、左室とは全く違う形態を持っている。

右室、左室の形態、機能の違いについて解説し、体血圧下での右心室機能に関する報告を紹介する。

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-02] Though it may be too late now… 一高度三尖弁逆流をともなう修正大血管転位症の介入時期について一

○稲井 慶（東京女子医科大学 成人先天性心疾患臨床研究講座 循環器小児科）

修正大血管転位症では、房室弁（特に左側三尖弁）の異常をともなう症例が多く、三尖弁逆流は予後を規定する重要な因子の一つとなる。Ebstein化した弁で、比較的早期から逆流が現れる症例もあれば、成人になって subaortic RVの機能低下にともなって顕性化してくる症例もある。いずれの場合も時期を逸しない介入が必要だが、弁形成が効果的でないこともあり、弁置換の適応となることが多い。

subaortic RVの機能低下が軽度であれば、三尖弁逆流があっても無症状で比較的良好な QOLを維持している症例もある。しかし、subaortic RVの機能低下が進行すると、逆流を止めることで、心室は後負荷に耐えられなくなり、さらなる機能低下を来す可能性があるため、弁置換の至適時期については議論が多い。

当施設ではこれまで、三尖弁置換術を7例に施行している。このうち Ebstein like deformityが1例含まれる。4例に先行手術があり、それぞれ Conventional Rastelli 2例、PA banding 後 debanding 1例、心臓再同期療法 (CRT) 植え込み1例。平均追跡期間は 6.5 ± 4.2 年。早期死亡が1例（心不全）あり、1例で遠隔期に心臓移植に至った。5、10年生存率（心臓移植回避も含む）は、いずれも71.4%。血中BNP値は、術前 201.8 ± 265.7 pg/ml、術後 39.4 ± 42.3 pg/mlと有意に減少した。術前の右室拡張末期容積（RVEDVI） 124.4 ± 54.4 ml/m²、右室駆出率（RVEF） 43.8 ± 11.4 %。術後にはRVEDVI 75.0 ± 33.0 ml/m²、RVEF 40.5 ± 17.7 %と、右室容積は縮小する傾向にあったが、駆出率は変わらなかった。

これらの当院での経験と現時点での研究成果をふまえ、治療介入の至適タイミングについて論じる。

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-03] 大動脈下体心室右室に対する薬物治療

○八尾 厚史（東京大学 保健・健康推進本部）

演者のような一般の循環器内科医師に馴染みがなく、そしてその薬物治療効果がはっきりと示されていない病態の一つとして、大動脈に連結する体心室としての右室不全(subaortic and systemic RV failure)が挙げられる。シャント合併の無い修正大血管転位、2心室修復術後の症例としては、ダブルスイッチを行っていない修正大血管転位術後と心房スイッチ術後の完全大血管転位がその代表である。単心室修復術後で体心室右室や未修復・姑息術後（チアノーゼ）症例はここでは除き、正常肺体循環連結が達成されている前述の2心室症例に焦点を当てて論じることとする。体心室右室不全も臨床病態的には収縮不全・拡張不全であり、右室はほぼ例外なく肥大し、心内腔が拡張してくると一般の拡張型心筋症様の形態や血行動態を取ってくる。治療に関しては、基本的

には体心室左室不全の治療をどう応用して薬物投与を行うかということになるが、現時点でエビデンスとして確固としたものは無い。理論的に応用するしかない訳であるが、心機能回復のための薬物治療のターゲットとなり得るのは、血流因子の改善、心室筋自体の収縮弛緩の改善、間質（線維化など）の改善である。一般の体心室左室不全の治療を適用する際には、MRIによるしっかりとした心機能の定量的な評価と呼気ガス分析を用いた心肺機能の評価を治療前後に行いエビデンスを蓄積・構築していくことが重要である。本発表で、当院で実際に行った体心室右室不全に対する治療の結果をもとに、体心室右室に対する有効な薬物治療指針について考察してみたい。

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-04] 房室錯位に対する治療戦略 (Conventional repairから心移植まで)

○市川 肇, 大内 秀雄, 白石 公, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

修正大血管転位(ccTGA)はスペクトラムの広い疾患であるが、遠隔期に起こる右心不全の有無によりその予後が規定される。心室中隔欠損(VSD)の有無、肺動脈狭窄/閉鎖の有無などにより治療介入の時期とその手技は大きく異なる。施設の方針によっても大きく異なるので未だに一定の見解に至っているとは言い難いのが現状である。成人でVSDのない症例にダブルスイッチ術を行うということは正当化され得ない手技であるということには及ばないが、VSDがあり、三尖弁閉鎖不全のある若年症例でもダブルスイッチ手術の高いリスクを理由に選択しないということもまだまだ正当化されうる。しかし我々はその遠隔期における優位性から適応を選んでダブルスイッチ術を行う方針としている。その適応は a: 将来の右心不全が予見できる症例で、 b: 肺動脈狭窄のない症例では肺動脈絞扼術を経て体格の発育を待って動脈スイッチと Senning手術の組み合わせで、 c: 大きな心室中隔欠損と肺動脈閉鎖または狭窄の場合は両大血管右室起始の場合も含めて Senning手術と Rastelli型手術を、 d: 肺動脈狭窄が軽度の場合は心室中隔欠損から大動脈への経路がより遠く DKS手術を cに追加する方針としている。10歳代あるいは成人期に発見されあるいはそれまで無治療で経過してきた ccTGAにおいては将来発生する三尖弁閉鎖不全、右心機能不全に対しては弁手術あるいは成人の心不全治療(LVAS, 移植)などがリスクとの兼ね合いからみて合理的な選択肢と考えられる。本発表では Conventional repair, 三尖弁置換、ダブルスイッチ、心不全の代替治療などについて適応の検討とその予後の比較を行う。

3:35 PM - 5:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:35 PM - 5:05 PM 第B会場)

[I-S07-05] Anatomical Repair(Double Switch operation)はすべての症例に適応されうるか

○佐野 俊二¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊和¹, 新井 禎彦¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 黒子 洋介¹, 石神 修大¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 後藤 拓弥¹, 枝木 大治¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 近藤 麻衣子², 栗田 佳彦¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑², 平井 健太²
(1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

[目的] 修正大血管転位症を代表とする右室を体心室とする疾患では、右室をそのまま体心室として利用する conventional repairをするか、左室を体心室として利用する anatomical repair (Double switch operation : DSO)をするか、はたまた Fontan循環にするか。未だに議論の分かれるところである。今まで議論は常に生存率であり、心機能、QOLを考えると、左室を体心室にした方が理論的には優れていることは疑う余地はない。右心室の解剖学的形態、壁厚など、どれをとっても圧負荷には左室に劣る。仮に30-40歳まで無症状であっても、その

後心機能が悪化したとき、取りうる治療は、薬物治療による心機能悪化防止を図るか、心臓移植をするかである。しかしわが国ではこれらの患者さんへの心臓移植は夢物語のようである。一方幼少時に心機能を悪化させることなく DSOが出来れば、このような危惧を抱くことは亡くなる。このような観点から、我々は終始一貫して左室を体心室とする治療体系を採用してきた。

[方法] 1) cc TGA症例では、PABによる左室トレーニングをした後、Senning + Jateneによる DSO。 2) cc TGA, VSD, PSや complex DORV例では、Senning + Rastelliによる DSO。 3) 右房、三尖弁、右室の小さい(低形成)症例では DSO + half Senning。 4) Fontan. 5) Conventional repair

[結果] 1)は10例。3例が10歳以上症例で、2回のPAB後、DSO施行。2)13例。主として Senning + Rastelli 3) 例。DSO+half Senning 4例。) Fontan(TCPC) 11例。 5) 2例。遠隔期を含む死亡は Senning+Rastelli 3例、conventional repair 1例であった。43例中最長24年での生存率91%。

Senning+Rastelli症例中、心室中隔一大動脈間の長い症例 (IVS-AV length $\geq$ 80 % of Normal LVDd) を除くと、anatomical repair群では100%生存であった。

[考察、今後の課題] 1) cc TGAなどでは出来るだけ左室を体心室とする anatomical repair(DSO)を第1選択とする。2) 心室中隔一大動脈間の長い症例では Fontan循環を採用。3) LV trainingをする症例では乳幼児期での手術介入が望まれる。4) 症例により DSO、Fontanを組み合わせることにより、cc TGAの遠隔成績は良好になったが、今後運動能を含めた評価が必要である。

シンポジウム

シンポジウム10 (I-S10)

小児の肺動脈性肺高血圧へのアプローチ：最近のエビデンス

座長:

佐地 勉 (東邦大学 心血管病研究先端統合講座)

三谷 義英 (三重大学 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-S10-01~I-S10-05

[I-S10-01] Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertension

○Ian Adatia (University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital, Edmonton, Canada)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-02] 小児期発症の遺伝性肺動脈性肺高血圧における臨症状、治療反応性、予後の違い

○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)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-03] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における遺伝子異常

○千田 礼子 (陸上自衛隊 第9師団司令部)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-04] 肺動脈性肺高血圧への早期治療の分子基盤：閉塞性肺血管病変を伴う動物モデルの網羅的遺伝子解析

○大槻 祥一郎¹, 三谷 義英¹, 篠原 務⁴, 澤田 博文², 淀谷 典子¹, 加藤 太一⁵, 大橋 啓之¹, 張 尔泉², 新保 秀人³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学 小児科 麻酔科, 2.三重大学 麻酔科, 3.三重大学 心臓血管外科, 4.名古屋市立大学 小児科, 5.名古屋大学 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[I-S10-05] 基礎研究からみた肺動脈性肺高血圧治療における新たな知見

○那波 伸敏 (大阪大学大学院 医学系研究科小児科学)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-01] Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertension

○Ilan Adatia (University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital, Edmonton, Canada)

Pediatric pulmonary hypertensive vascular disease composes a vasculopathy typified by disordered proliferation, apoptosis, vasoconstriction, inflammation and fibrosis. Pulmonary vascular obstruction increases the afterload of the right ventricle and the ability of the right ventricle to adapt often determines symptoms and outcome. Neonatal, infant and childhood pulmonary hypertensive vascular diseases display a heterogeneous phenotype that impacts on the epidemiology, classification, evaluation, diagnosis and management. The developing pulmonary vascular bed may be subjected to maldevelopment, maladaptation, growth arrest or dysregulation throughout intrauterine and postnatal life. Pulmonary hypertension targeted drug therapies are efficacious in children. However, drug therapy is influenced by developmental changes in renal, hepatic blood flow, drug clearance and toxicity profiles. The Pott's shunt is emerging as a therapy to unload the right ventricle that may be particularly suited to treatment of children. Clinical endpoints such as exercise capacity, using traditional classifications and testing cannot be applied routinely to children. Many lack the necessary neurodevelopmental skills and equipment may not be appropriate for use in children. Selection of endpoints appropriate to encompass the developmental spectrum from neonate to adolescent is particularly challenging. The development of composite outcome scores that include age and a developmentally specific functional classification, growth and development scores, exercise data, biomarkers and hemodynamics with repeated evaluation throughout the period of growth and development. The search for robust evidence to guide safe therapy of children and neonates with pulmonary hypertensive vascular disease is a crucial and necessary goal.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-02] 小児期発症の遺伝性肺動脈性肺高血圧における臨症状、治療反応性、予後の違い

○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)

Clinical differences in disease severities, treatment responses, and outcomes between idiopathic and heritable pulmonary arterial hypertension in children

Shinichi Takatsuki MD (lecturer), Satoshi Ikehara MD, Tomotaka Nakayama MD, Hiroyuki Matsuura MD, and Tsutomu Saji MD

Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo

Abstract

The previous study reported that pediatric heritable pulmonary arterial hypertension (HPAH) with BMPR2 and ALK 1 mutation has worse 5-year survival rate compared with idiopathic PAH (IPAH). However, the causal factors of the different prognosis between HPAH and IPAH have not been fully evaluated. We review the survival rate and clinical differences between HPAH and IPAH in pediatric populations.

This is retrospective cohort study using clinical data from 81 pediatric patients (≤ 20 years at diagnosis) who were managed at Toho University Omori Medical Center between 1992 and 2015. A positive response to acute vasoreactivity testing (AVT) is defined as a reduction of mean pulmonary arterial

pressure $\geq 20\%$ and unchanged or improved CI and Rp/Rs ratio. Composite outcomes include hospitalization due to heart failure, lung transplantation, and cardiac mortality.

We have 18 HPAH (9 BMPRII, 6 ALK-1, 5 others) and 62 IPAH children. Among HPAH, 11 children have familial history. There were no significant differences in demographic data at diagnosis including gender, age, symptoms, brain natriuretic peptide, NYHA functional class, and hemodynamics. During AVT, 15% IPAH patients were positive responders, whereas none of HPAH patients had positive response to vasodilators. Although 85% HPAH patients received epoprostenol therapy (IPAH; 65%), HPAH had worse prognosis compared with IPAH (adverse events; 70% vs 40%, respectively) during follow-up. However, cardiac mortality were not significant different between HPAH and IPAH (30% vs 20%, respectively). Response to vasodilators and composite outcomes in children with HPAH are not favorable compared with IPAH, whereas mortality is not significantly different.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-03] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における遺伝子異常

○千田 礼子 (陸上自衛隊 第9師団司令部)

Recently, some novel gene mutations causing pulmonary arterial hypertension (PAH) were identified. "Nice classification", the latest classification of PAH, proposed 6 disease-causing genes of PAH; BMPR2, ALK1, ENG, SMAD8 (SMAD9), CAV1 and KCNK3. These genetic studies of PAH have considerably enhanced our understanding of the molecular mechanisms of PAH. However, clinical outcomes in each gene mutation carrier in PAH are still unclear. There are several studies referring to the relation between genotype and prognosis, but no report has investigated it in childhood PAH. We conducted a follow-up survey to clarify the clinical features and interrelations between gene mutations and outcomes in pediatric PAH. In our study, childhood PAH with BMPR2 mutation had the poorest outcome. ALK1 mutation carriers tended to have worse outcomes than mutation noncarriers. The study indicated that it is important to consider an aggressive treatment for BMPR2 or ALK1 mutation carriers. About 30% of familial PAH cases and 60–90% of sporadic PAH cases have no mutations in BMPR2, ALK1, ENG, SMAD8 (SMAD9), CAV1 or KCNK3. We here review the progress of research on other disease-causing candidate genes of PAH, including BMPR1B (ALK6) and NOTCH3, which we have identified recently.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-04] 肺動脈性肺高血圧への早期治療の分子基盤：閉塞性肺血管病変を伴う動物モデルの網羅的遺伝子解析

○大槻 祥一郎¹, 三谷 義英¹, 篠原 務⁴, 澤田 博文², 淀谷 典子¹, 加藤 太一⁵, 大橋 啓之¹, 張 尔泉², 新保 秀人³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学 小児科 麻酔科, 2.三重大学 麻酔科, 3.三重大学 心臓血管外科, 4.名古屋市立大学 小児科, 5.名古屋大学 小児科)

(Background) We previously reported that immature smooth muscle cells and macrophages contribute to the development of occlusive pulmonary vascular disease (PVD) in the Sugen/hypoxia-treated (SH) rats, and that macitentan partially reversed PVD in such models in the early treatment (3-5 weeks) but not in

the late treatment (5-8 weeks). However, the molecular basis of the treatment is speculative. We therefore tested the hypothesis that differentially expressed genes, the related cellular processes, and transcriptional regulators are associated with the effects of the compound in PAH. (Methods) Lists of differentially expressed genes were analyzed to predict related cell process and the transcriptional regulators, by using lung samples from controls and macitentan or vehicle-treated SH rats in the early or late treatment period. (Results) 427 and 460 genes were differentially regulated in SH rats in the early and late treatment periods, respectively, in which 102 and 78 genes were regulated by macitentan, respectively. Genes especially related to inflammatory processes and cell differentiation were differentially expressed in PAH and regulated by macitentan treatment in SH rats in the early treatment. As for PAH-related genes, some inflammatory genes which was upregulated in PAH and reversed by macitentan in the early treatment was distinct from those in the late treatment; some inflammatory genes which was upregulated by PAH and negatively regulated by macitentan in the early treatment became unresponsive to the treatment in the late period. (Conclusions) These bioinformatics analysis may confer a molecular basis of the early treatment and resistance to treatment in this disorder.

10:20 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第C会場)

[I-S10-05] 基礎研究からみた肺動脈性肺高血圧治療における新たな知見

○那波 伸敏 (大阪大学大学院 医学系研究科小児科学)

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a devastating disease with a 5-year estimated survival rate of around 70% for patients with childhood-onset PAH. At present, multiple drug therapies are clinically available and mainly target three pathways: the nitric oxide (NO) to cyclic guanosine monophosphate (cGMP) pathway; endothelin 1 pathway; and prostanoid pathway. All these medications have been confirmed to relax pulmonary vascular tone and improve the outcomes of PAH patients. However, some patients are resistant to these medications and require lung transplantation. Therefore, a novel therapeutic strategy for severe PAH is strongly needed. Various studies have identified several possible therapeutic targets such as genetic/epigenetic, vasoactive, inflammation, vascular remodeling, metabolic, neurohormonal, and cell-based therapeutic targets. In line with these insights, we have investigated the possibility of gene therapy in the sugen PAH rat model using patients derived gain-of function mutant in the natriuretic peptide receptor 2 (NPR2) gene, which synthesizes larger amounts of cGMP intracellularly without any ligand stimulation than existing drugs. We also have conducted in silico screening for the small molecule with the ability to increase cGMP levels comparable to the mutant NPR2 by using homology modelling and in silico virtual docking with small molecules of the ZINC database. In this presentation, we will present the results from our in vitro, in vivo, in silico studies, along with several insights from recent basic studies.

シンポジウム

シンポジウム5 (I-S05)

小児の画像診断の進歩：血流と機能を診る

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-S05-01~I-S05-05

[I-S05-01] 4D-MRIを用いて解明するフォンタン循環の新たな知見

○北川 篤史¹, 峰尾 恵梨¹, 高梨 学¹, 本田 崇¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 宮地 鑑¹, 石井 正浩² (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-02] 拡張早期左室内圧較差の解析による左室拡張能の新たな知見

○高橋 健 (順天堂大学 小児科学教室)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-03] 3次元左室容積計測における3D advance法の Bi-Plane Simpson法との比較

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-04] 造影超音波検査による動脈硬化性病変進展に伴う栄養血管発達と血管新生の評価

○能登 信孝, 小森 暁子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 中村 隆広, 神山 浩, 鮎沢 衛 (日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-S05-05] Fontan循環における肺動脈・肺静脈・上大静脈・導管の血流パターンが示唆する Fontan静脈血流生理の特徴

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

2:35 PM - 4:05 PM

2:35 PM - 4:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場)

[I-S05-01] 4D-MRIを用いて解明するフォンタン循環の新たな知見

○北川 篤史¹, 峰尾 恵梨¹, 高梨 学¹, 本田 崇¹, 安藤 寿¹, 木村 純人¹, 宮地 鑑¹, 石井 正浩² (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

【要約】

【背景】外科的進歩により、単心室形態を有する疾患群に対する生命予後が飛躍的に改善した。しかし、フォンタン術後の血行動態はいまだ不明な点が多く、遠隔期における運動耐容能の低下など、様々な合併症が問題となっている。本研究の目的は、4D-MRIを用いて血流とエネルギー損失を可視化することによる、血行動態解明への有用性を検討した。

【方法】フォンタン術後遠隔期の15症例(男性12例、女性3例、平均年齢 23.0 ± 8.6 歳)を対象とした。心室容積の計測には cine MRIを用い、血流解析には phase-contrast MRIを用いた。大静脈肺動脈接合部(cavopulmonary connection)における流線とエネルギー損失を4D-MRIを用いて可視化した。また、同時期に血液検査も施行し、各パラメータとの関係性を明らかにした。

【結果】フォンタン手術時の平均年齢は 6.1 ± 4.3 歳であった。4D-MRIで可視化したエネルギー損失は、特に上大静脈(SVC)と肺動脈の接合部においてより多く認められた。1心拍における平均のエネルギー損失は 0.32 ± 0.21 mWであった。心室の駆出率(EF) ($r = 0.146$; $P = 0.378$)や拡張末期容積(EDVI) ($r = 0.218$; $P = 0.320$)は平均エネルギー損失と相関関係を認めなかった。平均エネルギー損失は、SVCの1回拍出量と負の相関関係を示し($r = -0.881$; $P = 0.002$)、血清IV型コラーゲン値と正の相関関係を示した($r = 0.829$; $P = 0.021$)。

【結論】4D-MRIを用いてフォンタン循環の cavopulmonary connectionにおける、流線とエネルギー損失を可視化した。高いエネルギー損失は SVCの流入を阻害する可能性が示唆された。4D-MRIを用いて血流を可視化することは、フォンタン術後遠隔期における血行動態を解明する上で有用であると考えられる。

2:35 PM - 4:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場)

[I-S05-02] 拡張早期左室内圧較差の解析による左室拡張能の新たな知見

○高橋 健 (順天堂大学 小児科学教室)

近年様々な画像診断装置が進歩してきました。心機能検査時における心臓超音波検査の特徴は、空間及び時間解像度の高さにあり、これが流体力学的心機能解析を可能としています。

現在まで心臓の形態に関する心機能検査は、心筋の一次的(直線的)の移動速度を計測する Tissue Doppler法、心筋の二次的(平面的)もしくは三次元的(空間的)な変形能を評価する Speckle trackingと進歩してきました。しかしこれらは心室内の血流の解析ではなく、心臓の外壁の動きを評価しています。また血流に関する心機能検査は、Pulse Wave Doppler法と言う、ある一点を通過する血流速度を測定する方法に未だに留まっています。大変高度なメカニズムを持ったポンプである心臓の機能を評価するにはこれらの方法では不十分です。拡張早期左室内圧較差(Intra-ventricular pressure difference: IVPD)は拡張早期の僧房弁から心尖部までの圧較差で、左室が左房から血液を引き込む力そのものであり、拡張能の本質を表します。侵襲的な検査が必要な拡張能の Gold standardである tau indexとも相関し、現在は心臓超音波検査で測定可能となりました。

今回の発表では、IVPDの測定方法、加齢による IVPD値の変化を解説します。また疾患群の例として、IVPD解析により明らかとなった、心内修復術後のフォロー四徴症左室拡張能の特徴について、小児がん患者の化学療法後の心機能低下の早期発見のマーカーとしての IVPDの役割について説明します。また胎児の IVPD測定による、在胎週数による拡張能の変化についても提示します。

今回の内容は、左室拡張能の新しい評価方法としての IVPDの、小児循環器領域での有用性について解説し、今後有効利用の発展につながる内容とします。

2:35 PM - 4:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場)

[I-S05-03] 3次元左室容積計測における3D advance法の Bi-Plane Simpson法との比較

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

背景：心エコーを用いた3次元的心腔内容積の計算は Simpson法に代表されるような複数の2D画像から再建方法が主に行われている。3次元データ処理における並列処理技術の進歩や高度なアルゴリズムにより左室心内膜面の Frame by Frameでの3Dワイヤ・メッシュを用いた心内膜容積の迅速な生成が可能となった(3D advance法)。今回、同方法を利用して小児の左室容積を求め、これらのデータを従来法である Bi-plane Simpson法と比較した。対象と方法：対象は正常な左室形態を有する無作為に抽出した195名(年齢 0~21才、平均5.4才)を対象とした。心エコー装置はフィリップス社製 EPIQ7を用い、全例 X5-1 xMATRIX arrayを用い心尖部から Full Volumeを可能な限り高い解像度と Volume Rateが得られるように Multi-beat スキャンした。得られた3D画像データは同社 QLAB10.4を利用し左室拡張末期容積 EDV, 収縮末期容積 ESV, 駆出量 SV, 駆出率 EFをそれぞれ3D advance法と Bi-Plane Simpson法を用い測定した。また LVSVの評価のため Doppler法による LVSVも合わせて測定した。結果：EDV, ESV, SVいずれも両方法の計測方法に強い相関を有した(各々 $r=0.96, 0.89, 0.88, P<0.0001$)。しかし、いずれも3D advance法の方が Simpson法に比べ大きく計測された(各々平均 34.9 vs. 32.5 ml, 14.0 vs. 13.1 ml, 20.9 vs. 19.4 ml, $P<0.005$)。一方、EFは両者に有意差は認めなかった(59.9 vs. 60.2%)。Doppler法による LVSVの比較では3D advance法は $r=0.94$ 、Simpson法は $r=0.88$ と3D advance法が優れていた。結語：3D advance法は Bi-Plane Simpson法同様優れた計測結果が得られたが、有意に3D advance法が Simpson法に比し大きく計測されていた。

2:35 PM - 4:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場)

[I-S05-04] 造影超音波検査による動脈硬化性病変進展に伴う栄養血管発達と血管新生の評価

○能登 信孝, 小森 暁子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 中村 隆広, 神山 浩, 鮎沢 衛 (日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

【背景】栄養血管(VV)の発達に伴うプラーク内血管新生(NV)は動脈硬化病変進展の指標とされているが、若年成人家族性高脂血症(FH)例での意義は不明な点が多い。【目的】造影超音波検査(CEUS)を用いて総頸動脈外膜側から壁内に流入する VVを観察し、FH例の病変進展に伴う VVの変化を半定量的に評価する。【方法】対象はプラークの認められない若年成人 FH21例(平均年齢23.7歳)と年齢をマッチさせた健常対照(C群)8例である。頸動脈内膜中膜複合体厚(mCIMT)と弾性特性(Ep)を測定後超音波造影剤ソナゾイド® 0.01ml/kgを bolus投与し、超音波造影モード(MI:0.13-0.16)で分岐部 near wallの VVを観察した。また同部の壁内(W)と内腔(L)に ROIを設定し、time-intensity curveの Enhanced Intensity (EI)[Peak - Baseline]とその比 EIW/EILを求めた。FH例は無投薬の16例を mCIMT年齢別基準値の+2 SDから2群(F-1群: mCIMT<0.56mm、F-2群: mCIMT≥0.56mm)とスタチン治療群(S群)5例の3群に分け各指標を比較した。【結果】mCIMTと Epは C群、F-1群、F-2群、S群の病変進展順に増加した。一方 EIW/EIL (0.30 ± 0.04 vs. 0.40 ± 0.12 vs. 0.63 ± 0.01 vs. 0.31 ± 0.05) は C群に比べ F-

1群($p=0.04$)、F-2群($p<0.01$)で有意に高値をとったが、S群($p=0.93$)とに差は認めなかった。またEIL($p=0.81$)、年齢($p=0.45$)、性($p=0.77$)に4群間で差は認められなかった。S群を除く検討では、EIW/EILはEIW($r=0.93$)、mCIMT($r=0.79$)、Ep($r=0.70$)と有意相関が得られ、mCIMTに最も関与する因子はEIW/EIL($\beta=0.46$, $p=0.02$)であった。【結論】CEUSでのEIの増加はNVの増生であることが動物実験および生体検体から実証されている。今回プラークの存在しない若年成人FH例においても病変進展に伴いVV発達とNVの増生をCEUSで確認できた。またスタチン治療群でEIが低値であることはNVの増生抑制を意味し、CEUSは病勢と治療効果を判定できる新たな検査法であることが示唆された。

2:35 PM - 4:05 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 4:05 PM 第D会場)

[I-S05-05] Fontan循環における肺動脈・肺静脈・上大静脈・導管の血流パターンが示唆する Fontan静脈血流生理の特徴

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

【背景】正常二心室の肺静脈(PV)の血流は、主に左室拡張能と右室収縮の影響を受け、S波は二分画を持ちS波の流量はD波より大きい。体静脈の血流は右室拡張の影響でA波・C波とV波の3相性でありV波よりもA波の方が流量が多い。Fontan循環においてはPV,体静脈血流に影響を及ぼす右心を持たない特性から、肺動脈(PA)のみならず、PVや体静脈の血流パターンが異なる可能性があり、その解明はFontan循環生理に対する理解を深め日常管理に役立つ可能性がある。【目的】Fontan循環における各血管血流パターンの関連を明らかにし、同循環生理を考察する。【対象】Fontan手術後17例(平均8.8歳 $\pm$ 9.0歳)。【方法】MRIのphase-contrast法を用いて、上大静脈・導管・右PA・左PA・右PV・左PVの血流量ピーク(ml/sec)・血流パターンを計測した。体静脈はA波・V波の最大流量、肺静脈はS波・D波の最大流量を計測した。またエコーにて僧帽弁輪速度 e' と僧帽弁流入E波速度を計測した。【結果】右PVにおいて17例中11例、左PVにおいて12例の流量はS波 $<$ D波であった。これらの症例では e' が6.0cm/sec未満もしくは E/e' が14.0を超えた症例は認められなかった。右PAにおいて17例中9例、左PAにおいて16例中11例で流量はA波 $<$ V波であった。両側PAの流量がA波 $<$ V波であった8症例の両側PVの流量はS波 $<$ D波であった。導管における流量は16例中10例でA波 $<$ V波であった。上大静脈でA波 $<$ V波であったのは17例中2例のみであった。【考察】Fontan循環においては、右室欠如の影響から心室拡張障害が無くともPVはS波よりもD波の方が流量が多くなり、拡張障害の評価に別途の基準を要する。さらに、PA・導管の血流は体心室の拡張の影響を強く受け一方で、上大静脈血流は体心室収縮の影響を受けている可能性、さらに心室機能—静脈血流連関の評価に役立つ可能性が示唆された。

パネルディスカッション

パネルディスカッション7 (I-PD07)

小児循環器領域の集中治療

座長:

黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器集中治療室)

大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

Wed. Jul 6, 2016 4:45 PM - 6:15 PM 第E会場 (シンシア ノース)

I-PD07-01~I-PD07-04

[I-PD07-01] 重症先天性心疾患の血行動態の把握と管理

○松井 彦郎 (長野県立こども病院 小児集中治療科)

4:45 PM - 6:15 PM

[I-PD07-02] 先天性心疾患小児の心不全における非挿管呼吸管理 ~ハイフロー療法の役割~

○竹内 宗之, 京極 都, 橘 一也 (大阪府立母子保健総合医療センター 集中治療科)

4:45 PM - 6:15 PM

[I-PD07-03] NICU医療から学ぶ、集中治療への示唆

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

4:45 PM - 6:15 PM

[I-PD07-04] Cardiac ICUにて心肺蘇生を要した症例の検討

○長谷川 智巳¹, 黒澤 寛史¹, 大嶋 義博², 田中 敏克³ (1.兵庫県立こども病院 集中治療科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 循環器科)

4:45 PM - 6:15 PM

4:45 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:45 PM - 6:15 PM 第E会場)

[I-PD07-01] 重症先天性心疾患の血行動態の把握と管理

○松井 彦郎 (長野県立こども病院 小児集中治療科)

心臓形態異常に由来する先天性心疾患の血行動態は多種多様であり、循環管理においては患者それぞれの心形態を正確に把握する必要がある。加えて重症先天性心奇形において、新生児期や心臓手術後は極めて不安定な血行動態を呈するため、繊細かつ迅速な形態診断の元に、心機能評価と血流バランスをコントロールする事が、術前術後に関わらず複雑な血行動態管理の対応を可能とする。

一般的には、心形態を把握した上で、常に心負荷及びエネルギー消費 (Preload, Afterload, Pressure Volume Area) ・心収縮・弁機能・血管抵抗といった心臓生理をふまえながら、体循環血流確保を目指すのが重要である。同時に新生児期・心臓術後の時間経過に伴う生理的变化を念頭におくことは血行動態管理及び全身管理に極めて重要である。

実際の血行動態管理では循環管理のみならず全身管理が重要である。特に、呼吸予備能力が保たれている場合は呼吸状態の悪化が管理上表面化しにくいことから、換気状態を良好に維持することが極めて重要である。また多くの症例で先天性心疾患は他の奇形症候群を合併することから、全身管理は患者の状態により大きく異なってくる。患者の全身状態に合わせた集中治療が必要であり、一定のマニュアル的な管理方法はないといえる。

先天性心疾患の集中治療は心臓形態学・心臓生理学を理解した上で、個別の全身状態をふまえた上で血行動態管理を行う事が極めて重要と考えられる。

4:45 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:45 PM - 6:15 PM 第E会場)

[I-PD07-02] 先天性心疾患小児の心不全における非挿管呼吸管理 ～ハイフロー療法の役割～

○竹内 宗之, 京極 都, 橋 一也 (大阪府立母子保健総合医療センター 集中治療科)

先天性心疾患 (CHD) 小児の心不全においては、呼吸管理は重要な治療手段の一つである。人工呼吸中であれば、自発呼吸や胸腔内圧、肺容量の制御は比較的容易であるが、非挿管状態の小児では呼吸補助手段が限られているため容易ではない。ハイフロー療法 (HFNC) は小児の急性呼吸不全において挿管を減少させることが示唆されているが、先天性心疾患の非挿管呼吸管理に関してはどのように活用できるだろうか？

自発呼吸による胸腔内圧の低下は、左心 (体心室) 不全においては、左心系の後負荷を増大することから害となる。また、左右短絡がある場合には、胸腔内圧の低下は、肺血流を不必要に増大する可能性がある。さらに、左心不全による肺水腫や、無気肺などにより、呼吸努力が増大すると、胸腔内圧の低下は著しくなり、横隔膜への血流の増加が起こり、心負荷は増大する。HFNCは、軽度のCPAP効果を持ち、死腔減少や流量サポート効果による呼吸仕事の減少効果を持つため、左心不全症例には有効であると考えられる。

右心不全または肺高血圧症例に対してのHFNCは、どう作用するのだろうか？前述のCPAP効果のために、自発呼吸と比較すれば右心系の前負荷を減少してしまう可能性がある。しかし、HFNCにより呼吸仕事量は減少するし、肺容量を適正化することにより肺血管抵抗を減少できるかもしれない。

また、CHDでは厳密な酸素濃度の投与が必要な場合が多い。通常の鼻カヌーでは吸入酸素濃度は制御できないが、HFNCでは吸入酸素濃度を調整することが可能になる。窒素やNOも、HFNCを用いれば非挿管患者にも安定した濃度を供給することができる。当センターでは肺血管抵抗の高いFONTAN手術後症例では、HFNCを利用してNOを投与しながら抜管を行うこともある。ただし、環境NO₂への配慮や、酸素濃度の測定などには十分注意すべきである。

このように、先天性心疾患小児ならではの問題点に関しても、HFNCは有効であると考えられる。

4:45 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:45 PM - 6:15 PM 第E会場)

[I-PD07-03] NICU医療から学ぶ、集中治療への示唆

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

小児循環器医療は近年著しく発展した。一方、平行して新生児医療も目を見張る向上があり、日本の成績は世界をリードする。歴史的に新生児医療は未熟性・成育限界ぎりぎりのところで、発達予後を見据えた管理を長く模索してきており、我々小児循環器科医が学ぶところは多い。

新生児医療の現場・NICUで、新生児科と協同する主な疾患は、先天性心疾患や未熟児動脈管開存症(PDA)である。殊に先天性心疾患が早産や新生児疾患を伴って出生する場合、新生児医療の発展の恩恵はきわめて大きい。たとえば先天性心疾患児が超早産で、重症慢性肺疾患(CLD)・重症肺高血圧(PH)を伴って出生したら、長期計画はどうしたらよいだろうか?成人あるいは小児CHD・PHには Treat and repair という戦略がある。しかし新生児でCLDが基礎にあると、CLDが改善しないとPHは改善しない。CLDの数少ない repairing processの一つが十分な栄養である。新生児医療では十分な発育を促す早期よりの栄養強化戦略が予後を改善することが確立されている。集中治療の中でもこれらを成就する新生児管理は本病態の加療に大切である。重症CLD・PHで多量の右左短絡を伴う超低出生体重児の流出路 large VSDで外科手術に到達した症例を取り上げつつ、こうした難治例への対処を論じたい。

皮膚は循環不全時に犠牲にされる臓器であり、循環不全初期を捉える皮膚血流のモニタリングが新生児領域で取り組まれている。また、早産児PDA評価法の向上を目的とした、新生児・小児循環器共同の多施設研究 PLASE studyが進捗している。これら集中治療の介入タイミングの改善につながり得る取り組みについても触れたい。本WSでは、我々小児循環器科医がNICU集中治療から学ぶべきさまざまな示唆を、新生児科医と協同して働く立場からまとめたい。

4:45 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:45 PM - 6:15 PM 第E会場)

[I-PD07-04] Cardiac ICUにて心肺蘇生を要した症例の検討

○長谷川 智巳¹, 黒澤 寛史¹, 大嶋 義博², 田中 敏克³ (1.兵庫県立こども病院 集中治療科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 循環器科)

【背景】 当院 cardiac ICU(CICU)は、心臓外科医と小児循環器医による集中治療管理を長年行ってきたが、今年新病院移転を機に集中治療医がその管理を担う。重症心疾患症例も多く、これまでを振り返って今後の課題を検討していく中で、今回CICUで心肺蘇生(CPR)が必要となった症例を検討した。**【方法】** 2013年1月から2015年12月までに当院CICUに入室した913症例のうち、急変により胸骨圧迫を含むCPRを要した24症例を対象として後方視的な検討を行った。CPR時年齢 中央値10ヵ月(1日~5.6才)、体重 4.2kg (2.4~12.8kg)。基礎心疾患は、完全型房室中隔欠損症8例、左心低形成症候群4例、ファロー四徴症3例、単心室症3例、その他6例。遺伝子疾患は、21trisomy 4例、22q11.2欠失2例。心臓手術後急性期症例は9例(肺動脈絞扼術3例、体肺動脈短絡術2例、二心室修復術2例、Glenn/Fontan型手術1例ずつ)。**【結果】** ICU入室全症例に対するCPR症例は2.6%、CPR時間 9分15秒(1.5~73分)。患者急変の主因は、循環不全16例(低心拍出量症候群7例、不整脈4例、高肺血流性2例、敗血症性2例、心タンポナーデ1例)、換気不全8例(抜管後呼吸困難3例、気道出血2例、気管狭窄1例、肺炎1例、肺気腫1例)。気管内吸引や鎮静剤静注を契機とした急変に対するCPRが2例ずつあり、当直医管理となる夜間・休日の急変に対するCPRが18例(75%)であった。24例中9例(37.5%)がECMO導入となり、CPR開始か

ら ECMO導入までの時間は56分(25-68分)、ECMO期間は7日(1~34日)。CPR後 ICU滞在中の死亡を7例(うち ECMO症例4例)に認め、30日生存率は74.2%。**【結論】** 低心肺機能に伴う不可避的な急変によって CPRが必要となる症例は当然あるが、基本処置や薬剤投与に伴う急変は回避し得る。また ECMO導入までの時間短縮は今後の課題である。当院ではマンパワーが手薄となる時間帯の急変が多く、ICU専従の集中治療医による集中治療管理に今後の改善を期待する。

会長賞選別講演

会長賞選別講演 (PAL)

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

小川 俊一 (日本医科大学)

Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

PAL-01

- [PAL-01[I-OR125-03]] マウス新生仔心室筋細胞の L型 Ca^{2+} チャンネルに対するベラパミルの遮断作用
○狭川 浩規^{1,2}, 星野 真介², 古川 央樹², 宗村 純平², 中川 雅生³, 竹内 義博², 松浦 博¹ (1.滋賀医科大学 細胞機能生理学講座, 2.滋賀医科大学 小児科学講座, 3.京都きづ川病院)
5:15 PM - 6:00 PM
- [PAL-02[III-S09-06]] Fontan術後患者の幼児期における発達評価
○小野 晋¹, 柳貞 光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 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 発達支援部 臨床心理室)
5:15 PM - 6:00 PM
- [PAL-03[II-OR111-07]] 小児単心室症に対する心筋再生医療における治療反応予測因子の検討と5年間に及ぶ長期追跡調査報告
○石神 修大¹, 後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹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 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学病院新医療開発研究センター 再生医療部)
5:15 PM - 6:00 PM
- [PAL-04[II-OR117-01]] 小児期に心臓移植適応と診断された患者の移植後10年の QOL
○津田 悦子¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 北野 正尚¹, 坪井 志穂², 白石 公¹, 市川 肇³, 福嶋 教偉⁴, 中谷 武嗣⁴, 嘉川 忠博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 看護部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 臓器移植部)
5:15 PM - 6:00 PM
- [PAL-05[III-S09-04]] Fontan循環における脳循環評価
○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)
5:15 PM - 6:00 PM

5:15 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第D会場)

[PAL-01[I-OR125-03]] マウス新生仔心室筋細胞の L型 Ca^{2+} チャンネルに対するベラパミルの遮断作用

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

Keywords: ベラパミル、薬剤感受性の生後変化、刺激頻度依存性遮断作用

【背景】新生児・乳児期では、L型 Ca^{2+} チャンネル ($I_{Ca,L}$) 遮断薬のうちベラパミルの使用は禁忌とされているが (小児不整脈ガイドライン)、そのメカニズムに関しては十分には明らかにされていない。【目的】本研究では、構造的に異なる3種類の $I_{Ca,L}$ 遮断薬 (ベラパミル、ニフェジピン、ジルチアゼム) の作用に関する生後変化を明らかにすることを目的とした。【方法】種々の週齢 (生後0日, 1週齢, 2週齢, 4週齢, 10~15週齢) のマウスから酵素処理により心室筋細胞を単離し、パッチクランプ法を用いて $I_{Ca,L}$ の記録を行った。3種類の薬剤に対して用量反応 (抑制) 関係から薬剤感受性の生後変化を評価した。さらにベラパミルに関しては、1週齢および4週齢の心室筋細胞を用いて、刺激頻度依存性遮断作用を解析した。【結果】ニフェジピンとジルチアゼムに対する $I_{Ca,L}$ の感受性には生後変化を認めなかったが、ベラパミルに関して、生後0日から2週齢マウスでは4週齢以降マウスと比較して有意に高い感受性を示した (1週齢マウス $IC_{50} = 53.5 \pm 5.3$ nM, $n = 4$; 4週齢マウス $IC_{50} = 128.8 \pm 22.3$ nM, $n = 4$)。さらに、1週齢マウスおよび4週齢マウスにおいて、ベラパミルは刺激頻度を0.2 Hzから2 Hzに増加させるとその $I_{Ca,L}$ の遮断作用は増強した。【考察】新生児・乳児期においてベラパミル投与により心機能低下が誘発される原因として、 $I_{Ca,L}$ のベラパミル感受性の上昇に加えて、ベラパミルの持つ刺激頻度依存性遮断作用により、心拍数の多い新生児・乳児期で成人期と比較してより大きな $I_{Ca,L}$ の減少が発生するからと考えられた。

5:15 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第D会場)

[PAL-02[III-S09-06]] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 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 発達支援部 臨床心理室)

【対象】2013年7月から2015年12月に発達検査を行った Fontan術後患者の幼児47例。【方法】3-4歳児 (30例) に対して新版 K式発達検査 (K式) を行い、5-6歳児 (22例) に対して WISC-4 知能検査 (WISC) を行った (重複症例あり)。K式では姿勢運動、認知適応、言語社会、全領域の発達指数を評価し、WISCでは言語理解、知覚推理、ワーキングメモリー、処理速度の指標と全検査 IQ を評価した。また K式的全領域発達指数、WISCの全検査 IQ に対して寄与する因子を重回帰分析を用いて検討した。検討項目は (1) 胎児診断の有無、(2) 低出生体重児、(3) 介入を要した高肺血流状態の有無、(4) 初回 on-pump手術時日齢、(5) 手術回数、(6) Glenn手術到達月齢、(7) Fontan手術到達月齢、(8) 動脈血酸素飽和度、(9) 中心静脈圧、(10) BNPの12項目とした (8,9,10は Fontan手術後1年の評価カテーテル時の値を採用)。なお、それぞれの指数は70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義した。【結果】3-4歳 K式では正常、境界、遅滞のパーセンテージが各々姿勢運動 (40,20,40)、認知適応 (30,50,20)、言語社会 (37,23,40)、全領域 (30,43,27) であった。同様に5-6歳 WISCでは言語理解 (82,18,0)、知覚推理 (68,32,0)、ワーキングメモリー (77,23,0)、処理速度 (77,23,0) 全検査 IQ (64,36,0) であった。5-6歳 WISCの全検査 IQ の成績は3-4歳 K式的全領域発達指数結果と比較し良好であった ($p < 0.01$)。3-4歳 K式的全領域発達指数に寄与する因子は非低出生体重児 ($p < 0.01$)、少ない手術回数 ($p = 0.03$) であり、5-6歳 WISCの全検査 IQ に寄与する因子は抽出されなかった。【結語】Fontan術後患者の発達は3-4歳に比し5-6歳のほうが良好であり、幼児早期で発達の遅れが見られる患児も就学前にはキャッチアップする可能性が示唆された。また、非低出生体重児、手術回数が少ないことは発達予後に良好な影響を与える。

5:15 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第D会場)

[PAL-03[II-OR111-07]] 小児単心室症に対する心筋再生医療における治療反応予測因子の検討と5年間に及ぶ長期追跡調査報告

○石神 修大¹, 後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹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 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学病院新医療開発研究センター 再生医療部)

Keywords: 小児心不全、心筋再生医療、心臓内幹細胞移植

【背景と目的】岡山大学病院では小児単心室症に対する心臓内幹細胞自家移植療法の臨床研究を行っており、これまでに41名の患児に細胞移植を行った。今回の研究目的は、心機能改善に寄与する因子の検討と最長で移植後5年に及ぶ追跡調査による安全性と治療有効性を確認する。【方法】2011年1月から第1相臨床研究（TICAP試験、移植7症例）、2013年4月から第2相臨床研究（PERSEUS試験、移植34症例）を実施開始した。手術時に右心房より cardiosphere由来幹細胞を分離培養し、手術後に体重あたり30万個の幹細胞を冠動脈内に注入した。移植後3ヶ月を主要エンドポイント、1年後を副次エンドポイントとして評価を行い、以降5年目まで遠隔期追跡調査を行った。【結果】全移植症例41例の移植1年目における心臓MRIでは、心駆出率が移植前に比し有意に改善し（ $P < 0.001$ ）、また、心不全症状（Ross score, NYUPHF index）の軽減とQOLの有意な改善も確認した。重回帰分析で検討した細胞移植に伴う心駆出率の改善度に寄与する因子として、移植時の心駆出率が治療反応性の予測因子として考えられた（ $P = 0.002$ ）。さらに、第1相臨床研究での移植後平均4年に及ぶ長期追跡調査では、改善した心駆出率は保持されており（ $P < 0.001$ ）、心不全の再発も認めず、最長移植後5年経過した症例においても腫瘍形成を認めなかった。【結語】岡山大学病院ではこれまでに左心低形成症候群を含む単心室症患者41例に対し安全に心臓内幹細胞自家移植療法を実施し、全観察期間中において移植症例における心駆出率の有意な改善を認めた。治療反応例の予測には移植前の心駆出率が規定因子として考えられた。今後小児心不全に対する心筋再生医療の薬事法承認に向けた多施設共同の第3相企業主導臨床治験が開始予定であり、本細胞治療法の標準医療化を目指す。

5:15 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第D会場)

[PAL-04[II-OR117-01]] 小児期に心臓移植適応と診断された患者の移植後10年のQOL

○津田 悦子¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 北野 正尚¹, 坪井 志穂², 白石 公¹, 市川 肇³, 福嶋 教偉⁴, 中谷 武嗣⁴, 嘉川 忠博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 看護部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 臓器移植部)

Keywords: 心臓移植、腎不全、冠動脈病変

（背景）1997年に臓器移植法律が施行され、2010年には15歳未満の小児からの脳死下臓器提供が可能となる法改正が行われたが、未だ国内における15歳未満の小児の心臓移植数は少なく、移植後の管理についても検討すべき点が多い。（目的）小児期に心臓移植が施行された患者の移植後10年のQOLを明らかにする。（方法）1995年から2004年までに当院小児科を受診し、その後心臓移植を受けた13例（渡航11国内2）中、移植後10年以上生存した10例（男4女6）について診療録から後方視的に検討した。死亡は、移植後急性期死亡2例と他院へ転院し移植後4年で死亡した1例である。（結果）移植時年齢は1から21歳（中央値5歳）で、移植後10年

生存率77%(n=13)であった。生存例は、現在14-35歳(中央値22歳)、移植後11-17年(中央値13年)であった。全例 NYHA 1度(就労4例 就学6例)で、年齢に応じた社会復帰が可能であった。心機能は心エコー検査による左室短縮率は全例30%以上で保たれており、BNPは100pg/ml未満であった。僧帽弁流入波形 E/A > 2.5が7/8例にみられた。血清クレアチニン値1.0以上が3/8例で、経過中拒絶反応に対しステロイドパルスは3/8例に施行された。移植後合併症は、4例(40%)にみられた。1歳時に移植を受けた2例では、3歳と4歳時にEBウイルス持続感染後にリンパ球増殖性疾患(PTLD)を発症し、転院し化学療法により寛解した。1歳時に再移植を受けた14歳の症例は、11歳時から腎機能障害が増悪し、14歳時に生体腎移植を受けた。21歳移植例は、移植後5年に左前下行枝の squeezing と壁肥厚があり、発作性房室ブロックによる失神発作に対し移植後7年にペースメーカー植え込みを行った。また、強迫神経症が2例にみられた。(まとめ) 小児の心臓移植後10年の QOL は良好であるが、PTLD、移植心冠動脈病変、および腎不全の三大合併症がみられた。精神面でのサポートが必要である。

5:15 PM - 6:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:00 PM 第D会場)

[PAL-05[III-S09-04]] Fontan循環における脳循環評価

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

【背景】 Fontan術後患者では、高次機能障害を認めることが少なくない。その原因として、生後すぐの手術の他、少ない体血流と高い中心静脈による循環鬱滞が各臓器へ影響し、脳循環にも異常も来している可能性がある。

【目的】 Fontan循環における脳循環を評価する。

【方法】 対象は Fontan術後 (Fontan群) 43名, 対照群として Fallot四徴症術後 (TOF群) 24名と比較した。MRI検査で総頸動脈, 上大静脈 (SVC), 下大静脈 (IVC) 血流, 心係数 (CI) を測定し, 心臓カテーテル検査データから酸素消費量および上半身と下半身の酸素需要供給バランスの比 oxygenation balance index(OBI)を算出した。

【結果】 Fontan群, TOF群は共に, 総頸動脈および SVC血流は, CIと有意な正の相関関係を認め (Fontan群各々 $r=0.89, 0.93$, $P<0.00001$, TOF群各々 $r=0.95, 0.78$, $P<0.001$), 低心拍出は脳循環にも直接的に影響を与えることが示唆された。一方, CIと SVC血流/IVC血流は TOF群では一定に保たれているのに対し, Fontan群では正の相関関係を認め, Fontan群では低心拍出時に脳血流の維持が困難である可能性が示された。OBIは Fontan群で 1.1 ± 0.4 と1前後に保たれていたが, OBI < 1の症例は, 総頸動脈および SVC血流は低下している症例であった。Fontan群の上半身の酸素消費量は, SVC血流と正の相関関係を認めた ($P<0.001$)。上半身の酸素消費量 = (上行大動脈血酸素含有量 - SVC血酸素含有量) × 上半身血流で表され, 上半身血流減少時には δSatO_2 が増大することから, Fontan群での酸素消費量の減少幅は血流減少の変化よりも少なく、バランスを維持できていないことが示された。

【考察】 Fontan群では, 脳への血流分配が低下した状態では, 脳酸素消費量を抑える方向に働くものの, 代償するには至らず, 酸素需要供給バランスを維持することが困難な可能性がある。

医療安全セミナー

医療安全セミナー1 (CSS01)

「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～

座長:

鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Wed. Jul 6, 2016 5:05 PM - 5:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

CSS01-01

[CSS01-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～

○木村 壯介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

5:05 PM - 5:50 PM

5:05 PM - 5:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:05 PM - 5:50 PM 第C会場)

[CSS01-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～

○木村 壯介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー1 (LS01)

日本での小児用補助人工心臓臨床成績と移植後の患者管理

座長:中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

共催:株式会社カルディオ

Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

LS01-01

[LS01-01]

○小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場)

○小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー2 (LS02)

開心術前及び術後における一酸化窒素吸入療法の最新情報

座長:佐地 勉 (東邦大学 心血管病研究先端統合講座)

共催:イカリア・ジャパン株式会社

共催:エア・ウォーター株式会社

Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

LS02-01~LS02-02

[LS02-01]

○田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS02-02]

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 高齢社会医療・介護機器研究推進講座)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場)

○田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場)

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 高齢社会医療・介護機器研究推進講座)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー3 (LS03)

心原性失神を見逃さないために～植込み型ループレコーダーの活用

座長:河野 律子 (産業医科大学 不整脈先端治療学)

共催:日本メドトロニック株式会社

Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

LS03-01

[LS03-01]

○芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場)

○芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー4 (LS04)

ムコ多糖症の診断と治療における課題

座長:藤原 優子 (町田市民病院)

共催:ジェンザイム・ジャパン株式会社

Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

LS04-01~LS04-02

[LS04-01]

○大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS04-02]

○奥山 虎之 (国立成育医療研究センター)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場)

○大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場)

○奥山 虎之 (国立成育医療研究センター)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー5 (LS05)

肺動脈性肺高血圧症の治療戦略—トラクリア小児用分散錠32mgの適応を考 える—

座長:三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

共催:アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社

Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

LS05-01

[LS05-01]

○犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場)

○犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

要望演題 | 妊娠・出産

要望演題3 (YB03)

妊娠・出産

座長:

篠原 徳子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

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

YB03-01~YB03-05

[YB03-01] 当院における先天性心疾患術後患者の妊娠出産の現状

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

5:10 PM - 6:00 PM

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

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

5:10 PM - 6:00 PM

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

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

5:10 PM - 6:00 PM

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

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

5:10 PM - 6:00 PM

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

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

5:10 PM - 6:00 PM

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

[YB03-01] 当院における先天性心疾患術後患者の妊娠出産の現状

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

Keywords: 成人先天性心疾患、先天性心疾患合併妊娠、周産期

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 妊娠・出産、先天性心疾患、思春期

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

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

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

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

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

Keywords: 成人先天性心疾患、妊娠出産、心室動脈カッピング

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

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

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

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

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

[YB03-04] 計画的な2度の妊娠分娩前後に血行動態評価を施行した

Fontan型術後三尖弁閉鎖(Ib)症例：循環管理上の問題点

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

Keywords: 心疾患合併妊娠、フォンタン、チーム診療

【背景】 Fontan型術後症例の妊娠出産は報告されるが、血行動態が良好でなければ母体の高リスクとされ、妊娠前の詳細な評価と病状説明が重要である。事前に詳細な血行動態評価を行い、計画的な妊娠により2度の分娩を行った Fontan型術後三尖弁閉鎖症例を報告する。【症例】28歳女性。三尖弁閉鎖(Ib)に対し生後5か月時に左 BT 短絡術、4歳時両方向性グレン手術、13歳心外導管 TCPCを施行。23歳で結婚し挙児希望あり。妊娠前評価は、NYHA I度、洞調律、LVEF61%(心 MRI)。心カテテル検査では CVP 7mmHg, Rp 0.82 Um², CI=3.6L/min/m²。 aspirin内服管理下で25歳時に1回目自然妊娠。心イベントなく経過し、切迫早産のため無痛分娩にて在胎34週2日、出生体重1946g (AFD)の元気な男児を出産した(出血量1300ml程度)。産褥期に head upによる頻脈、低酸素血症を認めたが、赤血球濃厚液輸血で改善した。造影 CT上総腸骨静脈分岐部に血栓(7mm程度)を認めたため抗凝固療法を行った。産褥1か月に MRI上 CIの低下が疑われたが、産褥4か月には改善し、心カテでは CVP 8mmHg, Rp 0.7Um², CI=5.7L/min/m²と妊娠前と不変であった。28歳時2回目自然妊娠。切迫徴候は認めなかったが妊娠34週頃から心室性期外収縮(PVC)の増加を認め、36週から無痛分娩+誘発分娩とした。在胎36週2日、出生体重2174g(AFD)の元気な女児を出産した(出血400ml程度)。head upによる循環不全症状は認めず、分娩後 PVCは減少した。分娩1時間後に一過性の胸痛を認めたため肺塞栓予防を行ったが、造影 CTでは DVTを認めなかった。その後の MRI、心カテ所見も含めて報告する。【結語】妊娠前後に詳細な血行動態評価を施行して、計画的な2回妊娠分娩が可能であった。Fontan循環への妊娠・分娩負荷の影響は不明なことも多く、母体/胎児/新生児管理を行えるチーム診療体制整備とエビデンスの集積が重要である。

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

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

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

Keywords: 細胞増殖、グルココルチコイド、Akt

【背景・目的】早産児に対する出生前の母体グルココルチコイド (GC) 投与は胎児肺サーファクタントを増加させ呼吸不全を予防することが知られている。以前より我々は、妊娠ラットに対する出生前 GC投与が胎仔ラットの心筋エネルギーの増大やカルシウム調節機構の発達に貢献し、胎仔心筋断面積の増加に関与している事を示してきた。しかし断面積増加の機序が心筋細胞増殖と心筋細胞肥大のどちらに起因するかは不明であったため心筋の組織学的評価、細胞増殖マーカーである Ki-67、c-myc、MTS法を用いて検証を行った。また、その分子メカニズムも不明であり、Akt-1、GSK-3β、β-cateninの発現に影響するか検証した。【方法】妊娠ラットにデキサメサゾン (DEX) を出生前2日間皮下投与し、妊娠19日目、21日目に帝王切開し早産胎仔の心臓を摘出した。また自然分娩した日齢1の新生仔から同様に心臓を摘出した。非投与群として同量のごま油を投与した。それぞれの群から摘出した心筋組織を組織 HE染色し組織学評価、細胞密度の評価を行った。また免疫組織染色法で細胞増殖マーカーである Ki-67、in vitroで c-myc mRNA、MTS法を施行し細胞増殖能を評価した。また免疫組織染色、心筋から蛋白抽出を行いウエスタンブロット法で Akt-1、GSK-3β、β-cateninの蛋白発現量を比較した。【結果・考察】出生前 GC投与により胎仔心筋における心筋細胞では明らかに筋線維の増加を認めたが、心筋細胞密度に変化は認めなかった。GC投与群における免疫組織染色では Ki-67の有意な増加を認め、in vitroで c-mycは有意に増加し、MTS法でも細胞増殖が有意に増加した。また GC投与により Akt-1とβ-cateninの有意な増加と GSK-3βの有意な低下を示した。これらの結果から妊娠ラットに対する GC投与による胎仔心筋断面積の増加は心筋細胞増殖に起因している事を証明し、心筋細胞増殖に Akt- GSK-3β- β-catenin pathwayが関与していることが示唆された。

要望演題 | 画像診断の進歩

要望演題2 (YB02)

画像診断の進歩

座長:

早瀬 康信 (徳島大学大学院医療薬学研究部 小児科学)

片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)

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

YB02-01~YB02-06

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

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

4:10 PM - 5:10 PM

[YB02-02] cMRI ~乳頭筋除去は我々にとって本当に不要なのか~

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎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)

4:10 PM - 5:10 PM

[YB02-03] 右室低形成症候群の RVを評価する

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎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)

4:10 PM - 5:10 PM

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

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冴², 齊川 祐子², 安河 内聡^{1,2} (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 エコーセンター)

4:10 PM - 5:10 PM

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

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

4:10 PM - 5:10 PM

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

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

4:10 PM - 5:10 PM

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

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

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

Keywords: Fontan palliation、cardiac magnetic resonance、feature tracking strain

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

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

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

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

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

[YB02-02] cMRI ～乳頭筋除去は我々にとって本当に不要なのか～

○大森 大輔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: c MRI、乳頭筋除去、心室容積

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

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

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

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

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

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

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

[YB02-03] 右室低形成症候群の RVを評価する

○大森 大輔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、PA-IVS、同時閉鎖試験

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

【結果】3例に閉鎖試験+ cMRIを施行した。

症例1:1歳8か月の PA-IVS。BAS $\rightarrow$ PTPV+ BVP(6mm) $\rightarrow$ 緊急 BTS術 $\rightarrow$ BVP(7mm)の経過。同時閉鎖試験で圧変化はなし。圧差45mmHgの PSがあり,乳頭筋肥厚がつよく RVEDViはカテーテル(C)82.1ml/m²,cMRI(M)39.2と解離したが,cMRIでみる RVCIIは2.89あり TRも mildのため, PS解除術を加えた二心室修復に進み成立した。

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

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

【考察】同時閉鎖試験は,二心室修復後のチアノーゼと CVP変化を予測するのに有用と思われた。cMRIで乳頭筋除去した RV容積は,PSによる肥厚心筋にも対応でき, overhaulした場合の最大心拍出量の推定に有用と思われた。術前心拍出量を支える LVを加え,RVEDVi/LVEDVi比をだしてみると,症例1;2;3で0.44;0.48;0.29と体肺循環のバランスを連想させる。その他,心筋容積や SaO₂も関連させて精度を上げられないか追跡中である。

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

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

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冨², 齊川 祐子², 安河 内聰^{1,2}
(1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 エコーセンター)

Keywords: TOF、RT3DE、CMR

【背景】ファロー四徴症（TOF）心内修復術後における右室容量・機能評価が肺動脈閉鎖不全の重症度を判定するうえで重要で、心臓MRI（cMRI）による評価がGolden standardとされるが、近年、リアルタイム3D心エコー法（RT3DE）との相関が良好であるとの報告が散見される。【目的】RT3DEによるTOF術後の右室容量・機能評価についてcMRIと比較検討する。【対象】2014年3月から2015年12月までの間にcMRIとRT3DEを施行したTOF術後50例（男32例：年齢1.4-31.1歳、中央値11.7歳）【方法】超音波装置はPhilips社製のiE33を使用し、full volume dataをTomTec社製RV Function 2.0にて右室拡張末期容量RVEDV(ml)、収縮末期容量ESV(ml)、右室駆出分画EF(%)、さらに3D画像からRV longitudinal strain%(中隔、自由壁側)、三尖弁輪移動距離TAPSE(mm)、右室容積変化率RVFAC(%)を計測。CMRはPhilips社製1.5T装置を用いて、8mm sliceでCINE画像を撮影し、RVEDV、ESV、EFを計測。両検査間の系統誤差はBland-Altman法による解析を行った。【結果】RVEDV index(ml/m²)、ESV index(ml/m²)、EF(%)についてはRT3DEとcMRI間でいずれにおいても強い相関を認めたと(RVEDVI r=0.91 p<0.01,ESVI r=0.85 p<0.01,EF r=0.61 p<0.01) EDVI、ESVIとも容量が大きくなるほど誤差のばらつきを生じた。EDVI 110ml/m²以上では約14ml/m²の誤差を認めた。一方、cMRI-EFとFACは中等度の相関(r=0.55 p<0.01)を認めたのみで、TAPSE、LS中隔、LS自由壁側(r=0.09,r=0.26,r=0.08)との相関は認めなかった。【結語】RT3DEによりTOF術後症例で右室容量・駆出率を比較的正確に定量的評価をすることが可能である。しかし、容量が大きくなるとecho window内に右室を収められないことが原因で誤差を生じる可能性があることを考慮する必要がある。

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

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

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

Keywords: phase contrast imaging、synchrotron、cardiac conduction system

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

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

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

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

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

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

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

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

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

要望演題 | 集中治療と周術期管理

要望演題1 (YB01)

集中治療と周術期管理

座長:

根本 慎太郎 (大阪医科大学外科学講座 胸部外科学教室)

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

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

YB01-01~YB01-06

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-03] 超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性

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

3:40 PM - 4:40 PM

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

[YB01-05] 小児心臓外科周術期管理におけるトルバプタン導入

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

3:40 PM - 4:40 PM

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

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

3:40 PM - 4:40 PM

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

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

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

Keywords: 肺高血圧治療、PDE5阻害薬、先天性心疾患

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

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

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

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

Keywords: 周術期管理、気管気管支形成術、先天性心疾患

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

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

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

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

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

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

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

[YB01-03] 超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性

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

Keywords: 横隔神経麻痺、超音波、術後管理

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

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

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

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

Keywords: フォンタン、胸水貯留、周術期管理

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

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

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

[YB01-05] 小児心臓外科周術期管理におけるトルバプタン導入

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

Keywords: tolvaptan、perioperative management、diuretic

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 急性腎障害、先天性心疾患、周術期管理

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

一般口演 | 電気生理学・不整脈1

一般口演1-13 (I-OR113)

電気生理学・不整脈1

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)

Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場 (天空 センター)

I-OR113-01~I-OR113-04

[I-OR113-01] イオンチャンネル病の遺伝子検査の有用性

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 菅本 健司¹, 河内 貞貴¹, 細谷 通靖¹, 馬場 俊輔¹, 堀江 稔², 大野 聖子², 牧山 武³ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.滋賀医科大学 呼吸器循環器内科, 3.京都大学 循環器内科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-02] TCPC手術前に不整脈基質を ablationした Isomeris症例の予後

○豊原 啓子, 西村 智美, 工藤 恵道, 竹内 大二, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-03] 小児不整脈アブレーション治療における Fluoroscopy image integrated 3D mapping systemを用いた医療被ばくの低減

○吉田 葉子¹, 渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 数田 高生², 押谷 知明², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.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, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器科, 3.近畿大学小児科)

10:15 AM - 11:05 AM

[I-OR113-04] 先天性心疾患術後の接合部頻拍にはアミオダロン、あるいはニフェカルントか？

○青木 寿明¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 松尾 久美代¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 山内 早苗^{1,2}, 盤井 成光^{1,2}, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-01] イオンチャンネル病の遺伝子検査の有用性

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 菅本 健司¹, 河内 貞貴¹, 細谷 通靖¹, 馬場 俊輔¹, 堀江 稔², 大野 聖子², 牧山 武³
(1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.滋賀医科大学 呼吸器循環器内科, 3.京都大学 循環器内科)

Keywords: 遺伝子変異、QT延長症候群、イオンチャンネル病

【背景・目的】 QT延長症候群(LQT)・Burgada症候群(Bur)などのイオンチャンネル病に対する遺伝子検査は、近年積極的におこなわれる様になった。【対象・方法】当科でイオンチャンネル病が疑われ、遺伝子検査を行った34家系を対象とした。遺伝子検査について文書・口頭で説明し、書面で同意を得た後に、EDTA採血を行った。検査は滋賀医科大学・京都大学に依頼した。遺伝子検査の結果から、遺伝子変異の陽性率・遺伝子型と臨床症状・遺伝子検査の有用性、について検討した。【結果】遺伝子検査を行った proband(P)34名中、P同士が親戚であることが判明したのが2家系あり、32家系の検索となった。LQTは29家系(1家系は Burと overlap)・Burは3家系・QT短縮症候群(SQT)が1家系であった。遺伝子変異が同定されたのは、LQT1; 15名、LQT2; 8名、LQT3; 6名、Bur; 2名、変異が同定されなかったのは8名(LQT;6, Bur;1, SQT;1)、検索中;1名であった。Multiple mutation;(M.M.)が4名、Compound mutation(C.M.)が1名であった。P同士が親戚であった2家系は、LQT1の家系が9/13で遺伝子変異が同定され、LQT3の家系(C.M.かつ Burとの overlap)が6/7で変異が同定された。失神の既往は11名(LQT1; 4, LQT2; 4, M.M.; 2, Bur; 1)で、複数回の失神は6名(LQT1; 1, LQT2; 4, M.M.; 1)で認められた。内服後に失神を起こしたのは4名(LQT1;1, LQT2;3)で、LQT2の2名は心肺蘇生を要している。休薬・急薬中に失神を起こしたのは2名(LQT2; 1, M.M.; 1)であった。家族が失神発作を起こした家系はないが、SCN5A C.M.の1家系で(p.E1784K, c.G5350A)の変異を認めた父親がBurgada症候群としてICD植え込みを行っている。【考察】Multiple mutataion・LQT2で、心肺蘇生を要する重篤な失神・繰り返す失神が認められた。今後、変異部位・複合変異の有無などで重症度の予測が可能となり、治療方針の一助となることが期待される。

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-02] TCPC手術前に不整脈基質を ablationした Isomeris症例の予後

○豊原 啓子, 西村 智美, 工藤 恵道, 竹内 大二, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Isomerism、ablation、TCPC

背景: Isomerism heart (右側相同:RAI, 左側相同:LAI) は先天性不整脈基質を有する頻度が高く、Fontan(TCPC)手術が必要な場合が多い。TCPC術後は心房、房室弁輪へのカテーテルのアクセスが制限される。目的: TCPC術前にカテーテルアブレーション(CA)を施行した症例の予後について検討した。対象: Isomerism heart 20例(RAI 15、LAI 5)、平均年齢は3歳、平均体重は13kgであった。全例共通房室弁を有し、術前に頻拍を認め治療を必要とした。結果: 全例で His電位を記録した(2つの房室結節: 17(85%), 前方房室結節: 1, 後方房室結節: 2)。12例で2つの房室結節間の回帰頻拍を認め、不応期の長い一方の房室結節に CAを施行した。後方房室結節の房室結節回帰頻拍の1例では房室結節の modificationを行った。7例は心房粗動または心房切開線関連の頻拍を認めた。CA成功率は19/20(95%)で、共通房室弁の人工弁置換後の峡部 ablationの1例のみ不成功であった。合併症は1例で CA成功後、共通房室弁の人工弁の片方に stuckを認めた。CA後 follow-up期間は平均3年で、19例に TCPC手術を施行した。全例術後頻拍を認めなかった。2つの房室結節の一方を CAした12例はすべて房室ブロックや dyssynchronyを認めていない。結論: TCPC前に頻拍を認める Isomerism heartに対する CA成功率も高く有用であった。

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-03] 小児不整脈アブレーション治療における Fluoroscopy image integrated 3D mapping systemを用いた医療被ばくの低減

○吉田 葉子¹, 渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 数田 高生², 押谷 知明², 中村 香絵², 佐々木 起², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介², 中村 好秀^{1,3} (1.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, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器科, 3.近畿大学小児科)

Keywords: CARTO UNIVU、Fluoroscopy image integrated 3D mapping、医療被ばく

【目的】 心臓カテーテル治療では患者とスタッフの医療被ばくが問題となる。従来の不整脈アブレーション 3Dマッピングシステムに、透視画像を統合することが可能となった新しいソフト(CARTO3 with UNIVU module)を導入し、被ばく低減効果を検討した。

【方法】 対象は当院で3Dマッピングシステムに CARTO3を用いて不整脈アブレーション治療を行った20歳未満の患者のうち、2015年10月の UNIVU導入前4か月と導入後4か月で対照群と UNIVU群に分け、患者特性・透視時間・透視線量・手技時間・治療成績・合併症率などについて後方視的に分析した。

【結果】 UNIVU群(n=18)・対照群(n=28)で、(以下中央値)年齢10.1 vs. 11.1y (p=0.761)、体重31.3 vs. 35.6kg (p=0.919)、複雑先天性心疾患合併率12.5 vs. 7.1% (p=0.639)。不整脈診断は UNIVU群: WPW症候群 11・流出路起源心室性不整脈 (OTVA) 2・二重房室結節関連頻拍 (TwinAVN) 2・異所性心房頻拍1・房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) 1・ベラパミル感受性心室頻拍 (ILVT) 1。対照群: WPW17・OTVA6・ILVT2・AVNRT1・TwinAVN1・乳頭筋起源心室頻拍1。治療結果は UNIVU群と対照群で、通電回数3.5 vs.3.0 (p=0.811)、急性効果100 vs. 98.8% (p=1.000)。合併症率0 vs. 3.6% (p=1.000)。透視時間2.6 vs. 18.4min (p<0.001)、透視線量エアカーマ17.5 vs. 78.5mGy(p<0001)、手技時間3.0 vs.2.5h (p=0.274)。

【結論】 小児は放射線感受性が高い。先天性心疾患合併例を含む小児の様々な不整脈に対するアブレーション治療において、Fluoroscopy image integrated 3D mapping systemの使用により、透視時間と線量を大幅に減少することが出来た。急性効果率、合併症率、手技時間への影響はなかった。

10:15 AM - 11:05 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第B会場)

[I-OR113-04] 先天性心疾患術後の接合部頻拍にはアミオダロン、あるいはニフェカラントか？

○青木 寿明¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 松尾 久美代¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 河津 由紀子¹, 稲村 昇¹, 山内 早苗^{1,2}, 盤井 成光^{1,2}, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 接合部頻拍、薬物治療、周術期管理

背景: 先天性心疾患の術後に接合部頻拍 (JET) をしばしば認め、管理に難渋することがある。今回アミオダロン (AMD) とニフェカラント(NIF)の有効性、副作用について比較・検討した。方法: 2011年から2015年に当院で薬物治療を行った JET 14人、のべ15例を対象とした。AMD, NIFの二群に分け、基礎心疾患、JET rate (JR)、投与3時間での JR, 収縮期血圧(BPs)の変化、有効性、FQTcの変化、致死的不整脈の発生、副作

用、併存薬剤について後方視的に検討した。有効性は使用薬剤によって徐拍化が得られたものとした。結果：15例中AMD10例、NIF5例。疾患は各群とも単心室循環姑息術後から二心室循環心内修復術後まで多様であり、併用強心剤の使用率に差はなかった。体重、薬剤投与前のJRに差はなかった（体重 NIF 3.3kg, AMD 6.5kg (p=0.08), JR, NIF190bpm, AMD187bpm (p=0.73)）。投与3時間でのJR、BPsの変化率はそれぞれNIF-21%, AMD-10% (p=0.057)、NIF+35%, AMD+15% (p=0.35)であった。投与3時間での徐拍化がNIFで得られる傾向であった。有効性はNIF全例(5/5), AMD1例無効、1例評価困難、8例有効であった。AMD無効例でNIFが有効であった。FQTc変化率はNIF+24%, AMD+1%とNIFでQTcが有意に延長した。NIF群で投与後の血圧低下、心室頻拍などは見られなかった。AMD群で投与後の血圧低下で再開胸、Vf、肝機能障害を1例ずつ認めた。結語：先天性術後のJETに対してNIFがAMDに比べ有効性、安全性とも優る傾向にあった。NIFについてはQTcが延長するためTorsade de Pointsの発生に注意する必要がある。またAMDについては10mg/kg/24hrでの投与であり、投与方法の変更で有効性が変わる可能性がある。

一般口演 | 電気生理学・不整脈2

一般口演1-14 (I-OR114)

電気生理学・不整脈2

座長:

塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 11:10 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

I-OR114-01~I-OR114-04

[I-OR114-01] 1か月健診時の心電図記録による乳児突然死予防に関する研究

○吉永 正夫^{1,2}, 牛ノ濱 大也², 長嶋 正實², 佐藤 誠一², 畑 忠善², 堀米 仁志², 田内 宣生², 西原 栄起², 市田 路子², 大野 聖子² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.『乳幼児突然死症候群(SIDS)および乳幼児突発性危急事態(ALTE)の病態解明等と死亡数減少のための研究』班)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-02] 先天性 QT延長症候群における T-wave alternansと TdPとの関連性の検討

○後藤 浩子^{1,2}, 高杉 信寛³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 直樹¹, 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 不整脈科, 3.岐阜大学医学部附属病院 循環器内科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-03] SCN5A変異と Brugada症候群の臨床像

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (総合病院土浦協同病院 小児科)

11:10 AM - 11:50 AM

[I-OR114-04] 心電図 P波減高と術後遠隔期心房性不整脈発症との関連

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

11:10 AM - 11:50 AM

11:10 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:10 AM - 11:50 AM 第B会場)

[I-OR114-01] 1か月健診時の心電図記録による乳児突然死予防に関する研究

○吉永 正夫^{1,2}, 牛ノ濱 大也², 長嶋 正實², 佐藤 誠^{1,2}, 畑 忠善², 堀米 仁志², 田内 宣生², 西原 栄起², 市田 啓子², 大野 聖子² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.『乳幼児突然死症候群(SIDS)および乳幼児突発性危急事態(ALTE)の病態解明等と死亡数減少のための研究』班)

Keywords: 乳児、突然死、スクリーニング

【背景】乳児期 QT延長症候群(LQTS)の頻度と予後の報告についてはイタリア (Circulation, 2009)と日本 (Circ Arrhythm Electrophysiol, 2013) の2報告のみであり、検証が必要である。【目的】厚労省研究班において1か月時の心電図記録により乳児の突然死予防が可能か検討した。【方法】全国8地域 (鹿児島、福岡、名古屋、新潟、豊明、茨城、大垣、富山) において平成26、27年度に1か月健診時の心電図記録を行った。LQTSの診断基準は連続3心拍の QTc (Bazett補正)平均値が0.46以上とし、経過観察中0.50以上を示した場合内服加療を開始した。他の遺伝性不整脈の診断と管理については三大陸不整脈学会基準を使用した。家族が希望した場合、遺伝学的検査を行った。【成績】全国8地域において2016年1月現在で計5994名 (男児3020名、女児2972名) が参加した。平均 QTc値は性差を認め (男児 412 ± 20 ms、女児 414 ± 20 ms, $p < 0.001$)、在胎期間 (相関係数 0.058, $p < 0.001$)、出生体重 (相関係数 0.066, $p < 0.001$) との相関を認めたが、例数が多いための有意差の出現と考えられ、抽出に影響するレベルではなかった。QT延長を示した例は6例 (男児2例、女児4例)、うち治療を要した例は3例 (男児1例、女児2例)であった。治療を開始した3例に遺伝学的検査が行われ、1例に LQT2 {KCNH2変異 (K897T, 2690A > C) を認め、他は検査中であった。WPW症候群を4例認めた。上記以外に心電図異常を認めなかった乳児2例が各々生後2か月時、3か月時に突然死しており、いずれも found dead の状態で発見された。【結論】乳児期の LQTSの頻度は約1000人に1人、治療を有する例は約2000人に1人であった。前回の日本での検討と同様であり、これらの例は生命予後の改善に有効であると考えられた。同時に遺伝性不整脈以外での乳児突然死もあり、乳児突然死に関してはさらに検討していく必要があると考えられた。

11:10 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:10 AM - 11:50 AM 第B会場)

[I-OR114-02] 先天性 QT延長症候群における T-wave alternansと TdPとの関連性の検討

○後藤 浩子^{1,2}, 高杉 信寛³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 直樹¹, 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 不整脈科, 3.岐阜大学医学部附属病院 循環器内科)

Keywords: long QT syndrome、T-wave alternans、TdP

【背景】T-wave alternans (以下 TWA) は先天性 QT延長症候群 (LQTS) において、Torsade de Pointes(TdP)前に認められる特徴的な現象である。しかしながら、TWAの陽性率や TdPとの関連性についての報告は少ない。

【目的】LQTS患者において TWA解析を行い、TWA陽性率や TdPとの関連性を検討する。

【対象】遺伝子検査で確定している LQTS患者のうち TWA解析を行った26名 (男10、女16)。遺伝子型は LQT1(18)、LQT2(4)、LQT3(4)。既往は TdP(以下 T群)(5)、non-TdP(以下 NT群)(21)。

【方法】12誘導ホルター心電図検査を24時間行い、TWA解析を指標評価し、また Peak TWA時 RR、QT時間、T波の形状について T群と NT群との間で比較検討した。

【結果】全患者の TWA陽性 ($\geq 42 \mu V$) 率は17/26(65.4%)で T群 : 5/5(100%)、NT群 : 12/21(57.1%)。感度 100%、特異度42.8%、陽性的中率29.4%、陰性的中率100%。Peak TWA時 QTは T群 : 534.4 ± 89.8 msec、NT群 : 446.1 ± 76.3 msec ($P=0.01$)。RRは T群 : 885.4 ± 169.0 msec、NT群 : 750.9 ± 206.5 msec。QT/RRは

T群：0.614、NT群：0.614と同値であった。T波の形状では Notched Twaveは T群：5/5(100%)、NT群：11/21(64.7%)(P=0.025)。TWPA (T-wave polarity alternans ; 極性変化を伴う) は T群：2/5(40%)、NT群：2/21(9.5%)(P=0.04)。また、TWA陽性は12誘導心電図のうち V2誘導で最も多く認められ、ついで V3、V4誘導であった。TWAとTdPの関連については、TWA陰性患者ではTdPリスクが少なく、一方TdP既往患者では全例TWA陽性であり、TWA出現時のRR時間、QT時間とも長かった。

【結語】LQTSにおけるTWAは陰性的中率が高く、TdPのリスクの少ない患者の判定に適していると思われる。また、TdP患者ではTWA陽性率が高く、non-TdP患者に比べると徐脈かつQT延長時にTWAが出現しやすいことが判明した。TWAはLQTS患者のリスク判断に有用であり、今後さらなる症例の蓄積と経過観察が必要と思われる。

11:10 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:10 AM - 11:50 AM 第B会場)

[I-OR114-03] SCN5A変異と Brugada症候群の臨床像

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (総合病院土浦協同病院 小児科)

Keywords: Brugada syndrome、SCN5A、fever-induced

【背景と目的】昨年本学会で4家系10例のBrugada症候群を報告した。1家系で遺伝子異常が新たに見つかり、4家系全てでSCN5A変異を認めた。そこで、SCN5A変異と臨床像の関連について検討した。【方法】SCN5Aは28exonからなり、4つのdomain (Dと略す)を持つ。SCN5A変異部位を検討した。Brugada症候群の診断は安静時、高位誘導、pilsicanide負荷いずれかでType1を認めたものとした。【結果】家系1：SCN5A変異はexon17-23のduplication (D3あるいはD2-3linker領域に当たる、アミノ酸変異は検査中)。臨床像は安静時Type1±、高位誘導+、発熱時-、proband (9歳学校検診、現在20歳)はVT無し、無治療。父EPS陽性でICD、叔父突然死。家系2：SCN5A変異はG1743Rで、D4pore領域。臨床像は安静時Type1+、高位誘導+、発熱時+、proband (3歳女、CHDフォローで発見、現在9歳)が発熱時VT、quinidine治療中。兄がmethylphenidateでVT、中止してquinidine開始し再発無し。父EPS陽性でICD。家系3：SCN5A変異はT290fsX53で、D1pore領域。臨床像は安静時Type1-、高位誘導+、発熱時±、proband (6か月女、発熱時VTで発見、現在11歳)はquinidine治療中。父弟無症状。家系4：SCN5A変異はR535Xで、D1-2のlinker領域。臨床像は安静時Type1-、高位誘導±、発熱時-、VT無し、AFとSSSあり。proband (13歳男、CHDフォローで発見、現在22歳)は無治療、levomepromazineでSSS、中止して消失。兄無症状、父EPS陽性でICD。【考察】pore領域異常の家系2、3は発熱時変化を示し、quinidine投与と積極的解熱が有効であった。中枢神経刺激薬でVTが誘発された。一方、linker領域異常の家系3は発熱で悪化することはなく、AF、SSSを合併した。抗精神病薬でSSSを示した。【結語】SCN5A変異部位とBrugada症候群の臨床像の関連性のある程度認められた。

11:10 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:10 AM - 11:50 AM 第B会場)

[I-OR114-04] 心電図 P波減高と術後遠隔期心房性不整脈発症との関連

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

Keywords: P波、右心房拡大、心房性不整脈

【背景】非弁膜性心房細動の発生は左房拡大・心房筋障害がトリガーと考えられている。一方、先天性心疾患術後患者では右心系遺残病変を有するものに心房性不整脈を合併することを経験するため、右心房筋障害が心房性不整脈発生に関与すると推察する。また日々の診療において、右房拡大に続く増高したP波が経時的に減高してゆき、心房性不整脈へつながることを経験する。【目的】右心房筋障害をP波減高として捉え、心房性不整脈の発生

を予見し得るを検討する。【対象・方法】心房性不整脈を発症した右心遺残病変をもつ10歳以上の二室修復術後患者18例(男9)について、右心房面積(RAA)と心電図Ⅱ誘導のP波高(P-amp)を検討した。年齢が一致した心房性不整脈を発症していない二心室修復術後23例を比較対象とした。RAAは心エコー心尖部四腔像で計測した。【結果】心房性不整脈の発症は21歳(11歳~46歳)、術後15年(5年~38年)であった。TOF 10例、ASD 1例、AVSD 2例、C-TGA 3例、Critical PS 1例、VSD1例であった。C-TGA2例にペースメーカーが留置されていた。不整脈はAFL(心房粗動)11例、EAT(異所性心房頻拍)6例、Afib(慢性・発作性心房細動)2例で、AFL11例中5例はAfibに移行した。9例でアブレーションが行われていた。遺残病変は中等度以上TR11例、PR6例、TS3例、PS1例、PAH1例、RVOTS1例であった。RAA 16.5cm²/m²と拡大していた(対照群; 9.9cm²/m², p<0.05)。P-ampは不整脈発症10年前0.14mV→発症直前0.09mV(p<0.05)と経時的に減高しており、発症直前でのP-amp/RAA比=0.006mV/cm²・m²で、対照群; 0.010に対して有意に低かった。遠隔期心房性不整脈合併例では右房拡大の程度に比べ有意にP波が減高していた。【結語】右房拡大し、経時的に心房低電位を示すものは心房性不整脈の高リスクと認識すべきである。右心系に残存病変を持つ術後患者においてP-amp/RAAは簡便に計測でき心房性不整脈の予見として有用と考えられる。

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演1-22 (I-OR122)

成人先天性心疾患

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場 (天空 センター)

I-OR122-01~I-OR122-06

[I-OR122-01] 右房容積による TCPC conversion手術の適応について

○朝貝 省史¹, 稲井 慶¹, 原田 元¹, 清水 美妃子¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 杉山 央¹, 富松 宏文¹, 長嶋 光樹², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-02] Fontan術後患者における血清 CA125値の臨床的意義の検討

○高橋 辰徳, 稲井 慶, 島田 衣里子, 森 浩輝, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器 小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-03] Fontan術後女性の卵巣機能

○松尾 久美代¹, 稲村 昇¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 川口 晴菜², 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 産科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-04] Aortopathy in tetralogy of Fallot has a negative impact on left ventricular function

○椎名 由美¹, 村上 智明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, 2.千葉県こども病院 循環器科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-05] 先天性心疾患における睡眠時無呼吸症候群と危険因子の検討

○原田 元, 竹内 大二, 島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

2:30 PM - 3:30 PM

[I-OR122-06] 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネージメントの試み-AMED研究事業より

○白石 公^{1,2}, 市川 肇^{1,2}, 吉松 淳^{1,2}, 黒崎 健一^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 中村 文昭^{1,2}, 宍戸 稔聡^{1,2}, 安田 聡^{1,2}, 赤木 禎治^{1,3}, 八尾 厚史^{1,4}, 丹羽 公一郎^{1,5} (1.日本医療研究開発機構研究班, 2.国立循環器病研究センター, 3.岡山大学医学部, 4.東京大学医学部, 5.聖路加国際病院)

2:30 PM - 3:30 PM

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-01] 右房容積による TCPC conversion手術の適応について

朝貝 省史¹, 稲井 慶¹, 原田 元¹, 清水 美妃子¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 杉山 央¹, 富松 宏文¹, 長嶋 光樹², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

Keywords: TCPC conversion、右房容積、手術適応

【背景】術前の右房内血栓や不整脈、長い人工心肺時間は TCPC conversion手術の危険因子となるが、手術時期の明確な基準はない。【目的】 TCPC conversion手術前の右房容積を測定し、手術の適応時期について検討する事。【対象・方法】 TCPC conversion手術を行った全66人のうち、術前にカテーテル検査で右房容積を測定できた53人 (lateral tunnelや術前評価ができていない患者は除く) について診療録から後方視的に検討した。既往 Fontan手術は心耳肺動脈吻合型47人、Bjork型6人であった。【結果】死亡例6人(早期死亡4人、遠隔期死亡2人)、術前の右房内血栓は8人、不整脈は30人にみられた。右房容積は右房内血栓(あり:191±73ml/m² vs なし:103±46ml/m²; p<0.0001)、不整脈(あり:140±64ml/m² vs なし:85±33ml/m²; p=0.0005)、死亡(あり:204±83ml/m² vs なし:105±46ml/m²; p<0.0001)で有意差を認めた。ROC曲線を用いた右房内血栓に関する右房容積の optimal cutoff valueは122ml/m²(AUC0.90; 感度100%、特異度72%)、不整脈に関する右房容積の optimal cutoff valueは106ml/m²(AUC0.80; 感度77%、特異度78%)、死亡に関する右房容積の optimal cutoff valueは140ml/m²(AUC0.89; 感度83%、特異度87%)であった。右房容積は術中人工心肺時間と正の相関(r:0.28, p=0.04)を認め、右房拡大あり(110ml/m²以上)と右房拡大なしの2群間で比較すると右房拡大ありで優位に Plt低値(OR:0.85, 95%CI:0.74-0.96, p=0.004)、γ GTP高値(OR:1.01, 95%CI:1.00-1.02, p=0.008)、BNP高値(OR:1.02, 95%CI:1.01-1.04, p<0.0001)であった。【結語】 TCPC conversion手術前の右房容積拡大は術前の右房内血栓、不整脈の危険因子であり、γ GTP高値、Plt低値、人工心肺時間の延長と関連する。今回の結果から、術前の右房容積が110-120ml/m²に至る前に conversionすることが望ましいと考えられ、140ml/m²以上は手術死リスクが高まる。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-02] Fontan術後患者における血清 CA125値の臨床的意義の検討

高橋 辰徳, 稲井 慶, 島田 衣里子, 森 浩輝, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 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: CA125、Fontan、心不全

【背景】 Carbohydrate antigen 125 (CA125) は卵巣癌などの腫瘍マーカーとして臨床活用されているが、心不全や体腔内液体貯留で血清値が上昇することが知られている。【目的】 Fontan循環患者の血清 CA125値を測定し、その臨床的意義を検討する。【対象・方法】 2015年7月~12月に当科に入院した15歳以上の Fontan術後患者26症例(男 9例, 中央値24(16-53)歳, TCPC 12例/APC 14例)を後方視的に検討。【結果】患者の NYHAクラスは I:14, II:7, III:5例であった。心不全入院患者ではそれ以外の患者と比較して血清 CA125値(U/mL)が有意に高値であった (206.6 vs 76.2, p=0.003)。また、NYHA Iで33.1, NYHA II/IIIで213.4と上昇する傾向にあった(p=0.0005)。PLE, 下腿浮腫, 肺うっ血, 胸水, 腹水をそれぞれ有する患者は、有さない患者と比較して高値であった (各332.0 vs 88.2, p=0.04 / 251.7 vs 44.6, p=0.007 / 178.4 vs 101.5, p=0.03 / 190.8 vs 98.6, p=0.02 / 216.0 vs 46.8, p=0.01)。さらに血清 CRP値(p=0.58, p=0.002), ドパミン値(p=0.46, p=0.02), トロポニン T(p=0.66, p=0.0002), 血漿レニン活性(p=0.46, p=0.02)と正の相関を、血清 Alb値(p=0.68, p=0.0001), Na値(p=-0.52, p=0.007), SpO₂(p=-0.39, p=0.047)と負の相関を認めた。また、観察期間中5例に心血管イベントが見られた(いずれも心不全急性増悪、うち3例が PLEを合併。また2例が死亡)。ロジスティック回帰分析では lnCA125値, 血清 Alb値, Na値, アルドステロン値, SVC圧などが心血管イベント予測因子であり、ステップワイズ法で lnCA125値が独立した予後予測因子であることが示された。【結語】血清

CA125値は Fontan循環患者における体液貯留・心不全で上昇し、予後予測因子として有用である。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-03] Fontan術後女性の卵巣機能

○松尾 久美代¹, 稲村 昇¹, 杉辺 英世¹, 江見 美杉¹, 田中 智彦¹, 平野 恭悠¹, 川口 晴菜², 青木 寿明¹, 河津 由紀子¹, 萱谷 太¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 産科)

Keywords: Fontan、卵巣、妊娠

【はじめに】複雑心奇形に対する治療成績が改善し、Fontan術後患者が生殖年齢まで到達できるようになった。一方 Fontan術後患者は月経が不規則であったり、流産の率が高いと報告されている。【目的】当院での Fontan術後患者の生殖内分泌機能に関して調査する【方法】14歳以上の Fontan術後女性に対して生殖内分泌機能に対して質問紙調査を行い、当院の婦人科受診を勧めた。【結果】対象は30例であり、年齢は14-28歳(中央値18.5歳)であった。原疾患は右室型単心室11例、DORV5例、TA4例、TS1例、PAIVS3例、DIRV1例、Ebstein1例、cTGA1例であった。月経未初来が10人(33%)、月経初来している20例中19例が月経不順であった。月経未初来3例、月経不順4例にホルモン治療を要した。婦人科で卵巣機能を精査されている22例中14例は卵巣機能正常、8例(36%)が原発性あるいは続発性無月経であった。両群間での心機能、Fontan圧、酸素飽和度、フォンタン到達年齢などの比較を行ったが差は認めなかった。しかし、PLEを合併する無月経の1例は骨密度の著明な減少を認めた。計画外妊娠を2例に認め、1例は早産で出生、1例は他院でフォロー中である。【結語】正常女性の原発性無月経0.1-0.2%、続発性無月経2-5%と言われており、Fontan術後女性は無月経、月経不順を伴う症例が多い。このため、婦人科的治療介入が必要となる症例も多い。計画外妊娠を2例に認め、生殖年齢に達した児には本人への適切な教育、指導が大切である。生殖年齢に達した Fontan術後女性は婦人科と連携したフォローが非常に大切である。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-04] Aortopathy in tetralogy of Fallot has a negative impact on left ventricular function

○椎名 由美¹, 村上 智明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, 2.千葉県こども病院 循環器科)

Keywords: ファロー四徴症、大動脈反射波、左室

Aim: To evaluate influences of increased aortic stiffness on the left ventricle (LV) in adults with repaired tetralogy of Fallot (TOF). Methods: Prospectively, 50 consecutive adults with repaired TOF (35.5 +/- 11.6 yrs, 24 males) were enrolled and assessed aortic wave reflection and central pressure using HEM 9000AI. A surrogate maker of aortic wave reflection, augmentation index (AI), was calculated reflection wave divided by ejection wave. We also evaluated LV function using echocardiography and magnetic resonance images. We measured global longitudinal strain (GLS) as a parameter of LV systolic function and early diastolic SR as a parameter of diastolic function. Age-matched 10 controls were enrolled. Results: AI in repaired TOF was significantly higher than that in controls (76.9 +/- 14.3 vs 57.8 +/- 7.3, P<0.01). AI related to age, central pressure, heart rate, LV GLS, LV early diastolic SR, LV mass index, LV end diastolic volume (LVEDV) index, BNP. On multi liner regression analyses, age, central blood pressure, LV mass index and LVEDV index were the most important determinants of AI (β coefficient

0.47, 0.24, 0.21, 0.06. $P < 0.01$, $P < 0.05$, $P < 0.05$, $P < 0.05$). As for LV function, early diastolic SR and cardiac index were the most important factors of LV GLS ($P < 0.001$ and $P < 0.05$). LV mass index was the determinant of LV early diastolic SR. Conclusions: Aortic wave reflection in repaired TOF has a negative impact on LV function.

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-05] 先天性心疾患における睡眠時無呼吸症候群と危険因子の検討

○原田 元, 竹内 大二, 島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 睡眠時無呼吸症候群、先天性心疾患、有病率

【背景】睡眠時無呼吸症候群 (SAS) は心疾患患者で高頻度に生じることが知られているが、成人先天性心疾患 (CHD) における SAS については不明な点が多い。【目的】CHD 患者における SAS の頻度と危険因子について検討する事。【方法】対象は、90人の非チアノーゼ性 CHD 患者 (平均年齢 39 ± 16 歳、16~82 歳)。対象の NYHA 機能分類はクラス I 41 名、II が 39 名、III が 10 名。心疾患は、ファロー四徴症などの二心室修復後 48 名、未手術の心房中隔欠損 24 名、Fontan 術後 18 名を含む。対象に簡易ポリグラフィを施行し Apnea-hypopnea index (AHI) を評価し、SAS の頻度と、関連する因子について検討した。【成績】SAS の頻度は $AHI \geq 5$ で 62%、 $AHI \geq 15$ で 27% であった。SAS の重症度は軽症 ($5 \leq AHI < 15$) 37%、中等症 ($15 \leq AHI < 30$) 16%、重症 ($AHI \geq 30$) 9% であった。SAS の内訳は閉塞性 58%、中枢性 4% であった。AHI は Body mass index (BMI)、男性、高血圧、ノルアドレナリンと有意な正相関を示した。AHI は NYHA 分類、心疾患群間では有意差はなく、BNP 値、心拍出量、中心静脈圧、肺動脈圧、肺動脈楔入圧、左室拡張末期圧とも有意な相関は示さなかった。多変量解析を施行した結果、BMI、高血圧、ノルアドレナリンが SAS ($AHI \geq 5$) に対する独立した危険因子であった。【結論】CHD では比較的高頻度に SAS が存在している可能性が示唆される。成人 CHD の SAS 患者に於いても、一般成人同様に肥満、高血圧、交換神経活動亢進が関連しておりその管理が重要と示唆される。

2:30 PM - 3:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:30 PM - 3:30 PM 第B会場)

[I-OR122-06] 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネージメントの試み-AMED 研究事業より

○白石 公^{1,2}, 市川 肇^{1,2}, 吉松 淳^{1,2}, 黒寄 健一^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 中村 文昭^{1,2}, 宍戸 稔聡^{1,2}, 安田 聡^{1,2}, 赤木 禎治^{1,3}, 八尾 厚史^{1,4}, 丹羽 公一郎^{1,5} (1. 日本医療研究開発機構研究班, 2. 国立循環器病研究センター, 3. 岡山大学医学部, 4. 東京大学医学部, 5. 聖路加国際病院)

Keywords: レジストリ、移行医療、DPC

[背景と目的] 近年の医療技術の進歩により多く先天性心疾患患者が救命され、成人期に到達するようになった。これらの患者では成人期以降の治療方針の決定と予後の改善に、小児期の検査結果や手術記録が重要な意味を持つ。しかし、これまでに外科や小児科などの診療科ごとに作成されたデータベースはその内容が統一されておらず、現在患者の生涯にわたる一貫したデータベースの構築が急務となっている。本研究では、先天性心疾患患者の生涯にわたる診療情報の統一を図るため、既存の複数のデータベースをコンピューター上で統合して新たなデータベースを構築し、先天性心疾患患者の長期予後の改善を図ることを目的とする。[方法] 15 歳以上の先天性心疾患患者を対象として、匿名化した DPC、病院レセプト、成人先天性心疾患ネットワーク、小児慢性特定疾患研究事業などの既存のデータから、病名、生年月、診療施設名から患者データをコンピューター内で確率的に連結させ、小児期から成人期までの患者の長期にわたる診療データベースを自動構築する。[結果] 2015 年

10月より AMED主導で研究が開始され、現在対象となる全国の小児専門施設からデータの収集を行い、患者データの連結作業を試みている。2013年度に国立循環器病研究センターに入院した15歳以上の患者 DPCと成人先天性心疾患ネットワークデータで突合を試みたところ、92.3%の患者で連結が可能であった。現在、小児期の診療データとして、DPCと小児慢性心疾患研究事業データとの連結を試みている。[結論]このシステムが完成すると、先天性心疾患患者の全国レベルでの横断的なデータベースを構築できるとともに、個々の患者における小児期から成人期までの一貫した縦断的なデータベースを確立することができる。医療行政への貢献のみならず、長期予後から見た小児期の治療介入の評価、患者の長期予後の改善、将来の臨床研究の基礎として貢献する可能性がある。

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演1-01 (I-OR101)

一般心臓病学

座長:

曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR101-01~I-OR101-05

[I-OR101-01] 極低出生体重児 (< 1500g) の先天性心疾患の実態-多施設研究-

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 杉浦 弘², 豊島 勝昭³, 増谷 聡⁴, 与田 仁志⁵, 田中 靖彦⁶ (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 新生児科, 3.神奈川こども医療センター 新生児科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 5.東邦医科大学医療センター大森病院 新生児科, 6.静岡県立こども病院 新生児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-02] プロスタグランディン長期投与が動脈管に及ぼす組織的変化の検討

○岩城 隆馬¹, 松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 篠原 玄², 森田 喜代造², 森下 寛之³, 金子 幸裕³, 高橋 昌⁴, 赤池 徹⁵, 南沢 享⁵, 築部 卓郎⁶ (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.東京慈恵医科大学 心臓血管外科, 3.国立成育医療センター 心臓血管外科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.東京慈恵医科大学 細胞生理学講座, 6.神戸赤十字病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-03] Hunter症候群の心病変に対する酵素補充療法の効果

○蝦名 冴^{1,3}, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 齋川 祐子^{1,3}, 柴田 綾³, 日高 恵似子³ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 臨床検査科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-04] 総肺静脈還流異常、肺静脈閉塞を合併した左心低形成に対し、段階的手術を行い2心室修復に到達した一例

○小澤 綾佳¹, 宮尾 成明¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 松尾 辰朗², 日隈 智慧², 芳村 直樹² (1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 第一外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR101-05] 神経性食思不振症患者における心機能の検討

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

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-01] 極低出生体重児(<1500g)の先天性心疾患の実態-多施設研究-

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 杉浦 弘², 豊島 勝昭³, 増谷 聡⁴, 与田 仁志⁵, 田中 靖彦⁶ (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 新生児科, 3.神奈川こども医療センター 新生児科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 5.東邦医科大学医療センター大森病院 新生児科, 6.静岡県立こども病院 新生児科)

Keywords: 極低出生体重児、先天性心疾患、疾患分布

背景：以前我々は当院の先天性心疾患（CHD）を有する極低出生体重児（VLBWI）の実態を報告した。しかし症例数が少なく、日本の実態は反映しているとは言い難い。目的：日本のCHD合併のVLBWIの実態を明らかにすること。方法：全国NICUに調査票を配布し、2006-2010年に出生したVLBWIのアンケート調査を行った。CHD合併、非CHD合併例の総数、CHD合併例では在胎週数、染色体異常、心外奇形の有無、治療内容、転帰を調査した。当院の非CHD合併例をコントロールとし、比較検討した。結果：12施設の回答を得られた。VLBWI総数3237名のうちCHD128名で、頻度は3.6%だった。CHD内訳は心室中隔欠損症（42.2%）、ファロー四徴症（10.2%）、大動脈縮窄症（単純、複合を含む、10.2%）、両大血管右室起始症（9.4%）が多かった。染色体異常、心外奇形はCHD群で有意に高率だった（45.3%、50% vs. 1.9%、8.3%、 $p < 0.05$ ）。外科的治療は51名（39.8%）で行われ、初回治療が手術だった症例は44名（37.0%）で、カテーテル治療は7名（BASを含む）だった。染色体異常で外科的介入をしなかった症例は30名（%）いた。初回手術で最終手術を施行したのは15名、姑息術は33名で、姑息術後に19名が最終手術に到達し、4名が未到達であり、最終手術到達率は70.8%だった。観察期間も2015年までに68名が生存、48名が死亡、12名が不明で、死亡率41.4%でコントロールより高率だった（14.3%）。術後死亡例は9名で、全て姑息術後例だった。手術介入例の死亡率は17.6%だった。結語：本邦で報告されている一般のCHDの頻度1.06%よりVLBWIのCHDの頻度はより高く、外科的介入を要する症例が多い。また染色体異常、心外奇形を高率に合併する。その奇形症候群のため介入していない症例が多数存在し、非CHD合併のVLBWIよりは予後不良で、管理の難しさが示唆された。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-02] プロスタグランジン長期投与が動脈管に及ぼす組織的変化の検討

○岩城 隆馬¹, 松久 弘典¹, 大嶋 義博¹, 篠原 玄², 森田 喜代造², 森下 寛之³, 金子 幸裕³, 高橋 昌⁴, 赤池 徹⁵, 南沢 享⁵, 築部 卓郎⁶ (1.兵庫県立こども病院 心臓胸部外科, 2.東京慈恵医科大学 心臓血管外科, 3.国立成育医療センター 心臓血管外科, 4.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科, 5.東京慈恵医科大学 細胞生理学講座, 6.神戸赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: 位相差CT、動脈管、プロスタグランジンE1

[背景]本邦では比較的日常的にPGE1製剤の長期投与が行われているが、同製剤の長期投与が動脈管組織に与える影響は明らかでない。SPring-8に設置されている位相差X線CTは約12 μ mの空間分解能に加え、軟部組織の微細な密度差を明瞭に描出することが可能である。今回我々は本装置で撮像したCT画像に加え、免疫染色を含む病理標本を作成し、PGE1が動脈管に及ぼす影響を検討した。[方法]当院及び協力施設において手術時に摘出したPGE1使用下の動脈管6検体を対象とした。動脈管は摘出後直ちに10%ホルマリンで固定し位相差X線CTで撮像。動脈管の最大中・内膜厚、中膜の密度を計測。その後長軸方向で動脈管の組織切片を作成。HEおよびEVG染色を行い、動脈管中膜における弾性線維及び平滑筋の分布を観察、定量化した。又、免疫染色において動脈管に特異的なTFAP2 β 及びEP4の発現を定量評価し、PGE1の投与期間及び量が各々に与える影響を検討した。[結果]lipoPGE1の投与期間は49(20-123)日、平均投与量4.5(1.6-5.5)ng/kg/minであった。CT所見におい

て、PGE1の投与期間及び量と、動脈管の形態変化に明らか相関を認めなかった。EVG染色にて、PGE1の長期投与例では弾性線維が規則的に層状配列しているのに対し、短期投与例においてはその存在は疎で、配列も不規則であった。PGE1の投与期間と弾性線維量の間には正の相関 ($r=0.88$) を、平滑筋量との間に負の相関 ($r=-0.72$) を認めた。又、PGE1投与量とEP4発現量に正の相関 ($r=0.71$) を認めた。[結論]PGE1の投与期間及び投与量は、動脈管中膜の組織的变化、特に弾性線維の増加及び平滑筋量の減少に影響を与える事が示唆された。しかしながらその機序は不明で、EP4発現の増加との関連性に対する検討が必要である。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-03] Hunter症候群の心病変に対する酵素補充療法の効果

○蝦名 冴^{1,3}, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 齋川 祐子^{1,3}, 柴田 綾³, 日高 恵似子³ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 臨床検査科)

Keywords: Hunter症候群、酵素補充療法、ムコ多糖症

【背景】 Hunter症候群は Iduronate-2-sulfataseの欠損によるライソゾーム病で、全身組織にムコ多糖が蓄積し多彩な症状を呈する。2007年より Hunter症候群の酵素補充療法が始まり低身長などには臨床的効果が報告されているが、心病変に対する効果は未だ不明である。【目的】 Hunter症候群心病変に対する酵素補充療法の中長期的な効果を検討する。【方法】 当院で酵素補充療法中(エラプレース0.5mg/kg/week)の Hunter症候群の男児4名、治療開始時の年齢は中央値11歳(6-18歳)。診療録より身長/体重、心臓超音波検査の弁逆流、左室内腔/左室後壁径、大動脈弁/僧帽弁肥厚の程度、大動脈弁/僧帽弁輪径を計測し、酵素補充療法開始前後での心病変の変化について後方視的に検討した。【結果】 観察期間は8年とした。酵素補充療法後には治療開始が18歳と遅かった1例を除く3例で身長/体重の増加率の改善を示した。最も増加した例では身長は治療開始時から5年で28.5cm、体重は22.6kgの増加を認めた。一方心病変への効果としては、左室後壁厚の増悪はなく(治療前平均 z-value 0.0;治療後-0.1)、左室拡張末期径の増大はなく(治療前平均 z-value 1.0 ;治療後0.9)、僧帽弁閉鎖不全は改善傾向を示した(治療前 mild-moderate3/4;治療後 mild 2/4)。ただし、大動脈弁閉鎖不全と弁尖の肥厚の有意な改善はみられなかった。【考察と結語】 Hunter病の心病変に対する酵素補充療法の効果は、観察期間8年では少なくとも臨床的悪化は起こさず、僧帽弁閉鎖不全については改善傾向が見られた。体格的効果より心病変に対する酵素補充療法の効果は、より長期に観察する必要があるがより早期に導入すれば改善することが期待できる。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-04] 総肺静脈還流異常、肺静脈閉塞を合併した左心低形成に対し、段階的手術を行い2心室修復に到達した一例

○小澤 綾佳¹, 宮尾 成明¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 松尾 辰朗², 日隈 智慧², 芳村 直樹² (1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学医学部 第一外科)

Keywords: 左心低形成、総肺静脈還流異常、二心室修復

[はじめに] PVO合併 TAPVCの新生児期の手術成績は近年改善してきているが、左心低形成との合併例では一期的根治術は難しく、段階的な手術が必要となる。[症例] 40週6日、2994gで出生した男児。出生後チアノーゼ、呼吸障害を認め、当院に搬送入院となった。SpO2は酸素投与下に85%であり、X線上肺うっ血は明らかであった。心エコー上 TAPVC (1b)、PVOと診断したが、さらに左房、左室は極端に小さく、大動脈縮窄を認め、PDAの血流は上行大動脈まで逆行していた(僧帽弁輪径は53% of N(normal), LVDd=48% of N)。左心低

形成と考え、ノルウッド型手術を目指して PDAを開存し、日齢8に両側肺動脈絞扼術を施行した。肺動脈血流を制限することで PVOをコントロールし、さらに日齢28に TAPVC修復術と ASD拡大術を施行した。しかし術後1ヶ月から吻合部狭窄が進行し、生後2ヶ月で再手術を要した。PVOが解除されると左室への流入血流は増加し、次第に左室の成長を認め、PDAの上行大動脈への逆行性血流は消失した(僧帽弁輪径は89% of N, LVDd=68% of N)。心カテにて左室容量が73% of Nにまで成長しており2心室修復可能と判断した。生後4ヶ月時に穴あきパッチで心房中隔を再作成、大動脈縮窄修復術を施行した。その後も左心機能は保たれ、僧帽弁逆流の出現もなく心房間交通は左右シャントであった。呼吸補助からも速やかに離脱し、生後6ヶ月で退院となった。【結語】本症例は当初一心室修復の方針であったが、TAPVCの解除、ASDの拡大に伴い左室は成長し、最終的に2心室修復可能となった。TAPVC合併左心低形成では、TAPVCを先行修復することで左室の成長が促され、2心室修復術につながる可能性がある。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第C会場)

[I-OR101-05] 神経性食思不振症患者における心機能の検討

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

Keywords: 神経性食思不振症、一回拍出量、心係数

【背景】神経性食思不振症 (Anorexia nervosa 以下 AN) は多彩な身体機能障害を合併する疾患であり、徐脈や心嚢液貯留といった循環器合併症が認められることがある。重症心不全に至った症例の報告も散見される。AN患者の心機能を検討し、健常者との比較を試みた。【対象・方法】当科で入院加療を行った AN患者6名(女子5名、男子1名)。これに対し心雑音や心合併症のない川崎病のフォローで当科を受診した9名(女子7名、男子2名)を対照群とした。これら2群に対し心臓超音波検査を行い左室拡張末期径 (LVDd) や左室内径短縮率 (LVFS) を測定、右室流出路血流のドプラー波形から一回拍出量 (以下 SV) を算出し、更に心拍出量 (CO) や心係数 (CI) も算出した。LVDdや SVは体表面積 (BSA) で除して体格による補正を行った。【結果】AN群は中央値でそれぞれ、年齢14歳1か月、身長157.3cm、体重32.3kg、BSA 1.24m²、Body Mass Index (BMI) 13.6に対し、対照群は11歳10か月、146.1cm、37.5kg、1.25m²、17.3で、年齢・身長・BMIに有意差を認めた。心拍数は中央値で AN群48.8bpmに対し対象群71.2bpmと有意に AN群は徐脈を呈した。心臓超音波の評価では LVFSや LVDd/BSAは有意差がなく、SV/BSAは AN群で有意に低かった。これに伴い COや CI (中央値 AN群1.62、対照群3.48) も AN群で有意に低くなった。AN群6例においては発症前からの体重減少率を罹患月数で除した月当たり減少率と CIに強い負の相関を認めた (R²=0.95) 【考察】ANでは心拍数のみならず SVが低下していることが明らかになった。LVDd/BSAには差がなく、SV低下の機序については更なる検討を要する。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達1

一般口演1-19 (I-OR119)

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

松裏 裕行 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR119-01~I-OR119-05

[I-OR119-01] Fontan患者の活動量に影響を及ぼす因子～循環動態～

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-02] Fontan術後患者の中心静脈圧上昇の原因と弊害

○岩澤 伸哉, 浜道 裕二, 堀本 佳彦, 桑田 聖子, 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 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-03] 無症候性 Fontan型手術後症例における肝硬度の経時的検討

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

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-04] フォンタン術後の肝臓超音波所見— Virtual Touch Quantification測定の意義

○荻野 佳代, 河本 敦, 小寺 達朗, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

2:35 PM - 3:25 PM

[I-OR119-05] 高肺血流性機能的単心室患者における予防的 DKS手術の有効性と適応疾患についての考察

○谷口 宏太¹, 武田 充人¹, 山澤 弘州¹, 泉 岳¹, 佐々木 理¹, 橘 剛², 浅井 英嗣² (1.北海道大学大学院医学研究科 小児科, 2.北海道大学大学院医学研究科 循環器外科)

2:35 PM - 3:25 PM

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-01] Fontan患者の活動量に影響を及ぼす因子～循環動態～

○築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 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、カロリー消費量、1回拍出量

【背景】 Fontan患者では一般的に適度な運動が推奨される傾向にあるが、循環動態に及ぼす影響や安全性に関してはまだ明らかでない。Fontan患者の日常の活動量や活動強度と循環動態の関連を知ることは非常に重要であると思われる。【目的】 Fontan患者の日常の活動カロリー消費量(activity energy expenditure : AEE)と活動強度を測定し、循環動態との関連を明らかにする。【方法】 Fontan患者41人(3.5-42.3歳、平均9.6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AEEを算出し、心臓カテーテル検査で得られた循環動態を表すパラメーター値と比較した。【結果】 Fontan患者のAEEは 237 ± 95 kcal/dayで、心拍数HR(84.7 ± 17.4 bpm)と負の相関($p < 0.01$)、心拍出量CO(2.9 ± 0.9 L/min), 1回拍出量SV(36.0 ± 16.2 ml)と正の相関(CO $p < 0.05$, SV $p = 0.01$)を示した。さらに年齢で補正した多変量解析においてもAEEは有意な相関を示した(HR $p < 0.01$, SV $p = 0.01$)。これらは1日のカロリー消費活動の約7割の時間を占める軽度の活動レベル(1.0~3.0Mets)でより強い相関を示した(HR $p < 0.01$, SV $p < 0.01$)。一方AEEとCVP、Qp/Qs、Rp、SpO₂との相関はみられなかった。さらに、SV値と比してAEE値が高値を示した群は、そうでない群よりも血液検査における肝うっ血を反映するγ-GTP値が有意に高値(60.3 ± 28.3 v.s. 41.7 ± 26.8 , $p < 0.05$)を示した。【結論】 Fontan患者の日常の活動量は主にHR、SVに影響を受けている可能性が示唆された。また、心拍出量に見合わない多い活動量は肝機能増悪につながる可能性が示唆された。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-02] Fontan術後患者の中心静脈圧上昇の原因と弊害

○岩澤 伸哉, 浜道 裕二, 堀本 佳彦, 桑田 聖子, 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 小児科)

Keywords: フォンタン、中心静脈圧上昇、術後遠隔期

【背景】 Fontan循環を成立させるため、また循環成立後の中心静脈圧上昇を避けるため、肺血管床に対して、内科的、外科的工夫を行っている。しかし、なおFontan術後に中心静脈圧が高い症例が存在する。中心静脈圧が高い症例では、腹部臓器に対する影響が懸念される。【目的】 Fontan術後患者の中心静脈圧上昇に関与する因子、及び圧上昇が腹部臓器に及ぼす影響について検討した。【方法】 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、上大静脈圧が16mmHg以上と高値であったFontan患者の27例(HSVCp群)。対照群として同時期に心カテを施行しているFontan149例を用いた。まずHSVCpに関与する因子およびHSVCpの腹部臓器への影響を検討した。【結果】 カテ年齢、Fontan術年齢、Fontan術からカテまでの期間は、HSVCp群と対照群で差がなかった。coil塞栓、経皮的肺動脈バルーン拡大術、横隔膜麻痺の既往は両群間で差がなかった。カテ時点の内服薬では、肺血管拡張薬、抗心不全薬の使用率は両群で有意差はなかった。fenestrated Fontanの有無も両群間で差がなかった。肺動脈 Index (256 vs. 238 mm²/m²)も両群間で差がなかったが、肺血管抵抗 (1.89 vs. 1.56 U · m²)、肺動脈楔入圧 (11.8 vs. 6.4 mmHg)、心室拡張末期圧 (13.6 vs. 7.8 mmHg)はいずれも両群で有意差を認めた。2度以上の房室弁逆流を有する例もHSVCp群では有意に多かった。大動脈酸素飽和度は低下(89.8% vs 92.7%)し、NT-proBNPは高値であった。HSVCp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。クレアチニン、尿素窒素、尿酸値は両群で差がなかった。【結語】 Fontan循環が成立した後の中心静脈圧上昇に肺動脈 indexや関与しない。肺血管抵抗や体心室の負荷の影響が大きいことが示唆された。HSVCp群では腎機能低下はなかったが、肝障害を認めた。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-03] 無症候性 Fontan型手術後症例における肝硬度の経時的検討

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

Keywords: Fontan、肝硬度、無症候性

【背景】 Fontan型手術後遠隔期に肝線維化、肝硬変などの肝臓病変の合併が報告されているが、無症状で肝機能障害を認めない症例も多く、肝臓病変の経過は明らかではない。【方法】 Fontan型手術後、無症状で、血清アスパラギン酸アミノトランスフェラーゼ、アラニンアミノトランスフェラーゼが40IU/l未満の6例（男3例、女3例、年齢9～35歳、中央値26歳）を対象とした。肝硬度の指標として、超音波診断装置 ACUSON S2000 (Siemens Medical Solutions社)を用いて、右あるいは左肋間から acoustic radiation force impulse imagingにより、肝実質内のせん断弾性波伝播速度 (V_s m/s)を測定した。心臓手術関連の指標として、術後経過年数、中心静脈圧、血漿ヒト脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP)、肝臓線維化関連の指標として、血小板数、血清ビリルビン、 γ -グルタミルトランスフェラーゼ、ヒアルロン酸、IV型コラーゲン7S、プロコラーゲン IIIペプチドを用いた。約1～2年 (10～26か月、中央値20か月)の観察期間後に同様の測定を行い、比較検討した。【結果】6例の平均 V_s は 1.62 ± 0.23 m/sで、当院基準値 (1.34 ± 0.25 m/s)より有意に高値であった ($p < 0.01$)。 V_s は術後経過年数と相関した。6例中3例で腹部超音波検査上、肝実質の粗造化や辺縁不整の所見があったが、肝硬変は認められなかった。観察期間後の V_s は 1.86 ± 0.24 m/sで、明らかな肝硬度の増悪はなく ($p = 0.10$)、BNPや肝臓線維化指標の有意な変化も認められなかった。【まとめ】無症候性 Fontan型手術後症例において、肝硬度上昇を認めただが、約1-2年の経過では明らかな悪化を認めなかった。肝硬度上昇と肝実質性変化は一致しない場合もあり、 V_s による肝硬度は、肝臓線維化に至る以前に、Fontan循環に伴う肝うっ血を鋭敏に捉えた結果を表している可能性も示唆された。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-04] フォンタン術後の肝臓超音波所見— Virtual Touch Quantification測定の意義

○荻野 佳代, 河本 敦, 小寺 達朗, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

Keywords: フォンタン、肝臓超音波、肝硬度

【はじめに】フォンタン術後の合併症のひとつに肝障害があり、肝臓線維化や肝硬変、肝癌との関連性が注目されている。ウィルス性肝炎などの成人領域においては、肝臓線維化診断のひとつとして超音波を利用した肝硬度測定の有用性が報告されている。今回我々は、肝臓組織硬度の指標のひとつである VTQ (Virtual Touch Quantification) の測定を行った。その他の肝臓超音波所見と、心臓カテーテル、血液検査所見との関連性につき検討した。【対象および方法】1993年から2011年にフォンタン手術に到達した症例のうち、VTQの測定を行った26例を対象とした。測定にはシーメンス社製 ACUSON S2000を用いた。年齢9-64歳 (中央値15.5歳)、男性20例、女性6例。またその他の肝臓超音波所見として、(1)肝腫大、(2)肝臓辺縁の鈍化、(3)実質の高輝度、(4)実質の粗雑・不均質、(5)5mm以上の斑状高輝度スポットの有無をスコア化した。これらと血液検査所見 (TP、Alb、ALT、ChE、 γ GTP、T-Bil、P3P、4型コラーゲン7s、ヒアルロン酸、Plt) および心臓カテーテル検査所見 (下大静脈圧および心係数)との関連性を検討した。【結果】VTQで計測される剪断弾性波伝播速度 (velocity of shear wave: V_s) は 2.16 ± 0.45 m/sであった。 V_s は下大静脈圧と正の相関を示した (

p=0.038)。Vsと他の肝臓超音波所見および血液データとは有意な相関はみられなかった。【考察】成人領域の慢性肝疾患においては、線維化の進行と共にVsが高値となることが報告されている。今回の検討でVsと下大静脈圧とに相関がみられたことから、静脈圧がVsに及ぼす影響についてさらに検討が必要である。【結語】肝硬度の指標であるVTQはフォンタン術後の下大静脈圧に有意に相関した。肝線維化との関連性についてはさらなる検討が必要である。

2:35 PM - 3:25 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:25 PM 第C会場)

[I-OR119-05] 高肺血流性機能的単心室患者における予防的 DKS手術の有効性と適応疾患についての考察

○谷口 宏太¹, 武田 充人¹, 山澤 弘州¹, 泉 岳¹, 佐々木 理¹, 橋 剛², 浅井 英嗣² (1.北海道大学大学院医学研究科 小児科, 2.北海道大学大学院医学研究科 循環器外科)

Keywords: DKS手術、Fontan、合併症

【背景】高肺血流性機能的単心室(high flow SV)患者において BDG時に予防的 DKSを行うことは TCPC後長期遠隔期においても体循環流出路狭窄(SS)や血栓塞栓症(TE)のリスクを回避できる可能性がある。予防的 DKSを行うべき疾患は心形態診断の時点で決定されていることが理想である。【目的】 high flow SV 群における予防的 DKSの有効性および適応疾患について検討する。【方法】2002年6月から2015年9月に出生した high flow SV群 26例 (HLHSおよび variantを除く) を対象とし、予防的 DKSを施行した症例(D)、しなかった症例(ND)において遠隔期に発生した SSもしくは TEについて、および関連する心形態について後方視的に検討した。【結果】観察期間は ND群8.4年、D群2.5年。早期死亡0例。ND群(n=15)のうち、SS 6例(40%)、TE 1例(7%) (脳梗塞) を認めた。D群(n=11)では SS, TEを認めた症例はなかった。心形態別にみると、D群は全て CoAの合併 (n=4)、BVFの存在(n=4)、ECD心形態(n=3)のいずれかが存在していたが、ND群で上記心形態を有した11例中6例(55%) (CoA 4/4例、BVF 1/4例、ECD1/3例) に遠隔期 SSを認め手術介入を要した他、1例(BVF)に TEの発生を認めた。上記以外の心形態4例の ND群 (SRV, TA(Ic)) において SS, TEは認めなかった。【考察】上記の結果より high flow SV患者で CoA、BVF、ECDのいずれかを合併している症例(SLV, TA(IIc), unbalanced ECD, DORV) に対しては予防的 DKSを行うことで遠隔期のリスクを回避できるものと思われる。一方、SRV(SAS/CoA非合併例), TA(Ic)では SSのリスクは低く、Stump内血栓回避の工夫を要するが DKSを行う必要はないものと思われた。【結論】予防的 DKS手術によって遠隔期体循環流出路狭窄や血栓塞栓症のリスクを回避できる。CoA合併例、SLV, DORV (BVFを有する例)、unbalanced ECDは適応となる心形態と思われる。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達2

一般口演1-20 (I-OR120)

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR120-01~I-OR120-05

[I-OR120-01] フォンタン型手術施行後一年時の精神運動発達について

○熊丸 めぐみ¹, 中島 公子², 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 笹原 聡豊³, 本川 真美加³, 宮本 隆司³, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-02] 乳幼児早期からの新版 K式発達検査による心疾患児に対する発達評価と自律神経評価—発育障害(低身長)が及ぼす重大な悪影響の懸念—

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 宮本 孝子³, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,3} (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.埼玉医科大学総合医療センター 心理士)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-03] 群馬県における新生児開心術後患児の精神神経発達評価の現状と問題点

○中島 公子^{1,2}, 熊丸 めぐみ³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 池田 健太郎¹, 関 満², 下山 伸哉¹, 宮本 隆司⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-04] 当院でのフォンタン術後、蛋白漏出性胃腸症発症例の臨床結果 —施設として30年の経験

○中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 牛ノ濱 大也³, 総崎 直樹⁴ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.大濠こどもクリニック, 4.福田小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

[I-OR120-05] 右室流出路再建術に Contegraを使用した18症例の検討

○平井 健太¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 佐野 俊二², 塚原 宏一³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児科)

3:30 PM - 4:20 PM

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-01] フォンタン型手術施行後一年時の精神運動発達について

○熊丸 めぐみ¹, 中島 公子², 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 笹原 聡豊³, 本川 真美加³, 宮本 隆司³, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン手術後、精神運動発達、遠城寺式乳幼児分析的発達検査

【背景】先天性心疾患の中でも、とりわけチアノーゼ性心疾患児において精神運動発達が遅延することが指摘されているが、治療経過における発達状況とその関連因子についての報告は少ない。【目的】フォンタン型手術（TCPC）適応患児の手術前後の発達状況とその関連因子について把握すること。【対象と方法】2012年から2014年に当院にて TCPCを受けた先天性心疾患児21例（平均年齢3歳3カ月）。手術前と手術後1年経過時に遠城寺式乳幼児分析的発達検査を施行するとともに診療録より手術歴、手術前後の心臓カテーテルの圧データ、SpO₂値を調査した。遠城寺式乳幼児分析的発達検査結果より生活年齢に対する発達年齢を示す発達指数（DQ）を算出、DQと各因子との関係をみた。【結果】平均手術回数は2.8回、BDG手術時平均年齢9.5カ月、TCPC手術時平均年齢2歳3カ月。各領域の平均 DQは、移動運動（手術前/後）82.2/96.6、手の運動79.9/93.5、基本的習慣85.8/93.9、対人関係86.1/99.7、発語82.0/91.5、言語理解87.2/91.3であり、平均CVP値12.5/11.5 mm Hg、平均 Rp値1.9/1.5 mmHg/L/min、平均 PAインデックス値244.3/242.7、SpO₂値86.3/96.4%であった。手術前後で比較すると、言語理解 DQを除く5領域での DQ、SpO₂値において手術後の値が有意に高く、Rp値は手術後の値が有意に低かった（ $p < 0.05$ ）。移動運動 DQに着目すると、手術後1年時の移動運動 DQは、手術回数、BDG手術時年齢、TCPC手術時年齢との間に中等度の負の相関関係を、手術後 PAインデックス値との間には中等度の正の相関関係を認めた（ $p < 0.05$ ）。また、移動運動 DQの改善率は、SpO₂値の改善率との間に中等度の正の相関関係を、手術前移動運動 DQとの間には強い負の相関関係を認めた（ $p < 0.05$ ）。【考察】TCPC施行患児では、チアノーゼの改善と血行動態の改善により手術後の精神運動発達が年齢相応にキャッチアップしていく可能性が示唆された。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-02] 乳幼児早期からの新版 K式発達検査による心疾患児に対する発達評価と自律神経評価—発育障害（低身長）が及ぼす重大な悪影響の懸念—

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 宮本 孝子³, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,3} (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.埼玉医科大学総合医療センター 心理士)

Keywords: 先天性心疾患、新版K式発達検査、発育障害

【背景】先天性心疾患の救命率向上の一方で、発達遅延を呈する患者が多数存在することが明らかになっており、その病態解明と改善策の確立は重要な課題である。これまで発達遅延のリスク因子として、胎児期血行動態、手術侵襲、術後血行動態などが報告されている。一方、重度低身長は慢性低栄養の指標とされ、発達への影響が懸念されている。また、自律神経活動異常は心不全予後と関連し、心疾患児で認められる不穏で休息がとれにくい状態との悪循環を形成し、発達への悪影響が推測される。【目的】心疾患児における発育障害が、発達遅延・自律神経異常と関連するという仮説を検証する。【方法】新版 K式発達検査を施行した染色体異常を除く心疾患児22例（ 3.3 ± 1.5 歳）を後方視的に検討した。外来で身長・体重を測定し、臥位6分間の心電図記録からウェーブレット法による心拍変動解析を用いて自律神経活動を評価した。【結果】身長の Z値は -1.6 ± 1.5 と、多くの症例で発育障害を認めた。発達検査における全領域 DQは、 79 ± 15 で発達遅延を示し、70未満を6例

(27%)に認めた。全DQは身長Z値と強い正の相関を示し($P < 0.0001$, $R = 0.80$)、発育と発達の強い関連を示唆した。さらに身長Z値の低下は、副交感神経活動(RR-SD, HF)の低下と有意に相関するとともに、全DQの低下は、低周波成分の減弱とも関連し、発達遅延と自律神経活動全般の低下の関連が示唆された。【結語】これまで発育障害の原因として考えられている種々の要因に加え、発育不良が発達障害の重要な因子となりうること、さらに両者の関連には自律神経活動異常が介在し、悪循環の一因となっている可能性があること、を示した今回の結果は、1)発育の評価が簡便かつ重要な発達の指標になりうること、2)正常な発育を促す栄養、日常生活習慣、および薬物管理の重要性、を示唆する。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-03] 群馬県における新生児開心術後患児の精神神経発達評価の現状と問題点

○中島 公子^{1,2}, 熊丸 めぐみ³, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 池田 健太郎¹, 関 満², 下山 伸哉¹, 宮本 隆司⁴, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部付属病院 小児科, 3.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患、精神神経発達障害、発達検査

【背景】重症心疾患児の救命率は向上したが、その後の精神神経発達障害が長期予後の合併症として注目されている。【目的】新生児期開心術後患児や周術期に集中治療を要した児の精神神経発達評価の現状と問題点を検討する。【対象と方法】対象；2007年から2015年の開心姑息術を含む新生児期開心術, Norwood型手術を施行した症例。方法；手術内容, 染色体異常, 術後頭部MRI所見, リハビリ等の介入, 発達検査等を診療録を基に後方視的に検討した。【結果】手術内容別に心内修復術(ICR群)41例, 姑息術後二心室修復(P-BVR群)23例, 単心室修復(P-SVR群)24例であった。染色体異常の合併はP-BVR群で48%と高頻度で, その他の群では7-8%であった。新生児開心術後、頭部MRI検査は約半数で施行されていたが, 姑息術群では30%と施行率が低かった。有所見率は各群30-60%程度で、異常所見は脳萎縮, 陳旧性脳梗塞, 硬膜下血腫が主な所見で, 神経内科併診が開始されていた。P-BVR群, P-SVR群の50-75%にリハビリ、神経内科、児童精神科、遺伝科のいずれか1つ以上が介入していたが, ICR群では介入は24%のみであった。発達検査(遠城寺式、新版K式、WISC-III/IV)の施行率はP-BVR群, P-SVR群では約40%で施行されているのに対しICR群は17%であった。就学前後での新版K式, WISC検査は6例のみであったがいずれも知能指数は境界域から中等度精神発達遅滞であり, 染色体異常合併が1例, 広汎性発達障害と診断されたICR群の2例は特別支援学級への進学となった。【考察】姑息術群は複数回の手術, 染色体異常の合併や異常頭部MRI所見を契機として他科の介入や発達検査の頻度が多い傾向にあった。一方、ICR群は、介入が少ない傾向にあるが、発達検査の結果により適切な就学支援ができた症例があり、今後は発達スクリーニングとフォローアップができる体制を構築したい。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-04] 当院でのフォンタン術後、蛋白漏出性胃腸症発症例の臨床結果 一施設として30年の経験

○中村 真¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 児玉 祥彦¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 牛ノ濱 大也³, 総崎 直樹⁴ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.大濠こどもクリニック, 4.福田小児科)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、フォンタン術後、遠隔期合併症

【背景】フォンタン術（F）後遠隔期の重篤な合併症として蛋白漏出性胃腸症（PLE）がある。合併率は概ね5-15%と報告されており、発症後の5年生存率は50%と報告されている（Pundi,2015）。【目的】2014年12月末までに当院でFを実施し、翌年12月末の時点で術後経過が把握できた症例のうちPLEを発症した症例について後方視的に臨床結果を調べた。【方法】当院の単心室 DATABASEをもとに後方視的に診療録を調べ、F後例の中でPLEを発症した症例につき検討した。【結果】2014年12月末までにFを実施し術後経過が把握できた569例中17例がPLEを発症。発症率は3%。性別は男性94%、死亡例3例であった。発症年齢は中央値で10.7歳、F後経過4年（中央値）で発症し、発症後5年生存率は81%であった。PLE群と非発症（nonPLE）群とのF後20年生存率はそれぞれ85.6：93.4%であった(Log-rank $p < 0.05$)。診断名は無脾症7例、HLHS6例等が多かった。PLE発症のrisk factorとして男性、HLHS、無脾症、フォンタン術時人工心肺時間、難渋する胸水貯留、術後早期の心カテでのCVP、Rpl、EF及びCIなどを変量として多変量解析を行ったので報告する。【考察】当院では、1990年代よりF術式として心外導管によるTCPC術を実施してきたが、これまで文献的に報告されてきたPLE発症率と比較し少ないと考える。これは同術式を実施してきた直後から右心Bypass術後には抗凝固抗血小板療法、心筋保護療法を可能な限り導入し継続してきたこと、右心bypassルートの血流がスムーズになるように器質的狭窄病変を外科的に解除する方針をとってきたこと、術後も定期的なカテーテル検査を行い中心静脈圧の推移を評価し、その際、CVPが高い症例には血管抵抗を下げる治療を加えてきたことなどそれらの要因が相乗効果となり良好はフォンタン循環を維持してこれたものと考えられた。ただ、今後成人移行症例が増え、さらなる長期遠隔期となった場合のF後経過は未知数である。

3:30 PM - 4:20 PM (Wed. Jul 6, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第C会場)

[I-OR120-05] 右室流出路再建術に Contegra を使用した18症例の検討

○平井 健太¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 佐野 俊二², 塚原 宏一³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児科)

Keywords: RVOTR、Contegra、PS

【緒言】当院で右室流出路再建術(RVOTR)に Contegra を使用した18症例の術後経過を検討した。

【方法】2013年6月1日から2015年5月31日までの2年間で、当院で Contegra を用いて RVOTR を施行した18症例において、予後や合併症、再手術の有無などにつき検討を行った。

【結果】手術時年齢は6ヶ月～7歳9ヶ月(中央値2歳7ヶ月)。原疾患は PA/VSD 5例, PA/VSD,MAPCAs 4例, TAC 3例, DORV 3例, TOF 1例, L-TGA,VSD,PS 1例, IAA(B) 1例と多岐に渡った。TOFの1例は、MVOPを用いて RVOTR を施行した症例の再手術であった。Contegra 径は10例で16mm, 8例で14mmを使用した。上記患者のうち、11例で当院にて術後心臓カテーテル検査を施行し、9例で branch PS に対してバルーン拡張術を行った。合併症として、Conduit近位部の瘤状拡張(最大径が Contegra 弁輪径の1.5倍以上と定義)を4例、Conduit遠位端狭窄を1例に認めた。Conduit近位部の瘤状拡張を認めた4例は、RVP/LVP=0.75~1.6と高値の傾向にあった。瘤状拡張を認めた症例の Contegra 径は、3例が14mm, 1例が16mmであり、14mmを使用した症例で有意に多かった。RVOTR前の PA bandingの有無や、術前心臓カテーテル検査の PA index値と術後合併症の有無には有意な相関を認めなかった。肺動脈分岐部狭窄、Conduit近位部瘤状拡張を認め、RVP/LVP=1.6と著明に高値であった1例で、術後1年9ヶ月で re-RVOTR(Yamagishi 16mm)を要した。術後死亡例は現時点で認めていない。

【結語】Contegra 径が 14mm と小さな径を使用した症例、術後右室圧高値の症例は、Conduit近位部の瘤状拡張をきたすハイリスクとなり得る。

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演1-25 (I-OR125)

心血管発生・基礎研究

座長:

南沢 享 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

I-OR125-01~I-OR125-04

[I-OR125-01] デュシェンヌ型筋ジストロフィーの心不全発症機序の解明と新規治療の開発

○平田 拓也¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 鶴見 文俊², 豊田 直樹¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.三菱京都病院 小児科)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-02] 心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11は心筋分化発生に重要な役割を果たす

○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 大藪 恵一¹, 八代 健太² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所)

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-03] マウス新生仔心室筋細胞の L型 Ca²⁺チャネルに対するベラパミルの遮断作用

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

9:35 AM - 10:15 AM

[I-OR125-04] APCA発現モデルラットにおける分子生物学的手法を用いた新生血管発生機序の解明

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江¹, 藤本 義隆¹, 森 琢磨¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享², 内藤 尚道³, 高倉 伸幸³ (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.大阪大学 微生物学研究所 情報伝達分野)

9:35 AM - 10:15 AM

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-01] デュシェンヌ型筋ジストロフィーの心不全発症機序の解明と新規治療の開発

○平田 拓也¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 鶴見 文俊², 豊田 直樹¹, 平家 俊男¹ (1.京都大学大学院医学研究科 発達小児科学, 2.三菱京都病院 小児科)

Keywords: heart failure、DMD、Autophagy

【背景】近年デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) の死亡原因のトップが呼吸不全から心不全に移行したが、DMDにおける心不全の発症機序は未だ不明な点が多く、治療法の実現は困難であった。発症機序の一つとしてアポトーシスの関与が2015年に報告されたが断定するには至っていない。【目的】 DMDにおける心不全の発症機序を明らかにし、その治療法を開発する。【方法】 DMD患者と対照から iPS細胞を作成し、分化させた心筋細胞 (iPSC-CM) の形態・機能を比較する。次にイソプロテレノール (Iso) を用いて DMD iPSC-CMの細胞死を評価し、その機序について検討した。また *in vivo*でも同様の現象を認めるか DMDモデルマウス (mdxマウス) を用い、心機能や心筋組織を評価した。【結果】 DMDと対照 iPSC-CMで細胞サイズや形態に有意差はなかった。Iso 負荷後に Caspase 3, TUNEL染色を行うも DMDと対照で有意差を認めなかった。一方 GFP-mRFP-LC3を用いた実験では、DMD iPSC-CMで Iso 負荷後、有意にオートファゴソームが増加した。生後12週~16週の mdxマウスに Isoを0.5mg/kg/day持続投与すると、コントロールマウスと比較して有意に心機能低下を認め、心筋切片の線維化面積は増大した。更に LC3の免疫染色でオートファゴソームが増加しており、オートファジーを抑制するクロロキンを1.2mg/dayで経口投与させたところ、この心機能低下・線維化の増大が明らかに抑制された。【まとめ】 DMD患者の心機能低下については、アポトーシスよりもオートファジーの関与より大きいことが示唆された。よってクロロキンは新しい治療法の候補になりうると考えられた。

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-02] 心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11は心筋分化発生に重要な役割を果たす

○石田 秀和^{1,2}, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 大藪 恵一¹, 八代 健太² (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.ロンドン大学クイーンメアリー校 ウィリアムハーベイ研究所)

Keywords: 心筋前駆細胞、CRISPR/Cas、心筋分化

(背景と目的)

最近我々は、マウス初期胚の心筋前駆細胞に対する次世代シーケンサー解析により、心筋前駆細胞特異的表面抗原 CSA11 (仮称) を発見した。これまで中胚葉系譜において CSA11が果たす生理的機能については不明であり、今回我々は、CRISPR/Cas9によるゲノム編集技術を用いて、マウス ES細胞 (*in vitro*) とマウス胚 (*in vivo*) において CSA11のノックアウト(KO)変異体を作成することで、心筋の分化発生における CSA11の機能解析を行った。

(方法)

CRISPR/Cas9システムを用いて、CSA11とそのファミリータンパク(CFA; CSA11 Family protein A)の KO-マウス ES細胞を作成し、心筋細胞への分化能を検討した。また、マウス受精卵に対する CRISPR/Cas9によるダイレクトゲノム編集法を用いて CSA11と CFAの KOマウスを作成し、心臓の表現形を解析した。

(結果)

ES細胞において、CSA11と CFAの単独 KOでは、心筋細胞分化に有意な変化を認めなかった。CSA11単独 KOでは CFAの mRNA発現が亢進しており、CSA11の機能喪失は CFAによって代償されている可能性が示唆された。CSA11/CFAのダブル KO(DKO)-ES細胞では心筋細胞分化が著しく低下していた。既知の CSA11下流シグナルに

は有意な変化がなく、既知の共役タンパクの KOでも心筋細胞分化に影響がないため、CSA11は別の新規の経路を介して働くものと推察された。一方、CSA11/CFA-DKOマウス胚では、胎生8日にルーピングした通常の心構造が認められるたが、心筋細胞で発現するANFは著明に低下していた。胎生17日では緻密層が極めて菲薄な心筋緻密化障害様の所見が得られた。このDKOマウスは、出生後は合併する他臓器障害によって生存が困難であり、生存率や心機能の解析はできなかった。

(結論)

CSA11は、心筋細胞の分化や発生において重要な役割を果たしており、それはCFAによって代償される。心臓におけるCSA11のシグナル経路は全く新規のものであるが、その詳細を同定するには至らなかった。

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-03] マウス新生仔心室筋細胞の L型 Ca^{2+} チャネルに対するベラパミルの遮断作用

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

Keywords: ベラパミル、薬剤感受性の生後変化、刺激頻度依存性遮断作用

【背景】新生児・乳児期では、L型 Ca^{2+} チャネル ($I_{Ca,L}$) 遮断薬のうちベラパミルの使用は禁忌とされているが(小児不整脈ガイドライン)、そのメカニズムに関しては十分には明らかにされていない。【目的】本研究では、構造的に異なる3種類の $I_{Ca,L}$ 遮断薬(ベラパミル、ニフェジピン、ジルチアゼム)の作用に関する生後変化を明らかにすることを目的とした。【方法】種々の週齢(生後0日, 1週齢, 2週齢, 4週齢, 10~15週齢)のマウスから酵素処理により心室筋細胞を単離し、パッチクランプ法を用いて $I_{Ca,L}$ の記録を行った。3種類の薬剤に対して用量反応(抑制)関係から薬剤感受性の生後変化を評価した。さらにベラパミルに関しては、1週齢および4週齢の心室筋細胞を用いて、刺激頻度依存性遮断作用を解析した。【結果】ニフェジピンとジルチアゼムに対する $I_{Ca,L}$ の感受性には生後変化を認めなかったが、ベラパミルに関して、生後0日から2週齢マウスでは4週齢以降マウスと比較して有意に高い感受性を示した(1週齢マウス $IC_{50} = 53.5 \pm 5.3$ nM, $n = 4$; 4週齢マウス $IC_{50} = 128.8 \pm 22.3$ nM, $n = 4$)。さらに、1週齢マウスおよび4週齢マウスにおいて、ベラパミルは刺激頻度を0.2 Hzから2 Hzに増加させるとその $I_{Ca,L}$ の遮断作用は増強した。【考察】新生児・乳児期においてベラパミル投与により心機能低下が誘発される原因として、 $I_{Ca,L}$ のベラパミル感受性の上昇に加えて、ベラパミルの持つ刺激頻度依存性遮断作用により、心拍数の多い新生児・乳児期で成人期と比較してより大きな $I_{Ca,L}$ の減少が発生するからと考えられた。

9:35 AM - 10:15 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:15 AM 第C会場)

[I-OR125-04] APCA発現モデルラットにおける分子生物学的手法を用いた新生血管発生機序の解明

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江¹, 藤本 義隆¹, 森 琢磨¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享², 内藤 尚道³, 高倉 伸幸³ (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.大阪大学 微生物学研究所 情報伝達分野)

Keywords: 血管新生、体肺側副血行路、低酸素血症

【背景】単心室循環の様な肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、肺血管床の発育抑制やリモデリングに影響を与え、心室の容量負荷から心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えている。一方、APCA発生機序に関する検討は少なく不明な点が多い。我々は APCA発現動物モデルの作成に成功し検討を進

めている。

【目的】 APCA発現モデルを用いて APCAの発生機序を明らかにすること

【方法】 生後5週の SDラット(150~200g)の左肺動脈を結紮し、低酸素環境下(FiO_2 10%)で飼育した。数週間の飼育後に摘出した肺を用いて組織学的及び分子生物学的に評価した。血流量や飼育環境の影響を評価するため、右肺や大気下飼育モデルと比較、及び対照ラットと比較を行った。

【結果】 肺重量は右側で拡大、左側は縮小し上葉が胸郭と癒着、同部位に肉眼的に新生血管(APCA)を認めた。大気下飼育と比較して低酸素飼育モデルで強い発現を認めた。右肺では同様の所見は認めなかった。Gene chipによる検討では、特に低酸素飼育モデルの左肺でミオシン軽鎖(*My11* 900倍 vs 対照)を中心とした細胞骨格に由来する遺伝子が増幅していた。免疫染色においても同部位で VEGFと共にミオシン軽鎖が強く発現していた。両側肺を用いた FACS解析では内皮由来 stem/progenitor(SP)細胞が左上葉にのみ発現していた。

【結論】 APCA発現モデルラットを用いて新生血管の発生機序を検討した。新生血管流入部位ではミオシン軽鎖を中心とした細胞骨格由来の遺伝子増幅を認め、免疫染色でも同様の所見を認めた。また同部位で SP細胞が検出され、同細胞が血管形成を促し、細胞骨格由来遺伝子が増幅したと考えられた。通常、肺では SP細胞は検出されず、同細胞の遊走メカニズムの検討により APCAの発生機序解明の一助となると考えられた。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管1

一般口演1-26 (I-OR126)

川崎病・冠動脈・血管-1

座長:

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-OR126-01~I-OR126-05

[I-OR126-01] 川崎病初回グロブリン投与後の時点でのハイリスク児選出の試み

○岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-02] 初回ガンマグロブリン投与不応例の増加と冠動脈病変

○鈴木 康夫¹, 古田 貴士¹, 岡田 清吾^{1,3}, 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 長谷川 俊史¹, 市原 清志², 屋代 真弓⁴, 牧野 伸子⁴, 中村 好一⁴, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.山口大学大学院医学系研究科 保健学科領域, 3.JCHO九州病院, 4.自治医科大学公衆衛生学)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-03] 川崎病急性期でのステロイドの併用とサイトカインの変化

○平田 陽一郎¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 犬塚 亮¹, 横山 美貴², 西本 創³, 生井 良幸⁴, 小田 洋一郎⁵, 稲富 淳⁶, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.青梅市立総合病院 小児科, 3.さいたま市民医療センター 小児科, 4.太田西ノ内病院 小児科, 5.茅ヶ崎市立病院, 6.焼津市立総合病院)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-04] 当院におけるγ-グロブリン大量静注療法不応川崎病に対するシクロスポリンの使用経験

○古田 貴士¹, 岡田 清吾², 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.広島市民病院 循環器小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR126-05] 川崎病インフリキシマブ投与前後における炎症性サイトカインの検討

○蜂谷 明¹, 赤澤 陽平¹, 元木 倫子¹, 松崎 聡², 小林 法元¹, 小池 健一¹ (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.まつもと医療センター-中信松本病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-01] 川崎病初回グロブリン投与後の時点でのハイリスク児選出の 試み

○岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 川崎病、ハイリスク、急性期治療

川崎病の IVIG 不応例の予測スコアが報告されているが、グロブリン (GG) 投与後の CAL 予測も検討は少ない。方法 2008年から2016年までに8病日以内に入院し、川崎病典型例538例を対象とした。一施設における後方視的なケースシリーズ研究である。GG開始平均病日は4.9日であった。採血、治療は決められたプロトコールに従った。GG投与無しが31例、8病日以内 GG投与有が505例であった。GG初回投与量は全例2g/kgであった。追加投与は177例、再追加投与は86例、再々追加例は29例であった。ステロイド使用例はなかった。6、7または8病日に GG2g/kg投与し、その翌日に GGを投与することを短期補充療法とした。GGを大量に投与しても、8、9病日の時点で熱が38.5度以上で、CRPが14mg/dl以上の例をスーパーハイリスク (SH) 児とした。初回 GG 2 g/kg投与し、全例に翌々日に血算、一般生化学を採血し、その日の昼以降37.5度以上の発熱がある場合、GG再投与を行った。GG投与開始日のCRP値 (前 CRP) と開始翌々日朝の採血のCRP値 (後 CRP) を比較した。結果 後 CRP/前 CRP比が1以上は39例であった。また後 CRP/前 CRP比が1未満であったが、後 CRPの翌日のCRP値が後 CRPよりも上昇している例は22例であった。これら合計61例 (11.3%) をCRP再上昇例とした。CRP再上昇例のうち短期補充療法例は12例。SH例は8例、全例血漿交換療法を行った。急性期 CAL例は26例 (26/61)、30病日以降のCALは5例 (5/62)、巨大瘤は1例であった。一方CRP非上昇例は444例であった。短期補充療法例は2例、SH例は無かった。急性期 CAL例は60例 (60/404)、30病日以降のCALは2例 (2/404) であった。結論 GGを投与しても、炎症がおさまらない例や、後から炎症が flareする例がある。GG初回投与した翌々日とその次の日にCRP値を評価することにより、川崎病重症例の上位10%程度を選出できる可能性を示した。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-02] 初回ガンマグロブリン投与不応例の増加と冠動脈病変

○鈴木 康夫¹, 古田 貴士¹, 岡田 清吾^{1,3}, 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 長谷川 俊史¹, 市原 清志², 屋代 真弓⁴, 牧野 伸子⁴, 中村 好一⁴, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.山口大学大学院医学系研究科 保健学科領域, 3.JCHO九州病院, 4.自治医科大学公衆衛生学)

Keywords: 初回ガンマグロブリン不応、冠動脈病変、ステロイド

【背景】川崎病は、乳幼児期に好発する原因不明な全身性血管炎である。重要な合併症として冠動脈病変がある。高用量ガンマグロブリン静注 (IVIG) + 経口アスピリン療法は、急性期の炎症を制御し冠動脈病変を減少させるが、IVIGに対する不応例が10-20%存在する。このような不応例に対して、適切な治療法や治療層別化は未だ明確になっていない。【方法】2003年から2014年にかけて山口県内で川崎病と診断された患児を全国調査から抽出し、県内全小児病院への二次調査と照合して解析した。【結果】川崎病患児1487名のうち男児873名、女児614名、月齢中央値は24か月であった。年次患者数と初回 IVIG不応例は増加していた (2003年6.7%から2014年23.2%)。調査対象期間中の死亡例はなかった。発症1か月後、24名に冠動脈病変 (CAL) を認めた。ステロイド投与群の CAL形成は37名中10名 (27.0%) で、非投与群の1450名中14名 (1.0%) と比較して優位に多かった ($p=2.0 \times 10^{-35}$)。多変量解析の結果、ステロイド投与、追加 IVIG、が CAL形成に関連した因子となった。【結語】IVIG初回不応例は増加している。CALを減少させるために、追加治療としてステロイド投与は推奨しにくい。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-03] 川崎病急性期でのステロイドの併用とサイトカインの変化

○平田 陽一郎¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 犬塚 亮¹, 横山 美貴², 西本 創³, 生井 良幸⁴, 小田 洋一郎⁵, 稲富 淳⁶, 岡 明¹

(1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.青梅市立総合病院 小児科, 3.さいたま市民医療センター 小児科, 4.太田西ノ内病院 小児科, 5.茅ヶ崎市立病院, 6.焼津市立総合病院)

Keywords: 川崎病、IL-6、IL-10

【背景】川崎病急性期の治療において、群馬スコアに基づき初回の免疫グロブリン大量療法 (IVIG) にステロイドを併用する方法が標準的になりつつあるが、ステロイド併用療法下で不応例を予測するためにサイトカインが有用であると推測した。【目的】川崎病急性期におけるサイトカインの動態を調べる。特にステロイドを併用した場合での動態に注目し、治療不応例の予測が可能かを調べる。【対象・方法】2013年10月から2014年9月までに東京大学医学部附属病院および関連施設において川崎病急性期治療を行った患者のうち、IVIGを施行した患者を対象とした。IVIG施行前、治療後2日でサイトカインを測定した。炎症性サイトカインとして TNF α , IL-1 β , IL-6, IL-12, IFN γ , GM-CSF を、抑制性サイトカインとして IL-10, IL-13 を測定した。また、自然免疫系に關与するマーカーとして、HMGB1 (High mobility group Box 1) とそのレセプターの一つである sRAGE (soluble form of Receptor of Advanced Glycation End-Products) を測定した。【結果】期間中に IVIG を施行した川崎病患者は80人、不応例は全体で16人であった。ステロイド併用療法を行った44人の内、不応例は6人であった。群馬スコアは不応例群と反応例群との間で有意差は見られず、ステロイド併用群に限っても同様であった。測定したサイトカインのうち、IL-6とIL-10が治療前において不応例群の方が反応例群よりも有意に高い値であり、ステロイド併用群でも同様であった。その他のサイトカインは不応例と反応例の間で有意な差を認めなかった。【結論】群馬スコアに基づき初回治療にステロイドの併用を行う群においても不応例は存在するが、IL-6やIL-10はそれらを予測する因子である可能性がありバイオマーカーとしての有用であることが示唆される。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-04] 当院における γ -グロブリン大量静注療法不応川崎病に対するシクロスポリンの使用経験

○古田 貴士¹, 岡田 清吾², 三宅 晶子¹, 木畑 鉄弘¹, 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹, 大賀 正一¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 2.広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 川崎病、シクロスポリン、IVIG不応

【背景】川崎病急性期の標準的治療として γ -グロブリン大量静注療法 (IVIG) とアスピリン (ASA) 内服は確立されている。しかし、概ね15-20%の割合で IVIG 不応例を経験する。IVIG 不応例への治療としては、IVIG の再投与が一般的であるが、IVIG 再投与に不応であった場合の3rd line以降の治療法について、統一した見解はない。当科ではインフリキシマブ (IFX) を3rd lineとして選択することが多い。しかし、乳児期早期の症例や生ワクチン接種直後など IFX が選択しづらい症例、そして IFX 不応症例を経験することがある。そのような症例に対してシクロスポリン A (CsA) を投与し、良好な結果が得られたため、今回文献的な考察を加えて報告する。【対象】2014年4月から2015年12月までの期間に山口大学医学部附属病院小児科に入院した川崎病患者で IVIG 不応のため CsA を投与した4症例、IVIG に加え、IFX に対しても不応であった1例を対象とした。【結果】症例の年齢は中央値17か月 (1~65か月) であり、全例男児であった。治療開始病日は中央値4病日 (2-8病日) であり、初回治療は全例 IVIG 2 g/kg と ASA 内服を選択した。CsA の投与開始病日は中央値9病日 (8-22病日) であった。CsA は全例 4mg/kg/day を内服し、トラフ値 60-200ng/ml を目標とした。投与開始から解熱までの期間は中央値1日間 (1-14日間) であった。追加治療が必要な症例は1例あり、IVIG を追加で実施した。1例で冠動脈の一過性拡大を認め

た。CsAによる重篤な副作用は認めなかった。【考察】過去の報告では IVIG2回不応の症例に対する CsAの有効性は80%程度とされている。当科でも過去の報告同様良好な結果が得られた。重篤な副作用は認めず、乳児期早期など IFXが選択しづらい症例や IFX不応例に対しても、CsAが有効な選択肢であることが示唆された。【結語】当科における CsAの使用経験について報告した。3rd lineの治療法として CsAは有力な選択肢であり、IFX不応例に対しても有効であった。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[I-OR126-05] 川崎病インフリキシマブ投与前後における炎症性サイトカインの検討

○蜂谷 明¹, 赤澤 陽平¹, 元木 倫子¹, 松崎 聡², 小林 法元¹, 小池 健一¹ (1.信州大学医学部 小児医学教室, 2.まつもと医療センター中松本病院 小児科)

Keywords: 川崎病、インフリキシマブ、サイトカイン

【目的】川崎病における IFXの tumor necrosis factor alpha receptor I, II(sTNFR-I, II)と S100A12への作用を検討する。

【対象と方法】対象は2007年3月から2015年3月に当院で IFXを投与した川崎病 IVIG不応例24例(1歳0ヵ月から7歳1ヵ月、平均 3.0 ± 1.6 歳、男15、女9)。IFX投与前後において、21例で sTNFR、19例で S100A12を測定し、IFX反応群と不応群、冠動脈病変(CAL)合併群と非合併群にわけて比較検討した。

【結果】IFX投与前において sTNFR-Iは IFX反応群が 1097 ± 282 pg/ml、不応群が 1710 ± 955 pg/mlと有意差を認めた($p=0.013$)が、sTNFR-IIおよび S100A12は差を認めなかった。IFX投与前後の比較では sTNFR-I,IIいずれも有意に低下した(ともに p 【考察】 sTNFRの低下は、IFXによる炎症性サイトカイン TNFaの抑制を示している可能性がある。また、sTNFR-IIは IFX不応例の予測に有用と考えられた。S100A12については IFXの早期作用は明らかではなかった。S100A12の冠動脈瘤形成のマーカーとしての有用性については症例を集めて検討する必要がある。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-2

一般口演1-27 (I-OR127)

川崎病・冠動脈・血管-2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-OR127-01~I-OR127-05

[I-OR127-01] Dual Source Computed Tomography(DSCT)による川崎病遠隔期における冠動脈石灰化出現の特徴

○辻井 信之^{1,2}, 津田 悦子², 神崎 歩³, 石塚 潤², 中島 光一郎², 松村 雄², 黒崎 健一² (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 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-02] 冠動脈血管内超音波 (IVUS) と光干渉断層法 (OCT) による川崎病後冠動脈障害における血管壁の検討

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-03] 他の先天性心疾患に合併した冠動脈肺動脈起始症は生命予後に直結する～事前診断に向けての対策～

○山本 英範¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔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)

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-04] 冠動脈奇形を伴わない小児の先天性心疾患における冠動脈拡張

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR127-05] 冠動静脈瘻における冠動脈計測による肺体血流比の推定

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

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-01] Dual Source Computed Tomography(DSCT)による川崎病 遠隔期における冠動脈石灰化出現の特徴

○辻井 信之^{1,2}, 津田 悦子², 神崎 歩³, 石塚 潤², 中島 光一郎², 松村 雄², 黒寄 健一² (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 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 放射線診療部)

Keywords: 川崎病、DSCT、石灰化

【背景】川崎病(KD)による冠動脈障害(CAL)において、遠隔期に冠動脈壁の石灰化(CAC)が出現する。【目的】KDによる CALと診断された患者において DSCTを用いて遠隔期の CAC出現の特徴を明らかにする。【対象・方法】 KD発症100日未満に選択的冠動脈造影(CAG)で CALが診断され、遠隔期に DSCT検査を受けた65名(男50名、女15名)。DSCTは2007年から2015年に撮影。Branch群(B群:セグメント1-3, 6, 7, 11の6部位)と左冠動脈主幹部または分岐部(LCA群)の2群で後方視的に検討した。最大冠動脈径、DSCT撮像時の CAL{拡大性病変(DL)、狭窄性病変(SL)、退縮(R)}、KD発症からの期間、性差と CAC出現との関連についてみた。CAC出現のカットオフ値は ROC解析、出現率は Kaplan-Meier法を用いて算出した。【結果】 DSCT撮影時年齢 2-36歳(中央値18歳)、KD発症年齢 3か月-11歳(中央値2歳)、KD発症から DSCT撮影の期間 2-34年(中央値16.7年)。3例(5%)に心筋梗塞、8例(12%)に冠動脈バイパス術の既往があり、40例(62%)は抗血栓療法中であった。初回 CAGの CAC出現頻度は B群90/227(40%)、LCA群14/46(30%)で、CALのない部位に1例(1%)みられた。遠隔期の CAL別にみると、B群 DL 26/58(45%)、SL 39/63(62%)、R 24/106(23%)、LCA群 DL 11/17(64%)、SL 2/2(100%)、R 2/27(7%)であった。CAC出現の初回 CAG径のカットオフ値は、B群 BSA $\geq$ 0.50で 5.0mm(AUC 0.861, $p < 0.001$, $n = 344$)、BSA $<$ 0.50で4.0mm(AUC 0.840, $p < 0.001$, $n = 136$)、LCA群で 6.7mm(AUC 0.935, $p < 0.001$, $n = 65$)であった。B群で CACがみられたセグメントでは、初回 CAG最大径と KD発症からの期間において有意な関連がみられた($r = -0.40$, $p < 0.001$, $n = 90$)。初回 CAGの CALにおける 20年での CAC出現率は、男45%、女11%で男性が有意に高かった(log rank test =0.012)。【結語】CAC出現は、急性期冠動脈径と KD発症からの年数に関連していた。若年成人期では、男性により早期に CACが出現する傾向がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-02] 冠動脈血管内超音波 (IVUS) と光干渉断層法 (OCT) による川崎病後冠動脈障害における血管壁の検討

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

Keywords: 川崎病後冠動脈障害、IVUS、OCT

【背景】川崎病後冠動脈障害に対して冠動脈血管内超音波 (IVUS) を用いた血管内膜組織の報告を認めるが、実際の内膜組織との相違や中・外膜の評価は依然として不明である。光干渉断層法 (OCT) は冠動脈内膜のみならず中膜、外膜をも明瞭に描出でき、その微細な構造まで明らかにできる可能性がある。【目的・方法】4症例の川崎病後冠動脈障害に対して IVUSと OCTを行い、冠動脈組織像の比較検討を行った。【結果】症例1: 10歳8か月の女児。急性期に LMTの拡張を認め、その後退縮。IVUS上、線維性組織を中心とした内膜肥厚および粥状硬化の初期像を認めた。OCT上は内膜肥厚および3層構造の破綻を認めたが、石灰化の所見は認めなかった。症例2: 8歳9か月の男児。急性期に RCAに数珠状の瘤を認めたが、その後退縮し形態は正常化。IVUS上は線維性組織を中心とした内膜肥厚および一部に石灰化を認めた。OCT上は線維組織による内膜肥厚や3層構造の破綻、外膜周囲に石灰化および vaso vasorumを認めた。症例3: 8歳5か月の男児。急性期に両側冠動脈瘤を認め、その後 RCAは退縮。IVUS上は線維性組織を中心とした内膜肥厚を認め、一部粥状硬化の初期像を認めた。OCT上では

3層構造の破綻に伴う内膜肥厚を認めるが、石灰化は認めなかった。症例4：13歳3か月の男児。急性期に両側冠動脈瘤を認め、その後 RCAは退縮。IVUS上は粥状硬化の初期像が中心である内膜肥厚を認めていた。OCT上では明らかな石灰化は認めず、脂質の沈着を示唆する所見も認めなかった。【結論】IVUS上では発症早期から内膜肥厚に加えて、粥状硬化の初期像と思われる所見を認めるが、今回の OCTの所見では IVUSを支持する所見は認めなかった。また OCT上、瘤が存在したと思われる部位では3層構造が破綻しており、全周性血管炎のため内・外弾性板の破壊が推測された。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-03] 他の先天性心疾患に合併した冠動脈肺動脈起始症は生命予後に直結しうる～事前診断に向けての対策～

○山本 英範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, 大森 大輔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: 冠動脈肺動脈起始症、BWG症候群、虚血

【背景】冠動脈肺動脈起始症 (ACAPA) は先天性心疾患の0.1%を占める稀な疾患であり、他の先天性心疾患合併例は症例報告が散見される程度である。特に肺血流増多疾患を合併する例では、心筋虚血を生じにくく診断は困難である。

【対象・目的】1996～2015年の20年間に当院で ACAPAと診断・治療した10例中、合併心奇形を有した3例につき検討することで、ACAPAの事前診断への対策を考案する。

【結果】診断契機は術中診断2例、治療後の病状変化による診断1例であった。《症例1》日齢3に入院した男児。診断は AP window。日齢6に根治術施行。術中に ARCAPAが判明し、肺動脈弁の RCA起始部を大動脈側へ残す術式に急遽変更したが術後循環不全となり死亡。《症例2》日齢2に入院した女児。診断は総動脈幹症。低出生体重児であり日齢5に bil-PAB施行。術中に ARCAPAが判明。体重増加を待ち日齢65に根治術施行。肺動脈から起始した RCAと大動脈の交通を残すように肺動脈を切離し、無事退院。《症例3》1歳男児。10か月時に PDAと診断され ADO目的に当院紹介。ADOの翌日から全身状態悪化、心機能低下、心筋逸脱酵素上昇、異常 Q波出現。エコー再検で ALCAPAを疑い、心臓カテーテル検査再検で確定診断。竹内法を施行し退院。

【考察】3例とも肺血流増多疾患であり、術前に心筋虚血所見は認められなかった。ACAPA合併例では原疾患の修復による肺循環の急激な変動が冠循環に影響を及ぼして危急的状況となりうるため、事前把握が求められる。これらの症例を踏まえて、我々は先ずエコーレポートの記入必須項目に冠動脈欄を設けることで、いかなる心疾患においても治療前冠動脈評価の徹底を開始した。

【結語】他の心奇形に合併した ACAPAは生命予後に直結しうるため、事前診断の精度を上昇させることが求められる。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-04] 冠動脈奇形を伴わない小児の先天性心疾患における冠動脈拡張

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

Keywords: coronary、ectasia、norwood

【背景】先天性心疾患では冠動脈奇形を伴わなくとも冠動脈の拡張や蛇行を呈する症例を認めるが、その臨床像はほとんど分かっていない。【目的】冠動脈奇形のない先天性心疾患の小児例での冠動脈拡張の発生頻度や臨床的特徴を検討する。【対象】2006年1月から2015年12月に心臓カテーテル検査を行った7歳以下の心内修復術後症例の内、冠動脈奇形合併例ならびに川崎病既往例を除外した212例。二心室修復術後群（BVR群）が166例（78.3%）、フォンタン型修復術後群（TCPC群）が46例（21.7%）。【方法】大動脈造影または冠動脈造影を用いて冠動脈径を計測、3mm以上の血管径を呈したものを冠動脈拡張とし、他の臨床検査と併せて後方視的に検討した。【結果】冠動脈拡張例は12例（5.7%、BVR群、TCPC群ともに6例ずつ）、全例び漫性の拡張を呈し、拡張血管の分布は1枝のみ8例、2枝4例、3枝0例。単変量解析による有意な項目は、ノーウッド手術またはDKS手術の既往（ $p=0.001$ ）、肺動脈絞扼術の既往（ $p=0.008$ ）、TCPC群（ $p=0.02$ ）、高い中心静脈圧（ $p=0.02$ ）、抗血小板薬の使用（ $p=0.04$ ）、高尿酸値（ $p=0.04$ ）、年齢が高い（ $p=0.04$ ）。多変量解析では、ノーウッド手術またはDKS手術の既往（ $p=0.0081$ 、オッズ比7.89、95% CI1.75-35.53）、肺動脈絞扼術の既往（ $p=0.0092$ 、オッズ比5.88、95% CI1.58-22.89）が有意な項目だった。サブグループでの多変量解析ではBVR群は、左室拡張末期圧、左室拡張末期容積比、BNPが、一方TCPC群は、ノーウッド手術またはDKS手術の既往、BNPと有意な項目が異なっていた。【結語】BVR群、TCPC群ともに冠動脈拡張を来した症例を認めたものの、その機序は異なる可能性が示唆された。

9:35 AM - 10:25 AM (Wed, Jul 6, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[I-OR127-05] 冠動静脈瘻における冠動脈計測による肺体血流比の推定

○豊村 大亮, 栗嶋 クララ, 連 翔太, 井福 俊允, 杉谷 雄一郎, 福永 啓文, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 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: 冠動静脈瘻、Qp/Qs、Z score

【背景】冠動静脈瘻（CAVF）における肺体血流比（Qp/Qs）に影響する因子や意義についての検討は多くない。

【目的】CAVFのある冠動脈の起始部拡大は、Qp/Qsを反映すると仮定し、検証した。

【方法】当院で心臓カテーテル検査を行ったCAVF 18例を対象とした。冠動脈（CA）起始部は、心エコーおよび心臓カテーテル検査の造影で計測し、Z-scoreで評価した。心室収縮能はdp/dt maxで評価した。

【結果】CAVF 18例のうち起始部は右冠動脈（RCA）10例、左冠動脈（LCA）8例で、開口部はRAが7例、RVが7例、主肺動脈（MPA）が2例、左室（LV）が2例であった。Qp/Qsは、心エコーでのCA起始部Z-scoreと有意な正の相関関係をみとめた。（ $Qp/Qs=0.048 \times Z\text{-score}+0.87$, $R=0.70$, $P<0.001$ ）心エコーで計測したCA起始部のZ-scoreは心臓カテーテル検査での計測値と正の相関を認めた。（ $R=0.74$, $P<0.001$ ）経時的に観察することが出来た4例において、Qp/Qsの増加とともにZ scoreの増大を認めた。開口部によるQp/Qの差はなく、開口部の圧とQp/Qsに相関はなかった。心室に開口している群では、心室 stiffnessと負の相関傾向を認めたが、心室 dp/dt maxは関係していなかった。

【考察】経時的な変化から、Qp/Qsが増大することにより冠動脈拡大を来していると考えられた。一方、CAVFにおいて、Qp/Qsは心室収縮能とは必ずしも相関しておらず、臨床症状や心筋シンチなど他検査をあわせて介入の必要性について判断することが重要と考えられた。

【結論】CAVFでは心エコーでの冠動脈起始部のZ-scoreは、経過観察を行う上で簡便かつ有用な指標であることが示唆された。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管-3

一般口演1-28 (I-OR128)

川崎病・冠動脈・血管-3

座長:

津田 悦子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

I-OR128-01~I-OR128-05

[I-OR128-01] 当科で経験した10歳以上の川崎病患者16例のまとめ

○鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公², 須田 憲治¹ (1.久留米大学小児科, 2.聖マリア病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-02] 年長発症川崎病に対する免疫グロブリン療法

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-03] 冠動脈瘤非合併川崎病における冠動脈の中長期的成長に関する検討

○新井 千恵, 宮越 千智, 潮見 祐樹, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-04] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ治療後の神経学的予後

○勝又 庸行^{1,2}, 加賀 佳美¹, 小泉 敬一², 戸田 孝子², 喜瀬 広亮², 河野 洋介², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府病院 小児科, 2.山梨大学医学部 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM

[I-OR128-05] 川崎病急性期の心血管病変に浸潤するマクロファージ形質

○横内 幸, 榎本 泰典, 大原関 利章, 伊原文恵, 直江 史郎, 高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

10:30 AM - 11:20 AM

10:30 AM - 11:20 AM (Wed, Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-01] 当科で経験した10歳以上の川崎病患者16例のまとめ

○鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科)

