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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 眞理（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 Londor 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 山﨑 武士, 簇 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], 渡邉 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：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）
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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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

©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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 簗 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

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血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-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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 蕗子[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

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）
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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 聰（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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 北畠 康司, 大薗 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], 曽根 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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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- ）
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 聰（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 諭 （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]

○髙月 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:福嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 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ー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], 渡邉 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] Infliximb（ IFX）を third-line therapyとした川崎病急性期治療プロトコールの治療成績
○星合 美奈子, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 杉田 完爾（山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部）
9:00 AM - 10:20 AM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子 （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[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の術後に膵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 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ー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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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デ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], 櫨木 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], 瀧聞 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, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）
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
○枡岡 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 福嶌 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, 大薗 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 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, 渡邉 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 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

○新冨 静矢[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1], 原田 順和[1], 安河内 聰[2], 瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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] Amplater 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], 黒嵜 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 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）

1:00 PM - 1:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

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）

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

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], 大薗 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 美杉[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, 鵜池 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

○瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 7, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 一般心臓病学2

ポスターセッション（ P02）
一般心臓病学2

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

[P02-01] 血小板活性は先天性心疾患の病態と関連する

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-05] 心室中隔欠損症の閉鎖術を行った軟骨無形成症の1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学1

ポスターセッション（ P05）
胎児心臓病学1

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-02] 予後からみた内臓錯位症候群の胎児診断症例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学2

ポスターセッション（ P06）

胎児心臓病学2

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-03] 胎児診断のピットホール「総肺静脈還流異常」の経験

○河津 由紀子, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 智彦, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-04] blocked PACと誤診した AV blockの1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形1

ポスターセッション（ P09）

複雑心奇形1

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-02] 当院における無脾症の予後および予後に関連する因子の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-03] フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-04] 無脾症候群 Fontan患者における血液リザーブ機構

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 画像診断3

ポスターセッション（ P14）

画像診断3

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P14-01] 先天性心疾患における E/e'と心房圧の関係

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-05] 術中経心膜３次元心エコーの先天性心疾患手術への応用

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-06] P14-06 → P12-08へ移動

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心臓血管機能1

ポスターセッション（ P16）

心臓血管機能1

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

[P16-01] 小児期大動脈弁閉鎖不全に対する外科的介入至適時期の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-02] 円錐動脈幹異常心疾患における動脈硬化度の増加

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-04] 胎児発育遅延児の心機能評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | カテーテル治療3

ポスターセッション（ P20）

カテーテル治療3

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

[P20-01] APCAコイル塞栓術におけるコイル数削減の試み

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P20-02] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

略；小児心臓外科医とのコラボレーション

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一 （熊本市民病院 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈2

ポスターセッション（ P23）

電気生理学・不整脈2

座長:
鈴木 博（新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-04] QT延長症候群の診断におけるホルター心電図検査の有用性

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○小川 禎治, 谷口 由記, 平海 良美, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院）

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈6

ポスターセッション（ P27）

電気生理学・不整脈6

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

[P27-01] 心室中隔欠損症における心筋再分極の変動特性

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-02] 冠静脈洞憩室を合併した WPW症候群の15歳男児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-03] 乳児健診を契機に診断された頻脈誘発性心筋症の1例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-04] 心筋リモデリングを伴った先天性完全房室ブロック

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理1

ポスターセッション（ P29）

集中治療・周術期管理1

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-02] 小児先天性心疾患術後管理におけるトルバプタンの使用経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理4

ポスターセッション（ P32）

集中治療・周術期管理4

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P32-04] 当院における頻脈性不整脈への対応

○土井 悠司[1], 大崎 真樹[2], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1], 中野 愉[2], 濱本 奈央[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患2

ポスターセッション（ P34）

心筋心膜疾患2

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

[P34-01] 神経性食思不振症の経過中に感染性心内膜炎を発症した女児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-02] 当センターにおける感染性心内膜炎１８例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 （東北大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植1

ポスターセッション（ P37）

心不全・心移植1

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

[P37-01] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と弊害

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-02] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と肺循環への影響

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達4

ポスターセッション（ P44）

術後遠隔期・合併症・発達4

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

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達5

ポスターセッション（ P45）

術後遠隔期・合併症・発達5

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

[P45-01] ペースメーカー植込症例の術後経過
○森 啓充, 大島 康徳, 大下 裕法, 河井 悟, 安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

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

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

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

[P45-05] 左室低形成を伴う完全型房室中隔欠損症の治療前後の問題点の検討
○佐藤 一寿[1], 吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 英明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達8

ポスターセッション（ P48）

術後遠隔期・合併症・発達8

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）
6:00 PM - 7:00 PM

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

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

ポスターセッション | 成人先天性心疾患3

ポスターセッション（ P51）
成人先天性心疾患3

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 成人先天性心疾患4

ポスターセッション（ P52）
成人先天性心疾患4

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

[P52-01] 成人移行外来の問題点
○満下 紀恵, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生 （静岡県立こども病院 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM

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

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

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

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

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

ポスターセッション（ P55）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

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

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

[P55-02] NYHA class IVで診断された小児肺動脈性肺高血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

圧症の治療反応性と予後

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

ポスターセッション（ P58）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-03] 乳児期に発見された肺動脈大動脈起始症の2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管3

ポスターセッション（ P63）

川崎病・冠動脈・血管3

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

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

○佐藤 啓, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-05] 川崎病冠動脈障害合併14例の症例対照研究

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 井上 聡, 木村 学 （京都第二赤十

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

字病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管5

ポスターセッション（ P65）
川崎病・冠動脈・血管5

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子1

ポスターセッション（ P67）
学校保健・疫学・心血管危険因子1

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

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 弁形成・弁置換術

ポスターセッション-外科治療02（ P71）
弁形成・弁置換術

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

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

小児科）
6:00 PM - 7:00 PM

[P71-02] 腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流に対する外科治療の経験
○前川 慶之[1], 河田 政明[1], 吉積 功[1], 宮原 義典[1], 片岡 功一[2,3], 佐藤 智幸[2], 岡 健介[2], 古井 貞浩[2], 松原 大輔[2], 安斉 達也[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部）
6:00 PM - 7:00 PM

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

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

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

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

ポスターセッション | フォロー四微症、右室流出路閉塞

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

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | BTシャント、その他

ポスターセッション-外科治療08（ P77）
BTシャント、その他

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性心不全の risk factor

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-05] 高度肺動脈低形成症への治療経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

ポスターセッション | 単心室、その他

ポスターセッション-外科治療11（ P80）

単心室、その他

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

[P80-01] フォンタン手術と CRT-Pを同時施行した治療経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-05] 成人期に Primary Fontan型手術を行った1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 冨野 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

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] ―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（神奈川県立こども医療センター）
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－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－

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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], 鉾碕 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], 永渕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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, 渡邉 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２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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:00 PM（Thu. Jul 7, 2016 1:50 PM - 3:00 PM 第A会場）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Wü rzburg 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 Wü rzburg. 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 Wü rzburg. 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Londor Children's Hospital St Thomas'Hospital）

11:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Londor 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 abtibodies. 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Adatia （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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漫性線維腫、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。び漫性線維腫では、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、腫瘍部分を電気的に隔離した。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漫性線維腫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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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いけない。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、僧帽弁置換手術のおける左室 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 山﨑 武士, 簇 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 山﨑 武士, 簇 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(KUDOS○ 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 ≥30mm 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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プリンタとバイオロジカルスキャフォルド

○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], 渡邉 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：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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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プリンタとバイオロジカルスキャフォルド

○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３ Dプリンターは大きな力を発揮している1)。一方で、バイオロ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・３ Dプリンタと医療（山岡哲二監修）、人工臓器44巻1号, 31-61 （2015）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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ー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、コンピューター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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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】心室に時変エラスタンスモデル、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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こ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）

【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―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―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用い，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え，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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、特有な治療法の実施・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 米国ベ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, TNNI3, 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、連鎖解析に足る大家系も少なく、遺伝子解析も十分とは言えない。
２００５年の次世代シークエ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年に次世代シークエ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、次世代シークエ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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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 valvloplasty 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 簗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 簗 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相関するが、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の有無等を考慮にいれて論じたい。
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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、また経時的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肺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 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）

【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 NA1.6±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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（男人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過ごすために、適切なフォローアップを行うことが必要であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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血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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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血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）との関連を明らかとする。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充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、 Damus-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 mm^2/m^2、 S群268±108 mm^2/m^2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ヵ月で１枝閉塞も他は開存、１例（傍心臓型）は術後2ヵ月で片側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に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±12→71±31%）し、非改善群では増加（87±19→105±28%）していた。収縮期血圧は、改善群では不変(93±17→91±13mmHg)だったが非改善群では経時的に上昇（91±10→107±14mmHg）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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 de first reports of Glenn and Fontan, the univentricular palliation has changed substantially, both in technical terms and in term 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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゛は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で゛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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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）

【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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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で比較すると、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。御協力いただけると幸いである。
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 Arrhyth 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「何もないのに、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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・社会支援は個々人により異なり、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、純粋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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AHA-AEPC-JSPCCS-TSPC Joint Symposium

AHA-AEPC-JSPCCS-TSPC Joint Symposium （ AJS）

Heart examination and sudden cardiac death

座長:

安河内 聰（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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

小中高校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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 大薗 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], 曽根 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 大薗 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、これまでにも 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はなく、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ー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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 曽根 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、エピソーマルベクターを用いて初期化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ールを用いた。 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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ｉＰＳ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。ＬＱＴをはじめとする不整脈のモデルとしてｉＰＳ細胞を応用した報告が散見される。[目的]正常のヒトｉＰＳ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ｉＰＳ細胞から心臓細胞へ分化誘導された１０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ｉＰＳ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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次以降の検診で必要な診察・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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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性があるか否かを、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が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に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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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- ）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 聰（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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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]

○髙月 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM（Thu. Jul 7, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場）

○髙月 晋一 （東邦大学医療センター大森病院 小児科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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:福嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ー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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±20.8(3.4-83.7)歳、 Qp/Qs 2.4±0.9(1.1-7.0)、平均肺動脈圧 15±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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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)を組み合わせて待機的 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え 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ー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例に経皮的大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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ユミレーションにより、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], 渡邉 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、姑息的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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

9:00 AM - 10:20 AM

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

○大橋 啓之[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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 蕗子 （富山大学医学部 小児科学教室）

9:00 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ールに従い、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±1.1g/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○面家 健太郎[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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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≧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≧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≧3.83かつ PLR≧150の場合の調整済オッズ比は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、3×106cell/wellを培養する。さらに無添加群、 LCWE（5μ g）群、さらに LCWE＋ IVIG（5mg）群、LCWE＋ losartan（10μ M）群、 LCWE＋ IVIG（5mg）＋ losartan（10μ M）を各々37℃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 type1 (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-6mRNA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、 MrC1mRNAは IVIGにより25%低下したが、反対に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子 （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±0.16%であり、有熱者(0.09±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の術後に膵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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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)投与中であったが、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の術後に膵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、膵体尾部欠損、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膵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と膵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膵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で膵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と膵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、膵無形成と違い、膵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患者にも膵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。膵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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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 NYHAI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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ー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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ー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ケン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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、電気的相互作用、遅伝導路

背景：房室結節回帰性頻拍（ atrioventricular nodal reentrant tachycardia; AVNRT）において、遅伝導路との電気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気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±85.9ms vs. 307.0±91.0ms、 P＜0.001）。体表面積（ BSA）とHis電位記録部位-成功通電部位間距離（ SP length）との間（ r=0.641、 P=0.046）、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、速遅伝導路間の電気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の現状を明らかとすること。【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±22.3cm、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±11ms、 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、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

イッチ術後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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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デ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], 櫨木 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 (×10-3), aortic stiffenss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径とその 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 core: 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 stiffenss: R=0.58, p＜0.01)。重回帰分析では SOVの z scoreと年齢が aotric 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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デ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], 櫨木 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: デクスメデトミジン、離脱症状、周術期管理

【背景】デクスメデ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デ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デ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、デクスメデ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、デクスメデ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、デクスメデ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。またデクスメデ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

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

○枡岡 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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）

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

Keywords: 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, CI, Qu, QI, Pu, PI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', QI', Pu', PI'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、 QI'=CI*PI', Qu'=Cu*Pu', QI'+Qu'=Q, CI+Cu=Ca+Cvから連立方程式を解くことにより CI, Cuが算出可能。方法２） IVC閉鎖後の圧 PI'とm CPの比は循環血液量 Qに対する下半身充満血液量 QI'の比にほぼ等しいので、 QI’=Q*P'I/mCPから算出可能。 Qu'=Q-QI'で算出可能。したがって Cu=Qu'/Pu', CI=Ca+Cv-Cuで算出可能

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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±2.0kg。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→31.2ml/kg、24時間57.6→72.0ml/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

○枡岡 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Capiox 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・カニュレーション部位変更を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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 福嶌 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, 大薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 福嶌 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 BSA1.0m2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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定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, 大薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(SO_2)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 SO_2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 SO_2の変化、 PAVM発生率を比較した。
【結果】1) SO_2： 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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、 SO_2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 SO_2の改善が得られた。一方、TA群では、 BCPS後の SO_2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、それにともなう SO_2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, 渡邉 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、 DKS２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 mm^2/m2であった。術前に肺動静脈瘻（ 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 retrospective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±8.7(15.6-35.0)ml/BSA、推定 RVPは、24.3±5.6mmHg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15.2pg/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1.49m/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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○新冨 静矢[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1], 原田 順和[1], 安河内 聰[2], 瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:05 PM - 5:55 PM (Thu. Jul 7, 2016 5:05 PM - 5:55 PM 第C会場)

[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)

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(PIt[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ロールを用い, 肺動脈形成術を行った症例の検討

○新冨 静矢[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1], 原田 順和[1], 安河内 聰[2], 瀧聞 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、自己心膜ロール、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ロールを用い, 肺動脈形成術を行っている. 今回自己心膜ロ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±1.5mm, LPA径9.9±3.8mm, RPAP13±4.4mmHg, LPAP13.4±2.6mmHg, 両側肺動脈間距離28.7±2.1mm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±1.1kgであった. 自己心膜ロールの周径は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±1.4mm, LPA径8.4±0.7mm, RPA圧11.5±0.9mmHg, LPA圧12.0±0.7mmHg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ロールを用い, 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 depth [mm] / BSA [m2]) < 25 mm/m2と scoop index (大動脈弁輪-心尖部間距離 / VSD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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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] Amplater 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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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（0.1〜08）、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 aoric 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）
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ー縫着を行い、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ー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、グラフトマーカー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 commonPV-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ー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。マーカー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ー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] Amplater Duct Occluderによる動脈管開存閉鎖術の施行経験

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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: Amplater Duct Occluder、PDA、PH

【背景】 Amplater 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。施術中に deviceの脱落や、重篤な合併症はなかった。施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±16.0mmHgから26.0±10.9mmHg、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, R2=0.19）を認め、 MPV（ F=0.001, R2=0.22）およびフィブリノゲン(F=0.01, R2=0.485)と負の相関を示した。【考察】シェ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、主なリ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 松扉 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：

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。最近は 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手前に留置,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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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

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], 大薗 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 美杉[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, 鵜池 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

Keywords: 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<

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 ratio0.3 vs 0.73で有意差あり(p＜0.05)。生後 follow時では I/ AAo ratio 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 sagital-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], 大薗 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）たは 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 美杉[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 鵜池 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○瀧聞 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02-0.5%)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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 classicalHLHS30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 intactIAS、胎児水腫、 PAV異形成、肺低形成例を基準とした。肺うっ血危惧例は PV flow patternをもとに forward/reverseVTI(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:intactIAS+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、restrictiveFO(F/R2.7)1。 I群5例:restrictiveFO(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intactIAS+胎児水腫例と三心房心は出生直後の外科的治療介入、 restrictiveFO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+bilPAB,BAS,心房内隔壁除去+bilPAB)、 I群1(TAPVCrepair)、 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 29week. 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 hypoplasty. The mother then was admitted due to developed premature labor. The feasibility of high risk surgical atrioseptostomy 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 is 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 hetertaxy 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 trancal 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 一般心臓病学2

ポスターセッション（ P02）

一般心臓病学2

座長:
片岡 功一（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P02-01～P02-06

[P02-01] 血小板活性は先天性心疾患の病態と関連する

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P02-05] 心室中隔欠損症の閉鎖術を行った軟骨無形成症の1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P02-01] 血小板活性は先天性心疾患の病態と関連する

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

Keywords: 血小板活性、先天性心疾患、術後

【背景】フォンタン術後では血小板機能の亢進が見られるとする報告がある一方、先天性心疾患全体での報告は少ない。血小板活性を反映する平均血小板容積(MPV)は一般検血で測定でき簡便な検査である。【目的】血小板数と機能を先天性心疾患病態別に比較する。【方法】対象は2014年から15年に行った271例、326回の心臓カテーテル検査。入院時血小板数(Plt)、 MPVと心臓カテーテル検査データの関連を、未手術(N)群、グレンを含む短絡術後(Sh)群、フォンタン(F)群、ラステリ(R)群、ラステリ術を除く二心室修復(BVR)群に分けて検討した。【結果】全体の MPVは Pltと負の相関(R2=0.30, F＜0.001)を認めたが、 BNP、 Qp/Qs、平均肺動脈圧(mPAP)との相関はなかった。 Plt(万/μ l)、 MPV(fl)は BVR群28.8、9.7、 F群22.0、10.7、 R群18.3、10.9、 N群32.4、9.3、 Sh群30.4、9.4で、一元配置分散分析で有意な群間差を認めた(p＜0.001)。 Pltと MPVは F群と R群が BVR群に比し有意に大きく、 F群と R群に有意差はなかった。 F群の MPVと mPAP、 BNP、 SaO2に相関はなかった。 SaO2が平均80.6(54から89)%の Sh群(n=23)では97.2(86から100)%の BVR群(n=88)に比べ MPVが有意に小さかった(9.4 vs 9.7, p=0.046)。 N群で Qp/Qs＞1.5と肺血流増加群(n=71)と遺残短絡のない BVR群(n=70)で Plt(32.2 vs 28.6, p=0.04)、 MPV(9.2 vs 9.7, p＜0.001)ともに有意差を認めた。 N群内で mPAP20mmHg未満群(n=91)と以上の PH群(n=37)で MPVに有意差はなかった。【考察】フォンタン術後、ラステリ術後では MPVが大きく血小板の活性化が示唆された。いずれも血栓症に注意すべき病態であり、 MPVが血栓症の予測因子になりうるかについて検討を要する。一方、チアノーゼと肺血流増加はいずれも MPVが小さく活性は亢進していないことが示唆された。

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

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

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

Keywords: 心臓カテーテル、心筋トロポニン、脳性ナトリウム利尿ペプチド

【はじめに】高感度心筋トロポニンＩ（ TnI）は心筋障害を示唆するマーカーとして小児心疾患の日常診療に使用されているが、その臨床的意義については十分な検討がなされていない。【対象・方法】2012年8月から2015年12月までに当施設で施行した心臓カテーテル検査・治療（心カテ）562件を対象とした。新生児例は除外した。心カテ前後に採血し血漿 TnI 、脳性ナトリウム利尿ペプチド（ BNP）を測定した。診断カテ420件（ D群）、治療カテ138件（ CI群）、心筋生検4件（ BI群）に分け、さらに CI群をバルーン形成術34件（ B群）、コイル塞栓術52件（ C群）、 Amplatzer 動脈管閉鎖術23件（ ADO群）、 Amplatzer心房中隔欠損閉鎖術28件（ ASO群）に分けてカテ前後の TnI、 BNP値の変化について比較検討した。さらに合併症の有無との関連についても検討した。統計学的手法は paired Wilcoxon変法、一次元分散分析法を主に用いた。【結果】 TnIは D群、 CI群、 B群、 C群、 ADO群、 ASO群すべてでカテ後に有意に上昇した。 BI群も上昇したが、例数が少なく有意差には至らなかった。前後比（％）を比較すると、 D群と比較し B群と ADO群は有意に高値であったが、 C群、 ASO群は有意差を認めなかった。一方、 BNPは D群ではカテ後に有意な上昇を認めなかった。 CI群では有意な上昇を認め、 B群、 C群、 ADO群、 ASO群の各群とも有意に上昇した。前後比を比較すると、 D群と比較し B群のみが有意に高値であり、 CI群、 C群、 ADO群、 ASO群は有意差を認めなかった。 TnIと BNPの前後比はい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ずれの群においても相関関係を認めなかった。 D群を合併症（軽症）の有無で二群に分け TnI、 BNPの前後比を比較したが有意差を認めなかった。【考察】 TnI、 BNPは異なる変動を呈した。カテ前後で TnIを測定し比較することで、カテ施行中には意識されない潜在的な心筋障害を把握できる可能性が示唆された。

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

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

○伊藤 敏恭[1], 寺田 一也[2] （1.高松赤十字病院 小児科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 感染性心内膜炎、末梢カテーテル感染、細菌性肺塞栓

【背景】感染性心内膜炎(IE)の多くは弁膜症などの基礎疾患を背景として発症し、小児例においては背景が先天性心疾患であることが多く、成人例に比して右心系に多いことが特徴である。医療関連感染症の多くの要因は、中心静脈カテーテル感染であるが、末梢静脈カテーテル感染も報告されている。【症例】3歳女児。品胎第１子。当院 NICU入院中、心臓超音波検査で三尖弁異常は認めなかった。インフルエンザに感染し前医でペラミビル投与され一旦は解熱したが、2日後に再発熱し炎症反応の上昇を認め ABPCを投与された。改善せず発熱10日目に当院紹介入院した。 CTXの投与により解熱が得られ退院したが、翌日より再発熱し、再入院した。 CTXの再投与にて速やかに解熱したが、血液培養で黄色ブドウ球菌が検出された。感染性心内膜炎を疑い心臓超音波検査を施行し、三尖弁逸脱に伴う逆流と疣贅を認め、胸部造影 CTで両肺野に多数の小結節病変を認めたため診断した。頭部胸腹部造影 CTで頭蓋内病変は認めなかったが、両肺野に多数の小結節病変を認めた。 GMを5日間投与し CEZは4週間継続投与した。４週間後の胸部 CTでは小結節は消失し、心臓超音波検査でも疣贅は消失、三尖弁逸脱は残存するが増悪は認めなかった。現在は、無投薬で外来経過観察中である。【考察】右心系 IEは、起因菌に黄色ブドウ球菌が多く、原因として経静脈感染が多い。小児の場合、アトピー性皮膚炎等の皮膚病変に起因することが多い。本症例の場合、病歴から末梢カテーテル留置に起因する可能性が考えられた。【結論】基礎心疾患のない感染性心内膜炎の報告は稀であるが、熱源不明の発熱が遷延する場合、感染性心内膜炎の検索は重要と考えられた。

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

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

○石踊 巧[1], 長谷川 誠[1], 原 モナミ[1], 鬼澤 裕太郎[1], 齊藤 久子[1], 今井 博則[1], 加藤 愛章[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波メディカルセンター病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科）
Keywords: 左上大静脈遺残、右左短絡、低酸素血症

【はじめに】左上大静脈遺残(PLSVC)左房開口は PLSVC(一般剖検中0.4%とされる)のうち4％程度に認められることがある非常に稀な血管奇形である。【症例】20か月女児。生来健康で、成長発達正常。出生歴、既往歴、家族歴に特記すべきことなし。13か月時に突発性発疹にともなう複雑型熱性けいれん、16か月時に仮性クループで入院した。いずれの入院時も呼吸症状改善後も、 SpO2 90%程度と低値が遷延した。外来経過観察中も、平時 SpO2は93％程度で、感冒時や活動後に度々 SpO2≦90%となった。また入眠と共に SpO2が上昇し、覚醒、活動によって SpO2が低下する傾向があった。心電図は正常範囲内、心エコー検査でも心内奇形は検出できなかった。その後も低酸素血症が続くため20か月時に造影 CT検査を実施した。その結果、左房に直接還流する左上大静脈遺残を認め、無名静脈は認められなかった。その他の心血管内臓奇形は同定されなかった。【考察】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PLSVC左房開口は非常に稀な血管異常で、小児期に診断される例は更に稀である。他に合併奇形がなければ軽度の低酸素症以外に兆候は認められず無症状であるが、若年での脳膿瘍や脳梗塞の反復をきっかけに診断される報告も散見され、早期診断と治療介入が必要な疾患でもある。小児期に易疲労性、中心性チアノーゼを呈しカテーテル閉鎖や外科的根治術が行われた報告もあり、低酸素は1歳程度で顕在化し進行すると報告されている。本例は現在のところ無症状であるが、将来的には治療が必要で、低酸素の進行や易疲労性が認められれば早期の治療介入が必要と考えられる。

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

[P02-05] 心室中隔欠損症の閉鎖術を行った軟骨無形成症の1例

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

Keywords: 軟骨無形成症、心室中隔欠損症、開心術

【背景】軟骨無形成症 (Achondroplasia:ACH) は四肢短縮型の低身長を呈する骨系統疾患であり、15,000－20,000人に1人の発症頻度である。先天性心疾患の合併は稀で、本邦では開心術の報告はない。海外での報告も散見する程度であり、心疾患の手術のリスクは不明である。【症例】13歳女児、出生直後に VSD (perimembranous outlet) 、 ACHの診断となった。4歳5か月時に心臓カテーテル検査を施行し、 Qp / Qs = 1.67, 肺動脈圧 35/19 (22) mmHgであったが、心不全症状なく手術のリスクも不明であり経過観察としていた。今回、家族の希望があり13歳で手術の方針となった。術前の心臓カテーテル検査では、 Qp / Qs = 1.16, 肺動脈圧 31/16 (21) mmHg、 RCCPの所見を認めたが、家族と再度相談の上で手術を決定した。 ACHの身体的特徴から、全身麻酔の導入時に経口ファイバー挿管にて愛護的に気道確保を行った。手術は胸骨正中切開によりVSDパッチ閉鎖術を施行した。術後経過は順調で術後1日で ICUを離床し、術後4日に退院とした。合併症はなく、創部・胸骨の治癒も順調であった。【考案・まとめ】 ACHは大後頭孔狭窄、顔面中央部低形成や咽頭部狭窄などを合併する。さらに脊柱変形の合併や胸郭低形成の傾向があり、これらは全身麻酔や開心術のリスクと考えられる。 ACHの患者に心臓手術を施行した従来の報告では、ダウン症を合併した死亡症例を除き、 ASD閉鎖術の小児例やバイパス手術・弁置換術の成人例など、いずれも術後は問題なく経過している。本症例は ACHの患者に対する開胸術・開心術のリスクが不明であり、また心不全症状がないことから手術せず経過観察としていた。しかし家族の希望により手術の検討を行い、明らかな気道や胸郭の病変が無いため手術は可能と判断し、手術・術後経過は順調であった。心臓手術が必要な ACHの患者では、合併症についての検討が必要だが、比較的安全に手術が可能であると考えられた。

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

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

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

Keywords: 低出生体重児、先天性心疾患、外科治療

【背景・目的】先天性心疾患を合併した低「出生体重児では、体重増加を待てずに外科治療が必要となることもまれではない。その要因と臨床経過について検討した。【対象と方法】2010年1月から2015年12月までに出生体

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

重が2kg以下で、 A群；心臓外科手術時体重が2kg未満の16例。 B群；手術時体重2kg以上の19例に分け、周産期歴、初回手術までの経過、超音波所見、予後を比較検討した。【結果】 A群は HLHS/Shone複合9例, Truncus 2例、 CoA/IAA、 DORV, VSD+CoA,TGA(1)は各1例。 B群は VSD5例、 AVSD4例、 TOF、 DORV、 PA+VSD、各2例、 TGA(1), TGA(3),TA、 PAIVS各1例であった。体循環動脈管依存性心疾患が A群:12例（75%）、 B群:1例（5%） p＜0.001と A群が有意に多かった。81%は心不全、19%は動脈管狭窄により早期外科治療が必要となり、50%の症例で初回に両側肺動脈絞扼術(bil PAB)が行われた。 A群 bilPAB症例では、71%に肺動脈形成術または左右肺動脈狭窄残存を認めた。（ bil PAB 71% vs その他 13%,p =0.04）。 B群では肺循環動脈管依存性心疾患(A群:1例（6%）、 B群:11例（58%） p=0.001)が有意に多く、奇形症候群・遺伝性疾患合併(A群:2例（12%）、 B群:11例（58%）,p=0.006)が多かった。出生週数、体重、胎児診断率、房室弁の逆流、EF,PG剤の使用、初回外科治療後1年後の生命予後には両群間に差は無かった。【結論】2kgの心疾患を伴う新生児において、左心系狭窄を伴う体循環動脈管依存性心疾患は体重増加を待てずに外科治療が必要となる傾向にあった。早期の外科治療の成績は良好だが、 bilPAB症例は両側の肺動脈の狭窄病変のフォローアップが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P05）

胎児心臓病学1

座長:

渋谷 和彦（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

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

P05-01～P05-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P05-02] 予後からみた内臓錯位症候群の胎児診断症例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○三好 剛一[1], 前野 泰樹[2], 左合 治彦[3], 稲村 昇[4], 安河内 聰[5], 川滝 元良[6], 堀米 仁志[7], 与田 仁志[8], 竹田津 未生[9] 新居 正基[10], 生水 真紀夫[11], 賀藤 均[3], 白石 公[1], 坂口 平馬[1], 上田 恵子[1], 桂木 真司[1], 池田 智明[12] （1.国立循環器病研究センター, 2.久留米大学, 3.国立育成医療研究センター, 4.大阪府立母子保健総合医療センター, 5.長野県立こども病院, 6.神奈川県立こども医療センター, 7.筑波大学, 8.東邦大学医療センター大森病院, 9.埼玉医科大学総合医療センター, 10.静岡県立こども病院, 11.千葉大学, 12.三重大学）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○林 知宏, 河本 敦, 後藤 良子, 宮原 宏幸, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）
Keywords: 胎児心疾患、染色体異常、出生前診断

【背景】胎児心エコーの普及に伴い、出生前に診断される先天性心疾患は増加しているが、染色体異常を伴う先天性心疾患の胎児診断の実態に関する報告は少ない。【目的】染色体異常を合併した先天性心疾患の胎児診断の現状と問題点を検討すること【対象・方法】2006年1月～2015年12月までの10年間に当科で診断した胎児心疾患72例を後方視的に検討。【結果】72例中、染色体異常の合併例は18例（25.0%）。18 trisomy 8例、13 trisomy 2例、21 trisomy 2例、22q11.2欠失症候群 3例、その他 3例。心疾患の内訳は TOF 4例、 VSD 4例、 UVH 3例、 PA/VSD 2例、 DORV 2例、 HLHS 2例、 CoA/VSD 1例。18 trisomyは全例が子宮内胎児発育遅延(IUGR)であったが、13 trisomy・21trisomyは全例 IUGRではなかった。胎内で染色体異常を疑われた11/18例中（61.1%）、羊水検査を4例に施行。18 trisomyの1例、及び転座型染色体異常の1例のみ胎内診断できた（11.1%）。他7例は羊水検査の希望なし、あるいは適応禁忌であった。胎内で染色体異常が疑われなかった6/18例（33.3%）の内訳は18 trisomy 2例、13 trisomy 1例、21trisomy 1例、22q11.2欠失症候群 2例であった。死亡例は染色体異常合併例で12/18例（66.7%）、染色体異常非合併例で6/54例（11.1%）であった。【考察】染色体異常を合併した先天性心疾患の予後は不良である一方で、胎内で染色体異常を診断できたのは11.1%であった。18, 13 trisomy症例の30%が胎内で染色体異常が疑われていなかった。胎児心疾患の症例での染色体検査の適応・施行時期は尚、検討課題と考えるが、染色体異常の合併を常に念頭に置く必要がある。両親へのサポートにあたり、産科、新生児科、遺伝科、臨床心理士、看護師・助産師、 MSWと連携し、情報共有を行う必要がある。

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

[P05-02] 予後からみた内臓錯位症候群の胎児診断症例の検討

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

【目的】胎児診断された内臓錯位症候群の予後の検討を行うこと【対象と方法】2003/1-2013/12に神奈川県立こども医療センターにて胎児診断された内臓錯位症候群のうち TOPを除いた無脾症候群(RAI)49例、多脾症候群(LAI)54例を対象とした。対象のうち RAI 2例、 LAI 3例の IUFDを認めた。出生後 RAI16例、 LAI8例が経過中に死亡した。 LAI中8例は心内奇形を認めなかった。心外奇形は RAI1例（食道裂孔ヘルニア）、 LAI8例（十二指腸閉鎖5、空腸閉鎖1、臍帯ヘルニア1、胆道閉鎖1）に認めた。【結果】1)胎児死亡： RAI 2例(胎児水腫1、不明1)、 LAI3例(SSS2、不明1)、2)早産(34週未満)出生： RAI、 LAIともになし。3)生産児： a)死因： RAI肺静脈狭窄(PVO)9例、心不全5名、壊死性腸炎1例、不明2例。 LAI心不全4例、胎児水腫2例、感染1例、肝不全1例。 b)死亡時期:生後1ヶ月未満 RAI10例(PVO8,心不全2、 LAI2例(胎児水腫2)、1-6ヶ月 RAI5例(PVO1、心不全4)、LAI3例(心不全2、肝不全1)、6-18ヶ月 RAI1例(不明)、 LAI2例(心不全2)、18ヶ月以降 RAI 1例(不明)、 LAI 1例(感染)、 c)手術介入と死亡時期:RAI:pre 1st palliation 8例(PVO7、心不全1)、 pre BCPS 7例(PVO2、心不全4、不明1)、 pre TCPC 2例(心不全1、不明1)LAI: pre 1st palliation 2例(胎児水腫)、 pre BCPS 2例(心不全)、pre TCPC 2例(心不全1、不明1)、 pre ICR 1例(肝不全)、 post ICR 1例(感染) 【考案】内臓錯位症候群の治療成績は改善してきているが依然として救命困難な症例も存在する。今回の検討で早産例はなく未熟性は関与していなかった。 RAIでは severe PVO症例は生後早期に介入を行っても救命は困難であった。 RAI、 LAIともに1st

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

palliationを超えた症例は、心不全が予後に関与していた。 AVVRが中等度以上で AVplastyを早期に必要とする症の予後は不良であった。 Severe PVO、 AVVRいずれの所見も胎児期より認めておりこれら症例を救命するには新たな治療 strategyが必要と考えられた。

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

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

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

Keywords: 無脾症候群、総肺静脈還流異常、胎児診断

【目的】無脾症候群(以下 AS)に総肺静脈還流異常(以下 TAPVC)を合併した場合、新生児期早期の治療成績は不良である。当院で経験した胎児診断症例において TAPVCの治療戦略の検討を行った。
【対象】2015/4～2016/1まで(10ヵ月間)に胎児心臓病検査を行った69例中、 ASと診断した9例のうち TAPVCを合併した７例を対象とした。
【結果】初診時週数は中央値34週で全例精査後の紹介であった。心室形態は右心系単心室4、左心系単心室1、房室中隔欠損1、 二心室＋心室中隔欠損１で、共通房室弁6であった。胎児期からの高度房室弁逆流は１例、肺動脈形態は弁性、弁下狭窄5例、閉鎖２例であった。 TAPVCは type I b 2例、 III 2例、左右肺静脈が合流し心房に注ぐものは2例あり II bとした。また、１例は左右が合流せず上大静脈および門脈へ流入する混合型であった。胎児期より肺静脈狭窄が疑われたのは３例で、うち１例は高度の房室弁逆流を伴いステント留置術適応外と判断した。残りの２例と門脈へ流入していた III型の１例で出生当日に狭窄部または静脈管に対してステント留置術を施行した。３例中２例が TAPVC修復術を待機的に施行した。また生直後には介入不要とした2例は、 TAPVC修復および BTシャントまたは肺動脈絞扼術と房室弁形成・置換術を行ったが術後死亡に至った。混合型の１例は出産待機中である。
【考察】 TAPVC合併例の肺静脈還流部位に関しては全例で胎児診断可能であり、計画的なステント留置術を３例で施行した。一方、予後不良と判断した１例を除く２例で生直後の介入不要と判断でき、結果的に生後10日以降に外科治療を行うことができた。

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

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

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

Keywords: BAS、臍帯静脈、ハイリスク新生児

【はじめに】低出生体重児や胎児水腫を伴うハイリスク新生児に対するバルーン心房中隔裂開術（ BAS）はアクセスルートや確保時間に苦労する症例が存在する。臍帯静脈アプローチも迷入や感染に注意が必要である。臍帯静脈経由(UV)例と大腿静脈経由(FV)例を比較して検討する。【方法】2011年１月～2015年12月に新生児期に BASあるいは static BASを施行した16例（ UV3例、 FV13例）を対象とし、有効性および副作用について後方視的に検討した。推定体重や胎児心エコー所見から、可及的に BASの必要性が高い症例を UV例にした。【結果】臍帯を長めに残し、出生当日に臍帯静脈カテーテル（ Arrow4 Fr）を留置し静脈管の内腔を保持する。全身麻酔下で0.018inchガイドワイヤーを挿入し、4Frシースにいれかえて（4Frウェッジカテーテルを coaxialにする）診断

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

カテ後に、6Fr ダイレーターを通し、最終的に7Frシースを留置し5Frの Forgatyカテーテルで BASを施行した。static BAS１例では肥厚した心房中隔を有した3mmの卵円孔に対し5Fシースの留置で9mmバルーンで拡張した。疾患内訳は FVでは TGA(7)、 HLHSおよび類縁(3)、単心室＋一側房室弁閉鎖(2)、 PA-IVS(1)で、 UVでは HLHS(2)、 critical AS＋ MR＋ hydrops(1)であった。平均在胎週数および出生体重は FVで38週(37～39)、2,919±340g、 UVで34週（30～37）、2,141±427gで、 BAS施行日齢の中央値は FVで3(1～15)、UVで2(1～3)であった。 全例 BAS遂行可能で、とくに UV2例では心房間圧較差は16→2、14→4mmHgへ低下し、 UV1例では PaO2=30→40mmHgへ上昇し胎児水腫が劇的に改善した。血管損傷、門脈枝への迷入や感染などはなかった。【考察】極・超低出生体重児でも大腿静脈経由をとっている報告もあり、臍静脈経由でのカテーテルの選択や方法は様々である。【結語】ハイリスク新生児の BASに対する臍帯静脈アプローチは有用であるが、胎児診断に基づいて対象を選択し手技の工夫をすることが重要である。

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

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

○三好 剛一[1], 前野 泰樹[2], 左合 治彦[3], 稲村 昇[4], 安河内 聰[5], 川滝 元良[6], 堀米 仁志[7], 与田 仁志[8], 竹田津 未生[9] 新居 正基[10], 生水 真紀夫[11], 賀藤 均[3], 白石 公[1], 坂口 平馬[1], 上田 恵子[1], 桂木 真司[1], 池田 智明[12] （1.国立循環器病研究センター, 2.久留米大学, 3.国立育成医療研究センター, 4.大阪府立母子保健総合医療センター, 5.長野県立こども病院, 6.神奈川県立こども医療センター, 7.筑波大学, 8.東邦大学医療センター大森病院, 9.埼玉医科大学総合医療センター, 10.静岡県立こども病院, 11.千葉大学, 12.三重大学）

Keywords: 胎児頻脈、胎児治療、副作用

【背景】胎児頻脈性不整脈治療における副作用に注目した報告は殆どない。【目的】現在進行中の「胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験」で集積された副作用を報告する。【方法】2010年10月～2015年10月までに集積された38例を対象として、母体・胎児・新生児への副作用について検討した。研究協力施設より報告された有害事象のうち、安全性評価委員会による審議の結果、薬剤との因果関係が確定的もしくは否定できなかったものを副作用とした。【結果】使用薬剤はジゴキシン単剤22例、ソタロール単剤3例、ジゴキシン＋ソタロール併用11例、ジゴキシン＋フレカイニド併用2例で、投与期間は中央値6週（1-13週）であった。母体の副作用は28例（74%）で出現しており、嘔気・嘔吐21例（55%）、軽度徐脈10例（26%）、2度房室ブロック9例（24%）、1度房室ブロック2例（5%）、頭痛2例（5%）、 QTc延長、眠気、手指のしびれが各1例（3%）であった。ジゴキシン＋ソタロール併用例では、ジゴキシン単剤と比し副作用出現率は約2倍に増加した。胎児の副作用は10例（26%）で出現しており、軽度の徐脈6例（16%）、遅発一過性徐脈2例（5%）、1度房室ブロック、発作性心房細動が各1例（3%）であった。ジゴキシン＋ソタロール併用のうち、1例で高度房室ブロックのため早期娩出、2例で胎児死亡となった。ジゴキシン＋フレカイニド併用では副作用は認めなかった。新生児の副作用はジゴキシン＋ソタロール併用の1例（3%）のみで、軽度徐脈を呈した。胎盤移行率はジゴキシン53%（29-83%）、ソタロール77%（48-120%）、フレカイニド71%（61-81%）であった。【結論】ジゴキシン＋ソタロール併用例において、母体の副作用が高率に認められ、特に胎児の副作用の中には重篤なものもあるため、産科、新生児科および循環器内科が完備された施設で慎重な管理を要すると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P06）

胎児心臓病学2

座長:
渡辺 健（田附興風会医学研究所北野病院 小児科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P06-01～P06-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-03] 胎児診断のピットホール「総肺静脈還流異常」の経験

○河津 由紀子, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 智彦, 萱谷 太（大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P06-04] blocked PACと誤診した AV blockの1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 先天性完全房室ブロック、母体抗SS-A抗体、剖検症例

【はじめに】先天性心疾患を伴わない先天性完全房室ブロック(CCAVB)は母体抗 SS-A抗体によるものが多い。母体抗 SS-A抗体は胎児の心筋、刺激伝導系、房室弁を傷害する事が知られている。今回、我々は母体抗 SS-A抗体による CCAVB患児に胎児治療と出生直後からペーシング治療を行ったが、重症 PPHNを併発し、日齢17に死亡、剖検で肺動脈壁に線維性肥厚を認めた症例を経験したので報告する。【症例】父30歳。母34歳、Basedow病、 GDM、初妊、自然妊娠成立。在胎19週、胎児徐脈のため、前医大学病院を紹介受診.母体抗 SS-A抗体陽性による CCAVBと診断され、入院、リトドリン点滴・デキサメサゾン内服開始。インスリン療法を含む厳重な GDM管理も同時に開始された。胎生27週、胎児心拍50台、心嚢液増加傾向にあり、周産期管理目的で当院へ紹介入院。在胎36週2日、胎児胸腹水も認め、緊急帝王切開で出生。 SGA(出生体重1644g)、羊水過少と胎児治療の副作用を認めた。出生直後 HR30台で、イソプロテレノロール、気管内挿管・人工呼吸器管理を行ったところ HR50-60台になったが、そのまますぐにペーシングリード留置術を施行してから NICU搬入。経過中、ペーシングトラブルはなく、左室機能の悪化はなく、利尿などの循環状態は次第に改善していたが、肺血管抵抗が高い状態（動脈管両方向短絡・推定右室圧60mmHg）が継続し、 HFO、 NO、完全鎮静、 PGE1、 DoAなどの集中管理を施行するも反応なかった。低酸素血症の持続、最終的には循環不全も来たし、日齢17に死亡。剖検で心臓・肺などの各臓器を検索したところ、末梢肺動脈壁に線維性肥厚を認めた。【結語】母体抗 SS-A抗体による CCAVBに致死的な PPHNを併発した症例を経験した。重症 PPHNが母体抗 SS-A抗体に関連したものか偶発したものかははっきりしなかった。

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

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

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

Keywords: 胎児診断、胎児心エコー、誤診

【背景】総肺静脈還流異常(TAPVC)は出生直後に手術介入を要することも多く胎児診断の求められる疾患であるが、近年でも胎児診断率は非常に低い。当院では2007年1月-2015年12月に1219例の胎児心精査を行なったが、この中で2例の下心臓型 TAPVCの見逃しがあった。【目的】当院での胎児心精査における TAPVC見逃し例について、その原因を精査し、対策を検討すること。【症例】症例1：在胎38週で胎児不整脈のために当院へ紹介となり胎児心精査にて心房性期外収縮と診断され前医で管理された。出生当日にチアノーゼを認め当院へ搬送されTAPVCと診断、日齢1に修復術が施行された。症例2：在胎36週に胎児発育不全のために当院へ紹介となり2回の胎児心精査の結果、大動脈縮窄・左室低形成と診断され当院で管理された。出生当日の心エコーで TAPVCの合併が診断され同日他院へ転院した。【方法】上記2症例について、記録された胎児心エコー画像を後方視的に検討した。【結果】胎児心精査では共に肺静脈(PV)は少なくとも1本は左房(LA)へ還流していると診断されていた。しかし、記録された画像では LA背側を横走する PVを LAへ還流すると誤認していた。いずれもカラードプラもしくは

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パワードプラ画像と Bモード画像を並べて表示し観察されていたが、 Bモード画像が不鮮明に思われた。また2例とも PVの血流波形が記録されていたが正常の血流波形とは異なっていた。 post-LA space index(PLSI)は2症例とも＜1と計測できる四腔断面像が記録されていたが、不正確な四腔断面と考えられた。【考察】共に予定日近くに初診となったため十分な画像が得られなかった面もあるが、胎児心精査での見逃しを防ぐためには正常の PV血流波形の確認と鮮明な Bモード画像での確認を行う必要があり、 B modeでの左房へのはっきりした流入形態がなければ TAPVCを疑って詳細に検索すべきと考えられた。また、 PLSIの計測には正確な四腔断面を描出するよう注意が必要である。

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

[P06-03] 胎児診断のピットホール「総肺静脈還流異常」の経験

○河津 由紀子, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 智彦, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 胎児診断、総肺静脈還流異常、スクリーニング

【はじめに】近年でも依然、“総肺静脈還流異常（ TAPVC）”単独例の胎児診断は困難である。我々は、 post LA space index(PLAS index)がその胎児診断に有用と報告した(Ultrasound Obstet Gynecol. 2014)。その中で報告した、胎児診断をすり抜けて PLAS indexを見出すきっかけとなった2症例を pit fallとして呈示する。【症例1】5歳女児。在胎25週、左心低形成症候群疑いで紹介、当科にてレベル2の胎児心エコー検査を施行。右心室大きめだが異常なしと診断。在胎37週1698g(-2.5SD)で出生。 SpO2 90%、新生児科医の心エコーで異常なし。一過性多呼吸として NICU入院。生後6日転院。生後19日多呼吸、 SpO2低下。生後22日当院 NICUへ再入院し、当科心エコーにて TAPVC(3)、 PHの診断。生後30日 SpO2低下、徐脈の PHクリーゼとなり気管内挿管。生後36日 TAPVC修復術。術後6日抜管。術後1ヶ月で退院。以後、経過良好。【症例2】3歳女児。在胎25週、産科医院からの STIC動画を当科で解析し、異常なしと診断。在胎40週3048gで出生。生後 SpO2 80-85%、気管内挿管、100%酸素投与、 STA投与され NICUへ搬送入院。当科心エコーにて TAPVC(3)と診断。生後1日、 TAPVC修復術。術後9日抜管、生後2か月で退院。 PVO,PHに対し生後3か月 PVO解除術施行。以後、経過良好。【後方視的検討】症例1の胎児心エコー画像：右心室＞左心室(RV/LVDd=1.55)、 LA壁滑らか、 PV flow異常なし、 PLAS index1.65(＞1.27)。症例2の STIC画像:　左右心室のバランス正常。 Color dopplerで PVは LAに還流するように見える。 LA後方に下方へ向かう異常血流あり。 PLAS index1.48(＞1.27)。【まとめ】2例とも現在の経過は良好だが、症例1は術前に PHクリーゼを発症、症例2は術後 PVO解除術を要し、出生後診断となったことが影響した可能性がある。後方視的にはいずれも PLAS indexが大きく、それをスクリーニングや診断に組み込むことで TAPVC胎児診断率の向上が期待できると考えている。

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

[P06-04] blocked PACと誤診した AV blockの1例

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

Keywords: fetal diagnosis、cAVB、blocked PAC

【はじめに】胎児徐脈の診断では、房室ブロックや blocked PAC、 QT延長症候群等を鑑別する必要がある。房室伝導の有無に加え、心房収縮の不整の有無が診断の一助となる。胎児心磁図が限られた施設でしか施行できない現状では、心エコーのドプラーや Mモードを用いることが一般的であるが、胎動や体位の条件によっては、詳細な評価が困難なことも多い。今回、当初は blocked PACと診断したが、後のフォローにて房室ブロックと診断を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

修正した症例を経験したので、反省を交え報告する。【症例】症例は、在胎31週6日、胎児徐脈の精査目的に紹介された。心エコーでのドプラー SVC-Ao法を主に用いた。心房収縮は133回/分、心室収縮は65回/分であった。心房収縮が不整であること、房室伝導有りと判断したこと、時に心室収縮が165回/分と一過性に徐脈の改善を認めたことより、 blocked PACと診断した。在胎33週5日の時点では、終始心室収縮は60回/分前後であったが、依然心房収縮が不整であり、診断に苦慮した。在胎35週4日の時点で、心室収縮は58回/分、心房収縮は128/分となり、房室解離所見より完全房室ブロックと診断し得た。心構造異常は認めず、経過中心拡大や心収縮の低下は認めなかった。【考察】本例では当初、心房収縮と心室収縮が2:1に近い回数であり、 SVC-Ao法でのSVCの順行性 S波や D波の形が心室収縮とのタイミングにより1拍毎に変形したことで、心房収縮のタイミングの判断に難渋した。振り返って検討した結果、 SVC-Ao方法においては、房室伝導時間を厳密に評価し、わずかな差から房室伝導の有無を確認することが、最も診断に有効であった。【結論】胎児不整脈の診断では、様々な計測アプローチを用いること、繰り返し評価することが必要であると痛感した。

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

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

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

Keywords: TAPVD、胎児診断、入射角

重症心疾患の胎児診断率は上昇している。しかし、単独の総肺静脈還流異常(TAPVD)は、胎児診断率が非常に低い。今回我々は、胎児診断できなかった単独の TAPVD1aを経験した。症例は、36週で、軽度左室低形成を主訴に紹介された。 PLSVCはあるものの他に心形態異常を指摘できないため、１回のみの胎児心エコーで前医に戻した。約半年後、 TAPVD1aの術後の高度肺静脈狭窄のため当院の second opinion外来を受診され、それを契機に当院での胎児診断の見逃しが判明した。保存されていた動画像を見直し以下のようなピットホールを認識した。1)心尖部は側方を向く断面しか観察されていなかった（共通肺静脈腔と超音波の入射角がほぼ０度）。2)冠状静脈洞拡大はなく、無名静脈と右上大静脈が拡大し、垂直静脈と右上大静脈の血流方向は逆であった。3)低速のカラーあるいは方向性のあるパワードプラーを使用していなかった。当院ではこれまで13例の単独のTAPVD（1a 型2 例、1b 型5例、 3型 6例と、20例の単独の PLSVCを胎児診断している。１）の所見は２例のTAPVD1a型に共通して認められたが、 PLSVCでは認めなかった。13例の TAPVDを見直したところ、共通肺静脈と超音波の入射角が15°以内の場合、共通肺静脈腔と心房の間の隔壁が全く描出できないことが分かった。Lateral four chamber viewは断層エコーでもカラードプラーでも胎児スクリーニングでは多用される断面であるが、 TAPVDだけはこの方向を避けるべきであること、肺静脈血流の描出には低速のカラーまたは方向性のあるパワードプラーが必須であること、２回以上の胎児心エコーで判断すべきことを再認識した【結語】今回の経験は胎児診断を行う多くの方々と共有すべきピットホールと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P09）

複雑心奇形1

座長:

西田 公一（福井循環器病院 小児科）

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

P09-01～P09-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-02] 当院における無脾症の予後および予後に関連する因子の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-03] フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P09-04] 無脾症候群 Fontan患者における血液リザーブ機構

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 両大血管右室起始、Fontan手術、緻密化障害

【背景】心室中隔欠損(VSD)を伴わない両大血管右室起始(DORV)は極めて稀な病型であり、現在までに21例の報告例があるのみで、 Fontan到達例は報告されていない。今回、緻密化障害(NC)を伴う VSD非合併 DORVに対し、 Fontan手術を完遂しえた症例を経験したので報告する。【症例】2歳5ヵ月女児。胎児エコーで大動脈縮窄(CoA)、 DORVを疑われ在胎37週3日、体重2930ｇ、予定帝王切開で出生。出生後のエコー、 CT検査にて CoAを認め、大血管関係は side by side、両大血管とも完全に右室から起始し VSDは認めなかった。また左頭頸部静脈が無名静脈の狭窄により奇静脈を介して右房に還流する静脈奇形を認めた。僧帽弁狭窄(MVD 35% N)、左室(LV)流出路閉塞のため LV緻密化障害を呈して低形成であり、 LVから冠動脈への sinusoidal communication(SC)を認めた。右室(RV)容積113% N、 RV駆出率72%で RV機能は保たれていた。以上より Fontan candidateと判断した。【治療経過】日齢6：大動脈縮窄症手術、動脈管結紮術、肺動脈絞扼術を施行。日齢36：肺うっ血による呼吸・循環障害に対して心房中隔裂開術施行。術後8ヵ月の心カテで肺動脈平均圧7 mmHg、 PA index 314 mm^2/m^2/と Fontan適応を満たしていたが頭頸部静脈還流異常により奇静脈の処理が困難を予想され経過観察。1歳7か月：両方向性グレン手術を施行。2歳2か月： Fontan手術を施行。術後経過は順調であった。 SCは経過とともに消退傾向である。【考察】 VSDを伴わない DORVは非常に稀であり、純型肺動脈閉鎖(PA/IVS)の左右逆転版とも言えるような動態を呈する。本例では LVNCと内圧上昇による SC増生を認めた。 LV心筋肥厚による右室圧排は認めなかったことから RV機能は温存されており、 LV減圧は不要であった。【まとめ】非常に稀な VSDを伴わない DORVを経験し Fontan手術まで到達し得た。本例の LV形態は NCを示しており、本疾患群では多彩な形態と血行動態を示すと推察される。

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

[P09-02] 当院における無脾症の予後および予後に関連する因子の検討

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

Keywords: 無脾症、TAPVR、MAPCA

【目的】当院における無脾症の予後を明らかにし、予後に影響する因子を解析すること。【対象と方法】当院で入院管理を行った無脾症患者のうち2005年1月以降の出生例を対症とし、診療録を用いて後方視的に検討を行った。【結果】対象となった患者は73例で、患者背景は男性58.9%、右室性単心室39.7%、肺動脈閉鎖・高度狭窄57.5%、心房以外への PV還流53.4%だった。全症例の累積生存率は1年71.3%、2年61.8%、 BDG到達率は68.8%（2014年12月までの出生例中）、 TCPC到達率は60.7%（2014年7月までの出生例中）だった。総死亡29例中、術後在院死亡は16例（55.2%）でうち11例は TAPVR修復術後だった。術後在院死亡以外（13例）の死因は突然死5例、敗血症3例、肺静脈狭窄2例、その他3例だった。死亡時期は BDG前が23例（79.3%）だった。 BDG到達症例と BDG前死亡例の比較で有意差を認めたのは MAPCA($p<0.01$)と TAPVR修復（ $p=0.04$)で、 TAPVR修復症例のうち手術日齢が早い症例で有意に死亡率が高かった。逆に MAPCAと TAPVR修復のいずれもない症例（29例）における累積生存率は1年 88.9%、2年 84.4%と比較的良好で、 BDG到達率は92.3%（2014年12月までの出生例中）だった。 MAPCA/TAPVR修復がない症例で観察期間中に死亡したのは5例で、死亡時期と死因は BDG前死亡2例（2例とも突然死）、 BDG後死亡2例（術後早期死亡1例、退院後敗血症死1例）、 TCPC後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

早期死亡1例だった。死亡した5例は全例男性で、右室性単心室症例が5例中3例、診断時中等度以上の房室弁逆流を認めた症例も5例中3例だった。【結論】生後早期の TAPVR修復が予後不良因子という結果は過去の報告と同様だった。加えて MAPCA症例の予後も極めて不良だった。 MAPCA/TAPVR修復のない症例の予後は比較的良いものの男性例では退院後の死亡に注意が必要であると考えられた。

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

[P09-03] フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術

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

Keywords: フォンタン手術、心臓以外の手術、フォンタン循環

【はじめに】フォンタン手術の成績向上とともに、フォンタン手術後の患者の心臓以外の手術が増加している。フォンタン循環では、周術期に一定の注意が必要である。【対象と方法】1998年以降に出生し当院で経過観察しているフォンタン手術適応疾患で、心臓以外の手術を行った18例。診療録から後方視的に、手術時期と手術内容について検討した。【結果】18例で計26回の手術が行われていた。18例中9例が内臓錯位症候群であった。14回は1歳未満であった。手術時期は初回姑息手術前が4回、姑息手術後グレン手術前が9回、グレン手術後フォンタン手術前が8回、フォンタン手術後が5回であった。手術内容は消化器系が9回、泌尿器系が6回、耳鼻科が3回、呼吸器系が2回、眼科・脳外科がそれぞれ1回、その他4回などであった。多かった手術は横隔膜縫縮術が4回、食道裂孔ヘルニアに対するもの、扁桃摘除術、鼠径ヘルニア根治術がそれぞれ3回などであった。緊急度では緊急手術が2回、準緊急手術が10回であった。緊急手術は、頭蓋内出血による脳圧モニター挿入(7歳、グレン術後)、腎瘻造設(日齢0)であった。周術期にフォンタン循環に関連した問題はなかった。【まとめ】心臓手術に合併した横隔神経麻痺、内臓錯位症候群に合併する疾患の手術、フォンタン循環に悪影響を与える可能性のある扁桃肥大に対する手術などが多かった。 QOL改善のため合併する疾患に対する手術も積極的に行われるようになってきている。フォンタン手術前に行われているものが多かったが、中にはフォンタン循環での胸腔鏡手術もあった。今後このような症例が増加することが予測され、各科との連携が必要と思われる。

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

[P09-04] 無脾症候群 Fontan患者における血液リザーブ機構

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

Keywords: Fontan循環、循環血液量、平均循環充満圧

背景】脾臓の血管床は多大で、その血液プールは、循環危急時の重要臓器への還流を維持するために動員される。一方で、無脾症候群(Asplenia)はこの血液リザーバーが必然的に欠落しているため、通常とは異なった量と分布を示す循環血液と血管床をもち、同症候群に臨床上よく経験する循環変動に対する脆弱性と関係している可能性が考えられる。そこで今回我々は、 Asplenieとそれ以外(Polysplenieを除く)における循環血液量、充満圧、静脈血行動態を Fontan患者で比較検討した。方法】蛋白漏出性胃腸症をのぞいた Fontan患者18人（Asplenia8例）における心臓カテーテル検査中の Valsalva試験のデータ、心拍出量(CI)をもとに、平均循環充満圧(mCP)、静脈還流抵抗(Rvr)を求めた。さらに Indocyanine greenの濃度変化曲線から循環血液量、循環時間を求めた。 結果】 Asplenieの循環血液量、ｍＣＰともに対照群と有意な差を認めなかった（それぞれ82.0 vs. 80.9 ml/kg, 30 vs 29 mmHg）。したがって、静脈 Capacitanceにも違いを認めず、さらにＣＩも有意差なく、 Rvrも同等であった。結論】血液プール臓器である脾臓の欠落した Asplenieにおける循環血液量や静脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Capacitanceが、対照群と同等であることを示した今回の結果は、１） Asplenialにおいても、危急時の血液リザーバー機構が存在すること、２）脾臓プールの大きさを考えると、 Asplenialに特異的な容量の大きな対称肝が、その代償器官である可能性が大きいこと、したがって３） Asplenialでは他の Fontanより肝うっ血から肝障害の合併が高い可能性を示唆し、今後の検証に値すると思われた。

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

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

○上田 和利[1], 河本 敦[1], 後藤 良子[1], 宮原 宏幸[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 笠原 慎吾[2], 佐野 俊二[2]
（1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
Keywords: 左心低形成症候群、modified Norwood(Sano)術、右室型単心室

【目的】左心低形成症候群（ HLHS）症例の治療経過と予後について検討、またそれ以外の右室型単心室症例と比較することで HLHSの治療における問題点など現状を把握する。【方法】1998年から2015年までに当院でフォローした HLHS(HLHS群)とそれ以外の右室型単心室(RV群)を診療録を元に後方視的に比較検討した。【結果】 HLHS群は46症例(classical 33例、 variant 13例)、9例は染色体異常であった。新生児期早期死亡した5例を除く41例中36例で modified Norwood(Sano)術が新生児期に行われていた。22例が TCPCまで到達(extracardiac 11例、 lateral tunnel 11例)した。予後は生存21例、死亡14例、転院11例であった。一方、RV群は34症例、2例は染色体異常であった。23例が TCPCまで到達(全例 extracardiac)した。予後は生存25例、死亡6例、転院3例であった。 HLHS群と RV群の中で TCPCまで到達した症例の術後合併症(死亡、チアノーゼ、浮腫、不整脈、心機能、肺血管抵抗、血栓症、肝機能異常、蛋白漏出性胃腸症、鋳型気管支炎、房室弁逆流、脳膿瘍、側副血管、血管狭窄)、治療介入(薬物治療、在宅酸素、 fenestration造設、 coil塞栓術、バルーン拡張術、 stent留置)を比較検討した。 TCPC術後の観察期間は HLHS群で中央値10年(2-16年)、 RV群で8年(1-15年)であった。 HLHS群で死亡例が多く(22.7%; 0%, p=0.021)、 SpO2値が低く(中央値92%; 94%, p=0.016)、左肺動脈狭窄が多かった(60%; 23%, p=0.043)。 ACE阻害剤の導入は HLHS群で多かった(67%; 26%, p=0.024)。多変量解析では左肺動脈狭窄(p=0.034)に有意差を認めた。【結論】当院では新生児期 modified Norwood術を施行している症例が多く、57.9%が TCPCまで到達していた。生存率は60%であった。HLHS群と RV群の比較では TCPC術後死亡が有意に HLHS群で多く、原因として左肺動脈狭窄の関与が考えられた。今回は限られた症例での検討であり、さらなる症例の蓄積が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P14）

画像診断3

座長:

神山 浩（日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

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

P14-01～P14-05

[P14-01] 先天性心疾患における E/e'と心房圧の関係

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-05] 術中経心膜３次元心エコーの先天性心疾患手術への応用

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P14-06] P14-06 → P12-08へ移動

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P14-01] 先天性心疾患における E/e'と心房圧の関係

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

Keywords: 組織ドップラー、拡張能、先天性心疾患

【目的】先天性心疾患患者において E/e'が心房圧を反映するかを検証する。【対象と方法】2016年4～12月に心臓カテーテル検査と僧帽弁輪、三尖弁輪の E/e'(M-E/e', T-E/e')を計測した45例(男18例)。年齢は中央値2歳(0—26)。心疾患の内訳は、 PDA 12例、 ASD/TAPVC 2例、 VSD/DORV8例、 TOF/DORV(PS or PA)12例、 cAVSD 3例、 TGA 2例、その他5例、うち術後症例17例。組織ドプラは、心尖部四腔断面像にて僧帽弁輪中隔側と、三尖弁輪自由壁側で測定し、 M-E/e'と PCWP、 T-E/eと RAPの関係を検討した。【結果】 M-E/e' 12.3(6—25.1)、PCWP8.5(3.5—16)。 M-E/e'と PCWは有意な相関はなかった (n=45, r=0.057, p=0.70)。対象から、術後で VSDパッチ閉鎖を行った例を除いた27例では、弱い相関を認めた(n=27, r=0.42, p=0.026)。その場合の L-E/e'のカットオフ値13.9で、 PCW 10mmHg以上の検出率は、感度50%、特異度84.2%であった。 T-E/e' 7.28(3.1—14.4)、 RAP3(1—8)。 T-E/e'と RAPは相関がなかった(n=21, r=-0.18, p=0.56)。対象から、術後で右室切開を行った例を除いた18例でも相関がなかった(n=18, r=-0.16, p=0.51)。【考察】 先天性心疾患以外の例では、 T-E/e'と RAPに相関を示す報告が散見されるが、今回は、 T-E/e'が8以上でも、 RAPが5mmHg未満である例を7例認めた。【結論】 M-E/e'は、術式に VSD閉鎖を伴う術後症例を除けば、 PCWと弱い相関を認めた。T-E/e'は、 RAPと相関を認めなかった。先天性心疾患で T-E/e'により RAPを推定しうるかは、さらに多数例の集積が必要である。

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

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

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

Keywords: 3D心エコー、心室中隔欠損、術中エコー

【背景】心疾患の画像形態診断における3D心エコー(3DE)の進歩が顕著だが、経食道または経胸壁アプローチが一般的である。経心膜アプローチによる3D心エコー(Epi3DE)は3D経食道プローブの挿入できない小さな児でも施行でき、経胸壁よりも良好な画質が期待される。当院でも昨年度より Epi3DEを導入している。
【目的】心室中隔欠損 VSDに対する術中 Epi3DEの安全性及び有用性を検討する事。
【対象】2015年10月から2016年1月の期間に開心術中に EP-3DEが施行可能であった VSDを有する10例。平均年齢1.1歳(1ヶ月-5歳）、平均体重6.8kg(3-16kg)。 VSDは perimembranous5例、 inlet muscular1例、 total conus defect1例、 malaligned type（ Fallot四徴症）2例。
【方法】胸骨正中切開後に専用滅菌カバーに超音波プローブを入れて心臓前面から3DE画像の記録をおこなった。VSDをできる限り関心領域の正中にし、呼吸停止下において4心拍 Full Volume法で記録した。超音波機器は Philips iE33、プローブは小児用 X7-2を用いた。保存した Full Volumeデータは機器内臓または OFF lineによる Q labアプリケーションを用いて断面の切り出しをおこない VSD周囲の3D画像を作成した。画像評価は以下のようにスコア化した。0点 VSD描出不可、 1 点 VSD描出不完全、2点 VSD描出は完全だが周囲の解剖の評価に難、3点 VSD周囲の解剖を含めて観察可能。
【結果】全例バイタルサインの変化なく安全に施行できた。平均検査時間7.3分(4-13分)。エコーの平均ボ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リュームレート36/分(30-55/分)。画像スコア0点0例、1点1例(心拍に伴い記録者の手が浮いて画質不良)、2点3例、3点6例。腱索を代表とする VSD周囲組織との関係が良好に描出される一方で、プローブが心臓に近すぎるため、右室側から心室中隔全体を観察する右室自由壁をはずしたいわゆる En Face Viewの作成には向かなかった。
【結語】 Epi3DEは安全に施行可能で VSDの全体像、周囲との関係の最終確認に有用である。

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

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

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

【背景】僧帽弁位人工弁(PMV)の機能不全の評価には、ドップラによる人工弁血行動態指標の計測が有用で、成人における基準値が設定されている。成長により人工弁のサイズが相対的に変化する小児では、血行動態指標の解釈が難しい。
【目的】小児における PMVのドップラによる血行動態指標の、体表面積(BSA)で補正した PMVのサイズとの相関を明らかにし、人工弁狭窄の診断における有用性を探る。
【方法】小児の PMV 15例に行われた26回の心エコー検査を後方視的に検討した。うち2回の検査で人工弁狭窄を認め、再置換術が施行された。検査時年齢は6.6(0.6-18.1)歳。 PMVサイズは16～25 mmで、 BSAによる僧帽弁輪径の基準値から z値を算出した。血行動態指標として PMV通過血流の E波速度、平均圧較差、圧半減時間(PHT)、 PMVと左室流出路の血流 VTI比、連続の式から算出した PMVの有効弁口面積を BSAで除した値(iEOA)を計測し、人工弁機能が正常の24例について、 PMVサイズの z値との相関を調べた。また、人工弁狭窄の2例について、血行動態指標の予測値と比較した。 p値＜0.05を統計学的に有意とした。
【結果】機能正常の PMVの血行動態指標は、全て PMVサイズの z値と有意に相関があった（相関係数： E波速度 -0.68, 平均圧較差 -0.71, PHT -0.82, VTI比 -0.76, iEOA 0.79）。多変量解析では、 PHTと iEOAが独立に PMVサイズの z値と相関した。人工弁狭窄の両例で、 PMVサイズから予測される値の±2×標準誤差の範囲を逸脱していた血行動態指標は iEOAのみであった。
【結論】 iEOAは PMVサイズの z値と強く相関する。 iEOAの計測値が、 BSAで補正した PMVサイズに基づく予測値の-2×標準誤差を下回ることは、人工弁狭窄を疑う手掛かりとなる。

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

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

○鈴木 靖美[1], 富松 宏文[2], 石井 徹子[2], 杉山 央[2], 朝貝 省史[2], 高橋 辰徳[2], 富田 陽一[2], 朴 仁三[2], 長嶋 光樹[3] （1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科）
Keywords: 僧帽弁上輪、心エコー、僧帽弁狭窄症

【背景・目的】先天性僧帽弁狭窄のなかでも僧帽弁上輪(SMR)は非常に稀であり診断に苦慮することもあるが、狭窄部位の形態診断は手術術式を決定する上で重要である。今回 SMRの3例を経験しそのエコー所見と手術所見を対比することができたので報告する。【症例】症例1: 11歳男児、エコー所見:僧帽弁腹に全周性の膜状組織を認めた。右室収縮期圧51mmHg、左室流入血流速度2.6m/sであった。手術は左房側から見た僧帽弁口は fish mouth型

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、膜状組織が中央を除いて弁尖上に全周性に覆いかぶさっていた。両側交連切開と膜状組織の切除を施行した。症例2: 2歳男児、ファロー四徴症、部分肺静脈還流異常を合併。エコー所見:僧帽弁輪部から左房腔に向かう隔壁を認めた。手術は僧帽弁輪から伸びる隔壁を切除した。隔壁には2か所の交通孔を認めた。症例3: 3歳女児、エコー所見:僧帽弁腹に異常組織が癒着し、弁輪部付近の可動性は著しく制限されていた。右室収縮期圧は48mmHg、左室流入速度2.7m/s であった。手術は左房側から見た僧帽弁口は fish mouth型で弁腹の左房側に線維性組織が癒着し開放制限を呈していた。異常組織を剥離した。【考察】 SMRを intramitral ring(IR)とsupramitral ring(SR)に分ける病型分類がある。症例1は IRで他に有意な心奇形を伴っていなかった。症例2は異常隔壁が僧帽弁腹に癒着していない SRであった。症例3は主として IRであるものの一部弁に癒着していない部分もあり SRとの混合型と考えた。エコーでは SRは僧帽弁から独立し、左房内に隔壁を認めるためその診断は比較的容易である。しかし、 IRは腱索短縮型の僧帽弁狭窄との鑑別を要し、可動部位や開放様式を詳細に観察することに加え、経食道心エコーがその鑑別に有用であった。全例手術所見はエコー所見と合致していた。【結論】 SMRの3例を経験し、心エコー所見は手術所見と合致していた。

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

[P14-05] 術中経心膜３次元心エコーの先天性心疾患手術への応用

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

Keywords: 3D心エコー、術中診断、経心膜エコー

【背景】心内の3次元的な解剖的把握と詳細診断は、先天性心疾患に対する心内修復術において非常に重要である。3DCTでは心電図同期の被爆や心拍数の高い小児の同期の、問題があり、経胸壁3D心エコーは十分な解像度がなく、経食道3D心エコーは、多くの小児患者(15kg以下)使用困難である。我々は術中経心膜3次元心エコー(IPRT3DE)を施行し、心内修復術のガイドを行っている。【対象と方法】対象は、先天性心疾患に合併した房室弁閉鎖不全38例、心室中隔欠損に対する手技が心室内導管作成や多孔性の閉鎖と複雑であった13例、心房内の手術手技が複雑であった総肺静脈還流異常症3例の計54例(男：21)。年齢は生後5日から23歳（13±12歳）、体重は3から65kg（3.8±5kg）。 Philips iE33、 X5-2もしくは X7-2プローブを使用して開胸後に直接プローブを心臓にあて、 full volume dateを35-65vpsで収集した。手術室で３Ｄ画像を構築、外科医と手術法を確認した。実際の手術所見と比較、手術成績を検討した。【結果】54例中53例(99%)で良好な surgeon’ s viewの3D画像が得られた。外科医による手術所見の評価では53例すべてで2D画像診断をしのぎいで実際の手術所見と一致した。DORVの8例は心内導管作成が可能と判断し成功、多孔性の VSDの2例では閉鎖を適確にガイドできた。共通房室弁でも leafletの大きさ、逆流位置を診断でき edge to edgeのガイドが可能であった。逆流も3.9±0.2から1.5±0.5へ改善した。【結語】 IPRT3DEは、複雑な先天性心疾患の心内修復術において、詳細かつ正確な診断を可能とし、良好な手術成績の助けとなる。

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

[P14-06] P14-06 → P12-08へ移動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P16）

心臓血管機能1

座長:
豊野 学朋（秋田大学医学部附属病院 小児科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P16-01～P16-06

[P16-01] 小児期大動脈弁閉鎖不全に対する外科的介入至適時期の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-02] 円錐動脈幹異常心疾患における動脈硬化度の増加

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P16-04] 胎児発育遅延児の心機能評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P16-01] 小児期大動脈弁閉鎖不全に対する外科的介入至適時期の検討

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

Keywords: 大動脈弁閉鎖不全、左室予備能、LVESD

【背景】大動脈弁閉鎖不全(AI)に対する介入は左心室の予備能が保たれている期間に行う必要がある。2014年にAHA/ACCより出されたガイドラインでは左室予備能を推定する代表的指標として左室内径(LVEDD, LVESD)やLVEFが示されている。しかし、小児における至適介入時期についてのエビデンスは未だ乏しい。
【目的】小児における AIの臨床像と介入前後での左室予備能の変化を明らかにし、小児期 AIに対する至適な介入時期について検討すること。
【方法】対象；2001年1月～2015年12月に当院で手術介入を行った18歳未満の AI患者32例(男21/女11)。年齢：10.4±4.6歳(mean± SD)。基礎疾患： ASR14, AR6, dTAG5, 他7。術式:AVP8, AVR13, Ross11。術前の AI-grade内訳：2度8/ 3度24。観察期間：3.8±1.4年。術前、1年後、3年後および5年後における心臓超音波と心臓カテーテル結果を後方視的に検討し、 ESDI(=LVESD/BSA)、 EDDI(=LVEDD/BSA)、 LVEF の継時的変化を解析。
【結果】1)ESDI；1年後に ESDIが正常化した群と正常化しなかった群の術前 ESDIの比較：正常化群 26.3±5.8, 非正常化群 37.8±8.7 (p=0.005)、 cut-off=34.3(AUC=0.898)で1年後の ESDI改善を高い精度で予測できた。3年後までに正常化した群と非正常化群との術前 ESDI cut-off値は31.4(AUC=0.839)であった。2)EDDI；1年後にEDDIが正常化した群と非正常化群の比較：正常化群 39.0±6.0, 非正常化群 64.2±18.0 (p=0.003)。 Cut-off値は50.9(AUC=0.894)であった。3年後に EDDIが正常化した群と非正常化群の術前 EDDI cut-off値は51.6(AUC=0.844)であった。3)LVEF；術前 LVEF値からは左室機能の術後正常化を予想することは出来なかった。
【結語】術前 ESDIや EDDIは小児期 AIに対する AVI後比較的早期の左室機能改善を予測する予備能の指標として有用と考えられる。

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

[P16-02] 円錐動脈幹異常心疾患における動脈硬化度の増加

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

Keywords: PWV、CAHD、aortic stiffness

Background;
Pulse wave velocity (PWV) represents the aortic stiffness. Although tetralogy of Fallot, one of the developmental anomalies of conotruncal septum (CAHD), is known to have the high PWV due to the abnormal medial wall, the aortic stiffness in other CAHD has not been investigated.
Methods;
CAHD included double outlet right ventricle, interruption of aortic arch, patent truncus arteriosus and transposition of great arteries. PWV (cm/s) of the ascending (aPWV) and descending aortas (dPWV) was measured by dividing the drawing distance by the wave transmission time using catheter in 41 CAHD patients and 26 control subjects. The PWV-related factors (hemoglobin [Hb; g/dL], aortic diameter at sinotubular junction corrected by body surface area [STJ; mm/m^2], aortic diameter at the level of diaphragm [dAo]) were also measured in the two groups.
Results;

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

aPWV of CAHD was significantly higher than control (CAHD;795.7 ± 147.1, control; 480.4 ± 30.8, p=0.04), but dPWV had no significant difference between the two groups (CAHD;495.1 ± 43.5, control; 433.6 ± 16.1). Hb (CAHD; 14.0 ± 0.4, control; 12.3 ± 0.2, p＜0.01), and STJd (CAHD; 30.1 ± 2.0, control; 22.3 ± 1.9, p＝0.01) of CAHD was also significantly higher than control with no significant differences in dAo.
Discussion;
The increase of blood density and dilation of aortic diameter are known as the decelerator of PWV. Regardless of the increase these parameters, aPWV of CAHD was significantly higher than control. These results suggest that the stiffness of the ascending aorta is enhanced in CAHD.