Keywords: 年長児川崎病、10歳以上、随伴症状

【背景】川崎病の好発年齢は1-2歳であり、10歳以上での発症は稀である。【目的】10歳以上の川崎病患者の臨床的特徴について明らかにする。【対象、方法】年長対象：1995年から2015年までに当科で加療した、10歳以上の急性期 KD患者16例。年少対照群：過去2年間に当科で加療した1-2歳の急性期 KD、連続20例。主要症状、随伴症状、治療経過及び CAL合併について診療録から後方視的に検討した。比較は t検定、Mann-Whitney U検定及び Fisherの直接法を用いて行った (P<0.05を有意とした)。【結果】年長群：年齢中央値12.0 (10-19) 歳、男女比7:9。年少群：年齢中央値1.9歳 (1.1-2.9)、男女比12:8。発熱を除く急性期主要症状数は、年長群で中央値4 (2-5) 個で年少群5 (3-5) 個よりも有意に少なかった (P=0.013)。不全型は2/16例で年少群 (2/20例) と有意差なし。診断病日の平均は7病日と年少群5.3病日に比べ遅い傾向だったが、有意差はなかった (P=0.11)。随伴症状は年長群9例で認め、消化器症状5例 (胆嚢炎・膵炎が1例ずつ)、関節痛3例、辜丸炎1例であった。随伴症状を認めた患者割合は年長群で有意に高値だった (年少群1/20、P=0.0016)。消化器症状の有症率は年長群で31%と年少群の5%と比べ多い傾向だったが、有意差はなかった (P=0.069)。初回 IVIGは6例で2g/kg、6例で1g/kg、2例は1g/kg未満、2例で確定診断後 IVIG前に自然解熱 (比較群は全て2g/kg)。それぞれ1/6例、2/6例、2/2例で IVIG不応のため追加治療を要し、全例2rd line治療で解熱した。CALの合併頻度は3/16例で、比較群0/20例と有意差を認めた (P=0.017)。【結語】年長児の川崎病は随伴症状が多様であり、診断に際し注意を要する。また、既報通り CAL合併に注意した管理が必要である。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed, Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-02] 年長発症川崎病に対する免疫グロブリン療法

○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、冠動脈病変

【背景および目的】年長発症は川崎病心血管病変の独立した危険因子とされている。現在の標準的川崎病急性期治療は2g/kg/回の免疫グロブリン療法 (IVIG) であるが、年長発症例に対する投与法は確立されていない。年長発症例に対する IVIGの2g/kg×体重(kg)/回投与の安全性、有効性を探ることを目的として自験例を検討した。【方法】対象は1999年1月～2015年9月に当科で2g/kg/回の初回単独 IVIGを受けた210例とし、後方視的に検討した。対象期間の IVIG投与量は年長例 (6歳以上) も年少例 (5歳以下) と同様に2g/kg×体重(kg)とし、体重により、24時間以上かけて投与することは可とした。2006年までは1回総 IVIG投与量を60gまでとした。【成績】対象210例の性比は男児109例 (52%)、発症年齢は中央値2歳0カ月 (2カ月～13歳3カ月)、冠動脈病変 (CAL)の頻度は30病日前が5%、30病日後が2%であった。年長例18例の体重は中央値25(18-53)kg、1回 IVIG投与量は中央値50(36-105)g、2.0(1.6-2.1)g/kg、点滴時間は中央値24(17-39)時間であった。16/18例が2.0g/kg/回以上の IVIG投与を受けていた。全症例で血栓症を含めた重大な合併症なく、安全に投与可能であった。年長例で川崎病主症状が少なくとも4つそろった時期は中央値5(4-7)病日で、8例(44%)が6病日以降であった。年長例と年少例の比較所見では、性比、久留米スコア、不全型、不応例の頻度に有意差はなかった。初回 IVIG開始病日は、年長例 vs年少例で、中央値6(4-8) vs 5(3-16), P=0.038、であった。30病日前と後の CALの頻度は、各々、6% vs 5%, 0% vs 2%, 有意差はなかった。【結論】川崎病による心血管病変ハイリスクとされる年長発症例に対する IVIGの2g/kg×体重(kg)投与は安全で、年少例と同等の CAL合併頻度での治療成績が期待できることが示唆された。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-03] 冠動脈瘤非合併川崎病における冠動脈の中長期的成長に関する検討

○新井 千恵, 宮越 千智, 潮見 祐樹, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

Keywords: 川崎病、遠隔期、冠動脈成長

【背景】川崎病冠動脈瘤非合併例においては、正常から冠動脈炎癒痕まで多様な病理学的所見が報告されており、冠動脈の成長に対する影響は不明である。【目的】冠動脈瘤非合併川崎病冠動脈炎が、冠動脈の中長期的な成長に及ぼす影響を検討すること。【方法】当院にて外来経過観察中の冠動脈瘤非合併川崎病既往児288 (男170、女118) 例のうち、冠動脈非拡大群 (N群) と一過性拡大群 (D群) の心エコー冠動脈径計測値 Zスコアを各々後方視的に検討した。Zスコアは日本川崎病研究会が作成したものを基準として用いた。【結果】発症2年後の Zスコア平均 (95%信頼区間) は D群 < 冠動脈 AHA分類 #1: $-0.23 (-0.75 \sim 0.28)$ 、#5: $0.06 (-0.69 \sim 0.82)$ 、#6: $-0.10 (-0.99 \sim 0.79)$ >、N群 < 同 #1: $-0.17 (-0.39 \sim 0.05)$ 、#5: $-0.05 (-0.26 \sim 0.15)$ 、#6: $-0.19 (-0.38 \sim -0.007)$ > と両群とも正常群より冠動脈径が小さい傾向が示唆された。D群と N群間の比較では、発症後1年時点のみ D群に比べ N群がおおむね小さく (冠動脈 AHA分類 #1、#5、#6それぞれ $P=0.197, 0.036, 0.022$)、発症2年後以降は両群間に差は認めなかった (同 #1、#5、#6それぞれ $P=0.140, 0.385, 0.103$)。【考察】川崎病冠動脈炎では動脈構築保持に重要な内弾性板や中膜平滑筋、細胞外マトリクスなどが傷害され、炎症沈静後も血管リモデリングが長期間持続するとされる。動脈瘤非形成例においても内膜肥厚、内外弾性板伸展、中膜菲薄化、外膜線維組織増生を指摘する報告も多く、冠動脈成長阻害要因と成り得る。【結論】川崎病冠動脈瘤非合併例において、エコー上一過性拡大の有無に関わらず正常血管に比べて成長が乏しい可能性がある。また、D群 N群間の比較から、“一過性”拡大の退縮には発症後1年以上を要することが示唆された。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-04] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブ治療後の神経学的予後

○勝又 庸行^{1,2}, 加賀 佳美¹, 小泉 敬一², 戸田 孝子², 喜瀬 広亮², 河野 洋介², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府病院 小児科, 2.山梨大学医学部 小児科)

Keywords: インフリキシマブ、神経学的予後、川崎病

【背景】抗 TNF α モノクローナル抗体であるインフリキシマブ (IFX) が2015年12月に保険収載された。今後、ガンマグロブリン療法 (IVIg) 不応川崎病に対して IFX を投与される症例が増大することが予想される。しかし、神経系に対する TNF α の作用として、髄鞘構成成分蛋白の遺伝子発現の調節や髄鞘形成阻害が報告されており、IFX 治療については、脱髄性疾患による原病の増悪やリウマチ性疾患での脱髄性疾患発症の可能性が示唆されているため IFX 投与後の経過観察は慎重に行う必要がある。【目的】IVIg 不応川崎病で IFX 治療を施行した小児例における神経学的予後を評価し、髄鞘化および脱髄の有無について検討した。【方法】対象は IFX 5 mg/kg 単回投与を受けた IVIg 不応川崎病 15 例、全例親権者の同意を得た。精神発達評価として知能検査 (WISC-IV) を施行し、髄鞘化と脱髄の検索として頭部 MRI を施行した。【結果】検査時年齢は全例6歳以上で、IFX 投与後1年以上経過していた。冠動脈病変は急性期の拡大を6例に認めたがいずれも退縮した。また、IFX 投与時1歳未満の症例が4例含まれていた。治療後の精神運動発達遅滞や神経所見の異常は、全例で認められなかった。WISC-IV を施行した13例

(男7例、女6例、検査時6~12歳)では、全検査 IQ 104.1±16.8、言語理解 98.7±14.5、知覚推理 108.8±19.4、ワーキングメモリー 100.8±18.3、処理速度 104.4±10.5と明らかな異常はなかった。頭部 MRIを施行した14例(男6例、女8例、検査時6~16歳)では、髄鞘化遅延、脱髄所見はなかった。【考察】脳の髄鞘化は2歳までにほぼ完成するとされており、今回の検討から小児への IFX投与による発達や脱髄性病変への影響はないと考えられた。しかし、このような研究は本研究が初めてであり症例数も少ないことから IFX投与後の神経学的予後に対する大規模な調査が必要であると考えられた。

10:30 AM - 11:20 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:30 AM - 11:20 AM 第D会場)

[I-OR128-05] 川崎病急性期の心血管病変に浸潤するマクロファージ形質

○横内 幸, 榎本 泰典, 大原関 利章, 伊原文恵, 直江 史郎, 高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

Keywords: 川崎病、冠状動脈炎、マクロファージ

【背景】急性期川崎病の冠状動脈炎および心筋炎では、マクロファージ (Mφ) が多数浸潤することが特徴である。Mφは、冠状動脈をはじめとする血管壁のみならず、心外膜にも広範に認められ、心筋層内では血管の走行に沿って心筋間質に浸潤する。近年、活性化 Mφには少なくとも M1と M2の2種類のサブタイプが存在することが明らかとなったが、川崎病急性期に血管壁や周囲結合織に浸潤する Mφの形質についての病理組織学的検討はまだなされていない。【目的】急性期川崎病の心血管病変に浸潤する Mφの形質を明らかにする。【対象】発症後6日~38日の急性期川崎病剖検例13例。【方法】冠状動脈が含まれる心臓のパラフィン包埋切片について、汎マクロファージマーカーとして CD68、M1Mφマーカーとして CD80、M2Mφのマーカーとして CD163、CD204の免疫染色を行った。【結果】全例において、血管壁、心外膜ともに CD163+ Mφあるいは CD204+ Mφが浸潤していた。血管壁より心外膜のほうが CD163高発現を示し、M2分化が強い傾向を示した。【考察】6~38病日の急性期川崎病で浸潤する Mφは M2Mφであり、Th2優位の免疫状態下にある可能性が示唆された。

一般口演 | 画像診断1

一般口演1-06 (I-OR106)

画像診断1

座長:

瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR106-01~I-OR106-05

[I-OR106-01] 超軟質精密心臓レプリカの医療機器申請のための評価-臨床試験パイロットスタディの結果から

○白石 公¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 帆足 孝也³, 鍵崎 康治³, 畑中 克宣⁴, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター小児放射線部, 4.(株)クロスエフェクト)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-02] 肺循環の形態と機能の評価 -肺血流シンチグラフィと造影 CTとの Fusion Image-

○面家 健太郎^{1,2}, 羽田 崇利³, 宮崎 勇輔³, 小川 知博³, 太田 三恵子³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-03] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁逆流重症度における経胸壁心エコーでの肺動脈弁逆流パターン分類の意義 - MRI所見との比較 -

○齊川 祐子^{1,4}, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 島袋 篤哉², 栗津原 信一³, 武井 黄太², 田澤 星一², 蝦名 冴^{1,4}, 柴田 綾⁴, 岩淵 恭子⁴, 日高 恵以子⁴ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 放射線科, 4.長野県立こども病院 臨床検査科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-04] 乳幼児における心周期に伴う大動脈径変動と大動脈脈波伝播速度の関係

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 先崎 秀明² (1.旭川厚生病院 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:10 AM - 11:00 AM

[I-OR106-05] Fontan術後患者において、Gd-EOB-DTPAを用いた肝臓造影 MRIから肝線維化の程度を定量化できるか？

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

10:10 AM - 11:00 AM

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-01] 超軟質精密心臓レプリカの医療機器申請のための評価-臨床試験パイロットスタディの結果から

○白石 公¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 帆足 孝也³, 鍵崎 康治³, 畑中 克宣⁴, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター小児放射線部, 4.(株)クロスエフェクト)

Keywords: 手術シミュレーション、3Dプリンター、光造形

[背景]我々は、MSCT 3次元画像から光造形法と真空注型法を組み合わせることにより、切開縫合による手術シミュレーションが可能な軟質ウレタン製の精密心臓レプリを作成してきた。先天性心疾患患者の正確な病態把握と手術成績の向上に寄与するには、その品質および正確性を十分に確保し、医療機器として認可される必要がある。今回は超軟質精密心臓レプリカの正確性および有用性を評価するためのパイロットスタディを完了した。[対象と方法]心臓レプリカの評価に適したファロー四徴(N=1)、両大血管右室起始(N=7)、完全および修正大血管転位(N=4)、左心低形成を含む大動脈弓異常(N=6)の4疾患群18例。小児循環器医による評価として、心臓レプリカの再現性および診断の有用性、心臓外科医による評価として、再現性、手術シミュレータとしての有用性、手術後の総合評価、以上の各項目を5段階評価で行った。[結果]対象となる疾患のバリエーションが広く有意差のある定量評価には至らなかったが、超軟質心臓レプリカの再現性は高く、診断補助手段としての評価は高かった。遠隔型 DORVにおける2心室修復の判断と心内導管の設定、IAAおよび左 HLHSにおける大動脈再建術式の判断などにおいて高い評価を得た。一方、TOFにおけるMAPCAの評価としての有用性は低かった。手術シミュレーションの評価として、境界域の遠隔型 DORVで2心室修復が可能となった症例、逆に2心室修復が不可能と判断した症例、肺動脈弁下型 DORVで大血管転換術が困難で術式の変更を考慮中の症例など、軟質心臓レプリカを作成することにより手術術式に影響が及ぶ症例が認められた。[結論]軟質心臓レプリカは、実心臓を良好に再現することが可能であり、DORVの心内修復やHLHSにおける大動脈再建において、手術シミュレータとして有用であることが示唆された。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-02] 肺循環の形態と機能の評価 -肺血流シンチグラフィと造影CTとの Fusion Image-

○面家 健太郎^{1,2}, 羽田 崇利³, 宮崎 勇輔³, 小川 知博³, 太田 三恵子³, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 竹内 敬昌⁴, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部, 4.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: Fusion Image、肺循環、肺血流シンチグラフィ

【はじめに】成人領域での急性冠症候群治療では従来の血管径・狭窄率を基とした治療血管選択から心筋血流シンチグラフィや fractional flow reserveを用いた血流情報を基としたものへと変わりつつある。小児領域では末梢性肺動脈の治療の際に肺血流シンチグラフィ(以下LP)や造影CTを基として治療を行っていたが、十分に活用されているとは言い難い状況である。われわれはLPと造影CTの fusion imageを基とした肺循環評価の確立を目指している。【目的】LPと造影CTの fusion Imageによる肺循環評価の有用性と課題について検討すること。【対象・方法】対象は fusion image作成を試みた8例のべ15検査。LPは Bright View X with CT(Philips社製)、造影CTは Aquilion 64(東芝社製)、造影剤は1-2ml/kgを使用した。両者から得られた情報を workstation(Ziostation2(ガイオソフト社製))上で合成し、fusion Imageを作成した。作成状況についての評価および得られた情報と基となった検査(LP、造影CT)単独との比較を行った。【結果】15件中14件(93%)で fusion

imageは作成可能であった。作成に要した時間はおよそ30分であった。Fusion不可であった症例はLP時の体動が大きかった症例であった。単独の検査と比較しより有用であると考えられたのは主要大動脈肺動脈側副血行路(MAPCAs)症例に施行したものであった。【考察】作成された fusion imageでは造影 CTで描出される血管に合わせてLP由来の肺血流情報を提示することが可能であった。これまでLPと造影 CTをそれぞれに診断し、脳内で補完していたものを同時に描出することで、従来熟練者のみならず、修練医・家族との問題意識の共有、説明などに有用と考えられた。特に MAPCAsの症例ではLPでの肺区域は正常と異なり、造影 CTでの直接的な血管を同時に描出することで理解が深まると考えられた。【結語】LPと造影 CTとの fusion imageは肺循環に対する治療前後の評価、理解共有などに有効である。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-03] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁逆流重症度における経胸壁心エコーでの肺動脈弁逆流パターン分類の意義－MRI所見との比較－

○齊川 祐子^{1,4}, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 島袋 篤哉², 栗津原 信一³, 武井 黄太², 田澤 星一², 蝦名 冴^{1,4}, 柴田 綾⁴, 岩 渕 恭子⁴, 日高 恵以子⁴ (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 放射線科, 4.長野県立こども病院 臨床検査科)

Keywords: Tetralogy of Falot、Pulmonary regurgitation、MRI

【背景】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期における肺動脈弁逆流 (PR) は、予後を規定する重要な因子であるが、心エコーによる PR重症度評価法の精度はまだ確立していない。【目的】TOF術後患者の心エコーによる PRの重症度評価法について、MRIによる PRの定量的評価法と比較検討すること。【対象と方法】対象は、MRIと心エコーを同時期に記録した TOF術後患者 (Rastelli型手術例を除く) 38名 (12.9 ±5.6才)。肺動脈弁部ドブラ血流における PR波形を、ASE分類 (JASE 2014;27:111-41) により Mild (Mi), Moderate(Mod), Severe(S)の3型に分類し、MRI の Phase contrast 法から算出された肺動脈弁逆流率 (PRF)、および右室容積 (RV EDVi)、右室 EF (RV EF) と比較した。【結果】ASE 分類による PR重症度は、Mi (6): Mod (12):S (20)であった。ASE分類各群の MRI-PRF値は、Mi (8.5 ±5%) ; Mod (33.7 ±8%) ; S (40.4 ±10%) と Mi群と Mod群以上とは分別出来たが、Modと Sでは分別は出来なかった。一方 MRIでの RVEDVi > 140ml/m²の症例は、Mod 8%:S 40%と明らかに S群で高く、逆に Mi, Mod群で RVEDVi < 140ml/m²の症例は95%であった。同様に RVEF < 45%の症例は、Mi (1/6), Mod(1/12), S(8/20)であった。【結語】心エコーによる PR波形分類は、軽症と中等度以上の分別には半定量的評価法として使用できる。また Severeパターンでなければ、TOF術後患者の右室容積や右室 EFが保たれていることが推測でき、肺動脈弁置換術適応例の抽出など TOF術後患者の非侵襲的経過観察に有用な方法であると考えられる。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-04] 乳幼児における心周期に伴う大動脈径変動と大動脈脈波伝播速度の関係

○島田 空知¹, 竹田津 未生¹, 先崎 秀明² (1.旭川厚生病院 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 血管機能、大動脈径変動、脈波伝播速度

【目的】

胎児心筋は脆弱であり、前負荷・後負荷に対する予備能が少ないことが知られているが、胎児期における後負荷の有用な指標は確立していない。我々は、本学会で心周期に伴う大動脈径変動が在胎週数とともに減少し、ファロー四徴症などの aortopathy を来す疾患で径変動が少ない事より、血管機能の指標として応用できる可能性を示した。しかし胎児では他の大動脈壁特性を示す指標がなく、大動脈径変動と大動脈壁の“硬さ”の関係性は不明であった。そこで、乳幼児の大動脈径変動と大動脈脈波伝播速度(PWV)の関係を検討することにより、その血管機能の指標としての意味を考察した。

【方法】

当院小児心臓外来にて原疾患のため心エコー検査を行い、血行動態に大きな異常のない2歳未満の児を対象とした。心エコー検査時に(1)B-modeにおける大動脈収縮期最大径(S)、大動脈拡張期最小径(D)、(2)大動脈弁直上パルスドプラ波形における Velocity Time Integral(VTI)、(3)大動脈弁直上、下行大動脈の2点における心電図QRS波から大動脈ドプラ波形の立ち上がりまでの時間および2点間の大動脈長を測定、PWVを計算した。一回拍出量(SV)を S、VTIから計算し、一回拍出量あたりの大動脈径変動(S-D/SV)と PWVの関係を検討した。

【結果】

項目の測定を行った55名のうち S-D/SVが測定できたのは51名で、さらに PWVが測定できた37名(月齢0.7-22か月、中央値7.8か月、心室あるいは心房小短絡15例、軽度肺動脈狭窄5例、川崎病11名、その他6例)を対象とした。S,D,S-Dは月齢と正の相関を有した。PWVは月齢に関係なく200-600cm/sを示した。S-D/SVは D値と正の相関を示したが PWVと Dは相関しなかった。S-D/SVと PWVには有意な負の相関を認めた($p=0.025, r=-0.37$)。

【結論】

小児において S-D/SVは PWVと負の相関を示し、S-D/SVは大動脈血管機能を反映していると考えられた。PWV測定が不可あるいは困難な胎児・新生児の血管機能評価の一指標となり得る。

10:10 AM - 11:00 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第E会場)

[I-OR106-05] Fontan術後患者において、Gd-EOB-DTPAを用いた肝臓造影 MRIから肝線維化の程度を定量化できるか？

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

Keywords: Fontan、肝臓、EOB

【背景】 Fontan循環においては、体静脈うっ滞や高い中心静脈圧(CVP)によって、肝臓が障害されることは既知である。肝臓を画像上評価する方法として、肝細胞特異性のある造影剤 Gd-EOB-DTPA(EOB)を用いた MRI T1強調画像にて、正常肝細胞領域を高信号に、肝線維化領域を低信号に描出する方法が存在するが、肝全体の肝線維化の程度を数値化する方法は未だ確立されていない。【目的】 Fontan手術後を中心とした先天性心疾患の遠隔期症例における、EOBを用いた肝臓 MRIでの肝線維化の程度を定量化する方法を確立する。【対象】肝臓 MRI検査を行った Fontan手術後27例、ファロー四徴症三尖弁閉鎖不全弁置換術後1例、重度肺高血圧1例の計29例(平均11.7歳±7.3歳)。【方法】EOB投与10分後に肝臓全体を、T1強調の横断像にて撮影し、5枚のスライスを抽出した。太い血管を除いた肝実質全体の平均信号値と肝実質の最大信号値の比を出し、これら5枚分の平均値をとった (EOB index)。これを年齢、Fontan術後期間、並びに心臓カテーテル検査により測定された CVP値・SaO₂値、血液肝機能マーカー(血小板数・AST・γ GTP・総ビリルビン・ヒアルロン酸・P-3-P・コラーゲン7S)と比較した。【結果】EOB indexは、平均0.75±0.05であった。EOB indexは、CVP・γ GTP並びにコラーゲン7Sと負の相関を示した($p=0.05; R^2=0.15, p<0.001; R^2=0.40, p=0.03; R^2=0.19$)。【結語】Fontanを代表とする体静脈うっ滞型循環を呈する先天性心疾患において、MRIにおけるEOB indexは肝線維化の程度を数値化する方法として有用である可能性がある。

一般口演 | 画像診断2

一般口演1-07 (I-OR107)

画像診断2

座長:

富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR107-01~I-OR107-05

[I-OR107-01] 3D心エコーデータからの3D printingに向けた試み

○橋本 郁夫¹, 伊吹 圭二郎² (1.富山市民病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-02] カテコラミン負荷3D心エコーを用いた総肺静脈還流異常症術後の左房機能評価

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冨², 齊川 祐子², 安河内 聡^{1,2} (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 エコーセンター)

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-03] ファロー四徴症術後における心エコーによる右室機能評価—心臓 MRIとの比較検討—

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

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-04] フォンタン生理機能下における大動脈肺動脈側副血行発達危険因子の同定

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

11:05 AM - 11:55 AM

[I-OR107-05] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差 MRI流量分析を組み合わせた正確な血行動態評価

○大木 寛生¹, 山田 浩之¹, 住友 直文¹, 宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 横山 晶一郎¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 寺田 正次², 吉村 幸治², 西村 玄³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科)

11:05 AM - 11:55 AM

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-01] 3D心エコーデータからの3D printingに向けた試み

○橋本 郁夫¹, 伊吹 圭二郎² (1.富山市民病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科)

Keywords: 3次元心エコー、3Dプリント、弁構造

背景：近年、3D CT画像データを用いた3D printingの報告が散見される。CTは臓器全体を造形化するには有用であるが、房室弁などの描出は必ずしも容易ではない。今回、3D心エコーデータから3D printingを目的とした画像処理に関して検討した。対象と方法：経胸的および経食道的方法で、各々フィリップス社製 EPIQ7およびiE33を用い可能な限り高解像度の画像が得られるように Multi-beat スキャン(4-6心拍)にて3次元心エコーデータを得た。その後得られた心エコーデータを QLAB10.4を用いて最も良好と思われる画像から3D printingのための3Dデータを作製した。得られた3D心エコーデータ(正常僧帽弁画像 11才男児および正常大動脈弁 2才女児)をマテリアライズジャパン社製画像診断装置 Mimics Innovation Suiteを用い、3次元空間上で画像化した。結果：いずれの画像も心エコーの3Dデータとしては良好で十分に診断に耐えうる画像であった。しかし、3D printingのための3次元空間上でのデータは1) 弁腹の画像情報は欠損してしまう 2) 3次元空間上弁構造上の連続性が必ずしも保たれていない。3) ノイズが多く、情報の欠落が多い、という結果であった。考察および結語：現時点における心エコーを用いた3次元画像は、CT画像に比べると画像信号が弱く、そのためノイズに埋没してしまい、心エコー画像としては捉えられる情報が3D printingのための画像としては欠落してしまう。また、3D心エコー法は十分な解像度を得るために Multi-beats でスキャンする限り stitching artifactを避けることが不可能であるため部位により不連続な画像情報となる傾向がある、など現時点では3D心エコーによる立体構築画像は実用レベルには至っていないが、今後の改良に向けての問題点は具体化できた。

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-02] カテコラミン負荷3D心エコーを用いた総肺静脈還流異常症術後の左房機能評価

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 蝦名 冨², 齊川 祐子², 安河内 聰^{1,2} (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 エコーセンター)

Keywords: TAPVC、左房機能、3D心エコー

【背景】3D心エコーを用いた左房機能評価の有用性は多く報告されている。【目的】TAPVC術後患者におけるカテコラミン負荷時の左房機能について3D心エコーを用いて検討すること。【対象】肺静脈狭窄のないTAPVC術後12例(男児9例、年齢9ヶ月~14歳;中央値6.8歳)。【方法】心臓カテーテル検査中にイソプロテレノール(ISP)負荷を行い、前後で左房圧、心拍出量CI(熱希釈法)を測定し、同時に左房3D Volume data(Philips社iE33)、左室流入波形、僧帽弁移動速度(組織ドブラ)を記録。QLABを用いて体表面積補正した最大・最小左房容積(max・min LAV Index)、左房の伸展率であるLA distensibility:LAD%を求め、負荷前後で各種パラメーターと比較検討。【結果】ISP負荷で、HR(93±21,148±12bpm)、CI(6.3±1.1,13.4±3.3l/ml/m²)は上昇、LAp(7.8±1.1,7.7±2.1mmHg)は不変。maxLAVIに変化なく(14.8±2.5,14.2±3.2ml/m²)、minLAVIが小さくなり(7.9±1.9,6.1±1.6 ml/m²)、LADは上昇(89±23,137±31%) (p<0.001)。E波(91±15,109±22cm/s) A波(48±13,81±18cm/s)は共に上昇。負荷前のLADはLApと有意な負の相関の関係にあり(r=-0.71,p<0.05)、負荷前後では、LADの変化率とCIの変化率(r=0.80,p<0.005)、A波の上昇率とCIの変化率(r=0.83,p<0.001)に強い有意相関があった。また、年齢が高いほどLADの上昇率は低い傾向にあった。【結語】TAPVC術後患者のカテコラミン負荷時の心拍出量増加には左房の伸展性と心房収縮の増加が大きく寄与している。さらにカテコラミン負荷の影響は加齢に伴い低下する可能性がある。

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-03] ファロー四徴症術後における心エコーによる右室機能評価— 心臓 MRIとの比較検討—

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

Keywords: ファロー四徴症、心エコー、右室機能

【背景】ファロー四徴症心内修復術後(rTOF)の遺残病変では肺動脈弁逆流が特に問題となるが、その評価においては心臓 MRI(CMR)による右室容積や駆出率(EF)の計測が Golden standardとされている。右室機能は TAPSE、右室弁輪 s' 、Myocardial performance index(MPI)、面積変化率(FAC)、3Dエコーでの EF や Speckle tracking法(STI)による Strainの有用性が報告され、どの指標が臨床の場で有用であるかは判然としない。【目的】rTOFの右室機能評価における2DE/3DEの各指標を、CMRによる EF(EF-CMR)と比較し、有用および優位性について検討すること。【対象と方法】2014年2月-2015年12月に CMRおよび2DE/3DEを同時期に施行した rTOF 34例(13.9±6.4歳)。EF-CMRと TAPSE、 s' 、MPI、四腔像と短軸像の FAC(FAC4, FACs)、STIによる右室全体と右室自由壁の長軸方向(GSI, FWSI)と円周方向(GSc, FWSc)の Strain、3DEによる EF(EF-3DE)を計測し比較検討した。画角の問題から GSc・FWScを解析できたのは14例であった。STI/3DEの画像は超音波装置 iE33、S5-1/X5-1/X7-2プローブ(PHILIPS製)にて収集し、解析ソフト QLAB 9.0(PHILIPS製)および RV Function 2.0(TomTec製)にて解析した。【結果】EF-CMRと有意な相関を示したのは EF-3DE($R=0.67$, $p<0.001$)、FAC4($R=0.59$, $p<0.001$)、FACs($R=0.56$, $p=0.001$)、GSI($R=-0.36$, $p=0.037$)の4指標で、いずれも中等度の相関であった。FWSc($R=-0.51$)と GSc($R=-0.49$)も負の相関を示す傾向にあった。【考察】2DE/3DEによる右室機能指標のうち、EF-3DEが EF-CMRと最も良い相関を示し、3DEの優位性が示された。2DEでは FACと STIによる Strainが有用と考えられた。TAPSEと s' は右室拡大の影響を受け、EFの変化とは関連しない。さらに短軸像での2DE評価にも有用性があり、rTOFの右室機能においては長軸方向だけでなく円周方向の評価も加味する必要がある。

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-04] フォンタン生理機能下における大動脈肺動脈側副血行発達危険因子の同定

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

Keywords: Fontan completions、aortopulmonary collaterals、phase-contrast MRI

Objective: To quantify aortopulmonary collateral (APC) flow volume using phase-contrast MR and to assess its impact on ventricular volume and function after Fontan completions, and to identify risk factors for the development of APCs.

Methods and results: 25 patients (mean age 17.3+/-8.2 years) underwent cardiac MRI as part of their routine clinical assessment that included ventricular functional analysis and flow measurements. APC flow volume was calculated by subtracting the blood flow volume through the pulmonary arteries from that through the pulmonary veins. The ratio of pulmonary to systemic blood flow (Q_p/Q_s) was 1.27+/-0.32. APC flow volume was 0.76 (range; 0.50 to 1.53) L/min/m². The mean inaccuracies corresponded to

6.3±11.9 % of ascending aortic flow. The patient cohort was divided into two groups according to the median APC flow: group 1 < 0.45 l/min/m² and group 2 > 0.45 l/min/m². Group 1 patients had significant smaller ventricular end-diastolic volume (66±18 vs. 88±24 ml/m²; p=0.003) and -systolic volumes (27±13 vs. 42±23 ml/m²; p=0.01) whereas ejection fraction (57±11 vs. 53±16 %; p=0.32) differed not significantly. Qp/Qs was negatively correlated with a younger age at the time of the bidirectional cavopulmonary connections (r=0.55) and positively correlated with the age at the time of the Fontan completions (r=0.69).

Conclusion: APC blood flow can be noninvasively measured in Fontan patients, using MRI. Volume load due to APC flow in Fontan patients affected ventricular dimensions, but did not result in an impairment of ventricular function.

11:05 AM - 11:55 AM (Wed. Jul 6, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第E会場)

[I-OR107-05] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差 MRI流量分析を組み合わせた正確な血行動態評価

○大木 寛生¹, 山田 浩之¹, 住友 直文¹, 宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 横山 晶一郎¹, 三浦 大¹, 澁谷 和彦¹, 寺田 正次², 吉村 幸治², 西村 玄³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科)

Keywords: 大動脈肺動脈側副血行、フォンタン、MRI

【背景】 Fontan術(F)前後の血行動態評価のために従来から心臓カテーテル検査(CC)で酸素飽和度測定による流量測定が行われてきたが、大動脈肺動脈側副血行(APC)が存在するため Fick原理を適応することに本質的問題がある。【目的】 CCの圧測定に位相差 MRI流量分析を組み合わせた新法で血行動態評価を行い従来法と比較、APCの臨床経過への影響について検討した。【方法】 対象は2009年～2015年に原則同一入院時に CCと MRIを組み合わせを行った101セッション(S)(F前つまり Glenn術(G)後42S, F後59S, 60症例, 男32例, 女28例, 月齢32.5(3～361), G後7(0～28)ヶ月, F後29.5(1～300)ヶ月)。左右上下肺静脈, 左右肺動脈, 上行大動脈, 下行大動脈, 上大静脈, 下大静脈で位相差 MRI流量分析, 肺血流量 Qp = 肺静脈合計, 体血流量 Qs = 体静脈合計, APC = 直接法(肺静脈合計 - 肺動脈合計)と間接法(上行大動脈 - 体静脈合計)の平均, 新法による肺血管抵抗 (Rp) = 肺動脈圧勾配(CC)/Qp(MRI)で算出した。肺血管拡張薬投与, 在宅酸素療法等問題有31S対問題無70Sの比較で予後規定因子, 同一21症例 F前後42Sでコイル塞栓術の効果について検討した。【結果】 新法/従来法で表示, Qp 3.57±0.96/2.26±0.62 l/min/m², Qs 3.20±0.77/3.26±1.17 l/min/m², 肺血管抵抗 Rp 1.44±0.56/2.65±1.20 Um², APC直接法/間接法/平均 1.16±0.89/1.06±0.77/1.11±0.81 l/min/m²。従来法に比べて新法で Qsは有意差なく Qpは高く Rpは低かった(Wilcoxon検定:ともに p<0.0001)。新法と従来法での Qpの差は APCに相関した (Pearson検定:r=0.554, p<0.0001)。問題有 Sで APC, Rpは高値であった(Mann-Whitney検定:p<0.0001, 0.009)。同一症例 F前後 Sでコイル塞栓術により APCは減少した (Wilcoxon検定:p=0.01)。【結語】 F前後は無視できない APCが存在するため従来法は信頼性に欠けるが位相差 MRI流量分析と CC圧測定を組み合わせた新法でより正確で有用な血行動態評価が可能である。

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演1-23 (I-OR123)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:

城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

高橋 実穂 (筑波大学医学医療系 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR123-01~I-OR123-06

[I-OR123-01] 当院における先天性心疾患合併妊娠の経過

○春日 亜衣¹, 畠山 欣也¹, 高木 伸之², 堀田 智仙³, 長谷山 圭司⁴, 高室 基樹⁴, 横澤 正人⁴ (1.札幌医科大学 小児科, 2.札幌医科大学 心臓血管外科, 3.北海道社会事業協会小樽病院, 4.北海道立子ども総合医療療育センター)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-02] 先天性心疾患をもつ経産婦の周産期リスクの検討

○山崎 啓子^{1,2}, 宗内 淳², 新原 亮史^{1,3}, 坂本 一郎³, 山村 健一郎³, 櫛木 晶子¹ (1.九州大学医学研究院 保健学部門, 2.九州病院, 3.九州大学病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-03] 開業産科医院で新生児期・早期乳児期に偶発的に発見される先天性心疾患の実態とその予後について

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-04] 極低出生体重児(VLBWI)における動脈管治療時のインダシンの腎障害に影響する因子の検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-05] 先天性心疾患を持つ低出生体重児の検討

○高橋 宜宏, 野村 裕一, 益田 君教, 楠生 亮 (鹿児島市立病院 小児科)

2:35 PM - 3:35 PM

[I-OR123-06] 新生児心ループス再発予防プロジェクト: SLE治療薬ヒドロキシクロロキンが再発リスクを下げるか?

○横川 直人^{1,2}, 三浦 大³, 澁谷 和彦³ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.日本ヒドロキシクロロキン研究会, 3.東京都立小児医療センター 循環器科)

2:35 PM - 3:35 PM

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-01] 当院における先天性心疾患合併妊娠の経過

○春日 亜衣¹, 畠山 欣也¹, 高木 伸之², 堀田 智仙³, 長谷山 圭司⁴, 高室 基樹⁴, 横澤 正人⁴ (1.札幌医科大学 小児科, 2.札幌医科大学 心臓血管外科, 3.北海道社会事業協会小樽病院, 4.北海道立子ども総合医療療育センター)

Keywords: 先天性心疾患、妊娠、分娩

【背景】先天性心疾患患者の妊娠、出産はすでに一般的となり、各種ガイドライン（日本循環器学会：心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン（2010年改訂版）、成人先天性心疾患診療ガイドライン（2011年改訂版））も発表され臨床に利用されていると考えられる。【目的】近年の当院における先天性心疾患合併妊娠・出産の経過につきまとめ、先天性心疾患合併妊娠の実際の管理につき把握するとともに問題点を明らかにする。【方法】2010～2015年の6年間に当院で妊娠・分娩管理を行った先天性心疾患症例について診療録から後方視的にその経過についての情報を抽出した。【結果】対象症例は29名39分産であった。疾患は心室中隔欠損が最も多く14名（根治術後6名）、ほかファロー四徴術後6名、心房中隔欠損5名（術後2名）、大血管転位術後1名、Ebstein奇形1名、大動脈二尖弁（生体弁置換後）1名、房室中隔欠損術後1名であった。妊娠時の主治医は当院小児科が10名、心臓血管外科が9名、循環器内科が2名、他院が3名、経過観察からドロップアウトしていたものが5名であった。NYHA分類は全例2以下だった。母体の年齢は18～42（中央値30）才、妊娠週数は36～41（中央値39）週、出生児の体重は2196～3610(中央値2976)gであった。39分産のうち、経膈分娩が24回（和痛分娩3回）、帝王切開が15回、母体の心疾患を理由とした帝王切開は6回であった。母体死亡、新生児死亡はなく、母体・新生児とも周産期合併症による長期の入院を要した症例はなかった。循環器合併症として予防的抗生剤投与が施行されていたものの分娩後に感染性心内膜炎を発症し外科的治療を要した心室中隔欠損が1例あった。【まとめ】当院における先天性心疾患患者の妊娠分娩管理は安全に行われ母児ともに予後は良好である。分娩様式は一般人口と比較し帝王切開が多い傾向があった。心室中隔欠損も感染性心内膜炎発症のリスクがあり十分に注意が必要である。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-02] 先天性心疾患をもつ経産婦の周産期リスクの検討

○山崎 啓子^{1,2}, 宗内 淳², 新原 亮史^{1,3}, 坂本 一郎³, 山村 健一郎³, 樗木 晶子¹ (1.九州大学医学研究院 保健学部部門, 2.九州病院, 3.九州大学病院)

Keywords: 成人先天性心疾患、妊娠・出産、周産期リスク

【背景】医療の進歩に伴い、様々な先天性心疾患(CHD)をもつ女性の出産が増え、妊娠・出産を繰り返す機会も増えてきている。

【目的】CHD女性が妊娠・出産を繰り返すことでの周産期リスクを検討した。

【方法】成人先天性心疾患患者の周産期管理実施2施設で2009年1月から2015年8月の間に2回の妊娠・出産を経験した女性9名(妊娠前 NYHA心機能分類：1)の診療録調査を行った。

【結果】対象者のCHDは、完全大血管転位(D-TGA:3)/完全型房室中隔欠損(AVSD:2)/不完全型房室中隔欠損(partial-AVSD:1)/心室中隔欠損(VSD:1)/単心室(SV:1)/大動脈二尖弁:1であり、大動脈二尖弁の患者は手術をせずに経過観察されていた。初産年齢は24.6±4.0歳、平均出産回数：2.4±1.0回、出産間隔は26.9±6.2ヶ月であった。本調査の1回目と2回目での出産時年齢、BMI、在胎週数に有意差はなかったが、児の出生体重は1回目(2713.2±425.6g)より2回目(2572.1±566.7g)がやや軽い傾向にあった。妊娠初期と妊娠後期、産後のLVEDd/LVESd/LAD/EFは、1回目と2回目でその変化に有意差はなく、またBNP値も1回目と2回目で有意な変化はなかった。妊娠前から強心剤を内服していた体心室機能が右心室である2名(SV, TCPC術後:1、D-TGA, Mustard術後:1)は1回目・2回目とも周産期に心不全症状が出現し、利尿剤や強心剤を用いて治療を行っていた。

【結語】本症例においては妊娠・出産を繰り返すことで心エコー指標やBNP値の悪化は見られなかったが、周産

期に心不全が出現した体心室機能が右心室である患者では、次の妊娠・出産においても周産期に心不全が出現する可能性が高いことが示唆された。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-03] 開業産科医院で新生児期・早期乳児期に偶発的に発見される 先天性心疾患の実態とその予後について

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

Keywords: 周産期医療、先天性心疾患、病診連携

【はじめに】開業産科医院で急性先天性心疾患を除外する為に、産科妊婦検診用エコーで緊急に心エコーを行った場合、小さな心房中隔欠損(ASD)ないし卵円孔開存(PFO)や動脈管開存(PDA)など生理的とも考えられる症例を数多く経験する。これらの症例を小児循環器専門医に紹介するべきなのか、症状出現まで放置してもよいのかなど、明確な基準はない。今回、産科用エコーにより新生児早期に偶発的に発見された先天性心疾患(CHD)の自然経過について検討したので報告する。【対象・方法】平成20年1月から平成27年8月まで、2施設の産科医院からCHD疑いで当院に紹介を受けた新生児例のうち、経過を追えた185症例を対象とした。産科エコーで診断された偶発発見群と症状出現後に紹介された後期群に分けて予後を検討した。心室中隔欠損は今回の検討から除外した。【結果】ASD133例(偶発群39例)、PDA29(23)、肺動脈狭窄(PS)32(4)、僧帽弁逆流(MR)8(1)、三尖弁逆流(TR)10(4)であった。ASDは半年程度の経過で8割が閉鎖していた。偶発群は早期には閉鎖率が高いが、最終的に後期群と閉鎖率に差はなかった。大欠損孔の症例が4例あった。PDAは偶発群では早期閉鎖が多かったが、1例は長期に開存残存し閉鎖術を必要とし、1例は心不全により早期に閉鎖術を必要とした。MR、TR、PSは経過中にいずれも軽快しており、特に積極的治療を必要とする症例はなく、偶発群と後期群で差はなかった。【考察】ASD・PDAとも偶発発見群は早期に閉鎖する傾向にあるが、最終的な予後は症状が出現してから紹介される群と変わらなかった。産科エコーでは、ASD・PDAの正確な予後判定は困難であり、循環器小児科による診断管理がやはり必要と考えられた。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-04] 極低出生体重児(VLBWI)における動脈管治療時のインダシンの腎障害に影響する因子の検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 極低出生体重児、動脈管、インダシン

【背景】未熟児動脈管の内科治療にインダシンが投与されている。その合併症として腎障害が知られている。インダシンの腎障害によりインダシンの追加投与ができず、外科治療に踏みきらざるおえないこともしばしば経験される。今回、インダシンの腎障害に影響を与える因子について後方視的に検討したので報告する。【対象】2010年5月から2013年12月までに当院 NICUに入院した極低出生体重児のうちインダシンを投与し、心機能とクレアチニン値(CRE)を評価できた26例。在胎週数31週6日から23週0日、中央値27週4日。出生体重1382~490g、中央値1036g。入院時と日齢1、およびインダシン投与後最高のクレアチニン値(CRE)を記録し、ドップラー法により左心拍出量を生後12時間、24時間、48時間、96時間と測定した。【結果】インダシン投与後の最高 CREは在胎週数28週未満($1.6 \pm 0.5 \text{mg/dl}$)と28週以上($1.2 \pm 0.4 \text{mg/dl}$)の二群間で有意な差を認めた。 $(p < 0.05)$ 。また、インダシン投与後の最高 CREは生後12時間の心拍出量 190ml/kg/min 以上の群($1.7 \pm 0.6 \text{mg/dl}$)と未満の群($1.3 \pm 0.3 \text{mg/dl}$)で有意な差を認めた。生後24時間、48時間、96時間の心拍出量

や、インダシンの総投与量および出生体重と最高 CREとの間に有意な関係は認められなかった。【結語】インダシンによる腎障害は在胎週数が小さい場合と生後12時間の左心拍出量が少なめの場合におこしやすいのではないかと考えられた。インダシンを使用する場合、在胎週数が28週未満や生後12時間での左心拍出量が少ないときは合併症の発生に注意すべきと考えられた。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-05] 先天性心疾患を持つ低出生体重児の検討

○高橋 宜宏, 野村 裕一, 益田 君教, 楠生 亮 (鹿児島市立病院 小児科)

Keywords: 低出生体重児、極/超低出生体重児、NICU

【はじめに】低出生体重児における先天性心疾患(CHD)合併の頻度や予後はまだ明確ではない。当院におけるその頻度や予後を調査した。【方法】2010年1月から2014年12月までに当院周産期センターに入院した2,500g未満のCHD児(PDA除く)を後方視的に調査した。【結果】調査期間中に入院した低出生体重児は1,844例で死亡例が50例(2.7%)だった。85例(4.6%)でCHDを診断され、低出生体重児(L児)が54例(在胎 37 ± 2 週、出生時体重 $2,121g\pm 268g$, VSD 26例, TOF 12例, ASD 9例, 他)、極低出生体重児(VL児)が14例(33 ± 4 週、 $1,276g\pm 140g$, VSD 9例, TOF 2例, ASD 2例, 他)、超低出生体重児(EL児)が17例(27 ± 2 週、 $649g\pm 153g$, VSD 16例, PS 1例)だった。生後1週内に手術等で転院した例は4例だった(L児 3例, Truncus, 2,404g; TAPVR 2,476g; PPS 2,350g; VL児 1例, HLHS 1,293g, EL児 0)。染色体異常児は25例(29%)だった(L児 15例, 21 trisomy/18 trisomy/他 9/3/3; VL児 6例, 2/3/1; EL児 4例, 2/2/0)。死亡は5例(5.9%)で染色体異常児が3例だった(L児 なし; VL児 2例, 18 trisomy, 多発奇形; EL児 3例, 18 trisomy 2, 敗血症1)。染色体異常、死亡例、転院を除いた平均在院日数はL児が36日、VL児66日、EL児185日とEL児で特に長かった。退院時修正週齢のL・VL児と全体との差は軽度だったが(全体/CHDあり, L児, -0.2 ± 3.2 週/ 1.4 ± 2.6 週; VL児, 2.4 ± 3.8 週/ 2.3 ± 3.6 週)、EL児ではCHD児が著明に高かった(6.9 ± 6.0 週/ 13.2 ± 10.7 週)。【結論】低出生体重のCHD児は染色体異常の頻度が高く、染色体異常がない場合の予後は悪くはなかった。ただ、1,000g未満の場合の在院日数は長くその管理の困難さが示され、今後改善するための検討が必要である。

2:35 PM - 3:35 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:35 PM 第E会場)

[I-OR123-06] 新生児心ループス再発予防プロジェクト：SLE治療薬ヒドロキシクロロキンが再発リスクを下げるか？

ロキシクロロキンが再発リスクを下げるか？

○横川 直人^{1,2}, 三浦 大³, 澁谷 和彦³ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.日本ヒドロキシクロロキン研究会, 3.東京都立小児医療センター 循環器科)

Keywords: ヒドロキシクロロキン、新生児心ループス、抗SSA抗体

ヒドロキシクロロキンはSLEの標準的治療薬で、妊娠中にも安全に使用できることが知られている。最近、海外で本薬に抗SSA抗体関連の新生児心ブロックの予防効果があることが報告された。ヒドロキシクロロキンは胎盤移行性があり Toll様受容体の抑制作用を介して効果を示すと考えられている。徐々に海外ではヒドロキシクロロキンが予防的に使用される頻度が増えているが、日本ではステロイドが経験的に使用されているのが現状である。一方、日本でも日本ヒドロキシクロロキン研究会の活動により承認薬検討会議、世界初の臨床試験を経てヒドロキシクロロキンが2015年9月に欧米より半世紀遅れてSLEとCLEに承認された。しかし本薬の新生児心ブロックの予防効果についてはほとんど知られていない。そこで日本ヒドロキシクロロキン研究会と都立小児医療センター、国立成育医療センターの協力により、2016年に抗SSA抗体関連の新生児心ブロックの既往を有する妊

娠に関する全国症例レジストリを作成した。前向きに本薬の予防効果を検証するためには全国からの症例の集積が必須である。本発表では、国内で初めて抗 SSA抗体関連新生児心ループスの再発予防にヒドロキシクロロキンを使用した症例を紹介し、本レジストリに関する最新の情報について報告する。

一般口演 | その他

一般口演1-30 (I-OR130)

その他

座長:

白石 裕比湖 (城西病院 国際小児医療センター)

Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場 (シンシア ノース)

I-OR130-01~I-OR130-05

[I-OR130-01] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂における血小板数の推移と免疫学的機序との関連について

○西川 由衣¹, 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 進藤 考洋¹, 清水 信隆¹, 犬塚 亮¹, 真船 亮², 小野 博², 賀藤 均² (1.東京大学医学部 附属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-02] PICUにおける小児循環器疾患患者の医療安全の検討

○藤原 優子¹, 浦島 崇¹, 河内 貞貴¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 藤本 義隆¹, 河内 文江¹, 馬場 俊輔¹, 森田 紀代造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 心臓外科講座)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-03] 非小児専門病院における来院時心肺停止小児例の実際と保護者に対する小児の蘇生講習の取り組み

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-04] 小児循環器分野は女性医師の働きにくい分野か一医学生への働きかけ

○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)

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR130-05] 女性小児循環器科医におけるキャリア形成と育児問題

○島田 衣里子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患臨床研究講座)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-01] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂における血小板数の推移と免疫学的機序との関連について

○西川 由衣¹, 中野 克俊¹, 笠神 崇平¹, 平田 陽一郎¹, 進藤 考洋¹, 清水 信隆¹, 犬塚 亮¹, 真船 亮², 小野 博², 賀藤 均²
(1.東京大学医学部 附属病院 小児科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂、血小板減少、サイトカイン

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は、4-6ヶ月の乳児に多く発症し、心エコーで僧帽弁尖の後方逸脱が認められ、急性心不全を来す原因不明の疾患である。病理所見では僧帽弁腱索で単核球と線維芽細胞の増生が特異的に認められる。入院時と比較して退院時に血小板数が低下しているという報告はあるが、入院時から退院時までの血小板数の動態についての報告はない。

【目的】腱索断裂で観察される特異的な血小板数の変動が、サイトカイン動態で説明可能かを考察すること。

【方法】2003年1月～2015年8月に診断された乳児特発性僧帽弁腱索断裂11例のうち、ECMOを要した2例を除外した9例について収集した血小板数の推移を検討し、うち1例ではサイトカインプロファイルを提出した。

【結果】初診時の血小板数は平均66.8万/ μ l (25.7-93.9万/ μ l)であった。初診時を day1とすると day4-5をピークとして平均12.6万/ μ l (4.1-23.1万/ μ l)までの血小板減少があり、その後5-7日かけて平均57.1万/ μ l (38.5-76.5万/ μ l)まで回復する推移を9例全例で認めた。サイトカインプロファイルは、主に単核球や線維芽細胞の増殖に關与する因子の上昇を認め、病初期に IL-1 β , IL-6, IL-8, GM-CSF, の上昇を認めたが、これらは day5-8にかけて低下し、day5-8からは IFN- γ , MCP-1, MIP-1 β , TNF- α が上昇した。

【考察】乳児特発性僧帽弁腱索断裂では、発症時の血小板増加に続いて急性期の減少、回復期の増加が観察された。本症におけるサイトカインプロファイルの結果は、病理像での単核球や線維芽細胞の細胞浸潤と矛盾しない結果であった。病初期に IL-6の異常高値を認め、day8には正常値を示すことは、血小板数の変化に關与している可能性がある。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-02] PICUにおける小児循環器疾患患者の医療安全の検討

○藤原 優子¹, 浦島 崇¹, 河内 貞貴¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 藤本 義隆¹, 河内 文江¹, 馬場 俊輔¹, 森田 紀代造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 心臓外科講座)

Keywords: PICU、医療安全、標準手順

【背景】小児循環器疾患では新生児期より術前、周術期管理で集中治療を行うことが多い。特に PICUのある施設では PICUで管理を行う。一方、集中治療では医療過誤があった場合、より改善に時間を要する。【目的】PICUでの医療安全を評価し、過誤の起こりやすい医療行為、改善方法を導出すること。【方法】2013年4月から2015年12月に小児循環器医・小児心臓外科医・PICU担当看護師により入力された小児循環器疾患で PICU入室例のインシデント・アクシデント報告を抽出した。インシデントレベル・事例内容・影響因子を検討した。本院の医療環境は集中治療部門では PIMS、紙媒体カルテ、オーダリングシステムである。【結果】報告件数は小児循環器医11件、心臓外科医9件、看護師36件、53事例である。小児循環器医報告のうち5件はレジデントであった。インシデントレベルはレベル5 1件、レベル3b 7件、レベル3a 3件、レベル2 12件、レベル1 28件、レベル0 2件である。内容では点滴・ドレーンなどのチューブトラブル17件(うち三方活栓関連6件)、合併症12件(うち褥瘡10件)、点滴誤投与7件、患者間違え5件、与薬ミス5件である。褥瘡は全例2013年度の事例であった。前述はいずれも乳幼児である。口頭指示が関連した事例は1件、業務中断が影響した事例は4件である。患者間違え5件はいずれもレベル2以下である。何らかの標準手順の逸脱があったのは32件であった。【結論】病院全体でチューブトラブルワーキンググループを活動しているものの、小児循環器疾患のインシデントアクシデントレ

ポートではチューブトラブルは多い。合併症の褥瘡は麻酔科を含んだ医師・看護師により減少した。60.3%の事例に標準手順の逸脱があったことよりまず標準手順の遵守から対応すべきである。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-03] 非小児専門病院における来院時心肺停止小児例の実際と保護者に対する小児の蘇生講習の取り組み

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

Keywords: 蘇生教育、来院時心肺停止、非小児専門病院

【目的】 非小児専門病院である当院で、来院時心肺停止(CPAOA)小児例の実際及び保護者に対する小児の一次救命処置(BLS)講習の意義と課題について検討する。

【方法】 1)2001年以降15年間の16歳未満のCPAOA症例について診療録から後方視的に検討する。

2)保護者に対する小児 BLS講習への取り組みの意義と課題につき、受講者/スタッフアンケートから検討する。

【結果】 1)過去15年間の16歳未満のCPAOAは16例(同時期CPAOA全体の1%)。年齢は中央値1.3歳(2.7月~14歳)。先天性心疾患6/16例(38%)。生存退院2/16例(13%)で、いずれも目撃のある心停止で直ちに保護者による bystander CPRが行われた。1例は13歳、TGAスイッチ後の胸部打撲で、CPR47分を経て蘇生、ICD移植後、後遺症なく独歩退院。1例は1.3歳、単心室症、誤嚥からのCPAで、胃瘻造設後に在宅療法へ移行。本例は、2)の受講者により bystander CPRを施行された。

2) 2014/5~2015/11、保護者を対象に4回の小児 BLS講習を行った。ポスター掲示にて受講者を募集し、ICU/病棟看護師・医師から有志でスタッフを募った。参加者合計25名、スタッフ18/のべ30名。参加者は母親21/25名、両親での参加が2組。半数がBLS講習未経験、残り半数も小児に関しては未経験だった。受講後アンケートでは、「実践できそう」「多分できそう」が25/25例(100%)、自由記述では「家庭内・周囲に広めたい」「繰り返し受講したい」「父親も一緒に参加したい」の意見が目立ち、継続する意義があると思われた。有志スタッフはICU看護師が主体で、小児を対象としたBLS講習経験者6/18(33%)人。「組織のバックアップ体制」「マンパワー」「スタッフ教育」が課題として挙げられた。

【結論】 CPAOA小児例は割合は少ないが、心疾患例が多く、bystander CPRから救命された例もあり、非小児専門病院でも、院内外で小児 BLSに対する関心を高める必要があると考えられた。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-04] 小児循環器分野は女性医師の働きにくい分野か—医学生への働きかけ

○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: 女性医師、男女共同参画、小児循環器分野

【はじめに】 現在女性医学生の増加に伴い、全医師中の女性医師の割合が増加傾向にある。それにも関わらず小児循環器分野は他の小児科専門分野に比し女性医師の割合が低い。小児循環器分野に興味を抱く若手医師は少なからず存在するものの、具体的な仕事内容や生活を知ることなく、循環器は忙しい・子育てが困難・高い専門性を身につけるのは長期の苦行が必要等様々な先入観を抱いて選択肢から削除している。そこで、現在秋田大学医学部で行っている医学部3年生に対する男女共同参画講義について紹介し、授業後のアンケートから小児循環器分野に対する反応を提示する。**【授業内容】** 医学部3年生に対し、午前中の男女共同参画講義、午後より数例の困難

に直面した医師夫婦のモデルケースについてグループディスカッションを行う。このディスカッションには子育て中の現役男女医師数名が参加する。その後、イクボス・イクメン医師や育児中女性医師がロールモデルとして自身の仕事や家庭について紹介していく。最後に学生にアンケートを記入してもらい、参加医師に対しアンケート結果が配布されている。【小児循環器分野について】演者は毎年本講義に参加し、学生に対し女性医師として小児循環器分野を継続する醍醐味を紹介している。自身の業務内容やチーム診療、実際の専門分野などの仕事や育児家事状況について提示するのみならず、最後に「消去法の人生はつまらない」「一芸を身につける」「小児循環器分野は専門性が高く非常に魅力がある」等のメッセージを残している。【学生アンケート結果】やりたい道をあきらめる必要はないことがわかった、やりたいことだからがんばれる、循環器医でも育児と両立できることがわかった、胎児循環器に興味を持った、等の前向きな意見が聞かれた。今後も継続的に本講義に関わり、小児循環器分野に対する学生の希望をつなげる一助となれればと考えている。

8:40 AM - 9:30 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[I-OR130-05] 女性小児循環器科医におけるキャリア形成と育児問題

○島田 衣里子, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患臨床研究講座)

Keywords: 男女共同参画、ワークライフバランス、キャリアアップ

【背景】近年、日本でも医師における女性の割合は増加し、各分野で男女共同参画の視野に立った教育・研究・就業体制の検討が行われている。米国および英国での留学経験と自らの育児経験を通して、国内の現状と日本よりもすでに多くの女性医師の活躍がみられる欧米諸国の現状を比較検討した。

【結果】日本では保育園の待機児童が多く、特に首都圏は希望時期に入園することが難しい。東京女子医科大学では、院内保育所の機能を充実させ、よりスムーズに復帰が可能となっているが、病児保育など問題も多い。欧米ではベビーシッターを頼むことが一般的で、金銭的な問題はあっても、院内保育所がなくても早期に復帰することが可能である。また、雇用体系は日本より多様であり、選択肢の幅も多くなっていた。それを可能とする文化的背景として、仕事のオンオフをはっきりさせて、男女問わず家族と過ごすことを大事にするという点がある。さらに若い医師には mentor が存在しており、公平な立場からキャリア形成の助言を与えてくれる。当院でも最近では、週3日から5日の勤務と就労時間の選択など自由度の高い時短勤務を利用できるようになっている。ただし、日本においては、継続への自らの強い意思とそれに対する周囲の理解なしにはシステムも有効に稼働しないと考えられる。日本の状況に合わせて、文化から経済的観点も含め、個人個人のキャリアアップに資する方法を検討していかなければならない。

【結論】小児循環器というスペシャリティを選択し、キャリアアップしていくには30代でのトレーニングが欠かせない。しかし、男女ともに生活の大きな変化を迎えるときでもあることから、継続可能な環境を柔軟に整えられる制度が必要である。また、身近なロールモデルも少なく、今後ますます増加するとは考えづらいことから、キャリアプランを立てにくいときには、適切に助言を行う mentor の存在も重要である。

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演1-05 (I-OR105)

複雑心奇形

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)

脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR105-01~I-OR105-06

[I-OR105-01] 多脾症候群の臨床像及び予後

○小林 匠, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 岩澤 伸哉, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知美, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-02] 胎児診断を受けた完全大血管転位の臨床像

○江見 美杉¹, 稲村 昇¹, 金 基成², 川滝 元良^{2,4}, 河津 由紀子¹, 上田 秀明³ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 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 循環器内科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-03] 二心室治療可能であった左心系低形成症例について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 岩崎 達雄⁴ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科, 4.岡山大学病院 麻酔・蘇生科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-04] Norwood-Sano Procedure : Ringed vs Non-Ringed RV-PA conduit

○栄徳 隆裕¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-05] 左心低形成症候群に対する primary Norwood手術－手術成績向上のための RV-PA shuntによる Norwood手術連続138例の検討－

○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 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

5:15 PM - 6:15 PM

[I-OR105-06] Semaphorin3E-PlexinD1は冠動脈形成に重要な役割を果たす

○丸山 和晃¹, 富田一宮川 幸子², 有馬 勇一郎³, 瀬谷 大貴¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学 代謝生理化学, 2.東京女子医大 循環器小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生理)

5:15 PM - 6:15 PM

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-01] 多脾症候群の臨床像及び予後

○小林 匠, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 岩澤 伸哉, 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: 多脾症候群、予後、肺動静脈瘻

【背景・目的】多脾症候群の臨床像や予後を検討した報告は少なく、今回の目的は臨床像や予後を明らかにすることである。【方法】2004～2015年までに当院に入院歴及び外来通院歴のある多脾症候群の患者50人を対象に後方視的に検討した。【結果】男性25人、女性25人。年齢(中央値)13.0歳(0.1～54.8歳)。観察期間(中央値)6.9年(0.1～33.3年)。合併する心奇形は房室中隔欠損症(66%)、左心低形成疾患(16%)、両大血管右室起始症(32%)、肺動脈閉鎖症及び狭窄症(42%)、下大静脈欠損(90%)、両側上大静脈(44%)。合併する不整脈は洞不全症候群(34%)、完全房室ブロック(20%)、上室性の頻脈性不整脈(14%)。ペースメーカー植込み術は17例(34%)に施行。修復術後に肺動脈性肺高血圧症を合併した症例は4例(8%)。心外合併症として、治療を要した消化器疾患は十二指腸閉鎖などの6例。手術は二心室修復術24例、Fontan適応症例25例。Fontan群の内訳はTCPC到達が18例、BDG待機中が2例。Fontan群の合併症は、肺動静脈瘻をTCPC到達例のうち10例(56%)認め、TCPC手術前発症(PAVFpref群)は4例、TCPC手術後発症(PAVFpostF群)は6例。PAVFpref群の4例に対しTCPC手術、PAVFpostF群の5例に対しTCPC再手術を施行し、5例に改善を得た。リスク因子として、PAVFpref群ではBDG手術後のHepatic factorの欠如期間が長いことが考えられた。PAVFpostF群では、PAVF(-)群と比べて肺動脈平均圧(14vs10mmHg;p=0.012)と肺動脈楔入圧(10vs6mmHg;p=0.011)が有意に高値であった。生存率は二心室修復群で5年96%、10年96%。Fontan群は5年88%、10年84%。死亡した7例は心原性3例、感染症・敗血症3例、消化器疾患1例。死亡したFontan群5例のうち4例はBDG手術前であった。【結語】TCPC到達できた多脾症候群の予後は比較的良好で、死亡はBDG手術前が多かった。TCPC手術後に肺動静脈瘻を合併した症例では肺動脈平均圧及び肺静脈楔入圧の上昇している症例が多かった。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-02] 胎児診断を受けた完全大血管転位の臨床像

○江見 美杉¹, 稲村 昇¹, 金 基成², 川瀧 元良^{2,4}, 河津 由紀子¹, 上田 秀明³ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 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 循環器内科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)

Keywords: 完全大血管転位、胎児診断、緊急心房中隔裂開術

【背景】完全大血管転位(TGA)は出生後に重症化する代表的な先天性心疾患である。近年、TGAの胎児診断例が増加しているが、胎児診断を受けたTGAの臨床像は不明な点が多い。【目的】胎児期からフォローすることができたTGAの臨床像を明らかにする。【対象と方法】2006年から2015年までの10年間に、著者所属の2施設において胎児診断されたTGA 40例を対象に二次精査への紹介理由、分娩時および出生後の状況を後方視的に検証した。【結果】一次スクリーニングで異常があると診断されたのは在胎20週～37週(中間値27週)で、その理由として流出路異常が11例、three vessel viewの異常が15例、three vessel trachea viewの異常が5例であった。二次精査でI型28例、II型12例であった。妊娠週数は27週1日～41週4日(median: 39週3日)であり、31例が自然分娩、4例が緊急帝王切開、5例が計画分娩、うち2例で心房間狭小化のため計画的娩出を行った。出生時APGAR(5min)は6-9(median: 8)で、体重は1148-3733g(median: 3036g)であった。心房中隔裂開術(BAS)は28例で行ったが、うち緊急で施行したのは25%、全例の18%にあたる7症例であった。待機中に19例で人工呼吸器管理を要し、うち14例で出生直後より挿管管理が必要であった。根治術は全例で行われており、時期は日齢1-613(median: 日齢10)、うち2例で術後ECMOが導入されたが、日齢11-636(median: 日齢27)に全例で軽快退院となっている。【結語】1. TGAの胎児スクリーニングにはthree vessel

viewが必要であった。2. 胎児診断を受けていても緊急 BAS、生後早期からの呼吸管理の頻度は多かった。3. 早期に根治術が施行され生命予後も良好であった。4. 今後は緊急例の層別化が課題である

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-03] 二心室治療可能であった左心系低形成症例について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 岩崎 達雄⁴ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科, 4.岡山大学病院 麻酔・蘇生科)

Keywords: 二心室治療、左心低形成、肺動脈絞扼術

【序文】 Classical HLHS(MA,AA)症例に対しては機能的根治術である Fontan手術を目指す戦略が一般的である。様々な程度の左心系低形成症例に対して、二心室治療か単心室治療かの判断は controversialである。内科的・外科的治療により左心系構造物の成長が得られる可能性もあり様々な戦略が考えられる。【目的・方法】当院で施行した二心室治療可能であった左心系低形成症例について姑息手術、カテーテル治療(根治手術前)、左心系構造物サイズの変化、現在の問題点を検討した。【診断】 HLHS variant 3、CoA/VSD 1、severe MS/CoA 1。【結果】 症例数5(男5)。姑息手術(4例)： Bilateral PA banding 4、ASD semiclosure 2。Cortriatriatum repair 1。カテーテル治療(1例)： Bil PABに対するバルーン形成術2。左心系構造物サイズの変化(% of normal:エコーでの計測)：左室拡張末期径 $58\pm 14\%$ → $83\pm 24\%$ 、僧帽弁輪径 $62\pm 13\%$ → $84\pm 28\%$ 、大動脈弁輪径 $60\pm 15\%$ → $88\pm 6\%$ 。術後の問題点：僧帽弁逆流(中等度)、肺静脈狭窄、僧帽弁狭窄+中等度肺高血圧【考察】左心系の成長を得るためには心房間血流と肺血流の調節が必要である。肺血流の調節に Bil PABは非常に有用であり、手術後早期ならカテーテル的バルーン形成術での血流増加も期待でき、また体重増加の為の期間も確保でき弁治療などの可能性も出てくる。自然閉鎖が期待できない心房中隔欠損には心房間圧差を3mmHg程度残存するように semiclosureを行なっている。重症 MS症例については肺高血圧が残存しており今後の治療については検討が必要である。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-04] Norwood-Sano Procedure : Ringed vs Non-Ringed RV-PA conduit

○栄徳 隆裕¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 小谷 恭弘² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: HLHS、RV-PAshunt、mNorwood

【背景】当院では HLHSに対する初回手術として右室-肺動脈導管(RV-PAshunt)を用いた m-Norwoodを基本戦略とし、high risk群(2.5kg未満、TRmoderate以上、PVO、身体合併奇形)には bil.PABを行い、1ヶ月程度で de-bandingと mNorwoodを行なう。RV-PAshuntの素材として、初期には5~6mm径の ePTFE(expanded PolyTetraFluoroEthylene)人工血管を用いていたが、shuntの近位部狭窄を生じやすいなどの問題点を抱えるため、2011年6月から現在まで全例 Ringed PTFEを使用し一定の効果をj得ている。【目的と対象】2011年6月から2015年12月まで Ringed PTFEを使用した連続30症例(R群)と、それ以前の連続30症例(old群)(2006年2月~2011年5月)とを比較検討する。【方法】各群で a.先行して bil.PABを行なった症例数、b.BDG前に shunt近位部狭窄と診断された症例数、c.BDG到達数、d.Fontan手術到達数と待機患者数とを比較検討した。【結果】 R群： old群で a.15(50%):9(30%) [p=0.11N.S.]、b.3(10%):13(43%) [p=0.0035]

c.29(96.7%):24(80%) [p=0.04]、d.12(40%):21(70%)と16(53%):3(10%) [N.S.]であった。PAIやBNP、RVEFやTRgradeに差は認めなかった。【考察】R群はshunt近位部狭窄が有意に少なく、BDGまでの死亡率が低いこと、またR群はまだ若くFontan手術待機症例が多いことが読み取れた。PAB先行はバイアスとなっている可能性があるが有意差は認めなかった。治療技術や管理技術発達の影響は含まれることが想定される。【結語】Ringed PTFEを導入することでmNorwood手術の成績は向上しており、Sano-procedureは更に高い到達地点に達したと言える。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-05] 左心低形成症候群に対する primary Norwood手術－手術成績向上のための RV-PA shuntによる Norwood手術連続138例の検討－

○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 (岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群、段階的手術治療、ノーウッド手術

【はじめに】1998年以降一貫してRV-PA shuntによるPrimary Norwood手術(P-N)を基本としている。大動脈再建方法の経年的工夫や肺血流調節の工夫なども成績の改善に寄与している。一方でHybrid治療が行われ、その段階的治療成績も報告されつつある。近年、胎児診断の向上や搬送などにより、high risk症例に対して当院でも新生児期のNorwood-Sano(N-S)手術を回避し、PABにより救命できなかった症例に対しても成績が向上したことは事実である。しかしながら、P-Nの方針は揺るぎない。【対象】HLHSおよび関連疾患でN-S手術対象の138例で、そのうち104例はP-N手術であった。在胎週数37週未満、体重2.5kg未満さらに三尖弁閉鎖不全(TR)は死亡率が高く、P-N手術の方針を変更してきた。平均手術日齢は中央値9(0-170)日、体重は中央値2.74(1.1-3.9)kgであった。【方法】術前肺血流制御のための呼吸器、窒素吸入を行った。人工物を用いない大動脈再建とRV-PA shuntとして手製cuff付のPTFE conduitの使用し、2011年からはリング付きグラフトを使用した。全症例にFenestration作成を行った。肺血流制御としてclippingの使用とinter-stageでのバルーンカテーテルによる拡大術を行った。BDG手術はN-S手術後6.3±2.3カ月後に行い、SaO₂が75%以下、低肺動脈発育の症例62例(70.3%)にはAdditional flowとしてRV-PA shuntを残存させた。TCPCは平均年齢30.2±7.6ヶ月でおこなった。【結果】連続138例中2nd stageへ120例(87%)が到達した。105例が2nd stageを終了し、94例がTCPCに到達した。TCPC後遠隔期に3例の死亡を経験した。Kaplan-Meier法の生存曲線では3ヶ月91%、12ヶ月82%、24ヶ月84%、36ヶ月77%、さらに最終の212ヶ月では76%であった。【まとめ】当院のP-N手術の成績から、この手術の肯定の立場より、新生児期での体外循環の是非、入院期間、繰り返されるカテーテル治療の是非、さらには長期遠隔成績を含め議論したい。

5:15 PM - 6:15 PM (Wed. Jul 6, 2016 5:15 PM - 6:15 PM 第F会場)

[I-OR105-06] Semaphorin3E-PlexinD1は冠動脈形成に重要な役割を果たす

○丸山 和晃¹, 富田一宮川 幸子², 有馬 勇一郎³, 瀬谷 大貴¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学 代謝生理化学, 2.東京女子医大 循環器小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生理)

Keywords: 冠動脈発生、semaphorin、plexin

【要約】近年、細胞系譜追跡技術の発展に伴い冠動脈内皮細胞の起源が次々に明らかにされている。すなわち、心外膜前駆細胞（PEO）、静脈洞（SV）、心内膜、比較的最近発見された大動脈外膜下血管（ASV）が冠動脈内皮の由来として考えられている。しかしながら多種の冠動脈内皮前駆細胞がどのように協調し、冠動脈入口部や末梢血管網を形成するのにはよくわかっていない。我々は、軸索ガイダンス分子であるSema3E（Sema3E）と受容体であるPlexinD1（PlexD1）が冠動脈発生に重要であることを発見した。Sema3E、PlexD1ノックアウトマウスは入口部高位起始、入口部数的異常、冠動脈走行異常などの様々な冠動脈異常を呈した。これらのノックアウトマウスでは胎生期において大動脈周囲に発達したリンパ管マーカーであるProx1を発現する異常血管網を認め、ASVの異常発達が示唆された。相応し、Sema3Eは大血管平滑筋層に、PlexD1はASVに発現する。こうした知見はSema3E-PlexD1シグナルが冠動脈入口部形成や末梢血管網と入口部の正常な連結に関与し、Sema3E-PlexD1シグナルが正常冠動脈発生に重要であることを示唆する。これらの結果から、より詳細なASVの冠動脈発生における役割が解明される可能性がある。

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演1-18 (I-OR118)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR118-01~I-OR118-05

[I-OR118-01] Fontan術後の NT-proBNP高値に關与する因子及び臨床的特徴

○松井 拓也, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 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)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-02] 赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 高値と Fontan循環

○梶濱 あや^{1,2}, 浜道 裕二¹, 正谷 憲宏¹, 武口 真広¹, 齋藤 美香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 (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.旭川医科大学 小児科)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-03] Fontan循環における甲状腺機能の病態生理

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

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-04] Fontan循環におけるリンパマッサージの慢性効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ¹, 澁谷 智子², 宮崎 沙也香², 齋藤 郁子², 大津 幸枝², 梶井 亜紀子², 桑田 聖子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

8:50 AM - 9:40 AM

[I-OR118-05] トレッドミルを利用した心肺運動負荷試験 心疾患小児における T-RAMP PROTOCOLの有用性

○兒玉 祥彦, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

8:50 AM - 9:40 AM

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-01] Fontan術後の NT-proBNP高値に關与する因子及び臨床的特徴

○松井 拓也, 浜道 裕二, 加藤 昭生, 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)

Keywords: NT-proBNP、Fontan、Fontan型循環

【背景】 NT-proBNPは心室筋細胞に対するストレスの指標として広く利用されている。Fontan型循環においては、心室・心房がともに体循環系のみ属しており、分泌刺激及び臨床的な特徴が二心室型と異なっていると考えられる。【目的】 Fontan術後での NT-proBNP高値への關与因子、及び高値例の臨床的特徴を検討する。【方法】 2010-2015年に血行動態把握のためカテーテル検査を施行した Fontan症例の161人を対象に後方視的検討を行った。心不全の可能性のある NT-proBNP $\geq$ 400pg/ml(n=31)を NT-proBNP高値と定義(日本心不全学会)した。まず NT-proBNP高値に關与する臨床及び心機能因子を単変量、次いで多変量解析で求め、次に NT-proBNP高値群の臨床的特徴を検討した。【結果】 多変量解析で NT-proBNP高値に独立して關与したのは、カテ時年齢 ($\geq$ 19.0歳、オッズ比4.0倍)、Cre値 ($>$ 0.70mg/dl、4.2倍)、心室拡張末期容積 ($\geq$ 155%、9.6倍)、心室拡張末期圧 ($\geq$ 13mmHg、4.4倍)。単解析では更に、Fontan年齢 ($\geq$ 5.9歳)、房室弁逆流 (II度以上)、大動脈弁逆流、肺動脈駆動圧 ($\leq$ 5mmHg)、心室収縮末期容積 ($\geq$ 60%) が關与していた。これら9因子の NT-proBNP高値の説明係数は38%であった。NT-proBNP高値群では有意に、心拍出量低下 (3.0 vs.3.5 L/min/m²)、肺動脈楔入圧 (9.8 vs 7.0mmHg)、中心静脈圧 (13.9 vs 12.0mmHg) 上昇、肝障害の存在を示す血小板数 (17.5 vs 23.0 x 10⁴/ μ l) 減少、 γ GTP値 (126 vs. 67IU/l) 上昇が見られ、入院既往 (54.8vs.31.5%)も多かった。【結語】 成人の二心室型の報告と同様に、NT-proBNP高値には心筋の伸展刺激、加齢、腎機能低下が關与していた。また、みかけの關与因子としては、弁逆流、肺動脈駆動圧が關与した。NT-proBNP高値群では、肝機能障害を示唆する所見が有意に高くなっていた。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-02] 赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 高値と Fontan循環

○梶濱 あや^{1,2}, 浜道 裕二¹, 正谷 憲宏¹, 武口 真広¹, 齋藤 美香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 (1.榊原記念病院 循環器小児科, 2.旭川医科大学 小児科)

Keywords: Fontan、赤血球容積粒度分布幅、循環不全

【背景】 近年赤血球容積粒度分布幅 (RDW) 値は、心筋梗塞、肺線維症、肺高血圧などの心肺疾患の予後予測因子として報告されてきている。【目的】 我々は、RDW値上昇が Fontan術後患者における心機能、肺循環と關連しているか検討した。【方法】 対象は2010~2015年に血行動態把握のために心臓カテーテル検査及び RDW測定をした159人。後方視的検討。159人の RDW値上位1/5以上 (RDW $\geq$ 15.3) を RDW高値と定義した (n=32)。まず RDW高値群と非高値群で臨床的特徴の違いを検討した。次に RDW高値に關与すると思われる心機能、循環因子を単解析、次いで多変量解析で求めた。【結果】 両群間で、無脾症候群、強い房室弁逆流の合併頻度に差はなく、1st strategy、Fontan施行年齢、カテ年齢も差はなかった。治療介入として coil塞栓、ペースメーカー植え込み、fenestrated Fontanの施行率に差はなかったが、RDW高値群が有意に房室弁修復を受けていた。両群間で肝障害の有無に差はなかったが、RDW高値群が有意にアルブミン値は低く、尿酸値は高かった。多変量解析で RDW高値に独立して關与した心機能、循環因子は、中心静脈圧 ($\geq$ 19mmHg、24.6倍)、心室拡張末期圧 ($\geq$ 20mmHg、オッズ比23.0倍)、ヘモグロビン値 ($\leq$ 12.6g/dl、14.0倍)、大動脈酸素飽和度 ($\leq$ 85%、6.1倍) Cre値 ($\geq$ 0.68mg/dl、4.2倍) の5因子。単解析では、他に、肺動脈楔入圧 ($\geq$ 14mmHg)、心室拡張末期容積 ($\geq$ 74ml/m²)、NT-proBNP値 ($\geq$ 553 pg/ml) の

3因子が関与した。全8因子の RDW高値への説明係数は46%であった。【結語】 Fontan患者では心機能の他、肺循環が重要である。今回の検討では、Fontanでの RDW高値には、心機能、肺循環の破綻を示唆するような因子がいくつか含まれていた。RDW高値は、Fontan患者の予後不良を予測する因子となるかも知れない。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-03] Fontan循環における甲状腺機能の病態生理

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

Keywords: Fontan循環、甲状腺機能、拡張機能

【背景】 Fontan循環における高い静脈圧 (CVP) と低心拍出 (CI) は臓器うっ血をもたらす、甲状腺機能に悪影響をもたらす可能性がある。さらに、甲状腺ホルモンは、心筋細胞に直接作用して心収縮力を増大、あるいは心臓の交感神経、カテコラミンへの感受性を高める作用を有しており、甲状腺機能異常が、Fontan心血管機能調節に関与している可能性もある。今回、Fontan循環動態と甲状腺機能との病態生理学的関連について検証した。【方法】当大学にて fenestrated Fontan術を施行し、follow up のカテーテル検査を行った連続28例中、アミオダロン内服1例を除いた27例を対象とした (検査時の年齢 8.0 ± 3.9 歳、術後 5.22 ± 4.03 年)。【結果】TSHのみ軽度高値を示す subclinical hypothyroidismを9例に認め、TSHはFontan血行動態指標のうちCVPと有意な正の相関を示した ($P < 0.01$, $r = 0.5$)。さらに、subclinical hypothyroidism群では、肝臓のうっ血を示す γ GTPが有意に高値を示し (125.6 ± 88.5 vs 61.9 ± 33 , $P < 0.01$)、Fontan静脈鬱滞が甲状腺機能低下に関与している可能性が示唆された。さらに、Subclinical hypothyroidismの群では、実効ホルモンであるfT3 (3.1 ± 0.6 vs 3.5 ± 0.5 , $P < 0.01$) が有意に低く、fT3はRelaxation Time Constantと有意な負の相関を示し ($P = 0.03$)、CIと正の相関を示した ($P = 0.04$)。【考察】Fontan患者における静脈鬱滞は甲状腺機能低下をもたらす、fT3の低下が、Fontan循環における拡張機能 (弛緩能) 低下や低心拍出に関与している可能性が示唆された。これらの結果は、甲状腺ホルモン補充が、Fontan循環改善に役立つ可能性を示唆するものであり、今後の検証に値すると思われる。また、BNP、血管機能の指標であるFMD、レニン活性と関係があり、甲状腺機能の異常がFontanの心血管機能に悪影響を及ぼしている可能性が示唆された。

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-04] Fontan循環におけるリンパマッサージの慢性効果と循環動態変化

○栗嶋 クララ¹, 澁谷 智子², 宮崎 沙也香², 斎藤 郁子², 大津 幸枝², 梶井 亜紀子², 桑田 聖子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

Keywords: リンパマッサージ、Fontan循環、自律神経

【背景】 Fontan循環の高い中心静脈圧は、リンパの鬱滞を惹起し、リンパ漏や炎症性サイトカインの賦活化からFailing Fontanの病態に関与しうる。我々は、リンパマッサージが急性期効果としてリンパ鬱滞の改善のみならず、交感神経抑制を介した心拍数減少、静脈機能改善を認め、Fontan術後患者の予後改善のための非薬物療法として有用である可能性を報告した。

【目的】リンパマッサージの慢性効果を検討する。

【方法】説明と同意を得た希望者にリンパマッサージを施行したFontan術後患者7名を対象とした。リンパマッサージは1回1時間、1-2週間に1回施行した。開始前および開始1年以後の、Holter心電図による心拍数 (

HR), 心拍変動解析による副交感神経活性 (HF), MRIまたは非侵襲性心拍出量モニター (エスクロン) による心係数 (CI), 末梢静脈から推測した中心静脈圧(CVP), 頸動脈エコーによる血管 Stiffnessを評価した.

【結果】リンパマッサージ前後で, 最低, 平均, 最高 HRは低下傾向を示し (各々 mean 62.3 vs. 60.8bpm, 83.9 vs. 81.4bpm, 134 vs. 130bpm), HFはほとんどの症例で増大した (mean 2.4 vs. 3.8). また, CIはわずかに低下し (mean 3.1→2.7L/min/m²), CVPは多くの症例で低下した (mean 10.6→9.3mmHg). 年齢変化を加味した頸部動脈の Stiffness係数も有意に低下した.

【考察】リンパマッサージは, 急性期効果のみならず, 長期的効果としても交感神経活性抑制から静脈機能を改善し, CVPを下げる可能性が示唆された. また, CIが維持できる範囲内で HRを抑えることにより, Fontan術後患者において長期予後改善が期待される.

【結論】リンパマッサージは, 長期的に Fontan術後合併症を予防する非薬物療法として有用な可能性がある.

8:50 AM - 9:40 AM (Wed. Jul 6, 2016 8:50 AM - 9:40 AM 第F会場)

[I-OR118-05] トレッドミルを利用した心肺運動負荷試験 心疾患小児における T-RAMP PROTOCOLの有用性

○兒玉 祥彦, 杉谷 雄一郎, 倉岡 彩子, 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: 心肺運動負荷試験、トレッドミル、T-RAMP PROTOCOL

【背景・方法】心肺運動負荷試験 (CPX) は、運動耐容能の客観的評価法であり、QOLや生命予後の推定、運動処方決定に有用である。当院では、トレッドミルによるCPXを行っており、負荷法としてはBruce法(B法)を採用してきたが、運動量が段階的に増加するため、嫌気性代謝閾値 (AT) 等の運動耐容能指標の解析には不適であった。T-RAMP PROTOCOL (T-R法) は酸素摂取量 (VO₂) を直線的に増加するように傾斜、速度を変更するトレッドミルの運動負荷法であり、エルゴメータで行うランプ負荷と同様の負荷が行える方法とされている。今回我々は21名の小児心疾患患者を対象にT-R法とB法を用いたCPXを行い、両負荷法の整合性及び相違点を検討した。【結果 (B法: T-R法、数値は平均)】 peak VO₂ (ml/kg/min) 34.6:32.2 (p<0.05), 最高心拍数 (bpm) 177:172, 最高収縮期血圧 (mmHg) 145:143, 最大ガス交換比 1.20:1.16 (p<0.05), 期外収縮 (回) 5.0:2.6, ST変化 4例:5例, T-R法のVO₂の一次回帰における決定係数は半数例で0.99を超えており、VO₂漸増は直線的であることが示された。またT-R法の全例でAT (平均値 18.7ml/min/kg)、17例で呼吸性代償開始点 (RC)が解析可能であった (平均値 23.8ml/min/kg)。【考察】 T-R法は心疾患小児においても直線的なVO₂の増加が得られ、運動処方に必要なATの解析が行いやすいが、最大運動負荷量が小さくなりやすく、運動負荷の目的により、これらの負荷法を選択することが必要と考えられた。

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演1-24 (I-OR124)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長:

中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

稀代 雅彦 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR124-01~I-OR124-08

[I-OR124-01] MRIによる先天性左横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧予測

○深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 近藤 大貴³, 松沢 要³, 佐藤 義朗³, 早川 昌弘³, 小谷 友美⁴, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部, 3.名古屋大学医学部附属病院周産母子センター, 4.名古屋大学大学院 医学系研究科 産婦人科学)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-02] 気管・気管支閉塞病変を合併した先天性心疾患(CHD)症例の検討

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

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-03] 肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの臨床的特徴とその治療

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

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-04] 肺動脈性肺高血圧における喀血に関連するリスク因子の後方視的検討

○池原 聡, 高月 晋一, 直井 和之, 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)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-05] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する肺血管拡張薬の効果と限界

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

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-06] 小児肺動脈性肺高血圧における急性血管反応と治療5年後の状態についての検討

○福山 緑, 岩朝 徹, 山田 修, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-07] 手術介入回数と、phosphodiesterase-5阻害剤内服は、Glenn術後の体肺側副血管増多に関連する

○羽山 陽介, 則武 加奈恵, 塚田 正範, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 大内 秀雄, 津田 悦子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

2:35 PM - 3:55 PM

[I-OR124-08] マシテンタンは肺血管新生内膜線維性閉塞病変を予防する： Sugen/Hypoxia肺高血圧ラットモデルでの検討

○篠原 務¹, 澤田 博文², 大槻 祥一郎², 淀谷 典子², 大橋 啓之², 犬飼 幸子¹, 加藤 太一³, 丸山 一
男⁴, 新保 秀人⁵, 駒田 美弘², 三谷 義英² (1.名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野,
2.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 4.三重
大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 5.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科
学)

2:35 PM - 3:55 PM

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-01] MRIによる先天性左横隔膜ヘルニアの遠隔期肺高血圧予測

○深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 近藤 大貴³, 松沢 要³, 佐藤 義朗⁵, 早川 昌弘³, 小谷 友美⁴, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部, 3.名古屋大学医学部附属病院周産母子センター, 4.名古屋大学大学院 医学系研究科 産婦人科学)

Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア、肺高血圧、予後

【背景】先天性横隔膜ヘルニアの生後1か月の重症肺高血圧(PH)は生命予後と関連する。前回、先天性左横隔膜ヘルニア(LCDH)に対する遠隔期 PHの予測因子として、胎児 MRIによる胎児健側肺容積の有用性を報告した。胎児エコーでは、遠隔期 PHの予測因子として胎児健側肺容積より全肺容積の方が有用とされているが、MRIで比較した報告はない。

【目的】LCHDにおける遠隔期 PHの予測因子として、胎児 MRIによる胎児健側肺容積と胎児全肺容積の有用性について比較検討すること。

【方法】2006年1月～2015年12月に、出生前診断され当院で治療を行った LCDH64例に対し、診療録より胎児期と出生後の臨床情報を後方視的に調査し、observed/expected fetal right lung volume(o/eFRLV)、observed/expected total fetal lung volume(o/eTFLV)と生後1.3か月の PHとの関連について検討した。PHは肺動脈圧/体動脈圧 $\geq 2/3$ と定義し、心臓超音波検査より得られた三尖弁閉鎖不全、動脈管の血流速度、心室中隔の形態から判定した。

【結果】LCHD 64例のうち、早期死亡9例、データ不十分10例、染色体異常6例(重複あり)を除いた43例で解析を行った。生後1か月で PHありと判定されたのは15例、PHなしが28例、両群間で ECMO使用、NO投与期間、人工呼吸器期間、酸素投与期間、診断週数、術式、肝脱出、Stomach position、o/eFRLV、o/eTFLVに有意差($p < 0.05$)を認めた。ROC解析による PH予測は、o/eFRLVで AUC0.862、o/eTFLVで AUC0.898、Cutoff値を0.395(感度85.7%、特異度73.3%)、0.238(感度92.9%、特異度80.0%)とし、Cutoff未満の PH High risk群、それ以上の PH Low risk群で、生後3か月時の PH治療について解析した。o/eFRLV、o/eTFLVはともに PH high risk群で PH治療ありの頻度が高く($p < 0.01$)、o/eTFLVの PH low risk群で PH治療を必要とした症例はなかった。

【結論】LCHDにおける遠隔期 PHの予測には、胎児全肺容積の指標である o/eTFLVがより有用であった。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-02] 気管・気管支閉塞病変を合併した先天性心疾患(CHD)症例の検討

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

Keywords: 気道閉塞病変合併、気管・気管支軟化症、外科治療

【背景】気管・気管支の閉塞(Airway obstruction: AO)病変は CHDに起因する cyanosis, 心不全と相まって、患者の病態を複雑化また重症化する。そのため気管内挿管、気管切開など、気道に対する介入のみならず、肺動脈絞扼術、肺動脈縫縮、血管輪解除、大動脈吊り上げ術など、心血管系に対する処置が必要。【目的】AO合併例の疫学と治療時期、治療法、またその経過などについて検討、適切な治療介入時期、方法を明らかにする。【対象・方法】2005～2016年に経験した AO合併 CHD16例につき後方視的に調査。【結果】1) 基礎疾患: absent PV群 5例, LR短絡群; VSD3例, TrA1例, 血管輪群6例, 垂直 PDA群1例。2) AOの原因: 拡大した肺動脈9例, 血管輪6例, 垂直 PDA1例, 等。3) 症状: 喘鳴, 啼泣時 cyanosisから日齢0の重症呼吸不全まで様々。出現時期: 平均月齢2.1(日齢0～月齢7)で, absent PV群は平均日齢18。AO病変の診断時期: 15/16例は月齢8未満。胎児診断3例。4) 診断法: 造

影 CT(16例), 気管支鏡(4例)等が有用. 5) 呼吸管理: 気管挿管下呼吸管理12例, 気管切開2例. 死亡4例, 術後 AO残存1例. 6) 外科治療と予後: absent PV群; 肺動脈縫縮を含む心内修復術(ICR)3例, ICR前死亡2例. LR短絡群: VSD2例は ICRのみで改善. PAB後死亡1例. TrA1例は Rastelli+ LPA縫縮(月齢11)後も呼吸不全進行. Ao吊り上げ+異常 InnV切離(月齢22), 異常 RSCA切離+気管切開(月齢26)を行い状態が安定. 血管輪群6例は血管輪解除(平均月齢7.8), 垂直 PDA1例は PDA切離(日齢29)で改善. 【考察・結論】基礎疾患(absent PV), 術前人工呼吸管理, ICR未実施が気道予後の難渋予測因子. 症状改善には早期の気道圧迫解除が必要であり, 早期診断と心血管系への積極的介入が必要である.

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-03] 肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの臨床的特徴とその治療

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

Keywords: 先天性門脈体循環シャント、肺動脈性肺高血圧、診断時期

【背景】先天性門脈体循環シャント(CPSVS)において肺動脈性高血圧症(PAH)は致命的な合併症だが、その病態は不明な部分が多く治療方針も確立されていない。【目的】 PAHを伴う CPSVSの臨床的特徴を明らかにし、その治療方針を検討する。【対象と方法】当院でこれまで経験した CPSVS 26例を PAH群(初回心カテで Pp/Ps $\geq$ 0.25, n=10)と正常群(n=16)に分け、臨床経過、血液検査(総胆汁酸、NH₃、Mn、AST、ALT、Alb、T-Bil、D-Bil、 γ -GTP、ChE、BNP)、心臓カテーテル検査(Pp/Ps、Cl、Rpl、短絡血管径、門脈圧)について診療録を元に後方視的に比較検討した。【結果】診断時期の中央値は4歳(1か月~31歳)で、PAH群で診断が遅かった(平均8歳10か月 vs 5歳, p=0.11)。PAH群の診断契機は PAHが4例(40%)、高ガラクトース血症が2例(20%)のみであった。3例は PHが原因で死亡し(3/10 vs 0/16, p=0.01)、うち2例の診断時期は15歳、18歳と遅かった。T-Bil、D-Bil、総胆汁酸、Mnは PAH群で有意に高く(T-Bil 1.1 $\pm$ 4.2 vs 0.69 $\pm$ 0.28 mg/dL, p=0.002、D-Bil 0.30 $\pm$ 0.10 vs 0.16 $\pm$ 0.10 mg/dL, p=0.005、総胆汁酸 131 $\pm$ 67 vs 72 $\pm$ 44, p=0.033、Mn 3.5 $\pm$ 1.3 vs 2.2 $\pm$ 1.1, p=0.047)、ChEは有意に低かった(ChE 171 $\pm$ 63 vs 256 $\pm$ 88 U/L, p=0.02)。Cl、短絡血管径、門脈圧に有意差はなかった(Cl 5.5 $\pm$ 2.7 vs 5.9 $\pm$ 2.2, p=0.69、短絡血管最大径/体表面積10.9 $\pm$ 5.4 vs 15.0 $\pm$ 7.0, p=0.21、門脈圧 18.5 $\pm$ 1.3 vs 15 $\pm$ 8.5, p=0.59)。PAH群の5/10例はカテーテル治療(コイル塞栓術4例、BRT0 1例)で4/5例は塞栓後に一定の改善が得られたが、診断時期が遅い3例(9歳、13歳、16歳)で肺血管拡張薬併用も PHが残存した(平均観察期間 5.3 $\pm$ 4.0年、心エコーでの推定右室圧 塞栓前 45 $\pm$ 13 $\rightarrow$ 後 36 $\pm$ 10 $\rightarrow$ 遠隔期 37 $\pm$ 16mmHg)。【考察】 PAH群は診断時期が遅く予後不良であるが、塞栓で少なくとも PAHの進行を抑制でき、早期診断と適切な治療介入が重要と考えられた。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-04] 肺動脈性肺高血圧における喀血に関連するリスク因子の後方視的検討

○池原 聡, 高月 晋一, 直井 和之, 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)

Keywords: 肺高血圧、喀血、リスク因子

【背景】喀血は小児期発症の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症 (Idiopathic/ Heritable pulmonary hypertension:I/HPAH) においては約10%と報告されており、致死的要因となりえる。喀血のリスク因子として

疾患重症度、罹病期間が推察されるが、それらに関する報告は少ない。【目的】喀血に関連するリスク因子を後方視的に検討する。【対象と方法】1998年以降に当院で加療している I/HPAH82症例。発症時年齢の中央値は9歳、男：女 44:38、IPAH64例、HPAH 19例（BMPR2：10例、ALK1：6例、smad8：1例、不明：2例）、WHO FC II 20例、WHO FC III or IV 62例、当院初診時未治療が50例、単剤が20例、多剤併用療法が12例。喀血の有無で2群に分け検討した。検討項目は患者背景（発症年齢、遺伝性、NYHA FC、6MWD）、血液検査（Plt、PT-INR、BNP）、血行動態指標（mPAP、PVRI、Rp/Rs、CI）、治療内容（epoprostenol（epo）使用の有無）。【結果】観察期間の中央値は7.6年で喀血は82例中13例（15.9%）にみられた。死亡は15例（18.3%）、移植は6例（7.3%）で、死亡の6/15（40%）が喀血群で、2例が喀血死であった。初発症状が喀血だったものは2例、喀血群の発症時年齢の中央値は7歳、診断から喀血までの期間は3.2年であった。女兒が8/13（61.5%）、遺伝性は6/13（46.2%；BMPR2：2例、ALK1：3例、不明：1例）、WHO FC IIIは3/13（23.1%）、epoが使用された症例は2/13（15.4%）、喀血時のPlt数の中央値は16.4万、INRは1.1であった。非喀血群と比較すると、発症時年齢（7歳 vs 9歳； $p=0.07$ ）、疾患重症度に統計学的に差はなかった（mPAP（74mmHg vs 66mmHg； $p=0.08$ 、Rp/Rs（0.87 vs 0.92； $p=0.35$ ）が、喀血群ではHPAHが有意に多かった（46.2% vs 17.4%； $p<0.05$ ）。【結語】喀血は従来報告されているより発生頻度は高く予後は不良で、非喀血群と比較し診断時の肺血行動態には差はなかったが、HPAHにおいてリスクが高かった。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-05] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する肺血管拡張薬の効果と限界

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

Keywords: 横隔膜ヘルニア、肺高血圧、シルデナフィル

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)根治術後 PHは生命予後と関連する報告がある。しかしながら、CDH術後 PHに対する肺血管拡張薬による治療に関してまとまった報告は少ない。【目的】当施設で CDH術後 PHに対して内服治療を行った症例について、臨床経過をまとめ、その効果と副作用について検証すること。【方法】2008年10月～2015年12月に、当院で治療を行った CDH症例69例について、診療録より臨床情報を後方視的に調査し、CDH術後 PHに対する肺血管拡張薬の効果と副作用を検討した。【結果】期間中、CDH術後 PHに対して加療した11例のうち、途中転院の3例を除く8例について解析した。左側 CDH7例、右側 CDH1例、出生前診断は8例中6例でなされていた。染色体異常を伴った症例はなかった。内服薬の導入理由は NO減量中止目的が6例、NO中止後に残存する PH治療目的が2例であった。治療内容は8例全例で sildenafilが用いられ、1例は beraprostとの2剤併用、もう1例は beraprost、bosentanとの3剤併用であった。sildenafilの開始時投与量は0.9mg/kg/day(0.7-1.0 mg/kg/day)、最大投与量は2.4mg/kg/day(1.0-3.6 mg/kg/day)であった。NO中止目的の6例中5例では平均16日で NOを中止でき、NO中止後の PH治療目的の1例も内服導入後安定した血行動態が得られた。一方で、腎不全、消化管穿孔合併の1例は、改善に乏しく日齢50日に他界した。また、慢性肺疾患を合併した1例は胃食道逆流のため、sildenafilの増量が困難で、3剤併用となっている。この1例を除き、内服中止あるいは増量の中止を要する副作用が出現した症例は認めなかった。【結論】CDH術後 PHに対する肺血管拡張薬による治療においては、大多数の症例で、単剤投与で副作用もなく管理可能だが、合併症によっては無効例、多剤投与が必要な症例が認められた。今後は前方視的に症例を集積し、適切な肺高血圧の治療方針を確立する必要がある。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-06] 小児肺動脈性肺高血圧における急性血管反応と治療5年後の 状態についての検討

○福山 緑, 岩朝 徹, 山田 修, 大内 秀雄, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 肺高血圧、急性血管反応、肺血管抵抗

【背景】小児の特発性肺動脈性肺高血圧 (IPAH) において、急性血管反応と予後についての報告は乏しい。今回我々は小児 IPAHの治療前～初期の急性血管反応をもとに、治療中期 (治療開始から5年間) の IPAHの治療効果について後方視的に検討を行った。【方法】対象は当科で2000年～2015年の間に初診の小児 IPAH患者14名。初回カテーテル検査時行った酸素負荷あるいは一酸化窒素吸入負荷で、20%以上の肺血管抵抗の減少または平均肺動脈圧低下を認めたものを反応群(R群)とし、R群9例・反応なし群(NR群)5例で検討を行った。【結果】R群では、5年の治療経過中死亡例はなかったが、NR群では2名が死亡した。血行動態については、R群では治療5年目までの平均肺動脈圧・肺血管抵抗に有意な改善($p < 0.05$)が見られたが、NR群では有意な改善は得られていなかった。NR群でも心係数については有意に上昇していた。【考察】急性血管反応例では5年後に有意な肺循環の改善が得られ、非反応例より予後が良いことが示唆された。急性血管反応非反応例では、より早期からの強力な治療が必要であると考えられた。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-07] 手術介入回数と、phosphodiesterase-5阻害剤内服は、 Glenn術後の体肺側副血管増多に関連する

○羽山 陽介, 則武 加奈恵, 塚田 正範, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 大内 秀雄, 津田 悦子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 体肺側副血管、PDE5阻害剤、Glenn手術

【背景】Glenn(G)手術後の体肺側副血管(APCA)増多は心室へ容量負荷、ひいては房室弁機能異常に関与する。G術後のAPCA増多に寄与する因子は不明である。【方法】対象は当院で過去5年にGlenn循環にカテーテル検査(カテ)を行った101例(男52例、体心室形態 右室:左室:両室型 50:30:21例)。ImageJ 1.50bソフトウェアを使用し、大動脈造影画像の、造影前と造影後期・静脈相前との「グレー値」の差を測定した。これを元に標識希釈法に準じ投与造影剤量や心拍出量で補正を行いAPCA量の半定量を仮定した。分位点でAPCA少量・中等量・多量の3群に分け、G術前、術後カテの血行動態指標、原疾患、手術介入、内服薬との関連につき検討した。【結果】患者背景として主心室が右室型 ($p = 0.034$)で、isomerism heartでない ($p = 0.047$)例でAPCAが多い傾向があった。G術前の血行動態指標に、群間での差は無かった($p > 0.1$)が、アンジオテンシン変換酵素阻害剤(ACEI)内服例が多かった($p = 0.040$)。G術後カテで、上大静脈圧が高く ($p = 0.09$)、肺動脈係数が小さく ($p = 0.08$)、 Q_p/Q_s が高く ($p = 0.09$)、ACEI内服例が多い ($p = 0.07$)傾向があり、有意にphosphodiesterase-5(PDE5)阻害剤内服例が多く ($p = 0.0016$)、開胸手術回数が多く ($p = 0.016$)、G術後に弁形成/置換術を要した例が多かった ($p = 0.036$)。多変量解析では、手術回数 ($p = 0.043$)とPDE5阻害剤内服 ($p < 0.01$)が独立したAPCA増多因子であった。【結語】手術介入による炎症とPDE5阻害剤内服はGlenn術後のAPCA増多に寄与する可能性がある。

2:35 PM - 3:55 PM (Wed. Jul 6, 2016 2:35 PM - 3:55 PM 第F会場)

[I-OR124-08] マシテンタンは肺血管新生内膜線維性閉塞病変を予防する：

Sugen/Hypoxia肺高血圧ラットモデルでの検討

○篠原 務¹, 澤田 博文², 大槻 祥一郎², 淀谷 典子², 大橋 啓之², 犬飼 幸子¹, 加藤 太一³, 丸山 一男⁴, 新保 秀人⁵, 駒田 美弘², 三谷 義英² (1.名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野, 2.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学, 4.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 5.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学)

Keywords: 肺高血圧、線維性閉塞血管、マシテンタン

【目的】 エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンが Sugen/Hypoxia肺高血圧(PH)ラットの肺血管線維性閉塞病変を予防できるかを検討した。【方法】 PHラットは Sugen5416(20mg/kg)単回皮下注射後、3週間の低酸素暴露を行い、以後は大気中で飼育し作成した。Sugen5416投与後5~8週の間、連日マシテンタン(30mg/kg/日)を胃管投与し治療した。治療終了後に心カテ、右室肥大、肺血管病理、肺組織の遺伝子発現を検討した。研究対象は、治療直前 PH群、マシテンタン治療 PH群、無治療 PH群、正常対照群の4群(n=38)。統計解析は ANOVA+Tukey多重比較ないし Pearson相関係数を用い $p < 0.05$ を有意差ありとした。【結果】 肺切片直径50 μ m以下の全血管に対する新生内膜線維性閉塞病変の発現率は、治療直前 PH群 $0.5 \pm 0.3\%$ 、無治療 PH群 $5.5 \pm 2.1\%$ ($p < 0.05$ vs 治療直前 PH群)、マシテンタン治療 PH群 $0.5 \pm 0.2\%$ ($p < 0.05$ vs 無治療 PH群)。閉塞血管面積に対する新生内膜の線維化面積率は、治療直前 PH群 $6.1 \pm 0.9\%$ 、無治療 PH群 $14.9 \pm 0.5\%$ ($p < 0.05$ vs 治療直前 PH群)、マシテンタン治療 PH群 $6.1 \pm 1.1\%$ ($p < 0.05$ vs 無治療 PH群)であり、線維性閉塞病変発現率と線維化面積率ともに、有意にその予防効果を認めた。新生内膜線維性閉塞病変の発現は、右室収縮期圧 ($r=0.420$, $p=0.009$)、右室肥大 ($r=0.504$, $p=0.001$)、閉塞血管出現率 ($r=0.499$, $p=0.001$) と相関関係を示した。肺組織の遺伝子発現は Collagen1a1において正常対照群に対する比率が、無治療 PH群 1.44 ± 0.1 ($p < 0.05$ vs 正常対照群)、マシテンタン治療 PH群 $1.42 \pm 0.1\%$ ($p < 0.05$ vs 正常対照群)であり、無治療 PH群とマシテンタン治療 PH群に有意差はなかった。Fibronectin1は無治療 PH群 1.48 ± 0.08 ($p < 0.05$ vs 正常対照群)、マシテンタン治療 PH群 1.13 ± 0.06 ($p < 0.05$ vs 無治療 PH群)でありマシテンタン治療により有意に減少した。【結論】 マシテンタン治療により肺高血圧ラットの新生内膜線維性閉塞病変を予防した。

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演1-29 (I-OR129)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:

泉田 直己 (曙町クリニック)

寺井 勝 (千葉市立海浜病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR129-01~I-OR129-07

[I-OR129-01] 学校管理下における肥大型心筋症患者の死亡事例の分析 – 最近10年間のまとめ

○阿部 百合子^{1,2}, 鮎 澤衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 伊東 三吾³ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.東京都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-02] 愛媛県における小児の心肺停止による救急搬送症例の検討

○平仲 凧¹, 森谷 友造², 松村 朱夏¹, 濱田 真彰¹, 宮田 豊寿^{2,3}, 田代 良², 山内 俊史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.愛媛大学医学部 小児科学, 3.愛媛大学医学部 地域小児・周産期学)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-03] 学校管理下心停止における原因疾患別救命率の比較

○鮎 沢衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子^{1,2}, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 伊東 三吾^{1,3}, 神山 浩¹ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-04] 学校心臓検診の心筋症抽出に対する有効性の検討 – 川崎市学校心臓検診と川崎市の三次検診指定病院での調査結果 –

○麻生 健太郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 後藤 建次郎², 東 賢良³, 荒木 耕生⁴, 勝部 康弘⁵ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科, 3.太田総合病院 小児科, 4.川崎市川崎市立病院 小児科, 5.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-05] 学校心電図検診で QT延長を指摘された心電図の検討

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

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-06] 健康小児における心血管危険因子としての食後血糖値の検討

○宮崎 あゆみ¹, 小栗 絢子², 市村 昇悦², 田中 功², 藤田 一², 稲尾 次郎², 長谷田 祐一² (1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

4:00 PM - 5:10 PM

[I-OR129-07] Body mass indexと心形態機能変化

○原田 健二¹, 豊野 学朋² (1.はらだ小児科医院, 2.秋田大学医学部 小児科)

4:00 PM - 5:10 PM

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-01] 学校管理下における肥大型心筋症患者の死亡事例の分析－最近10年間のまとめ

○阿部 百合子^{1,2}, 鮎 澤衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 神山 浩¹, 伊東 三吾³ (1.日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.東京都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

Keywords: 肥大型心筋症、突然死、自動体外式除細動器

【目的】肥大型心筋症 (HCM) は学校管理下突然死の主要な原因の一つであり、最近の救命活動による予後変化については一昨年の本学術集会で報告した。その後、直近2年間の報告を累積し10年間のデータとして死亡事例の特徴を再度分析検討した。【方法】対象は2004年から2013年の10年間に日本スポーツ振興センターが管轄する学校災害共済給付制度に報告された死亡事故例中、原因が HCMと判断された事例である。男女比、学校種、心事故発生の状況などを検討した。【成績】調査期間中の全死亡事例1202例中、突然死は379例であり、そのうち心臓系突然死は243例であった。HCMを原因とする心事故の死亡例は34例 (心臓系突然死の14.0%) であった。年次推移では、2004年～2010年までは2009年の2例を除き年間3～6例あったが、2011年～13年の死亡数は年1～2例に留まった。男児が28例 (82.4%) であり、学校種では高等学校が17例 (50%) であった。20例 (58.8%) で心肺蘇生を受けていることが確認された。16例 (47.1%) で自動体外式除細動器 (AED) の装着が確認できたが、除細動の有無まで確認できた事例は7例で、そのうち5例が通電していた。心事故の発症状況は、運動中が18例 (53.0%) であった。18例が事前に HCMと診断され運動制限を受けていたが、ICD植え込みが行われていた事例はなかった。【結論】2004年に非医療従事者による AEDの使用が認められ、2007年以降は HCMを原因とする心停止からの蘇生成功例が報告されるようになった。年次推移からは、2011年以降に減少傾向が明らかになった。今回の資料のみでは、心停止の機序が不明な点もあり、胸骨圧迫、AEDの適切な実施手順や、生活管理、ICDの適応などについて、細部を分析し改善点を考察する必要があると思われる。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-02] 愛媛県における小児の心肺停止による救急搬送症例の検討

○平仲 凪¹, 森谷 友造², 松村 朱夏¹, 濱田 真彰¹, 宮田 豊寿^{2,3}, 田代 良², 山内 俊史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.愛媛大学医学部 小児科学, 3.愛媛大学医学部 地域小児・周産期学)

Keywords: AED、突然死、小児救急

【背景および目的】子どもたちを突然死から守るためには、学校心臓病検診の精度の向上と、発症例を救命するためには AEDの複数設置が有効である。これらにより小児の突然死は減少してはいるが、依然として一定の頻度で遭遇する。さらなる突然死の予防対策を立てるために、小児の緊急搬送のうち心肺停止症例について解析した。【対象と方法】対象は、過去10年間 (平成17年4月～平成27年3月) の期間に、救急搬送された18歳以下の小児症例すべて。松山市中央消防署の協力のもと、年齢、性別、年度別、重症度別、学校の中での事故発生場所、時間帯、活動内容などについて解析し、心肺停止例の分析を行った。【結果】松山市の人口は約50万人、出生数約4500人で、救急搬送は年間平均2万人、小児搬送数は約1700人、新生児・乳児の搬送は850人であった。学校への出場件数は76～96件で、心肺蘇生必要症例は年に1～3人であった。調査期間中、心肺停止のため救急搬送された小児は、69症例であった (1歳未満24例、1～5歳18例、就学児27例)。0～2歳の急病による心肺停止搬送患者のうち、就寝時に発病したのが11例中9例であった。Bystanderによる心肺蘇生は、29症例に施行され、うち22例が救命されており、バイスタンダーによる CPRが行われた場合は、救命率が約2.2倍高かった。原因を特定できた症例では、QT延長症候群、ブルガダ症候群、カテコラミン誘発性心室頻拍、肥大型心筋症、特発性心室細動、心臓振盪などであった。また、12歳以上において、9人の自傷行為を認めた。【考察および

【結語】1歳未満の乳児の搬送の割合が最多であった。0～2歳の心肺停止は、就寝時の発症が多く、乳幼児突然死症候群はもちろん致死性不整脈の関与が考えられる。また、就学前の1～5歳の幼児の心肺停止は比較的多く、幼稚園、保育園へのAED設置も重要であることが明らかになった。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-03] 学校管理下心停止における原因疾患別救命率の比較

○鮎沢 衛¹, 飯田 亜希子¹, 加藤 雅崇¹, 渡邊 拓史¹, 趙 麻未¹, 小森 暁子¹, 阿部 百合子^{1,2}, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 伊東 三吾^{1,3}, 神山 浩¹ (1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.都立広尾病院 小児科, 3.篠原病院)

Keywords: 心肺蘇生、QT延長、大動脈解離

【目的】学校における心停止の原因疾患は様々で、心臓検診で発見が可能な疾患と不可能な疾患がある。原因ごとの救命活動の結果を評価し、心臓検診における課題を明らかにする。【方法】2008～13年に学校災害共済制度に登録された突然死(D)121事例と、AED使用、胸骨圧迫、除細動、心肺蘇生が行われ回復(R)した201事例の報告書(心電図、健康診断結果、死亡診断書または検案書及び関連記録全て)を分析し、原因疾患を推定した。原因疾患が見当たらず救命処置でAEDから通電指示が出た例は心室細動に含めた。原因別の回復率 $\{R/(D+R)\}$ と回復事例のOdds比およびp値を算出した。【結果】調査期間での発生率(/10⁵students・年)は、D 0.12、R 0.20であった。以下、原因疾患名(D例数/R例数; 回復率; 回復 Odds 比; p値)の形式で表記すると、心筋症(19/21; 53%; 0.61; 0.14)、先天性心疾患(10/7; 59%; 0.39; 0.054)、冠動脈異常(6/9; 60%; 0.87; 0.8)、心筋炎(6/2; 25%; 0.19; 0.031)、大動脈解離(8/0; 0%; 0; 0.001)、心室細動(30/57; 66%; 1.2; 0.58)、QT延長(1/9; 90%; 5.5; 0.07)、心臓震盪(1/7; 88%; 4.2; 0.15)、WPW症候群(2/1; 33%; 1.2; 0.28)、原因不明(32/88; 73%; 2.1; 0.004)であった。回復率が高い順に、QT延長、心臓震盪、原因不明、心室細動、冠動脈異常、先天性、心筋症、心筋炎、大動脈解離であった。WPW症候群は事例が少なく比較対象から外した。【結論】不整脈性疾患の救命率は器質疾患より良好であるが、現在の検診で発見可能な疾患はQT延長のみである。先天性以外の器質疾患では、心筋症と冠動脈異常の半数以上が救命されていたが、後者の検診での発見は困難である。大動脈解離は現在の検診では発見困難だが、早期発見と予防は突然死の更なる減少に有効と思われる。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-04] 学校心臓検診の心筋症抽出に対する有効性の検討 — 川崎市 学校心臓検診と川崎市の三次検診指定病院での調査結果 —

○麻生 健太郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 後藤 建次郎², 東 賢良³, 荒木 耕生⁴, 勝部 康弘⁵ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科, 3.太田総合病院 小児科, 4.川崎市川崎市立病院 小児科, 5.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Keywords: 学校心臓検診、心筋症、心筋疾患

【背景】学校心臓検診の心筋症抽出の効力は明らかでない。川崎市学校心臓検診では問診に心筋症の家族歴の有無を加え、家族歴が有り精査が行われていないものはすべて有所見者とし三次検診病院に紹介している。【目的】川崎市学校心臓検診の結果を再検討し検診の心筋症抽出の有効性を検討する。【方法】平成18～27年度に川崎市の公立小学校及び中学校1年生を対象に行われた心臓検診の結果から1)問診の心筋症の家族歴から三次検診対象となった人数と結果、2)三次検診指定病院で学童期以後に心筋症の診断がついた患者の発見のきっかけ、3)学校心臓検診での新規心筋症患者の発見に有効な方法について検討した。【結果】10年間の学校心臓検診

受診者数は小学校1年生で118503名、中学校1年生で91868名。心筋症の家族歴から二次検診対象となったのは小1で133名、中1で157名。その内三次検診対象となったのは小1で59名、中1で66名。三次検診で何らかの心筋疾患の診断がついたものは小1で1名、中1で0名であった。10年間の心臓検診で心筋症の家族歴がなく心電図所見から何らかの心筋疾患の診断がついたものは小1で1名、中1で3名であった。三次検診病院で学童期以降に発見された心筋症患者で心臓検診が行われた年度以後に診断がついたものは3名(LVNC, RCM, DCMがそれぞれ1名)。全員心臓検診結果のフォロー中に心筋症の診断がついていた。心臓検診の心電図所見はWPW症候群, 左房負荷, QT延長で初回診察から心筋疾患の診断が確定するまでの期間は3, 5, 8年かかっていた。【考案】心臓検診での心筋症の抽出は心筋症家族歴からの抽出を含め精査を行ってもなお難しい。今回の検討から心臓検診の結果では心筋症は疑われないが、フォローの途中で心筋症の診断がつく場合も多いことが分かった。心臓検診で気になる所見がある場合は一度の診察で結論を出さず、長くフォローすることで心筋症抽出につながるのかもしれない。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-05] 学校心電図検診でQT延長を指摘された心電図の検討

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

Keywords: QT延長, Fridericia補正, マニュアル測定

【緒言】学校検診は、QT延長症候群の発見に重要である。学校心電図検診でQT延長と判読された心電図を再検討した。【方法】平成27年度に福島県内で行われた1次検診でQT延長と判読された心電図を対象とした。小児循環器医師が接線法で再計測し、心電図上に印刷されている自動計測値とマニュアル計測値の差、QTc補正方法での差を検討した。【結果】検診を受けた70,557人のうち、1次検診で199人がQT延長と判読された。男女差はなく、中学生が多く抽出された。県内の地域ごとに判断医師が異なったが、1次検診抽出率に地域差を認めた。自動計測とマニュアル計測の比較では、自動計測QTcが有意に長く、差の平均はFridericia補正で 29 ± 11 msecであった。Bazett補正値に $QTc \geq 0.45$ (HR < 75)、 $QTc \geq 0.50$ (HR ≥ 75)の基準を用いると、自動計測値では199人中193人がQT延長と判断されたが、マニュアル計測値を用いると199人中36人がQT延長と判断された。マニュアル計測値に日本小児循環器学会ガイドライン(2013年)のFridericia補正基準値を適用すると、QT延長と判断されたのは199人中76人であった。1次検診の抽出率が高い地域で基準外になる心電図が多く、地域間の差はなくなった。【考察】2006年に出されたガイドラインには自動計測に関する記載はなく、心電図に印刷される自動計測値にBazett補正基準値を適用している判読医の存在が考えられた。微分法による自動解析は接線法によるマニュアル計測よりQTcを長く測定すること、および、従来のBazett補正基準値はFridericia補正基準値よりも抽出率が下がることを判定医に周知し、自動計測でQT延長と判定された心電図は、再度Fridericia補正を用いてマニュアル測定することが精度管理上で必要であると考えられた。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-06] 健康小児における心血管危険因子としての食後血糖値の検討

○宮崎 あゆみ¹, 小栗 絢子², 市村 昇悦², 田中 功², 藤田 一², 稲尾 次郎², 長谷田 祐一² (1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

Keywords: 心血管危険因子, 食後血糖値, 小児生活習慣病健診

【背景】成人では、心血管イベントの発生に空腹時血糖値よりも食後血糖値が強く関与することが、2001年のDECODE研究等により知られている。【目的】健康小児における食後血糖値を測定し、小児生活習慣病健診における心血管危険因子指標としての有用性を検討する。【対象、方法】市内の小4、中1全員を対象とした小児生活

習慣病健診の給食後1～2時間の採血において、2013～2015年度の3年間(受診者数各々2774名、2714名、2631名、計8119名、受診率いずれも90%以上)にわたり血糖値を測定し、各学年性別や年度間での平均値を比較した。さらにパーセンタイル値を算出し、小児の食後血糖値異常基準を検討した。食後血糖値200mg/dlで二次検診を受診した児童生徒に関しては、診断結果を調査した。【結果】食後血糖の平均値(SD)(mg/dl)は、3年間の全小4男女、中1男女で各々103(16)、105(18)、102(22)、107(26)と、やや女子に高い傾向が認められ、年度間での有意差はあるものの、いずれも3～4mg/dl以内の差にとどまっていた。異常値基準となる95パーセンタイル値(mg/dl)は、各々132、138、146、155と中学女子に高い傾向があり、全体では143mg/dlと、成人の耐糖能異常基準140mg/dlに類似する値となった。各々の学年性別に肥満度20%以上の肥満児と非肥満児との平均値を比較したところ、いずれも肥満児に高い傾向があったが、有意差が認められたのは中1男子のみであった。3年間で200mg/dl以上は13名であり、うち2名に糖尿病が確認された。【結語】小中学生の給食後1～2時間での血糖値は年度間での差が少なく比較的安定しており、成人基準値との整合性も認められるため、小児生活習慣病健診における心血管危険因子指標として有用な可能性がある。

4:00 PM - 5:10 PM (Wed. Jul 6, 2016 4:00 PM - 5:10 PM 第F会場)

[I-OR129-07] Body mass indexと心形態機能変化

○原田 健二¹, 豊野 学朋² (1.はらだ小児科医院, 2.秋田大学医学部 小児科)

Keywords: Body mass index、心機能、肥満

【目的】成人では body mass index(BMI)の増加は心臓肥大を惹起し心血管疾患の高いリスクとなる。小児肥満と心臓肥大の関連も注目されているが、この変化がいつから出現するかはわかっていない。本研究はそのことを明らかにするため乳児を含む小児期の BMIと心形態機能変化の関係を検討した。【方法】基礎疾患のない小児1056例を対象に心エコーを用いて左室心筋重量/拡張末期容積比(M/V)、myocardial performance index(MPI)、isovolumic relaxation time(IRT)を算出した。BMI-z scoreと心エコー指標との関係を乳児期(1歳未満, n = 212)、幼児期(1-6歳, n = 281)、学童期(7-12歳, n = 438)、思春期(13-20歳, n = 281))に分けて解析した。【成績】全体では BMI z-scoreと収縮期血圧、M/V比、MPI、IRTの間に有意な相関がみられた($r = 0.38, 0.40, 0.22, 0.14, p < 0.01$)。各年齢においても M/V比は BMI z-scoreと有意な相関が認められた(乳児, $r = 0.20$; 幼児, $r = 0.43$; 学童, $r = 0.37$; 思春期, $r = 0.30, p < 0.01$)。多変量解析では BMIz-scoreと血圧は M/V比の独立した因子であった ($R^2=0.28, p < 0.01$)。学童及び思春期の MPIは M/V比と有意な相関を認めたが ($r = 0.22, 0.16, p < 0.01$)、乳児および幼児では有意な関係は認めなかった。【結論】本研究は、乳児肥満の左室は機能変化のない代償性肥大であるが、学童期になると左室肥大に伴う機能変化が出現しはじめる、ことを明らかにした。幼少期からの肥満予防は重要である。

一般口演 | 外科治療遠隔成績1

一般口演2-03 (I-OR203)

外科治療遠隔成績1

座長:

益田 宗孝 (横浜市立大学 外科治療学)

Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR203-01~I-OR203-06

[I-OR203-01] Jatene術後中期から遠隔期までの心エコー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 阿部 正一¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 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)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-02] Jatene術後の遠隔成績と術後合併症 —肺動脈狭窄、大動脈弁逆流—に対する検討

○黒子 洋介, 笠原 真吾, 佐野 俊和, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 衛藤 弘樹, 小林 純子, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学病院 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-03] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○堀尾 直裕, 小谷 恭弘, 佐野 俊和, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 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)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-04] 学童期の修正大血管転位症に対する段階的肺動脈絞扼術による左室トレーニング後ダブルスイッチ手術の検討

○佐野 俊和, 小谷 恭弘, 枝木 大治, 小松 弘明, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学病院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-05] 比較的高年齢児の Ross手術前後から中期遠隔期の auto graftの形態変化

○杉浦 純也¹, 岡田 典隆¹, 安田 和志², 河井 悟², 森 啓充², 大島 康徳², 大下 裕法², 村山 弘臣¹ (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

9:45 AM - 10:45 AM

[I-OR203-06] 当院における若年者の大動脈弁温存大動脈基部置換手術の検討

○吉竹 修一, 平田 康隆, 縄田 寛, 近藤 良一, 尾崎 晋一, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 山内 治雄, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

9:45 AM - 10:45 AM

9:45 AM - 10:45 AM (Wed, Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-01] Jatene術後中期から遠隔期までの心エコー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因

○指宿 知子¹, 松原 宗明¹, 阿部 正一¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 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: Jatene手術術後、大動脈弁閉鎖不全症、大血管転位症

【背景】大血管転位症 (TGA) に対する Jatene術後の主要な合併症として、大動脈弁閉鎖不全症 (AR) がある。しかし術前後のいかなる要素が ARと関連し、いつ ARが発生するのかは未だ明らかでない。Jatene術後5年以上経過した28人の心エコー所見を、後方視的かつ経時的に調べた。【方法】附属病院および関連施設で2000年~2010年に Jatene手術を行われた28人のうち、術後5年以上経過した22人を対象に、術前所見と ARの関連、経時的なエコー所見の変化と ARの関連について検証した。【結果】最新のエコー所見では、ARなし9人、I度4人、II度8人、III度1人、IV度0人であった。ARを I度以下と II度以上の2組に分けて比較すると、術前に大動脈縮窄症(CoA)、右室流出路狭窄 (DORV) が認められた症例、また TGA I型よりも II型で ARのリスクが高い傾向にあった。また AR II度以上の症例では、A弁輪径、Valsalva洞の径は、一貫して AR I度以下の症例より大きい傾向があった。AR II度以上の症例では左室駆出率 (EF) が経時的に低下していく傾向があり、左室拡張末期容積 (LVEDV) は徐々に増加するものの AR II度以上と I度以下の症例で差はなかった。【結論】 Jatene術後の ARを経時的に心エコー所見で追った研究は少なく、今回特に A弁輪径、Valsalva洞の径に注目して最長14年の経過を追った。遠隔期の ARが強い症例では術後早期から A弁輪径、Valsalva洞径が拡大している傾向がみられ、EFは経時的に低下していた。CoA、DORV、TGA II型は遠隔期 AR発症のリスクファクターである可能性が示唆された。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed, Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-02] Jatene術後の遠隔成績と術後合併症 一肺動脈狭窄、大動脈弁逆流一 に対する検討

○黒子 洋介, 笠原 真吾, 佐野 俊和, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 衛藤 弘樹, 小林 純子, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: Jatene手術、大動脈弁逆流、肺動脈狭窄

(背景) 近年 Jatene手術後の合併症として大動脈弁逆流 (AR) が報告されている。当科では Valsalva洞の形態変化を来さないような冠動脈移植手術の工夫をしてきた。今回 Jatene手術遠隔期成績と術後合併症としての AR、肺動脈狭窄 (PS) について後方視的検討を加え報告する。(方法) 1993年1月から2015年12月までの23年間に当科で初回手術を行った TGA-IVSおよび TGA-VSD 125例を対象とした。冠動脈の移植は原則としてほぼ全例 trapdoor法で行ったが、その際 Valsalva洞に切り込まないように細心の注意を払った。肺動脈の再建は Le Compte法を行い欠損部は自己心膜で補填した。(結果) 対象は TGA-IVSが87例、TGA-VSDが38例の計125例。男女比は88:37であった。冠動脈形態は単冠動脈が10例 (8.0%)、Intramural typeが5例 (4.0%)。平均観察期間は113ヶ月。単冠動脈に対し Aubert-Imai手術を行った1例が術後11カ月で不整脈のため死亡した。術後93例でカテーテル検査を行い、20mmHg以上の PSをきたした症例は24例 (26%) あり、形態的な PSも含めカテーテル治療を要した症例は26例 (20.8%)。3例 (2.4%) はカテーテルインターベンションのみでは十分な狭窄解除ができず手術介入が必要であった。ARは mild (I-II度) が13例 (10%)、moderate (II-III度) が1例 (0.8%) であり、111例 (89%) が逆流を認めない (0度) か、trivial (I度) であり、術後 ARの進行を認めた症例や手術介入を必要とした症例はなかった。(結語) 冠動脈を移植する際に Valsalva洞の変形を来さないよう、commissure上部に trapdoor切開を留めることにより、術後の ARの発症と進行を予防するこ

とが可能であった。また PSに対してはほとんどの症例でカテーテルインターベンションによる狭窄解除が可能であった。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-03] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○堀尾 直裕, 小谷 恭弘, 佐野 俊和, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 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: 総動脈幹症、肺動脈絞扼術、右室流出路再建

【目的】総動脈幹症 (PTA) は自然予後不良の稀な疾患である。新生児期に手術介入を必要とし、根治術での右室流出路再建方法・素材は多岐にわたる。右室流出路に小口径の導管を用いた場合、早期機能不全が危惧される。肺動脈絞扼術 (PAB) を先行した段階的根治術では、より大きな口径の導管を選択でき、早期機能不全を軽減することが期待される。当科でも一期的根治術を行っていたが、現在では PAB を先行した二期的根治術を行っている。当科での PTA に対する手術成績を報告する。【方法】1991年から2015年までに根治術を施行した PTA は26例あった。そのうち、一期的根治術の症例は15例 (P群)、二期的根治術の症例は11例 (S群) であった。平均観察期間は 6.4 ± 7.6 年であった。【結果】P群の根治術時の平均日齢は49日、平均体重は3.07kgであった。右室流出路再建は右室・肺動脈の直接吻合が12例、導管を用いたものが3例あり、12mmが2例、14mmが1例であった。S群のPAB時の平均日齢は23日、平均体重は2.59kgで、根治術時の平均月齢は15.3ヶ月、平均体重7.54kgであった。右室流出路再建には全例で導管を用い、14mmが4例、16mmが6例、18mmが1例であった。S群の4例のみで末梢肺動脈の形成を必要とした。観察期間中に再手術を要したのはP群の6例のみであり、死亡例はP群で6例、S群で1例のみだった。再手術例はいずれも右室流出路または肺動脈の狭窄が原因であった。根治術施行した26例の5年生存率は66.3%、P群、S群では各々58.7%、80.0%で、有意差は認めなかった。また、5年再手術・死亡回避率は51.0%、P群、S群では各々38.1%、80.0%となり、S群で有意に良好であった ($P < 0.05$)。【結論】当科での PTA に対する手術は良好な成績を得ることができた。また、PAB を先行させた二期的根治術では、末梢肺動脈の狭窄が問題となることがあるが、より大きな導管の使用が可能で再手術回避率を改善する可能性が示唆された。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-04] 学童期の修正大血管転位症に対する段階的肺動脈絞扼術による左室トレーニング後ダブルスイッチ手術の検討

○佐野 俊和, 小谷 恭弘, 枝木 大治, 小松 弘明, 木村 紘爾, 堀尾 直裕, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学病院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位症、肺動脈絞扼術、ダブルスイッチ手術

【背景】解剖学的根治が望める修正大血管転位症に対してはダブルスイッチ手術(DSO)を行うことができるが、解剖学的左心室の機能が体循環を担うに十分でない症例ではDSOの前に肺動脈絞扼術(PAB)による左室トレーニングが必要である。近年、修正大血管転位症に対して、DSOによる解剖学的根治術の良好な長期遠隔成績が報告されてきているが、高年齢はDSOの危険因子であり、DSO適応に到達しない症例も多い。

【目的】学童期に段階的PABを行い、DSOを施行し得た3例を対象とし、PABによる心機能(EF)、左室圧の変化(LVp/RVp)を検討した。

【症例1】13歳男児、c-TGA。初回PAB前はEF 65%、LVp/RVp=0.32であった。7歳で初回PABを行い、

PAB後のLVp/RVp=0.66とさらなる左室トレーニングが必要であり、12歳時に2回目のPABを施行。

LVp/RVp=0.9となり、心機能も良好のためDSOを施行した。

【症例2】11歳女児、Dextrocardia, c-TGA with VSD and TR。初回PAB前はEF 73%、LVp/RVp=0.26であった。3歳で初回PABを行い、LVp/RVp=0.62と上昇し、9歳時の2回目PABにてLVp/RVp=1.1となり、DSOを施行した。DSO後心機能の低下(EF 38%)を認めた。

【症例3】16歳男児、Dextrocardia, c-TGA。初回PAB前はEF 61%、LVp/RVp=0.28であった。12歳で初回PABを行い、LVp/RVp=0.53と上昇し、16歳時の2回PABにてLVp/RVp=1.2となり、心機能も良好のためDSOを施行した。

【結果】3例ともに段階的PABにてDSOまで到達した。6ヶ月~11年のフォローで全例生存している。

【結語】学童期の修正大血管転位症に対し、段階的PABを経由してDSOに到達することができた。学童期でのDSOは困難と言われてきたが、段階的PABにより左室圧が上昇し、心機能が十分に保たれれば、DSOは十分に可能であった。今後のさらなる症例数の経験と長期成績の検討が必要である。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-05] 比較的高年齢児のRoss手術前後から中期遠隔期の auto graftの形態変化

○杉浦 純也¹, 岡田 典隆¹, 安田 和志², 河井 悟², 森 啓充², 大島 康徳², 大下 裕法², 村山 弘臣¹ (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

Keywords: Ross手術、小児、autograft

【目的】比較的高年齢の小児Ross手術症例における autograftの形態の経過を検討した。【方法】対象は2003年以後当院で施行した幼児以上のRoss手術7例とRoss-Konno手術1例の計8例である。Autograftの手術前後から遠隔期の形態変化を調査するため、弁輪、valsalva、sinotubular junction (STJ)の径を測定し大動脈弁のz-scoreにて標準化した。手術時年齢は 12.6 ± 6.2 歳(3.8-24.6歳)で3.8歳と8.6歳の2例以外は10歳以上であった。診断はAS 3例、AR 1例、ASR 4例であった。術後観察期間は 4.6 ± 4.5 年(0.1-10.6年)である。【結果】早期遠隔期死亡はなし。術直後のneo-ARはnone 3例、trivial 5例であり、最終確認時のneo-ARはnone 1例、trivial 4例、mild 3例と軽度増加が見られていた。Autograftの形態は、弁輪径のz-scoreが術前 $-0.08 \pm 1.0 \rightarrow$ 術後1か月 $0.10 \pm 2.0 \rightarrow$ 最終確認時 -0.20 ± 3.5 と体の成長に見合った成長を示したのに対し、STJ径のz-scoreは術前 $0.51 \pm 1.1 \rightarrow$ 術後1か月 $2.7 \pm 2.6 \rightarrow$ 最終確認時 2.5 ± 2.5 と術後1か月より、すでに正常大動脈弁形態より拡大が見られており、術前の肺動脈弁形態と比較しても拡大が見られていた。術後1か月と最終確認時との比較ではそれ程変化は見られなかった。このSTJ径と同様の傾向はvalsalva径にも見られていた(z-score: 術前 $0.30 \pm 2.4 \rightarrow$ 術後1か月 $2.9 \pm 2.6 \rightarrow$ 最終確認時 3.2 ± 3.2)。【結語】比較的高年齢の小児Ross手術における中期遠隔期までの観察で、術後に autograftの弁輪は成長に見合った変化を示し、問題となるARは認められなかった。一方でSTJとvalsalvaは術直後の時期から形態的拡大が見られており、中期遠隔期も同様な形態を示していた。長期遠隔期のARや autograftの形態変化については更なる観察が必要である。

9:45 AM - 10:45 AM (Wed. Jul 6, 2016 9:45 AM - 10:45 AM 第F会場)

[I-OR203-06] 当院における若年者の大動脈弁温存大動脈基部置換手術の検討

○吉竹 修一, 平田 康隆, 縄田 寛, 近藤 良一, 尾崎 晋一, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 山内 治雄, 小野 稔 (東京大学医学部 附属病院 心臓外科)

Keywords: 自己弁温存大動脈基部置換、David手術、大動脈弁逆流

【背景】小児における大動脈基部拡大は稀であるが、マルファン症候群(MFS)をはじめとした結合組織疾患に合併する事が多い。これに対して大動脈弁置換を避けるために、大動脈弁温存大動脈基部置換 (VSARR) が考慮される事がある。しかし、術後進行する大動脈弁逆流から結果的に再手術・大動脈弁置換術に至る症例もある。そこで、我々は若年者における術前の大動脈弁逆流と再手術等の関係について検討した。【方法・患者】対象は1999年から2015年まで当科で経験された20歳以下のVSARRの18例。平均観察期間は6.0年(0.1~13.4年)。手術時平均年齢は15.2歳(4~20歳)、男児13例、女児5例。MFSが16例、Loyes-Dietz症候群 (LDS) が1例であった。平均大動脈弁輪径25.7mm、平均Valsalva洞径53.8mmであった。【結果】手術死亡はなく、遠隔期死亡が1例(遠位下行大動脈瘤破裂)であった。術後3年大動脈弁逆流(AI) (3度以上) 回避率は88%、5年 AI回避率は70%、10年 AI回避率は70%であった。5年大動脈弁置換術(AVR)回避率は90%、10年 AVR回避率は60%であった。死亡例を除いた17例を、術前にAIが1度以下であった群 (n=9) と2度以上あった群 (n=8) の2群に分け、術後3度以上 AI回避率、AVR回避率を比較検討したが、有意差は認めなかった。(p=0.34, p=0.28 Log rank test) 同様に術後AIが2度以上あった群(n=4)と術後AIが1度以下の群(n=13)を比較検討した所、術後3度以上AI回避率で有意差を認めた。(p=0.0082 Log rank test) 【結論】若年者におけるVSARRの手術成績は比較的良好であったが、術後AIが2度以上ある群ではAIの進行が早い可能性が示唆される。術前AIが軽度のものでも術後AIの進行ならびに再手術の可能性があり、注意深い観察が必要である。

一般口演 | 外科治療遠隔成績2

一般口演2-04 (I-OR204)

外科治療遠隔成績2

座長:

川田 博昭 (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 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場 (シンシア サウス)

I-OR204-01~I-OR204-06

[I-OR204-01] sinusoidal communication合併の純型肺動脈閉鎖における Fontan術後左室機能

○富永 佑児¹, 川田 博昭¹, 盤井 成光¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴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)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-02] 無脾症候群に対する外科治療成績の向上

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-03] Dams-Kaye-Stansel吻合における遠隔期半月弁機能の検討

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

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-04] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduitの遠隔成績 (本邦65施設共同研究)

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 加藤 伸康¹, 本宮 久之¹, 山本 裕介², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-05] 当院における両側肺動脈絞扼術を伴った段階的外科治療成績

○岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太², 安河内 聡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 小児循環器科)

10:50 AM - 11:50 AM

[I-OR204-06] 左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)に対する中期遠隔成績の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 内山 光¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 長友 雄作², 白水 優光², 城尾 邦隆² (1.JCHO九州病院 心臓血管外科, 2.JCHO九州病院 小児科)

10:50 AM - 11:50 AM

10:50 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場)

[I-OR204-01] sinusoidal communication合併の純型肺動脈閉鎖における Fontan術後左室機能

○富永 佑児¹, 川田 博昭¹, 盤井 成光¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴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: PA-IVS、sinusoidal communication、left ventricular function

[背景,目的]有意な sinusoidal communication(SC)を伴う純型肺動脈閉鎖(PA-IVS)では,Fontan術終了前には静脈血が冠動脈に流れるだけでなく,冠動脈の内膜肥厚による狭窄を認めることが多く,右室減圧による冠血流低下を予防しても,冠虚血による左室機能の低下が危惧される。SC合併 PA-IVSの Fontan術後の左室機能の報告は少なく,その検討を行った。[対象]1990年以降の PA-IVS 54例のうち Fontan術を施行し,術後心カテ評価をした20例。[方法]SC合併(13例,SC群)と非合併(7例,N群)で,Fontan術前と,術後の直近の心カテ検査でのLVEF,LVEDV,LVEDP,心係数(CI),後負荷(実行動脈エラストランス,Ea),収縮性(収縮末期エラストランス,Ees),Ea/Ees,心エコー検査でのLVの Tei-indexとBNPを比較した。[結果]Fontan手術時年齢は SC群 5.2 ± 3.8 (平均 $\pm$ 標準偏差),N群 4.9 ± 2.1 歳(n.s.)。SC群13例中2例で Fontan術時に右房送血を行った。Fontan術後観察期間は $7.8 \pm 5.5, 11.3 \pm 5.3$ 年,心カテ施行時期は術後 $5.6 \pm 5.9, 4.1 \pm 4.8$ 年(ともに n.s.)であった。心電図に異常 Q波を認めたのは SC群の2例で,いずれも出生直後から認めた。心機能については,Fontan術前,術後ともに LVEF(SC群術前 $57 \pm 6 \rightarrow$ 術後 57 ± 5 ,N群 $57 \pm 6 \rightarrow 57 \pm 7\%$),LVEDV($192 \pm 63 \rightarrow 117 \pm 21, 241 \pm 43 \rightarrow 100 \pm 21\%$ 正常比), LVEDP,CI,Tei-index,Ea/Eesに有意差は無かった。Ea($1.4 \pm 0.3 \rightarrow 1.8 \pm 0.3, 1.0 \pm 0.3 \rightarrow 2.1 \pm 0.3$ mmHg/ml/m²)は術前 SC群で高かったが,術後に差は無かった。Ees($1.4 \pm 0.4 \rightarrow 1.8 \pm 0.3, 1.1 \pm 0.2 \rightarrow 2.4 \pm 0.5$ mmHg/ml/m²)は術前には有意差はなく,術後は両群とも増加したが有意に SC群の方が低かった。術後のBNPは $24.6 \pm 19.5, 9.3 \pm 6.1$ pg/mlと有意に SC群の方が高かった。異常 Q波を認めた SC群の2例を除外しても,SC群の術後 Eesは有意に低く,BNPは有意に高かった。[まとめ]純型肺動脈閉鎖の sinusoidal communication合併例は非合併例と比較し,Fontan術後の左室収縮性が悪く,BNPも高値であった。

10:50 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場)

[I-OR204-02] 無脾症候群に対する外科治療成績の向上

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症候群、総肺還流異常症、肺静脈狭窄

【背景】無脾症の5年生存率は30%から74%と低く、先天性心疾患のうちもっとも予後不良な疾患の一つと考えられている。しかし、単心室症に対する段階的手術や、胎児診断によるハイブリッド治療をとる計画的治療、あるいは無脾症に多く合併する肺静脈狭窄(PVO)に対するステント治療などによって重症単心室症の治療の様相も変化してきており無脾症の治療成績の向上も期待できる。最近の無脾症の外科治療成績と、予後不良因子について明らかにすることを目的とした。

【対象と方法】2004年より2015年までの間に外科治療をおこなった無脾症63症例を対象とし後方視的に検討した。48例(76%)は胎児診断されていた。すべて機能的単心室例で二心室症例はいなかった。29例(46%)が総肺静脈還流異常症(TAPVD)を合併していた。そのうち17例がPVOを呈していた。新生児期にPVO解除をおこなった症例は11例、第1期手術として体肺動脈シャント手術が行われたのは26例であった。追跡期間は 54 ± 44 ヶ月であった。Kaplan-Meier生存率曲線を求め、また多重ロジスティック回帰分析をおこなって死亡に対する予測因子を求めた。

【結果】5年生存率は $75.9 \pm 5.7\%$ であった。多変量解析では治療の年代が死亡の有意なリスク因子であった(

p=0.007)。2011年までの44例で13例の死亡(30%)であったが、2012年以降の19例中、死亡は1例(5%)のみであった。54例(86%)が両方向性グレン手術をおこない、うち45例(71%)がフォンタン手術に到達した。

【結論】5年生存率は76%で従来の報告より良好であった。また、フォンタン到達率も高く無脾症の治療成績は向上したと言える。2012年以降、予後不良なTAPVDに合併したPVOに対してカテーテル治療を積極的に導入し、困難な新生児期の開心姑息術を回避する試みに一定の治療効果が出たと考える。現時点ではステントの長期開存には問題が残り、またステントが適応困難なPVOもあり今後の課題である。

10:50 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場)

[I-OR204-03] Dams-Kaye-Stansel吻合における遠隔期半月弁機能の検討

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

Keywords: DKS、半月弁機能、外科治療

【目的】 Dams-Kaye-Stansel(DKS)吻合後の遠隔期半月弁機能について検討した。【対象と方法】1992年から2015年に施行したDKS吻合を含む手術症例(Norwood手術は除外)90例(機能的単心室81例)を対象とした。手術時月齢 23.1 ± 23.2 ヶ月、体重 9.2 ± 4.5 kgであった。並手術式はBDG61例、TCPC13例、Yasui手術10例、SP shunt6例であった。吻合法はend-to-side(ES)が49例、double barrel(DB)が41例であった。術前半月弁逆流を指摘されていた症例は21例であった。術後半月弁逆流の新規発生/増悪について発生頻度と危険因子を検討した。平均観察期間は 5.2 ± 4.9 年であった。【結果】早期死亡2例(誤嚥性肺炎1例、肺高血圧発作1例)、遠隔期死亡6例(心不全死1例、非心臓死5例)を認めた。遠隔期死亡(非心臓死)の1例に術後半月弁逆流(mild)の出現を認めた。累積生存率は5年10年ともに90.4%であった。mild以上の半月弁逆流発症を19例(解剖学的大動脈弁/肺動脈弁4/15例)認めた。逆流発症回避率は1年94.3%、5年89.6%、10年88.3%であった。19例中4例がmoderate以上に進行し、うち2例で遠隔期に外科治療介入(弁置換1例、大動脈弁閉鎖1例)を要した。残る15例中6例では逆流発症から 0.6 ± 0.2 年でtrivial以下に改善した。術前半月弁機能、弁輪径、大血管径比、心室形態、mPABの有無では逆流発症頻度に差はなかったが、多変量解析にて手術時月齢が半月弁逆流発症のリスク因子($p=.0456$, $HR=1.0427$)である事が示された。大血管位置関係と吻合法による逆流発症頻度の比較では、平行両大血管に対するDB法が11.1%と最も低く、平行両大血管に対するES法が31.0%と最も高かったが有意差は認めなかった。【結語】DKS吻合後の遠隔期の半月弁機能は良好に保たれていた。手術時月齢が術後半月弁逆流の危険因子であることが示された。半月弁逆流発症回避には大血管の位置関係を考慮した吻合法選択の重要性が示唆された。

10:50 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場)

[I-OR204-04] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduitの遠隔成績 (本邦65施設共同研究)

○浅田 聡¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 加藤 伸康¹, 本宮 久之¹, 山本 裕介², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 右室流出路再建、ePTFE valved conduit、遠隔成績

【背景】先天性心疾患の外科治療において右室流出路拡大形成を要する疾患は多岐にわたり、有効な肺動脈弁機能を持つ素材が望まれる。本邦ではfan-shaped ePTFE valveを備えたbulging sinus付ePTFE conduitが多施設で採用されており、その中期遠隔成績はほぼ満足できることを報告してきた。今回、本邦65施設による多施設共同研究に

より本導管の遠隔成績を検討した。【方法】2001年から2015年まで当施設で作製した本導管を右室流出路再建に使用した本邦65施設における881例に関してアンケート調査を行い、その遠隔成績を検討した。手術時の年齢は中央値4.1歳(0日-56.8歳)、体重は中央値13.0kg(2.1-91.3kg)。術式は Rastelli型手術782例、Ross型手術99例。導管径は、小口径(8-16mm)で377例、大口径(18-24mm)で502例。観察期間は 3.9 ± 3.1 年(最長14.0年)であった。【結果】再手術回避率は5年、10年で96.1%、94.3%であった。大口径留置群は、5年、10年で99.4%、97.6%で、小口径留置群でも、5年、10年で92.1%、90.2%であった。導管摘出は31例(3.5%)のみであり、その中で弁不全による再手術介入は狭窄例3例のみであった。他病変介入時の導管交換は3例、感染による介入は6例(うち導管起因は1例のみ)、末梢PSに伴う介入は10例、成長に伴う相対的狭窄は8例であった。留置された導管は moderate以上の弁逆流を示したものは38例(4.2%)のみで、右室肺動脈間圧較差も 13.0 ± 12.0 mmHgにとどまった。臨床上問題となる血栓塞栓症は認めなかったが、摘出例における病理検討では微少石灰化が認められた。【結語】 fan-shaped ePTFE valveを備えた bulging sinus付 ePTFE conduitの遠隔成績もほぼ満足のできるものであった。小口径導管例も成長に伴う大口径導管への交換まで良好な機能を有していた。また感染症などの合併症も Contegra等の異種導管に比して格段に少なく、現時点において最も優れた導管であると考えられた。今後遠隔成績向上のために石灰化阻止など更なる改良が必要である。

10:50 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場)

[I-OR204-05] 当院における両側肺動脈絞扼術を伴った段階的外科治療成績

○岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太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 小児循環器科)

Keywords: 外科治療、両側肺動脈絞扼術、手術成績

【目的】左心低形成症候群をはじめとした大動脈弓及び左室流出路狭窄認められた症例また、特に同疾患群に急性循環不全、低体重などを伴った患児に対して当院では2001年から積極的に両側肺動脈絞扼術(BPAB)を行い段階的な外科治療を行ってきた。今回、外科治療成績について検討した。【方法】2001年から2015年の15年間に当院にて初回手術として両側肺動脈絞扼術を行った61症例(内 HLHS25例を含む)について後方視的に検討を行った。手術は胸骨正中切開にて施行。左右肺動脈に対して、CV-0もしくは e-PTFE graftから2mm幅の stripを作成しテープとして使用した。【結果】男女比(M:F=36:26)、両側肺動脈絞扼術時年齢 8.5 ± 8.6 day、及び平均体重 2.69 ± 0.6 kg(1.1~4.0kg、2.0kg以下の低体重児は7例)であった。BPAB術後死亡例を術前から全身状態不良の3例に認めた。二心室修復(BVR)を15例に、フォンタン型修復(UVR)を43例(HLHS:26例を含む)に行った。BVRを施行した15例には手術及び遠隔死亡も認めなかった。UVRを目指した43例中35例が TCPC施行(27例)及び手術待機中(8例)であり、Norwood手術後:6例(BPAB時2.0kg以下の低体重児2例)、高度三尖弁閉鎖不全を伴った2症例をBDG手術後に失った。【結論】BPABの手術成績は良好であり、段階的な外科治療にとって有用な姑息手術であると考えられた。また、同時に BVR、UVRともに遠隔成績はほぼ満足できる結果であった。

10:50 AM - 11:50 AM (Wed. Jul 6, 2016 10:50 AM - 11:50 AM 第F会場)

[I-OR204-06] 左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)に対する中期遠隔成績の検討

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 内山 光¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 中島 淳博¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 長友 雄作², 白水 優光², 城尾 邦隆² (1.JCHO九州病院 心臓血管外科, 2.JCHO九州病院 小児科)

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始症、僧帽弁逆流、術後遠隔期

〔背景・目的〕左冠動脈肺動脈起始症(Band-White-Garland症候群)において、大部分の症例では左冠動脈が主肺動脈(MPA)の後面(posterior sinus)から起始しており、大動脈に直接移植することが可能であるが、主肺動脈の左前側方(non-facing sinus)から起始している場合には、大動脈との距離は遠く直接吻合が不可能な場合も多く種々の工夫が必要である。当院での9例の BWG症候群に対する冠動脈再建の工夫とその遠隔成績を検討した。〔方法〕対象は9例で、手術時年齢は3ヶ月から13歳(median; 12ヶ月)である。左冠動脈(LCA)の起始部は肺動脈の posterior sinusに相当するもの6例、non-facing sinus(主肺動脈の左前側方)に相当するもの3例であった。LCA移植法は、posterior sinus起始の6例ではいずれも MPAの後方をとって、上行大動脈(Ao)への直接吻合を行った。non-facing sinus中央より起始する1例で Ao壁と PA壁のフラップを前後壁として主幹部を延長し MPA前方を通した(Ao-PAフラップ法)。non-facing sinus後方寄りで交連の高さから起始していた2例のうち、1例では PAフラップによる spiral法で MPA後方を通し Aoに吻合。その他1例では PAフラップと Aoをコの字型に切開し、trapdoorにして吻合した。MRに対しては、1度の2症例は放置、残る7例に MAP (Kay)を行い(後交連5例、両交連2例)、癒合腱索の開窓術(1例)と前尖への人工腱索(1例)を追加した。〔結果〕退院前の術後カテーテル検査では、全例 LCAの良好な開存を認めた。経過観察期間は9ヶ月から27年(median; 9.7年)で全例生存、冠動脈に起因する明らかな心筋虚血症状のある例もない。MRは、MR 3度が2例、2度が2例、1度以下が5例で、再介入なく経過している。〔結語〕BWG症候群では、全例で肺動脈や大動脈のフラップの利用により主幹部を延長することで、無理のない大動脈への直接吻合が可能であり、その後の僧帽弁に対する手術介入もなかった。

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 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 知美, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 (名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○永田 佳敬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

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

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

[P01-02] Fontanに達した無脾症候群の房室弁逆流及び心機能

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

Keywords: Fontan、無脾症候群、フォンタン

【背景】無脾症候群 (Right isomerism:Riso) は脆弱な共通房室弁のため、強い房室弁逆流 (AVVR) を合併しやすい。共通房室弁修復後に Fontanに到達した症例も、弁逆流が残存し心機能の低下が予想される。【目的】Fontanに到達した Risoの AVVR及び心機能について検討した。【方法】対象は2010~2015年に心臓カテーテル検査を施行した Fontan術後の Riso39例。対照群は同時期に検査を施行した Fontan181例。2群間で臨床因子、血行動態因子を比較した。更に II度以上の AVVR例 (Riso10例、Non-Riso20例) を除いた187例についても同様に比較・検討した。統計は対応のない t検定及びχ²乗検定を用い、p<0.05を有意差ありとした。【結果】共通房室弁は Riso群で有意に多く (80% vs. 15%)、AVV修復も高率 (41% vs. 16%) であった。II度以上の AVVR残存を Riso群で有意に認めた (27% vs. 11%)。心機能は Riso群で有意に心室収縮末期容積 (64% vs. 51%)、心室拡張末期容積 (125% vs. 106%) は大きかったが、結果的に駆出率低下は認めなかった。圧は Riso群で有意に肺動脈楔入圧が高かった (9.1 vs. 6.9 mmHg) が、心室拡張末期圧に差はなかった。中心静脈圧はほぼ同等で、肺動脈駆動圧は Riso群で有意に低値であった (3.7 vs. 5.3mmHg)。次に AVVRII度以上合併 30例を除いた Riso26例、non-Riso161例で同様に比較したが、心室拡張末期容積 (120% vs. 103%)、心室収縮末期容積 (60% vs. 49%)、肺動脈楔入圧 (8.5 vs. 6.7 mmHg)、肺動脈駆動圧 (3.7 vs. 5.6 mmHg) で同じく有意差を認めた。【結語】Riso群では AVV修復の既往が多く、Fontanに到達した後も II度以上の AVVR残存を多く認めた。Riso群は心室の収縮末期容積及び拡張末期容積が non-Riso群に比べて大きく、肺動脈楔入圧上昇、駆動圧低下を認めた。II度以上の AVVRを除いた検討でも Riso群の心室拡大や駆動圧低下は変わらず、強い AVVR以外の原因で心機能が低下している可能性もある。

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

[P01-03] 大動脈二尖弁の小児期における短期・中期予後

○三井 さやか, 羽田野 爲夫 (名古屋第一赤十字病院 小児循環器科)

Keywords: 大動脈二尖弁、大動脈弁狭窄、大動脈弁閉鎖不全

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

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

【方法】診療録から後方視的に検討。

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

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

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

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

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

Keywords: 成人先天性心疾患、肺高血圧、13トリソミー

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

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

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

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

○永田 佳敬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、MRIによる心不全に ACE-I、スピロラクトンを使用し、僧帽弁形成術を行った。LDSと Marfan症候群の治療前後での Valsalva径の Z scoreに有意差は無かった【考察・結語】LDSの症例では Valsalva洞径の進行は抑制できていたにも関わらず、成人前に唯一大動脈解離を合併した。Ghent基準は LDSでも満たすことがあり、鑑別には全身の血管の検索が有用であった。

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

[P01-06] 同じ心臓の形態異常を有した2組の双胎の例

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

Keywords: 双胎、双胎間輸血症候群、肺動脈狭窄症

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

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

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常1

ポスターセッション (P03)

染色体異常・遺伝子異常1

座長:

糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

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

P03-01~P03-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

○池田 麻衣子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] Loeyes-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

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、大動脈離離・破裂・死亡例はなかった。

内服群では、非内服群に比べ直近4年間の SVが有意に大きかったが(初回検査時の Zスコア: 内服群 vs. 非内服群, 3.4 ± 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

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

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

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

○池田 麻衣子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: Loey's Dietz 症候群、大動脈解離、肋間動脈瘤

【背景】 Loey's Dietz 症候群 (LDS) は Marfan 症候群の類縁疾患で、約25%は常染色体優性遺伝により発症し、典型的な症状を認める患者の約95%に TGFB1 または 2 の遺伝子変異が認められる。大動脈解離、動脈瘤などの血管病変による若年死亡に注意が必要である。今回、新生児期から嚴重管理し、大動脈基部のエコー所見が安定していたにもかかわらず、下行大動脈解離、肋間動脈瘤切迫破裂を続けて発症した LDS の1例を経験した。【症例】 18歳女児。祖母、母、叔父は解離性動脈瘤破裂で若年死亡しており、Marfan 症候群と診断されていた。母が本児出産後に解離性大動脈瘤破裂により死亡し、本児も反張膝、くも状指を認めたため新生児期より精査し、大動脈基部の拡張、幼児期には下行大動脈蛇行、その後腎動脈や腹腔動脈の拡張を認め、Marfan 症候群重症

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

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

[P03-05] Loeys-Dietz症候群の各種亜型および臨床像の検討

○大森 紹玄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TGFBR2のde novo変異(LDS4)が同定された。LDS1/2の3家系/5例は、いずれも大動脈解離や突然死の家族歴を有し、また初診時に著明なAAEを認め(Valsalva Z score 3.26-5.99)、可及的早期にLosartan内服治療が開始された。対照的にLDS4症例はAAEを呈さなかった。LDS1/2と診断された5例の初診時Valsalva洞直径のZ scoreの平均値はMFS群(91例)より高い傾向が見られた(4.53 ± 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。

ポスターセッション | 胎児心臓病学4

ポスターセッション (P08)

胎児心臓病学4

座長:

竹田津 未生 (旭川厚生病院 小児科)

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

P08-01~P08-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P08-02] 胎児 VSDの胎内自然閉鎖例の検討

○岡崎 三枝子^{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, 黒崎 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, 早淵 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

○川瀧 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

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 Doppler法でいずれも陽性所見を認めた場合に診断した。スクリーニング陽性胎児に対しては出生後全症例に、新生児早期に経胸壁心エコー検査を施行し、最終診断とした。【結果】平成25年5月より平成27年12月までの32か月間に計366検査、計347症例に対し胎児心エコー検査を行った。そのうち里帰り分娩87例、母体心疾患3例、心疾患の家族歴4例。胎児 VSDを11例に認めた。胎児 VSD症例はいずれも経1-4mmの欠損孔で、一例のみ出生後の心エコー検査で small VSDと診断した。それ以外の症例では新生児早期の心エコー検査で異常なく生後1か月健診でも異常を指

摘されなかった。【考察】胎児 VSDの胎内での自然閉鎖症例について2000年に Paladiniらが、2015年に Yuらが報告している。いずれも径3mm以下の胎児 VSDの胎内自然閉鎖率は高く、出生後よりも胎内での自然閉鎖率の方が高いと報告している。本検討でも在胎30週末満の胎児 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, 黒崎 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, 早瀬 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

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。

ポスターセッション | 複雑心奇形3

ポスターセッション (P11)

複雑心奇形3

座長:

赤木 美智男 (杏林大学医学部 医学教育学)

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

P11-01~P11-05

[P11-01] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術についての検討

○笹原 聡豊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 修一郎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

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 bilateral pulmonary artery banding (FABPAB)を採用しており、FABPAB群と非 FABPAB群の経過を比較・検討した。【対象・方法】2008年4月から2015年4月までに当院で出生した HLHS9例を対象とした。合併心血管奇形として、三尖弁逆流（TR）：2例、両側上大静脈：2例、PAPVC：1例、VSD：1例、AVSD：1例、左冠動脈欠損・心室冠動脈結合症（Ventricular coronary connection：VCC）：1例であった。動脈管の維持は全例で PGE1の持続投与を行った。BPAB施行時の日齢は平均6.0日（2～18日）、体重は平均2.8kg（2.4～3.6kg）であった。【結果】非 FABPAB群は5例でそのうち、1例は Severe TRの為、NW後に死亡した。2例は NW後に肺血管の発育は不良で、mBTシャント術を追加で施行し、Bidirection Glenn（BDG）への到達は2例で、Fontan手術への到達は2例であった。FABPAB群は4で、そのうち1例は左冠動脈欠損・VCCの為 Norwood術後に死亡し、1例は Severe TRのため Norwood+BDG術後に死亡した。残りの2例は追加手術なしで BDGへ到達した。【結語】非 FABPAB群に対して FABPAB群は良好な末梢肺動脈の発育が認められ、NWや BDG時に有利に働くと考えられた。しかし、左冠動脈欠損・VCCや Severe TR症例においては肺動脈の発育は有効とならない為、手術介入するには更なる検討が必要と考えられる。

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

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

○杉本 晃一¹, 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

(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 修一郎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いえない。しかし、近年の両側肺動脈絞扼術(bPAB)の普及は短期予後の改善に大きく貢献している。当施設では生後間もなくの bPABの後に近接2期手術として生後2週で Norwood手術(NW)、生後4カ月以降に両側 Glenn手術(BDG)、F術では fenestration作製を行う方針としている。本方針において肺動脈指数(PAI)が十分な値を得ることは少ないが、指数が全肺血管床を網羅しているとは考えず参考として BDG、F術へと進んできた。【目的】PAIが極めて低値であるために Balloon Dilation(BD)を計画した症例を経験し、本研究ではこの追跡及び bPABの肺動脈発育への影響につき後方視的に検討する。【対象と結果】最近5年間に bPABを施行した HLHS連続29例。BDG到達は22例。両側 SVCが4例あった。BDG前の PAIは 153 ± 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 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)

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。

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, 鷗池 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 修一郎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 光一郎¹, 黒寄 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 聡³, 上田 秀明⁴ (1.国際医療福祉大学熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

○村岡 衛¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 寺師 英子¹, 鶴池 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 ± 4.7 mm, N群: 13.8 ± 2.7 mm, AoV Z scoreはTOF群: 3.17 ± 1.8 SD, N群: -0.73 ± 1.6 SD, 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 ± 1.3 mm, N群: 5.2 ± 1.7 mmで有意差は認められなかったが、CH/BSAはTOF群: 6.0 ± 2.5 mm, N群: 7.5 ± 3.3 mmで有意に短かった($p<0.05$)。EHはTOF群: 6.7 ± 1.7 mm, N群: 6.9 ± 2.1 mm, EH/BSAはTOF群: 8.8 ± 3.6 mm, N群: 10.1 ± 4.3 mmで有意差は認めら

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

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

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

○大橋 啓之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 Source CT(DSCT)にてRCA異常が診断された。症例3はHigh takeoff RCAのDKS術前症例。0.5歳時のDKS術前の冠動脈造影・DSCTで診断。DKS吻合部を頭側にとることで圧迫を予防できた。症例4はLCA右肺動脈起始のノルウッド/グレン術前症例。0.3歳時の術前の心血管造影検査で診断。LCAをneo-AO側に残すことで冠血流に問題を来さなかった。【結語】診断目的の心血管造影検査の機会が減少する中、冠動脈CTは、乳幼児も含めた孤立性ないし他のCHD(日頃診療で問題となるFallot四徴, Jatene術後, Ross術後以外でも)に伴う冠動脈奇形・走行異常の診断と診療方針決定に有用と考えた。

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

[P13-04] cMRIで心室容積曲線を描く

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎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。

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

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

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

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

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

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

Keywords: 心臓核医学、右室機能、心臓MRI

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

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

[P13-06] 新生児先天性心疾患のCT検査：有用性と安全性、適応判断

○中島 光一郎¹, 黒崎 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

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

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

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

○堀口 泰典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.東京通信病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Keywords: Amplatz ASD閉鎖術、Occluder、MRI

（背景）Amplatz ASD閉鎖術（ASO）は今や二次孔型心房中隔欠損の主流をなすようになってきている。（目的）ASO後のOccluderを含む心臓のパフォーマンスをMRIを用いて評価し報告する。（方法）ASO後の4例を対象に検討した。MRI装置はGE社製 Signa HDx 1.5T（コイル：8ch.Cardiac coil、撮像シーケンス：FIESTA（心電図同期）ならびに Philips Ingenia 1.5T（シーケンス：Balanced TFE）を用いた。（結果）(1)全例で閉鎖栓が明瞭に観察可能であった。(2)今回の検討では閉鎖栓の変形をきたした例は無かった。(3)全例 occluderは上行大動脈側心房壁と拍動に伴い接触しているように見えたが、いずれも“erosion”の発生は無かった。(4)心房内血流はoccluderの存在により乱流となっていることが観察された。(5)血栓形成は認められなかった。(6)検査に伴う合併症は生じなかった。（考案）ADOは経食道エコー下に実施される。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であると判断されていてもADO後、拍動に伴い心房壁と接触する。

ポスターセッション | 心臓血管機能2

ポスターセッション (P17)

心臓血管機能2

座長:

高橋 健 (順天堂大学医学部 小児科・思春期科学教室)

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

P17-01~P17-06

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 1b型の乳児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○重光 幸栄^{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, 齊藤 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, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器腎臓科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

[P17-01] 拡張型心筋症を合併した糖原病 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($94.1 \pm 4.0/\text{min}$ vs $91.6 \pm 3.7/\text{min}$ ($p=0.215$))はシース留置の前後で有意な変化を認めず、上腕cuff BP計測によるSBP($90.1 \pm 3.4\text{mmHg}$ vs $88.2 \pm 2.9\text{mmHg}$ ($p=0.115$))、DBP($45.2 \pm 2.7\text{mmHg}$ vs $41.9 \pm 2.7\text{mmHg}$ ($p=0.055$))、PP($44.9 \pm 2.7\text{mmHg}$ vs $46.4 \pm 2.5\text{mmHg}$ ($p=0.223$))に関して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

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

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

[P17-03] 肺血管床評価のためのパイロット研究

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

Keywords: 肺血管床、予後、輝度解析

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

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

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

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

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

Keywords: TMAD、Anthracycline、global longitudinal strain

Introduction: Anthracyclines(ATC) have been widely used for the treatment of childhood malignancies, but the dose-dependent cardiotoxicity remains an issue of concern. The importance of assessing the longitudinal systolic function has been acknowledged for early detection of systolic dysfunction. However, there were only few reports to detect the subtle changes of cardiac dysfunction after the additional administration of ATC. Methods: We studied 8 children evaluating the systolic function before and after the additional administration of ATC. Systolic function parameters included conventional M-mode derived LVEF and the longitudinal systolic function such as biplane modified Simpson's method-derived LVEF, global longitudinal strain(GLS) and tissue motion annular displacement(TMAD). The paired t-test was used to assess the change of these parameters and significance was regarded as a p-value < 0.05 . Results: The mean baseline dose was 92.0 ± 32.5 mg/m² and the mean additional dose was 150.9 ± 34.7 mg/m². 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 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科)

Keywords: 右心機能、薬剤性心機能障害、心臓超音波検査

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

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

ポスターセッション | カテーテル治療2

ポスターセッション (P19)

カテーテル治療2

座長:

須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

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

P19-01~P19-06

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○工藤 恵道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

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

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

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

Keywords: 後腹膜出血、コイル閉鎖、新生児

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

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

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

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

Keywords: 気管切開、気道出血、蔓状血管腫

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

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

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

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

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

Keywords: 急性肺塞栓症、ネフローゼ症候群、ECMO

【症例】8歳男児，ネフローゼ症候群（微小変化群）の再発治療（Alb 1.7g/dl）にて入院となり，PSL 50mg/日の投与を開始した．入院10日目に腹痛・嘔吐・軽度の意識障害を認め，血管内脱水と判断して輸液を施行されたが，翌日に突然の意識消失に引き続いて心停止を来した．蘇生により心拍は再開したが，重度の酸素化不良（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6mmの人工血管を吻合して送血路を確保，大腿静脈から右房脱血カニューラを挿入してECMOを開始した．循環動態は著明に改善し，引き続きカテーテルに治療を施行した．肺動脈造影で右肺動脈は上・中・下葉に血栓による血流の停滞を認め，左下葉枝は血栓のため完全閉塞していた．肺動脈内にシースを留置し，Pig tailカテーテル・ガイドワイヤーなどで血栓を破碎して血栓吸引を行った．右肺動脈は一部血栓が残存したが血流が回復し，左下肺動脈は血栓吸引できず，PTAを施行したが十分な血流の回復を認めなかった．血栓吸引から2日後に容易にECMOを離脱，心エコーでも右室拡大，三尖弁逆流は回復し，左室径も正常化した．フォローアップの造影CTで経時的に肺血流は著明に改善し，血栓は完全に消失した．【まとめ】ネフローゼ症候群に伴う急性肺塞栓症の小児例を経験した．重症例では迅速な対応が必要であり，ECMO管理下の経皮的血栓除去術は小児においても十分な効果が期待できる．

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

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

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

Keywords: Nykanen RF Wire、fenestration、pulmonary vein stenosis

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

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

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

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

[P19-05] NBCAを用いた短絡血管に対する塞栓術

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

Keywords: NBCA、短絡血管、塞栓術

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

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

[P19-06] 心房中隔穿孔における高周波エネルギー穿孔針(radiofrequency transeptal 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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈1

ポスターセッション (P22)

電気生理学・不整脈1

座長:

芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器センター循環器科)

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

P22-01~P22-06

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

○郷 清貴, 足達 武憲 (公立陶生病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

○桑原 浩徳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

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

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

○郷 清貴, 足達 武憲 (公立陶生病院 小児科)

Keywords: 促進性心室固有調律、胎児不整脈、新生児

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

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

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

○桑原 浩徳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、Torsade de Pointes

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 心拍変動解析、心室性期外収縮、交感神経

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

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

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

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

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

Keywords: カテコラミン誘発多形心室頻拍、親子例、心室細動

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

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

[P22-06] 心室細動を生じたWPW症候群の男子例

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学医学部 小児科)

Keywords: WPW症候群、心室細動、心房頻拍

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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈3

ポスターセッション (P24)

電気生理学・不整脈3

座長:

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

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

P24-01~P24-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

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

Keywords: long QT、QT dynamics、sudden death

【Background】 QT dynamics has been used for diagnostic tool of ventricular repolarization abnormality such as long QT syndrome (LQT). We hypothesize that high risk LQT patients having symptoms have more abnormal QT dynamics compared with asymptomatic patients. 【Methods and Results】 Study population consists of 24 genotyped LQT children (12 LQT3, 3 LQT2, 5 LQT1, and 3 other genotype). Symptoms includes aborted sudden cardiac death, syncope during/ after exercise. Risk factors for such symptoms was evaluated between symptomatic subjects (n=5; 3LQT1, 2LQT3) and asymptomatic subjects (n= 19). We evaluated the QT/ heart rate (HR) relationship during treadmill exercise testing and the following face immersion test. A linear regression analysis was performed to determine the QT/HR slope and intercept. The QT/HR slopes were steeper in symptomatic LQT compare to asymptomatic LQT during the exercise and FI tests: -3.4 ± 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, 鉾崎 竜範, 平床 華奈子, 河合 駿, 中野 裕介 (横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

Keywords: WPW症候群、心室同期不全、フレカイニド

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

でない場合に、フレカイニドによる副伝導路抑制は治療の選択肢となり得る。

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

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

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

Keywords: 経皮吸収型ビソプロロールテープ剤、小児、頻脈性不整脈

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

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

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

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

Keywords: 接合部異所性頻拍、遺伝子変異、表現促進現象

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

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

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

[P24-05] 内臓錯位症候群における不整脈の検討

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

Keywords: 内臓錯位、不整脈、右側相同

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

【目的】内臓錯位症候群における不整脈の臨床像を検討する。

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 上室性頻脈性不整脈、経静脈的抗不整脈薬、ペーシング

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

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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈7

ポスターセッション (P28)

電気生理学・不整脈7

座長:

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

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

P28-01~P28-05

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

○馬場 恵史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

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (土浦協同病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[P28-04] 複数の遺伝子変異が確認された QT延長症候群の1家系

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋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

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, 2.千葉県県こども病院 循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症術後、遺伝性QT延長症候群、ICD

【背景】遺伝性QT延長症候群(Hereditary Long QT Syndrome;hLQTS)患者の多くは正常構造心である。ファロー四徴症(TOF)術後の患者において、マクロリエンリー機序による心室頻拍(VT)の発症は広く知られているが、hLQTS合併によるVTの報告は少ない。TOF心内修復術後、VTおよび心室細動(VF)の頻発を認め、hLQTと診断しImplantable Cardioverter-Defibrillator(ICD)植込みを行った1例を経験した。文献的考察を交えて報告する。【症例】13歳女児。TOFの診断にて7か月時に心内修復術施行。5歳時のQTc 482msと、QT延長の指摘はあったが、突然死の家族歴や痙攣の既往なく、投薬などは行っていなかった。12歳11ヶ月時、強直性痙攣あり。脳波検査施行し問題なし。同月、意識消失発作出現し近医救急外来受診。モニターにてVTおよびVFの頻発を認めた。12誘導心電図にてQTc 619msであり、QT延長に伴うTorsade de Pointes(TdP)と診断し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

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

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

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

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 櫻井 牧人, 前澤 身江子 (土浦協同病院)

Keywords: QT延長症候群、β遮断薬、遺伝子変異

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

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

[P28-04] 複数の遺伝子変異が確認されたQT延長症候群の1家系

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

Keywords: QT延長症候群、KCNQ1、SCN5A

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

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

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

[P28-05] 不整脈源性右室心筋症の学童期の心電図所見

○藤野 光洋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、ΔQRS間隔 ARVC群 vs C群: 4-16(10) vs -8-4(0)ms、ΔSWU ARVC群 vs C群: 2-12(5) : -4-4(0)msで、ARVC群は全例SWUが延長したが、C群は14/15例でSWUが変化ないか短縮していた。また、初診時にV1S波のnotchを認めた例はARVC群にはおらず、C群で7/15例に認めた。しかし、経過中にARVC群では3/4例に新たにnotchが出現したが、C群では3/7例でnotchは消失し新たにnotchが出現した例はなかった。またARVC群の3例はMRI・心筋生検で右室の組織変化を認めた。【結語】両群とも病初期には特徴的な所見はなかったが、ARVC群は経過中に全例でSWUが延長し、3/4例でV1S波にnotchの出現が新たにみられた。これらの所見はARVCの組織変化を捉えている可能性がある。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理3

ポスターセッション (P31)

集中治療・周術期管理3

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

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

P31-01~P31-06

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

○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

○鷄内 伸二¹, 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, 早瀬 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トミジンによる鎮静効果と副作用の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P31-05] 当院での小児開心術後急性期における CHDF使用経験

○松葉 智之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

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

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

○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

Keywords: 新生児、抜管、集中治療

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

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

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

○鷄内 伸二¹, 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、rSO₂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

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, 早淵 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, 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トミジンによる鎮静効果と副作用の検討

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

Keywords: デクスメトミジン、術後鎮静、乳児

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

【方法】2010年6月から2015年4月に当院で開心術を行なった1歳未満の先天性心疾患乳児について、診療録を元に後方視的に検討した。対象を術後24時間以内の DEX最大投与量 (初期負荷投与を除く維持投与量) ごとに、ND群 (通常投与: 0.7 μ g/kg/h以下) と HD群 (高用量: 0.75 μ 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 $\pm$ 3.4か月、平均体重は5.0 $\pm$ 2.0kgであった。ND群35名 (DEX: 0.6 $\pm$ 0.1 μ g/kg/h) vs. HD群48名 (DEX: 1.8 $\pm$ 0.6 μ 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、右内頸静脈血栓1例であった。在院死3例 (うち2例は CHDF離脱困難例), 6例は腎機能障害なく現在まで経過している。【結論】小児開心術後における CHDF使用は有用で安全性も高いと考えられた。

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

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

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

○赤木 健太郎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、機能的な大動脈弁閉鎖、Ebstein奇形、心筋炎2例で、ECMO補助時の血行動態は二心室循環5例、単心室循環3例。ECMO導入理由は人工心肺離脱困難2例、循環不全3例、ECMO-CPR3例。ECMO導入からベント挿入までの時間は46時間(0~98時間)。ベント挿入理由は心室機能低下6例、重度肺うっ血2例。挿入部位は左房2例、左室5例(うち1例は右室型単心室)。2例でベント追加のため開胸 ECMOへの切り替えを要した。ECMO離脱は3例(0,17,80時間でベント追加)、LVADへの変更が2例(後に1例は離脱、1例は心移植)。4例が死亡(1例は ECMO離脱後に壊死性腸炎のため死亡)。肺うっ血が進行したためベントを追加した2例はいずれも ECMO離脱不可であった。【考察と結語】ECMO補助中に約10%で心房/心室ベントの追加を要した。また単心室循環であっても減圧のために心室ベントを要するケースがあった。ベント追加後に ECMO離脱ができた症例は早期に介入が行われていたが、肺うっ血の臨床所見が進行してから追加した症例は離脱不可であった。心機能低下が著しい、もしくは改善が乏しい場合、時期を逸せずベント追加を判断するべきである。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患3

ポスターセッション (P35)

心筋心膜疾患3

座長:

増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

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

P35-01~P35-06

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

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○矢尾板 久雄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

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

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

○安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学医学部 小児科)

Keywords: 特発性拡張型心筋症、CRT、小児

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

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

[P35-02] 乳児期発症拡張型心筋症の左室逆リモデリング

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

Keywords: 拡張型心筋症、心室リモデリング、乳児

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

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

[P35-03] 電気伝導障害を伴う急性心筋炎の臨床像

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

Keywords: 急性心筋炎、伝導障害、完全房室ブロック

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

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

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

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

Keywords: 拘束型心筋症、心肺停止、心電図検診

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

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

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

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

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

Keywords: 拡張型心筋症、心臓再同期療法、乳児

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

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

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

○矢尾板 久雄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

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

ポスターセッション | 心不全・心移植4

ポスターセッション (P40)

心不全・心移植4

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

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

P40-01~P40-04

[P40-01] Excor 5 症例の経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

○高橋 邦彦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, 大園 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.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

○野中 利通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

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

[P40-01] Excor 5 症例の経験

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

Keywords: DCM, LVAD, Evcor

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

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

[P40-02] 当院における心肺同時移植適応患者の臨床像

○高橋 邦彦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, 大藪 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、兩大血管右室起始症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。

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.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

Keywords: 頻拍誘発性心筋症、拡張型心筋症、補助人工心臓

小児重症心不全に対する補助人工心臓(VAD)・心臓移植(HTx)の国内経験は限られている。植え込み型 VADを装着し、心機能回復を認めた頻拍原性心筋症(TIC)の一例を経験したので報告する。【症例】13歳男性【現病歴】正月に旅行先で倦怠感と嘔気が出現し、近医で頻拍を指摘され ATPを急速静注するも不応、前医へ救急搬送となった。搬送後、DCは無効で、ジソピラミドを静注から心停止となり ECMO装着。術後11日目に ECMOは離脱したが、左室の著明な収縮低下と頻拍が持続した。HTx,カテーテルアブレーション(CA)目的に2か月後当院に転院した。2度の CAは成功したが心収縮は改善せず、上室性頻拍の再発、心室頻拍も併発し、血行動態不安定となり VADの適応と判断 Jarvik2000を導入した。血行動態は安定し頻拍は消失した。心筋生検の結果からは拡張型心筋症も否定できず、TICであれば認める心収縮の改善を期待した。経過中に HTx適応を検討し登録した。術後6か月より左室収縮が改善し始め、術後7か月で心筋生検と心臓カテーテル検査・オフテストを施行した。CVP4mmHg,PAp20/8,PAw5, CI3.2L/min/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施設で実施されるのみで、一般的な医療とは言いがたい。当院で初期治療を行い、進行性の心不全に対し移植認定施設に転院搬送した2例を経験したので報告する。症例1例目は1歳男児。日齢17に心雑音を指摘され心エコーで左室緻密化障害を伴う心筋症と診断。6か月経過より失神を複数認めるようになった。ミリリノン点滴治療下でも失神出現し、心カテで左右等圧まで PH進行。移植認定施設にコンサルトし、移植登録。移植認定施設の往診をへて転院搬送となった。搬送後は EXCORを装着、VAD装着45日目に国内での心臓移植に到達した。2例目は12歳男児。進行性の倦怠感を認め、急性心筋炎の診断にて当院紹介。入院時の心エコーで LVEF25%であった。

SGカテ検査で 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.