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

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

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

【背景】当科では中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対し段階的手術として一期的肺動脈統合術+姑息的右室流出路再建+cPA再建(自己心膜による拡大形成、もしくは心膜ロール)を先行した治療戦略を用いている。心膜は自己組織であり成長が期待できるが、瘢痕化や瘤化などの問題も残る。しかし、心膜変形をきたすリスク因子に関しては詳細には知られていない。【目的】再建後の cPAに対し、血流がもたらす力学的なストレスが自己心膜で再建された cPAの形態変化に及ぼす影響について患者特異モデルでの血流シミュレーションを行い、個々の症例で検討する。【方法】2症例で段階的手術直後と根治術前に造影 CTを撮影し検討した。症例1は1歳2ヶ月時に段階的手術(心膜ロールでの cPA再建)、13ヶ月後に根治術を施行した。症例2は1歳時に段階的手術(心膜パッチでの cPA拡大形成)、12ヶ月後に根治術を施行した。造影 CTを元に3次元肺動脈形状を抽出し、心臓超音波検査から右室流出路流量波形を、カテーテル検査での肺動脈圧波形から末梢肺動脈での反射波を再現し、有限体積法を用いて流体解析を行い、血管慣性力を加味した拍動流を解析した。【結果】症例１では右肺動脈内で血流の剥離が発生し、 wall shear stressの変動である OSI (oscillatory shear index)が同部位で高値となり、根治術前に著名な拡大を認めた。右室流出路に対して右肺動脈が急峻な角度である事が一因と思われた。一方、症例２では心膜内での血流の剥離は認めず、 OSIは全体に低値で、根治術まで肺動脈の形態が維持された。左右肺動脈の分岐角度の差が小さく、右肺動脈分岐直後に右下葉枝が吻合されていた。【結語】血流シミュレーションは cPA内での詳細な血流及び内膜にかかる力学的ストレスを明らかにし、変性に関わる因子を抽出できる可能性が示唆された。 cPAの右室流出路からの分岐角度、末梢肺動脈の吻合部位は血流に影響していると考えられた。

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

[P16-04] 胎児発育遅延児の心機能評価

○杉山 洋平, 野中 航仁, 丸山 麻美, 平久保 由香, 市橋 光 （自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科）
Keywords: 胎児発育遅延、心機能、心エコー

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】近年、胎児発育遅延(FGR)児で、血管の内膜中膜複合体の肥厚が指摘され、心機能の低下の報告も散見される。一方、心エコー検査による心機能の新しい指標も確立されてきた。そこで、心エコーを用いて FGR児の心機能を評価した。【対象と方法】対象は当センター NICUに入院した循環動態の安定していた Asymmetrical FGR児36例(在胎週数36.5±3.0、出生体重1923±470g)で、在胎週数を一致させた非 FGR児36例(在胎週数36.5±3.0、出生体重2954±1792g)をコントロール群とした。心エコー検査は出生0~1日に行い、心奇形がないことを確認後、 Mモード法による壁の計測、 Doppler法による流入血流速度、壁運動速度を計測した。統計学的検討はt検定を用い、 p＜0.05を有意とした。【結果】２群間の比較では、 IVSd(3.53±0.86mm vs 3.92±0.94mm)、 IVSs(4.37±1.27mm vs 4.88±1.11mm)、 LVPWd(2.30±0.54mm vs 2.70±0.75mm)、 LVPWs(3.48±0.82mm vs 3.97±0.83mm)で、 Asymmetrical　FGR群で有意に小さかった。 EF、 E/A、 E/E´、 DWSには両群間に有意差は無かった。【結論】 Asymmetrical　FGR児では心筋は薄いが、心収縮能や拡張能の低下、心筋の硬さの異常は無い。

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

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

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

Keywords: 胎児心臓MRI、位相コントラスト、左心系先天性心疾患

【背景】先天性心疾患を有する胎児の血流分布は、胎児成長、器官の発達、及び出生後の予後に影響を与える可能性が十分に考えられるが、詳細に検討することはこれまで困難であった。我々は、過去に胎児心臓 MRIにおいて子宮内からのゲート信号を必要としない撮像法である metric optimized gating (MOG) の技術を開発した。【目的】 MOGを用いた phase contrast (位相コントラスト) 胎児心臓 MRI (MOG-PC) にて、左心系先天性心疾患を有する胎児循環における血流分布を明らかにし定量化すること。【方法】在胎週数平均値が35週 (30-39週) の妊娠後期である、左心系先天性心疾患を有する胎児22例と正常胎児12例において、 MOG-PCを用いて胎児主要大血管の血流量を測定し血流分布を算定した。全34例で母親に妊娠後期の胎児心臓 MRIの安全性について説明しインフォームドコンセントを得た後、鎮静は使わずに MRIを施行した。
【結果】左心系先天性心疾患を有する胎児では、平均両心室拍出量が正常胎児に比し約20%少なかった (平均値: 454 ml/min/kg vs. 541 ml/min/kg; p＜0.01)。肺静脈閉塞性病変のある胎児では、肺血流量が肺静脈閉塞性病変のない胎児に比し有意に少なかった (平均値: 21 ml/min/kg vs. 106 ml/min/kg; p＜0.01)。左室流出路又は大動脈弓の狭窄性病変を併せ持つ左室低形成の胎児では、上行大動脈と卵円孔の血流量が正常胎児に比し減弱していた (平均値: 114 ml/min/kg vs. 305 ml/min/kg; p＜0.01)。左心系先天性心疾患を有する胎児では、上大静脈血流量が正常胎児に比し変動し易かった (平均値: 130 (21 – 231) ml/min/kg vs. 147 ml/min/kg; p＜0.05)。左心系先天性心疾患を有する胎児６例では、脳重量が在胎週数相当の5パーセンタイル以下であったが、正常胎児では25パーセンタイル以上であった。
【結語】 MOG-PCを用いた胎児心臓 MRIは、左心系先天性心疾患を有する妊娠後期胎児の血流分布の算定を可能とし、胎児の血行動態と肺や脳の発達との関係を調べることが出来た。胎児心臓 MRIは胎児循環の病態生理の理解を深め、周産期管理と胎児カウンセリングに役立つと考えられた。

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

Keywords: 心室圧容積関係、静脈還流曲線、時変エラスタンスモデル

【背景】心室収縮期末期圧容積関係（ ESPVR）の傾き（ Ees)は心室固有の収縮性の指標として，後負荷との統合関係や心拍出量変動の推定に非常に有用な指標である．しかしながら，その算出には煩雑な計測システムと解析アルゴリズムを要し，一般臨床での汎用には至っていない．今回我々は，静脈還流曲線と時変エラスタンスモデルを融合させることにより，汎用可能な斬新な ESPVR算出方法を考案したので報告する．
【方法】心臓カテーテル検査において Valsalva試験前後の大動脈圧と中心静脈圧の変化の比から，循環停止時の血管内圧である平均循環充満圧（ mCP）を算出した．平均循環充満圧時の心室内容積を Vo’とすると mCP/Vo’=Eesが成り立つ．更に， ESPVRの式　Pes=Ees(Ves-Vo)において実測の収縮末期圧（ Pes），収縮末期容積（ Ves）， Eesに mCP/Vo’を代入し，循環停止状態では Vo（ Unstressed volume）は Vo’と同等と考えられることを利して Vo，および Eesを算出した． Eesは下大静脈閉鎖時の実測 Eesと比較した．
【結果】１例として，血圧（ Pes）=80mmHg， 収縮期心室容積（ Ves）＝40ml， mCP =20の症例においては、80＝20/Vo（40－ Vo）から Vo=13.3ml， Ees=1.5mmHg/mlと容易に求めることができる．本方法論における Eesは血圧変化の大きく信憑性のある4症例で実測 Eesと非常に良好な相関を示した（ r＝0.94）．
【結論】カテーテル検査における心室容積の計測と血圧の測定， Valsalva法による mCPのみから簡便かつ正確に ESPVRが算出可能である． mCPは末梢静脈圧の駆血圧からも精度よく推定可能であるため，カテーテル検査なしでも，血圧測定と，末梢静脈圧測定，超音波や MRIによる心室容積の測定から，外来ベースで簡便，かつ正確に ESPVRの算出が可能で， ESPVRの日常臨床への汎用を可能とする斬新な方法論である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 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], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

○松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一 （熊本市民病院 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P20-01] APCAコイル塞栓術におけるコイル数削減の試み

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

Keywords: ACPC、マイクロコイル、Fontan

【はじめに】 Fontan術前 APCAにコイル塞栓術(CE)を行うが、 HLHS系列疾患では APCAが多数発達し、多数のマイクロコイル(MC)を必要とする。しかし、支払機関は地域により数に差があるが使用数に上限をもうけ、治療に必要であっても上限を超えた場合には査定されている。このために、 CEに際して効果は保ちつつ使用コイル数の削減を試みたので報告する。【方法】 APCAは鎖骨下動脈などから細い血管が多数入るタイプと、内胸動脈の分枝のほとんどが APCA化しているタイプがある。前者に対しては各血管に MCを詰めなければいけないので工夫のしようがない。後者は APCAを分枝している血管域を全て CEする必要があり、多数の MCを必要とする。脳動脈瘤用に開発されたコイルの巻径が大きく、長い MCが存在する。柔軟な MCは血管の遠位端に anchoringをすれば、血管径の200-300%ほどの巻径の MCでも密につまり完全閉塞を得ることが可能であることを wet labにて確認。この方法にて従来の適正径の MCに比して10倍前後の長い MCを用いることが可能となった。これにより一本の MCで従来の数本分以上の距離が閉塞可能となった。機種が同じであれば長さに関係なくコストは同一であり使用 MC数の削減が可能となった。【結果】使用上限数も考慮して CEを行っているが、2011年に3例ほど MCの査定を受けた以降2012年から延24例に MCを行っているが、査定は経験していない。 Fontan術後の胸水遷延による追加 CEは1例のみ。当初から上限数の2倍程度の CEが必要と判断されて、月をまたいで2回の CEを行った症例が2例であった。【考察及び結語】医学的に必要でも高価な MCが査定されている。数を減らす努力は必要であるが、地域によりその上限には差があるようで、その根拠もはっきりしない。臨床的にどの位の MCが必要とされるかのエビデンスを作る調査も必要と考えられた。

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

[P20-02] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション

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

Keywords: Fontan、体肺動脈側副血管、コイル塞栓術

（緒言） Fontan術前の体肺動脈側副血管（ APCA）に対するコイル塞栓術は術後胸水の軽減に有効であるとの報告を多く認める一方、多数のコイルは査定の対象となり、医療経済的な観点から治療への制限的要因も多い。今回演者らは Fontan術前の APCAに対する治療戦略として心臓外科医と協議し、コイル数が最も多くなると予測される両側内胸動脈に対して Fontan手術時に外科的結紮術を施行、結紮術の困難な APCAにはコイル塞栓術を行った症例を経験したので報告する。（症例）3歳2か月の男児。無脾症、右側相同、右室型単心室、共通房室弁口、両大血管右室起始、大血管位置異常、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常（心臓型）、両方向性グレン術後。術前の検査データは SaO2 :91%、 SVC:9mmHg、 mean PAP:9mmHg、 PA wedge:10mmHg、 Rp 0.24U/m2、 PA index174.5。カテーテル検査、治療には心臓外科医も参加、コイル数は20個を上限と考えすべて水圧式離脱型の TRUFILL DCS ORBIT（ GALAX コイル）を使用した。左右鎖骨下動脈造影施行、右鎖骨下動脈造影遅延相で肺静脈、心房ともに明瞭に造影された。右外側胸動脈（径：0.9mm）、胸骨峰動脈（径：0.8mm）造影遅延相での肺静脈、心房造影が最も明瞭であり、計10本で完全閉鎖。右甲状頸動脈側枝（径：0.9mm）に対して4本、左甲状頸動脈側枝（径：0.9mm）に対して7本で塞栓術を終了した（計21本；2mm ×2cm：2本、2mm×3cm：5本、2mm×4cm：3本、2mm×6cm：4本、2mm×8cm：7本）。手技時間は119分、保険請求点数342，133、手術点数293，081で査定の対象とならなかった。その後行った Fontan手術時に左右内胸動脈は結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

梨した。胸腔ドレナージ留置期間は12日であり経過は良好であった。（結果と考察） Fontan術前の APCAに対するコイル塞栓術において外科的結紮術を含めた治療戦略に問題はなかった。 GALAXYコイル以外の新しいデバイスの使用でさらに医療費削減と被ばく時間の短縮が期待できると思われる。

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

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

○戸田 紘一[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓郎[1], 葭葉 茂樹[1], 住友 直方[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
Keywords: APCAs、横隔膜縫縮術、両方向性Glenn手術

【背景】 Fontan Candidate(FC)において、体肺側副血行(APCAs)による肺動脈圧の上昇及び容量負荷はFontan型手術のリスクファクターとなる。それ故、 Fontan型手術に先行し APCAsに対するコイル塞栓術が施行されている。今回我々は、 Fontan型手術を最終目標とした児の経過中に、横隔神経麻痺を呈し横隔膜縫縮術を実施した後に、その同側に APCAsが多発した3例について報告する。【症例】基礎疾患は、症例1は SRV、症例2、3は HLHSであった。3例とも palliationを行った後に両方向性 Glenn手術(BDG)を実施した。しかし BDG後に横隔神経麻痺を呈し、横隔膜縫縮術が必要になった。横隔膜縫縮術を行った年齢は、それぞれ1歳2か月、8か月、10か月で、 BDGから横隔膜縫縮術に至るまでの期間は、10日、3か月、10日であった。2例ともに横隔膜縫縮術を行った側(症例1より左側、左側、右側)に APCAsが多発しコイル塞栓術を実施した。他の１例は術直後ではあるが肋間動脈の太さや血流に明らかな差を認めている。　症例1については、肋間動脈等による APCAsを大量に認め左肺動脈の血流低下を招いた。数回にわたってコイル塞栓術を実施したが、現在の状態では Fontan型手術への移行が困難と考えられる。【考察】横隔膜縫縮術では側方開胸により術野確保を行う。そのため切開した部位の創傷治癒過程において新生血管が増生し APCAsが生じやすいと考えられる。また、症例2のように肺血流低下を招く症例もある。側開胸を行っていない症例よりは、より注意した経過観察や心臓カテーテル検査・治療を十分に行なう必要がある。【結語】 FCにおいて横隔膜縫縮術を実施する場合、同側に APCAsの出現が予想されることに留意し治療計画を立てる必要がある。

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

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

○松尾 倫, 本田 啓, 八浪 浩一 （熊本市民病院 小児循環器内科）
Keywords: HHT、PAVM、コイル

【はじめに】 HHTでは高率に PAVMを合併し低酸素、奇異性塞栓、脳膿瘍、破裂などの riskから有症状のものは積極的治療介入が望まれる。低酸素血症を呈していたことから CEを計画。多発性病変であり、低酸素改善を念頭に shunt量が多いと考えられる病変のみ選択的に加療を行った症例に関して検討する。【症例】13歳女児。濃厚な家族歴、臨床所見より HHT診断。 SpO2 93%と低酸素血症を認め造影 CTにて多発性 PAVMの診断に至った。AVMは左 S8 18mmが最大で次が左舌区13mm、右 S1 10mmと続き1cm以下の病変が両肺に多数認められた。標的血管の形態より CEによる塞栓を計画。全身麻酔下にて大きな病変より順に計６カ所 CEを施行。コイルは主に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PRESIDIO、 DELTAMAXX用いて行った。 CE後 SpO2 98%と改善が得られている。施行後半年の経過にて低酸素血症の進行・残存病変の拡大は認めていない。【考察】 PAVMの治療適応としては有症状のもの、流入動脈径3mm以上のものが標準的ではあったが近年のデバイスの進歩によりその適応は拡大されてきている。本症例において3mm以上の流入動脈径を有する病変はなく shunt量が多いと考えられる病変のみ選択的に加療を行った。どの病変まで介入していくのか再発、新規発症の可能性もふまえ検討することが大切であると思われる。

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

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

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

Keywords: コイル塞栓、側副血行路、合併症

【背景】コイルによる側副血行路の塞栓術は Fontan術前後や MAPCAに対して広く行われている. しかし, カテーテル操作による出血やコイル脱落等の合併症がある..【目的】当科における側副血行路に対するコイル塞栓術の合併症について検討する.【対象と方法】2006年から2015年までに当科で施行した側副血行路に対するコイル塞栓術52件（38症例, A-P collaterals 50件, V-V collaterals 2件）について診療録より後方視的に検討した. 年齢は2ヵ月～14歳（中央値 2.5歳）で, Fontan術前（ Glenn術後）が26件, Fontan術後が16件, TOF+MAPCAが5件, TGA 2件, scimitar症候群2件, 気管支動脈蔓状血管腫1件であった.【結果】52件のうち, コイル脱落の1件を除く51件で目的の血管への治療を完遂できた.平均使用コイル数は19.6本で, 合併症は血管穿孔による出血が5件（4症例）, コイル脱落が1件であった. 出血は, 甲状頸動脈, 肋間動脈, 内胸動脈の枝がそれぞれ, 2件, 2件（同一症例）, 1件で, いずれも自然止血あるいはコイルで止血を得られた. 甲状頸動脈からの出血のうち1件は, 止血手技中に血栓による脳梗塞を合併した. また, 肋間動脈から出血した2件はマイクロカテーテルのガイドワイヤによる穿孔であった. 内胸動脈からのコイル脱落については, 頚部血管をバルーンで閉鎖しつつ, コイルを右上腕動脈へ移動させることにより, カテーテルで安全に回収することができた. 【考察】側副血行路は本来細い血管が拡張し, 時に大きく蛇行をしている. マイクロカテーテルの使用によって, より末梢の血管に選択的にコイル塞栓を行うことが可能となった. マイクロカテーテルのガイドワイヤを弱い力で進めていても容易に穿孔を起こすことがある. また出血自体はコントロール可能であったが, 頭頚部近傍の血管においては脳血管への血栓, 塞栓症に対し, 細心の注意が必要である.

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

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

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

Keywords: ACT、抗凝固、血栓

【背景】当科では心カテ治療中の脳梗塞合併症例を経験したことから、定期的な活性凝固時間（ ACT）測定により厳密な抗凝固効果判定を試みている。【目的】適切な量とタイミングでヘパリンの投与を行い、正確な抗凝固効果を得る。【方法】「初回投与量を50U/kg、追加投与量を25U/kg（以下50法）」（第一報）、「初回投与量

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を80U/kg、追加投与量を40U/kg（以下80法）」（第三報）、「初回投与量を100U/kg、追加投与量を50U/kg（以下100法）」（第二報）、とし、投与後5、30、60分後の ACT値を測定した。目標 ACT値は右心カテ160秒、左心カテおよび治療は200秒以上とし、初回投与から60分以内に追加投与を必要としたかを後方視的に検討した。50法は47例、80法は12例、100法は17例が対象となった。【結果】50法での ACT値は投与5分後205±43秒、30分後190±42秒、60分後189±33秒；80法での ACT値は投与5分後196±49秒、30分後196±35秒、60分後197±25秒；100法での ACT値は投与5分後262±15秒、30分後220±24秒、60分後207±26秒であった。早期追加例（60分以内に追加投与を必要とした例）は50法で47例中17例(36%)、80法で12例中7例（58%）、100法で17例中1例(5.9%)であった。早期追加例は低体重症例に多かった。3法共、出血傾向ないし血栓・塞栓の合併症の出現を認めなかった。【考察】上記目標 ACT値を達成するには100法が妥当である。【結論】ヘパリンの初回投与量を100U/kgとすることで、60分以内での追加投与の必要はなく、適切な ACT値を維持しながらカテーテル検査を施行できることがわかった。今後は初回投与量を100U/kgとした上で定期的な ACT測定を継続し体重や年齢によるばらつき等更なる検討を重ねる。

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

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

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

Keywords: ステント留置、頭蓋内出血、脳梗塞

【背景】カテーテル治療において頭蓋内出血・脳梗塞は避けるべき合併症の一つであるが稀ながら起こることがある。 VV-ECMO下に右室－肺動脈導管(RV-PA conduit)内へのステント留置後に頭蓋内出血、脳ヘルニアを来たし不幸な転帰に至った一例を報告する。【症例】7ヶ月男児。診断は大動脈弓離断症（ type B）で両側肺動脈絞扼術後に日齢46に Norwood type operationを施行された（ RV-PA conduit 6mm）。術後 RV-PA吻合部に右室瘤を来たし同部位の高度狭窄による低酸素血症が進行した。 Yamagishiグラフトを用いた右室流出路再建術を予定していたが、さらに急速に狭窄が進行したため緊急で VV-ECMOを導入し ECMO下でのステント留置を試みた。【手技】穿刺部位：右大腿静脈、シース：6Fr. 35cm ロングシース Destination、 GW：ラジフォーカス 0.035in×180cm, Amplatz 0.035in×180cm、ステント： WALLSTENT RP Endoproshesis 6mm×36mm、バルーン： Advance 35LP 6mm×20mm　右室造影後、ロングシースを狭窄部を超えて導管内へ進めた。ステント遠位端を左右肺動脈分岐直前に、近位端を右室瘤内に留置した。6mmのバルーンで後拡張し、セッション終了とした。【経過】手技終了翌日には ECMOを離脱できた。しかし同日瞳孔散大し頭部 CTで右脳実質内および出血性くも膜下出血が判明した。その後脳ヘルニアが完成し永眠された。【考察】 VV-ECMO単独での頭蓋内出血のリスクは AV-ECMOほど高くないと言われており、今回はロングシース内に形成された血栓による脳梗塞から梗塞後出血を来したと思われる。成人領域では PCIに伴う脳梗塞の発生率は0.37%で多くは MCA領域への梗塞あったとの報告があり、今回も画像所見上矛盾しない。梗塞の予防のために不必要なカテーテルの留置は避けること、ロングシースを使用する際にはシース内の血栓が飛散するリスクを常に考慮し、シース内の血栓を吸引してからカテーテルを挿入することなどが推奨されている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P23）

電気生理学・不整脈2

座長:

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

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

P23-01～P23-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P23-04] QT延長症候群の診断におけるホルター心電図検査の有用性

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○小川 禎治, 谷口 由記, 平海 良美, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: AED、QT延長症候群、突然死

【緒言】突然死を予防するために、 AEDが普及してきており、すべての小学校・中学校・高校に設置されている。しかし、幼稚園・保育園においては配備が十分でないのが現状である。幼稚園において、家族が持参していた個人の AEDを使用し保育士のバイスタンダーにより救命された症例を経験したので報告する。【症例】患児は5歳3ヵ月の男児。疾患に関係する家族歴はなし。1歳時に膜様部心室中隔欠損に対する心内修復術を施行され、良好に経過していた。1歳時に、失神を契機に、遺伝子解析を施行し LQT 3 (SCN5A mutation)と診断され、メキシレチンの内服治療を2015年11月15日に開始した。同年11月28日の午前中、保育園で安静覚醒時に、突然心肺停止に陥った。ただちに、保育士による心肺蘇生が開始され、家族が持参していた AEDにより、発症後１分で除細動された。救急搬送されたが、病院到着時には意識は清明であり、後遺症なく回復した。2回目のエピソードであり、 ICD植込みを検討したが、幼小であるため、ペースメーカー植込みと内服治療により経過観察する方針とし、AAIで、最小心拍数を90回/分とやや早めに設定し、メキシレチンおよびベラパミルの併用療法を開始した。。将来的に治療法の見直しは必要であるが、良好に経過している。【考察および結語】 LQT3は睡眠時・安静時に発作が誘発される特徴を持ち、予防が困難である。 ICD植え込みは効果的治療法であるが、問題点も多い。小児期のLQT3に対しては、徐脈誘発を避けるべく心房ペーシングが有効な可能性があり選択肢のひとつである。また、保育園・幼稚園をはじめとする幼児期の突然死も一定の頻度で認められている。学校救急体制は、 AEDの設置とともに充実がはかられているが、保育園・幼稚園では AEDを設置していない施設も多くその救急体制は不十分であり今後の課題である。

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

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

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

Keywords: 植込型心電図ループレコーダー、QT延長症候群、Torsades de pointes

不整脈による失神の有無は生死にかかわるため、治療方針に大きく影響する。しかし、発作時心電図の記録がない時には、本当に不整脈によるものなのか、判断に迷うこともある。今回、失神発作を繰り返す QT延長症候群(I型)の男児に長時間記録ホルター心電図(HL)、植込型心電図ループレコーダー(LP)を行った。 HL装着時には失神は起こらず、 LPにより失神発作を捉えることができた。 LPには外科的処置が必要であるが、小児でも失神の鑑別に有効であると思われたので報告する。症例は12才男児。小学校1年生の学校健診で QT延長を指摘され、当院受診となった。9才時サッカーをしていた時に初回失神発作を起こし、エピネフリン負荷試験陽性であり、遺伝子検査にて I型(ex6 c.1032 G> A p.A344A splicing variant)と診断した。βブロッカーを内服し運動制限を行っていたが、心電図記録がない失神発作を繰り返した。一方でβブロッカーの製剤変更や増量に伴い、朝起きられない、ふらつくなどの自律神経障害症状も強くなった。また、失神時に外傷を認めないなど心原性失神として典型的ではない所見もあった。そのため、失神時の心電図を確認する方針とした。まず、 HLを装着し、2週間のモニタリングを2回施行したが失神は捉えられなかった。その後 LPを使用した。 LP植え込み5か月後に失神発作があり、解析では Torsades de pointes(TdP)の記録はなかったため、不整脈発作ではなく神経性失神と判断された。しかし、今後 TdPが発生する可能性はあるので検査継続中である。 HLは低侵襲で繰り返し検査できるが、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

LPに比べて記録時間が短いことが欠点である。 LPは植え込みと取り出しに2回の外科的処置が必要になるが、携帯電話による遠隔通信機能で自覚症状を伴わない不整脈のチェックも可能となる。イベント時の心電図記録は治療方針に大きく関わるので、失神の頻度により HLと LPを使い分けていくことでより正確な診断に役立つと思われる。

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

[P23-04] QT延長症候群の診断におけるホルター心電図検査の有用性

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

Keywords: QT延長、ホルター心電図、診断

【背景】 QT延長症候群の診断に際し、12誘導心電図・運動負荷心電図・顔面浸水試験では明らかな QT延長がないものの、 U波やホルター心電図（ H-ECG）で夜間に QT延長がみられ、診断・管理に苦慮する症例が少なくない。【目的】 QT延長疑い症例における H-ECG所見を検討すること。【対象と方法】12誘導心電図で QT延長が疑われた症例のうち2015年3月-2016年1月に H-ECGを行った20例（ LQT群）について、その他の診断で H-ECGを行った22例を対照群（非 LQT群）として比較検討を行った。年齢は11-17歳、診断契機は学校心臓検診が38例（ QT延長16例、その他不整脈22例）、胸痛・めまい・動悸などの症状を契機に心電図検査を受けた症例が5例であった。各症例において H-ECG記録中の最小・最大心拍数時の QT間隔および最長 QT間隔を CM5誘導を用いて接線法により計測し、 Fridericiaの式による補正を行った（ QTc(F)）。最長 QT間隔（ mQTc(F)）は夜間睡眠中に心拍数が上昇した際にみられたが、心拍数変動は複数回みられるため、症例に応じて3-10箇所の QTc(F)を計測し、それらの中央値を用いた。また12誘導心電図・運動負荷試験終了4分後・顔面浸水試験の最低心拍数時における QTc(F)も計測し、 mQTc(F)との関連を検討した。【結果】 LQT群・非 LQT群の最小心拍数時の QTc(F)の平均は0.403±0.005 vs 0.371±0.006（ $p<0.01$）、 mQTc(F)の平均は0.507±0.004 vs 0.460±0.004（ $p<0.01$）といずれも統計学的に有意差がみられた。また mQTc(F)は12誘導心電図・運動負荷試験終了4分後の QTc(F)と有意な相関がみられた（ $r=0.74$、 $p<0.01$および $r=0.53$、 $p<0.01$）。【考察】 QT延長症候群の診断は非典型例において困難であり、遺伝子検査も診断率や倫理的・医療経済的な問題から確定的な診断方法とは言い難い。今回の検討を行った LQT群についても正確な診断は不可能であるが、 H-ECGにおける最長 QTc(F)は診断の一助となる可能性が示唆された。

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

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

○小川 禎治, 谷口 由記, 平海 良美, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院）

Keywords: QTc、再現性、運動負荷

【背景】 QT延長症候群の診断やトルサード・ド・ポアンツ発生のリスク評価において、安静時や運動後の QTcは重要である。しかし、その再現性については充分には検討されていない。【方法】当科にてトレッドミル運動負荷心電図検査を無投薬の状態で1年以内に複数回行った genotyped LQTS(gLQTS)患者と control群の患者の dataを後方視的に検討した。なお、発作歴などから休薬出来なかった症例は除外した。安静時、運動負荷の4分後、負荷の1分後から6分後までの最高値の QTc(V5誘導での manual計測、 Fridericia補整)の再現性を検討し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【結果】 gLQTS患者は16家系からの22例であった。 KCNQ1、 KCNH2、 SCN5Aに変異を認めた症例がそれぞれ12例、7例、3例であった。1回目の検査時の年齢は9.6±2.6歳、1回目と2回目の検査間の間隔は6.1±2.5ヶ月であった。 control群は13例で、1回目の検査時の年齢は10.7±2.7歳、検査間の間隔は5.2±3.3ヶ月であった。 gLQTS群における検査間の QTcの差異は、安静時・運動4分後・運動後最高値それぞれ14±12ms、13±12ms、14±12msであった。1回目と2回目の検査の QTc間に有意差は認めなかった。級内相関係数(ICC)はそれぞれ0.84、0.85、0.85であった。 control群における検査間の QTcの差異は、安静時・運動4分後・運動後最高値はそれぞれ18±12ms、14±7ms、14±9msで、有意差は認めず、 ICCはそれぞれ0.78、0.80、0.80であった。【考察】 gLQTS群・ control群とも、 QTcは安静時・運動後ともに高い再現性が認められた。【結論】安静時、運動後の QTcは臨床的価値の高い dataであると言える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P27）

電気生理学・不整脈6

座長:
高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P27-01～P27-05

[P27-01] 心室中隔欠損症における心筋再分極の変動特性

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-02] 冠静脈洞憩室を合併した WPW症候群の15歳男児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-03] 乳児健診を契機に診断された頻脈誘発性心筋症の1例

○佐藤 啓[1], 藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[3], 市田 蕗子[3] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科, 3.富山大学附属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P27-04] 心筋リモデリングを伴った先天性完全房室ブロック

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P27-01] 心室中隔欠損症における心筋再分極の変動特性

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

Keywords: VSD、心筋再分極、肺体血流比

【背景】心室中隔欠損（ VSD）における容量負荷は，刺激伝導系組織に対して伝導性の低下をもたらし脱分極時間の遅延を，また心筋リモデリング等による影響から心筋再分極過程に変調をもたらすことが推測されている．
【目的】左右短絡による心筋の電気生理学的な変化を心電図パラメータから判読する．そのなかで心電図再分極時間（ QT），早期再分極時間（ J point to Tpeak interval;JTp）と後期再分極時間 (Tpeak to Tend interval;Tp-e) の変動比率（ variability index）を算出し，手術実施症例と健常対照群を比較検定する．再分極の不安定性を推測する変動比率は手術適応症例の心臓電気生理学な病態理解に有用であるという仮説を検証する．
【対象と方法】2005年4月から2014年3月までに，大学病院小児科通院中の VSD患者163名の中で手術適応となった25例と，年齢の合致した健常児27例を比較対象に用いた． VSD患者は定期検査時に，健常児童は心雑音等の主訴による精査時に生体信号記録装置にて心電図（ CM5）を記録し，連続120心拍より variability indexを算出した．肺体血流比 Qp/Qsはドプラー法により求めた．
【結果】両群間の比較より， QT, QRS, JTp, Tp-eの補正値は手術適応群で有意（ p＜0.05）に延長していた．さらに変動比率の QTVI, JTVI, JTpVI, Tp-eVIは手術適応群で有意（ p＜0.01）に高値であった．
【結語】今回の知見は手術適応患児の有する循環動態の不均衡は心電図の心筋再分極時間に反映されることを明示したことである．病的心では心筋再分極時間の不安定性が高まることが示されていることより，手術不適応児童の長期管理の中で新たな評価指標になる可能性が期待できる．

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

[P27-02] 冠静脈洞憩室を合併した WPW症候群の15歳男児例

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

Keywords: カテーテルアブレーション、WPW症候群、小児

【はじめに】後中隔副伝導路や左後壁副伝導路では稀に冠静脈洞奇形を伴うことがあり、中心臓静脈や冠静脈洞憩室頚部での高周波通電で副伝導路の切断が有効なことがある。【症例】症例は15歳男児。小学校1年、中学1年の学校心臓検診でデルタ波を指摘されていたが、心臓超音波での心機能低下、ホルター心電図での頻拍発作、心房細動などを認めず、動悸発作もないため外来経過観察となっていた。デルタ波の極性（ II, III, aVF誘導の陰性）からは左後壁もしくは右後中隔副伝導路が疑われた。中学2年冬より動悸発作が出現したため、カテーテルアブレーション治療の方針となった。静脈麻酔下に高位右房、 His束、 CS、右室心尖部に電極カテーテルを配置し、心臓電気生理学検査を行ったところ副伝導路を逆伝導する房室回帰性頻拍が誘発された。 CS電極カテーテルの興奮伝播様式より左後壁副伝導路と判断した。しかし経中隔アプローチで僧帽弁輪後壁をマッピングし通電を行ったが無効であった。右後中隔副伝導路の可能性を考慮し、右房側を洞調律下でマッピングを行ったところ、CS開口部より約10mm内側部で AV peak 30msで連続し、明瞭な accessory pathway potentialを認めた。同部位で通電したところ通電後2.4秒でデルタ波は消失し副伝導路の離断に成功した（ Thermal control 50℃、19W、103Ω）。通電後の心室刺激で副伝導路の室房伝導の消失も確認した。アブレーション後に行った右房造影で通電部位が冠静脈洞憩室頚部にあたることが判明した。術後に行った心臓超音波検査、心臓3DCTでも冠静脈洞憩室が確認された。【結語】後中隔副伝導路や左後壁副伝導路では冠静脈奇形に伴う副伝導路のためアブレーション治療に難渋する症例もあり、アブレーション治療を効率よく安全に行うためには術前の心電図によるデルタ波部位診断、心臓超音波、3DCTなどの画像検査での憩室の確認、マッピング前の CS造影での確認が重

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

要であると思われた。

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

[P27-03] 乳児健診を契機に診断された頻脈誘発性心筋症の1例

○佐藤 啓[1], 藤田 修平[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[3], 市田 蕗子[3]（1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科, 3.富山大学附属病院 小児科）

Keywords: 頻脈性不整脈、急性心不全、乳児

【背景】乳児期発症の急性心不全は稀であり、その原因として特発性乳頭筋断裂や特発性拡張型心筋症、左冠動脈肺動脈起始症といったものが挙げられる。一方で、頻脈に伴い可逆性に心機能が低下することが報告されているが、乳児症例の報告は少ない。【症例】4ヶ月男児。36週4日、2362gで出生し、生来健康であった。4ヶ月健診の際に、脈の不整と多汗を指摘され、精査目的に当院へ紹介となった。受診時、著明な心拡大（ CTR 0.65）と HR 220-240bpmの irregular narrow QRS tachycardiaを認め、心臓超音波検査では EF 0.30と左室収縮能の著明な低下があり、急性心不全として集中治療室で加療を開始した。 amiodarone 5mg/kg静注で治療を開始したが、伝導抑制に伴い呼吸・循環動態が破綻した。直ちに挿管し、 adrenaline、 dopamine、 milrinoneの投与を開始し、心筋炎も念頭にガンマグロブリンの投与も開始した。 amiodarone 10mg/kg/dayで持続静注を行ったが、頻脈は難治性で wide QRS tachycardiaも多発するようになったため、 landiolol 10γで併用したところ、HRの低下とともに血圧が低下し、 adrenaline投与および dopamineの増量を要した。 PCPS導入も検討されたが、心機能抑制作用の弱い aprindine 1.5mg/kg静注を行い、さらに landiololを5γで併用することで、循環動態を維持したまま次第に心拍数のコントロールが可能となった。 dopamine、 landiololは漸減・中止し、13病日に一般病棟へ転棟したが、その後も突発的に HR 200bpm台の irregular tachycardiaを認め、 landiololの投与が必要であった。心房興奮抑制および安定したβ遮断作用を期待して、 aprindineと atenololの内服を開始し、それ以降は頻拍発作なく経過した。【結論】頻脈性不整脈による急性心不全を来した乳児症例を経験した。乳児期の頻脈誘発性心筋症は稀であるが、頻拍のコントロールにより心機能の改善が期待でき、早期診断と治療開始が重要であると思われた。

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

[P27-04] 心筋リモデリングを伴った先天性完全房室ブロック

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

Keywords: 先天性完全房室ブロック、QT延長、心筋リモデリング

【はじめに】心臓構造異常を伴わない先天性完全房室ブロック（以下 CAVB）の約2割に QT延長を合併し、致死性不整脈の発生率やペースメーカー留置率が上がると報告されている。【症例】在胎38週、出生体重2650gの男児。在胎24週時に CAVB（心拍数55bpm）、母体抗 SS-A抗体陽性を指摘された。その後徐脈は進行したが心不全兆候を認めず正期産で予定帝王切開となった。 APGAR score 7/8、心拍数40bpmの高度徐脈のため直ちに永久ペースメーカー留置術が行われた。 DDDペーシングにより心拍数は上昇したが血圧が低下して循環動態の安定が得られず、心室ペーシング（心拍数100bpm)に設定変更したところ安定した。心エコー図では心筋の肥厚と肉柱の増生が認められた。日齢1の心電図で QT延長（ QTc=535msec）及び spike on T所見を認め、 TdPを含む心室頻拍に注意して観察したところ約1か月の経過で QT時間は短縮（ QTc=482msec）した。その後も発作性の不整脈はなく成長・発達も良好で生後5か月を迎えた(QTc=450msec)。心筋肥厚と肉柱は徐々に改善している。【考察】本症例では、 CAVBによる胎児期の慢性的な徐脈によって心筋がリモデリングし、心室コンプライアンス低下

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が引き起こされたと推測される。生直後の管理として心房レートに追従した DDDペーシングでは、心拍数の上昇に対して心室が有効な心拍出量を維持することができなかったと思われる。生理的な DDDペーシングよりも、心拍数を抑えて拡張時間を十分に取った心室ペーシングの方が有効だった。 QT延長が合併していたが、適切なペーシングと注意深い観察により致死性不整脈は認められていない。心筋構築の改善とともに、 QT時間の正常化が認められた。 CAVBにおける心筋リモデリングと QT延長の発生機序について考える上で興味深い。【結語】高度胎児徐脈、心筋リモデリングを伴う CAVBでは QT延長の合併に留意し心室コンプライアンスを考慮した適切なペーシング法が必要である。

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

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

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

Keywords: 洞停止、心房心筋症、脳梗塞

患者は生来健康な14歳女児。過去の学校心電図健診でも異常は認めていなかった。入院3日前より頭痛、嘔吐が出現。入院前日夕方に左上下肢の脱力と構音障害が出現した。当院入院当日朝、近医にて脳梗塞および高度徐脈と診断され当院へ紹介となった。頭部 CTおよび MRIでは右中大脳動脈領域の虚血性変化を認め、右内頸動脈での梗塞であった。また、左基底核にも陳旧性梗塞も認めた。心電図では P波は全く認めない洞停止であり、調律は接合部調律であった。経胸壁および経食道心エコーでは明らかな心内奇形および血栓は認めなかったが、心房収縮が全くない状態であったこと、明らかな右左シャントは存在しないことから左房内血栓が脳梗塞の原因と考えられた。入院後のホルター心電図では平均心拍数37bpm、最大ポーズは入眠中で約7秒であったが、日中は活動に比例して心拍数が増加しており、徐脈による症状や心不全症状は認めなかった。心臓カテーテルによる電気生理学的検査を施行しペースメーカー植え込みの適応について検討したが右心房壁および心房中隔では刺激への反応が見られず、心房心筋症と考えられた。また、リハビリによる運動機能回復後に行った運動負荷試験でも運動強度にあわせて接合部調律で HR130台まで上昇し十分な運動耐容能が確認されたため積極的なペースメーカー埋め込みの適応はないと判断した。患者は現在、外来にてワーファリンによる抗凝固およびリハビリを行っている。小児における洞不全症候群では著明な洞性徐脈は経験されるが、 P波が完全に消失した洞停止は非常に珍しく、報告もごくわずかである。本症例は洞停止が原因と思われる脳梗塞を発症しており、貴重な症例と思われたのでここに報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P29）

集中治療・周術期管理1

座長:
石井 徹子（東京女子医科大学）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P29-01～P29-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P29-02] 小児先天性心疾患術後管理におけるトルバプタンの使用経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: トルバプタン、低Na血症、安全性

【背景】心臓術後管理において適切な水分管理は重要な要素である。術後早期の体液貯留の管理中に低 Na血症に遭遇する場合、多くの利尿剤は低 Na血症を助長するため使用しづらい。また、潜在的な低心機能状態であり食塩を負荷することには限界がある。【目的】低 Na血症を伴う小児心臓術後早期の体液貯留におけるトルバプタン(tvp)の有効性と安全性を検証する。【方法】2015年に当院で心臓手術をした7例の先天性心疾患(VSD1例、ASD3例、 PDA3例)の小児を対象に tvp使用群と不使用群に分け後方視的に比較検討した。評価項目は年齢、人工心肺使用の有無、手術時間、術後早期（ POD2以内）の血中 Na濃度の最低値、その時の血漿浸透圧、尿浸透圧。さらに tvp使用群では前後の体重の変化率、血中 Na濃度の変化、有害事象の有無を検証した。【結果】 7例に対し術後早期の輸液は維持の50-60%で開始し、フロセミドなど利尿剤を併用した。全例で術後2日目までに低 Na血症を呈し、うち５例（ VSD1例、 ASD３例、 PDA1例）に対して tvpを0.2mg/kg分1で使用した。 tvp使用群は不使用群(PDA2例)に比べて最低血中 Na値が低く(129.8 vs 134.5mEq/L)、人工心肺使用率は(4/5 vs 0/2)は高く、手術時間は(211vs 110min)長い傾向を認めた。年齢（5.9歳 vs 4.1歳）、血漿浸透圧（271 vs 279mOsm/kg）尿浸透圧（557.5 vs 442mOsm/kg）に差はなかった。 tvp使用群では前後の体重の変化は緩徐（平均-4.4%）で、血中 Na濃度は投与後速やかに平均4mEq/L上昇し以降正常値で安定したため1-2日で終了した。【考察】2群間の比較は対象数が少なく統計学的な有意差が出なかった。 tvpによる有害事象はなかった。【結論】小児心臓術後早期における低 Na血症に対して tvpは有効かつ安全に使用できた。症例数を増やし前向きに検討を行う必要がある。

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

[P29-02] 小児先天性心疾患術後管理におけるトルバプタンの使用経験

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

Keywords: トルバプタン、術後管理、小児先天性心疾患

心臓手術周術期治療において、利尿剤は必要不可欠な薬剤である。現在、利尿剤にはループ利尿薬、炭酸脱水酵素阻害薬、サイアザイド系利尿薬、 K保持性利尿薬が一般的に使用されている。近年、バゾプレシン V2受容体拮抗薬のトルバプタンが発売され、他の利尿薬が十分に作用しない難治性心不全においても有効性が多数報告され、心臓手術周術期での使用についても有効性が報告されるようになった。小児や先天性心疾患罹患患者の難治性心不全症例対する使用報告例も散見、有効性・安全性が示唆されるようになった。2015年1月から12月にかけて当院で先天性心疾患手術を施行した新生児・乳幼児症例のうち術後トルバプタンを使用した142症例について評価し、文献的考察を加えて報告する。

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

検討

○古田 晃久[1], 小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸枝[2], 井上 奈緒[2], 磯崎 桂太朗[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）
Keywords: トルバプタン、先天性心疾患術後、周術期管理

【背景】トルバプタンは集合管に作用するバソプレシン受容体阻害薬で、成人領域では心不全等に有効性が示されつつあるが小児領域では有効性・安全性ともに明かではない。【目的】本研究の目的は先天性疾患術後のトルバプタン使用についての安全性・有効性を明らかにすることである。【方法】先天性心疾患術後にトルバプタンを使用した18例のうち腹膜透析併用例を除外した16例を対象に後視法的にデータ抽出を行い、臨床成績の検討を行った。トルバプタン使用基準は従来の利尿剤を使用しても十分な利尿が得られず心不全・体液貯留が継続する患者を対象とし、0.1mg-0.5mg/kgで使用した。【結果】男女比10:7、平均年齢8.6±7.5ヶ月(日齢11～2歳2ヶ月)、診断は ASD7例、 VSD4例、 TOF2例、 AVSD1例、 DORV2例、 CoA3例、 PDA3例、 cTGA1例、 TAPVR1例、 Parachute MV1例、合併奇形は21trisomy4例、無脾症2例、 Kipple Feil症候群1例、術式は姑息術または段階的手術5例、根治術11例であった。平均使用日数12.8±10.4日、平均術後開始日数7.5±6.9日目、平均使用量0.22±0.1mg/kg、投与時平均 Intake127.7±28.1ml/kg/day、投与後静注利尿剤減量症例15例、投与後経口利尿剤減量症例6例であった。各投与前/投与後(p値)データは尿量2.6±0.5/3.8±1.0ml/kg/h(＜0.01)、 Cre 0.37±0.19/0.23±0.10mg/dl(0.001)、血漿浸透圧297.7±12.1/284.3±11.6mOsm/kg(0.006)、尿中浸透圧308.7±107.4/228.7±67.4mOsm/kg(0.192)、尿比重1.017±0.008/1.006±0.003g/ml(0.013)、尿 Cre19.89±10.7/11.4±6.6(0.209)mg/dl、尿 Na50.1±22.3/20.8±11.6mEq/l(0.028)であった。術後平均入院期間40.5±35.9日、死亡・薬剤関連合併症は認めなかった【結語】先天性心疾患術後患者においてトルバプタンは安全に使用可能であった。治療効果が期待できる症例を明らかにするためには今後さらなる研究が必要である。

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

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

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 杉谷 雄一郎[2], 兒玉 祥彦[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）
Keywords: 新生児、トルバプタン、心不全

【緒言】バソプレシン V2受容体拮抗薬のトルバプタン(TLV)の報告が増加しているが、新生児の使用報告は少ない。今回、難治性心不全に対して TLVを使用した新生児2例を経験したので報告する。【症例1】左心低形成症候群、総肺静脈還流異常症、両側乳び胸の胎児診断で胎児胸腔羊水腔シャント留置を行った男児。在胎34週2日、体重1781gで出生。生直後より挿管され、両側胸腔穿刺・持続吸引、アルプロスタジル(PG) 、ドパミン・ドブタミンを投与された。乳び胸にプレドニゾロン、オクトレオチドを投与するも胸水200-400ml/日で続き、血液製剤の投与も行ったが、無尿であった。日齢4にカルペリチドを使用したが無効であった(中央値0.8ml/kg/時)。日齢30に TLV 0.1mg/kg/日を腸管運動低下のため注腸で投与開始。日齢35に TLV 0.2mg/kg/日に増量し、排尿が見られるようになった(中央値2.8ml/kg/時)。乳び胸が改善せず日齢78で永眠。【症例2】在胎37週0日、体重2194g、双胎のため帝王切開で出生した女児。日齢2に心疾患を疑われ、当院に紹介。僧房弁閉鎖、両大血管右室起始症、大動脈縮窄症の診断で、 PGと窒素吸入開始。日齢9に人工呼吸管理となった。両側肺動脈絞扼術の予定であったが肺炎のため延期で延期。日齢20 無尿となり、 TLV 0.1mg/kg/日を開始。日齢21 TLV 0.2mg/kg/日として排尿が見られるようになった(2ml/kg/時)。日齢22に手術を行った。【考察】2例の新生児に対して TLVを使用し利尿効果が得られた。経過中電解質の異常もなく、安全に投与することが可能であった。新生児症例では、重症心不全症例では経口投与できないこともあり、注腸投与でも経口投与とほぼ同等の効果が認められ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。今後症例数を蓄積し、新生児、早産・低出生体重児での適正使用に関する知見が得られることを期待する。

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

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

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

Keywords: 開心術後、肺高血圧、sildenafil

【背景】近年様々な肺高血圧に対する肺動脈選択的拡張剤の応用が長足の進歩を遂げた。中でも NO－ cGMP系の作動薬 PDE5阻害剤である sildenafil (SIL)は、早い効果発現、強い血管拡張作用、比較的軽微な副作用から、小児先天性心疾患の開心術後周術期に遷延する重症肺高血圧にも応用されてきた。【目的】その治療効果判定のための二重盲検試験は生命倫理上困難であるため、代替として一定のプロトコールに基づく多施設共同試験によって有効性と安全性を検討した。【方法】術前に肺高血圧を有し、術後 ICU入室時から肺動脈圧をモニタリングし平均肺動脈圧が20mmHg以上、または平均肺動脈圧/平均血圧比が0.5以上の症例を対象とし、家族よりコンセントを得た。 SIL 0.5 mg/kg/回で開始し（胃管から注入）、必要に応じ以後4－6時間毎に0.5～1.0 mg/kg/回の継続投与を可能とした。血行動態の推移と有害事象発生について調査した。【結果】10例がエントリーされ、VSD+ASD 6、 AVSD 3、 TGA 1、 trisomy 9/10、体重平均4.5±0.8Kg。手術時年齢3ヶ月（1～4）、術前 Pp/Ps 0.8 (0.5～1.0)、術前 Qp/Qs 2.5 (1.9～6.4)、 Rp 3.9 (1.3～7.1) Wood unit・ m2；中央値（最小～最大）。術後 SIL投与前後 mean PAP 28±11→16±4 mmHg ($p<0.05$)、 Pp/Ps 0.53±0.21→0.30±0.08 ($p<0.05$)。体血圧、 SpO2、血算生化学検査で有意変化なし。一酸化窒素吸入2、亜硝酸薬持続静注4が SIL投与によって離脱した。有意な副作用なし。【考察】【結論】開心術後急性期の残存肺高血圧に対する SIL治療は、多施設における異なった環境であっても有用かつ安全に実施可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P32）

集中治療・周術期管理4

座長:

宮崎 文（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

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

P32-01～P32-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P32-04] 当院における頻脈性不整脈への対応

○土井 悠司[1], 大崎 真樹[2], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1], 中野 愉[2], 濱本 奈央[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 房室解離、心不全、集中治療

【背景】重症心不全の病態において心房収縮は心拍出量の維持に大きく関与している．今回，房室収縮連関を維持することで循環動態が改善した2例を経験したので報告する．【症例】1) d-TGA(III), small VSD, valvular PS, small PFOの男児．月齢3ヶ月時に根治術を行った．術後重度の左心不全と III度 AV blockを認め，心外膜リードを留置して PICUへ帰室した．当初，自己 P rateが190bpmと高かったため， VVIモードで160ppmの心室ペーシングを行ったが血圧と尿量の維持が困難であった．循環作動薬の反応も乏しかったため DDDモードとしたところ，190ppmの頻脈であったが，心房心室収縮の連動性が確立し，循環状態は改善した．2) Ebstein奇形，肺動脈閉鎖の女児． Sterens， BT shunt手術待機中であったが，日齢39に自動能亢進型の心室頻拍（ V rate 220bpm）を発症し，循環動態の維持が困難となった．各種抗不整脈薬及び DDDペーシングによる overdrive suppressionにも反応せず循環不全に陥った．カテーテルアブレーション治療適応の検討を行いながら，循環維持を目的に，心房リードで心室興奮に追随する形で心房ペーシングを行ったところ，血圧と尿量が改善した．状態を安定させた上で日齢46にアブレーション治療を行うことができた．【考察】心拍数が高い場合，心房収縮（ atrial kick）は心室拡張末期容量増大に大きく寄与することが知られている．心機能低下時には心拍数増加で心拍出量を維持する乳児においては， atrial kickの役割は重要である．特に房室収縮連関が保たれていない本症例では，伝導障害にあわせペーシング補助を行うことで循環動態が改善したと考える．【まとめ】重度心不全患児の集中治療において，ペーシング治療も駆使し，可及的に心房心室収縮の連動性を維持することは重要である．

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

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

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

Keywords: タンポナーデ、体外ペーシング、合併症

【背景】先天性心疾患周術期において一時体外ペーシングは術後不整脈の治療、診断に有効である。ペーシングワイアー(PW)に伴う合併症には、ワイアーの迷入、不整脈、抜去後の出血によるタンポナーデ等が報告されている。【目的】 PW抜去後に手術を要したタンポナーデ症例を検討すること。【方法】2007年4月～2015年12月に当院で開心術を行った1468例より PW抜去後にタンポナーデに対する緊急手術を要した例を後方視的に検討した。【結果】対象は5例。症例1：3歳 大動脈閉鎖不全に対し大動脈弁置換術を施行。術後より抗凝固療法を開始、術後6日目に PW抜去し7日目後にタンポナーデとなり手術を施行。生存。症例2：月齢9 Fallot四徴症に対し心内修復術を施行。術中房室ブロックとなりペーシングを術後14日まで要した。上大静脈血栓に対し抗凝固療法中、術後17日目 PW抜去当日にタンポナーデとなり緊急手術を予定し、手術室入室直後に心停止となったが、後遺症なく回復した。症例3：月齢8 大動脈弁狭窄に対し Ross手術を施行。術後4日目に PW抜去し7日目にタンポナーデに対する緊急手術を施行。生存。症例4：1歳2か月 単心室に対し TCPCを施行。抗凝固療法中、術後7日目に PW抜去し8日目にタンポナーデに対する緊急手術を施行。生存。症例5：月齢4 大動脈弁上狭窄、肺動脈狭窄に対し形成術を施行。術中 Vfとなりアミオダロンを使用した。術後9日目に PW抜去し10日目にタンポナーデに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

対する緊急手術を施行。生存。【結語】基礎疾患の重篤度、経過から5例の PW留置の適応に問題はなかったと考えられる。5例中3例は抗凝固療法中であり、これが出血に関与した可能性は否定できないが、2例はおこなっておらず、抗凝固療法の有無でタンポナーデの発生を予測することは難しい。抜去後には血圧、心エコーなどによる定時的なモニタリングの必要性が示唆された。

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

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

○熊本 崇[1], 住友 直方[1], 趙 麻未[1], 安原 潤[1], 小島 拓朗[1], 清水 寛之[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 宇野 吉雅[2], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科）
Keywords: 体外ペーシング、合併症、先天性心疾患

【背景】 ASD・ VSDの周術期死亡率は限りなく低い。一方、先天性心疾患周術期の不整脈は治療に難渋することがある。術中の体外ペーシングワイアー(PW)留置は術後不整脈の治療ならびに診断に寄与するが、出血・タンポナーデ、感染のリスクともなりうる。【目的】 ASD・ VSDにおいての体外 PW留置の実態および合併症を調査する。【方法】2007年4月～2015年12月に当院で開心術を行った ASD(A群)、 VSD(V群)を対象とした。染色体異常、 sinus venosus type ASDは除外した。 a)体外ペーシングの使用状況、 b)合併症の発生状況、 c)ペーシングを使用した群(p群)、使用しなかった群(n群)のペーシング使用条件の比較を診療録より後方視的に検討した。【結果】 A群：96例（男/女：42/54、年齢5歳：1-31歳）。 V群：175例（男/女：96/79、年齢7ヵ月：1ヵ月-53歳）。全例において PW留置を行っており術後平均5日で抜去していた。不整脈による死亡はなく、ペースメーカー埋め込み術を要した例はなかった。 a） A群 7例：ポンプ離脱後3例（徐脈2例、接合部調律1例）、ICU内4例（徐脈3例、房室接合部調律1例、 PAC1例）。 V群 16例：ポンプ離脱後5例（房室ブロック・徐脈4例、 JET1例） ICU内11例（ PAC4例、徐脈3例、 JET2例、 AT1例、接合部調律1例）、13/16例が4ヵ月未満であった。 b）感染症を疑い抜去： A群 3例/V群 17例、縦隔膿瘍合併： V群 1例、抜去困難： V群 2例、事故抜去： A群 1例、抜去後血腫貯留： V群 2例。 c） Ap／ An群間の比較では術中不整脈の存在が、 Vp／ Vn群間では年齢・体重・術中不整脈の存在がペーシングワイアー使用において有意差を認めた（ P＜0.05）【結語】 ASDでは術中不整脈の存在、 VSDでは低年齢・低体重・術中不整脈の存在がペーシング使用の要因と考えられた。合併症の観点からこれら以外の状況では留置の必要性は低いと考えられた。

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

[P32-04] 当院における頻脈性不整脈への対応

○土井 悠司[1], 大崎 真樹[2], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 小野 安生[1], 中野 愉[2], 濱本 奈央[2], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 不整脈、集中治療、周術期

【背景】頻脈性不整脈は循環動態に大きな影響を与え管理に難渋することが多い。しかしながら絶対的な治療法は確立されておらず、施設ごとに鎮静薬や抗不整脈を使いつつペーシング、電解質調整、体温管理などの複合的な治療を行っているのが現状である。【目的】当院における頻脈性不整脈の臨床像およびその対応方法を検討する。【方法】2013年1月～2015年12月までに当院循環器集中治療室に入室した965症例のうち、不整脈を来した症例につき診療録および ICUチャートを検討した。【結果】不整脈を来した症例は89例（総入室例の9%）、この

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

うち治療介入を要した頻脈性不整脈は22例（総入室例の2%）を検討対象とした。年齢は中央値3.5か月（日齢0〜4歳6か月）、体重は中央値3.5kg（2.4〜13.9kg）であった。基礎疾患としては無脾症候群が8例（36%）で最も多く、次いで多脾症候群、左心低形成、 PAVSD、 Ebstein奇形が2例ずつ（9%）を占めた。接合部異所性頻拍（ JET）が6例（27%）で最も多く、次いで心房頻拍（ AT）の5例であった（22%）。全ての症例で適宜電解質補正は行っていた。胃洗浄などで積極的に体温管理を行ったのは11例（50%）。抗不整脈薬としてアミオダロン（ AMD）を使用した症例は12例（54%）、5〜10γで開始しており、半数以上の例で開始時と同量で維持していた。デクスメデトミジン（ DEX）を使用した症例が14例（64%）であり、開始速度は0.6〜1μ g/kg/hであり、維持速度も基本的に同量を使用していた。3例では電解質、体温管理等を並行して行う中ではあるが、 DEX開始後にコントロール良好となった。【結論】当院では頻脈性不整脈に対して様々な手法を組み合わせて対応していた。 DEXの頻脈性不整脈に対する有効性が報告されつつある中で、当院でも有効と思われた症例が散見された。電解質補正、体温管理などの手法と合わせる中で積極的に使用すれば有効な治療法となる可能性もあり、今後の検討が必要と思われる。

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

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

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

Keywords: 腸内細菌叢、周術期管理、dysbiosis

【背景】腸内細菌叢の動脈硬化や代謝性疾患への関与が近年注目されているが、体外循環を含めた手術侵襲や抗生剤投与等の周術期管理に伴って生じる変化や二次的な病態変化への影響については明らかではない。【目的】トランスレーショナルリサーチ(TR)の知見も含み術前・術後の腸内細菌叢及びその代謝産物等による病態解析を検討すること。【方法】1歳未満ダウン症患児5例に対し手術前後の糞便を用いた次世代シークエンサーによる腸内細菌叢、分泌型 IgA、ポリアミン、短鎖脂肪酸の解析および血中 Neutrophil/Lymphocyte Ratio(NLR)を解析した。【結果】術前後の腸内細菌叢において Bacteroides/Firmicutes門の減少と proteobacteria門の増加傾向が特徴づけられた。術直後の一時的な NLR、ポリアミンおよび分泌型 IgAの変動を確認した。また無菌マウスで産生されない GABAが通常マウスで産生されていることを確認したが、症例においても GABAの術前後における変動が確認された。短鎖脂肪酸は、 Butyrate, Acetateおよび Propionateの変動を確認した。【考察】 術前後で腸内細菌バランス失調(dysbiosis)が生じていることが確認され、ポリアミンが IgA分泌に影響している可能性が示唆された。また GABAの産生変化と、特異的な短鎖脂肪酸の産生が及ぼす免疫能以外への影響も示唆された。【結語】腸内細菌叢及び代謝産物の変動が免疫能以外の病態変化にも影響を及ぼしている可能性は高い。今回の検討を基に心周術期の dysbiosisが全身に生じる影響について更なる検討を予定したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P34）

心筋心膜疾患2

座長:

阿部 正徳（日本医科大学 小児科）

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

P34-01～P34-05

[P34-01] 神経性食思不振症の経過中に感染性心内膜炎を発症した女児例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P34-02] 当センターにおける感染性心内膜炎１８例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 （東北大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P34-01] 神経性食思不振症の経過中に感染性心内膜炎を発症した女児例

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

Keywords: 感染性心内膜炎、神経性食思不振症、僧帽弁逸脱症

【背景】感染性心内膜炎(IE)は、基礎心疾患を有する症例に合併することが多いが、稀に心疾患の既往がない症例に発症することもあり、治療抵抗性の敗血症管理においては IEも念頭におく必要がある。今回、神経性食思不振症(AN)に合併した腹膜炎・敗血症の管理中に IEを発症した1例を経験したので文献的考察を加え報告する。【症例】 ANを発症した11歳女児。急激なるい痩（3か月で-19kg）があり、近医精神科で管理入院中に発熱と腹膜刺激徴候を伴う腹痛を認め精査加療目的に当院へ転院となった。炎症反応上昇と、 CTで腹水の貯留を認め、急性腹膜炎の診断で CTX投与を開始した。入院時の血液培養(2セット)から MSSAが検出されたが、 CTX感受性にもかかわらず、発熱は持続し、炎症反応は遷延した。 MEPM、 VCMの併用で解熱したが CRPは陰性化せず心雑音が出現した。心エコーで僧帽弁前尖に疣贅と中等度の MVP、 massive MRを認め IEと診断した。 CEZと GM投与で加療継続し、発熱なく CRPも減少傾向であったが、21日目より胸水貯留から呼吸苦・起坐呼吸が出現し MRの増強を認めた。胸腔ドレナージと PDE3阻害薬の投与で心不全症状は軽減し、胸水の再貯留は認めなかった。抗菌薬治療開始後23日目で血液培養陰性化を確認。疣贅は縮小傾向であったが severe MRもあり手術適応と判断し、57日目に僧帽弁形成術を施行した。【考察】本症例は基礎心疾患がなく、腹部症状の訴えが強かったため、 IEの診断に至るまでに時間を要した。また ANの心合併症として MVPなどの報告も散見されるが、本症例においても急激に進んだるい痩に伴い MVP, MRが出現し、 ANの免疫能低下に起因する細菌感染症に伴って IEが成立し、さらに弁破壊が進み MRが重症化したと考えられた。【結語】 ANに菌血症・敗血症を合併した時は IEを念頭に置く必要がある。

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

[P34-02] 当センターにおける感染性心内膜炎１８例の検討

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

Keywords: 感染性心内膜炎、疣贅、外科手術

【背景・目的】小児期感染性心内膜炎は予防法，抗菌薬治療の発達にも関わらず一定の罹病率，高い死亡率（報告では8.8%）を認める疾患である．特に先天性心疾患に合併する感染性心内膜炎はその予防，内科的治療と外科的治療の介入，予後について以前より多くの報告がある．今回，当センターにおける感染性心内膜炎の特徴を明らかにすることを目的とした．【方法】1983年4月より2016年1月までに当センターに感染性心内膜炎で入院した児の特徴，治療経過，予後に関して診療録を用いて後方視的に検討した．【結果】対象となった児は18人（中央値5.1歳，日齢47-15歳），死亡例は9例（疣贅除去術後3例）であった．死亡原因としては心不全5例，敗血症2例，脳出血1例であった．疣贅の位置は右心系 7例（死亡3例），左心系 9例（死亡4例），両心 2例（死亡2例）であった．先天性心疾患に合併した症例は14例（ VSD 8例, TOF 3例, AVSD 1例, ASD 1例, MR 1例），その中で根治術後の症例は4例，姑息術後の症例は1例，術前の症例が9例であった．起因菌は MRSA 6例, MSSA 5例, enterococcus 2例，α-hemolytic streptococcus 2例，合併症としては肺塞栓症4例, 脳梗塞4例，感染性動脈瘤2例があった．先天性心疾患を認めない4例は先天性リンパ管拡張症の1か月の新生児，悪性リンパ腫再発の10歳の学童，水痘，髄膜炎をきっかけとした4歳幼児，髄膜炎をきっかけとした11歳学童の症例であったが，その中の3例を失っている．【考察】当センターの感染心内膜炎の死亡率は過去の報告より高く重篤な経過を辿っている．これは1歳未満の症例が多いこと，起因菌は黄色ブドウ球菌が多いこと，他院から重症例の紹介が多いこと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が挙げられる．また外科治療の適応として，心不全の進行，内科的治療の反応しないために外科治療を選択した例が多かった．

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

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

○木村 正人, 矢尾板 久雄, 呉 繁夫 （東北大学医学部 小児科）

Keywords: 心臓腫瘤、myxoma 、infantile fibrosarcoma

【はじめに】先天性心疾患に占める心臓腫瘤のほとんどは良性腫瘍であり、特に結節性硬化症に伴う横紋筋腫の場合には自然退縮が期待されるため経過観察することが多い。しかし、良性の腫瘤の場合においてもその発生場所によっては血行動態に重大な影響を与え心機能を低下させるだけでなく腫瘤塞栓による突然死の原因となることもあり、腫瘤の診断・治療方針の決定に難渋する症例も存在する。【目的・対象】2005年１月から2016年1月まで当科にて診断・治療を行った心臓腫瘤13例について、診療録から後方視的に臨床経過や画像所見を検索・検討した。【結果】全13例中、結節性硬化症に伴う横紋筋腫と診断した症例は７症例（診断時年齢0ヶ月～10歳（中央値3ヶ月）、男児3、女児4）)であった。全例心臓腫瘤以外の症状（てんかん6、白斑1）を合併しており、心臓腫瘤は多発性であった。また、全例において退縮傾向を認め１歳時には消失が確認された症例もいる一方で、10年間の経過観察で消失しなかった症例もあった。経過観察中に介入を必要と判断した症例はなく予後は良好であった。横紋筋腫以外の腫瘤（6症例、診断時年齢0ヶ月～5歳（中央値1.5ヶ月）、男児2、女児4））では、介入を必要とし病理学的検査により診断に至ったものが3症例（ infantile fibrosarcoma 1、 myxoma 1 、血栓 1）あり、そのうち自然消失1例、経過観察2例（変化なし1例、退縮傾向1例）であった。また、心臓腫瘤は全て単発性であり、死亡症例はなかった【考察】新生児期および小児期に発症した心臓腫瘤のうち多発性のものは横紋筋腫の可能性が高く、縮小傾向が強いと考えられた。単発性腫瘤は横紋筋腫以外の可能性が高く、血行動態に重大な影響を与える場合には早期の手術介入を躊躇すべきでないと考えられた。しかし、腫瘤は良性であり完全切除が得られなくても循環動態の安定により予後が改善する症例も存在すると考えられた。

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

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

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

Keywords: 心膜切開後症候群、心房中隔欠損症、ST上昇

【背景】心膜切開術後にしばしば心膜切開後症候群の発生を経験するが、その頻度や特徴については十分に検討がなされていない。当院で1993年5月から2015年12月の期間に実施した計2,437件の開心術のうち、18例(0.007%)で遅発性心タンポナーデを発症している。その中で心房中隔欠損症(ASD)術後が11例と最多であった。**【目的】**ASDの外科的修復術後に遅発性心タンポナーデを発症した症例の特徴を明らかにすること。**【方法】**ASDの心内修復術後に遅発性心タンポナーデを発症した11例のうち、周術期の心電図記録(12誘導あるいはモニター)が解析可能な7例(男児4例、平均6.1歳：1-13歳)と、最も直近の症例で遅発性心タンポナーデを発症しなかった10例(男児5例、平均6.7歳：2-14歳)の2群で、1.肺体血流比(Qp/Qs)、2.術式（直接閉鎖/パッチ閉鎖）、3.体外循環/大動脈遮断時間、4.炎症マーカー(白血球数、 CRP値)の最大値と退院時点での数値、5.手術翌

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

日と退院前の心電図での ST上昇(12誘導記録があれば、基線から J点までの電位が最大となる誘導における基線から J点までの波高値)について比較検討を行った。**【結果】**Qp/Qs、術式、体外循環時間/大動脈遮断時間、炎症マーカーについては両群間に統計学的有意差を認めなかった。一方で、心電図所見については遅発性心タンポナーデ発症群で手術翌日に有意な ST上昇を示した(2.7±0.7mm vs 1.9±0.6mm、 p=0.02)。退院時は両群全例で ST部分は基線レベルに復していた。**【考察】**心膜切開後症候群は心筋や心膜における術後の炎症応答により生じるが、既存の炎症マーカーよりも急性期の心電図における ST上昇の方が、心筋・心膜の炎症の程度を鋭敏に反映している可能性がある。**【結論】**ASD術後に心膜切開後症候群を発症する症例は術後急性期の ST上昇がより高度であった。 ASD術後急性期の心電図変化は心膜切開後症候群発症のリスク層別化に有用である可能性がある。

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

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

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

Keywords: 右室二腔症、心室中隔欠損症、右室流出路狭窄

右室二腔症(DCRV)は肺動脈漏斗部狭窄と異なり、右室内異常筋束の発達により、流入部を含む高圧腔と漏斗部を含む低圧腔を形成し右室内に圧較差を生じる。膜様部心室中隔欠損症の合併が多く、進行性である。心室中隔欠損症術後に DCRVが進行し、再手術を要した3例を経験した。
症例1：15歳男児。生後3ヶ月時に膜様部心室中隔欠損(10mm)にパッチ閉鎖を施行。3歳9ヶ月時に DCRVと診断。5歳1ヶ月時の心臓カテーテル検査で右室圧100mmHgのため、5歳7ヶ月時に右室流出路形成を施行し再狭窄なく経過観察中。
症例2：17歳男児。生後2ヶ月時に膜様部心室中隔欠損(7mm)にパッチ閉鎖を施行した。術後遺残短絡を認めていた。9歳4ヶ月時に DCRVと診断し、9歳７ヶ月時の心臓カテーテル検査で右室内の圧較差が83mmHgのため、9歳8ヶ月時に右室流出路形成を施行した。14歳時よりエコー上右室内圧較差30－50mmHgで外来経過観察中。
症例3：16歳女児。生後1ヶ月時に膜様部心室中隔欠損(10mm)、肺高血圧に対して肺動脈絞扼術を施行した。生後5ヶ月時の心臓カテーテル検査で DCRVを認め右室内圧較差18mmHgであった。生後6ヶ月時に心室中隔パッチ閉鎖、肺動脈絞扼解除、右室流出路形成を施行した。2歳2ヶ月時の右室内圧較差は13mmHg であったが、14歳時より圧較差の増悪を認め、16歳4ヶ月時に右室内圧較差が55mmHgのため、16歳8ヶ月に右室流出路狭形成を施行した。
DCRVの原因として、胎生期に右室内に認められる太い肉柱が残存したとする説、調節帯の異常肥大や付着部の位置異常説、心室中隔欠損症の右室負荷に伴う二次的肉柱などが考えられているが定説はない。術前に圧較差を認めず、術後に顕在化する症例もあるため慎重な経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P37）

心不全・心移植1

座長:

城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）

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

P37-01～P37-05

[P37-01] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と弊害

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P37-02] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と肺循環への影響

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P37-01] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と弊害

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

Keywords: Fontan、拡張能低下、肺循環

【背景】 Fontan患者の拡張能低下の原因は確定していない。また、 Fontan術後患者では、拡張能低下により肺循環が妨げられ弊害が生じることが予想される。【目的】 Fontan患者における拡張能低下の原因及び弊害について検討した。【方法】対象は Fontanに到達し、2010～2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行した217例。カテ年齢は1.7～42.9歳（中央値6.8歳）。心室の拡張末期圧（ EDP）が13mmHg以上を拡張能低下と定義し、拡張能低下に関与する因子及び拡張能低下に影響される因子を求めた。【結果】多変量解析で拡張能低下に関与したのは、心室収縮末期圧（≧108mmHg、オッズ比15.6倍）、心室拡張末期容積（≧123ml/m2、8.1倍）、 Fontan年齢（≧8.4歳、3.3倍）の3因子。単解析では更にカテ年齢（≧24歳）、Fontanからカテまでの期間（≧16.0年）、大動脈収縮期圧（≧111mmHg）、心室収縮末期容積（≧56ml/m2）、房室弁逆流（ II度以上）の5因子。これら8因子の拡張能低下への説明係数は49%であった。拡張能低下群では有意に、肺動脈楔入圧（13.0 vs. 6.6mmHg）、中心静脈圧は上昇し、肺動脈駆動圧（3.6 vs. 5.2mmHg, p=0.0132）、大動脈酸素飽和度（87% vs. 92%）は低下していた。心拍出量の低下は認めなかった。拡張能低下群では肝機能を示す指標として、有意に総ビリルビンは上昇し、総蛋白、アルブミン値は低下していた。【結語】 Fontan術後の拡張能低下に、体血圧の上昇、加齢、心機能低下、長いチアノーゼ期間が関与している可能性がある。拡張能低下により中心静脈圧が上昇し、肝機能低下を来していた。また拡張能低下により心拍出量は低下していなかったが、肺動脈駆動圧の低下、酸素飽和度の低下を来しており、これらが更に拡張能低下を惹起する可能性があるかも知れない。

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

[P37-02] Fontan術後患者の拡張能低下の原因と肺循環への影響

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

Keywords: Fontan、拡張能低下、肺循環

【背景】 Fontan患者の拡張能低下の原因は確定していない。また、 Fontan術後患者では、拡張能低下により肺循環が妨げられることが予想される。【目的】 Fontan患者における拡張能低下の原因及び肺循環への影響について検討した。【方法】対象は Fontanに到達し、2010～2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行した177例。カテ年齢は1.7～42.9歳（中央値7.1歳）。心室の拡張末期圧（ EDP）が13mmHg以上を拡張能低下（ n=16）と定義し、拡張能低下に関与する因子及び肺循環への影響を求めた。【結果】拡張能低下群と非低下群では、以下の項目について有意差はなかった：心室の type、 Glenn前の1st strategy、ペースメーカー植え込み、房室弁修復術、カテーテル治療、主心室駆出率、カテーテル時年齢。多変量解析で拡張能低下に関与したのは、心室拡張末期容積（≧132ml/m2、オッズ比9.8倍）、心室収縮末期圧（≧108mmHg、8.5倍）、肺動脈 Index（≧325mm2/m2、8.2倍）、大動脈収縮期圧（≧93mmHg、6.1倍）の4因子。単解析では更に Fontan年齢（≧8.8歳）が関与した。これら5因子の拡張能低下への説明係数は42%であった。拡張能低下群では、肺動脈楔入圧（13.0 vs. 6.6mmHg、 p＜0.0001）、中心静脈圧（16.9 vs. 11.9mmHg、 p＜0.0001）は上昇し、肺動脈駆動圧（3.7 vs. 5.1mmHg、 p=0.041）、大動脈酸素飽和度（87% vs. 92%、 p＜0.0001）は低下していた。拡張能低下群で NT-proBNP値は有意に高値（1759 vs. 255pg/ml）であったが、心拍出量の低下は認めなかった。【結語】 Fontan術後の拡張能低下に、 Glenn術前の高肺血流、現時点での体血圧の上昇の関与が疑われた。原因に応じた対策を考える必要がある。また心拍出量の低下を来してはいなかったが、肺動脈駆動圧の低

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

下、酸素飽和度の低下が生じており、これらが更に心機能低下を惹起する可能性がある。

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

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

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

Keywords: フォンタン、和温、在宅

【背景】フォンタン手術は単心室に対する予後を改善してきた。しかしその循環が長期に及ぶと、全身諸臓器の機能障害が進行し、生活の質や予後を規定する。その予防・治療法構築は喫緊の課題である。成人心不全の標準的治療である低温サウナを用いた和温療法は、上記心不全進展に関わる各異常経路を抑制し、心不全改善につながり得るが、頻回の通院を要し、小児では現実的でない。我々は、持ち運びが容易で在宅で施行できる遠赤外線ドーム型サウナによるポジティブな急性効果と安全性を報告した。今回、フォンタン術後患者の在宅和温療法の慢性効果を検証する。
【方法】説明と同意を得て、希望者に和温療法を施行した（ N＝9、中央値11.3歳）。各人初回は、外来での急性効果と安全性の確認後、在宅で週2-3回の和温療法を施行した。施行前と半年後で、在宅和温療法が血行動態・自律神経に及ぼす影響を検討した。
【結果】全員で安全に施行でき、血液検査上も有害事象を認めなかった。心拍数は減少傾向、一回拍出量は増加傾向で、心拍出量は有意な傾向を示さなかった。収縮期血圧・肺動脈圧と相関する末梢静脈圧は減少傾向を認め、肺血管抵抗が有意に減少した（3.3 vs 2.7 Wood・ m2, P＜0.05）。下行大動脈の反射分画が有意に減少し、心室弛緩と関連する組織ドプラ e'が有意に上昇した（7.1 vs 8.8 cm/s, P＜0.05）。これらの良好な血行動態の変化は、自律神経調節の改善を伴い、心拍変動（ RR-SD）や副交感神経活動を表す HFが増加傾向を示した。1名で房室弁逆流の有意な減少がみられた。
【結論】半年間の在宅和温療法により、反射の少ない体循環・抵抗の減少した肺循環へ、即ちスムーズな血行動態へ移行し、心室弛緩も改善した。これらは予後との関連が強いとされる心拍変動・副交感神経活動の改善を伴い、和温療法の長期施行により、さらなる有効性が期待される。今後比較対象群との多数例での長期比較検討に値すると考える。

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

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

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

Keywords: TCPC、心不全、心臓移植

症例は13歳の女児。右室型単心室、単心房、右胸心、無脾症にて、9ヶ月時に両方向性 Glenn手術、4歳時にTCPC（ EC法）を施行された。 TCPC直後の心エコー検査で駆出率63%と心収縮は良好であったが、その後徐々に低下した。心不全治療を強化されるも8歳頃より心不全入院を繰り返した。最大限の内科的治療でも心不全コントロールが困難で静注強心薬を必要とするようになり、心臓移植を検討され当院を紹介となった。
入院時、 NYHA IVで夜間発作性呼吸困難を認めた。 BNP 386.7 pg/mlと上昇していた。総ビリルビン2.2

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

mg/dlと肝機能障害があり、造影 CTでは肝内に多発する結節を認めた。心臓カテーテル検査で下大静脈・上大静脈圧18 mmHg、平均肺動脈圧14 mmHgと上昇しており、混合静脈血酸素飽和度38.7%、心係数1.26 L/min/m^2と著明な低心拍出であった。 TCPC経路に狭窄はなく、肺血管抵抗1.49 w.u.と低値であった。体心室造影では駆出率29%と低下し、 IV度の房室弁逆流を認めた。ミルリノンおよびドブタミン持続静注を開始し、自覚症状は改善し BNPは低下した。心臓移植登録に際し肝機能の可逆性が焦点となったが、肝生検を施行し肝硬変の所見を認めず、また長期に強心薬投与を続けて徐々に肝機能が改善したため心臓移植登録に至った。現在心臓移植待機中である。
いわゆる' Failing Fontan'の病態は様々であるが、本症例のように体心室機能低下が本質である場合、心臓移植が治療選択肢となりうる。心臓移植登録においては他臓器障害の合併、特に肝障害が問題となる。 Fontan循環症例の肝障害は画像的に評価が困難とされ、積極的に肝生検を施行する、あるいは強心薬による血行動態改善の反応を見るなど、肝機能の可逆性は慎重に評価されるべきと考えられる。
国内での Fontan循環に対する心臓移植登録例は知り得る限りこれまで無く、今後同様の症例に対して心臓移植の可能性を提示しうる貴重な症例である。考察を含め報告する。

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

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

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

【背景】心筋炎後に右心が優位に障害される報告は少なく、内科的・外科的にも定まった治療法は無い。今回、心筋炎後に右心優位の心筋障害を来し、外科的治療にて ADLの改善を得られた小児例を経験したので文献的考察を含めて報告する。【症例】15歳男児、生来健康。突然の胸痛・嘔吐で発症、心電図にて広範囲の ST上昇と血清 CK値の上昇認め、急性心筋炎と診断。同日入院の上、安静・経過観察のみで血行動態は１週間で安定。その後、抗心不全治療を開始するも右心拡大所見の改善に乏しく、 NYHA III度のままで入院継続を余儀無くされた。心移植適応の要否に関し発症後4ヶ月で当院紹介。心臓カテーテル検査にて LV 101/8mmHg、 LVEDV 91.9ml(51% of N)、 LVEF 58.3%、 RV 24/16mmHg、 RVEDV 305.5ml(146% of N)、 RVEF 12.8%、 CI 1.63L/min/m^2、と右室の著明な拡大と重度の右心機能障害を認めた。心移植を回避する為に bidirectional Glenn, RV plication, TAP施行し右室容量負荷の軽減を図った。術後３ヶ月のカテーテル検査にて RVEDV 307ml(147% of N)、 RV 19/16mmHgと右室の容量負荷軽減には至らなかったが LVEDV 122ml(68% of N)、 CI 2.86L/min/m^2と上昇を認め、 NYHA II度と登校可能な程に ADLは改善した。【考察】術中に採取した右室壁病理所見では心筋組織の著明な減少と強度の弾性/膠原線維化が認められ、今後右心機能の改善は見込めないと予想された。今後コントロール困難な不整脈や心不全症状の増悪を来した場合には、心移植術の検討を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P44）

術後遠隔期・合併症・発達4

座長:

木村 純人（北里大学医学部 小児科）

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

P44-01～P44-06

[P44-01] フォンタン手術(F術)後患者のプロトンビンフラグメント(F1+2)による至適ワルファリン量の決定

○佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 杉谷 雄一郎[1], 福永 啓文[1], 兒玉 祥彦[1,2], 倉岡 彩子[1,2], 漢 伸彦[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-02] fenestrated Fontan例の血行動態と臨床的特徴

○武口 真広, 浜道 裕二, 小林 匠, 梶濱 あや, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-03] 当センターにおける Fontan術後死亡例の危険因子

○河津 由紀子, 稲村 昇, 萱谷 太, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明（大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-04] Fontan手術後小児例の肝腎機能

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-05] Fontan術後遠隔期に発症した蛋白漏出性胃腸症に対しアンブリセンタンが有効だった1例

○今村 知彦, 稲垣 佳典, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 咲間 裕之, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P44-06] フォンタン術後遠隔期患者におけるプレセプシン値の検討

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P44-01] フォンタン手術(F術)後患者のプロトンビンフラグメント(F1+2)による至適ワルファリン量の決定

○佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 杉谷 雄一郎[1], 福永 啓文[1], 兒玉 祥彦[1,2], 倉岡 彩子[1,2], 漢 伸彦[1], 中村 真[1], 牛ノ濱 大也[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2]（1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓外科）

Keywords: フォンタン手術、ワルファリン、抗凝固療法

【背景・目的】フォンタン循環は、恒常的な中心静脈圧（ CVP）上昇は必須で、遠隔期合併症に血栓塞栓症（3〜17%）がある。その機序は不明で日常管理法（抗凝固療法など）の統一見解がないが、当院は抗凝固+抗血小板+心血管保護療法を基本としてきた。今回、 F術後患者のフィブリンモノマー複合体(SFMC)、 F1+2と各パラメーターを比較し、至適抗凝固療法について検討した。【対象・方法】 F術後の評価目的に心臓カテーテル検査入院した48例患者(3-24歳、平均13.1歳、男：女=32：16)の SFMC、 F1+2を同時に採血した凝固線溶分子マーカー、カテーテル検査結果と比較した。比較したデータは、 TAT、 PIC、 FDP、 d-ダイマー、トロンボモジュリン、 AT、 PT-INR、心臓の指標としては BNP、カテーテル検査結果からは、 CVP、心係数(CI)、肺血管抵抗値(RpI)とした。【結果】 SFMC、 F1+2はともに TATと正の相関(線形近似)を認め(SFMC:R^2=0.4171、F1+2:R^2=0.4504)、 F1+2は、 PT-INRと負の相関(指数近似)を認めた(R^2=0.4742)。それ以外とは相関は認めなかった。【考察】我々は今まで、凝固指標として TATを用いていたが、小児では採血の影響が強く、十分に評価できなかった。しかし、今回はカテーテル検査時という採血の影響の少ない状況で、 TATと SFMC、 F1+2が強い相関を認め、採血の影響を受けにくく、今後はこれらが小児では良い指標になると考える。 F1+2からは、 PT-INR2.0以上では、ばらつきが小さく安定した値を採ることが示され、小児 F術後患者のワルファリンは、 PT-INRを1.8-2.0以上に維持する量が、至適な値と考えられた。

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

[P44-02] fenestrated Fontan例の血行動態と臨床的特徴

○武口 真広, 浜道 裕二, 小林 匠, 梶濱 あや, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博（榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: fenestrated Fontan、心拍出量、心室拡張末期圧

【背景】 Glennから Fontanに移行する際に肺循環の障害が強いと Fontan循環が成り立たない。この問題を回避するために fenestrated Fontan (fenF)が行われている。【目的】 fenF例の血行動態及び臨床的特徴について検討した。【方法】後方視的検討。対象は2010〜2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行した fenF後の39例。対照群は同時期に検査を施行した fenestrationのない Fontan術後137例（ non-fen群）。2群間で背景因子、血行動態因子を比較した。【結果】 fenFは2010年以降109例中32例に施行されていた。 fenF群で有意に、カテ施行年齢は低く（8.3 vs. 12.7歳）、 PA indexが小さく（209 vs. 250 mm2/m2）、高率に coil塞栓（79% vs. 59%）、房室弁修復（33% vs. 16%）が行われていた。 fenF群で有意に、肺血管拡張薬（71% vs. 19%）、利尿薬が使用されていたが、血管拡張薬、βブロッカーの使用率に差はなかった。血行動態因子では、上大静脈圧に差はなかったが、 fenF群で有意に肺動脈楔入圧は上昇（8.5 vs. 6.8mmHg）、大動脈酸素飽和度が低下（88% vs. 93%）。 fen群で有意に心室の拡張末期容積は大きく、拡張末期圧も上昇（10.0 vs. 8.2mmHg）していたが、駆出率は差がなく、心拍出量は fenF群で有意に高値（3.8 vs. 3.3 L/m2/分）であった。肝機能障害の指標である血小板数、肝逸脱酵素、ビリルビン値は両群間で差はなかった。【結語】 fenstrated Fontanは、肺血管床、心血行動態に何らかの問題がある例に施行されている。今回の検討では、 fenF群で中心静脈圧の上昇、肝機能の障害はなく、心拍出量も保たれていた。しかし、高い心室拡張末期圧、肺動脈楔入圧、低酸素血症状が存在しており、これらをフォローする必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P44-03] 当センターにおける Fontan術後死亡例の危険因子