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達1

ポスターセッション (P41)

術後遠隔期・合併症・発達1

座長:

武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

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

P41-01~P41-05

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

○森 琢磨^{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 重垂喜, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

○羽二生 尚訓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 蘭 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

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°C以下で凍結保存し、便中 calprotectinを Phical Calprotectin ELISA kitを用いて測定した。また、P群と F群においては、便中 calprotectinに加えて Angiotensin II、IL-8等の計測を行った。【結果】便中 calprotectin(ng/g)の中央値は、P群 61909、F群 92668、I群 145581であり、P群と F群では有意差なく(p=0.64)、P群と I群では有意差を認め(p=0.002)。P群と F群で比較を行った Angiotensin IIと VEGFでは有意差を認めず(Angiotensin II; p=0.59, VEGF; p=0.73)、IL-6や IL-8、TNF α 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自然閉鎖を認めしたが、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。

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

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

○羽二生 尚訓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、スピロラクトン

【はじめに】 Fontan術後の合併症の一つである蛋白漏出性胃腸症(PLE)は予後不良の疾患である。発症機序は不明な点が多く、さまざまな治療が報告されているが確立された治療法はない。また不整脈を合併する PLEの治療としてペースメーカー植込み(PMI)が推奨されるものの、その報告例は極めて少ない。今回我々は Fontan術後、洞不全症候群(SSS)の女兒に発症した PLEに対して、PMIとスピロラクトン大量療法を行い軽快した症例を経験したので報告する。【症例】純型肺動脈閉鎖、Fontan術後の14歳女兒。1歳で Fontan手術を施行されたが、術後に下大静脈閉塞を来した。9歳で SSSが出現し、徐脈、PAT、PVCが認められた。13歳時に体重増加、むくみが発現。低蛋白血症を認め、便中α1アンチトリプシンおよび消化管蛋白漏出シンの結果から PLEと診断した。入院し、もともと行われていた肺血管拡張薬、利尿薬の投与に加え、ヘパリン持続静注療法、スピロラクトン大量療法を行ったが低蛋白血症は改善しなかった。入院9日目に開胸下、心外膜リードで PMIを施行。スピロラクトン大量療法も継続した。術後低蛋白血症は改善したが、スピロラクトンを減量したところ TP、Albの低下が見られたため、スピロラクトンを再度増量した。その後低蛋白血症は軽快し退院した(退院時 TP 7.5g/dl、Alb 3.7g/dl)。以後の外来フォローでも低蛋白血症の再燃はない。【考察】 Fontan術後に発症した PLEの治療は、PLEに対する内科的治療とともに、不整脈のコントロールや Fontan循環の狭窄や弁逆流など血行動態悪化要因への介入を行うことが重要とされる。本例もスピロラクトン大量療法などの治療とともに、PMIによって不整脈のコントロールを行ったことが、PLEの軽快につながったと考えられる。【結語】不整脈を伴う PLEにおいて不整脈に介入することは、PLEの改善に寄与する可能性があり検討すべき治療の一つと考えられる。

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

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

○田原 昌博¹, 真田 和哉¹, 新田 哲也¹, 下菌 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大量療法等で寛解し寛解。8歳時に門脈肝静脈短絡を指摘。11歳5ヶ月 PLE再発。寛解するもステロイド中止には至らなかった。

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

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

[P41-05] アルブミン低下を伴わないフォンタン術後の難治性腹水

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

Keywords: 腹水、フォンタン手術、肺静脈狭窄

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達2

ポスターセッション (P42)

術後遠隔期・合併症・発達2

座長:

高木 純一 (たかぎ小児科・心臓小児科)

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

P42-01~P42-06

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

○山田 佑也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, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に1型糖尿病を発症した2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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・m²、PA index=81mm²/m²)。TCPC術後5年で PLEを発症した。薬物治療としてヘパリン、抗アルドステロン薬、ループ利尿薬、肺血管拡張薬内服を行った。15歳時に左肺動脈狭窄に対しステント留置、17歳時に導管狭窄に対し fenestrated re-TCPC(20mm)を行った。しかし PLE症状は増悪緩解を繰り返し、経年的に悪化傾向である。2010年8月より、感染症等による症状増悪時に静注免疫グロブリン補充を要した。そこで2015年3月、SCIGの在宅補充を導入した。8g/週(154 mg/kg/週)では血清 IgGの上昇を認めず、16g/週(307mg/kg/週)に増量した。SCIG使用前と16g/週の補充を比較し、血清 IgGは370→484mg/dLと上昇、血清アルブミンは2.7→2.4g/dLと低下、入院日数は4.7→1.2日/月と減少、医療費は98→108万円/月と微増した。SCIGの副作用は皮下注部の発赤・疼痛のみで、継続的に改善傾向である。【考察】世界保健機関は血清 IgGトラフ値を500mg/dL以上に保つよう勧告している。本症例では SCIGにより血清 IgGが500mg/dL近くまで上昇し、感染症による入院の回避に効果があった。現在、PLE患者に対する SCIGによる免疫グロブリン補充療法の報告はない。原発性免疫不全症患者での維持投与量は87.82~213.2mg/kg/週であり、本症例ではより多い投与量を要した。PLE患者への維持投与量は症例毎に異なると考えられ、重症度に応じた個別の検討を要する。

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

[P42-02] チアノーゼ性先天性心疾患の経過中に腫瘍を合併した3症例

○三原 聖子, 小垣 滋豊, 廣瀬 将樹, 馬殿 洋樹, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 大藁 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 SpO₂90%、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 SpO₂74%、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 SpO₂72%。右下顎の智歯抜歯時に隣接部に嚢胞性病変を認め、組織診断にて低悪性度粘表

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[P42-05] 先天性心疾患術後の経過観察中に1型糖尿病を発症した2例

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

Keywords: 先天性心疾患、1型糖尿病、耐糖能異常

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

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

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

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

Keywords: フォンタン術、消化管出血、漢方薬治療

【背景】フォンタン術後の合併症のひとつに蛋白漏出性腸症 PLE、消化管出血がある。各種治療法に抵抗性のことがある。今回、フォンタン術後に生じた難治性の繰り返す消化管出血に対して、漢方薬であるきゅう帰膠艾湯が著効した。【症例】8歳男児、基礎疾患は、無脾症、右室性単心室、共通房室弁でハイリスクであったため、3歳時に開窓心外導管フォンタン型手術を施行。術後早期に fenestrationは閉鎖し、術後1年の心臓カテーテル検査では 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。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達7

ポスターセッション (P47)

術後遠隔期・合併症・発達7

座長:

星合 美奈子 (山梨大学 新生児集中治療部)

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

P47-01~P47-06

[P47-01] 当院で経験した心膜切開後症候群のまとめ

○新田 哲也¹, 田原 昌博¹, 下菌 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～

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○垣本 信幸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

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, 下菌 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、嘔声7例、喘鳴・呼吸障害5例(重複あり)で、嘔声は全例改善を認めた。嚥下障害を呈した9例のうち、6例で経管栄養を要した。喘鳴・呼吸障害を呈した5例のうち、2例は非侵襲的陽圧換気を、1例は気管切開を要した。術後声帯麻痺の危険因子について単変量解析を行った結果、手術時間、大動脈再建術、Rastelli手術、心室中隔欠損閉鎖術の4項目で有意差($p < 0.05$)を認め、この4項目で多変量

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

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

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

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

Keywords: カロリー消費量、トレッドミル検査、6分歩行検査

【背景】CHD患者において、心機能に見合った適切な日常の活動量が望ましいと考えられるが、患者の日常の活動量を正しく把握することは難しい。トレッドミル検査(TMT)や6分歩行テスト(6MWT)は異なった強度の運動能力を測定しているが、それらが日常の活動量とどのような関係にあるかは定かでない。今回我々はこれらの検査が日常の活動量と関連するという仮説を検証した。【方法】CHD患者66人(平均10.6歳)を対象に高精度携帯式行動量測定計を2週間持続装着して活動量(AEE)と活動強度(静、軽度、中等度、激の4段階)を算出し、同時期に施行したTMT、6MWT値と比較した。【結果】CHD患者のAEEは 296 ± 142 kcal/dayで、TMTの最大酸素摂取量 MaxVO_2 (14.8 ± 2.1 ml/kg/min)、走行時間(175 ± 73 min)、最大負荷 MaxLoad (13.8 ± 3.8 METs)と正の相関を示し(各々 $p < 0.05$, $p < 0.01$, $p = 0.001$)、6MWTの歩行距離(428 ± 95 m)とも非常に強い正の相関を示した($r = 0.52$, $p < 0.0001$)。これらは年齢で補正した多変量解析でも有意な相関を示した(MaxVO_2 $p < 0.05$, 走行時間 $p < 0.01$, 歩行距離 $p < 0.001$)。また、TMTは中等度の活動強度(3.0~6.0 METs)のAEEと最も良く相関し($p < 0.01$)、一方6MWTは軽度の活動強度(1.0~3.0 METs)のAEEと最も良く相関した($r = 0.60$, $p < 0.0001$)。【結論】CHD患者は、日常生活において、出来る範囲の活動を最大限行っている可能性がある。そこにオーバーワークにならない日常管理の設定の余地があり、予後改善に寄与する可能性あると考えられた。外来診療でCHD患者の日常の活動量を簡便かつ正確に予測するためにTMTや6MWTを活用することは有効かもしれない。

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

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

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

Keywords: 運動支援ネットワーク、学校体育、CPX

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

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

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

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

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

Keywords: 退院指導、チーム医療、コーディネーター

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

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

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

○垣本 信幸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

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

ポスターセッション | 成人先天性心疾患2

ポスターセッション (P50)

成人先天性心疾患2

座長:

小出 昌秋 (聖隷浜松病院 心臓血管外科)

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

P50-01~P50-05

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

○中島 康貴¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鶴池 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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○和田 励^{1,2}, 畠山 欣也², 春日 垂衣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

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, 鶴池 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、SpO₂、血圧)、血液検査所見 (PT、APTT、Fib、FDP、D-dimer、TAT、PIC、HbA1c、TC、LDL-C、TG、Hb、MCV、RDW、Plt、BNP)、心胸郭比、心エコー検査所見 (EF、房室弁逆流、肺動脈 stump、血栓)、カテーテル検査所見 (CVP、Rpl、CI、SaO₂、主心室のEDP)の関係を比較検討した。

【結果】 19.4±3.1年の経過観察期間に塞栓症を3例、重大な出血性イベントを19例に認めた。塞栓症が起きた群で体重が少なく (p=0.037)、収縮期血圧が低く (p=0.009)、心胸郭比が大きかった (p=0.011)。多変量解析では、収縮期血圧 (p=0.003)、体重 (p=0.034)が有意なリスク因子となった。また、出血性イベントが起きた群で肺動脈 stumpのある症例が多かった (p=0.003)。

【考察】 Fontan循環における塞栓症発症には、これまで指摘されているように循環が不良であることがリスク因子となり、低血圧という身近な指標にも注意して経過観察が必要と考えられた。出血の危険因子にも塞栓のリスク因子が挙がっており、塞栓が危惧される患者への抗凝固療法の強化の関連も示唆され、より慎重な経過観察とともに、今後より望ましい抗凝固療法の検討が重要だと考えられる。

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

[P50-02] 蛋白漏出性胃腸症における循環動態の特徴：新しい知見

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

Keywords: Fontan手術、蛋白漏出性胃腸症、静脈特性

【背景】 蛋白漏出性胃腸症 (PLE)は、Fontan患者における重大な合併症の一つである。高い中心静脈圧 (CVP)がその原因の一つと考えられているが、同等の CVPでも PLEを発症しない患者は多数存在する。従って、PLEの病態と密接に関連する、より特異度の高い指標が求められる。

【目的】 静脈のうっ滞は血液量と静脈還流特性によってより詳細に評価できるため、これらの指標は PLE病態に特異度の高い情報を提供するという仮説を検証した。

【方法】 Fontan術後評価の心臓カテーテル検査を施行した22例 (うち4例 PLE) において、インドシアニンググリーン (ICG) を用いた色素希釈法により、循環血液量 (BV)、心拍出量 (CI)を、Valsalva法によって平均循環充満圧 (mCP)を計測した。更に、CI/BVにより平均循環時間 (CT)、ICGが最初に検出するまでの時間 Taを CTで除した値から、肺循環時間が循環時間に占める割合を算出した。また CVP、mCP、CIから静脈還流抵抗 (Rvr)を算出した。各々の指標について、PLE群とそれ以外の対照群で比較した。

【結果】 PLE群と対照群の CVPは、15.0±3mmHg vs. 12.1±2mmHgで PLE群が高値の傾向を示した。同様に、

BV, mCP, CT, Ta/CT, Rvrは PLE群と対照群で各々123ml/kg vs. 78ml/kg ($p < 0.05$), 42mmHg vs. 31mmHg ($p < 0.05$), 78s vs. 58s (NS), 9.2% vs. 29.0% ($p < 0.05$), $107RUm^2$ vs. $7RUm^2$ ($p = 0.05$)と、循環血液量増大、静脈駆動圧の増大、静脈還流抵抗の増大という静脈循環が PLE発症に深く関与している可能性が示唆された。更に Ta/CTの低下から、肺血管キャパシタンスの低下も PLE発症に関わっている可能性も示唆した。

【結語】静脈うっ滞を意味する複数の静脈血行動態指標と PLEの関連を示した今回の結果は、CVPの他にこれらの指標を評価に加えることにより、高い確率で PLE発症リスクの層別化が可能であることを強く示唆する。多数例での検証が待たれる。

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

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

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

Keywords: Fontan手術、TCPC conversion、リスク因子解析

【背景】 EC-TCPC以外の Fontan術後患者の遠隔期における問題点として、心房拡大やそれに伴う上室性不整脈、心不全等があり、TCPC conversionが施行されることがあるが、その前後、及び遠隔期の臨床像についての報告はまだ少ない。【目的】 TCPC conversion術前後における臨床像を明らかにし、conversion後も改善のない症例に対するリスク因子を検討する。【対象】 当院で EC-TCPC以外の Fontan手術を施行した24例のうち、conversion手術を行った13例。【方法】 心不全、腹水または PLEで入院を繰り返す例を Failed群(F群: 6例)と定義し、後方視的に Non-failed群(NF群: 7例)と臨床像を比較検討した。【結果】 主診断は F群; TA1例、MA3例、SV2例で、NF群; TA5例、SV1例、DORV1例であり、F群では有意に右心室型が多かった ($P = 0.04$)。観察期間は F群; 3.7-16.4年、NF群; 0.4-16.5年で有意な差を認めなかった ($P = 0.25$) が、initial Fontan手術年齢は F群11.3歳(4.5-37歳)、NF群4.8歳(3.1-7.5歳)と F群で有意に高かった ($P = 0.02$)。conversion前の心臓カテテル検査では CVP, EDP, CIともに両群で差はなかったが、conversion後は F群で CVPの有意な上昇を認めた (F群; 13.5→17、NF群; 12→9.5(mmHg), 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

【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。m PA:16/14 m 14mmHg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一つである肝障害については未だ不明な点も多い。今回 Fontan型手術後(F群)および待機例(C群: 2心室手術非適応例含む)における肝障害について検討したので報告する。【対象と方法】 対象は当院で経過観察中の F群15例と C群の7例, 計22例(男/女 10/12例; 17.3±11.8歳; 飲酒常習者1名, 蛋白漏出性胃腸症既往3名)で術後15.9±10.8年である。方法は肝エコーにより Virtual Touch Quantification (VTQ), 肝腫大, 肝表面, 辺縁所見, 腫瘍性病変, 肝実質エコー所見等を評価すると共に肝機能, ヒアルロン酸, IV型コラーゲン7s, P-III-P等について検討した。1例では経皮的肝生検を実施し得た。【結果】 肝エコーで何らかの異常を認めたのは14例(63.6%)で, 主な異常所見は辺縁鈍52.3%, 実質エコー不均一化42.9%, 結節様所見23.8%で, VTQ (正常値< 1.3 m/s)は2.33±1.04 (最高4.39) m/s (n=6)と明らかな異常高値であった。一方, F群は C群に比べ IV型コラーゲン7s (正常値< 6 ng/ml) が有意に高値であり(8.8(SE=0.4) vs 5.4(SE=1.0) ng/ml; p < 0.04, Wilcoxon検定), かつ肝エコー有所見例は正常例に比し IV型コラーゲン7s (8.9±1.5 vs 6.8±1.8 ng/ml; p < 0.04)と T chol (156.0±22.7 vs 110.5±23.3 mg/dl; p < 0.03)が有意に高値であった。しかし P-III-P (1.17±0.75 vs 1.26±0.54; 正常値0.3-0.8 U/ml), ヒアルロン酸 (43.6±21.9 vs 58.4±63.0; 正常値< 50 ng/ml), 肝逸脱酵素, CVP, BNPなどには有意な差を認めなかった。肝生検を施行した例(F群術後22年, 女性, VTQ= 2.3 m/s)は中心静脈を中心とした肝細胞脱落と線維性増生が特徴的だが, 術後現在に至るまで良好な QOLである。【結論】 Fontan術後肝障害は臨床所見に乏しいが, 血清線維化マーカーおよび肝エコーでの VTQ値, 辺縁鈍化, 不均一な実質エコーと結節様所見に着目して慎重に経過観察する必要があると考えられた。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

ポスターセッション (P54)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

座長:

片山 博視 (大阪医科大学附属病院 小児科)

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

P54-01~P54-05

[P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

[P54-01] 波動解析による肺動脈閉塞度の新たな評価方法の検討

○片山 博視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, 榎木 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無い。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、波動現象の2変数 (圧力と流速) の位相差により、肺小動脈の閉塞度の新しい評価方法を開発することを目的に研究を進めてきた。理論上、末梢側に閉塞病変がない場合には位相角 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一流速同時測定ワイヤーを用い種々の閉塞度における位相角 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一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: $\theta=1^\circ$ 、PH (-) 群: $\theta=38.2\pm 13.1^\circ$ 、PH(+)群: $\theta=57.0\pm 14.0^\circ$ とPH(+)群で大きな位相角を認めた。またこれらの 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

能性があり、注意が必要である。CPSが原因のPHやPAVFは、門脈循環の成立により改善するため、可逆性を持つと思われる。

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

[P54-03] 多量の清涼飲料水摂取は、ビタミン B1 欠乏性肺高血圧症をきたしうる

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

Keywords: 肺高血圧、ビタミンB1欠乏、清涼飲料水

【背景】ビタミン B1 欠乏は、神経症状や循環器症状など多彩な症状を来す。今回我々は、過度の清涼飲料水摂取や偏食によるビタミン B1 欠乏から高度の肺高血圧、右心不全を来した2例を経験したので報告する。【症例】症例1 2歳の女児。1歳の頃から体重増加不良を指摘されていた。当院受診3週間前より下痢が出現し、清涼飲料水を連日飲んでいて、その後嘔吐と全身の浮腫が出現したため前医受診し、心エコーで肺高血圧の所見を認め当院紹介となった。入院後は肺高血圧の治療として NO 吸入、epoprostenol、Milrinoneを開始したが効果は得られず、ビタミン B1 不足による肺高血圧も考慮し補充を開始したところ徐々に肺高血圧は改善し、後日来院時の血中ビタミン B1 の低下を確認出来た。症例2 2歳の男児。軽度の発達遅滞を認めるが、その他の既往はない。1歳の頃より1日1~2Lの清涼飲料水を連日摂取し、極度の偏食もあった。今回は全身の浮腫を主訴に前医受診し、精査目的で当院紹介となり心エコーで高度の肺高血圧の所見を認め入院管理となった。経過からビタミン B1 欠乏による肺高血圧を疑い、ビタミン B1 の投与のみを行ったところ、投与翌日より肺高血圧は著明に改善し、来院時の血液検査でビタミン B1 の低下を後日確認出来た。【考察】ビタミン B1 欠乏による肺高血圧は、肺血管拡張薬などの治療反応に乏しく、ビタミン B1 の補充をしない限り改善しない。原因不明の肺高血圧の鑑別にはビタミン B1 欠乏も念頭に置き、詳細な病歴聴取を心がけることが重要と思われた。

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、

mPAP 32mm Hg、Rp 3.87、治療開始後4か月には、mPAP 28mm Hg、Rp 3.33となり、治療開始後5か月にLTを行った。LT直後は、タクロリムス脳症のためシクロスポリンに変更を要したが、NO吸入、EPO持続静注を含む、3剤併用PH治療にて、PAHの増悪や副作用なく経過した。(結語)高度PHを伴うCPSSに対して、LTに先行し3剤初期併用療法を行い良好な経過を得た。短期間でのPH改善が課題であったが、免疫抑制剤やPH治療薬との相互作用による薬物動態変化、肝機能への影響、周術期の経静脈治療確保の点から安全かつ有効な治療法と考えた。症例登録により、本症に対するPH治療法の確立が重要と考えた。

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

[P54-05] 門脈体循環短絡を伴う門脈性肺高血圧症3例の検討

○稲熊 洸太郎, 松岡 道生, 石原 温子, 鷄内 伸二, 坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: portopulmonary hypertention、congenital portosystemic shunt、hepatopulmonary syndrome

【背景】門脈体循環短絡(CPS)は門脈性肺高血圧(PoPH)や肝肺症候群(HPS)の原因となる。今回、HPS合併例を含むPoPHの臨床経過について報告する。【症例1】20歳女性、3歳時平均肺動脈圧(PAP)54mmHg、PVR6.9(tolazoline負荷後PVR3.1)、ASD閉鎖術施行。術後よりberaprostを内服継続し、18歳時PAP39mmHg、PVR5.5のため、ambrisentanを開始。20歳時に急性腹痛で救急外来受診され、脾動脈瘤破裂に対しコイル塞栓術を施行。エコーで肝内門脈狭小、CTでCPSを認め、PoPHと診断。現在、bosentan内服中、今後CPSに対する塞栓術を検討中である。【症例2】19歳女性、6歳でVSD自然閉鎖を確認、経過中に肺高血圧を疑わせる所見なし。高校1年健診で異常を指摘され、PAP49mmHg、PVR13.7、CTでCPSを認め、PoPHと診断。HOT導入、tadalafil内服中。【症例3】28歳女性、TOF。1歳時に食道静脈瘤を指摘、4歳時に肝内門脈閉塞と診断。脾機能亢進による血小板減少のため、10歳時の脾摘後に心内修復へ到達。術後RV/LVP 0.38、PAP19mmHg。25歳頃から肝腫大と浮腫が出現し、PAP(s/d/m)62/21/31mmHg、Pp/Ps0.6 PVR10.8、CTでCPSを認め、PoPHと診断。sildenafil開始後、約1年でSpO₂低下し、コントラストエコーおよび肺血流シンチで右左短絡を認め、HPSと診断。ambrisentanへ変更、HOT導入するも効果乏しく、28歳時に多臓器不全で永眠。【考察】症例1は、CPSが早期に診断されていれば脾動脈瘤破裂を回避できた可能性がある。また、症例2は肝内門脈異常なく、軽度の肝内門脈低形成でもPoPHが起こり得た。PAHの診療において、腹部エコーによるCPSのスクリーニングが重要である。症例3はPoPHとHPSを合併した興味深い症例であるが、合併例の治療については議論の余地がある。【結論】CHDにおけるCPSの合併は珍しくなく、PAHの原因として念頭に置くべきである。稀にPoPHとHPSの合併例もあり、PoPHの治療の際はHPSの鑑別が必要である。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

ポスターセッション (P57)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

座長:

澤田 博文 (三重大学大学院 医学系研究科 麻酔集中治療学)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P57-01~P57-05

[P57-01] 肺動脈絞扼術後に認められた肺高血圧が軽快した心室中隔欠損の1例

○三宅 俊治, 丸谷 怜, 虫明 聡太郎 (近畿大学医学部奈良病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-02] 小児心臓手術後急性期患者におけるタダラフィルの臨床効果と血中濃度の検討

○浅見 雄司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

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学 付属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-04] 心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症の特性と適切な治療戦略

○中山 智孝, 高月 晋一, 直井 和之, 池原 聡, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P57-05] 12歳時に Epoprostenol 持続静注を導入し15年間継続し得た重症特発性肺動脈性肺高血圧症例

○山口 洋平, 長島 彩子, 武井 陽, 梶川 優介, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部 付属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P57-01] 肺動脈絞扼術後に認められた肺高血圧が軽快した心室中隔欠損の1例

○三宅 俊治, 丸谷 怜, 虫明 聡太郎 (近畿大学医学部奈良病院 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損、肺動脈絞扼術、肺高血圧

【はじめに】心室中隔欠損・高肺血管抵抗例に対して、肺動脈絞扼術 (PAB) が有用とする報告がある。高肺血管抵抗例で、PAB後約2年で修復術が可能となった例を報告する。【症例】2歳2か月女児。心室中隔欠損・動脈管開存、ダウン症候群、Hirschsprung病。3か月時に動脈管結紮術・PAB、5か月 Hirschsprung病手術。12か月の初回心カテでは、Qp/Qs 1.3, Rp 8.7, CI 3.1, PaCO₂(mmHg) 34.6, PA index 242, O₂負荷では、Qp/Qs 1.5, Rp 7.8, CI 2.6, PaCO₂ 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, PaCO₂ 38.3, PA index 185。Sildenafil負荷では、Qp/Qs 1.3, Rp 5.4, CI 2.8, PaCO₂ 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, PaCO₂ 36.6, PA index 196。O₂負荷では、Qp/Qs 1.0, Rp 3.2, CI 5.0, PaCO₂ 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、O₂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、投与量や投与方法も確立されていない。【方法】心臓手術後急性期に NO離脱困難や酸素化不良、PH crisisを契機としてタダラフィルを投与した患者を対象とした。タダラフィルは1日2回投与とし、0.25mg/kg/dayより開始、症状により0.5mg/kg/dayに増量した。投与開始後3、24、72時間でタダラフィル血中濃度を測定。効果判定は投与開始後24時間で 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

値) : 47.3±49.9ng/ml vs 86.2±57.9ng/ml (p=0.38)と Cmaxは有意に1歳未満が低値であった。副作用は、軽度の発疹、肝機能障害を認めた1例で認められた。【考察】術後急性期の注腸投与は経腸投与と同等の臨床効果と血中濃度が得られた。1歳未満の症例では血中濃度が十分に上がらず効果が得られない症例があり、副作用に注意しながら投与量を調節する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P57-03] 高流量性肺高血圧における末梢肺動脈の組織像と臨床所見の相関性の検討

○渡邊 誠, 深澤 隆治, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 池上 英, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 小川 俊一 (日本医科大学付属病院 小児科)

Keywords: 高流量性肺高血圧、肺血管抵抗、肺生検

【背景】高流量性肺高血圧において、末梢肺動脈の内膜および中膜の線維性肥厚の程度と臨床所見の相関性は不明である。【目的】高流量性肺高血圧のため肺動脈絞扼術を施行した症例の末梢肺動脈組織像と心臓カテーテル検査における評価との相違を検討する。【方法】肺動脈絞扼術前の心臓カテーテル検査にて肺動脈圧および肺血管抵抗 (Rp) を測定。又肺動脈絞扼術時に肺生検を施行し、末梢肺動脈組織像と心臓カテーテル検査時の評価の比較検討を行った。【対象】当院で心臓カテーテル検査および肺動脈絞扼術時に肺生検を施行した5例を対象とした。疾患は VSD 4例、VSD・ASD 1例であった。また5例のうち Down症 2例、VATER症候群 1例であった。心臓カテーテル検査は1か月時に4例、2か月時に1例それぞれ行った。また肺生検は1か月時に2例、2か月時に2例、4か月時に1例それぞれ行った。【結果】全例で肺動脈圧は左心室圧と等圧であり、平均 Qp/Qsは3.93、平均 Rpは3.2単位であった。症候群でない2症例では Rpは2単位以下であり、組織学的にも中等度の中膜肥厚のみで内膜肥厚を認めず、いずれも IPVD 1および Heath-Edwards分類 (HE分類) 1度であった。基礎疾患のある3症例では、VATER症候群にて Rp 6.7単位と高値であり、組織学的には中等度の中膜肥厚と内膜の細胞性肥厚を認めたが、IPVD 1.2・HE分類 2度であった。Down症の2例は Rp 2.6単位と3.5単位であったが、いずれも中等度の中膜肥厚のみで内膜病変を認めず IPVD 1・HE分類1度であった。【結論】今回の検討では Rpが正常もしくは軽度上昇の症例が多かったが、いずれも組織学的には中膜肥厚のみで内膜肥厚を認めず、Rp値と矛盾しない結果であった。今後は Rp高値の症例にても組織像との相関性を検討する必要があると思われる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P57-04] 心房中隔欠損に合併した肺動脈性肺高血圧症の特性と適切な治療戦略

○中山 智孝, 高月 晋一, 直井 和之, 池原 聡, 松裏 裕行, 佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Keywords: 肺高血圧、心房中隔欠損、予後

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)の診療において心房中隔欠損(ASD)合併例をしばしば経験する。診断時の年齢や欠損孔のサイズは症例によって異なり、臨床像は多彩である。【目的】ASDに合併した PAH症例の臨床像を明らかにし、適切な治療方針を検討する。【対象・方法】当院で定期観察しえた ASD (卵円孔開存は除く) に合併した PAH13例の患者背景、血行動態、治療内容、臨床転帰を調査した。【結果】診断時年齢は中央値 12.7 (1.5~60) 歳、性別は11:2と女性に多く、ASD径は16.4 (4-36) mm、部位は二次孔型 (12)・静脈洞型 PAPVR合併 (1)、その他に多脾症候群・門脈下大静脈シャント・真性多血症を 1例ずつ合併あり。CHDや PAHの家族歴なし、遺伝子変異例なし。診断契機は労作時息切れ (5、うち成人4)・学校検診 (3)・心拡大

(3)・チアノーゼ(1)・II音亢進(1)、ASDの診断時期は幼児期までに既診断(2)・PAH診断と同時(8)・PAH診断以降(3)に分かれた。初回カテ時の肺動脈平均圧60(35-110)mmHg、肺血管抵抗15.3(4.3-33.4)単位・ m^2 、 Q_p/Q_s は0.95(0.68-2.7)で、当院初診時の年齢は18.6(6.9-60)歳、PAH病歴期間は最長18.4年。1例は手術適応境界例で閉鎖術後にPAHが急速に進行した。現在までに投与されたPAH特異的治療薬はPDE5阻害薬(11)・エンドセリン受容体拮抗薬(7)・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・ m^2 、心係数=2.21L/min・ m^2 と肺高血圧は重度であった。beraprost内服を開始したがさらに増悪し、12歳時にEpoprostenol持続静注を開始した。Epoprostenol漸増したが、肺高血圧の改善は不十分で、120ng/kg/minと大量静注を必要とした。その間に1型糖尿病、統合失調症を発症し、精神的に不安定な時期にはインスリン大量皮下注やEpoprostenol投与中断などの自殺企図の既往があった。内服でTadalafil、Macitentanも導入したが、26歳頃から両心不全症状が悪化し、Epoprostenolをさらに178ng/kg/minまで増量した。考えられ得る最大限の内科的治療でも効果不十分であり、肺移植を検討したが、統合失調症と1型糖尿病が併存している状態での適応判断に苦慮した。【考察】20年間のIPAH病歴と15年間のEpoprostenol持続静注歴を持つ27歳女性例を経験した。治療の進め方、肺移植の検討時期などについて文献を含めて考察を加える。剖検結果に関しても報告する。

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究2

ポスターセッション (P60)

心血管発生・基礎研究2

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P60-01~P60-06

[P60-01] 心臓周術期における小児の血中カルニチン濃度の変化に関する検討

○田部 有香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, 鉾崎 竜範, 岩本 眞理 (横浜市立大学付属病院 小児循環器)

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-03] ファロー四徴症における右室流出路前面の形態について - 右室造影側面像からの検討 -

○野間 美緒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, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室)

6:00 PM - 7:00 PM

[P60-06] Pulmonary hypertension due to left heart diseaseの機序解明を目的としたモデル動物作成の試み

○藤本 義隆^{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

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;CO)は長鎖脂肪酸をミトコンドリア内へ輸送し、β酸化によるエネルギーを産生するために必須である。急性心筋虚血、慢性心不全では心筋中のCOが低下し、エネルギー代謝異常が起こり、重篤な症状を呈することが知られている。また透析や人工心肺の使用でもカルニチンが減少すると報告されているが、小児を対象とした検討はない。【目的】小児の先天性心疾患における開心術が、COに与える影響を評価するために、周術期のCO値の変化を検討する。【対象と方法】2014年1月~2015年12月の間に、先天性心疾患のために当院で開心術を受けた患者48名(男女各24名)について、手術前後の動脈血、静脈血のカルニチンを各々血漿と濾紙血に分けて測定した。【結果】患者の年齢は2カ月から18歳であった(中央値 1歳4カ月)。術前評価で、二次性カルニチン欠乏症を含む、先天代謝異常を疑う所見はみられなかった。全例で人工心肺を使用し、使用時間は55~484分(中央値 134分)であった。各症例の経時的な術直前のCO値を基準として検討したところ、術直後は61%に低下するが、術翌日は181%まで昇し、術後2日は133%となり、術後3日目に102%とほぼ術前の値に戻った。術直後のCO値の低下は手術時間と中等度の相関($r=-0.42$)が、体外循環時間とに弱い相関($r=-0.35$)がみられたが、大動脈遮断時間とは無関係であった。なお血漿、濾紙血ともに動脈血と静脈血中のCO値は強い相関を示したため($R=0.95$)、術翌日以降は、動脈血と静脈血を区別せず扱った。【考察】小児においても、体外循環、手術時間が長くなると、術後の血中CO値が低下することが分かった。低下の原因は体外循環等による遊離カルニチンの喪失、著増する理由としては遊離カルニチンが豊富な心筋や骨格筋からの流出が起きている可能性がある。CO値の低下時間は半日程度であり、心機能に与える影響は軽微である可能性が高い。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P60-02] ワルファリン感受性関連遺伝子多型がワルファリン投与患者に及ぼす影響についての検討

○若宮 卓也, 鈴木 彩代, 河合 駿, 中野 裕介, 渡辺 重朗, 鉾崎 竜範, 岩本 眞理 (横浜市立大学付属病院 小児循環器)

Keywords: ワルファリン、SNP、小児

【背景】血栓症の治療・予防に用いられるワルファリンは薬効発現の個人差が大きく、ワルファリン感受性関連遺伝子多型が強く関与していることが近年明らかになりつつある。成人領域では遺伝子解析に基づく投与量調節など臨床応用が検討されているが、小児における報告は少なく、遺伝子多型との関連はよく分っていない。【目的】小児のワルファリン感受性関連遺伝子多型を解析、臨床データとの関連を明らかにすること。【対象・方法】平成23年4月以降にワルファリンを継続的に内服していた20歳未満の患者45名を対象とした。同意を得られた患者から約2mlの血液検体を採取、DNA抽出を行い、TaqMan assay法で目的とする遺伝子のSNP多型を解析した。検討するワルファリン感受性関連遺伝子はCYP2C9、VKORC1、CYP4F2、GGCXの4種類とした。それぞれの遺伝子多型と、性別、年齢、体重、身長、基礎疾患、合併症、家族歴などの基礎データを独立変数として、ワルファリン投与量との関連を解析した。【結果】VKORC1の遺伝子多型のT/T群はC/T群と比較しワルファリン必要量が少なかった。(T/T; $0.07 \pm 0.028 \text{mg/kg/day}$ vs C/T; $0.12 \pm 0.037 \text{mg/kg/day}$ $p=0.001$)重回帰分析では、ワルファリン必要量はVKORC1の遺伝子多型と患者の身長によって78.2%が説明出来る結果となった。その他の遺伝子ではワルファリン投与量に寄与しなかった。【結論】ワルファリン必要量の推定に際して、小児ではVKORC1遺伝子多型と身長が重要な因子であることが示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P60-03] ファロー四徴症における右室流出路前面の形態について - 右室造影側面像からの検討-

○野間 美緒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 カ月・71.1cm・8.3kg、VSD は 19.4 カ月・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 (TOF 61.0mm、VSD 70.5mm) と AO (TOF 44.8mm、VSD 54.9mm) が短く、OP (TOF 27.2mm、VSD 28.1mm) 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 (TOF 0.74、VSD 0.78) が短く OP/AP (TOF 0.45、VSD 0.40) が長かったがその違いはごく軽微で、O 角 (TOF 113.4°、VSD 111.9°) には差がなく、TOF の三角形 AOP は VSD よりやや小さい相似形であった。【まとめ】TOF における漏斗部中隔の前方偏位は RVOT~ mPA 前面の形態にほとんど影響を与えておらず、TOF に特徴的な右室流出路前面の形態はないことが分かった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P60-04] 外科的に作成した心疾患モデルラットの現状

○河内 貞貴^{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

による右心肥大モデル(PAB)、大動脈弓絞扼による左心肥大モデル(TAC)、左肺動脈結紮および低酸素室での飼育による肺内血管新生モデル(AG)、僧帽弁の縫合固定による僧帽弁逆流モデル(MR)、肺動脈弁縫合固定による肺動脈弁逆流モデル(PR)の作成を行った。PAB, TACは高い再現性で心筋肥大を呈するモデルを作成することができ、各治療薬の分子生物学的効果を評価することが可能。AGモデルは左肺動脈の結紮と低酸素刺激により、肺内血管新生を組織と micro CTで確認できた。MRモデルの逆流と PRモデルの逆流はともに軽度で縫合部位と手技の再検討を要すると思われた。【考察】小動物用の実験デバイスの普及により小動物モデルの詳細な生理学的評価が可能であった。右心肥大、肺内血管新生、肺動脈弁逆流は小児患者で問題となることが多く、小児科医が先導していくべき分野である。手技での改善点はあるが、小児科医にとっても技術の修練によってモデルラットの作成は可能であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P60-05] B型ナトリウム利尿ペプチド受容体 (NPR-B) 機能獲得変異体による心不全予防効果の検討

○馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 那波 伸敏, 石田 秀和, 成田 淳, 高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学教室)

Keywords: B型ナトリウム利尿ペプチド、cyclic GMP、AAV-9

【背景】 B型ナトリウム利尿ペプチド受容体 (NPR-B) の特異な機能獲得変異体 NPR-B (2647G→A; Val 883 Met) を用いることにより、in vitroにおいて、リガンドである C型ナトリウム利尿ペプチド (CNP) 非依存性に、心筋細胞肥大を抑制することを、本学術集会において報告してきた。【目的】今回、in vivoにおいても、特異的機能獲得変異体 NPR-Bによる心不全進展抑制効果が得られるかを検討した。【方法】 C57/B6Jマウスに、皮下埋込み型浸透圧ポンプを用いて Isoproterenol 30mg/kg/dayを 1 週間持続注入することで左心不全モデルマウスを作製した。9型アデノ随伴ウイルス (AAV-9) ベクターを用いて、機能獲得変異型 NPR-B (MT)、野生型 NPR-B (WT) および GFPを、それぞれ心筋に特異的に発現させることで、MT-NPR-Bによる心不全進展抑制効果について検討した。効果は、心エコーによる心機能、免疫組織染色による心筋肥大・線維化、組織における cyclic GMP濃度で検討した。【結果】 MT-NPR-Bを発現させたマウスでは、心機能低下の抑制効果が示された (FS(%); GFP 26.0±6.4, WT 25.8±2.9, MT 34.4±2.7)。細胞内 cGMP濃度は、MT-NPR-Bを発現させた心筋において有意に上昇していた (cGMP濃度(pmol/ml); GFP 1.2±0.8, WT 12.5±3.9, MT 611±71)。また、心筋細胞の肥大抑制も認められた (心筋面積(μm²); 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

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 cm²)が、明らかな肺高血圧所見は得られなかった。【考察】本実験での左房狭窄では程度が軽く、術後4週では肺高血圧には至らなかった。PH-LHDモデルラットを確立するためには左房狭窄を強めるか、術後長期の観察が必要と考えられた。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管1

ポスターセッション (P61)

川崎病・冠動脈・血管1

座長:

橋本 郁夫 (富山市民病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P61-01~P61-05

[P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

○山本 哲也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カ月の乳児重症不全型川崎病症例

○有賀 信一郎, 石井 純平, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P61-05] 長期シクロスポリン持続静注を要する川崎病を合併した PFAPA症候群の男児例

○石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P61-01] 川崎病罹患後の巨大冠動脈瘤4例の臨床経過

○山本 哲也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(18.1 μ g/ml)と血小板低下(7.5 $\times 10^9$ /L)を認め、呼吸不全を伴う胸水貯留が出現したため9病日に胸腔穿刺を行った。11病日には血小板低下と凝固機能異常も改善し胸水も減少したため胸腔ドレーンを抜去し、15病日に退院した。穿刺した胸水は滲出性胸水であった。急性期以後、冠動脈病変は認めていない。【症例 2】8ヶ月女児。4病日に大量ガンマグロブリン療法+アスピリン内服を行い翌日には解熱したが、急性期症状消失後も FDP D-dimer 高値が遷延した。21病日に退院したが、外来フォロー中も FDP D-dimer 高値が持続し43病日の心臓超音波検査で大量の心嚢液貯留を認めたため46病日に心嚢穿刺を施行した。心嚢液は滲出性であり、その後の再貯留は認めず、51病日に退院した。急性期以後、冠動脈病変は認めていない。【考察】川崎病急性期にお

いては全身血管炎とそれに伴う血管内皮障害により FDPおよび FDP D-dimerが上昇することがあり、冠動脈病変を生じるリスクファクターであることが報告されている。今回、FDP D-dimer高値が遷延した2症例では冠動脈病変は認めず他の急性期症状も消失していたが、胸水・心嚢液共に滲出性であり川崎病に起因する血管炎が遷延したことが体液貯留の原因であると考えられた。【結語】初回治療に反応が良好な症例においても、FDPおよび FDP D-dimer高値が持続する場合には血管炎および内皮障害が遷延している可能性があり、慎重な経過観察を要すると考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P61-03] 退院後、亜急性期に心嚢液貯留を来した川崎病の一例

○荒木 耕生^{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した報告は少なく、その発生機序についてはまだ知られていない。症例は1歳女児。川崎病症状6項目中6項目を満たし第5病日に入院。免疫グロブリン大量投与とアスピリン内服で治療開始。速やかに解熱、冠動脈病変と心嚢液貯留は認めず第14病日に退院した。第25病日の心エコーで左室後壁側に6.3 mmの心嚢液を認め再入院した。血行動態は保たれており、拡張障害は無かった。第27病日に心嚢液が7-8.5 mmに増加したため利尿剤の内服を開始した。心嚢液は徐々に減少したが、第29病日以降3-5mmより減少しなかった。発熱等の川崎病症状は認めなかったことから、川崎病による心嚢液貯留より川崎病後の慢性心膜炎を疑い、デキサメサゾンの内服を開始した。速やかに心嚢液は消失し、第35病日にデキサメサゾン内服を終了した。現在治療後8ヶ月が経過しているが心嚢液の再貯留なく経過している。急性期の炎症や治療の過程において血中へ流出した心膜、心筋組織に対する自己免疫反応の結果、心嚢液貯留を来す Post Cardiac Injury Syndromeと言う病態が知られている。本症例でも、川崎病による炎症で同様の機序で心嚢液貯留を来したと考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P61-04] 3週間の発熱，頸部リンパ節腫脹，頸部リンパ節炎，皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された2カ月の乳児重症不全型川崎病症例

○有賀 信一郎, 石井 純平, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有限 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病、瘤、不全型

【背景】6ヶ月未満の不全型川崎病は、主要症状が3項目以下で診断が遅れて冠動脈瘤が合併することがある。【目的】今回我々は3週間の発熱，頸部リンパ節腫脹，頸部リンパ節炎，皮疹の経過中に心エコー図検査で冠動脈瘤が発見された2カ月の乳児重症不全型川崎病症例を経験したので報告する。【症例】症例は2ヶ月の男児で、38°Cの発熱があり近医受診し WBC18700/ul, CRP2.2mg/dlのため、同日紹介入院となった。第3病日に右頸部に発赤と腫脹を伴うリンパ節炎を認めた。第5病日の心エコー図検査では冠動脈拡張病変、弁膜症は認めなかった。第1病日から CEZで治療したが第8病日で CRP11.7mg/dlと増加して解熱せず, CTX, VCM, PAMP/BP, IVIG150mg/kg/day×3回で加療し解熱した。しかし第17病日より再度発熱し WBC 30100/ul, CRP 17.6mg/dlと炎症反応も増加しており心エコー図検査で#5 2.2mm, #6 3.6mm, #11 2.5mm, #1-2 4.2mmと冠動脈拡張病変があり IVIG2g/kg, 追加 IVIG静注, アスピリン内服, ヘパリン持続静注, シクロスポリン持続静注

(2.4mg/kg/day)を開始した。その後速やかに解熱し一度も再燃せず第70病日に終了した。冠動脈は右冠動脈が最大径5.8mmまで拡張して瘤となった。ワーファリンへ切り替えて外来経過観察中である。現在#5 1.7mm, #6 2.8mm, #11 1.3mm, RCA 4.2mmと退縮傾向である。【考察・結論】乳児の原因不明の発熱と炎症反応の持続の場合は常に川崎病を念頭に頻回の心エコー図検査を実施するべきである。6ヶ月未満の乳児へのシクロスポリン持続療法が著効した症例であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P61-05] 長期シクロスポリン持続静注を要する川崎病を合併した PFAPA症候群の男児例

○石井 純平, 有賀 信一郎, 國分 文香, 宮本 健志, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: Kawasaki disease、PFAPA、不全型

【背景】 PFAPA症候群の乳幼児に川崎病が合併する報告は少ない。【目的】今回我々は PFAPA症候群が合併した川崎病の男児例を経験したので報告する。【症例】症例は1歳0ヶ月の男児で、発熱と哺乳量の低下を主訴に来院した。既往歴では9ヶ月時から7回の反復性の発熱を認め入退院していた。第5, 7病日に川崎病の主要症状4/6で免疫グロブリン2g/kgとアスピリンで治療開始した。Day9の心エコー図検査に#6 2.3mm(zスコア 2.2)と軽度の拡張病変があり、シクロスポリンを持続静注(3mg/kg/day)し、血中濃度をモニタリングした。その後解熱し炎症反応も改善したが、数回 CRP増加(3~9 mg/ml)と多形紅斑の再燃を認めたため、約3ヶ月間シクロスポリンによる治療を要した。退院後も発熱を反復したが、経過観察中に解熱をし、冠動脈瘤形成も認めなかった。【考察・結論】 PFAPA症候群に不全型川崎病が合併すると、診断が困難となり川崎病としての治療開始が遅れ、結果的に不全型川崎病に伴う冠動脈瘤形成のリスクが高くなると考えられた。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管6

ポスターセッション (P66)

川崎病・冠動脈・血管6

座長:

大橋 啓之 (三重大学医学部附属病院 小児科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P66-01~P66-05

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

○田代 良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 路子 (富山大学医学部 小児科学)

6:00 PM - 7:00 PM

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P66-01] 当院で施行された心臓 CTにおける冠動脈起始の定量的評価

○田代 良¹, 宮田 豊壽¹, 山内 俊史¹, 森谷 友造¹, 高田 秀美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-DCAL 10例に分けて Mann-Whitney検定を用いて RDW, IVIG不応例に対する血液学的検査の予測スコアの因子について統計学的検定をした。RDWは発熱から10日以内の最高値として retrospective studyを行った。【結果】RDWは DCAL群と non-DCAL群で有意な差はなかった (DCAL群 vs. non-DCAL群; 13.6 [12.6, 15.8] vs. 13.7 [12.9, 14.5], $p=0.828$) (median [IQR]). 血清 Na値は DCAL群が non-DCAL群と比べ有意に高値であった(DCAL群 vs. non-DCAL群; 131 [129, 136] vs. 136 [13, 137] mEq/L, $p<0.038$)。【結語】RDWは川崎病の急性期冠動脈病変合併の指標とならず、血清 Na値の低下のほうが有用な指標であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P66-03] マルチディテクター CT (MDCT) の dual-energy撮影による川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 篠原 徹, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病、石灰化、MDCT

【背景】 MDCTによる遠隔期の川崎病冠動脈病変の評価は、多くの施設で行われるようになったが、近年、dual-energy撮影により画像解析技術が進歩し、実効原子番号 (EZ) を得ることで構成成分を推定することが可能となった。【目的】 川崎病冠動脈病変における石灰化の組成について検討する。【対象】 2014年2月から2015年12月までの間に、川崎病冠動脈病変の評価目的に MDCTで dual-energy撮影をした症例のうち、画像上直径1mm以上の石灰化を有する症例を対象とした。【方法】 MDCTは GEヘルスケア社の64列装置を使用し、画像解析には同社のアドバンテージワークステーションを用いた。有効視野の拡大を行った上で、石灰化病変内に直径0.7mmの対象部位 (ROI) を1病変当たり3個設定し、得られたEZについて検討した。【結果】 解析対象は11症例の23病変で69のROIを設定した。EZの解析値は2484個得られ、中央値は13.42、平均は 13.4 ± 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 β_1 選択性遮断薬であり、成人領域のCT撮影時に広く使用されている。しかし、小児領域では、使用実績や安全性についての報告が少ない。当院で心臓CT撮影時にコアベータを使用した症例について、心拍数の変化や有害事象の有無について検討した。【対象と方法】 2014年11月～2016年1月までに、心臓造影CTの撮影時にコアベータを併用した16歳未満の9例を対象とした。成人の一般的な使用量である0.125mg/kgを投与した群をA群(n=3)、半量の0.06mg/kgを投与した群をB群(n=6)とした。幼児期末満の症例は、鎮静薬で入眠した状態で撮影した。使用機器はSOMATOM Definition Flashで、全例心電図同期下に撮影を行い、造影剤量や管電圧・電流は体格で調整した。【結果】 原疾患は高度大動脈狭窄3例、川崎病2例、冠動脈狭窄1例、BWG症候群1例、完全大血管転位1例、左肺動脈狭窄術後の胸痛1例。年齢：A群中央値8.3歳(2.8-15.3)、B群8.3(0-13.2)、体重18.4kg(2.9-53.2)、撮影前HR：A群84.5(69-110)、B群103(86-130)、撮影時HR：A群70(64-114)、B群95(72-120)、コアベータ使用によるHR下降幅：A群9(4-24)、B群10(8-14)、コアベータ使用から撮影までの時間：平均4.6分(1-8)であった。コアベータ使用に伴う明らかな有害事象は認めなかった。【考察】 今回の検討ではコアベータによる明らかな有害事象を認めず、年少児にも安全に使用できる可能性が示唆された。2種類の投与量による年齢、HR下降幅には、有意差を認めなかった。撮影前・撮影時のHRは

B群が高い結果であったが、特に年少児にコアベータを使用する場合、目標 HRや投与量、得られる CTの画質については今後さらなる検討が必要である。また、コアベータの血中半減期は約4分と短く、迅速な撮影体制の構築が望まれる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P66-05] MDCT検査が有用であった右冠動脈起始異常の3手術例

○岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学)

Keywords: 冠動脈起始異常、冠動脈手術、MDCT

【背景】右冠動脈(RCA)起始異常(AORCA)は稀な先天性心奇形で、検査所見に乏しいが、運動などを契機に心筋梗塞や突然死などを合併する危険性がある。今回、我々は、運動時の胸痛や失神から診断され、MDCTが有用であった3症例を報告する。【症例1】15歳男児、運動時の失神を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図では異常がなく、心エコーで AORCAが疑われ、心筋血流 SPECTで左室下壁の血流低下を認めた。MDCTで RCAが左冠動脈(LCA)と隣接して異常起始し壁内走行していた。同部位の unroofing施行し、術後4年間症状なく経過良好である。【症例2】15歳男児、運動時の胸痛を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図、心筋血流 SPECTでは異常は認めず、心エコーで AORCAが疑われた。MDCTで AORCAと壁内走行を確認した。同部位の unroofing施行し、術後2年間症状なく経過良好である。【症例3】13歳男児、運動時の胸痛を主訴に近医を受診され当院に紹介された。血液検査および運動負荷心電図、24時間心電図では異常がなく、心エコーで AORCAを疑われた。MDCTで RCAの左 Valsalva洞起始と壁内走行を認めた。同部位の unroofing施行し、術後1年間症状なく経過良好である。【考案】冠動脈起始異常症例は、RCA起始部狭窄がある場合や、RCA壁内走行が長いほど症状を有すると考えられているが、多くの症例では症状が乏しく、見逃される症例も多い。しかし、対側 Valsalva洞起始や壁内走行、大血管間走行は急性冠虚血から突然死のリスクが高く手術適応となり、高解像技術を有するモダリティでの診断が重要である。【結語】3例とも MDCTによって AORCAとそれに伴う起始部狭窄および大動脈の壁内走行が確認できた。胸部症状を呈する小児では、冠動脈起始異常の存在も念頭に入れる必要がある。

ポスターセッション | その他1

ポスターセッション (P68)

その他1

座長:

横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器病センター)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P68-01~P68-07

[P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告—過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聰, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 (日本小児循環器学会専門医制度委員会)

6:00 PM - 7:00 PM

[P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保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] シェント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊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

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P68-01] 小児循環器専門医制度修練施設・施設群の年次報告一過去4年間のまとめ

○富田 英, 土井 庄三郎, 山岸 正明, 泉田 直己, 檜垣 高史, 岩本 眞理, 安河内 聡, 鮎沢 衛, 鈴木 孝明, 矢崎 諭 (日本小児循環器学会専門医制度委員会)

Keywords: 小児循環器専門医制度、修練施設、年次報告

【目的】2012年からの修練施設(施設)・修練施設群(群)・群内修練施設(群内施設)の年次データから今後の制度設計における課題を検討すること。【対象と方法】2012-2015年の年次報告から2011-2014年における施設状況・診療実績を解析した。【結果】1.回答率4年間の回答率は施設で42/44, 46/47, 44/44, 43/43(いずれも回答数/施設数)、群で35/38, 34/38, 34/34, 30/35, 群内施設で81/97, 85/94, 89/89, 81/88であった。2.施設状況4年間の専門医数は施設で3, 3, 3, 2(いずれも中央値)、群と群内施設では全期間でそれぞれ5, 2であった。修練医数は施設で3, 4, 3, 4、群では4, 4, 6, 6、群内施設では全期間で2であった。3.診療実績4年間の小児循環器疾患の入院数は施設で242, 270, 235, 233、群では252, 233, 348, 423、群内施設では85, 95, 55, 90、心エコー件数は施設で2029, 2165, 2154, 2366、群では2992, 3246, 4186, 4254、群内施設では1250, 1245, 1360, 1638、運動負荷試験件数は施設で51, 46, 48, 50、群では55, 57, 60, 65、群内施設では18, 24, 23, 22、ホルター心電図件数は施設で124, 146, 145, 143、群では177, 193, 213, 245、群内施設では59, 77, 74, 93、心臓カテーテル件数は施設で127, 146, 131, 123、群では102, 105, 142, 169、群内施設では31, 22, 45, 54であった。4.単年度の臨床実績欠格施設4年間に単年度の診療実績が認定基準に達していないのは施設5, 4, 2, 3、群11, 12, 2, 1、群内施設0, 9, 1, 0で、基準に達していない指標は、施設では年間の入院数 and/or心臓カテーテル件数、群では群内施設合同の症例検討会または学術講演会等の回数、であった。群の欠格数は減少傾向にあるが、施設には連続して基準に達していない所も認められた。【考察と結論】施設・群・群内施設の実績は安定して推移しているが、認定基準を満たすことが困難な施設に対しては何らかの対応が必要と考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P68-02] 被ばく低減を目的とした小児心臓カテーテルにおける当院での取り組み

○佐々木 保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三者機関による評価。これら4点に取り組んだ。【結果】グリッド使い分けにより30kgまでの児で当院比、透視・撮影線量ともIVR基準点で最大約50%減となった。さらにデジタルズーム機能の使用で撮影・透視線量ともさらに約15%減となった。認定資格として「日本血管撮影・インターベンション専門診療放射線技師」を担当2名が取得し、その後の

更なる取り組みの大きなきっかけとなった。施設認定として全国循環器画像研究会認定「被ばく低減推進施設認定」を取得した。【結論】対象が小さい小児ではグリッドの使い分けは被ばく低減効果が大きく、画質を医師と検証した上で積極的に取り組むべきと考える。実施可能な被ばく低減対策を行うことは小児専門施設としての責務であり、それを機能させ維持するためにも人的・施設も含め総合的に被ばく低減に取り組むことが重要と考える。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P68-03] 臨床症状より Noonan症候群と診断されている症例の検討

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: Noonan症候群、遺伝子診断、乳糜胸

【背景】 Noonan症候群は、特徴的な顔貌、心奇形、精神遅滞などを合併する先天奇形症候群である。心疾患を合併するため、小児循環器医、新生児科医によって診断されることが多いと考えられる。今回、当院で臨床症状より Noonan症候群とされた症例について検討した。【目的】小児循環器科に通院している Noonan症候群の臨床的特徴を明らかにすること。【方法】過去5年の診療録より後方視的に検討。【結果】身体所見より Noonan症候群と診断されたのは7症例。男女比5:2。初診時の年齢は0日から3歳11カ月で中央値は11カ月。心疾患の診断はのべHCM2例、ASD2例、VSD2例、DORV1例、PS2例、AS1例であった。そのうち、治療介入の必要がなかったものが1例で、他は内科的治療、カテーテル治療(PTA)、手術を施行されている。PSに対してPTAが施行されたが効果なくその後手術が施行された。HCMの1例ではコントロールに難渋した不整脈を合併した。心外奇形では、腎奇形、斜視、胆石、好酸球増多など多岐に渡り男児全例に停留睾丸を合併した。胎児水腫は2例で先天性乳び胸水合併は3例。精神発達遅延は現時点では2例にみられた。【考察】心疾患はよく知られているPS、HCMだけではなく多岐に渡った。HCM合併例は2例のみだが、心室肥厚が強く不整脈を合併し治療に難渋するものと、比較的軽度で外来で経過観察のみのものと臨床症状に差があった。手術症例に関しては術後胸水、心嚢液貯留に難渋することがあった。近年、Noonan症候群はその類縁疾患とともに細胞内シグナル伝達経路であるRAS/MAPKの構成分子の遺伝子異常が原因であるとされている。実際、遺伝子診断されている症例は少数であるが、これらの遺伝子異常による重症度の差がみられる可能性は容易に考えられる。今後 Noonan症候群が疑われる場合、遺伝子診断によって疾患の重症度判定が可能になるかもしれない。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P68-04] 当院における TCPC前後の PA index、Rp、PA圧の検討

○吉井 公浩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

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を伴った症例の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] シェント術後の小児における有効開存期間の検討

○中野 克俊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: シェント、遠隔期、有効開存期間

【目的】 チアノーゼ性心疾患において体重増加を得るためのシェント術の役割は重要である。シェント術は在院死亡が5%とされ急性期リスクの高い手術であるが、退院後も高度なチアノーゼが出現し緊急手術が行われることも少なくない。シェント術に続くより安全な治療計画を立てるため、シェント術の有効開存期間を検討した。【方法】 2009年1月から2015年12月までにシェント術を施行されたチアノーゼ性先天性心疾患のうち退院した56例を対象とし、シェント術が行われてから次段階の手術が行われるまでを観察期間として解析を行った。介入を要する高度なチアノーゼ (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ェント術を施行されている。シェント術を実施された日齢の中央値は32、体重の中央値は3.2kg、観察期間の中央値は220日であった。施行されたシェント径は 3.0mm (6例)、3.5mm (47例)、4.0mm (14例)、5.0mm (1例) であった。単変量解析ではシェント径 3.0mm (P<0.001)、肺動脈閉鎖 (P<0.001)、central shunt (P=0.038) の症例は有意差を持って有効開存期間が短く、多変量解析においてシェント径3.0mmおよび順行性血流がないことは独立した危険因子であった。また、8割以上の症例が有効な開存を示す期間を血行動態やシェント径に分けて算出した所、肺動脈閉鎖に対して3.5mmシェントを使用した場合で160日間、肺動脈閉鎖に対して4.0mmシェントを使用した場合で154日間、肺動脈狭窄の症例では338日間であった。【結語】 シェント径や血行動態などに応じた症例ごとの有効開存期間が示された。これらの期間をもとに、次段階の治療や治療前の検査計画が望まれる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P68-06] Fontan症例の房室弁置換

○桑田 聖子¹、石井 卓¹、齊藤 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。

【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 ± 3.1 mmHg, 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の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 ± 2.4 歳、男児14例、女児3例)と健常例112例(年齢12~15歳、中央値14歳、男児57例、女児55例)。なお、健常小児の RHIは岡山県的生活習慣病健診において同意の得られた児から解析した。検査前は安静、朝食前に適温・暗室下にて15分間両指尖にプローベを装着し評価した。また、肥満児の TC、TG、HDL-C、血糖、尿酸と RHIの相関を評価した。【結果】<1> RHIは肥満小児で 1.37 ± 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。

ポスターセッション | HLHS・類縁疾患

ポスターセッション-外科治療01 (P70)

HLHS・類縁疾患

座長:

磯松 幸尚 (横浜市立大学 外科治療学心臓血管外科・小児循環器科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P70-01~P70-06

[P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療一段階的左室リハビリテーションによる治療経験一

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

○財満 康之, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 阪口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎¹, 岡村 達¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 安河内 聡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

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P70-02] 左心低形成症候群に対する両心室治療一段階的左室リハビリテーションによる治療経験—

○笠原 真悟, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦, 佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 左室低形成、両心室治療、左室リハビリテーション

(はじめに) 動脈管依存性で、大動脈弓の逆行性血流を認める症例では、左室もしくは大動脈低形成のために左心低形成症候群 (HLHS) の診断がなされる。通常、HLHSは単心室治療がなされるが、それらの中にも、両心室治療が達成できる症例も存在している。今回我々はHLHS (関連疾患も含む) と診断された症例に対する両心室治療の経験を検討した。(対象と方法) 出生直後の心エコーでHLHSと診断された症例のうち、両心室治療が達成できた9症例である。症例は、左右心室が心尖部まで揃って存在していることと、左室の流入血流を改善できる血行動態にあることが条件であった。先天性僧帽弁狭窄や不均衡心室を持つ房室中隔欠損例は除外した。6例にNorwood手術を初回手術 (N群) として行い、3例に両側肺動脈絞扼術 (Bil.PAB) を初回手術 (B群) として行った。この2群に分けて比較検討した。(結果) 全例遠隔死亡は認めていない。N群は全ての症例にVSDを合併し、3例に大動脈弓離断、そのうち1例が大動脈弁閉鎖であった。この群は第2期手術として全例BTシャントが行われた。B群は1例のみVSDを合併し、全例が大動脈縮窄であった。VSDのない2例において心房間交通は狭小のまま放置、もしくは半閉鎖として流入血流を確保した。両心室治療の年齢 (月) はN群: B群=45±35: 12±8.5でN群が待機時間が長い傾向にあった。生直後LVEDd (% of N) はN群: B群=98: 68、僧帽弁輪径 (MV) (% of N) はN群: B群=100:55.5、両心室直前のLVEDdはN: B=98: 91、MVはN: B=94: 87、術後遠隔期における左室駆出率 (%) はN: B=67.3±11: 69.3±2.5であった。(結語) HLHSと診断された症例においても、個々の症例に対し様々な方法で左室流入血流を促し、両心室治療が達成できる症例がある。Norwood手術ではなく、最近の症例のように両心室治療を目指す症例においては、Bil PABはbridge to decisionとして有用であると考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P70-03] 左心系の閉塞疾患に levoatriocardinal veinを合併した2例

○森下 寛之, 八鍬 一貴, 阿知和 郁也, 金子 幸裕 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

Keywords: levoatriocardinal vein、左心低形成症候群、術前CT検査

【はじめに】 levoatriocardinal vein(LACV)は、肺静脈系と体静脈系を接続する血管であり、左心系の閉塞病変に合併することが多く、肺静脈閉塞に対する減圧路として存在する。本症を有する児には生後早期の適切な診断および治療が重要である。

【症例1】 39週、2392gで出生した女児。胎児期より左心低形成症候群 (HLHS) を疑われ、生後の心臓超音波検査および造影CT検査にてHLHS(MA/AA), intact atrial septum(IAS), LACVと診断された。LACVは、右上肺静脈から右内頸静脈に接続し、流入部で狭窄を認めたが、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、動脈管閉存症と診断された。Gross C型の食道閉鎖症を合併していた。LACVは、左房から右上大静脈に接続し、流入部に狭窄を認めた。低酸素血症と肺うっ血所見を認め、日齢0に胃瘻造設に引き続き、肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行した。術後、LACVは自然閉鎖した。現在、右心バイパスの方針で外来加療中である。

【考察】1926年に McIntoshが左房から無名静脈に接続する血管を初めて報告し、1950年に Edwardsが LACVと報告した。LACVは、本症例のように肺静脈減圧を目的とする機能的なものとは無関係な非機能的なものが存在する。LACVは狭窄を伴うものが多く、早期の肺静脈の減圧が要求される。肺の組織学的評価では、リンパ管の拡張や肺静脈壁の弾性板肥厚による arterializationを来すとされ、特に、右心バイパス循環成立の障害となる可能性が考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P70-04] 当院における Hybrid治療の経験

○財満 康之, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 阪口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管ステント、Hybrid、HLHS

【目的】両側肺動脈絞扼術 (bPAB) は大動脈弓閉塞性病変を伴う複雑心奇形に施行される有用な姑息術である。当施設ではハイリスク症例に対して bPABに加えて動脈管ステント留置を行う Hybrid strategyを導入してきた。今回その成績を検討した。【対象】2014年以降に動脈管ステントを留置した15症例を対象とした。疾患は HLHS/variantが9例、IAA/CoA複合が6例であった。動脈管ステント留置手術時の日齢は10 (2-137) 日、体重は2.9 (1.8-6.1) kgであった。また5例は bPAB後に動脈管ステント留置を行った。【方法】動脈管ステントサイズの決定は、術前 CTや術中造影下の実測による計測に基づき動脈管径 ± 1 mmを目安し、主肺動脈ヘシースを挿入し術中造影を行いながら留置部位を決定した。【結果】術中の合併症はなく手術死亡や待機死亡も認めなかった。12例 (80%) は術後自宅退院した。留置直後の経胸壁心エコーでは、動脈管ステント内の流速は 1.18 ± 0.51 m/s (15例)、右肺動脈の流速 3.53 ± 0.3 m/s、左肺動脈の流速 3.53 ± 0.2 m/sであった。ステント内の流速の経時的変化は、1か月後 1.7 ± 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 ± 8.6 mmHg、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 ± 0.06 kgで両心室修復を施行しており、4例は待機中である。なお第二期手術後の reCoAは認めていない。【結語】bPABと動脈管ステントを併用した Hybrid治療は安全でかつ有用な方法である。ハイリスク症例には良い適応となる術式である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P70-05] グレン手術時に double-barrel Damus-Kaye-Stansel吻合を併施した手術の遠隔成績

○梅津 健太郎¹, 岡村 達¹, 新富 静矢¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 安河内 聡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 Fontan手術において、体心室流出路 (SVOT) 狭窄の懸念がある場合には、積極的に double-barrel法による Damus-Kaye-Stansel (DKS) 吻合を、グレン手術 (BDG) 時に行っている。今回 double-barrel DKS+BDG手術の遠隔成績を検討した。【対象および方法】対象は、2001年から2014年の間に行った double-barrel DKS+BDG手術18例で、Norwood型手術や DKS+Fontan手術、end-to-side DKS手術は除外した。subaortic conusや大動弁・弁下狭窄を有する症例8例、SVOTに心室間交通を介する症例7例、normal V-A

relation 3例であった。手術時年齢平均 1.4歳(5ヶ月-4.5歳)、平均体重8.5kg(4.4-10.9kg)。全例で PA bandingが先行されており、arch repair先行例は2例であった。PA bandingから DKS+BDGまでの待機期間は平均15ヶ月(4ヶ月-4年)。半月弁(大動脈弁、肺動脈弁)逆流の程度を DKS前・後、Fontan前・後、遠隔期に心エコーにて評価した。【結果】手術死亡なし。人工心肺時間平均146分、大動脈遮断時間平均65分。同時手術は、肺動脈形成6例、房室弁形成1例、心房間交通拡大10例、両側 BDG3例。術当日抜管は13例。遠隔期に消化管出血による死亡を1例認めた。Fontan到達は16例で、1例は Fontan待機中。各時期における半月弁逆流の程度は大動脈弁: $0.1\pm 0.2\sim 0.2\pm 0.4\sim 0.2\pm 0.4\sim 0.1\pm 0.2\sim 0.2\pm 0.4$ ($p=0.58$)、肺動脈弁: $0.2\pm 0.5\sim 0.5\pm 0.5\sim 0.4\pm 0.6\sim 0.2\pm 0.3\sim 0.5\pm 0.8$ ($p=0.56$)であり、経過中の、有意な増悪を認めなかった。【結論】double-barrel法による DKS吻合は、遠隔期半月弁逆流の発生も少ないため、SVOT狭窄の懸念のある症例のみならず、両心室の血流の出口を確保する目的としても、積極的に適応を広げられる可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P70-06] 肺動脈絞扼手術時の術中経食道心エコーによる肺静脈 velocity time integral (VTI)測定の意義

○白石 修一¹, 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 velocity-time integral (VTI)の術前後の変化を後方視的に検討する。【方法】2011年1月から当院で行った初回肺動脈絞扼術のうち、術中 TEEにより PAB前後の PV-return VTIの計測が可能であった32例を対象とした。VTIは右上肺静脈(RUPV)、右下肺静脈(RLPV)、左上肺静脈(LUPV)、左下肺静脈(LLPV)の4か所で計測を行い、右肺静脈 $RPV-VTI = RUPV-VTI + RLPV-VTI$ 、左肺静脈 $LPV-VTI = LUPV-VTI + LLPV-VTI$ として算出した。対象は主肺動脈絞扼群(mPAB群: 21例)と両側肺動脈絞扼群(BPAB群: 11例)に分けて検討を行った。【結果】PAB手術時年齢は2生日~5か月、手術時体重 3.4 ± 1.0 kg。診断は HLHS/variant 6例、CAVSD 6例、CoA/IAA complex 6例、SRV(Asplenia) 4例、DORV 3例、Truncus 2例、その他5例。mPAB群では PAB前後で SaO_2 $93.3\pm 6.4\% \rightarrow 85.8\pm 7.4\%$ に低下し PAB flow 3.54 ± 0.45 m/s、RUPV-VTI 37.1 ± 9.7 cm $\rightarrow 22.2\pm 7.7$ cm ($p < 0.001$)、LPV-VTI 34.8 ± 8.0 cm $\rightarrow 25.3\pm 11.2$ cm ($p < 0.001$)に変化した。BPAB群では PAB前後で SaO_2 $93.2\pm 3.1\% \rightarrow 80.1\pm 4.2\%$ に低下し PAB flow 2.85 ± 0.37 m/s、RUPV-VTI 37.1 ± 13.6 cm $\rightarrow 20.3\pm 6.9$ cm ($p = 0.0194$)、LPV-VTI 36.2 ± 9.9 cm $\rightarrow 21.2\pm 8.1$ cm ($p = 0.0072$)に変化した。mPAB群と BPAB群との間に VTIの変化に有意な差は認めなかった。【まとめ】PAB手術時における TEEによる PV-VTIは肺血流量を反映し絞扼調節の評価に有用である可能性がある。

ポスターセッション | 冠動脈・心不全

ポスターセッション-外科治療04 (P73)

冠動脈・心不全

座長:

井村 肇 (日本医科大学 武蔵小杉病院)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P73-01~P73-05

[P73-01] 顕微鏡下小児冠動脈バイパス手術の中期成績

○中山 祐樹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

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が高いとも予想されたため、肺動脈本幹から大きめのcoronary cuffを採取後、LMTをできるだけ剥離し、冠動脈ボタン上方を覆い被せるように折りたたんで冠動脈開口部にスペースを作成できるbay-window法を併用することで、冠動脈移植後の左冠動脈血流を維持できた。またMRに対する外科治療は行わなかったが、術後早期からMRIは消失した。【結語】LMTが非常に短いALCAPA症例に対し、冠動脈移植術としてbay window法を施行し、術後の冠血

流不全を予防できた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P73-03] 冠動脈起始異常を伴う単一流出路疾患に対する外科治療戦略の考察

○藤本 欣史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例の小児心臓移植を経験したので詳細に報告する。【症例】1. 1歳男児、体重8.4kg。他院でDCMと診断され、強心剤などの投与を受けていたが離脱困難なため移植登録となった。2. 15歳女児、体重38kg。新生児期からDCMの診断を受け、内服薬治療を受けてきた。12歳時に循環動態の悪化を認め、緊急でECMOの装着を行った(内頸動静脈アプローチ)。約1週間後にExcor(30cc)の植え込みを行い、以降2年2か月を国内で移植待機した。本症例は、送脱血管皮膚貫通部の感染を併発し、長期の抗生剤静脈内投与と内服治療を継続した。【結果】症例1. 手術はmodified bi-caval法で施行。手術時間182分、ポンプ時間96分、大動脈遮断時間69分、ドナー心虚血時間144分。翌日抜管で3日目にPICU退室。1, 2, 4週間後の心筋生検でいずれもGrade 0。32日目に退院した。症例2. 手術法は症例1と同様。手術時間400分、ポンプ時間153分、大動脈遮断時間83分、ドナー心虚血異時間252分。翌日抜管で経過順

調であったが、8日目に意識消失、間代性痙攣が出現し再挿管。タクロリムスによる脳症と診断し、ネオラルへ変更した。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、創閉鎖を行った。【考察および結語】1. 国内での小児心移植を2例経験した。2. LVAD(Excor 30cc)装着した症例は、2年以上の待機期間を要した。3. LVADの送脱血管皮膚貫通部の感染に対しては、長期の抗生剤投与を必要とした。4. 送脱血管抜去部へのVAC療法は非常に有効であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P73-05] ノーウッド兼ラステリ術後遠隔期に虚血性心筋症を発症した経管栄養児

○吉兼 由佳子 (福岡大学医学部 小児科)

Keywords: チャージ症候群、ディジョージ症候群、低栄養

【背景】虚血性心筋症は、成人において広範な冠状動脈病変に基づく左室壁運動のびまん性低下が原因となる心機能低下により慢性心不全を呈する疾患である。今回我々は、基礎疾患による経管栄養児で先天性心疾患術後遠隔期に虚血性心筋症発症し死に至った小児剖検例を報告する。【症例】7歳男児。基礎疾患としてディジョージ症候群、チャージ症候群があり、嚥下障害による経管栄養、発育不良、精神運動発達遅滞がある。新生児期に両大血管右室起始症及び大動脈離断の診断でノーウッド兼ラステリ手術を受け、発育に伴い、肺動脈として置換している人工血管の狭窄逆流が進行していた。今回、感冒症状後に嘔吐を主訴に当科入院した。左室駆出率50%と低下しており、CK高値、トロポニンT上昇が見られたことより心筋炎を疑い、利尿薬、PDE3阻害薬の投与を行うも十分な回復が得られず、拡張型心筋症様の病態を呈したため、β遮断薬少量投与を開始した。セレン欠乏も認め、補充するも心機能は改善せず、その後感染を契機に徐々に駆出率が低下し、治療に反応せず、発症から1年4ヶ月後に死亡した。剖検心は、両心室ともに肥大、拡張し、心筋内に陳旧性小梗塞巣が多発していた。また、検索に供した冠動脈に特記すべき異常所見は認めなかった。【考察】原因として、微細な心筋虚血を繰り返していたことが推察され、術後心の状態、長期にわたる低栄養、セレン欠乏などが病態形成に関与したと推察された。

ポスターセッション | 右心バイパス

ポスターセッション-外科治療07 (P76)

右心バイパス

座長:

盤井 成光 (大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P76-01~P76-04

[P76-01] 当院におけるグレン手術症例の変遷と課題

○松久 弘典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

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%)。AspleniaはA期4例(7%)、B期6例(12%)。Glenn術前カテーテル検査では[Qp/Qs]A期:0.87±0.38, B期:0.89±0.35、[PAI]A期:210±85, B期:212±66、[Rp]A期:2.6±1.1, B期:2.0±1.0、[SVEF]A期:61±9, B期:58±10。Glenn施行時月齢は中央値でA期16ヶ月、B期5.5ヶ月。術後在院死亡は2例(共にB期、cardiomyopathy→肺動脈血栓、IAA, 低左心機能→縦隔洞炎)。Fontan待機中の死亡を5例(A期1、B期4)に認め、死因に關与するものとして高度脳機能障害2例、高度心機能低下2例。Glenn後3年時Fontan到達率はA期93%、B期77%。非到達の原因としてA期:PVO1, 水頭症1, 導管経路1。B期:心機能低下2, PVO1, 水頭症1, 高度脳機能障害2, 血小板減少1。Fontan術後在院死亡は2例(共にA期、asplenia→導管内血栓、Down症候群→LOS)【結語】当院においてもグレン適応症例は重症化の傾向にあり、それに伴いGlenn後のinterstage mortalityの増加、Fontan 困難例の増加に繋がっていた。Fontan困難の原因もより多様になりつつあるが、改変し得るものとして、神経学的後遺症の回避と心機能の保持が肝要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P76-02] フォンタン手術後の遠隔成績と予後規定因子の検討

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 浅田 聡, 加藤 伸康, 本宮 久之 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan、遠隔成績、予後因子

【目的】機能的および解剖学的単心室症例に対する段階的Fontan(F)手術の遠隔成績が向上する一方、遠隔期の問題点も明らかとなってきている。F術後の遠隔期成績の検討と予後規定因子の分析を行った。【対象】対象は1997年8月～2015年10月に施行したF術全127例中、段階的にF術に到達した116例。F術施行時の年齢2.5±1.8歳、体重10.8±3.9kg。肺動脈形成は先行手術時65例、F術時25例に、房室弁形成は先行手術時27例、F術時22例に併施。今回、遠隔期心カテおよび血液検査所見を中心にF術後遠隔成績について検討した。【結果】F術前の検査所見はPAP 12.9±3.7mmHg, Rp 1.6±0.8WU, PAI 304.6±110.3mm²/m², SaO₂ 284.0±4.2%, 主心室EF 61.4±9.3%, AVVR 1.2±0.9度, BNP 29.9±25.9pg/ml, hであった。F術後観察期間は6.6±4.0年(最長16.3年)。手術死1例(心不全)、遠隔死7例(心不全3, 呼吸不全2, 不整脈1, 脳出血1), PLE 3例(うち死亡1例)。生存例のうち遠隔期心カテ施行90例でEF 61.7±7.8%, VEDP 8.0±3.2mmHg, PAP 12.8±3.3mmHg, Rp 1.4±0.6WU, AVVR 1.0±0.8度。血液検査はBNP 13.4±13.3pg/ml, AST 36.9±8.7IU/L, ALT 22.9±8.5IU/L, γ-GTP 60.2±53.3IU/L。肝線維化マーカーはIV型コラーゲンLA 243.2±76.2ng/ml, IV型コラーゲン7S 7.1±1.6ng/ml, ヒアルロン酸 32.5±25.1ng/mlであった。遠隔期PAPとF術前のPAP(r=0.220, p<0.05)およびPA index ratio(左右のPAI比: r=0.245, p<0.05)との間にそれぞれ弱いながらも正の相関が見られ、遠隔期におけるPAP規定因子のひとつと考えられた。【考察】F術前のPAP高値および左右肺動脈の成長不均等はF術後遠隔期のPAP上昇の危険因子となり予後にも影響を及ぼしうると考えられるため、Fontan pathwayにおいて早期から積極的な肺血管因子の適正化と左右均等な肺動脈発育を目指した治療戦略が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P76-03] 主要体肺側副動脈を伴う単心室系疾患の治療方針 ～ Fontan型修復適応の妥当性～

○金 成海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/m²、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

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 class 1。リズムは洞調律が3、SSSの1は房室接合部リズムが混在するが、AFの再発はなく経過している。【考察】1+1/2修復術を施行した3例は、観察期間は短く、慎重な経過観察は必要だが、低いCVP、洞調律が維持され、チアノーゼ・心不全が改善していた【結論】Fontan手術の成績向上が著しい現在、本術式の採用判断は難しいが、良い適応患者に施行することで、高いQOLを維持する可能性が示唆された。

ポスターセッション | 気道・合併症

ポスターセッション-外科治療10 (P79)

気道・合併症

座長:

野村 耕司 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P79-01~P79-05

[P79-01] 気管切開管理下の18および13トリソミー乳児の開心術の経験

○小西 隼人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

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)を先行する二次的介入を行っている。VSD閉鎖前に気管切開管理となる頻度が高いことが特徴であり、その状況下での開心術を余儀なくされる。その臨床像と手術時の工夫について文献的考察を加え報告する。【対象・方法】2012年から2016年に経験した7例(男児3例、女児4例)、T18は6例、T13は1例であった。VSDに合併する心病変はASD5例、PDA7例、mild CoA1例。他臓器の合併奇形は臍ヘルニア、臍帯ヘルニア、脊髄髄膜瘤、口唇口蓋裂、新生児慢性肺疾患をそれぞれ1例。手術は麻酔導入後に経口挿管に変更し、気管切開孔にガーゼを充填して自然閉鎖を予防。胸骨は柄部を温存し、体部のみ切開し(T字状切開)、通常の心内操作を実施する。術翌日～翌々日に気管切開からの呼吸管理に戻した。【結果】6例で術後一過性の肝酵素上昇を認め、うち1例で血漿交換を要した。1例で重症肺高血圧による低酸素血症にECMO装着を要したが離脱した。その他、縦隔洞炎や手術死亡は無く、全例退院し、現在も生存、全例で退院時在宅酸素療法が必要であったが、うち1例では呼吸器管理が不要となった。【結語】退院後の適切な在宅管理のサポートの下、T18、T13に合併したVSDの段階的的外科的治療は再現性のある成績で成立すると考えられた。更なる長期観察による客観的データの供出で患児両親の決定を尊重することが可能になると考えられた。また、気管切開下の乳児であっても開心術における工夫により縦隔洞炎等、重症な合併症のない周術期管理が可能であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P79-02] 先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する肺動脈前方転位術

○小泉 淳一¹, 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ヵ月、肺動脈の再拡大による気管狭窄に対し、再右室流出路形成、肺動脈縫縮術、肺動脈大動脈つり上げ術施行。生後6ヵ月、人工呼吸器を離脱した。いずれの症例もCT、気管支鏡で気道圧迫病変の改善が認められ人工呼吸器離脱に到った。【結語】肺動脈前方転位術は先天性心疾患に合併した気道圧迫病変に対する有用な治療手段のひとつであると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P79-03] 小児開心術後縦隔炎に対する陰圧閉鎖療法— Zip Surgical Skin Closure併用の有用性—

○高木 大地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、NPWT下でも激しい啼泣により胸骨が動揺し不安定であったが、 Zipを併用し、安定化が得られた。創部から MSSAが検出された。16日間の NPWT療法施行により良好な肉芽組織で覆われ、発症33日で完全に上皮化を得た。【症例2】 生後3か月の男児。心室中隔欠損と診断され、心内修復術を施行した。術後8日目に縦隔炎と診断し、創を開放した。十分な洗浄を行い、発症2日目に Zipを併用した NPWT療法を開始した。33日間の NPWT療法で良好な肉芽で覆われ、発症65日間で完全に上皮化を得た。【考察】 小児では、啼泣等により成人と比べて胸骨の安定化を図ることが困難である。NPWT療法単独でも胸骨の安定化は得られるが、 Zipの併用でさらなる向上が期待できる。また、創の引き寄せ効果による肉芽形成の促進により、治療期間を短縮できる可能性が示唆された。【結語】 Zipを併用した NPWT療法は、小児開心術後縦隔炎治療において有効な補助デバイスになりうると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P79-04] 小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか？

○松原 宗明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、バイオフィーム、抗菌薬耐性

【目的】 治療から予防へのパラダイムシフトにより昨今の感染医療対策は飛躍的に普及し、開心術後の感染症発生率も減少した。しかしながらインプラント留置の多い小児開心術後にひとたび重症感染が生じるとバイオフィーム形成や抗菌薬耐性により容易に難治化し、時にインプラント除去を余儀なくされる。そこで当院では生じてしまった術後難治性感染症を『早期に、効果的に、低侵襲で鎮静化する』というコンセプトのもと新たな治療法を行ってきたが、その成績や問題点を後方視的に検討した。【方法】 2014年以降小児開心術後に縦隔炎(深部切開創 SSIを含む)を生じた5例を対象とした。全例で開心術時にインプラント留置が行われた。手術時年齢中央値10.0ヶ月(12日~3歳)、体重中央値7.2kg(3.8~13.1)。4例で複数回の開心術の既往があった。原因菌は MRSA4例、MSSA1例。治療法は開心術後縦隔炎の診断後、直ちに創部のドレナージを行い局所閉鎖陰圧療法或いは閉鎖式持続洗浄療法に移行、抗生剤は単剤でなく臓器移行性の良い2~3剤(VCM、RFP、ST等)を早期より CRP陰性化まで併用使用し、次いで数カ月間経口薬3剤(ST、RFP、CLDM等)による長期内服療法に切替、段階的

に漸減中止する治療法とした。【結果】術後平均258 (50~393)日の観察期間内に感染再燃例はなく全例 CRPの完全陰性化を維持している。また長期薬物内服に伴う副作用出現を全例認めていない。【結論】当院のバイオフィルム関連感染の早期抑制を目的とした術後難治性感染症に対する新しい治療法は長期抗生剤内服の必要性はあるものの再手術回避や患者の QOLを向上させる傾向にあり概ね満足し得る結果が得られている。今後遠隔期の変遷を更に検証しつつ抗菌薬の耐性化防止につながる新たな治療戦略法として標準化していきたい。

6:00 PM - 7:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P79-05] 重複大動脈弓の索状化した左大動脈弓に対する胸腔鏡下切離術の一例

○笹原 聡豊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。

不整脈勉強会

第30回 不整脈勉強会 (HRS)

小児・先天性カテーテルアブレーション From A to Z

座長

1部：加藤 愛章 (筑波大学附属病院 小児科)

2部：住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Wed. Jul 6, 2016 6:30 PM - 8:30 PM 第B会場 (天空 センター)

HRS-01

[HRS-01] 乳幼児期の頻拍性不整脈に対するアブレーションの適応と至適時期

○吉田 修一朗 (JCHO中京病院 小児循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-02] 先天性心疾患に合併した頻拍性不整脈に対するアブレーションの適応と至適時期

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-03] アブレーションに際しての心内心電図判読と方針決定

○尾崎 智康 (大阪医科大学附属病院 小児科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-04] 最新の三次元解剖学的マッピング

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

6:30 PM - 8:30 PM

[HRS-05] 最新のアブレーション技術

○芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM

6:30 PM - 8:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:30 PM - 8:30 PM 第B会場)

[HRS-01] 乳幼児期の頻拍性不整脈に対するアブレーションの適応と至適時期

○吉田 修一朗 (JCHO中京病院 小児循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:30 PM - 8:30 PM 第B会場)

[HRS-02] 先天性心疾患に合併した頻拍性不整脈に対するアブレーションの適応と至適時期

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:30 PM - 8:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:30 PM - 8:30 PM 第B会場)

[HRS-03] アブレーションに際しての心内心電図判読と方針決定

○尾崎 智康 (大阪医科大学附属病院 小児科)

6:30 PM - 8:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:30 PM - 8:30 PM 第B会場)

[HRS-04] 最新の三次元解剖学的マッピング

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

6:30 PM - 8:30 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:30 PM - 8:30 PM 第B会場)

[HRS-05] 最新のアブレーション技術

○芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

川崎病治療懇話会

川崎病治療懇話会 (KST)

Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

KST-01

[KST-01]

7:00 PM - 9:00 PM

7:00 PM - 9:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第C会場)

小児心臓手術手技研究会

小児心臓手術手技研究会 (PCS)

Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[PCS-01]

7:00 PM - 9:00 PM

7:00 PM - 9:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第D会場)

日本小児心血管分子医学研究会

日本小児心血管分子医学研究会 (PCM)

Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第E会場 (シンシア ノース)

PCM-01

[PCM-01]

7:00 PM - 9:00 PM

7:00 PM - 9:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第E会場)

先天性心疾患心理研究会

先天性心疾患心理研究会 (CHD)

Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第F会場 (シンシア サウス)

CHD-01

[CHD-01]

7:00 PM - 9:00 PM

7:00 PM - 9:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 7:00 PM - 9:00 PM 第F会場)

標本展示 講演

組織標本 講演1 (TISL01)

座長:

稲井 慶 (東京女子医科大学心臓病センター)

Wed. Jul 6, 2016 6:20 PM - 6:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

TISL-01

[TISL01-01] 組織標本 講演1

○稲井 慶 (東京女子医科大学 心臓病センター)

6:20 PM - 6:50 PM

6:20 PM - 6:50 PM (Wed. Jul 6, 2016 6:20 PM - 6:50 PM 第E会場)

[TISL01-01] 組織標本 講演1

○稲井 慶 (東京女子医科大学 心臓病センター)

標本展示

組織標本 (TIS01)

Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 5:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS01-01] 標本展示 (ルーム輝)

12:00 PM - 5:00 PM

12:00 PM - 5:00 PM (Wed. Jul 6, 2016 12:00 PM - 5:00 PM 標本展示会場)

[TIS01-01] 標本展示 (ルーム輝)

総会・表彰式

総会・表彰式 (GA)

Thu. Jul 7, 2016 1:50 PM - 3:00 PM 第A会場 (天空 A)

GA-01

[GA-01]

1:50 PM - 3:00 PM

1:50 PM - 3:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:50 PM - 3:00 PM 第A会場)

海外招請講演

海外招請講演5 (IL-05)

Evaluating and Interpreting Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease

座長:

岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院こどもセンター 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 3:30 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

II-IL-05

[II-IL-05] Evaluating and Interpreting Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's
Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

3:00 PM - 3:30 PM

3:00 PM - 3:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 3:30 PM 第C会場)

[II-IL-05] Evaluating and Interpreting Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

The neurodevelopmental outcome rates of children born with congenital heart disease are of interest to parents, health care providers, decision makers and society. Outcomes have been assessed at different ages, using different definitions on children with different types of congenital heart disease. Choosing and interpreting results can therefore be difficult. Neuroimaging, mean IQ, proportion with low IQ scores and quality of life outcomes in isolation may lead to different conclusions about neurodevelopmental prognosis. When counselling parents and for decision making, methodologically sound studies that measure outcomes important to parents on populations generalizable to their child should be used. The youngest age that major disabilities can be detected is 18 – 24 months. The Bayley Scales of Infant and Toddler Development, or previous editions, are frequently used standardized tests with limitations in the predictive ability and important differences between the 2nd and 3rd editions. Motor, cognitive, language, behavior, functional outcomes and quality of life can be better evaluated at school age. The American Academy of Pediatrics recommends developmental surveillance for all children with congenital heart disease and screening for high risk subgroups to facilitate early intervention. A follow-up program can provide integrated clinical care, audit, research and teaching. All children, including those born with congenital heart disease, have abilities along a spectrum which vary by age. Outcomes should not be considered as dichotomous normal and abnormal categories.

海外招請講演

海外招請講演8 (IL-08)

Heart Failure as a Systemic Disease: Role of Inflammation

座長:

鈴木 裕之 (和歌山県立医科大学)

Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:00 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

II-IL-08

[II-IL-08] Heart Failure as a Systemic Disease: Role of Inflammation

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin
Luther University Halle / Wittenberg)

4:30 PM - 5:00 PM

4:30 PM - 5:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:00 PM 第C会場)

[II-IL-08] Heart Failure as a Systemic Disease: Role of Inflammation

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin Luther University Halle / Wittenberg)

Heart Failure as a Systemic Disease: Role of Inflammation

Stefan Frantz

Heart failure is a common disease with high prevalence and a mortality rate that is higher than in some cancers. It is the most frequent diagnosis in Germany for hospital admission. The heart failure syndrome is associated with comorbidities. In a recent registry, we found that over 50% of our heart failure patients have more than seven comorbidities. We therefore have the hypothesis that the heart failure syndrome is not limited to the heart as a single organ but influences all other organs as a systemic disease.

One potential mediator of a systemic disease could be inflammation. Indeed, we could demonstrate that heart failure activates the innate immune system including toll like receptors, macrophages, etc. This is followed by an activation of the adaptive immune system. We could demonstrate that especially CD4+ T-cells are important for adequate healing and prevention of heart failure after a myocardial infarction.

CV

Stefan Frantz is Chair and Director of Internal Medicine and Cardiology at Martin-Luther University in Halle-Wittenberg, Germany. After gaining his medical degree from Würzburg Medical School, he undertook postgraduate research at Harvard Medical School, Massachusetts, USA, working with Professor Ralph Kelly. Returning to Germany, he completed his training at the University of Würzburg. Professor Frantz's clinical research interests include heart failure, activation of the immune system after myocardial infarction, and heart-brain interactions. In 2011 he co-founded the Comprehensive Heart Failure Center in Würzburg. Professor Frantz is well published in the medical literature, with more than 80 articles in international peer-reviewed journals including European Heart Journal, Circulation Research and Journal of Clinical Investigation.

海外招請講演

海外招請講演4 (IL-04)

Congenital Heart Block in the fetus: should we strive for fetal pacing?

座長:

松井 彦郎 (長野県立こども病院 小児集中治療科)

Thu. Jul 7, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

II-IL-04

[II-IL-04] Congenital Heart Block in the fetus: should we strive for fetal pacing?

○Gurleen Sharland (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London
Children's Hospital St Thomas'Hospital)

11:25 AM - 11:55 AM

11:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第D会場)

[II-IL-04] Congenital Heart Block in the fetus: should we strive for fetal pacing?

○Gurleen Sharland (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas'Hospital)

Congenital complete heart block is very rare. It may be immune mediated, related to structural heart disease or occur in a structurally normal heart in the absence of maternal auto antibodies. The majority of cases of isolated complete heart block however are related to maternal anti Ro and La antibodies. Functional abnormalities can occur and injury beyond the AV node can also occur, which have negative impact on the outcome.

Significant mortality and morbidity have been associated with CHB diagnosed both prenatally and postnatally. Various therapeutic options and strategies have therefore been advocated for use before birth in order to improve the outcome. However, to date, no trial of any of these therapies has had sufficient power to prove efficacy. The role of therapy to date therefore remains controversial. This poses the question of whether fetal pacing might be the answer and whether this might be a treatment option for the future and whether its development should be pursued.

海外招請講演

海外招請講演9 (IL-09)

2 Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertens

座長:

土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児・周産期地域医療学)

Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 5:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

II-IL-09

[II-IL-09] 2 Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertens

○Ian Adatia (University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital, Edmonton, Canada)

5:20 PM - 5:50 PM

5:20 PM - 5:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 5:50 PM 第D会場)

[II-IL-09] 2 Recent Advances in Pediatric Pulmonary Hypertens

○Ian Adata (University of Alberta, Cardiac Intensivist, Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Service, Stollery Children's Hospital, Edmonton, Canada)

Listening to the voice of the heart: Acoustic diagnosis of pulmonary hypertension using automated speech and language recognition inspired algorithms

The diagnosis of pulmonary hypertension is delayed or missed during the early stages of the disease, when it is most treatable, because the clinical signs may be difficult to discern. There is, therefore, a pressing and unmet need to explore diagnostic screening methods that are cost effective, non-invasive and result in a timely diagnosis. We hypothesized that an automated speech- recognition-inspired classification algorithm could differentiate between the heart sounds in subjects with and without pulmonary hypertension and would outperform trained clinicians. Heart sounds, electrocardiograms, and pulmonary artery pressures were recorded simultaneously during catheterization of the pulmonary artery subjects undergoing right heart cardiac catheterization. Digitised heart sound recordings were used to train and test speech-recognition-inspired classification algorithms. We used mel-frequency cepstral coefficients to extract features from the heart sounds, and built Gaussian-mixture models to classify the features as pulmonary hypertension or non-pulmonary hypertension. Physicians, blinded to all clinical data and patient identity listened to heart sound recordings and attempted a diagnosis. We studied 164 subjects: 86 subjects with pulmonary hypertension (mean pulmonary artery pressure 40.0 ± 11.5 mmHg) and 78 without pulmonary hypertension (mean pulmonary artery pressure 16.5 ± 4.5 mmHg) (p

海外招請講演

海外招請講演6 (IL-06)

Current advances in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

座長:

中西 敏雄 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科学)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 3:30 PM 第E会場 (シンシア ノース)

II-IL-06

[II-IL-06] Current advances in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

○Dietmar Schranz (Pediatric Heart Center, Justus-Liebig University, Giessen, Germany)

3:00 PM - 3:30 PM

3:00 PM - 3:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 3:30 PM 第E会場)

[II-IL-06] Current advances in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

○Dietmar Schranz (Pediatric Heart Center, Justus-Liebig University, Giessen, Germany)

There has been a revolution in cardiac catheterization over the last two decades. Improvements from fetal life to adulthood were achieved by technical innovations and physiopathological-based novel strategies. Minimal-invasive procedures could be achieved despite concomitant surgical improvements. Considering the heart and circulation as an unity, transcatheter interventions were developed to treat vessel obstructions from systemic and pulmonary veins to heart-neighboring great arteries, even lymphatic interventions became successfully to treat Fontan-patients with plastic bronchitis. Fetus and newborns with obvious univentricular hearts could be palliated by pre-and postnatal interventions, in part to resuscitate a bi-ventricular circulation. Transcatheter devices are meanwhile routinely used to close intracardiac defects, but it became obvious that not any hole should be closed; in opposite, creation of atrial communication might be a novel strategy in particular to treat diastolic failing hearts, meanwhile diastolic devices are developed from several companies. We learned by observing the nature that communications achieving a parallel circulation might be able to avoid or delay heart, heart-lung transplantation. Obstructed valves can be efficiently ballooned, the aortic valve by utilizing rapid pacing; replacement of the pulmonary and in adults of the aortic valve became to a routine approach, the tricuspid and mitral replacement by individualized procedures. Absorbable stents and devices are still in development, but currently not available as it would be appreciated by all pediatric cardiologists worldwide.

海外招請講演

海外招請講演7 (IL-07)

Congenital aortic valve repair and fluid dynamics in congenital aortic valve lesions

座長:

麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:05 PM 第E会場 (シンシア ノース)

II-IL-07

[II-IL-07] Congenital aortic valve repair and fluid dynamics in congenital aortic valve lesions

○Giovanni Battista Luciani (Professor and Head, Pediatric Cardiac Surgery Division of Cardiac Surgery University Hospital Verona)

3:35 PM - 4:05 PM

3:35 PM - 4:05 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:05 PM 第E会場)

[II-IL-07] Congenital aortic valve repair and fluid dynamics in congenital aortic valve lesions

○Giovanni Battista Luciani (Professor and Head, Pediatric Cardiac Surgery Division of Cardiac Surgery University Hospital Verona)

Aortic valve disease is the by far the most common native and postoperative cardiac valve lesion presenting in children and adults with congenital heart defects. Aside from native valve dysplasia, primarily in the form of bicuspid or unicuspid disease, the population with systemic semilunar valve dysfunction after repair of cono-truncal lesion is steadily growing. Given the young, sometime neonatal, age at onset therapeutic solutions are destined to be palliative in nature. For the very same reason, survival and functional outcome are expected to accommodate growth, education, employment, pregnancy and physical activity. Surgical management of aortic valve disease, native or recurrent, has clearly shifted from replacement to reparative strategies. Due to improved understanding of systemic semilunar valve pathophysiology, repair techniques have matured into reproducible and dependable therapies in aortic regurgitation and in select cases of stenosis or mixed disease. Institutional experience over the last 14 years shows that repair is associated with negligible early and late mortality and satisfactory freedom from cardiac reintervention. Considering the physiological quality of life and the preservation of subsequent replacement strategies (surgical, catheter-based), repair should be considered the gold standard for management of young patients with congenital aortic valve disease. Recently, progress in the field of bioengineering, in particular computational fluid dynamics (CFD), using geometric meshes derived from in vivo imaging techniques (MRI, CT) and finite element mathematical computation, has resulted in further understanding of cardiovascular pathophysiology. This has allowed definition of the complex interaction between congenital aortic or systemic semilunar valve disease and ascending aortic lesions, enhancing the ability to plan repair strategies and to predict late functional outcome.

教育講演

教育講演2 (EL02)

小児難治性心室性頻拍の外科治療

座長:

森田 紀代造 (東京慈恵医科大学 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 11:20 AM - 12:05 PM 第A会場 (天空 A)

EL02-01

[EL02-01] 小児難治性心室性頻拍の外科治療

○新田 隆¹, 坂本 俊一郎¹, 佐々木 孝¹, 石井 庸介¹, 林 洋史¹, 村田 広茂¹, 清水 渉¹, 森田 紀代造²
(1.日本医科大学 心臓血管外科、循環器内科, 2.東京慈恵会医科大学心臓外科)

11:20 AM - 12:05 PM

11:20 AM - 12:05 PM (Thu. Jul 7, 2016 11:20 AM - 12:05 PM 第A会場)

[EL02-01] 小児難治性心室性頻拍の外科治療

○新田 隆¹, 坂本 俊一郎¹, 佐々木 孝¹, 石井 庸介¹, 林 洋史¹, 村田 広茂¹, 清水 渉¹, 森田 紀代造² (1.日本医科大学 心臓血管外科、循環器内科, 2.東京慈恵会医科大学心臓外科)

【背景】小児期に発生する心室性頻拍(VT)はしばしば薬物治療抵抗性で、カテーテルアブレーションも困難な例も多い。小児期における難治性 VTに対する外科治療の役割を検討した。

【症例】2002年3月から現在までに1歳11か月から79歳まで合計28例の非虚血性 VTに対して外科治療を行った。このうち15歳以下の小児は4例で、基礎疾患は各々、出生前より診断されていた左室線維腫、Gorlin症候群に伴う左室下壁びまん性線維腫、心室中隔欠損症術後、Rastelli術後であった。手術の適応は薬剤抵抗性の VTで、幼児以外の3例ではカテーテルアブレーションが施行されたがいずれの例でも無効であった。VTの種類は多発性線維腫の1例では2種類以上認められたが、他では1-2種類であった。術前から植込み型除細動器(ICD)を装着していた例はなかったが、1例で手術までの待機期間で着用型除細動器(WCD)を使用した。

【手術と結果】全例で electroanatomical mapping (CARTO system) を用いて術中心外膜のマッピングを行い、voltage mapによる低電位部位の同定とともに VTが誘発された例では VTの activation mappingを行った。腫瘍に一致して低電位あるいは異常電位が記録され、先天性左室線維腫の幼児では腫瘍摘出し、辺縁に凍結凝固を加えた。びまん性線維腫では、腫瘍の完全摘出は困難であるため、心外膜と心内膜から腫瘍辺縁を凍結凝固し、腫瘍部分を電氣的に隔離した。心臓手術後の1例では左室下壁に巣状興奮を認め同部に心室切開と凍結凝固を行い、他の1例ではマクロリエントリー回路を同定しリエントリー回路の切断を行った。

手術死亡はなく、術後8-48ヶ月の観察期間で VTの自然発生は見られていない。多源性 VTを示した左室下壁びまん性線維腫1例で、術後電気生理検査にて VTが誘発されたため ICDを植え込んだ。

【結語】心臓腫瘍に合併する VTと心臓手術後の VTに対する外科治療を行った。詳細な術中マッピングにより高い根治性が得られた。

教育講演

教育講演3 (EL03)

心臓 MRIを使いこなすために

座長:

中村 常之 (金沢医科大学 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

EL03-01

[EL03-01] 心臓 MRIを使いこなすために

○石川 友一 (心臓画像クリニック 飯田橋)

1:00 PM - 1:50 PM

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第E会場)

[EL03-01] 心臓 MRIを使いこなすために

○石川 友一 (心臓画像クリニック 飯田橋)

近年、心臓 MRIはその装置や撮影技術の進歩に伴って日常臨床に汎用されるようになった。現時点で in vitro, in vivoでの十分な裏付けを基に汎用されている項目は以下の4つに集約される。

- 1) 心室機能・壁運動・容積 (非造影)
- 2) 血流量 (非造影)
- 3) 3D形態 (非造影・造影)
- 4) 心筋性状 (非造影・造影)

成人循環器領域においては特に3)(冠動脈・大動脈)および4) (虚血や線維化) が、小児循環器領域ではシャントや構造異常を有する先天性心疾患が多いことから2)3)が重視される傾向にある。

これらはいずれも心エコーと異なり、Windowに制限がないという前提に基づく。つまりどの領域でも明瞭な画像化が可能であり、加えて高い組織間コントラストで正確な心腔心筋境界をトレースできることから1)は心機能のゴールドスタンダードとされている。また、あらゆる血管の血流量が計測できるという特徴から2)は先天性心疾患の血行動態評価スタンダードとして用いられるようになった。もちろん被曝無く繰り返し撮影できるという長所は、特にその経時的評価・スクリーニングに際し最大限生かされている。欠点は磁性体と撮影・解析にコストと時間がかかるという点である。

臨床家として心臓 MRIを使いこなすためには、これらの特性を踏まえた上で、各画像から得られる情報を患者の生理に符合させることが重要である。

本講演では、循環器領域全般で心臓 MRIがどのように用いられているか、8つの撮影プロトコールにまとめてその機能や適応を概説し、さらに踏み込んで先天性心疾患の血行動態の導き方や応用的な使い方についても紹介したい。

教育講演

教育講演4 (EL04)

在宅における子供の看取り

座長:

日沼 千尋 (東京女子医科大学 看護学部)

Thu. Jul 7, 2016 2:40 PM - 3:25 PM 第F会場 (シンシア サウス)

EL04-01

[EL04-01] 在宅における子供の看取り

○前田 浩利 (はるたか会)

2:40 PM - 3:25 PM

2:40 PM - 3:25 PM (Thu. Jul 7, 2016 2:40 PM - 3:25 PM 第F会場)

[EL04-01] 在宅における子供の看取り

○前田 浩利 (はるたか会)

我が国では、子どもを自宅で看取るのは稀だが、WHOの小児緩和ケアの定義でも、自宅においても緩和ケアが提供されるべきという一文が記載されており、最期の時を自宅で家族と共に過ごすことは、子どもにとって意義が深い。当院は、在宅医療に特化したクリニックであり、成人の在宅医療と同様に小児の在宅医療を積極的に行い、1999年の開設から2016年3月末までに約500名の小児及び小児期発症の疾患で通院困難となった患者に在宅医療を提供し、開設より2016年3月までに経験した死亡者が135人であった。その中で、53人39%の患者を自宅で看取った。小児の場合、成人の在宅医療に比べ、亡くなるケースは少ないとはいえ、約1/4の患者は死亡し、在宅医療の対象となる子どもは、小児緩和ケアの対象の life-threatening conditionsであると言え、看取りも含めた在宅緩和ケアが重要になる。当院では、135人の死亡例のうち、悪性腫瘍が53人、非悪性腫瘍が84人で悪性腫瘍では53人中30人(59%)非悪性腫瘍では84人中23名(27%)を自宅で看取った。その中には先天性心疾患が原因で亡くなった子どもも少なくない。当院の経験では、成人と子どもの緩和ケアは、共通点も多いが異なる点も少なくない。大きく異なる点は、life-threatening conditionsが、人生全体の中で占める割合で、子どもは大人と異なり、人生の多くの割合を、life-threatening conditionsで生きる。したがって、life-threatening conditionsであっても、成長と発達を支えることが重要になる。また、子どもは成人に比較して、疼痛、呼吸苦などの症状コントロールが困難で、最終末期に非常に濃厚な医療的介入が必要になることが多い。これらについて当院での経験を基に詳しく述べたい。

Legend Lecture

Legend Lecture2 (LL02)

何を求め、結果をどう考え、そして将来へどう繋げるか

座長:

佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院)

Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

LL02-01

[LL02-01] 先天性心疾患診療における心機能・血行動態

何を求め、結果をどう考え、そして将来へどう繋げるか

○中澤 誠 (総合南東北病院 小児・生涯心臓疾患研究所)

1:00 PM - 1:45 PM

1:00 PM - 1:45 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場)

[LL02-01] 先天性心疾患診療における心機能・血行動態

何を求め、結果をどう考え、そして将来へどう繋げるか

○中澤 誠 (総合南東北病院 小児・生涯心臓疾患研究所)

心機能血行動態分析は、他のデータや臨床研究と同様に、日常診療の向上に繋がるものでなくてはならない。その視点で、本日は、演者のこの分野での研究の流れ、そして、心疾患児の将来における危惧を述べたい。先天性心疾患で最も高頻度に“心不全”を発症するのは大きな心室中隔欠損(VSD)であり、1970年代には多く死亡し、そのため、どうにか内科治療で改善出来ないかと模索した。それらの乳児の左室駆出分画は正常以下であり、当時の Rudolph の Textbook には、ジギタリスが第一選択で、ドーパミンも有効かもしれない(may)、とあった。しかしそれらの急性効果を実際に調べると一定の有効性はなかった。VSDの心不全の本質は容量負荷であり、それが治療のターゲットとなる。そこで血管拡張療法の効果を調べ、その有効性と機序を示した。一方、心不全 VSD乳児の左室では、容積に比して心筋重量が相対的に不足している。すなわち、負荷に対して筋肉量が少なければ、単位筋肉の不全はなくても、全体としては機能不全に陥るのは自明であった。先天性心疾患の“心不全”は、負荷と心室総体(容積と心筋量)の関係、即ち壁応力を勘案しなくては診療の役には立たない。そこで Colanらの応力速度関係の有用性を検証し、薬物治療効果の機序が理解出来た。また、Jatene手術、僧帽弁置換手術における左室 adaptabilityの判定のための“予測壁応力”を考え、その有用性を示した。また、Fontan型手術後は極めて特異的であり四腔心の心不全とは全く異なり、その理解の中に治療戦略へのヒントがある。近年は大動脈反射波に注目しその臨床的意義を考察している。大動脈への手術操作術後で、その反射波が左室に及ぼす軽微な影響を考察し、それが小児の長い長い術後人生においてリスク要因となる危惧を述べる。心機能を全身の血行動態の中で捉え、その解析から病態の本質を抽出し、短期的視点でなく発達~生涯心臓病学の視点から適切に継続的に対応することが、患者のより良き人生に寄与する。

シンポジウム

シンポジウム2 (II-S02)

Current Advance in Pediatric Interventional Cardiology; from Bench to Cath lab

座長:

馬場 健児 (岡山大学病院小児科 IVRセンター)

富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場 (天空 A)

II-S02-01~II-S02-05

[II-S02-01] Stent Unzipping Using Ultra High Pressure Balloon; In Vitro, and Animal Experiment

○藤本 一途, 藤井 隆成, 山崎 武士, 旗 義仁, 樽井 俊, 宮原 義典, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-02] Hybrid Strategies to treat Heart failure

○Dietmar Schranz (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-03] Intracoronary Infusion of Autologous Cardiosphere Derived Cells for Single Ventricle Physiology Children

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 王 英正², 佐野 俊二³, 笠原 真悟³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-04] Incidence and risk factors of newly developed atrial fibrillation after ASD closure in patients older than 40 years without history of preoperative atrial fibrillation or flutter: device vs surgery.

○藤井 泰宏¹, 赤木 禎治², 黒子 洋介¹, 小谷 恭弘¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 中川 晃志³, 木島 康文³, 高谷 陽一³, 伊藤 浩³, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 循環器疾患治療部, 3.岡山大学病院 循環器内科)

9:25 AM - 11:15 AM

[II-S02-05] Venus P Valve: From Bench to Cath Lab

○Worakan Promphan (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok, Thailand)

9:25 AM - 11:15 AM

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

[II-S02-01] Stent Unzipping Using Ultra High Pressure Balloon; In Vitro, and Animal Experiment

○藤本 一途, 藤井 隆成, 山崎 武士, 簗 義仁, 樽井 俊, 宮原 義典, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Background: As the child grows, the limitation of maximally dilatable stent diameter (MDD) may result in stenosis associated with size-mismatch. If an implanted stent can be intentionally fractured along its length called " unzipped", it may eventually be redilated to the adult vessel diameter.

Few studies examined how smallest balloon diameter can unzip the stent using an ultra- high pressure balloon (UHB).

Methods: Several commercially available coronary (Liberte stent, LS) and peripheral vascular stents (Genesis renal and Express vascular SD stent, defined as GS and ES) were tested in vitro. Serial dilations were performed with 1 to 2 mm increments in balloon size until stent was fractured. We also investigated whether the balloon, which had unzipped the stent in vitro, would work similarly in the vessel of pig and the histological influence of the unzipped stent on the surrounding tissue.

Results: A total of 16 stents of diameters ranging from 4mm–6 mm (median 4mm) were tested. LS, GS and ES were unzipped predictably with the balloon of 1.5, 1.81 and 1.66 times of MDD, respectively. After unzipping, there was no histological damage on the surrounding tissue by unzipped strut.

Conclusion: Use of UHB enabled unzipping of the stent by balloon diameter smaller than 2 times of MDD. The ratio of smallest balloon diameter/MDD, which could unzip the stent varied by the type of stent. This technique may make it possible to put in a larger stent in the unzipped small stent by incremental steps.

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

[II-S02-02] Hybrid Strategies to treat Heart failure

○Dietmar Schranz (Consultant Fetal Cardiology, Fetal Cardiology Unit Evelina London Children's Hospital St Thomas' Hospital)

Heart failure (HF) in children ranges from an obvious isolated left ventricular (LV) systolic dysfunction to a discrete right ventricular (RV) diastolic dysfunction; HF might be associated with left or right ventricular failure or both but even with congenital heart defects, arrhythmias or secondary to pulmonary or systemic circulatory diseases. The severity of ventricular failure is still defined best by the clinical functional status. Indicating morphological, functional and molecular parameters an advanced ventricular failure, despite improvements in medical therapy the overall prognosis of patients with severe heart failure remains poor. Orthotopic heart transplantation (HTX) is the final pathway but if, only the final chance for a minority.

Presented are novel interventional - surgical strategies from diastolic device in out-of-proportion left atrial pressure to reversible pulmonary artery banding (rPAB) in left ventricular dilative cardiomyopathy (LV-DCM) with preserved right ventricular function, to Hybrid procedure combining atrio-septostomy and reversed Potts-shunt physiology (back to the fetal circulation) by transcatheter or surgical interventions in patients with morphological and/or functional LV as well as RV failure. In addition, the option is discussed to change a " VSD"-Eisenmenger to a PDA-Eisenmenger by surgical correction

combined with reverse Potts-Shunt.

It is hypothesized that these novel Interventional-Surgical and Hybrid techniques might be able to bridge patients longer with severe heart failure to transplantation or might be even an alternative for HTX or heart-lung transplantation, respectively.

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

[II-S02-03] Intracoronary Infusion of Autologous Cardiosphere Derived Cells for Single Ventricle Physiology Children

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 王 英正², 佐野 俊二³, 笠原 真悟³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

【背景】2007年に Smithらは臨床応用可能な充分量の幹細胞培養法を確立し Cardiosphere Derived Cells(CDCs)と名付けた。その後の研究でヒトの CDCsは右心系に多く存在し、成人より小児の心筋内に多いこと、小児の CDCsは成人に比し再生能力が高いことが報告され、その臨床応用が期待されている。

【臨床試験の概要】

2011年に岡山大学では左心低形成症候群7症例に CDCsを冠動脈注入法により自家移植する第1相臨床試験を行い、その安全性と有効性を報告した。移植は全例で安全に遂行可能であり、右室駆出率が46.9%から54%に有意な改善が得られ、3年間にわたり EF保持が確認された。次に適応を HLHSにとどまらず機能的単心室症にまで拡大し、症例数も34症例に増加した第2相ランダム化比較試験を行い、移植後1年の follow upをようやく全34例終え、現在効果を解析中である。そして多施設間共同研究を進めているところである。

【カテーテルテクニック】

自己心臓内幹細胞移植の最も特徴的な手技は、CDCsを冠動脈注入する際に冠血流を一時的に遮断する“stop flow” techniqueである。冠動脈内またはその近傍で5F guiding catheterを固定し2.8F temporary occlusion balloon(KUDOSO R)を標的部位まで到達させ、約1分程度冠血流を遮断する。15以上の血圧低下や20以上のHR低下を認めた場合は緊急で balloon deflateを行う。41例(月齢5~70,中央値33ヶ月、体重4.1~15.5、中央値10.1kg)の患者に移植を行い、一過性ST変化を39例、15mmHg以上の血圧低下を18例に、20以上のHR低下を5例に、一過性冠動脈攣縮を8例に認めたがいずれも手技中に改善した。当院で行っている自己心臓内幹細胞移植について、その手技の方法を報告する。

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

[II-S02-04] Incidence and risk factors of newly developed atrial fibrillation after ASD closure in patients older than 40 years without history of preoperative atrial fibrillation or flutter: device vs surgery.

○藤井 泰宏¹, 赤木 禎治², 黒子 洋介¹, 小谷 恭弘¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 中川 晃志³, 木島 康文³, 高谷 陽一³, 伊藤 浩³, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 循環器疾患治療部, 3.岡山大学病院 循環器内科)

Purpose : The purpose of this study was to determine the risk factors of the incidence of newly developed atrial fibrillation (AF) after transcatheter or surgical atrial septal defect (ASD) closure in

patients aged ≥ 40 years who had no history of preoperative AF or atrial flutter.

Methods: ASDs were closed with a device in 281 patients and with surgery in 24 patients. The incidence of postoperative AF was investigated.

Results: Eleven patients had AF after ASD closure. The detail of the AF incident was shown in the Table. In the Kaplan-Meier analysis, the cumulative survival without AF was 99.3% in the device group and 83.3% in the surgical group, and 97.3% and 79.2% at 1 and 5 years, respectively. In the Cox proportional hazard model, surgical closure and preoperative palpitation were significant risk factors of newly developed AF. ASD diameter ≥ 30 mm and preoperative palpitation were significant risk factors of chronic AF. All but 1 patient lost the sinus rhythm within 3 years after ASD closure.

Conclusions: The most patients in this patient population could keep sinus rhythm. Surgical closure, large ASD diameter, and preoperative palpitation were significant risk factors of newly developed AF.

9:25 AM - 11:15 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 11:15 AM 第A会場)

[II-S02-05] Venus P Valve: From Bench to Cath Lab

○Worakan Promphan (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok, Thailand)

Currently, percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI) is considered an effective alternative treatment for conduit dysfunction. However, with limitations of the available valve diameters and the size of delivery systems, current exclusions of PPVI are dysfunctional large native RVOTs and body weight less than 30 kilograms. [1,2] A self-expandable platform of Venus P-valve (Venus Medtech, Shanghai, China) has been developed to overcome the RVOT limitation. A report from an experimental study has demonstrated excellent valve function after implantation [3]. First in man implantation has been published in 2014 with initial satisfactory results [4]. This valve can be securely implanted into large native RVOTs up to 32 millimeters in diameter. Although longevity of the Venus P valve is yet to be elucidated, a 6-month follow-up has shown excellent valve function. [5] In the near future, with continuous improvement of the valve design, PPVI shall become a standard treatment in most dysfunctional post-surgical RVOTs.

シンポジウム

シンポジウム12 (II-S12)

小児循環器医療におけるシミュレーション医学の最前線

座長:

白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場 (天空 センター)

II-S12-01~II-S12-08

[II-S12-01] コンピュータを用いた血流動態シミュレーションの概要と役割

○板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-02] 立体組織再生のための3Dプリンタとバイオリジカルスキャフォールド

○山岡 哲二 (国立循環器病研究センター 研究所生体医工学部)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-03] 先天性心疾患症例のUT-Heartを用いたマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎¹, 鷺尾 巧², 岡田 純一², 中川 真智子³, 渡邊 正宏³, 門岡 良昌³, 佐野 俊二⁴, 永井 良三⁵, 杉浦 清了², 久田 俊明⁶ (1.東京大学医学部附属病院 麻酔科・痛みセンター, 2.東京大学大学院新領域創成科学研究科 UT-Heart研究所, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学, 6.UT-Heart研究所)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-04] 冠動脈血流・心筋虚血の評価シミュレーション

○深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-06] フォンタン循環におけるフェネストレーションの位置とその役割: 3Dマルチスケール循環モデルによる解析

○杉本 晃一^{1,4}, 朝倉 祐太², 劉 浩², 石井 正浩³, 木村 純人³, 北川 篤史³, 峰尾 恵梨³, 宮地 鑑¹ (1.北里大学 心臓血管外科, 2.千葉大学工学部, 3.北里大学 小児科, 4.ロイヤルチルドレンズホスピタル 心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-07] 完全大血管転位症の血行動態シミュレーション

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

10:25 AM - 11:55 AM

[II-S12-08] 患者データから自施設で作製した, 中空心臓立体模型を用いた心臓手術シミュレーション

○片岡 功一¹, 松原 大輔², 河田 政明^{1,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介², 古井 貞浩², 鈴木 峻², 南 孝臣², 吉積 功^{1,3}, 前川 慶之^{1,3}, 竹内 護¹ (1.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, 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・先天性心臓血管外科)

10:25 AM - 11:55 AM

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-01] コンピュータを用いた血流動態シミュレーションの概要と役割

○板谷 慶一 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

本文 近年の様々な科学技術の進歩のため小児循環器領域において様々なシミュレーションが可能になっているが、本シンポジウムを始めるにあたって、コンピュータを用いた血流シミュレーションについてその概要を手短にわかりやすく説明する。

コンピュータを用いた流体解析技術は CFD (computational fluid dynamics) と呼ばれ、流体の方程式を解き、圧力と流速の分布を時々刻々と求める計算技術である。これに血液の物性値を代入し、関心領域となる血管の断端面の出入口に生理学的に想定される血流速度 (流量) や血圧、血管抵抗などを代入すると、血流動態を詳細に評価するシミュレーションができる。これまで Fontan 手術での吻合部での血流の衝突を可視化して評価したり、大動脈再建術後の血流がもたらす心臓・血管への力学的なストレスを計測されたり、仮想的にコンピュータ・グラフィックス技術を用いて血管形状を変形させて CFD 解析を行うことにより手術後の血流をすいていするような仮想手術シミュレーションが可能になったりする。

その結果、本講演では小児循環器領域の中で CFD 血流解析シミュレーションがなされた報告事例を紹介し、今後担いうるシミュレーション医学としての役割について議論したい。

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-02] 立体組織再生のための 3D プリンタとバイオリジカルス

キャフールド

○山岡 哲二 (国立循環器病研究センター 研究所生体医工学部)

組織再生両方の歴史は40年近く以前に遡る。そして、近年、自己 iPS 細胞由来網膜色素上皮シート移植が実施され、再生医療等の安全性の確保等に関する法律 (再生医療新法) が施行されるなど、その臨床化が加速している。かつて注目された細胞を利用した組織再生法では、軟骨や心筋、さらには、肝臓や腎臓などの複雑な臓器の新たな再生方として期待されたが、現状は、0次元の細胞懸濁液や、2次元の細胞シートの移植という単純な形態で実施されている。iPS細胞の出現により有力な細胞の入手が可能になったことは間違いないが、組織/臓器の3次元構造の再構築には、驚くようなセレンディピティーが必要かもしれない。

3Dプリンター (Additive Manufacturing) は、工業的には新しい技術ではないが、近年、再生医療分野において注目されている。直接、臓器や組織を印刷して移植するというようなアプローチも魅力的ではあるが、国内外の現状では人工骨の造形などが現実的なところである。細胞を3次元的に配列することは工学的に可能であるが皮膚組織や血管の主成分は ECM タンパク質であり、なかなか実用化には困難が伴う。手術支援用技術や再生医療研究デバイス作成などでは 3D プリンターは大きな力を発揮している1)。一方で、バイオリジカルスキャホールドは、比較的新しい用語であり、(1) 生体由来タンパクから作成されたスキャホールド、(2) 組織接着性や生理活性を搭載した生体模倣スキャホールド (3) ヒトや動物の組織から生体成分を除去して ECM のみを残した脱細胞スキャホールドなどを指す。特に、海外では脱細胞スキャホールド製品が存在し、近年、心臓、肺、腎臓などの脱細胞全臓器が注目を集めている。本講演では、これら両者についてご紹介したい。

文献 1) 特集・3Dプリンタと医療 (山岡哲二監修)、人工臓器44巻1号, 31-61 (2015)

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-03] 先天性心疾患症例の UT-Heartを用いたマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレーション

○假屋 太郎¹, 鷲尾 巧², 岡田 純一², 中川 真智子³, 渡邊 正宏³, 門岡 良昌³, 佐野 俊二⁴, 永井 良三⁵, 杉浦 清了², 久田 俊明⁶ (1.東京大学医学部附属病院 麻酔科・痛みセンター, 2.東京大学大学院新領域創成科学研究科 UT-Heart研究所, 3.富士通株式会社, 4.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 5.自治医科大学, 6.UT-Heart研究所)

心臓シミュレータ UT-Heartの開発は東京大学新領域創成科学研究科で計算科学(久田)と医学(杉浦)の学融合により2001年から始まった。UT-Heartは、分子・細胞から出発し、刺激伝導系・興奮収縮連関・冠循環なども実装し、血液流体と心筋や弁組織などの相互作用を含め、最先端の計算科学でスーパーコンピュータを用いて正面から計算した、マルチフィジックス(力学・電気生理・生化学)、マルチスケール(分子~循環系)の心臓シミュレータである。我々は UT-Heartによる患者の個別心臓シミュレーションを用いて、最適医療の個別予測に取り組んでいる。

先天性心疾患のコンピュータシミュレーションは、導管内の流体解析や、等価電気回路モデルを用いた血行動態の検討などで行われてきた。これらのアプローチでは計算コストを節減できるが、左右心房と心室・弁・血液・血管を一括で扱う全心臓シミュレーションは難しい。我々は UT-Heartで複雑な先天性心疾患の全心臓シミュレーションを可能とした。また、先天性心疾患の手術例につき術前・術後状態を作成し、実際の術前・術後状態と比較し検討した。具体的には術前の血行動態を十分再現した上で、コンピュータ内で手術して術後状態を計算し、実際の術後と比較した。施行されなかった術式も検討した。

その結果、複数の先天性心疾患患者の、血流・血圧・心筋や弁の運動・血液酸素飽和度・血液の混合・標準12誘導心電図を計算し可視化しえた。血液酸素飽和度、血圧や心電図は実記録と良く一致した。術後の血圧・血流に加え心臓の ATP消費量などエネルギー指標も計算でき、術後状態の定量的な比較を実現した。複雑な先天性心疾患の術式決定に際しては、限られた報告と、通説、術者の経験を判断材料にせざるを得ない。個別全心臓シミュレーションは方針検討の指標を提供でき、患者の予後改善や、経験の少ない医師への教育効果が期待される。本講演では UT-Heartでの先天性心疾患シミュレーションの最新の結果を示す。

843

843-16=827字：800字程度まで(半角は1/2字とカウント)

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-04] 冠動脈血流・心筋虚血の評価シミュレーション

○深澤 隆治(日本医科大学付属病院 小児科)

冠動脈血行動態を評価するにあたっては、形態的評価はもちろんのこと、その血流を評価し、血行障害、ひいては心筋虚血の有無を評価することが重要である。小児領域における冠動脈異常では、先天性の冠動脈異常や川崎病冠動脈障害における評価が問題となる。特に川崎病では、複数の冠動脈が障害を受ける Multi vessel diseaseであり、その複雑な血行動態から虚血の評価においては形態評価だけでは限界がある。現在、冠動脈の狭窄による虚血を評価する手段として最も信頼が高いものは、薬物負荷による冠動脈最大充血時に安静時に比べどれほど冠動脈血流が増多するかを評価する Coronary Flow Reserve (CFR) および、薬物負荷による最大冠動脈拡張時に冠

動脈近位部と遠位部の圧格差を同時測定し、その圧格差を評価する Fractional Flow Reserve (FFR)が Gold Standardとしてあげられる。しかしながら、いずれもの評価もカテーテル検査が必要であり、侵襲的な検査となる。近年、侵襲的方法を用いずに冠動脈血流をいかに評価するか、様々な Modalityが開発され、その有用性が報告されている。今回、①冠動脈 CT検査と負荷心筋シンチ画像を Fusionさせ、虚血領域の責任血管を明確にするハイブリッド法、②冠動脈 CT検査において冠動脈 CT値の減衰を評価する方法 (Transluminal Attenuation Gradient: TAG)、③ FFRCTと呼ばれる、冠動脈造影 CTからコンピュータ解析により、FFRを算出する方法、④アンモニア PETにより心筋の局所的 FFRを算出する方法、をそれぞれ紹介し、小児領域における冠動脈血流評価への今後の応用を考えていく。

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-06] フォンタン循環におけるフェネストレーションの位置とその役割：3 Dマルチスケール循環モデルによる解析

○杉本 晃一^{1,4}, 朝倉 祐太², 劉 浩², 石井 正浩³, 木村 純人³, 北川 篤史³, 峰尾 恵梨³, 宮地 鑑¹ (1.北里大学 心臓血管外科, 2.千葉大学工学部, 3.北里大学 小児科, 4.ロイヤルチルドレンズホスピタル 心臓血管外科)

【目的】 Fontan術後の低心拍出の改善目的で、心外導管から心房への Fenestrationが作成されるが、作成する位置、また Fenestrationによる血行動態への影響に関する理論的な解明は完全にはなされていない。3次元マルチスケール Fontan循環モデルにより、異なった環境下、呼吸条件を加味した条件下で Fenestrationの Fontan循環に与える影響を解析した。

【方法】 Extracardiac TCPCを施行した12歳男児の術後 CT画像をもとに、右心系解剖を3次元に再構築した。心外導管の上部・中央部・下部に直径4 mmの Fenestrationを作成した。支配方程式はナビエ-ストークスの式及び連続の式を用いた。呼吸の影響を考慮した条件、及び異なる中心静脈圧 (10, 15, 20 mmHg) を定めた。血行動態の評価として、Fenestration通過による中心静脈圧の変化、Fenestrationの通過血流量、壁せん断応力(WSS)、拍動流仕事率指数 (PPI)、拍動流エネルギー損失指数 (PELI) を評価した。

【結果】呼吸条件下、中心静脈圧19 mmHgにおいて、Fenestrationの通過血流量は中央部で5.1ml/s、下部、上部がそれぞれ4.8, 4.6 ml/sであり、平均静脈圧の低下率は中央部の Fenestrationが1.4%、下部、上部が0.6, 0.9%であった。平均 PPIは、中央部が0.025と最大で、同様に PELI値は、中央部で0.43と最大であった。中心静脈圧15 mmHgの条件では、Fenestration通過血流量は中央部で3.4 ml/s、下部、上部でそれぞれ3.2, 3.1 ml/sであった。中心静脈圧10mmHgでは同様に Fenestrationの通過血流量は中央部が0.8 ml/sと最大であった。

【結論】高い中心静脈圧では、拍動流のエネルギー損失は中央部の Fenestrationで最大になるものの、中央部の Fenestrationが最も Fenestrationの通過血流量が多く、中心静脈圧を下げる効果が高かった。中心静脈圧が中等度か低い状態でも同様に、中央部の Fenestrationで最も通過血流量が多かったがその効果は軽微であった。

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-07] 完全大血管転位症の血行動態シミュレーション

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

【背景】 並列循環を有する完全大血管転位症 (TGA) は、酸素飽和度の維持のために出生直後から右心・左心系の血液の Mixingが必須であるが、心房・心室・動脈管レベルの Mixingが、TGA血行動態に与える影響の差異の詳細は不明であり、その理解は TGA術前管理の向上につながる重要なものである。

【方法】 心室に時変エラストランスモデル、血管系に3要素 Windkesselモデルを用い TGAの全身循環の0次元数学

モデルを作成した。電気抵抗の高さで、心房中隔欠損（ASD）・心室中隔欠損（VSD）のサイズを大、中、小、閉鎖の4段階、動脈管（PDA）のサイズを中、小、閉鎖の三段階で変化させ、酸素飽和度と心係数（CI）の変動を観察した。

【結果】 70%の酸素飽和度を達成するためのシャントのサイズのパターンとして以下の7つの組み合わせを同定した。I型のTGAでは大きいASD+PDA閉鎖（モデル1、CI 2.9）または中等度ASD+中等度PDA（モデル2、CI 3.4）。II型のTGAでは、小さいVSDの場合大きいASD+PDA閉鎖（モデル3、CI 3.3）または中等度ASD+小さいPDA（モデル4、CI 3.0）、中等度VSDの場合は小さいASD+PDA閉鎖（モデル5、CI 3.1）、大きいVSDの場合はASD閉鎖+中等度PDA（モデル6、CI 3.2）または小さいASD+PDA閉鎖（モデル7、CI 3.0）。I型TGAや小さいVSDの場合、MixingをASDに頼るモデル（1,3）の方がPDAに頼るモデル（2,4）に比べCIが高かった。また、肺血管抵抗が50%減少した場合に、前者では酸素飽和度が7%、CIが4%増加したのに対し、後者では酸素飽和度が13%上昇、CIが7%減少した。VSDに頼るモデル（5,6,7）はいずれも肺血管抵抗の低下によりCIの低下を認めた。

【考察】 TGAにおいては、VSDのサイズの違いにより、最低限必要なASD,PDAのサイズが異なる。心房レベルのシャントを利用して酸素飽和度を維持する方が、肺血管抵抗が低下した時の心拍出量の低下を起しにくい可能性が示唆された。

10:25 AM - 11:55 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:25 AM - 11:55 AM 第B会場)

[II-S12-08] 患者データから自施設で作製した、中空心臓立体模型を用いた心臓手術シミュレーション

○片岡 功¹, 松原 大輔², 河田 政明^{1,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介², 古井 貞浩², 鈴木 峻², 南 孝臣², 吉積 功^{1,3}, 前川 慶之^{1,3}, 竹内 護¹ (1.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, 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・先天性心臓血管外科)

【背景と目的】 当施設では2014年から市販のパーソナル3Dプリンターを用いて、患者データから自施設内で心臓立体模型を作製してきた。稀な複合先天性心疾患の手術シミュレーションにおける中空心臓立体模型の有用性を検討する。**【方法】** OsiriX (Pixmeo社)を用いてCT画像のDICOMデータをSTL形式(3Dプリンター用フォーマット)に変換し、3DプリンターUP Plus (TierTime Technology社)で(1)ABS樹脂製実体模型を造形した。(1)と(1)を元にした鋳型から(2)透明シリコン製中空模型を作製した。模型作製は全て自施設内で行い、元の3D-CT画像と(1)も心臓血管外科医に供覧した。作製時間を短縮し心内構造が観察しやすいよう、模型の作製範囲を設定した。(2)を用いたシミュレート後心内修復術に臨んだ。**【結果】** DORV (S, D, L; Anatomically corrected malposition of the great arteries型), PS, Rt aortic arch, Central shunt術(他院)後の患者データから模型を作製した。作製時間/費用は各々(1) 22時間/5000円, 鋳型8時間/3000円×2, (2)3日/1万円。3D-CT画像や(1)では心室一大血管の位置関係はある程度把握できたが、心内構造の情報は限られた。3D-CT画像では冠動脈の走行、胸骨や他臓器との位置関係が把握できた。(2)は手にとり様々な角度から、心室一大血管の位置関係や切除心筋の範囲など心内構造を詳細に観察できた。患者家族への手術説明にも使い、心内reroutingのシミュレート後、手術室への携帯も可能であった。術中に模型と同様の心内形態を確認し、手術シミュレーターとして実用可能な精度を有していた。**【考察と結論】** 手にとることができ可搬性を有する透明シリコン製中空模型は心臓手術シミュレーターとして優れ、稀な心疾患で特に有用性が高い。自施設内での作製は作製時間や経済性、心臓血管外科医との連携などで利点を有する。他の画像診断を補完的に組み合わせることで、より質の高い手術が可能となる。

シンポジウム

シンポジウム13 (II-S13)

小児循環器領域の遺伝子医学の革新

座長:

山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場 (天空 センター)

II-S13-01~II-S13-05

[II-S13-01] Genetic Advances in Congenital Heart Disease

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide Children's hospital (OH, USA))

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-02] 小児科領域における遺伝子診断の臨床応用の展望

○小崎 健次郎 (慶應義塾大学 医学部臨床遺伝学センター)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-03] 心筋症の遺伝子解析に基づく原因と病態解明

○上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-04] 小児循環器疾患における遺伝子解析の現状と問題点

○三宅 紀子 (横浜市立大学医学部 遺伝学教室)

3:00 PM - 4:30 PM

[II-S13-05] 心疾患を伴う先天奇形症候群で、マイクロアレイ染色体検査により Mowat-Wilson症候群と診断された2例

○中釜 悠¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 田中 優¹, 笠神 崇平¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 滝田 順子¹, 小川 誠司², 岡 明¹ (1.東京大学大学院 医学系研究科 小児医学, 2.京都大学大学院 医学研究科 腫瘍生物学)

3:00 PM - 4:30 PM

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

[II-S13-01] Genetic Advances in Congenital Heart Disease

○Vidu Garg (Director of the Center for Cardiovascular Research at Nationwide Children's hospital (OH, USA))

Cardiovascular malformations are the most common type of birth defect and result in significant mortality worldwide. The etiology for the majority of these anomalies remains unknown but genetic contributors are recognized as playing an important role. Genomic medicine has rapidly advanced over the past decade, and in some fields allows clinicians the ability to identify genetic contributors for a disease which lead to both tailored personalized treatment regimens and appropriate genetic counseling. This trend is becoming more appreciated in the field of congenital heart disease. An increasing number of genetic etiologies of human congenital heart defects can be defined due to the convergence of an increased molecular understanding of heart development and advances in genetic technologies.

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

[II-S13-02] 小児科領域における遺伝子診断の臨床応用の展望

○小崎 健次郎 (慶應義塾大学 医学部臨床遺伝学センター)

講演では、小児科領域の遺伝学的検査について、現況と展望を概観する。三次医療機関であっても多くの患者が「診断不明 Undiagnosed diseases」として経過を観察されている。患者の相当数が、単一遺伝子の変異により発症していると推測され、網羅的な遺伝学的検査の臨床現場への導入が待たれる。病因診断により、特異な治療法の実施・合併症の回避、正確な遺伝カウンセリングが期待できる。「未診断疾患患者」に対して、網羅的遺伝子診断を行い、鑑別疾患・絞り込み・確定診断を行う試みが国際的に広がっている。わが国では、Initiative on Rare and Undiagnosed Diseases (IRUD)が昨年の7月に開始された。われわれが同定した新規疾患の CDC42異常症 (MIM 616737 Takenouchi-Kosaki syndrome)や、過成長症候群 (MIM 616592 Kosaki Overgrowth syndrome)を含め、紹介したい。

Trio exome解析は有効ではあるが、コストは数十万円のオーダーとなり医療経済学的には臨床現場への導入にはそぐわない。解決策として、発端者のみの既知ヒト疾患原因遺伝子約5000のタンパク翻訳領域のみを対象として絞った singleton medical exome解析が期待される。演者施設での取り組みについて紹介する。

近年、難病研究に対して、国家的な研究支援が行われ、指定難病が302疾患に増加した。その過半は単一遺伝子疾患であることから、遺伝学的検査に対する潜在的な需要が高まった。singleton medical exome解析の考え方は、指定難病の遺伝学的検査にも適用可能である。今後の課題は、網羅的な遺伝子診断により見出される、二次的所見(偶発的所見)にどのように対応するか、わが国としてのコンセンサスを醸成することである。

1989年 慶應義塾大学医学部卒業、同小児科学教室入局

1993年 米国カリフォルニア大学サンディエゴ校に留学(小児科・遺伝科 clinical fellow)

1997年 米国ペーラー医科大学に留学(分子生物学 Research Fellow)

1999年 慶應義塾大学医学部 小児科専任講師

2003年 小児科助教授

2011年 臨床遺伝学センター教授 現在に至る

2012年より日本小児遺伝学会理事長

米国人類遺伝学会臨床遺伝学専門医

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

〔II-S13-03〕心筋症の遺伝子解析に基づく原因と病態解明

○上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

1990年、Seidmanらにより肥大型心筋症 (HCM) の原因としてβミオシン重鎖遺伝子 (MYH7) のミスセンス変異が報告されたのを端緒に、家系連鎖解析から、トロポニン T、αトロポミオシン、ミオシン結合蛋白 C (MYBPC3) が、HCM原因遺伝子であることが報告された。さらに、他のサルコメア構成蛋白遺伝子 (MYL2, MYL3, TNNT3, ACTC) も疾患原因遺伝子であることが示された。現在 HCM患者の60%にサルコメア構成蛋白の遺伝子変異が同定される。サルコメア構成蛋白遺伝子以外ではZ帯構成蛋白遺伝子、カルシウムハンドリング蛋白等の報告があるが頻度はきわめて低い。

拡張型心筋症 (DCM) ではβミオシン重鎖遺伝子 (MYH7)、ラミン (LMNA)、タイチン (TTN)、転写制御因子 Eya4 (EYA4) 等は家系を用いた連鎖解析法に基づき疾患原因遺伝子として同定された。しかしながら現在報告されている40種類の遺伝子の多くは候補遺伝子アプローチにより同定されたもので、頻度も低く、厳密には、pathogenic variantと言う表現が適当かもしれない。DCMでは30%に家族性が報告されているが、連鎖解析に足る家系も少なく、遺伝子解析も十分とは言えない。

2005年の次世代シーケンサーの登場によって、遺伝子解析の方法も大きく変化し、現在では全ゲノムあるいは全エクソンをスクリーニング的に解析する方法も取られるようになった。心筋疾患領域においてもこの方法を用いての報告がみられるようになった。

心筋疾患の遺伝子解析の現状にふれつつ、同定された疾患原因遺伝子変異を基になされた、機能解析や病態の解明の一端について述べる。また、心筋症領域の遺伝子解析方法の進歩に伴う発展と課題について言及する。

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

〔II-S13-04〕小児循環器疾患における遺伝子解析の現状と問題点

○三宅 紀子 (横浜市立大学医学部 遺伝学教室)

2009年に次世代シーケンサーを用いた網羅的なヒトゲノム/遺伝子解析によって、ヒト疾患の遺伝的原因の実例が示された。以来、インフォーマティクス解析を含む周辺領域技術の飛躍的な進歩も加わって、ヒト疾患の責任遺伝子解明は飛躍的なスピードで進んでいる。我々は、単一遺伝性疾患の責任遺伝子解明を目的に、特にエクソン領域を集中して解析するエクソーム解析を多用し、その圧倒的な解析力を実感している。従来の遺伝学的解析法と、次世代シーケンサーを用いた網羅的解析を比較しながら、ヒト遺伝子解析の現状とその限界、および問題点について紹介する。

3:00 PM - 4:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:30 PM 第B会場)

〔II-S13-05〕心疾患を伴う先天奇形症候群で、マイクロアレイ染色体検査により Mowat-Wilson症候群と診断された2例

○中釜 悠¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 田中 優¹, 笠神 崇平¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 滝田 順子¹, 小川 誠司², 岡 明¹ (1.東京大学大学院 医学系研究科 小児医学, 2.京都大学大学院 医学研究科 腫瘍生物学)

【背景】先天性心疾患を有する患者の約20%は心外奇形を合併し、そのさらに半数近くに染色体異常が検出される。心疾患を伴う先天奇形症候群の遺伝学的診断には、マイクロアレイ染色体検査によるゲノムコピー数異常の検索が有用である。【症例】症例1は1歳8か月女児。在胎40週5日、1571 gで出生、眼間開離、眼瞼裂斜下、薄い眉毛、耳介奇形、目立つ鼻尖、尖った下顎など顔貌異常が認められた。肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損・右側大動脈弓・左動脈管開存に対し、1歳0か月時に心内修復術が施行された。精神運動発達遅滞を伴い、現在も未歩行で、有意語は無い。経口摂取困難のために経管栄養に依存している。症例2は11歳女児。在胎40週2日、3145 gで出生。心房中隔欠損・左肺動脈右肺動脈起始症に対し、2歳時に修復手術が施行された。顔貌異常に加え、てんかん、重度精神運動発達遅滞を伴い、現在も未歩行で有意語は無い。いずれの症例も G分染法では染色体構造異常は検出されず、ついでマイクロアレイ染色体検査が実施された。両児で、ZEB2遺伝子を含む2q22.1-q22.3領域の微細欠失が検出され、Mowat-Wilson症候群の確定診断に至った。【考察】Mowat-Wilson症候群は、2q22.3領域に存在するZEB2遺伝子のヘテロ変異あるいは欠失により発症する、疾患頻度9万人に1人と稀な先天奇形症候群である。心血管奇形のほか様々な全身合併症を有し、重度の精神運動発達遅滞も伴うことから、患者は生涯にわたる総合的ケアを必要とする。症候学に基づく診断は必ずしも容易でないが、遺伝学的診断法を駆使し、正確な診断や病態把握に活用することで、適切な患者支援に資すると期待される。

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

新生児複雑心奇形に対する二心室修復を目指した治療戦略

座長:

角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

佐々木 孝 (日本医科大学 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場 (シンシア ノース)

II-S11-01~II-S11-06

[II-S11-01] TBD

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-02] 境界型左心系構造を有する複雑心奇形に対する、2心室修復を目指した新生児期 hybrid stage I palliationの効果

○東田 昭彦¹, 鍵崎 康治¹, 帆足 孝也¹, 島田 勝利¹, 北野 正尚², 黒寄 健一², 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 小児循環器科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-03] 二心室修復を目的として両側肺動脈絞扼術を施行した症例の検討

○岩田 祐輔¹, 竹内 敬昌¹, 奥木 聡志¹, 中山 祐樹¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (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)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-04] 純型肺動脈閉鎖症に対する、二心室修復を目指した段階的 RV decompressionの経験

○小谷 恭弘¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 大月 審一², 黒子 洋介¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 佐野 俊和¹, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学小児科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-05] Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 財満 康之, 坂口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:30 AM - 12:00 PM

[II-S11-06] Borderline狭小左室症例を伴った複雑心奇形において段階的手術が左室容積と予後に及ぼす影響

○鈴木 憲治¹, 青木 満¹, 萩野 生男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)

10:30 AM - 12:00 PM

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

[II-S11-01] TBD

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

TBD

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

[II-S11-02] 境界型左心系構造を有する複雑心奇形に対する、2心室修復を 目指した新生児期 hybrid stage I palliationの効果

○東田 昭彦¹, 鍵崎 康治¹, 帆足 孝也¹, 島田 勝利¹, 北野 正尚², 黒崎 健一², 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 小児循環器科)

[Abstract]

Background: Instead of primary definitive surgery, " hybrid stage 1 palliation" (HS1P) consisting of bilateral pulmonary artery banding (bPAB) and ductal stenting (DS) has been initially performed to decide the indication of biventricular repair or its procedure for the neonates with borderline left heart structures since 2010.

Objective: To evaluate the benefit of this strategy.

Methods: Since 2010, 5 patients have undergone HS1P. The main diagnoses were (1) Critical aortic stenosis (cAS) with endocardial fibroelastosis (EFE) (n= 2), (2) Borderline left ventricle (LV), parachute mitral valve (MV) with mitral stenosis (MS) and coarctation of e aorta (CoA) (n= 1), (3) Interrupted aortic arch (IAA) with hypoplastic aortic valve (AV) (n= 2). The median age at bPAB and DS were 7 days (range: 6-14 days) and 9 days (2-27) respectively.

Results: (cAS) Case1: With subsequent balloon aortic valvotomy, surgical aortic valvuloplasty and balloon dilatation of banded pulmonary arteries (PTBD), left ventricle end diastolic volume (LVEDV) increased from 61 to 108% of normal size and mitral regurgitation improved from severe to mild, so Ross-Konno procedure was performed at the age of 9 months successfully. Case 2: Although LVEF improved from 20% to 54%, severe EFE remained and LVEDV decreased from 151% to 59% of normal size. So extra-cardiac total cavo-pulmonary connection was performed at the age of 40 months following Norwood type arch reconstruction concomitant with bidirectional Glenn at the age of 23 months. (MS) Case3: For gradual increasing of LV volume preload, PTBD and surgical PA debanding were repeated and LVEDV increased from 70% to 144% of normal size and MV diameter increased from 55% to 84% normal size. So at the age of 13 months, Arch reconstruction, MV repair, and bilateral PA plasty was performed successfully. (IAA) Case 4: AV diameter increased from 80% to 111% of normal size, so Arch reconstruction, VSD closure, and bilateral PA plasty was performed at the age of 18months. Case5: AV diameter was still 49% of normal size after HS1P, then Yasui operation was selected at 18month. No post-operative death is experienced during the median follow-up period of 4 years (range: 1.5-5.5 years). Summary: Neonatal HS1P would be a beneficial palliation as a bridge to decision therapy for biventricular repair or its procedure. In addition, subsequent gradual volume loading for development of left heart structures sometimes made biventricular repair possible.

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

【II-S11-03】二心室修復を目的として両側肺動脈絞扼術を施行した症例の検討

○岩田 祐輔¹, 竹内 敬昌¹, 奥木 聡志¹, 中山 祐樹¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (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)

【Objective】 Bilateral pulmonary artery banding (BPAB) was introduced for avoiding preoperative risks of the congenital heart defects depending on patent ductus arteriosus. We selected BPAB if patient had a shock, severe extra cardiac anomalies, heterotaxy or low body weight (【Patients and Methods】 10 patients underwent BPAB between 2003 and 2015. There were IAA/CoA in 7 and TAC in 3. BPAB was performed by lasso technique.

【Results】 Median age and body weight at the surgery were 7.2days (1-27 days), 2.6kg (1.6-3.2 kg), respectively. The reasons of BPAB were shock in 6, low body weight in 5, LVOT in 2, ventricular size in 1. The circumference of BPAB was 12.5mm (9.0-13.5 mm). The duration to 2nd surgery was 62 days (28-313 days). Re-PAB (adjustment) was required in 2. Completion of BVR was in 7 (Yasui in 3, Rastelli in 2, ICR in 2), Waiting of BVR in 2, HD in 1 (preoperative brain hemorrhage due to shock). One patient died at 5 years after Rastelli operation. 2 patients with low body weight (1.6kg, 1.8kg) required PTA before 2nd operation because of decreased pulmonary blood flow. 6 patients required PA angioplasty or PTA at BVR or later.

【Summary】 The reason of BPAB was simply avoiding risk rather than morphological reason. BVR for low body weight patients could be performed after several PTAs. Although PA angioplasty was required at BVR or conduit replacement, there was no re-operation for branch PS because PTA was effective.

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

【II-S11-04】純型肺動脈閉鎖症に対する、二心室修復を目指した段階的 RV decompressionの経験

○小谷 恭弘¹, 新井 禎彦¹, 笠原 真悟¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 大月 審一², 黒子 洋介¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 佐野 俊和¹, 佐野 俊二¹ (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学小児科)

抄録:

Objective:

Although single ventricle palliation is usually considered for patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum (PA-IVS), multi-staged palliation is our surgical choice to achieve biventricular physiology. We sought to analyze the impact of our surgical strategy on the growth of right-sided heart and subsequent definitive biventricular repair (BVR).

Methods and Results:

50 patients with PA-IVS who underwent a staged surgical approach from 1991 to 2012 were retrospectively reviewed. All 50 patients had a modified BTS with pulmonary valvotomy as a first palliation, followed by multi-staged right ventricular (RV) decompression by means of surgery or catheter intervention. Thirty patients achieved a BVR (BVR group), 6 patients had a 1+1/2 ventricular repair (1+1/2V group), and 5 patients had Fontan completion (Fontan group). After multi-staged RV decompression, tricuspid valve z-score did not increase in any of group (BVR: pre -2.79 vs. post -2.24, 1+1/2V: pre -5.25 vs. post -6.69, Fontan: pre -6.82 vs. post -7.94). Normalized RVEDV; however,

increased in only BVR group after modified BTS with pulmonary valvotomy (BVR: pre 32% vs. post 64%, 1+1/2V: pre 43% vs. post 42%, Fontan: pre 29% vs. post 32%).

Conclusions: TV growth was not obtained by multi-staged RV decompression, therefore TV size at birth appeared to be a predictor for achieving BVR. Proportionate RV growth was seen in patients who achieved BVR, but this was not seen in patients having 1+1/2 ventricular repair or Fontan operation.

【目的】 純型肺動脈閉鎖症 (PA/IVS) は二心室から単心室治療まで幅の広い治療選択がある。当科ではPA/IVSに対しては一貫して二心室治療を目指した外科戦略をとってきた。当科の外科治療戦略が最終手術の選択に及ぼす影響およびその成績について検討する。【方法】 1991年3月から2012年12月までの期間に当科で初回手術から治療介入を行ったPA/IVSの50例について検討した。これら全ての患者は、右室の成長を期待した段階的治療を行う方針とし、第一段階の姑息術として、BTシャントおよび肺動脈弁切開術を行い、その後、経カテーテル肺動脈弁拡張術や外科的右室流出路形成により右室の減圧を段階的に行った後、最終治療を選択した。【成績】 50例全例、BTシャントおよび肺動脈弁切開術を施行した。以後、経カテーテル肺動脈弁拡張術および外科的右室流出路形成を段階的に施行し、30例(60%)が二心室治療(BVR)に到達した。1+1/2心室治療(1+1/2V)および単心室治療(Fontan)を行ったものは、それぞれ6例と5例であった。段階的治療中の三尖弁径 Z-scoreの変化を見ると、二心室治療、単心室治療、1+1/2心室治療の群いずれも成長を認めなかった(二心室: pre -2.79 vs. post -2.38, 1+1/2心室: pre -5.25 vs. post -6.29, Fontan: pre -6.72 vs. post -8.78)。しかしながら対正常右室拡張末期容積は二心室治療に到達した群のみ増加していた(BVR: pre 32% vs. post 64%, 1+1/2V: pre 43% vs. post 42%, Fontan: pre 29% vs. post 32%)。段階的右室減圧により、出生時に coronary fistulaを認めた23例中12例(52%)で、fistulaの退縮を認めた。【結論】 段階的RV decompressionを行う治療戦略によって60%の症例で右室の成長を認め、最終的に二心室治療に到達することができた。また、右室減圧の効果として coronary fistulaの退縮を認めており、今後の右室機能の維持および冠動脈関連の合併症予防に寄与すると考えられた。

(word=696)(800 allowed)

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

[II-S11-05] Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 財満 康之, 坂口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Arch anomalyを伴った大血管転位症/両大血管右室起始症の二心室修復術の外科治療成績

Outcomes of biventricular repair for transposition of the great arteries / double-outlet right ventricle with aortic arch obstruction

小田晋一郎、中野俊秀、檜山和弘、藤田智、渡邊マヤ、五十嵐仁、財満康之、坂口修平、角秀秋
Shinichiro Oda, Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Satoshi Fujita, Maya Watanabe, Jin Ikarashi, Yasuyuki Zaima, Syuhei Sakaguchi, Hideaki Kado

福岡市立こども病院 心臓血管外科

The department of cardiovascular surgery, Fukuoka children's hospital, Fukuoka, Japan.

[Objective] To compare the surgical outcomes of one-stage repair (group O) and two-stage repair (group

T) of the biventricular repair for transposition of the great arteries (TGA) / double-outlet right ventricle (DORV) with aortic arch obstruction.

[Methods] Sixty-nine patients (group O, n=35, group T, n=34) were operated between 1987 and 2015. Prior procedures in group T were arch reconstruction with pulmonary artery band (PAB) (n=31) and bilateral PAB (n=3). The procedure of biventricular repair were arch reconstruction with arterial switch operation (ASO) (n=32), Kawashima procedure (n=2) and Yasui procedure (n=1) in group O and ASO (n=24), Kawashima (n=5) and Yasui (n=5) in group T. Follow-up periods were 11.6 ± 7.7 years in group O and 14.4 ± 9.2 years in group T.

[Results] There were 7 (20%) and 3 (8.8%) death in group O and T, respectively. Actuarial survivals were 80% at 5 and 10 years in group O, and 93.9% and 89.9% at 5 and 10 years, respectively in group T (p=0.20). Deaths caused by postoperative low cardiac output syndrome (LOS) and/or active pulmonary bleeding occurred in 5 all in group O. There were 11 (31.4%) and 16 (47.1%) re-interventions in group O and T, respectively. Freedom from re-intervention at 5 and 10 years was 71.4% and 67.9% in group O and 62.1% and 49% in group T, respectively (p=0.27).

[Conclusions] Both one-stage and two-stage repair can be performed with acceptable mortality and morbidity. However, the two-stage repair had an advantage of avoiding postoperative LOS and pulmonary bleeding, which may be accompanied by an invasive surgery.

10:30 AM - 12:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 10:30 AM - 12:00 PM 第E会場)

[II-S11-06] Borderline狭小左室症例を伴った複雑心奇形において段階的手術が左室容積と予後に及ぼす影響

○鈴木 憲治¹, 青木 満¹, 萩野 生男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)

Objective:

Biventricular repair (BVR) is superior to single-ventricular repair in terms of hemodynamics, however, a small left ventricular (LV) volume can be an obstacle. We studied impact of staged operations on changes in LV volume and outcome in complex BVR candidates with "borderline" hypoplastic LV.

Methods:

Echocardiographic and cardiac catheterization data, and outcome were analyzed in ten neonates and infants having complex but anatomically correctable cardiac anomaly and LV end-diastolic area (LVEDA), 40 to 80 % of normal (%N), who underwent staged procedures from 1992 to 2014.

Results:

First palliation (SP shunt, PA banding +/- COA repair, PAPVR repair, VSD enlargement) at a mean age of 94 days and additional palliation (BT shunt) at 11 months were performed with 1 death. Five patients achieved BVR (group B) at 1.8 years with 1 death; four underwent bidirectional Glenn (group S) at 0.9 years with 1 death and three achieved Fontan at 2.8 years with 1 late death. The mean LVEDA(%N) before and after palliation, and before BVR or Glenn, were 64(group B); 62(group S), 88; 60, and 92; 62, respectively. Survival at 1 and 5 years after the definitive procedures were 80%(group B); 75%(group S) and 80%; 38%, respectively. The CVP (mmHg) and cardiac index (L/min/m²) at 4.4 years after the definitive procedures were 5.5(group B); 12.0(group S), and 3.4; 2.2, respectively.

Conclusions:

The staged strategy resulted in substantial LV volume increase and successful BVR with a good mid-term hemodynamic status in 40% of the candidates with "borderline" hypoplastic LV.