○河津 由紀子, 稲村 昇, 萱谷 太, 杉辺 英世, 江見 美彬, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 田中 智彦, 青木 寿明 （大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: Fontan手術、術後死亡、遠隔期

【背景】近年、 Fontan(以下 F)術後遠隔期の予後が問題となっている。当センターにおいても F手術開始後20年以上が経過し、死亡例も散見される。【目的】当センターにおける Fontan術後死亡例について後方視的に検討し、その因子をまとめること。 【対象と方法】1995年から2015年の21年間に F手術を施行した233例中、死亡した9例(3.9%)を対象とした。それらの心疾患、 F手術時年齢、死亡時年齢、 F術後経過年数、死亡原因をまとめた。そして F術後遠隔期合併症・危険因子とされる項目として、1.不整脈(心房性/心室性/徐脈/頻脈) 2.血栓塞栓 3.心不全(EF＜50% or BNP＞100pg/ml) 4.肝障害 5.PLE/Plastic bronchitis(PB) 6.低酸素血症(肺動静脈瘻など) 7.心房錯位(無脾、多脾) 8.その他(腎障害、 PVO、胸腹水) について検討した。 【結果】対象例の心疾患は単心室4、両大血管右室起始2、心内膜床欠損1、三尖弁閉鎖1、僧帽弁狭窄+心室中隔欠損1例。 F手術時年齢は2.3～5.7歳(平均4.5, 中央値4.7)で、これは対象例を除く F施行例(0.9～23.9歳(平均4.2, 中央値3.8))と有意差はなかった。死亡時年齢は3.5～11.1歳(平均7.2, 中央値6.8)、 F手術後経過年数は0.7～6.3年(平均2.7, 中央値1.9)。死亡原因は、突然死(自宅)3、心不全死2、感染2(インフルエンザ脳症、肺炎球菌感染)、血管梗塞2例。検討項目については1.不整脈: 5例(徐脈3) 2.血栓塞栓: 3例(脳梗塞1) 3.心不全: 5例 4.肝障害:なし 5.PLE/PB:なし 6.低酸素血症(肺動静脈瘻など): 1例(fenestration) 7.心房錯位: 7例(無脾3、多脾4) 8.その他: 3例。不整脈、心不全、心房錯位は、 F施行後生存例に比し有意に割合が多かった(p＜0.01)。 【まとめ】当センターにおける Fontan術後死亡例は少なかったが、その死亡原因や時期は様々であった。死亡前の不整脈、心不全、心房錯位が死亡例では有意に多かった。それらの因子を鑑みた外来管理の必要性を示唆する結果となった。

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

[P44-04] Fontan手術後小児例の肝腎機能

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

Keywords: Fontan手術、eGFR、肝機能障害

【背景】 Fontan手術後には、様々な合併症が起こることが知られている。肝機能障害が特筆されるが、腎機能障害についての詳細な報告はない。【目的】 Fontan手術後小児例の肝腎機能とその機能に影響を与える因子を検討すること。【対象】2012年11月から2015年9月までに国立成育医療研究センターで Fontan手術後に心臓カテーテル検査を行った15歳未満の29例。【方法】腎機能は血清クレアチニンと身長から算出した eGFR、肝機能は主に総ビリルビンを用い電子カルテを用い後方視的に検討した。【結果】年齢 5.6±3.8歳、主心室 左室8例、術後経過年数 45.7±40. 2か月、 eGFR 106.0±17.4mL/min/1.73m^2、 GOT 42±13U/L、 GPT 30±20U/L、γ GTP 49±31U/L、 Tbil 0.8±0.4mg/dL、 PLT 26.1±10.3X104/μ L、 EF 57±8%、 CVP 13.1±1.9mmHg、 Qs 3.06±0.53L/min/m^2、 Rp 1.95±0.53woodUm^2、 SaO_2 91.7±4.3%、 SpO_2 93.4±3.8%、房室弁逆流軽度以下22例 中等度以上6例 機械弁1例、 ACEI or ARB内服26例、臨床上問題になる不整脈5例（内ペースメーカー2例）であった。 eGFR 80mil/min/1.73m^{2}以下の症例は2例であり、どの因子も eGFRと有意な相関を示さなかった。総ビリルビンは年齢 (r=0.63 p＜0.001)、術後経過年数 (r=0.53 p＜0.001)、 BNP (r=0.57 p＜0.01)、 CVP (r=0.46 p＜0.05)と有意に相関した。肝逸脱酵素は相互に相関するのみであった。【考察】肝機能は高い CVPに長期間さらされることで障害されることが示唆された。以前の成人例の検討では eGFR 94.6 ±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

17.6 mL/min/1.73m^{2}で、年齢、 Fontan術後経過年数、 CVP、 Qsと有意な相関を認め、今回の肝機能と類似して長期に渡る低拍出、高い静脈圧が原因で軽度の腎機能障害が引き起こされることが示唆された。15歳未満のFontan術後例の腎機能は、成人例やその肝機能と異なり比較的保たれ、肝臓と腎臓の障害の程度には差があり、その程度は相関しないことが証明された。

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

[P44-05] Fontan術後遠隔期に発症した蛋白漏出性胃腸症に対しアンブリセンタンが有効だった1例

○今村 知彦, 稲垣 佳典, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 咲間 裕之, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器科）

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、アンブリセンタン、Fontan術後

【背景】 Fontan術後遠隔期の蛋白漏出性胃腸症(PLE)は、手術成績の向上に伴い近年増加傾向にあるが、発症機序ならびに有効な治療法は未だ不明な部分が多い。これまで報告されてきたステロイドやヘパリン療法についても治療効果は限定的である。今回、アンブリセンタンが PLEに対して有効だった1例を経験したので報告する。【症例】18才男性。無脾症、単心房、房室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、主要体肺動脈側副血行、総肺静脈還流異常症の胎児診断例。日齢44で Unifocalization、3才11ヶ月で両方向性 Glenn術、総肺静脈還流異常症修復術、4才1ヶ月で左肺動脈形成術、4才2ヶ月で TCPC術を施行した。以降良好な Fontan循環を維持できていたが、12才5ヶ月の心臓カテーテル検査で、肺動脈圧が16mmHgと上昇しており、抗心不全療法を強化。13才0ヶ月より、浮腫、下痢、低蛋白血症が出現し、消化管シンチ検査にて蛋白漏出性胃腸症と診断。同時期の心臓カテーテル検査において、酸素負荷及びボセンタン負荷では肺血管抵抗の変化はなかった。低分子ヘパリン療法やpH4処理酸性人免疫グロブリン投与は無効だった。18才0ヶ月より、外来にてアンブリセンタン内服開始。慢性的に総蛋白 4 g/dl台、アルブミン 2 g/dl台だったが、内服開始3ヶ月後には、総蛋白 7 g/dl台、アルブミン 3 g/dl台に改善し、下痢の回数も減少した。【考察】 ET_A受容体選択的拮抗薬であるアンブリセンタンは、肺血管を拡張させることで肺血管性肺高血圧に対して効果を発揮する。非選択的 ET受容体拮抗薬であるボセンタンやPDE5阻害剤であるシルデナフィルなどの各種肺血管拡張剤が PLEに対して有効とする報告が近年増えてきたが、アンブリセンタンが有効という報告はほとんどない。また、心臓カテーテル検査のボセンタン負荷で反応がなかった症例に対しても、アンブリセンタンが奏功する可能性が示唆された。本症例を交えて、当科で経験したPLE症例についてまとめて検討する。

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

[P44-06] フォンタン術後遠隔期患者におけるプレセプシン値の検討

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

Keywords: プレセプシン、フォンタン、バイオマーカー

【背景】近年、可溶性 CD14サブタイプ（プレセプシン）が新たな敗血症マーカーとして有用であることが報告されている。しかし当科でプレセプシン高値のため心内膜炎を疑われたが血液培養陰性で、抗菌剤治療終了後も高値が持続している症例を２例経験した。【目的】当科でフォロー中の TCPC術後患者のプレセプシン値と、プレセプシンに相関する検査項目がないかを調べる事【対象】平成27年にワーファリン定期採血を受診し、発熱などの感染症状がなかった TCPC術後患者34名（平均年齢 15.8±5.8歳, 男性25名, 女性9名, うち無脾症 5名）【結果】プレセプシン値は平均 356.7±170.7 pg/ml (正常 314 pg/ml未満) と高く、最大値は776 pg/mlと敗血症を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

疑うような数値を示した患者も存在した。検査後に敗血症や心内膜炎など感染症を発症した患者はいなかった。無脾症患者の平均は 313.4 pg/mlと高くなかった。単回帰分析では血小板数とわずかな相関を認めたが、白血球数、 CRP、 ALT、 BUN、4型コラーゲン7S、ヒアルロン酸などとは相関を認めなかった。【考察】プレセプシンは顆粒球などが細菌を貪食した際に放出される蛋白で細菌感染症に特異的とされ、サイトカインにより誘導される炎症マーカーの CRPやプロカルシトニンとは異なり、ウイルス感染や手術侵襲では上昇しないとされている。ただし透析患者や血管炎患者では原因不明ながら高い事が報告されており、 TCPC術後患者でも高い理由は不明であるが、フォンタン循環での血管炎の存在や顆粒球機能亢進が推測された。 TCPC患者でのみ高いとしたら肝うっ血の指標になるかもしれないと考えたが、肝線維化マーカーとは相関がなかった。【結論】敗血症における血液培養の陽性率は20%前後であり判断に悩むが、 TCPC患者でのプレセプシン高値は偽陽性の可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達5

ポスターセッション（ P45）

術後遠隔期・合併症・発達5

座長:

家村 素史 （聖マリア病院 小児循環器内科）

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

P45-01～P45-06

[P45-01] ペースメーカー植込症例の術後経過

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-02] PA/VSD修復術後早期～遠隔期における治療介入の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-03] Norwood手術における右室肺動脈血流再建術式の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-04] 当院における心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する発生数と関連因子の検討

○今岡 のり, 丸谷 怜, 西 孝輔, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学医学部 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-05] 左室低形成を伴う完全型房室中隔欠損症の治療前後の問題点の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P45-06] 心室中隔欠損症術後患者における右室機能の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P45-01] ペースメーカー植込症例の術後経過

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

Keywords: ペースメーカー、小児、合併症

【背景】先天性心疾患術後の徐脈性不整脈や先天性完全房室ブロックのため、小児期にペースメーカー(PM)植込術の適応となることがある。しかし小児の PMは成人と比して設定心拍数が高く電池消耗が早いことや、植込後の使用期間が長いこと等により、複数回の再植込術が必要となることが多い。【目的】 PM植込術後の経過、再手術の頻度、合併症について検討すること。【対象、方法】2003年5月～2015年12月に当院で PM植込術を行った39例を対象とし、 generator交換までの期間、術後合併症等を診療録から後方視的に検討した。【結果】術式は心筋電極植込法37例、経静脈植込法2例で経過中に心筋電極法から経静脈法へ変更した例はなかった。先天性心疾患(CHD)合併例は33例(ASD 1、 VSD 4、 TOF 2、 DORV 6、 dTGA 3、 cTGA 3、 AVSD 2、 TA 2、単心室6、左室流出路狭窄 1、大動脈縮窄複合2、冠動脈瘻1)で、8例(24%)が内臓錯位症候群(全例 polysplenia)であった。 CHD非合併例は6例であった。不整脈の種類は洞機能不全 18例、房室ブロック 21例で、5例(13%)はCHD手術周術期に発生した。初回 PM植込術時年齢は4ヵ月～29歳(中央値 6.7歳)。21症例(54%)で複数回のPM植込術が行われ、2回 14例、3回 6例、4回 1例であった。再手術は generator交換のみ 20件、 generatorとleadの交換　9件で、手術間隔は1→2回目 0.8～7.6年(中央値 5.0年)、2→3回目 2.3～5.4年(中央値 3.7年)、3→4回目 2.3年であった。 lead交換時の年齢は6.6～17.6歳(中央値 11.9歳)で交換の原因は断線 5件、電極位置の変動による閾値上昇 2件、原因不明の閾値上昇 2件であった。 generatorもしくは leadの感染例はなかった。死亡例は2例あったが、共に不整脈との関連はなかった。【まとめ】複数回の再手術を要する例が多く、 generator交換までの手術間隔は回を重ねるごとに短縮する傾向があった。 leadの入れ替えは年長児に多く、成長や活動性が増加することの関与が示唆される。

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

[P45-02] PA/VSD修復術後早期～遠隔期における治療介入の検討

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

Keywords: PA/VSD、術後、再手術

【背景と目的】 PA/VSDは乳幼児期早期に修復術が行われるようになり、材料は異種心膜から自己心膜や PTFEへ変更されてきた。依然、術後にカテーテル治療や再手術が必要となる。修復法別の re-interventionについて検討した。【対象と方法】1995年から2015年の20年間に、当院で修復術を行った症例は22例(PA/VSD 13例、PA/DORV 4例、 PA/VSD/MAPCAs 5例)だった。全症例で BT shuntまたは MAPCAsの統合手術などを経て修復術を行った。手術時の月齢20か月、体重8kg、 PA index 245、観察期間は7年5か月だった(いずれも中央値)。1例が術後1年に気道閉塞で死亡した。症例を《 P群》1弁付き自己心膜による修復(5例：導管1例、自己心膜patchによる RVOTR 4例)、《 M群》1弁付き PTFE patchによる RVOTR (7例)、《 T群》自作3弁付き PTFE導管(6例)の3群に分けた。その他の術式4例は除外した。各群、全18例を再手術とカテーテル治療介入の時期についてKaplan-Meier法で解析し、 log rank法で検定した。【結果】18例中9例で再手術を行った。手術時の月齢、体重、 PA indexは各群間で差はなかった。再手術率は3/5年でそれぞれ20/20%(P群)、16.7/33.3%(M群)、16.7/37.5%(T群)だった。 T群は6.2年で68.9%だった。カテーテル治療を含めた re-intervention率は1/3年でそれぞれ60/60%(P群)、50/82%(M群)、16.7/83.3%(T群)だった。 T群よりも P群、 M群の方が再手術までの期間が長い傾向だったが有意差はなかった。【結語】修復法により再手術、カテーテル治療時期に統計学的な差はなかったが、自己組織を用いた修復法は再手術時期を遅らせることができる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P45-03] Norwood手術における右室肺動脈血流再建術式の検討

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

Keywords: 左心低形成症候群、Norwood手術、肺動脈狭窄症

【目的】当院では右室肺動脈導管(RV-PA conduit)を用いた primary Norwoodを基本手技としているが、 RV-PA conduitを再建大動脈の右側においた症例や Lecompte法による肺動脈前方転位を導入した症例がある。当院における肺動脈再建様式別の治療成績を検討した。【方法】2003年以降 RV-PA conduitによる primary Norwood手術連続26症例のうち両方向性 Glenn手術(BDG)に到達した19例中、 Noonan症候群1例を除いた18例を対象とした。 RV-PA conduitが再建大動脈の左側4例(L群)、右側9例(R群)、肺動脈を前方転位し再建大動脈の前方で吻合5例(A群)の3群で、肺動脈形態、心機能、 Fontan到達率を後方視的に検討した。大動脈再建は全例直接吻合で行った。【結果】 L群では肺動脈狭窄部が主に conduitの右側にあり、 BDG到達前に3例で経皮的バルーン拡張(BAP)が施行され、 BDG時に1例で肺動脈パッチ拡大を行った。 R群では狭窄部が主に conduitの左側にあり、BDG前に左肺動脈に5例、右肺動脈に1例 BAPが施行され、 BDG時に6例で肺動脈パッチ拡大を行った。 A群では2例で両側肺動脈に BAPが行われ、 BDG時に無名静脈と前方転位された肺動脈を広く側々吻合することで狭窄解除したが、1例でパッチ補填を追加した。ステント留置症例はなかった。 BDG前カテーテル検査では L群:R群:A群の心室容積(%N)は205:160:247、駆出率(%)は61:50:47、 PA indexは117:111:91、 BNP(pg/mL)は175:145:458、 BDG後の SVC圧は14:11:11、 BNPは98:92:382であった。待機症例を除いた Fontan到達率(%)は L群:R群:A群で67:86:40であった。【結論】 Conduit再建法による心機能、 PA indexの有意差はなかったが、 A群で低心機能症例が多く、 R群で Fontan到達率が高い傾向があった。 Conduit再建法によって肺動脈狭窄発生部位には差があり再建大動脈による圧迫の関与が考えられた。狭窄回避には大動脈再建法の工夫が必要であるが、外科的狭窄解除には到達し易さの点で前方転位が有利と思われた。

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

[P45-04] 当院における心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する発生数と関連因子の検討

○今岡 のり, 丸谷 怜, 西 孝輔, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学医学部 小児科）

Keywords: 心房中隔欠損、心嚢液貯留、心膜切開後症候群

【背景】開心術後の心嚢液貯留（ PE）はしばしば経験する術後合併症である。心房中隔欠損（ ASD）術後は他の心臓手術と比較し、 PEが多いという報告もあるが、詳しい頻度や理由は明らかではない。【目的】 ASDの外科治療を行った小児例を対象に、術後の PEの発生数とその関連因子について検討する。【方法】2005年から2015年までに ASDに対し心内修復術を施行した症例（染色体異常、肺高血圧合併、他の先天性心疾患合併例、記録が不十分な症例を除外）を対象に、 PEの有無、性別、年齢、左右短絡率、術式、切開方法、手術時間、体外循環時間、術後急性期の最高 CRP、最高 CPKを、診療録から後方視的に検討した。【結果】 ASD手術症例は118例あり、そのうち検討の対象となったのは58例。 PEは15例に認めた。男児27例、女児31例。手術時年齢の中央値は6歳、左右短絡率の中央値は57.5%であった。術式は直接閉鎖49例、パッチ閉鎖9例、切開方法は正中切開48例、右側胸切開10例、手術時間の中央値は164.5分、体外循環時間の中央値は44分であった。術後急性期の最高 CRP値の中央値は4.728mg/dl、最高 CPK値の中央値は709U/lであった。 PEの発生率は25.9%であった。それぞれの因子について統計学的処理に基づいて PE発生との関連を検討したがどの因子にも関連は認めな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった。【考察】開心術後の PEは、手術侵襲による心膜中皮細胞障害と心膜の自己免疫反応を機序として心膜切開後症候群と総称されるが、小児において発生率の詳しい検討はない。成人領域では心臓手術患者の15%程度に発生するとされ、今回の検討ではそれと比べて発生率が高く、患者背景や手術に関する因子は関与していないことが分かった。今後、免疫学的背景や ASDにおける血行動態の特殊性の有無などが検討課題として挙げられる。

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

[P45-05] 左室低形成を伴う完全型房室中隔欠損症の治療前後の問題点の検討

○佐藤 一寿[1], 吉井 公浩[1], 稲垣 佳典[1], 岡 健介[1], 新津 麻子[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 英明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: cAVSD、hypoplastic LV、pre-postoperative period

【背景】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)は、その形態学的特徴からさまざまな合併症を有し、特に左室流出路狭窄（ LVOTO）は循環不全をきたす可能性が高く注意が必要である。一方 cAVSDで左室低形成（ hypo LV）の場合、2心室修復が成立するかどうかが議論となり、 AV valve Indexや left mural leaflet、 LVEDVを予測因子とし治療方針を決定することになるが、2心室修復に到達した場合であっても術後急性期の LOS、遠隔期の LVOTOのリスクが高い。【方法】2008～2015年までの間に当院で経験した AVSD,hypoLVの10症例について、術前術後経過を後方視的に検討し、リスク因子について考察した。【結果】症例は男児1名、女児9名で9名が胎児診断例、 Rastelli分類は A型9名、 C型１名で、4名が21trisomy、4名が polysplenia であった。１心室修復は5名、２心室修復は5名で、合併心奇形は CoAが6名、 TAPVDが２名。術後合併症としては LVOTOの進行が3名、心不全１名であった。1心室修復を行った５名のうち、4名は palliationとして DKSを要した。 LVOTOの進行は２心室修復後の２名に認め、両者とも狭窄解除術が施行された。2心室修復例の LVEDVは58-145% of N(平均 91% of N)で、58% of Nの症例は CoAを合併しており CoA repair後は LVEDVが108% of Nに増加していた。また145% ofNの症例は右室拡大のため相対的に LVが小さくみえる例であった。一方1心室修復例の LVEDVは51-72% of N（平均63% of N ）と低値であった。転帰は心不全を合併した死亡1名、ほかは LVOTO解除した2名以外はイベントなく経過している。【考察】 AVSDに hypo LVを合併する場合、その多くは LVだけでなく LVOT, A 弁, archに問題を抱えていることが多く、今回の検討でも CoA合併例や、1心室修復に向かうとしても palliationとして DKSを必要とする症例が多くみられた。一方、 CoA合併例では CoA repairをすることで LV volumeの回復が見込め、2心室修復にシフトできた症例もあった。

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

[P45-06] 心室中隔欠損症術後患者における右室機能の検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学医学部 周産期小児医学分野）
Keywords: 心室中隔欠損症術後、右室、壁運動障害

【緒言】右室機能評価の定量的な指標として、三尖弁収縮期移動距離(TAPSE)、右室長軸断面積変化率(RVFAC)、組織ドプラ法による右室自由壁弁輪部における拡張早期速度(e')と収縮期速度(s波)、 speckle tracking法による右室長軸方向の strain (global longitudinal strain:GLS)などが用いられているが、心室中隔欠損症(VSD)術後患者における右室機能についての報告は少ない。【目的】 VSD術後患者における右室機能について検討する。【対象・方法】対象は、術後1年以上経過した VSD術後患者(V群):46例(男25例,女21例,年齢中央値:7.2±6.1歳)と器質的心疾患のない対照(N群):59例(男:36例,女:23例,年齢中央値:7.6±4.5歳)。エコー装置は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

GE社製 S6で、心尖部四腔断面像より TAPSE、 RVFAC、右室自由壁側の e'と s波を測定し、 GLSは GE社製 EchoPac PCを用いてオフラインで解析した。これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、年齢、身長、体重、心拍数に有意差はなかった。左室拡張末期径(% of normal)、左室駆出率(LVEF)、僧房弁口血流速度の E/Aに有意差はなかったが、中隔側の僧房弁輪部における e'と s波は V群が N群と比較して有意に低値であった(e':11.9±2.2cm/s vs 13.6±2.1cm/s, s波:7.2±1.5cm/s vs 8.0±1.2cm/s, p＜0.01)。 TAPSE、RVFAC、右室自由壁側の e’と s波、 GLSは、 V群は N群と比較して有意に低値であった(TAPSE:14.8±3.4mm vs 21.0±2.6mm, RVFAC:42±9% vs 47±4%, e':9.7±2.5cm/s vs 13.5±1.9cm/s, s波:9.1±1.7cm/s vs 12.9±1.5cm/s, GLS:-20.8±3.5% vs -26.8±2.9%, p＜0.001)。【結語】 VSD術後患者では、左室中隔壁のみならず右室の壁運動障害も合併している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P48）

術後遠隔期・合併症・発達8

座長:

山村 健一郎（九州大学病院 小児科）

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

P48-01～P48-04

[P48-01] High output フォンタン患者の臨床像についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P48-02] 消化管出血は蛋白漏出性胃腸症の一つの症状となり得る

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P48-03] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P48-04] 圧波形解析型心拍出量モニタリングシステムを使用した Fontan循環のドブタミン負荷試験解析

○安藤 達也[1], 齋藤 亮太[1], 森田 紀代造[2], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P48-01] High output フォンタン患者の臨床像についての検討

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

Keywords: Fontan、high output、遠隔期

背景：フォンタン術後患者の中に Fick法での算出にて high output (cardiac index 5.0以上)を呈する症例が存在する。これらの多くはむしろ心不全症状が強く、臨床所見とカテーテル検査結果が乖離を示すが、この成因についてはこれまで十分な検討がなされていない。そこで、“ CIが5.0以上、且つ NYHA心機能分類が2以上”を満たす群を inappropriate high output Fontan patient (IHOF)群と定義し、その臨床像および背景について検討を行った。目的： IHOF群の臨床像を明らかにすること。方法：静岡県立こども病院にて1994年4月から2016年1月の間にフォンタン術後カテーテル検査が行われた318人を対象として検討を行った。結果：フォンタン術後患者の中で CIが5.0以上の患者は18名おり、その中で IHOF群の患者は9名であった。疾患の内訳は Heterotaxyが3例、AVSDが3例、単心室が4例、 HLHSが1例であった。 IHOPを除く Fontan患者309名の CIおよび中心静脈圧(CVP)はそれぞれ、平均 CI=2.2(SD=0.93)、平均 CVP=12 (SD=1.9)。一方、 IHOF群における平均 CI = 6.93 (SD 2.3)、平均 CVP=15.22 mmHg (SD=3.5)であり、いずれも有意に高値であった。 IHOF群では全症例が体静脈―肺静脈短絡(VVS)や肺動静脈瘻(PAVF)といった右左短絡を有していた。考察： IHOF群には PAVFや巨大な VVSを合併している症例が含まれる傾向にあった。これらの群における主心室の EDPも高い傾向を示しており、high outputに心室が適応できていないと考えられる。 IHOF群においては循環平衡が崩れることにより前負荷と心機能のミスマッチが起こっていると推察され、新たな病態と考えられた。

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

[P48-02] 消化管出血は蛋白漏出性胃腸症の一つの症状となり得る

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

Keywords: PLE、蛋白漏出性胃腸症、消化管出血

【背景】蛋白漏出性胃腸症（ PLE）は予後と密接に関連したフォンタン術後遠隔期合併症である。 PLEの児に消化管出血が合併した際、独立した二つの病態か、あるいは PLEの部分症状として消化管出血があり得るのか、定かではない。 PLE・消化管出血合併例で、消化管出血が PLEの部分症状であると強く示唆する症例を報告する。
【症例】6歳男児。 HLHS. フォンタン術後、三尖弁人工弁置換術、再置換術後。フォンタン術後のカテーテル検査では CVP 21, PCWP 17, RVEDP 14, CI 4.0, Qp/Qs 0.73 (VV短絡あり), Rp 1.2unit m2と、右室拡張性低下と人工弁による PCWP上昇のため、高い CVPであった。抗心不全療法に努め、外来通院中であったが、下痢を契機に活気不良となり、一時改善後に再度活気が低下（下痢はみられず）、血清アルブミン値(Alb)の漸減が認められた。 Alb低下に遅れて貧血が出現し、ステロイド・鉄剤投与を開始したが、低蛋白血症・貧血が進行し、入院となった。次第に消化管出血が増悪し、明らかなタール便（便ヒト Hb＞1000）となった。便中α1アンチトリプシンクリアランスは90.6 ml/日と異常高値を示し、 PLEと合致した。上下部内視鏡検査では線状胃炎と脆弱な十二指腸粘膜、軽度リンパ管拡張を認めた。ステロイド不応であったが、ドライな水分管理、十分なヘパリン、ワーファリン減量、栄養管理、安静等により徐々に安定化に向かい、消化管出血改善に伴い Albは上昇した（2.0から3.6g/dl）。消化管出血再燃時には Albが再低下、出血改善に伴い Albが再上昇した。
【考察】本児の消化管出血（便ヒト Hb）と連動して血清 Alb値が変動する経過は、消化管出血が PLEの部分症状であることを示唆する。消化管出血が PLEの部分症状であり得るとの認識は、消化管出血への治療選択にあたり非常に重要と思われる。今後多施設での症例の蓄積、組織を含めた検討による機序解明、および治療法構築が期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P48-03] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討

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

Keywords: Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体、Fontan、肝線維化マーカー

【背景】従来、肝炎進行を評価するための定法は肝生検後の病理診断によって行われてきたが、近年、新たな血清バイオマーカーである Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体(以下 M2BPGi)が、肝線維化マーカーとして有用であると報告されている。一方、 Fontan術後の長期生存例の増加に伴い、肝線維症、肝硬変や肝細胞癌などの遠隔期合併症が注目されており、肝線維化から肝硬変の進展を防ぐことが重要とされている。【目的】 Fontan術後の肝線維化バイオマーカーとしての M2BPGiの有用性を評価する。【方法】 F術後患者28例を対象に2015年1月1日から2016年1月1日の期間において血清 M2BPGiを測定した(判定; カットオフインデックス(C.O.I) 1.00未満を陰性、1.00～3.00未満を陽性(1＋)、3.00以上を陽性(2+)とする)。そのうち12例においては M2BPGiの測定に加えて線維化マーカーであるヒアルロン酸も測定し、腹部超音波検査にて肝表面の凹凸、辺縁の形態、脾腫、占拠性病変の有無等を観察した。【結果】 Fontan術後(LT 8例、 ECC 20例)の観察期間は平均8.9年で、 Fontan術後28例において全例で M2BPGiでは陰性であった(平均 C.O.I. 0.375)。ヒアルロン酸は平均40.7ng/mlであった。また、腹部超音波検査を施行した12例においては5例で肝左葉の腫大を認め、肝辺縁の鈍化は8例、肝表面の凹凸は4例、脾腫は3例で認めた。肝実質内に占拠性病変を認めた症例はなかった。【考察】腹部超音波検査で施行した12例のうち5例でうっ血肝あるいは肝硬変を示唆する所見を認めたが、全例で M2BPGiの上昇を認めなかったことから、超音波所見でうっ血肝や肝硬変を疑う所見を認めても、肝線維化が進行していない可能性が考慮された。M2BPGiは肝線維化の進展度を反映するとされており、線維化のステージの上昇により高値になることから、継時的な M2BPGiの計測が必要であると思われた。

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

[P48-04] 圧波形解析型心拍出量モニタリングシステムを使用したFontan循環のドブタミン負荷試験解析

○安藤 達也[1], 齋藤 亮太[1], 森田 紀代造[2], 浦島 崇[1], 藤原 優子[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

Keywords: Fontan、PA index、PiCCO

【背景】 Fontan循環では二心室循環と比べて心拍出量が低く運動負荷時の増加も乏しいが、その程度については房室弁逆流、肺動脈圧などの条件に大差なくとも症例ごとの差が大きい。【目的】心拍出量を心機能の主要指標として Fontan術後患者における循環動態の良否を検討。【方法】術後評価のカテーテル検査施行時にドブタミン（ DOB）負荷試験を行い心拍出量を圧波形解析型システム（ PiCCO）により計測。【結果】対象期間にカテーテル検査を施行した20人の Fontan術後患児から著しい房室弁逆流や体肺側副血行、心室収縮不良や肺動脈狭窄など一般的に明らかに Fontan循環に不利と考えられる要因を持つ2名を除いた18名を解析対象とした（年齢8.5±8.7才、術後3.1±4.4年）。 DOB負荷試験により心拍数、血圧、一回心拍出量、心係数（ CI）が明らかに増加した(p＜0.01)一方、心室の拡張末期圧は減少した（ p=0.014）。安静時 CIと DOB負荷時の最大 CIはともに安静時の SVRIに負の相関関係を示した（ともに r=-0.5、 p＜0.05）。肺動脈造影より得られた PA indexは安静時 CIと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

負荷時最大 CI双方に相関がみられた（ r=0.59、0.57、 p＜0.05）。【考察】 Fontan循環において、体血管抵抗が高いことは心拍出量が少ないことへの適応と考えられている。静脈にプールされる血液の予備量（ venous capacitance）も少なく、 Fontan循環では全体をコンパクトにして循環を維持している。そのような中、心拍出量を効率的に改善するのは難しい問題で房室弁逆流や肺動脈狭窄などの調節可能な要因が無ければ Fontan循環の良否はすでにその完成時点で決しているともみえるが、 PA indexと CIが正の相関をしたことは Fontan到達までの肺の条件が術後の心機能を規定する一因である可能性を示唆する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P51）

成人先天性心疾患3

座長:

浜田 洋通（東京女子医大八千代医療センター 小児科）

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

P51-01～P51-05

[P51-01] Fallot四徴症術後遠隔期における肝線維化マーカーの上昇

○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 寺師 英子[1], 鵜 池清[1], 平田 悠一郎[1], 森鼻 栄治[1], 帯刀 英樹[4], 田ノ上 禎久[4], 塩川 祐一[4] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院 循環器内科, 4.九州大学病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P51-03] 成人心房中隔欠損症に対するカテーテル治療後の右室サイズ、機能の変化について

○富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 朝貝 省史, 原田 元, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P51-04] 成人心房中隔欠損症では経皮的閉鎖術で右室容量・機能は正常化しない

○坂本 一郎[1], 阿部 弘太郎[1], 日浅 謙一[1], 山村 健一郎[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P51-05] 先天性心疾患術後に心房細動に対するカテーテルアブレーションを行った症例の検討

○旗 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P51-01] Fallot四徴症術後遠隔期における肝線維化マーカーの上昇

○山村 健一郎[1,2], 坂本 一郎[2,3], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 寺師 英子[1], 鵜 池清[1], 平田 悠一郎[1], 森鼻 栄治[1], 帯刀 英樹[4], 田ノ上 禎久[4], 塩川 祐一[4] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, 3.九州大学病院 循環器内科, 4.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: Fallot四徴症、肝線維化、成人先天性心疾患

【背景】 Fontan手術後遠隔期の肝線維化・肝硬変に関しては、すでに知られている。 Fallot四徴症(TOF)術後もPS, PR, TRがしばしば残存し， Fontan手術同様に右心系負荷，中心静脈圧上昇がみられる．肝静脈の血流パターンも、右室圧が上昇した例では通常と異なることが報告されているが、 TOF術後の肝線維化について検討した報告はない。【目的】 TOF術後遠隔期の肝線維化の有無・重症度を明らかにすること。【対象と方法】 TOF術後遠隔期に PVRを検討された 49例(27.9±11.2歳), Fontan手術後 98例(23.5±5.3歳), Control 12例(AVR術後等、右心系に遺残病変がない症例, 26.6±3.2歳)を対象に，肝線維化マーカー・その他の肝機能データと，心カテ・心エコー・ MRIによる血行動態のデータを比較検討した。また、線維化マーカー高値の症例に、腹部エコー検査を施行し、肝硬変の1例に肝生検を施行した。【結果】 TOF群 / Fontan群 / Control群でそれぞれ、IV型コラーゲン 155.9±64.5 / 173.8±58.3 / 107.5±27.9 (基準値 ＜140 ng/ml)、ヒアルロン酸 30.7±30.9 / 43.6±32.8 / 16.1±5.6(基準値＜50) ng/ml 、γ-GTP 51.1±111 / 79.2±93.1 / 21±11 IU/Lと、3検査値ともに、 TOF群では Control群に比べて有意に高値であった。また、 IV型コラーゲン,γ-GTPに関しては、 TOF群の平均値は、正常基準値以上であった。また、 TOF群においてこの3つのマーカーと他の臨床パラメータの相関を検討したところ、 IV型コラーゲンと右房圧, BNPに、またγ-GTPと右房圧、 RVEDPに有意な相関がみられた。11例に腹部エコーを施行し、全例でうっ血肝、1例に肝硬変の所見を認めた。エコーで肝硬変の所見がみられた1例に施行した肝生検では、中心静脈の閉塞, 不規則な線維化を認め、うっ血性肝硬変の所見であった。【結語】 TOF術後遠隔期にも、比較的高い確率で肝線維化マーカーの上昇がみられる。中には肝硬変をきたす症例もいるため、注意が必要である。

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

[P51-03] 成人心房中隔欠損症に対するカテーテル治療後の右室サイズ、機能の変化について

○富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 朝貝 省史, 原田 元, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症、カテーテル治療、右室remodeling

【背景】心房中隔欠損症(ASD)では欠損孔を閉鎖することにより右室サイズは減少するが、成人例では右室拡大が残存する例がる。【目的】 ASDのカテーテル治療（ ASO)後の右室 remodelingの経過を明らかにすること。【対象】16歳以上で ASOを施行し、 ASO後1年以上追跡しエコー所見が得られた54人(男性12人,女性42人)。中等度以上の三尖弁逆流や肺高血圧および不整脈合併例は除外した。【方法】 ASO前と ASO後1か月後と1年後のエコー所見を後方視的に検討した。検討項目は ASO時の欠損孔径、 ASO時年齢、 ASO前の右室径、 ASO前のQ/Qs、 ASO後の右室サ径、三尖弁輪移動速度(S')cm/sについて比較検討した。右室径と欠損孔径は体表面積で補正した。 ASO前後の右室径、 ASO1年後において右室径が正常化した群(N群)と右室拡大が残存した群(D群)に分け、 ASO前の欠損孔径、年齢、右室径について検討した。また、 ASO後1年での S'について、9.5cm/s以上（ G群）と9.5cm/s未満（ R群）に分け検討した。結果】 ASO時年齢中央値36歳（16～70歳）。右室径は全例ともASO前に比し閉鎖1か月、1年で有意に縮小した(ASO前 vs後1か月 vs後1年:2.9vs2.4vs2.3 cm/m2,p＜0.001)。しかし、32人(59%)で拡大が残存していた(D群)。 N群と D群での比較検討では ASO時年齢、Qp/Qs、欠損孔径で有意差を認めなかった。 ASO前の右室径は N群2.6 vs D群3.1cm/m2、 p＜0.001 と N群が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有意に小さかった。 S'は ASO後1年でも10人（19%）が低値であった（ R群）。 ASO後1か月と1年では S'は有意差を認めなかった。 G群 vs R群での比較でも ASO前の年齢、欠損孔径、右室径は有意差は認めなかった。【考察・結語】成人 ASDでは ASO後に右室径が正常化し右室機能が維持されてことが遠隔期の心機能低下や不整脈出現のリスクを減少させるために重要である。今回の検討では ASO前に右室の大きいものが有意に右室拡大が残存した。

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

[P51-04] 成人心房中隔欠損症では経皮的閉鎖術で右室容量・機能は正常化しない

○坂本 一郎[1], 阿部 弘太郎[1], 日浅 謙一[1], 山村 健一郎[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症、心臓MRI、経皮的心房中隔欠損閉鎖術

Background: Percutaneous atrial septal defect (ASD) closure reportedly improves right ventricular (RV) function in patients with ASD. However, it remains uncertain whether percutaneous closure normalizes enlarged RV and its function in patients with advanced ASD. The aim of this study is to investigate the long-term impact of percutaneous closure on RV volume and functions using cardiac magnetic resonance imaging (CMRI) in adult ASD patients.Methods: CMRI was performed at baseline and one-year after percutaneous ASD closure in 22 patients (Median age; 50 year-old, Qp/Qs=2.6±0.2). Ten age-matched healthy subjects were enrolled. The parameters of RV and LV were the followings: end-diastolic volume index (EDVI) and end-systolic volume index (ESVI) and ejection fraction (EF).Results: In comparison to healthy subjects, ASD patients showed large RV volume (167±10 vs 77±4 mL/m2 in RVEDVI, p＜0.001, 91±6 mL/m2 vs 36±2 mL/m2 in RVESVI, p＜0.001). One-year after ASD closure, RV volume was reduced (101±6 mL/m2 in RVEDVI, p＜0.001, 51±4 mL in RVESVI, p ＜0.01), but was still larger than LV volumes (59±3 and 26±2 mL/m2 in LVEDVI and LVESVI, p＜0.001). RVEF was decreased by ASD closure (51±2 to 46±2 %, p＜0.01).Conclusions: One-year follow up of CMRI indicated that percutaneous ASD closure reduced but not normalized RV volume in adult patients. These results suggest that enlarged RV in ASD patients has some limiting points for normalizing volume after its closure.