【目的】

二心室修復術(BVR)は術後に良好な血行動態が期待されるが、心室容積が小さい場合は形態的に BVRが可能であっても単心室手術(SVR)を選択せざるを得ない場合がある。今回、左室容積が BVRの Borderlineと判断された複雑心奇形に対する段階的手術が、左室容積および予後に及ぼす影響を検討した。

【方法】

当院の1992年から2014年の手術症例の内、左室を体心室とした BVR可能な形態を有するもののエコー上左室拡張期末期面積(LVEDA)が40-80% Normalであった Borderline狭小左室症例10例(DORV4例、AVSD2例、DORV+AVSD4例、内 Heterotaxy5例)を対象とし、左室容積の指標として LVEDAの推移、BVR到達率、遠隔予後を後方視的に検討した。

【結果】

初回手術として生後平均94日で SP shunt, PA banding +/- COA repair, PAPVR repair, VSD enlargementが施行された。1例で生後11カ月時に2nd Palliationとして BT shuntが施行された。Palliation後、虐待による脳出血で1例を失ったが、5例が平均1.8歳で BVR(B群)、4例が平均0.9歳で Glenn手術(SVR ; S群)内3例が平均2.8歳で Fontan手術に到達した。LVEDA(%Normal)の推移は Palliation前 B群64 / S群62(平均値)、Palliation後平均18日で88 / 60、BVRまたは Glenn手術前(Palliation後平均13ヶ月後)で92 / 62であった。B群中1例を周術期に感染で、S群中1例を Glenn手術後 Hypoxiaで1例を Fontan手術後遠隔期に肺動静脈瘻で失った。Kaplan-Meier法による生存率は、B群1年80.0%、5年80.0%、S群1年75.0%、5年37.5%であった。最終手術後平均4.4年後施行の心臓カテーテル検査では中心静脈圧(mmHg) 5.5 / 12.0、心係数(L/min/m²) 3.4 / 2.2であった。

【まとめ】

Borderline狭小左室症例であっても Palliationにより約半数の症例が左室容積の増大が得られ BVRに到達した。BVR到達例は、Fontan手術例と比較して良好な循環動態を維持し、中期生存率は良い傾向にあった。

パネルディスカッション

パネルディスカッション1 (II-PD01)

長期予後を見据えた Fontan 児童・生徒の運動・学校・日常生活管理

座長:

大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 3:10 PM - 4:40 PM 第A会場 (天空 A)

II-PD01-01~II-PD01-04

[II-PD01-01] 日常生活での運動レベルからみたフォンタン循環

○増谷 聡, 築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

3:10 PM - 4:40 PM

[II-PD01-02] 経時的運動負荷試験からの知見

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器、成人先天性心疾患)

3:10 PM - 4:40 PM

[II-PD01-03] 新生児期発症重症先天性心疾患術後児の学童期運動能について

○岩島 覚^{1,2}, 上田 憲², 田中 靖彦^{2,3}, 佐藤 慶介³, 小野 安生³ (1. 浜松医科大学 小児科学教室, 2. 静岡県医師会学校保健対策委員会学校心臓検診結果検討小委員会, 3. 静岡県立こども病院 循環器科)

3:10 PM - 4:40 PM

[II-PD01-04] フォンタン術後の学童期の現状

○福嶋 遥佑¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 新井 禎彦² (1. 岡山大学病院 小児循環器科, 2. 岡山大学病院 心臓血管外科)

3:10 PM - 4:40 PM

3:10 PM - 4:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:10 PM - 4:40 PM 第A会場)

[II-PD01-01] 日常生活での運動レベルからみたフォンタン循環

○増谷 聡, 築 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

安定した慢性心不全に対する運動療法は、心血管機能、筋、神経液性因子、QOLに対する効果から、推奨される治療法である。一般に運動耐用能は予後と関連するが、フォンタンで運動を増加する介入が長期予後を改善させるかは明らかでない。

フォンタン循環は肺循環を駆動する心室を有さない独特の血行動態で、概して早い心拍数への適応が苦手で、安静時に高い中心静脈圧は運動に伴いさらに上昇する。そのため、運動が過度で持続すると、結果として臓器のうっ血が懸念され得る。反対に適度な運動は、利点も期待できる。

フォンタンで適正な運動の質と量は何か？これは難問である。初めに、フォンタン循環は個々の患者での相違が大きい。次に運動時の挙動は安静時からは必ずしも推し量ることはできず、運動負荷試験は詳細な運動時の挙動を教えてくれるが、日常の運動量を教えてはくれない。従って、日常生活で実際にどの程度の運動量であるかの評価が重要と思われる。

今回、我々は、加速度センサーにより評価した日常運動量や運動と休息が、心臓カテーテル検査による血行動態評価、トレッドミルでの静脈圧を含めた運動時血行動態の挙動、神経液性因子、肝詳細評価といかに関連するかを、学校生活管理指導区分、運動に対する意識、PLEの有無等を考慮に入れて論じたい。

一律に運動がよいかではなく、運動の質と量、オンとオフを考慮に入れ、個々の患者の状態に合わせた至適範囲の設定に向かうための検討遂行が、フォンタン患者の予後改善のための今後の重要な課題と思われる。

(メモ)

管理指導表レベルと実際

管理指導表レベルとホルター・トレッドミル、G-meter

心室拡張期 収縮期、血管硬化

運動 運動時反応、

液性因子、基本血行動態、静脈

肝 MRI

PLE

夜間 HOT 終日 HOT

ROSS class

運動時挙動静脈圧 二心室 vs フォンタン

管理指導区分・HOT区分 フォンタンエクセルに

オン・オフ解析

運動に対する意識調査、学童以上、親・本人

3:10 PM - 4:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:10 PM - 4:40 PM 第A会場)

[II-PD01-02] 経時的運動負荷試験からの知見

○大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器、成人先天性心疾患)

運動が心肺機能を含め代謝や自律神経バランス等を含め生体維持機能の向上に重要である。成人の慢性心不全患者での運動療法の有用性が模索され、多くの運動療法の有益性を示す知見が蓄積されている。これらの背景から小児心疾患患者でもその運動療法の可能性が模索され、フォンタン患者での有用性を指摘する報告が増加している。これらの背景には心肺機能低下が悪い予後と関連している事実があり、心肺機能の総合的な指標である最高酸素摂取量 (peak VO₂) を代表とする運動能の改善がこれら疾患の予後改善に繋がると信じられていることにある。一方、フォンタン患者では小児から思春期に運動能が低下し、成人フォンタン患者の運動能は極めて低いにも拘らず自覚症状と解離していることから、これらの事実が予後悪化と関連していることが推察される。しかし、これまでにフォンタン患者での長期的経時的な運動能の推移の報告は極めて少なく、また経時変化と予後との関連も不明である。最近のフォンタン手術年齢の低下や遠隔期での死因に非心臓死の頻度が少なくないことを考慮すると運動が心肺機能以外の多臓器に与える影響も考慮する必要がある。今回のシンポジウムでは長期経時的運動能の変化の臨床的意義を予後や非心臓器との関連から模索し、小児期の生活習慣の介入の意義について考察したい。

3:10 PM - 4:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:10 PM - 4:40 PM 第A会場)

[II-PD01-03] 新生児期発症重症先天性心疾患術後児の学童期運動能について

○岩島 寛^{1,2}, 上田 憲², 田中 靖彦^{2,3}, 佐藤 慶介³, 小野 安生³ (1.浜松医科大学 小児科学教室, 2.静岡県医師会学校保健対策委員会学校心臓検診結果検討小委員会, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

【はじめに】我々は第50回本会で新生児期に手術介入が必要な内臓錯位症候群(Hetero群), 左心低形成症候群(HLHS群)術後例において学童期の運動制限されている割合が近年減少していたことを報告した。【目的】Hetero群, HLHS群術後例の学童期運動制限に関わる因子を検討する。【対象、方法】静岡県下における術前後記録が確認できた Hetero群18例、HLHS群13例。運動制限の有無は管理指導票のD区分以下の例をLA群、E以上の例をNA群とした。結果は平均±標準偏差で示し統計学解析にはSPSS ver22を用いP値0.05未満を有意差ありとした。【結果】Fontan型手術の施行時平均年齢2.1±1.4yで疾患別差は認めなかった。運動制限は12例(38.7%)に認めHLHS群のLAは5/13, Hetero群のLAは7/18で有意差を認めなかった。出生年代の検討で2000年未満出生ではLA 8/13, 2000年以降出生のLA 4/18と有意差を認めた(P=0.032)。Fontan型施行時年齢はLAで有意に高く(LA 2.8±1.9y vs NA 1.6±0.5y, P=0.003), グレン術(BDG)施行時年齢もLAで有意に高かった(LA 0.9±0.7y vs NA 0.6±0.2y, P=0.001)。術後の心カテデータ、胎児診断率等2群で有意差を認めなかったが術後心カテ時のSaO₂とBNPで2群の差を認めた(SaO₂, LA 92.3±4.6% vs NA 94.6±1.8%, P=0.001, BNP, LA 92.9±55.5 pg/dl vs NA 23.4±17.1 pg/dl, P=0.009)。これら有意差を認めた指標について多重解析(ステップワイズ法)した結果BNPについて有意な差を認めた(beta=0.749, p=0.005)。運動制限の有無でのROC解析で有意差を認めた指標は術後の心カテ時のBNPでAUC=0.963 (p=0.021)でCutoff値47.9pg/dl 感度100%, 特異度88.9%,であった。【まとめ】Hetero群, HLHS群における学童期運動制限を規定する因子は出生年代別、Fontan型施行時年齢, BDG施行時年齢、Fontan型手術後のSaO₂とBNPであった。特に術後1年後のBNP値は学童期運動制限される重要な因子と思われた。

3:10 PM - 4:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:10 PM - 4:40 PM 第A会場)

[II-PD01-04] フォンタン術後の学童期の現状

○福嶋 遥佑¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 新井 禎彦² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

【背景】フォンタン型手術の遠隔期の問題は近年数多く指摘されているが、短期的な生命予後は向上し、学校生活を送る患児も多くなっている。しかし、フォンタン型手術を施行された学童の現状把握は十分ではない。【目的】当院でフォンタン型手術を施行した小中学生の外来の現状についてまとめた。【対象・方法】当院ではこれまで424人フォンタン型手術を施行しており、対象は2015年度現在当院外来に通院中の小中学生118例。臨床所見・検査所見・学校指導・合併症等について後方視的に検討した。【結果】中学生34人(男18人/女16人)、小学生84(男48人/女36人)。平均 S_pO_2 :93%で、HOT使用は13.6%、レントゲン検査のCTRは平均44%(33-62%)、エコー上 EFは60.5%(33-78%)、房室弁逆流は trivial:32%, mild:47%, moderate:19%, severe:1%。CVPの平均値13mmHg (7-17mmHg)。抗凝固・血栓薬はワーファリン68%, アスピリン15%, チクロピジン5%。抗凝固・血栓薬以外では、服用なしが32%で、利尿剤48%, 血管拡張薬30%, 肺血管拡張薬30%, 強心薬18%, カルベジロール17%, 抗不整脈薬4%。学校生活管理区分は C禁が17%、D禁が69%、D可3%、E可11%。学童期に発症した重篤な合併症は PLE3例、鋳型痰気管支炎3例、肝硬変1例、脊髄硬膜下出血1例であった。学童期の再手術は計7例(6%)で、PMI3例、CRT導入1例、fenestration creation1例、semiclosure1例、TCPC conversion1例。学童期に死亡した症例は4例(心不全2例、肺出血2例)であった。【まとめ】容量負荷を軽減するフォンタン型手術の恩恵を受けて、おおむね心拡大なく心収縮能は保たれている。抗凝固または抗血小板薬以外の薬を約7割が服用している。学校生活管理指導区分は D禁が7割と最も多かった。学童期での重篤な合併症の罹患率や再手術率、死亡率は低かった。現状を把握しこの児童たちが今後より良い予後を経済するために、適切なフォローアップを行うことが必要であると考えます。

パネルディスカッション

パネルディスカッション2 (II-PD02)

右心バイパス手術の適応と限界

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 4:50 PM - 6:20 PM 第A会場 (天空 A)

II-PD02-01~II-PD02-05

[II-PD02-01] 小児と成人フォンタン患者の心行動態と予後との関連の比較

○大内 秀雄^{1,2}, 羽山 陽介¹, 根岸 潤¹, 則武 加奈恵¹, 岩朝 徹¹, 宮崎 文¹, 津田 悦子¹, 山田 修¹, 白石 公¹, 市川 肇³ (1.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-02] 両方向性 Glenn手術成績の検討

○檜山 和弘, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 財満 康之, 阪口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-03] 総肺静脈還流異常修復術後の肺静脈狭窄を伴う単心室における右心バイパス

○亀井 直哉¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 祖父江 俊樹¹, 谷口 由記¹, 平海 良美¹, 小川 禎治^{1,2}, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-04] Fontan術後 PLEへの治療介入

○清水 美妃子, 朝貝 省史, 篠原 徳子, 稲井 慶, 中西 敏雄, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

4:50 PM - 6:20 PM

[II-PD02-05] Univentricular Palliation : Actual Indications and Limitations

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

4:50 PM - 6:20 PM

4:50 PM - 6:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:50 PM - 6:20 PM 第A会場)

[II-PD02-01] 小児と成人フォンタン患者の心行動態と予後との関連の比較

○大内 秀雄^{1,2}, 羽山 陽介¹, 根岸 潤¹, 則武 加奈恵¹, 岩朝 徹¹, 宮崎 文¹, 津田 悦子¹, 山田 修¹, 白石 公¹, 市川 肇³
(1.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

背景：小児フォンタン術後病態は軽度低酸素血症と中心静脈圧（CVP）上昇を伴う前負荷不良による低心拍出量（CO）を血行動態的特徴とする低心拍出量心不全とされる。しかし、長期予後を含めた心不全重症度とこれら血行動態指標との関連は明確でない。目的：フォンタン術後遠隔期の血行動態指標と予後（死亡）との関連を明らかにする。方法と結果：我々は術後6か月以上生存し、血行動態が評価された連続431例（小児〔<18歳〕、261例、成人〔≥18歳〕170例）をCVP（mmHg）、心係数（CI：L/min/m²）、体心室容積（EDVI：ml/m²）と駆出率（EF：%）および酸素飽和度（SpO₂：%）と検査後5年間の死亡との関連を検討した。検査後5年間の経過観察で小児22例、成人15例の計37例が死亡し、両群の死亡率に差はなかった（p=0.77）。小児死亡原因は心不全8例、突然死6例、蛋白漏出性胃腸症4例とその他4例で、成人死亡原因は心不全6例と突然死、手術関連および悪性腫瘍が各々3例であった。小児、成人とも高CVP（各々：HR=1.36、1.29、p<0.01-0.0001）、拡大したEDVI（各々：HR=1.01、1.03、p<0.01）と低酸素（各々：HR=0.93、0.90、p<0.001）が死亡を予測した。小児と成人患者のCVP、EDVIおよびSpO₂のカットオフ値は各々13と11、144と101、および94と92であった。低EFは小児のみ死亡を予測した（HR=0.42、p<0.0001、カットオフ値43）。一方、CIは小児で低CIが（HR=0.41、p<0.01）、成人では逆に高CIが（HR=2.21、p<0.05）死亡を予測し、カットオフ値は各々2.46と2.90であった。結論：フォンタン循環破綻は小児期の体心室収縮性低下に伴う低心拍出量病態から成人期の体心室収縮性低下を伴わない高心拍出量病態へ以降し、いずれもCVP上昇から死亡に至る。従って、長期予後改善には破綻様式に十分に考量した戦略が必須である。

4:50 PM - 6:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:50 PM - 6:20 PM 第A会場)

[II-PD02-02] 両方向性 Glenn手術成績の検討

○檜山 和弘, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 財満 康之, 阪口 修平, 角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

【目的】単心室の段階的外科治療の中で Glenn手術成績の向上は重要である。当院での Glenn手術成績を検討した。【対象と方法】2006年から2015年までに両方向性 Glenn手術を施行した319例を対象とした。疾患は右室型単心室が198例（左心低形成症候群：96）、左室型単心室が100例、その他が21例であった。手術時平均月齢は11.9ヵ月（1.7ヵ月～6.5才）、平均体重は7.0kg（2.8～18.4kg）であった。同時手術は、肺動脈形成が90例、心房中隔欠損拡大が87例、肺動脈絞扼が42例、Damas-Kaye-Stansel手術が38例、Norwood手術が35例、房室弁形成が38例、シャント追加が20例、房室弁置換が8例、三尖弁閉鎖が7例、肺静脈狭窄根治が6例、総肺静脈還流異常根治が5例、その他6例であった。術後追跡期間は平均4.3年であった。【結果】手術成績は、早期死亡が3例、遠隔死亡が25例であり、5年生存率は89.8%であった。Glenn takedown症例は9例であった。Fontan手術到達が197例、待機が97例で、Fontan非到達率は、3年で12.7%であった。Glenn 循環関連死亡と Glenn takedownを Glenn不全と定義し、19例の Glenn不全群（F群）と非 Glenn不全群（S群）を比較した。手術時月齢は F群7.2±4.4ヵ月、S群12.2±10.4ヵ月、体重は F群4.6±1.1 kg、S群7.2±2.2 kgで、F群では有意に低値であった。術前カテーテル検査での肺体血流比は F群1.2±0.5、S群1.2±0.6、平均肺動脈圧は F群13.9±4.5mmHg、S群12.3±3.4 mmHg、肺血管抵抗は F群1.9±1.3 U、S群1.5±0.8 U、Nakata indexは F群266±95 mm²/m²、S群268±108 mm²/m²で、有意差を認めなかった。Glenn不全に関する単変量解析では左心低形成症候群、総肺静脈還流異常合併、術前中等度以上の房室弁逆流が、多変量解析では手術時体重3.5kg未満、術前の肺

静脈狭窄合併が危険因子となった。【結語】両方向性 Glenn手術の危険因子は手術時体重3.5kg未満、術前の肺静脈狭窄の合併であった。

4:50 PM - 6:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:50 PM - 6:20 PM 第A会場)

[II-PD02-03] 総肺静脈還流異常修復術後の肺静脈狭窄を伴う単心室における右心バイパス

○亀井直哉¹, 田中敏克¹, 三木康暢¹, 祖父江俊樹¹, 谷口由記¹, 平海良美¹, 小川禎治^{1,2}, 富永健太¹, 藤田秀樹¹, 城戸佐知子¹, 大嶋義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

【背景】右心バイパス手術において肺静脈狭窄の有無は重要な因子の1つである。総肺静脈還流異常 (TAPVC) 修復術を要する単心室では、術後肺静脈狭窄を来す症例は少なくなく、右心バイパス手術適応には慎重な判断が求められる。【目的】肺静脈狭窄合併例における右心バイパス手術適応の判断条件を明らかにする。【方法】2005年4月から2015年8月までに当院で TAPVC 修復術を施行した単心室 24 例のうち、術後肺静脈狭窄を来した 9 例の経過を後方視的に検討した。【結果】24 例の内訳は上心臓型 10 例、傍心臓型 5 例、下心臓型 8 例、混合型 1 例。TAPVC 修復術は日齢 2-5 歳 (中央値 27 日) で施行。術後肺静脈狭窄は 9 例に認め、上心臓型 2 例、傍心臓型 3 例、下心臓型 4 例。全例で外科的狭窄解除術が行われ、うち 2 例が術後早期死亡、1 例 (傍心臓型) が全枝で再狭窄を繰り返し 2 歳時点で Glenn 未到達である。Glenn まで到達は 4 例で、すべて狭窄解除と Glenn を同時施行 (うち 2 例は Glenn 前にも狭窄解除術あり)。2 例で Glenn 後再狭窄を認め、1 例 (上心臓型) は術後 2 ヶ月で 1 枝閉塞も他は開存、1 例 (傍心臓型) は術後 2 ヶ月で片側 2 枝閉塞、残存 2 枝にも再狭窄を繰り返している。Fontan 到達は 2 例で、1 例 (下心臓型) は Glenn 時に狭窄解除、その後 1 枝閉塞したが 2 歳で開窓 Fontan 到達、1 例 (傍心臓型) は Glenn 後に房室弁逆流の増悪と肺静脈狭窄を認め、房室弁形成と肺静脈狭窄の再解除と同時に開窓 Fontan 施行したが、腹水貯留で入退院を繰り返し、房室弁置換と複数回の肺静脈狭窄解除術を行っている。【まとめ】肺静脈狭窄を呈する場合でも積極的介入を行うことで、1 枝病変例であれば右心バイパスは成立し得る。房室弁逆流難渋例、修復を要する傍心臓型例は特に複数枝での再狭窄リスクが高く、また右心バイパス術後早期に閉塞に至る可能性もあり、これらを念頭に手術適応を判断すべきである。

4:50 PM - 6:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:50 PM - 6:20 PM 第A会場)

[II-PD02-04] Fontan術後 PLEへの治療介入

○清水美妃子, 朝貝省史, 篠原徳子, 稲井慶, 中西敏雄, 朴仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

背景 蛋白漏出性胃腸症は、予後不良の Fontan術後合併症として知られているが、移植以外に有効な治療法は確立されていない。目的 PLEに対する有効な治療法を模索する方法 当院で管理している PLEの症例20例の内、生存している12例を PLE改善群と非改善群に分けて後方視的に検討した。検討項目は、患者背景、心臓カテーテル検査所見、PLE発症後に加えた治療。結果 2群間に患者背景に差はなく、術前の条件にも有意差はなかった。PLEに対する治療薬で、改善群に有意に高頻度で使用されていたのは ACE阻害剤(7例中4例57%)であった。カテーテル結果では、房室弁逆流の有無に差はなかったが、改善群では拡張末期容積が低下 ($94 \pm 12 \rightarrow 71 \pm 31\%$) し、非改善群では増加 ($87 \pm 19 \rightarrow 105 \pm 28\%$) していた。収縮期血圧は、改善群では不変 ($93 \pm 17 \rightarrow 91 \pm 13\text{mmHg}$) だったが非改善群では経時的に上昇 ($91 \pm 10 \rightarrow 107 \pm 14\text{mmHg}$) していた。考察 房室弁逆流の有無にかかわらず、ACE阻害剤による治療が入った患者で PLEが改善している症例が多かった。Fontan術後は体血管抵抗が高く、心負荷の要因となり得ることから、積極的な体血管拡張療法が、PLEの治療にも有用であった可能性がある。結論 改善をみた PLE患者で ACE阻害剤の頻度が高かった。PLE治療の標的として体血管拡張が有

効である可能性が示唆された。

4:50 PM - 6:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:50 PM - 6:20 PM 第A会場)

[II-PD02-05] Univentricular Palliation : Actual Indications and Limitations

○Lorenzo Boni (“12 de Octubre” University Hospital)

Since the first reports of Glenn and Fontan, the univentricular palliation has changed substantially, both in technical terms and in terms of results. A brief history is reported, starting with the pioneer works of Glenn, Fontan and Norwood and ending with the actual techniques and results.

Actual selection criteria for univentricular palliation are reviewed, with emphasis on the relationship between these ones and the late outcomes. One of the major limitations of the univentricular circulation is the Fontan failure, which reflects the palliative nature of this operation. The therapeutic options for these patients are mainly reduced to conversion to extra-cardiac conduit type of connection (in those who have an older type of Fontan operation) or heart transplantation.

As an alternative to the univentricular palliation, especially in the setting of left heart obstructive lesions, high risk biventricular repairs should be taken in consideration. Based on the disappointing late outcomes of the Fontan operation, some groups have opted for high risk biventricular procedures in borderline candidates, and their experience has boosted the development of interesting tools to identify those patients who best benefit from these high risk biventricular repairs versus those who are best served by a univentricular palliation.

When the hypoplastic side of the heart is the right one, the one-and-a-half repair may be taken in consideration. Results of this strategy are better when the patient is a sub-optimal biventricular candidate rather than a more typical univentricular one who is forced to maintain some degree of right ventricular load.

パネルディスカッション

パネルディスカッション6 (II-PD06)

学校心臓検診の意義：各心疾患毎のアウトカムから探る

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)

Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

II-PD06-01~II-PD06-05

[II-PD06-01] WPW症候群

○牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)

8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-02] 「心筋症」

○廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部小児科)

8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-03] 小児期心疾患診断における学校心臓検診の役割 -心房中隔欠損と特発性肺動脈性肺高血圧について-

○澤田 博文^{1,3,5}, 三谷 義英^{1,5}, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司², 新保 秀人², 早川 豪俊⁴, 丸山 一男³, 中山 智孝⁵, 福島 裕之⁵, 小垣 滋豊⁵, 五十嵐 岳宏⁵, 小野 安生⁵, 土井 庄三郎⁵, 市田 路子⁵, 中西 敏雄⁵, 山田 修⁵, 佐地 勉⁵ (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学 心臓血管外科, 3.三重大学 麻酔科集中治療学, 4.はやかわこどもクリニック, 5.日本小児肺循環研究会)

8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-04] QT延長症候群

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM

[II-PD06-05] 学校心臓検診における症状調査の意義

○泉田 直己, 小川 俊一, 浅井 利夫, 赤木 美智男, 鮎沢 衛, 土井 庄三郎, 唐澤 賢祐, 正木 忠明, 近藤 太郎 (東京都医師会学校都立学校心臓検診委員会小委員会)

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第D会場)

[II-PD06-01] WPW症候群

○牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)

学校心臓検診では WPW症候群(WPW)は、心電図検査により副伝導路(AP)心室早期興奮(VPE)を示す場合抽出される。WPWで抽出された児童・生徒の多くは無症候性であるが、抽出時無症候性でもその後上室頻拍 SVTや心房細動 AFを生じる可能性、AFから心室細動 VFへ変化することにより、突然死(SCD)の可能性が指摘されている。今回学校心臓検診で WPWを抽出する意義・問題点について言及する。【方法】福岡県の学校心臓検診で、WPWの抽出される頻度を検討した。【結果】学校心臓検診で WPWの抽出される頻度：H23～27年度、福岡県では高校生211559人中、自動診断：201人(0.095%)、目視判読：288人(0.136%)であった。いずれの年度でも自動診断のみより目視判断を加えた方が、抽出率が高かった。【考察】一般的に WPWの抽出される頻度は1000人に1～3人(0.1～0.3%)と報告されている。また、無症候性 WPWの20-30%が上室頻拍を起こすと報告されている。小児・思春期を対象とした経過観察期間10年以上の報告では、SCDの頻度は、0.0002-0.0039 patient-yearと多いものではない。AP順伝導の有効不応期が短いものでは AFから VFへ移行しやすい可能性があるが、AP順伝導は1歳未満で診断された WPWの約40%、小児・思春期では0%-26%、成人では最大31%が消失すると報告され、成人より若年者に SCDが多い理由と考えられる。【まとめ】学校心臓検診において WPWを抽出する意義は、SVT、AFを予測して対応すること、さらには SCDを予防することにある。しかしながら特に SCDに関しては児童・生徒のリスク層別化を確実にを行う方法が現在のところない。現在行える対処方法としては、失神、動悸などの症状の出現の有無の確認と12誘導心電図、運動負荷心電図、ホルター心電図など非侵襲的検査を定期的に行うことであると考えられる。今後学校心臓検診で抽出される WPWを対象に自然歴、リスク層別化の検討を行うことが必要である。

8:40 AM - 10:10 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第D会場)

[II-PD06-02] 「心筋症」

○廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部小児科)

学校心臓検診が「始まって半世紀以上が」経過しているが、学校心臓検診により突然死する可能性のある心疾患児が「抽出され、突然死の予防に貢献している。

日本小児循環器学会学術委員会が「実施した稀少疾患サーベイランス調査結果によると、学校心臓検診により肥大型心筋症、拡張型心筋症、左室心筋緻密化障害などが発見される。これらの心筋症は、心臓突然死を起こしやすい疾患群であり、日本の学童院外心停止例のうち心筋症が約1/4を占める。その中では肥大型心筋症が多くを占め、学校心臓検診で「心電図異常で発見されることが多く、発見時は無症状であることが多い。ST-Tの変化が「最も高頻度で」、左室肥大所見、異常 Q波、極端な軸偏位など」が「特徴的で」ある。小児で「は成人に比し心筋肥厚の進行が「早く、死亡率が「高いなど」予後不良とされ、突然死の危険が「高く慎重な管理を要する。近年、肥大型心筋症の原因の一つとして注目されている Pompe病も学校心臓検診で発見される可能性がある。Pompe病は、心電図は心室壁の肥厚を反映して著しい QRS高電位差と高い P波、短い PR間隔が「特徴的所見で」ある。早期より酵素補充療法を開始することにより劇的な効果が「期待で」きる。

学校心臓検診の最大の目的は、突然死の危険性のある心疾患の発見や心疾患既往児の適切な管理指導を行うことと「ある。小児の心筋症で「は学校心臓検診で「発見されても胸痛や息切れなど」の自覚症状に乏しく、運動制限の重要性が「理解されない場合もあり、生活指導に注意が「必要で」ある。そのために本人と家族はもちろん、学校関係者も心疾患に対する正しい認識を共有することが「重要で」ある。

8:40 AM - 10:10 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第D会場)

[II-PD06-03] 小児期心疾患診断における学校心臓検診の役割 -心房中隔欠損と特発性肺動脈性肺高血圧について-

○澤田 博文^{1,3,5}, 三谷 義英^{1,5}, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司², 新保 秀人², 早川 豪俊⁴, 丸山 一男³, 中山 智孝⁵, 福島 裕之⁵, 小垣 滋豊⁵, 五十嵐 岳宏⁵, 小野 安生⁵, 土井 庄三郎⁵, 市田 路子⁵, 中西 敏雄⁵, 山田 修⁵, 佐地 勉⁵ (1.三重大学医学部 小児科, 2.三重大学 心臓血管外科, 3.三重大学 麻酔科集中治療学, 4.はやかかわこどもクリニック, 5.日本小児肺循環研究会)

【背景】日本に特有のシステムである学校心臓検診（以下、本検診）の、小児期心疾患早期発見における役割は、国際的に明らかでない。心房中隔欠損(ASD)は、本検診で発見される主要な先天性心疾患であるが、小児期には通常無症状で、成人期に肺高血圧、心不全などを来す。また、特発性肺動脈性肺高血圧 (IPAH) では、早期診断の重要性が認識される。本検診を契機に診断される IPAH例があるが、本検診の診断治療に与える影響は明らかでない。【方法】1999年-2014年に当院にて、治療適応の検討を行った18歳以下の ASD例と、日本小児循環器学会修練施設(150施設)において、2005年1月-2012年12月に診断した3か月-18歳の新規発症 IPAH例を対象とし、受診動機、診断時と治療後の臨床血行動態指標、治療、予後を調査した。本検診を契機に診断された患者（検診群）と一般臨床所見により診断された患者（非検診群）を比較検討した。【結果】同期間、91名（男/女：44/47）に ASDの診断で治療適応の検討を行った。非検診群は69名（76%）、内54名（78%）では心雑音を認めた。検診群は22名（24%）、内18例（82%）で右脚ブロックを認めた。診断時年齢は、非検診群の方が低く（ $p<.01$ ）、6歳以上の患児では、92%が検診群であった。両群で平均肺動脈圧には差はなく（ $p=.57$ ）、肺体血流比も同等であった（ $p=.15$ ）。手術又はカテーテル治療は同様に施行されていた。（97% vs 100, $p=1.0$ ）。IPAH対象例87例中（年齢8.9歳；男/女：46/41）、本検診未施行である6歳未満19例（22%）を除いた68例で、検診群28名(32%)と非検診群40名(46%)で比較した。平均肺動脈圧、肺血管抵抗は、両群で同様に、上昇していたが、検診群では、診断時,WHO-FC I/IIが多く、BNP値は低く、6分間歩行距離は長かった（ p 【結論】学校心臓検診では、血行動態的に有意であるが、就学前に身体所見等から指摘を受けない ASD、また、既に高度肺高血圧を認めるが、右心機能の保たれる IPAH例が発見され、早期治療、予後の改善に繋がる可能性が示唆された。

8:40 AM - 10:10 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第D会場)

[II-PD06-04] QT延長症候群

○吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

パネルディスカッション6

学校心臓検診の意義：各疾患毎のアウトカムから探る

QT延長症候群

国立病院機構鹿児島医療センター小児科

吉永正夫

1957年に先天性難聴とQT延長、突然死との関係が報告¹⁾されてから60年弱しか経過していない。その間に主要な責任遺伝子が解明され始め²⁾, QT延長症候群(LQTS)の病因解明、診断、治療は急速な進歩を遂げている。日本においては1994年に法律による小・中・高1年生の学校心臓検診(心検)が始まった。最初の報告から37年、責任遺伝子が判明する1年前になる。

一般集団における小児期のLQTSの頻度は心臓検診があって初めて得られた情報である。心検で診断可能なLQTSの頻度は小学1年で1/3300(10名/32,982名), 中学1年で1/1000(32名/34,572名)程度になる³⁾。LQTSに占める心検の役目は極めて大きい。日本のLQTS患児483例を診断機会別にみると心検抽出群(心検群)が65%、症状出現による診断群が14%、家族検診・その他群が21%になる(未発表データ)。遺伝学的変異が判明した患児と比較すると、心検群と心検以外群(症状受診群+その他群)との間に主要責任遺伝子(LQT1, 2, 3)の頻度および変異部位に全く差がないことが知られている⁴⁾。診断時における症状既往(13% vs 65%, P全世界での報告は症状出現者と家族検診でのデータになる。一般集団での情報を収集できるのは心検のある日本だけである。2013年に三大陸不整脈学会が提唱したLQTSの新しい診断基準⁵⁾に準拠した患児での後方視的および前方視的調査を行いたいと考えている。御協力いただくと幸いです。

1. Jervell A, Lange-Nielsen F. Am Heart J 1957; 54: 59.
2. Wang Q, et al. Cell 1995;12:17.
3. Yoshinaga M, et al. Eur Heart J 2016; in press.
4. Yoshinaga M, et al. Circ Arrhythm Electrophysiol 2014.
5. Priori SG, et al. Heart Rhythm 2013.

8:40 AM - 10:10 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第D会場)

[II-PD06-05] 学校心臓検診における症状調査の意義

○泉田 直己, 小川 俊一, 浅井 利夫, 赤木 美智男, 鮎沢 衛, 土井 庄三郎, 唐澤 賢祐, 正木 忠明, 近藤 太郎 (東京都医師会学校都立学校心臓検診委員会小委員会)

学校心臓検診の調査票では症状に関する調査がされるが、その取扱については、まだ一定の基準はない。今回、私たちは、心疾患を疑う症状のある例について2次検診を行い検討した。対象・方法：平成27年度の都立学校心臓検診を受診した高校1年生42,587名および経過観察中の1年生以外(他学年)の1,298名である。6か月以内に「何も無いのに、急に心臓が早く(いつもの倍ほど)打つことがある(動悸群)」「運動中や運動後に気を失った

ことがある(失神群)」があった例に対して2次検診を行った。1年生では、1次検診で抽出された全3,702例のうち、この症状による抽出数は、動悸群231例、失神群22例で、他学年生では抽出1,066例中、動悸群68例、失神群5例であった。動悸群に対しては、2次検診において詳細な問診と診察、胸部エックス線、運動負荷検査を、失神群ではさらに心エコー図を実施した。結果：【動悸群】2次検診を受診したのは1年生217例、他学年66例であった。1年生では、2次での検査により有意の所見が20例あり、反復性症状(8例)、ST変化(1例)、PVC(3例)、SVPC(4例)、2AVB(2例)1AVB(2例)にあり、うち専門医療機関紹介、E可、管理不要と判定したものはそれぞれ10例(抽出数の4.6%)、5例(2.3%)、5例(2.3%)であった。他学年では、2次での検査により有意の所見が8例でQT延長(1例)、PVC(6例)、AVD(1例)にあり、うち2例(3.0%)が専門医療機関紹介となった。【失神群】2次検診を受診したのは1年生20例、他学年5例であった。1年生では2次での有所見が2例(PVC、PAC)で、E可1例、管理不要1例であった。他学年では2次での心電図QSパターンにより1例で専門医療機関紹介となった。結語：動悸群、失神群ともに、症状による抽出により新たに精密医療機関受診あるいは管理を必要とする心疾患が発見され、動悸群では6.9%の頻度であった。有症状とこれらの疾患との直接の関連については不明で、さらに検討する必要がある。

パネルディスカッション

パネルディスカッション4 (II-PD04)

「患者・家族支援を考える」 - Social support system of patients and their families -

座長:

西畠 信 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学)

Thu. Jul 7, 2016 4:10 PM - 5:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

II-PD04-01~II-PD04-04

[II-PD04-01] 先天性心疾患をとりまく社会保障制度の現状

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造², 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

4:10 PM - 5:40 PM

[II-PD04-02] 生活の困窮が予想される3人の成人先天性心疾患患者に必要な社会支援は?

○大津 幸枝¹, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

4:10 PM - 5:40 PM

[II-PD04-03] 先天性心疾患患者が望む社会保障制度設計

○落合 亮太¹, 檜垣 高史² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.愛媛大学医学部附属病院 地域小児・周産期学講座)

4:10 PM - 5:40 PM

[II-PD04-04] 患者支援を医師はどう考える (診断書・意見書を書く立場)

○城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

4:10 PM - 5:40 PM

4:10 PM - 5:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:10 PM - 5:40 PM 第E会場)

[II-PD04-01] 先天性心疾患をとりまく社会保障制度の現状

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造², 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

生活を支える障害者福祉システムとしては、①社会保障制度（社会福祉制度、医療保険制度、所得保障制度）、②生命保険や医療保険などの民間保険、③教育支援、④就職支援⑤税制配慮などがあげられる。ここでは、生活の質を経済的な面から確保するための、社会保障制度について概説する。

【社会福祉サービス】小児期は特別児童扶養手当や障害児福祉手当などの手当てが支給されるが、成人期には、特別障害者手当の他には対象となる手当を受ける制度は少ない。障害者総合支援法による各種サービスを利用するためには、身体障害者手帳、療育手帳が重要である。心臓病では、その等級は、2級を除いて、1・3・4級があり、療育手帳は、等級はA（重度）、B（その他）の2種類がある。

【医療保険制度】1961年（昭和36年）に、「国民皆保険」とされ、医療費の負担が軽減されている。また、高額療養費制度により、医療費負担の上限額は、1か月に一定額（およそ9万円）以上を支払うことがないように保障されている。2015年1月に改正され、多数回該当者や低所得者の場合には、さらに負担が軽減される。先天性心疾患患者の公的医療費助成は、外科的治療には自立支援医療（育成医療/更生医療）、内科的治療には小児慢性特定疾病医療費助成、難病の医療費助成がある。2015年、医療費助成の対象疾患が拡大されたが、認定基準・患者負担の範囲、小児期から成人期への継続性など、検討課題が残されている。また身体障害者手帳1級・2級（自治体によっては1～3級）、療育手帳A、または療育手帳Bと身体障害者手帳（3級～6級）をあわせ持つ重複障害者には、重度心身障害者医療費助成制度が対象になる。

【所得保障制度】生活保護を除くと、障害基礎年金は、唯一の所得保障制度である。重症度の高い成人先天性心疾患患者にとっては十分とはいえず、所得保障の充実は重要な課題のひとつである。

4:10 PM - 5:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:10 PM - 5:40 PM 第E会場)

[II-PD04-02] 生活の困窮が予想される3人の成人先天性心疾患患者に必要な社会支援は？

○大津 幸枝¹, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

【背景】先天性心疾患（ACHD）患者の医療費は症例により高額で、小児期に受けられた支援終結や患者・家族の高齢化は生活や医療継続可否に大きな影響を与える。適切な社会支援や、そのためのガイドが必要であった3例について、困難な状況と対処を検討する。

【事例】

事例1.海外でFontan術後、19歳で帰国し、20歳で不整脈発症を機に内服薬増加、肺血管拡張薬追加により医療費が著増した。肺血管拡張薬の経済的負担は大きく、生活が困窮した。高現給の手続きにより自己負担額が減額につながった。2015年7月から難病指定になりさらに減額できる可能性がある。

事例2.12歳で肺動脈性肺高血圧と診断。13歳からフローラン（PG12）持続静注療法開始。24歳、頭痛のためシルデナフィルからアドシルカ（タダラフィル）に内服変更。在宅酸素療養中。難病指定取得により、自己負担額が減額され、障害年金の給付も受けている。

事例3.31歳。心内膜床欠損術後・21トリソミー。知的障害があるため家族付き添いによる通院。家族の高齢化により通院困難が生じたが救済処置として生活保護を受け、通院を含めた医療の継続が可能となった。

【考察】ACHD患者の医療費は、経年変化により心不全・不整脈の悪化、再手術必要性、他疾患の併存などによ

り増加が見込まれる。事例1は社会支援整備が後手になった帰国例で、こうした稀な状況でも遅滞なく適切な情報提供ができるよう、院内整備を行った。事例3は、発達・就労の問題、家族高齢化と健康悪化により生活基盤自体が悪化した。日本の医療保険制度は手厚いが、社会支援を得るには利用者の申請が必要である。最適な医療費・社会支援は個人により異なり、非常に複雑で制度も変容する。従って、最適な社会支援が受けられるよう、医療者が理解を深めることと院内多職種連携が重要と考える。

4:10 PM - 5:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:10 PM - 5:40 PM 第E会場)

[II-PD04-03] 先天性心疾患患者が望む社会保障制度設計

○落合 亮太¹, 檜垣 高史² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.愛媛大学医学部附属病院 地域小児・周産期学講座)

先天性心疾患患者の社会保障制度利用実態を明らかにするため、2013年に20歳以上の患者会会員1626名を対象に質問紙調査を実施し、373名(22.9%)から有効回答を得た。対象者の年齢は中央値28歳(範囲:20-78)、身体障害者手帳取得者は303名(81.2%)であった。通院中の346名(92.8%)の年間通院医療費は、1万円未満92名(26.6%)、5万円未満87名(25.1%)の順で多く、5割以上が重度心身障害者(児)医療費助成制度を利用していた。直近3年間に入院経験のある130名(34.9%)の年間入院医療費は、5万円未満29名(22.3%)、10万円未満と25万円未満が各17名(13.1%)、25万円以上が6名(4.6%)であり、医療費助成制度利用は1割台であった。25万円以上負担する6名のうち、5名が居住地以外の都道府県にある医療機関に入院していた。全対象者のうち、339名(90.9%)が「就労や福祉の相談に乗ってくれるスタッフ」を「とても必要だと思う」「まあまあ必要だと思う」と回答した。本研究実施時点では、患者の年間通院医療費負担軽減は、重度心身障害者(児)医療費助成制度に依るところが大きかった。本調査実施後の2015年、小児慢性特定疾患治療研究事業が小児慢性特定疾病対策に引き継がれ、対象疾患にフォンタン術後症候群等が追加、相談支援事業が必須事業となった。相談支援事業は本研究対象者のニーズと合致しており発展が期待される。2015年にはさらに、指定難病が306疾病に拡大され、修正大血管転位症等のうち、NYHA心機能分類II度以上の者が「特定医療費の支給」対象となった。これらの制度変更により、医療費負担がどう変化したか、再調査が必要である。また、本研究では遠隔の医療機関に入院する重症患者の存在が示されたが、対応する助成は現状ほぼない。専門施設が全国にはない中、付添家族に対する交通費・宿泊費助成は検討を要する

4:10 PM - 5:40 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:10 PM - 5:40 PM 第E会場)

[II-PD04-04] 患者支援を医師はどう考える(診断書・意見書を書く立場)

○城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

小児期～成人期を通して、患者が社会保障を受けるための書類では、その書き方は担当医療者に任されており、同じ疾患・病状の患者についての書類でも、内容には差異があることも多い。特に、成人期になってからの障害者年金の認定はかなり厳しいものとなっており、重症心疾患患者が生命的には問題なく成人期を迎えることができるようになった今、大きな問題となっている。外面的には普通に見える内部疾患患者では、「歩いて書類を持ってきた」という段階で認定を受けられないということもある。また、書類を受け取る担当当局の事情も各地域によって差異があり、患者が転居などで別の都道府県に移動した際に、以前とは違う判断に戸惑うこともある。診断書の描き方には明確なガイドラインがあるわけではなく、医師となってから教育を受けるチャンスが規定されているわけでもない。その結果、社会保障を、心疾患を含めた患者全体の状況(学業・就労能力・合併奇形)まで鑑みて当てはめるのか、純粹に心疾患として文面通りに判断するのかという点も、一定の見解がないよ

うである。

2014年に小児病院を対象として、どのような基準で障害者年金を記載しているのか、医師側の状況を確認するためにアンケートを施行した。障害者年金は1級・2級が支援の対象となるが、そのためには一般状態区分表「ウ」以上である必要がある。アンケートの結果、一般区分状態を「文字通り捉えている」という回答が36%、「文言を少し解釈して病状をできるだけ反映している」という回答が64%であったが、状態の良いフォンタン型手術症例では、ほぼ100%の施設から区分「イ」としているとの回答であった。しかし、状態が比較的良いと判断されるフォンタン型手術症例でも、負荷が多ければいつかは failure するとの見解もあり、就労してから初めて「健常者と同じようには労働できない」との不安を訴えられるケースは多い。また医療者側からも、心疾患の社会・医療保障制度が複雑であり医師側が全て把握しきれない、過去と現在の認定基準に差があり実情と異なっている、という問題が指摘された。

アンケート結果と、患者から指摘された実情と異なる認定の実例を交えて報告するが、医療者もやはり迷いの中で複雑な書類に対峙していることは明確である。

AHA-AEPC-JSPCCS-TSPC Joint Symposium

AHA-AEPC-JSPCCS-TSPC Joint Symposium (AJS)

Heart examination and sudden cardiac death

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

Jan Janousek (2nd Faculty of Medicine of the Charles University and University Hospital Motol Children's Heart Centre)

Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:40 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

AJS-01~AJS-04

[AJS-01] Screening Models from The Children's Hospital of Philadelphia for Conditions Associated with Sudden Cardiac Death

○Victoria L. Vetter (Professor of Pediatrics The children's Hospital of Philadelphia Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania)

8:40 AM - 10:40 AM

[AJS-02] Screening for sudden cardiac death in the young: Useful tool or wishful thinking

○Jan Janousek (Children's Heart Center, University Hospital Motol Prague, Czech)

8:40 AM - 10:40 AM

[AJS-03] Heart Examination and Sudden Cardiac Death

○Mei-Hwan WU (Superintendent, National Taiwan University Children's Hospital Taipei, Taiwan)

8:40 AM - 10:40 AM

[AJS-04] 学校心臓検診と突然死予防

○太田 邦雄 (金沢大学医薬保健研究域 小児科)

8:40 AM - 10:40 AM

8:40 AM - 10:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:40 AM 第C会場)

[AJS-01] Screening Models from The Children' s Hospital of Philadelphia for Conditions Associated with Sudden Cardiac Death

○Victoria L. Vetter (Professor of Pediatrics The children's Hospital of Philadelphia Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania)

Background: Screening for conditions associated with sudden cardiac arrest in the United States (US) is aimed at high school athletes in most states and utilizes a preparticipation history and physical form. Data from other countries that use electrocardiographic (ECG) screening have demonstrated identification of children and adolescents with undiagnosed conditions that predispose to sudden cardiac death or arrest with increased sensitivity compared to history and physical examination (H&P) alone. Mass screening of school children for cardiovascular disease using an ECG has been mandatory in Japan in the 1st, 7th, and 10th grades since 1973, indicating a greater sensitivity of ECG screening compared to the H&P. Italian data have shown that the incidence of sudden cardiac arrest has decreased significantly after implementation of an electrocardiographic-based screening program including history and physical exam.

Methods: We reviewed evidence on sudden cardiac arrest or death in the young and screening for SCA in the literature and assessed concerns and barriers. We conducted field evaluations of several ECG screening models: a pediatric cardiology clinic/medical office, community/school-based settings, and pediatricians' offices.

Results: We describe a number of screening models used in the US, the resources needed for their implementation, and the outcomes from those screenings.

Conclusions: We recommend a feasible and currently applicable best practice model using ECG screening to be considered for use in the US while additional data are being collected in an attempt to implement a preventive public health initiative that can be tested and modified going forward.

8:40 AM - 10:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:40 AM 第C会場)

[AJS-02] Screening for sudden cardiac death in the young: Useful tool or wishful thinking

○Jan Janousek (Children's Heart Center, University Hospital Motol Prague, Czech)

Sudden cardiac death (SCD) in the young is a rare event. It occurs in 1.1/100 000 person-years between 1 – 18 years of age and 2.8/100 000 in a population

8:40 AM - 10:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:40 AM 第C会場)

[AJS-03] Heart Examination and Sudden Cardiac Death

○Mei-Hwan WU (Superintendent, National Taiwan University Children's Hospital Taipei, Taiwan)

Sudden cardiac death in children is rare, but devastating. The annual incidence in pediatric population beyond infancy is estimated from 0.8 to 6.2 per 100,000. The scenario includes 1) previously known, diagnosed heart disease, 2) previously diagnosed or more likely unrecognized, undiagnosed heart disease (structural heart diseases, WPW syndrome, channelopathy, etc) and 3) without an underlying heart disease (commotio cordis, drug abuse, etc).

A general school survey or athlete's pre-participation survey is often applied to detect the undiagnosed risk of SCD during school activities. Recommended modalities include history taking or questionnaire, physical examination (sometimes aided by phonography) and EKG (4- versus 12-leads). Echocardiography is generally done at referral. Unlike " typical" screening programs that value detecting those who may have the disease (ie, sensitivity), the school survey, when phenotypic prevalence of the diseases with risk of SCD is low, prioritizing specificity over sensitivity can improve the positive predictive value while not affecting the negative predicting value.

Data concerning the efficacy of SCD reduction by cardiac screening are still limited, and mostly limited to pre-participation athlete screening. The pre-participation screening in Italy, which requires physician-led screening with history, physical, and ECG, revealed a 89% absolute risk reduction in SCD risk for competitive athletes, such that the total SCD risk for screened athletes is now comparable to that of contemporary, age matched non-athletes. As for the general school survey, the incidence of identifying disease with SCD risk was 3.47/1000000 from Taipei survey (EKG). But, the risk reduction during the school activities remains still unclear.

8:40 AM - 10:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 10:40 AM 第C会場)

[AJS-04] 学校心臓検診と突然死予防

○太田 邦雄 (金沢大学医薬保健研究域 小児科)

金沢大学病院は金沢市(2015年現在人口約46万人、15歳未満人口13.5%)とその周辺市町村の学校心臓検診精密検査機関である。金沢市では、2006年から2015年までの10年間に、小中学校1年の計75,610名に心臓検診が行なわれた。精密検査の結果、心房中隔欠損症2名のほか、運動制限が必要な新規診断例は20名を数え、そのうち2名が肥大型心筋症(HCM)、17名がQT延長症候群(LQTS)であった。

小中高1年生に対する心臓検診が1995年に法的に義務付けられて20年余が経過した。この間幸いにも金沢市では小・中学校管理下での児童生徒の突然死の報告はない。全国的にも、学校管理下における突然死は近年減少傾向にある。このことは、心臓検診がHCMやLQTSなど突然死を起こす疾患の管理に役立っていることを示唆する。一方自動体外式除細動器(AED)の学校配備は急速に進み、これに伴って児童生徒の心原性院外心停止(OHCA)の転帰改善が報告されている。

2005年から2009年の5年間に全国で発生した小中学生の心原性OHCAについて行われた研究では、58例が登録された。学校内発症例は32例(55%)、学校外発症例は26例(45%)であった。学校内は学校外に比べ、バイスタンダーAED施行率が高く(38% vs 8%, p=0.01)、社会復帰率が良好であった(69% vs 35%, p=0.02)。発生場所は運動場、プール、体育館で8割を超えた。最終診断はLQTSとHCMが合わせて約3割を占めた。両疾患は学校心電図検診でスクリーニング可能であるが、見逃し例もある。さらに特発性心室細動や冠動脈奇形は安静時心電図では抽出できない。従って"児童生徒の突然死ゼロ"を目指すには、心停止例の解析から得られる情報に基づいた学校救急体制の構築と学校心臓検診の精度改善にむけたフィードバックが必須である。

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム1 (MIS01)

小児循環器領域における iPS細胞を用いた研究の現状

座長:

小垣 慈豊 (大阪大学大学院医学系研究科 情報統合医学小児科学)

南沢 亨 (東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Thu. Jul 7, 2016 5:30 PM - 6:30 PM 第B会場 (天空 センター)

MIS01-01~MIS01-04

[MIS01-01] iPS細胞を用いた肺動脈性肺高血圧症の研究 ~現状と課題そして将来への展望~

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 高橋 邦彦, 成田 淳, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 北畠 康司, 大藺 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

5:30 PM - 6:30 PM

[MIS01-02] 小児循環器領域における ips細胞を用いた研究の現状「心筋症」

○廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

5:30 PM - 6:30 PM

[MIS01-03] iPS細胞疾患モデルを用いたガンマグロブリン不応川崎病の病態解明

○池田 和幸¹, 天久 朝廷², 野宮 唯², 中村 正裕², 前 伸一², 松井 敏², 朽津 有紀¹, 鈴木 千夏¹, 岡本 亜希子¹, 吉岡 綾子¹, 八幡 倫代¹, 渡辺 亮², 沖田 圭介², 曾根 正勝³, 長船 健二², 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, 2.京都大学iPS細胞研究所, 3.京都大学大学院 医学研究科 糖尿病・内分泌・栄養内科学)

5:30 PM - 6:30 PM

[MIS01-04] ヒト iPS細胞由来心筋細胞の電気生理学解析

○勝部 康弘¹, 羽山 恵美子², 古谷 喜幸², 中西 敏雄², 朴 仁三², 小川 俊一¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

5:30 PM - 6:30 PM

5:30 PM - 6:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:30 PM - 6:30 PM 第B会場)

[MIS01-01] iPS細胞を用いた肺動脈性肺高血圧症の研究 ～現状と課題そして将来への展望～

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 高橋 邦彦, 成田 淳, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 桂木 慎一, 北畠 康司, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は、近年様々な治療薬が利用可能であるが、依然5年生存率70%の難治性疾患である。PAH患者では肺小動脈において、中膜肥厚や内膜増殖に伴う内腔の狭小化が観察されるが、この病態には、血管内皮細胞の機能異常とそれに伴う血管平滑筋細胞の異常増殖が関与しており、一部の患者ではいくつかの遺伝子変異が指摘されているものの、肺血管特異的に内皮/平滑筋細胞の機能異常を引き起こすメカニズムについて未だ詳細は不明である。そこで近年、疾患特異的 iPS細胞を用いた病態研究の進展が期待されている。しかし、これまでも PAH患者由来 iPS細胞を用いた in vitroでの病態解明は試みられてきたが、現段階ではまだいくつかの大きな問題がある。その一つとして、肺血管細胞の特異的マーカーが存在しないことが挙げられる。すなわち、iPS細胞を血管内皮/平滑筋細胞へ分化誘導することは可能であるが、現状では混在する体血管と肺血管細胞を区別することができないため、真の結果がマスクされている可能性がある。現在我々は、微量RNAを用いた網羅的発現プロファイリングによる肺血管細胞特異的マーカーの探索を行っており、それについて紹介したい。

一方、先天性心疾患を伴うダウン症候群患者において肺血管病変の進行が早いことは、よく知られているが、その原因も未だ詳細は不明である。我々は、ダウン症候群患者由来 iPS細胞を確立しており、肺血管特異的ではないものの、血管内皮/平滑筋細胞に分化誘導することで、21トリソミーを持つ血管細胞の生理学的な機能特性の解析を試みており、それについても概説したい。

今後もし、有用な肺血管細胞マーカーが同定できれば、iPS細胞から患者特異的肺動脈内皮/平滑筋細胞を単離・培養することが可能となり、PAHの病態解明や創薬に役立つだけでなく、既存の肺高血圧症治療薬に対する細胞反応性を in vitroで確認することで、患者一人ひとりに合わせたテーラーメイド医療の発展も期待できる。

5:30 PM - 6:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:30 PM - 6:30 PM 第B会場)

[MIS01-02] 小児循環器領域における ips細胞を用いた研究の現状「心筋症」

○廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

心筋緻密化障害は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を特徴とした心筋症で、典型例は新生児期に心不全のため死亡し、心移植の対象になっている疾患である。心筋緻密化障害の原因として、胎生初期のスポンジ状の胎児心筋が遺残し、心筋緻密層が低形成になるためと仮定されているが、その機序はいまだに立証されておらず、胎生期の心筋の発達機序を解明する上でも、注目されている。さらに、国内外を通じて系統的な臨床遺伝学的研究はなされておらず、網羅的な遺伝子異常スクリーニングの報告もなく、関連遺伝子の機能解析の報告もない。

我々は、心筋緻密化障害患者に次世代シーケンサーを用いて心筋発生と心筋症および致死性不整脈にかかわる遺伝子に関して網羅的解析を行った。さらに、患者由来の iPS細胞から誘導した心筋細胞を用いて、誘導過程におけるトランスクリプトーム解析を行った。また、患者 iPS細胞由来心筋細胞での細胞構造や細胞内カルシウム動態の解析を行った。

iPS細胞を用いた本研究では、患者試料から iPS細胞を樹立させることで、研究上のネックであった生体標本における機能解析が容易に行えるようになり、心筋緻密化障害を含めた心筋症に関与する遺伝子の網羅的解析および機能解析が初めて可能になったと考えられる。また、これらの実験は全過程が体外で進行するため、患者ある

いはモデル動物を標本とする従来型の研究アプローチに比べて倫理および安全上の問題も少ない。しかし、in vitroの実験系であり心筋症のiPS細胞による研究においても課題もまだまだ多い。だが、本研究系は心筋緻密化障害のみならず、遺伝性心疾患全体の発症機序および治療方法に関する研究を飛躍的に促進し、多くの遺伝性の重症心疾患患者の治療に道を拓くことが期待される。

5:30 PM - 6:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:30 PM - 6:30 PM 第B会場)

[MIS01-03] iPS細胞疾患モデルを用いたガンマグロブリン不応川崎病の病態解明

○池田 和幸¹, 天久 朝廷², 野宮 唯², 中村 正裕², 前 伸一², 松井 敏², 朽津 有紀¹, 鈴木 千夏¹, 岡本 亜希子¹, 吉岡 綾子¹, 八幡 倫代¹, 渡辺 亮², 沖田 圭介², 曾根 正勝³, 長船 健二², 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, 2.京都大学iPS細胞研究所, 3.京都大学大学院 医学研究科 糖尿病・内分泌・栄養内科学)

【目的】

本研究では、iPS細胞技術を用いて、川崎病におけるガンマグロブリン静注療法（IVIG）不応の病態解明を目的とする。

【方法】

川崎病患者 IVIG反応例2例および IVIG不応例2例から皮膚線維芽細胞あるいは末梢血 T細胞を採取し、エピソードマーカーを用いて初期化6因子を導入し iPS細胞を樹立した。樹立された iPS細胞から血管内皮細胞（ECs）への分化誘導は既報のプロトコルを用いた。RNA-sequencing (RNA-seq)解析を用いて、誘導した ECsの遺伝子発現解析を行った。

【結果】

RNA-seq解析では、健常コントロール iPS細胞由来 ECs 7例（健常コントロール群）、IVIG反応例由来 ECs 2例（IVIG responder群）、IVIG不応例由来 ECs 2例（IVIG non-responder群）を対象とし、健常コントロール群対 IVIG non-responder群、IVIG responder群対 IVIG non-responder群で比較検討を行った。

Gene ontology(GO)解析では、白血球の動員や遊走に関連する受容体遺伝子が IVIG responder群に比較して IVIG non-responder群で有意に高発現であることが示された。Pathway解析では、IVIG non-responder群と有意に相関がある cytokine-cytokine receptor interaction pathwayにおいて同じ受容体遺伝子が up-regulateしていた。主成分分析（PCA解析）では、健常コントロール群、IVIG responder群、IVIG non-responder群とそれぞれ独立した分布を示しており、3群とも異なった遺伝子発現の特徴を有していた。GSEA解析では、過去のデータベースに登録されている IL-6関連遺伝子群が IVIG responder群に比較して IVIG non-responder群において高発現であることが示された。

【結論】

IVIG不応川崎病症例において、血清 IL-6の高値は既に報告されていることから、ECsにおける IL-6関連遺伝子群の発現の上昇は、IVIG不応の病態に関連している可能性が示唆された。また、IVIG不応の病態や川崎病の重症度に関連する可能性のある受容体遺伝子が同定された。

(793.5文字)

5:30 PM - 6:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:30 PM - 6:30 PM 第B会場)

[MIS01-04] ヒト iPS細胞由来心筋細胞の電気生理学解析

○勝部 康弘¹, 羽山 恵美子², 古谷 喜幸², 中西 敏雄², 朴 仁三², 小川 俊一¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

[背景]心臓の電気生理学的研究、不整脈研究は従来ヒト以外の生物種を用いるか、ヒトイオンチャネル遺伝子を心筋以外の細胞株に発現させて行われてきたが、これらの方法はヒト心筋細胞とは異なる環境下での検討であることが課題として指摘されてきた。ヒト i P S 細胞から誘導した心筋細胞の樹立により、この問題の克服が期待される。L Q T をはじめとする不整脈のモデルとして i P S 細胞を応用した報告が散見される。[目的]正常のヒト i P S 細胞細胞から分化誘導した心筋細胞をパッチクランプ法により電気生理学的特性を検討し、その応用性を検討すること。[方法]健常者のヒト i P S 細胞から心臓細胞へ分化誘導された 1 0 日目の拍動した細胞塊を酵素処理により単細胞に分離し、ガラスカバーの上でさらに 7 日培養したのちパッチクランプ法により各種電流を測定した。[結果]内向き電流として L 型 Ca²⁺電流、Na⁺電流を記録した。それぞれの電流密度は 8.6pA/pF、120pA/pF と比較的大きなものであった。一方、外向き電流として一過性外向き電流が記録されたが、その電流密度は正常ヒト心筋細胞または他の動物種と比較し著しく小さいものであった。交感神経アゴニストのイソプロテレノールならびに、副交感神経アゴニストのカルバコールに対する Ca²⁺電流の応答は非常に良好であった。[まとめ]現時点で検討したチャネル電流は限られているが、ヒト i P S 細胞から分化誘導した心筋細胞は正常ヒト心筋細胞の特性を獲得している可能性が示唆された。しかし発現しているイオンチャネルの中には一過性外向き電流のように電流の小さなものも見られた。また、細胞塊には結節型、心房型、心室型が混在している可能性もあり今後のさらなる検討が必要である。

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム2 (MIS02)

学校心臓検診ガイドラインの解説

座長:

住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Thu. Jul 7, 2016 10:20 AM - 11:20 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

MIS02-01~MIS02-04

[MIS02-01] 『学校心臓検診のガイドライン』の解説：先天性心疾患の管理基準

○堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児内科)

10:20 AM - 11:20 AM

[MIS02-02] 1次検診、2次検診抽出基準

○泉田 直己 (曙町クリニック)

10:20 AM - 11:20 AM

[MIS02-03] 不整脈管理基準について

○牛ノ濱 大也 (大濠こどもクリニック)

10:20 AM - 11:20 AM

[MIS02-04] 日本の学校心臓検診の現状と問題点

○住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

10:20 AM - 11:20 AM

10:20 AM - 11:20 AM (Thu, Jul 7, 2016 10:20 AM - 11:20 AM 第D会場)

[MIS02-01] 『学校心臓検診のガイドライン』の解説：先天性心疾患の管理基準

○堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児内科）

2014～2015年度日本小児循環器学会・日本循環器学会合同研究班により、『学校心臓検診のガイドライン』が策定された。その各論のなかで、先天性心疾患は下記の3疾患領域に分けられ、それぞれ以下の1)-6)に沿って指針が記載されている。1) 疾患概念、2) 1次検診抽出基準、3) 2次以降の検診に必要な診察・検査項目、4) 管理指導区分決定のための取り扱い、5) 管理指導区分の条件と観察間隔、6) 文献。【疾患領域ごとの指針】1. 左右短絡性心疾患：心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、動脈管開存症、房室中隔欠損症が取り上げられているが、後3者が学校検診で初めて診断されることはまれである。治療前や肺高血圧を伴う場合を除けば運動制限はほとんど不要である。2. 右左短絡性心疾患：代表的疾患として Fallot四徴症、完全大血管転位症が取り上げられている。両者とも術後例が対象となるため、術後遺残病変の評価項目や、その程度に応じた管理区分の目安が示されている。また、Fontan術後患者においては、適切な運動トレーニングであればリスクは高くなく、運動能力やQOLを高める効果を期待できることから、不必要な運動制限を行わず、個々に管理指針を決めることが重要である。チアノーゼ残存例の管理指針も示されている。3. 弁疾患、大動脈縮窄症、Marfan症候群：日本小児循環器学会「先天性心疾患の学校生活管理指導指針ガイドライン（2012年改訂版）」に沿っている。大動脈弁、肺動脈弁、僧帽弁、三尖弁それぞれの狭窄・閉鎖不全のグレードに基づいた管理指針が示されている。大動脈縮窄についても同様である。以上の3領域に加えて、院外心停止の原因として重要な冠動脈起始異常の管理指針も記載された。【まとめ】複雑心奇形術後例の増加に伴い、先天性心疾患児の学校生活管理の重要性が増している。本ガイドラインに基づいた標準的な検診が普及し、学童のQOL向上と突然死の予防に役立つことが期待される。

10:20 AM - 11:20 AM (Thu, Jul 7, 2016 10:20 AM - 11:20 AM 第D会場)

[MIS02-02] 1次検診、2次検診抽出基準

○泉田 直己（曙町クリニック）

心臓検診では、様々なガイドラインが策定されている。今回は、1次、2次検診の抽出基準について紹介する。

a) 1次検診の抽出基準

1次検診では、心臓病調査票、心電図検査、場合により心音図検査が行われており、抽出基準を定めている。心臓病調査票では、病歴、心疾患に関係ある自覚症状の有無や家族歴の把握、さらに学校医、養護教諭からの情報を踏まえて判定する。川崎病や先天性心疾患ですでに医療機関で管理されているもの以外、医療機関で管理されていない心疾患例、調査票単独での情報あるいは心電図心音図所見を合わせた情報から心疾患が疑われる場合には、2次以降の検診の対象者として抽出する。

心電図所見では、重篤な心疾患や不整脈が疑われる所見の場合には、速やかに専門医療機関を紹介する。その他の心電図所見の判定については、「学校心臓検診二次検診対象者抽出のガイドライン、～一次検診の心電図所見から～、日小循誌、2006; 22: 503-513」が参考にされる。

心音図の判定の際には、1.有意な収縮期雑音、2.拡張期雑音、3.連続性雑音、4.異常心音に留意し、該当する所見が認められた場合には抽出する。

b) 2次以降の検診の抽出基準

2次検診は、1次検診での抽出例について実施される。2次検診の際に行われる検査は、検診システムの中では、専門医の診察、12誘導心電図、運動負荷心電図、心エー図検査が多いが、このほか必要に応じて専門医療機関に依頼して、ホルター心電図検査などの検査が行われる。専門医の診察による情報（心雑音、血圧、体格、症状の詳細な病歴など）と他の検査からの情報は、総合的に判断される。2次検診以降の判定は、「先天性心疾患の

学校生活管理指導指針ガイドライン（2012年改訂版）」、「基礎疾患を認めない不整脈の管理基準(2013年改訂)」、「川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン（2013年改訂版）」などに従って行われる。今後も、質の良い検診のために関連ガイドラインの充実が望まれる。

10:20 AM - 11:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:20 AM - 11:20 AM 第D会場)

[MIS02-03] 不整脈管理基準について

○牛ノ濱 大也（大濠こどもクリニック）

学校心臓検診では、学校保健安全法施行規則（第7条6項）により心電図検査を行うことが明記されている。1次検診（学校）ではアンケート調査に基づく問診、診察のほか、検査として心電図が行われ、1次検診の結果、詳細な確認が必要と判断された児童・生徒が2次検診に進むことになる。2次検診は、1次検診で抽出された児童・生徒が専門医療機関を受診する必要があるか否かを、日頃循環器科診療を行っている医師を中心に個々の児童生徒に対し行う検診であると考えられる。しかしながら地域によっては1時検診の結果を持って直接医療機関を受診するところもあり、1次検診以降の進め方には地域差がある。よって、1次検診判定基準と管理、医療機関受診後を含む2次検診以降の判定基準と管理に分けて表した。上室期外収縮、上室頻拍、WPW症候群（心室早期興奮を示すもの）、心房粗動、心房細動、接合部調律（頻拍）、心室期外収縮、心室副収縮、促進心室固有調律、単形性非持続性心室頻拍、単形性持続性心室頻拍、多形性心室頻拍、完全右脚ブロック、完全左脚ブロック、洞結節機能不全症候群(洞不全症候群)、房室ブロック、QT延長症候群、Brugada症候群に分けて示している。今回のガイドラインでは以前は器質的心疾患が合併していなければ管理不要としていた無症候性WPWをE可とし管理継続することとしたこと、QT延長症候群、Brugada症候群にも言及し、カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の可能性のある多形性心室頻拍にまで判定基準、管理基準を設けたことが特徴である。

10:20 AM - 11:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:20 AM - 11:20 AM 第D会場)

[MIS02-04] 日本の学校心臓検診の現状と問題点

○住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

【はじめに】学校心臓検診は、日本小児循環器学会、心電図判定委員会、学校検診委員会が方法の検討、判読基準、抽出基準、管理基準を定めるとともに、厚生労働省、文部科学省、学校保健会とともに法整備を行い、築き上げてきたシステムである。この成果により、学童の突然死予防など確実に成果が上がっている。

【学校心臓検診の目的】1)心疾患の発見や早期診断をすること、2)心疾患をもつ児童生徒に適切な治療を受けさせるように指示すること、3)心疾患児に日常生活の適切な指導を行い児童生徒のQOLを高め、生涯を通じてできるだけ健康な生活を送ることができるよう児童生徒を援助すること、4)心臓突然死を予防すること、5)心臓検診を通して児童生徒に心疾患などに関する健康教育をすることなどである。このためには、1)正しい診断を基に管理指導区分を定め、2)医療や経過観察を必要とする症例を発見し、適切に治療や経過観察を受けるよう指導するなどが必要である。

【全国の学校心臓検診の現状】平成25年度日本学校保健会「学校生活における健康管理に関する調査」では現在1次検診で心電図を判読した医師は、小児科医が約3割、内科医が44%～68%であった。またこの割合は地域により大きな差があることがわかった。また1次検診に用いる心電図は12誘導心電図60.1%、省略4誘導心電図36.0%であり、12誘導心電図を県内70%以上の学校で施行しているのは全体で22県、省略4誘導心電図を県内70%以上

の学校で施行しているのは3府県であった。平成24年度の学校心臓検診において2次検査以降への要精検者の割合は全体で3.4%であったが、12誘導心電図施行が3割未満の地域では7割以上の地域と比較して有意に要精検の割合が高く、また要管理の割合も高い傾向にあった。

心臓検診判定委員会について都道府県教育委員会では52.3%は把握しておらず、また27.3%で心臓判定委員会は開催しておらず、他の委員会で代用していた。市区町村教育委員会も同様で、各々56.6%、30.3%であり、各学校に任されていることが多かった。

【学校生活管理指導表】学校心臓検診で異常（病気）が見つかった場合、またすでに診断、治療を受けている場合に、学校での生活管理の指標を示し、学校生活を適切に送ることができるよう学校に提示するものである。平成14年に「心臓病管理指導表」「腎臓病管理指導表」が「学校生活管理指導表」として一本化され平成20年、平成21年に学習指導要領が改訂されたため、平成23年に学校生活管理指導表が改訂された。学校生活管理指導表は心臓疾患の児童生徒では87.5%と多くの学校で使われていた。

【結語】今後学校心臓検診ガイドラインを用いて学校心臓検診全体の質を向上させること、検診システムからどのような疾患の突然死予防が可能となっているのか、さらに改善するためにはどのような基準が必要かなどを検討して行く必要がある。

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー6 (LS06)

移行という医療者と患者の相互教育 ～今からやり遂げたい50のこと～

座長: 賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

共催: アッヴィ合同会社

Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

LS06-01

[LS06-01]

○城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場)

○城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー7 (LS07)

川崎病急性期治療の最前線

座長:安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器センター)

共催:田辺三菱製薬株式会社

Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

LS07-01~LS07-02

[LS07-01] インフリキシマブ治療の適応とメカニズム

○石井 正浩 (北里大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS07-02] ステロイド治療を科学する - RAISE Studyの成果と限界 -

○三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場)

[LS07-01] インフリキシマブ治療の適応とメカニズム

○石井 正浩 (北里大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場)

[LS07-02] ステロイド治療を科学する – RAISE Studyの成果と限界 –

○三浦 大 (東京都立小児総合医療センター)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー8 (LS08)

先天性心疾患カテーテル治療における技術向上の取組 ～血管塞栓術に 関して～

座長:富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

共催:日本ストライカー株式会社

Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

LS08-01～LS08-02

[LS08-01]

○矢崎 論 (榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS08-02]

○小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場)

○矢崎 論 (榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場)

○小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー9 (LS09)

重症肺動脈性高血圧症に対する管理と治療戦略

座長: 朴 仁三 (東京女子医科大学病院心臓病センター 循環器小児科)

共催: 日本新薬株式会社

Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

LS09-01

[LS09-01]

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科学講座)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場)

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科学講座)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー10 (LS10)

補助人工心臓と生きる

座長:福嶋 教偉 (国立循環器研究センター)

共催:第52回日本小児循環器学会総会・学術集会

Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

LS10-01

[LS10-01]

○清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場)

○清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

要望演題 | カテーテル治療

要望演題5 (YB05)

カテーテル治療

座長:

矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場 (天空 A)

YB05-01~YB05-05

[YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治^{1,2}, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 山下 裕史朗¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討— erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一郎, 嶋 侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子¹, 連 翔太¹, 杉谷 雄一郎¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎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)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 岡 健介¹, 新津 麻子¹, 小野 晋¹, 咲間 裕之¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

[YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 渡邊 まみ江¹, 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

8:30 AM - 9:20 AM

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-01] 心房中隔欠損カテーテル治療中の心電図変化とその臨床的意義

○須田 憲治^{1,2}, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 山下 裕史朗¹
(1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、カテーテル治療、心電図変化

【目的】心房中隔欠損カテーテル治療 (TC-ASD) 中の心電図(ECG)変化の頻度と臨床的意義について明らかにする。【方法】2006年から2015年までの間に、我々の施設で Amplatzer心房中隔欠損閉鎖栓(ASO)を用いた TC-ASD目的で心臓カテーテルを施行した患者の中で、TC-ASD中に ECG上 ST上昇を来した患者を検索し、患者の経過と予後について検討した。【結果】治療を受けた例は444/477例 (93%) であった。対象患者の年齢 $25.4 \pm 20.8(3.4-83.7)$ 歳、Qp/Qs $2.4 \pm 0.9(1.1-7.0)$ 、平均肺動脈圧 $15 \pm 3.7(8-37)$ mmHg単位であった。477例中4例 (0.8%) で ST上昇を認め、全例 II, III, aVFで右冠状動脈の虚血を示唆した。年齢は3, 55, 65, 69歳で、ASD径は14, 13.3, 31.3, 24mm。ST上昇とともに2例では血行動態上の大きな変化を合併した。3歳の症例は、ST上昇から完全房室ブロックとなり、アドレナリン静注、心臓マッサージ等を行い、患者は後遺症なく回復したが治療は中止した。本例は2年後に20mmのASOを用い、合併症無くTC-ASDを施行した。55歳の症例は、ST上昇とともに胸部不快感と低血圧を来し、急速補液を必要とすることを2回くりかえしたが、状態が落ち着いてから13mmのデバイスによりASDを閉鎖した。残り2例もST上昇を来したが症状なく、血行動態にも変化は無く、それぞれ34mmと20mmのデバイスによりASDを閉鎖した。1例に冠状動脈造影を施行したが、異常は認めなかった。全例、サイジングのため、ガイドワイヤやカテーテル等を肺静脈に留置する過程で、STの上昇を認めた。【結語】TC-ASD中はECGの注意深いモニターは重要である。稀であるが、肺静脈を中心とした左心系のガイドワイヤ操作に際しII, III, aVFのST上昇とともに、急激な血行動態の変化を来す可能性があり、常に準備が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-02] 心房中隔欠損 Superior deficiency例への Amplatzer Septal Occluder留置の検討— erosion high risk症例抽出のために—

○塚田 正範, 北野 正尚, 伊藤 裕貴, 中島 光一郎, 嶋 侑里子, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、ASO、カテーテル治療

【背景】心房中隔欠損 (ASD) に対する Amplatzer Septal Occluder (ASO) を用いたカテーテル閉鎖術は普及しているが、重大な合併症である erosion例は少数ながら存在する。【目的】erosionのriskがあるASD superior rim deficiencyへのASO留置例を検討し、よりhigh riskである症例を抽出すること。【方法】2005年8月から2015年12月まで当院でASO留置を施行した927例のうち、Superior rim deficiencyでASOを留置した82例を、Valsalva洞壁 (VW) 圧迫群30例と非圧迫群52例に分けて、診療録より後方視的に検討。【結果】以下圧迫群/非圧迫群の順で示し、p値記載なしは有意差なし。年齢 23.6歳/19.8歳、身長 139.4cm/144.4cm、体重 38.kg/41.6kg、ASD径: 0度 13.7mm/13.7mm、90度 13.6mm/12.8mm、心房中隔長: 0度 31.3mm/33.7mm、90度 36.4mm/35.5mm、device径 17.8mm/17.8mm、Qp/Qs 2.2/2.1、bald Aorta数 (割合) 17/13 (57%/25%) ($p < 0.05$)、Aortic rim 0.39mm/1.17mm ($p < 0.05$)、Superior rim 3.0mm/3.8mm ($p < 0.05$)、IVC rim 17.6mm/16.2mm、IVC rim/90度心房中隔長比率 48.5%/42.7%。【考察】VW圧迫群はAortic rim、Superior rimが乏しく、bald Aortaの割合が高く、high defectである例が多数存在する。これらはerosionのhigh risk群と考えられ、2016年2月に認可されたOcclutech Figulla Flex 2の使用が望ましい。【結語】Superior rim deficiencyのうちhigh defect、bald Aortaはerosionのhigh riskである。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-03] 動脈管依存性体血流維持のための動脈管ステント導入後における新生児期治療の現状

○倉岡 彩子¹, 連 翔太¹, 杉谷 雄一郎¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 牛ノ濱 大也¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎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)

Keywords: 動脈管ステント、ハイブリッド治療、左心低形成症候群

【背景】左心低形成症候群(HLHS/HLHC)などの体血流を動脈管に依存する先天性心疾患(CHD)に対して、当院では大動脈順行性血流の有無や心機能などによって一期的 Norwood手術(N術)、両側肺動脈バンディング(bPAB)と動脈管ステント留置(d-stent)を組み合わせ待機的 N術あるいはさらに待機可能例では同時 BDG術(B術)を選択している。【目的】d-stent導入後の新生児期治療の現状と短期予後を報告する。【対象・方法】当院でハイブリッド d-stentを開始した2014年11月～2016年1月に入院した左心系狭窄病変を有する CHD児39例(男14例)について、臨床経過を検討した。【結果】在胎週数38週4日(31週4日-41週4日)、出生体重2663g(1410-3798)、診断は HLHS11例、HLHC14例、IAA/CoA complex(IAA com)11例、単純型 CoA(s-CoA)3例であった。初回手術前の死亡は HLHS2例(先天性喉頭狭窄、先天性乳び胸)であった。手術は一期的 N術2例(HLHS1例、HLHC1例)、bPAB12例(HLHS5例、HLHC6例、s-CoA1例)、bPAB+d-stent13例(HLHS3例、HLHC5例、IAA com5例)、大動脈弓形成+mPAB4例、大動脈弓形成+心内修復術6例であった。d-stent13例中12例はハイブリッド法、1例は人工心肺下に留置し、HLHS3例が心不全治療のため入院継続し N術を施行、10例は PGE1製剤を中止して自宅退院が可能であった。その後2例が N+B術、1例が BVR(Yasui)を施行し、7例が待機中である。bPABのみで待機した bPAB群ではいずれも入院のうへ PGE1製剤投与を継続、3例が N術、3例が N+B術、1例が二心室修復(BVR)に到達した。【まとめ】d-stentを選択できた症例では、bPABのみで待機した症例に比して入院と PGE1製剤投与期間の短縮が可能であった。大動脈や動脈管形態から d-stentの適応を判断すれば有効な治療選択となりうる可能性がある。しかし遠隔期における bPAB や d-stentでの長期待機の有用性については症例の蓄積が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-04] 新生児期カテーテル治療におけるステント治療の重要性—胎児診断に基づいた治療戦略

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 岡 健介¹, 新津 麻子¹, 小野 晋¹, 咲間 裕之¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児診断、カテーテル治療、DES

【背景】胎児診断される心疾患の中に最重症例がみられ、いまだ治療成績は不良である。当院では、胎児診断に基づき、出生前から積極的に治療戦略を立て治療に当たっている。新生児期のカテーテル治療の中で、ステントを用いたカテーテル治療の重要性は増している。【目的】新生児期カテーテル治療の治療成績の検討【方法】2014年1月以降に行われた新生児期カテーテル治療23例を後方視検討【結果】胎児診断例は18例(78%)。23例の内訳は、経皮的心房中隔裂開術 BAS11例(TGA10, HLHS1このうち1例に RF needle使用)、hybrid術中に心房中隔穿破後 stent留置、両側肺動脈絞扼術4例(1例に経皮的動脈弁バルーン拡大 PTAV)、純型肺動脈閉鎖に対し肺動脈弁穿破、経皮的肺動脈弁バルーン拡大術 PTPV3例(2例に RF wire使用)、HLHS循環の reverse CoAに対するステント留置2例、新生児期重症肺動脈弁狭窄に対する PTPV2例、hybrid術中に

PTAV、両側肺動脈絞扼術1例、無脾症、単心室、総肺静脈還流異常、肺静脈狭窄に対し垂直静脈内ステント留置1例。そのうちステント留置例は計7例（胎児診断例は6例）。心房間に Palmatz1808E 2本、Palmatz Genesis PG1560PMW 2本、他の部位に Drug-eluting stentである Resolusion Integrity 計3本留置。心房間にステント留置後に循環不全を来した類洞交通合併例1例を除き、全例1ヶ月以上ステントの patencyは保たれており、5例は外科手術を行い、1例待機中である。【考察】胎児診断に基づく入念なシミュレーションにより、急性期を脱することが可能になってきている。特に DESステント留置により新生児期の開心術を回避し得る。手術時期や術式など選択肢が増えることが期待される。【結論】胎児診断により、分娩時期の選択や綿密なシミュレーションが可能となり、特に難治例に対してステント治療は急性期の中心的役割を担う。

8:30 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:30 AM - 9:20 AM 第A会場)

[YB05-05] 最終手術適応外症例に対するカテーテルインターベンションの役割

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 長友 雄作¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵², 渡邊 まみ江¹, 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: カテーテル治療、姑息手術、在宅医療

【背景】心臓手術成績向上により多くの症例は最終手術へ到達するものの、種々の要因（心肺血管条件、中枢神経障害、多臓器合併症等）からその適応外と判断される例が少なからず存在し、姑息のカテーテルインターベンション(CI)の役割は大きい。【方法】最終手術適応外と判断され姑息的 CIを施行した16例（2006～2015年）の臨床効果を後方視的に検討した。【結果】DORV5例、HLHS(variantを含む)4例、TOF.PA.MAPCA2例、AVSD.TGA.PA、TOF.AVSD、SRV、C-TGA、D-TGA各1例、初回 CI施行年齢6.4歳であった。既往手術は肺動脈絞扼（PAB）7例（含大動脈形成1）、体肺シャント6例、TAPVC修復3例、UF3例、Glenn2例、Norwood1例、PVO解除2例であった。適応外理由は（1）肺血管床低形成・肺血管抵抗高値7例、（2）重度発達障害を生じる染色体異常・中枢神経障害9例であった。CIの目的は（1）低酸素血症改善を目的とした、肺動脈狭窄、シャント狭窄に対するBAPが12例（17回）、（2）動脈管依存性疾患における動脈管維持を目的としたステント留置3例、（3）肺出血・喀血コントロールを目的とした血管塞栓術3例（6回）、（4）繰り返す肺静脈狭窄に対するステント1例であった。目的（1）の新生児・乳児期に行ったPABに対するBAPでは有効なSpO₂上昇（75%→87%）を得たが、MAPCA症例では病変へのアクセス難や硬化病変のため治療効果は不十分であった。PVステントは数ヶ月単位で再狭窄を繰り返し再拡張を要した。3回以上のCI施行は6例で、各CIの間隔は平均7.4ヶ月であった。治療に関連した主要合併症はなかった。遠隔期死亡は1例であった。【考察】姑息的CIの役割は大きく、低酸素血症の改善・在宅への移行等より良いQOLを得るための有効な手段であった。MAPCA合併例やPV狭窄例では効果は限定される。

要望演題 | 川崎病

要望演題4 (YB04)

川崎病

座長:

鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

深澤 隆治 (日本医科大学付属病院 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場 (天空 センター)

YB04-01~YB04-08

[YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する検討 (Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 高橋 努², 仲澤 麻紀², 大熊 喜彰², 三澤 正弘², 田口 暢彦², 山下 行雄², 込山 修², 山岸 敬幸², 三浦 大¹ (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシマブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-03] Infliximab (IFX) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 澤井 俊樹³, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 佐久 間肇⁴, 北川 覚也⁴, 伊藤 正明⁵, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 - キャリーオーバーとドロップアウト -

○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 上野 裕太郎¹, 後藤 浩子¹, 野田 俊之³ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか?

○川村 陽一¹, 金井 貴志¹, 辻田 由喜¹, 吉田 裕輔¹, 竹下 誠一郎², 野々山 恵章¹ (1.防衛医科大学学校 小児科, 2.防衛医科大学学校 看護学科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-07] IVIGとアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は M2マクロファージを誘導する~マウス腹腔内マクロファージを用いた検討~

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫科)

9:00 AM - 10:20 AM

[YB04-08] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子(EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 落子 (富山
大学医学部 小児科学教室)

9:00 AM - 10:20 AM

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-01] 川崎病における6か月未満乳児例の冠動脈病変と要因に関する 検討 (Post RAISE サブ解析)

○宮田 功一¹, 福島 直哉¹, 高橋 努², 仲澤 麻紀², 大熊 喜彰², 三澤 正弘², 田口 暢彦², 山下 行雄², 込山 修², 山岸 敬幸², 三浦 大¹ (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 研究グループ)

Keywords: 川崎病冠動脈病変、6か月未満乳児、Post RAISE

【目的】川崎病の乳児例は冠動脈病変(CAL)の危険因子として知られているが、その要因については明らかではない。川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)データベースを用い、6か月未満乳児例における CALとその要因について調査した。【方法】 Post RAISEにおいて2012年7月から2015年5月までに登録、データ収集された1982例の川崎病症例を対象とした。冠動脈径 Z scoreを用いて1か月時点での CALをカテゴリー分類し、6か月未満と6か月以上で統計解析した。【結果】6か月未満群108例は6か月以上群1874例に比べ、不全型が有意に多かったが(29 vs. 21%, $p < 0.0001$)、早期に免疫グロブリン治療(IVIG)が開始され(4.7 vs. 5.1病日, $p = 0.008$)、総発熱日数も短い傾向(5.5 vs. 6.2日間, $p = 0.013$)であった。治療前冠動脈 Z scoreは有意に小さく(RCA:-0.01 vs. 0.53, LMT:-0.21 vs. 0.53, LAD:-0.37 vs. 0.13, $p < 0.0001$)、小林スコアは両群間に差はなく、不応例は多い傾向であったが有意差はなかった(22 vs. 16%, $p = 0.158$)。CAL発生率は、全体:21 vs. 5%, 中等瘤: 7 vs. 1%, 巨大瘤: 4 vs. 0.5%, $p < 0.0001$ と6か月未満群において有意に高率であった。ロジスティック回帰分析では、単変量・多変量解析ともに6か月未満が独立した危険因子であった(CAL全体: $p < 0.0001$, OR 5.3, 95%CI 2.90-9.68, 中等瘤: $p < 0.0001$, OR 10.4, 95%CI 3.85-27.87, 巨大瘤: $p = 0.001$, OR 14.0, 95%CI 2.95-66.39)【考察】6か月未満の乳児例では CALが高率に発生していた。不全型が多かったが、適切な時に IVIGが開始され、治療開始前の重症度や不応例は6か月以上群と同様であった。6か月未満に CALが好発する要因は明らかでなく、血管の脆弱性や、血管炎の症状がわかりづらいことなどが考えられる。CALを抑制するためには、治療強化や反応例でも炎症のくすぶり徴候を見逃さないような観察が必要である。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-02] 大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシ マブ療法

○益田 博司, 小野 博, 小林 徹, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 川崎病ボード)

Keywords: Kawasaki Disease、Infliximab、infusion reaction

【背景】インフリキシマブ (IFX) に難治性川崎病での保険適用が追加され、今後使用が増加することが予想される。国立成育医療研究センターでは IVIG不応例に対して、倫理委員会の承認のもとプロトコルに従い、現在まで50例以上の投与経験をもつ。【目的】 IFXの効果とその成績について検討する。【方法】2008年12月から2015年12月までに IFXを投与した症例について、電子診療録を用い後方視的に検討した。【結果】 IFX投与は52回51例 (男児31例)。KD発症時月齢は、 35.0 ± 22.7 か月、小林スコアは 6 ± 2.6 点で5点以上が37例 (76%)、IFX療法前の総 IVIG投与量は、 4.3 ± 1.1 g/kg、IFX療法前に IVIG以外の治療を受けたのは16例 (31%) (内ステロイド15例)、IFX投与病日は 10.9 ± 3.8 であった。のべ52例中35例 (67%) で有効、追加治療不要症例は42例 (81%) であった。有効例と無効例の比較では、発症時月齢 ($p = 0.22$)、IFX投与病日 ($p = 0.31$)、小林スコア ($p = 0.64$)、治療開始前 IVIG使用量 ($p = 0.83$)、IFX投与前のステロイド投与の有無 ($p = 0.40$)、10病日前と後での IFX投与 ($p = 1.0$) と有意差を認めなかった。1か月時に CALの残存を認めた症例は、11例 (21%) であり、CAL残存例と CAL非残存例での比較では IFX無効例 ($p = 0.01$)、追加治療を要した症例が有意に多かった ($p = 0.001$) が、それ以外の比較では同様に有意差を認めなかった。IFX投与後より CALを認めたのは4例で、そのうち IFX有効例が2/4例で、3/4例が10病日以前に IFXを使用していた。副反応は11例

(21%)に認め、再発のため2回目の投与を要した症例で、前投薬を行っていたが infusion reactionを認めた。遠隔期の再燃は2例(4%)で認めた。【考察】IFXの有効性は追加療法不要例も含めると過去の報告と同等であり、無効例は有効例に比しCALの残存する可能性が高いが、その反応性に一定の傾向は認めなかった。複数回投与時には infusion reactionに注意する必要がある。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-03] Infliximab (IFX) を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績

○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 川崎病、急性期治療、インフリキシマブ

【目的】私たちはKDの急性期治療の統一化と予後改善を目的とし、県内病院小児科の多施設共同研究で山梨川崎病プロトコール(YKD)を作成し急性期治療を行ってきた。2006年から山梨大学倫理委員会の認可を得て、IFXを third-line therapyとした。今年IFXが保健適応として認可されたのを機に、YKDの治療成績を検討した。【方法】YKDを後方視的に集計し、治療効果、副作用の有無、冠動脈病変(CAL)の発生頻度と重症度を評価した。YKDはIVIG 2g/kg投与を2回までとし、追加IVIG不応例にはIFX 5mg/kgを投与した。IFX無効例や除外例には、血漿交換療法を施行した。【対象】2006年7月から2013年6月までにYKDにより治療された計751例(男児404例、女児347例)、生後2ヶ月から12歳(中央値2歳1ヶ月)であった。【結果】YKDでのKD発症率は2013年が人口10万対302.5人で、毎年の発症率、全例の年齢分布は全国調査とほぼ一致した。初回IVIGは553例(73.6%)、追加IVIGは162例(21.6%)で有効だった。追加IVIG不応例は36例(4.8%)で、このうち30例にIFXが投与され22例に有効、8例に無効であった。全体のCAL発生率は一過性拡大7.98%、regression 1.56%、残存0.1%(中等瘤1例)で、巨大瘤はなかった。追加IVIG不応例では50%に、特にIFX無効例では8例中7例にCALがあった。逆にIFX投与前にCALがなければ、有する場合に比べてIFX有効率は有意に高かった(92.8% vs 56.5%, $p < 0.05$)。問題となる副作用は、特になかった。【まとめ】急性期治療プロトコールとして、YKDは当初の目的を達成していると考えられた。しかしIFX投与時期など今後明らかにすべき課題もあり、さらに検討を重ねていく予定である。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-04] 川崎病既往成人における Optical coherence tomography上の ruptured plaque, erosionと関連病変:"冠後遺症は成人期急性冠症候群のリスクか"の proof-of-concept研究

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 澤井 俊樹³, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 佐久 間肇⁴, 北川 覚也⁴, 伊藤 正明⁵, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター 循環器内科, 3.永井病院 循環器内科, 4.三重大学大学院 放射線医学)

Keywords: 川崎病、OCT、動脈硬化

【背景】成人期動脈硬化における急性冠症候群(ACS)は、プラーク破綻と糜爛(erosion)を基盤として発症するとされるが、川崎病(KD)既往成人例におけるACS発症に関連する病変は不明である。最近、Optical coherence tomography(OCT)は成人期動脈硬化病変の評価に有用とされる。【仮説】KD既往成人の冠動脈後遺症

(CAL)は、OCT上のACS基質を伴う。【方法】対象期間は2012年9月から2015年6月。対象は発症後6か月以内に冠動脈造影(CAG)にて評価され、KD急性期に6mm以上の冠動脈拡大をきたし、罹患後15年以上経過した症例。CALの診断は、急性期の心エコー、発症後6か月以内とOCT時のCAGから行い、発症時から正常をnormal segment(NS)、退縮瘤(RAN)、遺残動脈瘤(PAN)、局所性狭窄(LS)とした。OCTによる評価は以下のように行った。Fibroatheroma(FA):境界不明瞭で内部不均一な低輝度領域。Superficial Signal-Rich Regions with Attenuation(SSR):背景の信号減衰を伴う高輝度領域。Microvessels(MC):複数フレームで観察されるプラーク内に観察される低信号の微小管腔構造。Fibrocalcific plaque(FC):内部不均一であるが境界明瞭な領域を伴った線維性領域。Thombi(T):血管内腔に突出する塊。Ruptured plaque(RP):内膜の裂け目や途絶、fibrous capの解離。【結果】症例は11例(男/女=6/5)。年齢は中央値25.3歳(ICR:22.7-30.3)。KD後観察期間中央値22.6年(ICR:19.9-25.8; range 15.5-32.1)。NS8区域、CAL 43区域(RAN19区域、PAN16区域、LS8区域)をOCTで評価した。CAL43区域ではOCT上FCP(n=20)、FA(16)、SSR(13)、MC(18)、T(13)、RP(4)を認めたが(重複所見あり)、大半のNS(7/8区域)ではそれらの病変を伴わなかった。T区域にはMC、全周性石灰化が関連し、RP区域にはFA、FCP、MCが関連していた。【結語】KD既往成人の冠後遺症は、ACS発症に関連し得るOCT上の基質を伴い、ACS発症に関与する可能性が示唆された。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu, Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-05] 成人期に達した川崎病後冠動脈病変を有する症例の管理 - キャリーオーバーとドロップアウト-

〇面家 健太郎^{1,2}, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 上野 裕太郎¹, 後藤 浩子¹, 野田 俊之³ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 3.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

Keywords: 川崎病、冠動脈病変、遠隔期管理

【背景】川崎病(KD)急性期の評価治療が進歩しているにもかかわらず、いまだに数%に心後遺症を生じている。当科は急性期治療後に冠動脈病変(CAL)を認めた症例を紹介頂き、その後の慢性期フォローを行っている。経過中CAL改善と診断された症例についても、自己管理・疾患への理解が可能な年齢までフォローし、その時点でのKDにおける考え方・注意点などを十分に説明した上でフォロー中止としている。【目的】成人期に達したCALを有する症例の管理の現状評価を行い、今後のフォロー体制における課題について検討する。【対象および方法】対象は急性期にCALを認めた症例のうち高校生以上の53例。継続診療の有無、主となる診療科、治療内容、侵襲的治療等について診療録を後方視的に検討した。【結果】全53例中18例で継続フォローされていた。うち12例が小児科(A群)で、6例が循環器内科(B群)であった。A群12例中4例が、B群では6例中6例で内服継続されていた。侵襲的治療としてはA群では1例が冠動脈バイパス術を、B群では1例が冠動脈バイパス術、1例がPCIを受けていた。循環器内科に引き継がれず、A群にとどまる症例の詳細としては、4例は内服不要で将来的にフォロー中止となると予想される高校生や大学生が該当し、1例は他の専門施設と共同で診療しており、地元での窓口として引き続き診療していた。1例は発達障害を有するため、小児期からの主治医が継続診療を行っていた。また22例(42%)でフォローが中断していた。そのほとんどが経過中の各種検査で正常冠動脈構造・内服なしとされていたが、3例については内服あり、今後の心臓カテーテル検査の必要性などを認めている症例であった。【考察・結語】先天性心疾患と同様に、KDにおいても成人期に達した症例の管理が問題となりつつある。内科と小児科のそれぞれの利点を活かし、協力することが必要であり、ドロップアウト症例を作りださない体制が望まれる。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-06] 川崎病急性期の好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比は IVIG治療抵抗性の予測因子になりうるか？

○川村 陽一¹, 金井 貴志¹, 辻田 由喜¹, 吉田 裕輔¹, 竹下 誠一郎², 野々山 恵章¹ (1.防衛医科大学校 小児科, 2.防衛医科大学校 看護学科)

Keywords: 川崎病、好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比

【緒言】近年、敗血症をはじめとする全身性の炎症性疾患や虚血性心疾患・糖尿病の領域において、好中球/リンパ球比 (NLR) および血小板/リンパ球比 (PLR) が長期予後や心合併症を予測するための新たな炎症性マーカーとして注目されるようになってきた。【目的】川崎病 (KD) 急性期の NLR、PLR が IVIG 治療抵抗性の予測因子となりうるか検討する。【対象と方法】KD の診断で当院に入院し、IVIG で治療された 405 例 (反応例 320 例、抵抗例 85 例)。月齢や IVIG 開始病日等に加え NLR、PLR の他、治療開始前の血液検査所見を両群間で比較した。Receiving-operating characteristic curve (ROC) 曲線を用いて IVIG 治療抵抗性を予測する場合の cut-off 値を求め、多変量解析を実施した。【結果】治療開始前の検査所見を 2 群間で比較した結果、反応群と比較して抵抗群では NLR、PLR、AST、ALT、CRP が有意に高値であり、血小板数、Na が有意に低値であった。Cut-off 値を $NLR \geq 3.83$ に設定した場合の、他因子を調整したオッズ比は 2.96 [95% 信頼区間 1.26-6.97], $P=0.01$ であった。また $PLR \geq 150$ に設定した場合の調整済みオッズ比は 2.27 [1.08-4.73], $P=0.03$ であり、NLR、PLR とともに治療抵抗性の独立した危険因子であることが示された。また、 $NLR \geq 3.83$ かつ $PLR \geq 150$ の場合の調整済みオッズ比は 3.59 [1.91-6.77], $P < 0.001$ と更に高値であった。【考察】血算の検査は全国にある KD 患児の入院可能な医療機関すべてにおいて測定可能な検査項目であり、NLR、PLR は安価で簡便かつ迅速に得ることができる。【結語】NLR 高値かつ PLR 高値の組み合わせは、KD の IVIG 治療抵抗性を予測する上で有用なバイオマーカーとなりうる。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-07] IVIG とアンギオテンシン受容体拮抗薬の併用は M2 マクロ ファージを誘導する～マウス腹腔内マクロファージを用いた検 討～

○菅沼 栄介 (埼玉県立小児医療センター 感染免疫科)

Keywords: 冠動脈炎、マクロファージ極性、アンギオテンシン受容体拮抗薬

背景：近年我々は IVIG とアンギオテンシン受容体拮抗薬 (以下 ARB) との併用が、活性化マクロファージの浸潤を著明に抑制しマウス冠動脈炎を改善する事を報告した。病態形成の中心的役割を担うマクロファージには、M1 (炎症性) と M2 (抗炎症性) の 2 つの極性を持つことが知られているが、川崎病の冠動脈病変との関連性は不明な点が多い。目的：IVIG と ARB のマクロファージ極性に与える影響を in-vitro 実験系を用いて明らかにすること。方法：8 週齢の雄の C57BL/6J マウスに、4% Thioglycollate を腹腔内注射し 72 時間後にマクロファージを採取し、 3×10^6 cell/well を培養する。さらに無添加群、LCWE (5 μ g) 群、さらに LCWE + IVIG (5mg) 群、LCWE + losartan (10 μ M) 群、LCWE + IVIG (5mg) + losartan (10 μ M) を各々 37°C で 24 時間共刺激した後に、回収した細胞から RNA を抽出し、M1 マーカーである interleukin-6 (IL-6) と M2 マーカーである mannose receptor, C type 1 (MrC1) の発現量をリアルタイム PCR で定量解析した。結果：LCWE 刺激により、IL-6 (1677%) 発現量は有意に増加したが、MrC1 の上昇は軽度であった (138%)。IL-6 mRNA は、LCWE 添加と比較して IVIG 添加により 51%、losartan 添加により 43% それぞれ抑制されたが ($p < 0.05$ vs LCWE)、IVIG + losartan による抑制は軽度であった (20%)。一方、MrC1 mRNA は IVIG により 25% 低下したが、反対に

losartanにより13.7%増加し、さらに IVIG+ losartanにより53%の増加をみた($p < 0.05$ vs LCWE, LCWE+IVIG)。考察：IVIGの持つM1抑制作用と losartanの持つM1抑制とM2増強作用を見いだすことができた。結論：IVIG+ losartanの併用はマクロファージ極性をM2へと誘導することでより強い炎症抑制効果が期待される。

9:00 AM - 10:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 10:20 AM 第B会場)

[YB04-08] 川崎病急性期における血管内皮細胞由来の血管微小粒子 (EMPs)の役割

○仲岡 英幸, 岡部 真子, 宮尾 成明, 伊吹 圭二郎, 齋藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病冠動脈瘤、endothelial microparticles、microRNA

【背景】川崎病の病態は全身性血管炎症候群であり、特に冠動脈の血管内皮障害をきたし冠動脈瘤を形成し、時として心筋梗塞や冠動脈瘤破裂などで死亡に至る場合もある。我々は、川崎病の病態が全身の血管炎であることから、血管内皮細胞障害で遊離される血管微小粒子(Endothelial microparticles(以下 EMPs))に着目し、川崎病急性期における EMPsの役割について検討を行った。【方法】川崎病50例(うち冠動脈病変(CAL)4例)、対照群50例を検討対象とした。川崎病患者の IVIG治療前、治療後、回復期の3期の血清を用いてフローサイトメトリ及び RNAを抽出し Affymetrix GeneChip miRNA 4.0によるマイクロアレー、さらに THP-1細胞で microRNAトランスフェクション実験を施行した。【結果】川崎病急性期における EMPsの割合は $1.27 \pm 0.16\%$ であり、有熱者($0.09 \pm 0.03\%$)に対して有意に上昇を認め($p < 0.0001$)、治療後の冠動脈径と EMPsにおいて強い正の相関(相関係数: $R=0.512$ (右冠動脈), $R=0.488$ (左冠動脈))を認めた。さらに、CAL群 IVIG治療後において、治療前、回復期及び Non-CAL群と比較し Fold change > 2 を示す microRNA 16種類(全体の0.6%)を同定した。IPA解析にて16種類の microRNAのうち G-CSFに影響する miR-145-5pと miR-320aを特定し、THP-1細胞実験にて炎症性サイトカインの mRNAを調整する結果を得た。【結語】EMPsは川崎病患者を予測するだけでなく、川崎病急性期における CALを予測することができ、さらに CAL群に特異的な2種類の microRNAは炎症性サイトカインの遺伝子発現を調整し、川崎病の病因や CAL形成機序に重要な役割を果たしていることが示唆された。

要望演題 | 染色体・遺伝子診断

要望演題7 (YB07)

染色体・遺伝子診断

座長:

市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場 (天空 センター)

YB07-01~YB07-04

[YB07-01] Rapidly progressive infantile cardiomyopathy with mitochondrial respiratory chain complex V deficiency due to loss of ATP synthesis

○今井 敦子^{1,4}, 藤田 修平², 中山 祐子², 武田 充人³, 坂田 泰史⁴, 大竹 明⁵, 岡崎 康司⁶ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医学系研究科 循環器内科学)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小児4例

○松村 雄¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 宮本 恵宏³, 相庭 武司², 白石 公¹, 大内 英雄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, 3.国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-03] PA/VSDの術後に腓体尾部欠損による糖尿病を発症し、GATA6遺伝子変異 (R456C) を認めた1例

○岡 健介¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 松原 大輔¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 河田 政明², 小坂 仁¹, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

4:40 PM - 5:20 PM

[YB07-04] RAS/MAPK症候群 (LEOPARD症候群・ cardio-facio-cutaneous症候群・ Costello症候群) に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

4:40 PM - 5:20 PM

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-01] Rapidly progressive infantile cardiomyopathy with mitochondrial respiratory chain complex V deficiency due to loss of ATP synthesis

○今井 敦子^{1,4}, 藤田 修平², 中山 祐子², 武田 充人³, 坂田 泰史⁴, 大竹 明⁵, 岡崎 康司⁶ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 ゲノム情報学, 2.富山県立中央病院 小児科, 3.北海道大学医学部 小児科, 4.大阪大学 大学院医学系研究科 循環器内科学)

Keywords: mitochondrial cardiomyopathy、Infantile cardiomyopathy、mitochondrial respiratory chain complex V deficiency

[Background] A previous study described four infantile cardiomyopathy patients harboring an m.8528T > C mutation in the overlapping region of mitochondrial ATPase 6 and 8 genes with poor prognosis. However, the extent to which this mutation is heteroplasmic in heart tissue, or whether synthesis of both ATPase 6 and 8 proteins is impaired, hence causing mitochondrial respiratory chain complex V deficiency in the heart, was not evaluated in the previous study.

[Method] In a Japanese patient with the m.8528T > C mutation who died within 5.5 months of age from a rapidly progressive cardiomyopathy, we assessed the heteroplasmic status of the mutation in the autopsy heart tissue, ATPase 6 and 8 protein levels by SDS-PAGE/western blotting and the presence of complex V deficiency assessed by BN-PAGE/western blotting.

[Result] The patient showed a high-degree of heteroplasmic m.8528T > C mutation in the heart muscle (mean 90%). Compared with hearts from control patients, SDS-PAGE/western blotting analysis showed decreased protein levels of both ATPase 6 and 8 in the patient's heart, and BN-PAGE/western blotting analysis demonstrated a complex V deficiency.

[Conclusion] In a Japanese infantile cardiomyopathy patient with the m.8528T > C mutation, we demonstrated the mutation is highly heteroplasmic in the patient's heart and also protein synthesis of ATPase 6, 8 and complex V were impaired in the heart, which causes loss of ATP synthesis. Our findings support the importance of mitochondrial genome sequencing in infantile cardiomyopathy.

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-02] 運動・啼泣時に心室性頻拍を呈する LQT3の小児4例

○松村 雄¹, 宮崎 文¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 宮本 恵宏³, 相庭 武司², 白石 公¹, 大内 英雄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, 3.国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

Keywords: 不整脈、QT延長症候群、イオンチャネル病

【背景】 一般に、LQT3は徐脈時にQT延長傾向となり安静時に心事故を起こすことが知られているが、運動や啼泣による頻拍上昇時の心室性頻拍(VA)とLQT3との関与についての報告はない。**【対象および方法】** 運動・啼泣時の心拍上昇時にVAを認めた遺伝子検査で確定診断されたLQT3 4例の臨床所見を後方視的検討した。**【結果】** 最終 Follow up時の年齢は8.0-17.2 (中央値13.7) 歳。初診時の契機は、新生児期の Torsades de pointes (TdP) 2例、家族歴1例、学校検診1例。症例1は新生児 TdP例でメキシチール (Mex)投与中であつたが、モニター心電図 (ECG)で啼泣時の心拍数上昇に一致して単形性持続性心室頻拍 (VT) (Coupling interval; CI 220 ms)が再現性をもって出現したためβ遮断薬 (BB)を開始した。8歳時、怠薬あり突然死した。症例2は新生児 TdPのためBB開始。経過観察期間中12歳時からホルター ECGで野球中に多形性非持続性心室頻拍 (pNSVT) (CI 360

ms)を認めるようになり15歳時から Mexを開始した。症例3は症例2の弟。無投薬で新生児期より経過観察していたが、兄と同様にホルター ECGで13歳時から野球中に pNSVT (CI 240 ms)を認めた。13歳時、野球中に失神し、BB・Mexを開始した。症例4は学校検診でQT延長を指摘され13歳時に初診となった。ホルター ECGでバスケットボール中に pNSVT (CI 220 ms)を認め BBを開始した。運動負荷試験を4例に施行し全例で QTcが短縮したが、3例で心室性期外収縮が誘発された。BB薬効試験を3例におこない QTc短縮を確認した。【考察・結語】運動中に VA・失神を認めた LQT3の4例を経験した。VT/NSVTの検出には運動負荷ではなくモニター/ホルター ECGが有用であった。他の遺伝子型との Compound mutationである可能性を否定はできないが、LQT3には安静時のみならず運動中に VA・心事故をおこす症例が存在する。

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-03] PA/VSDの術後に腓体尾部欠損による糖尿病を発症し、 GATA6遺伝子変異 (R456C) を認めた1例

○岡 健介¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 松原 大輔¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 河田 政明², 小坂 仁¹, 山形 崇倫¹
(1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: GATA6、腓体尾部欠損、多脾症候群

【はじめに】 GATA6は転写因子のひとつで、TOF、PTAなど先天性心疾患 (CHD) 患者における心臓流出路形成や腓形成異常の原因遺伝子として報告されている。しかし現在、GATA6遺伝子変異を伴う CHDと腓形成異常との合併報告は少なく、検索した限り、本邦では2家系のみであった。本例は、PA/VSDの術後経過観察中に糖尿病の発症を契機に腓体尾部欠損が判明し、GATA6変異を認めたので報告する。【症例】10歳男児。PA/VSDに対し1歳時に Rastelli手術、10歳で再手術を施行した。両側 SVC、左鼠径ヘルニア、左停留精巣を認めた。今回、気管支喘息に対してプレドニゾロンが処方され、3日後 (入院11日前) から口渇・多飲・多尿が出現した。定期受診時に尿糖 4+、血糖584 mg/dl、HbA1c 11.5%と上昇あり、糖尿病の診断で緊急入院した。インスリン治療開始後から徐々に血糖値は低下し、漸減中止できた。抗インスリン、抗 GAD、抗 IA2抗体は陰性、腹部 CTで腓体尾部欠損が判明し糖尿病の原因と判断した。また、分葉脾、胆嚢欠損も合併し、GATA6遺伝子に De novoのヘテロ接合体変異 (R456C) を認めた。【考察】 GATA6の変異は複数報告されているが、CHDと腓形成異常の両方を認めるもの、どちらか一方のものがあり、変異部位と表現型との関連は不明な部分も多い。また、腓無形成と違い、腓体尾部欠損の約半数は糖尿病を発症しないとされ、GATA6変異が確認された糖尿病非合併の CHD患者にも腓体尾部欠損の合併が考えられる。さらに、本例は多脾症候群と診断できる症例でもあった。腓体尾部欠損と多脾症候群の合併報告が複数あり、GATA6変異の表現型が多脾症候群に類似していることから、本例は、GATA6変異の表現型を明らかにするだけでなく、多脾症候群への関与を検討していく上でも重要な症例と考えられた。

4:40 PM - 5:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:40 PM - 5:20 PM 第B会場)

[YB07-04] RAS/MAPK症候群 (LEOPARD症候群・ cardio-facio-cutaneous症候群・ Costello症候群) に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉江, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: LEOPARD症候群、CFC症候群、Costello症候群

【背景】 RAS/MAPKシグナル伝達経路の遺伝子変異を原因とする疾患は臨床的にも類似しており RAS/MAPK症候群と一括されることも多い。心疾患は肥大型心筋症(HCM)の合併が多いことが知られているがその発症や経過は多様性に富んでいる。【目的】当科で経験した4症例の経過を振り返り合併心疾患の臨床的特性を検討する。【症例1】17歳男児, LEOPARD症候群。新生児期に HOCMと診断された。13歳で PTPN11 Exon13に遺伝子変異を確認し診断確定。左室は全周性に心筋肥厚し, 流出路狭窄は高度であるが自覚症状は乏しく NYHA II度程度で経過している。【症例2】2歳女児, CFC症候群。生直後より心雑音あり, 弁性肺動脈狭窄と心房中隔欠損を認めた。遺伝子解析で BRAF Exon6に変異が確認された。PSは軽症で ASDは自然閉鎖。現在も HCMの所見は認めていない。【症例3】8歳男児, CFC症候群。新生児期の心雑音の精査により, 肺動脈弁狭窄と心房中隔欠損を確認。遺伝子解析では BRAF Exon6に変異が確認された。PSは自然軽快し ASDは自然閉鎖。生後8ヶ月より左室流出路中隔に限局した肥厚を認めるようになったが, 左室流出路狭窄は生じていない。【症例4】14歳女児, Costello症候群。新生児期より哺乳障害を認め, 生後9ヶ月で胃瘻造設。その後精神運動発達遅滞が顕著となり, 1歳時の精査で HCM合併を指摘された。9歳で遺伝子解析を行い HRAS Exon3に変異が確認された。低身長のため3歳から13歳まで成長ホルモンの投与を行ったが投与に伴う HCMの増悪は認められなかった。現在 NYHA I度。心エコーで著しい左室全周性の壁肥厚を認めるが流出路狭窄は生じていない。【考察】RAS/MAPK症候群の肥大型心筋症の発症時期, 重症度, 経過は多様性に富んでいる。高度の流出路狭窄を来しても自覚症状に乏しい場合もあり注意が必要である。

要望演題 | 不整脈のカテーテル治療

要望演題6 (YB06)

不整脈のカテーテル治療

座長:

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

大橋 直樹 (JCHO中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB06-01~YB06-06

[YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブレーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康¹, 中村 好秀², 鈴木 嗣敏³, 芳本 潤⁴, 豊原 啓子⁵, 福原 仁雄⁶, 片山 博視¹, 岸 勘太¹, 小田 中 豊¹, 玉井 浩¹ (1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後再発例の検討—僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金成 海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻拍発症への関与

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブレーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 吉田 葉子¹, 中村 好秀² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

3:00 PM - 4:00 PM

[YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペーシングデバイス植込み術

○竹内 大二¹, 西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

3:00 PM - 4:00 PM

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

[YB06-01] 10kg未満の乳幼児におけるカテーテルアブレーションの有効性・安全性の検討

○尾崎 智康¹, 中村 好秀², 鈴木 嗣敏³, 芳本 潤⁴, 豊原 啓子⁵, 福原 仁雄⁶, 片山 博視¹, 岸 勘太¹, 小田中 豊¹, 玉井 浩¹
(1.大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 小児科学教室, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: アブレーション、不整脈、乳幼児

【背景】頻脈性不整脈に対する治療として、カテーテルアブレーションを受ける小児の症例数は増加している。しかし、小さい小児におけるアブレーション治療は依然として合併症のリスクが高い。【方法】2008年4月から2014年12月までに日本赤十字社和歌山医療センター、大阪市立総合医療センター、大阪医科大学でアブレーション治療を受けた15歳以下の患者を対象とした。Group A:10kg未満の21例(25セッション)、Group B:10kg以上の257例(275セッション)とし、成功率・再発率・合併症の発生率・透視時間等を後方視的に検討した。【結果】平均フォロー期間は5.2年。Group Aの成功率90.5%、再発率15.8%、手術時間148.5分で、group Bと比較して有意差は認めなかった。一方、group Aの透視時間は18.6分(P=0.005)で有意に短く、使用カテーテル本数も3.0本(P<0.001)と有意に少なかった。全合併症の発生率はgroup A 12.0%、group B 6.9%で有意差を認めなかった。またアブレーション手技関連の死亡例は両群ともに認めなかった。【考察】Group Aにおいて有意に透視時間が短いことは「3次元マッピングシステムの積極的な使用」と「不整脈のメカニズムがシンプル」であったと推察された。手術時間で有意差がなかった点については、group Aでは体格が小さく、使用したカテーテル本数が少なく、かつ、慎重な手技や操作が必要であり時間を要した。一方、group Bでは複雑な不整脈のメカニズムを持つ症例がgroup Aに比して多かったため時間を要した。Group Aにおいてはgroup Bに比して様々な制約があったにもかかわらず、成功率・再発率・合併症の発生率には有意差は認めなかった。【結語】10kg未満の小児においてもアブレーション治療は有効かつ安全である。

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

[YB06-02] 三尖弁輪側副伝導路に対するアブレーション後再発例の検討—僧帽弁輪側副伝導路との比較

○芳本 潤, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金成 海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: アブレーション、再発、成功率

【緒言】一般的に三尖弁輪自由壁(TAFW)側の副伝導路(AP)に対するアブレーション治療の再発率は僧帽弁輪自由壁(MAFW)側に比較すると高い。【目的】TAFWの副伝導路のアブレーション後再発例をMAFWのAPに対する治療と比較検討し、さらなる再発率低下の可能性を検討する。【結果】2008年1月から2016年1月までに当院で行ったアブレーションにおいてTAおよびMA自由壁に副伝導路があった症例は44例。そのうち副伝導路が1つのみの症例が40例あった。40例中TAFWのAPは14例、MAFWは26例であった。年齢の中央値(範囲)はTA 11歳5ヶ月(29ヶ月~15歳) MA 11歳5ヶ月(16ヶ月~18歳)で有意差はなし。follow up期間中央値(範囲)はTAで39.2ヶ月(1.8-96.5),MAで42.8ヶ月(2.0-39.2)で有意差はなかった。再発例はTAで2例、MAは0例であった。再発例1は12歳の男児で三尖弁輪外側の顕性APで逆伝導の最早期をsteerableシースを用いてマッピング中にAPがbump.直後に通電を行い、手技終了時には焼灼を確認したが、術後1ヶ月目の外来で再発が確認された。後日再アブレーションを行い成功している。再発例2は10歳男児。顕在性のAPで、逆伝導の最早期をマッピング。8回の通電で焼灼成功したが、翌日の心電図で再発が確認された。MAの副伝導路は全例ブロックブロー法を用いた順行性アプローチを第1選択としていたが2例逆行性アプローチに切り替えていた。【考察】TAの副伝導

路は MAの副伝導路と異なり弁下のアプローチを行う事が出来ない。そのため心室端のアプローチを行う事が出来ず、焼灼困難時に手技が限られてくる。イリゲーションカテーテルの使用も考慮すべきかもしれない。ロングシースによるカテーテルの安定化は重要であるが、カテーテルの物理的刺激による伝導途絶の可能性が増すため注意が必要と考えられた。

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

[YB06-03] 成長に伴う遅伝導路の発達と房室結節回帰性頻拍発症への関与

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 (近畿大学医学部 小児科)

Keywords: AVNRT、電氣的相互作用、遅伝導路

背景：房室結節回帰性頻拍 (atrioventricular nodal reentrant tachycardia; AVNRT) において、遅伝導路との電氣的相互作用による速伝導路の不応期延長が発症機序の一因とされている。しかし小児では遅伝導路が未発達であり、この作用が成人と比較して弱く AVNRT発症が少ないと考えられる。今回我々は、ナビゲーションシステムの位置情報を用いて、遅伝導路の発達と電氣的相互作用との関連を解析し、上記仮説の妥当性を検討した。方法：平成24年1月から平成26年12月の間に当科でカテーテル治療を行った基礎疾患のない AVNRT症例のうち、遅伝導路の完全離断成功例を解析対象とした。電極カテーテルを高位右房、His束、冠静脈洞、右室心尖部に留置して電気生理検査を施行した。AVNRTの確定診断後、CARTO3を用いて Koch三角周囲の voltage mapを作成し、His領域から後中隔へ進展する low voltage areaを描出した。通電は low voltage areaの下方から開始し、通電が無効だった場合には、His束電位記録部位に向かって少しずつ上方へ通電部位を移動した。治療前後での速伝導路の不応期の比較を行い、その差を Δ FP-ERPとした。さらに症例の体格と遅伝導路の長さ、 Δ FP-ERPとの関係を解析した。結果：対象症例は全部で10例、年齢の中央値は11歳 (範囲 5-18歳)、遅伝導路完全離断までに要した通電回数は中央値 4回 (範囲 2-13回) だった。10例全例において、遅伝導路離断後に速伝導路の有効不応期の著明な短縮が認められた (435.0 ± 85.9 ms vs. 307.0 ± 91.0 ms, $P < 0.001$)。体表面積 (BSA) と His電位記録部位-成功通電部位間距離 (SP length) との間 ($r=0.641$, $P=0.046$)、 Δ FP-ERPと SP length との間 ($r=0.750$, $P=0.013$) にはそれぞれ強い正の相関を認めた。結論：成長による遅伝導路の発達に伴って、速遅伝導路間の電氣的相互作用が強くなることが示唆された。これは加齢に伴う AVNRT発症頻度の増加を説明する、1つの要因と考えられた。

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

[YB06-04] 無症候性 WPW症候群に対するカテーテルアブレーション ～当院における現状～

○渡辺 重朗¹, 鈴木 嗣敏¹, 吉田 葉子¹, 中村 好秀² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.近畿大学 小児科)

Keywords: 無症候性WPW症候群、カテーテルアブレーション、副伝導路

【背景】当院では無症候性 WPW症候群患者に対して、将来房室回帰性頻拍(以下 AVRT)を来す可能性があること、極めて低い確率ではあるが rapid ventricular responseによる突然死の可能性もあることを説明し、高周波カテーテルアブレーション(以下 RFCA)を受けた場合の riskとして RFCAの合併症を説明し、患者が RFCAを希望された場合に治療を行っている。【目的】当院における無症候性 WPW症候群に対する RFCAの現状を明らかにすること。【方法】当院で2006年6月～2015年11月に RFCAを施行された WPW症候群患者のうち、無症候性 WPW症候群患者を対象として、患者背景、副伝導路特性、成功率、合併症に関して後方視的に検討した。【結

果】 WPW症例は計304例で、そのうち無症候性は35例(11.5%)であった。患者背景は、男児22例 vs女児13例、年齢 10.7 ± 3.9 歳、身長 143.6 ± 22.3 cm、体重 38.4 ± 14.6 歳、1例を除き4歳以上、体重20kg以上であった。RFCAを希望された理由として、他院で過度と思われる通院検査や運動制限を受けていたもの2例、注意欠陥多動障害に対する内服治療前1例、フォンタン手術前1例を含んでいた。副伝導路の性質に関しては、1例(2.9%)が間欠性 WPWであったのを除き34例(97.1%)は顕性 WPWであった。副伝導路の位置は左側22例(64.7%)、右側7例(20.6%)、中隔7例(20.6%)であった。電気生理学的検査で副伝導路の逆伝導を認めたのが29例(82.9%)、認めなかった6症例にはイソプロテレノール(以下 ISP)負荷を行い6例全例で副伝導路有効不応期が250ms以下となっていた。頻拍の誘発に関しては、心房エコーのみを認めたのは3例(8.6%)、AVRTを認めたのは6例(17.1%)であった。RFCA成功率は100%、再発2例(5.7%)、合併症2例(5.7%)(一過性不完全右脚ブロック1例、完全右脚ブロック1例)であった。【結論】すべての症例で副伝導路の逆伝導あるいは有効不応期250ms以下のいずれかが確認されており、また良好な RFCA結果が得られていた。

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

[YB06-05] 乳幼児に対する心外膜リードを用いた心臓再同期療法

○嶋 侑里子¹, 坂口 平馬¹, 松村 雄¹, 宮崎 文¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

Keywords: 心臓再同期療法、心外膜リード、乳幼児

【背景】開胸下心外膜リードは侵襲や閾値上昇等のトラブルが多いが任意の pacing siteを選択できるメリットがある。【方法】2012年-2015年に当科で心臓再同期療法(CRT)を施行した乳幼児8症例を対象とし心外膜リードでのCRTの妥当性を検討。CRTの適応は心電図の伝導障害とエコー、心室造影での非同期運動で行い、効果判定はQRS幅と3Dエコーでの主心室 EFおよび EDVI、functional status (mRoss分類)で行った。合併症は横隔膜捕捉の有無、リード閾値、再植え込みの有無で評価。【結果】先天性心疾患術後症例が3例含まれた。CRT施行時年齢・体重の中央値は5月(2-41)、5.3kg(4.0-11.7)。全例 DDDで計24本の心外膜リードを植え込んだ。全例ステロイド溶出縫着型(単極22本・双極2本)を使用し電池は Medtronic社 Consulta CRT-Pを使用。Pacing siteの決定は2心室血行動態の6例は3Dエコーを用い右室型単心室の2例は CRT acute studyで決定。QRS幅は 133 ± 20 から 85 ± 11 ms、EDVIは 179 ± 74 から 142 ± 71 (n=6)、mRoss分類は 3.3 ± 0.7 から 1.1 ± 0.3 に改善。合併症は横隔膜捕捉が1例、心室リード(16本)閾値は開胸術の有無で比較し 1.3 ± 0.5 vs 0.8 ± 0.3 (有 vs 無; p=0.03)と開胸手術既往がある方が有意に高かったが両者とも平均観察期間345日でリード再植え込みを要さなかった。【結語】小児科領域においてステロイド溶出心外膜リードや単極リード、小型の電池の選択で有効かつ安全に CRTを施行し得る。

3:00 PM - 4:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:00 PM - 4:00 PM 第D会場)

[YB06-06] 小児及び若年者に対する経静脈的ペーシングデバイス植込み術

○竹内 大二¹, 西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 豊原 啓子¹, 庄田 守男², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: ペースメーカー、小児、心内膜リード

【背景】近年、世界的に小児や若年者に対する経静脈ペーシングデバイス植込み (CEIDs) は増加傾向にあるが、本邦では静脈閉塞や断線への危惧から植込時期を遅らせる傾向があり、まとまった報告は未だ少ない。【目的と方法】対象は、16歳以下で CEIDs植込みを施行した28例 (植込み時年齢 13 ± 2 歳)。ペースメーカー植込み (PM) 23例、植え込み型除細動器 (ICD) 5例、15例は複雑心奇形の術後で、修正大血管症に対するダブルス

イチ術後6例を含む。対象に関して、適応、合併症など植込後状況について後方視的に検討した。【結果】ペースメーカー植込適応は、房室ブロック19例、洞不全症候群3例。心外膜リード不全や感染により心内膜リードへの変更例が5例含まれた。リード総数は45本で、ペーシング設定は、VVI 13例、DDD 15例（内2例はVVIからDDDへのアップグレード）。ICD予定された植込み術は急性期全例で可能であった。平均8±7年のフォローアップ期間中、急性期合併症としてリード移動を1例に認めたが、感染、リード断線、上大静脈症候群などの重篤な合併症は認めていない。全例、植込み後のペーシング閾値やリード抵抗は安定していて、成長に伴いリードのたわみが伸展する傾向にあるが明らかなリードトラブルは現時点では認めていない。14例には遠隔モニタリングも導入し合併所の早期発見に努めている。【結果】小児及び若年者においても経静脈 CEIDs植込みは可能で、合併症やリードトラブルなどは許容範囲でよい結果を得ているが、今後も長期的な視点でのフォローが必要と示唆される。

一般口演 | 染色体・遺伝子異常

一般口演1-02 (II-OR102)

染色体・遺伝子異常

座長:

上砂 光裕 (日本医科大学 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第B会場 (天空 センター)

II-OR102-01~II-OR102-05

[II-OR102-01] 小児結合組織疾患における大動脈血管弾性の検討

○赤澤 陽平, 多田 明良, 山崎 聖子, 蜂谷 明, 元木 倫子 (信州大学小児医学教室)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-02] 胎児診断後から家族の苦悩が始まる-13/18トリソミーの治療方針決定のプロセス

○松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 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)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-03] 先天性大動脈弁上狭窄(SVAS)における Williams症候群合併の有無についての検討

○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)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-04] 当院における13trisomy, 18trisomyの先天性心疾患に対する治療介入の現状。

○都築 慶光¹, 水野 将徳¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 升森 智香子¹, 後藤 建次郎¹, 小野 裕國², 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR102-05] 小児先天性心疾患術後にデクスメトミジンを使用した Down症乳児患者における心有害事象および離脱症状についての検討

○塩川 直宏¹, 上野 健太郎¹, 松永 愛香¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 樋木 大祐¹, 柳元 孝介¹, 江口 太助², 八代 悠希¹ (1.鹿児島大学小児診療センター 小児科, 2.霧島市立医師会医療センター)

1:00 PM - 1:50 PM

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第B会場)

[II-OR102-01] 小児結合組織疾患における大動脈血管弾性の検討

○赤澤 陽平, 多田 明良, 山崎 聖子, 蜂谷 明, 元木 倫子 (信州大学小児医学教室)

Keywords: 結合組織疾患、マルファン症候群、血管弾性

【背景】 Marfan症候群をはじめとした全身結合組織疾患(connective tissue disorders, CTD)では成人期において、血管弾性低下が報告されているが、小児期での血管弾性特性の詳細は明らかではない。【目的】 CTDの小児・青年期における大動脈血管弾性について明らかにすること。【方法】 小児・青年期のCTD患者32名(Marfan症候群26名、Loeys-Dietz症候群2名、SMAD3異常症3名、vascular Ehlers-Danlos症候群1名、平均年齢10.3±6.5歳、男児17名)を対象とし、sinus of valsalva(SOV), sinotubular junction(STJ), 上行大動脈(AAo)、腹部大動脈(Abd Ao)のaortic strain(%), aortic distensibility ($\times 10^{-3}$), aortic stiffnessについて、正常control32名(平均年齢9.1±4.5歳、男児17名)と比較検討した。超音波装置はIE 33を用い、大動脈基部、AAoの長軸断面および横隔膜付近のAbd Aoの長軸断面で各血管弾性指標を測定した。【結果】 CTD群のSOVとそのz score値の中央値はcontrol群と比較し有意に拡大していた(SOV径: CTD群 28.1mm vs control群 22.3mm, z score: CTD群 2.5 vs control群 0.2, $p < 0.01$)。両群間で血圧、脈圧に有意差は認めなかったが、SOVの血管弾性はCTD群で有意に低下していた(CTD vs control: aortic strain (%) : 4.8 ± 4.3 vs 8.7 ± 4.6 , aortic distensibility: 1.1 ± 1.0 vs 1.8 ± 1.1 , aortic stiffness: 0.21 ± 0.35 vs 0.04 ± 0.03 , $p < 0.01$)。STJ, AAO, Abd Aoの各部位においても、CTD群では各血管弾性指標は有意に低下していた。また、CTD群において、SOVのz score値は各血管弾性指標と有意に相関していた (aortic strain: $R = -0.65$, aortic distensibility: $R = -0.63$, aortic stiffness: $R = 0.58$, $p < 0.01$)。重回帰分析ではSOVのz scoreと年齢が aortic strainと独立して関連していた。【結論】 全身結合組織疾患では小児期からすでに大動脈血管弾性は低下し、大動脈基部の拡大と関連していることが示唆された。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第B会場)

[II-OR102-02] 胎児診断後から家族の苦悩が始まる-13/18トリソミーの治療方針決定のプロセス

○松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 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)

Keywords: 13トリソミー、18トリソミー、胎児診断

【背景と目的】 近年、13/18トリソミー(13/18T)の手術例や在宅移行例が報告されている。13/18Tの胎児診断例では、出生まで家族が治療方針について悩む場合も多く、一旦治療方針を決めても、出生後変化することも経験される。胎児診断された13/18T(疑いを含む)の治療方針決定のプロセスについて検討する。【方法】 2013年1月~2015年12月に、当院で胎児期からフォローされた13/18Tを対象とし、診療録から後方視的に検討した。【結果】 対象は12例(13T 1例、18T 11例)。母体年齢 平均33歳、初産 9例。初診週数 平均26週。13/18Tの出生前診断 8例(全例22週以降)。IUFD1例(32週)。胎児心エコー(レベル2)は平均32週で施行し、VSD 8例、CoA/VSD 1例、CAVSD 2例、HLHS variant 1例。胎児診断後、家族への説明は主として産科が行い、必要に応じて新生児科(出生前訪問8例)、小児脳神経外科(2例)も行った。心疾患の説明は胎児心エコー施行後に小児循環器医が行い、心疾患に加え13/18Tについても説明した。繰り返し説明を行うことで、家族の疾患に対する正確な理解を促した。出生前の家族の意思は、(1)手術を含む積極的治療 3例、(2)積極的治療希望なし 5例、(3)出生時の状態を見て決定 2例、(4)不明 2例。平均出生週数/体重は、38週/1.8kg。胎児診断後から出生までの期間は、平均9週であった。家族の意思の変更は、(3)から(1)の2例であった。人工呼吸器装着は4例。侵襲的治療はPAB 3例、経皮的腎瘻形成術 1例、脊髄髄膜瘤修復術1例(重複含む)。在宅移行は3例で可能であった。【考察と結

【論】13/18Tでは未だ定まった治療方針がなく、合併疾患や家族背景に合わせ症例ごとに治療方針を決定する必要がある。医療者は、正確な情報を繰り返し説明することで、疾患に対する家族の理解を深め、また十分な検討時間を準備せねばならない。医療者には『患児の最善の利益』を踏まえつつ、家族が決定した治療方針を尊重する姿勢が求められる。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第B会場)

[II-OR102-03] 先天性大動脈弁上狭窄(SVAS)における Williams症候群合併の有無についての検討

○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: 先天性大動脈弁上狭窄、Williams症候群、冠動脈狭窄

【目的,背景】先天性大動脈弁上狭窄(SVAS)は、比較的稀な疾患で Williams症候群に合併することが知られている。弁上狭窄の急速な進行や冠動脈狭窄を合併し、予後は必ずしも良好とはいえない。今回、SVASの症例を Williams症候群の合併の有無で比較した。【方法】2001年から2015年まで当院に通院、入院した SVASの症例を後方視的に検討した。Williams症候群の診断は染色体検査で確定したものとした。【結果】SVASは17例で、Williams症候群(W群)6例(男1女5)、非合併群(N群)11例(男4女7)。全員が心雑音を指摘され、心エコーでSVASと診断されていた。W群1例で兄弟が筋ジストロフィーを合併していた。N群では3例で家族歴がありそのうち2例は姉妹例であった。当院初診時の年齢は W群: 0.23歳、N群: 0.17歳で有意差はなかった。初診時のSVASの圧格差は W群: N群44:42mmHg、初回治療介入時の圧格差は73.5:61mmHgでともに有意差はなかった。治療介入時のSVASの進行は W群: N群33:10mmHgであった。1歳以下での治療介入は W群3/6例、N群3/11例であった。死亡は1例ずつで、W群では検査時の麻酔導入後血圧低下し、緊急手術となった症例であった。N群は左冠動脈拡張を合併し術中出血多量にて死亡した。冠動脈狭窄を手術されている症例は W群で1例、N群で2例であった。カテーテル治療は N群のみで施行されたが、合併する肺動脈狭窄に対して行われた症例以外効果なくその後手術となっている。【結論】SVASにおいて非手術例は N群のみであった。W群では、SVASが急速に進行し1歳以下で手術を施行する傾向がある。N群でも乳児期早期に手術が必要になる症例があり、注意が必要である。家族歴のある症例もみられ、染色体検査のみではなくエラスチン関連遺伝子の検索が可能になれば、病態のさらなる解明につながる可能性がある。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第B会場)

[II-OR102-04] 当院における13trisomy, 18trisomyの先天性心疾患に対する治療介入の現状。

○都築 慶光¹, 水野 将徳¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 升森 智香子¹, 後藤 建次郎¹, 小野 裕國², 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 染色体異常、手術介入、予後

【背景】新生児集中治療、心臓手術の発展に伴い、13trisomy(13T), 18trisomy(18T)に合併する先天性心疾患(CHD)への外科的治療介入が行われることも多くなった。しかし治療適応や効果に関しての一定の見解は得られていない。【目的】当院で経験した先天性心疾患を有する13T, 18T児の予後を後方視的に検討して外科的な治療介入のインパクトを明らかにする。【方法】2004-2016年に当院NICUに入院した心疾患を合併した13T, 18Tを対象とし、診療記録から外科治療の効果を検討した。【結果】13T:7名、18T:21名(モザイク1名)の入院が

あった。心合併症に対する手術介入群 7名、未介入群23名。出生体重中央値は1838g(803~2532g)。心疾患の内訳は心室中隔欠損(VSD)のみ9名、VSD・動脈管開存(PDA)6名、VSD・心房中隔欠損(ASD)2名、VSD・ASD・肺動脈狭窄(PS)1名、PDA・PS1名、Fallot四徴症2名、房室中隔欠損・PDA1名、完全大血管転位1名、大動脈縮窄・PDA1名、両大血管右室起始・PDA2名、単心室2名であった。行われた手術は全て姑息手術で13T 1名、18T 6名に施行されていた。手術の内訳は動脈管結紮が3名、肺動脈絞扼が1例、両者を施行した例が3名であった。2016年1月1日現在、生存症例は18T 1名(6か月)とモザイク18T1名(11か月)であった。死亡例の生存期間中央値は、治療介入群で443日(13~730日)、未介入群で94日(0~635日)であった。生存退院例は、介入群で2名(28.6%)、未介入群で8名(38.1%)であった。【考案】当院で経験した13T, 18Tの生命予後は外科治療介入により改善が認められるが、生存退院例の増加には結びついていなかった。積極的外科治療によりQOLが向上するとは言い難い結果が得られた。外科的治療介入の適応は治療介入が児や家族が最善の結果とはならない可能性を考慮し個々に検討する必要がある。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第B会場)

【II-OR102-05】小児先天性心疾患術後にデクスメトミジンを使用した Down症乳児患者における心有害事象および離脱症状についての検討

○塩川直宏¹, 上野健太郎¹, 松永愛香¹, 関俊二¹, 二宮由美子¹, 樋木大祐¹, 柳元孝介¹, 江口太助², 八代悠希¹
(1.鹿児島大学小児診療センター 小児科, 2.霧島市立医師会医療センター)

Keywords: デクスメトミジン、離脱症状、周術期管理

【背景】デクスメトミジンは小児先天性心疾患術後の鎮静薬として広く使用されているが、Down症乳児患者におけるデクスメトミジン投与に合併した心有害事象および離脱症状について検討された報告はない。【目的】Down症乳児患者におけるデクスメトミジンの心有害事象や離脱症状にかかわるリスク因子を検討する。【方法】先天性心疾患術後の乳児患者124例(Down症患者群30例、年齢適合対照患者群(コントロール群)94例)を対象とした。理学所見、デクスメトミジン最大投与量、蓄積投与量、投与期間、離脱方法、他の鎮静薬の使用の有無を評価した。心有害事象(低血圧、徐脈)はNaranjo scoreを用いて、離脱症状(高血圧、頻脈)はWithdrawal Assessment Tool version 1(WAT-1)を用いて評価解析した。【結果】患者理学所見に差はなかった。Down症患者群8例(26.7%)、コントロール群12例(12.8%)で心有害事象がみられ、心有害事象群のNaranjo score中央値は6であった。心有害事象のうち徐脈に関しては多変量解析でDown症候群が独立したリスク因子であった(Odds 3.500, P=0.025)。またDown症患者群3例(10.0%)、コントロール群15例(16.0%)で離脱症状がみられ、WAT-1中央値は3であった。多変量解析で、デクスメトミジンの急速離脱が独立したリスク因子であった(Odds 4.276, P=0.007)。【考案】Down症患者では自律神経の機能障害、血圧心拍応答能の低下をきたすことがあり、デクスメトミジンの心有害事象の一つである徐脈を起こしやすい傾向にあると考えられた。またデクスメトミジン投与における離脱症状を防ぐためには、急速離脱を避け慎重に漸減中止を図ることが重要であると考えられた。

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演1-15 (II-OR115)

集中治療・周術期管理

座長:

須田 寛治 (久留米大学)

Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

II-OR115-01~II-OR115-05

- [II-OR115-01] 左心低形成症候群における下行大動脈血流パターンを用いた循環動態評価の有用性の検討
○内海 雅史¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 安河内 聰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)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR115-02] Valsalva法と下大静脈一過性閉塞による動静脈 Capacitanceの分布と上下半身 Capacitance分布の算出
○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR115-03] 乳児期開心術後急性期うっ血性心不全に対するトルバプタンの有用性
○廣瀬 圭一^{1,2}, 仁科 健¹, 三和 千里¹, 阪口 仁寿¹, 水野 明宏¹, 吉田 幸代¹, 矢田 匡¹, 恩賀 陽平¹, 土井 拓², 山中 一朗^{1,2} (1.天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR115-04] 横隔神経麻痺に対する横隔膜縫縮術の至適施行時期についての検討
○枘岡 歩, 岡田 公章, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)
1:00 PM - 1:50 PM
- [II-OR115-05] 先天性心疾患術後の補助循環の検討
○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学医学部 胸部心臓血管外科)
1:00 PM - 1:50 PM

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第C会場)

[II-OR115-01] 左心低形成症候群における下行大動脈血流パターンを用いた循環動態評価の有用性の検討

○内海 雅史¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 安河内 聡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: HLHS、周術期管理、心エコー

【背景】左心低形成症候群(HLHS)は高肺血流から容易にショックに至るため、肺血流調整を目的に窒素を用いた低酸素療法が行われる。低酸素療法開始時期の検討や窒素投与中の循環動態の評価として当院ではドプラエコーによる下行大動脈の逆行性血流速度時間積分 (VTI) /順行性血流 VTI比 (以下、r/f比) を計測し治療方針決定の参考にしている。【目的】HLHS患者に対する、r/f比を用いた循環動態評価の有用性を検討すること。【方法】2008年4月から2015年12月までに当院で治療を行った HLHS患者7症例 (男児4例、女児3例、僧帽弁狭窄/大動脈弁狭窄3例、僧帽弁閉鎖/大動脈弁閉鎖3例、僧帽弁閉鎖/大動脈弁狭窄1例、在胎週数35週5日-40週3日、出生体重2,008g-3,502g) について1)出生時、2)窒素投与開始時、3)窒素投与開始後、4)肺動脈絞扼術 (PAB) 施行時の各時期に下行大動脈血流ドプラエコーによる r/f比、乳酸値、血圧、SpO2について診療録から後方視的に検討した。【結果】窒素開始は 2.42 ± 1.73 日、PAB施行は 4.91 ± 2.81 日であった。1)-4)の各時期における r/f比は1) 0.4 ± 0.09 、2) 0.64 ± 0.08 、3) 0.47 ± 0.12 、4) 0.57 ± 0.13 。乳酸値(mmol/L) 1) 2.1 ± 1.6 、2) 2.7 ± 2.9 、3) 1.9 ± 0.75 、4) 1.65 ± 0.59 。SpO2(%) 1) 92 ± 3.1 、2) 95 ± 2.7 、3) 83 ± 2.5 、4) 81 ± 2.2 。収縮期血圧は1)-4)で40-50mmHgで推移した。r/f比、乳酸値はいずれも出生後より徐々に上昇し窒素投与で改善し、PAB前に再上昇する傾向にあった。各パラメーターの相関関係は r/f比と乳酸値が $R=0.609$, $p=0.0094$ (Spearman)と良好な相関を示し、r/f比で循環動態を評価できることが示された。【考察】下行大動脈血流の r/f比を用いることで、低侵襲に HLHS患児の循環動態を評価できる可能性がある。今後は他の動脈管依存性心疾患についても同様の検討を行い、さらなる検証をする必要がある。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第C会場)

[II-OR115-02] Valsalva法と下大静脈一過性閉塞による動静脈 Capacitanceの分布と上下半身 Capacitance分布の算出

○桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: Capacitance、Distribution、循環変動

背景】静脈 Capacitanceは、Volume変動に対する中心静脈圧(CVP)の変動を規定するために、定常状態の CVPではわからない臓器への負担を予測するのに重要な病態生理学的 Parameterである。【目的】Valsalva法と IVC一過性閉塞中の血圧と CVPの変動から動静脈 Capacitanceの分布、および上下半身 Capacitance分布を算出する方法を考案し、その妥当性を検証する。【方法】カテーテル検査中の Valsalva法前後における大動脈圧と CVPの変化の比から平均循環充満圧(m CP)を算出し、循環血液量(Q)は DDGアナライザー(フクダ電子)を用いて ICG投与による濃度変化曲線から算出した。IVC閉鎖前後定常状態の動静脈 Capacitance、その容量、圧をそれぞれ Ca, Cv, Qa, Qv, Pa, Pv、上下半身 Capacitance、その容量、圧をそれぞれ Cu, Cl, Qu, Ql, Pu, Plとし、IVC閉鎖後の動静脈容量、圧、上下半身容量、圧をそれぞれ Qa', Qv', Pa', Pv', Qu', Ql', Pu', Pl'とした。方法1) $Ca/Cv = (Pv' - Pv) / (Pa - Pa')$, $(Ca + Cv) * mCP = Q$ から Ca, Cvを算出可能。IVC閉鎖後下半身はほぼ充満した状態なので、 $Ql' = Cl * Pl'$, $Qu' = Cu * Pu'$, $Ql' + Qu' = Q$, $Cl + Cu = Ca + Cv$ から連立方程式を解くことにより Cl, Cuが算出可能。方法2) IVC閉鎖後の圧 Pl'と m CPの比は循環血液量 Qに対する下半身充満血液量 Ql'の比にほぼ等しいので、 $Ql' = Q * Pl' / mCP$ から算出可能。 $Qu' = Q - Ql'$ で算出可能。したがって $Cu = Qu' / Pu'$, $Cl = Ca + Cv - Cu$ で算出可能

上記2方法で求めたCI, CuをCHD12人で比較した。結果】静脈Capacitanceは動脈Capacitanceの平均4.1倍で小児の柔らかい動脈と心疾患の収縮した静脈を反映している可能性を示唆した。さらに上記2方法で求めたの上下半身のCapacitanceはよい相関を示し($r=0.88$)、本法の妥当性を支持した。結論】Valsalva法とIVC閉鎖により動静脈Capacitance、上下肢Capacitanceの算定が可能であり、今後循環変動予測や手術適応判定に役立つ可能性を検証することができる。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第C会場)

【II-OR115-03】乳児期開心術後急性期うっ血性心不全に対するトルバブタンの有用性

○廣瀬 圭一^{1,2}, 仁科 健¹, 三和 千里¹, 阪口 仁寿¹, 水野 明宏¹, 吉田 幸代¹, 矢田 匡¹, 恩賀 陽平¹, 土井 拓², 山中 一郎^{1,2} (1.天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

Keywords: トルバブタン、開心術後うっ血性心不全、乳児期

【背景】乳児期開心術後のうっ血は呼吸をはじめとする全身状態および術後経過に大きな影響を及ぼす。うっ血に対しループ利尿剤による強制利尿は時に脱水を引き起こす。トルバブタンはバゾプレッシンV2受容体拮抗薬で電解質排出をきたさず自由水を引くと言われているが、乳児期開心術後における使用報告は少ない。【目的】乳児期開心術後のうっ血に対するトルバブタンの有用性を検討すること。【対象】対象は2013年以降の乳児期(1歳まで)に開心術を行い、通常のループ利尿薬で十分利尿を得られなかった15例。複雑心奇形は除外した。主診断はVSD9、TOF3、cAVSD2、ASD1。Down症候群7、PH9。手術時平均月齢は 4.5 ± 3.2 か月、平均体重は 5.4 ± 2.0 kg。投与プロトコールは術後3日目頃からループ利尿剤(内服・点滴併用)を使用し数日観察、効果が少ない場合にトルバブタンを追加する方法とした。投与回数はランダムに1回ないしは2回。投与は基本1日1回ICU滞在中とし、投与前後の尿量、血行動態、電解質などに加え有害事象がないか検討した。【結果】術後平均5.9日目に投与開始、投与量は平均 0.20mg/kg 。1回目投与による尿量は8時間、24時間ともに有意に増加した(8時間 $20.1\rightarrow 31.2\text{ml/kg}$ 、24時間 $57.6\rightarrow 72.0\text{ml/kg}$)。ただし、全く効果のなかった症例も散見された(6例/15例)。また、2回目の投与では12例中7例効果なく、平均尿量も有意に増加しなかった。一方、投与前後での血行動態(血圧・CVP・脈拍)、電解質(Na)などに有意な変化は見られず、有害事象も見られなかった。【結語】乳児期開心術後のうっ血性心不全に対し従来のループ利尿剤に加えトルバブタンを併用し、平均尿量の有意な増加は見られた。しかし、効果のない症例も見られ、また複数回投与による効果も多いとは言えなかった。まだ検討数が少なく効果のあるファクターは解析上明らかではなかったが、有害事象もみられていないため、暫く継続して使用する予定である。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第C会場)

【II-OR115-04】横隔神経麻痺に対する横隔膜縫縮術の至適施行時期についての検討

○柘岡 歩, 岡田 公章, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 横隔神経麻痺、横隔膜縫縮術、術後合併症

【背景】縫縮を必要とする心臓手術後横隔神経麻痺では横隔膜が完全に弛緩してから縫縮手術を施行してきた。【目的】2014年11月より横隔神経麻痺症例では診断が付き次第、準緊急的に縫縮術を施行する方針へ変更した。この方針変更前後の症例を比較検討すること。【対象】2007年4月から2015年12月までに心臓手術と同一入

院中に施行した横隔膜縫縮手術症例19例(男12例:女7例)を対象とし、方針変更前13例をA群、方針変更後6例をB群とした。検討項目は縫縮術までの日数:待機期間、縫縮術後挿管日数:挿管期間、心臓手術後からのICU滞在期間:ICU期間、横隔膜の状態:横隔膜状態とした。横隔膜状態に関しては、胸部XP正面像またはX線遠視にて吸気時に患側横隔膜が健側横隔膜±1肋間である症例を固定、2肋間以上挙上している症例を再発、呼気・吸気の胸部XP正面像またはX線遠視にて横隔膜の正常な運動を認めた症例を回復とした。[結果]手術時平均月齢・体重はA群:11.6ヶ月±21.5・4.8kg±3.7、B群:6.6ヶ月±5.3・6.7kg±5.2。待機期間はA群:21.2日±15.0、B:群5.0日±2.4(P<0.05)、この待機期間中に横隔神経麻痺が改善した症例は両群共に認めなかった。挿管期間はA群:6.3日±8.6、B群:3.0日±3.0(P=0.25)、ICU期間はA群:55.0日±25.6、B群:31.6±11.3(P<0.05)。横隔膜状態はA群:固定10例、回復2例(15.3%)、再発1例、平均観察期間2.2年±2.5、B群:固定3例、回復3例(50.0%)、平均観察期間0.5年±0.5。再発症例(再縫縮術を施行)を除き、横隔膜疾患に伴う呼吸障害は認めていない。[考察]両群共に縫縮術後の成績は安定していた。挿管期間では2群間に有意差を認めず、ICU滞在期間はA群に延長を認めた。また、両群間共に待機期間中に横隔神経麻痺が改善した症例を認め無かった事からも、横隔膜縫縮術が必要であると判断した際には、ためらうことなく速やかに縫縮手術を施行して良いと判断している。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第C会場)

[II-OR115-05] 先天性心疾患術後の補助循環の検討

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学医学部 胸部心臓血管外科)

Keywords: ECMO、補助循環、術後

背景：心臓手術後の補助循環（ECMO）は機器の進歩もあり安全に行われるようになってきたが、その成績は満足するものではない。目的：当院の補助循環症例を検討し問題点を把握する。対象と方法：2002年から2015年までに先天性心疾患手術後に補助循環を使用した28例（男：11,女：17,年齢0か月-65歳：中央値7.5か月）を対象とした。それらに根治術12、姑息術16(人工心肺使用14)が行われた。心室形態は二心室16、単心室12、ECMO導入前に心肺蘇生を行った12、人工心肺から離脱できずECMOに移行した17であった。ECMOは10kg以下でローラーポンプ（Mera Co.,Tokyo, Japan）、それ以上はCapiiox emergency bypass system (Terumo, Inc.)を使用し、血量100-120mL/kg/min、抗凝固はヘパリンやナファモスタットを用いてACT150-250秒にコントロールした。腎機能低下例には、ECMO回路からCHDFを行った。これらの症例でECMO離脱率、病院死、また離脱率・病院死に影響をあたえる因子を検討した。結果：ECMO離脱率は20例（71%）、その後の病院死は6例だった。離脱例のサポート期間は236±341時間、ECMO typeはVA 25、VV 3、回路交換は10例、再開胸止血が17例、追加手術7例、CHDF使用15例、経過中ECMO type変更・カニューレ部位変更を5例で行った。ECMO離脱に関して心形態、手術の種類、ECMO前の心肺蘇生の有無、感染の有無、サポート時間、ECMO type、再開胸、追加手術の有無、その他合併症について統計学的に検討し、肝機能障害と多臓器不全が危険因子（P<0.05）だった。考察：ECMO離脱の成績は概ね良好だったが、蘇生により低酸素脳症を発症した例があり、速やかな補助開始が必要である。感染、多臓器不全によって離脱できないケースがあり、創部、カテーテル管理には充分注意が必要である。肝機能障害が危険因子だったが、full supportでもビリルビンが上昇する例がありさらなる検討が必要である。

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演1-17 (II-OR117)

心不全・心移植

座長:

朴 仁三 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Thu. Jul 7, 2016 10:50 AM - 11:40 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

II-OR117-01~II-OR117-04

[II-OR117-01] 小児期に心臓移植適応と診断された患者の移植後10年の QOL

○津田 悦子¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 北野 正尚¹, 坪井 志穂², 白石 公¹, 市川 肇³, 福嶋 教偉⁴, 中谷 武嗣⁴, 嘉川 忠博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 看護部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 臓器移植部)

10:50 AM - 11:40 AM

[II-OR117-02] 小児重症心不全に対する植込型補助人工心臓導入の挑戦

○奥田 直樹¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 金谷 知潤¹, 松長 由里子¹, 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 小垣 滋豊², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学医学部 心臓血管外科, 2.大阪大学医学部 小児科)

10:50 AM - 11:40 AM

[II-OR117-03] 右心室における reverse remodelingの検討

○浦島 崇, 糸久 美紀, 河内 文江, 藤本 義隆, 森 琢磨, 伊藤 怜司, 河内 貞貴, 藤原 優子, 小川 潔, 南沢 亨 (東京慈恵会医科大学 小児科)

10:50 AM - 11:40 AM

[II-OR117-04] Twitterの big data解析を用いた心臓移植に対する日本人の意識調査

○那波 伸敏, 小垣 滋豊, 石田 秀和, 桂木 慎一, 高橋 邦彦, 鳥越 史子, 成田 淳, 馬殿 洋樹, 髭野 良太, 三原 聖子, 大藺 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

10:50 AM - 11:40 AM

10:50 AM - 11:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:50 AM - 11:40 AM 第C会場)

[II-OR117-01] 小児期に心臓移植適応と診断された患者の移植後10年のQOL

○津田 悦子¹, 坂口 平馬¹, 根岸 潤¹, 北野 正尚¹, 坪井 志穂², 白石 公¹, 市川 肇³, 福嶋 教偉⁴, 中谷 武嗣⁴, 嘉川 忠博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 看護部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 臓器移植部)

Keywords: 心臓移植、腎不全、冠動脈病変

【背景】1997年に臓器移植法律が施行され、2010年には15歳未満の小児からの脳死下臓器提供が可能となる法改正が行われたが、未だ国内における15歳未満の小児の心臓移植数は少なく、移植後の管理についても検討すべき点が多い。【目的】小児期に心臓移植が施行された患者の移植後10年のQOLを明らかにする。【方法】1995年から2004年までに当院小児科を受診し、その後心臓移植を受けた13例(渡航11国内2)中、移植後10年以上生存した10例(男4女6)について診療録から後方視的に検討した。死亡は、移植後急性期死亡2例と他院へ転院し移植後4年で死亡した1例である。【結果】移植時年齢は1から21歳(中央値5歳)で、移植後10年生存率77%(n=13)であった。生存例は、現在14-35歳(中央値22歳)、移植後11-17年(中央値13年)であった。全例NYHA1度(就労4例 就学6例)で、年齢に応じた社会復帰が可能であった。心機能は心エコー検査による左室短縮率は全例30%以上で保たれており、BNPは100pg/ml未満であった。僧帽弁流入波形E/A>2.5が7/8例にみられた。血清クレアチニン値1.0以上が3/8例で、経過中拒絶反応に対しステロイドパルスは3/8例に施行された。移植後合併症は、4例(40%)にみられた。1歳時に移植を受けた2例では、3歳と4歳時にEBウイルス持続感染後にリンパ球増殖性疾患(PTLD)を発症し、転院し化学療法により寛解した。1歳時に再移植を受けた14歳の症例は、11歳時から腎機能障害が増悪し、14歳時に生体腎移植を受けた。21歳移植例は、移植後5年に左前下行枝のsqueezingと壁肥厚があり、発作性房室ブロックによる失神発作に対し移植後7年にペースメーカー植え込みを行った。また、強迫神経症が2例にみられた。(まとめ)小児の心臓移植後10年のQOLは良好であるが、PTLD、移植心冠動脈病変、および腎不全の三大合併症がみられた。精神面でのサポートが必要である。

10:50 AM - 11:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:50 AM - 11:40 AM 第C会場)

[II-OR117-02] 小児重症心不全に対する植込型補助人工心臓導入の挑戦

○奥田 直樹¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 金谷 知潤¹, 松長 由里子¹, 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 小垣 滋豊², 澤 芳樹¹
(1.大阪大学医学部 心臓血管外科, 2.大阪大学医学部 小児科)

Keywords: 植込型補助人工心臓、小児心不全、患児の就学

【背景】小児に導入可能な左室補助人工心臓(LVAD)はデバイスの選択肢が少なく、体外式LVADが用いられていることが多い。しかし、成長、発達に重要な期間である乳幼児期、学童期に入院生活を余儀なくされている。近年、比較的小型の植込型LVADが登場し、当院では積極的にこれら植込型LVADを装着することで、自宅退院、通学可能とし、患児の社会的発達を目指してきた。しかし、小児における植込型LVADの成績や問題点に関しては報告が少なく明らかでない。【目的】小児における植込型補助人工心臓治療の成績および合併症を検討すること。【対象・方法】当院で植込型LVAD装着を行った8例。年齢中央値12.5[範囲:11-14]歳、BSA 1.26[0.8-1.4]m²。診断は拡張型心筋症3例、拘束型心筋症2例、肥大型心筋症1例、心筋炎2例。使用したデバイスはJarvik2000 4例、HVAD 3例、EVAHEART 1例。デバイス選択の基準として、HVADはBSA 0.8m²以上、Jarvik2000はBSA 1.0m²以上とした。全例、左心脱血、上行送血とした。術後抗凝固療法はPT-INR 2.5-3.0を目標とし、アスピリン、ジピリダモールを併用した。【結果】LVAD補助期間は442[161-1035]日であった。手術死亡なし。遠隔期死亡は1例、術後195日に脳出血にて死亡した。3例が心移植に到達し、4例は移植待機中。合併症として、脳血管障害を4例、ドライブライン感染が3例。脳以外の臓器出血(消化管出血、性器出血、卵巣出

血)は2例に延べ5回あった。全例退院し、通学可能であった。補助期間のうち外来観察期間の比率は49.4%で、延べ17回の緊急入院を要し、外来にて緊急頭部CTを延べ11回施行した。人為的操作ミスによるLVAD停止は2回あった。【結語】植込型LVADを積極的に導入し、学童期においても全例通学可能であった。しかしデバイス関連合併症の発生頻度は高く、中でも脳合併症は致命的となり得るため、症状出現時は速やかに精査する必要がある。

10:50 AM - 11:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:50 AM - 11:40 AM 第C会場)

[II-OR117-03] 右心室における reverse remodelingの検討

○浦島 崇, 糸久 美紀, 河内 文江, 藤本 義隆, 森 琢磨, 伊藤 怜司, 河内 貞貴, 藤原 優子, 小川 潔, 南沢 亨 (東京慈恵会医科大学 小児科)

Keywords: 線維化、右心肥大、肺動脈絞扼術

【背景】姑息的手術として行われる肺動脈絞扼術(PAB)は右室肥大を呈するがその可逆性に関する検討は過去にほとんどない。【目的】肺動脈絞扼術モデルラットの bandを術後2週間後に除去することにより右室心筋の reverse remodelingの詳細を組織学的に明らかにする。【方法】150-200gのSDラットに肺動脈絞扼術を施行し右室圧負荷モデルを作成した。術後2週間に心エコーを施行し右室-肺動脈の圧差が80mmHg以上をさらに重度の三尖弁逆流と心室中隔の平坦化を伴うラットを成功例として再開胸を行い bandの解除(deband)を行った。さらに2週間後に心エコーを施行し右室-肺動脈の圧差が40mmHg未満のものを成功例として組織学的、分子生物学的検討を行った(n=8)。対象は sham(n=8), PAB2週(n=12)、PAB4週(n=12)とした。心拍出量はエコーから推定した。【結果】右室重量;右室線維化率;心拍出量は sham群130±23mg;3.0%;91ml/min、PAB2週群358±30mg;6.9%;72ml/min、PAB4週群422±68mg;13.1%;45ml/min、deband群229±41mg;8.2%;87ml/minであった。Procollagen3, CTGFはPAB2週, PAB4週両群で有意な上昇(P<0.01)を認めた。右室線維化率はPAB4週と比較してdeband群で有意に低下した(P<0.01)。右室拡張末期面積はdeband後に有意に低下した(P<0.005)。【考察】右室肥大、右心機能は共にBandの解除によって改善を認めた。肥大と異なり線維化は改善を認めず不可逆的な変化と考えられた。右心室のEFと線維化は強い相関関係にあり右心室EFが低下した時点では線維化が著明に進行していると考えられた。ラットでは血中ペリオスチンは心筋線維化との相関性が認められることが報告されており右心機能のバイオマーカーとして有用な可能性がある。

10:50 AM - 11:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:50 AM - 11:40 AM 第C会場)

[II-OR117-04] Twitterの big data解析を用いた心臓移植に対する日本人の意識調査

○那波 伸敏, 小垣 滋豊, 石田 秀和, 桂木 慎一, 高橋 邦彦, 鳥越 史子, 成田 淳, 馬殿 洋樹, 髭野 良太, 三原 聖子, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 心移植、big data analytics、content analysis

<背景>臓器移植法改正後も小児脳死ドナー不足は深刻な問題である。ドナーとして臓器提供を考える状況は、家族に突然訪れ、厳しく限られた時間の中で判断を行わなければならない。家族にとって最善の判断がなされるためには、平常より移植に対する正しい情報が提供された環境が重要である。しかし現在の日本社会において、どのような情報が求められているかは明らかでない。最近、国民の情報源として Social Network Serviceは重要性を増しており、日本の Twitter利用者数は1500万人に達する。それに伴い、big data解析が医学の分野でも応用されるようになってきた。我々は以前にインフルエンザワクチンに対する日本人の意識について big

data解析の結果を報告した。今回、国民に対して正しく必要な情報を提供するために、Twitter dataを解析して、心臓移植に対する日本人の意識調査を行った。＜方法＞2015年8月から2016年1月までに収集した心臓移植または心移植という単語を含む全ての日本語 tweetを用いて、カテゴリーに分類して解析を行った。また内容により心臓移植に対する意識の分類（positive、neutral、negative）を行った。＜結果＞4986個の tweetを解析した。募金協力のお願い、心臓移植がテーマの映画やドラマに関するもの、募金金額に関連するものが、頻出するカテゴリーであった。全体的に positiveな意見が多いが、募金金額に関連するものは negativeな内容が多く、中には情報不足、誤解に基づくものも認められた。また、メディアで取り上げられた後は、tweet数が上昇する傾向にあった。＜考察＞日本人は心臓移植に対して様々な立場から発言を行っていた。positiveで好意的な意見が多い一方、金銭面では negativeな内容が目立ち、一部の誤解が広がれば移植医療全体への不信感につながる可能性もある。医療側は、現在日本社会の意識に対応して、正しく必要な情報をわかりやすい形で発信していくことが求められる。

一般口演 | 外科治療1

一般口演2-01 (II-OR201)

外科治療1

座長:

北川 哲也 (徳島大学大学院 心臓血管外科学分野)

Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:25 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

II-OR201-01~II-OR201-05

[II-OR201-01] Norwood手術における補填物使用と完全自己組織再建

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 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 心臓心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-02] 多脾症における肺動静脈瘻の検討

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-03] 当院における TCPS術後 Fontan手術成績の検討

○阪口 修平, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 財満 康之, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-04] 新生児期 Ebstein病に対する Starnes手術後における左室拡張能の検討

○久呉 洋介, 上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学医学部 心臓血管外科)

3:35 PM - 4:25 PM

[II-OR201-05] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対する外科治療-早期介入、弁形成を中心として-

○村山 友梨¹, 吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 加藤 おと姫¹, 川崎 有亮¹, 植野 剛¹, 岡田 達治¹, 大野 暢久¹, 鷄内 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)

3:35 PM - 4:25 PM

3:35 PM - 4:25 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:25 PM 第C会場)

[II-OR201-01] Norwood手術における補填物使用と完全自己組織再建

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 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 心臓心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群類縁疾患、Norwood手術、大動脈再建

【背景】 Norwood手術を施行する際、大動脈再建素材としてグルタルアルデヒド固定自己心膜や異種心膜、ePTFE棟の人工物が用いられているが、それら非自己組織の durabilityに懸念を持つならば、自己組織のみの吻合で完結する、DKS+EAA型の再建も選択肢となる。当院では、使用可能な自己組織の量と質、周囲構造物と再建大動脈の位置関係を考慮しつつ、補填物使用と自己組織のみの再建を使い分けている。

【目的】 自己組織のみの大動脈再建と補填物使用について、遠隔期から見た問題点の有無を確認する。

【方法】 診療録に基づく後方視的評価。術式ベースで症例収集した。Norwood手術施行対象期間は1998年7月から2013年6月。

【結果】 対象期間中96例に Norwood手術を施行した。自己組織再建したもの32例、補填物使用64例。補填物内訳は自己心膜34例、異種代用心膜24例、人工血管4例、不明2例。自己心膜はすべてグルタルアルデヒド固定して使用した。術後・遠隔期に大動脈狭窄が問題となり、手術介入したものは自己組織再建例に4例(12.5%)、補填物使用例に4例(6.3%)。遠隔期に新大動脈弁に対する介入手術を行う際、手術操作上の必要性から上行大動脈を人工血管で補完したものが自己組織再建例に2例(6.3%)。大動脈弓下スペースの狭小化により、肺動脈狭窄をきたしたものが補填物使用例に6例(9.4%)、うち5例で手術介入し(肺動脈形成1例、拡大した大動脈の縫縮3例、人工血管による大動脈延長1例)、1例でPAに対するカテーテル治療を繰り返して対応した。

【考察・結語】 完全自己組織再建例では大動脈周囲構造への干渉を呈したものはなく、Norwood手術時に無理な吻合形態に起因する狭窄や周囲構造への圧迫を作らなければ、その後は周囲構造との位置関係を保った成長が期待できる。補填物使用例では大動脈拡大や弓部形態の変化等、周囲構造との干渉の発生について、注意深く経過を追う必要がある。

3:35 PM - 4:25 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:25 PM 第C会場)

[II-OR201-02] 多脾症における肺動静脈瘻の検討

○小林 真理子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 大中臣 康子¹, 佐々木 孝^{1,2} (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.日本医科大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動静脈瘻、多脾症候群、Kawashima法

【背景】 多脾症候群(LAI)に対する Kawashima法(TCPS)の後、高率に肺動静脈瘻(PAVM)が発生し、動脈酸素飽和度(SO₂)の低下をきたすことが知られている。また、この PAVMは肝静脈血を肺循環に組み入れる(Fontan型手術(TCPC)の完成)ことで消失し、可逆性であることも知られている。しかし、TCPS後の PAVM形成時期やこの現象が LAIに特有なのか、TCPC至適時期等明らかでないことも多い。今回、単心室症の LAIを対象に TCPCに至る段階的手術経過中の SO₂の推移を検討し、LAIにおける PAVMに関し知験を得たので報告する。

【方法】 2003年以降出生し TCPCに到達した LAI 22例を対象とした。三尖弁閉鎖(TA) 19例をコントロール群とした。両群とも TCPS(BCPS)時に肺動脈順行性血流を完全遮断した。両群の TCPS(BCPS)後、TCPC前後の SO₂の変化、PAVM発生率を比較した。

【結果】 1) SO₂ : LAI群では、TCPS後88.5±4.5%から8.4±4.2ヶ月後の TCPC前79.1±10.1%と低下し(p<0.01)、TCPC 1年後92.3±3.7%と上昇した(p<0.01)。一方、TA群では BCPS後84.3%から TCPC前83.4%と著変なく(ns)、TCPC 1年後93.7%に上昇した(p<0.01)。2) PAVM : TCPC前の PAVMの発生率は LAI群 : 77.3%、TA群 : 15.9%であり、LAIは TA群より有意に多く(p<0.01)、両群とも TCPC後に PAVMの頻度、程度は減少した。

【考察】 LAI群では TCPS後平均8ヶ月の早期から高率に PAVMが発生し、SO₂が低下する現象がとらえられた。また、形成された PAVMは TCPC完成後1年でその頻度、程度とも減少し SO₂の改善が得られた。一方、TA群では、BCPS後の SO₂の低下はなく、また PAVMの発生も少なかった。TCPS後の PAVMの発生は LAI特有の現象である可能性が示唆された。

【結論】 LAIでは TCPS後8ヶ月の比較的早期より PAVMの発生、それにとまなう SO₂の低下を招くことがわかった。PAVMによる TCPC周術期の過度の低酸素状態を回避するためには、LAIにおける TCPCは TCPS後1年を目途におこなうのが適切と考える。

3:35 PM - 4:25 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:25 PM 第C会場)

[II-OR201-03] 当院における TCPS術後 Fontan手術成績の検討

○阪口 修平, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 財満 康之, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: total cavopulmonary shunt、Fontan、下大静脈欠損

【目的】 下大静脈欠損及び奇静脈結合を伴う単心室症に対する姑息的手術として total cavopulmonary shunt (TCPS) が施行される。当院での TCPS術後の Fontan手術の成績について検討した。【対象】 1994年以降当院で行った TCPS 31例のうち遠隔期死亡を1例認め、Fontan手術に到達した27例を対象とした。23例は left isomerism、4例は right isomerismであった。合併疾患は両側上大静脈15例、肺動脈狭窄12例、肺動脈閉鎖7例、総肺静脈還流異常3例であった。Fontan手術時年齢中央値3.2 (1.7-8.7) 歳、体重12.2 (9.0-18.3) kg、TCPSから Fontan手術までの期間は21 (7-41)ヶ月であった。Fontan手術は心外導管法25例 (導管14mm: 1, 16mm: 22, 18mm: 2)、心内導管法1例 (導管16mm)、心房内側方トンネル法1例であった。Fontan手術完成までの併用手術は肺動脈形成13例、房室弁形成11例、肺動脈絞扼11例、シャント7例、心房中隔欠損拡大4例、肝静脈統合4例、総肺静脈還流異常根治3例、Norwood 3例、DKS 2例、ペースメーカー植込3例、その他2例であった。Fontan術後観察期間は中央値8.4 (最長21.7) 年であった。【結果】 Fontan術後在院死亡と遠隔期死亡はなかった。術後抜管直後 SpO₂は96.9±5.1%、ドレーン留置期間は6.3±3.7日であった。術後1.3年のカテーテル検査で平均肺動脈圧10.3±3.2 mmHg、動脈血酸素飽和度93.6±3.0%、Nakata index 279±86 mm²/m²であった。術前に肺動脈瘻 (PAVM) を合併した6例中4例は Fontan術後改善を認め、PAVMが残存した2例のうち1例は術後4.7年で再 Fontan手術 (re-direction) を行い改善した。術後遠隔期に PAVMの新規発生を2例認め、両側上大静脈症例であった。術後合併症は不整脈8例 (洞不全症候群: 7、房室接合部異所性頻拍: 1)、脳梗塞1例であった。【結論】 TCPS後の Fontan手術成績は良好であった。術前からの PAVMの早期消失が認められた。術後も不整脈発生や房室弁機能の経過観察が必要である。

3:35 PM - 4:25 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:25 PM 第C会場)

[II-OR201-04] 新生児期 Ebstein病に対する Starnes手術後における左室拡張能の検討

○久呉 洋介, 上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein、Starnes、左室拡張能

【背景】 新生児期に治療介入を要する重症 Ebstein病では、胎児期より右室拡大に伴う左室圧排を認め左室拡張能に影響を及ぼす。従って、新生児期 Starnes手術により右室縫縮を行い左室拡張機能の改善を図る必要があると