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

[P51-05] 先天性心疾患術後に心房細動に対するカテーテルアブレーションを行った症例の検討

○簇 義仁, 山崎 武士, 藤井 隆成, 藤本 一途, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

Keywords: カテーテルアブレーション、心房細動、先天性心疾患術後

【背景】先天性心疾患術後に発症する上室性頻拍（ SVT）は，先天性心疾患（ CHD）心内修復術後遠隔期に出現する最も頻度が高い不整脈合併症である。その多くは心房頻拍（ AT）や心房細動（ AF）である。近年，心房細動に対するカテーテルアブレーション（ ABL）の成績も向上し， CHD術後症例にも適応されることがある。【目的】心房細動の ABLを行った CHD症例を検討した。【方法】2000年4月から2015年10月までに SVTがあり ABLを受けた110例（36±16歳）を検討した。そのうち9例（38歳±12歳，男性5例）が AFの治療を受けた。1例は外科治療の適応と判断され心房頻拍の ABLのみを行い， Fontan（ TCPC）と maze手術を受けた。8例（ ASD

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2, AVSD 1, one and one half repair 2, TCPC Fontan 1, TOF 2）はすべて発作性 AFであった。肺静脈隔離（PVI）と GP ablationに加えて Focal ATや macro-reentrant ATに対する ABLを行った。【結果】 TCPC Fontan と TOFの2例では maze手術の既往があった。 one and one half repair， TCPC Fontan の各1例では下大静脈-右心房間の穿刺から心内へのアプローチを要した。6例では RA内での AT/AFLに対する ABLも行った。2例は RA内に multiple focal ATを合併していた。これら2例は RA圧の上昇と巨大 RAを合併していた。３例で抗不整脈薬の継続を行っている。全例で合併症はなかった。【まとめ】 CHD術後に薬剤抵抗性 AFが起こる症例がいる。肺静脈隔離術のみでは治療の限界であり， RA側の ABLが必要になることがある。先天性心疾患術後心房細動に対する治療として ABL治療オプションにひとつであるが，十分な治療戦略を練る必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P52）

成人先天性心疾患4

座長:

森 善樹（聖隷浜松病院 小児循環器科）

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

P52-01～P52-05

[P52-01] 成人移行外来の問題点

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-02] 多科共同型の成人先天性心疾患センターの運営―　総合診療医師との連携の構築　―

○宮本 朋幸, 村島 義範, 岩岡 亜理 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-03] 地方における地域連携型成人期移行医療モデル構築の提案と現状

○安河内 聰[1], 元木 博彦[2], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒大[1], 内海 雅史[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1] （1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.信州大学 成人先天性心疾患センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-04] 循環器小児科医が安全に成人高齢者のカテーテル治療を行うために：総合病院におけるストラテジー

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P52-05]「何かあったらどうする」成人先天性心疾患女性の妊娠分娩に関する産科側の不安を払拭するために必要な事

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P52-01] 成人移行外来の問題点

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

Keywords: 成人先天性心疾患、移行期支援、患者教育

【背景】周術期管理、先天性心疾患の生存曲線は健常人に近づいており、先天性心疾患患者の成人先天性心疾患患者増加に伴い小児専門施設としては成人施設への移行が必要になる時期が必ず訪れる。治療を継続している、あるいは、成人期に合併症の懸念が残る患者が成人し自立していくために移行期支援は小児専門病院ならずとも必要であるが整った体制をもつ施設は多くない。当院では、患者自身による疾患の理解と自らを主体的に管理してもらうた目的で、2012年から看護師による質問紙を用いた面談と医師による患者教育の診療を主とする成人移行外来を包括外来として開設したが問題点もあきらかになってきた。【目的】成人移行外来の現時点でのまとめと問題点を明かにする。【結果】患者は106名。女性が58名。1名を除き単回受診だった。受診年齢は11歳～27歳(中央値17歳）。受診のタイミングは外来主治医の判断がほとんどだが、患者、親からの希望で受診をされている例もみられた。 TOF(PAVSD含む）術後が32名、 Fontan術後が22名、 AVSD術後が10名、 COA術後が7名、 TGAJatene術後が7名だった。内服治療を行っているものは41名だった。多くは、高校卒業前に疾患理解のために受診していたが、年齢と受診前の疾患理解は比例しなかった。また、身体的問題ではなく、社会生活における問題や心理的問題を抱える例もあった。【考察とまとめ】身体的状態だけでなく、社会的に自立できる能力がある症例と、成人しても社会的支援が必要な症例に患者群はまたがっていた。疾患理解教育のみで移行が可能となる症例ばかりではなく、成人期に移行しても社会的支援が継続できる援助、支援者に対する再教育などが必要とされる症例は増加していた。患者教育だけではなく、システムとして MSWによる社会支援の情報提供や助産師などによる保健指導、カウンセリングなどの心理サポートを組み込んでいく必要があると考える。

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

[P52-02] 多科共同型の成人先天性心疾患センターの運営―　総合診療医師との連携の構築　―

○宮本 朋幸, 村島 義範, 岩岡 亜理 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患、総合診療、他科連携

【はじめに】2013年12月、当院は成人先天性心疾患センター（ GUCHセンター）を設立した。小児循環器内科、成人循環器内科、総合内科、救急総合診療部、心臓血管外科で組織されたそのセンターの運営を報告する。【組織と運営】上記の部科長をメンバーとする GUCHセンター委員会を組織し、各科の該当患者を電子カルテ上の台帳機能を利用し情報を共有している。【結果】2015年12月31日現在、センターに登録されている患者は31人（男13人女18人、15～53歳）であった。開設から現在まで定期外来以外に当院で診療を受けたのは9例、14回（入院9回、外来4回）であった。入院主科は循環器科3回、総合内科1回、消化器外科1回、小児科4回であった。外来受診の４回は循環器科、整形外科、脳神経外科、救急総合診療部が各１回であった。救急総合診療部を受診した症例は CPAであった。【考察】救命救急センターに認定されている当院は、救急と各科の連携が良くできていると同時に、総合内科・総合診療部があり、他科にわたる疾患などのコーディネーター役として入院主科になっている。2017年の新専門医制度で誕生する総合診療専門医にも GUCHに対する診療に連携して参画してもらうことが、患者の利益に資する方略と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P52-03] 地方における地域連携型成人期移行医療モデル構築の提案と現状

○安河内 聰[1], 元木 博彦[2], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 仁田 学[1], 島袋 篤哉[1], 百木 恒大[1], 内海 雅史[1], 岡村 達[1], 梅津 健太郎[1]（1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.信州大学 成人先天性心疾患センター）

Keywords: 成人期先天性心疾患、移行医療制度、経皮的心房中隔欠損閉鎖術

【背景】地方の独立型小児病院における単独での成人期先天性心疾患（ ACHD）の移行医療制度構築は難しい。2013年より近隣の大学病院と連携協定を結び小児病院と大学病院間で ACHD患者共同診療体制を構築し移行医療を開始した。【目的】地域連携型 ACHD移行医療の現状と問題点について検討すること。【対象と方法】当院の18才以上の ACHD外来患者1356人中、当院でフォロー中の成人移行外来受診者360名と大学病院 ACHDセンターとの連携移行医療制度対象となった57名。カルテより後方視的に ACHD診療の状況について調査した。【結果】360名中高校卒業時に県外医療施設に紹介となったのは47名、県内医療施設への紹介は44名。連携移行医療制度対象者57名中、大学病院から経皮的心房中隔欠損閉鎖術（ ASO）などの ACHDカテーテル治療目的で当院へ紹介治療されたのは12名（20ー74才）内 ASO症例8例、逆に当院から大学病院へ治療目的で紹介されたのは10名(18ー39才)　カテーテル不整脈治療(4)、婦人科疾患(4)、消化管潰瘍(1)、呼吸器疾患(1)であった。　74才の高齢者の ASO例では、直前まで大学病院で心不全治療と心房細動管理を実施し、治療前後3日間のみ当院に転院して治療後翌日大学へ転院して後治療を実施し問題なく自宅に退院した。【考察と結語】大学病院と小児病院の連携移行医療は、連携協定により患者治療の円滑な受け入れが可能となり、効率的に双方の医療資源を運用できるようになった。また大学病院を中心とした既存の病院間ネットワークを使って ACHD患者の地域ぐるみの管理も可能となり、この連携協定による ACHD移行医療は地方における地域連携型成人期移行医療モデルとして有効なシステムとである。

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

[P52-04] 循環器小児科医が安全に成人高齢者のカテーテル治療を行うために：総合病院におけるストラテジー

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

Keywords: 成人先天性心疾患、合併症、高齢者

【はじめに】成人特に高齢者では心臓・心臓外の合併症が多く、小児科循環器医が成人例のカテーテル治療に携わる場合、慣れない合併症に苦慮することが想定される。【目的】カテーテル治療の対象となる成人・高齢者に認められる問題点を洗い出し、小児科医が安全に心臓カテーテル治療を行うための対策を立てること。【対象・方法】2006.4から2016.1までに当院で心カテ治療を試みた50歳以上の52例について、診療録をもとに診断・治療/年齢、心臓・心臓外合併症（治療前後）と、採用された対策について後方視的に調査検討した。【結果】男/女=18/34で、 ASD 40、 PDA 11、 AVF 1例。 ASD例は全例、 PDA例は8/11例で全身麻酔下にカテ治療が施行された。局所麻酔で行った PDAの2例では術中血圧の変動に悩まされた。診断時年齢0-89歳(med.64.5)、治療時50-89歳(med.66.2)。1)心臓合併症(重複含)：高血圧24、不整脈28(VPC6、 pAf9、Af10、その他3)、2)心臓外合併症：癌・腫瘍5、糖尿病4、脳梗塞4、整形外科疾患4、前立腺炎3、静脈瘤・深部静脈血栓3、慢性腎不全3(血液透析1)、鬱病1、自己免疫性肝炎1。自己免疫性肝炎の1例はカテ治療時のスクリーニング検査で肝機能障害より発見され、改善後に ASD閉鎖術を施行した。3)術後の合併症(≦1年)：転倒骨折2、心筋梗塞1、 SIADH1、心不全1、腎不全1、白血病1、滑脱ヘルニア1、死亡(心臓外)2。全例成人病棟に入院。合併症も含めた術前・術中の管理は麻酔科修中心に行われ、糖尿病、透析例については該当科、70歳以上または不整脈合併患者は循環器内科に診察が依頼されていた。【考察】小児科での成人・高齢者入院加療には小児とは異なった術前検査項目の検討や、成人に慣れた病院・病棟機能の活用が重要。 ICE導入後には麻酔科の術中管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

理がはずれるため、該当科とのさらに密な連携が必要と考えられた。また、外来フォローアップ時にも他科との併診、新たな合併症のチェックが重要である。

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

[P52-05]「何かあったらどうする」成人先天性心疾患女性の妊娠分娩に関する産科側の不安を払拭するために必要な事

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、妊娠分娩、産科との連携

【目的】成人先天性心疾患(ACHD)女性の妊娠・分娩では産科医師・助産師が中心的役割を担う。心疾患の無い妊婦の妊娠・分娩でもリスクを伴い管理には細心の注意が払われる。妊婦が ACHD女性では「さらにリスクが高くなる、何かあったらどうする」と管理を引受けてもらえないことも多い。この産科側の不安を払拭するために必要な事を自験例から検討し報告する。【方法】(1)心室中隔欠損(VSD)、(2)VSD+左肺動脈閉鎖(L-PA atresia)、(3)大動脈宿窄(Co/Ao)バルーン血管形成術後、(4)L-PA atresia、(5)リウマチ性大動脈弁閉鎖不全、(6)心内膜症欠損、(7)ファロー四徴術後、の７例９妊娠を対象に検討した。【成績】(1)は妊娠～分娩まで全く循環器診療を受けなかった。(7)は居住地の産科クリニックに管理を依頼したが全く理解されず「手術を受けた病院へ紹介した」と返信された。(5)は産科クリニックから大学病院に紹介されたが「何かあったらどうする」と差し戻され結局紹介元で分娩した。(1)(7)以外の５例は妊娠初期、18週、35週前後、分娩後１ヶ月に診察・検査を実施、結果を逐一産科側に報告した。妊娠時の投薬は(5)のペニシリン予防投与のみで妊娠経過前～中、心不全、不整脈等 criticalな合併症は無く全例 NYHA分類１度で経過、満期まで妊娠維持できた。分娩は１例で分娩停止による帝王切開であった他は全て経膣分娩であった。(5)は分娩に立ち会った。全例産後経過良好で、児も問題無かった。【考案】(1)妊娠前 NYHA分類１度 (2)重症不整脈合併が無い(3)妊娠前から循環器系治療薬投与無しという条件なら健常者と同等に妊娠・分娩可能だが、産科側の不安を払拭するには緊密な連携を行い、場合により分娩に立ち会うことも必要と思われた。【結論】循環器側が可能と判断しても緊密に連絡を取り「チーム」で管理している意識を産科側に持っていただくことが ACHD女性の妊娠・分娩に関する産科側の不安を払拭する方法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P55）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

座長:

髙月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

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

P55-01～P55-05

[P55-01] 肺高血圧症患者が WHO機能分2度以下を維持できる要因

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P55-02] NYHA class IVで診断された小児肺動脈性肺高血圧症の治療反応性と予後

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P55-01] 肺高血圧症患者が WHO機能分2度以下を維持できる要因

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

Keywords: 肺高血圧症、WHO機能分類、予後

【背景及び目的】肺動脈性肺高血圧症（ PAH）の治療は年代により異なり、その治療の変遷が予後に与える影響は大きい。診断時の WHO機能分類2度(FC-2)以下の PAH患者を年代別に分類し、治療経過を調査し、 FC-2以下を維持できる要因を後方視的に検討。【方法】対象は特発性および遺伝性 PAH患者で、4期間に分けて調査。期間 Aはエポプロステノール（ Epo）開始前（～1995年）、期間 Bは Epo開始以降、ホスホジエステラーゼ-5阻害薬（ PDE5-I）開始以前（1996年～2003年）、期間 Cは PDE5-I開始以降、追加治療可能（2003年～2009年）、期間 Dはエンドセリン受容体拮抗薬（ ERA）含めた病初期から２剤以上の併用治療可能（2010年～）。診断時の FC-2以下の PAH患者を期間別に診断の契機、経過中のイベント、検査データと予後の関係を検討。【結果】全期間の診断時の FC-2以下の PAH患者は71名で、期間 Aは4名、 Bは37名、 Cは19名、 Dは11名。生存率は期間 A、 Bは診断後２年間で急激に低下し、8年後に50%以下に低下。期間 C、 Dは10年後で90%以上を維持。期間 Aは、全例心不全入院歴あり、移植または死亡。期間 Bは、全例 Epo投与群で、21名が移植または死亡。診断の契機は生存群では心電図異常、移植または死亡群では労作時の息切れが多い。移植または死亡の症例は、当院初診時の CTR拡大（61%）、 BNP高値（527pg/ml）、心不全入院歴が多い。期間 Cは16名生存。 Epo投与群は当院初診時の TRPGが高値（92mmHg）。期間 Dは10名生存。 Epo投与群は当院初診時の TRPGが高値（82mmHg）。【まとめ】 PAH患者は、診断時に有症状で、検査値が悪く、心不全症状を認める症例は予後が悪く、発症前に早期診断し、 Epo治療を含めた併用療法を行なうことで FC-2以下に維持できる。

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

[P55-02] NYHA class IVで診断された小児肺動脈性肺高血圧症の治療反応性と予後

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

Keywords: NYHA Class IV、小児、肺高血圧

背景 New York Heart Association functional class IV (NYHA FC IV)で特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧（ IPAH、 HPAH）と診断された重症患者に対する治療戦略は、 Epoprostenolを含む Combination therapyが推奨されているが、治療への反応性や転帰については、十分報告されていない。目的診断時に NYHA FC IVであった小期発症の肺高血圧患者に対する治療反応性と予後について検討する。方法1992年から2015年までの間、当院で経過観察した18歳未満に発症した IPAH、 HPAH患者のうち、診断時に NYHA FC IVであった症例の臨床データを後方視的に解析した。結果全84例中、10例（12%、 IPAH6例　HPAH4例、女児5例）が診断時に NYHA FC IVであった。発症時年齢は9歳（6-13歳）で、11例中8例が発症推定年齢から1年以内で診断されていた。診断までに、失神を4例（40%）、喀血を1例に認めた。経過観察中（1か月から25か月）、死亡は８例（80%）、3例は診断から1か月以内に死亡した。死亡例のうち、肺移植施行例が2例含まれており、移植後に死亡している。治療は、9例で診断後より Epoprostenol治療が開始されており、1か月以内に死亡した症例を除き、 Combination therapyが行われている。1か月以上経過観察しえた7例では、 Combination therapy開始後にも心不全による入院を要していた。経過観察中、最後に施行された心臓カテーテルによる評価では、平均肺動脈圧は72mmHg、肺血管抵抗値は25.1単位、心係数は2.8l/min/m2であり、治療反応性に乏しかった。結論診断時に NYHA FC IVであった症例では、発症からの症状の進行が早く、 Epoprostenol治療の早期導入によっても、肺血行動態に対する反応性が極めて不良で、心不全による入院を繰り返し、死亡率が高かった。このような患者群に対しては、早期の肺移植の登録、待機が必要であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○柴田 映道, 福島 裕之, 水野 風音, 吉田 祐, 小柳 喬幸, 前田 潤, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧症、カテーテル検査、持続静注

【背景】小児の特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)に対するカテーテル検査は診断・方針決定・治療効果判定に有用である一方で、被曝や侵襲の問題があり、その実施時期や頻度の設定には悩ましい一面もある。当院では、最適な治療戦略のためには時期を逃さず経時的にカテーテル検査を実施することが重要と考えている。【目的・方法】当院で最近カテーテル検査を行った IPAH5例を挙げて、治療方針決定のプロセスを示す。【結果】症例1:11歳男児。9歳で気道感染症を契機に PAHを急性発症。 PGI_2持続静注を含む upfront combinationにより平均肺動脈圧(mPAP)は58→26mmHgまで低下。 PGI_2を増量せず、このまま多剤併用療法を継続することを決定。症例2:13歳男児。小4学校心臓健診により診断。治療開始後も mPAPは47(診断時)→73(最終)mmHgと上昇、 PGI_2持続静注を含む併用療法の効果が不十分と判断し、肺移植登録を決定。また PGI_2増量に伴う血小板減少(10万/μl未満)によりエポプロステノールが41ng/kg/minから増量ができなくなったため、トレプロスチニル持続静注へ変更したところ、速やかに血小板数が回復し再増量に成功。症例3:12歳女児。早産 RDS既往・喘息治療歴あり。ボセンタン単剤療法にて mPAPは48(診断時)→30(最終)mmHgまで低下し、現状治療の継続を決定。喘息や気道の炎症が病態を修飾していた可能性あり。症例4:17歳男子。小1学校心臓検診で診断。内服薬3剤併用療法行うも mPAPは91(診断時)→51(最終)mmHgと低下が不十分であり、加えて PGI_2持続静注の導入を決定。症例5:11歳男児。 PGI_2持続静注を含む多剤併用療法により肺動脈圧の低下を得られたが、 PGI_2増量に伴う右房圧、心拍出量等の推移を見て PGI_2の至適増量速度を調整。【結語】長期予後の改善のため、当院ではまず mPAP35mmHg以下を目標に治療・管理を行っている。そのため各症例の経時的なカテーテル検査に基づく血行動態評価により、治療の最適化を目指している。

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

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

○岸 勘太[1], 松田 卓也[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 片山 博視[1], 玉井 浩[1], 根本 慎太郎[2], 杉本 昌也[3] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.旭川医科大学 小児科）
Keywords: タダラフィル、術後肺高血圧、注腸投与

【背景】先天性心疾患の周術期において左右短絡先天性心疾患に対する根治術後の残存肺高血圧（ PH）や単心室形態における術後肺循環障害（ PI）が問題になることがある。【目的】術後 PH、 PIに対するタダラフィル注腸の効果と薬物動態を調査する。【方法】タダラフィル0.5mg/kgを12時間毎に注腸投与。 PHは平均肺動脈圧（ mPAP）が25mmHg以上、 PIは mPAP（上大静脈で測定）が15mmHg以上、もしくは transpulmonary pressure gradient（ TPG）が10mmHg以上とした。タダラフィル血中濃度を測定（前、後2、4、6、8、12、16、20、24時間）。体血圧、肺動脈圧を観血的にモニタリング。【結果】2心室形態（ BV）： AP window1例、 cAVSD1例（ trisomy21）、単心室形態（ SV）： PAIVS1例、 TA(Ic)1例、 SRV1例の計5例。月齢は0.7~12.7か月（中央値8.2か月）。体重：3.0~8.0kg（中央値5.3kg）。 BVでは根治術、 SVでは両方向性グレン手術を施行。投与前後で、 BVでは、 mPAPが51→35、26→18mmHg、 Pp/Psが0.81→

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.6、0.35→0.31と低下した。 SVでは、 m PAPが17→6、16→10、15→9mmHg、 TPGが10→5、9→7mmHg、7→6mmHgと低下した。m PAP・ TPGの投与前からの変化率を比較していくと投与8時間後から有意に低下していた（-23.3+/-8.0%、 p=0.03）。体血圧に有意な変化はなかった。血中濃度は初回、2回目投与ともに次回の投与時まで血中濃度が緩やかに上昇し続け、12時間後：48.0+/-9.2ng/ml、24時間後：144.2+/-35.4ng/mlであった。全例でフェンタニルが術直後から投与されていた。【考察】特徴的な薬物動態は術直後の低心拍出量やフェンタニル投与などによる吸収障害、代謝障害が原因と考えられた。血中濃度は過去の報告と比較して低値であり、本研究においては血行動態的な効果を認めたものの loading doseの設定や、頻回投与などさらなる効果を発揮するための工夫が必要である。【結論】術後 PH・ PIに対してタダラフィル注腸は有効である。

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

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

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

Keywords: Fontan循環、PVO、NO/酸素負荷

【背景】フォンタン循環の駆動圧は中心静脈圧であり平均肺動脈圧(mPAP)に依存する。したがって肺動脈を拡張させる事は良好なフォンタン循環を成立させるひとつの手段である。しかし肺静脈狭窄（ PVO）を有する場合には、肺うっ血を助長する可能性もあり、肺動脈を拡張させる事が必ずしも良好なフォンタン循環を成立させるとは限らない。【目的】フォンタン循環における急性負荷テスト（ NO/酸素負荷）によって、 PVOの有無が血行動態に変化を及ぼすか検討すること。【対象・方法】 PVOなしのフォンタン患者2名(3歳、11歳)と PVOありの患者1名(4歳)を対象とした。心室および肺動脈にカテーテルを留置し、マスクで NO(20ppm)および酸素(10L/min)を5分間投与し、それぞれの圧変化を測定した。【結果】 PVOなしのフォンタン患者では NO/酸素負荷のどちらも PAWPは変化せず、軽微な RpIおよび mPAPの低下を認めた。 RpI(1.6→1.2Um*2と2.6→1.8Um*2)、 mPAP(10→9mmHgと15→14mmHg)。 PVOを有するフォンタン患者では、 NO負荷で PAWPの顕著な上昇(右/左；8/7→12/9)と RpIの低下(2.5→1.3)、酸素負荷をするとさらに mPAPの上昇(右/左；13/13→15/15)も加わった。【考察・結語】 PVOを有するフォンタン患者において肺動脈を拡張させることは、 PAWPの増加から二次的に肺動脈圧の上昇を招く可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P58）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

座長:南 高臣（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）

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

P58-01～P58-05

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P58-03] 乳児期に発見された肺動脈大動脈起始症の2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 肺高血圧、新生児、血栓性血小板減少性紫斑病

【はじめに】先天性血栓性血小板減少性紫斑病(USS: Upshaw-Schulman症候群)は、慢性的な血小板減少および溶血性貧血を呈し、定期的な新鮮凍結血漿(FFP)の輸注を必要とする重篤かつ稀な疾患である。典型例では新生児期に重症黄疸で発症し交換輸血を必要とするが、肺高血圧を合併した症例の報告はない。今回、重度肺高血圧を合併した新生児期発症 USSを経験したので報告する。【症例】日齢０から黄疸とチアノーゼを認め、日齢1に近医へ搬送、大動脈縮窄を否定できず同日に小児循環器専門施設へ転院。重度肺高血圧、右室拡大、中等度三尖弁逆流を認めたが、大動脈縮窄は否定的であった。入院時採血で T-bil 22.4 mg/dlをはじめとする強い血管内溶血所見があり、血小板は3000 /μ l、破砕赤血球を多数認めた。血尿、腎機能障害、紫斑及び発熱が出現し USSを疑った。酸素投与に加え、交換輸血及び FFP輸注を行い、血小板は次第に増加、血尿、腎機能障害、紫斑、発熱及び血管内溶血所見は改善。肺高血圧の改善傾向を得て、血液凝固専門施設へ転院した。後日、 ELISAで von Willebrand因子特異的切断酵素(ADAMTS13)活性は0.5%以下、抗 ADAMTS13抗体価は0.9Bethesda単位/mlであり、 USSと診断した。両親の ADAMTS13活性は41.5%、42.6%であり、患児の遺伝子検査では新規変異を伴っていた。現在、 FFPの定期投与を行っている。【考察・結語】 USSによる微小血栓による肺塞栓、または血管内溶血による肺高血圧が考えられたが、新生児期であることから肺塞栓の診断には至らなかった。 USSでは肺塞栓を含む肺合併症は稀と報告されており、血管内溶血により肺高血圧が引き起こされた可能性が高いと考えられた。新生児期発症 USSには重度肺高血圧を伴う可能性があり、今後の症例の蓄積が待たれる。

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

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

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

Keywords: 肺高血圧症、遺伝性出血性末梢血管拡張症、遺伝性肺高血圧症

【背景】 HHTは鼻出血、末梢血管拡張、肺・肝・脳の血管奇形で特徴づけられる常染色体優性遺伝疾患で責任遺伝子として ENG、 ACVRL1などが知られている。 HHTの2割に肺高血圧症(PH)を合併するが、ほとんどは肝動静脈瘻に伴う高拍出性 PHである。近年、稀に PAHを合併することが判明し、 HHT関連 PAHと位置付けられたが、重症であることが多く注意を要する。 HHT関連 PAHのほとんどは ACVRL1変異症例で見られ、 ENG変異症例での報告は少ない。今回、 ENG変異症例で PAHをきたした症例を経験した。【症例】症例は7歳女児。父親が肺動静脈瘻を伴う HHT患者であり、本児も他医でスクリーニングのために胸部 CT検査を施行された。左肺下葉の小動静脈瘻の所見と、肺動脈と右心系の著明な拡大を認め、当科紹介となった。肝小動静脈瘻も合併していた。心エコー図上、器質的心疾患はなく、右心カテーテル検査では平均肺動脈圧 50mmHg、肺血管抵抗 11.8 wood/m2、肺動脈楔入圧 9mmHgを認め、 WHO機能分類 IIの PAHと診断した。遺伝子変異による遺伝性 PAHの可能性が高いと考え、速やかに肺高血圧治療薬を3剤導入。後に父、本児共に ENG遺伝子変異が判明した。 WHO機能分類 II→ Iとなり、 BNPも改善したが、治療開始4か月後の右心カテーテル検査では平均肺動脈圧50→45mmHgと効果は限定的であり、エポプロステノール導入も念頭に慎重に経過観察中である。【考察】 ENG変異に伴う HHT関連 PAHの報告は世界的にみても数例程度で、肺動静脈瘻との合併の有無も症例によって異なり、病態も明らかになっていない。治療についてのエビデンスもなく、 PAHの管理方針を参考に施設毎に判断されてい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

るのが現状である。本症例の管理方針と経過、 ENGと PAHの病態につき文献的考察を踏まえて報告する。

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

[P58-03] 乳児期に発見された肺動脈大動脈起始症の2例

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

Keywords: 肺動脈大動脈起始、肺高血圧、肺動脈絞扼術

【背景】肺動脈大動脈起始症(AOPA)は稀な疾患で、先天性心疾患のうち0.1-0.2%程度といわれている。新生児期や乳児期早期より呼吸障害や心不全を呈し、早期の外科治療を要する。今回われわれは、乳児期に発見されたAOPAの2例を経験したため報告する。【症例1】生後3ヶ月の女児、哺乳不良と体重増加不良あり、心エコーにてAOPA、 severePHと診断。術前評価で心カテを施行したところ、 rtPA 70/26/45mmHg (Ao 75/25/48mmHg)とほぼ等圧の PHを認めた。入院10日目に根治術を施行、術後経過は良好であった。【症例2】生後3ヶ月の女児、生後2ヶ月頃より体重増加不良を認めていた。 RSウイルス感染を契機に呼吸障害を認め、心エコーにて AOPA、 severe PHと診断。入院後、高肺血流のために N2療法、人工呼吸器管理を要したがRSウイルス感染の急性期であったことから人工心肺への影響を懸念して一旦姑息術を行う方針とし、入院6日目にrtPA banding術を施行。その後、 RSウイルス感染から3週間をあけて根治術を施行した。症例1・2ともに術後の心エコーでは PH mildであり、シルデナフィル内服にて退院した。【考察】 AOPAの予後を規定するのは PHと言われており、その成因としては、健側肺血管の容量負荷による反応性の機能的収縮、患側肺血管の高圧負荷による伸展に伴った反射性血管収縮、さらに左心不全に伴う左房圧の上昇がある。無治療の場合は、肺血管の閉塞性病変が進行し、1歳までの生存率は30%以下とされる。しかしながら、 PHは可逆的であり、比較的早期に外科的介入を行えば PHの改善が見込まれると考えられた。また、 AOPAに対する二期的修復術の報告は少ないが、心不全からショック状態に陥った症例に対し肺動脈絞扼術を施行した報告例はあり、一期的根治術が懸念される症例では肺動脈絞扼術が有効であると考えられた。【結論】乳児期に発見された AOPAの2例を経験した。診断後、早期に外科治療を行うことで PHの改善を認めた。

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

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

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

Keywords: 肺血流増加、気管支軟化症、喉頭気管気管支鏡検査

【緒言】先天性心疾患において肺血流増加（ high flow）が進行した症例では、多呼吸、陥没呼吸、呼気性喘鳴など、気管軟化症・気管支軟化症に類似した臨床症状を呈する。今回、喉頭気管支鏡検査（ BFS）で重度の気管・気管支軟化症と診断されたが、心内修復術後に臨床症状、気管支鏡検査所見とも劇的に改善した Fallot四徴症(TOF)の一例を経験した。
【症例】6カ月女児。在胎31週1日、895g、 MD双胎第2子として仮死なく出生。心エコーで TOFと診断された。低酸素発作を頻発し、日齢22に Blalock-Taussing shunt術(3mm, innoA-rtPA)を施行した。術後より陥没呼吸、多呼吸を認め徐々に悪化、啼泣時のチアノーゼ、呼気性喘鳴、体重増加不良、哺乳不良を呈するようになった。生後5カ月時に BFSを施行し、気管・気管支軟化症と診断され、気管切開、人工呼吸管理の適応と思われ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。生後6カ月時の SpO2は90%（室内気）で、心エコーでは LVDd 131 % of normal、カテーテル検査では LVEDV 125 % of normal, PA index 275であり high flowの状態であると推測されたため、心内修復術を施行した。術後陥没呼吸、多呼吸、啼泣時のチアノーゼは消失した。術後5週間目に施行した BFSで軟化症所見の消失を確認した。生後10カ月現在も呼吸障害の再発なく外来で経過観察中である。
【考察】先天性心疾患に気道病変を合併することが知られている。血管の位置異常により直接気道を圧排している場合やそれに伴う二次性の気管・気管支軟化症であれば、外科的治療により物理的な狭窄を解除することで気道症状が改善することがある。本例では手術の前後で明らかに軟化症所見が改善しているのを BFSで確認することができた。 High flowにより気管・気管支が圧排され軟化症を引き起こしていたと考えられた。
【結語】 High flowを伴う呼吸障害を呈する児に対する早期の外科的介入により気管・気管支軟化症が軽快し気管切開・人工呼吸管理を回避できる可能性がある。

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

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

○前田 靖人[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 岸本 慎太郎[1], 工藤 嘉公[1], 須田 憲治[1], 山下 裕史朗[1] （1.久留米大学医学部小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）
Keywords: 肺動静脈瘻、肺高血圧、経口肺血管拡張薬

【はじめに】肺血管拡張薬の進歩は目覚ましく、有効例も増えている。我々は Osler-Rendu-Weber病(HHT)合併PAVFのコイル塞栓術後(coil)に逆に悪化した PHに経口肺血管拡張薬が著効した症例を経験したので報告する。【症例】24歳男。家族歴に特記なし。5歳頃より鼻出血がほぼ毎日。12歳、貧血精査で上部消化管内視鏡、胃ポリープとその周辺の毛細血管拡張があり、焼灼術を施行された。13歳頃より徐々に進行する労作息切れあり、近医で胸部 X線写真異常を指摘、前医で胸部造影 CTを施行、両側 PAVFを発見された。精査加療目的で当院紹介。当科入院後、鼻出血周辺部位の毛細血管拡張も認め、 HHTと診断。肝、脳、脊髄に AVMは認めず。カテーテル検査を施行し、 PAVFは左右1つずつで各々の流入血管は5.8mmと3.5mmで、その後に20mmと30mm大の異常血管の塊を形成、狭窄部は4.2mmと3.8mm程であった。平均肺動脈圧(mPAP)33mmHgであったが、酸素負荷で PVRI 7.4単位× m2から4.7へ低下、 SpO2は88%から100%へ上昇した。本例の肺高血圧は低酸素による血管攣縮が原因と推測、両側 PAVFに対し coilを施行した。術後、 SpO2は98%であったが、 PHは逆に悪化し、酸素療法・ベラプロスト内服を開始。その後も PHは進行し、ボセンタン・シルデナフィル内服を追加したが、アドヒアランス不良で、19歳時の検査では mPAP97mmHg 、 PVRI 24単位× m2。突然死リスクと内服必要性を繰り返し説明し、アドヒアランスは改善、労作時自覚症状は徐々に消失し、24歳時の検査で mPAP34mmHg、 PVRI 10単位× m2に改善した。【結語】 PAVFに併発した PHが coil後に増悪する特異な経過の症例を経験した。本例のような特異な症例にも、経口肺血管拡張薬は有効であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P63）

川崎病・冠動脈・血管3

座長:

布施 茂登（ＮＴＴ東日本札幌病院 小児科）

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

P63-01～P63-05

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

○佐藤 啓, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P63-05] 川崎病冠動脈障害合併14例の症例対照研究

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 井上 聡, 木村 学 （京都第二赤十字病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○佐藤 啓, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

Keywords: IMT、川崎病、血管炎

【背景】内・中膜複合体厚（ intima-media complex thickness： IMT）は、成人領域で動脈硬化の指標として用いられている。 IMTは年齢とともに厚みを増し、健常者では30歳で0.6mm程度とされる。一方で、高安動脈炎では『マカロニサイン』と呼ばれる IMT肥厚が観察されることが分かっている。全身の血管炎を主病態とする川崎病における IMTについて検討した。【対象・方法】対象は2015年9月～2016年1月に当科小児科に受診した発熱性疾患 13例（川崎病 7例、頸部リンパ節炎 4名、伝染性単核症 1例、アデノウイルス感染症 1例）。川崎病群(n=7, 男：女=6：1, 年齢：1歳2ヶ月[4ヶ月～5歳10ヶ月], 検査病日：5.0病日[4～6病日])と非川崎病群(n=6, 男：女=5：1, 年齢：6歳8ヶ月[4歳3ヶ月～8歳1ヶ月], 検査病日：4.5病日[2～6病日])の2群に分けて、 IMT値について比較検討を行った。 IMTはランダムに3点を計測し、その平均値を用いた。【結果】 IMTは川崎病急性期において有意に肥厚を認めた（ A群：0.52±0.05mm vs B群：0.42±0.02mm, p＜0.01)。川崎病群はいずれも主要症状が5/6項目以上であり、 IVIG不応例は1例あった。冠動脈瘤形成などの合併症はいずれの症例でも認めなかった。検査当日の WBC数、 CRPに有意差は認めなかった（ A群： WBC 14,271±3,156/μ L, CRP 8.5±3.7mg/dL vs B群： WBC 12,683±6,847μ L, CRP 8.1±9.0mg/dL）。【考察】川崎病では主な病変は中・小動脈とされ、冠動脈病変がしばしば問題となるが、大血管が侵されることもある。川崎病急性期における IMT肥厚は、大血管における微小な炎症性変化を示唆しているものと考えられた。【結語】川崎病急性期における IMTは、他の発熱性疾患と比して有意に肥厚していた。 IMTは比較的簡便に、かつ非侵襲的に評価が可能であり、川崎病診療における診断補助に有用となる可能性がある。今回の検討では症例数が少数であり、今後はさらに症例を蓄積し、比較検討する必要がある。

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

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

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

Keywords: 冠動脈、Color Doppler Guiding、スクリーニング

【背景】若年性突然死の原因における冠動脈関連疾患の占める割合は比較的多い。そのため、冠動脈関連疾患に対する早期診断は心事故を予防する上で重要である。今回、大動脈弁レベルでの大動脈短軸像で、 Color Doppler（ CD） Guidingを用いたスクリーニングは冠動脈関連疾患の早期診断として有用であると考えた。【目的】各冠動脈関連疾患に対する CD Guidingを用いた心エコースクリーニングの有用性を報告する。【方法】使用機器：Philips iE33。大動脈短軸像（大動脈弁レベル）を CDあり/なしの Dual Imageで描出する。心室中隔方向（左冠動脈下行枝 LAD）、僧帽弁輪方向（左冠動脈回旋枝 LCX）、三尖弁輪方向（右冠動脈 RCA）の３方向を意識しながら CDの Velocity Range (VR)および Gainを初期設定から変化させ、観察する。対象疾患：川崎病（多数）、冠動脈起始異常（４例）、左冠動脈肺動脈瘻（２例）、左冠動脈肺動脈起始症（１例）を冠動脈関連疾患として検討する。【結果】川崎病 (CD: VR 20cm/sec, Initial Gain)、 CD Guidingを用いた左冠動脈主幹部、 LAD、 LCXの同定は容易であった。 RCAの同定にはやや難があった。冠動脈起始異常 (CD: VR 20cm/sec, initial gain)、左冠動脈起始異常の同定は容易、 RCA起始異常の同定はやや難があった。左冠動脈肺動脈瘻 (CD: VR 40cm/sec, low gain)、 low gainによって background noise を抑えることで異常血流の同定が可能であった。左冠動脈肺動脈起始症 (CD: VR 60cm/sec, initial gain)、 LAD、 LCXの逆行性の血流が CD初期設定で判別可能

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、診断も容易であった（生後1ヶ月乳児例）。【考察】 CD Guidingは冠血流に依存するため、血流パターンが異なる左右冠動脈で同定能の違いが見られたと思われる。【結論】 CD Guiding を用いたスクリーニングは小児の冠動脈関連疾患、特に左冠動脈関連疾患の早期診断として有用である。

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

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

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

Keywords: CAVI、先天性心疾患、大動脈縮窄・大動脈離断

【背景】先天性心疾患の内科的・外科的治療の向上により大多数の患者が成人まで達している。しかしながら術後遠隔期の問題の一つに大動脈の弾性低下があり、これと体心室機能や大動脈拡張などは密接に関連すると考えられる。多くの年少の先天性心疾患患者が手術を始めとする介入を必要とするため、潜在的な大動脈の弾性低下は小児でも起こっていると考えられる。血管機能評価には様々なモダリティーが存在するが、非侵襲的な血管機能評価として心臓足首血管指標（ CAVI： Cardio-ankle vascular index）が成人領域では動脈硬化性疾患の経過観察や治療効果判定に盛んに利用されている。【目的】先天性心疾患患者での CAVIについて調べること。特に大動脈に影響を及ぼしやすいとされる左室流出路閉塞性心疾患における CAVIの推移を調べる。【方法】当院で2007年以降に施行された20歳未満の CAVIについて後方視的に検討した。また複数回 CAVIの測定を行った左室流出路閉塞性疾患患者に関して、介入との関連について調べた。【結果】期間中に130人の患者に対し述べ138回の測定が行われた。先天性心疾患の疾患群ごとの比較では、正常群に比して右室流出路閉塞性疾患で CAVIが低かったが、その他の群では有意差は見られなかった。一方左室流出路閉塞性疾患群で複数回 CAVIを測定した患者は4人おり、2人は手術前後で CAVIは上昇、2人はバルーン拡張前後で CAVIは低下した。後者2人においてはトレッドミル検査における運動時血圧上昇が改善していた。【結論】大動脈拡張をきたす可能性のある疾患群で CAVIが高いという結論は得られなかった。しかし左室流出路閉塞性疾患において、大動脈弾性の改善が CAVIの低下という形で反映され経過観察の方法として有用である可能性がある。

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

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

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

Keywords: 川崎病、冠動脈、ドロップアウト

【背景】川崎病冠動脈障害のドロップアウト（ DO）を減らすために、疾患重症度との関連を知ることは重要である。【目的】川崎病冠動脈障害患者の心筋血流イメージング（ MPI）の重症度と DOの関連を明らかにする。【対象】自施設において MPI評価を開始した1988年9月から2015年3月までの26年間に、川崎病冠動脈障害の診断で MPIを施行した100例を対象とした。調査時の対象年齢は28.8±8.6歳である。全例で冠動脈瘤を認め、冠動脈瘤退縮例は除外した。【方法】全例で負荷心筋血流 SPECTによる MPI評価を行った。 MPIから調査時までの経過年数が5年以上を DOと定義した。複数検査施行者では最終検査を検討対象とした。 MPI施行時の年齢は19.1±8.7歳であった。重症度は左室心筋19領域、負荷時の取り込みを5段階評価した Severity score（ SS）を指標とした。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