考えられるが、Starnes手術後遠隔期の左室拡張機能に関する検討は少ない。今回、新生児期 Starnes手術後 Ebstein病患者の Fontan術後左室拡張能について検討したので報告する。【対象】1999年以降の Ebstein病患者の中で新生児期に Starnes手術を施行した5例のうち Fontan手術に到達した4名を retrospectivelyに検討した。他の1例は両方向性 Glenn手術に到達し、現在 Fontan手術待機中。Fontan手術への到達年齢は平均2歳1ヶ月であり、術式は全例で TCPCであった。また WPW症候群の合併は認めなかった。【方法】それぞれの症例における Fontan手術後1年のカテーテル検査での左室拡張末期容積指数(LVEDVI)、左室駆出率(LVEF)、左室拡張末期圧(LVEDP)と、心エコー検査での右室拡張末期容積指数(RVEDVI)、TEI index、三尖弁逆流速度から推定した右室圧(RVP)について検討した。左室拡張能については LVEDVI、LVEDP、TEI indexを用いて評価した。【結果】RVEDVIは $21.4 \pm 8.7(15.6-35.0)$ ml/BSA、推定 RVPは、 24.3 ± 5.6 mmHgであった。LVEDVIは 61.1 ± 21.4 (Starnes手術後 66.9 ± 14.7)ml/BSA、LVEFは 70.3 ± 11.7 (Starnes手術後 66.6 ± 9.6)%、LVEDPは 5.8 ± 2.0 (Starnes手術後 9.8 ± 2.6)mmHgであった。TEI indexは 0.3 ± 0.16 であり、左室拡張能は保たれていた。また Fontan手術後のBNPは 15.2 pg/mlであった。【結論】重症 Ebstein病患者に対する新生児期 Starnes手術では、右室容積の縮小、右室圧の低下により術後左室拡張機能を良好に保つことができると考えられた。

3:35 PM - 4:25 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:35 PM - 4:25 PM 第C会場)

[II-OR201-05] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対する外科治療-早期介入、弁形成を中心として-

○村山 友梨¹, 吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 加藤 おと姫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 小児循環器内科)

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂、弁形成、僧帽弁閉鎖不全

【目的】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は、急性発症し急速な心不全増悪を伴う。手術介入の時期やその手技は議論の残るところである。今回、当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の手術例について検討した。【対象】2007年4月から2015年12月までに、当院に搬送された乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例(男児:3、女児:2)を対象とした。【結果】発症月齢は4-7ヵ月であった。全例で感冒様症状を認め、心雑音を指摘され、心エコー検査で僧帽弁腱索断裂と診断された。当院搬送時の僧帽弁閉鎖不全(MR)の程度は severeが3例、moderateが2例(2例とも三尖弁腱索断裂を合併)であった。全例で術前人工呼吸管理が行われ、搬送から24時間以内に緊急手術を行った。手術時体重は中央値 $6.3(5.85-7.57)$ kgであった。腱索断裂が広範囲な2例(A2・P2:1、A2~A3・P3:1)に対しては人工腱索、また腱索断裂が交連部付近にとどまる3例(A1・P1:2、P3:1)には edge-to-edge repairを行い、それに加えて全例に Kay法による弁輪縫縮を行った。また2例で三尖弁中隔尖腱索断裂を合併していた。1例に弁輪縫縮、もう1例には中隔尖・腱索縫合固定を行った。手術死亡はなく、術後観察期間は中央値 $6.3(4$ ヵ月-8年5ヵ月)年で、再手術介入、死亡例はない。現在、心エコー検査で MRは none~ mildが4例、moderateが1例である。また、僧帽弁位での流速は平均 1.49 m/sと経過良好である。MR moderateの症例、及び術後1年以内の症例の2例で内服加療(ARB)を行っているが、他の3例では内服加療を必要としていない。【結語】乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対し、早期に手術介入を行ない、全例を救命できた。病変部位により、人工腱索や edge-to-edge repair等の弁形成や弁輪縫縮を行う事で、人工弁置換を回避できた。

一般口演 | 外科治療2

一般口演2-02 (II-OR202)

外科治療2

座長:

新保 秀人 (三重大学医学部 胸部心臓血管外科)

Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

II-OR202-01~II-OR202-05

[II-OR202-01] Fontan converion適応決定のための肝耐術能評価

○泉 岳¹, 武田 充人¹, 谷口 宏太¹, 佐々木 理¹, 山澤 弘州¹, 浅井 英嗣², 橘 剛² (1.北海道大学小児科, 2.北海道大学 循環器外科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-02] Non confluent PAを伴った単心室症例に対して自己心膜ロールを用い、肺動脈形成術を行った症例の検討

○新富 静矢¹, 岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 原田 順和¹, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太² (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)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-03] 正常左心室を有し、大動脈二尖弁を伴う左室流出路狭窄に対する治療戦略

○岡 徳彦¹, 柴田 深雪¹, 宮本 隆司³, 宮地 鑑² (1.和歌山県立医科大学医学部 第一外科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-04] 完全型房室中隔欠損症に対する scoop indexを用いた術式選択

○松島 峻介, 大嶋 義博, 圓尾 文子, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 岩城 隆馬, 山本 真由子 (兵庫県立こども病院 心臓胸部外科)

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR202-05] 先天性横隔膜ヘルニアを合併した先天性心疾患症例への外科的介入と術式の検討

○山本 真由子, 大嶋 義博, 圓尾 文子, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 岩城 隆馬, 松島 峻介 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

5:05 PM - 5:55 PM

5:05 PM - 5:55 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場)

[II-OR202-01] Fontan conversion適応決定のための肝耐術能評価

○泉 岳¹, 武田 充人¹, 谷口 宏太¹, 佐々木 理¹, 山澤 弘州¹, 浅井 英嗣², 橋 剛² (1.北海道大学 小児科, 2.北海道大学 循環器外科)

Keywords: Fontan conversion、肝耐術能、体外循環時間

【背景】 Fontan conversion(FC)は不整脈など合併症出現時に施行されるが、近年、より早期の予防的 FCが考慮される。一方、体外循環時間(CPB)が FC後早期死亡率に関連する報告が散見される。CPB 規定因子は組織癒着程度、止血時間、術式の複雑さと予想される。主な止血時間規定因子は肝機能だが肝耐術能評価は不十分である。【目的】肝耐術能評価により FC施行時期を再考する。【方法】対象は2013年4月から2015年12月に当院で FCを施行した18名。1.手術時間(ope)、CPB、2.術中新鮮凍結血漿 (FFP)・血小板輸血(PC)使用量、3.既存の肝線維化指標 (APRI, FIB-4, Fibroindex, Forn' s indexおよび肝 elastgraphyで算出されるヤング率)の関連について検討した。【結果】 ope(中央値526分, 256-934)、CPB(295分, 131-607)は FFP(14単位, 0-76)(ope; R=0.640, CPB; R=0.873)、PC(20単位, 0-60)(ope; R=0.526, CPB; 0.709)と有意な相関関係を示した。FFP,PCと最も強い相関を示した肝線維化指標は $Forn' s index (7.811 - 3.131 * \ln(Plt[10^9/L]) + 0.781 * \ln(rGTP[IU/L]) + 3.467 * \ln(age) - 0.014 * cholesterol[mg/dl])$ であった(FFP; R=0.657, PC; R=0.373)。【考察】 FFP, PCが多い手術は止血難渋例と推察される。Forn' s index高値の止血困難例で、大量 FFP,PCを要し beating下では止血困難と判断、CPB延長例が存在した。一方、CPB中の肝静脈血酸素飽和度や肝薬物排泄能低下を示す報告もあることから、術式の複雑さなどにより CPB延長の結果、肝虚血時間延長による肝止血能低下増悪を招き、FFP,PCが増加した可能性もある。【結論】 CPB、FFP,PCおよび肝機能は相互に影響し合っていると予想される。FC時期を検討する際には、想定される組織癒着程度や術式を念頭に、外来採血でも簡便に算出可能な Forn' s indexにより肝耐術能を評価することが重要である。最後に Forn' s index高値のため肝耐術能なし、FC不適応とした実例を提示したい。

5:05 PM - 5:55 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場)

[II-OR202-02] Non confluent PAを伴った単心室症例に対して自己心膜口ールを用い、肺動脈形成術を行った症例の検討

○新富 静矢¹, 岡村 達¹, 梅津 健太郎¹, 原田 順和¹, 安河内 聡², 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 仁田 学², 島袋 篤哉², 百木 恒太² (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: non confluent PA、自己心膜口ール、肺動脈形成術

【背景】 Non confluent PAを伴った単心室症例に対して肺動脈形成術を行う際、直接吻合、自己心膜や人工血管等を用いて再建する方法があるが、特に左右肺動脈間の距離が離れている場合、再建方法は様々である。【目的】当施設では左右の連続性のない Non confluent PAを伴った単心室症例に対して自己心膜口ールを用い、肺動脈形成術を行っている。今回自己心膜口ールを使用し肺動脈再建を行った5症例について検討した。【結果】全症例において両側の体肺動脈短絡術(BTs)を経て、肺動脈再建を施行している。肺動脈再建前心臓カテーテル検査結果は RPA径 10.2 ± 1.5 mm, LPA径 9.9 ± 3.8 mm, RPAP 13 ± 4.4 mmHg, LPAP 13.4 ± 2.6 mmHg, 両側肺動脈間距離 28.7 ± 2.1 mmであった。肺動脈形成術時の年齢は 2.2 ± 0.5 歳, 体重は 9.8 ± 1.1 kgであった。自己心膜口ールの周径は14-15mmで作成した。同時手術として BDGを4例, BTsを1例に行った。5例中4例の TCPC後心臓カテーテル検査結果は RPA径 10.8 ± 1.4 mm, LPA径 8.4 ± 0.7 mm, RPA圧 11.5 ± 0.9 mmHg, LPA圧 12.0 ± 0.7 mmHgであった。1例は狭窄を生じ、ステントを留置を必要とした。【結論】 Non confluent PAを伴った単心室症例に対して自己心膜口ールを用い、肺動脈形成術を行った症例は手術死亡、遠隔死亡ともに認めておらず経過は良好であるが、吻合部狭窄を発生させない工夫を検討していく必要がある。

5:05 PM - 5:55 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場)

[II-OR202-03] 正常左心室を有し、大動脈二尖弁を伴う左室流出路狭窄に対する治療戦略

○岡 徳彦¹, 柴田 深雪¹, 宮本 隆司³, 宮地 鑑² (1.和歌山県立医科大学医学部 第一外科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 左室流出路狭窄、2心室修復、複雑心奇形

(背景) 正常な左心室容量を有し、大動脈二尖弁を伴う左室流出路狭窄(大動脈弁狭窄、大動脈狭窄、大動脈弓低形成、大動脈縮窄)に対し、当院では本症例群に対して Norwood手術をまず行い、術後心臓カテーテル検査にて心室容量を測定する。特に右室は心内リルーティングによる容量減少を考慮し、推定術後右室容量(eRVEDVI)を計測したうえで80% of normal以上であれば Rastelli手術を行う。また eRVEDVI が80-90% of normalの群は Rastelli術後 CVP、BNPが高値になる症例を経験したことから2015年以降、心房間に fenestrationを作成する方針としている。(目的) 本症例群に対する当院の治療戦略の妥当性を検討すること。(対象と方法) 本治療方針を採用する当院及び北里大学、群馬県立小児医療センターにて2005年4月から2015年12月の間に出生し、Norwood手術を行った正常左心室容量、僧帽弁輪径を有し、心室中隔欠損及び先天性大動脈二尖弁を伴う左室流出路狭窄10例。術前、術後検査所見を後方視的に検討した。(結果) 平均経過観察期間は 6.8 ± 3.6 年(中央値8.5年)。手術死亡、遠隔死亡ともに無し。術後 NYHAは全例 class I。Norwood手術後平均 eRVEDVIは 95.2 ± 21.8 % of normal。10例中、1例は eRVEDVIが74% of normalであり、最終的にフォンタン手術を施行。8例が Rastelli型手術を行い、1例は eRVEDVI が81% of normalであった為 fenestration作成した。1例が Rastelli手術待機中。再手術回避率は5年で53.6%であったが、左心系に対する再手術はなかった。Rastelli術後平均 CVP は7.7mmHg、fenestration作成した症例も8mmHgと低値であった。(結語) 当院の治療方針により、本症例群における大動脈弁に対する intervention、左心系への再手術を回避することが可能である。eRVEDVIが80%台の症例では fenestrationを追加することで更に良好な成績が期待できることがわかった。

5:05 PM - 5:55 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場)

[II-OR202-04] 完全型房室中隔欠損症に対する scoop indexを用いた術式選択

○松島 峻介, 大嶋 義博, 圓尾 文子, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 岩城 隆馬, 山本 真由子 (兵庫県立こども病院 心臓胸部外科)

Keywords: 完全型房室中隔欠損症、scoop index、modified single patch technique

【目的】近年当科では完全型房室中隔欠損症(cAVSD)の治療に際し、VSDの大きさに加えて scoopingの程度も勘案している。indexed VSD ($VSD \text{ depth [mm]} / BSA [m^2]$) < 25 mm/m²と scoop index (大動脈弁輪-心尖部間距離 / $VSD \text{ 下縁-心尖部間距離}$) < 1.60を満たす例では modified single patch (mSP) 法を、その以外では two patch (TP) 法を行うことを基本としてきた。当治療戦略の妥当性を検討した。【対象】1998年から2014年の間に心内根治術を施行した cAVSD連続61例の内、mSP法を行った15例(mSP群)と TP法を行った46例(TP群)を対象とした。肺動脈絞扼術先行は mSP群2例(13%):TP群32例(70%)、手術時月齢は mSP群4(0-165)ヶ月:TP群15(2-66)ヶ月、手術時体重は mSP群4.3(3.2-46)kg:TP群8.1(3.3-19)kg、index VSDは mSP群19(5.9-25)mm/m²:TP群28(10-58)mm/m²、scoop indexは mSP群[11例計測] 1.25(1.04-1.48):TP群[14例計測] 1.52

(1.24-2.70)であった。【結果】ECC時間はmSP群 194 ± 57 分：TP群 252 ± 47 分 ($p < 0.01$)、ACC時間はmSP群 118 ± 29 分：TP群 156 ± 33 分 ($p < 0.01$)であった。早期死亡をmSP群に1例(IVS血腫によるLOS)、遠隔死亡をTP群に1例(Vf)認めた。再手術として、Lt.AVVRに対する弁形成がmSP群2例:TP群4例(NS)、Lt.AVVRに対する弁置換がTP群1例、LVOTOに対するRoss-Konno手術がTP群1例であった。最終心エコーでのLVOT流速はmSP群 1.4 ± 0.2 m/s:TP群 1.5 ± 0.5 m/s (NS)であり、indexed VSDとは相関を認めなかったが、scooping indexとは正の相関傾向を認めた(mSP群 $p = 0.07$:TP群 $p = 0.06$)。回帰直線にて算出した、術後LVOT流速が2 m/sとなる推定scoop indexはmSP群1.87:TP群2.33であった。【結論】LVOTO低減の点でTP法はよりscoopingの深い症例に対応できるが、人工心肺時間を短縮できるmSP法がLVOTOを起こすことなく適応できる症例の抽出にscoop indexは有用と考えられた。

5:05 PM - 5:55 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場)

[II-OR202-05] 先天性横隔膜ヘルニアを合併した先天性心疾患症例への外科的介入と術式の検討

○山本 真由子, 大嶋 義博, 圓尾 文子, 長谷川 智巳, 松久 弘典, 岩城 隆馬, 松島 峻介 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 横隔膜ヘルニア、先天性心疾患、肺動脈狭窄

【目的】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)を合併した先天性心疾患(CHD)は予後が悪く、生存例も肺動脈低形成、肺高血圧により難渋することが多い。今回心疾患への外科的介入を施行したCDH合併CHD例について検討した。【方法】1994年7月から2016年1月までに当院で経験したCDH 108例中、CHDを合併し心内修復術を施行した9例を検討した。観察期間は154-7876日(median 740日)【結果】CDH修復術は8例で施行、心疾患はVSD 2例、ASD 2例、triple shunt 1例、TOF 2例、DORV 1例、HLHS 1例。7例は根治術を施行。根治施行日齢は145-5054日(median 283日)。根治術前、8例で肺高血圧を認め、カテーテル検査(5人)ではRp 1.20-5.68(median 2.86)、Rp/Rs 0.16-0.69(median 0.34)であった。院内死亡0人、遠隔死亡1人(TOF根治未、18trisomy、肺炎にて死亡)。ECMO導入例1例(HLHS、Norwood術後) CDH側の肺動脈狭窄・低形成は55.6%(5例)で認め、うち2人は外科的介入を要した。1例は左CDH修復後TOFにてSP shunt施行するも左PAの血流乏しく左BT shuntを追加。TOF repair後左PA狭窄に対し2度BAPを施行。もう1例は左CDH修復後DORVにてDKS+Rastelli手術を施行。RV-PA conduit replacementの際、左PA plastyを施行。【考察】CDH症例の中で先天性心疾患合併例は早期死亡が多いがヘルニア修復後、順調に経過すれば心内修復を経て生存している例は多い。今回の結果のように肺動脈低形成、狭窄に対し外科的介入を要する例もあり介入時期や姑息手術の方法について術前より留意し検討すべきである。

一般口演 | カテーテル治療1

一般口演1-11 (II-OR111)

カテーテル治療1

座長:

金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

石井 徹子 (東京女子医科大学病院)

Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

II-OR111-01~II-OR111-07

[II-OR111-01] 小児心臓カテーテルにおける CARTO®3システムを用いた心臓3次元画像の構築による教育と臨床的応用について

○関谷 崇志¹, 横田 順¹, 岩崎 圭悟¹, 村澤 孝秀¹, 久保 仁¹, 進藤 孝洋², 清水 信隆², 張 京浩¹, 平田 陽一郎², 犬塚 亮² (1.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-02] 当院における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応判定と解剖学的な特徴

○藤井 隆成¹, 藤本 一途¹, 山崎 武士¹, 篠 義仁¹, 樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 曾我 恭士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)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-03] 心房中隔 fenestration周囲へのグラフトマーカ縫着が有用であった2例

○池田 健太郎¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 小林 富男¹, 笹原 聡豊², 本川 真美加², 宮本 隆司² (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)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-04] Amplatzer Duct Occluderによる動脈管開存閉鎖術の施行経験

○富田 陽一, 杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-05] 右室流出路導管狭窄に対するカテーテル治療戦略

○杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-06] Norwood手術ハイリスク新生児22症例に対するハイブリッド治療戦略の転帰

○北野 正尚¹, 塚田 政範¹, 黒崎 健一¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

4:05 PM - 5:15 PM

[II-OR111-07] 小児単心室症に対する心筋再生医療における治療反応予測因子の検討と5年間に及ぶ長期追跡調査報告

○石神 修大¹, 後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹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 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学病院新医療開発研究センター 再生医療部)

4:05 PM - 5:15 PM

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-01] 小児心臓カテーテルにおける CARTO®3システムを用いた心臓3次元画像の構築による教育と臨床的応用について

○関谷 崇志¹, 横田 順¹, 岩崎 圭悟¹, 村澤 孝秀¹, 久保 仁¹, 進藤 孝洋², 清水 信隆², 張 京浩¹, 平田 陽一郎², 犬塚 亮²
(1.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 小児心臓カテーテル、教育、CARTO®3システム

【背景】

当院では2014年から臨床工学技士が小児心臓カテーテルの補助業務に従事し、それに伴い小児循環器領域の知識の習得が必要とされた。しかし、先天性心疾患の解剖は複雑多様であり、その解剖を理解することは大変難しいと考えられる。

臨床工学技士が不整脈領域で使用している CARTO®3システムは、心臓 CT画像の3次元(3D)化が可能であるため、解剖の理解や教育面、実臨床においても有益であると考え導入したので、その経験を報告する。

【方法】

小児心臓カテーテル検査または治療前に心臓 CTを撮影した患者を対象とした。臨床工学技士内での術前カンファレンスにて3D画像を使用しながら症例提示を行った。カテーテル施行時には3D画像を用いて解剖の位置関係を把握しながら手技を行った。

【結果】

これまで、病名や2次元画像では理解しにくい複雑な心血管奇形などが、3D画像で提示されることで、解剖の理解が容易となり、より高い習得度が得られたとの意見があった。

実臨床では、ジャテン術後の肺動脈分岐部狭窄のバルーン肺動脈形成の際に、冠動脈の位置関係を3次元に把握する事で冠動脈を圧迫しない位置で安全にバルーン拡張をする事ができた。さらに、主要大動脈肺動脈側副血行路の造影の際に、リアルタイムかつ3次元的に血管の走行を把握する事で血管の入口部への wire操作が容易となった。

【考察】

CARTO®3システムを用いた3D画像は、チャンバーごとに色分けが可能であるため、構造の理解がしやすい。また、任意に角度変更が可能であるため狭窄部位や血管の走行を把握することが出来ると考えられる。また、教育面でも任意の角度から心臓を観察して説明することが出来る為、理解を深めることにつながり教育材料としても有益であると考えられた。

【結語】

他部門の技術である CARTO®3システムの3D画像構築を、小児心臓カテーテル分野に導入することで、教育や実臨床に応用することができた。

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-02] 当院における経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応判定と解剖学的な特徴

○藤井 隆成¹, 藤本 一途¹, 山崎 武士¹, 簀 義仁¹, 樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 曾我 恭士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: 心房中隔欠損、経皮的心房中隔欠損閉鎖術、カテーテル治療

【背景】心房中隔欠損 (ASD) に対するアンプラッツァー心房中隔欠損閉鎖システムによる経皮的閉鎖術 (ASO) の適応判定は施設や術者の経験に左右され、判断に苦慮する場合もある。【目的】ASO適応判断と解剖学的特徴を検討すること。【方法】2010~2015年に当院で治療を行った ASD (二次孔欠損) 患者のうち体重

15kg以上で TEEにて適応判断を行った103例を対象とした。rimの形態、ASD最大径（最大径/体重）と ASO適応判定の関連を検討した。【結果】103例中、ASOは92例に施行され89例で留置成功した。ASOが留置できずに回収した3例と ASO不適応と判定した11例の計14例に手術が施行された。rimの形態は、rim欠損なし24例（23%）、aortic rimと superior rimのいずれかもしくは両方の欠損（aortic and/or sup欠損）は56例（54%）、posterior rimと inferior rimのいずれかもしくは両方の欠損（post and/or inf欠損）は11例（11%）、aortic and/or sup欠損と post and/or infの複合 rim欠損は12例（12%）であり、それぞれの群で ASO適応と判断し留置成功した症例は、rim欠損なしで24/24例（100%）、aortic and/or sup欠損で51/57例（89%）、post and/or inf欠損で6/10例（60%）、複合 rim欠損で8/12例（67%）であった。ASD最大径/体重は ASO施行例で平均0.4（0.1~0.8）、手術例で平均0.7（0.3~1.4）であり、0.8以上の9例中7例で手術が選択された。【考察】 従来の報告どおり aortic and/or sup欠損症例では ASO成功率が高いが、post and/or inf欠損、複合 rim欠損症例でも半数以上が ASO留置可能であった。ASD最大径/体重>0.8では留置困難が予測される。【結論】 post and inf rim欠損症例でも半数以上に ASOが可能で、体格を加味した ASD最大径が適応判断に重要である。

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-03] 心房中隔 fenestration周囲へのグラフトマーカ―縫着が有用であった2例

○池田 健太郎¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 田中 健佑¹, 小林 富男¹, 笹原 聡豊², 本川 真美加², 宮本 隆司²
(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: TAPVC, PVO, fenestration

【背景】 TAPVC術後 PVOに対するカテーテル治療のため心房中隔に fenestrationを作成するが、fenestrationの閉鎖、狭窄により治療が困難となる場合がある。fenestration閉鎖対策として周囲にグラフトマーカ―縫着を行い、有用であったので報告する。【症例1】1歳女児。TAPVC(1a)の診断で日齢1 common PV-LA吻合による TAPVC repair施行。術後2カ月時に左右 PVの PVOに伴う心不全が増悪したため、rt. PVに対し sutureless technique, lt. PVは組織切除による PVO releaseを行った。その際心房中隔は4mmの fenestration周囲にグラフトマーカ―を縫着したパッチを用いて閉鎖した。術後 lt. PVの再狭窄に対するカテーテル治療を試みた際に fenestrationの閉鎖を認めたが、グラフトマーカ―をガイドにガイドワイヤーの後端を用いて穿通し、バルーン拡張術を行うことができた。その後も繰り返しカテーテル治療を行い、LPVの開存を得られている。【症例2】5か月女児。TAPVC(1a)+DORV(subaortic VSD)に対し、日齢41 common PV-LA吻合による TAPVC repairおよび VSD closure施行。心房中隔は3.5mmの fenestration周囲にグラフトマーカ―を縫着したパッチを用いて閉鎖した。術後吻合部狭窄を認め、カテーテル治療を施行。マーカ―をガイドにすることで容易に左房にカテーテルを挿入することができ、バルーン拡張術が可能であった。【結語】カテーテル治療のため ASD fenestrationが必要な症例においては fenestration周囲にグラフトマーカ―を縫着しておくことで fenestrationが閉鎖・狭窄しても interventionが可能となる。

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-04] Amplatzer Duct Occluderによる動脈管開存閉鎖術の施行経験

○富田 陽一, 杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: Amplatzer Duct Occluder、PDA、PH

【背景】 Amplatzer duct Occluder(以下 ADO)は、最小径2mm以上の動脈管開存(以下 PDA)に対する治療法として2009年より本邦に導入されている。【目的】高い有用性が報告されているが、体格の小さな小児例では deviceの突出による肺動脈、大動脈の狭窄や、肺高血圧合併例では大動脈側への deviceの脱落のリスクがあるとされている。ADO留置における短期および中長期成績を明らかにする。【方法】2009年4月～2015年12月に当院で ADOを施行した82例を後方視的に検討した。【結果】年齢は0歳3ヶ月～74歳(中央値4)、体重5～80kg、術前の Qp/Qsは1.1～3.0。Krichenkoの分類は typeAが79例、typeDが1例、typeEが2例であった。PDA size(最小径)が2～8mmで、16/14mmの deviceを1例、12/10mmを8例、10/8mmを11例、8/6mmを34例、6/4mmを25例、5/4mmを11例に使用し、7例で deviceの size upが必要となった。82例中80例で deviceの留置が可能であった。1例が PDAへのロングシース挿入が困難で coil塞栓術を選択し、もう1例が大動脈側の突出が強く留置を断念した。平均肺動脈圧は13～72mmHgで、平均肺動脈圧が30mmHg以上の症例が15例であった。全例で留置後の平均肺動脈圧は低下した。手術中に deviceの脱落や、重篤な合併症はなかった。手術後の超音波検査でも、有意な肺動脈狭窄、大動脈狭窄を認めなかった。全例で遠隔期残存短絡はなかった。【結論】 ADOを留置した80例は、成人例だけでなく、小児例においても重篤な合併症なく、肺高血圧合併症例に対しても、安全かつ有効に施行されていた。

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-05] 右室流出路導管狭窄に対するカテーテル治療戦略

○杉山 央, 石井 徹子, 清水 美妃子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 導管狭窄、カテーテル治療、右室流出路

【背景】 Rastelli型手術における遠隔期導管狭窄機能不全に対して頻回の再置換は心機能の低下をきたす。欧米では Melody valve等の経カテーテル肺動脈弁留置術 (TPV) がおこなわれているが、わが国ではまだ導入されていない。【目的】 TPVが導入されていない本邦における導管狭窄におけるカテーテル治療 (CI) の役割について検討する。【対象・方法】 1995年～2015年に導管狭窄に対して CIを施行した90例(年齢2-52歳、中央値13.7歳)。疾患は TOF/PA31例、TGA9例、Ross手術後23例、Truncus 16例、DORV10例、他6例。導管は主に前期 Xenomedicaそれ以降は主に Autologous-pericardiumを使用。【結果】手術から CIまでの期間は3か月から24年(中央値7.3年)。シングルバルーン15例、ダブルバルーン56例、トリプルバルーン8例、ステント5例、ステント再拡大2例。バルーン径は手術時導管径を参照。CIにより圧較差は 48.9 ± 16.0 mmHgから 26.0 ± 10.9 mmHg、右室・左室収縮期圧比 (RVP/LVP) は 0.81 ± 0.20 から 0.56 ± 0.15 に低下した ($p < 0.01$)。66/75例(88%)で RVP/LVP < 0.7になり再置換を延期・回避できた。Balloon ruptureは10例(11%)に認められたが、バルーン抜去困難例はなかった。肺出血を1例にみとめたが重篤な合併症はなかった。【考察】導管狭窄の原因は石灰化、弁劣化、成長に伴う相対的狭窄など複合的であるが、高耐圧バルーンによるダブル/トリプルバルーンを用いることで導管の硬化病変でも安全に効果的に拡張が可能であった。【結論】 TPVが導入されていない現況では右室圧負荷ではまずバルーン/ステントによるカテーテル治療で導管寿命を延長し、右室容量負荷が顕在化した場合は導管再置換を施行する。一方、右室容量負荷による心機能低下が危惧される場合は早期に導管再置換を施行し心機能の温存をはかる。将来 TPVが導入されれば心機能の温存をはかりつつ生涯にわたる再置換回数を減らすことができると期待される。

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-06] Norwood手術ハイリスク新生児22症例に対するハイブリッド治療戦略の転帰

○北野 正尚¹, 塚田 政範¹, 黒崎 健一¹, 帆足 孝也², 鍵崎 康治², 市川 肇², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Ductal stenting, Hybrid approach, Norwood

【背景】近年でも低体重児などの Norwoodハイリスク症例に対する新生児期 Norwood手術の死亡率は45%程度と高い。【目的】 Norwoodハイリスク症例に低侵襲治療であるハイブリッドアプローチ戦略をとった場合の転帰に関して検討する。【方法】 2006年10月から2015年7月の間に当院で両側肺動脈絞扼術(BPAB)後に経皮的動脈管ステント留置(PDS)を施行した Norwoodハイリスク新生児の連続22症例(女児12例; 心疾患: HLHS(12), IAA/CoA・AS(4), UVH・AS・CoA(4), cAS(2); リスク因子: 低体重(10), 染色体異常(5), Capillary leak syndrome(4), 動脈管狭小のため緊急 PDS(12))の転帰に関して検討した。【結果】 中央値で日齢27に BPAB, 32日に PDSを施行(体重1.7-4.1kg(中央値2.8))。PDSと同時にまたは前に BAS(8), BPABの balloon dilation(PTBD)(6), PTAV(2), Retrograde CoAに対する stent side cell dilation(2)を施行。18症例が月齢1~24(中央値5)に Next stageに到達: Norwood・BDG(3), Norwood(10), Glenn(1), Yasui(2), Ross・Konno(1), MV plasty・Arch repair(1)。Next stageまでの介入治療は PTBD(6), BAS(2), additional stenting (3), stent redilation (2)。HLHSの3例(13%)が死亡: 2例は capillary leakないし右室機能不全のため病院死, 1例は退院後感染で死亡。1例は経過観察中。【結論】 Norwoodハイリスク症例でもハイブリッドアプローチの施行により死亡率は低下し, また PTBDや stent redilationを加えることでより高率(80%以上)に Next stageへ到達する。

4:05 PM - 5:15 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:05 PM - 5:15 PM 第D会場)

[II-OR111-07] 小児単心室症に対する心筋再生医療における治療反応予測因子の検討と5年間に及ぶ長期追跡調査報告

○石神 修大¹, 後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹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 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学病院新医療開発研究センター 再生医療部)

Keywords: 小児心不全、心筋再生医療、心臓内幹細胞移植

【背景と目的】岡山大学病院では小児単心室症に対する心臓内幹細胞自家移植療法の臨床研究を行っており、これまでに41名の患児に細胞移植を行った。今回の研究目的は、心機能改善に寄与する因子の検討と最長で移植後5年に及ぶ追跡調査による安全性と治療有効性を確認する。【方法】2011年1月から第1相臨床研究(TICAP試験、移植7症例)、2013年4月から第2相臨床研究(PERSEUS試験、移植34症例)を実施開始した。手術時に右心房より cardiosphere由来幹細胞を分離培養し、手術後に体重あたり30万個の幹細胞を冠動脈内に注入した。移植後3ヶ月を主要エンドポイント、1年後を副次エンドポイントとして評価を行い、以降5年目まで遠隔期追跡調査を行った。【結果】全移植症例41例の移植1年目における心臓MRIでは、心駆出率が移植前に比し有意に改善し($P < 0.001$)、また、心不全症状(Ross score, NYUPHF index)の軽減とQOLの有意な改善も確認した。重回帰分析で検討した細胞移植に伴う心駆出率の改善度に寄与する因子として、移植時の心駆出率が治療反応性の予測因子として考えられた($P = 0.002$)。さらに、第1相臨床研究での移植後平均4年に及ぶ長期追跡調査では、改善した心駆出率は保持されており($P < 0.001$)、心不全の再発も認めず、最長移植後5年経過した症例においても腫瘍形成を認めなかった。【結論】岡山大学病院ではこれまでに左心低形成症候群を含む単心室症患者41例に対し安全に心臓内幹細胞自家移植療法を実施し、全観察期間中において移植症例における心駆出率の有意な改善を認めた。治療反応例の予測には移植前の心駆出率が規定因子として考えられた。今後小児心不全に対する心筋再生

医療の薬事法承認に向けた多施設共同の第3相企業主導臨床試験が開始予定であり、本細胞治療法の標準医療化を目指す。

一般口演 | カテーテル治療2

一般口演1-12 (II-OR112)

カテーテル治療2

座長:

鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

II-OR112-01~II-OR112-05

[II-OR112-01] 小児医療センターでの Amplatzer Septal Occcluder(ASO)治療における留置断念例についての検討

○三崎 泰志, 真船 亮, 浦田 晋, 林 泰佑, 金子 正英, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター病院 循環器科)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR112-02] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の血小板数減少は平均血小板容積と関連する.

○高室 基樹, 長谷山 圭司, 石田 まどか, 横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR112-03] 先天性心血管疾患に対する Amplatzer Vascular Plugの使用経験

○清水 武, 石井 徹子, 杉山 央, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 敬子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 中西 敏雄, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR112-04] マイクロコイルを用いた体肺側副動脈塞栓術 ~いつ、どのようにコイルを選択するか~

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 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)

1:00 PM - 1:50 PM

[II-OR112-05] 乳児狭窄病変に対する腎動脈用 stent留置

○安原 潤, 葭葉 茂樹, 戸田 紘一, 熊本 崇, 小島 拓朗, 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)

1:00 PM - 1:50 PM

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第D会場)

【II-OR112-01】小児医療センターでの Amplatzer Septal

Occuluder(ASO)治療における留置断念例についての検討

○三崎 泰志, 真船 亮, 浦田 晋, 林 泰佑, 金子 正英, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター病院 循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損、ASO、留置困難

【背景】小児期の心房中隔欠損(以下 ASD)の治療として Amplatzer Septal Occuluder(以下 ASO)による閉鎖は広く行われているが、心穿孔等の重大な合併症も報告されており、特に小児においてはその長期の安全性を担保する必要性から、適応の判断は慎重になされるべきである。【目的】経食道心エコーによる評価で、治療適応と判断し、ASO留置を試みたが、留置を断念した症例の臨床像を明らかにする事を目的とした。【対象】国立成育医療研究センターにて2011年8月~2015年12月に ASO留置を試みた連続49例(男18,女31・年齢4~24歳・体重15.6~61.5kg)を対象とした。ASD閉鎖以外の治療介入を要した症例は除外した。【結果】ASO留置は42例で成功(留置成功率86%)し、現在まで脱落・心穿孔などの重大な合併症なし。7例で ASO留置を断念した(使用 device;13~22mm)。断念理由は、Aortic rim欠損が4例で、内3例が30°以上の Ao rim欠損で、留置したが、LA discが左房壁を圧迫するため断念した。Wiggleで deviceがはずれたが、心房中隔長からデバイスのサイズアップをためらった症例が2例、floppy IVCでの留置困難が1例であった。断念例7例中4例は外科的に修復したが、Ao rim欠損の2例と large ASDの1例は時期をみて Figullaによる再留置を検討している。【考察】初期は技術的な問題もあったが、広範な Ao rim欠損例で留置断念することが多い。左房壁の圧迫する場合は A shapeの留置がよいとされているが、小児では deviceの留置形態の変化による心穿孔の報告もあるため、その適応は慎重に判断するべきと考えている。サイズアップをためらった症例は、施行時期が適切であったかの検討も必要であった。また Occultech社の Figullaは心穿孔の報告がなく、大きめのサイズの device留置が安全に行える可能性もあり、今後の検討が必要である。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第D会場)

【II-OR112-02】経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の血小板数減少は平均血小板容積と関連する。

○高室 基樹, 長谷山 圭司, 石田 まどか, 横澤 正人 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術、血小板減少、MPV

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖術(ASO)後に一過性の血小板減少を認めることがある。我々は、第27回 JPICで減少率は血小板数と負の相関をすると報告した。【目的】ASO後の血小板数減少率と血小板プロファイルおよび凝固系との関連を検討する。【対象】2011年9月から2016年8月まで当科で ASOを留置した39例。【方法】術前、退院前、1カ月後、3カ月後、6カ月後の血小板数と術前の平均血小板容積(Mean Platelet Volume, MPV)、フィブリノゲンを比較し、術前値に対する減少率と MPVおよびフィブリノゲンとの一次相関を求め、 $F < 0.05$ を有意とした。【結果】留置時年齢6~40(中央値12.7)歳、肺体血流比0.9~2.4(平均1.7)、デバイスサイズは7~22(中央値12)mmであった。血小板数は術前14.9~35.3(平均23.8)万、退院前9.9~27.9(平均17.5)万、1カ月後16.2~38.1(平均23.1万)、3カ月後14.9~34.1(平均25.2)万、6カ月後15.1~38.6(平均25.2)万で、分散分析で群間に有意差を認めた($p < 0.01$)。退院前の血小板減少率は退院前-16.8~65.0(平均25.4)%であった。血小板減少率と術前の肺体血流比、デバイスサイズ、体表面積との間に相関はなかった。血小板減少率は術前血小板数と正の相関($F=0.006, R^2=0.19$)を認め、MPV($F=0.001, R^2=0.22$)およびフィブリノゲン($F=0.01, R^2=0.485$)と負の相関を示した。【考察】シエアレイトの低い静脈系での血小板凝集は血小板活性に依存し、主なりガンドはフィブリノゲンであることが近年明らかにされた。MPVは血小板活性を反映し、その高値は血栓症の危険因子であると報告されている。ASO後の血小板減少におい

ては、MPVが大きい、すなわち活性化した血小板が多いことにより、少数の血小板消費で閉鎖が完了する可能性が示された。静脈系ではフィブリノゲンが血小板凝集に大きな役割を果たしており、濃度が高いことで多くの血小板が凝集したと考えられた。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第D会場)

[II-OR112-03] 先天性心血管疾患に対する Amplatzer Vascular Plugの使用経験

○清水 武, 石井 徹子, 杉山 央, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 敬子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 中西 敏雄, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器)

Keywords: Amplatzer Vascular Plug、PAVM、VVC

【背景・目的】本邦において2013年から動静脈奇形、瘤、動静脈瘻等の異常血管に対する塞栓術に Amplatzer Vascular Plug (AVP) が使用可能となった。当院での AVPの使用経験について報告する。【対象・方法】2009年～2015年(2009年～2010年は治験期間)の5年間に、AVPで異常血管を閉塞した先天性心血管心疾患患者を対象に、診療録から後方視的検討を行った。AVPは AVP I (2009年～), AVP II (2013年～), AVP IV (2014年～)を使用している。【結果】対象患者は24人(平均29.9歳(2-66歳))で38血管に対して AVPを留置していた。Fontan術後患者が15人, BTシャント後が2人, conventional Rastelliが1人, 無手術患者が6人であった。異常血管は肺動静脈瘻(PAVM)が13血管, 体静脈側副血行路(VVC)11血管, 体動脈肺動脈側副血行路(APC)9血管, 冠動静脈瘻2血管, その他が3血管であった。最初に選択したデバイスは AVP I: 13血管, AVP II: 20血管, AVP IV: 5血管であった。選択したデバイスサイズは、動脈系で異常血管径の平均51%大きいサイズ, 静脈系で平均63%大きいサイズであった。閉塞が不完全であり追加のデバイス留置, コイル塞栓術を要したのは13血管(34%)であった。全例で留置が可能であり, 合併症は認めていない。PAVMでは治療前後で動脈血酸素飽和度は平均5%(0-16%), VVCでは平均2%(0-6%)の上昇を認めた。【考察・結論】先天性血管奇形やフォンタン術後患者の PAVM, VVCに対して多く AVPは使用されており, 有効であった。約2/3の症例で単一の AVPで閉塞が可能であったが, 血流残存症例においてもデバイス追加を行うことで閉塞が得られていた。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第D会場)

[II-OR112-04] マイクロコイルを用いた体肺側副動脈塞栓術～いつ、どのようにコイルを選択するか～

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡田 清吾, 松原 真祐子 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: Microcoil、体肺側副動脈、単心室

【背景】体肺側副動脈(APCs)は主に単心室(SV)症例で問題となり、胸水貯留や PLE合併例などでコイル塞栓術が考慮される。近年、着脱式 microcoil(dMC)の登場により、より選択的かつ安全にコイル塞栓術を行えるようになったが、数多い dMCの使用基準について定まった strategyはない。【目的】dMCの特徴を生かした APCs塞栓方法の確立。【対象/方法】過去5年間に microcoilを用いて APCs塞栓術を行った20例(男/女11/9)、30件(検査時年齢:0.4～14.8歳 med.2.3、先行手術なし2, Glenn前1, TCPC前18, TCPC後9)。後方視的に1)塞栓理由、2)対象血管、3)MC本数、4)1st coil (1stC)種類、5)1stC径/血管径比、6)1stC選択理由、7)合併症について調査。【結果】1)胸水貯留4(うち乳び胸水3)、LOS4、TCPC前負荷軽減20、TCPC後負荷軽減1で、有症状全例で塞栓後に臨床症状改善。2)塞栓血管60本:内胸動脈(枝)23、肋間動脈16、鎖骨下動脈枝11、下行大動脈枝5、気管支動脈(枝)3、腋窩動脈枝2。3)5～41本/件 med.14、4)pushable MC9本、dMC 51本:

IDC4,GDC1,fibered IDC(f-IDC)20,Azur17,Ruby8,Target1本、5)102~235% med146%、6)至適コイル径の推定 7)ワイヤー穿通による血管損傷1例のみ 【考察/結論】使用 dMCは子カテ種類により制約される。最近f-IDCに加えて Azur、Ruby、δ MAXXの使用が多く、予定コイルの組み合わせを決定した上で dMCを選択した。塞栓する血管長が短い場合、高い塞栓効果/巻を期待して、(I)容積率の高い Azur/Rubyか、(II)f-IDCを使用。血管長が長ければ巻き数を稼ぐため、血管径に比し大径コイルを折りたたんで留置できるδ MAXXを間に挿入した。1stCには2mm径を有し、巻の状態から至適コイル径を推定しやすい Azur、Ruby、f-IDCなどが使用された。【結語】dMCは種類も多くその特徴を生かした塞栓術が望まれる。

1:00 PM - 1:50 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 1:50 PM 第D会場)

[II-OR112-05] 乳児狭窄病変に対する腎動脈用 stent留置

○安原 潤, 葭葉 茂樹, 戸田 紘一, 熊本 崇, 小島 拓朗, 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)

Keywords: 腎動脈用stent、Express SD stent、超高耐圧balloon

【背景】 Balloon dilationが無効な狭窄血管に対し、stentは有効に拡張できる deviceである。しかし径5mm前後を referenceとした乳児狭窄病変に対する stent選択は悩ましい。【目的】・末梢血管用 stent最大拡張径の確認。超高耐圧 balloonによってさらに拡張できるかどうかを体外でシミュレーションする。・末梢血管用 stent留置した乳児病変の経過を考察する。【実験方法】体外で径5mmの Express SD stentを、超高耐圧 balloonで再拡張する。Balloon径は8mm, 9mm, 12mmで、balloon用加圧器インデフレーターで圧力を確認しながら拡張。最大拡張径測定と、stentが破損した時の balloon径、圧力測定を行った。【実験結果】いずれもバルーン ruptureは起こらなかった。・8mm balloonでは問題なく拡張、stent破損はなかった。・9mm balloonでは20気圧で stentは破損しながら拡張できた。12mm balloonでは stentは完全に破損したが、stent 形態は維持されていた。【対象】末梢血管用 stent(Express SD, Palmaz Genesis)を留置した5乳児例。病変：LPA 4例, PDA 1例, 心房中隔内1例。【経過と結果】・LPAに留置した4例中3例は BDG後の病変で、右内頸静脈に5Frシースを挿入し、bareで deliveryして留置。人工呼吸器管理中だった2例が無事離脱できた。Norwood + RV-PA shunt後の LPAへの留置した1例では狭窄部分を通過させることができず事前に留置,coronary stentを追加留置した。・PDAへは Hybrid approachで留置。留置後4ヶ月まで in-stent stenosisはなかった。・BAS無効な心房中隔に対し心房内 stent留置を行った。留置後2ヶ月まで再狭窄はなかった。【考察】・末梢血管用 stentは5Fr.シース対応、bareで deliveryでき、扱いやすい。・次回手術で取り除くことを前提とした bridging therapyの意味合いが強いが、超高耐圧 balloonにより拡張することが可能である。【結語】乳児の criticalな狭窄病変への末梢血管用 stent留置は、優れた治療であると考えられる。

一般口演 | 胎児心臓病学1

一般口演1-03 (II-OR103)

胎児心臓病学1

座長:

河津 由紀子 (市立豊中病院 小児科)

Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場 (シンシア ノース)

II-OR103-01~II-OR103-05

[II-OR103-01] 下行大動脈の位置による RAAの新しいスクリーニング法

○川瀧 元良^{1,2}, 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 小児循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[II-OR103-02] 胎児期から連続するエコー検査による単純型大動脈縮窄症の治療適応予測因子

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[II-OR103-03] 三尖弁異形成および Ebstein病の胎児心エコー検査における予後予測因子の検討

○鳥越 史子¹, 稲村 昇², 江見 美彬², 松尾 久実代², 田中 智彦², 平野 恭悠², 青木 寿明², 河津 由紀子², 小垣 滋豊¹, 大藪 恵一¹, 萱谷 太² (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[II-OR103-04] 完全大血管転位症1型における胎児期超音波所見と出生後経過の検討

○金 基成¹, 稲村 昇³, 川瀧 元良^{2,4}, 江見 美彬³, 河津 由紀子³, 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 新生児科, 3.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)

8:40 AM - 9:30 AM

[II-OR103-05] 先天性横隔膜ヘルニアにおける出生前エコー所見と予後との関連

○寺師 英子, 永田 弾, 川口 直樹, 村岡 衛, 中島 康貴, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 森鼻 栄治, 山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[II-OR103-01] 下行大動脈の位置による RAAの新しいスクリーニング法

○川滝 元良^{1,2}, 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 小児循環器科)

Keywords: 胎児心エコー、右側大動脈弓、下行大動脈

【目的】右側大動脈弓(RAA)の80%以上に心血管奇形を合併する。また、円錐動脈幹奇形では20-40%が RAAを合併する。RAAを胎児診断に活用するには、大動脈弓と気管を明瞭に同定する必要があり、Three Vessel Trachea View(以下3VTV)の観察が必須である。しかし、3VTVのスクリーニングは技術的に難易度が高い。4CVや5CVでの観察から RAAをスクリーニングする簡便な手法を開発する意義は高い。本研究は Four Chamber View (4CV), Five Chamber View(5CV), Three Vessel View(3VV)における胸部下行大動脈の位置から、RAAの簡便なスクリーニング法を開発することを目的とした。【対象と方法】 RAA 63例および左側大動脈弓 (LAA) 77例を対象とした。在胎週数は20~40週で両群間に差はなかった。気管の左方を大動脈弓が通過する症例を LAA,右方を通過する症例を RAAと診断した。動画または STICで保存されている画像データを解析し、4CV,5CV,3VVにおける下行大動脈の位置を検討した。【結果】 LAAではそれぞれ、83.1%、92.2%、98.7%の症例で脊柱の左前方に位置していた。残りの症例はすべて脊柱の前方に位置しており、脊柱の右前方に位置している症例はなかった。RAAにおいては、それぞれ71.4%、87.7%、93.7%の症例で脊柱の右前方に位置し、残りの症例は全て脊柱の前方に位置していたが、脊柱の左前方に位置している症例はなかった。【考案】4CV,5CV,3VVにおいて下行大動脈が脊柱の左前方に位置していれば、LAAと判断し、脊柱の右前方に位置していれば、RAAと判断する。脊柱の前方に位置している場合は、その断面判定は不能とし、より上方の断面での下行大動脈の位置で判断する。この方法は手技的に簡便であり、短時間で実施可能であるにもかかわらず、93.7%の症例で、RAAをスクリーニングできることがわかった。【結語】4CV,5CV,3VVにおける下行大動脈の位置から、RAAの簡便なスクリーニング法を開発した。

8:40 AM - 9:30 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[II-OR103-02] 胎児期から連続するエコー検査による単純型大動脈縮窄症の治療適応予測因子

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈縮窄症、胎児心臓超音波検査、isthmus

【背景】単純型大動脈縮窄症 (simple CoA) は胎児エコー検査にて診断、出生後の治療適応について予測することは困難である。【目的】胎児期に simple CoAが疑われた児で、どのような計測値が大動脈形成手術の危険因子となるか検討すること。【対象】期間は2013年3月 - 2015年12月、胎児心エコーで simple CoAが疑われた10例。【方法】出生後、手術適応となった4例、非手術症例 6例に分け胎児期、日齢0、生後 followの3 phaseでのエコー所見を比較。手術症例と非手術症例で、胎児期の週数30.5 (中央値) vs 30週、推定体重1274.5 vs 1556.5g、出生週数35 vs 37.5週、出生体重1949g vs 2801g、生後 followの日齢10.5 vs 12。胎児心エコーは GE社 Volson E8、E10を使用し、生後は Philips社 IE33、GE社 E9、Siemens社 SC2000を使用。計測部位は、ascending aorta(AAo)、proximal arch、distal arch、sagital-isthmus(I)、descending aorta(DAo)、valve (mitral、tricuspid、Aortice、pulmonary)、length(LV、RV)、LV mid、RV mid、main pulmonary artery、ductus arteriosus(D)とし、さらに3 phaseでの各計測値の成長の有無についても検討。【結果】手術例 vs 非手術例で、胎児期では isthmus z score -6.34 vs -1.0、I/DAo ratio 0.4 vs 0.63、I/AAo ratio 0.41 vs 0.61、I/D ratio 0.32 vs 0.66、AAo z score -2.33 vs -0.11、AAo / MPA ratio 0.48 vs 0.63で有意差あり(p<

0.05)。日齢0では I/DAo ratio 0.33 vs 0.64、I/AAo ratio 0.35 vs 0.69、I/D ratio 0.3 vs 0.73で有意差あり(p<0.05)。生後 follow時では I/AAo ratio 0.25 vs 0.73、I/DAo ratio 0.31 vs 0.85で有意差あり(p<0.05)。胎児期に isthmus径が小さくとも経過とともに成長する症例では手術とならないが、成長しない症例では手術となった(p<0.05)。【結語】胎児期エコーで sagittal-isthmus径が小さく、経時的に成長を認めない症例では手術となる。

8:40 AM - 9:30 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[II-OR103-03] 三尖弁異形成および Ebstein病の胎児心エコー検査における予後予測因子の検討

○鳥越 史子¹, 稲村 昇², 江見 美彬², 松尾 久美代², 田中 智彦², 平野 恭悠², 青木 寿明², 河津 由紀子², 小垣 滋豊¹, 大藺 恵一¹, 萱谷 太² (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)
Keywords: 三尖弁異形成、Ebstein病、胎児心エコー

【背景】胎児心エコー検査で診断された三尖弁異形成 (TVM) 又は Ebstein病は重篤な症例が多い。しかし、近年治療成績が向上し、従来のエコー指標では予後を評価できないことを経験する。【目的】現状の TVMまたは Ebstein病の予後を評価できる指標について検証する。【対象】2000年1月から2015年12月に胎児心エコー検査で TVMまたは Ebstein病と診断された (内訳: TVM9例、Ebstein病27例) 36症例。【方法】36例中、妊娠中絶2例、予後不明1例を除く33例を生存例 (19例)、死亡例 (胎児死亡: 6例、出生後死亡: 8例) の2群に分け、心エコー所見を後方視的に比較検討した。【結果】胎児心エコー検査時在胎週数は生存例: 22-38週 (中央値: 34週)、死亡例: 18-38週 (中央値: 31週)。三尖弁逆流速度では生存例: 2.2-4.1m/s (中央値: 3.4m/s)、死亡例: 1.2-3.4m/s (中央値: 2.2m/s) (P<0.001)、LV-Tei indexは生存例: 0.08-0.98 (中央値: 0.44)、死亡例: 0.56-1.35 (中央値: 0.79) (P=0.001) の結果で両群間に有意差を認めた。しかし Celermajer indexと心胸郭比 (CTAR) では両群間で有意差は認めなかった。肺動脈弁血流量、動脈管血流方向、Celermajer index、RV/LV ratio、CTARを点数化した Simpson Andrews Sharland (SAS) scoreでは生存例: 0-7点 (中央値: 3点)、死亡例: 2-8点 (中央値: 6) (P=0.002) と有意差を認めたが、個々の項目については有意差を認めなかった。【結論】胎児心エコー検査で三尖弁逆流速度、LV-Tei index、SAS scoreが三尖弁異形成または Ebstein病の予後予測因子として有用であると考えられる。【考察】重症な TVMまたは Ebstein病は右心機能だけでなく、左室機能も低下している可能性が考えられた。さらに個々の計測だけでなく複合化することでより正確に予後を予測できる。

8:40 AM - 9:30 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[II-OR103-04] 完全大血管転位症1型における胎児期超音波所見と出生後経過の検討

○金 基成¹, 稲村 昇³, 川瀧 元良^{2,4}, 江見 美彬³, 河津 由紀子³, 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 新生児科, 3.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, 4.東北大学大学院医学系研究科 融合医工学分野)
Keywords: 完全大血管転位、胎児診断、バルーン心房中隔裂開術

【背景】胎児診断の普及とともに、完全大血管転位症1型の胎児診断率も向上してきている。同疾患では、出生直後より重篤な状態となり手術に到達しない症例が一部存在すると報告されており、こうした症例を中心に、胎児診断による計画的分娩と早期治療にて予後向上が期待される。【目的】完全大血管転位症1型における胎児期超音

波所見と出生後経過を検討し、計画的分娩と早期治療を要する症例を抽出するために有用な胎児期超音波所見を明らかにすること。【方法】2006年から2015年までの10年間に、著者所属の2施設において胎児診断された完全大血管転位症1型の27例について、胎児期後期(36週以降)の卵円孔と動脈管の形態、出生後の緊急的心房中隔裂開術や一酸化窒素吸入療法を要する高度の低酸素血症の有無、長期予後を検討した。【結果】胎児期卵円孔形態は、redundant and fixed: 10例(37%)、redundant: 8例(30%)、Hypermobile septum: 8例(30%)、normal: 1例(4%)に分類された。動脈管狭窄(最狭部径<2mm)は4例(15%)に認めた。2例(27, 35週)を除き正期産で出生し、出生体重は平均2930gであった。胎児心疾患を理由とした予定帝王切開術は2例で施行された。出生後高度の低酸素血症を認め、一酸化窒素吸入療法を要したのは1例、生後3時間以内の緊急的バルーン心房中隔裂開術を要したのはこの1例を含む5例(19%)であった。この5例はいずれも、卵円孔形態がredundant and fixedで、うち2例に動脈管狭窄を認めた。卵円孔形態がredundant and fixedで動脈管狭窄を伴った3例のうち、2例で出生後緊急治療を要した。本症例群は全て動脈スイッチを経て長期生存した。【結論】胎児診断に基づく出生後の迅速な治療は完全大血管転位症1型の良好な予後に寄与する。卵円孔形態がredundant and fixedで動脈管狭窄を伴う症例については、緊急カテーテル治療を準備しての計画分娩を考慮すべきである。

8:40 AM - 9:30 AM (Thu, Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第E会場)

[II-OR103-05] 先天性横隔膜ヘルニアにおける出生前エコー所見と予後との関連

○寺師 英子, 永田 弾, 川口 直樹, 村岡 衛, 中島 康貴, 鶴池 清, 平田 悠一郎, 森鼻 栄治, 山村 健一郎 (九州大学病院小児科)

Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア、先天性心疾患、胎児エコー

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は出生前診断例の増加や集学的治療法の進歩により治療成績は向上している。本症の重症度は胎児期に腹部臓器から物理的に圧排を受けること、胸腔内占拠病変に伴い下大静脈と右房のdiometryが変化することで、左心系への血流が減ることによる肺低形成と左心系の発育不良が影響すると考えられる。合併する心奇形に大動脈縮窄や左室低形成など左心室の小さい心奇形が多いといわれるが、その予後を含めた検討はきわめて限られている。【目的】CDHに合併した先天性心奇形の頻度や予後について、また、出生前エコーにおける肺低形成と左室発育不良の程度と予後との関連について検討すること。【方法】2004年~2015年に当院で管理したCDH症例79例を対象に、診療録より後方視的に検討した。先天性心奇形合併例の頻度・予後を調査し、また先天性心奇形非合併例において出生前エコーの肺胸郭断面積比(L/T比)や肺断面積児頭周囲長比(LHR)、三尖弁輪径・僧帽弁輪径のZ scoreなどと予後との関連を評価した。【結果】CDH全79例のうち心奇形の合併は17例(21.5%)に見られ、CoA・VSD・ASD・HLHS・DORV・TGA・TOFなど多様であったが、そのうち35%がCoAを合併していた。心疾患合併例の生存退院は4例(23.5%)であり、全体の生存退院(74.7%)、心疾患非合併例の生存退院(87.1%)と比較して大幅に低かった。心奇形非合併例の出生前エコーにおけるL/T比やLHRは出生後の予後と有意に関連していた。三尖弁輪径・僧帽弁輪径のZ scoreは予後との間に有意な関連性は認められなかったが、僧帽弁輪径が小さいほど、予後が不良な傾向にあった。【考察】CDHは左心系の心奇形の合併率が高く、合併例は予後不良であった。CoAを含めた心奇形の有無や、僧帽弁輪径や左心系のサイズに注目した出生前評価は、予後予測や治療方針の決定に有用であることが示された。

一般口演 | 胎児心臓病学2

一般口演1-04 (II-OR104)

胎児心臓病学2

座長:

森 善樹 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

Thu. Jul 7, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第E会場 (シンシア ノース)

II-OR104-01~II-OR104-05

[II-OR104-01] 本邦の多施設間レベル II 胎児心臓超音波検査登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄太^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 稲村 昇^{1,5} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学医学部 産婦人科, 4.徳島大学医学部 産婦人科, 5.大阪府立母子保健総合医療センター)

9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-02] 小さい左室を有する胎児—外科的介入の要否は胎児左室サイズから予測可能か—

○竹田津 未生¹, 石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 小林 俊樹², 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-03] 当院における左心低形成症候群の胎児診断からのリスク分類に基づいた治療計画

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 早田 桂³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学医歯薬総合研究科 産婦人科学)

9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-04] 母体酸素投与により緊急 BASを回避し得た卵円孔早期閉鎖合併僧帽弁狭窄の症例

○中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

9:35 AM - 10:25 AM

[II-OR104-05] 周産期死亡した先天性心疾患胎児診断症例の検討

○佐々木 理¹, 武田 充人¹, 谷口 宏太¹, 泉 岳¹, 古川 卓朗¹, 武井 黄太¹, 山澤 弘州¹, 浅井 英嗣², 橋 剛² (1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 循環器外科)

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第E会場)

[II-OR104-01] 本邦の多施設間レベル II 胎児心臓超音波検査登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄太^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 稲村 昇^{1,5} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学医学部 産婦人科, 4.徳島大学医学部 産婦人科, 5.大阪府立母子保健総合医療センター)

Keywords: 胎児心臓病、心エコー、多施設間研究

【背景】我が国では学会が主体となってレベル II胎児心臓超音波検査を多施設間オンライン登録している。世界的に見ても貴重なシステムで検査の状況を常に把握している。現在、総数20000件以上に登る。【対象と方法】2004年10月1日より2015年11月13日に登録されたレベル (II) 胎児心臓超音波検査21907件。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は4000件に登り、疾患分類では先天性心疾患が10180件46%、正常が36%、不整脈が6%、心外異常7%で経年的変化はない。各県の登録数は、大阪、東京、京都、長野がそれぞれ3565、3244、2992、2111件だが、18県は50件に満たない。先天性心疾患の内訳では、VSD1699件(8%)、SRV561件、SLV 123件、DORV979件、HLHS832件、AVSD843件、TOF856件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA554件(2.5%)、CoA441件、IAA146件と診断が難しいとされるものでは少なく、TAPVCはわずか58件(0.3%)であった。経年的にみると年毎の総件数に対するCoAの検査の割合はやや上昇傾向(約1→約2.5%)だがTGA(約2-3%)、TAPVC(約0.2-0.5%)は横ばいであった。不整脈についてはPAC546件(2.5%)、完全房室ブロック130件等であった。【結語】登録は順調に増加しているが、疾患差、地域差のある検査状況を改善してゆく必要がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第E会場)

[II-OR104-02] 小さい左室を有する胎児—外科的介入の要否は胎児左室サイズから予測可能か—

○竹田津 未生¹, 石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 小林 俊樹², 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 小さい左室、母体酸素療法、胎児診断

【目的】母体酸素療法は、二心室循環の確立が危惧されたり大動脈縮窄合併が疑われる小さな左室を有する胎児において、低形成を予防できるとされている。しかし、どの程度小さい左室がそれらのリスクが高いのか、そもそも左室サイズそのものによりリスクを推し量ることができるのかは不明で、本邦での近年の報告でも、胎児期は小さい左室であっても出生後は正常心であることも少なくない。胎児期に心内構造奇形のない小さな左室を有する児の外科的介入の要否を、胎児所見から予測できるかにつき、自験例を検討した。【方法】2003~11年に自施設で胎児心エコーを行った胎児で、僧房弁/三尖弁比(M/T)<0.7かつ僧房弁Z-score(MV-Z)<-2で、心内奇形を伴わない9症例を対象とした。エコー画像より計測したM/T、MV-Z、左室横径Z-score(LVD-Z)、左室/右室横径比(LVD/RVD)、左室/右室長径比(LVL/RVL)、卵円孔血流方向、大動脈峡部血流パターンと出生後の外科的介入の有無の関係を検討した【成績】胎児期の症例の内訳(重複あり)は大動脈縮窄疑い3例、左上大静脈遺残5例、卵円孔早期閉鎖2例。最終の胎児心エコーは33~39(中央値36)週に行われ、M/T 0.40~0.61, MV-Z -6.9~-3.6、LVD-Z -7.0~-1.7、LVD/RVD 0.35~0.65, LVL/RVL 0.79~1.01, 卵円孔血流は右左5例、両方向2例、閉鎖2例、大動脈峡部血流は順行性5例、to and fro 1例、逆行性3例であった。出生後外科的処置を要したものは大動脈縮窄1例と僧房弁狭窄1例で、それぞれM/T 0.61・0.54, MV-Z -5.2・-4.9、LVD-Z -3.7・-4.9、LVD/RVD 0.45・0.42, LVL/RVL 0.91・0.85, 卵円孔血流方向右左・閉鎖、大動脈峡部血流パターンいずれも逆行性で、左室サイズから外科的介入の要否を推定することはできなかった。【結論】左室サイズから外科的

介入の要否を推定することは難しく、母体酸素療法の効果を検証するためには多数例による比較試験が必要と考えられた。

9:35 AM - 10:25 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第E会場)

[II-OR104-03] 当院における左心低形成症候群の胎児診断からのリスク分類に基づいた治療計画

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 早田 桂³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学医歯薬総合研究科 産婦人科学)

Keywords: 左心低形成症候群、胎児診断、周産期管理

【はじめに】当院では HLHS に対して胎児診断をもとに、治療適応が問題になるものや出生直後の治療を要する high risk 群(H群), 出生後管理に注意を要する intermediate risk 群(I群)、それ以外の standard risk 群(S群)の3群に層別化し治療に取り組んでいる【対象・方法】2011年11月から2015年11月までに当院で胎児期から管理した classical HLHS 30例のうち治療拒否1例を除く29例を対象。小児科、心臓血管外科、産科合同カンファレンスで層別化し、H群は intact IAS、胎児水腫、PAV 異形成、肺低形成例を基準とした。肺うっ血危険例は PV flow pattern をもとに forward/reverse VTI(F/R) ≤ 3 を H群、3 < F/R ≤ 5 を I群、5 < F/R を S群とした。三心房心や TAPVC 合併例は I群以上とし F/R の程度で決定した。この基準で層別化した3群の治療経過を後方視的に検討【結果】H群6例:intact IAS+胎児水腫1、PSR+TR2、最重症型横隔膜ヘルニア合併1、三心房心(F/R2)1、restrictive FO(F/R2.7)1。I群5例:restrictive FO(F/R4,4.7)2、三心房心+levocardinal vein(F/R10)1、TAPVC(F/R5.2)1、PAPVC1。S群:18例。帝王切開出生:H群5(子宮内胎児死亡1を除く)、I群4、S群7。H群の intact IAS+胎児水腫例と三心房心は出生直後の外科的治療介入、restrictive FO 例は出生当日の BAS を準備。治療適応なしと判断:最重症型横隔膜ヘルニア合併例と PSR+TR 例。出生当日治療介入例:H群3(ASD 作製+biPAB, BAS, 心房内隔壁除去+biPAB)、I群1(TAPVC repair)、S群1(BAS)。経過観察期間:0日~4年2か月。TCPC 到達:H群1、I群1(待機2)、S群6(待機7)。生存例:H群2(33%)、I群4(80%)、S群17(94%)【結語】リスク群層別化で治療計画を明確化することにより、I群 H群の生存率向上を目指している。I群の治療成績は比較的満足できるものであるが、H群は治療適応自体が問題となる例も含まれるため未だ生存率は低い。だが、計画的治療による長期生存例もあり、今後もチームとして治療の向上を目指したい。

9:35 AM - 10:25 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第E会場)

[II-OR104-04] 母体酸素投与により緊急 BAS を回避し得た卵円孔早期閉鎖合併僧帽弁狭窄の症例

○中矢代 真美, 高橋 一浩, 鍋嶋 泰典 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Keywords: 胎児治療、左心低形成、周産期管理

[Prenatal course] The case was initially diagnosed with coarctation of the aorta and VSD at GA 29 week. However, at 30 week, impending premature closure of the foramen ovale was suspected, which was followed with progressive mitral stenosis, leading to progressive left ventricular hypoplasia. The mother then was admitted due to developed premature labor. The feasibility of high risk surgical atriostomy in case of premature birth was discussed among the pediatric cardiovascular team. Oxygen supplementation to the mother was started with informed consent to investigate the

response of the fetal pulmonary vascular flow. The VTI was increased after oxygen, suggesting increased pulmonary blood flow. Intermittent oxygen supplement was continued during pregnancy, with routine echo to check fetal cardiac parameters and patency of the ductus arteriosus. The mitral valve stenosis was gradually ameliorated and the patency of the DA was maintained. [Postnatal course]The baby was born prematurely at GA 34w 5d BW 2908g but although the atrial septum was restrictive and borderline hypoplastic left ventricle, there was enough mitral valve forward flow to avoid emergency atrioseptostomy. The baby was initiated on prostaglandin E1 to maintain the ductus arteriosus and was able to achieve growth and maturity. Bilateral PA banding and atrioseptectomy was performed at 5 weeks of age. [Discussion]The case suggests the possibility of some growth in the mitral valve in cases with premature closure of the foramen ovale with a relatively noninvasive prenatal maternal oxygen supplement.

9:35 AM - 10:25 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第E会場)

【II-OR104-05】周産期死亡した先天性心疾患胎児診断症例の検討

○佐々木 理¹, 武田 充人¹, 谷口 宏太¹, 泉 岳¹, 古川 卓朗¹, 武井 黄太¹, 山澤 弘州¹, 浅井 英嗣², 橘 剛² (1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 循環器外科)

Keywords: 胎児診断、周産期死亡、先天性心疾患

【背景】胎児心エコーによる先天性心疾患(CHD)の胎児診断は有用である一方、診断されても救命できない症例が依然として存在する。【目的】胎児診断症例の周産期死亡の原因を検討する。【対象】2011年1月～2015年12月までに当科で妊娠22週以降で CHDを胎児診断された181例のうち、周産期死亡した13例。【結果】胎児心エコーは中央値33週2日(範囲25週1日～36週5日)で施行し、13例中9例が生存出生し、出生週数は37週4日(28週0日～39週4日)、出生体重は2225g(1000g-3284g)、男児3例。疾患の内訳は heterotaxy 3例、両大血管右室起始(DORV)6例、ファロー四徴症、大動脈縮窄、総動脈幹症(TAC)、大動脈弁閉鎖が各1例。心外奇形合併例は6例で、18 trisomy 3例、21 trisomy、横隔膜ヘルニア、VACTERL連合が各1例。1例は重症仮死で出生し、出生後に肺低形成と診断された。心外奇形合併のない例は6例中、胎児死亡した2例とも DORVで1例は35週に突然胎児死亡し、1例は高度三尖弁逆流で心拡大を伴い26週で胎児死亡した。早期新生児死亡した4例は、heterotaxyが3例、総動脈幹症(TAC)(A3)が1例で、heterotaxy症例のうち2例は高度肺静脈狭窄(PVO)を伴う総肺静脈還流異常を合併し、カテ治療が困難な形態で断念した。1例は高度房室弁逆流と徐脈を認め、胎児循環不全のため28週で出生し生後1時間でペースメーカーを植込むも循環成立せず死亡した。TACの1例は胎児期より高度 truncal valve stenosisを認め、38週で出生後、心筋虚血のため日齢1に緊急 truncal valve commissurotomyを施行したが循環不全となり日齢5に死亡した。【考察】胎児診断例の周産期死亡率は過去の報告(6.4%)と同程度であった。Heterotaxy、重症三尖弁逆流の他に左心低形成症候群(7/181例)は周産期死亡頻度が高いとされるが当科の症例には含まれなかった。心外奇形合併例、PVOおよび循環不全をきたす疾患例には十分な説明が必要と考えられた。

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

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回的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($R^2=0.30$, $F<0.001$)を認めたが、BNP、 Q_p/Q_s 、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、 SaO_2 に相関はなかった。 SaO_2 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 $Q_p/Q_s>1.5$ 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)、Amplatz 動脈管閉鎖術23件(ADO群)、Amplatz 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

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 Tnl、BNPの前後比を比較したが有意差を認めなかった。【考察】 Tnl、BNPは異なる変動を呈した。カテ前後で Tnl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め診断した。頭部胸部造影 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】

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、 $Q_p / Q_s = 1.67$, 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、 $Q_p / Q_s = 1.16$, 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

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。

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)

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 聡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

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・21 trisomy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、21 trisomy 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

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

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 BAS 1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¹、前野 泰樹²、左合 治彦³、稲村 昇⁴、安河内 聡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。

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)

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, 瀧間 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聡 (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

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, 瀧間 浄宏, 田澤 星一, 仁田 学, 島袋 篤哉, 百木 恒太, 内海 雅史, 安河内 聡 (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

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る、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。胎児心磁図に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

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

○川瀧 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。

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)

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兩大血管右室起始 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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

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

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か月女児。胎児エコーで大動脈縮窄(CoA)、DORVを疑われ胎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カ月の心カテで肺動脈平均圧7 mmHg、PA index 314 mm²/m²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

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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

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)はこの血液リザーブ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、Aspleniaとそれ以外(Polysplenia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】Asplenia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 Aspleniaにおける循環血液量や静脈

Capacitanceが、対照群と同等であることを示した今回の結果は、1) Asplenia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、Asplenia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) Asplenia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群が多かった(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。

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, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 佐々木 昶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, 鉾崎 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

○瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 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

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, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 佐々木 昶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 PCWP 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 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月の期間に関心術中に 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 perimembranous 5例、inlet muscular 1例、total conus defect 1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

リウムレート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回的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

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

○瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 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 data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

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 Yoo² (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トラ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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

6:00 PM - 7:00 PM

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の経時的変化を解析。

【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/m²], aortic diameter at the level of diaphragm [dAo]) were also measured in the two groups.

Results;

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次的肺動脈統合術+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、根治術前に著大な拡大を認めた。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

【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 ± 470 g)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 ± 1792 g)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 ± 0.86 mm vs 3.92 ± 0.94 mm)、IVSs(4.37 ± 1.27 mm vs 4.88 ± 1.11 mm)、LVPWd(2.30 ± 0.54 mm vs 2.70 ± 0.75 mm)、LVPWs(3.48 ± 0.82 mm vs 3.97 ± 0.83 mm)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、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 Yoo² (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パーセントイル以下であったが、正常胎児では25パーセントイル以上であった。

【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)

[P16-06] 静脈還流曲線と時変エラストラ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, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

Keywords: 心室圧容積関係、静脈還流曲線、時変エラストランスモデル

【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トラ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) = 80 mmHg、収縮期心室容積 (Ves) = 40 ml、 $mCP = 20$ の症例においては、 $80 = 20/Vo (40 - Vo)$ から $Vo = 13.3$ ml、 $Ees = 1.5$ mmHg/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。

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)

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, 柘岡 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 昶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

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。右甲状腺動脈側枝 (径:0.9mm) に対して4本、左甲状腺動脈側枝 (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

紮した。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, 柘岡 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

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て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

○数田 高生¹, 佐々木 昶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、甲状腺動脈、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。甲状腺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、頸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、頭頸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

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 Endoprosthesis 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。

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)

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, 鶴池 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 genotyped 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

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 か月の男児。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、

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, 鶴池 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 genotyped 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行った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 補正) の再現性を検討し

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 ± 12 ms、 13 ± 12 ms、 14 ± 12 ms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 ± 12 ms、 14 ± 7 ms、 14 ± 9 ms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。

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)

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 露子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

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す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の補正值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, 白田 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頸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°C, 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頸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

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, 白田 和生², 畑崎 喜芳¹, 廣野 恵一³, 市田 路子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 10 μ g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aprimidine 1.5mg/kg静注を行い、さらにlandiololを5 μ g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、aprimidine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

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。CAVBI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。

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)

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, 渡邊 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, 橋 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, 中嶋 八隅², 金子 幸枝², 井上 奈緒², 磯崎 桂太郎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

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, 渡邊 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に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

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, 中嶋 八隅², 金子 幸枝², 井上 奈緒², 磯崎 桂太郎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

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。

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)

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ヤ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, 枘岡 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ヤー留置に対する実態調査～全例ペーシングワイヤー留置は必要か?～

○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, 枘岡 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クに対する病態解析

○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

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へ入室した。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従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ヤ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, 枘岡 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。ペーシングワイヤー(PW)に伴う合併症には、ワイヤーの迷入、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

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, 枘岡 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いくつかペーシング、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

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0.6～1μg/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クに対する病態解析

○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ケ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。

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)

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瘍の臨床経過

○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, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡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, 渡邊 友博, 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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。急激なるい瘦(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瘦に伴い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 通晴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。起病菌は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】当センターの感染性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, 起病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

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瘍の臨床経過

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 (東北大学医学部 小児科)

Keywords: 心臓腫瘍、myxoma、infantile fibrosarcoma

【はじめに】先天性心疾患に占める心臓腫瘍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、良性の腫瘍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瘍塞栓による突然死の原因となることもあり、腫瘍の診断・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瘍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。全例心臓腫瘍以外の症状(てんかん6、白斑1)を合併しており、心臓腫瘍は多発性であった。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。横紋筋腫以外の腫瘍(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、心臓腫瘍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瘍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。単発性腫瘍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、腫瘍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, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡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

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($2.7 \pm 0.7 \text{ mm}$ vs $1.9 \pm 0.6 \text{ mm}$ 、 $p=0.02$)。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, 渡邊 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。

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)

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.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

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の、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

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/m²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/m²、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/m²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。

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)

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 久美代, 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トンが有効だった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

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(Rpl)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】fenestrated 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、低酸素血症が存在しており、これらをフォローする必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[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 久美代, 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 ± 17.4 mL/min/1.73m²、GOT 42 ± 13 U/L、GPT 30 ± 20 U/L、 γ GTP 49 ± 31 U/L、Tbil 0.8 ± 0.4 mg/dL、PLT 26.1 ± 10.3 X10⁴/ μ L、EF $57\pm 8\%$ 、CVP 13.1 ± 1.9 mmHg、Qs 3.06 ± 0.53 L/min/m²、Rp 1.95 ± 0.53 woodUm²、SaO₂ $91.7\pm 4.3\%$ 、SpO₂ $93.4\pm 3.8\%$ 、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 80 mL/min/1.73m²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CVPI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 $94.6\pm$

17.6 mL/min/1.73m²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

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。

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, 下藪 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

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, 下菌 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。

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例に認められた。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

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.神奈川立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川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% of N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

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 ± 2.2 cm/s vs 13.6 ± 2.1 cm/s, s波: 7.2 ± 1.5 cm/s vs 8.0 ± 1.2 cm/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 ± 3.4 mm vs 21.0 ± 2.6 mm, RVFAC: $42 \pm 9\%$ vs $47 \pm 4\%$, e': 9.7 ± 2.5 cm/s vs 13.5 ± 1.9 cm/s, s波: 9.1 ± 1.7 cm/s vs 12.9 ± 1.5 cm/s, GLS: $-20.8 \pm 3.5\%$ vs $-26.8 \pm 2.9\%$, $p < 0.001$)。【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。

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)

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

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。IHOF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 α 1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。

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、継続的な 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

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。

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)

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, 鶴 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

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ある。【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)に分けて検討した。【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: 2.9 vs 2.4 vs 2.3 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

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

○簀 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

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が起こる症例がある。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。

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 聡¹, 元木 博彦², 瀧間 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, 松原 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

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めの目的で、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。

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 聡¹, 元木 博彦², 瀧間 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（20-74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（18-39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, 松原 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

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膈分娩であった。(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。

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:

高月 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, 高月 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ー当院の経験からー

○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

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, 高月 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であった小児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。

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。PGI₂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。PGI₂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、PGI₂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 PGI₂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学校心臓健診で診断。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 PGI₂持続静注の導入を決定。症例5:11歳男児。PGI₂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、PGI₂増量に伴う右房圧、心拍出量等の推移を見て PGI₂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→

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に対してタグ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PAWPIは変化せず、軽微なRplおよびmPAPの低下を認めた。Rpl(1.6→1.2Um²と2.6→1.8Um²)、mPAP(10→9mmHgと15→14mmHg)。PVOを有するフォンタン患者では、NO負荷でPAWPIの顕著な上昇(右/左；8/7→12/9)とRpl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、PAWPI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。

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)

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, 黒崎 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

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, 黒崎 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容血所見があり、血小板は3000 / μ l、破碎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、発熱及び血管内容血所見は改善。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、または血管内容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、血管内容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

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、一次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

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。

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 (N T T 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一特に左心系閉塞性疾患において一

○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, 渡邊 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

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 ± 0.05 mm vs B群: 0.42 ± 0.02 mm, $p < 0.01$)。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 $14,271 \pm 3,156/\mu\text{L}$, CRP 8.5 ± 3.7 mg/dL vs B群: WBC $12,683 \pm 6,847/\mu\text{L}$, CRP 8.1 ± 9.0 mg/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

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—特に左心系閉塞性疾患において—

○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。特に大動脈に影響を及ぼしやすく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心疾患患者に関して、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, 渡邊 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。

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群で発熱日数が長く、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。

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)

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, 渡邊 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, 渡邊 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, 渡邊 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

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【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 $6/\mu\text{l}$ 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 $250/\mu\text{l}$ 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翌日解熱した。1例は18病日に発熱のみ認めため再燃もしくは髄

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, 渡邊 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、TNF α

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、TNF α 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-1 β 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 TNF α 0.22/0.22、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-1 β 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, 渡邊 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

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)

[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, 渡邊 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パスイ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。

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)

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, 渡邊 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, 築 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 仲屈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

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, 渡邊 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 defibrillator: 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 を取ってくる事ができた。プールでは 37 校が、体育館では全校が 2 分以内に AED をとてくる事ができた。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が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, 築 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い続けていると思われる。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いてよかった」等の感想の一方、「範囲が

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。また電子カルテヘ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: 左室拡張末期径、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

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 仲凧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。男児はグラウ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

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。

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尖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

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ヵ月、6ヵ月児 (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系) 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ヵ月時、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

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/m²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/m²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/m²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ヵ月)、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

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尖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 に対する 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 に対する 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

た。AVRは拳児希望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。拳児希望の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。拳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。

ポスターセッション | フォロー四徴症、右室流出路閉塞

ポスターセッション-外科治療05 (P74)

フォロー四徴症、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] フォ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] フォ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

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 $66.6 \pm 2.0\%$ 、L群 $57.8 \pm 4.1\%$ ($p=0.14$)と L群でやや低い傾向が認められた。LVEDV {S群 $145.0 \pm 6.9\%$ of N / L群 $147.9 \pm 9.7\%$ of N($p=0.81$)}、RVEDV {S群 $151.8 \pm 8.6\%$ of N / L群 $148.9 \pm 22.2\%$ of N ($p=0.90$)}、RVEF {S群 $53.6 \pm 2.8\%$ / L群 $46.9 \pm 5.2\%$ ($p=0.26$)}、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)

[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 $112 \pm 35\%$ 。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) ≥ 50 mmHg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

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 RCA 1例, single coronary 1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。

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, 早淵 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, 黒崎 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 智慧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 露子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

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, 早瀬 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-1: 3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 (P=0.002)、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量群であった。【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

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, 黒崎 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

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) を繰り返して行った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、18mm 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 路子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

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。

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, 瀧間 浄宏³, 安河内 聡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

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, 瀧間 浄宏³, 安河内 聰⁵ (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宅した。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 CVPI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(I-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

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 修一郎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察すること。【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

(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糜胸水を7例中6例に認めた。生存例は6例、うち1例は術後難治性乳糜胸水、肺動脈内血栓形成のためBDGへtake downした。死亡した1例は乳糜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介入時期が遅く乳糜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。術後乳糜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)術後乳糜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。

シンポジウム(多領域専門職部門)

シンポジウム(多領域専門職部門) (II-TRS01)

死にゆく子どもを持つ家族の多職種協働によるチームアプローチ

座長:

船戸 正久 (大阪発達総合療育センター)

萩原 綾子 (神奈川県立こども医療センター)

Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第F会場 (シンシア サウス)

II-TRS01-01~II-TRS01-03

[II-TRS01-01] 小児の看取りにおける倫理的課題

○船戸 正久 (大阪発達総合療育センター)

1:00 PM - 2:30 PM

[II-TRS01-02] 急性期医療領域でのこどもの看取り

○植田 育也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

1:00 PM - 2:30 PM

[II-TRS01-03] チームで実践する End-of-lifeケア

○田村 恵美 (筑波大学附属病院)

1:00 PM - 2:30 PM

1:00 PM - 2:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第F会場)

〔II-TRS01-01〕小児の看取りにおける倫理的課題

○船戸 正久 (大阪発達総合療育センター)

近年医療技術の急速な進歩は、従来救命不可能であった病気に対しても医学的治療介入をし、ときに完治できるようになった。一方生命予後不良で回復不可能な末期患者に対しても機械的な操作(人工呼吸器など)により半永続的に延命可能な時代となった。この事実は、患者の生と死が自然な形で経過するのではなく、発達しすぎた医療技術により操作できる人工的な過程に変わってしまったことを示す。こうした中「本人の最善の利益と尊厳を中心に本来傷害行為にあたる医的侵襲行為をどこまで endless に継続するのか」という倫理的課題が、現在多くの臨床の現場で問われている。

しかし日本では死がタブー化され、医療現場において本人の最善の利益を中心に法的代理人である家族と医療チームの倫理的な話し合いが充分なされていないのが現状である。一方欧米では、そうした臨床倫理教育の導入がなされ、通常の医療行為の範疇で医的侵襲行為の差控えや中止、安らかな看取りのケアやグリーフケアの学術的な研究が進んでいる。

2012年、日本小児科学会倫理委員会の小児終末期ガイドラインワーキンググループが、「重篤な疾患を持つ子どもの医療をめぐる話し合いのガイドライン」を公表した。そして家族と医療チームの話し合いによる協働意思決定(shared decision-making)の重要性を学会として正式に提起した。

今後臨床現場で大切になる臨床倫理の基本的なキーワードは、生命・障害予後の科学的判断、侵襲的治療介入の是非、児の最善の利益、協働意思決定、終末期コミュニケーション、事前ケアプランなどである。その土台となる概念は、自然死の容認、緩和ケア、そして patient & family-centered care (尊厳・尊重、情報共有、参加、協働)である。その基本的課題は、「どのように予後不良な重症児のトータルケア(いのちの輝きと安らかな看取り)を多職種協働で大切に支援するか」ということである。

1:00 PM - 2:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第F会場)

〔II-TRS01-02〕急性期医療領域でのこどもの看取り

○植田 育也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

急性期医療の領域では、救命治療を進めながらも常に絶対的な予後不良を示す所見の出現について監視をする必要がある。その場合には、救命治療と並行し、その終了点をも同時に考えることになる。例えば治療中に、循環状態は保持されているのに急速に瞳孔が散大固定となってしまった場合。この場合には、治療を続ける傍ら中枢神経系の精査を行う。治療可能な病態が除外される代わりに、原因が明らかな脳ヘルニアが判明した時には、いつまでも盲目的に同じ強度の救命治療を続けていくわけにはいかない。この様に、こどもが予後不良であり、終末期であることを診断した場合には、医療者は、まずは速やかに、平易で直接的な言葉で家族にそれを伝える事が大切である。

予後不良の宣告の後には、医療者は家族の中に「うちの子はこの後どうなるのか……」との思いがわき出てくるのを見逃さないように努める。これは家族にとっての、こどもの死の「受け止め」である。(「受け入れ」ではない。急性期の「受け入れ」はおよそ困難である。)まずは看取りの医療の開始点として、「予後不良の告知」が家族の心の中に入り込んだ瞬間を捉える必要がある。そのためには、告知後にこそ医療者は家族の近くに寄り添うよう、心掛ける。

次に、家族のこの思いを受けて、最後に残された時間をこの子と過ごすための方策を共に考えることを始める。看取りをおこなう際に、医療者は、異常な医学的所見への対応という、これまで診療の常識を一時保留する必要がある。そのままの姿勢での診療は、すなわち無為な延命となり、それは心停止までの時間を長くすることになる。そして、それは必ずしもこどもの幸福につながらない可能性があるということを想定する。

本発表では、「難しいですね。」「ケースバイケースですね。」という従来の結末から一歩踏み込んで、新し

い指針の示された時代に則した、これからの急性期医療におけるこどもの看取りについて考えてみたい。

1:00 PM - 2:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第F会場)

[II-TRS01-03] チームで実践する End-of-life ケア

○田村 恵美 (筑波大学附属病院)

小児医療の現場では、診断技術・治療方法の確立と治療薬の開発そして高度医療が年々進歩し、治癒率・生存率が高まっている。しかし、どんなに治療を重ねても「死」の転帰をたどるこどももいることは事実である。「死」からもっとも遠い存在にあるとされているこどもが、入院し過酷な治療を受けても生命維持が困難であるとなった場合、私たちができることはこども・家族にとって最善のケアを提供し、そのこども・家族が End-of-life をどう過ごしていくかのプロセスをともに歩んでいくことが求められている。

特に、心疾患をもつこどもは、生まれた時からあるいは生まれる前から胎児診断によって、病気を宣告され、病とともに生きて生活していく。その運命を受け入れ、ともに歩んでいく家族そしてこどもは、幾重に重なる治療と人生における意思決定を繰り返し、人生の最終段階を迎えなければならない状況は、こども・家族だけでは対処しきれない状況である。今ある命を救うために、積極的な医療を提供してきた医療者は、可能な限り、その子のもつ不快な症状や痛みを十分に緩和し、最期までその子らしいこどもの尊厳を尊重したケアを提供し続けるケアへとギアチェンジしていくことが求められる。

急性期医療の現場での End-of-life care は、治療を受けているその子を中心に家族介入し、その子・家族が予期悲嘆の中で揺れる気持ちのプロセスを理解しながら気持ちに寄り添い、時を歩んでいく姿勢が必要である。どんな状況においても、最期まで懸命に闘う命をあきらめず、その中に生きる希望と生きていく時間の中でどんな状況下にあってもし続けるこどもの成長・発達をともにチームで支えることが重要であり、さらにも存在することの意義・意味があると考え。こどもへの全人的ケアを提供していくために、医療者一人一人が治療戦略に参加し、チームで支えていくことが必要であると考え。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）01（II-TOR01）

座長:

本多 有利子（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:20 AM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR01-01~II-TOR01-05

[II-TOR01-01] PICUにおける鎮静スケールの適応年齢に関する検討 — RASSは小児の全発達段階で使用可能か—

○高柳 一博, 蔵ヶ崎 恵美, 富野 かおり（福岡市立こども病院 PICU）

8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-02] アセトアミノフェンの術後疼痛に対する有効性

○菅原 真美, 新井 聡美, 高山 志乃, 佐藤 里絵子（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓ICU）

8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-03] 開心術後患者に対する非侵襲的陽圧換気(NPPV)の導入と臨床工学技士の役割

○野村 卓哉¹, 山縣 和泉², 山本 裕子², 塩野 淳子³, 坂 有希子⁴, 野間 美緒⁴, 阿部 正一⁴（1.茨城県立こども病院 臨床工学科, 2.茨城県立こども病院 看護局, 3.茨城県立こども病院 小児循環器科, 4.茨城県立こども病院 心臓血管外科）

8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-04] CCUにおける体圧分散用具使用による背部、仙骨部褥瘡予防の現状と課題

○川上 沙織, 和田 彩乃, 朝比奈 礼乃, 福永 千華, 中村 雅恵（静岡県立こども病院）

8:40 AM - 9:20 AM

[II-TOR01-05] 心筋炎に対する体外式膜型人工肺（ECMO）導入例の適応判断の現状

○浦田 晋, 林 泰佑, 真船 亮, 三崎 泰志, 金子 正英, 小野 博, 賀藤 均（国立成育医療研究センター病院）

8:40 AM - 9:20 AM

8:40 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:20 AM 第F会場)

[II-TOR01-01] PICUにおける鎮静スケールの適応年齢に関する検討 — RASSは小児の全発達段階で使用可能か—

○高柳 一博, 蔵ヶ崎 恵美, 富野 かおり (福岡市立こども病院 PICU)

Keywords: PICU、鎮静、評価スケール

【背景】小児の集中ケア領域では鎮痛・鎮静・せん妄を総合的に評価・管理するガイドラインが示されていない。【目的】小児の発達段階別に Richmond Agitation- Sedation Scale (RASS) を用いた評価の有用性を検討した。【倫理的配慮】当院倫理委員会の承認を得た上で、調査対象者に目的、方法、任意性、プライバシー保護について文書で説明し、回答をもって承諾を得たものとした。【対象と方法】1) 2015年11月1日から11月30日までの1ヶ月間に PICUに入室した心臓外科術後患者に対して看護師が勤務交代時に同一患者の RASS評価を個別に行い、新生児、乳児、幼児前期、幼児後期、学童の発達段階別に観察者間一致率(以下 K値)を算出した。2) 看護師に RASS評価の感想をアンケート調査した。【結果】1) 調査期間中の PICU心臓外科術後患者は39名で、RASS評価数は142件、患者発達段階別の K値は、乳児0.57、幼児前期0.70、幼児後期0.63、学童0.62であった。深鎮静下や鎮静剤投与直後などの理由で評価しなかった例があった。2) アンケート回答率は62.1%であった。「鎮静レベルの客観的評価ができると思うか」の問いに72.2%が「どちらでもない」と回答した。自由記載では「刺激すると状態が悪化することがある」「言語で意思疎通ができる患者には RASS評価が有効」などの意見があった。【考察】PICU入室中の心臓外科術後患者の十分な鎮痛鎮静は不可欠であり、客観的・経時的な評価が求められる。今回の調査で幼児期以降の小児患者で RASS評価の有用性が示唆された。しかし、発達段階にかかわらず、深鎮静下や鎮静剤投与直後の患者では RASS評価が困難であることがわかった。心臓外科術後急性期は覚醒により循環動態が容易に変動するため、刺激反応性を評価する RASSの適用が容易でない側面も考えられた。

8:40 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:20 AM 第F会場)

[II-TOR01-02] アセトアミノフェンの術後疼痛に対する有効性

○菅原 真美, 新井 聡美, 高山 志乃, 佐藤 里絵子 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓ICU)

Keywords: アセトアミノフェン、術後疼痛、小児

【はじめに】小児、特に新生児・乳児は意識下での安静を保つことほぼ不可能である。術後は、安静・安楽・安全性を十分に考えた管理が必須であり、小児の術後鎮痛管理を適切に行うことの重要性は多くの文献により取り上げられている。A病棟では術後、循環動態の安定を図るため、デクスメトミジン塩酸塩とミダゾラム投与による鎮痛・鎮静及びこれらと併用して鎮静坐薬を使用した安静管理を行っていた。さらにアセトアミノフェンによる鎮痛効果を期待し2014年よりアセトアミノフェンの静注投与を導入した。アセトアミノフェンは術後疼痛に対する有効性と安全性について報告されており副作用が少なく新生児期から使用することができるため、小児の術後に鎮痛目的にて使用されていることが多い。このアセトアミノフェンの静注投与により鎮静剤の使用頻度が減り、過剰な鎮静を避けることができたのではないかと考えた。そこで今回、乳児期における心室中隔欠損閉鎖術後の児を対象にアセトアミノフェンの定期静注投与導入前後の鎮静剤の使用状況について後ろ向き調査を行った。【方法】2013年～2015年に A病棟に入院となった心室中隔欠損閉鎖術後の乳児を対象にアセトアミノフェンの定期投与を行った群、行わなかった群にわけその中で鎮静剤の使用状況と関連性を調査した。【結果及び考察】術後アセトアミノフェンの定期静注投与を行った群の方が行わなかった群よりも鎮静剤を投与することが少ない傾向にあった。今後小児の疼痛管理において疼痛・鎮静スケールを用いての鎮痛・鎮静レベルを評価し最小限の薬剤によって適切な鎮痛・鎮静の管理を行っていく必要がある。

8:40 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:20 AM 第F会場)

[II-TOR01-03] 開心術後患者に対する非侵襲的陽圧換気(NPPV)の導入と臨床工学技士の役割

○野村 卓哉¹, 山縣 和泉², 山本 裕子², 塩野 淳子³, 坂 有希子⁴, 野間 美緒⁴, 阿部 正一⁴ (1.茨城県立こども病院 臨床工学科, 2.茨城県立こども病院 看護局, 3.茨城県立こども病院 小児循環器科, 4.茨城県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 非侵襲的陽圧換気、NPPV、臨床工学技士

【緒言】近年、小児においても NPPVによる人工呼吸管理症例が増加している。今回、当院における開心術後患者に対する NPPVの導入状況と臨床工学技士の役割について報告する。

【倫理的配慮】診療録をもとに後方視的に検討するに当たり院内研究審査委員会の承認を受けた。

【導入症例】2013年1月から2015年12月までに開心術を実施した135症例中、術後に NPPVを導入した症例は11症例(8.1%)であった。導入年齢は中央値で1歳0ヶ月(3ヶ月-13歳0ヶ月)であった。NPPVの導入方法は、フルフェイスマスク使用が7症例、nasalカニューレを使用した n-CPAPが3症例、陽・陰圧体外式人工呼吸器を使用した持続陰圧が1症例であった。10症例は NPPVから離脱し、1症例は在宅 NPPVへと移行した。11症例中7症例は抜管直後に NPPVを導入し、その内1症例は計画外抜管により導入した。

【臨床工学技士の役割】臨床工学技士は NPPVを導入する際の回路準備からマスク装着までを行っている。在宅 NPPVへの移行時は機種選定や回路選択に加えて、患者家族への在宅 NPPVの指導や退院に向けた車への移乗訓練などに関わっている。また、患者の成長に合わせて外来受診時や入院時にマスクの調整を行っている。院内向けには、看護師を対象とした人工呼吸器勉強会を開催している。

【考察】当院では主に臨床工学技士が NPPVの導入を行っており、医師や看護師が NPPVの導入に不慣れな場合があり NPPVを導入する際に時間を要する場合がある。また臨床工学技士の勤務時間外に抜管が行われることも多く、患者の呼吸状態悪化時に迅速な NPPVの導入体制の整備が必要である。成長段階にある小児に対する NPPVの導入では成長に合わせたマスクの調整や人工呼吸器の設定変更が適宜必要であり、継続した関わりも重要である。

【結語】開心術後患者における NPPVの導入は抜管直後の導入が多く、臨床工学技士は他職種と連携して迅速な NPPVの導入体制の整備が必要である。

8:40 AM - 9:20 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:20 AM 第F会場)

[II-TOR01-04] CCUにおける体圧分散用具使用による背部、仙骨部褥瘡予防の現状と課題

○川上 沙織, 和田 彩乃, 朝比奈 礼乃, 福永 千華, 中村 雅恵 (静岡県立こども病院)

Keywords: CCU、体圧分散用具、褥瘡

CCUにおける体圧分散用具使用による背部、仙骨部褥瘡予防の現状と課題背景 A病院 CCU病棟では2013年度、褥瘡発生が最も多かった部位は背部、仙骨部であった。そこで体圧分散用具使用基準と体圧分散用具選択基準を設け実施したところ、実施後6カ月で褥瘡発生件数15件のうち2件と減少した。目的2013年に発生した褥瘡に共通するハイリスク要因を有する項目を抽出する。その項目に該当する事例の体圧を測定し、設けた基準が適切であるかを実証する。研究方法対象：入室患者のうち以下の条件に2個以上該当し家族から同意を得られた患者。＜体重1Kg未満、術後1日目以降も筋弛緩剤を使用している、ECMO使用または開胸している、すでに背部に褥瘡がある＞期間：2015年6月から2015年11月。方法：対象患者の背部と仙骨部（臀部）の体圧を携帯型接触圧力測定器パーム Q(ケーブ社)を使用し測定し、体圧値、体重等のデータを収集する。結果対象者全員、体位変換に替わる1～2時間おきに患者の頭部と背部に手を入れ長時間の圧迫を分散、予防するケア(以下除圧と称す)も行われてい

た。体圧分散器具を使用し体圧を測定した9名の背部体圧の平均値は8.7mmHg、臀部体圧の平均値は7.5mmHgであった。対象者全員に体圧分散マットレスを使用しており背部、臀部（仙骨部）褥瘡は発生しなかった。考察今回の対象者は全員 ECMO使用や開胸中、または筋弛緩剤使用中など安静を保たなければならない状態にあり、褥瘡を予防するポジショニングを行うことはできなかったが、対象者に合ったマットレスの選択と、除圧を行ったことにより褥瘡発生を回避できたのではないかと考える。対象者は褥瘡発生するといわれている毛細血管圧や乳児期背部体圧の平均21.5mmHg以下を保つことができていた。結論患者にあったマットレスの選択と除圧に努め、体圧値を低値に保つことが褥瘡予防の一因となる。

8:40 AM - 9:20 AM (Thu, Jul 7, 2016 8:40 AM - 9:20 AM 第F会場)

【II-TOR01-05】心筋炎に対する体外式膜型人工肺（ECMO）導入例の適応判断の現状

○浦田 晋, 林 泰佑, 真船 亮, 三崎 泰志, 金子 正英, 小野 博, 賀藤 均（国立成育医療研究センター病院）

Keywords: 心筋炎、ECMO、予後

【背景】心筋炎は、無症候性から短時間で心停止にいたる例まで重症度が極めて広い。内科的治療抵抗性の循環不全に対する体外循環は有用だが、その適応基準は明確でない。

【目的】A病院の心筋炎に対するECMO導入例の適応判断について現状を明らかにすること。

【方法】2002年4月から2015年12月までにA病院に入院した18歳未満の心筋炎40例についてECMO導入群（E群）とECMO非導入群（N群）に分け、臨床像、検査所見、予後を比較した。

【結果】E群19例（男性7例、平均年齢 5.9 ± 3.2 歳）、N群21例（同12例、 4.5 ± 4.5 歳）であった。低血圧性ショック、脈拍数異常を認めた例は両群間で差はなく（ $p=0.20$ 、 $p=0.23$ ）、E群では完全房室ブロック、心室頻拍、心室細動といった致死的不整脈が多く（15例 vs. 3例、 $p<0.01$ ）、CPK（ 2540 ± 3130 vs. 988 ± 1670 IU/L）、AST（ 1660 ± 3800 vs. 207 ± 195 IU/L）、LDH（ 2460 ± 4130 vs. 799 ± 609 IU/L）が高値であった（ $p<0.05$ ）。レントゲン検査での心胸郭比（ 53.2 ± 5.3 vs. $57.5 \pm 6.2\%$ ）、心臓超音波検査での左室拡張末期径のz-value（ 0.05 ± 1.29 vs. 2.79 ± 2.79 ）はE群で低値であった（ $p<0.05$ ）。生存退院率はE群79%、N群100%であった。院外心停止4例中3例は死亡退院であり、生存退院例も重度の神経学的後遺症を残し遠隔期に死亡した。

【考察】致死的不整脈や末梢臓器障害を示唆する逸脱酵素の上昇、左室拡大のない例でECMO適応となる傾向がみられた。これらを適応判断とする心筋炎のECMO導入例の予後は満足しうるものであった。一方で院外心停止のECMO症例の生存率は低く、生存した場合の神経学的転帰は不良であった。

【結論】心筋炎において、致死的不整脈や逸脱酵素の上昇、左室拡大によるECMO適応判断は妥当であると考えられた。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）02（II-TOR02）

座長:

宗村 弥生（山梨県立大学 看護学部小児看護学）

Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 10:05 AM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR02-01～II-TOR02-04

[II-TOR02-01] 心臓カテーテル検査におけるプレパレーションシート導入の取り組み

○新津 のぞ美, 丸山 悠, 林 寿美, 鬼澤 典朗（長野県立こども病院）

9:25 AM - 10:05 AM

[II-TOR02-02] 先天性心疾患をもつ新生児の体温管理における罨法の影響—5例による体温・室温・湿度との関係性の検討—

○定光 春奈, 村田 知佐恵, 丸山 綾子（東京大学医学部附属病院 看護部）

9:25 AM - 10:05 AM

[II-TOR02-03] 小児心臓カテーテル検査における経鼻呼気二酸化炭素濃度モニタの使用経験

○下田 隼人¹, 関 明彦¹, 深町 直之¹, 高橋 祐樹¹, 小林 富男³, 池田 健太郎³, 田中 健佑³, 中島 公子³, 浅見 雄司³, 新井 修平³, 宮本 隆司²（1.群馬県立小児医療センター 技術部 臨床工学室, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

9:25 AM - 10:05 AM

[II-TOR02-04] 一小児の心臓カテーテル検査開始へのカテ室の取り組み—子どもが「安全」「安楽」に検査を受けられるために

○原 淳子¹, 大津 幸枝¹, 相田 尚子¹, 黒崎 江里子¹, 桑原 千晶¹, 根本 幸恵¹, 松村 和子¹, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明²（1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

9:25 AM - 10:05 AM

9:25 AM - 10:05 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 10:05 AM 第F会場)

[II-TOR02-01] 心臓カテーテル検査におけるプレパレーションシートの導入の取り組み

○新津 のぞ美, 丸山 悠, 林 寿美, 鬼澤 典朗 (長野県立こども病院)

Keywords: 心臓カテーテル検査、プレパレーション、個別性

【はじめに】独自に作成したプレパレーションに関するアセスメントのためのプレパレーションシート（以下シートとする）導入による個別性のあるプレパレーションの実施及び看護師のアセスメントへの活用について調査した。【対象及び方法】対象：A病棟看護師28名 期間：平成27年9月～12月 方法：独自に作成した質問用紙にてプレパレーションに対するアンケート調査を実施。シートを作成し看護師に概要と使用方法の説明を行い導入。カテーテル検査前日に看護師がシートを使用しプレパレーションを実施。シート導入後質問用紙にてアンケート調査を実施。介入前後のアンケート結果をそれぞれ単純集計し分析するとともに自由記載をまとめた。倫理的配慮：看護研究倫理審査会の承諾を得た。【結果】アンケート回収率は、シート導入前は22名(78.6%)、導入後は17名(60.7%)であった。導入前アセスメント上で困ることは「情報収集の項目がわからない」「アセスメント能力不足」であった。シートは「必要」「やや必要」と答えた看護師は77%であった。現在実施しているプレパレーションは個別性があると思うかに対し「思う」は67%であった。導入後は看護師の86%が個別性のあるプレパレーションができたと答え「好きなキャラクターを知りその子に合わせて話ができた」「性格に合わせて行えた」と感想があった。【考察】導入前77%の看護師がシートの必要性を感じており導入後に個別性のあるプレパレーションができたと回答した看護師が増えたことはシートの内容が看護師の求めている内容と合っていたことも要因の1つである。またシートは情報収集・アセスメントに活用できて個別性のあるプレパレーションにつながった。【結論】シート導入により個別性のあるプレパレーションができたと回答した看護師の割合は増加し、プレパレーションのアセスメントにシートを活用することができた。

9:25 AM - 10:05 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 10:05 AM 第F会場)

[II-TOR02-02] 先天性心疾患をもつ新生児の体温管理における罨法の影響—5例による体温・室温・湿度との関係性の検討—

○定光 春奈, 村田 知佐恵, 丸山 綾子 (東京大学医学部附属病院 看護部)

Keywords: 体温管理、先天性心疾患、新生児

【背景・目的】先天性心疾患児の体温管理では、心負荷を軽減するために中枢-末梢温度較差を適切に保つ必要がある。特に新生児の場合は、体温調節機能が未熟であり、看護師は体温管理に困難を感じていることが調査によりわかった。そこで本研究は、具体的な体温管理方法を確立させる一助として、罨法の影響に焦点を当て、体温・室温・湿度との関係性を後方視的に検討した。

【方法】2014年9月～12月の間にNICUに入院した術前の先天性心疾患をもつ新生児5名を対象とし、罨法・体温・室温・湿度の記録データを取得し、分散分析および多重比較を行った。抗生剤使用中のデータは含まない。体温は腋窩温で統一され、室温・湿度は患児の近くに設置した同一のデジタル温度計により、約3時間毎に、ほぼ同時に測定されている。温罨法は乾熱式ホットパックと Radiant Warmer(以下 RW)、冷罨法は冷却パックを対象とした。本研究は施設の承認を得て実施した。

【結果】全測定316回中、罨法の使用はホットパックのみが75回(24%)で最も多かった。体温の平均値は、罨法なし37.1℃、ホットパックのみ37.1℃、RWのみ37.0℃で、全体の37.1℃に近似していた。また、冷却パック使用時は37.4℃で有意に高く、ホットパックとRWの併用時は36.7℃で有意に低かった($p < 0.05$)。湿度は、平均値の個人差が大きかった(35.1%～52.9%)が、ホットパックのみ使用時は個々の平均値から7.5%(SE1.2)上昇しており、罨法なし-1.6%(SE0.8)と比較して有意に高かった($p < 0.05$)。体温・室温・湿度の間には有意な相関関係は

見られなかった。

【考察】ホットパックの使用は、腋窩温が低いときに限らないことから、末梢温の上昇を目的として選択されることが多いと考える。また、ホットパックのみ使用した場合に湿度が高いという結果から、中枢-末梢温度較差と新生児期に最も多い不感蒸泄について検討する必要性が示唆された。他の疾患や年齢期とも比較検討したい。

9:25 AM - 10:05 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 10:05 AM 第F会場)

【II-TOR02-03】小児心臓カテーテル検査における経鼻呼気二酸化炭素濃度モニタの使用経験

○下田 隼人¹, 関 明彦¹, 深町 直之¹, 高橋 祐樹¹, 小林 富男³, 池田 健太郎³, 田中 健佑³, 中島 公子³, 浅見 雄司³, 新井 修平³, 宮本 隆司² (1.群馬県立小児医療センター 技術部 臨床工学室, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 呼気二酸化炭素濃度、呼吸管理、心臓カテーテル検査

【背景】心臓カテーテル検査時は安静を維持するために、チオペンタールナトリウム等の麻酔薬を使用している。しかし副作用として、呼吸抑制等があり、麻酔中は呼吸の観察を十分に行わなければならない。米国麻酔学会も基本的な麻酔中のモニタリングに関して、意識下鎮静中または深鎮静中の呼気 CO₂ のモニタリングを推奨している。

【目的】カテーテル検査における経鼻二酸化炭素濃度モニタの有用性を検討することを目的とした。

【方法と対象】COVIDIEN社製カプノストリーム20P、フィルターラインは経鼻での酸素供給も同時に行えるCOVIDIEN社製カプノラインHを使用。対象は心臓カテーテル検査を行った5~20Kgの新生児、小児症例11例（VSDなどのICR前の症例も含む）とした。検査中の呼気二酸化炭素濃度（以下、etCO₂）と動脈血二酸化炭素分圧（以下、PaCO₂）を比較し、両者の値の比較検討を行った。etCO₂は検査開始時より測定を開始し、PaCO₂は採取した動脈血を血液ガス分析装置で測定した。

【結果および考察】etCO₂は36.9±4.4mmHg、PaCO₂は35.7±5.1mmHgとなり、相関係数は0.82となった。カプノストリームで測定したetCO₂は、おおよそ動脈血の二酸化炭素分圧を反映していることが分かった。また、呼吸数や酸素飽和度も測定することができ、アラーム機能も搭載していることから、ドレープで胸の上がり等が見づらい心臓カテーテル検査時に呼吸状態を監視できるモニタとして非常に有用である。また、経鼻酸素使用時も問題なくetCO₂の測定ができることも分かった。ただし、呼吸が浅い場合は、ガス希釈等により正確な値を測定することが困難になる場合もあるので、注意が必要となる。今後は、MRI検査など他の検査でも使用したいと考える。

9:25 AM - 10:05 AM (Thu. Jul 7, 2016 9:25 AM - 10:05 AM 第F会場)

【II-TOR02-04】一小児の心臓カテーテル検査開始へのカテ室の取り組み—子どもが「安全」「安楽」に検査を受けられるために

○原 淳子¹, 大津 幸枝¹, 相田 尚子¹, 黒崎 江里子¹, 桑原 千晶¹, 根本 幸恵¹, 松村 和子¹, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 小児、心臓カテーテル検査、先天性心疾患

【はじめに】当院は大学病院センターで、成人の心臓カテーテル検査（心カテ）のみを施行してきたが、小児循環器部門の新設に伴い、小児の心カテを開始した。成人と小児では心カテ全般にわたり大きく異なる。開始にあたっての準備・困難は、子どもが安全に心カテを受けるための課題を内包しているため、我々の取り組みを振り

返り、課題をまとめる。【方法】小児の心臓カテーテル検査105件を後方視的に検討した。【我々の取り組み】・こどもがパニックにならないよう、麻酔担当医と打合せ、ぎりぎりまで親といられる配慮や好きな音楽を流す、カテ室からの帰室に親にお迎えにもという小児ならではの配慮を行った。・カテーテル検査前から情報収集、準備：患児の状態に個人差が大きく、先天性心疾患患者の特徴の理解が必要であるため、外来・病棟・カテ室 ME・放射線技師と密接に連絡をとり、合併症予測とシミュレーションを行った。・心カテ中に必要な採血検体量・必要スピッツを、外注検査部門スタッフと前日に打合せ、混乱を回避した。・酸素飽和度測定は看護師が施行し、測定部位毎の酸素飽和度を白板に明示して、矛盾する測定値には再測定を促し、積極的にカテーテル内容、病態の理解に取り組みより安全かつ有効なカテーテル検査をめざした。・麻酔導入前の患児への声かけやタッチングを行い、導入時は、検査台は柵がないので両サイドに看護師が必ず立つ。・以上の取り組みの中、抜管後、確実に固定をしてから覚醒させるが、半覚醒で混乱する児が少数存在した。【結語】先天性心疾患の病態は多様であり、心カテを安全に施行するためには、病態理解に基づく看護と多職種チームワークが重要である。発達遅延や不安が強い場合の工夫や配慮、帰室時のコンディション、止血のための固定についてはさらなる向上の余地があると思われ、今後改良を加えていきたい。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）03（II-TOR03）

座長:

権守 礼美（神奈川県立こども医療センター）

Thu. Jul 7, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR03-01～II-TOR03-05

[II-TOR03-01] 先天性心疾患の胎児診断を受けてから姑息手術を経て退院後の生活に至るまでの母親の気持ちの変化

○尾張 由佳, 伊藤 裕美, 後藤 菜々子（宮城県立こども病院）

10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-02] 集中治療を必要とする重症心不全患児と両親への看護師の関わりー心筋緻密化障害のため出生直後から呼吸循環管理を必要とした新生児1例の看護経験からー

○春日 啓菜¹, 入倉 悠¹, 原 愛美¹, 藤本 香¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾², 杉田 節子³, 平野 みのり⁴

（1.山梨大学医学部附属病院 看護部NICU病棟, 2.山梨大学医学部附属病院 小児科新生児集中治療部, 3.山梨大学医学部附属病院 看護部GCU師長, 4.山梨大学医学部附属病院 看護部NICU師長）

10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-03] 胎児心臓病と診断された母親への支援方法の検討～1事例の面接から～

○佐川 有子, 都丸 八重子（群馬県立小児医療センター）

10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-04] 心臓手術を受けた新生児・乳児をもつ母親のICU入室初期の面会における体験

○立石 由紀子¹, 廣瀬 幸美², 佐藤 朝美², 益田 宗孝³, 鉾崎 竜範⁴（1.横浜市立大学附属病院 看護部, 2.横浜市立大学大学院 医学研究科, 3.横浜市立大学附属病院 外科治療学, 4.横浜市立大学附属病院 小児科）

10:10 AM - 11:00 AM

[II-TOR03-05] 自医療圏で治療できない先天性心疾患の子どもをもつ母親の病気に対する捉えと対応

○中垣 紀子¹, 原 卓也², 大野 拓郎²（1.大分県立病院 小児科外来, 2.大分県立病院 小児科）

10:10 AM - 11:00 AM

10:10 AM - 11:00 AM (Thu, Jul 7, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第F会場)

[II-TOR03-01] 先天性心疾患の胎児診断を受けてから姑息手術を経て退院後の生活に至るまでの母親の気持ちの変化

○尾張 由佳, 伊藤 裕美, 後藤 菜々子 (宮城県立こども病院)

Keywords: 先天性心疾患、母親、気持ちの変化

【目的】先天性心疾患(以下 CHD)は、胎児期に発見されることがあり、妊娠中の母親にとって衝撃的な出来事であると言われている。しかし、一連の母親の気持ちの変化については明らかになっていないため、胎児診断から姑息手術を経て退院後の生活に至るまでの時期別における母親の気持ちの変化を明らかにすることを目的とした。【方法】対象：小児泉門病院1施設で胎児診断を受け、出生後からすぐに院内で入院管理となり姑息手術を経て退院した児の母親(経産婦)4名。研究期間：2015年9月~10月。分析方法：インタビューガイドを用いて半構成的面接にて時期別における母親の気持ちを聴取し、カテゴリーに分類した。倫理的配慮：電話・書面で研究の趣旨や参加は自由意志であることなどを説明し、同意を得た。所属施設の倫理委員会の承諾を得た。【結果】時期別の母親の気持ちに関するカテゴリーは、胎児診断時には「CHDが見つかったことへのショック」等、出生時には「CHDをもちつつも無事に生まれたことへの嬉しさ」等、NICU入院期間中には「初めての環境にいることへの母親の戸惑い」等、ICU入院期間中には「術後の子どもの姿をみた衝撃」等、一般病棟(転棟直後)入院期間中には「子どもと同室できる喜び」等、一般病棟(退院決定後)には「退院後の CHDを持つ子どもとの生活への不安」「状態が安定したことへの喜び」等、退院後から初回外来までの期間の気持ちは「CHDの子どもを育てる難しさ」等に分類された。【考察】各時期の母親の気持ちには、各時期にマイナスの感情だけではなく、プラスの感情も含まれており、不安の内容は最初漠然としていたが経過とともに具体的なものへと変化していた。治療過程により複数の病棟が CHDを持つ母親に関わるため、母親の心理面に関する情報を病棟間で共有し、継続看護ができるように更なる病棟間での密な連携が大切であると考えた。

10:10 AM - 11:00 AM (Thu, Jul 7, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第F会場)

[II-TOR03-02] 集中治療を必要とする重症心不全患児と両親への看護師の関わりー心筋緻密化障害のため出生直後から呼吸循環管理を必要とした新生児1例の看護経験からー

○春日 啓菜¹, 入倉 悠¹, 原 愛美¹, 藤本 香¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾², 杉田 節子³, 平野 みのり⁴ (1.山梨大学医学部附属病院 看護部NICU病棟, 2.山梨大学医学部附属病院 小児科新生児集中治療部, 3.山梨大学医学部附属病院 看護部GCU師長, 4.山梨大学医学部附属病院 看護部NICU師長)

Keywords: 心筋緻密化障害、心不全、育児

【背景】重症心不全を呈する新生児では出生直後から生命維持のための集中治療管理が優先されるため、両親の育児や児への継続的な関わりは困難となる。【目的】出生直後から集中治療管理を必要とした循環動態の不安定な心不全新生児例で両親の関わりを明らかにすること。【方法】左室心筋緻密化障害による低心拍出状態とうっ血のため出生直後から集中治療管理を要した児の看護記録から、児に対して実施された循環管理とその状態に応じて実施可能であった育児参加を検討した。【結果】呼吸循環管理として日齢0~11は気管挿管、日齢11~12はSiPAP管理、日齢12~34は酸素カヌー、日齢34~91はSiPAP管理、日齢0~77は持続点滴による循環作動薬の投与が施行された。出生直後の循環動態が不安定な時期においてもホールディングや母乳塗布は循環動態への影響も少なく積極的に実施でき、早期から両親の継続的な関わりを維持することができた。母乳に関しては母乳育児への希望を尊重し、担当助産師と搾乳量について相談しながら進めた。抜管後は循環が安定していることを確認の上、看護師付添いのもと抱っこを積極的に実施することが可能であった。哺乳労作に伴う心不全悪

化が懸念されたため栄養は経管栄養で開始されたが、常時経口哺乳のアセスメントを継続した。児の心機能から経口哺乳の開始時期を医師と相談し日齢16より経口哺乳を開始し、日齢22～32は直接母乳も実施可能であった。日齢33より心不全悪化がみられたため育児参加は一時中断したが、児の状態と両親の心理的準備状況を継続的にアセスメントし、抱っこや母乳塗布などの育児参加に加え沐浴も実施できた。また、育児参加以外に児の発達への関わりも実施可能であった。【まとめ】循環動態が不安定な症例においても出生直後より医療者が児の状況や両親の思いを正確に把握し、安全を保障できる育児を提案することで、両親と児が関わる時間を作ることができたと考える。

10:10 AM - 11:00 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第F会場)

【II-TOR03-03】胎児心臓病と診断された母親への支援方法の検討～1事例の面接から～

○佐川 有子, 都丸 八重子 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: 胎児心臓病、振り返り、支援

【背景】胎児心臓病と診断された母親は、本来であれば楽しいはずのマタニティライフが一転する。出産の振り返りはされているが、胎児心臓病と診断された母親の振り返りはされていない。今回、胎児心臓病と診断された母親に妊娠期から子どもの退院までを振り返ってもらったため、報告する。【目的】胎児心臓病と診断された母親に妊娠期から子どもの退院までを振り返ってもらい、胎児心臓病と診断された母親に必要な支援方法の示唆を得る。【方法】A院で胎児心臓病と診断された母親1名にインタビュー調査。【倫理的配慮】研究の趣旨を説明し院内外で公表すること、個人を特定できない様にする、研究への参加は自由意思であり途中でも撤回できること、不参加の場合でも不利益は被らないことを説明、口頭と文書で同意を得た。また、A院看護倫理委員会の承認を得ている。【結果】『妊娠期』妊娠が分かってすごく嬉しかったが胎児心臓病と診断され頭が真っ白になった。みんな思うかもしれないけど「なんで自分が」って思った。家族には心配させるから言えなかった。『出産後』顔を見たらかわいかったから守っていけそうだなってその時初めて思えた。『手術後』手術後は点滴の管とかたくさんあって、大袈裟かもしれないけど、生かしているのかなって思っていた。『退院後』ずっと心配。ただでさえ親は誰でも心配するけど、自分はその倍、倍みたいな。喜びというよりは不安が大きい。夫が支えてくれるからやっていけるかな、という感じ。ひとりでは無理だと思う。『今後』守る会とか、情報を共有した方がいいと思っている。【考察】妊娠期の母親には早期に関わり、母親の人には言えない気持ちに寄り添っていく必要がある。出産前の不安は子どもの顔を見ることで、母親に気持ちの変化がみられ、病気をもった子どもを受け入れていることが分かった。

10:10 AM - 11:00 AM (Thu. Jul 7, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第F会場)

【II-TOR03-04】心臓手術を受けた新生児・乳児をもつ母親のICU入室初期の面会における体験

○立石 由紀子¹, 廣瀬 幸美², 佐藤 朝美², 益田 宗孝³, 鉾碓 竜範⁴ (1.横浜市立大学附属病院 看護部, 2.横浜市立大学大学院 医学研究科, 3.横浜市立大学附属病院 外科治療学, 4.横浜市立大学附属病院 小児科)

Keywords: 先天性心疾患術後、新生児・乳児、ICU面会

【背景】CHD術後でICU入室初期の患児の状態は不安定であり、母親の動揺も激しく、母親とICU看護師の関係性が構築していないこと、家族情報が少ないことから母親のおかれた状況に合わせたニーズを理解することは難しく、手探りで支援を行っている。【目的】心臓手術を受けた新生児・乳児をもつ母親のICU入室初期の面会にお

ける体験を明らかにする。【方法】質的記述的研究。心臓手術を受けICUに入室した子どもの母親4名に、半構成的面接を行い質的帰納的に分析した。【結果】子どもを手術室に送り出した母親は、＜手術終了時間を過ぎても終わらない手術に子どもの命の危機を感じ、居ても立ってもいられない＞状況にあり、＜初回面会では、子どもの命が危険な状況を目の当たりにして罪悪感を抱く一方で、手術に耐えてくれたわが子の頑張りをを感じる＞一面もあった。＜手術が終わっても24時間の“ヤマ”を越えるまでは、子どもの命がどうなるかわからず気が休まらない＞状態であり、何度となく子どもの命の危機を突きつけられていた。ICU入室中は、術後24時間の“ヤマ”を越えても＜術後の経過が気がかりで、医師の説明や子どもの様子から順調な回復を実感できると安心する＞という状況が続いていた。また、＜産後は身も心もつらいが、看護師の気遣いや子どもとの面会、家族がそばにいてことで気持ちが安らぐ＞こともあり、＜面会時間の制限があっても子どもと少しでも長くいたい＞と切望していた。＜いつも子供のそばで見てくれる看護師の配慮に支えられる＞と受け止めていた。【考察】母親は初回面会で子どもの命の危険な状況を目の当たりにし、術後24時間が“ヤマ”との説明に命の危機を突きつけられる中でも、手術に耐えてくれたわが子の頑張る姿を見たことで生きているという実感を持ってたことが推測された。ICU入室中は子どもの状態が理解できるよう、母親の心身に配慮した支援の重要性が示唆された。

10:10 AM - 11:00 AM (Thu, Jul 7, 2016 10:10 AM - 11:00 AM 第F会場)

[II-TOR03-05] 自医療圏で治療できない先天性心疾患の子どもをもつ母親の病気に対する捉えと対応

○中垣 紀子¹, 原 卓也², 大野 拓郎² (1.大分県立病院 小児科外来, 2.大分県立病院 小児科)

Keywords: 自医療圏、先天性心疾患、母親

【背景】A県は手術可能な施設がなく、県外で手術を行っている状況である。先天性心疾患の子どもをもち、母親は育児上の困難を抱えているが、自医療圏で手術できない子どもの母親に関する先行研究はほとんどみうけられなかった。今回、1事例を通して外来看護師の役割について検討する。【目的】自医療圏で治療できない先天性心疾患の子どもをもつ母親の病気に対する捉えと対応を明らかにする。【方法】B病院外来通院中のフォンタン手術後の幼児の母親に対し、半構成的面接を実施。母親に最終手術までの経過を振り返り、捉えや対応について語ってもらい、質的帰納的に分析した。倫理的配慮として院内の研究倫理委員会の承認を受け、母親に研究目的、方法、プライバシーの保護などについて口頭で説明し同意を得た。【結果・考察】母親の捉えと対応は以下であった。胎児診断後、母親は【わが子が心臓病という実感のなさ】を感じ、【わが子への悲観】をしたものの、【家族の精神的支援】を得ていた。県外のC病院へ転院してから、【母子分離によるうつ状態】となり、【自分のできる役割をみつけ】ていた。付き添い入院の時期は【県外での入院生活での孤独とストレス】や【県外での入院生活での負担】を抱えていたが、【同じ立場の母親との交流を得】ていた。チアノーゼがある時期は、【子育ての不安や困難さ】から【子育て方法を工夫】し、【感染予防のために自宅にこも】っていた。徐々に【わが子は大丈夫】と信じ、フォンタン手術を迎える時期には、【子育てへの自信】をもち、【意外に普通に過ごすわが子】と捉えていた。就園については【成長発達に伴う新たな課題】から【周囲の理解を得る工夫】し、就園後は手術痕を気にするわが子に【がんばった証拠と説明】した。家族が安心して治療に向かうことができるように県外の病院との連携を深め、よりよい支援体制を構築していく必要があると考えた。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）04（II-TOR04）

座長:

青木 雅子（武蔵野大学看護学部 小児看護学）

Thu. Jul 7, 2016 11:05 AM - 11:45 AM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR04-01～II-TOR04-04

[II-TOR04-01] 先天性心疾患術後遠隔期の就学期患児における身体活動の行動変容ステージと身体活動セルフエフィカシーの関係について

○藤田 吾郎¹, 浦島 崇²（1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

11:05 AM - 11:45 AM

[II-TOR04-02] 聴力障害をもった先天性心疾患の高校生とその母親への自己管理を促す支援の振り返り

○長尾 藍, 山崎 由香, 鬼澤 典朗（長野県立こども病院）

11:05 AM - 11:45 AM

[II-TOR04-03] 植え込み型人工心臓挿入後の思春期患者への日常生活復帰に向けた看護師の支援

○川口 紗耶佳, 本宮 めぐみ, 藤咲 珠代（東京女子医科大学病院 循環器小児科）

11:05 AM - 11:45 AM

[II-TOR04-04] エポプロステノール持続静注ポンプの清潔保持の実態

○安藤 菜摘子, 鈴木 晴奈, 澤井 亜依, 圓見 千代, 小垣 滋豊（大阪大学医学部附属病院 小児医療センター）

11:05 AM - 11:45 AM

11:05 AM - 11:45 AM (Thu. Jul 7, 2016 11:05 AM - 11:45 AM 第F会場)

[II-TOR04-01] 先天性心疾患術後遠隔期の就学期患児における身体活動の行動変容ステージと身体活動セルフエフィカシーの関係について

○藤田 吾郎¹, 浦島 崇² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座)

Keywords: 行動変容ステージ、セルフエフィカシー、心臓リハビリテーション

【背景】成人心疾患領域では、身体活動を習慣化するための行動変容と身体活動セルフエフィカシー (SEPA) に関する報告が散見されるが、先天性心疾患 (CHD) 領域では殆どない。【目的】CHD術後遠隔期患児と健常児における身体活動の行動変容ステージ (SOC) および SEPAを比較検討する。【方法】対象は CHD術後遠隔期の就学期の患児15例 (12.4±1.5歳) と健常児23例 (12.8±2.9歳)。SOCの評価は子ども用身体活動行動変容段階尺度、SEPAは子ども用身体活動セルフエフィカシー尺度を用いた。また背景因子として、心肺運動負荷試験による運動耐容能の評価を実施した。統計解析は、SOCが無関心期、関心期、準備期の児を運動習慣なし (N群)、実行期、維持期の児を運動習慣あり (E群) と分類し、CHD群と健常群の SOCの比率について Fisherの正確検定を行った。また CHD群と健常群の SEPA得点、さらに CHD患児における N群と E群の2群間の SEPA得点について、それぞれ Mann-Whitneyの U検定を行った。【倫理的配慮】A大学倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】peak VO₂は CHD群76.7±10.3% of normal、健常群92.3±17であった (p<0.01)。CHD群と健常群の SOCの比較では、運動習慣のある CHD患児が有意に少なかった (p=0.00487)。また CHD群の SEPA得点は健常群に比べて低値であったが (p<0.01)、CHD患児における N群と E群の SEPA得点に有意な差はなかった (p=0.06) 【考察】CHD患児は健常児に比べて運動習慣が乏しく、SEPAも低かった。これは疾患特異性に基づく低い運動耐容能や生活管理上の問題により、運動の達成体験や生理的な情緒的高揚の経験の少なさが要因と考えられた。一方で、CHD患児の運動習慣の有無で SEPAに有意な差がなかったことは、SEPAが高くても運動習慣を獲得できないような児の存在を示しており、適切な医学的管理や運動処方に基づいた心臓リハビリテーションなど、個別性の高い包括的支援の必要性が推察された。

11:05 AM - 11:45 AM (Thu. Jul 7, 2016 11:05 AM - 11:45 AM 第F会場)

[II-TOR04-02] 聴力障害をもった先天性心疾患の高校生とその母親への自己管理を促す支援の振り返り

○長尾 藍, 山崎 由香, 鬼澤 典朗 (長野県立こども病院)

Keywords: 自己管理、先天性心疾患、高校生

【はじめに】聴力障害をもった先天性心疾患の高校生とその母親と関わった結果、患児が病気へ関心を持ち自己管理が出来るようになった。患児が意欲を持ったきっかけ、患児と母親の思いがどう影響していたのか明らかにし、病棟看護師による支援方法を検討する。【方法】研究期間平成 X年2月~10月。自己管理について看護記録と半構成的面接の内容を患児、母親の言動・反応、医療者の関わりに分け、入院前から退院後まで時系列に沿って後方視的に分析した。【事例】Aくん、16歳、高校生。DORV、TCPC後、PLE。聴力障害があり聾学校に在籍、寄宿舎で生活。母親、40歳代。【倫理的配慮】対象者及びその家族に書面と口頭で説明、調査施設の倫理委員会の承認を得て実施した。【結果・考察】Aくんが自己管理へ意欲を持ったきっかけは、入院中に母親や医療者と関わる中で自分の生活を見つめ直した事であった。入院当初は病気への関心が低かったが、理解した事で体調を気にかけるようになった。先天性心疾患の理解は容易ではないが、Aくんが理解できるまで手話や筆談を用いて繰り返し説明した事で、病気の理解が深まり自己管理へ繋がったと言える。また、母親の思いや価値観を知り看

看護師と母親で目標を共有し、母親が自己管理を促せるよう支えた事で Aくんの変化に合わせ積極的に関わる事ができた。「お母さんが気をつけるようによく言っていた」という言葉から母親の関わりが意欲を持つきっかけの一つになったと言える。Aくんは「お母さんへは何でも話せる」と言い母親への依存が強かったが、母親は自己管理の必要性を感じていたため過干渉にならず促す事ができた。病棟看護師は患児と関わる時間が増えるため、障がいや発達段階に合わせた個別的な支援が可能である。患児の意欲を引き出すために、患児の気持ちや病状の変化を見逃さずタイミングを見極めて介入する事、母親がサポート的役割を果たせるよう支援する事が重要となる。

11:05 AM - 11:45 AM (Thu. Jul 7, 2016 11:05 AM - 11:45 AM 第F会場)

【II-TOR04-03】 植え込み型人工心臓挿入後の思春期患者への日常生活復帰に向けた看護師の支援

○川口 紗耶佳, 本宮 めぐみ, 藤咲 珠代 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 植え込み型人工心臓、思春期、日常生活復帰

1. はじめに植え込み型人工心臓を挿入している思春期患者の、日常生活復帰に関して必要な支援と課題を、症例をもとに検討したため報告する。2. 方法、倫理的配慮診療録より、日常生活復帰のための支援内容に関する情報を収集し分析した。本人・保護者に、口頭で、研究目的・内容・方法、結果の公表、プライバシーの保護について伝え同意を得た。3. 看護実践の内容中学2年の患者は、前院でDCMと診断、当院へ搬送後緊急人工心臓植え込み術施行となった。前院と当院で、家族・本人に説明を実施している。患者は、心療内科医師によると10歳程度の精神発達だと言われていたが、思春期患者であることも考慮しセルフケアを促す事を目標に支援した。規則正しい生活を目的に、1日の予定、ICUで生活する上でのルールを、患者とともに改善し実施できるよう工夫した。また、退院後の自己管理を目的に、1日に必要な水分量を摂取するために水分表の活用を行った。精神発達の面からも、目標値を設定し達成したところでシールを貼る方法を取り入れた結果、実践に繋がった。ADLの拡大に向けて体力回復をするために、食事摂取の必要性を説明し、達成できる食事量の提示をした。また、車いす使用を促したが、継続した実施が困難だった。また、患者へ人工心臓挿入前に2度の説明がされていたが、患者の発言や行動から、理解が不十分と感じられたため、CNSが個別のツールを作成し、医師と協働し説明を行った。4. 考察日常生活への介入は、自己決定を促したことや、精神発達に合わせた水分表の活用により、主体的にできたのではないかと考える。また、多職種連携やチームケアを中心に行い、チーム内での役割を決めることが必要であると示唆された。患者への説明に関しては、患者の認知の確認を適宜行うこと、医師と協働し早期に患者への説明を実施していく必要があったと考えられた。

11:05 AM - 11:45 AM (Thu. Jul 7, 2016 11:05 AM - 11:45 AM 第F会場)

【II-TOR04-04】 エポプロステノール持続静注ポンプの清潔保持の実態

○安藤 菜摘子, 鈴木 晴奈, 澤井 亜依, 圓見 千代, 小垣 滋豊 (大阪大学医学部附属病院 小児医療センター)

Keywords: 肺高血圧症、エポプロステノール、衛生管理

【背景】小児肺高血圧症の治療として、中心静脈カテーテルを留置してのエポプロステノール（以下PGI2）持続静注療法は長期に渡る。カテーテル感染のリスクがあり、安定した治療継続のためには投与環境の衛生管理は重要である。清潔操作、カテーテル管理は統一した指導を行っているが、持続静注ポンプや保冷バッグの衛生管理についての指導は行っていない。冷却を要するPGI2製剤の場合、持続静注ポンプや保冷バッグは結露で湿潤し汚染が目立つ。【目的】PGI2持続静注ポンプ周囲の清潔保持の実態を調査し、適切な衛生管理方法を検討する。【方法】PGI2持続静注ポンプを使用中の学童～思春期の5例を対象に、ポンプの操作面と保冷バッグを

ATP拭き取り検査法（ATP値が高いほど汚染度が高い）を用いて測定した。同時に在宅での管理方法を聞き取り調査した。うち2例は調査期間中に入院があり、洗浄成分を含む環境クロスで清拭し、前後での測定値を比較した。なお対象者には倫理的配慮を行い、学会での発表の同意を得た。【結果】ポンプの操作面のATP値は54～1308RLU、湿潤した保冷バッグは150～15341RLU、乾燥したバッグは308RLUであった。入院していた2例では、ポンプとバッグとも清拭後に測定値は約1/2～1/3に低下した。在宅でポンプを清拭しているものは2例、バッグは全例で乾燥や交換をしており、1例は洗浄をしていた。【考察】ポンプの操作面は接触頻度が高いが、在宅で清拭をしている場合にはATP値は低かった。湿潤している保冷バッグではATP値は高く汚染度が高かった。保冷の必要がないPGI2製剤に切り替えている1例ではバッグは乾燥しており、長期間使用していても値は低く、清潔が保持できていた。清拭を開始した2例の結果から、衛生管理での清拭の有効性が示唆され、試行している。今後追跡調査の上、更に管理方法を検討する。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）05（II-TOR05）

座長:

萩原 綾子（神奈川県立こども医療センター）

Thu. Jul 7, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR05-01～II-TOR05-05

[II-TOR05-01] 急変を期に終末期をむかえ関わりに困難さを感じた家族への支援

○有賀 望（東京慈恵会医科大学附属病院 看護部）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-02] 先天性心疾患で看取りになった症例における病理解剖の意義～陪席するリエゾンナースの立場から～

○宮田 郁¹, 佐野 匠², 小田中 豊⁴, 尾崎 智康⁴, 藤田 太輔², 岸 勘太⁴, 長谷川 昌史³, 荻原 享³, 片山 博視⁴, 星賀 正明⁵, 根本 慎太郎⁶（1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 産婦人科, 3.大阪医科大学附属病院 新生児科, 4.大阪医科大学附属病院 小児科, 5.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 6.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-03] 集中治療における重症患者の末期医療のあり方～補助循環治療中の事例から考える～

○権守 礼美¹, 赤峰 薫², 村上 菜穂子², 麻生 俊英³, 永淵 弘之⁴, 林 拓也⁵（1.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師, 2.神奈川県立こども医療センター ICU病棟, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.神奈川県立こども医療センター 集中治療科, 5.神奈川県立こども医療センター 救急診療科）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-04] Fontan術後患者の精神発達について

○尾方 綾¹, 小野 晋², 上田 秀明²（1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-TOR05-05] Bayley-IIIを用いた先天性心疾患児の精神神経発達の評価と支援

○吉野 美緒, 小華和 さやか, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一（日本医科大学 小児科）

3:30 PM - 4:20 PM

3:30 PM - 4:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第F会場)

[II-TOR05-01] 急変を期に終末期をむかえ関わりに困難さを感じた家族への支援

○有賀 望 (東京慈恵会医科大学附属病院 看護部)

Keywords: 終末期、関わり、保育介入

【背景・目的】 PICUにおいて終末期の患者への関わりに困難を感じた家族の思いを受け止め保育介入を行った事例を経験した。保育士という立場から家族をサポートし、どのような役割を担うことができたのかを報告する。【方法】 事例検討。本事例を検討するにあたり、家族に了承を得て個人の特定が出来ないようなプライバシーの保護に配慮した。【事例紹介】 先天性複雑心奇形の8歳女児 A。今回は腹囲増大、不正脈の加療目的で入院。その後循環不全となり PICUに入室。呼吸器管理となり意思疎通が困難となる。さらに真菌感染などの合併症からショック症状を起こし、PICU入室から3ヶ月後に永眠された。【関わりの実際】 急変前:入院から2ヶ月、母より Aの表情が乏しくなり、食事や活動の意欲が低下していると訴えがあった。保育介入は Aの意欲を引き出し、生活にメリハリをつけられるように関わった。PICU管理中:鎮静剤を使用し呼吸器管理となっている Aを見て母よりこの状況になりどうやって関わったらいいかわからないと発言が聞かれた。そのため、母の面会時間に合わせて保育介入ができるように訪室し、母の思いを傾聴すること、Aと母の関係が途切れないように急変前と変わらない関わりをした。【考察】 急変前から関わっていたことで母と保育士の関係性が築けていたため、終末期が近づいている Aにどう接したらいいかわからないという母の思いと一緒に受け止めることができたと考える。意思疎通困難となった Aと保育介入を通して家族で1枚の画用紙に手形をとり家族一緒に思い出を生きた証として残す関わりをおこなった。また、身近に感じられる作品を制作したことで Aの存在を家族が受け入れ、Aと家族の繋がりをもてたと考える。PICU入室後は、保育士は、母の胸の内を聞き、思いを語り、子どもや夫との関係性の中にある思いを受け止める役割を担っていた。Aの家族にとって保育士は身近な存在として寄り添っていたからだと考えている。

3:30 PM - 4:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第F会場)

[II-TOR05-02] 先天性心疾患で看取りになった症例における病理解剖の意義～陪席するリエゾンナースの立場から～

○宮田 郁¹, 佐野 匠², 小田中 豊⁴, 尾崎 智康⁴, 藤田 太輔², 岸 勘太⁴, 長谷川 昌史³, 荻原 享³, 片山 博視⁴, 星賀 正明⁵, 根本 慎太郎⁶ (1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 産婦人科, 3.大阪医科大学附属病院 新生児科, 4.大阪医科大学附属病院 小児科, 5.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 6.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 看取り、病理解剖、リエゾンナース

【はじめに】 近年、先天性心疾患領域においては、検査・治療技術の向上により、早期診断が可能になり、生命予後だけでなく、QOLの向上が可能になっている。A大学病院では、先天性心疾患を周産期から成人期に至るまでチームで継続支援するシステムが構築されている。支援している子どもの中には、様々な要因で看取りになることがある。A大学病院ではこのような症例には可能な限り病理解剖を実施している。今回は家族における病理解剖の意義について事例を通して検討したい。尚、本報告において個人情報保護を遵守し、個人が特定されないよう配慮している。【取組み】 A大学病院での先天性心疾患に関わる継続支援チームメンバーは、多職種で構成されており、リエゾン精神看護専門看護師(以下リエゾンナース)は子どもと家族、スタッフの心理・社会的側面を中心とした伴走者としての役割がある。支援する中で治療の効果なく看取りとなった症例にもグリーフケアの視点で積極的に介入している。平成26年度に4症例が看取りになり全例病理解剖を実施し、うち3症例は結果説明にリエゾンナースが陪席した。家族からは「この子の頑張りにも意味があった。」「原因がわかって良かったが、辛い気持ちもある」「安心して聞くことができた。」という評価がある。【考察】 奥ら(2008)は、看取りに

なった場合の病理解剖をすすめることの必要性を述べている。しかし、家族にとっては、病理解剖結果を死後数カ月経過して聞くことは、当時の状況に直面することになるため、辛い体験になり得る。その一方で、死因が解明できる事で、家族の悲嘆を遷延させないことに繋がるとも考える。このように病理解剖の持つ positive、negativeな両側面を理解した上で、悲嘆を専門とするリエゾンナースが積極的に介入し、病理解剖が遺された家族にとっての意味を共に考えていくことは意義がある。今後も同様なアプローチを継続してアウトカム評価を行いたい。

3:30 PM - 4:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第F会場)

【II-TOR05-03】集中治療における重症患者の末期医療のあり方～補助循環治療中の事例から考える～

○権守 礼美¹, 赤峰 薫², 村上 菜穂子², 麻生 俊英³, 永淵 弘之⁴, 林 拓也⁵ (1.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師, 2.神奈川県立こども医療センター ICU病棟, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.神奈川県立こども医療センター 集中治療科, 5.神奈川県立こども医療センター 救急診療科)

Keywords: 重症患者、補助循環、末期医療

【背景】集中治療の現場では、末期状態に陥った子どもの治療において、その継続や中止の決定は倫理的課題も大きくどのようなプロセスを踏むのが適切なの悩むことも多い。【目的】補助循環治療中の事例の治療継続・中止の決定過程を振り返り、重症患者の末期医療のあり方について検討する。【事例紹介】術後経過の中で、補助循環管理となった症例。改善を見込み、補助循環による積極的治療を継続する中でも、合併症の出現や積極的治療の限界について、心臓外科医師だけでなく、救急診療科・集中治療科医師より、段階を踏みながら家族へ説明がなされた。看護師は、元気に子どもが帰ってくると希望をもつ家族の気持ちに寄り添いながら精一杯の治療と看護を提供すると共に、家族の心情の変化を捉えて行った。家族からは、改善する期待を持ちながらも重篤な状況であることを理解し、何らかの決断をする時があることを理解する言動が日々聞かれるようになった。多臓器不全に陥り、状態の改善の見込みがないことが説明された頃には、家族から積極的治療を続けることが子どもにとって最善のことではないという思いが聞かれるようになり、医師・看護師各々が家族の意思を確認。限られた医療者による独断での治療決定とならないよう [補助循環離脱に関する検討会議]を開催し、父母が子どもの代行判断者として適しているか、家族と医療者間の関係性、臨床経過や予後についてタイムリーに説明されているか、家族の意向が複数の医療者によって確認されているか等が確認された。そして「補助循環から離脱して家族と共に看取りのケアを行うことが、お子様の最善の利益に適す」と判断され、補助循環離脱が合議された。【まとめ】末期医療における治療の決定においては、子どもと家族と関係する多くの医療者が、「子どもの最善の利益」について真摯に話し合い、それぞれの価値観や思いを共有し、十分検討するプロセスが重要である。

3:30 PM - 4:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第F会場)

【II-TOR05-04】Fontan術後患者の精神発達について

○尾方 綾¹, 小野 晋², 上田 秀明² (1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: Fontan術後、QOL、精神発達

【背景】

先天性心疾患の患者の生存率が向上し、患者の QOLへの関心が高まっている。

【目的】

Fontan術後患者のQOLの向上、将来的な社会的自立を目的として実施している発達検査及び知能検査の結果をまとめ、Fontan術後患者の精神発達について考察する。

【方法】

対象：A病院で2010年11月～2015年10月に新版K式発達検査2001(以下K式)及びWISC-IV知能検査(以下WISC)を受けたFontan術後患者延べ81例。平均年齢3.95歳。

方法：3歳までの対象者にK式、5歳以上にはWISCを実施。1、2歳(29名)、3歳(19名)、就学前の5、6歳(21名)、就学後の7歳以上(12名)の4群に分け、DQ及びIQ69以下を遅れ、70～84を境界域、85以上を正常域として結果を検討した。

【結果】

1、2歳と3歳を比較した結果、K式の『認知・適応』で正常域の人数に有意差が見られ、1、2歳より3歳の方が正常域の児が少なかった。 $(\chi^2=7.06, df=1, p1)$ 、2歳のK式の『認知・適応』と『言語・社会』の平均値に有意差が見られ、『認知・適応』より『言語・社会』が低かった($t=2.76, df=28, p$ 全領域DQ及び全検査IQの正常域の人数の割合は、1、2歳55%、3歳32%、就学前67%、就学後92%であった。

【考察】

1、2歳は言語能力が低い児が多く、3歳では認知能力も低い児が多い。3歳では他者とのやり取りが必要な検査課題が増えるため、言葉の理解や他者とのやり取りが苦手な児は3歳で遅れが目立ってくる可能性がある。K式とWISCの単純比較はできないが、年齢が上がる则ちキャッチアップする可能性がある。3歳以降に集団参加を始める児も多く、集団参加が発達に影響する可能性もあり、今後集団の参加状況など踏まえて検討する必要がある。また、今後縦断的な検討も必要である。

3:30 PM - 4:20 PM (Thu. Jul 7, 2016 3:30 PM - 4:20 PM 第F会場)

[II-TOR05-05] Bayley-IIIを用いた先天性心疾患児の精神神経発達の評価と支援

○吉野 美緒, 小華和 さやか, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: 精神神経発達、発達評価、Bayley-3

【背景】CHD児において、高頻度に精神神経発達の問題が生じることが知られている。【目的】当院で実施したCHD児のBayley-3発達検査から、ダウン症群と定型発達群における術後の発達検査結果について報告し、それぞれの群の特徴と支援の要点についてまとめる。【方法】対象児：ダウン症群(D)4名(男児3名、女児1名)および定型発達群(T)4名(男児1名、女児3名)。いずれも、主治医より発達評価を依頼された児が対象となっている。Bayley-3認知面CO・受容言語RC・表出言語EC・微細運動FM・粗大運動GMを評価した。

【結果】

検査時月齢	手術からの月数	CO	RC	EC	FM	GM
D1: VSD	21か月	9か月	2	-	-	5 1
D2: VSD	18か月	14か月	3	3	4	5 2
D3: VSD	13か月	5か月	5	4	5	5 1
D4: VSD	42か月	39か月	1	4	2	3 2
T1: ASD	28か月	10か月	1	2	1	0 8 9 6
T2: VSD	22か月	19か月	7	7	7	8 5
T3: VSD・ASD	7か月	3か月	1	5	5	1 1
T4: VSD	7か月	3か月	1	7	6	1 1

【考察】D群においては、個人間・個人内の差が小さいが、T群においては、個人間・個人内の差が大きい。D群

に対しては、発達全般を促す療育指導が必要であり、T群に対しては、粗大運動の発達を促すことに加え、個々の差に留意しながら、療育プログラムを作っていく必要がある。【倫理的配慮】本研究は日本医科大学倫理委員会の承認を得て実施した。発達検査実施前に、保護者に検査目的・内容の説明を行い、同意を得た。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）06（II-TOR06）

座長:

長谷川 弘子（大阪大学医学部附属病院看護部）

Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:10 PM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR06-01～II-TOR06-04

[II-TOR06-01] 重症心不全患児への栄養管理におけるチームアプローチ

○平野 麻実子¹, 岡崎 加奈¹, 大谷 美晴¹, 正田 亜沙美¹, 上甲 貴江¹, 磯崎 絵吏² (1.広島市立広島市民病院 小児科, 2.広島市立広島市民病院 栄養科)

4:30 PM - 5:10 PM

[II-TOR06-02] フォンタン手術後の患児の食事における脂肪制限とその解除についての検討～食事制限のあるこどもへの看護ケアの示唆を得るため～

○濱田 まどか, 中原 綾子, 三川 奈津美, 三輪 富士代（福岡市立こども病院）

4:30 PM - 5:10 PM

[II-TOR06-03] 小児専門病院循環器病棟における服薬指導のとりくみと実態

○島田 奈央美¹, 配野 留実², 小野 晋³, 高見 暁代¹, 橋本 直樹¹, 古屋 明仁¹, 熊坂 治¹, 高沢 萌², 柳 貞光³, 萩原 綾子² (1.神奈川県立こども医療センター 薬剤科, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局ハイケア救急病棟 看護科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

4:30 PM - 5:10 PM

[II-TOR06-04] 小児エポプロステノール製剤持続注入療法の退院指導に関する一考察

○野村 英利, 藤田 直美, 笹川 みちる, 永吉 直美（国立循環器病研究センター）

4:30 PM - 5:10 PM

4:30 PM - 5:10 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:10 PM 第F会場)

[II-TOR06-01] 重症心不全患児への栄養管理におけるチームアプローチ

○平野 麻実子¹, 岡崎 加奈¹, 大谷 美晴¹, 正田 亜沙美¹, 上甲 貴江¹, 磯崎 絵吏² (1.広島市立広島市民病院 小児科, 2.広島市立広島市民病院 栄養科)

Keywords: 重症心不全、栄養、NST

【背景】重症心不全患児は、利尿剤、水分制限が必要なことが多く、肝機能、腎機能障害の他、消化管障害によって栄養吸収が妨げられ重度の発育障害をきたしやすい。今回 NSTが介入し、術後の低栄養状態の改善を促すことができた症例を経験した。【目的】重症心不全患児の栄養状態が改善した経緯を振り返り、NST介入の効果、看護師の役割を明らかにする。【倫理的配慮】本研究は A病院倫理委員会の承認を得て、家族の同意を得ている。【方法】呼吸状態改善後、NSTアプローチ前後の栄養投与と体重増加について抽出する。【症例】患児は総動脈幹1型、先天性気管軟化症合併例で、月齢11に Rastelli手術を施行した男児。月齢22に気管軟化症と心不全の急性増悪のため呼吸不全を発症し再入院。再ラステリ手術、異常走行していた無名静脈離断、大動脈吊り上げ術を施行。月齢25気管切開と食道背側を走行していた鎖骨下動脈離断術が加えられた。体重5.3kg(-5.6SD)と入院時より悪化。綿密な水分・栄養管理が必要と考えられたが、栄養剤の変更で容易に肝機能、腎機能が悪化、下痢が出現。嚥下造影で誤嚥あり経鼻 EDチューブより24時間持続投与していた。【経過】母親は児の体重増加への思いも強く看護師に不安な思いを吐露。NST介入へとつなげた。NST介入時、月齢28身長71.5cm (-5.2 SD)、体重5744g(-5.0 SD)。24時間持続注入で摂取栄養量669kcal/day (EQ116,水分550ml)。GERなく、NGチューブからの間欠投与に移行。看護師はその都度全身状態を観察し医師や栄養士に報告した。NST介入2ヶ月後成長ホルモン導入。NST介入3ヶ月後、摂取栄養量720kcal/day (EQ97、水分610ml)。身長74cm (+2.5cm-4.9SD)、体重7410g(+1660 -4.1SD)と改善し退院した。【考察】看護師は児のフィジカルアセスメントを日々行い適切な栄養管理を他職種と共に検討できるよう調整していく役割がある。外科手術、薬物療法による介入に加え、看護師、医師、栄養士を含めたチームでの栄養管理が、児の栄養、QOL改善に重要な役割を果たした。

4:30 PM - 5:10 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:10 PM 第F会場)

[II-TOR06-02] フォンタン手術後の患児の食事における脂肪制限とその解除についての検討～食事制限のあるこどもへの看護ケアの示唆を得るため～

○濱田 まどか, 中原 綾子, 三川 奈津美, 三輪 富士代 (福岡市立こども病院)

Keywords: 脂肪制限食、フォンタン手術、乳糜胸

【背景】フォンタン手術（以下、F手術）の術後合併症である胸水、乳糜胸の治療として、脂肪を制限する食事療法があるが、制限に関する先行研究がなく、乳糜胸を疑う患児には制限が長期化しているのが現状である。そこで、今回、F手術を受けた患児の脂肪制限の現状と要因について量的研究を行い、看護への示唆を得たので報告する。【目的】F手術後の脂肪制限解除の時期とその看護ケアについて検討することを目的とした。【方法】2011年～2014年にF手術を受けた患児90名を対象として、脂肪制限の状況、合併症の有無と要因、脂肪制限解除時期を分析した。本研究は院内倫理委員会の承認を得て行った。【結果】90名中、胸水貯留が47名（52.2%）にみられた。胸水貯留に関して、術後16日以前に脂肪制限を解除した群(早期群)と17日以降に解除した群(遅い群)に有意差があった。胸水貯留は、早期群43名中7名（16%）、遅い群47名中40名（85%）にみられた。胸水貯留、乳糜胸と要因の分析では、性別、年齢、疾患、系統別共に有意差はなかった。早期群43名中、段階的に脂肪解除されたのは13名（30.2%）のみであり、段階的に解除していない30名中、5名に胸水貯留がみられた。段階的な脂肪制限の有無と胸水貯留には、有意差はなかった。【考察】F手術後合併症がなく、脂肪制限が

長期に及ぶ場合、術後16日以降が解除の参考となる。段階的な脂肪解除の有無と胸水貯留には有意差はなかったが、患児への負担を考えると今後、検討が必要だと考える。F手術を受ける幼児期は、食事などの基本的な生活習慣を自律して身につけていく重要な時期である。脂肪制限のある患児への看護として、栄養や病態に関する知識、関心を持ち、個々の患児にできることを考え、医師を含めた多職種へ意見を出し、協働していくことが重要と考える。

4:30 PM - 5:10 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:10 PM 第F会場)

【II-TOR06-03】小児専門病院循環器病棟における服薬指導のとりくみと実態

○島田 奈央美¹, 配野 留実², 小野 晋³, 高見 暁代¹, 橋本 直樹¹, 古屋 明仁¹, 熊坂 治¹, 高沢 萌², 柳 貞光³, 萩原 綾子²
(1.神奈川県立こども医療センター 薬剤科, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局ハイケア救急病棟 看護科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Keywords: 内服指導、多職種連携、病棟業務

【背景】

当病棟は循環器疾患で高度医療が必要な患者を対象とし、乳幼児が8割を超える。内服薬による治療は患者の病状に合わせて適切に行う必要があり、医師、看護師のみならず薬剤師を含めた多職種協働チームとして関わる必要がある。また、2014年の改正薬剤師法に伴い薬剤師による服薬指導を行うことが義務化され、診療報酬算定上のハイリスク薬で380点の算定が可能となった。昨年度から薬剤師によるカンファレンスへの参加、定時薬の確認・配薬、内服指導などの病棟業務を開始した。今回、特に服薬指導の実態について評価し報告する。

【目的】

小児専門病院循環器病棟における服薬指導の実態を明らかにする。

【方法】

医師、看護師と協力し、病棟内において服薬指導が必要な患者を抽出し(初回退院、ハイリスク薬服用、長期入院で退院間近等)、家族との日程調節を行った。その結果実施した2015年4月～15年12月(9ヶ月間)までの服薬指導内容について集計し、分析した。

【結果】

循環器科内服指導件数は53件、患者の平均年齢は2歳4か月(最大35歳最小0ヶ月)、10歳以上5名を除くとほとんどが1歳未満の乳児であった。病棟業務開始前の服薬指導はハイリスク薬のみであったが、開始後は循環器系薬全般が対象となった。平均内服数は5.5剤、最大20剤であった。利尿薬を服用する患者は84.9%と一番多く、抗凝固薬50.9%、肺高血圧薬37.7%と続いた。家族からは薬の飲みませ方、作用・副作用、嘔吐時や飲み忘れ・服用間隔に関する質問が多く、それぞれ2～3割の家族から聞かれた。

【考察】

心疾患があり、内服治療を必要とする患者は年齢が小さく内服数も多いため、与薬する家族の不安も大きいと考えられる。そのため、服薬指導はハイリスク薬のみに限らず、さらに小児特有の拒薬・嘔吐時の対応に関する介入も必要だと考えられる。

【結論】

薬剤師と他職種が連携し病棟業務に係わることで、患者のニーズに合わせた服薬指導が可能となった。

4:30 PM - 5:10 PM (Thu. Jul 7, 2016 4:30 PM - 5:10 PM 第F会場)

[II-TOR06-04] 小児エポプロステノール製剤持続注入療法の退院指導に関する一考察

○野村 英利, 藤田 直美, 笹川 みちる, 永吉 直美 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 退院指導、エポプロステノール、小児

【目的・背景】エポプロステノール製剤持続注入療法（以下 Epo療法）は、導入する小児患者が少ないこともあり自己管理確立に向けた看護ケアの方法については標準化されていない。そこで今回経験した1事例を振り返り、小児のEpo療法の退院指導の特徴について考察したので報告する。

【方法】Epo療法導入となった特発性肺動脈性肺高血圧症の8歳男児の看護記録から退院指導に関する情報を抽出し振り返りを行った。

【倫理的配慮】発表に関して患児と家族に口頭で説明し同意を得た。

【結果】患児に対しEpo療法開始前に母親から「今までの薬ではしんどくなってきたから新しい薬を使う」と伝えられた。その後留置カテーテルについて看護師より絵を用いて説明を行った。母親に対しては成人患者を対象としたパンフレットを用いて薬剤管理に関する指導をした。母親の理解は良好で手技は問題なかったが「自分の子どもの体の中に入れる薬だから怖い」との不安が強かった為、16日間看護師が付き添い作成・交換を行った。その際出来ている部分を細かく是認し自信に繋がる声掛けを行った。患児に治療開始後の思いを確認すると体調の改善を実感しEpo療法が「体を楽にしてくれる大切なもの」と理解できていた。そこで作成したパンフレットを用いて母と患児と一緒に自宅や学校でのチューブ管理の注意点、ポンプアラームへの対応、創部感染について説明した。Epo療法導入35日目退院し小学校へ復学できた。

【考察】患児に対し最初に信頼している母より治療について説明された事が治療の受け入れに繋がったと考える。Epo療法を導入する患児の親には子どもの生命に関わる行為への不安感・重圧感がある為、看護師には細やかな技術指導と共に、共感的姿勢が求められる。また治療開始後、体調改善を実感している時に指導的関わりを行った事が患児の理解を深めたと考えられ看護側からの体調変化を意識させる関わりも効果的と思われる。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）07（II-TOR07）

座長:

千田 英理子（日本医科大学付属病院 看護部）

Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 6:00 PM 第F会場（シンシア サウス）

II-TOR07-01～II-TOR07-04

[II-TOR07-01] 成人先天性心疾患多職種カンファレンスによる支援の試み

○森貞 敦子¹, 脇 研自², 荻野 佳代², 林 知弘², 新垣 義夫²（1.大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児病棟, 2.大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科）

5:20 PM - 6:00 PM

[II-TOR07-02] 看護師が臨床現場の中で捉えた小児循環器看護の特徴

○笹川 みちる¹, 栗田 直央子², 長谷川 弘子³, 水野 芳子⁴, 宗村 弥生⁵, 小川 純子⁶（1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.千葉県循環器病センター 看護局, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部）

5:20 PM - 6:00 PM

[II-TOR07-03] 重症 CHD児の成長発達への支援—保育記録と看護記録からの見解—

○竹川 和美, 上甲 貴江, 関藤 友美, 青木 千佳, 西本 涼子（広島市立広島市民病院 看護部）

5:20 PM - 6:00 PM

[II-TOR07-04] 心臓血管外科周術期における看護の質向上への取り組み ～ICU看護師の手術室研修受け入れ～

○吉澤 涼子, 高橋 弥貴（茨城県立こども病院）

5:20 PM - 6:00 PM

5:20 PM - 6:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 6:00 PM 第F会場)

【II-TOR07-01】成人先天性心疾患多職種カンファレンスによる支援の試み

○森貞 敦子¹, 脇 研白², 荻野 佳代², 林 知弘², 新垣 義夫² (1.大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児病棟, 2.大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、多職種連携、移行支援

【背景】A病院では、2013年4月より成人先天性心疾患患者の支援のあり方を模索し、小児科・循環器内科合同でのカンファレンス（以下カンファレンス）を開催してきた。その内容について検討を行ったので報告する。

【目的】カンファレンス内容を分析し、総合病院における成人先天性心疾患患者支援の実態と課題を明らかにする

【方法】

調査期間：2013年4月～2016年1月

調査内容：カンファレンス回数・検討した内容・患者の概要・医療者のかかわり

倫理的配慮：患者のデータは全て記号化し、個人情報取り扱いに留意した

【結果】調査期間内にカンファレンスは22回開催した。参加職種は小児科医師、循環器内科医師、専門看護師（小児看護、急性・重症患者看護、慢性疾患看護）であった。カンファレンス内容は、移行システムの検討と患者の情報共有および支援の検討の2つに大別された。移行システムの検討は、移行を見越した患者の間診表の作成などがあった。カンファレンスで検討された患者総数は43名であった。小児科から相談した患者は38名で、実際に循環器内科を受診した患者はそのうち4名であった。カンファレンスをきっかけに看護介入を行ったのは10名であった。また、カンファレンスは、受診不定期もしくは中断している患者の発見にもつながり5名を確認した。

【考察】カンファレンスは、臨床で生じた問題を持ち寄る場所となっていた。開催してから2年半が経過しているが、移行ありきでかかわっておらず、実際に移行した患者は少なかった。その一方で、看護介入のきっかけや、受診中断患者の発見、移行にむけてのシステム作りの機能も有していると考え。今後は、外来看護師やMSW、産科領域の医療者の参加など、更なる多職種での連携および、現在小児期にある患者へのかかわりにも活かしていくべきであると考え。

5:20 PM - 6:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 6:00 PM 第F会場)

【II-TOR07-02】看護師が臨床現場の中で捉えた小児循環器看護の特徴

○笹川 みちる¹, 栗田 直央子², 長谷川 弘子³, 水野 芳子⁴, 宗村 弥生⁵, 小川 純子⁶ (1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.千葉県循環器病センター 看護局, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部)

Keywords: 小児循環器看護、特徴、看護実践

【背景】我々はこれまで心臓カテーテルに関する看護の研究・研修会を行ってきた。その中で看護師が抱える問題が見えてきたが、これが小児循環器看護の特殊性によるものか否かは明らかになっていない。

【目的】看護師が捉える小児循環器看護の特徴を明らかにする。

【方法】研修会の参加者で同意が得られた5名に小児循環器疾患の看護実践について半構成面接を行い、データを類似性にそって分析した。

【倫理的配慮】A大学研究倫理委員会の承認を得て実施した。

【結果】研究協力者は総合病院勤務看護師4名（同一施設者なし）・看護大学教員1名。以下カテゴリーを<<>>サブカテゴリーを<>で示す。小児循環器看護の特徴には、<病態や治療が複雑で難しい><特有の知識に基づいた気づきや技術が必要>といった<<多様な循環動態による疾患理解の難しさ>>、<泣いていると怖い><急変しやすく怖い>といった<<急性転化に対する怖さ>>、<子どもが病気を理解することが難しい><成長や生活を見越した看護が必要>といった<<長期間に渡る成長発達支援の難しさ>>、<重症度の高い子どもの家族への関わりが難

しい>といった<<家族への関わりの難しさ>>、<元気になった時の手ごたえが大きい><回復した時の達成感が得やすい>といった<<ケアの効果による達成感>>、<子どもの回復や成長が実感できる><家族の成長も実感できる>といった<<子どもと家族の成長を実感できる喜び>>、<経験知を基にした実践が必要><経験を積むことでの面白さ>といった<<病態や発達段階が多岐に渡ることに對する経験知を基盤にした実践の面白さ>>があった。

【考察】看護師は、小児循環器看護を困難感とやりがいの二側面から捉えており、困難感からやりがいへは、臨床の看護実践で得た経験によって橋渡しされると捉えていることが考えられた。経験に限らず“やりがい”への橋となる教育方法の検討及び教育機会の提供の必要性が示唆された。

5:20 PM - 6:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 6:00 PM 第F会場)

【II-TOR07-03】重症 CHD児の成長発達の支援—保育記録と看護記録からの 見解—

○竹川 和美, 上甲 貴江, 関藤 友美, 青木 千佳, 西本 涼子 (広島市立広島市民病院 看護部)

Keywords: 重症CHD児、成長発達支援、多職種との協働

【背景】重症 CHD児は、検査や治療・手術のため、乳幼児期に長期的な入院が必要で、成長発達の遅れに対する保護者の不安も強い。小児医療の分野では、保育士の配置やホスピタル・プレイ・スペシャリスト (以下 HPS)、チャイルド・ライフ・スペシャリストなど、子どもの成長発達を専門的な視点で促すことのできる医療スタッフとの協働が浸透しつつある。A病院でも、保育士と HPSが小児医療のパートナーとして活躍している。【目的】入院中の重症 CHD児の QOL改善を図るために、保育士と看護師の成長発達に関する視点の相違を知る。【方法】フォンタン手術を行った2歳児の「保育士・看護師連絡票」の記録と看護記録から、重症心疾患児の成長発達に対する視点の相違点を抽出し検討した。A病院倫理委員会の承諾を得ている。【結果】保育士は、看護師から患児の医療的情報を得た上で、母子関係の観察・子どもの認知運動機能の評価とアプローチ・成長に合わせた遊びの選択など、社会性や協調性を促進する視点を持って子どもに接していた。接する中で、子どもの喜怒哀楽の表現を記録に残し、段階を踏んで成長発達できるように、子どもの精神の発達をアセスメントしていた。看護師は、患児の循環管理や薬剤管理をしながら、患児の病態を的確に捉えた看護実践と家族看護の視点で母子関係の観察をしていた。【考察】保育士は、個々の子どもの成長発達を中心とする専門的な視点で、入院生活を支援していた。看護師は、医療の専門的な支援者として子どもに関わり、家族を含めた看護の実践を目指していた。しかし、治療と治療に対する子どもの反応に重点を置いており、成長発達の視点が希薄になる傾向があった。「保育士・看護師連絡票」の活用、保育士・看護師が一緒に行う申し送り、ミーティングなどを活用し、互いに補完しながら患児と関わることで、長期入院を必要とする子どもの成長発達支援を充実することが可能と考えられた。

5:20 PM - 6:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:20 PM - 6:00 PM 第F会場)

【II-TOR07-04】心臓血管外科周術期における看護の質向上への取り組み ～ ICU看護師の手術室研修受け入れ～

○吉澤 涼子, 高橋 弥貴 (茨城県立こども病院)

Keywords: 周術期、連携、手術室研修

【背景】心臓血管外科手術は、術前の低心機能による末梢循環不全や人工心肺使用による生体への侵襲が大きく、周術期の継続看護が重要とされる。周術期のチーム医療が推奨され、手術室と病棟の連携は必須であるが、手術室は環境的に閉鎖空間にあり、病棟とのタイムリーな情報交換が困難な傾向にある。手術室と病棟がお

互いの看護の理解を深められるよう、ICU看護師の手術室研修を開始した。【目的】心臓血管外科手術の周術期に携わる看護師の教育体制を構築する。【方法】手術室とICUの研修担当で研修目標及び内容を決定した。内容は1、看護技術2、心臓カテーテル検査3、心臓血管外科手術（人工心肺）に分け、限られた時間で段階的に学習できるようにした。研修評価表は手術室とICUの双方で作成し、現場で随時評価するようにした。【倫理的配慮】該当する部署に対して研究目的・内容説明及び院内倫理委員会の承認を得た。【結果・考察】挿管介助やカテーテル挿入介助などの看護技術研修では、実践を中心とした。技術の実践を通じたICU看護師との交流は、麻酔による全身状態への影響、起こりうる合併症を予測した周術期管理に繋がる情報共有の場となった。心臓カテーテル検査と心臓血管外科手術では、血行動態や人工心肺についての事前学習内容をもとに知識の確認と見学を中心とした。1回の研修毎に研修者と手術室看護師で振り返りを行い、知識、技術の習得状況や次回の研修課題を明確にした。月毎に部署の担当者間で、研修の進捗状況や病棟での活きた看護実践について情報共有し、手術室看護師に研修者の到達段階や課題についてフィードバックした。手術室看護を病棟に発信することは、看護の振り返りとなり、術中のみでなく術前から術後までを見据えた視点でのアセスメント能力が向上し、専門性の発揮に繋がると予測される。【結論】手術室研修は、周術期における有用な教育体制の1つとなることが示唆された。

標本展示 講演

組織標本 講演2 (TISL02)

座長:

河田 政明 (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)

Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 6:30 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

TISL-02

[TISL02-01] 組織標本 講演2

○河田 政明 (自治医科大学 心臓血管外科小児心臓血管外科部門)

6:00 PM - 6:30 PM

6:00 PM - 6:30 PM (Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 6:30 PM 第C会場)

[TISL02-01] 組織標本 講演2

○河田 政明 (自治医科大学 心臓血管外科小児心臓血管外科部門)

モーニングセミナー

モーニングセミナー1 (MS01)

臨床研究入門1 - 抄録の書き方の基本を学ぶ -

座長:

三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

Thu. Jul 7, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場 (天空 センター)

MS01-01~MS01-02

[MS01-01] 構造化抄録の書き方

○小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画室)

8:00 AM - 8:40 AM

[MS01-02] 生物統計を活かした抄録の書き方

○井上 永介 (国立育成医療研究センター 生物統計室)

8:00 AM - 8:40 AM

8:00 AM - 8:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場)

[MS01-01] 構造化抄録の書き方

○小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画室)

8:00 AM - 8:40 AM (Thu. Jul 7, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場)

[MS01-02] 生物統計を活かした抄録の書き方

○井上 永介 (国立育成医療研究センター 生物統計室)

標本展示

組織標本 (TIS02)

Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 5:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS02-01] 標本展示 (ルーム輝)

9:00 AM - 5:00 PM

9:00 AM - 5:00 PM (Thu. Jul 7, 2016 9:00 AM - 5:00 PM 標本展示会場)

[TIS02-01] 標本展示 (ルーム輝)

閉会式

閉会式 (CC)

Fri. Jul 8, 2016 2:45 PM - 2:55 PM 第A会場 (天空 A)

CC-01

[CC-01]

2:45 PM - 2:55 PM

2:45 PM - 2:55 PM (Fri. Jul 8, 2016 2:45 PM - 2:55 PM 第A会場)

特別講演

特別講演（SL02）

「生きている」を見つめるライフステージ医療 — 生命誌の視点から —

座長:

小川 俊一（日本医科大学）

Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

SL02-01

[SL02-01] 「生きている」を見つめるライフステージ医療—— 生命誌の視点から ——

○中村 桂子（JT生命誌研究館）

1:00 PM - 1:45 PM

1:00 PM - 1:45 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場)

[SL02-01] 「生きている」を見つめるライフステージ医療—— 生命誌の視点から ——

○中村 桂子 (JT生命誌研究館)

生命誌は、人間は38億年の歴史をもつ地球上で多種多様な生きものの一つであるという視点で「よく生きる」ことを考える知です。具体的にはゲノムを切り口に、生きものとはなにか、ヒトとは何かを知り、その中で「人間としての私」を考えていきます。生きものは生れ、育ち、老い、死ぬという時間の中で考える対象です。現代社会を支えている「機械論的世界論」では生きものも機械のように捉えその構造と機能を知り、医療もそれを癒すことを重視しています。

ここで、生きものは機械ではないというあたりまえのことを踏まえた「生命論的世界観」の中で考えるために、人間の一生を乳児期、幼児期、学童期、青年期、壮年期、老年期（前期・後期）に区分したライフステージという見方をもちます。そして、どのステージも十分に生きること、先のステージのための準備をすること、他のステージとの関係に円滑に進むようにすることを大切にしたいと思えます。私たちはこのような生きものとしての一生を送る間に、必ず患者として医療に接することになります。

そこで、医療も上に述べたライフステージを思いきり生きることを支える「ライフステージ医療」であって欲しいと願います。

医学の進歩を支え、基礎となっている生命科学は、生命体で起きているメカニズムの解明を大きく進めましたが、人間が「生きている」という実感につながるものが欠けているように思い、もう一度人間は生きものであるというあたりまえのことを基本に置き、時間と関係を重視する「生命誌」の立場から医療を考えてみたいと思えます。

海外招請講演

海外招請講演12 (IL-12)

TBD

座長:

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)

Fri. Jul 8, 2016 2:35 PM - 3:05 PM 第B会場 (天空 センター)

III-IL-12

[III-IL-12] TBD

○Emre Belli (Institut Jacques Cartier)

2:35 PM - 3:05 PM

2:35 PM - 3:05 PM (Fri. Jul 8, 2016 2:35 PM - 3:05 PM 第B会場)

[III-IL-12] TBD

○Emre Belli (Institue Jacques Cartier)

TBD

海外招請講演

海外招請講演11 (IL-11)

Cardiopulmonary Resuscitation and Automated External Defibrillation Education in Philadelphia High Schools

座長:

野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

III-IL-11

[III-IL-11] Cardiopulmonary Resuscitation and Automated External Defibrillation Education in Philadelphia High Schools

○Victoria L. Vetter (Professor of Pediatrics The children's Hospital of Philadelphia
Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania)

11:25 AM - 11:55 AM

11:25 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第C会場)

[III-IL-11] Cardiopulmonary Resuscitation and Automated External Defibrillation Education in Philadelphia High Schools

○Victoria L. Vetter (Professor of Pediatrics The children's Hospital of Philadelphia Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania)

Background: Bystander cardiopulmonary resuscitation (CPR) rates are low. Our study aim was to encourage Philadelphia high school students to develop CPR/AED (automated external defibrillator) training programs and to assess their efficacy. The students focused on developing innovative ways to learn the skills of CPR/ AED use, to increase willingness to respond in an emergency, and to retain effective psychomotor resuscitation skills.

Methods: Health education classes in 15 Philadelphia School District high schools were selected, with one Control and one Study Class per school. Both completed CPR/AED pre- and post-tests to assess cognitive knowledge and psychomotor skills. After pre-tests, both were taught CPR skills and AED use by their health teacher. Study Classes developed innovative programs to learn, teach, and retain CPR/AED skills. The Study Classes competed in multiple CPR/AED skills events at a CPR/AED competitive event (CPR/AED Olympics).

Results: All students' cognitive and psychomotor skills improved with standard classroom education (p Conclusion: Students who developed creative and novel methods of teaching and learning resuscitation skills showed outstanding application of these skills in a Mock Code with remarkable psychomotor skill retention, potentially empowering a new generation of effectively trained CPR bystanders.

海外招請講演

海外招請講演10 (IL-10)

Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease

座長:

賀藤 均 (国立成育医療センター)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:10 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-IL-10

[III-IL-10] Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease

○Jan Janousek (Children's Heart Center, University Hospital Motol Prague, Czech)

8:40 AM - 9:10 AM

8:40 AM - 9:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:10 AM 第E会場)

[III-IL-10] Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease

○Jan Janousek (Children's Heart Center, University Hospital Motol Prague, Czech)

Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease

Jan Janoušek, Children's Heart Centre, 2nd Faculty of Medicine, Charles University in Prague and Motol University Hospital, Prague, Czech Republic

Cardiac resynchronization therapy (CRT) is an established treatment option for adult patients suffering from heart failure due to idiopathic or ischemic cardiomyopathy associated with electromechanical dyssynchrony. A limited evidence exists suggests efficacy of CRT in patients with congenital heart disease (CHD). Due to the heterogeneity of structural and functional substrates CRT implantation techniques are different with a prevailing thoracotomy or hybrid approach. Efficacy of CRT in CHD seems to depend on the anatomy of the systemic ventricle with best results achieved in systemic left ventricular patients upgraded to CRT from conventional pacing. Indications to CRT in patients with CHD have been recently reviewed in the PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. They include patients with systemic left, right and single ventricular anatomy along with electromechanical dyssynchrony caused by bundle branch block or conventional ventricular pacing. Due to lack of randomized prospective studies the recommendations are based mostly on C level of evidence. Despite many differences CRT seems to offer a similar benefit as to adult patients with idiopathic or ischemic cardiomyopathy and should be considered whenever electromechanical dyssynchrony is encountered along with heart failure.

教育講演

教育講演6 (EL06)

TBD

座長:

鮎沢 衛 (日本大学医学部附属板橋病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:35 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

EL06-01

[EL06-01] 子どもの未来の健康のために～科学的根拠に基づく食育実践の可能性～

○森 真理 (武庫川女子大学 国際健康開発研究所)

1:50 PM - 2:35 PM

1:50 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:35 PM 第C会場)

[EL06-01] 子どもの未来の健康のために～科学的根拠に基づく食育実践の可能性～

○森 真理 (武庫川女子大学 国際健康開発研究所)

食育基本法が世界に先駆けて平成17年6月に施行された日本では、栄養教諭制度の施行や保育所保育指針に食育を盛り込むなど、子ども達の健全な発育のために食育によるあらゆる手段を講じています。

しかし、現実はどうでしょうか。

私たちの研究所では、農水省の食育補助金など様々な研究費で、子ども達への食育をテーマとした研究を実施して参りました。まずは若い世代の健康状態を把握するため、「食育健診」と銘打って、5年間にわたり1000名以上の男女中高生の健康診断を行いました。この食育健診では、健診結果で気になる点があった場合に栄養アドバイスをを行い、それを克服するという内容で実施し、これまで若い世代の健康状態の現状や痩せの問題、低出生体重児の将来の健康リスクの可能性から妊婦の食習慣の問題などについて検討し、その成果を子ども達の食育に生かせるように努めて参りました。そして、現在の食べ方の問題が、本人の将来の健康だけでなく、後世の健康にも影響を与える可能性がある事も広く伝える事に努めています。

正しい情報を伝える事で、現在の食べ方の問題点に気付き、自ら改善できるような食育の実践が理想と考え、これまで様々なエビデンスを構築するため、食育介入や栄養介入研究を子ども達の協力を得ながら実践して参りました。

今回は、その例をいくつかお話しさせて頂き、それらの介入研究が子ども達の栄養改善や健康リスクの軽減に繋がっている可能性があるか否かのご意見を伺うと共に、特に循環器疾患関連では、子どもの頃からの塩分摂取が、成人後の血圧の上昇に影響を与えるとの報告から、子ども達への適塩指導の食育の実践例などの報告もさせて頂きます。

食育基本法の第九条から十三条では、国や地方公共団体、教育関係者等及び農林漁業者や食品関連事業者、そして国民まで、「基本的理念に則り、あらゆるところで食育の推進に寄与することが責務」とうたわれ、国民に至っては、「生涯にわたり健全な食生活の実現に自ら努める」と述べられています。将来の健康維持のために、若い世代からの食育は重要です。しかし、実践するだけの食育ではなく、科学的根拠に基づいた有効な食育が広まる事を期待し、今後も食育介入によるエビデンスの構築に貢献しようと考えています。

教育講演

教育講演5 (EL05)

TBD

座長:

赤木 禎治 (岡山大学病院 成人先天性心疾患センター)

Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:00 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

EL05-01

[EL05-01] TBD

○高山 守正 (榊原記念病院)

10:30 AM - 11:00 AM

10:30 AM - 11:00 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:00 AM 第D会場)

[EL05-01] TBD

○高山 守正 (榊原記念病院)

TBD

Legend Lecture

Legend Lecture3 (LL03)

明日の小児循環器学を担う君たちへ 心エコーが小児循環器医療に果たして きた役割

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 11:55 AM 第A会場 (天空 A)

LL03-01

[LL03-01] 明日の小児循環器学を担う君たちへ心エコーが小児循環器医療に果たして きた役割

○里見 元義 (さとみクリニック)

11:10 AM - 11:55 AM

11:10 AM - 11:55 AM (Fri, Jul 8, 2016 11:10 AM - 11:55 AM 第A会場)

[LL03-01] 明日の小児循環器学を担う君たちへ心エコーが小児循環器医療に果たしてきた役割

○里見 元義 (さとみクリニック)

明日の小児循環器学を担う君たちへ
心エコーが小児循環器医療に果たしてきた役割

半生を心エコー進歩の歴史の渦中に身を置いたひとりとして、本 Lectureを命ぜられたことはこの上ない光栄である。

心エコー図はソナーや魚群探知機と同じ原理を、カラードプラはレーダー技術の MTI を、また Speckle Tracking は、軍事技術の標的ロックオンと同様の技術を応用している。音速に基づくフレームレートの限界に直面した時には、心エコー法の限界を実感したこともあったが、技術者は parallel receive beamformingという新発想で乗り越えた。今ではシネアンジオグラフィーよりはるかに高い時間分解能を得ることに成功した。この技術的進歩はリアルタイム 3 Dエコーへと発展する際にも大いに貢献している。診断装置としての発展には臨床家が要望し、技術者が解決して乗り越えることの繰り返しが行われた。

これらの技術的発展の段階に応じて、シングルビーム Mモードでは、弁の位置を知ることにより新生児の大血管転位症を診断することに貢献した。4つの弁の間をスキャンすることにより種々の疾患の診断の補助となった。断層エコーが導入されると、総動脈幹症を含めて大血管の立体的位置関係を正確に診断できるようになった。それまで剖検か心血管造影が必要とされた先天性心疾患の区分診断法に断層心エコー法を応用することにより非侵襲的に正確に行うことができるようになった。カラードプラエコーが導入されると総肺静脈還流異常症の正確な診断が可能となり、救命率向上に貢献した。連続波ドプラを用いることにより圧情報を加えることができるようになった。3 Dエコーは心内形態をそのまま表示することにより手術計画の立案に貢献した。解像度とフレームレートの向上とともに、出生前診断が普及し、疾患の全体像が把握できるようになり出生後の変化を予測して医療を行う前方視的医療に貢献している。

いくつもの限界とも思われる局面を開いて発展を遂げてきた技術者と臨床家たちの英知と努力を目の当たりにして、その一部でも伝えることができれば幸いである。

シンポジウム

シンポジウム9 (III-S09)

周術期から遠隔期に渡る手術による精神・神経発達の評価

座長:

市田 露子 (富山大学医学部 小児科)

小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

III-S09-01~III-S09-06

[III-S09-01] Outcomes of Children undergoing Cardiac Surgery: From the Perioperative Period to Long Term Follow Up

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-02] 先天性心疾患児の学童期知能指数と乳幼児期の発達指数の関係

○伊吹 圭二郎¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 芳村 直樹², 市田 露子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-03] 先天性心疾患を合併した患児に対する周術期から術後遠隔期の精神・神経発達評価

○佐々木 孝¹, 白川 真¹, 渡邊 誠², 吉野 美緒², 橋本 佳亮², 深澤 隆治², 小川 俊一², 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-05] 先天性心疾患児への新生児期低酸素換気療法の遠隔期における知的発達への影響

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳貞 光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 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 発達支援部 臨床心理室)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-01] Outcomes of Children undergoing Cardiac Surgery: From the Perioperative Period to Long Term Follow Up

○Anne Synnes (Neonatologist & Director, Neonatal Follow-Up Program Children's & Women's Health Centre of BC Clinical Professor University of British Columbia)

With 80% survival to adulthood, knowledge of long term outcomes associated with complex congenital heart disease (CHD) is increasingly important. Outcome is dependent on the type of CHD and the presence or absence of a genetic anomaly. Other risk factors include pre-operative abnormal neurological exam or brain MRI, lower birth weight, and poor condition at birth. Peri-operative risk factors include longer total intraoperative support time, post-operative seizures and additional surgeries. Higher socioeconomic status is protective. After adjustment for risk factors, small improvements in motor and cognitive development were seen from 1996-2009. Typically, motor and cognitive delays are seen in the first 2-3 years and mild cognitive, executive function, communication, social and behavioral impairments at school age. Severe disability is uncommon. Fetal MRI imaging has demonstrated abnormal brain growth and maturation associated with altered blood flow with complex CHD. MRI white matter injury patterns are similar to the preterm population suggesting similar vulnerabilities. Though intraoperative emboli or global ischemic insults may cause neurological injury, this explains

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-02] 先天性心疾患児の学童期知能指数と乳幼児期の発達指数の関係

○伊吹 圭二郎¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 芳村 直樹², 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

【はじめに】先天性心疾患児は胎児期からの脳血流異常や周術期などの問題により、神経発達予後に影響を受けると言われている。当院では、2004年より先天性心疾患児の発達検査、知能検査を積極的に行い、患児の発達支援に努めてきた。【目的】当院で施行した発達・知能検査をもとに、学童期の知能指数と乳幼児期の発達指数の関連を明らかにすること。【方法】2004年10月から2015年11月までの間に当院で乳幼児期と学童期にそれぞれ発達検査と知能検査を施行した先天性心疾患児75人が対象。乳幼児期の精神発達指数(MDI)、運動発達指数(PDI)と学童期の知能検査(FIQ)との関連を調べた。発達検査は Bayley2または Bayley3乳幼児発達検査、知能検査は WISC3または WISC4を用いて評価を行った。【結果】乳幼児期の MDIと PDIはそれぞれ、 91.6 ± 12.0 、 91.0 ± 17.0 、学童期の FIQは 93 ± 14.0 で正常と比べると低い傾向にあった。Fontan群と Non-Fontan群を比較すると、MDIは 88.7 ± 12.2 vs 96.0 ± 14.0 で有意差を認めなかったが、PDIは 83.0 ± 14.0 vs 96.0 ± 14.0 と有意差を認めた($p=0.0003$)。乳児期 MDIと学童期 FIQの間には正の相関関係が見られ($R^2=0.37$)、乳児期に MDI < 90の群は、MDI ≥ 90 の群に比べ学童期の FIQが有意に低く(84.0 ± 13.0 vs 100 ± 10.0 , $p=0.0001$)、Fontan群ではより強い相関関係を認めた($R^2=0.56$)。一方で PDIにおいては同様の傾向は認めなかった。【考察】学童期 FIQは乳幼児期 MDIの影響を受ける。乳幼児期早期から発達評価を行い、適正な介入を行うことで学童期の知能指数の改善につながる可能性がある。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-03] 先天性心疾患を合併した患児に対する周術期から術後遠隔期の精神・神経発達評価

○佐々木 孝¹, 白川 真¹, 渡邊 誠², 吉野 美緒², 橋本 佳亮², 深澤 隆治², 小川 俊一², 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科)

先天性心疾患に対する外科治療の成績は改善し、2013年の胸部外科学会集計では開心術の手術死亡率は2.2%であった。中でも複雑心奇形の手術成績はこの10年間で著明に改善した。手術を乗り越えたこどもたちの遠隔期の問題として、精神・神経発達が注目を集めている。文献では新生児・乳児早期に心臓手術を受けたこどもの遠隔期の神経発達評価では、30%で軽度以上の発達の遅れが指摘されている。要因は多元的であるが、胎生期の脳血流の問題（術前因子）、手術侵襲・人工心肺の影響・虚血再灌流（術中因子）、周術期の低心拍出量症候群（術後因子）、さらに遠隔期に至るまでの社会環境などが考えられる。

当院では倫理委員会の承認の下、インフォームド・コンセントが得られた新生児・乳児の心臓手術時に、麻酔導入から術後ICU退室まで脳組織酸素飽和度を持続的にモニタリングし、Amplitude-integrated EEG (aEEG)を装着し脳機能を記録している。また術前後で脳MRIを撮影し、Bayley乳幼児発達検査（第3版）を用いた神経発達評価を行っている。周術期に脳循環が適切に保たれているか、術後器質的な脳病変が出現していないかどうか、術後の精神・神経発達が適切かを評価し、必要に応じて介入を行っている。

先天性心疾患を合併した患児の術後遠隔期の精神・神経発達の問題点を文献から考察し、当院での小児心臓外科術後神経発達フォローアップの取り組みについて報告する。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

【背景】 Fontan術後患者では、高次機能障害を認めることが少なくない。その原因として、生後すぐの手術の他、少ない体血流と高い中心静脈による循環鬱滞が各臓器へ影響し、脳循環にも異常も来している可能性がある。

【目的】 Fontan循環における脳循環を評価する。

【方法】 対象はFontan術後（Fontan群）43名、対照群としてFallot四徴症術後（TOF群）24名と比較した。MRI検査で総頸動脈、上大静脈（SVC）、下大静脈（IVC）血流、心係数（CI）を測定し、心臓カテーテル検査データから酸素消費量および上半身と下半身の酸素需要供給バランスの比 oxygenation balance index(OBI)を算出した。

【結果】 Fontan群、TOF群は共に、総頸動脈およびSVC血流は、CIと有意な正の相関関係を認め（Fontan群各々 $r=0.89, 0.93, P<0.00001$, TOF群各々 $r=0.95, 0.78, P<0.001$ ）、低心拍出は脳循環にも直接的に影響を与えることが示唆された。一方、CIとSVC血流/IVC血流はTOF群では一定に保たれているのに対し、Fontan群では正の相関関係を認め、Fontan群では低心拍出時に脳血流の維持が困難である可能性が示された。OBIはFontan群で 1.1 ± 0.4 と1前後に保たれていたが、OBI<1の症例は、総頸動脈およびSVC血流は低下している症例であった。Fontan群の上半身の酸素消費量は、SVC血流と正の相関関係を認めた（ $P<0.001$ ）。上半身の酸素消費量 = (上行大動脈血酸素含有量 - SVC血酸素含有量) × 上半身血流で表され、上半身血流減少時には6

SatO₂が増大することから、Fontan群での酸素消費量の減少幅は血流減少の変化よりも少なく、バランスを維持できていないことが示された。

【考察】Fontan群では、脳への血流分配が低下した状態では、脳酸素消費量を抑える方向に働くものの、代償するには至らず、酸素需要供給バランスを維持することが困難な可能性がある。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-05] 先天性心疾患児への新生児期低酸素換気療法の遠隔期における知的発達への影響

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

【背景】高肺血流のため循環不全を呈する先天性心疾患の管理において窒素ガスを用いた低酸素換気療法の有用性が報告されているが、遠隔期の知的発達に対する報告はない。【目的】新生児期低酸素換気療法の知的発達に与える影響について発達検査を用いて検討すること。【対象】遠隔期に発達検査を施行した先天性心疾患 (CHD) で、新生児期の低酸素換気療法 (HypoT) 67例 (H群) と同様の疾患群で HypoT を使用しなかった35例 (N群)。【方法】H群とN群での各発達検査での精神年齢/生活年齢や発達・知能指数(新版 K式発達検査、Bayley発達検査、WISC-III、IV)をカルテ記載から後方視的に調べ検討。【結果】新版 K式検査 (N群:18例 (3.3歳)、H群:7例 (3.5歳)) での DQ (全領域) は H群:中央値 74 vs N群: 59 (NS)。Bayley (H群:18例 (3.0歳), N群:16例 (1.1歳)) での発達年齢/生活年齢は H群86 vs N群86.5 (NS)。WISCIII+IV (H群:26例 (6.1歳), N群:14例 (7.3歳)) での IQ (全検査) は H群83 vs N群85 (NS)。H群で窒素使用期間と知的発達の相関関係は、新版 K式 (R=0.21 (NS)、Bayley:R=0.13 (NS)、WISCIII+IV:R=0.20 (NS)) とともに有意な相関はなかった。左心低形成症候群とその他の疾患でも、新版 K式の DQ (全領域) 42.5 vs 69.5 (NS)、Bayleyの発達年齢/生活年齢は77 vs 86 (NS)、WISCIII+IVの IQは90 vs 82 (NS) といずれも有意差はなかった。【結語】新生児期の低酸素換気療法は、CHD患者の知的発達に優位な影響を与えない。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 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 発達支援部 臨床心理室)

【対象】2013年7月から2015年12月に発達検査を行った Fontan術後患者の幼児47例。【方法】3-4歳児 (30例) に対して新版 K式発達検査 (K式) を行い、5-6歳児 (22例) に対して WISC-4 知能検査 (WISC) を行った (重複症例あり)。K式では姿勢運動、認知適応、言語社会、全領域の発達指数を評価し、WISCでは言語理解、知覚推理、ワーキングメモリー、処理速度の指標と全検査 IQ を評価した。また K式的全領域発達指数、WISCの全検査 IQ に対して寄与する因子を重回帰分析を用いて検討した。検討項目は (1) 胎児診断の有無、(2) 低出生体重児、(3) 介入を要した高肺血流状態の有無、(4) 初回 on-pump手術時日齢、(5) 手術回数、(6) Glenn手術到達月齢、(7) Fontan手術到達月齢、(8) 動脈血酸素飽和度、(9) 中心静脈圧、(10) BNPの12項目とした (8,9,10は Fontan手術後1年の評価カテーテル時の値を採用)。なお、それぞれの指数は70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義した。【結果】3-4歳 K式では正常、境界、遅滞のパーセンテージが各々姿勢運動 (40,20,40)、認知適応 (30,50,20)、言語社会 (37,23,40)、全領域 (30,43,27) であった。同様に5-6歳 WISCでは言語理解(82,18,0)、知覚推理 (68,32,0)、ワーキングメモ

リー(77,23,0)、処理速度(77,23,0)全検査IQ(64,36,0)であった。5-6歳 WISCの全検査IQの成績は3-4歳 K式の全領域発達指数結果と比較し良好であった($p < 0.01$)。3-4歳 K式の全領域発達指数に寄与する因子は非低出生体重児($p < 0.01$)、少ない手術回数($p = 0.03$)であり、5-6歳 WISCの全検査IQに寄与する因子は抽出されなかった。【結語】Fontan術後患者の発達は3-4歳に比し5-6歳のほうが良好であり、幼児早期で発達の遅れが見られる患児も就学前にはキャッチアップする可能性が示唆された。また、非低出生体重児、手術回数が少ないことは発達予後に良好な影響を与える。

シンポジウム

シンポジウム8 (III-S08)

左側房室弁の外科治療

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-S08-01~III-S08-04

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成—深い Coaptationと Durabilityの向上を目指して—

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-02] AVSDに対する modified single patch repair

○笠原 真悟¹, 佐野 俊和², 堀尾 直裕², 小林 純子², 石神 修大², 藤井 泰宏², 黒子 洋介², 小谷 恭弘², 新井 禎彦², 佐野 俊二² (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

○井出 雄二郎, 村田 真哉, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 柘岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター小児心臓外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institut Jacques Cartier)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成—深い Coaptationと Durabilityの向上を目指して—

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

【背景】成人の僧帽弁形成術においては人工弁輪を用いて coaptationを深めることが一般的で、リングの欠如が遠隔期のMR再発のリスクである。一方小児では人工弁輪の使用は難しく、成長も考慮しなくてはならない。弁輪形成は Key-Leadといった、弁輪をいわゆる“漬す”手技が一般的であったが、弁尖の coaptationを重視し、より生理的に弁尖を“活かした”形成術が durabilityの向上につながると我々は考えた。【方法】心臓繊維骨格 (cardiac fibrous skelton) を意識し trigon方向への弁輪縫縮 (前後径の短縮) を誘導し必要な弁尖の coaptationを得ることが conceptである。Trigonもしくはそれに相当する部分を同定する。必要な弁尖の形成を行った後、病変側の trigonから後尖弁輪へ horizontal mattressに数針運針する。次に水試験を行い運針した糸を前方へ (Trigonに向けて) けん引し、逆流が完全に制御されるのに必要な縫縮距離を計測する。目標とする短縮距離に 0.6mmPTFE patchを strip状に trimmingし flexibleな人工弁輪として用いる。片側では前後径の短縮が不十分な場合、もしくは左右対象な病変の場合、対側にも同様の手技を行う。弁輪固定していない後尖と前尖弁輪は intactであり、成長と durabilityの両立を目指している。ハイビジョン画質の手術動画を供覧する。【結果】6例に同手技を応用した。年齢、体重は中央値で4歳 (2-8歳)、13.6kg (10.0-16.3kg)。左側房室弁の主病変は、前尖の cleftと prolapse、P2,3の低形成、高度輪拡大、AVSD根治後の再発 MR、TCPC後房室弁逆流 (機能的単心室症)。平均8.8±7.0か月の術後観察期間で全例 mild以下に逆流は制御されていた。【結論】しばしば不足する弁尖組織の中で生理的な geometryを維持しつつ、同部の有効な coaptationを得ることができた。左側房室弁形成術において共通房室弁も含め様々な解剖学的状況に応用できる可能性があるが、遠隔成績による有効性の証明が必要である。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-02] AVSDに対する modified single patch repair

○笠原 真悟¹, 佐野 俊和², 堀尾 直裕², 小林 純子², 石神 修大², 藤井 泰宏², 黒子 洋介², 小谷 恭弘², 新井 禎彦², 佐野 俊二² (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

(緒言) 完全型房室中隔欠損 (AVSD) の手術方法は Two-patch法 (T-P) と一つの Patchで閉鎖する One-patch法にわかれる。後者の方法は Dr. Graham Nunnの Modified one-patch法(mO-P)として広く知られるようになった。今回、同時期に行った T-P法との比較検討を行った。(対象、方法) 対象は2005年から2015年までの68例。VSDの pouch formation例や、右室流出路狭窄例、Unbalanced ventricle症例は除外した。またすべて当院での初回手術例を対象とした。T-P法例は27例 (年齢8.1±5.9ヶ月、体重5.1±1.9kg)、で mO-P法例は41例 (年齢6.6±5.3ヶ月、体重4.8±1.3kg) であった。PABの先行例は T-P群で13例 (37%)、mO-P群では2例 (7%) であった。術式の選択にあたっては当初は VSDの深さが10mm以上の症例では T-P法を選択したが、経験を積むに従い2人の surgeons' preferenceに移行した。2つの方法に対し、後方視的に再手術率、VSD径、LVDd、EF、BNP、大動脈遮断時間(ACC)等を比較検討した。(結果) 死亡例は T-P群にのみ1例認めた。この症例は生直後より重度の房室弁逆流を持つ、dysplastic valveの症例で新生児期に手術を行い、2ヶ月目で再手術を行ったが心不全のため死亡した。再手術例は T-P群に4例、mO-P群に1例認めた。いずれの症例も dysplastic valve、double Lt. AV valve orificeなどの Lt. lateral leafletの形成不全に由来するものであった。また左室流出路狭窄例、不整脈症例は認めていない。表にそれぞれの群での比較を示すが、mO-P群で

VSD径はで浅く、また大動脈遮断時間は有意に短く (T-P:mO-P=97.4±25:72.5±18,P=0.001) 、 BNPも低い (T-P:mO-P=42.8±33:23.6±17,P=0.038) 傾向を認めた。(考察、結語) mO-P法は手術成績も含め満足すべき結果であり、T-P法に比べ遜色無い成績と考えられた。術式の選択にあつたてはそれぞれの術式は手術を単純化するものではなく、質を求めた術式の選択でありたい。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

○井出 雄二郎, 村田 眞哉, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

【目的】高度三尖弁逆流(TR)は、左心低形成症候群(HLHS)患者の予後不良因子であることが知られている。新生児期から外科的弁逆流制御=弁形成術を要する症例もいる。この研究では、Fontan pathwayの中で高度TRを呈したHLHS患者に対して行った三尖弁形成術(TVP)の成績を検討する。【方法】2000年1月~2016年1月、moderate以上のTRを合併した24例のHLHS患者でTVPを適応。逆流弁の形態に合わせTVPは以下の手技の1つあるいは複数を組み合わせて行った。1;commissural annuloplasty, 2;Edge to Edge repair, 3;minor cleftの閉鎖, 4;tethered leafletに対するtension apparatusの切除, 5;Gore-Tex stripによるinter-annular bridge(IAB)の設置。TRのgradeを0:none, 1:trivial, 2:mild, 3:moderate, 4:severeとし、TVP前後のTRの変化をフォローした。【結果】TVP施行時、中央値日齢・体重は55日(日齢0-1.5歳)、3.3(2.5-9.6)kg(新生児9例)。平均TR gradeは3.38±0.65。時期は、BiPAB時に2例、Norwood手術時に11例、Glenn手術時に6例、Fontan手術時に2例、またinterstageに2例で施行。それぞれのTVPで平均1.8±0.73種の上記手技を適応(10例でIAB設置)。TVP後のf/uは1.9年(21日-13.4年)。院内死亡8例(含早期死亡3例)。TVP後約1ヶ月のエコーで、平均TR gradeは1.47±0.96と有意な軽減を確認(p≤0.0001)。またこの軽減は、TVP施行時期によらず確認された(Glenn以前(n=16) vs Glenn以降(n=8), 3.44±0.63から1.46±1.05 vs 3.25±0.71から1.43±0.79)。5例でTR継続のため、TVP後2.3ヶ月(7日-1.7年)で再手術介入を要した(re-TVP4例、TVR1例)。【結語】高度TRを持つHLHS患者に、複数手技を組み合わせたTVPは効果的に行い得る。Gore-Tex stripによるIAB設置という新たな弁形成手技は、弁尖自体へ縫合糸を置くことや、不可逆的な弁輪縫縮を回避しつつ、逆流制御が行え、成長を続ける小児弁に対するよい選択肢になると考えている。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 枅岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター小児心臓外科)

【背景】左側房室弁に対する弁形成やその再手術では、弁尖の短縮や肥厚のため、裂隙の縫合や弁輪縫縮、人工腱索では逆流を制御できない場合も少なくない。当施設では積極的に自己心膜による弁組織の補填している。【目的】自己心膜補填を行った症例で、逆流の程度、自己心膜の変性による狭窄の有無を後方視的に検討した。【方法】2007年から2015年までに左側房室弁形成を行ったうち、自己心膜補填を伴った7例を対象とした。いずれも心内膜床欠損症(完全型5例、不完全型2例)であり、男女比1:6、月齢1か月-62歳(中央値6か月)、体重3.4-42kg(中央値5.8kg)、3例がダウン症であった。以前に手術介入があった症例が4例で、再手術理由が逆流遺残・悪化3例、感染1例。評価は術前、術後に経胸壁心エコーで行い、房室弁逆流の程度(無し:0、微量:0.5、軽度:1、中等度:2、重度:3)、自己心膜の変性の評価として、左側房室弁流入速度、自己心膜補填部分の肥厚の有無を比較検討した。【結果】在院死亡は無かった。平均観察期間は17(1-59)か月、再手術は無かった。房室弁逆流

は、術前平均1.93(0-3)度、術後平均1.07(0.5-2)度であり有意に改善した($P < 0.05$)。房室弁流入速度は7例中5例で計測され、平均1.5(0.8-2.3)m/秒。残りの2例も狭窄の所見は認めなかった。自己心膜弁尖の肥厚は2例で認めしたが、可動性は良好であり、中等度以上の逆流や狭窄は認めなかった。【考察】左側房室弁形成後の再手術は少ない。弁尖の裂開、短縮により逆流が悪化する症例が見受けられる。弁尖補填を行うことによって、弁尖の緊張が緩和され、より長期間の再手術回避が期待できる。近年、異物の不使用という観点から自己心膜による弁形成手術が小児領域でも行われてきている。その耐久性はまだ議論されており、今後も経過観察が必要である。【結論】自己心膜補填を併施した左側房室弁形成後の弁機能は、中期的に保たれると考えられた。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institut Jacques Cartier)

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (III-PD05)

日本小児循環器学会・心筋生検研究会 joint session:小児心筋炎をめぐる基礎と臨床のクロストーク

座長:

今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

武田 充人 (北海道大学 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

III-PD05-01~III-PD05-04

[III-PD05-01] The immune system of the myocardium

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III
Martin Luther University Halle / Wittenberg)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

○安田 和志¹, 大島 康徳¹, 大下 裕法¹, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 岡田 典隆², 杉浦 純也², 村山 弘臣²

(1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-01] The immune system of the myocardium

○Stefan Frantz (Director of the University Department of Internal Medicine III Martin Luther University Halle / Wittenberg)

In the beginning of the 1990ies, it was first recognized that patients with heart failure have an elevation of cytokines (e.g. tumor necrosis factor (TNF)). It was subsequently shown that TNF can suppress cardiac function, animals overexpressing TNF develop a heart failure phenotype, and TNF correlates clinical with prognosis of heart failure patients. This all implied the immune system in the pathophysiology of heart failure.

However, except for the rare case of myocarditis, heart failure is not a disease triggered by infection. Thus, the reason for upregulation of TNF and other cytokines were not understood. Interestingly it turned out that most of the cytokines belong to the so called innate immune system. Subsequently it was shown that receptors and effector systems of the innate immune system are expressed in the heart and have a functional role. The innate immune system can be activated by factors released during injury, so called alarm signals, like e.g. HSP (heat shock proteins).

By now a better understanding of the role of the innate immune system might thus help us to develop new clinical pharmaceutical targets to treat heart failure.

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

心筋炎原因となるウイルスにはエンテロウイルス、サイトメガロウイルス、インフルエンザウイルス、などが挙げられている。病理学的に心筋組織にこれらのウイルスの局在が証明される例は少なく、これらのウイルスによる心筋炎の発症メカニズムには不明な点が多い。ウイルス性心筋炎は全身感染症の一部として心筋炎が見られる症例と心臓のみに発症する症例に区別できる。われわれはウイルス感染と心筋炎の関連を明らかにする目的で、原因不明の心筋炎の病理組織を対象にウイルス核酸を網羅的に検出する real-time PCR法や次世代シーケンサーによる原因病原体の検出を試みた。これまでに72例の心筋炎症例を解析し、5例で原因ウイルスの同定が可能であった。同定されたウイルスは4例がエンテロウイルス系、1例はポリオーマウイルスであった。エンテロウイルスは多くの亜型が存在するが、心筋炎の原因となるものはエンテロウイルス71などの A群とコクサッキーウイルス B3などの B群が多い。本講演ではウイルス性心筋炎の病理組織学的な解析と、次世代シーケンサーの解析で、1例の心筋炎患者の病変部から検出された近年発見されたポリオーマウイルスの疫学についても述べる。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

小児における急性心筋炎では大部分がウイルス感染に伴うリンパ球性心筋炎であるが、中には特殊な病態も存在する。

好酸球性心内膜心筋炎後と思われる成人の心内膜心筋線維症では、器質化血栓と思われる両心室心内膜の高度な線維性肥厚と心内膜下の線維化が認められ、進行例では心内膜及び心筋内に好酸球浸潤をほとんど認めない。一方、拘束型心筋症様の血行動態を呈する小児の心内膜心筋生検組織或いは移植時レシピエント心において好酸球性心内膜心筋炎を稀に経験することから、このような病態では早期に診断し心内腔の閉塞といった病勢の進行及び血栓症などの合併症の予防の観点から早期の治療介入が必要である。

また、成人では巨細胞性心筋炎を稀に経験するが、小児で認めることはほとんどない。しかしながら、10歳代後半では頻度が少ないながら存在し、病初期或いは検体が小さい場合には好酸球性心内膜心筋炎と誤診される場合も多いため注意を要する。巨細胞性心筋炎における検査所見及び治療内容を含めた臨床経過と組織像、特に近年炎症病態のマーカーとしても注目されているテネイシンC (4F10)、テネイシンC (4C8)との推移を比較しながら提示し、小児の好酸球性心内膜心筋炎におけるテネイシンCの発現についても、連続生検組織及び移植時レシピエント心で検討した結果について提示する。

当院では、好酸球性心内膜心筋炎や巨細胞性心筋炎では、ステロイド療法や免疫抑制剤などを併用した治療が奏功する例も数多く存在するため、急性心筋炎が疑われる例においては、積極的に凍結切片を用いた迅速診断を実施し、後に永久標本において確定診断を行っている。今回、それらの組織像についても提示し議論を深めたい。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

○安田 和志¹, 大島 康徳¹, 大下 裕法¹, 森 啓充¹, 河井 悟¹, 岡田 典隆², 杉浦 純也², 村山 弘臣² (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科)

【抄録】

心筋炎は心筋の急性または慢性の炎症性疾患で、無症状例から血行動態の破綻を来し致死的な経過をたどる劇症型まで、その臨床像は実に多彩である。原因も感染性、膠原病性、川崎病に伴うもの、薬剤性など様々であるが、多くはウイルス感染によるものと考えられている。診断のための臨床検査として、血液生化学検査では心筋障害マーカーの上昇を認め、特に心筋トロポニンの感度が高い。またその異常高値の持続は劇症化の兆候を示唆し、臨床上的有用性が高い。心電図ではST異常が高頻度にみられ、ST上昇は心膜炎合併による。心臓MRIではガドリニウムの遅延造影で炎症部位に一致したT2強調画像の高信号を示しその有用性が報告されている。核医学検査ではガリウム心筋シンチグラフィが炎症の検出には特異性が高いとされるが感度は低い。心内膜心筋生検で炎症細胞浸潤、心筋細胞の断裂・融解・消失、間質の浮腫・線維化が検出されれば診断は確定する。細胞外マトリックス蛋白の一つであるテネイシンCは心筋炎活動期に一過性に発現し、炎症細胞浸潤よりも早期に、広範囲に沈着するため、鋭敏な炎症マーカーとして期待される。さらにリンパ球性、好酸球性、巨細胞性などの組織診断は、免疫抑制療法を積極的に考慮すべきか否かといった治療方針を決定するうえで非常に重要である。しかしその重要性が高い急性期早期に重症小児例の心筋生検を行うことは、現実的には困難な場合が多い。急性期を過ぎてもじゅうぶんな機能回復が得られない例では、心筋炎の遷延、慢性化を考慮する必要がある。このような場合、我々は積極的に心筋生検を行い、治療方針を再検討している。慢性心筋炎は数ヶ月以上持続する心筋炎と定義されるが、拡張型心筋症と臨床診断された中にも少なからず存在することが示されている。状態の許す限り心筋生検を行い、両者の鑑別診断を行うことは臨床的意義が大きいであろう。

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

III-PD03-01~III-PD03-05

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

○佐野 俊二¹, 笠原 真悟¹, 新井 禎彦¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 黒子 洋介¹, 石神 修大¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 後藤 拓弥¹, 枝木 大治¹, 佐野 俊和¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 近藤 麻衣子², 栗田 佳彦¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑², 平井 健太² (1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-02] Aortic arch repair in neonates using cerebro-myocardial perfusion

○Giovanni Battista Luciani (Pediatric and Congenital Cardiac Unit, Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, University of Verona School of Medicine, Italy)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

○中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 財満 康之, 阪口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-04] 両側肺動脈絞扼術, 動脈管ステント留置, Norwood手術が, 脳循環, 冠循環, 心収縮に与える影響

○栗嶋 クララ, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliationの違いによる生命予後および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

8:45 AM - 10:15 AM

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

○佐野 俊二¹, 笠原 真悟¹, 新井 禎彦¹, 小谷 恭弘¹, 藤井 泰宏¹, 黒子 洋介¹, 石神 修大¹, 堀尾 直裕¹, 小林 純子¹, 後藤 拓弥¹, 枝木 大治¹, 佐野 俊和¹, 栄徳 隆裕², 馬場 健児², 近藤 麻衣子², 栗田 佳彦¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑², 平井 健太²
(1.岡山大学心臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

[目的] 左心低形成症候群 (HLHS) の手術成績は最新の日本胸部外科学会 annual report では病院死亡率20%と飛躍的な進歩を遂げている。一方5年、10年生存率は未だ50-70%に留まっている。それは Norwood, RV-PA shunt(Sano), Hybridの各手術に共通する問題点である。HLHS第1期手術、両方向性グレン手術、フォンタン手術時の段階的手術を通して、いかに良いフォンタン循環を作るかが遠隔期成績向上の鍵である。そのため手術術式の工夫、内科的管理の工夫など、各施設で総合的な取り組みが行われている。我々は Sano手術の術式改良に取り組むと共に、high risk症例には両側 PABによる rapid 2 stage手術を、2001年より細胞治療を組み合わせた新たな治療体系に取り組んでいる。我々の取り組みを通して、その成果、また更なる問題点を検討したい。

[方法] 1) 手術方法の改良: Sano手術後、遠隔期成績を左右するのは、術後の re-CoA, re-PS, residual TRなどである。そのため大動脈再建に Arch plasty, 右室流出路再建に ringed PTFE graft, Dunk techniqueなどを取り入れ、術式の改良を行った。また将来の成長などを考慮し、出来るだけ異物を使わない新大動脈再建を目指している。2) 術後遠隔期の問題点である心機能低下を防止するため、2011年より幹細胞移植を、HLHSを含む単心室症41例に実施し、心機能改善を図った。

[結果] ringed PTFE graft変更により、PSは優位に減少。また re-CoAも減少した。41例の細胞治療群は最長5年のフォローアップで、これらの症例に遠隔死亡は無く、多くの症例で優位な心機能の改善が認められた。Normal risk 症例では5年生存率は90%に達する。

[考察、今後の課題] 様々な工夫により、HLHSの手術成績のみならず、遠隔期成績の向上が見られるようになった。今後は生存だけでなく、QOL向上を目指す治療戦略が求められる。また Riskのない症例では90%以上の遠隔期成績が得られるようになったが、high risk症例に対する対応は未だ十分とは言えず、今後更なる工夫が必要であろう。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-02] Aortic arch repair in neonates using cerebro-myocardial perfusion

○Giovanni Battista Luciani (Pediatric and Congenital Cardiac Unit, Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, University of Verona School of Medicine, Italy)

Aortic arch repair in the neonate is traditionally accomplished during a period of deep hypothermic circulatory arrest. In order to reduce the potential damage of brain ischemia, selective, regional low-flow perfusion techniques have been introduced, suggesting favourable neurologic outcome. More recently, combined perfusion strategies of cerebral and myocardial circulation, using a Y connector on the arterial line, have been proposed in an attempt to reduce cardiac morbidity and mortality of complex arch surgery. An alternative and novel strategy for cerebro-myocardial protection in the neonate has been developed, where selective antegrade cerebral perfusion is combined with controlled and independent coronary perfusion. The early and mid-term outcome in neonates undergoing complex aortic arch using selective cerebro-myocardial perfusion will be presented to support the safety and efficacy of this novel perfusion strategy.

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

○中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 渡邊 マヤ, 五十嵐 仁, 財満 康之, 阪口 修平, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

【目的】左心低形成症候群 (HLHS) の病態は多様で様々な危険因子を有し症例に応じて異なる治療戦略が選択可能である。当院における治療成績を検討した。【方法】2006年から2015年までの classic HLHSの77例を対象とした。初回姑息手術は新生児期一期的 Norwood手術 (pN群) 30例、両側肺動脈絞扼術 (bPAB群) 47例であった。手術成績、術後死亡の危険因子、Fontan手術到達率について検討した。【結果】初回手術後の手術死亡は pN群なし、bPAB群3例。第二期手術までの遠隔死亡は pN群7例、bPAB群なしであった。pN群の23例が 5.7 ± 2.1 ヶ月後に BDG手術を施行。また bPAB群の22例が術後 0.9 ± 1.2 ヶ月後に Norwood手術を、22例が 3.7 ± 1.4 ヶ月後に Norwood+BDG手術を施行した。第二期手術以降の死亡は pN群6例、bPAB群8例で、累積生存率 (5年) は pN群56.3%、bPAB群77.0%であった。これまでに31例が Fontan手術に到達し、19例が待機中である。Fontan手術非到達率 (5年) は pN群44.5%、bPAB群38.7%であった。Fontan前死亡の独立危険因子は認められなかったが、術前危険因子が2個以上の症例 (high risk群) は1個以下の症例 (low risk群) に比し死亡率が高かった ($p=0.04$)。また pN群の low risk症例の10例7例が Fontan手術に到達、1例が待機中であるのに対し、pN群の high risk症例は経過中45%と高い死亡率であった。一方で bPAB群の high risk症例のうち第二期手術で Norwood+BDG手術を施行した症例では16.7%と低い死亡率であった。Fontan術後の心臓カテーテル検査 ($n=27$ 、平均値) は CVP : 11.0mmHg、RVEDP : 4.1mmHg、CI : 3.5L/min/M²、SaO₂ : 94.2%、PA index : 168 mm²/M²で、術式間に差はなかった。【結語】新生児期一期的 Norwood手術は low risk症例では良好な成績で施行できるが、high risk症例では遠隔死亡が多く Fontan到達率も満足のいくものではなかった。両側肺動脈絞扼術後の Norwood+BDG手術は high risk症例に対して有効な治療戦略となりうる。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-04] 両側肺動脈絞扼術, 動脈管ステント留置, Norwood手術が, 脳循環, 冠循環, 心収縮に与える影響

○栗嶋 クララ, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

【背景】HLHSに対する Stage I 手術の生存率の向上に伴い、長期予後を見据えた治療戦略の構築が重要な課題である。我々は、Stage I 手術としての両側肺動脈絞扼術(bPAB)+/-動脈管ステント、Norwood手術の、脳・冠循環、心室機能への影響を調べ、発達、心機能保持の点から HLHS手術 Strategyの最適化を考察した。

【方法】Stage I 手術を施行した HLHS29例において、超音波による脳血流、心カテによる上半身と下半身の酸素需給バランス比 (OBI)、心内膜下虚血の評価として subendocardial viability ratio (SEVR)を算出した。

【結果】術前から低値を示す HLHS患者の脳血流は bPAB後も改善がなく、bPABの OBIは Norwoodに比し有意に低く (0.77 vs 1.17)、bPAB患者の脳血流障害を示唆した。更に Norwoodと異なり、bPAB患者の OBIは術後経時的に悪化した。また、bPABでは心拍出量増加時の血流は主に下半身に分配され ($OBI = -0.07 \times \text{体血} + 1.1$, $r=0.7$)、肺血流増加時には脳血流低下へ働き、血行動態変動時の脳血流の不安定さを示した。bPABにおいて動脈管を PGE1で維持した群とステント群の比較では、ステント群で有意な後負荷増大と心拍出量低下を認めた ($p<0.01$)。また SEVR (0.77 vs 0.57)、OBI (0.87 vs 0.71) 共にステント群で有意に低値を示し、脳、冠動脈血

流の減少が示唆された。一方、脳、冠循環において bPAB に対し優越性を示す Norwood でも、正常二心室疾患、肺循環が BT 短絡依存の疾患に比し、SEVR は有意に低値を示し、SEVR 0.52 以下の場合、76% の確率で Stage II 手術前までの予後不良を予測した。

【結論】1) bPAB はハイリスク症例のみに限定されるべきで、その場合 stage II 手術までの期間は可能な限り短期が良いこと、2) 動脈管ステントは避けるべきであること、3) 血流動態的に最小限の Impedance をつくる大動脈再建が心室機能を維持する鍵であり、後負荷軽減と心筋酸素消費軽減を目指す内科治療は、術後予後改善に役立つ可能性がある。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri, Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliation の違いによる生命予後 および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英
(神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

【背景】 First palliation の工夫で左心低形成症候群の予後は改善しつつある。当院での First palliation は 1、一期的ノーウッド手術 (N 群) 2、両側肺動脈絞扼術を介した早期ノーウッド手術 (BN 群) 3、両側肺動脈絞扼術後ノーウッド+グレン手術 (NG 群) と治療法を変更し、intact atrial septum に対するハイブリッド治療 (H 群) 症例も散見される【目的】 初期治療法による生命予後、神経学的予後を明らかにする【対象】 2004 年から 2015 年までフォロー中の HLHS 80 人を対象とした。【方法】 1、First palliation ごとの生命予後を比較する。2、HLHS の発達検査、MRI、就学状況を検討する。【結果】 N 群 21 人 (26.3%)、BN 群 15 人 (18.8%)、NG 群 25 人 (31.3%)、H 群 4 人 (5%)、Banding のみ 9 人 (11.3%)、無治療 6 人 (7.5%) であった。Kaplan-Meier での 5 年生存率は N 群 50%、BN 群 50%、NG 群 82.4% で NG 群が高値 ($p < 0.01$)。H 群は 2 人が死亡、一人がグレン手術に到達。発達検査は生存 50 人中 21 人に施行 (田中ビネー 2 人、新版 K 式 9 人、WISC3 3 人、WISC4 7 人。WISC3、WISC4 全検査 87.3 ± 12.8 (mean $\pm$ SD) (正常 70%) に対し田中ビネー、新版 K 式の全領域 69.6 ± 11.4 (正常 9%) は低い傾向にあった。MRI は白質容量低下を N 群 66%、BN 群 66%、NG 群 70% に認め差を認めなかったが、就学状況では支援級、養護学校利用者の割合は N 群 41.7%、BN 群 100%、NG 群 25% で N 群および NG 群で優位に低かった ($P < 0.05$)。【考察】 生存率および神経学的予後の改善に Norwood+Glenn 手術は有用と思われる。今後の神経学的評価のさらなる蓄積が必要である。

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (JJS)

ファロー四徴症再手術

座長:

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)

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場 (天空 センター)

JJS-01~JJS-04

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤 (聖路加国際大学)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-03] ファロー四徴心内修復術の長期遠隔期成績と新たな右室流出路再建法の導入

○上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 金谷 知潤, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 低侵襲循環器医療学 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-04] ファロー四徴症の再手術としての右室流出路形成術ないし肺動脈弁置換術の適応と実際

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田勝利, 木戸高志, 東田昭彦, 帆足孝也 (国立循環器病研究センター)

1:00 PM - 2:30 PM

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男（東京女子医科大学 循環器科）

Fallot四徴症心内修復術後の遠隔期には心臓突然死の予防が大きなテーマである。その多くは不整脈が原因であり、致死性心室性不整脈に対して介入を行う方法およびその時期の判断が重要である。内科医の立場としては、右室機能不全、左室収縮機能不全などに対する薬物治療が重要であることは言うまでもないが、最近では心室頻拍・細動に対するアブレーション治療や除細動器治療の進歩が著しく、多くの患者に適用されるようになった。とくに除細動器治療の代表である植込み型除細動器（Implantable Cardioverter Defibrillator: ICD）は標準的治療として普及している一方で、心内シャントのある場合、静脈アクセスルートの制限がある場合などでは使えないことがある。最近ではこのような状況でも使用可能な着脱型除細動器（Wearable Cardioverter Defibrillator: WCD）、皮下植込み型除細動器（Subcutaneous Implantable Cardioverter Defibrillator: SICD）が開発され、治療の選択肢が飛躍的に改善した。今回のシンポジウムでは、最新の知見を元にして Fallot四徴症における突然死予防を考察する。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤（聖路加国際大学）

成人先天性心疾患の患者数は増加しており、その中でも、成人期に治療が必要となることが少なくないとされているファロー四徴症術後の患者が非常に多い。ファロー四徴症の小児での手術成績の向上により早期生存率は向上しているものの、手術自体が根治治療ではないため、成人期に、特に右室流出路の再修復術が必要となることがある。しかし、その再手術適応に関しては、諸外国からいくつかの報告がなされているが、コンセンサスがなく、我が国でも今後手術適応について検討する必要がある。日本成人先天性心疾患学会学術委員会において、ファロー四徴症の再手術適応に関するアンケート調査結果では再手術は5~6%の患者に施行されており、過去の本邦の報告と同様に右室流出路狭窄が最も多い手術適応であった。具体的な手術適応の決定方法に関しては、臨床症状・MRI・心エコーなどの検査を参考としているが、調査対象の全施設の約半数が一致する程度でコンセンサスはなかった。現在の右室流出路再建術の適応決定の問題点として、症状がある場合には再手術後に症状が改善するという有効性が示されているが、症状がない場合に右室流出路再建術が、右室容積は減少させるものの右室駆出率、不整脈や予後を改善させることができるかどうか明確な裏付けデータはない点である。そこで今回一次調査の結果を受けて、手術症例数の多い施設に協力いただき実際の手術適応およびその予後について検討したのでここで報告する。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-03] ファロー四徴心内修復術の長期遠隔期成績と新たな右室流出路再建法の導入

○上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 金谷 知潤, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹（大阪大学大学院医学系研究科 低侵襲循環器医療学 心臓血管外科）

我々は1956年に本邦初めてのファロー四徴(TF)心内修復を施行し最長50年以上の長期遠隔期経過観察を行うなかで、経肺動脈右房アプローチ(transPARA)などの術式の改良を行いその成績向上に取り組んできた。しかし、耐術

した TFでは40年生存率が90%と良好である一方、PRに代表される弁膜症対策が長期遠隔期の喫急の課題であることが浮かび上がってきた。今回、TF手術成績とその長期遠隔期の問題点を検証しPRに対する治療戦略について検討した。【対象、結果】当院にて transPARAにて心内修復を耐術した TF：153例において、その再手術回避率は20年で95%、30年で90%であった。その中で、弁輪温存による再手術回避率は、弁尖が2尖の場合には TAP群と術後30年以上で有意差なく、30年以上の長期遠隔期では再手術を前提とした経過観察が重要であると示唆された。その中で、最近10年間で PVRを施行した症例中、PVR術前、術後1年、3.6年において心臓 MRIを18例に施行。それぞれ RVEDVは 199 ± 43 、 109 ± 30 、 116 ± 34 ml/m²と PVRにて縮小した RVが術後3.6年で有意に再拡張し、その再拡張率は右室自由壁心筋線維化率と有意に正の相関を示し、右室再拡張の原因の一つとして右室心筋線維化が関与する可能性が示唆された。従って、より早期の再手術が理想であると考えられるため、長期 durabilityを考慮した人工弁導入にむけヨーロッパで臨床治験中の脱細胞化新鮮肺動脈弁（DPH）移植に注目、臨床研究にてドイツより提供を受けた DPH移植手術を現在2例に施行、その短期成績は良好であった。また、当院にて心臓移植レシピエントより摘出された肺動脈弁を脱細胞化した弁を用いた肺動脈弁置換も経験した。今後、その適応拡大に向け治験を計画中である。【まとめ】TF術後長期遠隔期において、右室心筋障害が進行しないうちにPVR等を計画することは右室機能保持の観点から重要な治療戦略の一つであり、さらに再々手術を回避可能な新たな材料の応用が急務である。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-04] ファロー四徴症の再手術としての右室流出路形成術ないし肺動脈弁置換術の適応と実際

○笠原 真悟（岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科）

（はじめに）

右室流出路再建手術（re-RVOT）においては海外では Homograftの使用が一般的であり、成人例での使用においては小児例と比較し、石灰化の問題も少なく遠隔成績は良好である。しかしながら本邦では Homograftの入手がかなり制限されており、さまざまな素材、方法が試みられているものの、その長期成績においてははまだ一定の見解が得られていない。

（右室流出路再建再手術のタイミング）

さまざまな基準値がそれぞれの論文で取り上げられているが、共通した見解は、時期によっては肺動脈弁逆流が重度であることと右室拡大は parallelではなく、症状が出現する右室拡大の程度を推定し、不可逆性の変化にならない右室拡大を数値として表わすということである。つまり再手術のタイミングは症状の出現と、不可逆性にならない右室拡大ということになる。まとめると以下ようになる。

1. 症状(必要に応じて運動負荷テスト)
2. Cardiac MRIで25～35%以上の肺動脈弁逆流と以下の可逆性右室拡大所見

(ア) Cardiac MRI：

- ① RV end-diastolic volume index $\geq 150\sim 160$ ml/m²（170以上で不可逆性）
- ② RV end-systolic volume index ≥ 70 ml/m²
- ③ RV/LV end-diastolic ratio $\geq 1.5\sim 2.0$

(イ) ECG:

- ① QRS duration ≥ 180 ms

右室機能や不整脈の観点からも早期の Re-RVOTは重要と考えられるが、multiple surgeryを防ぐためには長期に Functionする弁の選択が重要である。しかしながらこのような弁の選択は現在のところ難しく、特に本邦では困難である。以上のことから、Re-RVOTのタイミングの困難性や長期機能弁の不存在から Re-RVOTをしない術式の選択が重要であるように考える。本邦でのファロー四徴症に対する根治術は歴史的に conotruncal repairが浸透し、欧米に比べ右室切開の基準の確定や一弁付パッチの使用で右心不全症例が少ないという独自の経緯がある

ことも事実である。

(将来の展望)

Re-RVOTRを予防する術式の選択は重要である。しかしながら、自己弁を残せない場合には PTFE製の一弁付パッチもしくは3弁付 conduitによる RVOTRを選択し、肺動脈弁逆流出現の際にはタイミングを計り、カテーテルを用いた肺動脈弁挿入術の選択が望ましい。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田勝利, 木戸高志, 東田昭彦, 帆足孝也 (国立循環器病研究センター)

ファロー四徴症に代表される Conotruncal anomalyにおいて遠隔期に起こってくる大動脈疾患は正常結合心におけるそれとは診断、治療体系において異なる点が多いがそのことに対する認知はまだまだ低く、大動脈弁閉鎖不全の無い上行大動脈拡大に対して通常の大動脈瘤の適応で手術される可能性がある。いわゆる“5cm rule”に乗っ取って手術がなされれば多くのファロー四徴症術後遠隔期の症例が上行 and/or 弓部置換手術を受けることになる。しかしながらファロー四徴症の大動脈解離や大動脈瘤の破裂はゼロではないものの実はきわめてまれであるとされている。文献的には心内修復後のファロー四徴症の5%前後に大動脈弁閉鎖不全が合併し1-2%では外科的介入が必要とされている。リスク因子は肺動脈閉鎖、男性、修復術時年齢、シャントから修復術までの期間、右側大動脈弓などが挙げられている。当センターにおいてこれまで Conotruncal anomaly 修復術後に大動脈弁、大動脈基部に対して手術介入を行ったのは19例 (AVR 16回、Bentall 2回)、初回に8例で AVRと修復術を同時におこなった。内訳は TF 5例、PAVSD 7例、Truncus 6例、TGA 4例、DORV PS 2例、TA 2例であった。男女比は10:16、初回手術年齢は平均4.9歳、修復術から大動脈関連手術までの平均年数は13年であった。死亡例なし。初回手術年齢が高いこと、PAVSDでの頻度が高かった。チアノーゼ期間が大動脈の拡大に寄与する因子であることは間違いないものの、病理組織学的には Mucoïd堆積と Elastinの Fragmentationが乳幼児期であってすでにみられ、大動脈の拡大があるものの、修復術により大動脈の拡大は乳児期に修復すれば2年以内に正常化するという報告もあり、より早い修復術への一つの Driving forceとなる。

第13回教育セミナー

第13回教育セミナー（13ES）

ステップアップ：不整脈・房室弁

座長:

鎌田 雅博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

河田 政明（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）

Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場 (天空 A)

13ES-01~13ES-06

-
- [13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読みたい不整脈
○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）
3:00 PM - 6:00 PM
- [13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷テスト
○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
3:00 PM - 6:00 PM
- [13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断される不整脈の管理と治療
○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
3:00 PM - 6:00 PM
- [13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖
○鈴木 章司（山梨大学医学部附属病院 第二外科）
3:00 PM - 6:00 PM
- [13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断（形態と重症度評価）
○新居 正基（静岡県立こども病院循環器センター）
3:00 PM - 6:00 PM
- [13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治療
○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）
3:00 PM - 6:00 PM

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読みたい不整脈

○岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

【はじめに】 不整脈の診断において12誘導心電図は診断や機序解明に有用です。不整脈があれば誘導を選んで(1誘導)長めの心電図記録で不整脈の発生状況をみます。このリズムストリップは重要ですが12誘導心電図の情報と合わせて初めて十分な情報が得られます。12誘導心電図からみる不整脈について大きく2つに分けて解説します。初めは記録中に不整脈が出現している場合、次に記録中には不整脈が出現していない場合です。

【12誘導心電図記録中に不整脈のある場合】

出現頻度の多い不整脈では不整脈中の12誘導心電図記録が可能で、多くの情報をもたらします。期外収縮(上室・心室)の起源、単形性か多形性かの判別、上室頻拍における心房と心室の関係、心房頻拍の起源、心室頻拍の起源・単形性か多形性かの判別などを行います。そうして実際に記録された不整脈を細かく解析して次の検査計画や治療方針を決めます。

【12誘導心電図記録中に不整脈が出現していない場合】

不整脈があっても頻度が少なく(多くは発作性)、通常は洞性脈である場合です。これは12誘導心電図で不整脈基質の診断を行います。WPW症候群がその代表疾患ですが、副伝導路によりδ波があり発作性上室頻拍をおこす可能性があります。また遺伝性不整脈としてQT延長症候群、Brugada症候群などは心室細動をおこす場合があります。これも12誘導心電図が必要で、学校心臓検診の一次検診で推奨されています。基礎心疾患(心筋炎・心筋症・虚血性心疾患・先天性心疾患・心臓手術後など)に伴う不整脈においても異常Q波・脚ブロック・STT変化などに注目します。

【結語】12誘導心電図は様々な情報を提供するので、細かく診ることが重要です。また不整脈出現時・運動負荷時の情報、遺伝性不整脈では記録時期や時間帯を変えた複数回記録も有用です。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷テスト

○豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

不整脈に対する負荷テストについて述べる。

1. 薬物負荷：カテコラミン(エピネフリン、イソプロテレノール)、抗不整脈薬(アデノシン三リン酸、βブロッカー、Caブロッカー、Ia群薬、Ic群薬など)
2. 運動負荷
3. 起立試験、Tilt試験
4. 顔面浸水試験

などについて、いつ、どのように行うかを提示する。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断される不整脈の 管理と治療

○鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

学校心臓検診で診断される不整脈は多彩であるが、その中でも無症状で診断され診断後の管理が問題となることの多い心室性期外収縮、QT延長症候群、WPW症候群について概説する。

心室性期外収縮は、学校心臓検診で診断される代表的な疾患である。ほとんどの症例は無症状である。近年、頻度の多い心室性期外収縮の症例に左室心機能の低下を来す症例があることが成人の報告で散見されている。小児の心室性期外収縮は頻度が低下していく症例もあり、心機能低下を来す症例は稀であるが、頻度が30~40%と多い症例では注意して経過観察する必要がある。また心室頻拍に移行する症例も極めて稀であるが存在する。頻度の多い症例や連発を認める症例はホルター検査やトレッドミル検査で頻度や連発の程度を確認しながら経過観察していくことが重要である。運動制限については、その必要があると判断される症例は本院ではアブレーション治療を行っている。

QT延長症候群は現在15種類の遺伝子異常により分類とされているが、type1からtype3まで約9割を占めており、この3つのtypeの特徴を認識しておくことが重要である。

type3の原因となるSCN5A遺伝子は、Brugada症候群、洞不全症候群など多彩な不整脈の原因となることが近年報告されている。

小児ではQT時間の補正として、Bazettの補正式が使用されてきたが、近年はFridelicaの補正式($QT/RR^{1/3}$)が使用されるようになってきている。ガイドラインでもQT時間の補正についてはFridericiaの補正式を使用することを推奨している。

WPW症候群も学校心臓検診で診断される無症状の疾患の一つである。WPW症候群は、頻拍発作が問題となる疾患である。心房細動による突然死のリスクもあるがその頻度は低い(約0.1%)。

自験例では、学校心臓検診でWPW症候群と診断される症例の中で、QRS幅が120ms以下の症例の約6割が早期興奮症候群の一つである束枝心室副伝導路(FVP)であった。FVPは頻拍発作や突然死のリスクのない疾患で、管理区分は「管理不要」となる。WPWとFVPの鑑別には、ATPテストが最も有用であるが、ホルター検査が鑑別に有用なこともある。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司 (山梨大学医学部付属病院 第二外科)

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断 (形態と重症度評価)

○新居 正基 (静岡県立こども病院循環器センター)

房室弁複合体は弁輪・弁尖・腱索・乳頭筋そして心房と心室筋の協調作業により正常な弁機能が維持されている。心室筋の収縮に伴った心内圧上昇は房室弁を押し上げ、弁腹にかかる心内圧、腱索の牽引力、そして弁輪および心室基部筋の弁輪形態保持力により、弁接合面を介して相対する2弁尖がcoaptation forceを得て良好に接合する。また、房室弁は心房と心室の境界に存在することから、心房機能も房室弁機能を維持するための要素となる。拡張期には心内圧の低下に伴って、房室弁を接合していた力のバランスが崩れて弁の解放が始まる。本セミナーでは房室弁の基礎的な解剖から各種先天性心疾患に伴った形態異常、そして逆流・狭窄の重症度評価まで

を網羅して概説する。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

先天性房室弁疾患の外科治療には未解決な問題が多く、challengingな領域である。今回、代表的な房室弁疾患に対する外科治療に関して概説する。

【先天性僧帽弁膜症】

先天性僧帽弁疾患は比較的稀な疾患で、まとまったシリーズの報告はそれほど多くないが、形態の異常が多岐にわたること、他の心疾患を合併する頻度が高いことから、しばしば治療に難渋する疾患群である。外科治療としては当然ながら弁形成術が第一選択術式となる。病変が多岐にわたるため、形成手技も多種多様なものとなる。形成が不可能な高度の弁病変にたいしては人工弁置換術が選択される。人工弁置換術後は、身体の発育に応じて順次、人工弁のサイズアップが必要となる。

【房室中隔欠損症】

左側房室弁狭窄を招来することなくいかに逆流を防止するかが問題となる。不完全型房室中隔欠損の手術は一見単純で容易な手術と考えられがちであるが、房室弁の左右分割線が最初から決まっておらず、状況に応じて分割線を設定し直すことができないこと、弁や弁下組織の先天異常の頻度が多いことなどから、意外に遠隔期の遺残病変や再手術が多い。完全型房室中隔欠損の弁形成の成否はVSDパッチにより房室弁を正しく分割できるか否かにかかっており、正しい分割が行われないと、その後の形成は決して成功しない。

【単心室症例に対する房室弁の外科治療】

房室弁逆流の存在は、Fontan型手術を目指す単心室症例の予後を著しく悪化させる。特に新生児や乳児早期から手術介入を要する高度の房室弁病変の治療は非常に困難である。数多くの形成手技が考案されているが成績不良で、症例によっては人工弁置換を選択した方が良好な結果が得られることもあると思われる。

【Ebstein奇形】

Ebstein奇形に対する弁形成手技としてはこれまで数多くの術式が考案されてきた。2004年、da Silvaらにより報告されたCone reconstructionは術直後から遠隔期まで、三尖弁逆流が良好に制御され、今後、本疾患に対する標準術式となるのではないかと期待される。

外科卒業後教育ビデオセッション

外科卒業後教育ビデオセッション (SEV)

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

座長:

安藤 誠 (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

笠原 真悟 (岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場 (天空 センター)

SEV-01~SEV-08

[SEV-01] 新生児期・乳児早期の胸骨正中切開アプローチによる肺動脈形成を伴う Blalock-Taussig shunt術

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○平松 祐司 (筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

3:10 PM - 5:40 PM

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-01] 新生児期・乳児早期の胸骨正中切開アプローチによる肺動脈形成を伴う Blalock-Taussig shunt術

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

胸骨正中切開による Blalock-Taussig shunt (BTS)術は側開胸アプローチと比較して、1.人工心肺の導入が容易、2.動脈管の処理が可能、3.次回手術の際に shuntの処理が容易、4.肺動脈形成が同時に施行可能、5.開胸による胸郭変形や側湾症を回避できる、などの有利な点があげられる。ファロー四徴症 (TOF)、特に肺動脈閉鎖症例 (PA) では、動脈管 (PDA) 流入部に肺動脈狭窄 (pulmonary CoA) をしばしば認める。われわれは胸骨正中切開、人工心肺使用下に BTSと同時に肺動脈形成を新生児期・乳児早期に積極的に行ってきた。

【症例1】

日齢20、体重2.7 kgの女児、TOF、PS、PDA、左 pulmonary CoA。3D-CTで動脈管入口部に強い狭窄を認めた。胸骨正中切開、3.0mmPTFEグラフトを腕頭動脈に吻合した。人工心肺、常温心拍動下に主肺動脈から狭窄部を越えて左肺動脈末梢まで小弯側を切開、6.0mmPTFE人工血管パッチで拡大、狭窄を解除した。グラフトの遠位側を右肺動脈に吻合した。5ヶ月、5.7kgで、肺動脈弁輪温存にて心内修復術を完了した。

【症例2】

日齢55、体重3.0 kgの女児、TOF、PA、PDA、pulmonary CoA、右鎖骨下動脈起始異常、21-trisomy。胸骨正中切開、3.5mmPTFEグラフトを右総頸動脈に吻合した。人工心肺、常温心拍動下に動脈管を切離、動脈管肺動脈端開口部を切開、8mmPTFE人工血管パッチで狭窄部を拡大した。PTFEグラフト遠位側を右肺動脈に吻合した。4ヶ月、4.4kg時に右室-肺動脈導管 (8mm) を施行、11ヶ月、6.4kg時に14mm3弁付心外導管による修復術を完了した。

【総括】左右均等な肺血流維持のためには、新生児・乳児早期に胸骨正中切開による肺動脈形成を伴う BTS術を積極的に行うべきであると考えます。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

[背景] 長い歴史がある TOF修復術ではあるが、現在でも“何時すべきか? ”、“どこまで弁、弁輪を残そうとするべきか? ”、

“右室切開の用い方”などが論点として残っている。

我々は以前より経右房-肺動脈修復術で弁輪を残そうとしてきたが、

術前エコーで正常の65-70% (-3SD) 程度からの肺動脈弁輪症例で弁尖が流出路筋肉に埋もれる程度の強い症例に

同部筋肉の再狭窄に伴う再手術を必要とする頻度が高かった。

この点を踏まえ、2005年頃からシカゴから報告された valve-sparing approachを基本にして、上記境界領域例とそれより更に小さい正常の55-60% (-5SD) の症例にも弁輪温存型修復術を実施してきた。流出路修復は、弁上部狭窄については自己心膜によるパッチ拡大（前後交連例にはパンタロン型、左右交連例には前面に楕円型+後壁形成）、

弁性狭窄と右室流出路狭窄には図のような対応を基本として対応した。

[成績] 92例(2005-15: VSD1 10例、AP shunt後 21例、-4SD以下 19例。9.4±5.3kg、7.4±1.6ヶ月)。弁輪温存率 VSD2 75/82(92%)、VSD1 3/10(30%)。平均観察期間約6年で死亡例なく、温存した弁輪は体格に合わせて成長し、統計学的に流出路狭窄の程度は悪化せず、逆流増悪も認めなかった。ただし、流出路狭窄に対する再手術は2例(VSD1,VSD2 各1例)。

今回は、基本術式のビデオを中心に提示し、再手術の経験を踏まえたコメントをすることで貢献したい。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○平松 祐司（筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学）

【背景】 TOF遠隔期のPR回避のために、transannular repairに代わる valve-sparing技術が模索されている。ここでは既存の valve-sparing法を網羅するとともに、われわれが提案する新しい valve-sparing手技；pulmonary cusp and annular extension technique (ATS 2014;98:1850)を供覧する。【方法】術前経胸壁エコーで肺動脈弁および弁輪のコンディションを綿密に評価する。弁輪の Z-score -3.0以内で弁尖が過度に dysplastic でなければ本術式を考慮する。2尖弁でも3尖弁でもよいが、交連部の tethering機能を損なわないよう注意しながら十分に交連切開する。主肺動脈縦切開を前方弁尖の弁腹中央まで下ろし、そのまま弁輪と弁腹を切開して10-15mm程度の右室切開を置く。肺動脈弁の coaptation zoneと交連部 tethering機能は温存されていることになる。前尖弁腹楔状切開部に楕円形の GA処理自己心膜片先端をあてて前方弁尖を拡大し、この心膜片の横幅（約15mm）で弁輪切開部を拡大しながら頭側に翻転し主肺動脈を補填する。残る右室小切開部には0.4mm ePTFEパッチをあて、この上縁を GA心膜パッチの水平折り返し線に縫着することによって弁輪を補強する。【結果】本術式を4例（7.8-9.3 kg、生後10-16ヶ月、BTS先行2例、最長観察62ヶ月）の TOFに適用した。2尖形態が3例、3尖形態が1例で、弁輪径は-2.3~-3.1 SDであった。最長観察期間62ヶ月の中で、RVOT圧較差は10-22mmHg、PRはII度以下である。肺動脈弁輪は体格相応に成長し、RVOT形態は良好である【考察】他の valve-sparing法としては、1) 交連切開と術中ブジー/バルーン拡大法、2) Sungの cuspパッチ拡大法、3) Yangの biorifice法、4) Ustunsoyの V-plasty法がある。1) は mild PSに限った valve-sparing法。2) は弁尖の coaptationと suspension機能に介入し、長期耐用性に不安がある。3) は PR出現の懸念が大きく、4) はわれわれの方法に似るがデザインが異なる。本術式は肺動脈弁の生理的 coaptation/tetheringメカニズムの温存と弁輪拡大を両立し、RVOTは良好な機能を保ちつつ成長し得る。但し、初期の弁口面積は交連切開の達成度に依存し、GA心膜による弁尖形成は著しい委縮弁尖や狭小弁輪においては困難である。【結論】本術式は従来の transannular repairに完全にとって代わり得るものではないが、修復遠隔期の肺動脈弁機能温存を図るオプションとして、TOFにおける valve-sparing法の適応拡大に寄与する可能性がある。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○山岸 正明（京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

右室流出路（RVOT）再建に対して ePTFE膜による fan-shaped弁を縫着した bulging sinus付 ePTFE導管とパッチを補填材料として用いている。導管症例を供覧する。導管吻合は Gore-Tex suture CV-5あるいは CV-6を用いて遠位端より開始。遠位端吻合後、RVOT開口部上端に一致する導管小弯側（背側）長を決定。導管背側をU字状に切り抜き、RVOT開口部の頭側1/3程度に Gore-Tex suture CV-5により吻合。その後、開口部の大きさに合わせて導管前側面を楕円形にトリミングし、同様に吻合。吻合終了前に鉤を用いて ePTFE弁が壁面に固着していないことを確認。吻合部はフィブリン糊擦り込み法によりシーリング。

本導管・パッチは現在までに本邦65施設で1571例（導管 881例、パッチ 690例）に使用。手術時年齢 0日～64.2歳、体重 2.1～91.3 kg。導管881例では手術時年齢 0日～56.8（4.1±8.8）歳、2歳以下は277例（31.4%）、体重 2.1～91.3（13.0±18.2）kg、10kg以下は318例（36.1%）、術式は Rastelli 782例、Ross 99例、術後観察期間は3.9±3.1年（最長14.0年）。導管径の内訳は8 mm：3例、10 mm：24例、12 mm：63例、14 mm：92例、16 mm：195例、18 mm：188例、20 mm：70例、22 mm：175例、24 mm：69例。再手術回避率は5年96.1%、10年94.3%、小口径導管（6～16 mm）では5年92.1%、10年90.2%、大口径導管（18～24 mm）では5年99.4%、10年97.6%。導管交換は31例（3.5%）で施行。要因として、導管関連は17例（成長8例、弁狭窄4例、遠位端吻合部狭窄3例、感染性心内膜炎2例）、導管非関連は14例（末梢肺動脈狭窄7例、他要因手術で併施3例、導管以外の感染症4例）であった。本導管は現在のところ最も有用な RVOT再建の補填材料と言える。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○麻生 俊英（神奈川県立こども医療センター）

ファロー四徴症(TOF)では、長期にわたる肺動脈弁閉鎖不全(PR)の弊害が明らかになり弁輪温存の重要性が注目されている。しかし、中等度以上の肺動脈弁狭窄(PS)を有する TOFに対する外科治療において議論となるのは、1) あくまで弁輪温存を貫き PRを減ずるが、しかしどの程度の PSを容認するのか、一方、2) mini-transannularとして PSを減ずるが、どの程度まで PRを容認するかである。TOF根治術において右室流出路の適切な筋切除は不可欠な手技であるが、弁輪温存を行う場合、肺動脈弁直下の筋切除に難があり十分に切除するために付加的な手技が必要か否かが問題となる。我々は、狭小弁輪に対して弁輪温存に固執すれば有意な PSを残すことになると考え、弁輪を越えて2～5mmの mini-transannular incisionで mild PS, mild PRを是とする方針である。しかし、経右房一経肺動脈アプローチによる mini-transannular patchをあてた TOF根治術は臨床的に良好な経過をとり術後短期間では問題がないが、最小限の弁輪切開においても術後中長期に弁輪が拡大し PRが次第に進行することが示されている（van den Berg, 2007）。我々は、中等度以上の弁狭窄を有する TOFの根治術において、PRを減らし長期にわたって弁輪拡張を防ぐよう弁形成、あるいは弁輪形成を積極的にこなってきた。【方法】弁輪径50～80%Nの中等度の肺動脈弁狭窄に対し経右房で右室流出路の筋切除、心室中隔欠損パッチ閉鎖ののち、主肺動脈を縦切開し2～5mmの mini-transannular incisionをおく。交連切開、ならびに PTFE sheetや azygos veinを用いる弁尖延長など弁形成をおこなう。また自己心膜パッチにて肺動脈から右室流出路に向けて心膜パッチを縫着したのち人工弁輪として Gore-Tex suture糸を縫着し遠隔期での弁輪の拡大を防ぐ。【ビデオ】生後3か月（弁輪径54%N）、6か月（弁輪径69%N）の2例に対する TOF根治術を供覧。【考察】我々の方法

は、1981年に川島先生がすでに報告された方法の焼き直しである。特に、TOF根治術における肺動脈弁輪形成は簡単にできる長期成績改善策と考える。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

In a subset of tetralogy of Fallot (TOF) patients, the pulmonary valve (PV) annulus and the infundibulum are hypoplastic, and they need to be patch-augmented. In these patients the right ventricular outflow tract (RVOT) cannot be enlarged by muscle resection, because muscular hypertrophy is not the underlying anatomic problem. Only a transannular patch (TAP) extended to the infundibulum can completely relieve the RVOT obstruction.

In this video I present such a case of TOF repair. The patient is a 3 month-old boy weighing 6.5 kg. Standard bicaval and aortic cannulation is performed and moderate hypothermic cardiopulmonary bypass is started. Stitches are placed in the infundibulum and PV annulus to mark the anticipated extension of the TAP. After aortic X-clamping, the right atrium (RA) is opened and the ventricular septal defect (VSD) and RVOT are explored through the tricuspid valve. The VSD is closed with a pericardial patch in a running fashion. A longitudinal incision is then performed in the pulmonary trunk, and it is extended to the RVOT. A pericardial patch is trimmed on a Hegar dilator, to match the desired RVOT diameter, and it is sewn in place. RA is closed, leaving open the foramen ovale. X-clamp is removed, rewarming is completed and the patient is weaned off bypass. Modified ultrafiltration is performed. By direct puncture we get right ventricle (RV) pressures at 50% of systemic ones.

Postoperative course was characterized by mild RV failure with an intensive care unit and total stay of 6 and 12 days, respectively.

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 木戸 高志, 東田 昭彦, 帆足 孝也（国立循環器病研究センター）

ファロー四徴症遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全により右室拡大、低心拍出量、高 CVP、肝障害などがおこり重症化すると多臓器の不全に至るため外科的介入が必要となる。

肺動脈弁置換は難易度の高い手技ではないが以下の注意が必要である。1：前回手術の詳細確認、2：安全な再開胸（術前 CTによる大血管、右心室と胸骨との関係の精査、状況に応じて大腿動静脈の露出）3：脱血の良い無血視野、VSDリークを想定して大動脈遮断、心停止下の手術が望ましい。左室ベントの挿入。4：人工弁を自然な方向に（後方に向けて）移植することと周りの構造物（Valsalva洞、LMT, LAD）への圧迫、損傷に注意すること。縫合中の生体弁を損傷の予防などである。術後は両心不全、不整脈、1-2週後にも胸水貯留や抗凝固に伴うタンポナーデ、不整脈に留意する。

肺動脈弁置換の典型的な例を供覧する。

症例は56歳男性、1968年にファロー四徴症に対し心内修復術を某病院にて受けているが詳細は不明である。心臓カテーテル検査、心エコーおよびMRIでは大動脈の騎乗はあり、VSDリークは無し、肺動脈弁閉鎖不全により著明に右室は拡大 RVEDVI=197 ml/m²。菲薄化した右室全面が胸骨に癒着していた。

再開胸後剥離を進めると心膜は全面で欠損。型通り人工心肺を上行大動脈、上下大静脈にカニューレション行ったが、この際前回のカニューレション跡は見られず前回手術は単純低体温法であったと推測された。心停止後内部を観察するとVSDは数針のマットレス縫合にてなんらかのパッチで閉鎖されていた。径弁輪心膜パッチの下には変形した自己弁が存在。肺動脈は十分に太いので24mmの生体弁を遠位肺動脈にはめ込むように連続縫合で縫着。右室はほぼ自己組織で閉鎖、縫縮した。

医療安全セミナー

医療安全セミナー2 (CSS02)

「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～ (録画上
映)

座長:

鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:55 PM - 2:40 PM 第A会場 (天空 A)

CSS02-01

[CSS02-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～
※医療安全セミナー1の「録画上映」となります

○木村 壯介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

1:55 PM - 2:40 PM

1:55 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:55 PM - 2:40 PM 第A会場)

[CSS02-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～

※医療安全セミナー1の「録画上映」となります

○木村 壯介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16 (LS16)

本邦における児童の心不全治療の現状 ～植込み型補助人工心臓の有用性～

座長:小野 稔 (東京大学)

共催:センチュリーメディカル株式会社

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第A会場 (天空 A)

LS16-01

[LS16-01]

○山崎 健二 (東京女子医科大学)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS16-02]

○縄田 寛 (東京大学)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第A会場)

○山崎 健二 (東京女子医科大学)

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第A会場)

○縄田 寛 (東京大学)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11 (LS11)

成人における最新の Intervention

座長:金 成海 (静岡県立こども病院)

共催:ガデリウス・メディカル株式会社

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

LS11-01

[LS11-01]

○高山 守正 (榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場)

○高山 守正 (榊原記念病院)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12 (LS12)

川崎病急性期における動脈瘤発生の機序と巨大瘤の遠隔期の管理について

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

共催:一般社団法人 日本血液製剤機構

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

LS12-01

[LS12-01]

○深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場)

○深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13 (LS13)

Fontan循環遠隔期における肝障害の超音波診断

座長:佐地 勉 (東邦大学名誉教授 心血管病研究先端統合講座)

共催:東芝メディカルシステムズ株式会社

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

LS13-01

[LS13-01]

○住野 泰清 (東邦大学医療センター大森病院 消化器内科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場)

○住野 泰清 (東邦大学医療センター大森病院 消化器内科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14 (LS14)

Figulla Flex II ASD Occluder

座長:富田 英

共催:日本ライフライン

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

LS14-01

[LS14-01]

○Worakan Promphan MD (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit
Hospital Bangkok, Thailand)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場)

○Worakan Promphan MD (Department of Pediatric Cardiology Samitivej Sukhumvit Hospital Bangkok,
Thailand)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15 (LS15)

目指せプロフェッショナル！看護に活かすものの見方・考え方

座長:高橋 久美子 (日本医科大学武蔵小杉病院)

共催:株式会社 学研メディカルサポート

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

LS15-01

[LS15-01]

○深澤 優子 (R&D Nursingヘルスケア・マネジメント研究所, 医療法人社団 福寿会, (株) プライムワークス)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場)

○深澤 優子 (R&D Nursingヘルスケア・マネジメント研究所, 医療法人社団 福寿会, (株) プライムワークス)

要望演題 | 重症心不全

要望演題8 (YB08)

重症心不全

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB08-01~YB08-04

[YB08-01] 小児拡張型心筋症に対する機械的補助循環による左室 Reverse Remodelingの検討

○松長 由里子, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹
(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-02] 小児重症心不全症例における LVAD装着後の心機能回復と off-pump trial

○髭野 亮太¹, 高橋 邦彦¹, 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-03] 乳児拡張型心筋症患者における LVAD装着後の体重増加不良因子の検討

○桂木 慎一¹, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 成田 淳¹, 石田 秀和¹, 三原 聖子¹, 鳥越 史子¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

○小泉 敬一¹, 戸田 孝子¹, 勝又 庸行¹, 喜瀬 広亮¹, 長谷部 洋平¹, 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部 第二外科)

8:50 AM - 9:30 AM

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

[YB08-01] 小児拡張型心筋症に対する機械的補助循環による左室 Reverse Remodelingの検討

○松長 由里子, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 拡張型心筋症、重症心不全、Left Ventricular Reverse Remodeling

小児用補助人工心臓(VAD)の保険収載に伴い今後小児重症心不全治療における VADの重要性はますます増加すると考えられるが、絶対的なドナー不足により移植到達までに長期の待機期間を余儀なくされることが予想され、新たな治療方針を考える必要がある。一方で成人症例において VAD装着後に左心負荷軽減による左室機能の改善(Left Ventricular Reverse Remodeling:LVRR)が報告されているが、小児心筋症では詳細は明らかではない。そこで当院での小児拡張型心筋症(DCM)症例における LVAD装着による LVRRの検討を行った。[対象と方法]2011年1月から2015年12月までに VAD装着を要した18歳未満の DCM患者11例(男児3,女児8,4カ月-16歳)。Deviceは EXCOR6例, Jarvik2000 2例, 体外式遠心ポンプ2例, EVAHEART1例であり全例で左室心尖部脱血を行った。手術前と1カ月, 3カ月後の心エコーによる LVDd/Dsの縮小率(%), EF(%)と BNP(pg/dl)の推移, 薬物療法(目標投与量: β 遮断薬0.3mg/kg, ACE-I0.2-0.3mg/kg)について検討した。また当院のプロトコールによる LVADオフテストを施行した5例について結果を検討した。[結果]LVDd/Dsの縮小率の平均は1カ月で24.4/32.7, 3カ月で19.8/24.2であり左室は縮小した。EFは1カ月で平均17.7, 3カ月で12.8増加した。BNPの平均は術前2402.8, 1カ月427.0, 3カ月166.2であった。ACE-Iの体重あたりの内服量と LVDd/Dsの縮小率には正の相関を認めた。オフテストを5例に施行したが1例は pumpの weaningのみで PCWP(mmHg)が6から13まで上昇したため中止した。4例はサポート停止可能で PCWPの平均は6.5から off後に11.0に上昇した。2例はサポート停止時の PCWPの上昇が2以下と軽微であり、他の3例と比較し LVDd/Dsの縮小率は大きい傾向にあった(37.9vs20.5/47.7vs23.8)。[まとめ]LVADによる左心負荷軽減と Device装着後も投薬加療を継続することで LVDd/Dsの縮小を認める症例は LVRRを認める可能性があり、今後は LVAD離脱も含めた治療展開を検討する必要がある。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

[YB08-02] 小児重症心不全症例における LVAD装着後の心機能回復と off-pump trial

○髭野 亮太¹, 高橋 邦彦¹, 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 左心補助循環装置、心不全、off-pump trial

【背景】 Berlin Heart EXCOREの認可により左心室補助循環装置(LVAD)の使用が小児の重症心不全治療の一つとして確立されつつある。しかし、あくまで心移植への橋渡しである。小児心移植の少ない日本においては、長期の LVAD管理を強いられるが、小児における LVAD装着後の心機能の回復や LVADからの離脱についての知見は乏しい。【目的】小児の重症心不全患者において、LVAD装着後の心機能の推移を明らかにし、off-pump テストを踏まえた LVAD離脱の可能性について検討すること。【方法】2014年1月から2015年12月の間に左室補助循環装置(LVAD)の導入を行った、15歳以下の患児5例(DCM 4例、idiopathic VF)に対して装着2-4ヶ月後に off-pump trialを実施。【結果】2例は pump off直後に血圧が保てず中止、1例は off後に CIが3.8L/min/m²と保たれていたが PCWPIは6から13mmHgと上昇したため中止。2例については CI 3-4L/min/m², PCWP < 10mmHgと保たれ、15分維持していた。【考察】 off-trialにて心機能が良好な状態を維持する症例が存在する。しかしながら LVAD離脱の条件は左室が unloadingされている状態から、pump off時に心室への前、後負荷の増大に耐え心拍出を保つことであり、成人については CI > 2.6L/min/m², PCWP < 13mmHg, RAP < 10mmHgと離脱の

criteriaがあるが小児については体格など特有の問題も考慮して検討していく必要がある。【結論】 bridge to transplantだけではなく、 bridge to recoveryにつなげるためにも離脱し得る症例について今後も継続した off-pump trialを行っていく必要がある。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

[YB08-03] 乳児拡張型心筋症患者における LVAD装着後の体重増加不良因子の検討

○桂木 慎一¹, 小垣 滋豊¹, 高橋 邦彦¹, 成田 淳¹, 石田 秀和¹, 三原 聖子¹, 鳥越 史子¹, 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: EXCOR、心不全、発育

【背景】我が国においても Berlin Heart社の EXCORを乳幼児重症心不全患者の補助人工心臓として使用することが可能となった。しかしドナー不足の現状では装着期間の長期化が予想され、発育を含めた装着後の全身管理が重要となる。

【目的】 LVAD(EXCOR)装着に至った乳児拡張型心筋症(DCM)患者において、装着後の体重増加を指標に心不全の改善について検討する。

【方法】 LVAD装着に至った乳児 DCM患者7例のうち、3か月以上装着している6例を対象に、臨床経過を後方視的に検討した。LVAD装着後、フォロー期間中に体重が-1SD以上まで改善した体重増加良好群と、それ以外の体重増加不良群の2群に分け比較検討を行った。

【結果】6例の患者背景は、男児1例と女児5例、診断時年齢は4日~7カ月(中央値生後1カ月)、診断からLVAD装着までの期間は3~6カ月(中央値4カ月)であった。3例は渡航心移植を受け、3例は当院にて移植待機中である。体重増加良好群は2例、体重増加不良群は4例であった。BNP値は良好群で平均23.9pg/mL(9.9, 37.8pg/mL)、不良群で平均335.1pg/mL(116.0~760.3pg/mL)と、良好群で低い傾向にあった。RVEDPIは良好群で平均5.5mmHg、不良群で平均13.5mmHgと、良好群で低い傾向にあった。また CVPも良好群で平均4mmHg、不良群で平均13mmHgと、良好群で低い傾向にあった。

【結語】LVAD装着後に心不全症状が改善し良好な体重増加が得られる一群がある一方、体重増加不良が遷延する一群が存在する。これらの症例では装着後もBNPが高く、RVEDPIやCVPも高い傾向が認められたことから、LVAD装着後に右心不全が顕在化している可能性が考えられ、LVAD装着下の長期管理には右室機能の評価と管理が重要である。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

○小泉 敬一¹, 戸田 孝子¹, 勝又 庸行¹, 喜瀬 広亮¹, 長谷部 洋平¹, 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 拡張型心筋症、血漿交換療法、予後

【背景】拡張型心筋症(DCM)の病因に抗β1アドレナリン受容体抗体(β1ARAb)等の抗心筋自己抗体の関与が報告されている。当院では、小児 DCM症例に対しこれらの抗体除去を目的に血漿交換療法(PE)を施行し、その短期的な治療効果を報告してきた。【目的】 PEを施行した小児 DCMの長期予後を検討した。【方法】対象は2006年以降、当院で小児重症 DCMに対し PEを施行した7例。年齢、体重はそれぞれ4ヶ月から19歳2ヶ月(中央値11歳2ヶ月)、2.1から35kg(中央値29.3kg)。β1ARAb陽性例は、7例中6例であった。治療時期は4例が急性増悪

期、1例が発症早期、2例が慢性期に施行した。PEはCHDFを併用し8時間以上をかけて緩徐に施行した。【結果】PEを施行前の心機能検査所見は、LVEF $22.6 \pm 11.1\%$ 、ANP値 $370 \pm 301 \text{pg/ml}$ 、BNP値 $912 \pm 755 \text{pg/ml}$ 、CTR $59.3 \pm 9.0\%$ であった。NYHA心機能分類は 3.3 ± 0.8 であった。急性増悪期に施行した4例は全例で一時的にLVEF, NYHAが改善したが、PE施行より1から8か月後(中央値1.5か月後)に心機能と心不全症状が悪化した。2例はVADを装着し心移植を施行できたが、1例は死亡した。1例は計3クルールのPEを施行したが、効果期間は一時的で死亡した。発症早期症例は β blocker治療を導入できた。慢性期に施行した2例は1年7か月後と2年後に心機能と心不全症状が悪化し、VA-ECMOを装着した。再度PEを施行し、1例はVADを装着でき心臓移植待機中であるが、1例は心臓移植準備期間中に死亡した。【結論】PEは小児DCMの心機能と心不全症状を一時的に改善させる効果があり、国内での小児心臓移植が難しい本邦では必要な治療法の一つである。しかし、PEの効果は一時的で根本治療とはなり得ない。このため、PEを施行する際にはVADの装着や心臓移植治療へ向けた準備を進めることが重要である。

要望演題 | MAPCA

要望演題9 (YB09)

MAPCA

座長:

猪飼 秋夫 (岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB09-01~YB09-05

[YB09-01] 完全大血管転位症周術期リスクファクターとしての体肺動脈側副血管鑑別の必要性

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐々木 孝, 小林 真理子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

○大沢 拓哉¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 野田 怜¹, 小坂井 基史¹, 大塚 良平¹, 大橋 直樹², 西川 浩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)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-04] 中心肺動脈欠損および高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略

○本宮 久之, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-05] 主要体肺側副動脈に対する正中統合化治療 ~カテーテル診断と治療の効果~

○石垣 瑞彦¹, 金成 海¹, 濱本 奈央³, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 大崎 真樹³, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎², 小野 安生¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡こども県立こども病院 循環器集中治療科)

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-01] 完全大血管転位症周術期リスクファクターとしての体肺動脈側副血管鑑別の必要性

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 完全大血管転位、側副血管、周術期合併症

【背景・目的】

完全大血管転位症(TGA)に体肺動脈側副血管(APCA)を合併することは時折認められるが臨床的に問題となることは少ない。我々は周術期に介入を要した4例を経験しその詳細を解析したので報告する。【方法】1998年1月～2015年3月の動脈スイッチ手術(ASO)97例を対象とした。病型は TGA(心室中隔欠損合併なし: IVS)46例, TGA(心室中隔欠損合併: VSD)28例, その他23例(両大血管右室起始(DORV)18例(うち Taussig-Bing奇形(TBA)17例), 修正大血管転位(cTGA)4例, TGA, 心内膜床欠損1例)であった。

【結果】

97例中介入を要する APCA合併例は4例で全て TAG/IVS症例であった。うち2例は ASO術後に再介入を要した。1例は術後遷延する喀血を認め、造影 CTで下行大動脈から右肺に分枝した APCAを1本認めた。第9病日にコイル塞栓を行い人工呼吸器から離脱した。もう1例は TGA/IVS/valvar PS (bicuspid pulmonary valve) に対する ASO症例であった。ASO後1年で進行した neo valvar ASに対する介入を行った。術中 PV returnが非常に多く APCAに対する追加 clippingを施行したが、術後の血管造影で下行大動脈及び右鎖骨下動脈からの APCAが多量に認められた。結果として valvar ASは APCAによる容量負荷に伴う相対的な狭窄であった可能性が高く過大評価と考えられた。TGA/IVS群では術前エコー所見では P/A size ratioが APCA合併群で有意に低く、APCA合併群では PA径が相対的に小さかった。(0.99±0.13 vs 0.76±0.11 p=0.018)

【考察・結語】

APCAを合併し介入を要したものは過去の報告を含め全て TGA/IVS症例であった。近年では術前カテーテル検査を行うことは少なく、術前管理で動脈管を開存させることが多いため心エコーではその存在を疑いづらい。術後の左心不全は通常冠動脈血流を疑うことが多いが、APCAを十分に鑑別に入れておく必要があり、術前の心エコー等で P/A size ratioが低い場合には CT、カテーテル検査等による APCAの検索を行うべきと考える。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

○大中臣 康子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 佐々木 孝, 小林 真理子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Melbourne shunt、tiny pulmonary artery、pulmonary atresia

【背景】主要体肺側副血行(MAPCAs)を合併した肺動脈閉鎖症で極めて細い中心肺動脈が存在するとき (tiny true central PA)、その中心肺動脈を上行大動脈に端側吻合し肺動脈の成長を期待する体肺動脈短絡術式 (Melbourne shunt) がある。この術式の効果を検討した。【方法】過去11年間に当センターで Melbourne shuntを施行した7例について、後方視的に検討した。【結果】男児5例、女児2例で、手術時年齢は中央値3.5か月(2-14か月)、体重は中央値4.7kg(3.8-7.9kg)、アプローチは正中切開が3例、側開胸が4例であった。5.5±4.5年の観察期間中、手術死亡および遠隔死亡はなかった。7例のうち5例が二心室で2例が Rastelli手術に、2例が単心室症でその1例が Fontan手術に到達した。その他の姑息手術を4回、カテーテル治療を3回を行った。術後評価カテーテル検査を行った5例を対象に、肺動脈の成長について、Melbourne shunt前後30±33か月の間の変化を比較すると、右肺動脈径は2.8±0.6mmから6.2±2.2mmへ (p=0.010)、左肺動脈径は2.9±1.0mmから9.2±3.5mm (p=0.007) と太くなり PA indexは53±31から252±182へ有意に成長していた (p=0.035)。一

方、術後の左右肺動脈の成長は左肺動脈の方がよかった ($p=0.014$)。【考察】 Melbourne shuntは人工血管を用いた体肺動脈シャントと異なり術直後の高肺血流を心配する必要はなく、また細い肺動脈であるが自己組織であり開存性はよく、一方、体の成長に合わせてシャント流量も増加し中心肺動脈も成長していた。左右の肺動脈の成長に差が見られたが上行大動脈の側方に吻合することからその対側の肺動脈（多くは右肺動脈）が拡大した上行大動脈に圧迫されたことによる左右肺動脈の血流不均等によると推測される。しかし、細い側の肺動脈でも確実に成長しており PA indexも十分なサイズになっていた。【結論】 Melbourne shuntは tiny central PAを成長させる確実で効果的な方法である。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

○大沢 拓哉¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 野田 怜¹, 小坂井 基史¹, 大塚 良平¹, 大橋 直樹², 西川 浩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: MAPCA、unifocalization、TOF

【背景】 MAPCAを合併した心奇形に対する外科的治療においては未だその方針に明確なものはなく、それぞれの形態に応じて段階的な治療戦略の選択が必要である。当院では2012年より側開胸を併用した正中切開での Unifocalization(UF) を行う段階的な治療戦略をとり入れている。当院における MAPCA症例を後方視的に考察し、今後の治療戦略について検討する。【方法】 2000年1月から2016年2月までの UFを行った MAPCA、18例を対象とした。【結果】 初回術式で肺動脈短絡術のみを行った症例は4例(22%)であった。初回 UF時に側開胸による UF+BTSを選択したのは10例、正中一期的 UFは4例、側開胸併用正中アプローチでの UFは4例であった。2012年以降では側開胸併用の正中アプローチでの UFは4例、正中一期的 UFが2例であった。2011年までの手術死亡は2/12例、根治術到達は10/12例であったが、うち4例は VSDに fenestrationを開けざるを得なかった。2012年以降は手術死亡0例、3例根治術に到達し、残り2例も根治術待機中である。【考察】 2012年より当院では MAPCAに対する UFを側開胸併用の正中 UFを基本的戦略とし良好な治療成績を得た。本術式の利点としては術後の屈曲や変形を回避するため吻合想定部位よりさらに末梢まで MAPCAを十分剥離すること可能であり、創は2か所になるが手術操作の簡便性の観点からも側開胸を併用した正中アプローチでの UFは有用であると考えられる。【結語】 MAPCAに対する治療戦略は形態に応じて選択の必要が求められるが、側開胸併用の正中アプローチでの UFは有用な術式の一つであると考えられる。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-04] 中心肺動脈欠損および高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略

○本宮 久之, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 加藤 伸康, 浅田 聡 (京都府立医科大学附属病院小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: MAPCA、absent PA、palliative RVOTR

【目的】

PA/VSD/MAPCAの外科治療において、特に中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成例では術後 MAPCA吻合部狭窄や末梢 PA閉塞性病変による右心圧負荷が残存しうる。今回、段階的治療(第1期手術:1期的両側 UF/姑息的右室流出路再建(pRVOTR)、第2期手術:Rastelli±残存狭窄解除)の妥当性を検討した。

【方法】

2001～15年に第1期手術を行った cPA欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCA 12例を対象。UF時年齢は1.2(0.4～4.6)歳、体重は8.8(4.5～16.9)kg。高肺血流による PH1例で MAPCA bandingを先行。BT shunt先行例なし。UFした MAPCAは3(2～5)本、術前 TNPAIは111(36～252)mm²/m²。第一期手術:正中切開、Y字型新鮮自己心膜 rollにより cPA形成、MAPCAを自己心膜 rollに UF。気管後方 MAPCAは可及的に前方に転位後 UF。弁付 ePTFE人工血管による pRVOTR(血管径:正常肺動脈弁輪径の約75%とし肺血流を調整)。全例術後に血管拡張剤を投与。

【結果】

UF後経過観察期間6.6(0.3～14.2)年。根治到達11例、1例待機中。根治までの期間1.3(0.7～2.1)年。根治時年齢2.7(1.4～5.3)歳、体重10.5(8.3～15.6)kg。UF術後 SpO₂ 93(82～97)%。術死なし。遠隔死亡1例(感染)。UF後の心膜 roll-MAPCA吻合部狭窄5例/心膜 roll拡大2例を認め、根治時に狭窄解除(patch使用3例,狭窄解除直接吻合3例)ないし cPA縫縮を併施。根治術後、吻合部 PTPVを行った症例は1例のみ。再手術なく、心膜 roll石灰化なし。根治前の左右 PA径比は1.15(0.7～1.5)と左右差なし。根治後平均 PA圧は17(10～30)mmHgと低値。根治後 PA index 418(406～429)mm²/m²。

【考察】

cPA欠損/高度低形成を伴う本疾患群に対し、初回 cPAへの短絡術の効果は懐疑的であり、MAPCAのみの縫合形成では治療困難な狭窄が残存しうる。対して本戦略では cPA-MAPCA吻合部狭窄等の残存は完全には不可避だが、初回手術と根治術(±残存病変解除)を二段階に行い良好な肺血管床と正常右室圧が得られ、本疾患群への有用な治療方針と考える。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-05] 主要体肺側副動脈に対する正中統合化治療～カテーテル診断と治療の効果～

○石垣 瑞彦¹, 金成 海¹, 濱本 奈央³, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 大崎 真樹³, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎², 小野 安生¹ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.静岡こども県立こども病院 循環器集中治療科)

Keywords: MAPCA、UF、バルーン血管形成術

(背景)肺動脈閉鎖・主要体肺側副動脈(MAPCA)に対し当院では乳児期から積極的に胸骨正中切開による統合化(unifocalization:UF)の手術介入を行い、その前後で綿密なカテーテル診断と治療を組み合わせ、肺循環の確立、可能な限りの肺区域の獲得、Rastelli到達および予後の改善を促している。(目的)正中から展開する本治療方針の長期的効果を検討する。(方法)2000年以降に当院でUF施行した MAPCA合併44例から単心室例を除いた38例(PAVSD33例,PA/AVSD2例,TOF3例;染色体異常14例)を対象に、初回介入、Rastelli到達率、カテーテル治療についてフォローアップデータを後方視的に検討した。(結果)初回 UFは、生後7.5か月(1か月～12.7年)、体重6.9(2.7～26.6)kgで施行された。Rastelli到達は31例(82%)で、待機6例、死亡1例で、到達例の RVP/LVP比は0.63(0.31～1.06)であった。カテーテルは術前術後、術中肺動脈造影含め延べ129回であった。UF後5.0年(0.6-15.6)の追跡期間に、カテーテル治療が20症例53病変に126回(バルーン血管形成術(BAP)75回、ステント留置14回、ステント再拡張25回、二重供給の MAPCAに対する塞栓術12回)施行された。BAP16症例42病変で同一病変への再介入は32回、ステント留置8症例14病変で再介入25回、各々平均 BAP0.76回、ステント1.92回で、Rastelli到達例の RVP/LVP比は同等であった。3年以上の観察期間で病変部血管径の成長率は超高耐圧バルーン使用10病変例およびステント使用4病変例では、160%vs107%(P<0.05)であった。(考察)ステント留置例は、主に内膜の増成のため、再介入例が多かったが、いずれの病変も開通が維持された。超高耐圧バルーンの使用でより狭窄血管の成長が期待された。(結語)UFおよびカテーテル治療での肺血管床の維持、成長促進により多くの症例で Rastelli術到達が可能となった。血管の開通性を維持し Rastelli術後もカテーテル治療が行える条件を作ることが治療の継続、よりよい予後につながると思われる。

要望演題 | Ebsteinの病態と外科治療

要望演題10 (YB10)

Ebsteinの病態と外科治療

座長:

川崎 志保理 (順天堂大学医学部 胸部外科)

Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB10-01~YB10-04

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

○連 翔太¹, 牛ノ濱 大也¹, 倉岡 彩子¹, 井福 俊允¹, 杉谷 雄一郎¹, 児玉 祥彦¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 秋山 章¹, 西森 俊秀¹, 瀬戸 悠太郎¹, 朴 仁三², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明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, 古井 貞浩², 松原 大輔², 安齊 達也², 南 孝臣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)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-04] Cone手術 術前後のcMRI所見から見えたもの~新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したEbstein奇形の1例~

○大森 大輔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)

10:30 AM - 11:10 AM

10:30 AM - 11:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

○連 翔太¹, 牛ノ濱 大也¹, 倉岡 彩子¹, 井福 俊允¹, 杉谷 雄一郎¹, 児玉 祥彦¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形、WPW症候群、カテーテルアブレーション

【背景】近年 Ebstein奇形(EA)における Cone手術の導入により手術適応が拡大し、術前の副伝導路 (AP) に対する精査・治療が推奨されている。当院では EAに対して電気生理検査(EPS)ならびに高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を積極的に行う方針としている。【目的】EAにおける APの臨床像を明らかにする。【対象・方法】1984年以降に当院で精査した EA75例(男性26例、複雑心奇形合併例を除く)を対象とし、臨床像、APの診断・治療について診療録より後方視的に検討した。【結果】初診時年齢は中央値0.8歳(0生日-35.8歳)、診断契機は胎児診断24例、心雑音23例、チアノーゼ19例、心電図異常5例、心不全症状2例、発作性上室頻拍 (PSVT) 1例であった。75例中59例 (二心室修復: 39例) に手術を行った。manifest WPW症候群(mWPW)は16例(21%)で全例 B型であった。PSVT既往は14例にみられ、mWPW9例、concealed WPW(cWPW)1例、不明4例(EPS未施行含む)であった。心電図異常の5例中、PSVTは1例のみであった。EPSは42件(35例)に施行し3件(3例)は術中のみ行われた。初回 EPS時年齢は9.8歳(67生日-36歳)、体重は28.2(3.0-85.5)kg。EPS症例に mWPW症候群が15例、cWPWが1例含まれていた。APの存在が示されたのは mWPW15例と cWPW1例の16例で、うち13例は室房伝導を有し全例で AVRTが誘発された。AP部位は右後壁9例、右後側壁5例、右後中隔4例、右中中隔1例、左側1例で、5例に複数の APが存在した。Ablationを20例(25件)に施行、RFCA単独が13例 (15件)、Cryoablation (Cryo) 単独が4例、3例に RFCA後に Cryoを追加した。治療後の観察期間は5.4(0.5-14.0)年で、PSVTを起こした症例はなく、合併症の発生は認めなかった。【まとめ】mWPW以外で PSVTを起こした症例は5例 (6%)で、EPSを行った35例中 cWPWは1例のみであった。EAに合併する APの特徴をふまえた EPS・RFCA適応の検討と術後遠隔期における積極的 RFCAの有効性の検討が今後望まれる。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 秋山 章¹, 西森 俊秀¹, 瀬戸 悠太郎¹, 朴 仁三², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Ebstein奇形、姑息術、Starnes手術

【目的】初回手術として姑息術を施行した Ebstein奇形症例の遠隔成績を検討。【対象と方法】1984年から2013年までに姑息手術介入をおこなった16例。男性8例、女性8例で初回手術時年齢は日齢1から11歳(中央値3.6ヶ月)。合併心奇形は心房中隔欠損症(ASD)12例、卵円孔開存(PFO)2例、心室中隔欠損症(VSD)2例、肺動脈閉鎖(PA)7例、肺動脈弁狭窄(PS)2例、大動脈縮窄(CoA)1例であった。初回術式は SCF+PAB: 1, Brock±BT: 2, BT: 10, Starnes: 2, PTA: 1で、計31回の姑息手術介入を施行。【結果】病院死亡2例(12.5%)。1例はBVR目的にて開胸後、術中計測で根治不能と判断され中止となったが低酸素状態が持続しBTを施行したが POD1に死亡。他の1例は術後3ヶ月目に敗血症にて失った。遠隔死亡1例(6.3%、BVR後5年目に突然死)。Kaplan-Meier法による累積生存率は5年87.1%、10年87.1%、20年76.2%。BVR到達4例、Fontan手術到達5例、BDG1例、BTのまま4例で、Fontanを含めた根治術到達率は5年48.3%、10年56.9%、20年65.5%。初回手術でBTを施行した11例(日齢29から11歳(3.6ヶ月))は、病院死亡2例、根治術到達4例(BVR1例(遠隔死例)、Fontan3例)、根治術非到達5例(high Rp: 3, ventricular dysfunction: 1, poor PA: 1)であったが、Starnes手術例3例はすべてFontan手術に到達した。BTにより Qp(1.60±0.26→2.72±0.83, P<0.05)と PA index(128.6±43.5→174.4±46.4, P=0.02)は有意に増加したが、SaO₂は有意な改善を認めずCTRの増大(61.1±7.4%→66.6±7.4%, P=0.02)とLVEFの低下(55.6±8.7%→45.0±7.1%, P<0.01)を認めた。根治術到達群では初回手術

時年齢と遠隔期 BNPの間に強い相関を認めた($r = 0.95, P < 0.01$)。【結論】比較的高年齢で施行した短絡手術は心不全を惹起し、術後左室機能の低下が懸念される。有意な三尖弁逆流を有する肺動脈閉鎖例では早期の Starnes手術を介した TCPC completionが良好な遠隔成績につながる。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明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, 古井 貞浩², 松原 大輔², 安齊 達也², 南 孝臣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: Ebstein病、cone手術、BDG吻合

【はじめに】Ebstein病は発症時期も胎児期から成人期にわたり、形態の多様性も著しい。三尖弁逆流・右室機能不全から手術適応となる例が多く、近年では Carpentier法、da Silba法 (cone手術) などにより多くの例で修復術が可能となった。【対象と手術】2005年~2015年に当施設で修復術7例を経験した。手術時年齢2~43歳、男女比1/6であった。術前 WPW症候群の合併を2例に認め、1例は頻拍発作による緊急入院の反復から複数回のカテーテル治療後も残存した発作に対する修復術中凍結凝固治療から房室ブロックとなり PM植込みを要した。Carpentier法・da Silba法に準じた修復術4例 (上大静脈-肺動脈 (BDG) 吻合の併用1)、上記修復術を用いない One and a half ventricle修復術2例、三尖弁人工弁置換 (生体弁) 1例を行った。TVR例は三尖弁前尖も高度に変形し、腱索の線状付着*などの術中所見から弁形成による修復不能と判断した。【結果】全例耐術し、経過観察期間3ヶ月~8年10か月にて大半は NYHA機能分類1度で経過している。人工弁例で平均圧較差5mmHgを認めるが、他は狭窄所見なく、残存逆流は二弁口化した成人例で中等度の他はいずれも軽微で経過し、再度の増悪や狭窄性変化は見られない。TVR例で術後 AFLに対しカテーテル治療にて軽快を得た。【考察・まとめ】Ebstein病に対する Carpentier法、da Silba法は有用な修復術式で小児例にも適用可能で、身体の成長にも追従している。右室形成 (長軸方向) は右室機能・三尖弁機能に対する好影響だけでなく、術後左室機能にも好影響をおよぼす。BDG吻合はより積極的な三尖弁形成を可能とすると同時に、形成した三尖弁や機能低下を示す右室・三尖弁複合体に対する負荷軽減効果から有用な補助手技である。しかしながら僧帽弁と異なり、術前エコー・CTなどでの詳細な形態の評価が困難な場合も多く、TVR適応となる例も存在する。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-04] Cone手術 術前後のcMRI所見から見たもの~新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したEbstein奇形の1例~

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎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: Ebstein奇形、心臓MRI、Cone手術

【背景】Ebstein奇形の治療戦略において、右心の順行性成立を予測することが求められる。今回我々は、新生児期に内科的治療で心拡大の改善をみながら生後半年で急速に心拡大し Cone手術に至った一例を経験した。術前後にcMRIを加えた観察ができたので報告する。

【症例】Carpentier分類B,機能的PA(後にPS-PG14mmHg),出生時CTR81%,TR3.8m/s,LVDd27.8mmだった。PDA閉鎖とともに順行性がえられ生後1か月でCTR75%と縮小し

た。しかし6か月で心拡大に転じ、生後7か月で Cone手術を行い二心室循環が成立した。Cone術前は CTR85%,HR150(洞調律),SpO₂(経鼻2L)75%で右心拡大・左心圧排を認めた。

【結果】術前後で、中隔奇異性運動の著しい LVは EDVi 49.7→73.5ml/m²,EF57.4→58.2%,CI4.28→3.59となった。異常拡大した RVは EDVi 134.7→156.0ml/m²,EF31.9→28.3%,CI6.44→3.71となった。PC法による Qp/Qsは0.28→0.96。TRF 75→5%でエコー上も sever→mildとなった。

【考察】術前の圧排左室が一回拍出量の減少を頻拍で代償している所見を MRIで求めることができた。右房・右房化右室の拡大に加え、流出路が大きく膨らんだ右室の全貌はエコーでは気づきにくく MRIで明確となった。Cone手術により RVEDVi拡大,RVEF低下するも TRの劇的な改善が効果を示したと思われる。心室容積曲線を描くと収縮様式が把握でき、両心室の正常化を認めた。ここには右房化右室縫縮の効果が表現されている可能性がある。

【結語】cMRIで Ebstein奇形の評価しづらい部分を追跡できた。Cone手術における TVPと右房化右室縫縮の効果を客観視できる可能性をみた。

要望演題 | Heterotaxy

要望演題11 (YB11)

Heterotaxy

座長:

白石 修一 (新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB11-01~YB11-05

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績~100例超の経験から~

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一朗¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地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)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-03] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する、初回開心準備手術としての小口径弁付き導管を用いた右室-肺動脈シャントの術後中期成績

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野 正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-04] 下半身の酸素需要・供給バランスの観点から見た右側相同心・共通房室弁閉鎖不全症例における Glenn術後循環動態の評価

○鍋嶋 泰典, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 高橋 一浩, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

○重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 岩崎 達雄², 笠原 真悟³, 佐野 俊二³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 麻酔蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績～100例超の経験から～

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症、弁形成、総肺静脈

【はじめに】無脾症候群に合併する心奇形は複雑であり、機能的単心室群のなかでも予後は不良である。我々はこの群に対し積極的な治療介入を行ってきた。その成績を review する。【対象と方法】1997年9月～2016年1月に初回手術介入を行った、機能的単心室修復を目指す無脾症候群106例(他院手術歴有23例含む)を対象とした。診断は PA:63(non-confluent PA:6,MAPCA:8),TAPVC1/2/3/4:34/43/8/16(術前 PVO有:33),術前 CAVVR≥ moderate:16であった。Stage0or1手術時日齢は、0～298(中央値25)日(28日未満:49),体重は2.0～8.4(中央値3.3)kg(2.5kg未満:11)で、肺血流別術式は、Shunt/mainPAB/VPC/bilPAB:67/16/6/3例であった。初回手術が Stage2(BDG)は12例であった。Stage0～3併施または interstage施行の主要術式は、TAPVC修復:49,PVO解除:32(48回),房室弁形成:48(71回),当院の特徴的術式として Central strategy PA形成:29,IPAS:11,SVC septation:10,Subclavian artery cleaning:7,Bridging併施弁形成:8であった。カテーテル治療は66例に157回行った。治療成績の review,比例ハザード分析による死亡危険因子解析を行った。【結果】観察期間1ヵ月～18年(中央値4年)で、全死亡:31(Stage0or1在院死亡:16)であった。主死因は LOS:14,突然死:7,PVO:4,感染:3,肺障害:3であった。BDG/TCPC到達は75/64例であった。全期間を通じての ECMO使用:20(22回)で、離脱成功:17(19回),BDG/TCPC到達:12/7,現生存:8であった。KM法による初回手術からの生存率は、1/5/10/15年で各々82/71/67/67%であった。死亡危険因子は、単変量解析で術前 PVO,Shunt orVPC,28日未満手術,2.5kg未満手術で、うち多変量解析で術前 PVO,Shunt orVPC,2.5kg未満手術であった。【結語】無脾症候群に対する成績改善へむけ様々な術式の工夫,カテーテル治療等の積極的治療を行い効果を上げていた。超長期での観察を行うとともに、stage1および中期での死亡率低下にむけたさらなる努力が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一朗¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地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: 無脾症候群、不整脈、治療

【背景】無脾症候群は心臓構造異常とともに刺激伝導系の異常も伴い、手術侵襲のみならず不整脈で管理が難渋する場合がある。不整脈合併症例における治療方針については施設により異なり一定した見解はない。【目的】無脾症候群の不整脈治療例における治療方針についての検討【方法】2000年以降に出生した無脾症候群47例を対象とした。周術期の一過性の不整脈を除き、不整脈発生頻度を調査し、治療法と内服薬の中止時期、転帰について後方視的に検討をおこなった。【結果】全例単心室修復の適応であった。不整脈治療を要した症例は12例(26%)であり、転帰は生存8例、死亡4例であった。死亡原因として周術期死亡2例、不整脈1例、詳細不明1例であった。治療を要した不整脈は、上室性頻拍10例、接合部頻拍1例、心室頻拍1例であった。治療開始時期はグレン手術前10例(うち新生児6例)、TCPC手術以降(2～3歳)が2例であった。治療は抗不整脈薬が中心であり、デバイス植え込み2例(ペースメーカー1例 CRT1例)、カテーテルアブレーション(RFCA)1例に施行されていた。不整脈薬内服を中止した症例は4例であり、TCPC前の電気生理検査(EPS)、RFCAで中止2例、TCPC後に中止した症例が2例であり、いずれも再発を認めていない。【考察】乳児期までの不整脈発症例で、内服中止し再発しない自然軽快症例もあり、薬物中止時期の決定、RFCA介入の時期についての判断は難しい。そこで心房アクセスが容易な TCPC前に EPSを行い不整脈の再評価を行うことにより、薬物中止、RFCA等の治療介入

の選択が広がり、治療方針を決定するうえで有益と考えている。一方で TCPC後の不整脈発症例もあり、当院では無脾症候群に対して TCPC時に fenestraionを作成する方針で TCPC後の治療介入に際して心房アプローチのアドバンテージを考える。【結論】薬物療法をしている無脾症候群例に対してはグレン後 TCPC前に EPSを施行する方針である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-03] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する、初回開心準備手術としての小口径弁付き導管を用いた右室-肺動脈シャントの術後中期成績

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野 正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)
Keywords: 右側相同心、肺動脈閉鎖、外科治療

【背景】右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖・共通房室弁の治療成績は未だ満足できるものでない。当院では2012年から体肺動脈シャントに代わり ePTFEシートから作成した弁を取り付けたφ5mm ePTFE人工血管を用いた岸本シャント(pRV-PA)を初回準備手術として行い開胸状態で帰室、clippingにより肺血流調整後に二次的胸骨閉鎖を行う治療戦略を採っている。【目的】本治療戦略の術後中期成績を後方視的に検討。【対象】2012年6月以降の右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖・共通房室弁連続7例。男女比4:3、出生体重中央値3240g。pRV-PA以前に軽度より多い共通房室弁逆流例なし。4例で同時手術として新鮮自己心膜を用いた予防的肺動脈形成を併施。心外型肺静脈還流異常合併2例はいずれも出生前から還流路狭窄を合併し、出生当日に経カテーテル的ステント留置施行。術後平均観察期間中央値25ヵ月(3-43ヵ月)、追跡完遂率100%。【結果】pRV-PA手術時日齢中央値34日(10-56日)。観察期間内の死亡は、術後2ヶ月に壊死性腸炎から敗血症性ショックを来した1例。観察期間中 RV-PA shuntに対する経カテーテル的治療を5例、バルーン肺動脈形成を4例に施行。経過中共通房室弁逆流は2例で中等度に進行、形成によりいずれも軽度へ改善。生存6例中、循環動態良好な10ヵ月未満の2例を除く4例が中央値8ヵ月でBDGを、うち循環動態良好だが自立歩行が未完了な28ヵ月の1例を除く3例で中央値24ヵ月に心外導管を用いた fenestrated TCPCを終了。【まとめ】肺血流の容易な微調整によりBDGまでの体心室容量前負荷を最低限で維持でき、分岐肺動脈への早期外科治療介入とその後の容易な経カテーテル的治療が左右均等な肺血管床維持に寄与した結果、本治療戦略の中期成績は良好であった。今後、症例の蓄積と長期の経過観察を行った上で、体肺動脈短絡術施行例との後方視的な比較検討を行う予定である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-04] 下半身の酸素需要・供給バランスの観点から見た右側相同心・共通房室弁閉鎖不全症例における Glenn術後循環動態の評価

○鍋嶋 泰典, 差波 新, 竹蓋 清高, 桜井 研三, 高橋 一浩, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: right isomerism、Glenn、oxygen demand delivery balance

【背景】重度の共通房室弁閉鎖不全(CAVR)を伴う右側相同心症例は予後不良である。Glenn(G)術後の血行動態について数学的に解析された文献(Diller et al. *Circulation*, 2006; 114: 1243-1250など)によると下半身の酸素供給が最大となる体肺血流比(Qp/Qs)は0.5であることが知られている。また、Qp/Qsが $0.5 \pm \sqrt{0.25}$ -

$\{(1-k) \cdot CVO_2/CO \cdot C_{pV}O_2\}$ の範囲内の時に下半身の酸素供給が酸素需要を上回る。(k: fraction of metabolism of upper body, CVO_2 : oxygen consumption of whole body, CO: cardiac output, $C_{pV}O_2$: oxygen content of pulmonary vein) すなわち、 $(1-k) \cdot CVO_2/CO \cdot C_{pV}O_2$ の値(X)が0に近いほど安全域が広く、0.25に近いほど下半身の酸素需要・供給バランスが破綻しやすい循環と仮定できる。【目的・方法】当院にてG術まで到達した右側相同心症例連続10例を以下の2群に分けた。A群: G術後のCAVVRが軽度以下のもの(6例)、B群: 術後のCAVVRが中等度以上のもの(4例、いずれもG術と同時に弁形成術も施行されている)。以下の項目について比較検討を行った。1. G術施行時の年齢・体重、2. 予後、3. 術後評価カテーテル検査施行時の平均肺動脈圧(mPAP), Qp/Qs, CI、4. X値【結果】1. A群: 3-14(8)*ヶ月、5.2-9.0(6.5)*kg、B群: 2-5(4)*ヶ月、3.0-5.0(3.7)*kg 2. A群: 全例Fontan(F)術に到達、B群: 2例がG術後遠隔死亡、1例がF術後PLEを発症。3. A群: mPAP 9-12(11)*mmHg, Qp/Qs 0.48-0.79(0.62), CI 3.21-5.17(4.35)*L/min/m²、B群: mPAP 13-19(16)*mmHg, Qp/Qs 0.52-0.67(0.64), CI 2.80-3.56(3.20)*L/min/m² 4. A群: 0.09-0.14(0.12)*、B群: 0.16-0.21(0.21)* (括弧内は中央値、*: p<0.05)【結語】肺の条件なども影響するので一概には言えないが、X値が0.20を超える症例は遠隔死亡かPLEを発症しており、条件の悪いGlenn循環では下半身の酸素需要・供給バランスが予後に影響する可能性が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

○重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 岩崎 達雄², 笠原 真悟³, 佐野 俊二³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 麻酔蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動静脈瘻、多脾症候群、TCPS

【背景】肺動静脈瘻(PAVF)はチアノーゼの原因として重要だが、その発生については hepatic factorの関与も指摘されている。【対象と方法】2003年1月～2015年12月の間に当施設でPAVFと診断した15症例(男9, 女6)を対象に、後方視的に検討。PAVFの診断は肺動脈造影で行い、コントラストエコー陽性、SpvO₂の低下も全例で確認。【結果】PAVF診断時年齢は 5.4 ± 4.5 歳(中央値3.6歳, 1.3～16.4歳)。15症例中、二心室修復適応は1例のみ、診断はPolysplenia, ToF, 胆道閉鎖症で1ヶ月時に葛西手術, 10ヶ月時にToF根治術後。2歳時より desaturation出現, 精査の結果肝肺症候群としての両側PAVFと診断, 現在HOT併用のもと肝移植待機中。Fontan型心内修復術適応14例の主診断の内訳は, HLHS 4例, Polysplenia/SV 3例, SV 3例, Polysplenia/HLHS 2例, Asplenia/SV 1例, PA/Ebstein's anomaly 1例。PAVF発症のタイミングは, BDG/TCPS後11例(うち肺動脈への順行性血流を残していたもの2例), TCPC後3例。前者11例のうち, 手術待機中の2例を除く9例に対してTCPCを施行, saturationの上昇とPAVFの改善を認めた。BDG後7.5年を経てTCPCを施行した1例では術前からの両側PAVFが多く残存も, SpO₂ 60→80%, BNP 800→50pg/mlと改善。BDG/TCPSからTCPC施行までの期間は平均2.8年と長くなる傾向にあった。TCPC施行後にPAVFを発症した3例では, TCPC後にも関わらず, 人工導管の肺動脈に対する流入角度, Glenn血流との競合など血行動態上の問題から肺内に肝血流が届きにくい部位が生じ, そこにPAVFを生じていた。3例中1例は軽症にて経過観察, 1例は流入角度を工夫した人工導管交換術を施行し著明に改善, 1例は現在肝血流均衡化を図る手術待機中である。【結語】BDG/TCPSの状態から時期を逸さずTCPCを行うことがPAVFの予防につながる。また, TCPC後であってもPAVFを生じる可能性を常に念頭に置き, 肝血流の左右均衡化に留意する必要があると考えられた。

一般口演 | 心臓血管機能1

一般口演1-09 (III-OR109)

心臓血管機能1

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)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

III-OR109-01~III-OR109-05

[III-OR109-01] 単一心拍からの前負荷動員一回仕事量の推定 (簡易版)

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-02] ファロー四徴症における心内修復術前後の左室機能の検討～ventricular-arterial couplingを用いて～

○清水 大輔^{1,2}, 宗内 淳², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 白水 優光², 城尾 邦隆², 城尾 邦彦³, 落合 由恵³, 神代 万壽美¹, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.九州病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-03] 層別ストレイン解析によるファロー四徴症の左室機能低下の発生機序の解明

○山田 真梨子¹, 高橋 健¹, 小林 真紀¹, 大野 香奈¹, 重光 幸栄¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保里², 板谷 慶一³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-04] Fontan術後患者の大動脈 Elastic Propertiesの検討

○村上 知隆¹, 森 善樹¹, 磯崎 桂太郎¹, 井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 9:30 AM

[III-OR109-05] 非侵襲的な肺動脈コンプライアンスの評価方法 –組織ドプラ法を用いた肺動脈弁輪部運動速度による新たな解析–

○早濑 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Fri, Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[III-OR109-01] 単一心拍からの前負荷動員一回仕事量の推定 (簡易版)

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 心機能、負荷依存性、前負荷動員一回仕事量

【背景】心室の1回仕事量-拡張末期容積関係の傾きは前負荷動員一回仕事量 (PRSW)と呼ばれ、収縮末期エラストランスよりさらに負荷依存性が低く、再現性も高い心収縮能の指標である。我々は圧距離ループに fittingを行うことで PRSWを単一心拍から求める方法を報告したが、今回さらに簡便に PRSWを予測する方法を考案したので、その予測精度について検討した。

【方法】14匹の成犬にセンサーを埋め込み、左心室圧距離関係の計測を行った。様々な負荷状態で下大静脈閉塞を行い PRSWを求めた。PRSWと平均駆出圧(一回仕事量(SW)/一回拍出距離(SD))の比を Kとし、単一心拍から求められる血行動態パラメータと Kの関係について多変量解析を行い、単一心拍から Kを予測する式を作成した。K×平均駆出圧として PRSWを推定し、実測値と比較し予測精度を検証した。

【結果】様々な負荷状態での PRSWと Kの変化範囲はそれぞれ25-146mmHg、0.26-1.0であった。単変量解析で Kと有意な相関を認めたのは、心室収縮末期径、拡張末期径、最大心室圧、左室内径短縮率、最大微分左室圧、SD、SW、左室拡張末期圧であった。多変量解析では、左室内径短縮率($p<0.0001$)、最大微分左室圧($p=0.001$)、SW ($p=0.04$)が有意に Kと相関していた。これらを用いて作成した予測式からもとめた予測 PRSWと実測値は強い相関を認めた ($r=0.90$, $p<0.0001$)。左室内径短縮率と最大微分左室圧だけを用いた予測式でも同様に強い相関を認めた ($r=0.88$, $p<0.0001$)。また、左室内径短縮率 >0.3 または最大微分左室圧 $>4000\text{mmHg/s}$ の場合、Kは 0.95 ± 0.04 で、PRSWは平均駆出圧とほぼ等しかった。

【考察】左室内径短縮率と最大微分左室圧は、心収縮力の指標としてよく用いられるが、これらを平均駆出圧と組み合わせる事によって、負荷依存性の低い PRSWを精度高く予測することができた。今後先天性心疾患の病態解明における簡便な方法論として非常に役立つ可能性が強く示唆された。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri, Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[III-OR109-02] ファロー四徴症における心内修復術前後の左室機能の検討～ ventricular-arterial couplingを用いて～

○清水 大輔^{1,2}, 宗内 淳², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 白水 優光², 城尾 邦隆², 城尾 邦彦³, 落合 由恵³, 神代 万壽美¹, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: ファロー四徴症、圧容量曲線、周術期管理

【背景と目的】ファロー四徴症(TOF)心内修復術前後における血行動態の変化は右室の圧負荷軽減と左室の容量負荷増加に集約される。術後心不全遷延例の経験より、有効な周術期心不全管理のため、左室機能変化に注目し、左室収縮末期エラストランス(Ees)と実効動脈エラストランス(Ea)、およびその連関を用いて経時的な変化を検討する。**【対象と方法】**2010～2014年間に TOF心内修復術施行(肺動脈閉鎖除く)32例(男17例)を対象とした。心内修復時月齢中央値19か月(8～67か月)、BTシャント術先行16例であった。経胸壁心エコー図検査から modified Simpson法で算出した左室拡張末期容積率(LVEDVI)・左室収縮末期容積率(LVESVI)と上腕血圧値から、左室収縮機能として $Ees = \text{平均血圧} / LVESVI$ 、左室後負荷指標として $Ea = \text{収縮期血圧} / (LVEDVI - LVESVI)$ 、エネルギー効率として Ea/Ees を算出した。心内修復前、直後、術後1年、術後3年の各値を比較検討した。更に術直後の心臓カテーテル検査による肺動脈楔入圧(PAWP)および血漿 BNP値と Ees、Eaの変化を検討した。**【結果】**術前、術直後、1年後、3年後のそれぞれにおいて、LVEDVIは $42.8 \rightarrow 42.0 \rightarrow 55.7 \rightarrow 59.8\text{ml/mm}^2$ 、Eaは $3.34 \rightarrow 4.26 \rightarrow 2.90 \rightarrow 2.54\text{mmHg} \cdot \text{m}^2/\text{ml}$ であった。LVEDVIは経時的に有意な増加を示し($p<0.01$)、Eaは術直後に一過性的上昇を認めたが、以後は低下した($p<0.01$)。Eesは経時的に有意な変化はなかった($p=0.053$)。一

方で Ea/Eesは術直後に一過性上昇を生じ、以後低下した。術前 LVEDVIが小さい症例では術前後で Eesが低下する傾向にあった。BNPと PAWPは Ea・Eesと関連はなかった。【考察】左室拡張末期容積率が低下例では術直後に Ees低下する傾向にあり、術後積極的に収縮能改善・後負荷軽減に努めるべきである。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[III-OR109-03] 層別ストレイン解析によるファロー四徴症の左室機能低下の発生機序の解明

○山田 真梨子¹, 高橋 健¹, 小林 真紀¹, 大野 香奈¹, 重光 幸栄¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保里², 板谷 慶一³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: ファロー四徴症、層別ストレイン、スペックルトラッキング法

【背景】心内修復術後のファロー四徴症(TOF)において、左室機能低下は生命予後決定の重要な要素であるが、その発生機序は不明である。

【目的】TOFの左室の内層・外層 strain及びその差である strain gradient(SG)を評価し、左室機能低下の発生機序を明らかにすること。

【方法】対象は TOF群40例及び正常対照(C群)67例。それらを20歳未満(YTOF群及びYC群)と20歳以上(OTOF群及びOC群)に分類した。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA)を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの内層及び外層 circumferential strain (CS)を、心尖部4腔面像より内層及び外層 longitudinal strain (LS)を計測した。この研究は順天堂大学倫理委員会で承認されている。

【結果】CS：若年群(YTOF群)は心基部では内層及び外層CSが正常群より低下し ($p < 0.001$)、乳頭筋部では内層CSとSGが正常群より低下していたが ($p < 0.001$ 及び $p = 0.023$)、心尖部ではCS及びSGは保たれていた。年長者群(OTOF群)は、心基部 ($p < 0.001$ 及び $p = 0.012$) 及び乳頭筋部 ($p < 0.001$) では内層及び外層CSが正常群より低下し、心尖部では内層及び外層CS ($p < 0.001$) とSG ($p = 0.001$)が正常群より低下していた。

LS：若年群(YTOF群)及び年長者群(OTOF群)ともに、内層及び外層LSが正常群より低下していた (全て $p < 0.001$)。

【結論】Strainの低下が内層から外層に進行するなら、心基部では若年者で既に外層CSまで低下し、乳頭筋部では若年者で内層CSの低下が始まり、心尖部では年長者で内層CSの低下が進行していることを捉えている。これはTOFの継時的な心機能低下の新たな知見である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[III-OR109-04] Fontan術後患者の大動脈 Elastic Propertiesの検討

○村上 知隆¹, 森 善樹¹, 磯崎 桂太郎¹, 井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan、Aortopathy、stiffness

【背景】単心室はAortopathyの原因の1つとされ、最近Fontan術後患者の大動脈が硬いことを示す報告を散見する。しかし、高肺血流と低肺血流のいずれにも生ずるのか、硬くなる大動脈の部位などその詳細は不明な点が多い。【目的】Fontan術後患者の大動脈のelastic propertiesの詳細を検討すること。【方法】当院で心臓カテーテル検査を施行したFontan術後患者(F群)34例と年齢をマッチさせたcontrol群(C群)15例を対象にした。上行大動脈(aAo)と下行大動脈(dAo)の最大・最小径を正・側面で測定し、血圧からStrain、

Distensibility、Stiffness indexを算出した。F群とC群、またaAoとdAoを比較し、大動脈拡大との関係や術前の肺血流の状態、術後年数などについても検討した。【結果】F群は年齢11歳8か月(2歳8か月-37歳11か月)、C群は7歳8か月(0歳11か月-34歳9か月)であった。Fontan前に施行した手術はPA banding 17例、BT shunt 12例、その他5例であった。aAoについて、F群はStrain (%) 11.8 ± 3.3 、Distensibility($\text{mmHg}^{-1} \cdot 10^{-3}$) 7.0 ± 2.0 、Stiffness index 4.1 ± 1.4 で、C群のstrain 18.5 ± 3.6 、Distensibility 10.6 ± 2.6 、Stiffness index 3.0 ± 0.64 と比較して、Strain・Distensibilityは有意に低く、Stiffness indexは有意に高かった ($p < 0.001$)。また大動脈STJ径のz scoreはF群 2.8 ± 1.4 、C群 0.39 ± 0.70 とF群が有意に拡大していた ($p < 0.001$)。dAoについてはF群とC群とでStrain・Distensibility・Stiffness indexに有意差はなかった。F群についてPA banding例とBTS例でStrain・Distensibility・Stiffness indexに有意差はなく、Fontan術後年数、aAoの拡大の程度とも関係はなかった。【結語】Fontan術後患者の上行大動脈は硬く拡大している。その所見は上行大動脈に限られ、術前の肺血流の状態、術後年数や拡大の程度には関係がみられなかったが、例数が少なく今後の検討課題である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

[III-OR109-05] 非侵襲的な肺動脈コンプライアンスの評価方法 — 組織ドプラ法を用いた肺動脈弁輪部運動速度による新たな解析—

○早淵 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

Keywords: 肺動脈コンプライアンス、肺動脈弁輪部運動速度、組織ドプラ法

【背景】肺動脈コンプライアンスは特発性肺高血圧症、肺高血圧を合併した先天性心疾患や左心不全症例において予後規定因子として重要であり、肺動脈圧・肺血管抵抗よりも有用であると報告されている。しかし、合理的な非侵襲的計測法は示されておらず、継続的に評価できる新たな指標が望まれている。我々は肺動脈の伸展性は短軸方向(血管径方向)だけでなく長軸方向にも認められることに注目し、肺動脈弁輪部運動が肺動脈の伸展性・コンプライアンスを反映するのではないかと考えた。【目的】組織ドプラ法による肺動脈弁輪部運動速度を用いて肺動脈コンプライアンスを評価できるか否かを検証する。【方法】6ヵ月~5歳の心室中隔欠損(VSD) 35例、正常対照(Control) 23例を対象とした。肺動脈・右室流出路長軸像を描出し肺動脈弁輪部運動を記録した。VSD群では心臓カテーテル検査で求めた systolic pulmonary arterial capacitance (sPAC; 肺動脈血流量/脈圧)および diastolic pulmonary arterial capacitance (dPAC; 肺動脈拡張期圧波形の時定数から算出)をコンプライアンスの指標とした。これらに加えて右室駆出率(RVEF), 右室収縮期圧(RVSP), 拡張末期圧(RVEDP), 肺血管抵抗(PVR)などの血行動態指標と肺動脈弁輪部運動との関連性を検討した。【結果】全症例で肺動脈弁輪部運動は収縮期の $s1'$, $s2'$ および拡張期の e' , a' が認められた。VSDではControlに比し、 $s1'$, $s2'$, e' が有意に低値であった。 $s1'$, $s2'$, e' は sPAC ($r = 0.58, 0.62, 0.66$; $p < 0.0001$) および dPAC ($r = 0.60, 0.46, 0.55$; $p < 0.001$) と有意な相関が得られた。重回帰分析では、 $s1'$ は sPAC, dPAC, RVEDP によって規定 ($\beta = 0.41, 0.34, -0.39$) されていることが示された。 $s2'$ は sPAC ($\beta = 0.62$)、 e' は sPAC, RVSP, RVEDP ($\beta = 0.35, -0.28, 0.42$) に影響を受けていた。【結語】肺動脈弁輪部運動速度は肺動脈コンプライアンスの非侵襲的評価に有用である。

一般口演 | 心臓血管機能2

一般口演1-10 (III-OR110)

心臓血管機能2

座長:

小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

III-OR110-01~III-OR110-05

[III-OR110-01] 蹲踞により体循環の complianceは低下し大動脈圧反射は亢進する

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 白神 一博, 福岡 将治, 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)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-02] 腹部圧迫中 EDP上昇は、左室スティフネスを反映する

○松村 峻², 増谷 聡¹, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-03] 長軸収縮機能評価(TMAD)によるアントラサイクリン系容量依存性心機能障害の検出

○森下 祐馬, 浅田 大, 西川 幸佑, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-04] 左心低形成症候群と右側相同心における三尖弁輪面積の時相変化と三尖弁逆流

○粒良 昌弘, 新居 正基, 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)

9:35 AM - 10:25 AM

[III-OR110-05] イソプロテレノール負荷による右室流出路狭窄の評価

○額賀 俊介, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[III-OR110-01] 蹲踞により体循環の complianceは低下し大動脈圧反射は亢進する

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 白神 一博, 福岡 将治, 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: 大動脈圧反射、加速度脈波、蹲踞

【背景】蹲踞はファロー四徴症患者の無酸素発作を改善させる手段として知られているが、その血行動態のメカニズムは必ずしも明らかにされていない。加速度脈波とは指尖容積脈波の二次微分波で、非侵襲的に短時間で記録でき、循環動態の簡便な検査法として利用されている。【目的】蹲踞による加速度脈波の変化を検討し、血行動態のメカニズムを明らかにすること。【方法】31名(男12名、女19名)の若年健康成人(平均30歳、23~43歳)を対象とし、立位と蹲踞の姿勢で、心拍数、血圧、加速度脈波を記録した。血圧は、自動オシメトリック法で右上腕血圧を記録した。また、右手第1指の加速度脈波を DYNA PULSE SDP-100(FUKUDA DENSHI)を用いて記録し、収縮初期陰性波(b波)を収縮初期陽性波(a波)で除した値 b/a (血管の伸展性を表し、伸展性が増すほど b/a は低下)と、収縮後期再下降波(d波)を a波で除した値 d/a (反射波の大きさを表し、反射波が増すほど d/a は低下)を算出し、蹲踞前後での変化を比較検討した。検定は対応のある t検定を用い、 $p < 0.05$ を有意差ありとした。【結果】心拍数(77.9 ± 12.2 vs 77.0 ± 9.1 ; $p=0.62$)、拡張期血圧(72.8 ± 12.1 vs 72.0 ± 14.3 ; $p=0.69$)は蹲踞前後で変化はなかった。蹲踞後に収縮期血圧(115 ± 14.4 vs 118 ± 17.0 ; $p=0.17$)、脈圧(42.2 ± 9.8 vs 46.1 ± 9.5 ; $p=0.086$)は高い傾向にあり、 b/a (-0.83 ± 0.16 vs -0.69 ± 0.13 ; $p=0.00037$)は有意に高く、 d/a (-0.16 ± 0.11 vs -0.31 ± 0.10 ; $p < 0.0001$)は有意に低かった。【結論】蹲踞により体循環の complianceは低下し大動脈圧反射は亢進していた。大動脈圧反射の亢進が、ファロー四徴症患者の無酸素発作を改善させる可能性がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[III-OR110-02] 腹部圧迫中 EDP上昇は、左室スティフネスを反映する

○松村 峻², 増谷 聡¹, 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: スティフネス、腹部圧迫、EDP

【背景】心カテ検査での拡張能評価は、EDP、PCWP、CVP等の圧で代用されることが多いが、これらは前負荷依存性であり、拡張能自体ではない。さらに小児では、安静時 EDP上昇がごく軽度に留まる重度拡張障害症例も散見されるため、簡便・有用な拡張能評価法が期待される。腹部圧迫は静脈還流を増加させる簡便な手技であり、この際の EDP上昇は硬い心室ほど大きいと予測される。しかし静脈還流と左心の間には右心・肺循環があり、容積評価を考慮しない EDP変化が真にスティフネスを反映するかは検討の余地がある。腹部圧迫による EDP上昇が、左室スティフネスと良好に相関するという仮説を検証する。

【方法】心カテを施行した種々の小児二心室循環100症例。高精度圧ワイヤーを用い、左室圧の最小圧と EDPを計測した。Fick法を用いて求めた一回拍出量係数で拡張期圧上昇(EDP-最小圧)を除して左室スティフネス(K)を求めた。左室圧を測定しながら、優しく深く腹部を圧迫し、EDP上昇を測定し、EDP上昇幅および腹部圧迫中最大 EDPと Kとの関連を検討した。

【結果】腹部圧迫により EDPは有意に上昇し (10.2 ± 3.8 vs 15.9 ± 5.3 mmHg, $P < 0.0001$)、その上昇幅は、Kと正相関した ($R=0.59$, $P < 0.0001$)。腹部圧迫中の最大 EDPはさらに良好に Kと正相関した ($R=0.84$, $P < 0.0001$)。

【考察】腹部圧迫による EDP変化、特に腹部圧迫後 EDPは、左室スティフネスと良好に相関した。本結果は、左室圧測定中に腹部圧迫によりどこまで EDPが上昇するかを観察することにより、左室スティフネスを簡便に評価

可能であることを示唆する。EDP変化は最小血圧と異なり、通常の生食を満たしたピッグテール・カテーテルと圧トランスデューサーで十分正確に評価できる。従って本法は施設を問わず幅広く適用可能であり、小児心疾患における拡張性評価への貢献が期待できる。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[III-OR110-03] 長軸収縮機能評価(TMAD)によるアントラサイクリン系容量依存性心機能障害の検出

○森下 祐馬, 浅田 大, 西川 幸佑, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 濱岡 建城 (京都府立医科大学大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学)

Keywords: TMAD、anthracycline、LV systolic function

【Introduction】 Anthracyclines are commonly used chemotherapeutic agents in many childhood cancers and are known as cardiotoxic agents. Some studies indicate that longitudinal systolic function reduces predominantly in children after anthracyclines therapy and is more sensitive to myocardial damage than radial contraction. Tissue motion annular displacement (TMAD) is a new and rapid parameter for longitudinal function. However, there are few studies to investigate the relationship between the total amount of anthracyclines (ANTdose) and TMAD. 【Methods】 We studied 57 children receiving anthracyclines to investigate the correlation between ANTdose and LV systolic function parameters. Systolic function parameters included M-mode derived LVEF, biplane modified Simpson's method-derived LVEF, global longitudinal strain (GLS) and TMAD. Pearson correlation test (r) was used to assess relationships and significance was regarded as a p -value < 0.05 . 【Results】 Although M-mode derived LVEF ($r = -0.19$, $p = 0.16$) had no correlation with ANTdose, Simpson's method-derived LVEF ($r = -0.38$, $p < 0.01$), GLS ($r = 0.47$, $p < 0.01$) and TMAD ($r = -0.46$, $p < 0.01$) had the significant linear correlation with it. Simpson's method, GLS and TMAD had the significant correlation each other. 【Discussion】 This study indicates that the evaluation of longitudinal systolic function is sensitive for monitoring of dose-dependent cardiotoxicity of anthracyclines therapy. TMAD is especially a reliable and useful marker for early detection of LV dysfunction.

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[III-OR110-04] 左心低形成症候群と右側相同心における三尖弁輪面積の時相変化と三尖弁逆流

○粒良 昌弘, 新居 正基, 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: 三尖弁逆流、左心低形成症候群、右側相同心

【背景】左心低形成症候群(HLHS)と右側相同心(RAI)において、三尖弁逆流(TR)の合併は生命予後に大きな影響を与える。【目的】X-Plane tissue trackingを用いてHLHS・RAI群における三尖弁輪面積の時相変化を解析し、TRとの関連を調査する。【対象と方法】対象: HLHS・RAI 32例(HLHS 15例, RAI 17例, 年齢: 3.0(0.1-18.1)歳)。方法: 機器: IE33/matrix probe。心尖部四腔断面における三尖弁輪のX-plane(四腔断面とこれに直交する断面)を記録。弁輪をtrackingし二方向の弁輪径を計測。弁輪を楕円と仮定し、二方向の弁輪径から弁輪面積を算出。同方法により算出した正常小児群53例(年齢: 8.7(6.7-12.2)歳)と比較。TRのgradeにより mild以下の軽

度逆流群と、moderate以上の高度逆流群の2群に分類し、弁輪面積変化とTRの関連を解析。【結果・考察】三尖弁輪面積変化を、収縮期に減少する型(1型)、収縮期に増加する型(2型)、面積変化が少ない型(3型)の3種に分類。正常群、HLHS・RAI群において各型は、正常群: 1型22例(42%), 2型24例(45%), 3型7例(13%), HLHS・RAI群: 1型8例(25%), 2型11例(34%), 3型13例(41%)であり、正常群に対しHLHS・RAI群に3型を多く認めた($p < 0.01$)。TRによる分類では低度逆流群19例、高度逆流群は13例で、各型は低度逆流群: 1型8例(42%), 2型9例(47%), 3型3例(16%), 高度逆流群: 1型1例(8%), 2型2例(15%), 3型10例(77%)と、高度逆流群で3型を多く認めた($p < 0.01$)。正常心では僧帽弁からのinteractionにより三尖弁輪の中隔-側壁方向径は収縮期に一貫して減少し、前後径変化の差異により面積変化にvariationが生じる。これに対しHLHS・RAI群ではこのinteractionの欠如から三尖弁輪の面積変化が減少すると考えられる。また高度逆流群で3型が多いことは、三尖弁輪の機能低下とTR重症度には密接な関係が有ることを示す。【結語】HLHS・RAI群では三尖弁輪機能が低下しており、弁逆流を発生する一機序となっている。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

[III-OR110-05] イソプロテレノール負荷による右室流出路狭窄の評価

○額賀 俊介, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: 右室流出路狭窄、イソプロテレノール負荷、圧較差

【背景】右室流出路狭窄は、多くの場合安静時の心臓カテーテル検査や心臓超音波検査で評価されるが、運動時などでは心拍出量が増加し圧較差が増大することが予想される。一方、イソプロテレノール(ISP)は、 β 刺激作用により心拍数、心収縮力を増加させ、虚血性心疾患や大動脈狭窄などにおける運動負荷試験の代用検査として用いられている。今回我々は、右室流出路狭窄に対して心臓カテーテル検査中にISP負荷を行い、血行動態の変化を検討した。【対象と方法】対象は、1997年1月1日から2015年12月31日の間に当科で心臓カテーテル検査中にISP負荷を行った右室流出路狭窄のある患者19例。ISP負荷前後における主肺動脈-右室圧較差、右室拡張末期圧、有害事象の有無などについて後方視的に検討した。ISP負荷は0.02 γ で、心拍数が1.2倍または150回/分以上に上昇することを目標に行った。【結果】年齢は中央値6歳(1-18歳)、疾患の内訳は肺動脈弁狭窄10例、心室中隔欠損+右室流出路狭窄術後4例、ファロー四徴症術後1例、完全大血管転位術後1例、純型肺動脈閉鎖術後1例、右室低形成術後1例、重度大動脈弁狭窄術後(Ross手術)1例であった。主肺動脈-右室圧較差は、負荷前が25 $\pm$ 9mmHgであったのに対し、負荷後59 $\pm$ 32mmHgと有意に増大し($p < 0.01$)、右室圧/左室圧(または大動脈圧)比も負荷前0.50 $\pm$ 0.12、負荷後0.78 $\pm$ 0.25と有意に増大した($p < 0.01$)。右室拡張末期圧は負荷前6.3 $\pm$ 1.8mmHg、負荷後4.1 $\pm$ 2.6mmHgで、負荷後有意に低かった($p < 0.01$)。不整脈などの有害事象は認めなかった。【結語】右室流出路狭窄が軽度と判断される症例も、ISP負荷により圧較差が増大した。安静時検査で圧較差が軽度であっても、日常生活や運動時には圧較差が増大していることが想定される。右室流出路狭窄におけるISP負荷は、運動管理やその後の治療方針を決める上で有用な指標となる可能性が示唆された。

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演1-16 (III-OR116)

心筋心膜疾患

座長:

中島 弘道 (千葉県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

III-OR116-01~III-OR116-05

[III-OR116-01] 新しい「小児心電図の基準値」を用いた小児期肥大型心筋症の心電図抽出基準に関する検討

○吉永 正夫^{1,2}, 堀米 仁志², 住友 直方², 長嶋 正實², 牛ノ濱 大也², 田内 宣生², 岩本 眞理², 泉田 直己², 阿部 勝己², 緒方 裕光², 高橋 秀人² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.厚労省研究『小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を反映した診療ガイドラインの作成に関する研究』班)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-02] 当院における若年者閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の適応と治療成績の検討

○石井 卓¹, 齋藤 美香¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 浜道 裕二¹, 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)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-03] 小児急性心筋炎で遠隔期心後遺症を予測する因子

○仁田 学¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡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)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-04] 急性左心不全を呈した急性心筋炎の臨床像と中長期予後の検討

○押谷 知明¹, 江原 英治¹, 數田 高生¹, 中村 香絵¹, 佐々木 昶¹, 川崎 有希¹, 渡辺 重朗², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 西垣 恭一³, 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 小児循環器内科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児小児心臓血管外科)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-05] ミトコンドリア薬物送達システムを用いた心筋炎に対する新たな治療戦略

○阿部 二郎^{1,2}, 山田 勇磨², 武田 充人¹, 原島 秀吉² (1.北海道大学医学部 小児科, 2.北海道大学薬学部 大学院薬学研究院)

11:05 AM - 11:55 AM

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

[III-OR116-01] 新しい「小児心電図の基準値」を用いた小児期肥大型心筋症の心電図抽出基準に関する検討

○吉永 正夫^{1,2}, 堀米 仁志², 住友 直方², 長嶋 正實², 牛ノ濱 大也², 田内 宣生², 岩本 眞理², 泉田 直己², 阿部 勝己², 緒方 裕光², 高橋 秀人² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.厚労省研究『小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を反映した診療ガイドラインの作成に関する研究』班)

Keywords: 肥大型心筋症、心電図、スクリーニング

【背景】小児における肥大型心筋症 (HCM) の ECG、UCG上の抽出/診断基準は全世界的にない。中学で診断される HCM 患児の ECG 所見出現時期に関する成績も少ない。【目的】HCM 抽出のための波高基準値を作成し、中1で初めて診断された患児の小1時の ECG を検討すること。【方法】1. 基準値の作成；基礎疾患・不整脈・ST/T波異常を有する例を除外した小1男子8408名、女子8462名の ECG を用いた。心検時の HCM の抽出頻度は数万人に1人と推測されており、5000人に1人の抽出基準を検討した。対象者の99.98パーセンタイル値および統計学的に片側で5000人に1人を抽出する値 (平均値 + 3.540 × 標準偏差) の両者を満たす値とした。肥大所見として、1) SV1+RV5, 2) SV1+RV6, 3) Cornell基準(RaVL+SV3), 4) Cornell product (Cornell基準 × QRS幅) を用いた。今回新たに5) V2基準 (V2の R波と S波の加算値, RV2+SV2), 6) V3基準(RV3+SV3), 7) V4基準(RV4+SV4) も検討した。2. 患児；K病院でフォロー中の心検時診断例11例 (男児9例、女児2例)のうち、中1で初めて診断された9例(全例男児)の小1時の ECG を入手し検討した。9例中1例が18歳で突然死し、1例は16歳時院外心停止を起こした。【成績】小1男児の抽出基準値は、1) ≥ 6.1 mV, 2) ≥ 5.3 mV, Cornell基準 ≥ 3.9 mV, Cornell Product ≥ 3474 mm*ms, V2基準 ≥ 6.5 mV, V3基準 ≥ 5.6 mV, V4基準 ≥ 5.2 mVであった。各基準を満たした例数は V3基準 3例、Cornell基準、Cornell product、V2基準が各々1例であった。V3基準を満たした3例は突然死例、院外心停止例、および中1時心室壁厚が既に19mmあった1例であった。小1心電図の自動診断所見は[正常範囲内]、[境界域-異常]、[境界域-正常]であった。【結論】HCM抽出基準値の作成および心室中隔肥厚を反映すると考えられる V3基準の採用により、小児期 HCM 重症例の早期診断と早期介入が可能と考えられた。小1女子、中1、高1での基準値作成も必要と考えられた。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

[III-OR116-02] 当院における若年者閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の適応と治療成績の検討

○石井 卓¹, 齋藤 美香¹, 稲毛 章郎¹, 中本 祐樹¹, 浜道 裕二¹, 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: 閉塞性肥大型心筋症、若年者、心筋切除術

【目的】若年者における心筋切除術の適応と効果を検討すること。【対象と方法】2008年以降に当院で閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術を施行した症例のうち手術時年齢が18歳未満の症例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】総症例数は15例で、患者背景は男性8例 (53.3%)、基礎疾患あり4例 (36.7%) だった。手術適応の主要因は有症状7例 (46.7%)、高度の圧較差5例 (33.3%)、手術が必要な他病変の存在3例 (20.0%) だった。手術適応が左室流出路の圧較差のみだった5例における術前圧較差の中央値は安静時心エコーで112mmHg(85-159mmHg)、カテーテルの同時圧測定で70mmHg (59-86mmHg) だった。手術症例は全例術前に内科的治療を受けており、β遮断薬投与例は15例 (100%)、Cibenzoline投与例は14例 (93.3%) だった。手術時年齢の中央値は15.4歳 (2.5-17.7歳) で、うち4例は手術時年齢が10歳未満だった。術中、心筋切除に加えて4例で僧帽弁手術 (形成1例、置換3例) が、1例で CABG が行われた。周術期に認められた合併症は頻脈性不整脈3例、胸水または心嚢水3例、完全房室ブロック1例 (ペースメーカー植込み) で、死亡

例は認めなかった。術前に失神を認めた症例では術後に3例でICDの植え込みを行った。術後最終評価時の左室流出路圧較差は中央値7.0mmHg(4-96mmHg)で、術前に比べて有意に減少を認めた(エコー計測値で比較、術前中央値85mmHg、19-159mmHg, p 0.01未満)。残存圧較差が50mmHg以上の症例は1例、20-50mmHgの症例は3例だった。退院後に症状を認めたのは4例(失神1例、労作時易疲労3例)で、突然死やICDの作動は認めなかった。【結論】若年者においても閉塞性肥大型心筋症における心筋切除術の成績は良好であった。狭窄の十分な解除や症状の改善が困難な症例が存在するため、適応についての十分な検討と慎重な術後管理が重要と考えられた。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri, Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

[III-OR116-03] 小児急性心筋炎で遠隔期心後遺症を予測する因子

○仁田 学¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡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: acutemyocarditis、aftereffect、predictor

【背景】小児急性心筋炎では一部、遠隔期に何らかの心後遺症が残存する症例が存在する。【目的】小児急性心筋炎で遠隔期の心後遺症を予測する急性期所見を検討すること。【対象・方法】1993年5月から2015年3月までの22年間に、急性心筋炎の診断で当院へ入院・加療を行った21例のうち、生存する19例(男児9例、平均年齢6.8歳)を対象とした。遠隔期心後遺症を認めたのは5例(26%、男児3例、平均年齢6.2歳)で、遠隔期心後遺症としては心移植:2例、恒久的ペースメーカー:1例、左室壁運動低下:2例であった。遠隔期心後遺症のある群とそうでない群とで急性期の、1.心電図所見(QRS幅・ST上昇・房室ブロック・心室頻拍)、2.心エコー図所見(左室内径短縮率・心嚢水)、3.心筋障害マーカー(peak CK-MB・トロポニンT)、4.劇症型か非劇症型か、5.治療内容(体外補助循環・γ-グロブリン・ステロイドの使用状況)について比較検討を行った。またロジスティック回帰分析を用いて遠隔期心後遺症発症の予測因子を検討した。【結果】心後遺症群は非心後遺症群と比較し、急性期の最大QRS幅が有意に延長し(150±53 vs 91±22msec, p=0.002)、心室頻拍発生率が多い傾向を認めた(40 vs 7%, p=0.08)。その他重症度や急性期左室機能、心筋障害マーカーの上昇度、大量γグロブリン/ステロイド使用については2群間に有意差を認めなかった。また多変量解析では急性期の最大QRS幅のみが遠隔期心後遺症発症の独立した予測因子であった(オッズ比1.05、95%信頼区間:1.00-1.10、p=0.04)。【結語】小児急性心筋炎における急性期の最大QRS幅は、遠隔期心後遺症発症の独立した予測因子であり、QRS幅の延長を認める症例では、例え非劇症型であっても注意を要する。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri, Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

[III-OR116-04] 急性左心不全を呈した急性心筋炎の臨床像と中長期予後の検討

○押谷 知明¹, 江原 英治¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 佐々木 起¹, 川崎 有希¹, 渡辺 重朗², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 西垣 恭一³, 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 小児循環器内科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児小児心臓血管外科)

Keywords: 急性心筋炎、心臓MRI、遅延造影

【背景】小児の急性心筋炎の臨床像は多様で、急性期治療の効果や中長期予後の報告も限られている。【目的】急性心不全を呈した心筋炎の臨床像と中長期予後を明らかにする。【方法】1999年6月から2015年12月までに当院で

急性心筋炎と診断され集中治療を受けた22例を対象とし診療録から後方視的に検討した。検討項目は、年齢、性、集中治療室(ICU)入室期間、入院期間、急性期治療と検査所見に加え、退院後の左室駆出率(LVEF)、治療内容、心臓MRIを含めた臨床経過とした。【結果】発症年齢は中央値5歳(0歳11ヵ月-13歳)、症状発現からICU入室までの期間は中央値4日。急性期治療はカテコラミン22例(100%)、人工呼吸管理17例(86%)、ECMO 10例(45%)、ステロイド4例(18%)、免疫グロブリン9例(40%)でICU入室期間は中央値8.5(1-30)日。ECMO例では1週間以内にLVEF 30%以上に回復した症例は全例離脱可能であった。完全房室ブロック合併は10例(45%)で9例が一時的 pacingを行い8例(80%)が洞調律復帰。1例はペースメーカー留置、1例は死亡。洞調律復帰に要した期間は中央値2(1-8)日。入院期間は中央値30(3-265)日で、生存退院は19例(86%)。内6例(32%)が退院時、抗心不全治療を継続。経過観察期間は中央値50(2-176)ヵ月で遠隔期死亡なし。中長期経過後に心臓MRIを行った6例中3例でガドリニウム遅延造影(LGE)陽性。LGE陽性例は全例抗心不全治療を要しており内2例は心不全治療中止後にLVEFが悪化し治療再開で改善がみられた。【結語】ICU入室例の生存退院は86%で遠隔期死亡はなく比較的良好な予後であった。しかし後遺症例では長期経過の中で治療中止後に心機能が悪化する例があり注意を要する。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

[III-OR116-05] ミトコンドリア薬物送達システムを用いた心筋炎に対する 新たな治療戦略

○阿部 二郎^{1,2}, 山田 勇磨², 武田 充人¹, 原島 秀吉² (1.北海道大学医学部 小児科, 2.北海道大学薬学部 大学院薬学
研究院)

Keywords: 心筋炎治療、酸化ストレス、ミトコンドリアDDS

【背景】心筋炎は心筋組織の炎症から広範な細胞死に帰結する一連の疾患群である。治療の主眼は心筋保護と再生にあるが、有効な薬剤は存在しない。我々はこれまでミトコンドリア (Mt) 標的型 Drug Delivery System (DDS)である MITO-Porterを用いて、ゲンタマイシンなど様々な Mt作動薬を Mt選択的に送達することで優れた薬理効果が得られることを報告してきた(Abe J et al. J. Pharm. Sci. (2016) 105: 734-40; Yamada Y. Yakugaku Zasshi (2016) 136: 55-62)。酸化ストレスや細胞死を制御する Mtを標的とした治療戦略は心筋炎の新たな治療として有用である可能性がある。【目的】MITO-Porterを用いた心筋炎に対する治療戦略の有効性の検証を目的とした。【方法】MITO-Porterに Mt治療分子を封入し、標的細胞 Mtへの導入実験を行った。続いて、導入した細胞を用いて酸化ストレス負荷実験を施行した。In vitro系では心筋細胞との共培養実験を、in vivo系では薬剤処理マウスを用いてその有効性を検証した。【結果】MITO-Porterにより Mt治療分子は標的細胞に取り込まれ、Mtに送達されることを確認した。In vitro系で細胞生存率の上昇を、in vivo系では個体生存率の上昇を認め、送達分子による Mt治療効果が示唆された。【考察】心筋組織は活性酸素種の発生源である Mtを最も多く含んでおり、健常時の酸化ストレスバランスは厳密に制御されている。炎症を契機としたその破綻は病態に大きく関与し、増悪した酸化ストレス下の心筋細胞 Mtを治療する戦略は心筋保護と再生に寄与し得ると考えられた。【結論】Mt標的型 DDSを用いた心筋細胞 Mtを治療する戦略は心筋炎の薬物療法として有望である。

一般口演 | 画像診断3

一般口演1-08 (III-OR108)

画像診断3

座長:

麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

III-OR108-01~III-OR108-05

[III-OR108-01] 320 Area Detector CTによる右室機能評価 - 心臓 MRI以外の右室機能評価の選択肢として -

○喜瀬 広亮¹, 相川 良人², 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学医学部附属病院 小児科, 2.山梨大学医学部附属病院 放射線部)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-02] 閾値ベース磁気共鳴セグメンテーション・アルゴリズムによって定量化した肺右心室、体右心室及び単右心室の肉柱構造が機能と血流に及ぼす影響: 正確な右室容量解析

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 松田 純², 齋藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-03] 心臓 MRIによる心室容積評価の検討

○鳥袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 栗津原 信一², 青木 宏志², 安河内 聡¹ (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 放射線科)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-04] 3D cine Phase Contrast MRIによるフォンタン血流の可視化と定量化 - Lateral tunnel TCPC と Extracardiac TCPCの比較 -

○脇 研自, 河本 敦, 小寺 達朗, 後藤 良子, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-05] 動脈管カテーテル治療における心腔内エコーの有用性 - 血管造影 大動脈造影やCTとの比較 -

○吉本 裕良^{1,2}, 須田 憲治¹, 鍵山 慶之¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史^{1,2} (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

[III-OR108-01] 320 Area Detector CTによる右室機能評価 – 心臓 MRI以外の右室機能評価の選択肢として –

○喜瀬 広亮¹, 相川 良人², 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (1.山梨大学医学部附属病院 小児科, 2.山梨大学医学部附属病院 放射線部)

Keywords: 右室機能評価、心臓CT、心臓カテーテル検査

【背景】右室機能評価のゴールドスタンダードは心臓 MRIであるが、施設によっては設備が不十分であったり、長い撮影時間を要することからまだ容易な検査ではない。CTは放射線被ばくや造影剤使用の問題があるが短時間で容易に撮影可能である。今回、CTによる形態評価を必要とする小児において、撮影時に full volume dataを収集し形態評価と同時に右室機能解析を試みた。【目的】CTによる右室機能評価を心臓カテーテル検査の右室造影(RVG)と比較し、その有用性と問題点を検討すること。【方法】2014年4月から2016年1月に、当院で320ADCT (Aquilion ONE, TOSHIBA)による心臓 CT(CCT)を施行した小児例を対象として、得られた full volume dataから3次元画像解析システム VINCENT (FUJIFILM)による右室機能解析を行い、右室拡張末期容量係数 (RVEDVI)、収縮末期容量係数(RVESVI)、1回心拍出量係数(RVSVI)、駆出率(RVEF)を、心臓カテーテル検査の右室造影(RVG)と比較した。検査に際して、施設内の倫理委員会の承認を得、逐次近似法および低管電圧撮影を併用し、放射線被ばくの低減を図った。【結果】症例は8例。年齢、体重、身長は中央値で12歳,38kg,149cm。撮影は心電図同期下で、造影剤増強効果が主に右心室-肺動脈にある timingで行い、全例で右室心内膜の traceが可能であった。CCT/RVGの RVEDVI,RVESVI,RVSVI,RVEFの中央値はそれぞれ103.9/81.9, 50.9/34.7, 53.6/43.2, 52.6/56.3で、RVEDVI,RVESVI,RVEFについて CCT-RVG間で相関が認められた。RVEDVI, RVESVIに関して CCTで有意に大きかった。【まとめ】CCTによる右室機能評価では、RVGでは誤差を生じやすい変形(肥大・拡大)を来している右室においても、MRIと同様に心内膜の traceにより正確な volume解析が可能である。造影効果の焦点が右心室-肺動脈のタイミングで撮影を行うことで肺動脈形態評価と右室機能解析が短時間で同時に施行可能であり、右室機能評価の選択肢となり得る。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

[III-OR108-02] 閾値ベース磁気共鳴セグメンテーション・アルゴリズムによって定量化した肺右心室、体右心室及び単右心室の肉柱構造が機能と血流に及ぼす影響：正確な右室容量解析

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 松田 純², 齋藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 中本 祐樹¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

Keywords: right ventricular trabeculation、cardiac magnetic resonance、threshold-based segmentation algorithm

Objective: To assess impacts of the right ventricular (RV) trabeculae and papillary muscles on measured function and blood flow in pulmonary, systemic and single right ventricle by cardiac magnetic resonance using threshold-based segmentation algorithm excludes these structures from the blood pool.

Method: We retrospectively examined three groups of patients. Those in group1 included pulmonary right ventricle (TOF), group2 included systemic right ventricle (ccTGA, dTGA following atrial switch procedure), and group3 included systemic single right ventricle (Fontan circulation). We measured RV myocardial mass (RV mass), end-diastolic and -systolic volume (RVEDV and RVESV) and stroke volume (RVSV). We also measured net pulmonary artery forward flow volume (PAFV) as RVSV in group1 and net

ascending aorta forward flow volume (AoFV) as RVSV in group2 and 3 using phase contrast MR.

Results: There were 15 cases each of group and the mean age was 25+/-13 years. The systemic RV mass in group2 and 3 were more hypertrophied than pulmonary RV mass in group1 ($p<0.05$). By excluding trabeculations in the RV blood volume, RVEDV, RVESV and RVSV in group2 and 3 were more decreased than it in group1 ($p<0.005$). RVSV by PAFV in group1 and AoFV in group2 and 3 were more related ($r=0.58$ to 0.72) with value measured by segmentation algorithm rather than standard approach.