SSが0点、1~3点、4~7点、8点以上に分類し、重症度別の DO発症の相対危険度（ RR）と信頼区間（ CI）を求めた。【結果】 DOは58例、非 DOは42例であった。 SS0点は全体の36%、 SS1~3点は17%、 SS4~7点は25%、 SS8点以上は22%であった。 SS1点以上で DOを発症する RR0.65（ CI0.50~0.89）、 SS4点以上で RR0.916（ CI0.66~1.27）、 SS8点以上で RR1.13（ CI0.74~1.52）であった。【考察】川崎病冠動脈障害の MPI 施行有無により評価した DOは58例と高率であった。 SS0点は１点以上と比較して DO発症リスクが高いが、それ以上の点数比較では RRによる発症リスクに差を認めなかった。 MPI結果が良好であることの心理的背景が DO発症のリスクであると推測する。【結語】川崎病冠動脈障害の MPIで SS0点の患者では DO発症リスクが高く、虚血所見がない場合においても血栓性閉塞による心事故のリスクはあるため、経過観察の重要性を丁寧に説明する必要がある。

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

[P63-05] 川崎病冠動脈障害合併14例の症例対照研究

○小林 奈歩, 清沢 伸幸, 井上 聡, 木村 学 （京都第二赤十字病院 小児科）

Keywords: 川崎病、冠動脈障害、症例対照研究

【背景】川崎病の心障害は男児、若年児と高年児に多いことは全国調査で明らかである。これらの交絡因子を除いた症例対照研究の報告は少ない。【目的】冠動脈障害(CAL)を認めた症例の特徴を年齢・性別の交絡因子を除外した症例対照研究で検討すること。【方法】2005年～2015年に当院で川崎病急性期治療中に CALを認めた14例を CAL群とした。 CAL1例に対して性別と年齢が同一で発症時期が最も近い14例を対照群とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】性別は男児12例、女児2例、月齢平均は CAL群/対照群=21.1/20.2ヵ月、 CAL群の内訳は瘤4例、拡大4例、一過性拡大6例であった。入院病日平均は2.6/3.6病日、 IVIG投与開始平均は5.1/5.4病日であった。治療開始病日における群馬スコア平均は5.2/3.1と有意に CAL群が高く、5点以上は CAL群11例(78.6%)、対照群1例(7.1%)であった。有熱日数は中央値(最小値-最大値)が10.5(5-22)/6(5-24)日で CAL群が長く、 IVIG再投与は CAL群10例(71.4%)、対照群1例(7.1%)であった。検査値での有意差は、 IVIG投与前値では CRP(mg/dl) 14.8(7.6-24.0)/5.1(0.6-16.8)、 TP(g/dl) 5.5(4.1-7.1)/6.5(4.8-7.3)、 IVIG投与後値では CRP 7.4(1.5-22.9)/1.8(0.2-12.5)、 TP 7.1(6.1-9.3)/8.0(6.5-8.9)、 AST(U/L) 26.5(15-76)/50.5(25-856)、 WBC(μ l) 14,800(5,400-36,600)/8,000(4,500-17,500)に認められた。一方、 ALTは IVIG投与前36/37に対し、投与後は18.5/31.5で、投与前後での変化率(-43.1%/-6.0%)に有意差を認めた。 WBCの変化率も-4.3%/-41.2%と CAL群では IVIG投与後に低下しにくかった。 CAL群で2例に熱性けいれんを合併した。【結論】川崎病 CAL症例の症例対照研究の結果、年齢・性別の交絡因子を除外しても CAL群で有熱日数が長く、IVIG再投与率が高く、 CRPが IVIG投与前後とも高値であり、 WBCが正常化しにくかった。機序は不明であるが肝酵素は IVIG投与前後とも CAL群より対照群の方が高かった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P65）

川崎病・冠動脈・血管5

座長:

小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究企画室）

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

P65-01～P65-05

[P65-01] 川崎病急性期には一過性左室拡張障害が起こる

○阿部 忠朗, 佐藤 誠一 （新潟市民病院）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-02] IVIG不応川崎病に対する IFX投与前における髄液検査の重要性

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学医学部付属病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-03] 急性期川崎病の NT-proBNP変動：3DSpeckle trackingを用いた心機能と炎症性 cytokineの関与について

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-04] ペントラキシン３と小林スコア併用による川崎病難治例予測

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 上砂 光裕, 橋本 佳昭, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 池上 英, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P65-05] Candida Albicans Water Soluble Fractionによるマウス川崎病血管炎モデルにおいて Tumor Necrosis Factor Alphaは中心的役割を果たす

○鈴木 伸子[1], 深澤 隆治[1], 橋本 佳亮[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 阿部 正徳[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.東京薬科大学薬学部 免疫学教室）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P65-01] 川崎病急性期には一過性左室拡張障害が起こる

○阿部 忠朗, 佐藤 誠一 （新潟市民病院）

Keywords: 川崎病、急性期、左室拡張障害

【背景】川崎病急性期 (AKD)に起こる冠動脈障害以外の心合併症として房室弁逆流、左心機能低下、大動脈径拡大が報告されており、近年では肺動脈径拡大や右心機能低下の報告も散見される。【目的】 AKDの肺動脈径および両心機能について調べること【対象・方法】対象は2013年12月から1年間に当院に入院治療した AKD患者35例 (男女比23/12、中央年齢2.5歳 (3ヵ月-10歳))について、心エコーでの左右 PA径、 LVDd、 LVEF、 E/A、 DcT、等容拡張時間 (IVRT)、等容収縮時間 (IVCT)、 Tei index、 E/e' (中隔、左室、右室)を急性期 (AE)と回復期 (RE)で比較した。 PA径は左右分岐部径を計測し、 PA径と LVDdの比較には Z値を用いた。統計には Wilcoxon検定を用いた。【結果】 AEは中央値11病日 (7-17病日)に、 REは中央値47病日 (34-89病日)に施行された。各計測結果は AE中央値 (範囲)/RE中央値 (範囲)として、右 PAは0.2 (-0.9 to 1.3)/0.5 (-0.8 to 1.4)、左 PAは0.3 (-1.6 to 1.7)/0.3 (-0.7 to 1.9)、 LVDdは0.4 (-0.5 to 1.8)/0.6 (-1.4 to 1.8)、 LVEF (%)は75 (65 to 89)/74 (65 to 88)、 E/Aは1.9 (1.2 to 5.5)/1.6 (0.8 to 4.2)、 DcT (ms)は103 (42 to 156)/93 (55 to 175)、 IVRT (ms)は46 (30 to 95)/44 (22 to 65)、 IVCT (ms)は25 (14 to 51)/24 (13 to 50)、 Tei indexは0.28 (0.21 to 0.44)/0.25 (0.19 to 0.35)、 E/e' (中隔)は9.8 (6.8 to 16.2)/8.4 (6.7 to 16.6)、 E/e' (左室)は8.3 (5.2 to 16.4)/7.4 (5.3 to 13.5)、 E/e' (右室)は4.1 (1.9 to 7.0)/3.9 (2.3 to 6.6)であった。 AEと REで有意差があった計測値は、 IVRT (p=0.012)、 E/e' (中隔) (p=0.017)、 E/e' (左室) (p＜0.001)であった。 E/Aは p=0.06、 PA径、 LVDd、左室収縮能の指標に有意差はなかった。【結語】川崎病急性期には左室拡張障害が一過性に起こる。

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

[P65-02] IVIG不応川崎病に対する IFX投与前における髄液検査の重要性

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学医学部付属病院 小児科）

Keywords: 川崎病、髄液検査、インフリキシマブ

【背景】
川崎病は経過中に髄膜炎を合併することが知られており、その原因は川崎病自体によるものや大量γグロブリン療法(IVIG)の副反応が考えられている。我々の施設では IVIG不応と考えられる症例に対して、インフリキシマブ(IFX)投与を考慮した際に細菌性髄膜炎を鑑別する目的で髄液検査を行っており、その結果について報告する。
【目的】
IFX投与を考慮した IVIG不応川崎病に対する髄液検査の必要性を明らかにする。
【対象】
2011年1月から2015年12月までに IVIG不応川崎病の追加治療を目的に当院に転院した9か月から66か月(中央値30か月)の24症例(男児15例、女児9例)。
【方法】
髄液検査、培養結果、 IFX投与前後の経過について診療録をもとに後方視的に検討した。髄液細胞数6/μ l以上を髄液細胞数上昇と定義した。
【結果】
髄膜刺激症状を呈していた症例はなく、全例で髄液検査前に IVIG(2g/kg)が1-3回施行されていた。髄液細胞数が正常範囲であった5例のうち3例は IFXを投与し、2例は転院後解熱し追加治療は行わなかった。髄液細胞数が上昇していた19症例のうち1例は細胞数が250/μ lと著明に上昇しており発熱以外の川崎病症状に乏しく、髄膜炎も否定できなかったため IFXの投与を見合わせたが翌日解熱した。1例は18病日に発熱のみ認めたため再燃もしくは髄

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

膜炎と判断し IVIGの再投与を行った。それ以外の17症例(髄液細胞数 中央値 25/μ l, 範囲 6-96/μ l)は髄液細胞数が上昇していたが、川崎病急性期症状が残存しており川崎病治療を優先し IFXを投与した。全症例で髄液培養は陰性であり、 IFX後に感染症の増悪や髄膜刺激症状はなかった。
【考察】
IVIG不応例と考えられた症例の79%で髄液細胞数が上昇していた。その中で IFX投与を見送ったにもかかわらず軽快した症例を経験した。 IFXは IVIG不応川崎病に対する治療薬として認可され、今後より広く使用されると考えられるが、投与前には髄膜炎を念頭に髄液検査を行う必要がある。

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

[P65-03] 急性期川崎病の NT-proBNP変動：3DSpeckle trackingを用いた心機能と炎症性 cytokineの関与について

○加藤 雅崇, 鮎澤 衛, 飯田 亜希子, 渡邉 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩 （日本大学医学部 小児科学系小児科学分野）
Keywords: NT-proBNP、Global Longitudinal Strain、TNFα

川崎病において NTproBNPは上昇し易く、バイオマーカーとして診断や心合併症予測の報告は多いが、心機能については2D超音波での報告がほとんどで3DSpeckle trackingによる左室 Global Longitudinal Strain(GLS)で評価した報告は少ない。一方で NTproBNP上昇には cytokineの関与も考えられている。【目的】川崎病患者の cytokine及び3DGLS と NTproBNPとの関連を検討し NTproBNP上昇の成因を検討する。【方法】対象は H27年4～12月に当院で IVIgを受けた川崎病児48名、3ヶ月～11歳。 cytokineは IVIg前/後１週、心機能は IVIg前/後1週/2週/1か月で測定した。【結果】 NTproBNPは750/132pg/ml、 TNFαは4.6/2.9pg/ml、 sTNFR1及び2は2827/1112pg/ml、6617/3143pg/ml、 IL-6は101/9pg/ml、 IL-10は32/8 pg/ml、 IL-1βは1.7/0.3pg/mlと全て有意に低下、2DEFは70.5/75.9/75.5/73.9%、3DEFは66.8/69.2/70.3/70.6%、 GLSは-19.8/-21.3/-22.7/-22.35%で前に比べ後は各々有意に改善した。 NTproBNPとの相関は TNFα0.22/0.22、 sTNFR1及び2は各0.57/0.48、0.35/0.59、 IL-6は0.65/0.42、 IL-10は0.46/0.36と正相関、 IL-1βは無相関であった。3DEFは-0.32/-0.39と負相関、 GLSは無相関であった。【考察】 NTproBNPと心機能との関連は3DEFで僅かに認められたが、今後さらに症例数を増やし検討する必要がある。【結論】 NTproBNPと心機能との相関は3D評価でも明らかでなかった。

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

[P65-04] ペントラキシン３と小林スコア併用による川崎病難治例予測

○赤尾 見春, 勝部 康弘, 上砂 光裕, 橋本 佳昭, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 池上 英, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）
Keywords: 川崎病、初期治療不応例、ペントラキシン3

【背景】川崎病の心血管合併症を予防するには、できるだけ早期に炎症を終焉させることが大切である。そのためには、難治例を予測して初期治療を強化し、追加治療無く解熱にもち込めることが望ましい。
われわれの施設では、川崎病初期治療として、以前は免疫グロブリン単剤投与が基本であった。近年では小林スコアを参考に治療をおこなっているが、未だ追加治療を要する症例があり、より精度の高い基準が求められる。
【目的】われわれは以前から、川崎病における炎症マーカーとしてペントラキシン３（ PTX3）の推移を追い、その有用性について検討してきた。本研究では、 PTX3値を小林スコアと組み合わせることにより、さらに精度の高

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

い基準が作れるかどうかについて検討した。
【方法】当院で急性期治療をおこなった川崎病のうち、初期治療にステロイドを併用していない時期の122例（初期治療反応例 102例、不応例 20例）を対象に、初期治療不応を予測する PTX3値のカットオフ値を求めた。さらに、その条件を小林スコアと組み合わせることによって、追加治療を必要とする症例をより有効に抽出できたかどうか、感度特異度を参考に評価した。

【結果】本症例群において、小林スコア5点以上という条件では、初期 IVIG不応例の予測感度が80.0%、特異度が71.6%、 PTX3 28ng/ml以上では予測感度が85.0%、特異度が80.4%であったのに対し、小林スコア5点以上かつ PTX3値28ng/ml以上という条件では、感度が85.0%、特異度が88.2%と比較的良好な値が得られた。
【結論】
PTX3は小林スコアと組み合わせることにより、川崎病難治例を予測するマーカーとして活用可能であると考える。

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

[P65-05] Candida Albicans Water Soluble Fractionによるマウス川崎病血管炎モデルにおいて Tumor Necrosis Factor Alphaは中心的役割を果たす

○鈴木 伸子[1], 深澤 隆治[1], 橋本 佳亮[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 阿部 正徳[1], 三浦 典子[2], 大野 尚人[2], 小川 俊一[1]（1.日本医科大学 小児科, 2.東京薬科大学薬学部 免疫学教室）
Keywords: 川崎病モデルマウス、CAWS、TNF

【目的】川崎病の発症メカニズムとして自然免疫の異常が疑われている。また、自然免疫の異常により上昇する炎症性サイトカインの中でも Tumor Necrosis Factor alpha（ TNFa）は、その阻害薬が川崎病治療に応用されていることもあり、川崎病血管炎成立にあたって中心的役割を担っていると考えられる。我々は Candida Albicans Water Soluble Fraction (CAWS) が TNF KOマウスにおいても血管炎をきたしうるか検証した。【方法】C57BL/6 TNFa KOマウスおよび C57BL/6 Wildマウスに CAWSを連日 5 日間腹腔内注射し、血管炎を惹起させ、血管炎の程度を組織学的に評価した。血管炎の程度は炎症細胞の浸潤した面積を計測することで、定量的に評価した。また血清サイトカインを BioRadの BioPlex（ Th17 6-Plex Panel (M60-00007NY)）を用いて測定した。【成績】 CAWS血管炎の程度は Wildに比較して TNFa KO hetero、 TNFa KO homoの順に有意に抑制されていた。（ $p<0.0002$）血清における炎症性サイトカイン（ IL-1b, IL-6, IL-10, TNFa）濃度も TNFa KOマウスにおいては有意に低値を呈していた。【結論】 CAWSは TNFa KOマウスに血管炎を誘導できず、血清のサイトカイン上昇も抑制されていた。我々のこれまでの研究において TNFa 受容体阻害剤である Etanerceptも CAWS血管炎を抑制することから、 TNFaは CAWS血管炎発症に中心的役割を担っていることが確認された。今後 TNFパスウェイ活性化にどのような自然免疫シグナルが必要なのかを解明し、川崎病血管炎発症機序との関連性を解明していく予定である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション（ P67）

学校保健・疫学・心血管危険因子1

座長:

渡部 誠一（総合病院土浦協同病院 小児科）

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

P67-01～P67-06

[P67-01] 富士市立小中学校における AED設置場所の検討

○中山 豊明, 河村 研一, 幸治 淳, 渡邉 正規 （富士市学校心臓病検診委員会）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-02] 小児循環器科医の社会活動 -「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催して-

○石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 栗嶋 クララ[3], 桑田 聖子[4], 簗 明子[1], 大津 幸枝[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.榊原記念病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-03] 一般病院における致命的先天性心疾患スクリーニング導入の問題点と工夫

○梶山 葉[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 西田 眞佐志[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 松原 為人[2], 淵田 加那子[2] （1.京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科, 2.京都民医連中央病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-04] 正常な新生児から乳児における左室拡張末期径の2人種間の比較

○長澤 宏幸 （岐阜県総合医療センター 新生児内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-05] さらに充実した学校救急体制を構築するために

○松村 朱夏[1], 宮田 豊寿[2,3], 平 仲凪[1], 濱田 真彰[1], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2,3], 檜垣 高史[2,3] （1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）

6:00 PM - 7:00 PM

[P67-06] 小児慢性特定疾病対策の登録データは小児循環器の疾病登録データベースになりうるか？

○盛一 享徳, 森本 康子, 小林 徹 （国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床疫学部）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P67-01] 富士市立小中学校における AED設置場所の検討

○中山 豊明, 河村 研一, 幸治 淳, 渡邉 正規 （富士市学校心臓病検診委員会）

Keywords: AED、学校、運動

【背景】我々は、肥大型心筋症児の突然死をきっかけに富士市内小中学校の AEDの設置と教職員の AEDに関する認識に関してアンケート調査を行い、48回小児循環器学会学術集会にて発表した。今回、実際に校内での有事時のシュミレーションを行った。【目的】小中学校における自動体外式除細動器（ automated external defibrilatior： AED）の設置及び配置について具体的な目安を示すことで、効果的かつ効率的な AEDの設置を促し、心臓突然死の減少につなげること。【方法】富士市内の小中学校（小学校２７校、中学校１６校）で、運動場、プール、体育館、その学校の最も遠い教室の４箇所から設置場所まで行き、 AEDを取ってくるまでの時間を計測し、検討した。【結果】小中学校４３校のうち運動場での検討では３９校が２分以内に AEDを取ってくることができた。プールでは３７校が、体育館では全校が２分以内に AEDをとてくることができた。また、学校によっては校内電話、携帯電話を使用し、時間の短縮を工夫した学校も見られた【考察】心停止から３分を超えると、救命率が５０％になると言われている。今回、 AEDを使用するのに１分と仮定し、有事後２分以内で AEDを取りに行くことが必要となるとするとほとんどの学校のほとんどの場所でクリアしていた。しかし、プールが学校の敷地内にない学校や体育館とプールが設置場所を挟んで真逆な方向にある場合など場所により時間のかかった学校もあった。富士市内の小・中学校の AED設置率は100％で、養護教諭は全員何らかの救命講習を受けている。また90%以上の学校で校内救命講習が行われており、全校教職全員が AEDのある場所を把握しており、90%以上の教職員が救急蘇生時 AEDを躊躇無く使用できると回答している。【結論】今回の結果を踏まえ、校内の設置場所を再考慮することで AEDの有効性をさらに高めることにつなげたい。

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

[P67-02] 小児循環器科医の社会活動　-「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催して-

○石戸 博隆[1], 先崎 秀明[1], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 栗嶋 クララ[3], 桑田 聖子[4], 簗 明子[1], 大津 幸枝[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.榊原記念病院 小児科）

Keywords: 学校教員、談話会、運動管理

【背景】近年種々の心疾患に対する内科的・外科的治療が長足の進歩を遂げ、家庭生活に戻り学校に通える心疾患患児が飛躍的に増えた。だがその病態や病状は極めて多様で、児の安全で有意義な学校生活を企図する学校教員には、個々の児への理解を深める必要に迫られ常に大きな戸惑いや不安が付きまとっていると思われる。一方我々医療者は「病状に関しては詳しいが、児の学校生活をあまり知らず、適切な生活指導に至らない」可能性がある。児の実生活を実り多きものにするため、児及び家族・教員・医療者が相互に情報交換し支えあうのが理想的だが、現状では教員と医療者との直接の接点は乏しい。【目的】小児循環器科医の社会活動の一環として、「学校の先生方とともに考える、こどもの心臓病談話会」を開催し、アンケートでの反応も含め、今後期待される効果・改善点等を検討する。【対象・方法】埼玉県内の小中学校・特別支援学校等の教員を対象に郵送・当科 HPでの告知等で参加者を募った。会の前半では心不全概論・各疾患各論・学校管理指導表の扱い等につき講義形式でお伝えし、後半では患者本人・患者家族・学校教員の方々に実体験をお話し頂いた後パネルディスカッション「学校生活の中で患者・教員は何に戸惑うのか」にて総合討論を行った。最後にアンケートを施行し、各項目・全体に関し評価を頂いた。【結果・考按】県内全域から62名の参加者を得た。「病院と直接の繋がりを持てる催しで喜ばしい」「専門知識や患者さんの生の声を直接聞けてよかった」等の感想の一方、「範囲が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

広すぎて難しい」「時間が延長したので最後までいられなかった」「具体的なケースカンファをしてほしい」とのご意見も頂いた。今後は、疾患に関し焦点を絞って詳細に情報提示したり、実際の症例につきグループディスカッション等も取り入れるのが有効と考えられた。また必要に応じて年複数回の開催も視野に入れる必要があると思われた。

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

[P67-03] 一般病院における致命的先天性心疾患スクリーニング導入の問題点と工夫

○梶山 葉[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 西田 眞佐志[1], 糸井 利幸[1], 浜岡 建城[1], 松原 為人[2], 淵田 加那子[2]（1.京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科, 2.京都民医連中央病院 小児科）

Keywords: 致命的先天性心疾患、スクリーニング、酸素飽和度

【背景】生後1年以内に何らかの介入を必要とする致命的先天性心疾患(CCHD)の中には、生後数日後に循環動態の急変を伴って発症するケースがある。このような患児を早期に抽出するスクリーニングの導入が始まっている。【目的】一般市中病院産科病棟にて CCHDスクリーニングを施行し、導入時の工夫と問題点、その対応を検討する。【対象】2014年4月から2015年12月までに出生した419名の新生児【方法】日齢2に右上肢、下肢の酸素飽和度測定を行い Kemperらのプロトコールに準じ判定。不合格となった児には、診察と心エコー検査を含めた諸検査を施行した。【結果】419名中、416名にスクリーニングが行われ、施行漏れが3名あった。施行された416名中、411名がスクリーニング合格、5名が不合格となった。不合格となった5名のうち4名はただちに心エコー検査を含めた諸検査が施行されたが、1名は検査体制が整わず2日後の小児循環器医診察まで経過観察となっている。不合格となった児で CCHDの診断に至った例はなく、日齢4には合格基準まで酸素飽和度が改善したことを確認した。すべての新生児は、1か月後に乳児健診を行い問題がない事を確認した。また判定ミスが1例あった。　クリニカル・パスへの導入と施行後の看護師・医師の2重チェックを徹底し施行漏れがなくなった。また電子カルテへテンプレートを導入し自動判定としたことで、判定ミス、記録ミスがなくなった。【考察】スクリーニングの施行・手順についての問題は、システムの整理によって対応可能であった。当院では、胎児心エコーを妊婦健診で行い、異常が疑われた場合は高次医療機関へ紹介するため、出生した新生児に CCHDを認めることは少ない。しかしスクリーニング不合格となった児に対し迅速な対応を行うためには最低限の心エコー手技を、新生児を扱う小児科医が獲得することが必要と考える。

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

[P67-04] 正常な新生児から乳児における左室拡張末期径の2人種間の比較

○長澤 宏幸（岐阜県総合医療センター 新生児内科）

Keywords: 左室拡張末期経、心エコー、乳児

【目的】左室拡張末期径(Left ventricular end-diastolic dimension; LVDd)に関しては、既に小児期を通じてその正常値は身長を基準とすると線形回帰することを報告してきた。また、この回帰式では身長48cm, 75cm付近で変曲点を持つことも示してきた。今回日本人を対象に求めたこの関係式とドイツにおける一施設での計測値から得られた関係式とを比較したので報告する。【対象】正期産で生まれ、基礎疾患のみられない日本人186計測とドイツ人281計測である。身長は48から75cmの範囲内とした。身長は心エコー測定時に計測した。【結果】ドイツ人においても身長と LVDdとは線形回帰することが示された。身長を x cm, LVDdを y mmで示すと、日本人では、 y = 0.353* x + 1.97 であるのに対し、ドイツ人では、 y = 0.314* x + 3.82 であった。【解析】この結果

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を共分散解析すると、 P<0.001で両回帰式は異なることが示された。両群間の差は、身長48cmでほとんどなく、75cmで最大となり1.1mmであった。この範囲内では有意に日本人の方が大きいことが示された。【考察】少なくとも乳児において LVDdに関し、身長を基準にすることは両人種においては実践的に有用と考えられる。また、わずかに日本人の LVDd方がドイツ人のそれより大きいとの結果が得られたが、測定装置が同一ではなく、また手技面での同一性が担保されているわけではないことから、それらによる誤差という可能性も十分にある。測定手技や機種による誤差を考慮に入れた再調査の必要があると考えられた。

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

[P67-05] さらに充実した学校救急体制を構築するために

○松村 朱夏[1], 宮田 豊寿[2,3], 平 仲凪[1], 濱田 真彰[1], 田代 良[2], 山内 俊史[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2,3], 檜垣 高史[2,3] （1.愛媛大学医学部 医学科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）

Keywords: 学校救急、突然死、学校保健

【背景および目的】　学校救急体制をさらに充実させ有効な突然死の予防対策を講じるためには、実際の学校現場において、ニアミスなどを含めて、どのような事象において児童・生徒が生命の危機に直面しているのかを明らかにすることが必要である。【対象と方法】　対象は、平成17年4月1日～平成27年3月31日までに学校から救急搬送された18歳以下の小児症例すべて。松山市中央消防署に協力を依頼し、児童生徒が学校現場から、どのような状況で緊急搬送されるのか実態調査を行った。意識障害、ニアミス症例に関しては、個別に詳細を調査した。【結果】松山市の人口約50万人、出生数約4500人で、救急搬送は全体で年間平均およそ2万人、小児の搬送数は約1700人であった。10年間で学校管理下の緊急搬送は1060件で、そのうち心肺蘇生を必要とした症例は年に1～3人であった。男児は小、中、高と増加し、女児は中学校が最も多かった。事故種別は急病が最多で、２位が運動競技。男児はグランドからの緊急搬送が一番多く、女児は校舎、体育館の順であった。時間帯は9～12時および15～18時にピークがあり、部活動中に最も多いが、怪我以外で救急搬送される件数は午前中に多かった。【考案および結語】松山市には、小・中・高合わせて104校あり、各学校におよそ年に1回救急車が要請されている頻度で、日常からの準備が必要であることが示された。従来の報告同様、運動強度との関連があり、部活動中に救急症例の発症が有意に多く、学校救急体制の整備において重要なポイントである。夕方遅くまで活動していたり、教職員が少ない時間帯であったり、職員室が施錠されていて AEDを用いることができないなどの事例報告もあり、改めて危機管理対策を見直す必要がある。また、登下校中の受傷例についても残された課題である。学校現場への情報のフィードバックは、小児循環器医の重要な責務である。

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

[P67-06] 小児慢性特定疾病対策の登録データは小児循環器の疾病登録データベースになりうるか？

○盛一 享徳, 森本 康子, 小林 徹 （国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 臨床疫学部）

Keywords: 疾病登録、小児慢性特定疾病、フォローアップ

【背景と目的】疾病登録は、遠隔期フォローアップ等のために非常に重要であるが、種々の理由により導入や運用が難しいのが実情である。厚生労働省所管の慢性疾患を抱える子ども達への医療費等支援施策である「小児慢性特定疾病対策」（小慢）は、申請者の全国的な登録データベースを構築しており、毎年10万件を超える登録が行なわれている。申請は対象疾病ごとのため、疾病登録に類似した構造となっている。長期フォローアップが必

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

要なほとんどの小児循環器疾患が対象疾病とされていることから、小慢登録データが小児循環器領域の疾病登録となり得るかどうかの検討を行なった。【方法】平成24年度登録データを用いて、慢性心疾患群に登録されている症例の内訳について検討を行なった。【結果】全108実施主体から登録された慢性心疾患群の症例数は18,589件であった。申請時の年齢は50%が0歳であり5歳未満が70%であった一方で15歳以上が7.3%存在していた。登録症例は先天性心疾患が90.1%と大半を占め、不整脈6.2%、心筋症・心筋炎3.6%であった。先天性心疾患の病型別頻度は、ファロー四徴症15.4%、心室中隔欠損症14.5%、両大血管右室起始症7.1%、単心室症6.5%、大血管転位症6.3%、房室中隔欠損症6.0%、肺動脈閉鎖症5.7%、大動脈縮窄・離断4.3%、三尖弁閉鎖3.0%、左心低形成2.8%であった。15歳以上での登録病名は、ファロー四徴症 14.3%、大血管転換8.0%、心室中隔欠損症7.4%、 QT延長症候群5.7%、心筋症5.6%、両大血管右室起始症5.2%、単心室症4.5%、肺動脈閉鎖症4.1%、房室中隔欠損症3.8%、大動脈弁狭窄症3.1%であった。【結論】登録症例は軽症例が除かれる傾向にあるが、軽症例の少ない疾患では、過去に報告されている病型別頻度と同等であり、疾病登録が望まれる疾患については、小児慢性特定疾病の登録データは、少なくともカタログデータとして十分に利用価値があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション-外科治療02（ P71）

弁形成・弁置換術

座長:

小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

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

P71-01～P71-06

[P71-01] 小児期 Marfan症候群およびその類縁疾患に対する僧帽弁形成術

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-02] 腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流に対する外科治療の経験

○前川 慶之[1], 河田 政明[1], 吉積 功[1], 宮原 義典[1], 片岡 功一[2,3], 佐藤 智幸[2], 岡 健介[2], 古井 貞浩[2], 松原 大輔[2], 安斉 達也[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-03] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-04] 新生児期に cone手術を施行した Ebstein病の１例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-05] 体心室右室に伴う三先弁逆流に対する三尖弁置換術の中期遠隔期の成績

○長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 宮入 聡嗣[1], 秋山 章[1], 瀬戸 悠太郎[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2] （1.東京女子医大病院 心臓血管外科, 2.東京女子医大病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P71-06] 未成年(20歳未満)に対する大動脈弁置換の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P71-01] 小児期 Marfan症候群およびその類縁疾患に対する僧帽弁形成術

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

Keywords: Marfan症候群、僧帽弁閉鎖不全、僧帽弁形成

Marfan症候群およびその類縁疾患である Ehlers-Danlos (E-D)症候群、 Loyes-Dietz症候群などは時に房室弁閉鎖不全を合併するが、これに対する形成術は報告例が少なく、治療成績は安定していない。当科で小児期に外科治療を行った4例の成績を報告する。【対象】 Marfan症候群3例、 E-D症候群1例。手術時年齢は8ヵ月～5歳9ヵ月(平均4歳5ヵ月)。術前心エコーでは、全例で僧帽弁尖全体が収縮期に心房側に逸脱し、強度の逆流を生じていた。収縮期の僧帽弁輪径は拡張期と比較して伸展していた。【方法】[僧帽弁形成]: 小児期の3例は右側左房切開、乳児期の1例は心房中隔から左心房天井へ切り込む superior approachを用いた。小児期の3例では P2切除および sliding plastyによる後尖の reductionに加え、 Carpentier-Edwards physio ring (28～30mm)による弁輪形成を行った。乳児期の1例では前尖 A2および後尖 P2の中央部に plicationを行ったのち、両線維三角間を除く後弁輪に Duran ring 20mmを約5mm切って短縮したものを縫着した。【結果】術後は全例で僧帽弁逆流はほぼ消失した。術後観察期間は平均5年8ヵ月で、僧帽弁逆流の増悪は認められておらず、良好に経過している。【考察】本疾患群における房室弁逸脱の主因は収縮期の弁輪過伸展であると考えられた。拡張期(心停止時)弁輪径も拡大しているが、積極的に縫縮するのではなく、拡張期の弁輪径に合った人工弁輪を縫着して良好な結果が得られた。自験例では腱索の延長は明らかでなく、人工腱索は不要であった。特に年長例で弁尖は余剰であり、 SAM予防のために後尖の reduction追加が必要であった。【結語】小児期 Marfan症候群等に合併する僧帽弁閉鎖不全に対して人工弁輪を用いた形成を行い良好な結果を得た。

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

[P71-02] 腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流に対する外科治療の経験

○前川 慶之[1], 河田 政明[1], 吉積 功[1], 宮原 義典[1], 片岡 功一[2,3], 佐藤 智幸[2], 岡 健介[2], 古井 貞浩[2], 松原 大輔[2], 安斉 達也[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部）

Keywords: 腱索断裂、僧帽弁逆流、乳児

【はじめに】腱索断裂による乳児急性僧帽弁逆流（ AMRI）は本邦に特異的に見られ、急速な状態悪化から緊急手術を要する例が多く、予後は必ずしも良好ではない。【対象】2011~2015年に緊急手術を行った2例の AMRIにつき報告する。対象は生後5か月、6か月児（男女1/1）、手術時体重6.4kg、7.6kgであった。1例は VSDの診断にて経過観察中であった。数日間の上気道感染様症状に引き続き、急激な呼吸循環動態の悪化を認め人工呼吸器管理を要した。入院後まもなく緊急手術となった。【手術】症例１（男児、 VSD合併、6.4kg）：後尖 P2-3および前尖 A2の広範囲腱索断裂のため弁修復は困難で SJM17弁による弁置換を要した。狭小弁輪のため左房内への translocation手技を用いた。症例２（女児、7.6kg）：後尖 P1中心の腱索断裂のため PTFE人工腱索（ CV-6糸）１対、 edge-to-edge、片側 Kay-Reed交連縫縮を行った。いずれも腱索、周辺弁組織は浮腫状であった。疣贅の付着は見られなかった。術後急性期の経過は急速に循環動態の安定が得られた。【術後経過】 MVR例で術後2か月時、 Warfarin、 aspirin服用下の人工弁血栓形成による機能不全は大量 Urokinase療法により改善が得られ、以後 ticlopidine追加併用管理にて再発なく経過している。現在6歳（18kg）で心エコー評価では最大人工弁通過血流速度2.0m/secで大きな変化なく、 PH所見もない。弁形成例では軽微な残存 Mrが見られ、経過観察中である。病理学的検索では好中球・リンパ球の浸潤、粘液腫様所見が見られたが細菌の検出はなかった。いずれの例も神経学的後遺症は見られていない。【考察とまとめ】 AMRIは緊急手術を要するものの適切な対応で術後経過は概ね良好で、上気道炎などの非特異的症状に引き続く循環動態悪化例では念頭に置くべき疾

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

患である。

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

[P71-03] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2]（1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 弁形成、僧帽弁閉鎖不全、自己心膜

【背景】僧帽弁閉鎖不全(MR)はその病因となる形態異常が様々である。小児では弁置換を可能な限り避けることが重要であり、様々な病変に対する形成手技に習熟する必要がある。後尖低形成を病変の主体とする MRに対して、自己心膜による僧帽弁後尖延長を用いた僧帽弁形成を２例経験したので、術後成績とともに報告する。【手技】右側左房切開でアプローチする。自己心膜は0.625% Glutaraldehydeで5分間処理を行う。弁形態を注意深く観察し、後尖の低形成が病変の主体であることが確認されたら、後尖の弁輪よりに切り込む。両例ともに P2が最も低形成であった。弁輪に沿って後尖の切開を行い、弁の動きを阻害する二次腱索があれば切除する。切開したサイズに合わせて前尖との接合を十分にとれるように処理済み自己心膜をトリミングする。自己心膜を7-0ポリプロピレン糸で連続縫合し、後尖を延長する。両例ともに逆流試験で逆流が消失したため弁輪形成は行わなかった。【症例1】5ヵ月、女児。 VSDを合併しており、 VSD閉鎖と同時に僧帽弁形成を行った。手術時体重は6.3kg、術前 MRは severeで、 LVEDVIは126.7 ml/m^2であった。現在術後1年3ヵ月が経過し、 MR noneで僧帽弁血流速度は1.8 m/s、術後1年のカテーテル検査で LVEDVIは 74.7 ml/m^2に改善した。【症例2】1歳4ヵ月、女児。心雑音で MRが発見された。手術時体重は8.8 kg、術前 MRは moderateで、 LVEDVIは132.9ml/m^2であった。現在術後7年4ヵ月が経過し、 MR traceで僧帽弁血流速度は0.94m/sであり経過良好である。【結語】自己心膜を用いた僧帽弁後尖延長は、後尖が低形成な小児期 MRの僧帽弁形成において有用な手技である。当院での手技についてビデオを供覧する。

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

[P71-04] 新生児期に cone手術を施行した Ebstein病の１例

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

Keywords: 新生児Ebstein、二心室修復、cone

【背景】新生児 Ebstein病に対し、二心室循環を保つ心内修復術を施行し長期予後が改善することが期待されている【症例提示】胎児期に三尖弁閉鎖不全症(TR)、肺動脈閉鎖症(PA)と診断。39週2日、2952 g、 Apgar score 7点（1分値）、8点（5分値）で出生した。 Ebstein病、 PAと診断。 TR severeで、右心系は拡大し TV annulus 22.3 mm(+11.0 SD)であった。 TR peak velocityは2.47 m/sであった。胸部レントゲン写真で心陰影 は wall to wallであった。拡大した心臓に圧排され、肺のガス交換容積が乏しいため呼吸不全となり、人工呼吸器管理を要した。出生後、次第に右心系の拡大が進行し、左心系を圧排して尿量低下、頻脈を呈し、低拍出性心不全をきたした。日齢30(体重3117 g)に cone手術、右室流出路再建術(RVOTR)、心房中隔閉鎖術、動脈管結紮術、右室縫縮術を施行した。肺動脈弁は解剖学的に閉鎖しており、右室流出路は ePTFE製の3弁付16 mmグラフト(Yamagishi conduit)を1尖にトリミングして再建した。術後は重度の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)を認めたが、 TRは moderateに改善した。心胸郭比は53%に縮小した。人工呼吸器から離脱、低拍出性心不全の症状は消失したため日齢80に退院した。現在(2歳2か月)、心不全症状なく経過しているが、 PR severeであり、 RVOTRを再度施行す

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る予定である。【考察】新生児 Ebstein病に対する手術法の選択は一定の見解が得られていない。本症例では肺動脈弁が解剖学的に閉鎖しており、 TR peak velocityから右室が順行性血流を駆出する機能を有すると判断した。そのため二心室循環を目指した cone手術を施行し、良好な経過をたどっている。

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

[P71-05] 体心室右室に伴う三先弁逆流に対する三尖弁置換術の中期遠隔期の成績

○長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 上松 耕太[1], 宮入 聡嗣[1], 秋山 章[1], 瀬戸 悠太郎[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2] （1.東京女子医大病院 心臓血管外科, 2.東京女子医大病院 小児循環器科）
Keywords: 三尖弁置換術、体心室機能不全、中期遠隔期成績

【背景】右室を体心室とする疾患では、三尖弁自体の異常や体心室機能不全の結果として三尖弁逆流（ TR）が進行してくる症例を認める。三尖弁置換術（ TVR）が行われるが遠隔期の情報が少ない。当院の解剖学的右室に伴う TR対する TVRの中期遠隔期成績を後方視的に検討する。【方法】対象は、1998年より2016年までに、当院で右室を体心室とする疾患に対する TVRを施行した9例。男性7例、女性2例。 TVR時平均年齢29.4 ± 18.3歳。修正大血管転位症8例、完全大血管転位に対する Senning術後1例。先行手術は、 Conventional Rastelli 2例、 PA banding 後 debanding 1例、心臓再同期療法(CRT)植え込み2例、 Senning+RVOTR術後1例。心臓カテーテル検査、核医学検査から解剖学的右室機能、胸部レントゲンから心胸郭比（ CTR）、血中 BNP値を検討した。中期遠隔期生存率を検討した。【結果】早期死亡1例（心不全）、術後、 BiVAD植え込みするも回復せず。遠隔期心臓移植1例。平均追跡期間は6.8±3.1年。5、10年生存率（心臓移植回避も含む）は、いずれも76.2%。 CTRは、術前58.2 ± 9.6 %から術後遠隔期49.6 ± 3.8 %と有意に（ p＜0.05）減少。平均血中 BNP値 は、術前175.1 ± 236.5 pg/ml、術後43.7 ± 32.2 pg/mlと有意に（ p＜0.05）減少した。術前、カテーテル検査では、右室拡張末期容積（ RVEDVI） 115.8 ± 43.3 ml/m2、右室駆出率（ RVEF）44.9 ± 11.7 %であり、核医学検査では、 RVEDVI 121.1 ± 49.3 ml/m2、 RVEF　41.0 ± 12.3 %、であった。術後遠隔期、核医学検査では、 RVEDVI 74.2 ± 30.2 ml/m2、 RVEF　38.0± 17.4 %、であった(術前と有意差なし)。【結後】右室を体心室における TR対する TVRの中期遠隔期において、耐術症例では、右室拡大の著明な減少を認めたが、右室収縮能が改善するとは言えない。術後、右室心機能が著しく低下し、左心補助装置や移植となる症例が存在した。