Conclusion: Excluding trabeculae and papillary muscle significantly affect measured pulmonary, systemic and single RV volumes. We highly recommended this novel method for measurement of true RV function and blood volume.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

[III-OR108-03] 心臓 MRIによる心室容積評価の検討

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 粟津原 信一², 青木 宏志², 安河内 聡¹ (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 放射線科)

Keywords: TOF、CMR、Volume 解析

【背景】肺動脈弁逆流による右室容量負荷を伴うファロー四徴症 (TOF) 心内修復術後患者の volume, 心機能評価において心臓 MRI (CMR) は Golden standard になっている。【目的】当院における TOF 術後の CMR による右室機能評価の妥当性について検討すること。【対象】2014年3月から2016年1月に CMR を施行した TOF 術後 31例 (年齢3.6-28.2歳; 中央値13.2歳、男:女=20:11) 【方法】MRI装置は Philips社製1.5Tを用いて、8mm sliceで CINE画像を撮影。Volume解析に熟練した放射線技師 (A), 循環器医師 (B) 両者で両心室拡張末期容積 ml (EDV) 収縮末期容積 ml (ESV) 駆出率% (EF) を Simpson(Disk)法にて Blind下で計測した。体表面積補正を行い、単回帰分析および Bland-Altman解析を用いて比較検討。【結果】A vs B 両群間比較; LVEDV index 72.4 ± 12.8 vs 71.6 ± 12.8 ml/m² ($r=0.9$, bias 0.01 ± 5.1 ml/m²)、ESVI 31.0 ± 7.8 vs 31.3 ± 7.6 ($r=0.9$, bias 0.6 ± 6.2)、EF 59.7 ± 5.0 vs 57.8 ± 4.6 % ($r=0.79$, bias 0.5 ± 6.2 %)。LVEDVI、ESVI、EFともに強い相関が得られ、系統誤差は認めなかった。RVEDVI 116.9 ± 36.4 vs 116.5 ± 38.1 ml/m² ($r=0.94$, bias -0.1 ± 20.7 ml/m²)、ESVI 62.2 ± 21.7 vs 61.0 ± 23.4 ($r=0.94$, bias 0.2 ± 17 ml/m²) EF 49.8 ± 5.7 vs 49.7 ± 6.6 % ($r=0.72$, bias -0.8 ± 9.2 %)。LV同様、RVもよい相関が得られたが、誤差のばらつきが大きく、RVEDVIで5/31例 (16%) で 15ml/m²以上の誤差を認めた。誤差を生じた症例において検討したところ、両者間で右室流出路のトレース断面に大きく差異を生じていた。【結語】右室機能を評価する上で CMRは正確で再現性が高く最適な Modalityである。しかし、右室は左室とは異なり解剖学的に複雑であり、右室流出路トレース範囲の決定には注意が必要であり、個々の症例で両者間での一定した解析法が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

[III-OR108-04] 3D cine Phase Contrast MRIによるフォンタン血流の可視化と定量化 - Lateral tunnel TCPC と Extracardiac TCPCの比較 -

○脇 研自, 河本 敦, 小寺 達朗, 後藤 良子, 松本 祥美, 水戸守 真寿, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 4D flow、流体力学、shear stress

【背景】3D cine Phase Contrast(PC) MRIは3次元+時間軸の血流情報が得られるため4D flow MRIとも呼ばれ、血流の可視化および定量化、流体力学的解析を可能にする。特にフォンタン手術における上大静脈・下大静脈それぞれから左右肺動脈へ流入する血流量をフレーム毎に算出可能で、また関心領域 (ROI) での wall shear stress (WSS) の算出が可能となる。【目的】3D cine PC MRIを用いてフォンタン循環における血流の可視化および定量 (血流量、WSS) を行なう。【対象】対象はフォンタン (TCPC) 術後の4症例。Lateral tunnel TCPC (LT群) 2例; MA, DORV, PS (19歳)、CoA, VSD, AS (17歳) と Extracardiac TCPC (EC群) 2例; TA1c (15歳)、DIRV, DORV, CoA (12歳) に分けて比較検討した。【方法】Philips社製 MR systems Ingenia 1.5T。Sequenceは ECG同期3D-T1TFE phase contrast法。解析ソフトは GTFlow ver.2.7を使用。(1)フォンタン循環血流の可視化; streamlineで SVC、IVCから肺動脈へと流入する血流を可視化。各々の血流をカラー表示。(2)WSS (N/m²); LTと EC conduit中央部に ROIを設定、8分割し一心周期で WSS (magnitudeと axial方向) を測定し、8分割領域の平均値を両群間で比較した。【結果】(1)SVC・IVC血流を各々カラー表示することで左右肺動脈へ流入する血流を3次的に可視化、各所での血流速度をカラー表示することが可能であった。(2)WSSmag (N/m²) は LT群0.109、EC群0.156、WSSaxial (N/m²) は LT群0.050、EC群0.137といずれも EC群に比し LT群で低値をとり、WSSaxialで顕著であった。【考察】3D cine PC MRIを用いることで従来のモダリティーでは困難であったフォンタン循環の血流の可視化および定量化が可能であった。EC群に比し LT群においては WSSは低値であったが、その臨床的意義についてはさらに検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

[III-OR108-05] 動脈管カテーテル治療における心腔内エコーの有用性 -血管造影 大動脈造影やCTとの比較-

○吉本 裕良^{1,2}, 須田 憲治¹, 鍵山 慶之¹, 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 籠手田 雄介¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史^{1,2} (1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院)

Keywords: 心腔内エコー、動脈管閉鎖、デバイス

動脈管(PDA)カテーテル治療に、大動脈造影は標準的な方法であるが、大きな動脈管においてはその評価が不十分になる場合もあり、加えて造影剤アナフィラキシーの既往患者や腎不全合併患者においては、この評価法を用いる事が出来ない。当院では近年 AcuNavTMを用いた心腔内エコー (以下 ICE) による PDA閉鎖を行っており、今回 ICEと造影検査 (CT含む) とによる PDAの形態評価について検討を行った。目的) 動脈管サイズの計測値を ICEと造影あるいは CTで比較検討する事。対象と方法) 対象は当院、当院関連施設において ICEガイドに PDA閉鎖を行った10例。ICEによる計測ではプローブが MPAあるいは LPAに存在する状態で、PDAの PA側径、PDAの長さ、PDAの Ao側径の3か所を収縮期最大径で計測し、大動脈造影検査側面像あるいは造影 CT検査で得られた計測値と比較した。結果) 対象の年齢中央値11.1 (4.6-76.5) 歳、Qp/Qs中央値は1.3 (1.1-2.2)、mPA圧17.5 (6-64) mmHg。10例中7例は大動脈造影で、体格の大きい3例は造影(CT)での計測値と比較した。PA側径の中央値は ICEで3.2mm (1.9-11.1)、造影(CT)では3.3mm (1.8-10.7) で、ICEの計測値は造影検査と非常に良好な相関を認めた (R=0.98、p<0.001)。PDAの長さについても同様に良好な相関を認めた (R=0.90、p<0.001) が、Ao側径は ICE計測値と造影計測値とは相関しなかった (R=0.25、p=0.49)。使用した Deviceは8例で Amplatzer duct occluder (以下 ADO)、1例で Amplatzer septal occluder、1例で coilであった。ICEでもカテーテル治療に重要な PA側径と PDA長を正確に測定できるので、device選択には影響は与えていなかった。一方で、ICEはカテーテル治療中にリアルタイムに使用でき、device留置中のモニタリングや、留置直後の leakの評価等も可能であった。結語: ICEは PDAのカテーテル治療において、有用な画像診断装置であると考えらる。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達3

一般口演1-21 (III-OR121)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-OR121-01~III-OR121-05

[III-OR121-01] Fontan術後の収縮能低下の関与因子は何か

○加藤 昭生, 浜道 裕二, 松井 拓也, 小林 匠, 齊藤 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 小児科)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-02] 右室流出路形成が肺動脈閉鎖兼正常心室中隔 TCPC術後例に及ぼす影響

○杉谷 雄一郎¹, 佐川 浩一¹, 福永 啓文¹, 栗嶋 クララ¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-03] Fontan患者における日常の活動量と自律神経バランス、肝機能の関連

○今西 梨菜¹, 築 明子², 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 杉本 昌也³, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.名寄市立総合病院, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 3.旭川医科大学)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-04] 肝硬度測定による Fontan循環の検討

○阪本 瞬介¹, 夫津木 綾乃¹, 小沼 武司¹, 大橋 啓之², 澤田 博文², 三谷 義英², 新保 秀人¹ (1.三重大学医学部附属病院 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部附属病院 小児科)

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-05] チアノーゼ性心疾患術後の肝機能

○則武 加奈恵, 大内 秀雄, 佐々木 理, 羽山 陽介, 根岸 潤, 山田 修 (国立循環器病研究センター)

9:15 AM - 10:05 AM

9:15 AM - 10:05 AM (Fri, Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-01] Fontan術後の収縮能低下の関与因子は何か

○加藤 昭生, 浜道 裕二, 松井 拓也, 小林 匠, 齊藤 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 小児科)

Keywords: Fontan、術後、収縮能

【背景】 Fontan患者の収縮能低下の原因として、心室の type の他、Glenn 術以前の心負荷、房室弁逆流などが関与することが考えられるが、確定はしていない。【目的】 Fontan患者における収縮能低下の原因について検討した。【方法】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、心室の駆出率 (EF) が0.40以下であった Fontan21例 (収縮能低下群)。対照群として同時期にカテーテル検査を施行した EF > 0.40の Fontan141例を用いた。収縮能低下に関与する因子を単変量解析、次いで多変量解析で求め、次に risk 因子保有率による収縮能低下の合併率を検討した。【結果】両群間で、無脾症候群、共通房室弁、強い房室弁逆流の合併頻度に差はなかった。治療介入として、弁修復、ペースメーカー植え込み、fenestrated TCPCの施行率に差はなかった。多変量解析で収縮能低下に独立して関与したのは、肺動脈 Index ($\geq 350\text{mm}^2/\text{m}^2$ 、オッズ比 11.7倍)、心室の type が右心室 (6.1倍) カテ時年齢 (>6.0歳、5.5倍) の3因子。単解析では更に coil 塞栓の既往がないこと ($p=0.0037$)、Glenn 前の肺循環が肺動脈狭窄 ($p=0.002$)、Fontan 時年齢が2.9歳を越えていること ($p=0.007$) が関与し、これら6因子の収縮能低下への説明係数は42%であった。Risk 因子が1以下の群では収縮能低下例はなく、4因子保有群では62%、5因子保有群で83%であった。収縮能低下群では心室拡張末期圧は同等であった。心拍出量は低下していた (2.9 vs. 3.4L/min/m²) が、Fontan 後の入院率に差はなかった。【結語】 Fontan 術後の収縮能低下に、加齢、心室形態の他、Glenn 術前の肺血流増加の関与が示唆された。risk 因子を多く持つ例では収縮能低下を来す率が高く、注意が必要である。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri, Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-02] 右室流出路形成が肺動脈閉鎖兼正常心室中隔 TCPC術後例に及ぼす影響

○杉谷 雄一郎¹, 佐川 浩一¹, 福永 啓文¹, 栗嶋 クララ¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔、TCPC、右室流出路形成術

【背景・目的】当院では、類洞交通のない肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PAIVS)に対し、右室減圧目的に Brock 剪刃による右室流出路形成術(B術)を行っている。B術の肺動脈の発育や Fontan 循環に及ぼす影響を後方視的に検討した。【対象】1981年から2014年に TCPC(T)術に到達した PAIVS 61例を対象とした。初回手術で体肺短絡術に加えて B術を施行した例(B群)は14例で、B術の適応は肺動脈弁の膜様閉鎖例とした。Ebstein 合併例2例、三尖弁閉鎖術を施行した2例を除外した。初回姑息術前、グレン(G)術前、T術前後の心臓カテーテル検査の結果から、B群の収縮期右室圧/左室圧比(RVp/LVp)、右室拡張末期容量対正常比率(RVEDV% of n)、また施行しなかった群(非 B群)との PA Index(PAI)(mm²/m²)、中心静脈圧(CVP)(mmHg)、左室拡張末期圧(LVEDP)(mmHg)、左室拡張末期容量対正常比率(LVEDV% of n)、左室駆出率(LVEF)(%)、心係数(CI)(L/min/m²)の比較を行った。【結果】B群は姑息術前の RVp/LVpが中央値1.59(0.10-2.34)(以下中央値で示す)、G術前は1.18(0.55-1.81)と右室減圧効果を認めた($p=0.01$)。%RVEDV of nは姑息術前が33(10-69)、G術前が32(40-80)(ns)であり右室容量の有意な減少はなかった。内径4mmの体肺短絡術を行った B群9例と非 B群13例の比較では、G術前の%RVEDV of nは B群47(41-76) vs 非 B群 16(6-40)で B群が小さかった($p<0.01$)。PAIは T術前で B群271(197-572)vs 非 B群234(151-248)と B群が有意に高かった($p=0.03$)。また T術後の比較では、CVPIは B群8.8(7-10)vs 非 B群 11(7-14)($p=0.04$)、LVEDP は B群4(3-6)vs 非 B群 6(4-11)($p=0.01$)と有意差を認めた。LVEDV% of n、

LVEF、CIに差はなかった。【結論】B術により右室圧は有意に減少し、G術後は additionalな血流として肺動脈の発育に寄与すると考える。また T術後の非 B群での LVEDP、CVPの上昇は類洞交通の影響が考えられ、右室容量の小さい例の適応は虚血を考慮し慎重な検討が必要である。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-03] Fontan患者における日常の活動量と自律神経バランス、肝機能の関連

○今西 梨菜¹, 築 明子², 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 杉本 昌也³, 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.名寄市立総合病院, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 3.旭川医科大学)

Keywords: カロリー消費量、自律神経バランス、肝機能

【背景】 Fontan患者の日常の活動量(AEE) は、循環動態のみならず、自律神経バランス、肝うっ血と密接に関連していると思われるが、その関連性は明らかでない。【目的】 Fontan患者の理想的な活動量を導きだす一助とすべく、AEEと自律神経バランス、肝機能との関連を調べた。【方法】 Fontan患者39人(平均10.1歳)を対象に高精度行動量測定計を2週間装着して AEEを算出し、自律神経バランスの指標である高周波(HF)、低/高周波比(LF/HF)の値、肝うっ血の指標 γ -GTP値と比較した。【結果】 Fontan患者の AEEは 252 ± 108 kcal/dayで、HF値 $6 \sim 7361$ ms²(1238 ± 1645 ms²), LF/HF値 $0.12 \sim 8.5$ (1.8 ± 1.6)は幅広い範囲を示した。患者を HF値、 γ -GTP値の高低で4群にわけて各群を比較したところ、最も予後が悪いと思われる低 HF高 γ -GTP群(交感神経ストレス多、肝うっ血有)はその他の群よりも有意に AEEが高かった(287 kcal/day, $p=0.01$)。また、この群の AEE/心拍出量 COは他の群より有意に高く(104.4 ± 41.4 , $p=0.01$)、単に活動量が多いだけでなく、心拍出量に見合わない多い活動量であることが推測された。最も AEEが低い群(213 ± 82 kcal/day)は低 HF低 γ -GTP群であったことから、日常活動量の過少は肝機能には良いが、自律神経バランスには良い影響を与えないことが示唆された。予後が最良と思われる高 HF低 γ -GTP群の AEE/COは 69.2 ± 28.0 と平均値(83.9)に最も近い群で、心拍出量に対して見合った活動量をしている群と思われる。【結論】 Fontan患者の日常の活動量は、自律神経バランスや肝機能と関連しており、相反因子を考慮した理想的な活動量を模索する必要がある。AEEの計測はその客観的評価に重要かつ有用な役割を演じると思われた。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-04] 肝硬度測定による Fontan循環の検討

○阪本 瞬介¹, 夫津木 綾乃¹, 小沼 武司¹, 大橋 啓之², 澤田 博文², 三谷 義英², 新保 秀人¹ (1.三重大学医学部附属病院 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: Fontan循環、肝障害、術後遠隔期

【背景】 Fontan循環は術後遠隔期に肝硬変等の肝障害を合併することが知られているが、肝障害の出現頻度や評価方法は明らかになっていない。【方法】 FibroScan (Transient Elastography) はプローブから発生する単回の剪断波が肝を伝搬する速度を計測することで肝の弾性値を算出する機器で、主に肝硬変等の慢性肝疾患のフォローアップに利用されている。FibroScanを用いて得られる肝硬度 (Liver Stiffness: LS [kPa]) は、高いほど肝の線維化が進行していると解釈されるが、急性肝炎・黄疸・うっ血など肝線維化以外の要因でも LSは上昇する。今回2001年から2015年までに Fontan手術を行った22例を対象に、FibroScanを用いて LSを測定した。疾患は TAが5例、HLHSが2例、その他の単心室症が15例。術式は TCPCが20例、fenestration TCPCが2例で、Fontan手術時年齢は2.3-4.8歳 (平均3.0歳)、FibroScan検査時の術後年数は0.3-14.4年 (平均

6.8年)、FibroScan検査時年齢は4.3–17.9歳(平均10.0歳)であった。肝硬変(LC)や蛋白漏出性胃腸症(PLE)を合併する症例は認めなかった。【結果】LSは7.9–38.3kPa(平均19.3、中央値17.54)と高値を示した。LSと相関を認めた項目は、Fontan手術時年齢($r=-0.231$)・心係数(平均3.8L/min/BSA、 $r=-0.483$)・APRI(ASTとPltの比でLCの指標となる、平均0.50、 $r=0.265$)であった。Fontan術後期間・CVP(平均10.5mmHg)・PAI(平均235)とLSに相関関係は認めなかった。【考察】健常児でのLSは中間値5.0kPa・正常上限値7kPaとされ、成人では7kPa以上を有意な肝線維化、12.5–15kPa以上をLCと解釈される。Fontan術後症例のLSは極めて高値であった。一方で今回検討した22例にLCやPLEを合併した症例はない。LSが心係数と中等度の相関を示したことから、LSはFontan循環の適合性を反映する可能性がある。Fontan循環における早期肝障害のスクリーニングに有用であるかは更なる検討を要する。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri, Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-05] チアノーゼ性心疾患術後の肝機能

〇則武 加奈恵, 大内 秀雄, 佐々木 理, 羽山 陽介, 根岸 潤, 山田 修 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 肝機能、フォンタン術後、インドシアニングリーン

【背景】肝疾患において、indocyanine green(ICG)を用いた検査、血漿消失率(K)、平均停滞率(R15)は、疾患の重症度判定や肝予備能の gold standardとして知られている。また、Fontan術後患者の肝障害について報告が散見されるが、ICGを用いた肝機能評価と血行動態との関連について検討された報告は少ない。【目的】チアノーゼ性心疾患術後患者の肝機能と血行動態との関連について検討する。【対象】2013年6月から2016年1月間に当科で心臓カテーテル検査を行ったチアノーゼ性心疾患術後の12歳以上の患者で、検査の同意が得られた64例(12歳~55歳;中央値24歳)。Fontan術後:47例、二心室修復(BVR)術後:17例、男性36例、女性28例。【方法】カテーテル検査時に、ICG 0.5mg/kg(最大20mg)を静脈内へ投与。DDGアナライザ(DDG-3300)を用い、色素希釈法にてK、R15を測定。同時に測定した循環血液量(CBV)、心拍出量(CI)、平均循環時間(MTT)、及び、術式(Fontan/BVR)、動脈血酸素飽和度(SpO₂)、カテーテル検査結果(静脈圧(CVP)、肺血管抵抗(Rp)、体血管抵抗(Rs)、FickによるCI、体心室駆出率(EF))、脳性利尿ペプチド(BNP)、運動耐容能(peak.VO₂)、肝機能にかかわる血液検査(血清総ビリルビン値、血清アルブミン値、コリンエステラーゼ、AST/ALT、 γ GTP、血清コレステロール、プロトロンビン時間)との関連について検討した。【結果】KはFontan術後患者で平均 0.143 ± 0.050 、BVR術後患者で平均 0.200 ± 0.070 (正常値 $\geq 0.195\pm 0.037$)、R15はFontan術後患者で平均 7.6 ± 4.8 、BVR術後患者で平均 12.7 ± 8.5 (正常値 $< 10\%$)。いずれもFontan術後患者で有意に肝障害が強かった($p<0.001$, $p<0.001$)。血行動態との関連は、KはCVPと逆相関し($p<0.001$)、R15はCVPが高い例、BNPが高い例、peakVO₂が低い例で高かった($p<0.001$, $p=0.006$, $p=0.001$)。【まとめ】チアノーゼ性心疾患術後の血行動態が与える肝障害は、静脈圧との関連が強いことが示唆される。

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常2

ポスターセッション (P04)

染色体異常・遺伝子異常2

座長:

石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P04-01~P04-06

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

○遠藤 康裕, 梶山 葉, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 浜岡 建城 (京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

○加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 菅 仁美, 宮本 尚幸, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-04] 兵庫県立こども病院小児心臓センターにおいて外科的治療介入を行った13トリソミーの4例

○富永 健太, 城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田, 小川 禎治, 亀井 直哉, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 平海 良美, 谷口 由記 (兵庫県立こども病院 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-05] 肺動脈絞扼術後に左室心筋肥厚をきたした18トリソミーの2例

○下藪 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (土谷総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-06] 先天性心疾患の手術非介入で経過している当院出生18trisomyの検討

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

○遠藤 康裕, 梶山 葉, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 池田 和幸, 奥村 謙一, 中川 由美, 糸井 利幸, 浜岡 建城 (京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科)

Keywords: 総動脈幹症、常染色体劣性多発性のう胞腎、肝機能異常

【背景】総動脈幹症2型(PTA2)の診断で出生し血流転換術試行されたが、術後より肝不全と腎不全が進行し常染色体劣性多発性のう胞腎(ARPKD)と診断した一例を経験したので報告する。【症例】37週5日2754gで出生した。PTA2、大動脈離断B型、心室中隔欠損症と診断した。日齢6に bilateral PA banding、月齢2に Arch repair, truncal valve plasty+PDA division, p-RVOTR, PA plasty、月齢3に re-truncal valve reconstruction 施行された。術後 V-A ECMO 使用したが、回転数を上げないと循環動態維持できなかった。術後7日目に ECMO 離脱できたが、術前より目立ってきた黄疸が悪化し、肝障害・腎障害が進行してきた。月齢5に撮影された腹部 CT で両側腎腫大を認め超音波検査で精査したところ両側腎の輝度が上昇し皮髄境界が不明瞭であった。血中の肝線維マーカー上昇を認め、これらの所見から ARPKD と臨床診断した。腎障害が進行し腹膜透析を開始したが、進行性に腹部膨満が進行し十分な透析効率を得ることが困難であった。肝障害も進行し高アンモニア血症や脾機能亢進も合併した。対症療法継続していたが全身状態が悪化し月齢6に死亡した。【考察】術後進行を認めた黄疸は ECMO 使用による溶血が原因と考え早期の離脱を図ったが、実際は術前より緩徐な進行を認めていたことと、循環維持するために異常な回転数を必要としたことから他疾患の合併を考えた。腎機能障害あるいは門脈体循環シャントなどの腹部疾患の関連を疑い精査を続け、ARPKD の診断に至った。ARPKD の診断には超音波検査が有用であるが、腎腫大認めていたものの当初は特徴的な所見は認めていなかった。今回の症例では補助循環管理における記録が他疾患の合併を疑うきっかけとなった。【結語】PTA 及び ARPKD は共に稀な疾患であるが、今回両者を合併した症例を経験した。補助循環管理など様々な場面で通常と異なる経過を辿る場合は、他疾患の合併を考慮するべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

○加藤 健太郎, 佐々木 宏太, 緒方 瑛人, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 菅 仁美, 宮本 尚幸, 渡辺 健 (田附興風会医学研究所 北野病院 小児科)

Keywords: 染色体異常、7p重複症候群、複雑心奇形

【背景】7番染色体短腕重複症候群(7p重複症候群)は、極めて稀な染色体異常症であるが、比較的特異的な臨床像を有し、多発外表奇形や複雑心奇形合併の報告が多い。症状や自然歴は7p重複部位により差異がみられ、Zerresらは、dup(7)(7p11→pter)が8例中7例に複雑心奇形を合併したと報告している。今回我々は、複雑心奇形を合併した7p重複症候群 dup(7)(7p11→pter)を経験したので報告する。

【症例】母22歳(0経妊0経産)、在胎26週より子宮内胎児発育遅延(-2.1SD)を指摘され精査目的に当科紹介された。胎児心臓超音波検査で完全型房室中隔欠損、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、動脈管(依存)と診断した。胎児期にMRI、染色体検査は希望されなかった。在胎37週3日に予定帝王切開で出生、体重2286g(-1.29SD)、Apgarスコアは1分値4点、5分値4点であった。出生後、AVSD, DORV, PS valvular+infundibular moderate, PDA, PLSVC, PHと診断した。幅広い前額部、眼間開離、低い鼻根、耳介低位、小顎症、胸郭低形成、足趾の重なりなどの多発外表奇形を認め染色体検査を施行した。末梢血リンパ球を用いたG分染法ならびにFISH法の結果、染色体核型は20細胞中20細胞で46, XY, der(22)t(7;22)(p11.2;p12)、dup(7)(7p11→pter)であることが判明した。遺伝カウンセリングを含めた両親の染色体検査は希望されなかった。気管軟化症を合併し、人工呼吸器からの離脱に3ヶ月を要した。心疾患については、内科的治療で良好なコントロールを得ていたが、次第に心収縮力低下と酸素化不良を認めるようになった。生後3か月半の時点で、治療方針決定を目的とした

心臓カテーテル検査を施行する予定である。

【まとめ】本児の治療方針とその後の経過につき、文献的考察を加えて報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

Keywords: ダウン症候群、先天性心疾患、特徴

【背景】ダウン症候群は40~50%に先天性心疾患(CHD)を合併し、房室中隔欠損症(AVSD)が多いなど様々な特徴がある。しかしその全貌は明らかではない。【目的】ダウン症候群に合併する先天性心疾患について明らかにすること。【対象】2005年4月~2015年8月の間に当科を受診したダウン症候群患者141例。男女比は80対61、初診日は1987~2015年、観察期間は31日~28.4年(中央値9.8年)、最終受診時年齢は38日~36歳10か月(中央値9.9歳)である。【方法】後方視的検討。【結果】小さな ASDを除く CHDは83例=59%に認めた。カテーテル治療を含む心臓手術を受けたものは61例=43%(うち開心手術48例=34%)であった。CHDの内訳は延べ数で心室中隔欠損症(VSD)38/83例=46%、動脈管開存症(PDA)35/83例=42%(うち PDA単独17例、自然閉鎖5例、カテーテル治療7例)、AVSD16/83例=19%(うちフォンタン手術後1例を含む片側心室低形成2例)、心房中隔欠損症(ASD)16/83例=19%(うち ASD単独9例)、ファロー四徴症(TOF)7/83例(うち肺動脈閉鎖3例、AVSD合併2例)=8%、大動脈縮窄(CoA)4/83例=5%、二尖大動脈弁4例、両大血管右室起始1/83例=1%、エプスタイン奇形1例で、その他に肺高血圧合併57/83例=69%(うち中等度以上の遺残4/83例=5%)、小さな ASD43例(うち自然閉鎖13例、手術なし遺残12例)があった。VSDの部位は漏斗部1例、傍膜様部33例、筋性部3例とほとんどが傍膜様部で、自然閉鎖をうち11例に認めた。CHD関連死は6/83例=7%のうち4例が肺高血圧合併例であった。【考察】当院では今までの報告より CHDの頻度が高かったが、消化器疾患19例(13%)、白血病5例(3.6%)と他疾患も多かった。一般人口と比較すると CHDの割合は AVSDと PDAと ASDが多く、TOFもやや多く、VSDと CoAは同等で、単独の半月弁狭窄や大血管転位はなかった。また、小さな ASDを多く認めた。肺高血圧は多いが手術や加齢によりほとんどが消失し、死亡2例を除く遠隔期の遺残は2例であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-04] 兵庫県立こども病院小児心臓センターにおいて外科的治療介入を行った13トリソミーの4例

○富永 健太, 城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田, 小川 禎治, 亀井 直哉, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 平海 良美, 谷口 由記 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 13トリソミー、染色体異常、QOL

【背景】13トリソミーは先天性心疾患/多発奇形/精神運動発達遅滞、等を認める予後不良な染色体異常疾患である。出生時に蘇生処置や積極的な治療介入を行わないという、非積極的な医療対応がなされることもある。最近では医療施設によっては積極的な治療介入が行われる事も多いが、依然として積極的な治療介入を行わない施設も存在すると思われる。近年は合併する先天性心疾患に対する治療介入の報告なども散見される。【目的】当院小児心臓センターにて外科的治療介入を行った13トリソミー4例の臨床経過/予後を明らかにする。【対象/方法】対象は2010年1月~2015年12月の期間に当院小児心臓センターにて外科的治療介入を行った4例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】[症例1]13トリソミー、両大血管右室起始/肺動脈狭窄/心房中隔欠

損/動脈管開存、臍帯内ヘルニア：動脈管閉鎖術/肺動脈絞扼術；非開心姑息術、呼吸器離脱/在宅医療へ。[症例2] 13トリソミー、大動脈縮窄/心室中隔欠損/心房中隔欠損、臍帯ヘルニア：大動脈弓修復術/肺動脈絞扼術；非開心姑息術、呼吸器離脱/在宅医療へ。[症例3] 13トリソミー、心房中隔欠損/僧帽弁閉鎖不全：心房中隔欠損閉鎖術；開心根治術、呼吸器なし。在宅医療へ。[症例4] 13トリソミー、両大血管右室起始/肺動脈狭窄/動脈管開存：動脈管閉鎖術/肺動脈絞扼術；非開心姑息術、呼吸器離脱/在宅医療を目指している。【考察】13トリソミーという予後不良疾患であるが、先天性心疾患に対する外科的治療介入にて、児のQOLの改善が得られている。今回の症例では周術期の死亡症例は認めず、人工呼吸からの離脱を得られた症例も認めた。予後不良疾患であるが、心疾患に対する外科的治療介入にてQOL改善を得られる可能性があると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-05] 肺動脈絞扼術後に左室心筋肥厚をきたした18トリソミーの2例

○下菌 彩子, 真田 和哉, 新田 哲也, 田原 昌博 (土谷総合病院 小児科)

Keywords: 心筋肥厚、肺動脈絞扼術、18トリソミー

【背景】 当院では肺血流増加性心疾患を合併する18トリソミーで、家族が治療介入を希望された場合、生後2ヶ月までに肺動脈絞扼術(PAB)を施行している。これまでに27例のPABを施行したが、その中でPAB後に左室心筋肥厚を認めた症例を2例経験したので報告する。[症例1] 女児、心室中隔欠損(動脈管は日齢15に閉鎖)。肥厚性幽門狭窄症あり日齢41にラムステッド手術施行。日齢63(BW 1975g)、PAB施行。術後17日より心嚢水貯留のためアスピリン内服するが無効で、術後20日よりPSL投与。PSL開始後より心嚢水は減少、消失したが、全周性・対称性の左室心筋肥厚が出現し、次第に増悪。術後30日には左室流出路狭窄、僧帽弁閉鎖不全も認めるようになり、PSL中止しpropranolol投与開始。その後心筋肥厚は徐々に改善し、術後2ヶ月よりpropranolol漸減し、術後3ヶ月で中止した。その後心筋肥厚の再発なし。[症例2] 女児、心室中隔欠損、動脈管開存、部分肺静脈還流異常。日齢43(BW 1820g)、PAB、PDA ligation施行。術後8日目に左室心筋肥厚が著明となり、propranolol投与開始。現在内服開始1ヶ月経過したが、徐々に改善傾向にある。【考察】PAB後長期にわたる経過で右室圧上昇による右室心筋肥厚は経験するが、術後早期に左室心筋肥厚をきたし比較的短期間で軽快する報告は、検索しえた限りではなかった。症例1ではPSLが原因、または助長した可能性はあるが、症例2では原因薬剤の使用はない。まれな症例として、本症例の病態や治療について考察し、報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P04-06] 先天性心疾患の手術非介入で経過している当院出生18trisomyの検討

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

Keywords: 18トリソミー、先天性心疾患、手術

【はじめに】 18trisomyは一般的に予後不良であり、合併した先天性心疾患(以下CHD)に対する手術は消極的であった。近年は姑息術・根治術の報告が増えている。当院ではCHDに対する手術を行った例はない。【目的】 当院で経験した18trisomyの経過と予後について検討すること。【方法】 2005年4月～2015年12月までに出生した18trisomy計21例について、診療録を後方視的に検討した。【結果】 全例にCHDを認めた。内訳はVSD13例、AVSD1例、TOF(VSD PS)3例、DORV1例、SV2例、不明1例であった。周産期死亡7例(内4例は初期蘇生時にterminal care)、1年生存率39%であった。2016年1月現在、生存6例、月齢中央値14.5(3～55)であった。NICU退院準備中の1例を除き在宅で過ごしている。死亡15例の原因は、呼吸不全12例(内気道感染2例)、胃腸

炎・循環不全、消化管出血、突然死がそれぞれ1例であった。【考察】1年生存率が高いことに関して、新生児集中管理を行った場合の予後改善は過去にも報告されている。本検討で CHDの多くは左右短絡であったが、退院までの急性期に心不全となった例、手術(PDA ligationを含む)を必要とした例はなかった。原因として肺高血圧の持続が考えられた。退院後も CHDが直接の死因となった例はない。生存例は閉塞性肺血管病変の進行が危惧される。しかし経過が安定し、手術の有効性・予後改善効果は明確とは言えないため、これまで手術例はなかった。結果としては長期生存例もみられた。18trisomyは、生命予後・QOLの改善を見据えてどこまでの治療を行うか、家族の意思に依るところが大きい。CHDに関しても、情報を提示しつつ、児及び家族の状況を踏まえ最善を考える必要がある。【結論】CHD手術での予後改善が報告される一方で、非介入で長期生存する例が存在する。手術を治療の一手段として提案するにあたり、さらなる経験・情報の蓄積が望まれる。

ポスターセッション | 胎児心臓病学3

ポスターセッション (P07)

胎児心臓病学3

座長:

菱谷 隆 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P07-01~P07-06

[P07-01] 胎児診断された左上大静脈遺残 (LSVC) 症例の周産期経過

○前野 泰樹¹, 廣瀬 彰子², 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 祐史朗¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

○江見 美杉, 稲村 昇, 杉辺 英世, 松尾 久実代, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-03] 胎児心エコーでの three vessel trachea viewの血流評価の重要性とピットホール

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

○田中 智彦, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-05] 産科医院と提携した STIC法による胎児心エコースクリーニング検査の試み

○長谷山 圭司¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 春日 亜衣², 畠山 欣也², 塩野 展子³, 石田 まどか¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学附属病院 小児科, 3.市立札幌病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

○太田 宇哉, 山田 佑也, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-01] 胎児診断された左上大静脈遺残 (LSVC) 症例の周産期経過

○前野 泰樹¹, 廣瀬 彰子², 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 祐史朗¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

Keywords: 胎児心臓病、左上大静脈、大動脈縮窄症

【背景】胎児心エコースクリーニングが普及し、他の主要な心内構造異常を伴わない左上大静脈遺残 (LSVC) が紹介されるようになってきた。胎児のLSVCでは小さい左心系や大動脈縮窄症との関連の報告も認められる。しかし、これらの胎児症例の周産期管理方法については定まったものがない。【目的】胎児のLSVC症例の周産期経過、特に小さい左心系に伴う疾患との関連を明らかにすること。【方法】当院単施設の後方視的調査。2013年から2015年3年間の胎児心エコー記録より23例のLSVC症例を抽出。主要心奇形合併11例を除外した12例を対象とした。胎児期や周産期、新生児期の経過として、胎児心エコー紹介の時期、理由、小さい左心系特に細い大動脈狭部の有無、基礎疾患、出生後経過について検討した。【結果】紹介週数は19週4日から35週3日 (中央値32週4日)。紹介は2013年3例、2014年2例から2015年7例 (LSVC自体による紹介が4例) と急増した。小さな左心系を6/12例に認めたが、出生後に大動脈縮窄症の発症はなかった。ただし早産で新生児期循環管理に苦慮した1例が、小さな左心室の影響が考えられた。左心系が小さい6例中4例がSGAで、他の1例は21トリソミー合併例であり、左心系の小ささは他の基礎疾患の存在と関連していた。また、右SVC欠損のLSVC2例は、冠静脈洞の拡大はより著明であったが、いずれも左心系の大きさは正常であり、LSVC自体は左心系形成の障壁には成っていない。出生後は、8例が新生児室での管理を要し、3例が早産、2例が低出生体重、他の3例は合併奇形によるものであった。【結語】LSVCはSGAや他の合併奇形との関連が強く、特にSGA症例で左心系も小さく、出生後の循環障害の可能性もあり、周産期管理に注意を要すると考えられた。一方、LSVCのみでは左心系は小さくならないことも示唆され、大動脈縮窄症発症との直接の関連は否定的と考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

○江見 美杉, 稲村 昇, 杉辺 英世, 松尾 久美代, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: borderline左室、胎児期、心エコー

【背景】妊娠後半の循環動態の変化によって左室は発育する。しかし、この発育を予測することは難しい。【目的】周産期における左室の発育を予測できる因子を検討する。【対象】2010年1月から2015年12月までに胎児心エコーを施行したVSDを伴わないHLHS (MS+AS) (n=5)、MS (n=2)、AS (n=4)、CoA (n=3) の14例。【方法】出生後のLVDdの%正常値が70%をこえる群をL群 (8例)、こえない群をS群 (6例) に分け、胎児期の僧帽弁輪径 (Mv)、大動脈弁輪径 (Av)、三尖弁輪径 (Tv)、肺動脈弁輪径 (Pv)、Mv/Tv、左室拡張末期径 (LVD)、右室拡張末期径 (RVD) のZ値を比較した。【結果】L群 vs S群: 在胎30-37w (中央値34w) vs 35-37w (中央値36.5w), Mv: -2.8~-0.9 (中央値-2.1) vs -12.4~-2.8 (中央値-9.3) p<0.01、Av: -3.4~2.8 (中央値-1.5) vs -7.8~-1.3 (中央値-6.6) p<0.05、Tv: -2.8~1 (中央値0.28) vs -0.49~2 (中央値0.81)、Pv: -0.59~3.0 (中央値0.8) vs -0.3~2.3 (中央値1.1±0.92)、Mv/Tv: -26~4.8 (中央値-1.6) vs 0.18~0.68 (中央値-8.6)、LVD: -6.3~-0.5 (中央値-4.3) vs -2.8~4.0 (中央値-1.9)、RVD: 0-3 (中央値1.4) vs -1.5~3.6 (中央値-0.3)。2群間でMv、Avにおいて有意差を認め、出生後のLVDdの%正常値が70%を越えるカットオフ値はMvZ-2.8 (感度1.0、特異度0.83)、AvZ-3.4 (感度1.0、特異度0.67) となった。【結語】出生後の左室の発育を予測する因子として胎児期のMv、AvのZscoreがよい指標となった。児期のMv、AvのZscoreがよい指標となった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-03] 胎児心エコーでの three vessel trachea viewの血流評価の重要性とピットホール

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 胎児心エコー、three vessel trachea view、brain sparing effect

(背景・目的)胎児心エコーでの three vessel trachea view(3VTV)は、大動脈弓と動脈管弓で形成される V字を確認するスクリーニングの基本断面であり、血管径のバランスと血流方向を確認することが重要である。今回、大血管径のアンバランスがないにもかかわらず大動脈の逆行性血流を見た4症例の比較から、鑑別の際のピットホールを報告する。(症例) 症例1. 収縮期に逆行性血流を認めた。左室大動脈の血流を認めないこと、大動脈の開放がないことから大動脈弁閉鎖と診断した。 症例2. 連続性に逆行性血流を認めた。左室は菲薄化し球状に拡大していた。左室大動脈の順光性血流をわずかに認め、大動脈弁逆流を認めた。大動脈弁狭窄及び逆流と診断した。 症例3. 拡張期に逆行性血流を認めたが、明らかな心疾患は認めなかった。38週1500gと子宮内発育不全 (IUGR) を認め、臍帯動脈 (UA) の拡張期血流は減少し、血管抵抗を示す UARIは0.77と上昇を認めた。一方中大脳動脈 (MCA) RIは0.73と低下し、通常 UARI < MCARIであるのに対し、逆転を認め、胎盤機能不全による brain sparing effect(BSE)を認めた。 症例4. 連続性の逆行性血流を認めた。症例3と同様に明らかな心疾患は認めなかった。37週1400gと IUGRを認め、UAの拡張期血流の途絶を認め、胎盤機能不全と BSEが示唆された。(考察) 胎児心エコーで3VTVの大動脈の逆行性血流を見た場合、収縮期血流なら左心低形成類縁疾患が、拡張期血流では大動脈弁逆流が鑑別となる。しかし、胎盤機能不全による BSEにより逆行性血流をきたすことがある。大動脈の逆行性血流を見た場合、心疾患の検索だけでなく臍帯動脈血流など心臓以外の胎児のおかれた環境を評価することが重要である

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

○田中 智彦, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 大動脈縮窄症、胎児心エコー、3VV

【背景】単純大動脈縮窄(simple CoA)は重症例で新生児早期に shockを来す疾患であり胎児診断の重要性は高い。しかし、縮窄部の詳細な描出が困難な場合、診断に苦慮することも多く疑陽性症例もしばしば経験する。【目的】出生後治療を要する simple CoAを予測する簡便な胎児指標を求めること。【対象と方法】対象は2012年から2015年に心室中隔欠損を合併しない simple CoAが疑われた胎児診断16例。出生後治療を要した6例 (Surgery群: S群)と要さなかった10例(None群: N群)に分類した。S群は全例で最終的に外科手術を要した。16例で3VVから大動脈(AO)、肺動脈(PA)の直径を計測し AO、PAの Z-score、AO/PAを算出した。4CVから左室横径(LVd)、右室横径(RVd)を求めて、Z-score、LVd/RVdを算出した。更に大動脈弁輪径(AVD)、肺動脈弁輪径(PVD)、僧帽弁輪径(MVD)、三尖弁輪径(TVD)を求め、Z-score、AVD/PVD、MVD/TVDを算出した。Z-scoreの算出には大腿骨長(FL)を使用した。各指標を両群間で単変量解析を行い、有意差の出た指標に関して ROC曲線を求め、多変量解析を実施した。【結果】S群では AO:-2.0±0.8,PA:0.7±0.4,AO/PA:0.6±0.04,LVd:-1.7±0.3,RVd:-0.28±0.9,LVd/RVd:0.8±0.09,AVD:-2.1±0.7,PVD:1.3±0.8,MVD:-2.3±1.1,TVD:-0.23±1.0,AVD/PVD:0.56±0.06,MVD/TVD:0.74±0.10。N群は AO:-0.45±1.1,PA:0.35±0.8,AO/PA:0.76±0.06,LVd:-

1.7±0.6, RVd: -0.37±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

在胎週数は NT 23.0週(range20-28週)、家族歴25.7週(range19-36週)、精査希望26.1週(range17-37週)であった。受診時平均年齢は NT 30.8歳(range21-39歳)、家族歴30.6歳(range21-41歳)、精査希望33.5歳(range21-45歳)であった。胎児期に心疾患が判明したのは NT 1例(SVCabsent)、家族歴1例(VSD)であった。出生後に心疾患と診断したのは、家族歴1例(PDA)、精査希望2例(VSD,ASD)であった。【まとめ】胎児評価を行う専門外来を受診される症例は一般人口に比して先天性心疾患の割合が4.1%と高いものであった。精査希望で受診される症例は高齢の傾向があった。出生後に診断した3例中2例に関しては胎児診断は困難であり一定の効果はあったと考える。

ポスターセッション | 複雑心奇形2

ポスターセッション (P10)

複雑心奇形2

座長:

鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P10-01~P10-05

[P10-01] 主肺動脈拡張による左肺動脈狭窄により急性右心不全を発症した心房中隔欠損症 (ASD) の1例

○飯田 千晶¹, 田代 克弥¹, 倉岡 彩子² (1.佐賀大学医学部 小児科, 2.福岡市立こども病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-02] 中鎖アシル CoA脱水素酵素欠損症に合併した心室頻拍は相対的心筋虚血により生じる。

○差波 新, 高橋 一浩, 桜井 研三, 竹蓋 清高, 鍋島 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-03] 動脈管、主要体肺側副動脈の両者を伴わない肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q.11.2欠失の2例

○村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 阿部 正一², 野間 美緒², 坂有 希子², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

○有馬 慶太郎¹, 吉原 尚子¹, 土屋 恵司¹, 今田 義夫¹, 小林 城太郎² (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-05] 左心低形成症候群に対する治療戦略 —カテーテルインターベンションの重要性—

○葎葉 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, 柘岡 歩², 宇野 吉雅² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-01] 主肺動脈拡張による左肺動脈狭窄により急性右心不全を発症した 心房中隔欠損症 (ASD) の1例

○飯田 千晶¹, 田代 克弥¹, 倉岡 彩子² (1.佐賀大学医学部 小児科, 2.福岡市立こども病院)

Keywords: 心房中隔欠損症、急性右心不全、肺動脈狭窄

【症例】4か月男児。胎児期より大動脈縮窄 (CoA) が疑われ管理目的に当院紹介となり、在胎38週3日、2054gで仮死なく出生した。出生後、Large ASD及び mild CoAと診断した。CoAに対しては無治療で観察可能であったが、CoAでは説明できない多呼吸や頻脈、うっ血所見を認めた。ASDの影響を疑い利尿剤を開始し退院、その後は二次病院で管理されていた。4か月時に感冒を契機に、陥没呼吸、頻呼吸が出現し前医に入院した。胸部レントゲン上、右肺優位に透過性低下を認め気管支炎と診断された。入院後、咳嗽・啼泣を契機に SpO₂ 低下、pCO₂ の貯留を呈し、当院へ転院となった。心エコー上、右室の拡大、推定右室圧50mmHg程度と右室圧上昇を認め急性右心不全が疑われた。鎮静下に人工呼吸管理とし、抗心不全加療を開始したが右室圧は高値が持続し、肺血管拡張薬の内服を開始した。その後緩やかに心不全は改善したが、肺野透過性の左右差は持続し右室圧は高値であった。全身状態が安定した後に心臓カテーテル検査を施行。主肺動脈圧27/9、右肺動脈圧23/5、左肺動脈圧13/5mmHgと明らかな左右差を認めたが、肺血管の描出には有意な左右差は見られなかった。一方、Qp/Qsは2.8と著明な高値を呈していた。胸部CTではMPAは著しく拡張していたが、肺野透過性の左右差を説明できる所見は得られなかった。入院45日目に退院とし、ASD閉鎖目的に外科施設に紹介した。生後6か月時点でASD閉鎖術を施行。術中所見で、拡張したMPAがLPAを圧迫し、著明な狭窄を呈していたことが判明した。LPA形成まで施行され、術後経過は良好。【考察】ASDは比較的shunt量が多くても、症状を呈するのは成人以降であることが多く、小児早期に治療を要することは稀である。本例では新生児早期より治療介入を要し、その病態把握に苦慮した。本例のように非典型的な経過をたどる場合には早期に外科加療を要する可能性もあり、注意深い観察と積極的な精査が必要考えられる。

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4BD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

察】この症例では、心室性不整脈直前に心電図上 ST-T変化が確認できた。従って、MCADにおけるVT/VFは、いわゆる、急性冠動脈疾患による心室性不整脈に類似して、脂肪酸代謝異常による心室筋の相対的虚血によりが生じたと推測した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-03] 動脈管、主要体肺側副動脈の両者を伴わない肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q.11.2欠失の2例

○村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 石川 伸行¹, 阿部 正一², 野間 美緒², 坂有 希子², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症、22q11.2欠失、主要体肺側副動脈

【背景】肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PAVSD)は動脈管や主要体肺側副動脈 (major aortopulmonary collateral artery, MAPCA) により肺血流が供給される。動脈管とMAPCAの両者を伴わない PAVSD、22q11.2欠失の2例を経験した。【症例1】在胎38週、2,534gで出生し、チアノーゼのため生後80分で入院した。入院時 SpO₂は73%で、心エコーで PAVSDと診断され、主肺動脈は径4mmで肺動脈内血流や動脈管を認めなかった。人工呼吸管理、Lipo-PGE1持続静注療法やNO吸入療法に反応せず、日齢8から肺静脈うっ血が進行し日齢29に死亡した。剖検で動脈管索やMAPCAを認めず、肺内肺静脈に血栓や線維性組織による内膜狭窄や閉塞を認めた。【症例2】在胎40週、3,715gで出生し、チアノーゼのため生後110分で入院した。入院時 SpO₂は66%で、心エコーで PAVSDと診断され、主肺動脈は径2mmで肺動脈内血流や動脈管を認めなかった。人工呼吸管理、Lipo-PGE1持続静注療法やNO吸入療法に反応しなかったが、生後12時間頃より徐々にSpO₂が上昇し数日後に80%となり、日齢24に systemic pulmonary shunt (右総頸動脈主肺動脈吻合術)を施行された。造影CT(日齢9)と術中所見で動脈管(索)やMAPCAを認めなかった。2例とも22q11.2欠失と診断された。【他のPAVSDとの比較】本2症例と過去5年間に当院に入院した動脈管またはMAPCAを伴うPAVSD 11例を比較検討した。本2症例は入院時 SpO₂ (%) が低値(69.5±5.0:86.4±7.4, p=0.01)で、三尖弁輪径(mm)/僧帽弁輪径(mm)が高値(1.50±0.27:1.14±0.16, p=0.02)であり、重度の肺血流減少が示唆された。新生児期から動脈管索が存在せず胎児期の動脈管閉鎖や、低肺血流による血栓性肺静脈閉塞が推察された。【結語】生後早期の重症チアノーゼを呈する PAVSDでは動脈管とMAPCAを伴わない病態を考慮し、可能であれば肺静脈閉塞発症前の短絡手術が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

○有馬 慶太郎¹, 吉原 尚子¹, 土屋 恵司¹, 今田 義夫¹, 小林 城太郎² (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 円錐動脈幹異常、肺静脈還流異常、二次心臓領域

【背景】円錐動脈幹の発生異常に起因する流出路異常は先天性心疾患において約3割を占める。心臓流出路異常の発生機序として円錐動脈幹中隔を形成する神経堤細胞だけでなく、咽頭弓中胚葉に由来する二次心臓領域の関与が明らかになっている。最近、肺血管形成にも二次心臓領域の関与が言われているが、肺静脈還流異常(APVR)を合併した円錐動脈幹異常を経験することは少ない。【目的】APVRを合併した円錐動脈幹異常症例の調査、検討【方法】対象は2006年1月から2015年10月までの期間に当院で診断、治療を行った円錐動脈幹異常症例で、APVR合併の有無と臨床像、予後などを診療録から後方視的に検討した。心房内臓錯位、房室中隔欠損合併例

は除外した。【結果】円錐動脈幹異常症例は142例あり、うち3例で TAPVR、3例で PAPVRを合併していた。APVRについて胎児診断例はなく、PAPVR合併例は術前後の心臓カテーテル検査時に診断されていた。下心臓型 TAPVR合併のフォロー四徴例は TAPVR修復術時に死亡していた。2/4系統の PAPVRに関しては修復を実施し 1/4系統の場合は介入していなかった。6例中、同胞再発の家系はなかった。【考察】円錐動脈幹（流出路）と心房、肺静脈（流入路）は、起源は同じ二次心臓領域にあるものの、その前駆細胞からの分化や増殖、移動は異なる制御系のため、両者の合併は稀であると思われる。しなしながら、同胞再発家系の報告もあり、共通する部分もあるのかもしれない。臨床的には TAPVR合併の場合は高度のチアノーゼや肺高血圧を合併していることが多く、修復/姑息術の適切な選択が必要である。【結論】円錐動脈幹異常に APVRを合併することは稀である。PAPVR合併については CTやカテーテル検査などで診断されることが多く、TAPVR合併ではより重症度が高いため適切な対応を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P10-05] 左心低形成症候群に対する治療戦略 —カテーテルインターベンションの重要性—

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 安原 潤¹, 趙 麻未¹, 小島 拓朗¹, 清水 寛之¹, 熊本 崇¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 枘岡 歩², 宇野 吉雅² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: HLHS、CI、Stent

【背景】HLHSに対する治療戦略において、カテーテルインターベンション(CI)は必須である。【目的】HLHS治療におけるCIの位置づけ、重要性を考察する。【対象】当院で、Stage1として両側肺動脈絞扼術(PABs)を行ったHLHS 24例。大動脈閉鎖(AA) 13例、大動脈狭窄(AS) 11例。【結果 予後】(Stage1周術期生存率): 96%。(Stage2到達率 70, Fontan到達率38, 最終生存率 52%): AA PDA stent群(43, 29, 43%), AA PG群(83, 33, 33%), AS PDA stent群(75, 63, 75%), AS PG群(100, 100, 100%)。【結果 CI】全症例にCI, 計106手技を行った。(Stage1周術期)・PDA stent implantation(SI): 16例(67%)。・BAS: 16例(67%)。(Inter-stage)・PDA stent balloon dilation(BD): 6例(38%)。・BAS or IAS stent: 4例(17%)。・RAAO BD: 4例(17%)。・LPA BD: 3例(13%)。・LPA SI: 1例(33%)。・CoA BD: 5例(50%)。・CoA SI 1例(10%)。(Stage2周術期)・LPA BD: 9例(53%)。・LPA SI 4例(24%)。・APC coil emboli 7例(41%)。(Fontan前)・PA BD: 5例(56%)。・APC coil emboli 9例(100%)。(合併症)・PDA stent後大動脈解離 1例。CoA SI中のHeart block, ECMO導入 1例。【考察】・PDA stent留置によりAA群生存率は改善。・Stage1後のPDA血流, 心房間交通を保つためのCIは必須。・Inter-stage Norwood後のCoAに対しては積極的なBDが必要。・Stage1数ヶ月後のNorwood術後管理ではLPAの狭窄が問題となる。BD無効例が多くSIが必要。・AA PG群ではStage2到達率は高いが, Fontan到達率は低い。Norwood後の多量のAPCによる心機能低下による。・APCは非常に多く, Fontan前のcoil emboliは必須。【結語】HLHSの治療戦略の中では様々なCIが複数回必要となる。特にPDA, 心房間交通, CoA, LPA, APCに対しては積極的にCIを行うことがFontan到達率, 生存率向上のための鍵と言える。

ポスターセッション | 画像診断1

ポスターセッション (P12)

画像診断1

座長:

豊野 学朋 (秋田大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P12-01~P12-08

- [P12-01] 組織ドプラ法による肺動脈弁輪部運動速度の正常値の解析—右室流出路と流入路における機能の相違に関する解析—
○小野 朱美, 早瀬 康信, 田中 真波, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路の CMR定量評価
○佐藤 慶介, 鬼頭 真知子, 田邊 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-03] 新しい再構成アルゴリズム"FIRST"を用いた320列 area detector CTの臨床的有用性
○安田 謙二¹, 田部 有香¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (1.島根大学医学部 小児科, 2.島根大学医学部 心臓血管外科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-04] 極低出生体重児における 3 D超音波計測による左房容積の推移
○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-05] 先天性心疾患における Septal Flattening Angleを用いた右室圧推定法の検討
○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 森鼻 栄治 (九州大学病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-06] 心断層エコー図による左室拡張末期容量計測の臨床使用の妥当性-angiographyとの比較
○永峯 宏樹, 白石 真大, 白神 一博, 名和 智裕, 小林 弘信, 東 浩二, 村上 智明, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-07] 無症状の小児期ファロー四徴症術後症例における右室の収縮および拡張機能
○井上 奈緒, 森 善樹, 磯崎 桂太郎, 村上 知隆, 金子 幸栄, 中嶋 八隅 (聖隷浜松病院 小児循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P12-08] Tracking of tricuspid annular displacementを用いた右室収縮能評価: 三次元超音波との比較検討
○木村 純人, 安藤 寿, 北川 篤史, 本田 崇, 高梨 学, 峰尾 恵梨, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-01] 組織ドプラ法による肺動脈弁輪部運動速度の正常値の解析—右室流出路と流入路における機能の相違に関する解析—

○小野 朱美, 早瀬 康信, 田中 真波, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 小児医学分野)

Keywords: 組織ドプラ法、肺動脈弁輪部運動速度、三尖弁輪部運動速度

【背景】我々は組織ドプラ法(TDI)を用いた肺動脈弁輪部運動速度(PA-TDI)が右室流出路(RVOT)機能を示すことを以前に報告した。肺高血圧症や右室流出路形成術後症例では、PA-TDIは三尖弁輪部運動速度(TA-TDI)とは異なる様相を呈し、RVOTと右室流入路(RVIT)の機能に相違が認められることが示された。今回、小児におけるPA-TDIの正常値を求め、TA-TDIと比較することでRVOTとRVITの収縮拡張様式の比較や右室全体の機能解析に有用であると考え、検討した。【目的】TDIで正常小児におけるPA-TDIの正常値を求め、RVOT・RVITの収縮拡張の相違を解析する。【方法】1-18歳(9±4歳)の正常小児61例を対象とした。【結果】全症例でPA-TDIは収縮期のs1', s2'、拡張期のe', a'が記録された。PA-TDIはTA-TDIよりも等容性収縮期が短く(49±10 vs 58±13ms, p<0.001)、早期に収縮期波がピークに達しており(76±12 vs 161±27ms, p<0.001)、RVOTの収縮早期壁運動を示した。収縮中後期ではPA-TDIのs2'に比しTA-TDIのs'が有意に高値であった(4.1±1.1 vs 13.0±2.8cm/s, p<0.0001)。e'はTA-TDIで高値であり(13.6±2.9 vs 15.3±2.7cm/s, p<0.005)、持続時間も有意に長かった(129±21 vs 194±39cm/s, p<0.001) a'はTA-TDIで高値であった(5.5±1.8 vs 8.9±2.6cm/s, p<0.001)。【考察】RVOTとRVITの機能の違いは右室内興奮伝導や心筋線維の走行、隣接している肺動脈や右房の組織特性の影響もあると考えられる。【結論】PA-TDIを解析することで右心不全例における評価に役立つと考える。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路のCMR定量評価

○佐藤 慶介, 鬼頭 真知子, 田邊 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 心臓MRI、体肺側副血行路、完全右心バイパス手術

【はじめに】体肺側副血行路は血行動態に影響を及ぼすとされ、しばしば塞栓術などの治療対象となるが、どの程度まで治療すべきについては様々な意見がある。一方で健常人においても生理的な体肺側副血行路は存在する。そのなかで、体肺側副血行路が問題とならない状態の良い症例において体肺側副血行路がどの程度存在するかについての検討は乏しい。【目的】体肺側副血行路が問題となっていない症例において、どの程度体肺側副血行路が存在するのかを単心室治療群と2心室治療群において比較検討すること。【対象】2015年1月から2015年12月までの間に各種血流評価目的でCMRを行った83例のうち、心内短絡がなく、状態が良く(NYHA1度, BNP<100pg/ml)であり、術直後ないしは直近手術予定のない22例を対象とした。症例を完全右心バイパス術後群5例(右側心房相同2例, 右室型単心室1例, 重症Ebstein奇形1例, 房室弁交差1例, 年齢13.0±3.3歳, 男女比2:3), 肺血流減少疾患治療群6例(Fallot四徴3例, 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損3例, 年齢17.7±4.0歳, 男女比4:2), 非短絡性疾患群8例(大動脈弁逆流4例, 大動脈2尖弁2例, 非心疾患1例, 年齢15.1±3.5歳, 男女比6:2)の3群に分け後方視的に検討した。【方法】MRI機種はMAGNETOM Symphony (Siemens社) 1.5T, 血流測定は位相差コントラスト法を用い、上行大動脈・下行大動脈・上下大静脈・肺動脈の血流量を測定した。【結果】体肺側副血行路が肺血流に占める割合(Q_{APC}/Q_p)は完全右心バイパス術後群で平均30.5%, 肺血流減少疾患治療群で平均9.0%, 非短絡性疾患群で平均1.2%と非短絡疾患群に比し完全右心バイパス術後群, 肺血流減少疾患治療群において有意に多い傾向にあった。【まとめ】完全右心バイパス術後, 肺血流減少疾患の治療後においては状態が良い症例であっても体肺側副血行路が多い傾向にあり, これらの疾患の治療過程において考慮すべきものと思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-03] 新しい再構成アルゴリズム"FIRST"を用いた320列 area detector CTの臨床的有用性

○安田 謙二¹, 田部 有香¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (1.島根大学医学部 小児科, 2.島根大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: contrast enhanced computed tomography、画像再構成、4次元解析

【はじめに】造影 CTは循環器診療において重要な画像診断法である反面、被爆や造影剤の副反応が懸念される。320列 area detector computed tomography (ADCT)は体軸方向に16cmの範囲が、ヘリカルスキャンを必要とせず、全く同じ時相(1回転)で撮影できる。さらに当院では1回転0.275秒の高速撮影と、新しい画像再構成アルゴリズム (FIRST; Forward projected model-based iterative reconstruction solution) の導入により、従来の心電図非同期の撮影方法と同等以下の被ばく線量で1心拍の心電図同期撮影が可能となった。これにより4次元での心機能解析、心血管形態評価を行い、診療に有用な情報を得ることができるようになった。その一例として4次元画像により半月弁の形態評価が可能であった症例を報告する。【症例】4ヶ月女児(体重5488g)、総動脈幹症、大動脈離断、右室低形成の両側肺動脈絞扼術、Norwood手術後。両方向性 Glenn手術前の評価目的で入院。心臓超音波検査で truncal valve regurgitationは重度であったが、超音波画像が不鮮明で truncal valveの詳細な形態評価や逆流ポイントの同定が困難であった。術前評価目的の胸部造影 CTを前述の通り心電図同期で撮影し、4次元画像から truncal valveの形態評価を行なった。心臓超音波検査の画像に比べ明瞭な truncal valveの形態評価が可能で、心臓超音波検査の所見と併せ、逆流ポイントの同定が可能であった。【まとめ】新しい再構成アルゴリズムを用いた320列 ADCTは体格が小さく頻拍傾向の乳児においても、低被ばくで4次元解析が可能である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-04] 極低出生体重児における 3D超音波計測による左房容積の推移

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 左房容積、3D心臓超音波検査、極低出生体重児

【はじめに】未熟児の動脈管管理の管理では LA/AOとして左房の大きさが評価されてきた。このように左房容積は未熟児の循環管理に重要と考えられている。そこで今回、極低出生体重児(VLBWI)における 3D心臓超音波検査による左房容積解析をおこなったので報告する。【対象】2012年10月~2013年12月、当院 NICUに入院した出生体重1500g未満の極低出生体重児で Appropriate for Date(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のプローブを用い Full volumeを記録した。それを、Q Labを用いて左房の拡張末期容積(LAd)および、収縮末期容積(LAs)をオフラインで計測した。ドップラー法により左室流入血流速度を記録し、拡張早期血流速度(E)、心房収縮期血流速度(A)および、左室流出路血流速度により心拍出量(CO)を計測した。組織ドップラー法により、僧帽弁輪の拡張速度を記録し、拡張早期移動速度(E')、心房収縮期移動速度(A')を計測した。また M mode法により左室拡張末期径(LVIDd)を測定した。これを、生後12時間、24時間、48時間、96時間でおこなった。【結果】 LAs(ml/kg)は十二時間 0.46 ± 0.16 、二十四時間 0.39 ± 0.13 、四十八時間 0.43 ± 0.122 、九十六時間 0.39 ± 0.18 と減少する傾向をしめした。LAs は Aおよび A'との正の相関関係があり、Aとは $y = 33.5 + 30.5x$, ($r = 4.48$ $p < 0.05$) A'とは $y = 3.67 + 3.56x$, ($r = 3.44$ $p < 0.05$)であった。LAsは COとも正の相関

関係をしめした $y=3.67+3.56x$, ($r=3.44$ $p<0.05$)。LA sを従属変数とし E/E', LVIDd, CO, E, A, を独立変数とした重回帰分析では COが有意な変数として抽出された。【結語】3 Dによる左房容積が、VLBWIの循環動態を理解するのに役に立つと思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-05] 先天性心疾患における Septal Flattening Angleを用いた右室圧推定法の検討

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 森鼻 栄治 (九州大学病院 小児科)
Keywords: Septal Flattening Angle、右室圧、心臓超音波検査

【背景】心臓超音波検査による右室圧推定には、三尖弁逆流の血流速度を用いるのが一般的であるが、逆流量が少なく計測できないことも多い。一方、成人肺高血圧症では Septal Flattening Angle (SFA) の測定から右室圧が推定できる可能性が報告されている。SFAは左室短軸像乳頭筋レベルの3点 abcを取った時の $\angle abc$ の角度で、a: 中隔壁右室側の中央点、b: 両心室の心外膜接点の右側、c: 両心室の心外膜接点の左側、である。先天性心疾患において SFAの有用性を検討した報告はない。

【目的】先天性心疾患における右室圧推定法として、SFAの有用性を検討する。

【方法】根治術施行前の心室中隔欠損症 (VSD) 50例を疾患群、冠動脈病変のない川崎病遠隔期15例を対照群とし、それぞれ診療録から後方視的に検討した。SFAは心臓超音波検査の記録動画を参照し、左室短軸像乳頭筋レベルにおける収縮末期での $\angle abc$ の角度を測定した。VSD群は心臓カテーテル検査での右室圧 (Prv)、体血圧 (Ps) の記録から Prv/Psを算出し、Prv/Psと SFAの相関について Pearsonの積率相関係数を用いて解析した。

【結果】対照群は SFA 26.3 ± 5.00 度、VSD群は SFA 23.1 ± 7.10 度、Prv/Ps 0.494 ± 0.245 であった。SFAは VSD群の方が浅い傾向にあり、ばらつきが大きかった。SFAと Prv/Psの間には、中等度の相関を認めた ($r=0.531$, $p<0.0001$)。

【考察】VSD症例においも SFAは右室圧を推定するのに有用な指標となる可能性が示唆された。SFAに類似する右室圧推定法として、左室短軸像乳頭筋レベルにおける心室中隔の圧迫の程度を評価することが多い。これは簡便である一方、非常に主観的な評価法であり、SFAのように定量化することでより正確な評価に繋がる可能性がある。

【結論】VSD症例においても SFAは右室圧と相関し、右室圧推定法として有用な指標となり得る。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-06] 心断層エコー図による左室拡張末期容量計測の臨床使用の妥当性- angiographyとの比較

○永峯 宏樹, 白石 真大, 白神 一博, 名和 智裕, 小林 弘信, 東 浩二, 村上 智明, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: 左室拡張末期容量、LVEDV、心断層エコー

【背景】超音波検査により簡便に左室拡張末期容積(LVEDV)を評価する方法として、左室短軸断面積(LVEDA)と長軸径(LAXd)を計測し、 $LVEDV=2/3\times LVEDA\times LVXd$ として求める方法が青墳により報告されている。【目的】LVEDA測定経験の浅い検者により算出された LVEDVの妥当性について検討すること。【方法】2014年4月~2016年1月の心臓カテーテル検査入院時の検査結果を後方視的に検討。二心室で左心室の形態評価が可能であった小児85症例を対象。安静時にエコーにて LVEDA、LAXd、LVDdを計測経験0~2年の複数の検者が計測し

LVEDVを算出。青墳らの回帰式を用い、対正常%値としてLVEDV%を算出した。それらの値と心臓カテーテル検査時のangiographyによる左室拡張末期容積(C-LVEDV)やその対正常%(C-LVEDV%)との比較検討を行った(area-length法により算出しGraham式にて補正)【結果】年齢0歳7か月から17歳1か月(平均値5歳1か月)。男児55例、女児30例。体重 16.4 ± 12.9 kg。体表面積 0.6 ± 0.4 。LVEDV(Y)とC-LVEDV(X)の間では $Y = 0.87X - 3.8$ ($r = 0.98, P < 0.001$)、LVEDV%(Y)とC-LVEDV%(X)の間では $Y = 0.86X - 13.6$ ($r = 0.92, P < 0.001$)、LVDd%(Y)とC-LVEDV%(X)の間では $Y = 0.25X + 67.6$ ($r = 0.84, P < 0.001$)とそれぞれに強い相関がみられた。【考察】青墳の報告では、熟練した検者一人により計測された値を用い、LVEDVとC-LVEDVでは $r = 0.95$ 、LVEDV%とC-LVEDV%では $r = 0.88$ との結果であった。今回、経験の浅い複数の検者での検査結果においても、同等以上の高い相関が得られ有用な評価方法であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-07] 無症状の小児期ファロー四徴症術後症例における右室の収縮および拡張機能

○井上 奈緒, 森 善樹, 磯崎 桂太朗, 村上 知隆, 金子 幸栄, 中嶋 八隅 (聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: TOF、RV function、echocardiography

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後症例では経年的に右室機能が低下し、右室機能低下が不可逆になる前に肺動脈弁置換術などの再手術が薦められているが、その時期は不明である。【目的】治療介入の必要な右室機能低下を来す時期の検討を最終目標に、第一段階として無症状の小児のTOF術後症例で心エコーを用いて右室収縮、拡張機能を評価すること。【方法】対象は当院で施行したエコー検査を施行したTOF術後症例(T群)17例とコントロール(C群)17例。保存データをもとにretrospectively各指標を算出、評価した。収縮機能の評価としては右室自由壁のS'と三尖弁輪部収縮移動距離(TAPSE)、拡張機能の指標としてE', E/E'、その両者の指標としてTei indexを検討項目とした。p<0.05以下を有意とした。【結果】T群の術後年数は中央値4.4年で、T群、C群で評価年齢はそれぞれ中央値6.0歳(2.2-17.3歳)、5.2歳(0.1-13.2歳)と評価年齢に差はなかった。S'はT群で 7.5 ± 2.3 cm/s、C群で 10.9 ± 1.3 cm/sと有意に低下しており、TAPSEはT群で 13.9 ± 3.3 mm、C群で 17.4 ± 2.8 mmとT群で低下傾向にあった(p=0.09)。E'はT群で 11.4 ± 2.8 cm/s、C群で 13.8 ± 2.8 cm/sとT群で低い傾向にあり(p=0.22)、E/E'はT群で 5.4 ± 1.3 、C群で 3.9 ± 0.9 とT群で有意に高かった。Tei indexはT群で 0.42 ± 0.06 、C群で 0.37 ± 0.07 とT群で有意に高値であった。【結論】無症状でも、TOF患者では術後4~5年の比較的早期から右室の収縮機能、拡張機能はともに低下していることが示唆された。症例数が少なく、経時的変化、治療介入時期などは今後の検討課題である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P12-08] Tracking of tricuspid annular displacementを用いた右室収縮能評価：三次元超音波との比較検討

○木村 純人, 安藤 寿, 北川 篤史, 本田 崇, 高梨 学, 峰尾 恵梨, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

Keywords: 心臓超音波、右室機能、先天性心疾患

【背景】心臓超音波による右室機能評価はその形態の複雑さから困難であることが多い。先天性心疾患においては、右室形態がさらに複雑であることから機能評価について一定の見解がなく、超音波の入射が不良である症例も多い。Speckle Tracking法を用いたtricuspid annular displacement (TAD)は、三尖弁輪-心尖間における輝点の移動距離を計測し、右室長軸方向の収縮能を評価することができる。Speckle Tracking法を用いるためその

原理上角度依存性がなく、輝点の設定が簡便なことから再現性が高い検査であり、不良な画質においても計測可能と考えられている。今回 TADを用いて小児先天性心疾患患者の右室長軸方向の収縮能を測定し、3 D echocardiographyで得られた右室容積・収縮能との比較検討を行った。【方法】症例は複雑型心奇形を含む先天性心疾患患者15名。予定心臓カテーテル検査当日に心臓超音波を施行し、画像を収集した。超音波診断機材は Philips社製 IE 33、プローベは S5または S8及び x7-2プローベを使用した。解析には同社製 Qlab 10.1 softwareを使用した。仰臥位にて心臓超音波を施行。心尖四腔像を描出し、三尖弁輪中隔側、自由壁側及び右室心尖部の3点に輝点を設定し TADを解析した。TADで得られた midpoint displacementと 3 D echocardiographyによって得られた RVEFを比較した。【結果】 TADより得られた midpoint displacementの平均値は21.7%(SD±5.11)であり、3 D echocardiographyにより得られた RVEF(平均46.8%、SD±13.0)と有意な相関を得た($R=0.72$ 、 $P<0.01$)。開心術後症例や複雑型心奇形による画像精度の低下が散見されたが、全例で TAD解析が可能であった。【結語】 TADより算出した右室長軸方向収縮能は心臓カテーテル法にて得られた RVEFと有意な相関が得られた。検査手技が簡便で角度依存性を持たない本法は、形態的に複雑な先天性心疾患における右室収縮能の測定に有用である。

ポスターセッション | 画像診断4

ポスターセッション (P15)

画像診断4

座長:

桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P15-01~P15-07

[P15-01] 下心臓型総肺静脈還流異常症に対する静脈管ステント内狭窄の評価における肝静脈血流速度の有用性

○真船 亮, 小野 博, 浦田 晋, 林 泰佑, 金子 正英, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

○渡邊 拓史, 神山 浩, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 唐澤 賢祐, 鮎澤 衛 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-03] Dual-Energy CTを用いて評価した術後肺動脈狭窄の2例 ~ Lung Perfused Blood Volume Imagingによる肺血流評価 ~

○大山 伸雄^{1,2}, 藤井 隆成³, 藤本 一途³, 山崎 武士³, 曾我 恭司², 富田 英³ (1.昭和大学医学部 小児科学講座, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

○星名 哲, 額賀 俊介, 馬場 恵史, 塚田 正範, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 鈴木 博, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

○笠神 崇平¹, 犬塚 亮¹, 中野 克俊¹, 中釜 悠¹, 田中 優¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 清水 信隆¹, 平田 康隆² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-06] Tc心筋血流 SPECT解析ソフトウェア間での左室容積 ~カテーテル検査との比較~

○寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 山本 哲也¹, 後藤 浩子¹, 桑原 直樹¹, 桑原 尚志¹, 太田 三恵子² (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター RI検査室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-07] Fallot四徴症術後の肺動脈弁逆流が右心室機能に及ぼす影響: tricuspid annular plane systolic excursionの限界

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学医学部 小児科, 2.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-01] 下心臓型総肺静脈還流異常症に対する静脈管ステント内狭窄の評価における肝静脈血流速度の有用性

○真船 亮, 小野 博, 浦田 晋, 林 泰佑, 金子 正英, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 総肺静脈還流異常、静脈管ステント、肝静脈

【背景】無脾症候群、総肺静脈還流異常症(TAPVC)に対する新生児期早期の開心術は予後が悪いため、下心臓型TAPVC例では新生児期早期の開心術を避けるために静脈管ステントを留置することがある。静脈管ステント内狭窄は高頻度でおきるため、その評価が重要である。今回、静脈管ステント内狭窄の評価に肝静脈血流速度の変化が有用であった症例を経験したので報告する。【症例】在胎38週3日、体重2892gで出生し、無脾症候群、単心室、単心房、共通房室弁、肺動脈閉鎖、下心臓型TAPVCと診断した。垂直静脈は門脈左枝に流入し、静脈管が開存していたため、同日に静脈管ステントを留置した。繰り返す静脈管ステント内狭窄に対して、経皮的バルーン拡張術を計4回施行し、日齢43にBTシャント造設、総肺静脈還流異常修復術を行った。初回のバルーン拡張術前はステント内血流が途絶し、2回目前はステント内血流速度の上昇を認めためてインターベンションを施行する方針とした。3・4回目のバルーン拡張術前はステント内血流の加速の上昇を認めなかったが、左肝静脈の血流速度の上昇を認め、臨床症状と合わせ、静脈管ステント内狭窄が進行していると判断した。先2回のインターベンション前でも肝静脈血流速度は上昇し、全てのインターベンション後に改善した【結論】肝静脈血流速度の上昇は、静脈管ステント狭窄・閉塞による門脈血流の増加に反映していると考えられた。肝静脈血流速度は、静脈管ステント内狭窄の評価に有用であることが示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

○渡邊 拓史, 神山 浩, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 唐澤 賢祐, 鮎澤 衛 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

Keywords: 小児冠動脈CT、川崎病、β遮断薬

【背景】小児冠動脈CT撮影においては心拍コントロールは重要だが、β遮断薬(以下β)の至適投与量・投与方法の検討はなされていない。【目的】小児冠動脈CT撮影のβ投与量・投与方法、画質と実効線量について検討する。【方法】対象は2009-2015年までに当院で冠動脈CT撮影を行った冠動脈障害を合併した15歳未満の川崎病既往の78例である。撮影機器はAcquilion ONETM(Toshiba)を用い、全例でイオベルソール320mg/mlを用いて造影した。βは全例に経口投与(メトプロロールまたはアテノロール)を行い、心拍数の良好なコントロールを得られない場合は経口および静脈投与(ランジオロール)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 ± 0.2 mg/kg, O群; 0.8 ± 0.2 mg/kg, IV群; 0.7 ± 0.2 mg/kgで各群に有意差はなかった。年齢・撮影時心拍数・画質・被曝線量はそれぞれN群; 8±4.5歳, 69±17回/分, 3.9 ± 1.1 点, 2.4 ± 1.3 m Sv, O群; 10±3.6歳, 70±10回/分, 4 ± 0.9 点, 3.6 ± 3.4 m Sv, IV群; 9.3±3.3歳, 70±14回/分, 4.2 ± 1.1 点, 3.6 ± 3.4 , 2.1 ± 0.9 m Svであり、各群に有意差を認めなかった。しかし年齢別での検討では4-14歳において画質に有意差はないが、被曝線量がIV群において有意に低い傾向が示された。0-3歳は総数11例で全て画質3点以下であった。【結論】小児冠動脈CT撮影では平均β初期投与量 0.8 ± 0.2 mg/kgの投与で良好な画質が得られる。β静注追加を行うと被曝線量の低減が期待できる。一方で3歳以下の基礎心拍数の高い症例ではβ追加投与の効果は内服・静注ともに限定的である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-03] Dual-Energy CTを用いて評価した術後肺動脈狭窄の2例 ~ Lung Perfused Blood Volume Imagingによる肺血流評価 ~

○大山 伸雄^{1,2}, 藤井 隆成³, 藤本 一途³, 山崎 武士³, 曾我 恭司², 富田 英³ (1.昭和大学医学部 小児科学講座, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター, 3.昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

Keywords: 小児、DECT、Lung PBV

【背景】 Dual Energy CTを用いた、Lung Perfused Blood Volume Imaging(Lung PBV)は成人領域では急性肺動脈血栓塞栓症の画像診断として、近年報告が散見される。しかし、先天性心疾患術後肺動脈狭窄に対する Lung PBVの報告はない。今回、術後肺動脈狭窄2例に対し Lung PBVを施行したので報告する。【症例・方法】症例1：9歳男児。PA/VSD, MAPCA, 7歳に UF, VSD closure, RVOTR, 8歳に Palliative Rastelli施行。術後肺動脈狭窄に対し PTA, LPA stentingを施行。肺血流と肺動脈の形態の同時評価を企図し Lung PBVを施行。症例2：3歳女児。TA(Ib), 生後26日に rt.mBTS, 5ヵ月に BDG, 2歳に TCPC施行。肺血流と肺動脈の形態の同時評価を企図し Lung PBVを施行。2症例ともに肺血流シンチの画像所見と比較した。CT装置は128スライス SOMATOM Definition Flashを用い、症例1は100kVと140kV, 症例2は80kVと140kVの異なる管電圧2種類で同時に撮影した。【結果】症例1：Lung PBVでは右上肺野および左下肺野の血流低下を認めた。肺血流シンチでも同部位の血流低下を認めた。造影 CT検査による被ばく線量は DLP 289mGy・cm, 実効線量3.8mSvであった。症例2：Lung PBVでは右上肺野の血流低下を認めた。肺血流シンチでも同部位の血流低下を認めた。造影 CT検査による被ばく線量は DLP 55mGy・cm, 実効線量1.4mSvであった。【考察・結論】当院で2012~2014年の2年間に施行された肺動脈狭窄に対する造影 CT症例の平均被ばく線量は 1.08 ± 1.11 mSvであった。Dual Energy CTを用いた Lung PBVは被ばく線量の増加を最低限に抑えながら、先天性心疾患術後肺動脈狭窄に対し、肺動脈狭窄の形態評価として行う造影 CTと同時に肺血流評価が可能であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

○星名 哲, 額賀 俊介, 馬場 恵史, 塚田 正範, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 鈴木 博, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: 肺静脈狭窄、胸郭の成長、造影CT

【背景】先天性心疾患児において、しばしば肺静脈狭窄 (PVS) が問題となる。総肺静脈還流異常に伴うもののほかに、椎骨、下行大動脈、心房に肺静脈が挟まれる形の PVSがしばしば認められ、特に単心室血行動態の児において、肺血管抵抗の上昇、左右肺循環のアンバランスなどを生じ問題となる。また胸郭は出生時は縦長の形態をするが、年齢とともに横方向に長い楕円形と変化する。胸郭の年齢に伴う形態変化と、血行動態、心形態が関与し、圧迫による PVSが生じてくるものと考えられるが、これらの関連について言及した報告は少ない。【方法】当院にて胸部造影 CT検査を行った先天性心疾患児のべ167例について、造影 CTで下行大動脈(dAo)の同側の下肺静脈が dAo前方を横切る断面でのスライスを用い、胸郭横径 (TD) 胸骨-椎体径 (SVD)、Cardiac Axis、心胸郭断面積比 (CTAR) を計測した。また臨床上あるいは画像上心房と下行大動脈、椎体で肺静脈狭窄 (PVS) が認められた群(PVS(+))群と PVS(-)群について検討した。【結果】年齢とともに SVD/TDは低下した。特に乳児期前半の変化率が大きかった。PVS(+) 群は 乳児期早期、乳児期中後期ともに SVD/TDが有意に低値であった($p < 0.05, p < 0.001$)。また Cardiac axisは PVS(+)群が有意に高値を示した($p < 0.01$)。CTARと

PVSとの関連は認められなかったが、PVS(+)群の中で、Glenn手術などの容量負荷軽減する介入で、PVSの改善が認められる例も多く、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

者。装置は Philips社の Bright View X with CTを使用し、QGSおよび GRAF、REPO、HFVを用いて LVEDV、ESV、EFを解析し、検査の前後約1ヶ月以内に施行されたカテーテル検査(Cath)と比較した。

【結果】対象は37件、32人。23件が ESV20ml以下の small heartであった。施行時年齢3.6歳(中央値 月齢2~36歳)、男性21人、女性11人。体重15.2kg(3.4~71kg)。

EDVは、 $QGS=0.71 \times Cath-3.9(R^2=0.87)$, $GRAF=1.10 \times Cath-0.6(R^2=0.82)$, $REPO=0.62 \times Cath+11.2(R^2=0.87)$, $HFV=0.69 \times Cath+0.0(R^2=0.74)$ 。

ESVは、 $QGS=0.73 \times Cath-4.7(R^2=0.85)$, $GRAF=1.20 \times Cath-1.2(R^2=0.79)$, $REPO=0.55 \times Cath+5.1(R^2=0.76)$, $HFV=0.70 \times Cath-3.4(R^2=0.84)$ 。

EFは、 $QGS=1.00 \times Cath+12.2(R^2=0.55)$, $GRAF=0.58 \times Cath+23.8(R^2=0.43)$, $REPO=0.58 \times Cath+27.4(R^2=0.52)$, $HFV=0.64 \times Cath+34.8(R^2=0.27)$ 。

【考察】 EDV・ESVは GRAFが最も一致し、相関も良好であった。QGSと REPO、HFVも係数がつくものの、相関は良好であった。10kg未満の症例では QGSで3例、HFVで7例、ESVが1ml未満となり、有効に解析できていなかった。EFは QGSが最も相関していたが、相関は劣る。small heartの中でも比較的体重のある症例では解析可能であった。解析に許容される体重などを検討していくためには、今後のデータの蓄積が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P15-07] Fallot四徴症術後の肺動脈弁逆流が右心室機能に及ぼす影響: tricuspid annular plane systolic excursionの限界

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学医学部 小児科, 2.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座)

Keywords: Fallot四徴症、肺動脈弁逆流、右心室

【背景】 Fallot四徴症 (TOF) 術後の肺動脈弁逆流 (PR) は経時的に増悪し右心室機能低下の原因となる。これらの重症度評価には MRIが有用であるが、心エコーによる評価法も臨床的に重要である。三尖弁輪の壁運動加速度が PRによる右心室機能低下の層別化に有用であることが報告されているが、やや煩雑な計測を要する。一方、簡便な右心室収縮機能評価法として tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) が用いられる。

【目的】 TOF術後例の PRが右心室機能に与える影響を TAPSEが判別できるかを検討する。

【方法】 TOF修復術後1年以上経過した症例と対象とした。持続性不整脈の既往を有する例と肺動脈弁置換術あるいは三尖弁形成術後例は除外した。TAPSEは Mモード法でカーソルと三尖弁輪が可能な限り垂直になる様に修正した心尖部四腔断面像で記録した。PR波シグナルは傍胸骨短軸像で描出し、1) 主肺動脈内拡張期逆流血流、2) 左右肺動脈内拡張期逆流血流、3) 圧半減時間<100ms、4) PR時間/拡張期時間比<0.77に該当する項目数を測定し、重症度の指標とした。TAPSEと PR重症度との関係は Spearman順位相関係数で解析し $p<0.05$ を有意とした。TAPSEは年齢と身長に相関するため多変量解析も併せて施行した。【結果】 条件を満たしたのは22例であった。症例の概要は年齢 15 ± 7 歳、男45%、術後 7 ± 5 年、身長 137 ± 28 cmであった。TAPSEは 12 ± 3 cm、PR重症度は2-4項目であった。単変量解析では TAPSEと PR重症度は有意な正相関を示した。年齢と身長を変数とした多変量解析でも TAPSEと PR重症度は有意な正相関を示した。【結論】 TOF術後の PRが右心室収縮機能に及ぼす影響を TAPSEで評価することは困難と考えられた。

ポスターセッション | カテーテル治療1

ポスターセッション (P18)

カテーテル治療1

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P18-01~P18-05

[P18-01] 冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plugで閉鎖した1例

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 富田 英², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-02] 肺高血圧症を合併した先天性門脈体循環シャントに対して Amplatzer Vascular Plugを用いて閉鎖した1例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟大学 小児科, 2.新潟市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-03] AMPLATZER vascular plugを用いた血管閉鎖術～3タイプの異なる血管での経験～

○家村 素史^{1,2}, 寺町 陽三^{1,2}, 鍵山 慶之², 吉本 裕良^{1,2}, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公^{1,2}, 前野 泰樹², 須田 憲治², 山下 裕史朗² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-04] Occlutech PDA occlude deviceを用いた膜様部心室中隔欠損の閉鎖の一例

○林 環^{1,2} (1.Institut Jantung Negara, 2.奈良県立医科大学附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P18-05] 両側の大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄を認めた乳児に対する low profile balloonを用いたバルーン心房中隔拡大術

○豊田 直樹¹, 馬場 志郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-01] 冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plugで閉鎖した1例

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 富田 英², 石井 正浩¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: coronary artery fistula, Amplatzer Vascular Plug, transcatheter closure

【背景】冠動静脈瘻は稀な心疾患である。今回、我々は冠動静脈瘻を Amplatzer Vascular Plug (AVP) で閉鎖した症例を経験したので報告する。【症例】1歳11ヶ月男児。1ヶ月健診で心雑音を指摘され、心臓超音波検査で、右房内の異常隔壁と心房中隔欠損症を認めた。前医で隔壁内に連続する血管様構造は認めるも、立体構造の把握が困難であり、7ヶ月の時点で精査目的に当院へ紹介された。発育発達歴に異常はなく、胸骨右縁第3肋間で LevineII/VIの連続性雑音を聴取した。心臓カテーテル検査で、肺静脈の還流異常は認めず、大動脈造影を行い右冠動脈起始部から右房へ造影される血流を認め確定診断に至った。Qp/Qsは1.4で肺高血圧症は認めなかった。その後、心房中隔欠損症は自然閉鎖し、1歳8ヶ月時に冠動静脈瘻に対して、AVPでカテーテル治療を行った。【結果】右内頸静脈経由で右房側からアプローチを行い、AVPと AVPIIを用いて閉鎖を行った。瘻孔内にロングシースを挿入した際に、一時房室接合部性調律になったが、自然と洞調律に改善した。その他の有害事象は認めず、シャント血流は途絶し、有効な塞栓効果が得られた。【結語】冠動静脈瘻を AVPで閉鎖した症例を経験した。冠動静脈瘻のカテーテル治療の報告は少なく、長期的な合併症の有無などに注意しながら、経過観察することが重要であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-02] 肺高血圧症を合併した先天性門脈体循環シャントに対して Amplatzer Vascular Plugを用いて閉鎖した1例

○鳥越 司¹, 佐藤 誠一² (1.新潟大学 小児科, 2.新潟市民病院 小児科)

Keywords: 門脈体静脈シャント、肺高血圧、Vascular Plug

【背景】門脈体循環シャント(PSS)の合併症の一つに肺高血圧(PH)が知られている。治療はコイル塞栓等のカテーテル治療や手術だが近年 Amplatzer Vascular Plug(AVP)の有用性が報告されている。【目的】PHを伴い、かつシャント血管が太くさらにアプローチ血管が複雑に屈曲しコイル塞栓が困難と考えられた PSSに対して AVPで閉鎖した症例を報告する。【症例】15歳男児。既往歴は臍帯ヘルニア術後、脳出血後水頭症 VPシャント留置後、気管支喘息。経過中 PHを認め造影 CT、カテーテル検査で門脈・左腎静脈シャント、PH、下大静脈欠損奇静脈結合を認めた。肝内門脈は存在した。体静脈からシャントへのアプローチ血管は臍帯ヘルニア術後のため複雑に屈曲し、かつシャント血管も180°屈曲し径は15mmと太くコイル塞栓は困難と考えられた。PHは mean PAp 45mmHg, Pp/Ps 0.48, Rp/Rs 0.37だった。肺血流シンチは両側非区域性血流低下が散在し、有意な右左シャントはなかった。PSSのPH合併と考え閉鎖治療の方針とした。バルーンによるシャント閉塞試験で門脈血圧は前10→後15 mmHg、閉塞中造影は門脈系血流が門脈にスムーズ流れたため閉塞可能と判断した。下腸間膜静脈に GWを留置し9Fr britetip cathを挿入後、22mmの AVP2を留置できた。術後 deviceの移動は認めず、腹部エコーで門脈系血流は全て求肝性で門脈は術前より拡大した。術前術後で血中総胆汁酸106.3→7.4μ mol/l、アンモニア104→65μ g/dl、マンガン3.9→2.4μ g/dlと改善した。PHは bosentan, sildenafil内服も併用し6か月後にカテーテル検査を行ったが mean PAp 48mmHgと著変なかった。【考察】本症例の AVP留置は静脈系血管のためやや大きいサイズを要したが適切なサイズを選択することでコイル塞栓より安全に留置できた。一方で PSSに合併する PHはシャント閉鎖治療単独での正常化は難しいことが多く、本症例でも肺血管拡張薬の継続を要した。両者による早期治療が重要と考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-03] AMPLATZER vascular plugを用いた血管閉鎖術～3タイプの異なる血管での経験～

○家村 素史^{1,2}, 寺町 陽三^{1,2}, 鍵山 慶之², 吉本 裕良^{1,2}, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公^{1,2}, 前野 泰樹², 須田 憲治², 山下 裕史朗² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学医学部 小児科)

Keywords: カテーテル治療、血管閉鎖術、vascular plug

(背景・方法) 現在3タイプの AMPLATZER vascular plug(AVP)が認可され、使用可能となっているが標的血管の形態や構造に適した plugや coilなどの他の deviceの選択が必要となる。今回、3種類の部位、性状の異なる血管に対して AVPを用いて血管閉鎖術を用い、血管形態と plugのサイズ、残存短絡などを検討した。(症例1) 5歳の男児。PA,TGA,VSD,TAPVD,TCPC術後の低酸素血症精査で検査施行。肝静脈より心房内へ流入する最狭部 5.5mmの側副血行路に対して AVP2 12mm*9mmを留置。留置後より遺残短絡は消失し、酸素飽和度は88%から92%へ改善し、再疎通は認めていない。(症例2) 31歳の女性。SV(LV type) PAPVD、P-LSVC,TCPC術後。動悸、腹水貯留の精査目的にて検査施行。Lt BTS(最小径4.2mm)が開存していたため、AVP2 12mm*9mmを留置。留置5分後では少量の leak認めたが、その後消失を確認し、腹水は残存しているが症状の増悪は認めていない。(症例3) 17歳の女性。Pulmonary PA-PV fistulaにて複数回の coil塞栓術を施行されている。酸素飽和度の低下と息切れの症状にて検査施行。RPAよりの複数の Fistula(PA-PV)を確認。以前 coilが留置されている fistulaの開存も確認されたため、以前の coilと coilの間に AVP4 6mm*11mmを留置。leakを認めたため coilの手前に AVP4 7mm*12.5mmを留置し塞栓できたが、その他多くの fistulaが残存、治療時間も長時間となり終了とした。症状の著明な改善は認めなかった。(考察) 側副血行路や残存 BTSなどの比較的形態がスムーズな血管に対しては AVP2の形態が適しているが、治療後の PA-PV fistulaなどは形態が複雑でアプローチが困難なことが多く、AVP4が使用しやすいと考える。(結語) AVPを使用した血管閉鎖術は適切なサイズを選択すれば透視時間や症例に対する負担の軽減に有効であると考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P18-04] Occlutech PDA occlude deviceを用いた膜様部心室中隔欠損の閉鎖の一例

○林 環^{1,2} (1.Institut Jantung Negara, 2.奈良県立医科大学附属病院 小児科)

Keywords: VSD閉鎖、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

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、哺乳不良も認められたため、カテーテルによる心房中隔欠損拡大術を計画した。エコー上、欠損孔3.2mm、心房中隔サイズ22.6×16.8mmで中隔壁は既に肥厚していた。3Fr、6Frシースを使用し、カッティングバルーン施行後にダブルバルーンテクニックによる心房中隔欠損拡大術の予定とした。右大腿静脈に留置した3Frシースの逆血が緩徐で、左大腿静脈に留置した6Frシースが4cm以上挿入不能であったため造影確認を行った。両側の大腿静脈から総腸骨静脈に先天性狭窄(最狭部径0.8mm(右), 1.3mm(左))を認めた。6mm径と10mm径の TMD-PEDバルーンを用いて心房中隔欠損拡大術を行い、8.3×8.2mmに拡大、SpO₂も85%から95%(経鼻酸素2L/分)に上昇した。バルーン拡大中のスリップはなく、カテーテル挿入・回収もスムーズで、手技は安全に施行可能であった。【まとめ】今回のセッションは2015年に報告された Tomitaらの報告を参考に施行した。本症例のような血管狭窄所見を有する早期乳児においても、本カテーテルの有効性が確認され、今後の使用方法の発展が期待された。

ポスターセッション | カテーテル治療4

ポスターセッション (P21)

カテーテル治療4

座長:

田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P21-01~P21-06

[P21-01] 動脈管開存症 coil塞栓術の成功率向上へ向けた、治療適応の検討。

○白神 一博, 中島 弘道, 白石 真大, 名和 智裕, 福岡 将治, 小林 弘信, 永峯 宏樹, 東 浩二, 村上 智明, 青
墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-02] 閉鎖術不能と考えられた PDAに対して treat and repairを施行しえた1例

○大西 達也¹, 寺田 一也¹, 奥 貴幸¹, 福留 啓祐¹, 宮城 雄一¹, 太田 明¹, 檜垣 高史² (1.四国こどもと
おとなの医療センター 小児循環器内科, 2.愛媛大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-03] 当科における ADO導入後の PDA紹介患者の推移と治療成績

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 上野 裕太郎¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹²
, 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科,
2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

○籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 裕史朗¹, 田原 宣
弘², 福本 義弘² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.久留米大学医学部 心臓血管内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-05] Amplatzer Vascular Plug II (AVP II)を用いた動脈管開存閉鎖術

○田中 敏克, 亀井 直哉, 平海 良美, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 谷口 由記, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀
樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カッピングの関係

○長友 雄作, 宗内 淳, 松岡 良平, 清水 大輔, 白水 優光, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児
科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-01] 動脈管開存症 coil塞栓術の成功率向上へ向けた、治療適応の検討。

○白神 一博, 中島 弘道, 白石 真大, 名和 智裕, 福岡 将治, 小林 弘信, 永峯 宏樹, 東 浩二, 村上 智明, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器科)

Keywords: 動脈管開存症、コイル塞栓術、カテーテル治療

【背景】径が2.5mm程度までの細い動脈管開存症(PDA)に対するカテーテル治療では、医療費等の点も考慮し、Amplatzer閉鎖栓術(ADO)だけでなく、coil塞栓術も選択肢となる。【目的】coil留置後の脱落などの合併症を減少させる、より成功率の高いcoil塞栓術の適応を検討する。【対象・方法】診療録より後方視的に検討した。対象は、当院にてPDAに対して2001年4月から2015年12月までにcoil塞栓術を試みた症例のうち、動脈管径が2.5mm以下の全41症例。年齢は1歳5か月~18歳(中央値4歳7か月)、体重は7~70kg(中央値16kg)、性別は男14例、女27例。造影所見では、PDA形態はKrichenko分類によるType Aが40例、Type Dが1例で、最狭部径は0.6~2.5mm、中央値1.6mmだった。2例でcoilを留置するも脱落し回収を要した(後に手術治療1例、ADO予定1例)。3例で脱落等が懸念されcoil留置を断念した(後に手術治療1例、ADO2例)。この脱落した2例およびcoil留置を断念した3例をコイル不成功例(計5例)、他をコイル成功例(36例)とした。各種患者パラメータや検査値と成功・不成功の関連について検討した。【結果】1)カテーテル検査で計測した最狭部径は、不成功例はそれぞれ1.7, 1.7, 2.0, 2.3, 2.5mmで、成功例は平均 1.5 ± 0.5 mmだった。2)エコー検査での対正常左室拡張末期容積(LVEDV%N)は、不成功例 平均 $150.5 (\pm 34.8)$ 、成功例 平均 $121.2 (\pm 23.0)$ %N ($p=0.03$)。3)カテーテル検査でのLVEDV%Nは、不成功例 平均 174.0 ± 11.0 、成功例 平均 117.3 ± 22.0 %N ($p < 0.01$)と不成功例で有意に大きかった。4)LVEDV%Nが150%N以上の症例では有意に不成功例が多かった(χ^2 乗検定: $p=0.01$ (エコー検査), < 0.01 (カテーテル検査))。5)年齢や体重、性別、RVp/LVpでは成功・不成功の結果に有意差はなかった。【結論】PDAcoil塞栓術の適応を決める際に、最狭部径だけでなく、shunt量を直接的に反映するLVEDVも考慮することで、成功率が高くなると考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-02] 閉鎖術不能と考えられたPDAに対して treat and repairを施行しえた1例

○大西 達也¹, 寺田 一也¹, 奥 貴幸¹, 福留 啓祐¹, 宮城 雄一¹, 太田 明¹, 檜垣 高史² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.愛媛大学病院 小児科)

Keywords: treat and repair、動脈管開存症、肺高血圧症

【緒言】肺高血圧症(PAH)を合併した動脈管開存症(PDA)は、PH crisis、肺血管内皮障害などの危険性から閉鎖術の判断が難しいが、近年優れた肺血管拡張薬の登場で treat and repairの戦略が新たに加わった。当科でPAHのため治療不応であったPDA症例に対し treat and repairを施行しえた症例を経験した。

【症例】21歳男性。出生後にチアノーゼを主訴に当院へ搬送され、PDAと新生児遷延性肺高血圧症を診断された。生後3か月時の心臓カテーテル検査でQp/Qs 0.87、平均肺動脈圧(mPAP) 54mmHg、肺血管抵抗(PVR) 12.5wood単位・m²、PDAはRL shuntで閉鎖術は不能と判断し、薬物投与とHOTを開始された。1歳1か月時、Qp/Qs 1.08、mPAP 58mmHg、PVR 10.6wood単位・m²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・m²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・m²と改善を認めており、Amplatzer Duct Occluderによる閉鎖術を施行した。ADO施行8か月後の精査で

は、mPAP 22mmHg、PVR 4.54wood単位・m²であり、6分間歩行距離も340m(治療前200m)に改善している。

【考察】 treat and repairにより治療不応であった PDAを閉鎖し、肺動脈圧の著明な改善を認め、QOLの向上および生命予後の改善に寄与できた。ただし、閉鎖術遠隔期に PAHが増悪することがあり、内服加療は永続的で、かつカテーテル検査を含めたフォローを要すると考えている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-03] 当科における ADO導入後の PDA紹介患者の推移と治療成績

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 上野 裕太郎¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: PDA、ADO、カテーテル治療

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)が導入され、大きな動脈管開存(PDA)に対してもカテーテル治療(CI)が可能となった。【目的】 ADO導入後の PDA患者の推移と治療術式、術後経過について検討すること。【対象および方法】 当院で ADOが導入された2010年1月から2015年12月までに PDA (複雑心奇形合併例や未熟児 PDAを除く)閉鎖目的のため当科へ紹介となった患者72例のうち、PDA閉鎖術を施行した65例(男性20例、女性45例)について、PDA形態と選択術式、残存短絡、術後経過について検討した。また、ADO導入前に PDA閉鎖術を施行した25例(2002年~2009年)と選択術式について比較検討を行った。【結果】 PDA紹介患者数は ADO導入後年々増加傾向を示し、導入前は認めなかった18歳以上の症例を4例認めた。ADO導入後 CIは53例(81.5%)に選択され、ADOは35例(53.8%)、中央値2.1歳(0.7~68.4歳)、PDA径は2.6±1.0mm(mean±SD)、コイルは18例(27.7%)、中央値2.2歳(1.2~35.0歳)、PDA径は1.1±0.3mmであった。外科手術は12例(18.5%)で選択され、中央値0.5歳(0.1~1.7歳)、PDA径は3.7±2.0mmであり、低年齢かつ大きな短絡の PDAであった。ADO導入前、CIは14/25例(56%)、外科手術は11/25例(44%)で選択されており、導入後 CIの比率が増加していた。合併症は ADO症例で一過性の血小板減少を1例、外科手術症例で反回神経麻痺を1例に認めた。ADO治療試みるも留置できず外科手術となった症例を1例認めた。コイル症例で3例、外科手術症例で1例に遠隔期わずかの残存短絡を認めたが、ADOでは残存短絡を認めなかった。【考察】 PDA紹介患者の増加は、ADO治療が認知され成人例を含め ADO治療可能な施設に患者が集約しているためと考えられた。ADO導入後、CI治療が増加していたが合併症も少なく閉鎖率も高かった。【結語】 ADO導入後 PDA治療の多くは外科手術から CIに移行し、低侵襲に安全に施行されている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

○籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹, 鍵山 嘉之¹, 吉本 裕良¹, 桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎¹, 山下 裕史朗¹, 田原 宣弘², 福本 義弘² (1.久留米大学医学部 小児科, 2.久留米大学医学部 心臓血管内科)

Keywords: カテーテル治療、動脈管開存症、肺高血圧

【背景】 肺高血圧症を合併した大きな動脈管(PDA)の治療に際しては、disease target therapy(DTT)の有無、使用する診断器具、治療器具など種々の問題がある。今回 DTT後に、心腔内エコー(ICE)ガイドで Amplatzer Sepal Occluderを用いて、合併症無く閉鎖した PDA+PHの患者を経験したので報告する。【症例】 症例は61歳、女性。5年前肺炎で地域病院 Aに入院し、PDA+PH(mean PAP 55mmHg)の診断で、HOTとシルデナフィルを導入された。1年前、再入院し、PH増悪(m-PAP 88mmHg)しており、他院 Bを紹介されたが、Eisenmenger化のため手術適応なしと診断された。治療3か月前、近隣病院再入院し他院 Cに転院した。そこでも高度 PH(m-PAP 90 vs.

m-AoP 95mmHg)を指摘されたが、Qp/Qs 2.4、心エコー図上常に左→右短絡であり、アンブリセントンを追加導入された。心臓 CT上最小径12-14mmであり、カテーテル治療の可能性評価のため当院に転院した。入院時、ルームエアーでは上下肢とも SpO₂ 84%で、下肢のバチ状指は認めなかった。当科の心カテでは、ルームエアーで PAP 89/40, 平均64 vs. AoP 128/60, 平均91mmHg、Qp/Qs 1.9, Rp 7.7単位と明らかな圧差を認め、酸素吸入により、Rp 0.6と著明な低下を認め、治療適応と判断した。ICE上 Krichenko type B PDAで、最小径は11.7mm、常に左→右短絡であることを確認した。Amplatzer Duct Occluderの適応(10mm径まで)外の大きなPDAで、type Bで発作的な右→左シャントによる逸脱を予防するため、waist径17mmのAmplatzer Septal Occluderを選択し、ICEガイドに合併症無く留置した。術後も溶血や血小板減少等無く、5日目の心エコー図ではTR dp=38mmHgと著明なPHの改善を認めた。【結語】PHを伴う大きなPDAの治療に際しては詳細な血行動態評価が欠かせない。カテーテル治療は有効な治療法であり、その際の画像診断・モニターとしてICEが有用である。DTTによる treat & repair戦略は有効な可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P21-05] Amplatzer Vascular Plug II (AVP II)を用いた動脈管開存閉鎖術

○田中 敏克, 亀井 直哉, 平海 良美, 三木 康暢, 祖父江 俊樹, 谷口 由記, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: PDA, Amplatzer Vascular Plug, Amplatzer Duct Occluder

【背景】2mm以上の径を有する管状で長いPDAに対するカテーテル治療において、コイル塞栓術は複数個のコイルを必要とし、かつ、遺残短絡や脱落のリスクを伴う。また、Amplatzer Duct Occluderを用いた場合には、bump形成から肺動脈への脱落に至るリスクがある。また、大動脈側に残るスペースが大きく、血栓形成や瘤状拡大の懸念もある。今回、我々は、Krichenko type Eの長いPDAに対し、Amplatzer Vascular Plug II(AVP II)を用いた閉鎖術を施行し、良好な結果を得たので報告する。(院内の倫理委員会の承認を得ている。)【症例1】肺動脈側が2.4mm、大動脈側が7.8mm、長さが19.5mm、Qp/Qs 1.2のPDA。大動脈側からアプローチし、ガイディングカテーテルは6F Brite tip JRを用い、大動脈側の径より2mm大きいAVP II 10mmを用い、先端のDiskを主肺動脈内で展開し、残りをPDA内で展開し、留置した。全長の半分強をデバイスが占める形で留置された。【症例2】3歳男児。肺動脈側が2.5mm、大動脈側が5.8mm、長さが17.3mm、Qp/Qs 1.2のPDA。症例1と同様の方法で大動脈側の径より2mm大きいAVP II 8mmを用い、先端のDiskを主肺動脈内で展開し、残りをPDA内で展開し、留置した。全長をデバイスが占める形で留置された。どちらの症例も翌日のエコーで遺残短絡や肺動脈狭窄などは認めず、合併症なく良好に経過した。【考察】Krichenko type Cやtype Eの長いPDAにおけるカテーテル治療では、coil, ADOとも問題点があり、治療デバイスの選択や留置形態に苦慮することがある。APV III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、本症例のような管状で長い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, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (JCHO九州病院 小児科)

Keywords: 頭痛, ASO, Ea/Ees

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖（Amplatzer Septal Occluder；ASO）後には7%～20%の頻度で頭痛の合併が認められる。病態としてデバイスに関連した微小血栓による脳血管障害が考えられ、強力な抗血小板作用をもつClopidogrelの有効性は周知であるが、頭痛発症には好発年齢や性差があることなど、微小血栓では説明できない部分も多い。【目的】ASO前後での経時的な左心室・血管カップリングと、頭痛との関連について検討する。【対象・方法】ASO施行術前（術前日）、術後早期（術後1日目）、術後後期（術後6か月目）で、経胸壁心エコー検査の心尖部四腔像からModified Simpson法で算出された左室拡張末期容量（LVEDV）・収縮末期容量（LVESV）と、マンシエット血圧計で測定した上腕血圧値から、 $Ees = \text{収縮期血圧} / \text{LVESV}$ 、 $Ea = \text{平均血圧} / (\text{LVEDV} - \text{LVESV})$ を算出し、頭痛あり群と頭痛なし群で比較し、頭痛合併例での特徴について検討した。【結果】ASO施行120例(女82)中、頭痛合併は7例(6%)であった。うち女6例で、年齢は10（7～13）歳であった。術前 $Qp/Qs = 1.8 \pm 0.2$ で、ASDサイズ $= 10 \pm 3.3 \text{mm}$ 、使用ASOデバイス $= 13 \pm 3.1 \text{mm}$ であり、両群間に差異はなかった。血圧は有意な変化や両群間の差異はなかった。頭痛なし群ではLVEDVが経時的に増加したが、頭痛あり群では術後早期のLVEDV増加が得られなかった。また後負荷指標Eaは頭痛あり群： $4.2 \rightarrow 3.6 \rightarrow 3.3$ ($p < 0.05$)、頭痛なし群： $5.0 \rightarrow 4.1 \rightarrow 3.6$ ($p < 0.05$)と両群で経時的に低下していた。心収縮指標Eesは頭痛なし群で $4.6 \rightarrow 4.5 \rightarrow 4.0$ と術後後期に低下していたのに対して、頭痛あり群で $4.8 \rightarrow 5.3 \rightarrow 4.8$ と有意な低下を示さなかった。【考察】頭痛あり群では術後早期のLVEDV増加や術後後期のEes低下が見られず、心室-動脈カップリングの異常が推察された。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈4

ポスターセッション (P25)

電気生理学・不整脈4

座長:

上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P25-01~P25-05

[P25-01] フォンタン術後の心房内リエントリー性頻拍に対しアミオダロンを使用したところ破壊性甲状腺炎を発症した1例

○芳本 潤, 田邊 雄大, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-02] 異所性心房頻拍(EAT)・多源性心房頻拍(MAT)の臨床像について考える

○大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 吉田 修一郎, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 武田 紹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-03] 胎児頻拍で発見され、生後頻拍治療に難渋した心房頻拍(AT)合併房室リエントリー性頻拍(AVRT)の一例

○齊藤 悠, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

○松永 愛香¹, 櫛木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³
(1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科, 3.霧島市立医師会医療センター 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-05] 多源性心房頻拍のコントロールに難渋した Costello症候群の一例

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-01] フォンタン術後の心房内リエントリー性頻拍に対しアミオダロンを使用していたところ破壊性甲状腺炎を発症した1例

○芳本 潤, 田邊 雄大, 佐藤 慶介, 濱本 奈央, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: アミオダロン、破壊性甲状腺炎、合併症

【緒言】アミオダロンの合併症として、甲状腺機能低下症が多く見られるが時に破壊性甲状腺炎に伴い甲状腺機能亢進症となることがある。【目的】アミオダロン内服中に破壊性甲状腺炎となった症例を検討し、診断と治療について検討する。【症例】28歳女性。日齢1に PAIVSの診断で生後10ヶ月時に APC-Fontan術施行。10歳頃から心房内リエントリー性頻拍を発症。12歳時に TCPC-Fontanに転換。13歳頃から頻りに頻拍を発症するようになる。19歳のカテーテル検査で洞不全症候群と診断が付き、ペースメーカーを植え込んだ。頻拍予防のために24歳頃からソタロール内服開始。シベンゾリンも試されたが、頻拍のコントロールが悪いためアミオダロン内服を開始した。内服量をコントロールしながら、200mg分2とし、血中濃度を600~900ng/mL程度にコントロールしていた。頻拍は良好にコントロールされていたが、内服開始後2年目に採血にて fT3 4.25 pg/ml fT4 2.32 ng/ml TSH 0.1 μ IU/mLと甲状腺機能亢進のデータとなり、その2週間後に fT3 6.51, fT4 3.97 TSH <0.02となった。それと平行して腹満、体重増加、動悸の症状が出現。エコーでは甲状腺は全体的に腫大しているものの血流は乏しく、アミオダロンによる破壊性甲状腺炎と診断した。アミオダロンを中止しベプリジルに変更。2ヶ月後には fT2.01 fT4 0.67 TSH30.1とむしろ甲状腺機能低下となり甲状腺ホルモン補充を開始した。【考察】アミオダロンは様々な不整脈に対し有効な抗不整脈薬であり、薬物による心機能低下がほとんどないため、フォンタン術後など複雑先天性心疾患によく用いられる。心房内リエントリー性頻拍のコントロールのために比較的高い血中濃度を維持する必要がある、破壊性甲状腺炎に結びついた可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-02] 異所性心房頻拍(EAT)・多源性心房頻拍(MAT)の臨床像について考える

○大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 吉田 修一朗, 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。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-03] 胎児頻拍で発見され、生後頻拍治療に難渋した心房頻拍(AT)合併房室リエントリー性頻拍(AVRT)の一例

○齊藤 悠, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

Keywords: 房室リエントリー性頻拍、心房頻拍、胎児不整脈

【背景】胎児不整脈の多くは良性である。しかし、頻拍性不整脈により胎児心不全を引き起こすことがあり胎児期からの不整脈治療、娩出時期の決定など早期介入が重要である。胎児頻脈の多くは上室性頻拍、特に房室リエントリー性頻拍 (AVRT) が原因とされている。今回我々は AVRTに心房頻拍 (AT) を合併した症例を経験したため報告する。【症例】日齢0の男児。在胎30週より胎児頻拍 (230回/分) を認めたため在胎30週1日で当院紹介となった。心拡大は軽度であり胎児水腫は認めなかった。上室性頻拍を疑い、ジゴキシン母体投与で治療を開始した。しかし、頻拍は停止せず在胎30週3日に皮下浮腫が出現したため、同日緊急帝王切開で出生した。出生後も心拍数250/分、narrow QRSの頻脈を認め、診断のため ATP静注を施行した。一時的に頻拍は停止し、頻拍時の心電図で逆行性 P波を認めたため AVRTと診断した。しかし頻拍は再開し、頻拍再開時に異所性 P波を認めたため、頻拍の原因が ATである可能性を考慮しアミオダロン持続投与を開始、なお頻拍は改善せず、塩酸ランジオロールを追加しコントロール可能となった。洞調律となった心電図では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, 榎木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³ (1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科, 3.霧島市立医師会医療センター 小児科)

Keywords: 心房細動、ストレス、小児

症例は11歳女児。

【家族歴】父が精神疾患で4年前に自殺。母と15歳の姉は健康。不整脈の家族歴なし。

【既往歴】39週 3,252g、正常分娩。出生・発達に特記事項なし。キウイ・メロンで蕁麻疹あり。

【現病歴】2015年7月、朝から倦怠感を認めたが、登校し水泳の強化練習に参加した。帰宅後に嘔吐が4回あり、前胸部の違和感（息苦しさ）と頭痛を主訴に近医を受診した。脈不整から心房細動・心室期外収縮に気が付かれ精査目的で当院へ紹介入院した。

【現症】身長145.0 cm (-0.65 SD)、体重35.8 kg (-0.74 SD)、脈拍 120/分、不整、血圧 102/63mmHg、SpO₂ 100% (室内気)、呼吸音清、四肢末梢に冷感なし。

【経過】12誘導心電図で心房細動を認めた。心筋トロポニン 202 ng/mlであり心筋炎も鑑別としたが、心収縮は良好であり否定的であった。また明らかな心内奇形は認めなかった。安静と補液で経過観察として、入院4時間後に自然に洞調律となった。以後は心房細動の再燃なし。甲上腺機能正常であり、SCT (文章完成法テスト) では強

い心理ストレスも否定的であった。初発心房細動が一過性で自然停止していると判断し、薬物投与なく経過観察中。

【考案と結語】まれな小児の発作性心房細動を経験した。明らかな原因は不明であるが、運動負荷や心理ストレスが誘因となった可能性がある。再発が35%に見られるとの報告もあるので、今後も注意深い経過観察が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-05] 多源性心房頻拍のコントロールに難渋した Costello症候群の一例

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: Costello症候群、多源性心房頻拍、上室性頻拍症

【緒言】 Costello症候群は HRAS遺伝子変異を原因とし、特異的顔貌、皮膚骨格筋異常、精神運動発達遅滞、腫瘍多発症などを特徴とする先天奇形症候群である。HRAS遺伝子変異陽性 Costello症候群の上室性頻拍症の合併頻度は35%といわれ、治療に関して統一見解はない。【症例】在胎37週2日, 3472 g (HFD)、経膈分娩で出生した。Ap 3/7点、羊水混濁著明、分娩室で気管挿管を行い、NICUにて7日間挿管管理を行った。入室時より眼間解離・巨舌・厚い口唇・肝腫大・腹満傾向があり、心電図上 APC散見、カテコラミン使用時に HR 300/min台まで上昇を認めた。日齢10に当院に搬送となった。心電図上は HR 200/minの上室性頻拍症、3種類以上の P波を認め、多源性心房頻拍(MAT)と診断した。disopyramide静注で sinus rhythmに復したことから、disopyramide内服開始したが、disopyramideの血中濃度は用量20mg/kgまで増量を行うも低値を推移し、MATのコントロールは不良なため rate control目的でβ遮断薬剤、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。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈5

ポスターセッション (P26)

電気生理学・不整脈5

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P26-01~P26-06

- [P26-01] 複数副伝導路に対しカテテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例
○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P26-02] 非通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)に高周波カテテルアブレーション(RFCA)を行った Beckwith-Wiedemann症候群の1例
○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行った heterotaxyにおける房室ブロックの3例
○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 銅嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討
○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験
○西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 豊原 啓子¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例
○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)
1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-01] 複数副伝導路に対しカテーテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症、副伝導路、カテーテルアブレーション

【はじめに】 肥大型心筋症にWPW症候群を合併することがある。また、副伝導路により心機能を低下する例も報告されている。今回我々は、複数本の副伝導路をもつ肥大型心筋症に対し、不整脈の予防と心収縮様式の改善目的にカテーテルアブレーション(CA)を施行した一例を経験したので報告する。

【症例】 4歳男児。4か月時に心雑音、体重増加不良の精査目的で入院した。心エコー検査では、心筋肥大とともに心駆出率30%前後の心収縮力低下を認め、心拡大をともなう肥大型心筋症と診断した。入院中、発作性上室性頻拍を認め、アミオダロンを開始した。その後上室性頻拍は認めなかったが、心収縮不良とともに心室中隔心基部の奇異性運動を伴っていたため、2歳時にCAを行った。右側副伝導路と考えCAを行ったところ、右側に3本の副伝導路を認めた。すべて焼灼後にもデルタ波は残存し、冠静脈洞に挿入した電極カテーテルから、左副伝導路の存在が判明した。9か月後に2回目のCAを施行した。ブロックブロー手技にて、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

る short RP頻拍であるが、long RP頻拍の頻度はそれほど多くない。long RP頻拍では心房頻拍と非通常型 AVNRTが鑑別にあがるが、EPSにより後者と診断できた。また、薬物治療ではフレカイニドが一定の効果を認めた。生後1時間で発症したことから興奮回路の先天的構造異常が示唆されるが、過成長で特徴づけられる本症候群との因果関係は不明で症例の蓄積が重要と考え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行った heterotaxyにおける房室ブロックの3例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: heterotaxy、房室ブロック、ペースメーカー

【背景】 heterotaxyでは出生時から房室ブロックを伴うことがあり、ペースメーカー植え込み術を早期に必要とすることがある。また正常心の房室ブロックと比べても、heterotaxyに合併した場合は予後が悪い。【症例】症例1 在胎35週5日、出生体重2384g、女児。診断は、dextr, DORV, PA, interrupted IVCで胎児期より2度房室ブロックを認めており、出生時は心室レート50/minの完全房室ブロックであった。Isoproterenol持続静注を開始し、待機的に体外式ペースメーカー植え込み術の予定であったが、日齢11に high flow shockとなり準緊急的に体外式ペースメーカー (DDD, 140/min) 植え込み術を行い経過良好である。症例2 在胎38週4日、出生体重2930g、男児。診断は、Dextr, TAPVC(2a), VSDで、生後1ヶ月で TAPVC repairと VSD closureを施行した。出生後より mobitz2型の房室ブロックがあり、心室レート70/minで経過していたが、繰り返す心不全症状のため生後4ヶ月で恒久式ペースメーカー (DDD, 100-140/min) 植え込み術を施行し経過良好である。症例3 在胎37週2日、出生体重2266g、男児。診断は、dextr, DORV, bilateral SVC, AS, PS, PDA, IVC interruptionで胎児期より完全房室ブロックを認めており、日齢6に体外式ペースメーカー植え込み術を施行した。生後1ヶ月で恒久的ペースメーカー (DDD, 90-120/min) に変更したが、生後3ヶ月に喉頭炎で入院中に突然 Vfから心肺停止となり CPRに反応せず死の転帰をとった。【考察】 heterotaxyにおける房室ブロックは、high flowを助長する場合や容易に低心拍出になる場合があり、ペースメーカー植え込み術の時期やペーシング部位には十分な注意を払う必要があると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

Keywords: リード断線、ペースメーカー、遠隔期

【背景】先天性完全房室ブロックや先天性心疾患術後の致死性徐脈性不整脈に対するペースメーカー植込 (PMI) について、遠隔期の閾値上昇や心外膜リード断線によるペーシング不全や同期不全は生命予後に関わる問題であるが、遠隔期に断線する症例の特徴は明らかにされていない。【目的】小児期 PMI遠隔期のリード断線例の特徴を明らかにする。【方法】1983年から2009年にかけて当院で PMIを施行した症例33例のうち、リード断線10例について PMIの身長や体重、断線までの期間等を後方視的に検討した。【結果】33例中4例は診療情報が不十分、2例は PMI術後1年以内に死亡、1例は経過中2度リードが断線したため、検討症例から除外した。検討症例は26例、PMI時の年齢は日齢6から6歳。リード断線群10例において、断線時の平均身長は136.2 cm (114-

169cm)、平均体重33.5 kg。断線までの期間は PMI後平均8.4年(中央値7.1年)であった。対照群との比較では、PMI時の身長、体重、月齢で有意差を認めた。また7歳未満での PMIはリード断線の高リスク群と考えられた。【考察】ペースメーカー植込後のリード断線の予測は困難であるが、7歳未満で PMIを施行した児、身長136cm前後の時期、PMI後より約7年経過した時期はリード断線が有意に多かった。【結論】自脈が少ない患者のリード断線は生命予後に影響する可能性があり、リスク因子を有する時期には特に注意して観察することが重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験

○西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 豊原 啓子¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: 致死性不整脈、着用型自動除細動器、先天性心疾患術後

【はじめに】2014年に保険適用となった WCD (旭化成 Zoll medical社製: LifeVest) は、欧米では使用実績のある医療機器である。今回、我々は当科で WCDを導入した3症例について報告する。【患者背景】2014年1月から2015年12月までの2年間に WCDを導入、平均開始年齢 28y [15-37y] で全例女性。平均身長160±4cm [157-164cm]、平均体重45±7kg [37-51kg]。原疾患はファロー四徴症2例、総動脈幹症1例。全例ラステリ手術後であった。WCD導入の契機は、2例は外出中に心肺停止、1例は周産期に血圧低下と失神前症状を伴う非持続性心室頻拍 (VT) の既往があった。心肺停止した2例は神経学的後遺症は認めなかった。着用目的は、2例が再手術および ICD植込み待機中の心イベント対応、1例は妊婦で周産期に VTを発症した場合のリスク管理、それに続く再手術待機中の心イベント対応であった。【結果】着用期間は平均89±66日 [42-164日]。一日あたりの着用時間は平均 13±5時間 [8-18時間]。VT/VFが検出されたが治療が施行されなかったイベントの件数は23件、このうちレスポンスボタンでアラーム解除を要した件数は16件で、残り7件は途中で検出条件を満たさなくなり自動解除された。23件中11件は同一症例で、一連の持続性 VT 200bpmを認め、最終的に作動1回で洞調律に復帰した。残り12件はアーチファクトであった。不適切作動は認めなかった。【結語】WCD適応症例の選択と、十分な理解の下で使用することにより、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

された一過性の完全房室ブロックであった。ホルター心電図を装着中、点滴ライン確保を行った時に失神を来し、約10秒間の洞停止(SA)の記録から血管迷走神経反射が原因と考えられた。EPSでは、房室伝導・洞機能は抑制され、薬理的除神経によるそれらの正常化から刺激伝導系に器質的異常が無く、迷走神経過緊張による SA, AV node dysfunctionと診断した。若年であること、long pause時のバックアップの確保で良いと判断し VVIペースメーカーを留置した。経過は良好で、自己心拍40/分以下でペースが入る設定としたが、自己心拍は50~60/分の洞調律で、ペーシングなく経過した。【考察】スポーツ選手の失神の原因の一つに血管迷走神経反射の関与が言われているが、運動後心肺停止に至った若年例はまれで、診断は必ずしも容易ではない。本症例は、AED記録により一過性房室ブロック、ホルター心電図装着時の留置針刺入刺激により SA、薬理的除神経を含む EPSにより、血管迷走神経反射による long pauseを証明できた。【結語】小児の運動時心停止において自律神経関与による徐脈性不整脈を考慮する必要性がある。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理2

ポスターセッション (P30)

集中治療・周術期管理2

座長:

川副 康隆 (千葉県立循環器病センター 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P30-01~P30-05

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生した Fontan術後患児の1例

○本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 坂口 平馬², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-02] ダプトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平², 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-04] 先天性 QT延長症候群 (1型) を合併した Loey's-Dietz症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 涉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討

○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生した Fontan術後患児の1例

○本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 坂口 平馬², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: Fontan、蘇生、ショック

【病歴】

在胎41週で仮死なく出生。生後の低酸素血症を契機に僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始、肺動脈弁下・弁狭窄、心房中隔欠損と診断した。1歳5ヶ月時に fenestrated EC-TCPCを実施。外来では RVEF=40%で経過し、ACE-I、β-blocker導入するも不変のため心臓再同期療法を検討していた。3歳1ヶ月時、下痢と顔色不良を主訴に受診。末梢冷感著明であり診察中に意識障害を来した。徐々に徐脈となり胸骨圧迫を開始。輸液・輸血、人工呼吸器管理、循環作動薬、除細動にて蘇生した。cardiogenic shockは否定的であり、胃腸炎契機の hypovolemic shockと考えた。蘇生に時間を要したため、DIC治療と脳浮腫に対して midazolamと mannitolを使用した。入院2日目、血圧低下と酸素化不良が徐々に進行し、再度 shockとなった。PIP $\geq$ 40mmHgの high PEEPでも胸郭挙上不十分であった。レントゲン・エコーより右血胸による obstructive and hypovolemic shockと判断。右胸腔にトロッカー留置後、500mlの血性排液が得られ状態改善した。しかし、入院3日目にも再度呼吸不全を来した。SpO₂低下から始まり、血圧は保たれたが徐脈となった。バギングで胸郭挙上せず、挿管チューブトラブルも認めず、胸部レントゲンで肺野に病変を認めないことから気管支攣縮を考え、アドレナリン気管内投与により換気が可能になった。後日 meropenemが DLST陽性との結果から、同剤によるアナフィラキシーと考えた。入院6日目に抜管し、入院22日目に退院した。後日の頭部 MRIで虚血性病変を認めず、入院前の状態まで機能は回復した。

【結論】

異なる原因による3度のショックを経験し、ショックの早期認識と基本に則った評価・治療介入の重要性を再認識した。文献的考察を加え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-02] ダプトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: ダプトマイシン、MRSA、縦隔炎

【背景】ダプトマイシン (DAP) は新規の環状リポペプチド系抗菌薬で、グラム陽性球菌に対し広く抗菌活性を有し、早期の殺菌性とバイオフィ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

告も散見されるが、DAPには骨格筋への影響が知られており、濃度依存性にCPK上昇が出現するため、CPK上昇には十分留意して使用することが望まれる。小児に対するDAPの使用は、初期治療薬が有害事象のため継続が困難である場合の代替薬として、あるいは本症例のようなバイオフィルムを形成している病変に対する使用等が、現時点では適切であると考えられる。症例を蓄積することで小児における適応の確立、投与量、有効性、副作用等の検討が望まれる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平², 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: ファロー四徴症、急性骨髄性白血病、21トリソミー

【背景】21トリソミーの児においては、特に一過性骨髄増殖症(TAM)を発症した児の20%程度に急性骨髄性白血病(AML)の発症が認められるとされる。我々は、心内修復術(ICR)の直前に血小板減少を契機にAMLの診断に至り、化学療法に先行してICRを施行した貴重な1例を経験した。【症例】在胎38週6日、体重2605gにて出生し、顔貌などから21トリソミーと診断された。出生後の心エコーにてファロー四徴症(TOF)と診断し、肺動脈弁狭窄に対して日齢7に経皮的バルーン拡張術を施行して退院となった。また、出生時採血にてHt59.6%,Plt9.6万/ μ l,blast4.5%と多血症・血小板低下・一過性骨髄増殖症(TAM)を認めたが経過観察のみで軽快した。外来での経過観察中には、明らかな低酸素発作の既往はなく体重増加も順調であった。徐々にチアノーゼが進行したため、1歳1ヶ月時にICR術前評価のための心臓カテテル検査目的に入院した。この際の採血で、末梢血blast4.0%と血小板減少3.0万/ μ lを認め、骨髄穿刺の結果AMLと診断した。人工心肺が骨髄に与える悪影響および低酸素発作の可能性のある状態での化学療法のリスクなどを検討した結果、1歳2ヶ月時にICRを施行した。術後は骨髄抑制や重症感染症・腫瘍崩壊症候群などの出現はなく、現在AMLに対する化学療法を施行中である。【考察】21トリソミーの児については、常にAMLなどの白血病の発症を念頭に置いた診療が重要である。本症例は、ICRの直前にAMLの診断となり、どちらの治療を先行すべきか判断に苦慮した。成人の慢性リンパ性白血病においては、人工心肺を用いた心臓手術は慢性リンパ性白血病の自然予後に悪影響を与えず、禁忌ではないと結論としているが、小児では同様の報告はない。今回の症例の経過について文献的考察も含めて報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-04] 先天性QT延長症候群(1型)を合併したLoeys-Dietz症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

Keywords: 先天性QT延長症候群、Loeys-Dietz症候群、周術期管理

【背景】Loeys-Dietz症候群(LDS)は、マルファン症候群と類似の症状をもち、合併症である頭蓋骨早期融合症や大動脈基部拡張、弁膜症などに対する外科的介入が複数回必要となり、多くの診療科が治療に関わる。また先天性QT延長症候群(cLQTS)は、交感神経緊張からTdPを発生し心停止などを引き起こすことがあり、cLQTS合併患者の周術期は特に注意深い管理が必要であるが、人工心肺を用いて手術を行ったLQTS患者の報告や、その周

術期管理に関する報告も少ない。【目的】多診療科が関わった LDS治療経過から、cLQTSの周術期管理の問題点を後方視的に検討する。【症例】cLQTS(1型)とLDSと診断された16歳男性。12歳で頭蓋骨早期融合症に対する頭蓋形成術、14歳でICD植え込み術、15歳でValsalva洞拡大に対して大動脈基部置換術を施行した。これらの周術期には、脳神経外科、麻酔科、循環器科、心臓血管外科、小児科の診療科が関わり、治療前に関連診療科で周術期管理計画を立てた。麻酔管理は、QTを延長させる可能性のある吸入麻酔薬などは使用せず、また交感神経の緊張から生じるQT延長を予防するために適宜Ivabradine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、疑いを持ったなら躊躇せずに緊急開胸を行うべきである。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患1

ポスターセッション (P33)

心筋心膜疾患1

座長:

吉林 宗夫 (宇治徳州会病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P33-01~P33-06

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学医学部 生殖発達医学講座小児科学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

○三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

Keywords: ポンペ病、肥大型心筋症、酵素補充療法

【はじめに】Pompe病は、ライソゾーム病の一種で、酸性αグルコシダーゼの欠損または活性低下により生じる進行性の常染色体劣性遺伝疾患である。筋肉や肝・脾でグリコーゲンが代謝されずに蓄積することにより臨床症状が引き起こされ、心筋への蓄積により肥大型心筋症(HCM)を発症する。発症時期により乳児型、遅発型(小児型、成人型)に分類され、HCMは乳児型で特徴的とされ致死性であるが、小児型では筋力低下が主症状となる。今回 HCMの診断後、早期に pompe病の診断確定に至り、酵素補充療法によって HCMの著明な改善を示した一例を経験したので報告する。【症例】症例は3歳女児。鼻咽頭閉鎖不全を指摘されていたが、他に症状や発達の遅れはなく、経過観察とされていた。3歳時健診で心雑音を指摘され、当院を紹介受診した。III音亢進、2LSBで Levine1/6の収縮期駆出性雑音を認め、右季肋部で肝を8cm触知した。Xpでは CTR 53.2%、右大2弓、左第3弓の突出、肺うっ血を認め、心電図では V1-4での R波増高、T波増高、V4-6での異常 Q波を認めた。エコーでは、心室中隔を中心とした非対称性中隔肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。心臓カテーテル検査では左室拡張末期圧の上昇はなく、左室流出路狭窄や冠動脈の拡張や蛇行、myocardial squeezingの所見はなかった。心筋シンチ(Tc-Tf)では再分布現象や集積欠損はなく、心臓 MRIでの Gd遅延造影効果も認めなかった。一方、血液検査で肝機能異常(AST 213U/L, ALT 153U/L)、逸脱酵素上昇(LDH 768U/L)、高 CK血症(CK 1061U/L)の存在から2次性 HCMが疑われ、リンパ球の酸性αグルコシダーゼ活性低下(2.8pmol/h/disk)を認め、Pompe病と診断した。以後、酵素補充療法(アルグルコシダーゼアルファ 40mg/kg)を開始した。現在、心筋肥厚は徐々に軽減し、心室中隔径 15.9→10.6mm、LV mass Indexは290→128g/m²、BNP値は240→27pg/mlと改善を認めている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学医学部 生殖発達医学講座小児科学分野)

Keywords: 心臓粘液腫、カーニー複合、PRKAR1A

【背景】カーニー複合は常染色体優性遺伝疾患で心臓粘液腫、皮膚色素沈着、内分泌腫瘍/内分泌機能亢進症を特徴とする希少疾患である。本邦の全国調査では26例が確認されているに過ぎない。今回思春期に心臓粘液腫と診断、手術を行ったカーニー複合の一例を経験したので報告する。【症例】14歳男性。心雑音を契機に心エコー図検査で僧房弁前尖に70mm×50mmの辺縁不整な可動性のある腫瘤を認め、重症僧房弁閉鎖不全症および重症僧房弁狭窄症を伴っていた。身体所見では口唇および口腔粘膜に色素沈着を認めた。病歴では労作時前失神および運動能低下を認めた。腫瘍塞栓リスクも高く、早急に手術が行われた。心臓腫瘍摘出術ならびに僧房弁輪縫縮術を行った。術中所見では腫瘍は僧房弁前尖のみに付着し、巨大であったため分割して摘出した。外観はゼラチン状で大きさは74×45×27mmで重量は44.7g、もう一方は55mm×40mm×8mmで10.7gであった。術後合併症なく経過し、組織診断で良性心臓粘液腫と診断された。上記よりカーニー複合と臨床診断を行い、全身検索を行った。精巢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)

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

○三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

Keywords: 心筋症、心筋緻密化障害、MYH7

【緒言】左室心筋緻密化障害(LVNC)は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とする心筋症である。高率に家族例が認められ、近年、遺伝的多様性が明らかになり多数の遺伝子異常が報告されている。同胞3人とも LVNCを発症した1家系を経験し、次世代シーケンサーを用いた遺伝子解析により心筋βミオシン重鎖をコードする MYH7遺伝子異常を同定した。【症例】症例1は1歳5か月男児。失神で発症し、精査で LVNCと診断した。感染を契機に心不全が増悪し、2歳0か月時に死亡した。症例2は女児。症例1が1歳9か月の時に出生し、出生後に LVNCと診断した。両親が心移植を希望し、その準備を行っている最中の4歳時に突如、心肺停止となり蘇生処置を行ったが低酸素性虚血性脳症を来し移植は適応外となった。7歳時に心不全のために死亡した。症例3は女児。上記のような家族歴を認めることから出生直後に LVNCと診断し、抗心不全療法を行うも心不全の進行により1歳0か月時に死亡した。家族の同意を得て病理解剖を行い、両心室の著明な肉柱の形成を確認した。また家族の同意を得て3症例の遺伝子解析を行い、いずれも MYH7遺伝子のヘテロ接合体のミスセンス変異 (c.5740G>A,p.Glu1014Lys)を認めた。【考察】成人を中心とした LVNCの遺伝子解析では、これまで肥大型心筋症や拡張型心筋症で報告されているサルコメア蛋白の遺伝子異常が多数報告され、MYH7遺伝子変異もその1つであり、近年、胎児や小児期発症の LVNCでの報告も散見される。サルコメア遺伝子異常が表現型の異なる心筋症の原因となっていることから種々の心筋症の発生学的な連続性が推測されている。成因解明以外にも心筋疾患の早期診断、リスク層別化などに遺伝子診断の応用が期待され、今後、心筋疾患における遺伝子診断はより重要になるとと思われる。今回、家族性 LVNCの3同胞に対して次世代シーケンサーを用いた網羅的解析を行い、短期間で変異遺伝子を同定することができ、有用であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

Keywords: Duchenne型筋ジストロフィー症、拡張型心筋症、β遮断薬

【背景】呼吸管理法の進歩により壮年期に達する Duchenne型筋ジストロフィー症 (DMD) 例が増加し、心臓関連死が主な死因となっている。【目的】思春期以降の DMDの心筋障害像をまとめ、β遮断薬の有用性について検討すること。【対象と方法】2013年9月から2年間に心臓検診を行った DMD患者20例、初診時年齢14~46歳 (M=31.5)を対象とし、心エコー(LVDd mm、LVEF %)、心電図、BNP pg/mLについて検討した。また、β遮断薬導入例について、導入後の心筋障害像の変化と転帰について検討した。【結果】1.全身体機能障害分類 VII~VIII度。LVEDd (n=19)29~65 mm(M=50)、LVEF(n=19)9~64%(M=30)、BNP(n=18)3.9~385 pg/mL(M=18.9)で、13/20例(65%)が DCM化していた。25歳以上(n=13)と25歳未満(n=6)での比較では LVDd、LVEFともに有意差がなかった(各々 p=0.39、0.20)。心室不整脈(PVC/VT)例は13/20例 (65%)で、25歳以上と未満では有意差がなかった(p=0.61)。3例が VTを契機に死亡した。2.β遮断薬は Carvedilol7例、Bisoprolol1例の計8例 (16~33歳、M=26.5)に導入した。導入前後で LVDdと LVEFに変化はなかったが、1例(33歳)で Tolvaptan依存から離脱し、BNPが331.0 pg/mLから57.5pg/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。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

Keywords: エメリードレフィス型筋ジストロフィー、核磁気共鳴画像、遅延造影

【背景】

エメリードレフィス型筋ジストロフィー(EDMD)の重要合併症の一つに致死的心室性不整脈(MVA)がある。男性、心機能低下、心室頻拍、ミスセンス変異以外の遺伝子変異の内2つ以上認める場合高リスクであり、植え込み型除細動(ICD)の利益が高いとされる。

【方法】

遺伝子診断を行った EDMDの女性に対し心電図と遅延造影(LGE)を含めた磁気共鳴画像(MRI)の時間変化を見た。遅延造影範囲の評価は心筋重量に対する%で行った。

【結果】

4年の経過で心電図上 PQ間隔が0.16から0.24秒に延長した。MRIでは左室壁の菲薄化も、駆出率の低下も認めなかった。しかし LGEは心室中隔ではないが経過中陰性から5%陽性に変化した。

【結論】

本例は上記4リスク中遺伝子変異しか認めない。しかし近年0.24秒以上の PQ間隔延長がこれら4リスク因子より独立したリスク因子との報告がある。今回の LGE陽性化は PQ間隔延長がリスク因子とされる背景に心室中隔に限らず実際心室筋障害が進行している可能性を示唆するものと考えられる。本例では更なる LGE、PQ間隔の増悪があれば ICD使用を検討する予定である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

Keywords: Duchenne muscular dystrophy、拡張型心筋症、心不全

【はじめに】 Duchenne muscular dystrophy(以下 DMD)では近年、非侵襲的陽圧換気療法の導入に伴い呼吸症状の緩和が得られ、心筋症が生活能力や予後に影響する因子となっている。【方法】当院の DMD患者19名、中央値14才(5~21才)を対象に2004~2015年の心機能評価及び心不全治療について後方視的に検討を行った。検討項目は左室収縮率(LVEF)、心臓 MRI(以下 CMR)ガドリニウム遅延造影(以下 LGE)、24時間総心拍数、BNP、心不全治療とした。【結果】初回の心機能評価年齢は中央値9才9ヶ月(2~16才)、観察期間は中央値3年5ヶ月(9ヶ月~11年9ヶ月)、初回評価時 LVEFは中央値63%(37~73%)、最終評価時中央値44%(8~71%)であった。CMR施行者11例のうち8例が LGE陽性で最年少は12才であった。観察期間内に4例(21%)で BNP上昇を認め、25.8~1015.8pg/mlであった。内服治療は14例(74%)に行われ、開始年齢は中央値13才2ヶ月(9~17才)、治療薬はβ blocker12例、ACEI11例、ARB1例、Digoxin2例であった。開始理由は予防的、LVEF低下、24時間総心拍数高値(中央値148428/日)、LGE陽性であった。副作用は1例に軽度のふらつきがみられた。治療開始後 EFが維持されている例は2例、12例に EF低下を認めた。予後は生存18例、死亡1例であった。死亡例は11才時に内服治療を開始したが急速に心機能低下が進行し13才時に心不全死亡、12才時の CMRでは貫壁性の LGEが認め

られた。【結語】 DMDの心筋症評価に心エコー、CMR, ホルター心電図が用いられ、心筋病変部位の検出にLGEが有用であった。これらは病早期からの治療の指標になると考えられた。心不全治療では β blocker, ACEIを少量から漸増し、血圧低下や腎不全等を伴うことなく用いることができた。しかし今回、治療開始後に収縮率の維持が確認されたのは2例のみであり、心機能低下に対する効果を示すことはできなかった。今後さらなる治療法の確立が望まれると考えられた。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患4

ポスターセッション (P36)

心筋心膜疾患4

座長:

手島 秀剛 (市立大村市民病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P36-01~P36-05

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

○大島 康徳, 河井 悟, 大下 裕法, 森 啓充, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 橋田 祐一郎 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊示¹, 山田 佑也¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 田内 宣生² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

○戸田 孝子, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 喜瀬 広亮, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: 心筋炎、ECMO、小児

【目的】小児における劇症型心筋炎は急激な経過をたどる致死性疾患の一つであり、その治療においては補助循環が必要となることもある。当院における劇症型心筋炎に対する治療成績を検討する。【方法】2005年から2015年の間に当院において体外式膜型人工肺(extracorporeal membrane oxygenation: ECMO)を用いた劇症型急性心筋炎の小児5例を対象に、患者診療録を後方視的に検討した。【結果】男女比2:3、平均年齢 5.6 ± 1.9 才(3.1才 - 8.7才)、平均体重 17.2 ± 2.0 kg、平均身長は 110.6 ± 17.4 cmであった。発症から診断に至るまでは中央値1.5日間、診断から ECMO導入までの時間は中央値4.5時間(1.8時間 - 10日間)であった。Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation : ECPRが4例(80%)に施行され、CPRは平均 64 ± 16 分(50分 - 90分)であった。術前、不整脈は3例(60%)に認められ、2例は心室頻拍、1例は完全房室ブロックで一時的ペースメーカー挿入が必要であった。ECMO導入は全例で開胸下に施行され、右心房脱血、上行大動脈送血が行われた。ECMO使用は平均 5.7 ± 2.9 日間(2日 - 10日)、挿管は平均 7.8 ± 2.1 日間、ICU在室は平均 10.8 ± 7.2 日間、入院期間は平均 35.1 ± 30.0 日間であった。死亡は2例(40%)に認められ、1例は心機能の回復が得られず、もう1例は脳死が原因であった。4例(80%)に ECMO使用中の出血性合併症(血胸、心タンポナーデ)を認め、ECMO離脱までに少なくとも1回以上の開胸洗浄が必要であった。2例(40%)で腎不全に伴う腹膜透析が必要であり、1例で脳低温療法を施行した。1例において、ECMO離脱時に大動脈内バルーンポンピングを要した。生存例において神経学的後遺症はなく、慢性心不全への移行例もなかった。【結論】当院における劇症型心筋炎に対する ECMO導入はその80%が ECPRによるものであったが、生存例においては神経学的後遺症なく経過は良好である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

○大島 康徳, 河井 悟, 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ず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)。心室流入路障害を来した症例は1例だったが、すべて内科的に管理された。8例で心臓 MRIが施行され、4例が線維腫、3例が横紋筋腫と診断され、1例は不明であった。横紋筋腫と線維腫との鑑別は心エコーのみでは困難で合併症や経過から判断された。8例は結節性硬化症と診断された。線維腫と診断された症例のうち1例は結節性硬化症と診断された。経過中に指摘された不整脈は心室頻拍が最も多く6例であったが、そのうち2例で多源性心室頻拍を認め、難治であった。線維腫と診断された症例は全例で経過中に心室頻拍を発症、明らかな縮小傾向を示さず、1例で増大傾向を示す症例を認めた。その他9例は縮小退縮傾向を示し、心室頻拍を認めた2例は腫瘍の縮小とともに不整脈の出現頻度は低下した。【考察】小児心臓腫瘍は多くが横紋筋腫であり、基礎疾患として結節性硬化症を認めるが、線維腫の頻度も少なくない。線維腫は心室頻拍の合併頻度が高く、難治例もあり両者の鑑別は重要である。心臓超音波検査のみでは質的診断は困難であり心臓 MRIが有用である。特に長径20mm以上の腫瘍ではより心室頻拍合併のリスクとなり質的な評価が重要となる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 橋田 祐一郎 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

Keywords: 先天性心室瘤、心室性期外収縮、心臓MRI

【背景】先天性心室瘤 (LVA) は心室自由壁の瘤状変化を来し、心室壁運動の非同期を特徴とする疾患である。先天性心室憩室症の範疇に入るものと考えられているが、必ずしも区別は明確ではなく、予後が大きく異なるためその鑑別診断は重要となる。出生後より頻発する心室性期外収縮 (frequent PVC) を契機に LVA と診断し、内科管理により経過観察できた症例を経験したので報告する。【症例】妊娠27週に胎児心拍の軽度不整を指摘され、胎児心スクリーニングを施行されたが心内異常は指摘されず経過観察となった。在胎39週0日、出生体重2,992g、Apgar score (1分値) 9点 / (5分値) 9点、経膈分娩で出生、脈不整を認め小児科紹介受診となった。心電図モニターでは左室心尖部起源の二段脈 frequent PVC を認め、胸部レントゲンはCTR68%で左第4弓突出を認めた。心臓超音波検査では左室拡張末期径は124% of Normal と心拡大を認め、左室心尖部は嚢状に広く開口・膨隆し、収縮期に嚢状部位の拡大を認めた。心臓MRI検査では、左室心尖部は瘤状形態を呈しており、心尖部下壁は akinesis で心基部、中隔部よりやや遅れての収縮を認め LVA と診断した。明らかな冠動脈異常は認めなかった。frequent PVC は日齢4以降消失した。血栓予防のため Aspirin 内服を開始、心機能低下に対して Carvedilol 内服を開始した。1年経過し LVA は残存しているが拡大傾向は無く、合併症も認めず内科管理により経過観察中である。【考察】LVA 起源と考えられる frequent PVC を認めたが生後数日で消失し、胎外循環への適応により改善したものと考えられた。LVA の長期予後については心機能低下、瘤内血栓形成、破裂、不整脈などの合併症が挙げられ予後不良との報告が多いが、治療に対しては症例個別の状態に応じて選択されるべきである。無治療経過観察を選択する場合には瘤の拡大や血栓形成の有無について慎重な経過観察が必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊示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

療には10例でカテコラミンを使用し、うち5例で体外式デバイスを要した。補助循環を2例(3ヶ月、12歳)で導入し共に生存退院した。予後は2例が死亡、生存13例中1例が拡張型心筋症となった。

【結論】トロポニンとCK-MBが共に高値、またはBNPが高値の症例は心機能が低下している可能性が高く、迅速な対応が必要と考えられた。早期診断のためには、発熱がなくとも活気がなく、頻脈、顔色不良、末梢冷感を認めた場合は心筋炎を疑う必要がある。X線で心拡大のない症例はあるが心電図は感度が高く診断に有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

○戸田 孝子, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 喜瀬 広亮, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 胎児心エコー、心筋症、予後

【はじめに】近年、胎児心エコーで心筋症と診断される例が散見されている。しかし、報告例は少なく、その病態や予後についての詳細は明らかになっておらず、治療方針の決定に苦慮することも多い。【目的】当院で経験した胎児期発症の心筋症例の急性期治療経過と予後について検討した。【方法】対象は2008年から2015年までに当院で胎児期に診断された心筋症例6例。男児4例、女児2例、診断は在胎28週0日～35週0日(中央値31週0日)、出生週齢は30週2日～36週3日(中央値34週6日)、出生体重は1682～3054g(中央値2411g)であった。症例の転機について後方視的に検討した。また、胎児心エコー所見、出生後の臨床所見および検査データについて、生存退院例と死亡例で比較検討した。【結果】新生児期に全例で人工呼吸管理を要し、5例でカテコラミン持続静注を、1例でPDEIII阻害薬の投与を要した。生後の治療介入により、全例で一旦心不全症状の改善傾向がみられたが、3例はその後増悪し、乳児期(生後5ヶ月、6ヶ月、9ヶ月)に死亡した。3例が慢性心不全管理に移行し生存退院した。胎児心エコーでのCVPS(cardiovascular profile score)は、生存退院例で7～8点であり、死亡例で4～6点と全例6点以下であった。出生時のBNP値は生存例42～378 pg/mlであり、死亡例1231～3620 pg/mlに比べて低値であった。LVEFは生存例30～55%であり、死亡例の18～23%に比べて高値であった。新生児期の挿管期間、カテコラミン持続投与期間はいずれも生存例で短かった(3～7日 vs 13～41日、0～10日 vs 22～58日)。【まとめ】半数例で乳児期に死亡し、予後不良であった。しかし、既報の通り、胎児心エコーのCVPSが高値であれば生存退院も可能な場合がある。出生前から家族も含め産科と緊密に連携し、治療方針を十分検討しておくこと必要があると考えられた。

ポスターセッション | 心不全・心移植2

ポスターセッション (P38)

心不全・心移植2

座長:

鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P38-01~P38-05

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-03] 当院におけるトルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

○福島 直哉, 住友 直文, 山田 浩之, 宮田 功一, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 杉本 昌也 (旭川医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか?

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 細胞治療、HFpEF、単心室症

【背景】収縮能の保たれた心不全 (HFpEF: heart failure with preserved ejection fraction) は予後不良とされているが、単心室症における HFpEF の報告はない。我々は小児単心室症に対する心臓内幹細胞自家移植療法の有効性を報告してきたが、HFpEF での反応性は不明である。【目的】ラット右心負荷モデルならびに単心室症患者において、HFpEF での細胞移植の治療有効性を明らかにする。【方法】4週ラットに対する肺動脈絞扼術 (PAB) を右心負荷モデルとし、1ヶ月後のカテーテル検査から HFpEF 群 (RVEF $\geq$ 40%) と HFrEF 群 (RVEF $<$ 40%) に分類、さらに43名の単心室症患者に対しても心臓 MRI の EF 値40%を基準に2群に分け、それぞれの特性と細胞治療後の変化を比較検討した。【結果】ラット PAB 後1ヶ月 (n=49) の HFrEF 群 (n=28) と HFpEF 群 (n=21) での検討から、HFpEF 群は HFrEF 群に比べ心室容量が有意に小さく (P $<$ 0.01)、real time RT-PCR による検討では、両群とも COL1/3 や MMP2/9 などの線維化マーカーが著明に亢進し、特に HFpEF 群は HFrEF 群に比べて心不全マーカーである NPPA の発現が高かった (p=0.02)。治療反応性の検討では、medium 投与では両群とも EF に変化は見られなかったが、細胞投与した HFrEF 群は1ヶ月後に有意な EF 改善を認めるものの (P=0.02)、HFpEF 群では変化がなかった。心腔内圧測定により、細胞治療を行った両群とも心筋弾性能及び収縮効率を示す elastance と Ea/Ees の改善が見られた (P=0.02)。一方臨床的には、単心室症症例での HFrEF 群 (n=30) は HFpEF 群 (n=13) に比べ、細胞治療1年後での心室容量及び心筋重量は縮小し、かつ EF の改善が見られた (P $<$ 0.01)。HFpEF 群では細胞治療による EF 改善効果はないものの、Ea/Ees の改善や BNP 値の低下を認めた (P=0.03)。【結論】ラット及びヒトでの検討により、HFpEF は HFrEF に比べて細胞治療による心機能の改善効果は乏しいものの、心筋弾性能の改善による心室リモデリング抑制効果が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

Keywords: 拡張不全、心筋症、ドブタミン

背景慢性心不全ガイドライン (日本循環器学会) には心拍出量低下を伴う拡張障害型心不全の急性増悪時の治療としてカテコラミン (CA) 投与が挙げられている。CA は収縮能だけでなく拡張能も改善すると考えられているが心筋症の病態への影響は不明な点も多い。目的拡張障害が主病態である小児心筋症における CA 負荷の血行動態への影響を検討する。対象・方法当院で経過観察中の心筋症6例 (RCM3例、HCM3例) に対して心臓カテーテル検査の際にドブタミン (DOB) またはイソプロテレノール (Iso) 負荷前後の血行動態評価を行った。結果症例の背景 (中央値) は、年齢13歳10ヵ月、身長-1.2SD、体重-0.6SD、BNP 319.5pg/ml であり、治療薬は β 遮断薬4例、ACE阻害薬3例であった。DOB (7.5 γ) 負荷前後で平均血圧は有意に上昇するが (73.5 $\pm$ 5.6 v.s 103.5 $\pm$ 8.8mmHg) 心拍出量の有意な上昇は見られず (3.26 $\pm$ 0.54 v.s 3.63 $\pm$ 0.85L/min/m², p=0.85)、左室拡張末期圧の有意な上昇を認めた (18.7 $\pm$ 6.1 v.s 25.3 $\pm$ 5.3 mmHg, p $<$ 0.05)。RCM 3症例に対し Iso (40/1000 γ) 負荷を行ったところ心拍数増加 (73/分 v.s 139/分) に伴い、左室拡張末期圧の低下 (18.7 $\pm$ 5.0 v.s 11.0 $\pm$ 5.2mmHg) および心拍出量の上昇 (3.57 $\pm$ 0.61 v.s 5.92 $\pm$ 1.18 L/min/m²) 傾向が認められた。考察・まとめ心

筋症は感染などを契機に急性増悪する危険性が高く、いかに有効な心拍出量を確保できるかが大きく予後に影響する。拡張障害を主病態とする心筋症では、DOBにより必ずしも有効な心拍出量を確保できない可能性がある。今後、心筋症の病態に応じたCAの使い分けに関する方針を確立していく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-03] 当院におけるトルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

○福島 直哉, 住友 直文, 山田 浩之, 宮田 功一, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: トルバプタン、心不全、高Na血症

【背景】心不全では、バソプレッシン分泌が亢進し、体液貯留やNa血症を起こし合併症や死亡率を増加させる。バソプレッシンのV2受容体に拮抗するトルバプタンは、血圧低下を起こさず、うっ血状態を改善する水利尿剤である。しかし小児領域では保険適応はなく、適切な使用法や効果・安全性は不明である。【目的】当院におけるトルバプタンの使用実績から、小児に対する使用法、有効性・副作用を評価すること。【方法】2010年3月～2015年12月に入院した18歳未満の心疾患にトルバプタンを使用した症例を対象とし、後方視的に調査した。【結果】対象は16例で、月齢は中央値13(最小値-最大値, 1-246), 男女比は6:10, 基礎心疾患は先天性心疾患13例, 心筋症3例で、集中治療室で4例, 一般病棟で12例に開始されていた。内服理由は10例が心不全, 6例が難治性胸水の治療であった。初期投与量は0.10(0.05-0.30)mg/kg/日, 維持量0.30(0.15-0.75)mg/kg/日, 維持量までの増量期間8(0-97)日, 内服継続期間は73(10-797)日であった。心不全の7例(尿量増加, 体重減少, 哺乳量増加), 難治性胸水の3例, 計10例で効果を認めた。Na値は導入前(134.2mEq/L)から維持量となった際に平均3.2mEq/L増加した($p = 0.017$)が, 150mEq/Lを超えた例は6.85人・年の観察期間の内, 1例のみで減量し継続可能であった。無効例は, 集中治療室の4例中3例, 一般病棟の12例中3例(多臓器障害を認めた failing Fontan 2例, 総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄と先天性ネフローゼ症候群の合併1例)であった。30日を超えて継続した13例を含め全例で, 本薬剤との関連性が疑われる低血圧, 頻拍, 腎障害, 肝障害は出現しなかった。【考察】トルバプタンは集中治療を要する例や多臓器障害例を除いた全症例で有効であった。心不全・難治性胸水の小児に対して副作用のリスクは低く, 長期の内服が可能と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 杉本 昌也 (旭川医科大学 小児科)

Keywords: 先天性表皮水疱症、拡張型心筋症、心不全

【背景】劣性栄養障害型先天性表皮水疱症(RDEB)は、皮膚びらんからの出血、組織液喪失が絶え間なく持続し、貧血や低栄養状態、易感染性が大きな問題となる予後不良の疾患である。今回我々は、RDEBに伴う拡張型心筋症(DCM)を発症し、重症心不全治療に難渋した一例を経験した。【症例】10歳女児。出生時にRDEBと診断され、皮膚科で加療されていた。7才時に易疲労感を主訴に小児科を受診し、重症貧血(Hb1.8g/dl)、DCM(LVEF18%、LVDd152%N、BNP296pg/ml)に気付かれた。重度の低栄養状態を伴っており、輸血、胃管留置による経腸栄養剤投与、微量元素・カルシウム補充、心不全治療(利尿剤、βブロッカー、ACEi、ジゴキシン)、生食浴による皮膚の保清につとめたところ、半年後には全身状態の改善とともにEFは48%まで改善し、在

宅管理が可能となった。その後、月に一度の輸血を行いながら慎重にフォローしたが、脱水や感染症を繰り返し、2年間の間に4回ショック状態となり腎前性腎不全のため透析を要した。βブロッカー、ACEiはその降圧効果からショック状態の増悪因子となり、少量のβブロッカーのみに減量せざるを得なかった。9歳時、EFは再び20%まで低下したが、必須脂肪酸の積極的な補充を行ったところ皮膚所見が大幅に改善し、旅行が可能になるなど、QOLを保つことができた。しかし10歳時、A群溶連菌による敗血症のため急変し、蘇生処置を行うも反応せず永眠した。【考察】RDEBに伴うDCMの原因は、低栄養に伴うセレンやカルニチンの欠乏、貧血、慢性炎症などが考えられている。本症例ではこれらの改善によりいったん心機能の回復が得られたが、より早期からの予防が重要であったと考える。また、心不全治療においては、血行動態が不安定であることから、内服薬の投与も極めて慎重に行う必要があった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか？

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Tolvaptan、血清浸透圧、水利尿

【背景】 Tolvaptanは、水利尿を目的に成人の心不全患者に用いられ効果があることが知られているが、先天性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、Tolvaptan投与前（中央値）vs 投与後（中央値）では血清 Na 134 vs 136 (p= 0.014) のみ有意に上昇を認めものの、全体としては尿量404 vs 517、体重9.3 vs 9.2、血清浸透圧290 vs 290、尿浸透圧300 vs 267、尿中 Na排泄64 vs 29.5、BNP226 vs 118.5、BUN18.5 vs 20.5、Cre0.33 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。

ポスターセッション | 心不全・心移植3

ポスターセッション (P39)

心不全・心移植3

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P39-01~P39-06

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 露子 (富山大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹
(1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹²
(1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例

○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

Keywords: トルバプタン、心不全、バソプレッシン

【背景】トルバプタン(TLV)はバソプレッシン V2受容体拮抗薬で成人の急性心不全に対して有効性が示されている強力な利尿薬である。小児でもうっ血性心不全や周術期において使用され始めており、その有効性や安全性について症例の蓄積が必要である。【目的】小児における TLVの使用経験をもとに有効性や安全性を検討する。【方法】当院で2014年1月1日～2015年12月31日までに TLVの投与を開始した17例について投与前後の各データを後方視的に検討した。【結果】開始時年齢は日齢17～15歳(48.2±64.2ヶ月齢)、投与前体重2.6～25.9kg(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渴1例、肺うっ血や浮腫、房室弁逆流などの臨床所見の改善2例、房室弁置換術や Glenn手術、PVO解除術などの手術到達6例であった。TLV投与後、慢性心不全重症度スコア(Ross分類)の改善および胸部レントゲン上、心胸郭比の減少を認めた。高 Na血症や腎機能障害は認めなかった。心不全増悪による TLV増量を要する症例が10例認められた。観察期間中の死亡は3例であった。【結語】TLVは小児うっ血性心不全における肺うっ血や浮腫、腔水症などに安全に使用できるが、その反応性は症例毎に異なり、長期的な有効性が不明であることから更なる症例の蓄積が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: nasal high flow system、先天性心疾患、高肺血流性心不全

【背景】当院で2016年7月から導入した nasal high flow system (NHFS) は、鼻カニューレを用いて最大60L/分の高流量を流すことが可能なシステムであり、鼻咽頭腔の解剖学的死腔を洗い流すことや呼気終末気道陽圧を生じさせることにより呼吸筋疲労の軽減、努力呼吸の減少などの効果が期待される。NHFSは急性呼吸不全や成人心臓血管外科領域においては有用性が報告されているが、小児先天性心疾患領域での報告はまだ少ない。【方法】2015年7月から12月まで当科に入院した先天性心疾患児のうち NHFSを使用した22例(日齢3～2502、中央値38)について、その使用状況を後方視的に検討した。【結果】装着理由は、高肺血流性心不全が17例、左心不全1例、気管狭窄合併例1例、周期性呼吸1例、抜管後の呼吸補助が2例であった。抜管後にNHFSを使用した2例はいずれも再挿管を回避できた。NHFS使用中に心不全が増悪し nasal CPAPへ変更を要した例は5例であった。nasal CPAP使用中に鼻部の褥瘡が悪化し NHFSに変更した例が3例あった。【考察】従来は nasal CPAPを使用していた症例の多くは NHFSで管理可能であった。NHFSは nasal CPAPに比べて経口摂取が容易である点や褥瘡のリスクが低いことなどが利点である。【結語】先天性心疾患児の呼吸管理において NHFSは有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹² (1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)

Keywords: 鉄代謝、心不全、先天性心疾患

【背景】鉄代謝と慢性心不全の関連について、成人では鉄剤やエリスロポエチン投与で NYHA分類クラスや運動耐応能改善効果の報告が相次いで報告された。一方で心不全のある先天性心疾患の乳児期早期では多くの場合、貧血であることが多い。しかし先天性心疾患小児患者における鉄代謝と心不全に関連する報告は少ない。【目的】先天性心疾患の小児心不全患者における鉄代謝と心不全の関連について明らかにする。【方法】先天性心疾患（心室中隔欠損症:VSD 10人、心房中隔欠損症 ASD 2人、動脈管開存症 PDA 2人）の乳児早期患者においてカテーテル検査・治療時の採血（血算、CRP、血清鉄、BNP、NT pro BNP、UIBC、フェリチン、網状赤血球）、心エコー、心臓カテーテル実施した。そこで心不全の指標である、NT pro-BNPや Qp/Qsと関連ある鉄代謝項目を見つけ出した。【結果】対象患者数は14例。（男8、女6）、年齢 5.6 ± 3.4 ヶ月、平均体重は 6.7 ± 1.5 kg、経口摂取状況（母乳のみ2人、ミルクのみ6人、混合・離乳食2人）、Hb 11.9 ± 1.4 g/dl、Ht 35.7 ± 3.7 、血清鉄 64.9 ± 30.0 、フェリチン 74.2 ± 76.8 、TIBC 326 ± 45 、TSAT（トランスフェリン飽和度） 19.1 ± 9.9 、NT pro-BNP 513 ± 545 、BNP 28.4 ± 23.4 、カテの Qp/Qs 2.4 ± 1.1 、平均肺動脈圧（mPAP） 20.7 ± 6.4 mmHg、LVdD $120\pm 29\%$ of N。LVEDP 9.1 ± 1.2 であった。NT pro-BNPは Qp/Qs、mPAP、LVEDV%（cath）においてそれぞれに有意な相関（ $r=0.54$ 、 $r=0.58$ 、 $r=0.64$ ）が認められた。Hbや Ht、鉄関連項目のうち Hb、Ht、血清鉄、フェリチン、網状赤血球は NT pro-BNPや Qp/Qs、mPAPとは有意な相関を認めなかったが、TSATは唯一 Qp/Qsと有意な相関を認めた。（ $r=0.56$ 、 $p<0.05$ ）【結論】鉄関連項目である TSATはカテーテルで得られた Qp/Qsと有意な相関がみられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例

○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

Keywords: 心臓再同期療法、心不全、左室ペーシング

【はじめに】小児の重症心不全に対する CRTの有効性が報告されてきているが、未だその予後は明らかでない。また、同期不全を伴う成人心不全例において、適切に房室伝導間隔を調節した上で左室ペーシングを行うことで CRTと同等の効果が得られたとの報告もある。今回我々は、乳児期に CRTを行った DCM患児の generator交換時に CRT中止時の心機能とペーシング至適設定について評価を行った。評価に基づき両室ペーシングから左室ペーシングに変更し、良好な結果が得られたので報告する。【症例】6歳6ヶ月 男児。生後4ヶ月、体重増加不良を主訴に受診。DCMに伴う重症心不全と診断。ACE-I、βブロッカー等抗心不全治療行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 $134\rightarrow 111$ ms、LVEF $21.3\rightarrow 79.3\%$ 、NYHA $3\rightarrow 1$ と改善し、BNPも正常化。ACE-I、βブロッカー内服等継続しその後も BNP、心機能悪化無く経過していたが、generator不具合発生の恐れが発覚したため、6歳6ヶ月時に generator交換施行。同時に心機能評価を行った。< CRT中止時 > LVEF 70% 、心室中隔動きはやや奇異性。VTI 18.1 cm。QRS 115 ms。< 左室ペーシング > LVEF 74.8% 、心室中隔収縮性良好。VTI 20.8 cm。QRS 89 ms。< 両室ペーシング > LVEF 70.4% 、心室中隔動きはやや奇異性。VTI 18.4 cm。QRS 86 ms。以上の結果から左室ペーシングが最適と判断し、左室ペーシングに変更した。その後も心機能悪化無く経過良好である。【考察・まとめ】CRTと抗心不全薬併用で、心筋リモ

デリングの進行を防ぎ良好な心機能が得られていたが、心電図上心室内伝導障害は遺残していた。そのため、左室ペーシングを適切な房室伝導間隔で行ったことで、CRTと同等もしくはそれ以上の効果が得られたと考えられた。現時点ではペーシング治療の継続が必要と考えられるが、将来治療中止の可能性も期待される。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 僧帽弁腱索断裂、僧帽弁閉鎖不全、心不全

【背景と目的】乳児特発性僧帽弁腱索断裂(AMRI)は、急激な心不全を呈する重篤な疾患として近年注目されている。異なる経過をたどった AMRI3症例について、心エコー検査による予後予測因子を検討し報告する。

【対象】月齢5-6カ月。男2、女1。体重6.5~8.1kg。全例、感冒症状にひき続き急激な呼吸・循環不全に陥り入院した。胸部 X線写真で著明な肺うっ血を認め、鎮静下に人工呼吸管理、カテコラミン投与を開始した。心エコー検査で severe MR、僧房弁の腱索断裂を認め、AMRIと診断した。

【経過】発症時の BNP(pg/ml)/HANP(pg/ml)は症例(1)1752/745、(2)2222/1560、(3)2800/2520。腱索の断裂・弁尖の逸脱部位は(1)P2(間隙なし)、(2)P1~3および A2(大きな間隙あり)、(3)P1~2(間隙あり)。LVEDD(対正常値%)/LVEF(%)は(1)102/87、(2)130/82、(3)110/64。(1)は内科的治療後に心不全が改善し、現在外来で経過観察中である。(2)は内科的治療開始後も肺水腫、心不全が進行し、入院3日目に僧房弁置換術を行った。弁尖の病理組織に非特異的炎症像を認めた。(3)では肺水腫は改善したものの MRおよび心不全の改善は乏しく、3Dエコー検査で弁尖逸脱部位を同定後、入院4日目に人工腱索による僧房弁形成術を行った。

【まとめ】心エコー検査で、腱索断裂・弁尖逸脱が1領域 (P2) に限られた症例では間隙もなく内科治療で心不全は改善したが、2領域以上の症例では間隙がみられ外科手術を要した。特に腱索断裂・弁尖逸脱が前・後尖に及んだ症例では間隙も大きく、弁置換術を要した。また外科的治療を必要とした症例では、心房負荷を示唆する HANP値がより高い傾向がみられた。AMRIでは急速に症状が進行し、早期に外科手術の判断を要することも多い。複数の心エコー断面像での詳細な観察による腱索断裂の範囲と弁尖逸脱領域の同定は、予後予測のみならず術式選択のうえでも極めて重要である。3Dエコー画像は弁尖逸脱のイメージングに有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

Keywords: 乳児期発症、拡張型心筋症、治療

【目的】拡張型心筋症 (以下 DCM) は、carvedilolの登場により、内科的治療により生命予後や QOLにおける治療成績が次第に改善されつつある。しかし、心移植の対象疾患の半分以上を占め、現在もまだまだ予後不良の疾患である。乳児 DCMにおいては心移植の対象であっても現実には実施困難であり、移植以外の治療が期待される。今回われわれは移植以外の治療を施行した乳児期発症 DCM10例を経験したので、臨床的経過、予後について検討した。【方法】2000年以降に12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

不全7名、哺乳力低下1名、スクリーニング2名。初診時の検査所見：EF；17%から42%。
BNP；1.6~3356pg/ml、ECG；QRS幅46~136ms、治療内容：内科的治療（急性期慢性期を含む）；carvedilol 9名、ACE阻害剤10名、利尿剤8名、カテコラミン5名、ミルリノン6名、外科的治療；PCPS 2名、心内修復術1名、血栓除去術1名、ペースメーカー2名（心臓再同期療法）のため1名、不整脈治療のため1名）、心内血栓除去術1名、予後：NYHA1度8名、4度1名、死亡；（移植登録進行中症例）1名【結論】乳児 DCM症例においては、適切な PCPSの介入と、 β -ブロッカーや心臓再同期療法により、心機能や予後の改善が比較的多く認められた。しかし、これらの治療反応が不良で、心移植が必要な症例は必ず存在し、今後はこれらの症例への移植を含めての治療法が課題であり、さらなる症例検討が必要である。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達3

ポスターセッション (P43)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

赤尾 見春 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P43-01~P43-06

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対し, スピロノラクトン, 肺血管拡張薬, アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え, β 遮断薬を導入し寛解を得た1例

○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤 弘州², 武田 充人² (1.日鋼記念病院 小児科, 2.北海道大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響

○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-03] 皮下注用人免疫グロブリン製剤が著効し退院可能となった TCPC術後難治性蛋白漏出性胃腸症の1例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 工藤 嘉公, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例

○大下 裕法, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 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

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/m²、心係数2.8L/min・m²、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せずにPLEをコントロールできた。PLEに対するカルベジロールの有効性について明らかなエビデンスはないが、フォンタン型手術後の血行動態に対して何らかの好影響を及ぼし、症例によってはPLEに対しても有効である可能性が示唆される。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響

○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: ec-TCPC、導管径、身長

【背景】ec-TCPC術後の予後は比較的良好だが、肝障害などの合併症が危惧される。【目的】術後遠隔期の心機能や肝機能に対する、導管径の大きさの影響を検討すること。【対象と方法】ec-TCPC術後の18歳以上の症例のうち、遠隔期にカテーテル検査を施行した16例を対象とした。導管径(mm)/身長(cm)と、最終カテーテル検査のIVC圧・PAI・SpO₂・CI・心室駆出率・心室容量(EDV・%EDV・EDVI)、BNP、4型コラーゲン・T-bilの相関を後方視的に検討した。【結果】相関がみられたのは、心室駆出率のみであった(P=0.009 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

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、スピノラクトン大量療法、肺血管拡張薬、ヘパリン療法、ステロイド療法、オクトレオチド療法、fenestration作成を行うも退院出来なかった TCPC術後 PLE患者に対し、20%皮下注用人免疫グロブリン製剤 (SCIG) を導入、SCIGが著効し退院出来た症例を経験したので報告する。【症例】 22歳、男、DORV、MA、PA、ASD。出生後より当科管理、5歳で Lateral Tunnel-TCPCに到達したが、7歳で PLE発症、以降 PLE寛解増悪のために入院を繰り返していた。20歳、PLE再増悪し、頻回下痢・全身浮腫・手足のしびれを主訴に入院。入院後の各種内科的治療は効果なく、無尿となるため、アルブミン静注を連日必要とする状態であった。入院3か月後、導管-心房間 stent留置による開窓術を行なったところ、無尿・全身浮腫・手足のしびれは改善しアルブミン静注は必要としなくなった。しかし、下痢回数は減少したものの持続しており、ワーファリン10mg投与しても PT-INRは延長しなかった。導管-心房間 stentがあるため静脈血栓による全身性塞栓症を危惧し、ヘパリン持続静注から離脱できず、退院出来なかった。21歳、低 IgG血症(190mg/dl)に対し SCIGを導入したところ、血清 IgGは460mg/dl以上を安定して維持し、下痢消失・固形便になり、ワーファリンで PT-INR延長、ヘパリン持続静注から離脱でき、退院出来た。【結語】 TCPC術後難治性 PLE患者で、SCIGは低 IgG血症による感染症発症予防の効果のみではなく、PLE自体を改善させる可能性がある事が示唆された。SCIGは TCPC術後難治性 PLEに対する治療選択肢として考慮すべきかもしれない。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後、肝病変、門脈形態

【目的】 Fontan術後 (F術) の門脈形態と肝病変および肝外病変の検討。【対象・方法】 F術後に心カテ、胸・腹部 CT, 肝・門脈マーカー採血を行い得た14例 (全例 TCPC) を対象とした。CT画像で肝病変 (肝硬変 4, 肝腫瘍 3) を認めた7例 (A群), 認めない7例 (B群) に分類し評価。評価項目は、門脈体循環短絡 (PSS), 肺動静脈瘻 (PAVF), 蛋白漏出性胃腸症 (PLE) の有無, 肝静脈圧 (HVp), 肝静脈楔入圧 (HVWp), 肺動脈楔入圧 (PCWp), AST, ALT, T-Bil, TBA, NH₃, Plt, ヒアルロン酸 (HA), プロコラーゲン III型ペプチド (P-III-P), IV型コラーゲン・7S (IVc7S) とした。随伴病変は SSS 3例, 短腸症候群 1例, 鎖肛・VUR 1例。【結果】 A群と B群の比較: 年齢 14 vs 7 歳, heterotaxia (無脾: a, 多脾: p) は3例 (a 1, p 2) vs 5例 (a 2, p 3), TCPC施行月齢 25 vs 21 か月, graft サイズ 16mm 6例, 18mm 1例 vs 14mm 1例, 16mm 3例, 18mm 3例, fenestration開存 1例 vs 2例, F術後心カテ月齢 122 vs 49 か月, APCaへの coil塞栓 7例 vs 6例であった。HVp 11 vs 11 mmHg, HVWp 12 vs 12 mmHg, PCWp 8 vs 7 mmHgで有意差はなく, AST 29 vs 35 IU/L, ALT 26 vs 26 IU/L, T-Bil 1.4

vs 0.5 mg/dl (P=0.022) , TBA 47.7 vs 14.8 μ M/L (P=0.045) ,NH₃ 60 vs 41 μ g/dl, Plt 153 vs 293x 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 polyspleniaに2例, PLEに1例, 肝内門脈低形成に2例合併していた. 【まとめ】 F術後の肝病変の有無において, 肝静脈圧や肝静脈楔入圧に差は認めなかった. 血液検査で T-bil, TBA, HAは有用と考えられた. 肝病変症例では PSSの有無は重要であるが先天性および2次性の鑑別は必要である. 肝内門脈低形成の存在には注意が必要である.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例

○大下 裕法, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、ロペラミド、Fontan

【背景】 Fontan手術後患者に合併する蛋白漏出性胃腸症 (PLE) は難治性かつ予後不良である. その発症機序には不明な点が多く、治療法も確立していない. ロペラミドが有効であった2症例を報告する. 【症例1】 無脾症、単心室の5歳9カ月の女児. 1歳7カ月時に Fontan手術施行. 5歳9カ月に肺炎球菌による敗血症で入院し、敗血症性ショック、多臓器不全のため集学的治療を行ったものの重度の循環不全によって低酸素性虚血性脳症、両下肢壊疽となり下肢切断術を行った. その経過中に下痢、低蛋白血症が進行し蛋白漏出シンチで PLEと診断した. プレドニゾロン静注、ヘパリン持続静注、スピロラクトン内服を行うも低蛋白血症は改善せず、また下痢に対して整腸剤やオリゴ糖、食物繊維を投与し腸管粘膜の再生を促したが水様便も改善しなかった. しかし下痢の改善を期待しロペラミド内服を開始したところ便性状のみならず、低蛋白血症も劇的に改善した. 【症例2】 修正大血管転位、Ebstein奇形の2歳3カ月の女児. 1歳7カ月時に Fontan手術施行. 2歳3カ月に浮腫、体重増加で発症し入院となった. 蛋白漏出シンチで PLEと診断した. 心臓カテーテル検査では中心静脈圧の上昇を認めなかった. プレドニゾロン静注、スピロラクトン大量療法を行ったが低蛋白血症は改善しなかった. 正常便性状であったが、症例1を踏まえてロペラミドを開始すると血清総蛋白、アルブミン値は上昇し、シンチで腸管内への蛋白漏出を認めなかった. 以後、寛解を維持している. 【まとめ】 Fontan術後に合併する PLEは中心静脈圧上昇による腸管循環障害やリンパ障害、炎症など複数の要因との関連が示唆されているが、未だ解明されていない点も多い. ロペラミドの PLEに対する詳細な作用機序は不明であるが、Fontan術後 PLEの内科的治療の選択肢のひとつとなる可能性がある.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient

Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏³, 西垣 恭一⁴, 徳原 大介², 村上 洋介¹, 新宅 治夫² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院 医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後、肝硬度、肝合併症

【背景】 Fontan(F)術後遠隔期における心外合併症として肝線維症、肝硬変、肝細胞癌などの肝合併症がある. 近年、FibroScan(FS)による肝硬度測定が注目されており、以前我々は、F術後症例は正常小児と比較し、肝硬度が有意に高いことを報告した. 【目的】 F術後遠隔期の肝硬度と臨床症状、検査所見の関連について検討すること. 【対象と方法】 対象は2014年8月から2015年11月までに FSを行った F術後遠隔期29例(検査時年齢中央値13歳(7-27歳) 術

後年数中央値10年(5-17年)).肝硬度と臨床像,心エコー,腹部エコー,心臓カテーテル検査,血液検査(AST,ALT,ヒアルロン酸,IV型コラーゲン7S,BNP,NT-proBNP,Plt)などとの関連について、Wilcoxon検定、Spearmanの順位相関係数を用いて解析を行った.心臓カテーテル検査はFS施行時から5年以内に施行した24例を対象とした.【結果】肝硬度(E)値は6.0-40.7(17.8±8.49) kPa(基準値8kPa以下).E値は検査時年齢($\rho=0.54$, $P<0.005$)と術後年数($\rho=0.59$, $p<0.005$)と相関した.血液検査ではPlt($\rho=-0.52$, $p<0.005$)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($\rho=0.47$, $p<0.05$),SVC圧($\rho=0.45$, $p<0.05$),IVC圧($\rho=0.47$, $p<0.05$)がE値と相関した.CI,PAI,PAR,酸素供給量,体心室のEF,HPV圧,HPVW圧,SaO₂,SpO₂は相関がなかった.【考察】F術後遠隔期における肝硬度は,検査時年齢,術後年数,Plt,体心室のEDP,SVC圧,IVC圧と相関し,VVCの有無で有意差を認めた.肝硬度は線維化を反映するが,うっ血や炎症,胆道内圧上昇なども影響するとされる.F術後症例においては,線維化とうっ血が肝硬度と関与し,定期的なFSによる肝硬度測定は肝合併症やF循環の悪化の早期発見に有用と考えられた.

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達6

ポスターセッション (P46)

術後遠隔期・合併症・発達6

座長:

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P46-01~P46-06

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

○須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

○松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 斉人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII 因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

○福留 啓祐¹, 大西 達也¹, 奥 貴幸¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 太田 明¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 片肺TCPC、三尖弁閉鎖症、予後

【背景】機能的単心室症例における肺血管床の発達はきめて重要である。近年片肺フォンタン手術の報告を散見するが長期予後は不明である。今回我々は三尖弁閉鎖症に対する右片肺フォンタン手術を施行した症例を経験した。【症例】1歳2か月女児、胎児診断にて三尖弁閉鎖症 (TA) 疑い、生後 TA IIc の診断となった。日齢27に肺動脈絞扼術を施行、6か月時に DKS 吻合, ASD 拡大術, BDG 手術を施行したが、術中に左肺動脈の損傷をきたし、肺動脈形成術を追加で行った。11か月時に心臓カテーテル検査を施行し、左肺動脈形成を行った部分が完全閉塞しており、左肺動脈は側副血管により血流を維持されていたが狭小化を認めた。右肺動脈圧は9mmHg、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か月の経過観察中 (中央値35か月) 気道閉塞症状はほぼ消失, C群で左動脈管索切断術のみ施行した症例も含めて明らかな嚥下障害の改善を認めた。【考察】一般的な血管輪の治療成績は良好と言える。しかし、大動脈食道瘻と大動脈気管瘻を合併した1例を失っており、重複大動

脈弓症例に気管内挿管や胃管留置を要する場合には可及的早期の手術介入が必要と考えられた。【結語】当院における血管輪の耐術症例の経過は良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

○須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 心室中隔内血腫、心室中隔欠損閉鎖術、流出路狭窄

【背景】 VSD閉鎖術後に合併する心室中隔内血腫 (IVSH) は、経過観察で消失した報告がある一方で流出路狭窄をきたし外科的治療を要した報告がある。今回私たちは、VSD閉鎖術後に IVSHを合併した乳児2例の臨床経過を報告する。

【症例1】 在胎31週5日、出生体重1392g。出生後の心エコー検査で流出路に伸展する傍膜様部 VSDと診断された。心不全のため修正37週時(体重1300g)に肺動脈絞扼術が施行され、修正月齢4ヵ月時(体重3700g)に VSD閉鎖術(右房切開経三尖弁アプローチ、手術時間3時間50分、大動脈遮断時間1時間15分)が施行された。ICU帰室後の心エコー検査で14×17mmの IVSHと診断され、同部位の壁運動が低下していた。IVSHは流出路狭窄をきたさなかったため経過観察した。術後7日頃から縮小し、1ヵ月後に消失した。術直後の心電図で、左冠動脈中隔枝領域にあたる V2～V4の STが一過性に低下していた。術後1年が経過したが、心室中隔の壁運動は良好に保たれている。

【症例2】 在胎34週2日、出生体重1822g。出生後の心エコー検査で流出路に伸展する膜様部 VSDと診断された。修正月齢1ヵ月時(体重3200g)に心内修復術(右房切開経三尖弁アプローチ、手術時間8時間、大動脈遮断時間2時間)が施行された。ICU帰室後の心エコー検査で7×10mmの IVSHと診断された。流出路狭窄をきたさなかったため経過観察した。IVSHは術後1ヵ月で消失した。術後1年が経過したが、心室中隔の壁運動は良好に保たれている。

【考察】 今回の2例は早産児で、VSD流出路に伸展する大欠損であったため乳児期に心内修復術を必要とした。IVSHが出現したが、流出路狭窄はなかったため過去の報告に準じて経過観察し、外科的な血腫除去を回避することができた。

【結語】 VSD閉鎖術後の IVSHは稀であり、治療法と予後は明らかにされていない。今後も症例を蓄積し、明確な治療方針を決めていく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

○松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 齊人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

Keywords: 壊死性腸炎、N2、ノロウィルス

【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

肺動脈絞扼術を施行。術後も N2療法を継続しながら管理した。日齢8朝より粘血便、腹部膨満を認め腹部 X線検査にて free airを認めた。NECによる腸管穿孔と考え、緊急開腹手術を施行。結腸肝彎曲部、結腸脾彎曲部の2箇所穿孔を認め、結腸離断、人工肛門造設術を施行した。【症例2】在胎38週、出生体重3362gにて出生。完全大血管転位症と診断し、日齢0より LipoPGE1投与開始、日齢1より N2療法、経腸栄養を開始した。日齢13より発熱、胃内残乳を認め、日齢14には血便を認め、便検査にてノロウイルス抗原が陽性となった。腹部 X線検査にて free airは認めなかったが、日齢16には CRP 28mg/dlと炎症反応が上昇し、腹部造影 CTを施行。free airが認められ、緊急開腹手術を施行。回腸末端に2箇所穿孔を認め、人工肛門造設術を施行した。【考察・結論】今回経験した2症例はいずれも心内修復術前であり、どちらも N2療法を施行していた。低酸素療法中は NEC等の合併症に注意を払う必要がある。また症例2では嘔吐や下痢といった典型的な症状はなかったもののノロウイルスが検出された。胃腸炎を起こすウイルス感染と NECの関連性は報告があり、NICUでのアウトブレイクも問題となっている。NECを起こした場合に留意する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: factor VII deficiency、airway bleeding、anticoagulant

第 VII因子欠乏は稀な疾患であるが、皮下・鼻・歯肉・抜歯後・外傷後出血、月経過多を生じ、頭蓋内出血や胸腔内出血を認めることもある。気道出血を契機に第 VII因子活性低下が判明したファロー四徴の2例を経験したので報告する。症例1は修復術後の女兒。他院で左横隔膜ヘルニア修復術を行った後、2度の体肺動脈短絡術を経て2歳時に修復術を行っている。初回の体肺動脈短絡術時にドレーンの血性持続、2度目の体肺動脈短絡術直後、修復術前のカテーテル検査、修復術直後にも気道出血のエピソードあり。術後3か月で左肺動脈狭窄のバルーン形成術(BAP)を計画したが、検査途中で気道出血を生じ中止。濃厚赤血球および新鮮凍結血漿の輸血と呼吸管理で改善した。第 VII因子活性が13%であることが判明し、術後9か月時に BAPを行った際に気道出血を生じたが第 VII因子製剤の投与で輸血は回避できた。症例2は体肺動脈短絡術後の女兒。生後5か月時の体肺動脈短絡術後4日で血腫除去術、生後8か月時に頭部打撲し皮下出血が持続したエピソードがある。心内修復術待機中、感染症後に低酸素血症が進行し入院。貧血と肺野に浸潤影を認めたが呼吸状態は安定していた。PT INRは1.66、APTTは35.3秒であった。輸血後も貧血が進行するため、抗凝固薬・抗血小板薬の中止を行うも繰り返しの輸血を要し、低酸素血症の進行で人工呼吸管理を要し、血性の吸引物が得られた。血管造影を行ったが責任病変は同定できず、甲状腺動脈からの側副血管のコイル塞栓を行って終了した。その後も間欠的に気道出血を繰り返し、PT INRが1.22、第 VII因子活性が41%であったため、間欠的に補充し徐々に軽快した。修復術時には予防的に第 VII製剤を補充し出血のトラブルは生じず。体肺動脈短絡術後には抗血小板薬や抗凝固薬を使用することで、易出血性や止血困難な事態も薬剤の影響と捉えがちであるが、凝固異常の検索を行うことが有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

○福留 啓祐¹, 大西 達也¹, 奥 貴幸¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 太田 明¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症、垂直静脈、術後

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)は全先天性心疾患の約1%の頻度で、生後早期からのチアノーゼで異常に気付かれる。心エコー検査と造影CT検査で垂直静脈の還流部位を特定し、心内修復術へ移行する。今回、術前の心エコー検査と造影CT検査で simple TAPVR(Ia)と診断し、修復術を施行したものの、術後1年の精査で、術前に全く確認できなかった新たな垂直静脈が奇静脈に還流している稀な症例を経験した。【症例】1歳男児。他院で出生し、日齢7に SpO₂低下のため当院へ搬送された。心エコーと造影CTで TAPVRと診断し、日齢30に心内修復術を施行し、術後合併症を認めなかった。しかし術後1年の精査では、造影CTで新たな垂直静脈を認め、カテーテル検査でも左肺動脈造影で肺静脈血が上大静脈へ還流する新たな垂直静脈を確認した。本血管を逆行性に造影したところ、盲端となった垂直静脈近位部から起始し胸部大動脈背側を横切り奇静脈へ還流していることが確認された。Qp/Qsは1.2と有意な左右短絡量ではなかったが、将来的に短絡量が増加する場合は、垂直静脈の塞栓術も考慮している。【考察】新たに確認された垂直静脈は、後方視的に見ても術前の画像検査には映っていなかったが、術後に新生した血管とは考えにくい。おそらく術前には垂直静脈本幹への血流が多く、画像に抽出されないほどのごく少量の血液しか流れていない垂直静脈であったため画像検査で確認しえなかったと思われるが、術後にPVOは認めておらず、術前後で本血管への血流が大幅に増加したわけではない為、なぜ術後に拡大したのか疑問が残る症例である。ただ、今後は右心系容量負荷が進行する可能性があり、必要に応じてVascular Plugを用いた塞栓術を考慮している。【結語】術前に確認しえなかった垂直静脈が術後に拡大し、奇静脈に還流する症例を経験した。将来的にVascular Plugを用いた塞栓術を考慮している。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患1

ポスターセッション (P49)

成人先天性心疾患1

座長:

高橋 一浩 (不沢記念病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P49-01~P49-05

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久実代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

○金谷 知潤¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 小垣 滋豊², 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要である

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久美代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Keywords: Fontan、妊娠、卵巣

【背景】 【目的】 【対象】 【方法】 【結果】

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: フォンタン手術、血管内皮機能、成人先天性心疾患

【背景】 Fontan術後患者における血管内皮障害が報告されているが、血管内皮機能とその関連因子に関する報告は乏しい。【方法】 2015年2月から2016年1月に入院検査を行った Fontan術後患者28人(年齢中央値21歳;15-32歳、男性18人)と正常コントロール8人(年齢中央値32歳、21-38歳、男性4人)を対象とし、Endo-PAT 2000を用いて血管内皮機能(RHI)を測定した。Fontan術後患者においてRHIと背景因子(BMI、血圧、心拍数、内服薬)、血液検査(脂質、尿酸、HbA1c、空腹時血糖、HOMRA-R、LnBNP)、カテーテル検査所見(CVP、PCW、EDP、SaO₂、CI、Rp、Rs)、心肺運動負荷試験(運動時間、%Peak VO₂、%AT VO₂)との関連を検討した。検討にはRHIの自然対数LnRHIを使用した。【結果】 LnRHIはコントロール群に比しFontan術後患者で有意に低値(0.54±0.26 vs 0.79±0.27; p<0.05)であった。LnRHIは心拍数と相関(r = -0.431, p<0.05)を認めたが、その他の因子とは関連を認めなかった。【結論】 指尖脈波で評価したFontan術後の血管内皮機能は低下している。血行動態、心不全病態、脂質代謝、糖代謝との関連は示されなかった。更に症例数を増やし、Fontan術後の血管内皮機能障害とその関連因子および予後との検討を行っていく。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

○金谷 知潤¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 小垣 滋豊², 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 澤 芳樹¹
(1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 成人先天性心疾患、腹水、ドレナージ

【背景】 先天性心疾患に対する治療戦略の改善に伴い、成人期に達する症例は著増傾向にあり、近年その管理の重要性が注目されるようになってきている。また、疾患や社会的背景が多様であり、個々のニーズに応じた治療を考慮しなければならない。しかし末期重症心不全での診療経験は少なく、その臨床実績を研鑽することが重要である。今回、成人先天性心疾患における末期重症心不全の難治性腹水に対し、患者ニーズに合わせた腹水ドレナージ法の選択と患者の満足度についてまとめ、検討したので報告する。【対象・方法】 2012年1月から2016年1月までに当院で難治性腹水に対し腹水ドレナージを行った先天性心疾患を有する6例が対象で、年齢は中央値35.5(31-57)歳、Fontan術後が4例、二心室修復術後が2例で、全例自宅療養を希望していた。ドレナージはカテーテル留置法

(C)と穿刺ドレナージ法(P)の2種類を行った。C法はカテーテル留置後のドレナージは簡便になるが、人工物が留置されるため感染のリスクもあり、入浴が制限される。P法は感染のリスクは少ないが、その都度穿刺するため侵襲度が高く、入院が必要となる場合がある。療養スタイルの希望に応じてどちらかのドレナージ法を選択した。ドレナージ前後の症状の変化、ドレナージ法選択の理由、自宅療養の可否を検討項目とした。【結果】C法が5例、P法が1例であった。症状は腹部膨満が6例、腹痛が1例、呼吸苦が1例であった。ドレナージ後、全例で症状改善を認めた。また、C法を選択した理由については、ドレナージ回数の増加が3例、遠方からの通院が1例、侵襲的処置への抵抗が1例であった。P法を選択した理由は、人工物への抵抗感や入浴希望が挙げられた。ドレナージ後、自宅療養可能であったのは5例であり、患者満足度に寄与できた。【まとめ】成人先天性心疾患の末期重症心不全の難治性腹水患者において、患者ニーズに合わせた腹水ドレナージ法の選択は個々の症例の満足度向上に寄与した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 体成分分析、心不全、先天性心疾患

【背景】心不全の大部分は心拍出量低下のみならず心室充満圧の上昇や神経内分泌活動により引き起こされる過剰な容量負荷が原因と言われている。近年、生体に微弱な電流を通して体内抵抗値を求め、非侵襲的かつ簡便に身体の体水分量、細胞外水分量、細胞内水分量、体脂肪量などを測定できる生体電気インピーダンス法が体内の水分動態の評価に有用で心不全管理における水分管理の指標になるとの報告が散見される。しかし、先天性心疾患に伴う心不全に関して生体電気インピーダンスの有用性について検討した報告は少ない。今回、当科に入院した先天心疾患の患者に施行した体成分分析の結果を分析したので報告する。

【対象】2014年4月から2015年3月まで先天性心疾患で当科に入院し体成分分析を施行した34例。

【方法】診療録からの後方視的検討。患者プロフィール、入院時および退院時の体成分分析、血液検査、経胸壁心エコー、胸部 Xp、心不全による再入院の有無について検討した。

【結果】対象は34例で男性18例、女性16例。年齢は16-69歳(中央値41歳)、NYHA1が1名、2が14名、3が15名、4が3名であった。入院時のBNP値は体成分分析の Effusion index($r=0.47, p=0.02$)、左室拡張末期径($r=0.76, p=0.001$)、Na値($r=0.42, p=0.03$)と有意な相関を認め、心不全群 (NYHA3-4) では非心不全群 (NYHA1-2) と比べて、Effusion indexは高値 (中央値0.40(0.37-0.43) vs 0.39(0.36-0.41), $p=0.028$) であった。また、退院までの体重変化は体成分分析の細胞外水分量(ECW)変化と相関した ($r=0.74, p=0.05$)。心不全での再入院群は非再入院群と比べて、Effusion index(中央値0.38(0.36-0.39) vs 0.39(0.38-0.44), $p=0.019$)、BNP値(同39(6-313) vs 316(35-860)(pg/ml), $p=0.026$)が高値であった。

【結論】体成分分析による ECW、Effusion indexは先天性心疾患における心不全の重症度評価、治療効果判定、予後予測に役立つ指標と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要である

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科)

Keywords: 成人先天性心疾患、サルコペニア、栄養管理

【背景と目的】成人先天性心疾患患者は筋肉量が少ないが、栄養摂取量についての報告はされていない。外来通院中の成人先天性心疾患患者に対し、食物摂取頻度調査 (Food Frequency Questionnaire;以下 F F Q) を行い、身体組成検査でサルコペニア症に陥った患者とそれ以外の患者の身体組成と摂取栄養量を比較した。【方法】2015年1月29日～2月10日に200名の患者に対し F F Q を郵送し回答を得た。身体組成は2014年4月～2015年4月までの1年間のデータを使用した。骨格筋指数 (SMI;skeletal muscle mass) =四肢筋肉量 (kg) /身長(m)²が男性7.0kg/m²未満, 女性5.8kg/m²未満をサルコペニア症とした。【結果】回答数113件 (回答率57%) 男性35人 (平均年齢37.5±14.4歳) 摂取エネルギー2,207±250kcal, 蛋白質87.0±6.1g, 食塩10.6±2.4g, 女性77人 (平均年齢36.6±12.5歳) 摂取エネルギー1,829±91kcal, 蛋白質73.5±5.5g, 食塩9.7±0.6g。平成25年度国民栄養調査と標準体重あたり栄養量比較では体重あたりのエネルギーと蛋白質摂取量が有意に高く, 食塩摂取量は差がなかった。サルコペニア群 vs非サルコペニア群との比較では体格や筋肉量は低値で (p<0.01) 浮腫率は高かったが (p<0.05) , 体脂肪率と内臓脂肪面積に差はなかった。国民栄養調査との比較では標準体重あたりエネルギー, 蛋白質摂取量は男女ともにサルコペニア群が最も多く, 食品群別摂取量の比較ではサルコペニア群は乳製品と野菜の摂取量が多く, 芋類・肉類・卵類が少なかった。【考察】成人先天性心疾患患者の筋肉減少は通常以上にエネルギー・蛋白質を摂取しているにも関わらず, それを上回る肝うつ血や異化亢進の影響が大きいいためか, 若年でもサルコペニアを来たしやすいたことが示唆された。今後は筋肉維持を視野に入れた栄養管理を行うことが必要と考えられる。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患5

ポスターセッション (P53)

成人先天性心疾患5

座長:

前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P53-01~P53-05

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績

○加賀 重亜喜, 鈴木 章司, 本田 義博, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 葛 仁猛, 榊原 賢士, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損によるEisenmenger症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子－医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 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

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患、冠動脈、カテーテル治療

【はじめに】複雑心奇形は冠動脈走行が通常と異なっていることがある。また成人期までチアノーゼが残存している患者の冠動脈は拡張し血管壁が脆弱になっていることがありカテーテル検査時に注意を要する。冠合併症が生じた場合、冠動脈血行再建に関して小児循環器科医だけでは迅速な対応ができないことがある。今回我々はACHD患者の診断カテーテル中に生じた冠動脈解離に対し循環器内科医と共同して迅速にPCIを行い救命できた症例を経験した。【症例】29歳男性。幼少時に修正大血管転位、心室中隔欠損、大動脈離断、動脈管開存と診断されたが未治療で経過観察されていた。今回は肺高血圧と血行動態の評価目的に診断カテーテル検査を施行した。右橈骨動脈から4Frのpigtailカテーテルを挿入しアプローチした。右室に挿入しようとした際pigtailカテーテルが左冠動脈内に迷入し、直後から胸部不快感と心電図上右側胸部誘導を中心にST上昇が認められた。冠動脈造影を施行すると回旋枝に冠動脈解離が生じていた。直ちに循環器内科医に応援を要請し、カテーテル治療を開始した。ガイドワイヤーはASAHI SION blue[®]を使用し、血管内超音波で真腔内にワイヤーがあることを確認。その後S-S stent 4x18 mmを冠動脈AHA分類#13に留置した。しかし確認造影で#13末梢の造影遅延を認めため、さらに#13, #15にPROMUS Element[™] 38x3.5 mmを2個留置した。その後の造影では正常な冠血流を確認でき、明らかな後遺症なく終了した。【考察】今回のような冠合併症は循環器内科医のほうが経験豊富であり、直ちに協力を仰ぐことで迅速に対応できた。ACHD患者のカテーテル検査は冠動脈を確認する機会が増えるため、冠動脈のトラブルが生じることもあるであろう。ACHD患者のカテーテル検査は診断目的のみの検査であっても循環器内科医のバックアップが望める体制で行われるべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、心不全、カルニチン

【背景・目的】カルニチン(CA)はβ酸化によるエネルギー代謝に重要な役割を担っており、心筋エネルギー代謝を考える上で重要である。成人先天性心疾患患者におけるカルニチン動態に関しての検討と、血行動態との関連を検討する。【対象・方法】2015年にカテーテル検査を行った10歳以上の先天性心疾患術後患者を後方視的に検討した。CA分画(遊離カルニチン; free CA、アシルカルニチン; acyl CA)と血液検査、血行動態指標、水分量・筋肉量、6分間歩行距離に関して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±11μmol/L、acyl CA 10.2±3.5μmol/Lといずれも血中濃度は正常範囲内で、性差は認めなかった。free CAはヘモグロビンと正の相関を認め(p=0.40, p<0.0001)、acyl CAは心係数に有意な負の相関(p=-0.47, p<0.0001)を認めた。【考察】血中CA濃度は正常範囲内に留まったが、心係数や貧血の程度と強い相関関係がみられたことから、血中CAは細胞内のCA動態を間接的に反映しうると考えられた。free CAは赤血球寿命に関与しているとされており、カルニチン補充療法は成人先天性心疾患患者においても貧血の治療の選択肢となりうると考えられた。acyl CAは組織低還流の結果を反映し、細胞外に放出されることによりアシル基の細胞毒性を回避しているものと思われる。【結論】先天性心疾患術後患者においてカルニチン分画は貧血や心不全の病勢を反映するバイオマーカーとして利用できる可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績

○加賀 重亜喜, 鈴木 章司, 本田 義博, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 葛 仁猛, 榊原 賢士, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 感染性心内膜炎、成人先天性心疾患、外科治療

【目的】心房中隔欠損症など一部を除く未修復先天性心疾患では、感染性心内膜炎のリスクが一般より高い。感染性心内膜炎を合併した成人先天性心疾患の手術では、心内奇形に対する修復に加え、弁置換術などの同時手術を必要とすることが多く、治療に難渋することがある。今回、当院で感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績について検討した。【対象】1985年3月から2016年1月までに外科治療を行った感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の5例を対象とした。感染性心内膜炎の活動性は、活動期が3例、治癒期が2例であった。原因菌は、ブドウ球菌が2例、レンサ球菌が1例であり、2例は起炎菌不明であった。診断は、血液培養及び心臓超音波検査にて行った。【結果】手術時平均年齢は、 42.6 ± 25.3 歳、男/女比は3/2であった。平均観察期間は、 10.9 ± 12.5 年。原疾患は、心室中隔欠損が4例で、心房中隔欠損が1例であった。手術術式は心室中隔欠損症の4例では、心室中隔欠損孔閉鎖術に加え、大動脈弁置換2例三尖弁置換1例、バルサルバ動脈瘤手術を1例に施行した。心房中隔欠損例では心房中隔欠損孔閉鎖術に加え、僧帽弁置換を行った。手術死亡や術後脳合併症もなく全例が再発なく経過している。【結語】原疾患としては心室中隔欠損症が多かった。感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の外科治療は心奇形に伴う心内修復術に加え、種々の同時手術を必要とする場合が多いものの、その手術成績は良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損による Eisenmenger 症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

Keywords: タダラフィル、Eisenmenger 症候群、QOL改善

【背景】地方において、成人先天性心疾患患者の一部には幼少時に手術適応なしとされ、その後加齢とともにチアノーゼの増強や運動耐容能の低下が進行しても循環器内科や高次施設へのキャリアオーバーができずに、市中病院の小児科医のみで全身の健康管理を継続しているケースがある。今回タダラフィル投与により臨床症状が軽減した自験例について検討した。【症例】32歳男性、21-trisomy、完全型房室中隔欠損、肺高血圧（以下PH）および Eisenmenger 症候群と診断され2歳時の心臓カテーテル検査で手術適応なしと診断されていた。10歳時に転居のため当科に紹介された際、初診時の断層心エコー検査（2DE）にて左→右シャントも認められたため再検査を勧めるも家人より拒否されていた。その後加齢とともに次第にチアノーゼ・二次性赤血球増多症のさらなる増強傾向がみられ、28歳時からアスピリン内服が追加されたが、本人の受診頻度は低かった。30歳を過ぎてから3回ほど軽労作時に unconsciousness となるエピソードがあり、症状経過から PH または低酸素による症状の可能性が高いと判断され、在宅酸素療法を開始。さらにタダラフィルの内服が開始されてから、顔面・末梢の皮膚色・末梢血ヘモグロビン値・血清尿酸値・2DEでの肺動脈弁逆流の改善傾向が確認され、その後1年以上を経過している。【結語】(1) 原疾患の治癒に至るものではないが、チアノーゼ・二次性赤血球増多症を呈した Eisenmenger 症候群症例に対するタダラフィル投与は一時的ながらも患者さんの QOL 改善につながる手段の一つと考えられた。(2) 慢性疾患のフォロー方針についての見解は小児科医と内科医で若干の温度差があるもの

の、うまく協力しながら患者さんの健康管理を継続していくことが望まれる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子－医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 梶沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患、QOL、医学的側面

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）患者のQOLと心理社会的特徴を明らかにすることを目的に欧米・アジア計15か国で統一した方法で調査を行った。その結果、日本人のQOLと生活満足感は疾患の有無に拘わらず最も低かった。今回は、医学的側面からその影響因子について分析する。【目的】ACHD患者のQOLに影響する医学的側面の因子を明らかにする。【方法】18才以上のACHD患者に対し Linear Analog Scale Quality of Life(LAS QOL)等7つの尺度の自己記入式質問紙を郵送法で実施した。分析は統計ソフト SPSS ver.22を使用し分散分析を行った。調査は当該施設の倫理審査の承認を得た。【結果】対象はACHD患者253名、平均年齢36.4±15.3才（幅18-76才）、疾患重症度は simple 91名 moderate107名 Great complex 55名だった。ACHD患者の認識するQOLは、定期外来受診頻度については年3回以上が年2回以下よりも有意に低く（ $P=0.006$ ）、過去の入院回数は0回よりも3回以上が有意に低かった（ $P=0.045$ ）。NYHAは、1度より2度が、2度より3・4度が有意に低かった（ $P=0.000$ ）が、疾患重症度、手術回数、不整脈及び心不全の既往の有無、心臓デバイスの挿入の有無はQOLに差が無かった。【考察・結論】ACHD患者のQOLに関連する因子は、negative思考が報告されている。また、教育程度が低く仕事がない患者はnegative思考が強く、疾患重症度とは関係がないと言われる。今回の結果は、更に社会心理的側面について検討する必要があるが、内服治療や段階的手術・再手術が必要である、心機能が低い等の患者に対し、本人が何によってQOLが低いと感じているかを把握し支援に繋げること、就業支援、肯定的思考への心理的支援等が効果的と考えられた。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

ポスターセッション (P56)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P56-01~P56-05

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 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, 鶴池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達 洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

Keywords: Eisenmenger, mortality, morbidity

【目的】2013年4月から開始した ESMCSの登録期間も2年半が過ぎ、登録期限の2016年3月末が迫ってきているが、現在の ESMCSの進捗状況を示し、今後の方針を示す。【方法】現在の登録数、登録施設、Primary endpoint等を調べた。【結果】2015年12月現在の登録数は67例 (M24/F43)、登録施設は19施設であった。診断の内訳は、Post-tricuspid shunt 55例 (VSD 33, PDA 6, AVSD 9, Complex lesions 7) Pre-tricuspid shunt 12 (ASD 9, AVSD 3)で、Down症は23例含まれていた。登録時の WHO-FCは、FG1;4 FC2; 41, FC3;22で、SPO2中央値86.5% (74-97%)であった。Primary endpointは11例に認められた。その内訳は、死亡2例 (突然死、肺がん)、肺移植1例、入院6例 (腹水、呼吸苦、呼吸器感染、下血、子宮内出血)、WHO-FC悪化2例であった。Cardiac deathまたは肺移植の32ヶ月回避率は89%、Primary eventの32ヶ月回避率は56%であった。また、BNP $\geq$ 50pg/mlの群における Primary endpoint回避率は、BNP<50pg/mlの群より有意に低かった。(log rank test p=0.01) 登録時既に Disease targeting therapy(DTT)が44例に施行されており、新たに開始されたものが2例で、Bosentanを開始した IAAcomplex症例が下腿浮腫のため中止した。生命予後改善を期待して DTTを追加した3例では、特に臨床的悪化を認めず、SPO2低下または WHOFC悪化のため DTTを強化した5例では全例 SPO2の改善を認めた。【考察】過去の報告と同様に BNP高値は予後不良因子で有り、DTTの早期介入が望まれる。また、目標登録数250例に達することが困難であることが予想され、登録期間の延長、さらなる登録施設の増加 (アジア諸国を含む) を予定している。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 覚 (浜松医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症、慢性肺疾患、気管軟化症

【背景】低出生体重児の慢性肺疾患 (以下 CLD) において呼吸障害に続発して肺高血圧症 (以下 PH) を併発し、治療に苦慮する場合がある。近年、様々な PHに対する治療法が開発され、生存率も向上しているが、CLDに合併した PH症例に対する治療法は確立されていない。今回我々は CLDに合併した PH症例の経過を報告する。【症例】男児。早期破水のため緊急帝王切開にて24週3日、Apgar score 3/7、695g出生。呼吸障害のため長期呼吸器管理されていた。日齢27に PHのため NO、シルデナフィルを開始。改善し、日齢45で NOを中止し、日齢80でシルデナフィルを中止。日齢99で抜管し、日齢168に退院。退院後、誤嚥を契機に多呼吸、陥没呼吸出現し、日齢190に入院。喘息性気管支炎と診断され、ステロイド吸入を施行。日齢195、啼泣を契機に著明なチアノーゼ出現。挿管し、人工呼吸器管理としたが、改善せず。心エコーにて PH crisisと診断。深鎮静とし、NO、ボセンタン、タダラフィル、エポプロステノールを開始し、高 PEEPで管理したところ PHは改善。その後も NO中止、PEEPを下げると PHの増悪を認めた。日齢263に気管切開術を施行し、状態は一時安定し、NO中止、PEEPを下げる事ができた。日齢322に感染を契機とし、PH増悪し、NO再開。日齢323に啼泣を契機に著明なチアノーゼをきたし、一時心肺停止となった。日齢337に気管支鏡を施行し、気管支の一部の狭小化を認め、気管支軟化症と診断。その後高 PEEPを継続し、小康状態となり、現在も管理中である。【考察】CLD、気管軟化症に合併した PH症例に対し NO、ボセンタン、タダラフィル、エポプロステノールを用い PHコントロールが可能であった。しかし感染、気管軟化症の増悪から PHコントロールが不良となった。今後このような症例は増加すると思われる、新生児領域における2次性 PH治療の症例の集積が必要と思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

○川口直樹¹, 森鼻 栄治¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鷗池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患、気道狭窄、気管狭窄

【背景】小児において気管狭窄や気管軟化症といった気道狭窄病変はしばしば先天性心疾患に合併し、重篤な転機を辿るものも少なくない。【目的】気道狭窄病変を合併する先天性心疾患患児の臨床像から適切な治療方針を検討すること。【方法】2010年から2015年までに当院で経験した気道狭窄病変を合併する先天性心疾患患児21例について後方視的に検討した。【結果】症例は男児12例、女児9例で平均出生体重は2295g、平均在胎週数は36.1週であった。周囲の組織による圧排が狭窄の原因であるものは21例中16例で、そのうち右肺動脈による左主気管支狭窄が6例と最多であった。14例が心疾患以外の先天奇形を合併しており、主なものとして trisomy 21が2例、先天性横隔膜ヘルニアが2例、鎖肛が2例であった。全体のうち気道狭窄に対して外科治療を施行したものは7例で、4例は血管の吊り上げ術、1例は血管輪解除術、1例は気管形成術、1例は気管外ステント留置術を施行された。全体のうち3例が気管切開術を施行され(1例が在宅人工呼吸器を導入)、1例が在宅 NIPPVを導入された。死亡例は2例あり、1例は肝不全による死亡、1例は心内修復術後の心不全死であった。生存例19例のうち4例が心肺蘇生を施行され、うち3例が低酸素脳症に陥った。1歳及び5歳までの死亡・心肺停止の発生率はそれぞれ19.1%、33.6%であり、1歳未満でより高率であった。症例数が少なく統計学的に有意ではないものの、圧排による狭窄症例で45%、器質的狭窄症例で20%であった。【結語】気道狭窄病変の原因は多彩であり、死亡や神経学的後遺症をきたす症例も多く、特に心疾患を合併した場合の治療や管理は容易ではない。3D-CTやファイバー等を用いた狭窄部位や原因の的確な診断と、外科治療や在宅人工呼吸を含め、病態に応じた適切な管理が重要であるとともに、致死的事件回避のため早期介入の必要性が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

Keywords: 肺血流増加型心疾患、気道狭窄、染色体異常

【背景】先天性心疾患に下気道の気道狭窄を合併する例では呼吸管理に難渋することが多く、遠隔期に突然死する例も散見される。心疾患の治療のみならず下気道の気道狭窄に対する治療成績の更なる向上が求められる。【目的】先天性心疾患に下気道の気道狭窄を合併した症例の臨床像と当院で行われた治療法の検討。【方法】対象は2010年1月から2015年12月に入院した先天性心疾患の症例のうち、気管支鏡検査で下気道の気道狭窄を認めた17例とした。これらの症例で、肺血流増加をきたしたか否か、気管支鏡検査所見を含めた気道狭窄の種類、行われた治療法とその後の転帰を調べた。【結果】対象とした17例の内訳は、ASD、TACがそれぞれ3例、DORV、TOFがそれぞれ2例、absent PA valve、HLHS、IAA、PDA、PPHN、TAPVR、VSDがそれぞれ1例であった。気道病変では、気管軟化症もしくは気管支軟化症の合併例が16例であり、1例で気管狭窄がみられた。9例では染色体異常がみられた。治療とその転帰は、生存11例、死亡6例であった。心内修復術後、外ステント術後に改善した例がそれぞれ1例、CPAPが2例、気管切開術後 High PEEP療法を行ったのが7例であった。4例はNICU入室後退院前に死亡した。High PEEP療法を行い、呼吸器を離脱できたのが2例で、3例は現在治療中である。死亡例は2例で死因はそれぞれ、敗血症、消化管出血であった。CPAPを行った2例ではいずれも現在治療中である。【考察】以前より、肺血流増加が下気道の気道狭窄のリスク因子と考えられてきた。今回の調査でも

これに矛盾せず、これらのうち特に染色体異常を有する例では積極的な検索が必要と考えられた。治療法としては CPAPや High PEEP療法も選択肢の一つとなり、定期的に気管支鏡検査を行いながら経過観察することが勧められる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達 洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

Keywords: 生体肺移植、肺高血圧、大血管転位

近年移植医療の発展により、小児に対する肺移植症例も年々増加してきている。その原疾患の多くは化学療法後の肺障害であるが、その適応の拡大により、今後は心疾患を合併した肺障害、肺高血圧症例の増加が見込まれる。今回、大血管転位術後肺高血圧合併症例の肺移植を通じて、開心術後肺移植の新たな問題点の一部が明らかとなったのでここに報告する。症例は12歳女児。出生児に大血管転位 III型と診断されたが、肺動脈狭窄が軽度であり、1歳4か月時に肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行された。その後2歳4か月時に Jatene術、心房心室中隔欠損閉鎖術を施行されたが肺高血圧が残存し、肺高血圧治療を開始された。種々の肺高血圧治療にもかかわらず、肺高血圧による右心不全が進行。また NYHA IVとなり、内科的治療が限界であったために肺移植施行について検討した。以前の開胸手術による胸腔内癒着や右心不全とそれによる肝脾腫、引き続く汎血球減少が議論となったが、胸腔内癒着の問題以外は肺移植後の改善が見込まれること、肺移植検討時の身長は125.9cmで両親からの両肺葉移植では患児の胸腔におさまらないと予想され、片肺葉移植で救命可能と判断した。20XX年11月に父親右下葉を右胸腔内に移植した。人工心肺は一旦離脱し得たが、縦隔の可動性が予想外に乏しく、移植肺葉が右胸腔内に入りきらず無機能肺となった。救命的に1か月後、母親左下葉を左胸腔内に移植したが状態改善せず、更に頻回の胸腔内血腫除去術が必要であり、移植4か月後に術後からの ECMO離脱できないまま永眠された。今回の症例は、胸腔内癒着は強くなかったが、縦隔の可動性低下が予測以上であった。今後増加する可能性がある心疾患合併肺移植の適応基準について更なる検討や基準が必要であると考えられた。

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究1

ポスターセッション (P59)

心血管発生・基礎研究1

座長:

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P59-01~P59-05

- [P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果
○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)
○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討
○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化
○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2} (1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)
1:50 PM - 2:40 PM
- [P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性
○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋 生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)
1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果

○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)

Keywords: レチノイン酸、神経堤細胞、冠動脈

Background. Retinoic acid (RA) is an important morphogen involved in cardiac development, as evidenced by the fact that a lack or excess of RA during embryonic development causes severe cardiac and great vessel anomalies. In preliminary experiments, we encountered dilatation of a coronary artery branch in the interventricular septum of RA-treated mouse embryos. The aim of the present study was to clarify the morphogenesis of the coronary artery in the RA-treated embryos destined to develop anomalies.

Methods and Results. We first examined RA-treated embryonic hearts by means of ink injection and histology. Treatment of pregnant female mice with all-trans RA at the early embryonic stage (E8.5) caused abnormalities in coronary orifice formation and branching as well as septal branch dilatation. These coronary abnormalities were reminiscent of coronary artery anomalies appeared in preotic neural crest (NC)-ablated chick embryos and Endothelin-1/endothelin receptor type-A KO mice, as previously reported, indicating the effect of RA on preotic NC cells (NCCs) migrating into the heart. To examine the distribution of NCCs, we performed lineage tracing experiments using *Wnt1-Cre/R26R-lacZ* mice, which demonstrated that Cre-labeled NCCs migrated into the outflow and ventricular wall were decreased and, instead, NCCs clustered between the pharyngeal arch arteries and anterior visceral endoderm in the RA-treated embryos.

Conclusions. We previously reported that NCCs from the preotic region migrate into the heart and differentiate into coronary artery smooth muscle cells. Taken together, the present results indicate that this preotic NCC population is sensitive to RA at early migrating stages, causing NC-defective coronary malformations.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)

Keywords: シルクフィブロイン、ポリエチレンカーボネート、人工パッチ

【背景・目的】小児心臓血管外科領域で使用する身体の伸長に応じて成長可能な手術用パッチの新規作成を目的に、シルクフィブロイン (SF) を基盤材料とした開発を行っている。これまで PTFEパッチに匹敵する物性の確保のため、SFに配合可能な合成高分子としてポリウレタンを選択し報告してきた。PTFEと同等の物性を持つ一方、埋植後のパッチの炎症性変化と分解性の問題から、ポリエチレンカーボネート (PEC) 配合に変更した。このSF/PECパッチの特徴を報告する。【方法】家蚕から精練により得たSFとPECを混合した溶液をエレクトロスピンニング法で射出し、厚さ0.2~0.3mmのマイクロファイバー不織布パッチを作成、各種物性を評価した。ビーグル犬の下大静脈に本パッチを埋植し、一定期間後(1、3、6、12ヶ月)に犠牲死させ、パッチ埋植部を肉眼的及び組

組織的に評価した。【結果】物性評価：PECの添加でSFの破断強度と伸展性は濃度依存的に改善した。透水試験はPTFEと同等であった。PTFE埋植時の著しい針孔出血はSF/PECでは生じなかった。摘出標本の評価：肉眼的-血液接触面は自己静脈に連続して平滑で、血管に狭窄は無かった。組織学的-血管側内膜の組織形成は良好。パッチに石灰化はなく、崩壊を示唆する断片化がみられた。一方パッチは肉芽組織でつまれ、排除される傾向にあった。【考察・結語】SF/PEC複合化エレクトロスピニングパッチによる自己組織再生誘導は良好であった。一方でパッチの消褪と炎症惹起には課題が残っており、配合ポリマー種を変更し最適化を図っている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

Keywords: iPS、心筋細胞、疾患

【背景】我々は、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を採取し、不死化 B細胞からなる4300株の細胞株を凍結保存後、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。心疾患の病態解析や治療薬スクリーニングのために、これら細胞株を iPS細胞経由で心筋細胞に誘導分化させ、疾患モデルを作成することが望まれる。しかし、個々の患者の iPS細胞から疾患モデルを安定して作成することはいまだ困難である。従来、iPS細胞の継代培養にはマウス由来のフィーダー細胞と共培養する方法を用いてきた。しかし培養液にはできるだけ異種成分の混入を減らすことが望ましい。最近、高い細胞増殖率をもつフィーダーフリー (FF) 培地を用いて FF継代培養することが可能になった。【目的】FF培養した iPS細胞から心筋細胞の分化誘導法を確立し、その機能を検出すること。【方法】単細胞に解離した iPS細胞を StemFit AK02N 培地を用いて FF培養した。iPS細胞のコロニーの形状を観察し、アルカリフォスファターゼ活性染色や多分化能マーカー (Oct4, TRA-1-60, SSEA4, nanog) の発現を免疫染色により検討した。BMP4/Activin Aなどを用いて心筋細胞へ分化誘導した。【結果・考察】StemFit を用いた FF培養の iPS細胞は、1週間でおよそ100倍に増えた。細胞はアルカリフォスファターゼ活性を示し、多分化能マーカーを発現していた。iPS細胞を単細胞とし、StemPro34培地で一夜浮遊培養すると細胞塊を形成し、心筋細胞分化誘導開始後7-10日で拍動する心筋細胞を得た。得られた拍動細胞には、安定した周期的な Ca²⁺ トランジエントが観察された。MED64システムにより細胞膜電位の薬剤への反応を健常と疾患由来の誘導心筋細胞を用いて観察できた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化

○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2}

(1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)

Keywords: 子宮内胎児発育遅延、心筋細胞、タンパク制限

【目的】妊娠中母体マウスのタンパク制限食による子宮内胎児発育遅延(IUGR)モデルは仔マウスの心臓の低形成を引き起こすが、出生後仔マウスはタンパク制限を解除することで成体までには心臓の大きさは正常化し、心血管疾患の発症リスクを増大させることが示唆されている。今回、出生後もタンパク制限を継続することで心臓の

発達にあたる影響を病理学的変化も含め評価した。【方法】妊娠期間中は母体マウスに通常タンパク食（21%）を与え、出生後も仔マウスに通常タンパク食を与え生後10週まで飼育された群を S群(n=6)、同様に妊娠期間中から生後10週まで継続してタンパク制限食（8%）を継続された群を L群(n=6)とした。生後10週時点の成体マウスの心臓のパラフィン切片上で免疫蛍光染色を行い Cardiomyocyte(CM)と non-CM数のカウント、CMの長軸長、短軸断面積の測定を行い CM容積を算出、最終的に演算による CM数の算出を行った。【結果】体重、心重量、CM数(S vs L; $4042 \pm 371/\text{mm}^2$ vs $4842 \pm 1141/\text{mm}^2$)は両群で有意差を認めなかったが、Non-CM数はL群が優位に増加を認めた (S vs L; $1880 \pm 146/\text{mm}^2$ vs $2523 \pm 467/\text{mm}^2$; $P < 0.05$)。また non-CM/CMはL群が高値であった ($P < 0.05$)。また細胞間質の線維化比率およびCMの長軸長は両群で有意差は認めなかったが、短軸断面積はL群で低値を示した(S vs L; $286.0 \pm 26.2 \mu\text{m}^2$ vs $213.8 \pm 13.0 \mu\text{m}^2$; $P < 0.05$)。CMの体積もL群で低値を認めたが ($P < 0.05$)、CM容積やLV重量から算出したCM数は両群間に有意差は認めなかった(S vs L; $3.77 \times 10^6 \pm 6.0 \times 10^5$ vs $4.12 \times 10^6 \pm 1.6 \times 10^5$)。【結論】出生前および出生後のタンパク制限は心筋組織の恒常性の変化を引き起こし成体マウスの心臓のCM容積の減少をもたらしたが、non-CMの代償的増加により心臓のサイズは代償されていた。これらの変化が心血管病変の発症リスクに関連するかは今後の検討が必要と思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋 生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)

Keywords: 心筋幹細胞、単心室、ラット

【背景】我々は単心室症に対する心筋幹細胞 cardiosphere-derived cell (CDC)の経冠動脈投与による心不全治療の効果を報告したが、経冠動脈投与はカテーテル操作を必要とするためより低侵襲な投与法の開発が望まれる。正常解剖ではCDCを経静脈投与すると肺で幹細胞が捕捉されるため十分に心筋へ生着しないと考えられているが、静脈血が左心系に直接流入する単心室症のような血行動態であれば、投与した細胞が肺で捕捉されることなく直接冠動脈に流入すると予想される。経静脈投与で心筋へのCDC生着が得られればより低侵襲に治療を行うことができ、反復投与も容易なため治療効果の増幅も期待できる。【目的】単心室循環におけるCDC経静脈投与後のCDCの心筋分布を検討すること。【方法】正常ラットに心房中隔欠損および心室中隔欠損を作製し、三尖弁直上で右心房を縫縮閉鎖することで、単心室循環を確立した。単心室モデルおよび正常ラットに1200万個/kgの鉄標識したCDCを上大静脈から投与し、10分後に心臓を摘出しホルマリンに浸漬した状態でex-vivo MRIを施行した。心臓を基部から心尖部まで8スライスに分けて撮影し、T1強調画像の低信号領域で鉄標識CDCの分布を評価した。さらに単心室モデルで血液ガス検査から肺体血流比を推定し、CDC分布量を比較した。MRI撮影後に標本を鉄染色し、鉄標識CDCの心筋への分布を確認した。【結果】正常ラットではMRIで低信号領域を全く認めなかったが、単心室モデルではすべての断面で低信号領域を認めた ($P < 0.01$)。さらに鉄染色による観察から、MRIでの低信号領域は鉄標識CDCであることが確認できた。肺体血流比による分布の検討では、 $Q_p/Q_s \leq 1.0$ の群では低信号領域は心筋断面の面積の総和に対し平均12.5%であったのに対し、 $Q_p/Q_s > 1.0$ の群では5.7%であった ($P < 0.01$)。【結論】静脈血が直接左心系へ流入する単心室循環の場合、CDCの経静脈的投与による治療の可能性が示唆された。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管2

ポスターセッション (P62)

川崎病・冠動脈・血管2

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P62-01~P62-05

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一², 渡辺 健^{1,2} (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

○白水 優光¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平¹, 長友 雄作¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一², 渡辺 健^{1,2}
(1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓センター)

Keywords: 微小血管狭心症、冠動脈、虚血

(緒言)微小血管狭心症は表在冠動脈に器質的狭窄や攣縮を伴うことなく、微小血管レベルの循環障害に起因する狭心症であり、中高年の女性に好発する。検査で典型的な虚血所見が得られない場合が多く非常に診断が困難で、また確立した治療法がなく難治性である。生命予後は良好とされていたが、胸痛や検査などによる QOL の低下が問題であり、また近年生命予後自体も楽観視できないとする報告もある。(症例)16歳女児。特記すべき既往歴なし。高校で陸上部に入部し、練習中に胸痛が出現するようになった。胸痛は発症すると軽快するまでに時間を要した。学校検診で軽度の ST 低下を指摘され当科に紹介となった。(検査所見)トレッドミル負荷心電図で胸痛出現したが、2、3、aVF に軽度の up-sloping な ST 低下を認めるのみで非特異的変化であった。造影 CT で冠動脈に明らかな異常なし。201TI 運動負荷心筋シンチグラフィーでも胸痛出現し、運動時、安静時ともに左室前壁に血流低下を認めた。123I-BMIPP 心筋シンチグラフィーでも同部に欠損を認めた。冠動脈造影で器質的狭窄は認めず、エルゴノビン負荷試験では LAD で一時的に flow delay があり、一過性に V2-4 で ST 上昇を認めたが LAD の攣縮は確認できず、flow delay と ST 変化も自然に改善した。胸痛は flow delay 出現時に発症し、delay が改善した後も持続した。(経過)微小血管狭心症と判断し、アテノロール 50mg 分1内服で治療開始した。治療開始後は胸痛の持続時間は短縮されたが、冬季になり胸痛の頻度が増加してきたため治療開始後3ヶ月で201TI 運動負荷心筋シンチグラフィーを再検したところ血流低下の範囲が若干拡大していた。このため治療薬の追加・変更を考慮している。(結語)小児期発症の微小血管狭心症は稀であり、診断までの経緯と治療経過について報告した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: 上行大動脈瘤、大動脈弁狭窄症、感染性心内膜炎

【背景】先天性心疾患の手術成績の向上による生存率の上昇、カテーテルデバイスの留置や生体材料/人工材料使用頻度の増加に伴い感染性心内膜炎の報告は増加傾向にある。今回先天性大動脈弁狭窄症に合併した巨大感染性大動脈瘤の一例を経験したので報告する。【症例】10歳の男児。先天性大動脈弁狭窄症(二尖弁)で、他院で経皮的な大動脈弁拡張術を施行され当院外来通院中。大動脈弁狭窄症は圧較差が40mmHgであった。9歳で連鎖球菌による大動脈弁の感染性心内膜炎で抗菌薬治療を施行され退院となったが、治療終了後1ヶ月の心エコーで上行大動脈瘤を認めた。CTを施行すると、動脈瘤の大きさは24×18mmでSTJから7mm頭側の上行大動脈に瘤との交通を認め、その部分は大動脈弁狭窄によるジェットを direct に受ける場所であった。破裂の可能性もあるため入院7日目に上行大動脈置換術(J graft 18mm)を施行した。術中所見では、瘤と大動脈との交通部位にカリフラワー状の内膜変性を認め、その切除検体からはグラム陽性球菌が検出され、後日 MSSA と判明した。術後は感染性心内膜炎に準じた抗菌療法を行い、経過は良好である。【考察】背景に大動脈弁狭窄症があり、長期間に及ぶジェット血流によって内膜への障害を来し、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と念頭に置く必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 冠動静脈瘻、単一冠動脈、虚血性心疾患

【目的】単一冠動脈に合併したCAFの症例は非常に少ない。今回、我々は左単一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一冠動脈冠動静脈瘻と診断された。心機能は正常であった。心筋シンチ、負荷心電図で異常認めず経過観察となった。9歳3ヶ月時、再度心カテ施行。LVEDV142% of Normal, EF49%と心拡大と心機能低下を認めたため手術治療の方針となった。右心室壁に瘤を伴った冠動脈右室瘻があり、流入血管を結紮、瘤から右心室への流入孔は右室外壁より縫合結紮した。術後、運動制限していたがトレッドミル運動負荷検査、心筋シンチで異常ないことを確認し解除。【症例2】2014年出生の女児。4か月健診で心雑音を指摘されていたが、機能的雑音といわれていた。1歳2か月時近医受診時に再度心雑音指摘され、近医にて心エコー施行。CAFが疑われたため当院紹介受診。1歳11ヶ月時心カテ施行。LMTの起始部とLCX拡大し、CAFを形成しRVOTへ流入していた。RCAは確認できず左単一冠動脈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、単一冠動脈のCAFで心カテで心拡大、心機能低下を示していたり、ホルター心電図より虚血の進行が懸念されたため手術介入の方針となった。治療方針の決定は迷うところであるが、種々の検査を組み合わせることで虚血変化の疑いや心不全徴候があれば手術を検討すべきと考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総合病院 心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈瘻、心不全、抗血栓療法

【緒言】冠動脈瘻は冠動脈が心室や心房・大血管腔に接合する異常であり、頻度は全人口の0.002-0.8%, 全ての心奇形の0.2~0.4%にあたる。当施設で経過の異なる冠動脈瘻の2例を経験した。【症例】症例1) 2歳10か月男児, 在胎40週, 2520g, 新生児期特に問題なし。1か月検診時に心雑音を認めたため当院心臓外来を受診した。胸部エコーで左冠動脈起始部に2.9mmの拡張, 末端の右肺動脈への流入を認めた。これまで症状を認めず, 左冠動脈の急激な拡大傾向も認めないため無加療で経過観察を継続している。症例2) 1歳4か月男児, 在胎38週6日, 3101gで出生し, 出生当日に心雑音を認めたためNICUに入院した。チアノーゼは認めず, 左第2肋間外側にLevine3/6のsystolic murmurを聴取した。胸部エコーで左冠動脈起始部4.5mm、前下行枝4.4mmと拡大を認め, 造影CTで左冠動脈と右室の交通を認め左冠動脈右室瘻と診断した。出生直後は症状を認めなかったが, 生後6日目より心不全症状を認めたため, フロセミド・アルダクトンの内服を開始しNICUを退院した。しかし退院後に体重増加不良を認めたため, 生後3か月に冠動脈瘻閉鎖術を施行した。術後経過は良好であるが, 血栓予防としてアスピリンとワーファリンの内服を現在も継続している。【考察】大半の冠動脈瘻の症例は幼少期無症候であり偶発的に発見されることが

多い。当科で経験した2例はいずれも心雑音を契機に発見されたが、症例1)はシャント量も少なく症状も認めないため経過観察のみでフォローしている一方で、症例2)には豊富なシャント血流により肺高血圧、心不全症状を認めたため、乳児期に外科的な加療を必要とし、現在も抗血栓療法を継続している。冠動脈瘻は瘻血管の起始部位および開口部位には様々なタイプが存在し、また他の合併奇形も認めるため、症例ごとの治療検討が不可欠である。また術後に拡大瘻血管の血栓化、狭窄に対するフォローが必要となる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

○白水 優光¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平¹, 長友 雄作¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Coronary sinus orifice atresia、Marshall vein、LSVC

【背景】 Coronary sinus orifice atresia(CSOA)は稀な疾患であるが、その合併心奇形については孤発例も含め多種の報告例がみられる。CSOAにおいて、冠血流は LSVC(Marshall vein)から INV、または Thebesian veinを介して右房に流入する。その診断は難しく、術中所見や剖検での発見例もある。今回、異なる経過を辿った CSOAの2例を経験したので報告する。【症例1】1歳男児、TAlIa1に対し生後1か月時に Lt BT shunt術を施行。術直後に Restrictive PFOのため緊急 BASを要した。生後4か月時に ASD狭小化のため ASD creationを施行。その際 CSは視認されたが、異常は指摘されなかった。1歳時、Glenn術前の心臓カテーテル検査で Marshall veinを造影したところ逆行性であり、CS開口部からの造影で CSOAと診断した。VV collateralとして Marshall veinを塞栓すれば冠還流が障害され、そのまま Glenn吻合を行えば冠静脈圧の上昇による心筋虚血が危惧された。このため、Glenn術時に CS開口部を開放した上で Marshall vein ligationを施行した。【症例2】5歳男児、D-TGAI. CA(1;LCx, 2;R). に対し術前に大動脈造影をしたが、CSOAの診断には至らなかった。日齢10に Jatene手術(Lecompte)を施行したが、周術期の冠血流は問題なく順調な経過であった。術後5年目、遠隔期評価の冠動脈造影にて CS→LSVC→INVの血流を認め、CSOAの診断に至った。心筋虚血の兆候を認めず、経過観察を継続している。【考察】 CSOAは特に単心室例においては Glenn手術前に診断することが重要である。大動脈造影での後期像をよく観察することが重要である。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管4

ポスターセッション (P64)

川崎病・冠動脈・血管4

座長:

岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 第一小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P64-01~P64-06

[P64-01] γ -グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-06] 川崎病ローリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-01] γ -グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病、IVIG、NSAIDs

【目的】川崎病急性期治療に γ -グロブリン大量療法 (IVIG) を要しなかった症例の特徴を明らかにし、今後の治療方法の選択について検討する。【対象・方法】2006年1月~2015年12月、当院で川崎病と診断した122症例 (男児69例女児53例、年齢0.3~11.5歳:中央値2.4歳)を、非ステロイド性抗炎症性薬 (NSAIDs) 単独群 (N群) 11例と IVIG併用群 (I群) 111例に分け、後方視的に検討を行った。【結果】性比 (男/女) は N群: I群で、3/8: 66/45と有意に N群で女児が多かった。主要項目数・CRP・体温・在院日数については、(平均 $\pm$ SD) 4.5 $\pm$ 1.1: 5.3 $\pm$ 0.8項目, 4.4 $\pm$ 3.5: 8.6 $\pm$ 5.4 mg/dL, 38.5 $\pm$ 0.6: 39.5 $\pm$ 0.7 $^{\circ}$ C, 6.0 $\pm$ 1.9: 8.5 $\pm$ 3.1日と、N群で有意に低かった。年齢・原田のスコア・NSAIDs 内服開始日では有意差を認めなかった。なお、I群のみ3例に急性期以後の冠動脈瘤形成を認めた。【考察】N群は全体の9%と、第23回川崎病全国調査での IVIG未施行例7.4%との報告とほぼ合致していた。N群においては、不全例4例 (36%) が含まれ、主要項目数・CRP・体温・在院日数が有意に低値だったことから、より炎症反応が軽度であったと考えられる。両群での原田のスコアの有意差を認めず、NSAIDs開始時期に差はなかったことから、実際には、急性期病変の炎症反応の程度や NSAIDs投与のみで臨床症状が軽減するか、によって IVIG投与を行わない判断がなされていたものと考えられた。N群での発症はみられなかったが、軽症例での冠動脈瘤形成の報告もあることから、IVIGを施行しない判断は慎重に行い、経時的に心エコーでの冠動脈変化を観察することが必須と考えられた。【結論】IVIG投与を施行せず治癒した症例は、臨床的軽症例が多かった。投与に関する判断は、臨床症状や NSAIDs反応性など総合的にを行い、慎重になされるべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

Keywords: 川崎病、IVIG、単回投与変法

【背景・目的】川崎病における免疫グロブリン療法 (IVIG) の投与方法は、2g/kg/日の単回投与法が近年の主流である。当院では最近まで、製剤使用量の減少および容量負荷の軽減を目的に、1g/kg/日を1日または2日連続投与による単回投与変法を主に実施してきた。当院で実施した IVIG単回投与変法の成績を後方視的に検討した。【方法】対象は2009年1月から2015年10月に発症し、当科に入院した川崎病症例83例 (再発5例を含む79人)。IVIGの実施状況、IVIGへの反応性、小林らの IVIG不応予測スコア (不応スコア) を後方視的に検討した。【結果】74例 (89%) に IVIGを実施し、単回投与法が14例 (19%)、単回投与変法が60例 (81%)。単回投与変法のうち1g/kg/日 $\times$ 1日投与 (変法1g群) が29例 (48%)、1g/kg/日 $\times$ 2日投与 (変法2g群) が31例 (52%)。初回 IVIG有効例における、治療開始病日から解熱病日までの平均所要日数は、単回投与法群2.1日、変法1g群2.1日、変法2g群2.9日であり、有効例であっても変法2g群では解熱が遅れていた ($P < 0.01$)。初回 IVIG不応例は9例 (12%) で全て変法2g群であった。単回投与変法を実施した60例において不応スコア5点未満は39例であり、25例 (64%) が変法1g群であった。不応スコア5点以上は21例であり、変法1g群は4例 (19%) と不応スコア5点未満に比べ少なく ($P < 0.01$)、9例 (43%) が不応例であった。【考察・結論】不応スコア5点未満を対象に単回投与変法を実施すると過半の症例が1g/kgで解熱すると予想し得る。ただし計2g/kgを要する場合は解熱病日が遅れるため、治療開始病日が遅い症例には適さないと思われる。不応スコア5点未満かつ早い治療開始病日 (6病日以前) の症例の場合、単回投与変法は血液製剤使用量の減量という点において有用な選択枝であると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

Keywords: ステロイド初期併用療法、RAISE不応例、冠動脈予後

【背景】重症川崎病患者に対する初期治療としての IVIG+PSL併用療法は IVIG単独治療と比較し冠動脈病変形成予防に優れていると報告され、各病院の判断で RAISEプロトコルを導入している。今回我々は、京都地区関連病院における IVIG+PSL初期併用療法の効果検証を行った。【対象】関連4病院において2012年以降(1病院は2014年以降)、加療した川崎病236症例を対象とし、RAISE不応例の発生数、冠動脈予後、RAISE不応例の臨床経過について検証した。RAISE不応例は冠動脈後遺症を併発した症例(CAL例)とした。【結果】RAISE適応症例は28.1%であり、RAISE不応例は6例だった。冠動脈予後の内訳は巨大瘤1例、中等瘤3例、小瘤2例であり、全症例中のCAL合併率は2.9%だった。(症例1)11カ月女児、群馬スコア6点。4病日からPSL+IVIG開始。6病日に解熱し冠動脈病変なく11病日PSL内服へ変更。12病日にCRP 2.81mg/dlと再上昇し、PSL ivを再開。16病日、LMT 4.5mmの拡張あり、18病日シクロスポリン A(CyA)div開始。21病日、LCA分岐部に8.7mmの巨大瘤を形成し、その後12.9mmへ拡張した。(症例2)2歳5カ月女児、群馬スコア8点。4病日からPSL+IVIG開始し翌日解熱。10病日、CRP 2.54mg/dlでありPSL内服へ変更。14病日、LCA分岐部3.5mmと拡張傾向あり、翌日よりCyA内服開始しPSLを速やかに漸減中止。17病日、同部位に4.5mmの拡張あり。(症例3)9カ月女児、群馬スコア6点。5病日からPSL+IVIG開始。翌日解熱し、10病日にPSL内服へ変更。14病日、LCA分岐部3.8mmへ拡張し、15病日にCRP 4.91mg/dlへ再上昇あり。翌日、CyA div開始しPSLを速やかに漸減中止。28病日、同部位に5.1mmの拡張が認められた。【考察】最終的IVIG無効率が3.6%という報告があり、本研究でも同様の割合でCAL合併例が確認された(2.9%)。CRP再上昇や陰性化遅延例で急速な冠動脈瘤の形成が認められた。冠動脈拡張時は速やかなPSL漸減中止も治療戦略の一つと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

Keywords: 川崎病、免疫グロブリン療法、追加治療

【背景および目的】川崎病急性期における追加治療の最適適応診断時期は確立されていない。初回単独 IVIGを受けた不応例に対する最適追加治療適応診断時期を探ることを目的として自験例の臨床所見を検討した。【方法】対象は2004年1月~2015年9月に当科で2g/kg/日の初回単独 IVIGを受けた144例のうち、IVIG終了後、24時間後に不応と診断された33例とし、後方視的に検討した。初回 IVIG不応に対し追加 IVIGを受けた11例を追加群(A群)、不応に対し追加治療を受けなかった22例を非追加群(N群)とした。【成績】33例の性比は男/女=17/16、発症年齢は、中央値2歳10カ月であった。冠動脈病変(CAL)はA群の1例にのみ合併した。A群とN群の比較では、A群は久留米スコアが有意に高く(中央値4 vs 2, P=0.023)、解熱病日が有意に遅かった(中央値11 vs 8, P=0.001)。また、A群は初回 IVIGから解熱までの期間(日)が有意に長かった(中央値6 vs 3, P<0.001)。N群では、初回 IVIGから3日後以降に解熱する症例が認められ、4~7日後の発熱持続例の頻度はA群に比較して有意に低値であった。3日後、4日後のA群 vs N群の発熱持続率は、各々、100% vs 77%(P=0.144)、100% vs 18%(P<0.001)であった。N群の全例が初回 IVIG開始日から6日後には解熱し、

CALを合併しなかった。初回 IVIG終了後、中央値3日後の A群 vs N群の検査所見において、N群の CRP、好中球数は有意に低値であり、血清アルブミンおよび Na値は有意に高値であった。【結論】初回単独 IVIG終了後24時間の時点で診断された不応例の2/3は、不応に対する追加治療を受けなくても、初回 IVIG開始日から6日後までに解熱し、CALを合併しなかった。追加治療を受けた残り1/3の症例と比較して、検査所見、発熱持続率は初回 IVIG開始日から3~4日後に有意差が認められ、この時期が追加治療適応診断に有用であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病、infliximab、冠動脈瘤

【背景】 治療抵抗性の川崎病症例に対する infliximab(IFX)投与は有効性が報告されているが、症例の蓄積が不十分である。【目的】 当院において IFXを投与した川崎病症例7例の検討。【方法/結果】 2013年9月から2016年1月まで当院においてγ-globulin療法(IVIG)に抵抗性で IFXを投与した川崎病7例(再発例を含む延べ8例)を後方視的に検討した。患者背景は年齢 1-5(中央値2)歳、体重 10.2-18.4 (中央値 12.4) kg、診断病日 3-5 (中央値4)、主要症状 5-6 (中央値 6)、初回 IVIG 3-5 (中央値4)病日、IFX投与病日 6-20 (中央値9)、小林スコア 4-10 (中央値7)、退院病日 14-59 (中央値 20)であった。First lineの治療は IVIGが4例(再発例含む)、IVIG + prednisoloneが4例であった。Second lineの治療は IVIGが3例、IVIG + prednisoloneが2例、IFXが3例。IFX使用例のうち2例は微熱が続き IVIG投与の至適時期が過ぎていたため、1例はご両親の希望で選択された。IFXは5 mg/kgを2時間で投与した。IFX投与後6例が24時間以内に解熱したが、2例はその後血漿交換まで施行し解熱した。この2例は IFX投与後も CRPが8mg/dl以上と高値であった。IFXによる重大な副作用は認めなかった。【結論】 IFX投与は治療抵抗性の川崎病症例において安全かつ有効であった。しかし IFX療法に対する治療抵抗例も少なからず存在する。症例を重ね治療抵抗例の臨床特性を明らかにする必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-06] 川崎病ローリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

Keywords: ガンマグロブリン、不応予測スコア、低リスク

【背景】川崎病初期治療としてのガンマグロブリン (IVIG) は8割以上が2g/kg単回投与されている(全国調査より)。しかし、必ずしも2g/kgまで必要としない場合もしばしば経験する。IVIG不応予測スコアで層別化して初期治療を行う現在、とくに低リスク症例に対し不要な血液製剤投与は避けたい。今回我々は、低リスク症例に対して IVIG 1g/kgより投与開始し、効果と安全性を検討した。【方法】2012年4月から2015年12月までに当科入院した川崎病症例201例のうち IVIG不応予測スコアが群馬、久留米、大阪の3つとも基準を満たさなかった118例(59%)を低リスク患者とし、そのうち IVIG療法を行わなかった7例を除外した111例を対象とした。1g/kgで治療を開始した80例(1g群)と IVIG2g/kg単回投与を行った31例(2g群)に分類し、臨床経過と追加治療の有無を分析した。【結果】1g群において、IVIG 1g/kgで治療を終えた症例は48例(60%)であった。翌日も1g/kg投与を行った症例が23例(29%)、3日目以降にもう1g/kg必要だった症例が9例(11%)であった。8例(10%)で追加治療を要した。IVIG 2g/kg以上要しても退院病日は平均13.5病日で、2g群と同等であった。両群とも冠動脈病変を残した症例はいなかった。【考察】川崎病入院患者の半数以上が低リスク患者であり、そのうちの半数以上は IVIG 1g/kgで十分であった。IVIG計2g/kg、さらには追加治療を必要とした症例においても有症期間に影響はなく、また冠動脈病変も残さず、安全に1g/kgからの初期治療が可能

と思われた。

ポスターセッション | その他2

ポスターセッション (P69)

その他2

座長:

高橋 邦彦 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P69-01~P69-05

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 涉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ~先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について~

○岡田 清吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 松扉 真祐子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女兒例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

Keywords: 心臓腫瘍、粘液腫、cardiac MRI

【緒言】心臓腫瘍は非常に稀な疾患で、剖検例の調査から発生頻度は0.0017-0.28%とされる。組織型により予後や治療法が異なり、各々の組織型の発生頻度も成人と小児で異なる。【症例】12歳女児。7月からテニス部の練習についていけなくなり、登下校途中で動けなくなることがあった。9月にはランニング直後に意識消失発作を認め、近医で胸骨左縁下部に収縮期雑音を指摘され当科に紹介となった。【入院後経過】心エコーで左房内に47mm×29mmの有茎性腫瘍あり、拡張期に腫瘍が僧帽弁を一部超えて心室内にせり出し、中等度の僧帽弁狭窄、僧帽弁逆流、軽度の肺高血圧を認めた。血液検査では、CRP0.34mg/dLと軽度の炎症反応上昇とDダイマー6.8μg/mL、FDP15.4μg/mLと線溶系亢進を認めた。cardiac MRIで左房を主座に中隔下部から僧帽弁前尖付近を基部とする腫瘍を認め、T2WI高信号、T1WI等信号を呈し、造影で増強効果を認めた。以上の所見から粘液腫を疑った。なお、造影CTで栄養血管は同定できなかった。また、CEA、αフェトプロテイン、NSE、Tkといった腫瘍マーカーは陰性で悪性腫瘍を疑う所見を認めなかったため、FDG-PET/CTは施行しなかった。意識消失発作の鑑別のため、頭部MRI、脳波、ホルター心電図を施行したが、異常所見は認めなかった。入院後、睡眠時低酸素血症や迷走神経反射様エピソードを繰り返し、左室流入障害の増悪が疑われたため、国立循環器病研究センターで準緊急に腫瘍摘出術を施行され、粘液腫と確定診断された。【考察】小児の心臓腫瘍は横紋筋腫が最も多い。粘液腫は成人の心臓腫瘍で最多の組織型だが、小児では稀と言われている。粘液腫は良性腫瘍だが脳梗塞や不整脈のリスクがあり、本症例のような巨大な腫瘍の場合は速やかに診断し治療することが肝要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 涉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

Keywords: 先天性心室憩室、先天性心室瘤、心臓超音波検査

【緒言】先天性心室憩室は、稀(1/200,000)な原因不明の疾患である。無症候性が多く、偶然みつかると多いが、心不全、不整脈、破裂、血栓などの合併症があり、突然死する例もある。他疾患で経過観察中に発見された先天性左室憩室と考えられる2例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。【症例】症例1は8歳女児。1か月健診で心雑音を指摘され、当院紹介となり、卵円孔開存症の診断でフォローされた。1歳頃から、心臓超音波検査でLVDd 38mm(143%)と左室拡大を認め、LVEF 57%と軽度の低下が認められた。5歳時の心臓超音波検査で左室心尖部が緻密化障害を伴っている様に観察され、8歳時に心尖部に瘤状形態を認め、左室拡大傾向もあり、精査目的に入院した。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査から心尖部に収縮のある多房性の憩室を認めた。LVEDP14mmHgであり、レニン、アルドステロンの上昇を認め、ACE阻害薬を開始した。症例2は2歳女児。出生時に呻吟、多呼吸を認め、新生児一過性多呼吸と診断された。その際、心臓超音波検査で左室拡大と左室弁下組織の異常を指摘され、2ヵ月齢時に当院紹介となった。心臓超音波検査でLVDd 29mm(136%)、LVEF 67%であった。経過中、LVEFの低下を認め、2歳時に精査入院した。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査から下後壁の領域に一部、無収縮だが、全体的に収縮のよい憩室を認めた。無治療で経過観察中である。【考察】本症例では、感染、冠動脈疾患などは、臨床経過、検査等から否定的であり、先天性心室憩室が考えられた。先天性心室瘤である場合、予後が悪くなるため鑑別が重要である。憩室の発症部位・形態・収縮様式などである程度の推測が可能であるが、確定診断には、病理組織診断が必要となる。稀な疾患であるため、治療方針が

確立されておらず、定期的に慎重な経過観察を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: hemitruncus, AOLPA, PTA

【はじめに】一側肺動脈大動脈起始 (AOPA) は hemitruncusと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 score 7/8。呼吸障害あり、軽症RDSの診断でSiPAP管理されていた。日齢4の心エコーで左肺動脈と主肺動脈の連続性を確認できず、当院転院搬送。心エコーにて左肺動脈左腕頭動脈起始、心室中隔欠損、動脈管開存、右側大動脈弓、肺高血圧と診断。左肺動脈の径は3mmであった。急速に心不全が進行したため、日齢5に緊急でMPA banding + LPA banding + PDA ligation施行。日齢31にback transfer、日齢70で前医退院。日齢86で根治前の評価入院時に、左肺動脈近位部の高度狭窄を認めた。PVW造影にてLPA末梢の開存は良好であることを確認し、3か月でVSD closure + LPA plasty施行した。術直後よりCT上左肺動脈の高度狭窄あり、5か月時に左肺動脈起始部狭窄に対してPTA施行。1歳1か月時に再度PTA追加で施行し、PHなく左肺動脈の良好な発育を確認した。【考察】早産児のon-pump手術は合併症のリスクが高く、2期的手術を選択した。遠位型のhemitruncusでは特に発生学的背景より狭窄を来すことがあり、術後もclose observationを行う必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ～先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について～

○岡田 清吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 松原 真祐子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 左心耳、三心房心、発生

【はじめに】左心耳入口部狭窄 (left atrial appendage ostial stenosis) は一般的に左心耳結紮術後の後遺症として知られており、特発性はまれである。従来報告はすべて成人例であり、他疾患の精査中に偶然経食道心エコー等で発見されることが多い。【症例】3か月男児。在胎40週5日に吸引分娩で仮死なく出生した。胎児不整脈の既往あり、生後3か月時に精査目的で近医を受診した。経胸壁心エコー (TTE) で左房内に乱流をみとめ、肺静脈狭窄の疑いで当科に紹介された。当科初診時発達および発育は正常であり、心雑音は聴取されなかった。TTEで左房内に2.9mmの膜様狭窄および同部位での乱流をみとめた (2.9m/s)。兄の兄が1歳時に三心房心 (Type I) の診断で心内修復術を施行されており、本症例も三心房心と暫定診断したが、胸部造影CTでは三心房心は否定的だった。更なる精査のため心臓カテーテル検査を施行したところ、左心耳造影で左心耳入口部の狭窄をみとめた。左心耳-左房間の圧較差は27mmHgであった。本症例は心臓手術や心筋炎などの既往がないこと、また生後3か月という早期乳児例であることを考慮し、特発性 (先天性) 左心耳入口部狭窄と診断した。本症例は出生後不整脈や血栓症などみとめられず、現在無投薬で経過観察中である。【考察】我々の検索した範囲では、本症例は先天性左心耳入口部狭窄の初の乳児例である。先天性左心耳入口部狭窄は以前から三心房心との発生学的異

同が議論されてきたが、いまだ結論は出ていない。今回わたしたちが経験した先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の兄弟例は、両者の発生学的共通性を示唆する重要な症例であると考えた。また、本症例においてはその疾患概念を我々が認識していれば、診断目的の心臓カテーテル検査は不要であった。非常に希であるが重要な本疾患概念について、小児循環器科医は認識しておく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女児例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

Keywords: 門脈体循環シャント、門脈低形成、肺高血圧

門脈体循環シャントは肝内外門脈低形成のために門脈から体静脈へのシャント血管が発達し、肺高血圧を含め様々な病態を引き起こす。肝内門脈未発達症例に対して肝移植が第一選択となるが、近年未発達症例においてもシャント血管閉鎖試験で門脈圧が32mmHg未満であれば一次的、32mmHg以上であれば二次的シャント血管閉鎖を行なうことで肝内外門脈発達が促されるという報告が発表された。今回我々は肝内外門脈重度低形成症例に対してシャント結紮術を行い肝移植回避可能であった症例を経験した。症例は2歳女児。出生後、部分肺静脈還流異常、心房中隔欠損、下大静脈欠損、半奇静脈左上大静脈接合、門脈低形成、門脈体循環シャント、腸回転異常と診断。出生後から中等度肺高血圧が遷延したため部分肺静脈還流異常、心房中隔欠損に対して生後3ヶ月時に根治術施行。その後も肺高血圧は遷延し、また左右肺動静脈瘻中等度と低酸素血症 (SpO₂ 70%台 (Room Air)) を認めためたために門脈体循環シャント血管結紮術または肝移植の適応と考えた。シャント血管閉鎖試験では門脈圧が10から24.5mmHgと上昇した。当院では閉鎖試験後門脈圧が20mmHg以上であれば肝移植適応であったが、前述する報告を参考にシャント結紮術を行うこととした。術中門脈圧は結紮後10から24mmHgの上昇であり一次的結紮を行った。術後、浮腫や腹水など大きな合併症は認めず、術後4ヶ月時の造影CTでは肝内外門脈発達が著明で、エコーでも十分な門脈血流を認めた。また術後7ヶ月後のカテーテル検査で平均肺動脈圧は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、肺高血圧を含めた合併症も劇的に改善する可能性が高いことが示された。

ポスターセッション | Heterotaxia・房室弁

ポスターセッション-外科治療03 (P72)

Heterotaxia・房室弁

座長:

小沼 武司 (三重大学付属病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P72-01~P72-07

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橋 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

○小西 章敦, 松尾 諭志, 佐藤 充, 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対して, 3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

○福場 遼平, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県立こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-07] 単心室, 共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橋 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

Keywords: PA/IVS、右室縫縮、手術成績

{はじめに}PA/IVSは右室形態や右室機能により BVRまたは UVRを目指すかで症例毎にその治療方針が異なる。当院では無理な BVRは行わず UVRでも心機能が低いとされる PA/IVSに対し、症例によっては右室縫縮術を加える事でより良い UVRを目指し治療してきたので報告する。{対象と方法}対象は2002年2月より2015年10月までに当科で手術介入した PA/IVSの21例(男児:11例、女児:10例)。術前三尖弁輪径(%N)、三尖弁逆流(none:0,trivial:1,mild:2,moderate:3,severe:4)、右室形態と術後 CVP,LVEF,LVEDP,LVFS,NYHA,BNPから治療方針の妥当性について後方視的に検討する。{結果}初回手術は SP Shunthが20例、 Brock+SP shuntが1例で、手術死亡なく全例自宅退院となった。3例を BDG前評価目的の入院中に感染や採血に伴う侵襲で失っている。BDGに到達した18例中3例で TCPC待機中、15例で TCPC(EC)を施行した。最終手術からのフォロー期間は45±44ヶ月であった。術前三尖弁輪径は61±47%N(TV70%N以上の症例は6例、その内 TR moderate以上の合併は4例、RV tripartiteは4例、sinusoidal communicationは3例)、TR grade 1.2±1.3、tripartiteを持つ右室は7例、sinusoidal communicationの合併は14例、右室縫縮術を追加した症例は4例であった。術後1年以上経過してからの心臓カテーテル検査では CVP 11±2mmHg、LVEF 62±12%、LVEDP 6±2mmHg、FS 39±9%、BNP 38±34 pg/ml、NYHA 1.1±0.2であった。{考察・結語}PA/IVSに対する BVRと UVRの長期予後、遠隔期運動耐容能は文献上多数比較されているがその方針は controversialである。当科では無理な BVRは行わず積極的に UVRを選択しているが Fontan到達率、Fontan後の QOLともに良好であり治療方針は妥当であったと考えられる。文献的考察を加え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

○小西 章敦, 松尾 諭志, 佐藤 充, 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形、肺動脈閉鎖、Starnes手術

【目的】肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 (Ebstein/PA)の治療戦略を検討する。【対象と方法】2008年7月～2014年12月に当科で手術介入を行った Ebstein/PA 4例を対象とし、その治療経過を後方視的に検証した。【結果】全例胎児診断あり。自然分娩は1例で、3例が帝王切開(うち1例は胎児水腫進行により緊急手術)。平均在胎期間39週2日。平均の生下時体重(BBW)2.9±0.6kg。4例中3例は平均生後2.3日で Starnes手術施行。1例は生後1ヶ月時に、人工心肺非使用下の rt. B-T shunt 及び右房・右房化右室縫縮術を先行させ、その1ヶ月後に Starnes手術を施行した。Starnes手術第1例目は、三尖弁閉鎖パッチに開けた径4mmの fenestrationが自然閉鎖し、著明に拡張した右室が左室を圧排し心不全を惹起したため、術後5ヶ月目に再 fenestration作製術を要した。この際、再閉鎖予防目的に、パッチに開けた fenestrationに ePTFEグラフト(4mm)を内挿した。以後の Starnes手術3例では本法を採用し、全例両方向性グレン手術(BDG)時点で開存が確認された。肺動脈の成長に関しては、新生児期に Starnes手術を施行した症例のうち、1例は追加手術なく BDGに到達。BBW2.5kg未満の2例は肺血管の発育が悪く、BDGまでに追加 B-T shunt もしくは shunt のサイズアップを各々2回ずつ施行した。B-T shuntを先行した症例(BBW3.3kg)は、術後1ヶ月時に PDA閉鎖に伴う左肺動脈の閉塞が判明。Starnes施行時に左肺動脈形成術を併施したものの、BDG時においても左肺動脈の成長が悪く、IPAS (BDG, lt.B-T shunt)を施行した。【結論】胎児診断からの適切な手術介入により、全例 BDGまたは IPASまで到達し得た。生下時低体重症例では Fontan手術に向けて、肺動脈の成長を促すために BDGまでに付加的手術介入の必要が生じた。Fenestrationを目的とした graft内挿術は RV isolation後の再拡大を予防し得る有効な方法であることが示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対し て、3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

○福場 遼平, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

Keywords: Heterotaxy、単心室、弁形成

【背景】 Heterotaxyの単心室治療における共通房室弁逆流 (CAVVR) は予後を大きく規定する。胎児期あるいは新生児期から逆流を指摘され、治療介入自体が問題となる症例も存在する。我々は胎児期に逆流を指摘されたが、3度の弁形成を経て Fontan循環まで到達した1例を経験したので報告する。【症例】 Polysplenia, SA, SRV, CAVV, DORV, BLSVC, AIVCの男児。28週時の胎児エコーで高度のCAVVRを認め、不良な生命予後が予測され、積極的な治療介入を行わない方針となった。在胎40週6日、他院にて経膈分娩で出生し Apgar scoreは8/8。出生後、高度弁逆流による心不全を呈したが (BNP=2076pg/mL, CTR=77%), 治療介入可能と判断し日齢3で当院に搬送、日齢6で肺動脈絞扼術施行。弁逆流は改善し術後1か月で退院。しかし弁逆流は再び増悪し4か月時に共通房室弁形成術 (CAVVP) (Edge-to-edgeによる二弁口化, Gore-Tex stripによる inter-annular bridge) を施行。術後に逆流は軽減したが、同一入院中に再増悪を認め、6か月時に Glenn stageに進んだ (TCPS)。軽度の弁逆流で退院したが、その後も逆流のコントロールに難渋し、1歳時に LVOTO解除と同時に2度目のCAVVP (小孔2か所を縫合閉鎖)、1.8歳時に f-TCPCと LtPVO解除と同時に3度目のCAVVP (弁尖の心膜補填, minor orificeの縫合閉鎖) を要した。術後、乳糜胸水の治療に難渋したが2か月で退院 (CVP=10mmHg, SpO2=97%)。4.4歳時のカテーテル検査では、有意な房室接合部調律の上、LtPVOの再進行と高いFontan圧 (20mmHg) を認めた。4.7歳時に PMIと LtPVO解除を施行。この時には房室弁への介入は不要であった。最後のCAVVPから3年経過するが、1度のCAVVRでフォローされている。【結論】 本症例は、胎児期に高度の弁逆流のため、厳しい生命予後が予想されたが、頻回にわたる積極的なCAVVPを経て、TCPCに到達し、中期にわたって弁逆流を制御できている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: Heterotaxy、単心室手術、二心室修復術

【目的】 Heterotaxy症候群は多種の心合併症を有するため、多くの症例では段階手術を経て二心室あるいは単心室修復に到達する。今回、生後3カ月以内に姑息術を施行した Heterotaxy症候群の手術成績と修復術までの経緯を検討した。【方法】 対象は、1990年8月から2016年6月までに出生した Heterotaxy症候群症例のうち、当院で生後3カ月以内に姑息術を施行した76例 (Right isomerism (RI) 61例、Left isomerism (LI) 15例)。【結果】 初回手術時 (平均年齢は24.4±17.3日、体重3.1±0.8kg)。RIにおいて単心室手術戦略 (SVR) 29例、二心室修復戦略 (BVR) 0例、選択待機 32例で、術式は PAB 35例、TAPVC repair 18例 (うち+PAB 7例、SPS 2例、RV-PA shunt 1例)、SPS 4例、RV-PA shunt 2例、bil.PAB 1例、UF+PAB 1例。LIにおいて SVR 6例、BVR 5例、選択待機 4例で、術式は PAB 5例、SPS 5例、Norwood手術 3例、bil.PAB 1例、RV-PA shunt 1例。成績は、

RI ; ED 12例(19.7% ; Hypoxia 6例、喀痰吸引を契機とする High flow shock 2例、不整脈 1例、LOS 1例、不明 2例)、LD 11例(18.0%)、LI ; ED 1例(6.7% ; High flow shock)、LD 3例(20%)。耐術した RI 38例(62.3%)に対する方針決定症例(平均1.3歳)は、SVR 34例、BVR 0例。選択待機は4例。Fontan手術到達は29例(SVRの56.9%、耐術例の93.5%)、Fontan手術待機 2例、BDG手術待機 1例、待機中死亡 2例(BDG術後)。耐術した LI 11例に対する方針決定症例(平均1.3歳)は、SVR 5例、BVR 6例。Fontan手術到達は2例(SVRの28.6%、耐術例の40%)、Fontan手術待機 2例、BDG手術待機 0例、待機中死亡 1例(BDG術後)。BVRI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 syndromelに合併しやすいが、polyspleniaでの合併の報告は少ない。稀な症例であり、手術方法を含めて報告する。【症例】多脾症候群、房室中隔欠損、両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄、右側大動脈弓、両側上大静脈、下大静脈欠損、半奇静脈結合、肝静脈分離還流。2ヶ月(3.8kg)：肺動脈バンディング術、9ヶ月(5.7kg)：TCPS+CAVVP施行。RSVC及びLSVCはV字型に寄せて、前面にePTFE patchを補填した。severe CAVVRに対して10ヶ月：機械式人工弁ATS24mmによるCAVVR施行。1歳9ヶ月(10kg)：14mm ePTFE graftによるhepatic vein(HV) reroutingを施行。上行送血、心房脱血、LSVC脱血及びLHV脱血による3本脱血により人工心肺を確立。RSVC及びRHVは単純遮断とした。心停止下に左右HV開口部をひとまとめにしてen blocに切離、14mm ePTFE graftを選択、HVと吻合した。PA側は前回TCPS時に補填したePTFE patchに切開を加えて吻合、心外導管によるhepatic vein reroutingとした。術後肝機能障害の出現なく、中心静脈圧は11mmHgとFontan循環は良好に成立、特に大きな合併症なく経過している。【まとめ】肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例に対してhepatic vein reroutingを行い、良好な結果を得た。初回手術時から最終手術のreroutingを考慮した手術構築が重要と考えた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 単心室、房室弁逆流、房室弁形成

【目的】機能的単心室(SV)における房室弁逆流(AVVR)は、その予後を左右する重要な危険因子である。近年我々は、AVVRに対する弁形成術式として従来の弁輪縫縮に加え、edge-to-edge等の弁尖形成を積極的に行っている。今回、SVにおける房室弁形成術の成績を検討した。

【対象・方法】2005年以降、SVに伴うAVVRに対し、房室弁形成術を行った31例を対象とした(同時期の弁置換例はなし)。right isomerism 12例、left isomerism 2例、HLHS 3例で、房室弁形態は共通房室弁14例、一側房室弁閉鎖・狭窄14例、二房室弁3例。初回弁形成術式は弁輪縫縮のみ24例、弁尖形成7例(うち5例で弁輪縫縮併

用, 1例は弁尖授動再建)で, その時期は Glenn前8例, Glenn時9例, Fontan前4例, Fontan時9例, Fontan後1例であった.

【結果】弁形成術後観察期間は0.1-11.2(中央値3.6)年. 手術死亡なし, 病院死4例(いずれも生後3ヶ月以内手術例で, 術後 AVVR増悪). Fontan到達21例. 中等度以上の AVVR再発を13例(うち初回弁形成が弁輪縫縮のみ9例, 弁尖形成4例)に認め, 再弁形成術を6例(弁輪縫縮3例, edge-to-edge 2例, leaflet extension+ edge-to-edge 1例)に行った(弁置換例なし). AVVR再発の危険因子は手術時月齢3ヶ月以内のみで, 心室形態や弁形態, 術前心室容積, EF, 術式等には差を認めなかった. 再弁形成術後に中等度以上の AVVR再々発を2例に認め, うち1例に再々弁形成術(edge-to-edge)を行い AVVRの改善を得ているが, 他の1例は弁輪縫縮のみを2回行った症例で再々手術待機中である. また再手術例を含めて AVVRが軽減した23例では, SVEDVIは術前 $192 \pm 60 \rightarrow$ 術後 $137 \pm 41 \text{ ml/m}^2$, ESVIは術前 $100 \pm 38 \rightarrow$ 術後 $71 \pm 25 \text{ ml/m}^2$ と著明に減少し, EFは術前 $49 \pm 8 \rightarrow$ 術後 $49 \pm 7\%$ と保たれていた.

【結語】SVにおける AVVRでは, 生後早期に弁形成手術介入を要する症例は AVVR再発のリスクが高く, 弁輪縫縮のみで AVVR制御困難な場合は edge-to-edge等の弁尖形成追加が必要であった.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-07] 単心室, 共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 共通房室弁、単心室、弁形成

【目的】小児でも房室弁形成術の成績は向上してきたが, とくに SV性疾患に伴う CAVV形態を有する例での成績はいまだ改善の余地がある. 当院で経験した同疾患につき術式と成績について検討. 【方法】経時的 UCG結果が入手可能な2011年以後の弁形成術を行った SV, CAVVの連続18例を対象. うち12例は heterotaxy (無脾10, 多脾2), 他に PA 8例, PS 4例, TAPVC 2例, PAPVC, MAPCA, IAA, CoAを各1例に合併. 【結果】房室弁への手術介入は18例にのべ27回施行. 初回弁手術介入は生後 12.4 ± 14.0 ヵ月(21日~4歳)に, 6例で再手術介入を 15.8 ± 8.4 ヵ月(4ヵ月~2歳)に, 4例ではさらに再々手術介入(生後4ヵ月~3歳)を要した. 術式は弁輪形成20回(DeVega 15, Kay 4, 他1), 弁尖形成12回(弁尖縫合6, 二弁口化5, 心膜パッチ補填1), 弁置換3回. 弁形成の前後で逆流は 2.0 ± 0.5 から 1.0 ± 0.4 度に改善したが, 経時的に再び悪化する傾向がみられた. 弁輪形成と弁尖形成別では, 術前後の改善はそれぞれ 1.9 ± 0.6 から 1.0 ± 0.3 へ, 2.0 ± 0.4 から 1.1 ± 0.5 度へと同等だったが, 術後500日では弁輪形成群で 2.8 ± 0.8 , 弁尖形成群で 1.2 ± 0.5 度と有意に弁輪群で悪化が強かった. 全体の成績は TCPC到達8例, TCPC待機6例(2例は Fontan 適応境界例), BDG待機1例, BDG後 Fontan 適応外1例, BDG前死亡2例(1例は術後入院死亡, 1例は外来経過観察中感染症)だった. 【考察と結語】本疾患群ではもともと弁尖に余裕がなく coaptation zoneが浅い例が多い. またしばしば再手術例で癒着があり, 共通房室弁輪で弁輪が大きく少しのゆがみで逆流が生じやすく逆流テスト自体の難易度が高い. 弁輪縫縮や弁尖縫合術も有効だが, とくに弁輪縫縮は経時的に再悪化の傾向があり可能な限り二弁口化などの術式が望ましい. そのためには術中にまず, 逆流テストで評価可能な視野を構築するようにすることが重要である.

ポスターセッション | PAbanding、その他

ポスターセッション-外科治療06 (P75)

PAbanding、その他

座長:

長嶋 光樹 (東京女子医科大学)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P75-01~P75-04

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術: 適切な左室トレーニングを探す

○伊藤 弘毅, 村田 真哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術

○瀧上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 新生児、複雑心奇形、両側肺動脈絞扼術

【はじめに】

新生児複雑心奇形に対し早期の一次的根治が行われるようになってきたが両側肺動脈絞扼術(bil-PAB)を先行した上での根治手術も散見される。当院で二心室修復を目指し bil-PABを先行した症例(modified 2 stage repair)について検討を行った。

【方法】

2003年から2015年までの二心室疾患群に対して bil-PABを行った16例を対象とした。

【成績】

Bil-PAB時年齢は7±5日、体重2.4±0.6kg 診断は CoA, VSD 7例、CoA, DORV 1例、CoA, VSD, LVOTO 1例、IAA, VSD 1例、IAA, DORV 1例 IAA, VSD, LVOTO 1例、Truncus 3例、Truncus, IAA 1例であった。Bil-PAB後、1例が気道出血で死亡、1例が呼吸不全で死亡。14例が二期手術到達、二期手術の内訳は Arch repair, VSD閉鎖 7例、Arch repair, AS解除、VSD閉鎖1例、Arch repair, Truncus根治術 1例、Truncus根治術 3例、Yasui手術1例、Van Praagh手術1例であった。二期手術時の体重3.4±0.8kg、年齢 51±21日であった。待機中の合併症として気管狭窄1例、左室肥大1例認めた。二期的手術後の早期死亡例はなく、Van Praagh手術を行った1例はさらに、根治術施行後死亡、その他13例は術後生存退院している。2例遠隔死亡を認め、Arch repair, Truncus根治術を行った症例、Yasui手術例をそれぞれ突然死で失った。

【結語】

Bil-PABを先行する modified 2 stage法により16例中14例が根治手術に到達、13例生存退院し満足のいく結果であった。体重増加も良好で二心室修復を目指す低体重児に有効な方法であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: 二心室修復、staged surgery、CoA/IAA complex

【背景】当院では二心室修復が可能と判断した大動脈縮窄・離断複合 (CoA/IAA complex)、総動脈幹症 (Truncus) に対し、新生児期の人工心肺装置使用を回避する為、Bil.PABを施行し、必要な症例には banding部位への balloon dilatationを行い、その後二期的に修復術を行う段階的修復術を採用してきた。今回は我々の施設での成績を報告する。【対象】2007年10月から2015年12月までに、二心室修復が可能と判断され、Bil.PABを施行した CoA/IAA complex、Truncus症例21例を対象とした。【結果】CoA/IAA complex17例、Truncus4例であった。CoA/IAA complex17例のうち VSD以外の合併心奇形は DORV3例、AVSD2例、左室流出路狭窄5例であった。全例正期産児であり、低出生体重児は4例であった。Bil.PAB施行時平均日齢10.1±6.4日、平均体重2.8±0.4kgであった。経過中 catheter interventionによる banding部位の balloon dilatationを8例に施行した。左室流出路狭窄を合併した5例に対しては Norwood型手術を介在させ、4例が Rastelli型手術を終了した。右

室低形成 (RVEDV 46.8% of normal) を認めた1例は単心室修復適応と判断し Fontan手術へ到達した。

CoA/IAA complex群17例のうち16例が最終修復術へ到達した。1例は DORV症例で、現在 arch repair+main PA bandingまで終了しており、二心室修復待機中である。Truncus群では2例が Rastelli手術終了しており、2例が Bil.PAB後の経過観察中である。手術死亡ゼロであった。【結語】 Bil.PABを用いた段階的修復術は新生児期の人工心肺使用に伴う侵襲を回避でき、二心室修復を目指す複雑心奇形に対しても有用な術式であると言える。今後は高次脳機能評価を行い、その有効性について検討したいと考えている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術：適切な左室トレーニングを探す

○伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位、解剖学的修復、肺動脈絞扼

修正大血管転位 (ccTGA)に対する解剖学的修復(DSO)には体循環を担う十分な能力を持った左心室が必要である。心室中隔欠損(VSD)ないし左室流出路狭窄を合併しない場合、その左室能は出生後経時的に低下する。DSOを目的とし肺動脈絞扼(PAB)で左室をトレーニングする段階的治療が行なわれている。当科で経験した PABトレーニング症例の経過を振り返り、適切な PABの時期・期間・解剖学的特徴などを検討した。【PAB】 Swan-Ganz Cathを用いて、左室圧/体血圧=0.55-0.6を目標とする。TEEで septal shiftおよび TRの減少を確認しつつ、A-lineモニターで圧波形の変化など LOS傾向を観察しながら絞扼を強化。強心剤を併用。【DSO】心臓カテーテルにて左室/右室圧(LV/RV)=1.0, MRIにて左室心筋重量(LVmass) =50g/m²を DSOへの目標参考値とする。【症例1】 IDD-dextro, Ebstein/severeTR, ASD. 6歳5ヶ月: PABのみではチアノーゼ出現するため ASD閉鎖を追加。10歳11ヶ月: LV/RV=0.78, LVmass=43.3g/m². 観察継続中。【症例2】 SLL-levo, Ebstein/moderateTR, PAPVC-(右上肺静脈). 1歳3ヶ月: PAB. 2歳2ヶ月: LV/RV=1.1, LVmass=50.9g/m². 2歳9ヶ月: Senning+Jatene. 術後4年: 心機能良好/運動制限なし/服薬なし。【症例3】 SLL, levo, mildTR. 11ヶ月: PAB. 2歳0ヶ月: LV/RV=0.81, LVmass=43.3g/m², 2歳9ヶ月: LV/RV=1.2, LVmass=49.6g/m². 3歳3ヶ月: Senning+Jatene. 術後1年: 心機能良好/運動制限なし/服薬なし。【症例4】 1歳7ヶ月: SLL, levo, Ebstein/mildTRに対して PAB. 3歳1ヶ月: LV/RV=0.94, LVmass=40.0g/m² (Echo 55.3g/m²). DSOを検討中。【考察】 PAPVCを合併した症例と1歳以下で PABをした症例は速やかに心筋重量・圧ともに上昇し早期に解剖学的修復をし得た。6歳の症例は心筋重量・圧の上昇に乏しく再 PABを要する可能性があるがその適応は慎重を要する。トレーニング後の左室能は長期にわたり慎重に経過観察する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術

○淵上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: atrial, septectomy, septostomy

【背景】

新生児・乳児期に心房間交通が必須の先天性心疾患において、バルーン心房中隔裂開術(BAS)無効例を時に経験する。そのような症例の中で、全身状態を考慮して体外循環を回避しつつ、心房中隔切除を行った2例を経験したので報告する。【症例】

症例1は3カ月(体重3.7kg), 男児。三尖弁閉鎖1a型, 多発奇形症候群で脳萎縮を合併しており、BTシャント術後に心房間の狭小化により循環不全と全身浮腫著明であり、体外循環を避けたい状態であった。BASを試みたものの不成功であり、緊急的に開胸下に心房間の拡大術を施行した。胸骨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。

ポスターセッション | VSD、AVSD、その他

ポスターセッション-外科治療09 (P78)

VSD、AVSD、その他

座長:

芳村 直樹 (富山大学医学部 第一外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P78-01~P78-05

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 貴彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経験

○深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 松尾 倫², 本田 啓², 林 勇佑² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-04] 成人期に修復術・再(々)手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鶴池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損症、入院期間、外科治療

【背景】当院では心室中隔欠損症(VSD)閉鎖術において、患者のQOL向上や入院ベッドコントロールを潤滑に行うため、原則的に術後4日の退院を目標に管理を行っている。【目的】早期退院を目指すにあたり、1. 早期退院が不可能であった症例 2. 術後再入院を要した症例、をリスク症例とし検討すること。【対象・方法】2013年1月から2015年12月までに当院でVSD閉鎖術を施行した79例(男児42例、女児37例)について、入院経過、再入院の有無、退院後経過を後方視的に検討した。また、術後7日未満で退院した症例(N群)、術後7日以上入院を要した症例(R群)の患者背景について比較検討を行った。【結果】対象の手術時年齢 2.9 ± 3.3 歳、体重 11.9 ± 9.7 kg、平均肺動脈圧 26.4 ± 14.1 mmHg、21 trisomy 6例、術後入院期間 5.3 ± 3.5 日であった。N群は68例(86.0%)、R群は11例(13.4%)、R群の原因は呼吸障害9例、心嚢液貯留1例、家族の退院延期希望1例であった。手術年齢はN群 3.2 ± 3.3 歳、R群 1.0 ± 1.9 歳($P = 0.033$)、体重はN群 12.7 ± 8.1 kg、R群 7.1 ± 6.7 kg ($P = 0.031$)。手術時年齢3か月以下の症例はN群3/68例、R群5/11例($p < 0.001$)や21 trisomy の合併がN群1/68群、R群 5/11例 ($p < 0.001$)、平均肺動脈圧はN群 24.3 ± 14.3 mmHg、R群 40.4 ± 17.5 mmHg、($p < 0.001$)とR群に有意に高かった。手術に関連する再入院は5例(6.3%)で、4例が創部関連、1例は術後4か月でAV blockを発症した。心嚢液貯留のため外来でステロイド内服を要した症例は7例(8.8%)であった。【考案・結語】21 trisomyや、心不全と肺高血圧で手術を要した早期乳児例を除く多くの症例は早期退院が可能であった。再入院を要した症例の多くは創部の問題で、退院前からの説明により適切な対応が可能であった。本検討期間では早期退院により患者に不利益を及ぼすイベントは無いと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 貴彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損、外科治療、異常形態

症例は4ヶ月女児。3186gで出生、周産期には特に異常の指摘なし。3ヶ月でワクチン接種のため他院受診したところ心雑音指摘され当院紹介。精査の結果、心室中隔欠損の診断、体重増加不良など心不全症状呈していたため手術の方針となった。術前エコーにて心室中隔欠損は muscular typeであったが一部中隔が二重に見える部分を認めていた。手術は胸骨正中切開にてアプローチ、心停止下にVSDを観察するとやはり心室中隔は多層構造を呈しており、大きなinlet muscular typeの欠損孔のさらに右室側にその孔のinletからapex側の一部を覆うような形で筋性成分が存在していた。0.4mm ePTFEパッチを用い、可能な部分は多層の構造を縫い合わせる形で連続縫合にてVSD patch closureを施行した。術後エコーでは閉鎖したパッチのさらにapex寄りにresidual leakを認めしたが心収縮能、右室圧など関しては大きな問題は認めなかった。術後、上室性不整脈を認め β blocker内服開始となったがその他には大きな問題認めず元気に入院加療中である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経 験

○深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 松尾 倫², 本田 啓², 林 勇佑² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

Keywords: 完全型房室中隔欠損症、心房中隔一次孔欠損、外科治療

【はじめに】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)は通常大きな心房中隔一次孔欠損 ASD(I)と心室中隔欠損(VSD)を伴っているが、まれに ASD(I)のない cAVSDが存在する。今回我々は ASD(I)のない cAVSDを3例経験したので報告する。【症例1】2か月、3.8 kg、染色体異常なし。VSD(PM-inlet), PLSVC, ASD(II), Mr : mild (cleft)の術前診断にて手術を行った。三尖弁中隔尖には2 mmほどの裂隙があり、前方の中隔尖は僧房弁と連続しているようであった。ASDを拡大し左房内を観ると、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 AVSD 7例を経験した。対象は完全型3 (多脾症候群合併1)、中間型1、部分型3で修復術後難治性 IE 1例を含んだ。手術時年齢は19~68歳、男女比2/5であった。小児期左側房室弁置換術1、若年期左側房室弁再形成および心房細動に対する maze手術1が含まれ、房室ブロック1、maze術後の洞機能不全・心房静止1、多脾症候群例では洞機能不全 (+/-心房細動) であった。19歳女性例 (機械弁による左側房室弁置換術後・人工弁機能不全例) では妊娠・出産の希望があった。【手術】初回心内修復 (多脾症候群1) 3、再手術・再々手術4 (遺残短絡閉鎖1、房室弁修復単独1、房室弁置換2 (再置換1、左右両側房室弁置換1)) を行った。多脾症候群例では左右両側房室弁形成に際し人工弁輪による弁輪補強を左右両側に併用した。不整脈への対応を4例 (PM治療3、心房内焼灼治療* 2) に要した。19歳女性での再弁置換例では狭小な弁輪・左室流出路狭窄回避目的に McGrath-Kirklin法での生体弁置換を行った。【結果】全例耐術し、NYHA機能分類 I度で経過している。新たな房室ブロック発生はなく、現在 PM調律3 (SSS 2、AVB 1) の他は洞調律を維持している。左室流出路狭窄および遺残短絡を1例に認めるが経過観察可能範囲に留まっている。形成した房室弁機能は良好に推移している。【考察とまとめ】AVSDの特異な形態は通常の僧帽弁疾患と異なり、種々の適切な外科的対応を要し、注意を要するが、成人期 AVSDへの手術介入は概ね良好な結果を得ている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鵜池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

Keywords: 非心臓手術、小児外科疾患、先天性心臓手術

【目的】先天性心臓病をもつ患児は他疾患を合併することも多い。今回当施設における非心臓手術を施行した先天性心臓病児について検討した。【方法】2009年から2015年までに小児心臓手術を施行した677例中、経過中に非心臓手術を施行した42例(6.2%)について検討した。【成績】先天性心臓病の内訳は、PDA12例、TOF9例、単心室7例、VSD6例、CoA complex2例、その他6例。心臓手術後早期死亡は認めず。新生児期外科手術：新生時期に非心臓手術を施行した症例は21例であり、初回手術時年齢中央値は1日(0日-15日)。外科手術の原因は食道閉鎖6例、先天性横隔膜ヘルニア5例、鎖肛3例、十二指腸閉鎖2例、髄膜瘤1例、腸穿孔4例であり、いずれも心臓手術に先行して非心臓手術を施行した。平均観察期間は28.8ヶ月、遠隔期死亡は3例あり、(1)脊髄髄膜瘤、PA/VSD, MAPCAの症例が生後7ヶ月に肝不全のため、(2)食道閉鎖、単心室症、肺動脈バンディング術後の症例が生後5ヶ月に感染症により、(3)食道閉鎖、HLHS、ノーウッド術後の症例が生後8ヶ月に絞扼性イレウス、DICにより失った初回手術を含め非心臓手術の施行回数は平均3回(1-8回)と複数回手術を必要とする症例が大半であった。乳児期外科手術：新生児期を過ぎ、乳児期に手術を施行した症例は11例であり、外科手術の原疾患は腸穿孔3例、鎖肛3例、口唇口蓋裂2例、腸回転異常、気管軟化、胆道閉鎖が各1例。手術、遠隔期死亡なし。幼児期以降に非心臓手術を施行した症例は10例であり、外科手術の原疾患は鼠径ヘルニア3例、胃食道逆流、気管軟化が各2例、腸回転異常、臍ヘルニア、漏斗胸が各1例。手術、遠隔期死亡なし。【結論】最近7年間の心臓手術症例の内6.2%の症例で非心臓手術を必要とした。手術成績は比較的良好であったが、新生時期に外科手術を必要とする症例では心臓、非心臓疾患ともに重症例が多く、今後の経験の蓄積とともに成績の向上が望まれる。

ポスターセッション | IAA/COA、その他

ポスターセッション-外科治療12 (P81)

IAA/COA、その他

座長:

鈴木 保之 (弘前大学 医学部 第一外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P81-01~P81-05

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-02] Late referral Truncus Arteriosus に対する一期的根治治療における成績

○太田 教隆, 立石 篤史, 林 環, Mazeni Alwi, Sivakumar Sivalingam (マレーシア国立循環器病院小児心臓センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-03] 大動脈弓離断症に対する大動脈再建術の工夫 ~下行大動脈広範囲剥離による無理のない吻合~

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 古田 晃久¹, 岡本 卓也¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 數田 高生², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 簀 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二次的修復術

○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。一次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、二次的に二心室修復術(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。一次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】 一次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 に対する一次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次的根治術を行っている。今回それらに対し後方視的検討を加え報告する。

【対象】 2013年1月から2015年11月まで late referral Truncus Arteriosus (生後 > 30日)(Type1:n=22, 2:n=11, 3:n=4)に対して primary repairが行われた連続37例。

【結果】 手術時年齢(median)、体重はそれぞれ92.5days(36 - 406)、3.8kg(2.56 - 5.4)であり、ICU滞在期間、入院期間(転院先入院期間含まず)はそれぞれ7days (1-16)、8 (1-47)である。Truncal Valve形態、術前弁逆流はそれぞれ(4尖:n=6, 3尖:n=29, 2尖:n=2), (trivial:n=15, mild:n=17, moderate:n=5, Severe:n=0)であった。術前挿管管理と必要とした症例は10例であった。基本術式は VSD閉鎖、右室流出路再建 (Contegra (n=25)、弁付き導管(n=12))とし、同時手術として大動脈弁形成: 1例、Uniforculation: 1例を行った。大

動脈遮断時間(minutes)(median)、心肺時間は88.0(29-115)、149(84-259)であった。また術後 ECMO supportを必要とした症例は1例であった。Mortality (n=3、PH crisis(2)、PH + Truncal valve 逆流による心不全(1))に対する risk factorは術前挿管管理($p=0.015$)、低体重($p=0.021$)であり、手術時年齢 ($p=0.25$)、心肺時間 ($p=0.75$)、遮断時間 ($p=0.52$) 等は要因ではない。近直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, 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 大動脈弓離断症、大動脈再建術、側開胸

【はじめに】大動脈弓離断症(IAA)に対する大動脈再建術においては、上行大動脈と下行大動脈の距離が遠く、正中からの下行大動脈剥離では不十分で緊張の強い吻合を余儀なくされることがあり、大動脈狭窄の残存や左気管支狭窄の原因となる可能性がある。最近我々の施設では、側開胸による下行大動脈の全長に渡る剥離授動を行った上で、正中切開からの大動脈再建を行うことで、無理のない吻合を行うようにしている。今回、この術式の効果について検討した。【術式】まず右側臥位にて左後側方切開で第5肋間を開胸。下行大動脈を全長にわたり剥離授動する。肋間動脈は頭側の1対を除いて基本的に温存する。横隔膜直上の大動脈にタバコ縫合をかけて心嚢内に挿入しておく。動脈管に結紮系をかけておく。ここまで行ったら閉胸し体位変換して胸骨正中切開。腕頭動脈に送血用グラフトを縫着し体外循環を開始。下行大動脈のタバコ縫合の糸を引っ張り出し下行大動脈送血管を挿入。上下半身分離送血、大動脈遮断下に動脈管組織を切除した下行大動脈を上行大動脈に端側吻合。その後心内修復を行う。【結果】2013年から2016年にかけて5例のIAAに対してこの方法で大動脈再建を行った。IAAタイプはAが2例Bが3例、心内奇形はVSD3例DORV1例APwindow+VSD1例であった。全例両側肺動脈絞扼術を先行させた。手術時平均月齢2.6ヶ月、平均体重4134gであった。術前CTによる上行大動脈下行大動脈間距離は平均19.0mm(16.6~23.5mm)であったが、全例問題なく緊張のない吻合を行うことができた。術後の吻合部圧較差は平均4.0mmHg(0~13mmHg)であり再インターベンションなし。左気管支狭窄なし。手術死亡および遠隔死亡なし。【考察】IAAの大動脈再建を無理なく行う方法として側開胸による下行大動脈全長剥離授動は有効であった。下行大動脈送血を容易にするというメリットもあった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 佐々木 起², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: HLHS、Biventricular repair、Rastelli

【背景】左心低形成症候群(HLHS)に対しては Norwood手術を施行後、単心室修復へと向かうことが一般的であるが、十分な左心室容積が確保されており二心室修復術が可能となる症例もある。今回我々は HLHS variantである AA/VSDで二心室修復術を施行し得た2症例を経験したので報告する。【症例1】在胎41週2日、体重3620gで出生した女児。出生後の心臓超音波検査(UCG)にて AA, VSD, ASD, PDAと診断され、LVDdは99%であった。生後1日で両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)を施行し、生後2ヶ月(体重4.8kg)で Norwood+ central shuntを施行。1歳4ヶ月時の心臓カテーテル検査(Cath)で LVEDV 139%、PAI 183であり、1歳5ヶ月時(体重8.4kg)に Rastelli手術を施行した。RV/LVは1.0で VSD fenestrationを要したが、術後両側肺動脈狭窄に対する数回の肺動脈バルーン拡張術を行い、術後5年で RV/LV 0.6まで低下し、経過良好である。【症例2】在胎40週、体重3046gで出生した男児。出生直後の UCGで AA, VSD, ASD, PDAと診断され、LVDdは84%であった。生後2日で bil.PABを施行し、生後2ヶ月(体重4.4kg)で Norwood+ RV-PA conduitを施行。1歳4ヶ月時の Cathにて LVEDV 125%、PAI 125であり、1歳6ヶ月時(体重10.8kg)に Rastelli手術を施行した。RV/LVは0.95で VSD fenestrationを要し、現在 Cath待機中である。【まとめ】HLHS variantでも十分な左室容積がある症例では二心室修復が可能となることもあるが、PAIや肺動脈圧なども考慮して治療戦略を慎重に検討する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロック に対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した 一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 簗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

Keywords: 漏斗胸、完全房室ブロック、修正大血管転位症

【背景】漏斗胸は先天性心疾患と合併し得る疾患であるが、それぞれの外科治療のタイミングと漏斗胸手術の術式に関しては一致した見解が得られていない。【症例】12歳、男児。修正大血管転位症に対し double switch手術を2歳時に施行。6歳時に心房頻拍に対しアブレーション施行。その後、III度房室ブロックが顕在化しペースメーカー植込みの予定となった。元来漏斗胸があり、造影CTでは陥没部が深く心房に接しており、今後進行して心臓を圧排し循環に影響を及ぼす可能性があるかと判断され、同時に胸郭形成術が必要と考えられた。手術はまず、胸骨正中切開にて癒着剥離を行った後、心筋リードを左室心尖部と右房の心外膜に留置し腹部の筋膜上にDDDペースメーカーのジェネレーターを留置した。barとの癒着防止のためゴアテックスシートで心膜閉鎖後、小児外科チームにより barを2本挿入し反転させることにより胸郭形成を行った。胸骨閉鎖はステンレスワイヤーにて通常どおりに行った。術後は硬膜外麻酔による疼痛コントロールを要したが、経過は良好で術14日目で退院した。ペースメーカーの作動は問題なく、胸骨の離開や動揺もなく経過中である。2年後に barの抜去予定となっている。【考察】Nuss法は肋骨を切除することがなく低侵襲であり、現在漏斗胸手術の主流となっている術式である。胸骨正中切開が必要な心臓手術との一期的な手術においても良好な成績が近年報告されてきている。【結語】漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、胸骨正中切開によるペースメーカー植込みとナス法による胸郭形成術を一期的に施行し良好な結果を得た。

パネルディスカッション(多領域専門職部門)

パネルディスカッション(多領域専門職部門) (III-TPD01)

移行期支援における多領域連携

座長:

市田 落子 (富山大学医学部 小児科)

水野 芳子 (千葉県循環器病センター)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場 (シンシア サウス)

III-TPD01-01~III-TPD01-03

[III-TPD01-01] 社会保障制度の現状と就労実態

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造^{1,2}, 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-02] 移行期支援プログラムと支援の展開

○落合 亮太¹, 権守 礼実² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-03] 学校の現状と課題を考える

○山口 秀子 (千葉大学 学生相談室インターカー)

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場)

[III-TPD01-01] 社会保障制度の現状と就労実態

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造^{1,2}, 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 社会保障制度、医療費助成、就労支援

先天性心疾患に対する治療の飛躍的な進歩により、その予後は改善し、幼稚園、小学校、中学校はもちろん、高校、大学へ進学し、社会生活に参加する機会も増加しているが、心疾患患者の中には、合併症、遺残症、続発症や、根治術不能、遠隔期の再介入などの問題を持つ患者も存在する。さらに医学的問題に加え、社会生活のなかでの活動制限、進学、就職、結婚、妊娠、出産、保険加入というような小児期から社会生活へ移行していく上での多くの課題を抱えている。

生活を支える障害者福祉システムとしては、①社会福祉サービス、保健・医療保障、所得保障を3本柱とする社会保障制度、②生命保険などの民間保険、③特別支援教育などの教育支援、④障害者雇用などの就職支援、⑤税制配慮などがあげられる。

先天性心疾患患者の公的医療費助成は、自立支援医療（育成医療/更生医療）、小児慢性特定疾病医療費助成、指定難病の医療費助成、重度心身障害者医療費助成制度が重要である。2015年、医療費助成の対象疾患が拡大されたが、認定基準・患者負担の範囲などさらに検討されていく必要がある。障害基礎年金は、唯一の所得保障制度であるが、重症度の高い成人先天性心疾患患者にとっては十分とはいえず、所得保障の充実は重要な課題のひとつである。

また、就労と就業継続、年取、障害年金受給といった経済的問題が、患者の経済的・精神的苦痛と関連していることが指摘されている。障害者雇用促進法では、法定雇用率が1.8%から2.0%に引き上げられ、働きたい障害者・心臓病者にとっては、雇用の機会が拡大されたが、就労・雇用の継続性と安定性の確保を図るために、多様な雇用形態・就労形態が必要であり、障害者雇用は、雇用を点で捉えるのではなく、「障害者を戦力化すること」が重要である。

かわりゆく社会保障制度の現状と先天性心疾患患児の就労実態、社会的自立を目標とした支援などについて概説する。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri, Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場)

[III-TPD01-02] 移行期支援プログラムと支援の展開

○落合 亮太¹, 権守 礼実² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師)

小児期から成人期への橋渡しを行う移行期医療においては、患者本人が理解力と判断力に応じた説明を受け、決定、または意見を表明できることが重要とされている。移行期医療においては、計画的な移行期支援プログラムが必要とされるが、本邦では各施設が独自の取り組みを模索しているのが現状である。移行期支援の開始年齢については、12才、14才、15才と様々な見解があるが、我々は出生前診断の発展も考慮し、胎児期から開始することが必要だと考えている。患者が成長に伴い疾患を受け入れ、理解し、適切な社会参加をはかるためには、まずは家族の受け入れが必要であり、そこが移行期支援の出発点になると考えるからである。また、患者本人への説明も、一定年齢から始めるのではなく、どの年齢であって本人の理解力に応じて、できるところから説明していくことが重要と考えている。

この前提に立ったうえで、患者が中高生になった段階で、日本成人先天性心疾患学会看護情報交換会が海外の尺度と国内各施設が開発したチェックリストを基に作成した計15項目からなる移行期間診票を使用し、患者と家族の疾患理解とセルフケアに対する意識付けを行うことを提案したい。この問診票は、疾患理解に関する項目だ

けでなく、学校での運動や家事、たばこなどの生活習慣、職業選択、妊娠・出産に関する項目を幅広く含む点に特色がある。この問診票を将来的な小児科・小児病院からの転科・転院の有無によらず、小児科受診中の外来待ち時間などに看護師が実施し、関心事や疑問点を整理することで、患者・家族・医療者間のコミュニケーションの充実、ひいては患者家族の理解力と判断力の向上が図られることが期待される。

他方、患者が社会で生活していくためには必要な資源を活用することも重要である。小児慢性特定疾病対策では、医療費助成制度や所得保障制度、就労支援事業を活用するための相談支援事業が必須事業となっている。一部の地域では、基幹病院の外来に相談支援事業窓口を設置することで患者・家族の便宜を図っている。これらの体制整備には各地域の事情を考慮する必要があるが、本発表では事例を交えて実情をお話したい。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場)

[III-TPD01-03] 学校の現状と課題を考える

○山口 秀子 (千葉大学 学生相談室インテーカー)

養護教諭は、学校教育法に定められた「養護をつかさどる」職員で、学校において「健康管理」と「健康教育」をすすめるという世界に類を見ない日本独自の制度である。心疾患の早期発見や突然死予防として重要な学校心臓検診実施の事務管理も行っている。

学校には、先天性心疾患あるいは後天的発症の疾患の子どもたちが通学している。何らかのケアや管理が必要な子どもたちを見守っているのも養護教諭である。今回のシンポジウムで学校の現状をお伝えし、連携を深めることができれば幸いである。

多くの公立小中学校では、基本的にクラスという単位の集団で最大限の学習効果を上げるべく授業が行われている。疾患をもつ子どもにとって、この集団指導が励みにもなり、楽しみでもあるが、一方で負担になることや無理しがちになることもある。『効果的な集団での学習』と『きめ細やかな個別対応』とのジレンマが、学校現場にあるということを医療者の方々にもご理解いただくと大変ありがたい。

学校では、心疾患のある子どもは、『管理指導表』に基づいて学習活動をする。管理指導表で禁止されていなくても、体調により負担のかかる前に見学や安静をさせることもあるが、学習の達成という本来の目的のためなるべくすべての学習活動をさせたいので、どこまでやらせていいか迷うことがある。管理指導表は改定されてきているが、学校現場に見合った十分なものではないと感じるときもある。今後は、より具体的な指示書のような形式にさらに改定していくことが必がであり、ご協力をお願いしたい。

なにより、子どもたちに最善の治療をしてくださる医療者の方々と常に見守ってくださる学校医の先生方に感謝していることを強く伝えたい。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）08（III-TOR08）

座長:

三浦 稚郁子（日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 看護部）

Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場（シンシア サウス）

III-TOR08-01～III-TOR08-05

[III-TOR08-01] PICUにおける病棟看護師の危機管理意識向上への取り組み～RCAの活用の定着を目指して～

○所 明日香, 長柄 美保子, 若山 志ほみ（岐阜県総合医療センター）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-02] ICUにおける心臓血管外科術後管理の看護実践能力向上にむけた取り組み～手術室と連携した研修体制の構築～

○柴山 ゆかり, 山縣 和泉（茨城県立こども病院）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-03] 小児循環器 ICUにおける看護師の追加鎮静の必要性の判断

○本田 真也, 坂本 佳津子, 中井 佐江子, 西澤 由美子（兵庫県立こども病院）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-04] A病院の看護師の急変に対する現状把握—循環器領域と循環器以外の看護師の比較—

○田村 芳子¹, 木島 久仁子¹, 高野 朝乃¹, 富樫 哲雄¹, 福島 富美子¹, 亘 啓子², 宮本 隆司³, 小林 富男⁴（1.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療室, 2.群馬県立小児医療センター GRM, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.群馬県立小児医療センター 循環器）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-05] 成人ユニットとしての外科系集中治療室における小児心臓血管外科の術後急変の経験と今後の課題

○山田 友紀¹, 高島 泉¹, 細萱 順一¹, 背戸 陽子¹, 渡邊 誠², 佐々木 孝³, 小川 俊一²（1.日本医科大学付属病院 外科系集中治療室, 2.日本医科大学付属病院 小児科, 3.日本医科大学付属病院 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-01] PICUにおける病棟看護師の危機管理意識向上への取り組み～ RCAの活用の定着を目指して～

○所 明日香, 長柄 美保子, 若山 志ほみ (岐阜県総合医療センター)

Keywords: 危機管理意識、RCA、医療安全

【背景】 A病棟は小児心臓外科・小児循環器内科病棟であり、インシデント等の発生が患者に与えるリスクは大きい。そのため、類似したインシデントやアクシデントの再発を防ぐため、Root Cause Analysis (以下 RCAと略す) で事例分析し、改善策を導くとともに、スタッフの危機管理意識の向上を試みているが、なかなか定着できていない現状がある。

【目的】 病棟看護師の RCAや危機管理に対する意識のあり方を明らかにし、病棟看護師が自発的に活用できるような方法を検討することで、ツールの定着化を図る。

【方法】 2015年4月～2015年9月に質問紙を用いた意識調査とグループディスカッションを実施。質問紙調査の結果は、項目によって統計学的処理で集計した。自由記載の項目やグループディスカッションについては内容の類似性に従い整理し統合した。本研究は所属機関の看護研究倫理審査委員会の承認を得た。

【結果】 A病棟看護師を対象とし、同意の得られた23人に質問紙を配布、19人から回答を得た。(回答率82.6%) RCAは日々の忙しさの中での取り組みであり、スタッフによる認識の違いがあった。RCAの習慣化への対策については、< RCAをスムーズに行うための方法の検討>< サポート体制の見直し>< カンファレンス方法の検討>< インシデントの周知方法の検討>の4つの要約が抽出された。

【考察】 従来の RCAの取り組みは、危機管理意識を高めているとはいえ難しく定着も困難であった。そのため、RCAの活用が日常化し病棟の医療安全に貢献できるようにすることが望ましい。医療安全チームを始めとし、RCAが根付くような職場の環境作りを行いスタッフの危機管理に対する認識を一致させ、自発性を引き出せるよう日々工夫しながら取り組む必要がある。

【結論】 ツールの定着のためには、マニュアルを適宜変更し、RCAの効果を実感できるようにする。また対話を重視したカンファレンスの実施とともに、医療安全に関するファシリテータを育成する。

10:15 AM - 11:05 AM (Fri, Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-02] ICUにおける心臓血管外科術後管理の看護実践能力向上にむけた取り組み～手術室と連携した研修体制の構築～

○柴山 ゆかり, 山縣 和泉 (茨城県立こども病院)

Keywords: ICU、教育、手術室

【背景】 小児専門 A病院 ICUには経験年数3年未満の看護師が約38%配置されており、看護実践能力向上に対する教育に苦慮している。特に心臓血管外科のあらゆる術後管理のひとり立ちには、A病院 ICU独自のステップアップガイドに準じて最短7年間を要する。今回、卒後2年目看護師に対する心臓血管外科術後管理の導入として、手術室看護師との連携をもとに手術室研修体制を構築したので報告する。【目的】 心臓血管外科手術の知識と看護実践能力を術後管理に活かすことを目的とした手術室研修体制を整える。【方法】 ICU看護師2名と手術室看護師1名が担当者となり、2年目看護師の教育状況と手術室で学べる項目を摺合わせ到達目標を設定した。また、研修を通して段階的に学べる内容と評価方法について検討し、平成27年度より研修を開始した。【倫理的配慮】 該当する部署に対して、研究目的と内容の説明、および院内倫理委員会の承認を得た。【結果・考察】 「開心術の一連の流れを理解し術後管理に活かせる」ことを到達目標とし、(1) 技術研修 (2) 心臓カテーテル検査研修 (3) 心臓血管外科手術研修を段階的に計画した。主体的に研修に臨めるように事前学習をした後、平成27年6月より4名が手術室研修を開始した。個人差はあるが、1月末の段階で心臓血管外科手術研修まで到達している。研

修評価は手術室の担当者から4段階の他者評価を受けて自己の課題と振り返りを記入し、ICUでリーダー看護師と研修の達成度の確認を行う形式とした。さらに各部署の担当者が2年目看護師の個々のステップアップ状況について共有し、ICUでの教育に反映できるようにした。段階的な手術室研修が心臓血管外科術後の管理における教育の場面となり、さらなる看護実践能力の向上に繋がると期待したい。【おわりに】心臓血管外科術後管理の土台作りとしての手術室研修が、有効な教育手段となるよう継続と評価が必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-03] 小児循環器 ICUにおける看護師の追加鎮静の必要性の判断

○本田 真也, 坂本 佳津子, 中井 佐江子, 西澤 由美子 (兵庫県立こども病院)

Keywords: 集中治療、看護師、鎮静剤

【背景】小児循環器 ICU (以下、ICU) において、医師の指示のもと看護師の判断で鎮静剤の追加使用を行うことがある。その際の判断基準として様々な鎮静スケールがあるが、スケールの表現や子どもの認知発達、項目の煩雑性や対象が限定されていることから臨床で活用することの難しさが言われている。**【目的】**ICUにおいて経験のある看護師が追加鎮静の必要性を判断する際の判断基準や困難を明らかにする。**【方法】**研究協力施設のICUで日勤リーダーを担う看護師8名に対し、半構成的面接を行い、質的に分析した。**【倫理的配慮】**研究協力施設の倫理委員会の承認を得て実施した。**【結果】**看護師は覚醒徴候やバイタルサインなどの変動を察知し、子どもの疾患・術式や術後経過、年齢から必要な基準を選択し、自身の経験知や記録・他者からの情報を基準として鎮静剤の使用を判断していた。術後急性期では鎮静に対する組織の考えも影響し、判断の迷いは少なかったが、覚醒徴候が見られてもバイタルサインの変動が少なくなる時期に判断の困難さを感じていた。この時期には、慰安など鎮静以外の介入を試すことが可能となるが、その介入の継続には看護師のマンパワー、哺乳・食事の時間、昼夜の生活リズムが影響していた。また、家族の面会も鎮静剤の使用の判断に影響を与えていた。**【考察】**術後急性期の判断基準は鎮静スケールの項目に合致している部分が多く、覚醒による影響も著明なため判断に困難はみられない。しかし、評価にかかる時間、疾患・術式に応じた項目の違いがスケールの活用につながらない原因と考えられた。また、病状の安定に伴い、鎮静剤以外の介入を試みることができる一方で、それらの介入の効果の不確かさもあり、どこまで介入し続けるかの判断に影響する要因が多く、困難感につながっている。そのため、子どもの病状が安定した時期の追加鎮静の必要性の判断には、鎮静剤以外の介入の効果の見極めが重要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-04] A病院の看護師の急変に対する現状把握—循環器領域と循環器以外の看護師の比較—

○田村 芳子¹, 木島 久仁子¹, 高野 朝乃¹, 富樫 哲雄¹, 福島 富美子¹, 亘 啓子², 宮本 隆司³, 小林 富男⁴ (1.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療室, 2.群馬県立小児医療センター GRM, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.群馬県立小児医療センター 循環器)

Keywords: 現状把握、急変時対応、現任教育

【目的】A病院の看護師の急変に対する認識を明らかにし、急変時対応の教育を行う際の基礎資料とする。**【方法】**A病院の看護師221名に半構成的質問用紙を用いてアンケート調査**【倫理的配慮】**当院の倫理委員会に承諾を得た。**【結果】**回収率54.3%。循環器領域の病棟(回収率56.3%)とそれ以外の病棟(回収率53.6%)で比較した。以下循環器、非循環器とする。1)受け持ち患者の急変に遭遇した事がある1. 循環器83.9% 2. 非循環器77.5% 2)早見表を使用した事がある1. 循環器54.8% 2. 非循環器12.4%。3)胸骨圧迫の実施ができる

1. 循環器100% 2. 非循環器33.6% 4) DCの使用方法を知っている 1. 循環器96.8% 2. 非循環器73%。5) 急変時の対応で学びたい事 1. 基礎的な技術 2. 急変時の流れを確認 3. 医師が来るまでに出来る事の確認 4. 一連の流れを実際に練習したい。非循環器では全項目22~26%。循環器では4の項目が37.7%と最も多かった。【考察】循環器対象病棟は、急変に遭遇した事が多く、手技についての知識もあり、実践レベルでの練習を希望していることから、急変に対しての意識が高いと考えられる。それに対して、非循環器では急変時の基礎的技術や行動レベルの確認を希望する意見が多い。これは、急変体験の少なさを基礎技術の習得やシミュレーション等の勉強会で補いたいと考えたためと思われる。多様な急変対応には各病棟の現状にあった教育を行う必要があり、経験することにより意識の変化が期待される。【結論】各病棟の需要に合わせた勉強会の実施基礎編・応用編のシミュレーションの考案

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-05] 成人ユニットとしての外科系集中治療室における小児心臓血管外科の術後急変の経験と今後の課題

○山田 友紀¹, 高島 泉¹, 細萱 順一¹, 背戸 陽子¹, 渡邊 誠², 佐々木 孝³, 小川 俊一² (1.日本医科大学付属病院 外科系集中治療室, 2.日本医科大学付属病院 小児科, 3.日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

Keywords: 小児心臓血管外科、術後急変、集中治療室

<背景> A病棟では小児の心臓血管外科術後の集中治療管理は外科系集中治療室(以下 SICUとする)が担っている。A病棟 SICUは様々な診療科の患者が入室するが、主な対象は成人患者であり、小児心臓血管外科患者の受け持ち看護師は熟練看護師に限定されている状況である。年間の症例が多くない病棟特性の中で、僅かな変化から急変に至った小児症例を振り返ることで病棟全体の質の向上を図る必要がある。<目的>小児の心臓血管外科術後の急変症例を多職種で振り返り、今後の安全な全身管理のための教育資料の作成と、急変から体外循環の導入までのシミュレーション教育の構築につなげる。<方法>症例の急変前後における情報から実際に看護師が実践した内容をもとに、対象者に対してアンケートやデブリーフィングを行った内容について報告する。倫理的配慮としてグループミーティングは研究に同意してくれた看護師のみで個室で行い、話し合った内容は口外しないように説明し、了承を得た。<結果>心肺蘇生を要するに至るまでの全身状態のアセスメントと医師-看護師間での情報共有の困難さ、またこれまで経験したことのなかった小児の体外循環の導入におけるチームとしての連動性の困難さが特徴として抽出された。<考察>限定された症例数の中から、一人ひとりの看護師の経験の蓄積と受け持ち看護師の底辺の拡大が困難であることが大きな課題であった。また、そのような状況の中で術後管理における急変場面を経験することは更に少なく、その稀少な場면을病棟全体でデブリーフィングを行い共有することが、今後の症例に対して安全な全身管理を提供するためにも非常に重要な方略であると示唆された。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）09（III-TOR09）

座長:

森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）

Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場 (シンシア サウス)

III-TOR09-01~III-TOR09-05

[III-TOR09-01] 心疾患を有する小児をもつ家族の蘇生に対する意識の変化—心不全教育を含む小児心肺蘇生法講習会の導入—

○小谷 弥生, 千明 桃子, 川浦 秀明, 後藤 真紀, 佐川 有子, 都丸 八重子（群馬県立小児医療センター）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-02] フォンタン術後患者とその家族への集団患者教育 ～フォンタンの会を実施して～

○石川 さやか¹, 富樫 哲雄², 堀口 佳菜子¹, 清水 奈保³, 都丸 八重子³, 熊丸 めぐみ⁴, 中島 公子⁵, 小林 富男⁵（1.群馬県立小児医療センター 看護部 外来, 2.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療部, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 5.群馬県立小児医療センター 循環器科）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-03] 生徒に対する一次救命処置および AED 使用法に関する効果的な指導方法の検討

○飯田 千文¹, 望月 彩子¹, 小泉 敬一², 小鹿 学², 杉田 完爾², 星合 美奈子²（1.甲府市医師会小児初期救急医療センター, 2.山梨大学医学部 小児科）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-04] これが出来るよ！こうしたら出来るよ！～家族と開催する心臓病児の運動会開催報告～

○竹内 好野¹, 権守 礼美¹, 柳 貞光², 小野 晋², 佐藤 一寿², 吉井 公浩², 稲垣 佳典², 康井 制洋², 麻生 俊英³, 江野澤 壘⁴, 鶴見 伸子⁴（1.神奈川県立こども医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.全国心臓病の子どもを守る会 横浜支部）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-05] こども心臓セミナー参加は、フォンタン術後患児の意識や行動にどのような変化をもたらすか

○大津 幸枝¹, 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明²（1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科）

11:10 AM - 12:00 PM

11:10 AM - 12:00 PM (Fri, Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-01] 心疾患を有する小児をもつ家族の蘇生に対する意識の変化 —心不全教育を含む小児心肺蘇生法講習会の導入—

○小谷 弥生, 千明 桃子, 川浦 秀明, 後藤 真紀, 佐川 有子, 都丸 八重子 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: 心肺蘇生法、1次救命処置、心不全教育

【背景】心疾患を有する小児を持つ家族に対する1次救命処置(以下 BLSとする)の研究は行われているが、心不全教育の内容を取り入れた BLS講習会の教育効果を報告した研究は見当たらない。【目的】心不全教育を含む BLS講習会を受けた家族の心肺蘇生に対する意識の変化を検討し、その結果を基に退院指導として心不全教育を含む BLS講習会の開催方法の示唆を得る。【方法】2015年10月～2016年1月に A病院循環器病棟に入院している患者の家族に、心不全教育を含む BLS講習会を行い、講習会前後で質問紙を配布、対象者の属性と BLSに関する意識の変化、心不全症状の認知度を調査した。対象者に研究目的や方法、参加や辞退の自由、プライバシーの保護、結果発表について文章で説明し同意を得た。A病院看護部研究倫理委員会の承認を得た。【結果】患者の家族20名に質問紙を配布、回収率、有効回答数100%であった。BLS講習会前後で自己評価に変化がみられた項目は、心臓マッサージ、呼吸確認、意識確認であった。我が子に対する BLS実施の意思は講習会後95%であった。BLS講習会前の心不全症状の認知度は60%であった。心不全症状を「知らない」と答え、入院回数が複数回のものは4名(50%)であった。講習会後の心不全症状の理解度は「よくわかった」と答えたものが11名(55%)であった。【考察】統計学的有意差は認めなかったものの複数回入院者の心不全症状の認知度が低い傾向にあった。A病院では退院前に指導パンフレットを用いて心不全症状の説明を行っているが、疾患や病状に即した症状の説明、継続的な教育支援、教材等の指導方法の検討が必要と考えられた。心疾患を有する小児を持つ家族は BLSに対し実施の意思が高いため、適切かつ継続した指導が必要である。【結論】心不全教育を含む BLS講習会は、BLSに関する意識の向上、心不全症状の理解度の上昇に効果がある。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri, Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-02] フォンタン術後患者とその家族への集団患者教育 ～フォンタンの会を実施して～

○石川 さやか¹, 富樫 哲雄², 堀口 佳菜子¹, 清水 奈保³, 都丸 八重子³, 熊丸 めぐみ⁴, 中島 公子⁵, 小林 富男⁵ (1.群馬県立小児医療センター 看護部 外来, 2.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療部, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 5.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 患者家族支援、移行期支援、集団患者教育

【背景】フォンタン術後患者は様々な問題を抱えているため、A病院では平成24年度にフォンタン術後患者と家族を対象とした成人移行期支援外来を開設した。【目的】集団患者教育を目指したフォンタンの会を開催し、その効果を明らかにして移行期支援を充実させることを目的とした。【対象と方法】A病院外来治療中のフォンタン術後患者のうち、会に参加した4歳から17歳までの患児を持つ27家族を対象とした。集団教育の内容は、循環器科医師によるフォンタン循環、看護師による移行期支援外来、理学療法士による運動療法の説明、連携している成人領域循環器科外来と医師、心臓病の子どもを守る会の紹介、患者家族同士の座談会などを行った。会の終了後に無記名方式でアンケートを行い検討した。以上は院内倫理審査委員会で承認を得た。【結果】参加した27家族のうち、22家族から回答を得た。94%の家族が会の内容を「良く理解できた・理解できた」と回答し、中でも移行期支援外来と成人領域循環器科の紹介が「良く理解できた」が86%と特に高かった。音楽に合わせた運動内容は「とても良かった」が50%であった。「今後、成人の病院へ移行できそうか」の問いには「行けそう」が50%、「どちらともいえない」が45%であった。自由回答では「医療のみでなく福祉や教育機関との連携が欲しい」、「沢山のお子さんが同じ手術を頑張ってきたことに勇気づけられた」などの回答があった。【考察】会の

内容や移行期支援外来などへの理解は概ね良好であったが、成人病院への移行には不安もあることがうかがわれた。患者家族は福祉や教育機関との連携など多岐に渡るサポートの必要性を訴える一方、会自体がサポートとなっている声もあった。【結語】集団患者教育は、外来受診時や家庭内での説明だけでは困難な疾患についての理解を助ける場となった。今後は学校教員、ソーシャルワーカー、薬剤師、心理士等の参加を促し、会のさらなる充実と患者支援につなげていきたい。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-03] 生徒に対する一次救命処置および AED 使用法に関する効果的な指導方法の検討

○飯田 千文¹, 望月 彩子¹, 小泉 敬一², 小鹿 学², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府市医師会小児初期救急医療センター, 2.山梨大学医学部 小児科)

Keywords: 一次救命処置、AED、突然死

【背景】近年、AEDは地域社会に広く普及し、学校内で設置がすすめられている。しかし、学校内で年間約40名の生徒が突然死している。突然死は多くがクラブ活動や学校行事中に起き、生徒や教職員が救命処置を施せば生徒の命を救うことができる。「生徒自らが心肺蘇生法を行える」ことを主題に、親子で心肺蘇生について考える市民講座を開催した。【目的】生徒への効果的な BLS 指導方法を検討すること。【方法】平成27年10月、山梨大学小児科が中心となり BLS の習得に興味を持つ生徒とその親を一般公募し市民講座を開催した。BLS 指導要項は動画と CPR トレーニングボックスを用いた40分の講義、2) CPR マネキン・AED トレーナーを用いた60分の実技指導。【結果】医師・看護師14名のインストラクターが指導。参加者は53名で、内訳は親子18組47名(生徒27名)、小学校教員2名、その他4名。参加した生徒児童は、幼稚園2名、小学生19名、中学生5名、高校生1名。講義は、インストラクターが BLS を平易な用語で解説した。さらに胸骨圧迫は難解な医学用語を使わないアニメーション動画を視聴させ机上で CPR トレーニングボックスを用いて指導した。この講義方法を用いることで小学校低学年でも BLS の概念を理解させることができた。実技は、2 から3組の親子(5-8名)をグループとしインストラクター2名が BLS を指導した。BLS 手順は小学校低学年でも理解し施行することができた。さらに、AED 作動方法は幼稚園生でも理解することができた。しかし、CPR マネキンを用いた有効な胸骨圧迫は小学校高学年以上の体力を必要とした。【考察】生徒に対する BLS 指導は、平易な用語を用いた動画や蘇生トレーナーを活用することで興味を引きつけながら指導することができた。【結語】BLS は小学生でも理解し施行することができる。このため、BLS を小学校から指導することは、一般市民が救命処置を行う社会通念の普及に有効な方法である。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-04] これが出来るよ！こうしたら出来るよ！～家族と開催する心臓病児の運動会開催報告～

○竹内 好野¹, 権守 礼美¹, 柳 貞光², 小野 晋², 佐藤 一寿², 吉井 公浩², 稲垣 佳典², 康井 制洋², 麻生 俊英³, 江野澤 壘⁴, 鶴見 伸子⁴ (1.神奈川県立こども医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.全国心臓病の子どもを守る会 横浜支部)

Keywords: 心臓病児、運動会、共同開催

【背景】近年、重症心疾患の子どもの救命率が飛躍的に向上し、子どもたちの多くが学校生活を送り、社会に出るようになった。しかし、病気の捉え方には個人差もあり、予期せぬ事態に不安を抱いて過度の運動制限を課

し、消極的に過ごしている患者も少なくない。そこで、医師や看護師とともに、患者や家族どうしの交流を通じ、心臓病の子どもたちとご家族が楽しみ、自信が得られることを目的とし、2013年より親の会と共同開催で、心臓病児の運動会を開催している。【開催の実際】運動会の競技種目は、パン食い競走・玉入れ・ボール運びリレー等で、親の会が中心に企画。参加者は、第1回 総参加者数63名（内中学生未満14名、高校生以上6名）、第2回は総参加者数71名（内中学生未満19名、高校生以上5名）、第3回は総参加者数86名（内中学生未満23名、高校生以上6名）であった。医療スタッフは、医師及び看護師10名とファシリテッドック、そして高校のボランティア部の学生らが参加。家族からは、「幼稚園の運動会と違って、自分のペースを守れる運動会を心から楽しんでいた」「それぞれのペースで力を精一杯出し合い頑張っって共に良い笑顔で喜び合えるのは本当に素晴らしい」「みんなが出来る範囲で力を発揮していた」など可能な範囲で皆と運動を楽しむ喜びに関する感想が多くあった。また、「車いすから降りるといって息子の想像以上に頑張っって歩く姿」「抱っこしていらないと、自分の力でリレーに参加している姿」に感動したこと、「年齢が違う人々と触れ合えて素敵な経験になった」「術後で心が弱っていたのでリフレッシュできた」「病児だけでなく大人も共に笑い合え、奮闘できた」と家族にとって貴重な時間となったようであった。【まとめ】家族と開催する運動会は、子どもが可能な範囲で参加できる方法を学習するきっかけとなるだけでなく、今後のお子さまとの療養生活をおくるご家族にとって励みとなった。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-05] こども心臓セミナー参加は、フォンタン術後患児の意識や行動にどのような変化をもたらすか

○大津 幸枝¹, 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科)

Keywords: こども心臓セミナー、フォンタン術後患児、セルフコントロール能力

【はじめに】

機能性単心室の救命率は飛躍的に向上し、発達や成人移行の問題が重要性を増してきた。自らの病態・管理の理解は、自立に向け重要である。しかし、フォンタン循環の理解は難しく、前提として正常循環の確実な理解が必要である。我々は一般児童・生徒を対象とし、正常循環と命について学び、体験することもセミナーを開催した。フォンタン患児は、このセミナーにより自らの疾患理解が深まることが期待される。

【方法】

セミナーに参加した Fontan術後患児二名の、こども心臓セミナー前後での意識・行動の変化を、本人の感想・分析、親・看護師の観察所見から検討する。セミナー前後の様子を学会発表する同意を家族から得た。

【結果・考察】

1.小4男子

(行動の変化) 採血時に行動の変化あり。参加前は大泣きして逃げることもあったが、参加後は落ち着いて自ら手を出すことができるようになった。

(児の語り) 前は血液検査は針を刺されて痛かったし、怖かったけど、心臓の勉強をしてから、看護師さん達を信頼できて、やってみたら痛くないし大丈夫じゃんと思って、これからの大丈夫だと思えるようになった。

(変化のまとめ) 自分は頑張れば達成できると感じられるようになり、セルフコントロール能力の向上が示唆された。

2.中2女子(本人の感想文より抜粋)

心臓の模型を使って正常な循環を勉強したことによって、後でフォンタンについて考えたときに、とてもイメージしやすくなりました。正常な循環がしっかりイメージできるようになったことで、正常な循環とフォンタ

ンがどのように異なっているのか、何が違うのかがよく分かりました。
(変化のまとめ) 正常循環の理解により、フォンタン循環の理解の向上が示唆された。

【結語】

自分の病態や現在の管理の理解・把握は、セルフコントロール能力を養い、成人期に向け自立していくために重要であり、正常循環を学び、命について考えるセミナーは一つのよいきっかけとなり得ると思われた。今後のセミナーで、前方視的・システマティックに変容を検討していきたい。

市民公開講座

市民公開講座（LOP）

心疾患患者の社会的自立を目指して - 小児から成人への移行期の諸問題を考える -

座長:

西畠 信（鹿児島生協病院 小児科）

星合 美奈子（山梨大学医学部 新生児集中治療部）

Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場（オーロラ ウェスト）

LOP-00～LOP-06

[LOP-00] 開会の挨拶

小川 俊一（日本医科大学, 第52回日本小児循環器学会・学術集会 会長）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-01] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して

小児期から成人期への移行（トランジション）を考えるにあたって

○窪田 満（国立成育医療研究センター 総合診療部）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-02] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して

先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから

○落合 亮太（横浜市立大学医学部 医学研究科看護学科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-03] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

小児期・成人期の医療費補助制度

○掛江 直子（国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-04] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

生活保障に関連した支援制度（身体障害者認定、年金・生活保障）

○西畠 信（鹿児島生協病院 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-05] 就労支援の現状と問題点

自立支援制度と愛媛での就労支援

○檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-06] 就労支援の現状と問題点

社会の中での自立を目指して（患者の立場から）

○末永 瞳（心友会 患者）

3:00 PM - 5:30 PM

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-00] 開会の挨拶

小川 俊一 (日本医科大学, 第52回日本小児循環器学会・学術集会 会長)

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-01] シームレスなトランジション (移行期医療) を目指して 小児期から成人期への移行 (トランジション) を考えるにあ たって

窪田 満 (国立成育医療研究センター 総合診療部)

小児医療の進歩により多くの命が救われた一方で、慢性疾患を持ちつつ成人する患者さんが増えてきています。移行期=トランジションとは小児医療から成人医療へと移り変わりが行われる段階のことを指し、そこでなされる医療を移行期医療=トランジション医療と呼びます。転科=トランスファーはあくまでもその中のイベントの一つであると考えています。

トランジション医療に関して、以前から、解決しなければならない様々な問題がありました。それらを、保護者の問題、成人科医の問題、小児科医の問題に分けて解説します。私たち小児科医は患者さんを手放したいのではありません。逆に私たち小児科医は、このまま成人してからも診て行って何が悪いのかと考える事が多いです。しかし、その患者さんの未来にとって本当に良い医療とは何か、しっかりと考える必要があります。それが本当の意味での「Patient- and Family-Centered Care (患者と家族を中心とした医療)」なのだと思います。

小児医療にとどまる事による一番の問題は、患者さんの自立を妨げ、御両親の将来への不安を解決しないままにしているのではないかということです。

自立できる患者さんにはヘルス・リテラシー (自分の健康に関する必要な情報を自分で手に入れ、理解し、効果的に意志決定を行う個人的能力) を獲得し、自己管理能力を身につけるように援助する必要があります。そして最終的なゴールは、患者さん自身が自分の健康管理に責任を持ち、トランジションの時期を経て成人となることです。

自立が難しいような障害をお持ちの患者さんの場合には、御家族と何度も話し合い、その患者さんにとって一番良い医療を探すことが重要です。主治医も退職する 때가 来ますし、御両親も年を取ります。その時にどうしなければならないのかを今から考えることも、トランジション医療だと思います。当院のトランジション外来で、担当医でも専門医でもない私がそのような関わりをさせていただいています。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-02] シームレスなトランジション (移行期医療) を目指して 先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから

落合 亮太 (横浜市立大学医学部 医学研究科看護学科)

移行期医療 (Transition) の目的は、患者さんの自己決定を支援し、患者さんが生涯にわたって持てる機能と潜在能力を最大限に発揮できるようにすることです。近年、先天性心疾患を含む小児期発症疾患を有する方の小児科から成人診療科への転科・転院が話題に上りますが、移行期医療は転科・転院を最終目標とするものではありません。あくまでも、患者さん自身が身体・精神的な発達状況に応じて疾患を理解し、適切な自己決定を行い、その人なりに自立して社会生活を行えるよう支援することが目的です。その一環として、疾患を持たないこ

子どもが成長に伴って小児科から成人診療科へ受診先を変えるように、疾患を有することも、疾患の複雑さや地理的なアクセスを十分に考慮したうえで、通院先を変更することが起こり得ます。

Transitionは、患者さんの生活全般に関わる概念であるため、非常に幅広く、どこから手をつけてよいかわからない面があります。成人先天性心疾患学会内に設置されている看護情報交換会では、Transitionがカバーする目安を示し、患者さん・ご家族・医療者が目的意識を共有できるように、移行期間診票を作成しています（表を参照）。これは外来診察の前後で看護師さんと一緒に実施したり、患者教室などでみんなでチェックしてみたりという使い方を想定しています。問診票の項目は、通っている病院名や主治医の名前を覚えることから始まり、職業選択、異性との付き合い方、社会保障制度利用など、意思決定を必要とする項目へと進んでいきます。これは、患者さんの自己決定を支援するというTransitionの考え方に準じたものです。

問診票の項目に「いいえ」がついたら、Transitionは失敗というわけではありません。患者さんによっては病名を答えることが難しかったり、職業に就くことが難しかったりすることもあります。そのような場合でも、各項目についてその方なりの代替手段を講じることが重要です。病院名や病名を言うことが難しければ、緊急時などのために病名が記載された資料（心臓手帳など）を携帯するという手段が有効ですし、一般就労が難しい場合には、福祉的就労や障害年金などの所得保障制度の利用を検討することが重要です。

今回の市民公開講座では、上記の問診票に加え、これまでに私たちが行ってきた患者さんやご家族を対象としたアンケート調査結果を交えて、先天性心疾患領域における移行期医療の現状と今後の方向性についてご説明したいと思います。

表 成人先天性心疾患看護情報交換会が作成する問診票（回答は「はい・いいえ」）

1. 今かかっている病院と医師の名前を言えますか
2. あなたの主な病名を言えますか
3. あなたが受けた主な手術の名前を言えますか
4. 現在飲んでいる薬の名前と主な効果を言えますか
5. 現在飲んでいる薬について気をつけることを言えますか
6. 医師や看護師に自分で質問したり、質問に答えたりすることはできますか
7. できること、できないこと（体育・部活動等）について医師に確認していますか
8. 身の回りの整理整頓や家事など、無理のない範囲で自分でできることは自分で行っていますか
9. 感染性心内膜炎の予防方法を言えますか
10. 受診したほうが良い症状と対処方法を言えますか
11. 自分で外来受診を予約することはできますか
12. お酒・たばこをひかえる、十分な休息をとるなど、生活するうえで気をつけることを言えますか
13. 職業を選択する際の注意事項について主治医に確認していますか
14. 異性とのつきあい方で注意することについて、ご家族や主治医と話したことがありますか
15. 現在、利用している社会保障制度と、利用するうえで必要な手続きを言えますか

3:00 PM - 5:30 PM (Fri, Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-03] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

小児期・成人期の医療費補助制度

○掛江 直子（国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室）

わが国は、国民皆保険制度を採用していることから、原則として誰もが何らかの公的医療保険に加入しており、病気やケガで医療機関を受診すると、加入者（患者）の年齢や所得に応じて、かかった医療費の7～9割を公的医療保険が負担し、患者は医療機関の窓口で残りの1～3割を支払うこととなる。現在、子どもの窓口負担の法定割合は、未就学児（6歳に達する日以後の最初の3月31日まで）は2割となっている。この窓口負担分（すなわち自己負担分）の一部を補助する制度（いわゆる医療費助成制度）として、地方自治体が法律に基づきまたは国

の予算措置による事業として国の負担を伴って実施する事業と、地方自治体の条例・規則等に基づき独自に実施する事業（いわゆる地方単独事業）がある。前者は小児慢性特定疾病対策による医療費助成や未熟児養育医療、結核児童療育費、自立支援医療（育成医療）、後者は乳幼児等医療費助成（呼称は実施主体により異なり、子ども医療費助成と呼ぶ場合もある）、ひとり親家庭等医療費助成制度、重度心身障害者医療費助成制度等である。

これらの様々な小児の慢性疾病患者に対する医療費助成のうち、2014年5月の第186回通常国会にて成立した「児童福祉法の一部を改正する法律（平成26年法律第47号、以下、児童福祉法改正法と呼ぶ）」に基づき、2015年1月1日に全面施行された「小児慢性特定疾病対策」は、従来の514疾患から760疾患に対象が拡大され、登録病名の大幅な見直しもなされた。

また、特に成人期以降に慢性疾病患者が利用できる医療費助成制度として、同国会において成立した「難病の患者に対する医療等に関する法律（平成26年法律第50号、以下、難病新法と呼ぶ）」に基づき実施されている「指定難病制度」がある。これは従来の「特定疾患」56疾患から、2015年1月1日の法施行時に110疾患に、さらに7月には196疾患が追加され、306疾患にまでその対象が拡大されている（現在、更なる対象拡大の検討が進められている）。

本報告では、小児期発症の慢性疾病患者が、小児期のみならず成人期以降も継続して医療費助成を受けられるようにと検討された2つの制度の連携の枠組みと今後の課題について検討したい。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri, Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-04] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点） 生活保障に関連した支援制度（身体障害者認定、年金・生活保障）

○西島 信（鹿児島生協病院 小児科）

社会保障での立場も18歳（もしくは20歳）を境に大きく変わるので疾病と共に社会で自立していくには普通の「巣立ち」の準備以外の準備が必要です。一方、社会保障制度の仕組みも新たな法律や法改正で最近大きく変更されつつあります。生活に重要な支援制度のうち「手帳」と所得保障について現状と問題点を取り上げます。

1.身体障害者手帳・その他の手帳

身障手帳の有無と等級は大切に、受けられる支援内容が大きく変わります。心疾患で取得できるのは身障1、3、4級で、医療費助成を始めサービスは級によって異なります。重症心疾患は乳児期から申請可能ですが、3歳過ぎに見直しがあります。身障手帳取得状況は厳しくなっており、以前は1級が認められた状態でも最近では3~4級が精一杯のことが多くなりました。

等級は診断書の症状や検査所見の項目の○の数が重要な参考とされていますが、先天性心疾患に関しては項目の内容が重症度を判断するのに適切とは言えない上に、判定基準や判断が自治体によって異なることもあるため、今後の改善が望まれます。

手術やカテ治療の費用は18歳未満では育成医療の対象でしたが、18歳以上では更生医療の対象になります。更生医療だけでなく身体障害者枠での就労を目指す場合も身障手帳所持は必須ですので移行期の準備として確認が必要です。知的障害、発達障害、精神障害を伴うときにはあわせて療育手帳や精神保健福祉手帳の取得も考える必要があります。

2.生活の保障

医療を受けながら社会生活するには生活（所得）保障も重要です。中等度以上の心疾患の患者は20歳未満では特別児童扶養手当（1級と2級）と障害児福祉手当の対象となっていました。18歳未満で発症した心疾患の患者は成人すると障害基礎年金の対象となります。障害基礎年金は1級と2級に分かれており、取得には特別児童扶養手当の診断書と類似の医師の診断書が根拠となります。生活状況の程度がおおよそ目安となりますが、（アからオの5段階のうち概ね「オ」が1級、「ウ~エ」が2級の対象になる厳しい判定基準）、心疾患の患者で就労できてい

る方はほとんどが対象になりにくいのが現状です。限られた予算の中で分け合いますので、既に障害基礎年金を受給している方も更新のため医師の診断書の提出が必要なことがあり、公正な配分が為されるように考えるべきと思われます。

これらの移行期に必要な社会の仕組みの知識は、医師もよく知らないというのが正直なところですが、地方（自治体）による違いと共に主治医による違いがあるのも現実で、今後、学会としての対応と教育も重要です。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-05] 就労支援の現状と問題点

自立支援制度と愛媛での就労支援

○檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

小児期の疾患を乗り越えて、子どもたちが成長、発達し、社会的に自立できるようになることは、小児医療に携わるみんなの願いのひとつです。

心疾患を有している患児が、社会生活に参加する機会も多くなりましたが、小児期から社会的に自立していくためには多くのハードルを乗り越えていかなければなりません。社会生活、いわゆる社会的自立のなかで、就労と就業継続、年収、障害年金受給などの所得保障に関する問題は、心疾患患者の経済的・精神的苦痛と大きく関連しています。そこで、『慢性疾患をのりこえていく子どもたちのジョブプロジェクト』という体調に合わせた就労支援の愛媛県における取り組みについてご紹介したいと思います。

平成26年10月から、愛媛大学病院の小児循環器外来にコーディネーターによる相談コーナーを併設することにより始まりました。現状の不安や、就労や就労内容に対する要望、資格や今までの経験などについて聞き取り調査を行い、それをもとに、企業を交えたジョブカンファレンスで、提供できる可能性のある雇用機会を調整していきます。平成27年度からは、愛媛県（都道府県）、松山市（中核都市）から委託をうけて、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業（法定事業）の一環として、相談支援（必須事業）、学習支援、就職支援などを継続して行っています。体調に合わせて、在宅業務、IT企業への就職、就労体験など移行支援を企画したり、就労継続支援 Aまたは B型、障害者雇用、特例子会社に連携し、さらには一般就労へのアップグレードなどを調整していきます。

就労支援事業を通して、心疾患患者自身の働き甲斐を見出し、コミュニケーション能力、エンプロイヤビリティを向上させて、企業や行政との連携により実際に就労につないでいくことが可能になっていくものと思われます。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-06] 就労支援の現状と問題点

社会の中での自立を目指して（患者の立場から）

○末永 瞳（心友会 患者）

小児医療の発展により、成人先天性心疾患患者(以下 ACHD患者)の長期生存が可能になりました。ACHD患者が直面する問題は年齢や性別によって様々ですが、成長する過程の中で、「社会的自立」について考える機会は多くなります。特に最近の印象としては、心臓の機能状態に直結した問題だけではなく、患者本人とその家族の心の成長が大きく影響を及ぼしているように思います。私達患者は、家族と社会に守られながら育ってきました。大事に守られてきた分、子供も親もお互いがお互いに依存している傾向にある気がしてなりません。内部障害である私達は、外見からは元気そうに見えるが故に、病気のことを周囲に理解されにくい現状があります。ACHD患

者の多くは QOLが良好といわれていますが、お世話になることも迷惑をかけることも多々あります。だからこそ、どんな病気でどんな支援が必要なのか、何ができて何はできないのか等、自分自身で伝えることで周囲に正しく理解をしてもらう必要があるのです。病名はわかりますか？病状を理解しようとしていますか？親が分かっているしとか、この子には私達しかいないからとっていませんか？それでは駄目なんだと患者側に教育して下さっていますか？

委員会報告,COI・専門医制度

委員会報告,COI・専門医制度（ICS）

座長:

土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院）

Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第A会場 (天空 A)

ICS-01～ICS-02

[ICS-01] COIについて

○野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[ICS-02] 専門医制度の現状と今後の見通し

○富田 英（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第A会場)

[ICS-01] COIについて

○野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第A会場)

[ICS-02] 専門医制度の現状と今後の見通し

○富田 英（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

モーニングセミナー

モーニングセミナー2 (MS02)

臨床研究入門2 - 実際の抄録のブラッシュアップと学ぶ -

座長:

小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画室)

Fri. Jul 8, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場 (天空 センター)

MS02-01

[MS02-01]

○三浦 大, 金子 徹治, 森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

[MS02-02]

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

8:00 AM - 8:40 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場)

○三浦 大, 金子 徹治, 森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場)

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

標本展示

組織標本 (TIS03)

Fri. Jul 8, 2016 9:00 AM - 12:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS03-01] 標本展示 (ルーム輝)

9:00 AM - 12:00 PM

9:00 AM - 12:00 PM (Fri, Jul 8, 2016 9:00 AM - 12:00 PM 標本展示会場)

[TIS03-01] 標本展示 (ルーム輝)