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

[P71-06] 未成年(20歳未満)に対する大動脈弁置換の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 村山 友梨[1], 川崎 有亮[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 大動脈弁疾患、大動脈弁置換術、遠隔期成績

【背景】未成年の大動脈弁疾患に対する人工弁置換は、体格や出産の問題があり、 AVRを施行する時期と弁の選択には十分な検討が必要である。【目的】当院の小児大動脈弁疾患に対する AVRの術後成績を検討した。【対象】20歳未満で大動脈弁に対して外科介入した初回手術23例(AVP:9例,Ross手術:5例,AVR:9例)の内、 AVRを施行した9例および AVP後に AVRを施行した1例を対象とした。男性6例、女性4例であった。手術時年齢は2歳4ヵ月-19歳(平均 13歳3ヵ月)であった。手術理由は AS:5例,AR:1例,IE:1例,Jatene術後の AS(大動脈弁二尖弁):1例,DORV・ VSD閉鎖後の大動脈弁穿孔による AR:1例,VSD・ RCCHの valsalva洞破裂:1例であった。【手術】 AVPを先行した1例は、 ASに対して9歳時に交連切開、16歳時に AVR(Nicks法,SJM regent 19mm)を施行し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。 AVRは挙児希望2例に生体弁(Mosaic 21mm,CEP 21mm)、他の症例は機械弁を用い、3例に弁輪拡大手術(Nicks法)を行った。術後観察期間は6年5ヵ月-40年7ヵ月(平均13年8ヵ月)であった。【結果】手術死亡は無く、遠隔死亡は1例、再介入は6例であった。 AVR(CM 16mm,Bjork shiley 17mm,ATS AP 360 19mm)施行後の、成長に伴う人工弁狭窄3例(AVR(Konno法,SJM regent 23mm)、 AVR(Konno法,CM 23mm)、AVR(Nicks法,CM 22mm))。 AVR(ATS AP 360 20mm)施行後の PVL1例(Sorin Bicarbon 19mm)。遠隔死亡はAVP後、心筋肥大による SASのため AVR(Konno法,CM 23mm)を施行したが、 LOSで死亡した。挙児希望の2例中1例は生体弁劣化のため生体弁再置換(CEP Magna Ease 21mm)を施行した。いずれも妊娠を契機に AS進行したが一例は出産後改善、1例は出産1ヵ月であり外来で経過観察されている。【結語】小児期の AVRは、成長に応じて再手術が必要となる可能性がある。弁輪拡大手術により再手術を回避出来ると考えられる。挙児希望は生体弁置換を施行し、妊娠・出産を経る事が出来たが、妊娠契機の AS進行に注意を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | フォロー四微症、右室流出路閉塞

ポスターセッション-外科治療05（ P74）

フォロー四微症、右室流出路閉塞

座長:

深江 宏治（熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科）

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

P74-01～P74-05

[P74-01] 新生児期複雑心奇形根治術における Graham Nunn弁による右室流出路形成の治療成績

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-02] 当院における PA VSD MAPCAの予後と治療経過

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-03] ファロー四徴症修復術は21世紀において安全な手術となり得たか？

○飯田 淳[1], 島田 勝利[1], 木戸 高志[1], 帆足 孝也[1], 鍵崎 康治[1], 白石 公[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-04] 弁機能からみた当院の肺動脈弁置換中期成績

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P74-05] ファロー四徴症の右冠動脈起始走行異常に関する検討

○小沼 武司[1], 夫津木 綾乃[1], 阪本 瞬介[1], 山下 敦士[2], 岡村 聡[2], 大矢 和伸[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2], 駒田 美弘[1,2], 新保 秀人[1] （1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P74-01] 新生児期複雑心奇形根治術における Graham Nunn弁による右室流出路形成の治療成績

○圓尾 文子, 大嶋 義博, 長谷川 智巳, 岩城 隆馬, 松島 峻介, 山本 真由子 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 右室流出路形成、外科治療、新生児

【目的】当院では右室流出路再建を要する新生児複雑心奇形に対して Graham Nunn弁を使用している。この治療成績を検討した。【方法】2010年以降に新生児期二心室修復に伴う右室流出路形成時 Graham Nunn弁を使用した10例を対象とした。疾患は総動脈幹症6例と肺動脈欠損4例。手術時日齢は中央値11日（6-38日）、体重2.95kg(2.1-3.6)であった。十二指腸閉鎖手術後と両心不全に対して両側肺動脈絞扼術を先行したものが2例あった。手術は右室切開下端から肺動脈分岐部後壁までの距離を半径（中央値23mm, 18-25mm）とする半円径の0.1mm ePTFEシートを弁として内挿し流出路パッチ8例、導管2例で再建した。【成績】全例耐術し、手術死亡はなし。遠隔期に心不全死1例。再手術は3例に対して施行。1例は心膜による流出路パッチ拡大と両側 branch PSに対して、1例は truncal valve regurgitationに対して、1例は気管支軟化症に対する右 PA前方転位。それ以外の症例に対する RVOT再手術は現在のところなく、術後期間1.2年(0.8-3.8年)でエコーでの RVOT圧較差は中央値26.5mmHg(3-34mmHg), moderate以上の PRは1例であった。【結論】新生児期右室流出路再建を必要とする複雑心奇形において Graham Nunn弁は耐術に対して非常に有用で中期遠隔期まで有効であった。

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

[P74-02] 当院における PA VSD MAPCAの予後と治療経過

○咲間 裕之, 吉井 公浩, 稲垣 佳典, 佐藤 一寿, 新津 麻子, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
Keywords: MAPCA、PA、VSD

【目的】当院における PA VSD MAPCAの予後と治療成績の報告【方法】1986年から2015年度に当院で PA VSD MAPCAと診断された40人を対象(PA VSD MAPCA 38人, I-TGA PA VSD MAPCA 2人)とし、診療録を用いて後方視的に検討。【成績】基礎疾患は40人中22人（22q11.2deletion 19人、 inv dup(8p) 1人、16 q21-q22.1 deletion 1人、 Noonan症候群1人）に認められた。 Rastelli手術到達例は全体の65%（26/40）、到達年齢の中央値は16.5ヶ月(5-113ヶ月)であった。術後の RVp/LVpは0.68±0.21まで低下を認め、5年生存率は98%、10年生存率は93%であった。 Rastelli到達群を手術時期18か月未満(S群)と18か月以上(L群)に分けて比較すると(S群14人、 L群12人)、術後1年での Rpは S群4.3±1.1、 L群4.9±1.3(p=0.81)で有意差を認めなかった。 LVEFは S群66.6±2.0%、 L群57.8±4.1%(p=0.14)と L群でやや低い傾向が認められた。 LVEDV {S群145.0±6.9 %ofN / L群147.9±9.7%ofN(p=0.81)} 、 RVEDV {S群151.8±8.6 %ofN / L群148.9±22.2%ofN (p=0.90)}、 RVEF {S群53.6±2.8% / L群46.9±5.2%(p=0.26)}、 PAI {S群332±156 / L群267±85 (p=0.25)}、 RVp/LVp {S群0.73±0.22 / L群0.63±0.20 (p=0.28)}、で、明らかな有意差は認められなかった。【結論】 PA VSD MAPCAの生存率は Rastelli手術の有無にかかわらず比較的良好である。 Rastelli手術時期に Rpは依存しないが、左心機能には影響を及ぼす可能性が示唆された。また、 Rastelli手術を施行することで RVp/LVpは0.68±0.21まで低下することが期待できる。

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P74-03] ファロー四徴症修復術は21世紀において安全な手術となり得たか？

○飯田 淳[1], 島田 勝利[1], 木戸 高志[1], 帆足 孝也[1], 鍵崎 康治[1], 白石 公[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児科）
Keywords: ファロー四徴症、ファロー四徴症修復術、周術期合併症

【背景】ファロー四徴症(TOF) 修復術は21世紀になり遠隔期成績の向上に治療の焦点が移り、執刀は若手心臓外科医へ outsourceされるようになった。この傾向は新専門医制度導入により今後更に加速すると思われるが、本手術の安全性が担保されているかは不明である。【目的】21世紀における TOF修復術の周術期成績を検討。【対象と方法】2001-2015年に当院で修復術を施行された TOF兼肺動脈狭窄143例と閉鎖19例の計162例。肺血流が体肺動脈側副血行に依存するもの、房室中隔欠損合併例は除く。手術時年齢平均1.6±7.9歳。術前カテーテル検査は160/162例(99%)で施行され、左室拡張末期容積正常比は平均112±35%。執刀は延べ13人が平均12±25回施行。患者診療録より1.在院死亡、2.重篤な神経学的後遺症、およびニアミスとして3.経皮的心肺補助装置(PCPS)装着、4.術中再人工心肺(CPB)運転とその経過を後方視的に検討。【結果】 CPB、心停止時間はそれぞれ平均186±64分、91±36分。1. 2例(1.2%)。1例は右室-肺動脈導管縫着時の左冠動脈損傷、他の1例は残存右室流出路狭窄に対する心筋切除時の中隔穿通枝損傷、心室中隔穿孔によると思われる左心不全。2. なし。3. 死亡2例を含む4例(2.4%)。1例は術中右室低形成が疑われ心房間短絡を残したが、低酸素性ショックを来たし PCPS装着、3日後に1.5心室修復へ移行し離脱。他の1例は低形成分枝肺動脈による右室圧高値残存例で、 VSD/パッチを外し PCPS導入、4日後に両側肺動脈再形成、再右室流出路再建(RVOTR)施行し離脱、 VSDは9ヵ月後に再閉鎖。4. 上記4例を含む10例(6.2%)。 CPB離脱後右室圧高値に対する再 RVOTR5例、 CPB離脱後判明した筋性部 VSD閉鎖1例。【まとめ】 TOF修復術は21世紀においても死亡・ニアミス症例はゼロでなかった。若手心臓外科医の執刀に際しては、術前未診断病変顕在化に対処できる術野体制と冠動脈損傷を回避できる術中判断・運針技術が前提と考えられた。

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

[P74-04] 弁機能からみた当院の肺動脈弁置換中期成績

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

【はじめに】生体弁 PVRの長期予後は明らかにされていない。我々の経験とその中期成績を弁機能の観点から報告する。【対象】2000年4月～2015年12月に行った生体弁 PVR66例(In situ(S):58例、 In conduit(C):1例、 Feestyle:7例)を対象とした。手術時年齢は9ヵ月～31歳(中央値13.5)で、10歳未満は20例であった。原疾患は TOF:20、 PA/VSD:29、 Truncus:2、 AVSD/TOF:2、 TGA:7、 cTGA:1、 PS/PA:3、 DORV:2であった。肺動脈弁位に対しては初回手術が６例、再手術以上は60例であった。先行手術は MVOP:49、 RV-PA conduit:3、弁輪温存:6、その他:2で、先行手術時年齢は1ヵ月~17歳(中央値3.5)、先行手術から PVRまでの期間は6ヵ月～21年(中央値11.5)であった。使用生体弁は Mosaic弁:16(S:16)、 CEP弁37(S:36,C:1)、 Freestyle弁:7、 Mitroflow:2(S:2)、 Epic supra:2(S:2)、 ONX:2(S:2)であった。同時手術は PA plasty:29、 PVO release:2、 TVP:7、 MVP:2、 MVR/MVP: 2 、 Ao repair/plication:2、 AVR/AVP:2、 Ds Ao replacement:1、 VSD leak閉鎖:6、 LVOTO release:1、 PM implantation: 1 を行った。【結果】術後観察期間 1～180ヶ月(中央値:48)。手術死亡は1例(IE: rePVR)で、遠隔死亡は認めなかった。2度以上の PR、 transvalvular pressure gradient(Δ PG)≧50mmHgの PSを人工弁機能不全とし、 In situ:58例(手術時10歳未満:16例、10歳以上:42例)を検討した。10歳未満では弁機能不全は10例(62%, PS:5,PR:3,PSR:2)で、5例(31% PS:3,PR:1,PSR:1)で rePVRを

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行った。10歳以上では弁機能不全は7例(16% PS:2,PR:5)で、2例(4.7% PR:1,IE:1)で rePVRを行った。また、10歳未満で rePVRを要した群で優位に手術時肺高血圧(中央値:27mmHg)を認めた(p=0.04)。【結語】手術時年齢10歳未満の症例では早期に弁機能不全を呈し、再介入を必要とする可能性がある。また、手術時肺高血圧は早期の生体弁変性に寄与し、 rePVRのリスク因子となる可能性が示唆された。

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

[P74-05] ファロー四徴症の右冠動脈起始走行異常に関する検討

○小沼 武司[1], 夫津木 綾乃[1], 阪本 瞬介[1], 山下 敦士[2], 岡村 聡[2], 大矢 和伸[2], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 三谷 義英[2], 駒田 美弘[1,2], 新保 秀人[1] (1.三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学医学部大学院医学研究科 小児科)

Keywords: ファロー四徴症、冠動脈異常、右室流出路

【背景】ファロー四徴症(TOF)における冠動脈異常として，左前下行枝の右冠動脈起始が約５％に認められるとされているが，右冠動脈に関する報告はほとんどみられない．【目的】右冠動脈の起始走行について画像検査から評価し， TOFに特有の解剖学特徴の有無を明らかにする．【方法】当院で TOFと診断され造影 CT検査で冠動脈の起始を評価可能な　30例（ T群）について検討した．なお，コントロール群として正常大血管関係25例（ C群）と比較検討した． CT画像において大動脈中心を基準点に正中を0°として体幹に対する角度と大動脈軸に修正した角度を計測した．【結果】検査時平均体重 T群16.2±18.1kg, C群11.3±13.9kg．診断は T群で TOF, PS18例， TOF, PA 11例， absent PA valve 2例． T群で LAD from RCA１例， single coronary１例を認めた．T群の9例（30%）に55°以上の RCA左方起始を認め，うち１例で術後遠隔期の RV-PA導管と大動脈間圧迫が原因と推測される RCA閉塞，3例に同様の RCA起始走行異常を認めた． T群で90%が体幹に対して正中左， C群で60%が正中右から起始し， RCA角度(°)は T群30.1±24.7, C群-9.6±18.4 (p=0.0001)であった.同様に大動脈軸でも T群25.8±24.7, C群-16.0±16.3，左右大動脈弁交連角度(°) T群94.8±17.8, C群68.4±15.6,大動脈肺動脈弁角度(°) T群80.6±21.3, C群52.5±19.6に有意差を認め,また RCAの93%は右冠尖中央から起始していた．さらに TOF, PA群と TOF, PS群では，大動脈軸でも27.1±9.5, 75.8±14.5(p=0.0001)と TOF, PA群で RCA起始の左方偏位が大きかった．【考察】 TOFの RCA左方起始は，大動脈が CT画像上で clockwiseに回転偏位した形態となっていることが主因と考えられた．【結語】 TOFの解剖学的特性から，著しい RCA左方起始や TOF, PA症例の症例では， RVOTR遠隔期の冠動脈合併症に対する考慮が必要で，再手術，カテーテルバルーン拡大時にも注意を要すると考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | BTシャント、その他

ポスターセッション-外科治療08（ P77）

BTシャント、その他

座長:

平松 祐司（筑波大学 心臓血管外科）

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

P77-01～P77-06

[P77-01] 新生児期・乳児期 modified Blalock-Taussig shunt術のブラッシュアップ

○荒瀬 裕己[1], 北川 哲也[1], 北市 隆[1], 藤本 鋭貴[1], 黒部 裕嗣[1], 木下 肇[1], 早渕 康信[2], 小野 朱美[2] （1.徳島大学大医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大医歯薬学研究部 小児医学分野）

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-02] Blalock-Taussig Shunt術後における高肺血流量性心不全の risk factor

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P77-05] 高度肺動脈低形成症への治療経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P77-01] 新生児期・乳児期 modified Blalock-Taussig shunt術のブラッシュアップ

○荒瀬 裕己[1], 北川 哲也[1], 北市 隆[1], 藤本 鋭貴[1], 黒部 裕嗣[1], 木下 肇[1], 早渕 康信[2], 小野 朱美[2] （1.徳島大学大医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大医歯薬学研究部 小児医学分野）

Keywords: BTシャント、コイル塞栓、肺動脈発育

【背景】 BTシャント手術は definitive手術の達成に関わる。しかし術後に側副血行路が発達し、上葉肺の発育が阻害されることがある。そこで肺動脈上葉枝の発達に関わる因子について検討した。【対象】2004年1月〜15年12月の間に BTSを行なった29例を対象とした。術式は側開胸(22例)を基本術式とし、肺動脈形成術の追加の必要性がある場合や血行動態から人工心肺装置を用いる必要性があるものは胸骨正中切開（7例）によるアプローチとした。【方法】次の段階への達成率を評価、そして術後の造影検査にて肺動脈の上葉枝が順行性に造影されるかを、上葉枝が順行性では wash out grade 0 (WG-0) 、上葉枝の区域枝のみが映らないものを WG-1、全く映らないものを WG-2と分類し、開胸方法、術後の PA index、シャントサイズ、造影検査時の SpO2、肺動脈中心部からの血流(central flow： CF)があるか（シャント吻合部位が mPA：7例に肺動脈弁を通る血流がある症例：8例、PDA症例：5例、を含めた）についてそれぞれ比較検討した。また上葉枝への側副路のコイル塞栓についても検討した。【結果】達成率は二心室修復を目指したものが94%(18/19例))、 Fontan candidateのものが78%(7/9例)であった。 wash outについては WG-0：16例、 WG-2：4例、 WG-2：4例であり、シャントサイズ、 PA index そして SpO2については有意な差を認めなかった。 CFと wash outおよびコイル塞栓については、CF（+）→ WG-0：15例、 WG-1：3例、 WG-2：1例 CF（-）→ WG-0： 1例、 WG-1：1例、 WG-2：3例 CF (+) → コイル塞栓なし 16例、コイル塞栓あり1例 CF (-) → コイル塞栓なし 1例、コイル塞栓あり3例という結果で CFと WGおよびコイル塞栓の必要性に相関を認めた（ $p<0.05$）。【考察】左右肺動脈への central flowが肺動脈の発達に肝要であると示唆された。術式についても側開胸・正中開胸を患児の状態や Central flowを考慮することで、よりよい根治術へとつながると考える。

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

[P77-02] Blalock-Taussig Shunt術後における高肺血流量性心不全の risk factor

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

Keywords: Blalock-Taussig Shunt、高肺血流量性心不全、risk factor

【背景・目的】 Blalock-Taussig Shunt(BTS)は先天性心疾患患者に対する姑息手術として最も行われている手術術式の一つである。しかし本手術の死亡率は約10%と低くはなく、特に高肺血流量性心不全は急性期の循環動態悪化の要因である。今回我々は当院で BTSを施行された患者群を解析し、高肺血流量性心不全に関連する危険因子を検討した。【対象と方法】2002年1月から2015年11月までに当院で BTSを施行した患者73症例を対象。2回目以降の BTS症例、 TAPVR repair等の複雑術式併施症例は除外。人工血管は全例 ePTFE graftを使用し、側開胸もしくは正中開胸にてアプローチ、症例によっては人工心肺を使用。動脈管は術中に試験的に遮断し、酸素化が保てない症例は一部開存させたまま手術終了。術前術中患者データを因子として術後高肺血流量性心不全の危険因子を分析した。【結果】単変量解析では、高肺血流量群 vs 非心不全群で有意差があったのは、手術時間 (P=0.034)、術直後 Ht (P=0.014)、術後3時間後の FiO2 (P0.002)、 ICU滞在期間 ($P<0.001$)、挿管期間 ($P<0.001$)、側開胸でのアプローチ (p=0.002)であった。多重ロジスティック回帰分析からは、術後3時間後の FiO2の値が最も影響を与えていた。全体の手術死亡率は 4.1%（3例）でありいずれも高肺血流群であった。【考察】当院における初回 BTS術後手術死亡率は 4.1%であり過去の報告と比較しても遜色のないものであった。術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高肺血流量に陥る危険因子としては過去の報告では3kg未満の低体重、単心室形態、純型肺動脈閉鎖症などが挙げられていたが今回の検討ではいずれも有意差を認めることはできなかった。しかし術直後 Ht、術後3時間での FiO2の値に有意差を認めた。これらは、心不全予防のために適切な Htの管理が重要である可能性があること、FiO2の値により心不全に陥るかどうかの予測が出来る可能性があることを示している。さらなる症例数の蓄積および検討が必要である。

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

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

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

Keywords: BTS、ファロー四徴症、動脈管ステント

【背景】 Blalock-Taussig shunt変法 (mBTS)は標準的な一治療法であるが、過去の報告では死亡・合併症ともに少なくない。【目的】近年における mBTS後の死亡・合併症の種類、頻度に関する検討【方法】2006年1月から2015年12月までの10年間に当院で Norwoodを除く mBTSを施行した122症例（女児65）を対象に検討した。【結果】 mBTS施行時の日齢は0～1671(中央値41)、体重は2.2～15.1kg(中央値 3.4)。心疾患の内訳は TOF (n=54); PA・ IVS (16); UVH (24); cTGA (9); 他 (19)。基礎疾患は21 trisomy (15); 無脾症候群 (7); 22q11.2del (2)。 BTS径は3.5mm(n=49);4.0mm(58);5.0mm(14)。 認められた急性期合併症は、重篤なものが５症例 (4%)：体循環不全からの死亡 (1)、消化管穿孔 (3)、敗血症からの死亡 (1)； 重篤でない合併症は縦隔炎 (2)、創部感染 (6)、反回神経麻痺 (8)、乳び胸 (8)であった。慢性期合併症は BTS閉塞 (1)。【考察】最近でも尚、 mBTS術後の合併症は少なくはない。3.5mm径 BTSを基本にしても、体循環不全から消化管穿孔や死亡が発生している。また反回神経麻痺、横隔神経麻痺、乳び胸は残存すれば Fontan candidateにとっては極めて好ましくない。近年海外で報告されている動脈管ステント留置は適応・手技法を厳密にすれば BTSと同等の効果でかつ合併症を減少させる可能性がある。【結論】 mBTSは近年でも重篤なものを含めた合併症が多い。

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

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

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

Keywords: 右肺動脈欠損症、右肺動脈再建術、奇静脈

【背景】片側肺動脈欠損症は複雑心奇形にはしばしば合併するが、孤立性片側肺動脈欠損症の発生頻度は20万人に1人と非常に稀で、右肺動脈欠損症が左肺動脈欠損症よりやや多い傾向にある。右肺動脈末梢血管へは鎖骨下動脈や気管支動脈などからの側副血管が流入するが、血流が少なく右肺動脈末梢血管は全体的に低形成となる。また、片肺血流に起因する健側肺の肺高血圧症合併は予後不良因子であり、外科的加療が考慮されうる疾患である。今回、奇静脈を用いた右鎖骨下動脈-右肺動脈シャント術を施行後、成長した奇静脈を用いて右肺動脈再建術を行った右肺動脈欠損症の1例を経験した。
【症例】2歳の女児。反復する気管支炎と胸部レントゲンでの右肺低形成を契機に、造影 CTと心エコー検査で診断された。心臓カテーテル検査では、右肺末梢への血流は腕頭動脈と右下横隔膜動脈からの側副血管でわずかに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

supplyされていた。左肺動脈平均圧は19mmHgで、今後肺高血圧症が進行するおそれがあったため、心内修復術を前提として奇静脈を用いた右 Blalock-Tausig shunt術を施行した。術後8ヶ月の時点で心臓カテーテル検査を施行し、 shunt術に用いた奇静脈と右肺動脈末梢血管の成長を確認できたため、奇静脈を用いた右肺動脈再建術を施行した。再建した右肺動脈に狭窄は認めておらず、 Autograftであり今後の成長が十分期待できる。
【考察】本症では外科的介入の時期が難しいが、肺高血圧の合併は予後不良であり、また早期の revascularizationは肺血管床の成長に有利に働くため、本症例では可及的に外科治療を施行した。結果的に右肺動脈末梢血管は著しく成長した上で右肺動脈再建術に移行できた。人工血管や心膜ロールによる再建術の報告はあるが、 Autograftである奇静脈を shunt術に用いた上で、右肺動脈再建術を施行した報告はない。将来的にも再手術の可能性は低く、極めて有効な手段であると考えられた。

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

[P77-05] 高度肺動脈低形成症への治療経験

○灰田 周史[1], 山本 裕介[1], 吉村 幸浩[1], 寺田 正次[1], 山田 浩之[2], 住友 直文[2], 宮田 功一[2], 福島 直哉[2], 大木 寛生[2], 三浦 大[2], 澁谷 和彦[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）
Keywords: 高度肺動脈低形成、肺動脈形成術、複数回の治療介入

高度肺動脈低形成症候群は、主肺動脈が無いか極めて低形成で、複数回の治療介入を要するが、その治療成績は不良である。当院で手術とカテーテルインターベンション（ CI）を繰りかえし行った２症例の臨床経過を報告する。【症例１】37週、2598gで出生。 PA/VSDの男児。 CTで主肺動脈2.7mm、左右肺動脈2mm以下と細く、2ヶ月時に5mm PTFE graftによる姑息的右室流出路再建術（ pRVOTR）。4回の CIを経て、8ヶ月時に左の短絡術。術後 CIを経て、左右肺動脈が4mm程度（ PAI 76）となった2歳4ヶ月に肺動脈形成と12mm 3弁付き導管で re-pRVOTR。末梢肺動脈狭窄に対する3回の CIの後、5歳7ヶ月に両側肺動脈形成、18mm 3弁付き導管による re-RVOTR、4mm開窓付 VSD閉鎖術を行った。肺血管拡張薬内服、 HOT導入して退院、 SpO2 90%前半で外来通院中。【症例２】39週、2435gで出生。22q11.2欠失、 severe TOFの女児。左右肺動脈径2mm、5本の側副血管も2mmと細く、2ヶ月時に主肺動脈へ短絡術（4mm PTFE）。その後側副血管は消退し、11ヶ月時に8mm 2弁付き導管で pRVOTR。左右肺動脈への CI後、1歳3ヶ月に右肺動脈形成と10mm導管での re-pRVOTR、2歳1ヶ月に左肺動脈形成と短絡術。術後4回の CIの後、 PAI 109, Qp/Qs 0.77との結果から、4歳8ヶ月に両側肺動脈形成、18 mm 3弁付き導管による re-RVOTR、5mm開窓付 VSD閉鎖術を行った。術後3ヶ月時に末梢肺動脈への CIを行い、 Qp/Qs 0.91, RVp/LVp 0.97。 SpO2 90%前半で外来通院中。【考察】高度肺動脈低形成症に対する治療には、個々の肺動脈形態に応じて、肺動脈の発育を促すための長期的な視点から、手術と CIの積極的な介入が肝要である。

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

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

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

【背景】当院で2009年以降に共通肺静脈の吻合距離が取れない程、狭小な左房(LA)を有する TAPVCを5例経験し、うち4例を救命できなかった。【方法】当院の very small LA合併 TAPVC5例のうち、3例に術前3D-CT検査

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が施行されている。他の TAPVC例と LA volumeを視覚的に比較し、後方視的に very small LA症例に対する治療方針を検討する。【結果】病型は Ia 3例、 Ib 1例、 III 1例。 TAPVC repair施行日齢は中央値1(0〜28)。全例、右房(RA)側から卵円孔経由で LA側を確認すると僧帽弁しか見えない状態であった。左心耳基部-心房中隔間の距離が5〜6mm、僧帽弁から LA天井までが3mm程度であった。5例中2例で LA切開時に、僧帽弁を損傷し LVへ切り込んでしまった。5例中4例で術後に severe MRが生じた。これらと同時期の TAPVC救命例とを3D-CTにて LA volumeを比較すると明らかに LAは狭小であり、 CT上の想定切開ラインも5〜6mmであった。救命し得た1例は HLHS variantとして両側 PA bandingを先行させ、心房中隔を切除し RA壁も使用して TAPVR repairを行った症例である。しかし、 RA側吻合部の閉塞により、 PVOが発生したため、 sutureless法による PVO解除を要した。3ヵ月のカテーテル検査にて LVEDVが73% of normalで僧帽弁径が77% of normalかつ coaptation depthが十分にあり、二心室修復可能という判断から、心房中隔の anterior translocationによる心房の septationを行った。【結語】 very small LAの TAPVCに対しては、 TAPVCを合併した HLHS variantという概念で治療にあたり、左室容量および僧帽弁が二心室修復に耐え得るかの判断が重要であり、左室容量が不十分または僧房弁径・形態が不適当な場合は Norwood型手術を経由する Fontan trackでの治療を考慮すべきと考える。しかし、 very small LAの定義および診断基準は明確でなく、3D-CTによる感覚的な評価に頼らざるを得ないのが現状であり、 LA volumeの定量評価が今後の課題と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 単心室、その他

ポスターセッション-外科治療11（ P80）

単心室、その他

座長:
落合 由恵（九州病院 心臓血管外科）
Thu. Jul 7, 2016 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (天空 ノース)
P80-01～P80-05

[P80-01] フォンタン手術と CRT-Pを同時施行した治療経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[P80-05] 成人期に Primary Fontan型手術を行った1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P80-01] フォンタン手術と CRT-Pを同時施行した治療経験

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

Keywords: フォンタン手術、CRT、心不全治療

【背景】心筋症を始め重症心不全症例において、心室同期不全（ dyssynchrony）を有する症例では、心臓再同期療法（ Cardiac Resynchronization Therapy; CRT）が治療選択肢にあり、近年、先天性心疾患症例においても、CRTの有効性が報告されている。今回、 Fontan術（ TCPC）前に dyssynchrony、心機能低下を呈した患者に対し、 TCPC-CRT同時施行が奏功した症例を経験した。幼児に対する TCPC-CRT同時施行例は希少な為、報告する。【症例】両大血管右室起始に対して Glenn手術、心室中隔欠損拡大術を施行した2歳男児。 Glenn術後より完全右脚ブロックとなった。心機能低下と dyssynchronyを認めたため、カテーテルでの CRTシミュレーションを実施し、 CRT適応と至適 pacing部位を決定した。手術ではまず、左開胸で左室後壁心尖部近傍へ左室 leadを縫着した。左室 lead縫着位置は、シミュレーションで得た位置を心外膜エコーガイド下に確認し決定した。次に、正中切開で右室流出路前面と右房に leadを縫着した。右室 lead縫着位置は、 pacingによる心収縮・同期の最良部位を、左室同様に心外膜エコーガイド下に確認し決定した。心筋 leadは全て Cap Sure Epi 4968（ bipolar）を用いた。その後、 CRTを行いつつ人工心肺装置補助下に TCPCを施行した。術中より CRT前後で EF及び dyssynchronyは改善し、血圧上昇も認めた。術後第1病日に一般病棟へ帰室した。術後1週間で右膿胸を合併したが、ドレナージと抗菌薬治療で軽快し、術後54病日に退院した。【考察と結語】 CRT同時施行で、 TCPC後の循環動態が改善された可能性が示唆された。 CRTの実施時期には議論があるが、 TCPC後に生じる心室の afterload増大と、手術癒着による lead抵抗上昇、再手術時リード損傷の危険などを考慮すると、 TCPC-CRT同時施行が好ましいと考えられた。心機能低下、 dyssynchronyを呈する TCPC適応患者に対して、 TCPCと術中エコーガイドの心外膜 lead CRTが有用であると考えられた。

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

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

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

Keywords: TCPC、coronary sinus atresia、re-routing

【症例】 large VSD (UVH), p/o extra cardiac TCPC,左側上大静脈遺残,coronary sinus atresia．【現病歴】生下時より低酸素・心雑音あり、 large VSD(perimembranous～ muscular)による機能的単心室の診断で、生後3週間で肺動脈絞扼術(PAB)施行した．術後造影にて心室は単心室形態で中隔形成(sepatation)は不可能と判断し、8ヶ月で両方向性 Glenn手術(BDG)、1歳5ヶ月で extra cardiac TCPCに到達した．術後1年のカテーテル検査で TCPC routeに狭窄なく CVPは12～13で良好であったが、 BDG造影時に異常血管が造影されたため無名静脈までカテーテルを進て造影したところ、左側上大静脈(pl-SVC)と逆行性に冠静脈洞(CS)が造影された．冠動脈造影(CAG)を追加施行すると、冠動脈の末梢が枯れ枝状で、 CSは盲端になっており冠静脈血流は pl-SVCに還流していた．以上より CS閉鎖(atresia)と pl-SVCと診断した．更にドブタミン(Dp)負荷心筋シンチを追加施行したところ、前壁・側壁で軽度再分布あり、心電図上も ST低下を認めた． Fontan循環であるため無名静脈の方が心房よりも圧が高く、冠循環に不利であると考えられたため外科的治療方針となった．【手術】循環停止下に左側上大静脈(l-SVC)より気管支鏡を挿入した．先端の光源をガイドとして右房壁内に埋没する CSを同定し、心房壁を切開して内膜を固定した．【術後経過】術後 CAG施行し、 LCA及び RCAから CSへのスムーズな還流を認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た．【考察】機能的単心室に対する TCPC術後に診断された CS atresiaに対し、 pl-SVCより挿入した気管支鏡の光源をガイドとして CSを同定して、 re-routingを行った． Fontan循環における CS atresiaは、冠静脈系が肺動脈に還流することにより、 CSの圧が上昇して冠循環に不利となるため、予後を損ねる可能性があり、 re-routingして良好な冠循環を確立する必要があると考えられた．

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

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

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

Keywords: 自己組織、フォンタン、遠隔成績

【目的】異物を用いない自己組織 LT型 Fontan手術は拍動性肺血流の維持、抗血栓性や発育の可能性において有用とされる反面、圧負荷による心房性不整脈や心房拡大が問題となり現在は施行されることは少ない。今回我々は当科において1992～2004年に施行された自己組織 Fontan症例の術後の遠隔期の成績をことに肝繊維化マーカーの観点から検討した。【対象】1992～2004年の間に自己組織のみで Lateral Tunnel 型 Fontan手術を施行した37症例のうち、外来で長期追跡可能であった30例を対象とした。手術時年齢1～27歳、平均5.4歳、観察期間は8～21.3年（平均16.8±3.4年）。肝線維化マーカーとして４型コラーゲンならびにヒアルロン酸を測定し、心外導管型 Fontan手術群と比較検討した。【結果】自己組織 F群では遠隔期死亡は1例 asplenia の敗血症による死亡、再手術は心筋障害による心移植1例(術後2年)、 MRに対する MVPが1例（術後16年）の2例、1例にPLEが認められた。心房性不整脈は30例中7例でそのうち投薬治療継続を必要としたものは4例と ECC群より高率であったが、4型コラーゲン241.5±112.3 ng/ml、ヒアルロン酸46.6±18.1 ng/ml、 CVPは9.5±3.8mmHg CI :2.8±0.5l/minと当院外来通院中の心外導管型 Fontan手術（4型コラーゲン313.7±117.0 ng/ml、ヒアルロン酸42±30.9 ng/ml）といずれも有意差なく良好な経過であった。【結論】自己組織 Fontan手術の遠隔期成績は肝線維化マーカー推移を含めてほぼ満足のいくものであったが、心房性不整脈については今後もさらなる経過観察が必要と考えられる。

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

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

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

Keywords: strategy、TCPC、21-trisomy

【背景】右心バイパス手術(total cavopulmonary connection: TCPC)の治療成績は向上し手術適応も拡大しているが、ダウン症候群(Down syndrome:DS)に対する TCPCの治療成績に関してまとまった報告は少なく症例報告が散見される程度である。【目的】当院における DS合併例の TCPC手術成績を明確にし手術適応及び治療戦略を考案すること。【方法】 TCPCに到達した DS合併7症例を対象に診断、検査成績、 APCAコイル塞栓の有無、手術介入時期・手術内容、術後合併症の有無、入院日数、転帰について後方視的に比較検討した。【結果】診断は、unbalanced AVSD 5例、 cAVSD + largeVSD 1例、 DORV(non committed VSD) 1例。 PHを認めた 5例は全例肺動脈絞扼術(PAB)を施行し、 PSを合併した2例は一期的 TCPCを施行した。 PAB、 BDG、 TCPC施行時期は、それぞれ中央値18日(15日-8ヵ月)、1歳2ヵ月(11ヵ月-2歳)、3歳1ヵ月(1歳10ヵ月-4歳)。 TCPC前後の PA圧

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(mean)は、 pre=13(8-16)mmHg、 post=12(10-18)mmHg。 APCAコイル塞栓は術前2例に施行、 TCPC術後合併症として乳靡胸水を7例中6例に認めた。生存例は6例、うち1例は術後難治性乳靡胸水、肺動脈内血栓形成のため BDG へ take downした。死亡した1例は乳靡胸水のコントロール不能で感染を併発し失った。術後入院日数は中央値38日(20-93日)であった。【考察】 PAB介入時期が遅く乳靡胸水に感染を併発した1例を失ったものの、当院において TCPCへ到達した DS合併例は初回 PABの介入時期が早い傾向にあった。 BDG take down症例は TCPC前後の PA圧(mean) pre/post=16/18mmHgと高値であり、 TCPC indicationの border lineであった。術後乳靡胸水に難渋する症例を多く経験した。以上より DSを合併した TCPCの治療戦略として以下が重要と考えられた。1)生後早期より肺高血圧を回避する、2)術後良好な TCPC循環を維持するため導管に fenestrationを作成する、3)術後乳靡胸水に対し積極的な治療を行い症状の改善に努める。

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

[P80-05] 成人期に Primary Fontan型手術を行った1例

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

Keywords: Fontan手術、成人先天性心疾患、Apicocaval juxtaposition

【はじめに】 Fontan型手術は術式と手術戦略改善により成績は安定化し、適応条件は2歳前後まで低年齢化した。一方成人期以降どこまで拡大可能か不明で、適応基準もない。小児期に種々の事情から Fontan未施行の単心室症例は少数ながら存在する。成人期の Fontan型手術例を経験した。【症例】48歳男性。小児期に右室性単心室との診断を受けたが手術適応なしと判断され、その後は近医通院。二年前から労作時息切れと上室性不整脈が出現し、当科紹介となった。来院時 SpO2 81%,NYHA 3,AST 47,ALT 45U/L,TB 3.4mg/dl,BNP 547.7pg/ml. エコー上は(I,D,X),DORV,SRV,Valvular and Subpulmonary PS,Apicocaval juxtaposition,Moderate CAVVR. カテ上、 SVC(5),RV 100/5,PA 25/5(14),LA(5),AAo 100/68mmHg,LVEF=32.2%,RVEF=48.8%,LVEDV=23.4%,RVEDV=211.4% of N,PG(RVout-mPA)=70mmHg,Rp=1.9であった。まずβ遮断薬、 ACEI導入し心不全、不整脈を管理した。【手術】成人期の経年的な心機能低下を考慮し、早期に Fontan循環に到達することが望ましいと考え、 Primary Fontan手術を行った。 PA plastyおよび TCPC手術を施行。18mm ePTFE Conduitは IVCと同側心房内を routing。4mmの fenestrationを作成した。水試験にて房室弁逆流は中央からごく軽度、前負荷軽減効果を期待し、房室弁操作は行わなかった。【術後経過】術翌日に抜管、4日 ICU退室。15日胸ドレーン抜去。32日退院。 SpO2は93%に上昇。 BNPは15.2pg/mlに正常化。不整脈は消失。房室弁逆流も消失した。術後三ヶ月で職場に復帰した。【まとめ】 Fontan手術適応拡大がなされる以前の症例には Fontan candidateから drop out しているケースがあり、これらの症例では再評価を行うことで Fontan手術が可能な症例がある。小児の基準を基に、複数の逸脱がない限り成人期の Fontan型手術は可能と考えるが、成人期特有の問題として、低心機能、房室弁逆流、不整脈の評価と対策が必要となる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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る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、さらにともに存在することの意義・意味があると考える。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る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 冨野 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 冨野 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、デクスメデ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(ケープ社)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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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] ―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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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た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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 CO_2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、 $etCO_2$）と動脈血二酸化炭素分圧（以下、 $PaCO_2$）を比較し、両者の値の比較検討を行った。 $etCO_2$は検査開始時より測定を開始し、 $PaCO_2$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】 $etCO_2$は36.9±4.4mmHg、 $PaCO_2$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 $etCO_2$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事から、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 $etCO_2$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] ―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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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－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], 鉾碕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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る。

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－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）

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は酸素カヌラ、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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時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こと、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、生かしていい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、とういう感じ。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みることで、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], 鉾碕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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，家族がそばにいる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看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の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、半構造的面接を実施。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【県外の入院生活での孤独とストレス】や【県外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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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も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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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製剤に切換えている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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 永渕 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, 渡邉 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 （日本医科大学 小児科）

3:30 PM - 4:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.その後に循環不全となり 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を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の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え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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 永渕 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か悩むことも多い。【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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。($\chi 2=7.06, df=1, p<0.05$)1、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($t=2.76, df=28, p<0.05$)　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、年齢が上がると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, 渡邉 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	１２	１０	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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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２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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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憎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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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２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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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、個人情報の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問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る。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る。

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＞＜急変しやすくて怖い＞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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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対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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の研修担当者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。技術の実践を通した 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery