

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

閉会式

閉会式（ CC）

2:45 PM - 2:55 PM 第A会場（天空 A）

[CC-01]

2:45 PM - 2:55 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

特別講演

特別講演（SL02）

「生きている」を見つめるライフステージ医療 —
生命誌の視点から —

座長:

小川 俊一（日本医科大学）

1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

[SL02-01] 「生きている」を見つめるライフステージ医

療—— 生命誌の視点から ——

○中村 桂子（J T生命誌研究館）

1:00 PM - 1:45 PM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

海外招請講演

海外招請講演12 (IL-12)

TBD

座長:

佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

2:35 PM - 3:05 PM 第B会場 (天空 センター)

[III-IL-12] TBD

○Emre Belli (Institut Jacques Cartier)

2:35 PM - 3:05 PM

第C会場

海外招請講演

海外招請講演11 (IL-11)

Cardiopulmonary Resuscitation and Automated
External Defibrillation Education in Philadelphia
High Schools

座長:

野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

11:25 AM - 11:55 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[III-IL-11] Cardiopulmonary Resuscitation and
Automated External Defibrillation Education
in Philadelphia High Schools

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

11:25 AM - 11:55 AM

第E会場

海外招請講演

海外招請講演10 (IL-10)

Cardiac resynchronization therapy in congenital
heart disease

座長:

賀藤 均 (国立成育医療センター)

8:40 AM - 9:10 AM 第E会場 (シンシア ノース)

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

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

8:40 AM - 9:10 AM

Fri. Jul 8, 2016

第C会場

教育講演

教育講演6 (EL06)

TBD

座長:

鮎沢 衛 (日本大学医学部附属板橋病院 小児科)

1:50 PM - 2:35 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[EL06-01] 子どもの未来の健康のために～科学的根拠に基づき
食育実践の可能性～

○森 真理 (武庫川女子大学 国際健康開発研究所)

1:50 PM - 2:35 PM

第D会場

教育講演

教育講演5 (EL05)

TBD

座長:

赤木 禎治 (岡山大学病院 成人先天性心疾患センター)

10:30 AM - 11:00 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

[EL05-01] TBD

○高山 守正 (榑原記念病院)

10:30 AM - 11:00 AM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

Legend Lecture

Legend Lecture3 (LL03)

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

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

11:10 AM - 11:55 AM 第A会場 (天空 A)

[LL03-01] 明日の小児循環器学を担う君たちへ心エコーが

小児循環器医療に果たしてきた役割

○里見 元義 (さとみクリニック)

11:10 AM - 11:55 AM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

シンポジウム

シンポジウム9 (III-S09)

周術期から遠隔期に渡る手術による精神・神経発達の評価

座長:

市田 落子 (富山大学医学部 小児科)

小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部 小児科学講座)

10:20 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

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

○Anne Synnes (Neonatologist & Director,

Neonatal Follow-Up Program Children's

& Women's Health Centre of BC Clinical

Professor University of British Columbia)

10:20 AM - 11:50 AM

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

○伊吹 圭二郎¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 齋藤 和由¹,

小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 芳村 直樹², 市田 落子¹

(1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

10:20 AM - 11:50 AM

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

○佐々木 孝¹, 白川 真¹, 渡邊 誠², 吉野 美緒², 橋本

佳亮², 深澤 隆治², 小川 俊一², 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病

院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

○栗嶋 クララ, 桑田 聖子, 築 明子, 岩本 洋一, 石戸

博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療セ

ンター 小児循環器部門)

10:20 AM - 11:50 AM

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

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聰¹, 武井 黄太¹,

田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村

達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病

院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外

科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳貞 光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩

¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金

基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療セン

ター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター

発達支援部 臨床心理室)

10:20 AM - 11:50 AM

第E会場

シンポジウム

シンポジウム8 (III-S08)

左側房室弁の外科治療

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した

Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形

成一深い Coaptationと Durabilityの向上を目

指してー

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 (あいち小児保健

医療総合センター 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

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

○笠原 真悟¹, 佐野 俊和², 堀尾 直裕², 小林 純子²,

石神 修大², 藤井 泰宏², 黒子 洋介², 小谷 恭弘², 新井

禎彦², 佐野 俊二² (1.岡山大学医歯薬学総合研究科

高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科,

2.岡山大学病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

○井出 雄二郎, 村田 真哉, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 菅野

勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎

(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

○岡田 公章, 枘岡 歩, 保土田 健太郎, 宇野 吉雅, 加藤

木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター

心臓病センター小児心臓外科)

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institut Jacques Cartier)

10:20 AM - 11:50 AM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (III-PD05)

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

座長:

今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

武田 充人 (北海道大学 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

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

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

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

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

8:40 AM - 10:10 AM

第B会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

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

臓血管外科, 2.岡山大学小児循環器科)

8:45 AM - 10:15 AM

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

cerebro-myocardial perfusion

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

8:45 AM - 10:15 AM

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

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-05] 左心低形成症候群の First palliationの違い

による生命予後および神経学的予後

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

8:45 AM - 10:15 AM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (JJS)

ファロー四徴症再手術

座長:

佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

1:00 PM - 2:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤 (聖路加国際大学)

1:00 PM - 2:30 PM

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

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

1:00 PM - 2:30 PM

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

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

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

1:00 PM - 2:30 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

第13回教育セミナー

第13回教育セミナー（13ES）

ステップアップ：不整脈・房室弁

座長：

鎌田 雅博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

河田 政明（自治医科大学 とちぎ子ども医療センター・成人先天性心
疾患センター）

3:00 PM - 6:00 PM 第A会場（天空 A）

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読
みたい不整脈

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷
テスト

○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断
される不整脈の管理と治療

○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈
科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司（山梨大学医学部附属病院 第二外科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断
（形態と重症度評価）

○新居 正基（静岡県立こども病院循環器センター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治
療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

3:00 PM - 6:00 PM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

外科卒業後教育ビデオセッション

外科卒業後教育ビデオセッション（SEV）

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

座長:

安藤 誠（榊原記念病院 小児心臓血管外科）

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

3:10 PM - 5:40 PM 第B会場（天空 センター）

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

○宮地 鑑（北里大学医学部 心臓血管外科）

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

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

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎（静岡県立こども病院循環器センター）

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○平松 祐司（筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学）

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○山岸 正明（京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○麻生 俊英（神奈川県立こども医療センター）

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni（“12 de Octubre” University Hospital）

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

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

3:10 PM - 5:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

医療安全セミナー

医療安全セミナー2 (CSS02)

「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度
の見直し～ (録画上映)

座長:

鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

1:55 PM - 2:40 PM 第A会場 (天空 A)

[CSS02-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状
況、制度の見直し～
※医療安全セミナー1の「録画上映」となりま
す

○木村 壮介 (日本医療安全調査機構 常務理事)

1:55 PM - 2:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16 (LS16)

本邦における児童の心不全治療の現状 ～植込み型補助人工心臓の有用性～

座長:小野 稔 (東京大学)

共催:センチュリーメディカル株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第A会場 (天空 A)

[LS16-01]

○山崎 健二 (東京女子医科大学)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS16-02]

○縄田 寛 (東京大学)

12:00 PM - 12:50 PM

第B会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11 (LS11)

成人における最新の Intervention

座長:金 成海 (静岡県立こども病院)

共催:ガデリウス・メディカル株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

[LS11-01]

○高山 守正 (榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM

第C会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12 (LS12)

川崎病急性期における動脈瘤発生の機序と巨大瘤の遠隔期の管理について

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

共催:一般社団法人 日本血液製剤機構

12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[LS12-01]

○深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

第D会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13 (LS13)

Fontan循環遠隔期における肝障害の超音波診断

座長:佐地 勉 (東邦大学名誉教授 心血管病研究先端統合講座)

共催:東芝メディカルシステムズ株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[LS13-01]

○住野 泰清 (東邦大学医療センター大森病院 消化器内科)

12:00 PM - 12:50 PM

第E会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14 (LS14)

Figulla Flex II ASD Occluder

座長:富田 英

共催:日本ライフライン

12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[LS14-01]

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

12:00 PM - 12:50 PM

第F会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15 (LS15)

目指せプロフェッショナル！看護に活かすものの見方・考え方

座長:高橋 久美子 (日本医科大学武蔵小杉病院)

共催:株式会社 学研メディカルサポート

12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

[LS15-01]

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

12:00 PM - 12:50 PM

Fri. Jul 8, 2016

第C会場

要望演題 | 重症心不全

要望演題8 (YB08)

重症心不全

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

8:50 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

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

8:50 AM - 9:30 AM

要望演題 | MAPCA

要望演題9 (YB09)

MAPCA

座長:

猪飼 秋夫 (岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

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

○菅野 幹雄, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野

勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎

(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

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

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

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

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-04] 中心肺動脈欠損および高度低形成を伴う

PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

要望演題 | Ebsteinの病態と外科治療

要望演題10 (YB10)

Ebsteinの病態と外科治療

座長:

川崎 志保理 (順天堂大学医学部 胸部外科)

10:30 AM - 11:10 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

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

外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介², 古井 貞浩², 松原 大輔², 安斉 達也², 南 孝臣² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-04] C o n e手術 術前後のc M R I 所見から見たもの～新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したE b s t e i n奇形の1例～

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 山本 英範¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 櫻井 寛久² (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

10:30 AM - 11:10 AM

第D会場

要望演題 | Heterotaxy

要望演題11 (YB11)

Heterotaxy

座長:

白石 修一 (新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績～1

00例超の経験から～

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

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

○吉田 修一郎¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野

正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第D会場

一般口演 | 心臓血管機能1

一般口演1-09 (III-OR109)

心臓血管機能1

座長:

増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

一般口演 | 心臓血管機能2

一般口演1-10 (III-OR110)

心臓血管機能2

座長:

小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演1-16 (III-OR116)

心筋心膜疾患

座長:

中島 弘道 (千葉県立こども病院 循環器内科)

11:05 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

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

る検討

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-03] 小児急性心筋炎で遠隔期心後遺症を予測する因子

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

11:05 AM - 11:55 AM

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

画像診断3

座長:

麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-OR108-01] 320 Area Detector CTによる右室機能評価

価 - 心臓 MRI以外の右室機能評価の選択肢として -

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

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-02] 閾値ベース磁気共鳴セグメン

テーション・アルゴリズムによって定量化した肺右心室、体右心室及び単右心室の肉柱構造が機能と血流に及ぼす影響: 正確な右室容量解析

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

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-03] 心臓 MRIによる心室容積評価の検討

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 栗津原 信一², 青木 宏志², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 放射線科)

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-04] 3D cine Phase Contrast MRIによるフォン

タン血流の可視化と定量化 - Lateral tunnel TCPC と Extracardiac TCPCの比較 -

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

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-05] 動脈管カテーテル治療における心腔内エ

コーの有用性 - 血管造影 大動脈造影やCTとの比較 -

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

1:50 PM - 2:40 PM

第E会場

一般口演 | 画像診断3

一般口演1-08 (III-OR108)

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達3

一般口演1-21 (III-OR121)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

9:15 AM - 10:05 AM 第E会場 (シンシア ノース)

[III-OR121-01] Fontan術後の収縮能低下の関与因子は何か

○加藤 昭生, 浜道 裕二, 松井 拓也, 小林 匠, 齊藤
美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実,
矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児科)

9:15 AM - 10:05 AM

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

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

9:15 AM - 10:05 AM

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

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

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-04] 肝硬度測定による Fontan循環の検討

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

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-05] チアノーゼ性心疾患術後の肝機能

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

9:15 AM - 10:05 AM

Fri. Jul 8, 2016

ポスター会場

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常2

ポスターセッション (P04)

染色体異常・遺伝子異常2

座長:

石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 胎児心臓病学3

ポスターセッション (P07)

胎児心臓病学3

座長:

菱谷 隆 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 複雑心奇形2

ポスターセッション (P10)

複雑心奇形2

座長:

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

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 画像診断1

ポスターセッション (P12)

画像診断1

座長:

豊野 学朋 (秋田大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路のCMR定量評価

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P12-04] 極低出生体重児における3D超音波計測による左房容積の推移

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 画像診断4

ポスターセッション (P15)

画像診断4

座長:

桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | カテーテル治療1

ポスターセッション (P18)

カテーテル治療1

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | カテーテル治療4

ポスターセッション (P21)

カテーテル治療4

座長:

田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

repairを施行しえた1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カップリングの関係

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈4

ポスターセッション (P25)

電気生理学・不整脈4

座長:

上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈5

ポスターセッション (P26)

電気生理学・不整脈5

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

- [P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討
 ○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験
 ○西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 豊原 啓子¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例
 ○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理2

ポスターセッション (P30)

集中治療・周術期管理2

座長:

川副 康隆 (千葉県立循環器病センター 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

- [P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生したFontan術後患児の1例
 ○本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 坂口 平馬², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P30-02] ダブトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA縦隔炎の1乳児例
 ○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例
 ○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平²,

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

1:50 PM - 2:40 PM

- [P30-04] 先天性 QT延長症候群(1型)を合併したLoeys-Dietz症候群の周術期管理の経験
 ○山本 雅樹, 玉城 涉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討
 ○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患1

ポスターセッション (P33)

心筋心膜疾患1

座長:

吉林 宗夫 (宇治徳州会病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

- [P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例
 ○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例
 ○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学医学部 生殖発達医学講座小児科学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例
 ○三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について
 ○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

- [P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係
 ○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口

宏太（北海道大学病院 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心筋心膜疾患4

ポスターセッション（P36）

心筋心膜疾患4

座長:

手島 秀剛（市立大村市民病院 小児科）

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植2

ポスターセッション（P38）

心不全・心移植2

座長:

鎌田 政博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心不全・心移植3

ポスターセッション（P39）

心不全・心移植3

座長:

田中 高志（宮城県立こども病院 循環器科）

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達3

ポスターセッション (P43)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

赤尾 見春 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対

し, スピロノラクトン, 肺血管拡張薬, アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え, β遮断薬を導入し寛解を得た1例

○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient

Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達6

ポスターセッション (P46)

術後遠隔期・合併症・発達6

座長:

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

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

清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII 因子欠乏

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患1

ポスターセッション (P49)

成人先天性心疾患1

座長:

高橋 一浩 (不沢記念病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久美代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 成人先天性心疾患5

ポスターセッション (P53)

成人先天性心疾患5

座長:

前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心

疾患の手術成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

ポスターセッション (P56)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代,

徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究1

ポスターセッション (P59)

心血管発生・基礎研究1

座長:

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管2

ポスターセッション (P62)

川崎病・冠動脈・血管2

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管4

ポスターセッション (P64)

川崎病・冠動脈・血管4

座長:

岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 第一小児科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P64-01] γ-グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-06] 川崎病口ーリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | その他2

ポスターセッション (P69)

その他2

座長:

高橋 邦彦 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | Heterotaxia・房室弁

ポスターセッション-外科治療03 (P72)

Heterotaxia・房室弁

座長:

小沼 武司 (三重大学付属病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橋 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した

Heterotaxy症候群の治療成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | PAbanding、その他

ポスターセッション-外科治療06 (P75)

PAbanding、その他

座長:

長嶋 光樹 (東京女子医科大学)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | VSD、AVSD、その他

ポスターセッション-外科治療09 (P78)

VSD、AVSD、その他

座長:

芳村 直樹 (富山大学医学部 第一外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-04] 成人期に修復術・再(々)手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

ポスターセッション | IAA/COA、その他

ポスターセッション-外科治療12 (P81)

IAA/COA、その他

座長:

鈴木 保之 (弘前大学 医学部 第一外科)

1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

Fri. Jul 8, 2016

第F会場

パネルディスカッション(多領域専門職部門)

パネルディスカッション(多領域専門職部門) (III-TPD01)

移行期支援における多領域連携

座長:

市田 菫子 (富山大学医学部 小児科)

水野 芳子 (千葉県循環器病センター)

8:40 AM - 10:10 AM 第F会場 (シンシア サウス)

[III-TPD01-01] 社会保障制度の現状と就労実態

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造^{1,2}, 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一²

(1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-02] 移行期支援プログラムと支援の展開

○落合 亮太¹, 権守 礼実² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-03] 学校の現状と課題を考える

○山口 秀子 (千葉大学 学生相談室インテーカー)

8:40 AM - 10:10 AM

Fri. Jul 8, 2016

第F会場

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）08（III-TOR08）

座長:

三浦 稚郁子（日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 看護部）

10:15 AM - 11:05 AM 第F会場（シンシア サウス）

[III-TOR08-01] PICUにおける病棟看護師の危機管理意識向上への取り組み～RCAの活用への定着を目指して～

○所 明日香, 長柄 美保子, 若山 志ほみ（岐阜県総合医療センター）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-02] ICUにおける心臓血管外科術後管理の看護実践能力向上にむけた取り組み～手術室と連携した研修体制の構築～

○柴山 ゆかり, 山縣 和泉（茨城県立こども病院）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-03] 小児循環器 ICUにおける看護師の追加鎮静の必要性の判断

○本田 真也, 坂本 佳津子, 中井 佐江子, 西澤 由美子（兵庫県立こども病院）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-04] A病棟の看護師の急変に対する現状把握—循環器領域と循環器以外の看護師の比較—

○田村 芳子¹, 木島 久仁子¹, 高野 朝乃¹, 富樫 哲雄¹, 福島 富美子¹, 亘 啓子², 宮本 隆司³, 小林 富男⁴（1.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療室, 2.群馬県立小児医療センター GRM, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.群馬県立小児医療センター 循環器）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-05] 成人ユニットとしての外科系集中治療室における小児心臓血管外科の術後急変の経験と今後の課題

○山田 友紀¹, 高島 泉¹, 細萱 順一¹, 背戸 陽子¹, 渡邊 誠², 佐々木 孝³, 小川 俊一²（1.日本医科大学付属病院 外科系集中治療室, 2.日本医科大学付属病院 小児科, 3.日本医科大学付属病院 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）09（III-TOR09）

座長:

森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）

11:10 AM - 12:00 PM 第F会場（シンシア サウス）

[III-TOR09-01] 心疾患を有する小児をもつ家族の蘇生に対する意識の変化—心不全教育を含む小児心肺蘇生法講習会の導入—

○小谷 弥生, 千明 桃子, 川浦 秀明, 後藤 真紀,

佐川 有子, 都丸 八重子（群馬県立小児医療センター）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-02] フォンタン術後患者とその家族への集団患者教育 ～フォンタンの会を実施して～

○石川 さやか¹, 富樫 哲雄², 堀口 佳菜子¹, 清水

奈保³, 都丸 八重子³, 熊丸 めぐみ⁴, 中島 公子⁵,

小林 富男⁵（1.群馬県立小児医療センター 看護

部 外来, 2.群馬県立小児医療センター 看護部

小児集中治療室, 3.群馬県立小児医療センター

看護部, 4.群馬県立小児医療センター リハビリ

テーション課, 5.群馬県立小児医療センター 循環

器科）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-03] 生徒に対する一次救命処置およびAED使用方法に関する効果的な指導方法の検討

○飯田 千文¹, 望月 彩子¹, 小泉 敬一², 小鹿 学²,

杉田 完爾², 星合 美奈子²（1.甲府市医師会小児

初期救急医療センター, 2.山梨大学医学部 小児

科）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-04] これが出来るよ！こうしたら出来る

よ！～家族と開催する心臓病児の運動会開催報告～

○竹内 好野¹, 権守 礼美¹, 柳 貞光², 小野 晋², 佐藤

一寿², 吉井 公浩², 稲垣 佳典², 康井 制洋², 麻生

俊英³, 江野澤 聖⁴, 鶴見 伸子⁴（1.神奈川県立こ

ども医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医

療センター 循環器科, 3.神奈川県立こども医療セ

ンター 心臓血管外科, 4.全国心臓病の子どもを守

る会 横浜支部）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-05] こども心臓セミナー参加は、フォンタン術後患児の意識や行動にどのような変化をもたらすか

○大津 幸枝¹, 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 岩本 洋一

², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明²（1.埼玉医科

大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総

Fri. Jul 8, 2016 一般口演（多領域専門職部門）

合医療センター小児循環器科）

11:10 AM - 12:00 PM

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

Fri. Jul 8, 2016

3:00 PM - 5:30 PM

第C会場

市民公開講座

市民公開講座（LOP）

心疾患患者の社会的自立を目指して - 小児から成人への移行期の諸問題を考える -

座長:

西島 信（鹿児島生協病院 小児科）

星合 美奈子（山梨大学医学部 新生児集中治療部）

3:00 PM - 5:30 PM 第C会場（オーロラ ウェスト）

[LOP-00] 開会の挨拶

小川 俊一（日本医科大学, 第52回日本小児循環器学会・学術集会 会長）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-01] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して

小児期から成人期への移行（トランジション）を考えるにあたって

○窪田 満（国立成育医療研究センター 総合診療部）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-02] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して

先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから

○落合 亮太（横浜市立大学医学部 医学研究科看護学科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-03] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

小児期・成人期の医療費補助制度

○掛江 直子（国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-04] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

生活保障に関連した支援制度（身体障害者認定、年金・生活保障）

○西島 信（鹿児島生協病院 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-05] 就労支援の現状と問題点

自立支援制度と愛媛での就労支援

○檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-06] 就労支援の現状と問題点

社会の中での自立を目指して（患者の立場から）

○末永 瞳（心友会 患者）

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

委員会報告,COI・専門医制度

委員会報告,COI・専門医制度（ICS）

座長:

土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院）

10:15 AM - 11:05 AM 第A会場（天空 A）

[ICS-01] COIについて

○野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[ICS-02] 専門医制度の現状と今後の見通し

○富田 英（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

10:15 AM - 11:05 AM

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

モーニングセミナー

モーニングセミナー2 (MS02)

臨床研究入門2 - 実際の抄録のブラッシュアップと学
ぶ -

座長:

小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画室)

8:00 AM - 8:40 AM 第B会場 (天空 センター)

[MS02-01]

○三浦 大, 金子 徹治, 森川 和彦 (東京都立小児総合医
療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

[MS02-02]

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研
究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

Fri. Jul 8, 2016

標本展示会場

標本展示

組織標本（TIS03）

9:00 AM - 12:00 PM 標本展示会場（輝）

[TIS03-01] 標本展示（ルーム輝）

9:00 AM - 12:00 PM

閉会式

閉会式（ CC）

Fri. Jul 8, 2016 2:45 PM - 2:55 PM 第A会場 (天空 A)

CC-01

[CC-01]

2:45 PM - 2:55 PM

2:45 PM - 2:55 PM (Fri. Jul 8, 2016 2:45 PM - 2:55 PM 第A会場)

特別講演

特別講演（ SL02）

「生きている」を見つめるライフステージ医療 — 生命誌の視点から —

座長:

小川 俊一（日本医科大学）

Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場 (天空 A)

SL02-01

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

○中村 桂子（J T 生命誌研究館）

1:00 PM - 1:45 PM

1:00 PM - 1:45 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 1:45 PM 第A会場)

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

○中村 桂子 (JT生命誌研究館)

生命誌は、人間は38億年の歴史をもつ地球上で多種多様な生きものの一つであるという視点で「よく生きる」ことを考える知です。具体的にはゲノムを切り口に、生きものとはなにか、ヒトとは何かを知り、その中で「人間としての私」を考えていきます。生きものは生れ、育ち、老い、死ぬという時間の中で考える対象です。現代社会を支えている「機械論的世界論」では生きものも機械のように捉えその構造と機能を知り、医療もそれを癒すことを重視しています。

ここで、生きものは機械ではないというあたりまえのことを踏まえた「生命論的世界観」の中で考えるために、人間の一生を乳児期、幼児期、学童期、青年期、壮年期、老年期（前期・後期）に区分したライフステージという見方をもちます。そして、どのステージも十分に生きること、先のステージのための準備をすること、他のステージとの関係に円滑に進むようにすることを大切にしたい社会にしたいと思います。私たちはこのような生きものとしての一生を送る間に、必ず患者として医療に接することになります。

そこで、医療も上に述べたライフステージを思いきり生きることを支える「ライフステージ医療」であって欲しいと願います。

医学の進歩を支え、基礎となっている生命科学は、生命体で起きているメカニズムの解明を大きく進めましたが、人間が「生きている」という実感につながるところが欠けているように思い、もう一度人間は生きものであるというあたりまえのことを基本に置き、時間と関係を重視する「生命誌」の立場から医療を考えてみたいと思います。

海外招請講演

海外招請講演12 (IL-12)

TBD

座長:

佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 2:35 PM - 3:05 PM 第B会場 (天空 センター)

III-IL-12

[III-IL-12] TBD

○Emre Belli (Institut Jacques Cartier)

2:35 PM - 3:05 PM

2:35 PM - 3:05 PM (Fri. Jul 8, 2016 2:35 PM - 3:05 PM 第B会場)

[III-IL-12] TBD

○Emre Belli (Institut Jacques Cartier)

TBD

海外招請講演

海外招請講演11（IL-11）

Cardiopulmonary Resuscitation and Automated External Defibrillation Education in Philadelphia High Schools

座長:

野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）

Fri. Jul 8, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第C会場（オーロラ ウェスト）

III-IL-11

[III-IL-11] Cardiopulmonary Resuscitation and Automated External Defibrillation Education in Philadelphia High Schools

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

11:25 AM - 11:55 AM

11:25 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:25 AM - 11:55 AM 第C会場)

[III-IL-11] Cardiopulmonary Resuscitation and Automated External Defibrillation Education in Philadelphia High Schools

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

Background: Bystander cardiopulmonary resuscitation (CPR) rates are low. Our study aim was to encourage Philadelphia high school students to develop CPR/AED (automated external defibrillator) training programs and to assess their efficacy. The students focused on developing innovative ways to learn the skills of CPR/ AED use, to increase willingness to respond in an emergency, and to retain effective psychomotor resuscitation skills.

Methods: Health education classes in 15 Philadelphia School District high schools were selected, with one Control and one Study Class per school. Both completed CPR/AED pre- and post-tests to assess cognitive knowledge and psychomotor skills. After pre-tests, both were taught CPR skills and AED use by their health teacher. Study Classes developed innovative programs to learn, teach, and retain CPR/AED skills. The Study Classes competed in multiple CPR/AED skills events at a CPR/AED competitive event (CPR/AED Olympics).

Results: All students' cognitive and psychomotor skills improved with standard classroom education (p Conclusion: Students who developed creative and novel methods of teaching and learning resuscitation skills showed outstanding application of these skills in a Mock Code with remarkable psychomotor skill retention, potentially empowering a new generation of effectively trained CPR bystanders.

海外招請講演

海外招請講演10 (IL-10)

Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease

座長:

賀藤 均 (国立成育医療センター)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:10 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-IL-10

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

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

8:40 AM - 9:10 AM

8:40 AM - 9:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:10 AM 第E会場)

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

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

Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease

Jan Janoušek, Children's Heart Centre, 2nd Faculty of Medicine, Charles University in Prague and Motol University Hospital, Prague, Czech Republic

Cardiac resynchronization therapy (CRT) is an established treatment option for adult patients suffering from heart failure due to idiopathic or ischemic cardiomyopathy associated with electromechanical dyssynchrony. A limited evidence exists suggests efficacy of CRT in patients with congenital heart disease (CHD). Due to the heterogeneity of structural and functional substrates CRT implantation techniques are different with a prevailing thoracotomy or hybrid approach. Efficacy of CRT in CHD seems to depend on the anatomy of the systemic ventricle with best results achieved in systemic left ventricular patients upgraded to CRT from conventional pacing. Indications to CRT in patients with CHD have been recently reviewed in the PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. They include patients with systemic left, right and single ventricular anatomy along with electromechanical dyssynchrony caused by bundle branch block or conventional ventricular pacing. Due to lack of randomized prospective studies the recommendations are based mostly on C level of evidence. Despite many differences CRT seems to offer a similar benefit as to adult patients with idiopathic or ischemic cardiomyopathy and should be considered whenever electromechanical dyssynchrony is encountered along with heart failure.

教育講演

教育講演6（ EL06）

TBD

座長:

鮎沢 衛（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:35 PM 第C会場（オーロラ ウェスト）

EL06-01

[EL06-01] 子どもの未来の健康のために～科学的根拠に基づく食育実践の可能性～

○森 真理（武庫川女子大学 国際健康開発研究所）

1:50 PM - 2:35 PM

1:50 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:35 PM 第C会場)

[EL06-01] 子どもの未来の健康のために～科学的根拠に基づく食育実践の可能性～

○森 真理（武庫川女子大学 国際健康開発研究所）

食育基本法が世界に先駆けて平成17年6月に施行された日本では、栄養教諭制度の施行や保育所保育指針に食育を盛り込むなど、子ども達の健全な発育のために食育によるあらゆる手段を講じています。

しかし、現実はどうでしょうか。

私たちの研究所では、農水省の食育補助金など様々な研究費で、子ども達への食育をテーマとした研究を実施して参りました。まずは若い世代の健康状態を把握するため、「食育健診」と銘打って、5年間にわたり1000名以上の男女中高生の健康診断を行いました。この食育健診では、健診結果で気になる点があった場合に栄養アドバイスを行い、それを克服するという内容で実施し、これまで若い世代の健康状態の現状や痩せの問題、低出生体重児の将来の健康リスクの可能性から妊婦の食習慣の問題などについて検討し、その成果を子ども達の食育に生かせるように努めて参りました。そして、現在の食べ方の問題が、本人の将来の健康だけでなく、後世の健康にも影響を与える可能性がある事も広く伝える事に努めています。

正しい情報を伝える事で、現在の食べ方の問題点に気づき、自ら改善できるような食育の実践が理想と考え、これまで様々なエビデンスを構築するため、食育介入や栄養介入研究を子ども達の協力を得ながら実践して参りました。

今回は、その例をいくつかお話しさせて頂き、それらの介入研究が子ども達の栄養改善や健康リスクの軽減に繋がっている可能性があるか否かのご意見を伺うと共に、特に循環器疾患関連では、子どもの頃からの塩分摂取が、成人後の血圧の上昇に影響を与えるとの報告から、子ども達への適塩指導の食育の実践例などの報告もさせて頂きます。

食育基本法の第九条から十三条では、国や地方公共団体、教育関係者等及び農林漁業者や食品関連事業者、そして国民まで、「基本的理念に則り、あらゆるところで食育の推進に寄与することが責務」とうたわれ、国民に至っては、「生涯にわたり健全な食生活の実現に自ら努める」と述べられています。将来の健康維持のために、若い世代からの食育は重要です。しかし、実践するだけの食育ではなく、科学的根拠に基づいた有効な食育が広まる事を期待し、今後も食育介入によるエビデンスの構築に貢献しようと考えています。

教育講演

教育講演5（ EL05）

TBD

座長:

赤木 禎治（岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:00 AM 第D会場（オーロラ イースト）

EL05-01

[EL05-01] TBD

○高山 守正（榊原記念病院）

10:30 AM - 11:00 AM

10:30 AM - 11:00 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:00 AM 第D会場)

[EL05-01] TBD

○高山 守正 (榊原記念病院)

TBD

Legend Lecture

Legend Lecture3 (LL03)

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

座長:

安河内 聡 (長野県立こども病院循環器センター)

Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 11:55 AM 第A会場 (天空 A)

LL03-01

[LL03-01] 明日の小児循環器学を担う君たちへ心エコーが小児循環器医療に果たして きた役割

○里見 元義 (さとみクリニック)

11:10 AM - 11:55 AM

11:10 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 11:55 AM 第A会場)

[LL03-01] 明日の小児循環器学を担う君たちへ心エコーが小児循環器医療に果たしてきた役割

○里見 元義 (さとみクリニック)

明日の小児循環器学を担う君たちへ

心エコーが小児循環器医療に果たしてきた役割

半生を心エコー進歩の歴史の渦中に身を置いたひとりとして、本 Lectureを命ぜられたことはこの上ない光栄である。

心エコー図はソナーや魚群探知機と同じ原理を、カラードブラはレーダー技術の MTI を、また Speckle Tracking は、軍事技術の標的ロックオンと同様の技術を応用している。音速に基づくフレームレートの限界に直面した時には、心エコー法の限界を実感したこともあったが、技術者は parallel receive beamformingという新発想で乗り越えた。今ではシネアンジオグラフィーよりはるかに高い時間分解能を得ることに成功した。この技術的進歩はリアルタイム 3 Dエコーへと発展する際にも大いに貢献している。診断装置としての発展には臨床家が要望し、技術者が解決して乗り越えることの繰り返しが行われた。

これらの技術的発展の段階に応じて、シングルビーム Mモードでは、弁の位置を知ることにより新生児の大血管転位症を診断することに貢献した。4つの弁の間をスキャンすることにより種々の疾患の診断の補助となった。断層エコーが導入されると、総動脈幹症を含めて大血管の立体的位置関係を正確に診断できるようになった。それまで剖検か心血管造影が必要とされた先天性心疾患の区分診断法に断層心エコー法を応用することにより非侵襲的に正確に行うことができるようになった。カラードブラエコーが導入されると総肺静脈還流異常症の正確な診断が可能となり、救命率向上に貢献した。連続波ドプラを用いることにより圧情報を加えることができるようになった。3 Dエコーは心内形態をそのまま表示することにより手術計画の立案に貢献した。解像度とフレームレートの向上とともに、出生前診断が普及し、疾患の全体像が把握できるようになり出生後の変化を予測して医療を行う前方視的医療に貢献している。

いくつもの限界とも思われる局面を開いて発展を遂げてきた技術者と臨床家たちの英知と努力を目の当たりにして、その一部でも伝えることができれば幸いである。

シンポジウム

シンポジウム9 (III-S09)

周術期から遠隔期に渡る手術による精神・神経発達の評価

座長:

市田 路子 (富山大学医学部 小児科)

小山 耕太郎 (岩手医科大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場 (天空 センター)

III-S09-01~III-S09-06

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

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

10:20 AM - 11:50 AM

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

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

10:20 AM - 11:50 AM

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

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

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

10:20 AM - 11:50 AM

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

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳貞 光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 発達支援部 臨床心理室)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

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

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

With 80% survival to adulthood, knowledge of long term outcomes associated with complex congenital heart disease (CHD) is increasingly important. Outcome is dependent on the type of CHD and the presence or absence of a genetic anomaly. Other risk factors include pre-operative abnormal neurological exam or brain MRI, lower birth weight, and poor condition at birth. Peri-operative risk factors include longer total intraoperative support time, post-operative seizures and additional surgeries. Higher socioeconomic status is protective. After adjustment for risk factors, small improvements in motor and cognitive development were seen from 1996-2009. Typically, motor and cognitive delays are seen in the first 2-3 years and mild cognitive, executive function, communication, social and behavioral impairments at school age. Severe disability is uncommon. Fetal MRI imaging has demonstrated abnormal brain growth and maturation associated with altered blood flow with complex CHD. MRI white matter injury patterns are similar to the preterm population suggesting similar vulnerabilities. Though intraoperative emboli or global ischemic insults may cause neurological injury, this explains

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

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

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

【はじめに】先天性心疾患児は胎児期からの脳血流異常や周術期などの問題により、神経発達予後に影響を受けると言われている。当院では、2004年より先天性心疾患児の発達検査、知能検査を積極的に行い、患児の発達支援に努めてきた。【目的】当院で施行した発達・知能検査をもとに、学童期の知能指数と乳幼児期の発達指数の関連を明らかにすること。【方法】2004年10月から2015年11月までの間に当院で乳幼児期と学童期にそれぞれ発達検査と知能検査を施行した先天性心疾患児75人が対象。乳幼児期の精神発達指数(MDI)、運動発達指数(PDI)と学童期の知能検査(FIQ)との関連を調べた。発達検査は Bayley2または Bayley3乳幼児発達検査、知能検査は WISC3または WISC4を用いて評価を行った。【結果】乳幼児期の MDIと PDIはそれぞれ、 91.6 ± 12.0 、 91.0 ± 17.0 、学童期の FIQは 93 ± 14.0 で正常と比べると低い傾向にあった。Fontan群と Non-Fontan群を比較すると、MDIは 88.7 ± 12.2 vs 96.0 ± 14.0 で有意差を認めなかったが、PDIは 83.0 ± 14.0 vs 96.0 ± 14.0 と有意差を認めた($p=0.0003$)。乳児期 MDIと学童期 FIQの間には正の相関関係が見られ($R^2=0.37$)、乳児期に MDI<90の群は、MDI ≥ 90 の群に比べ学童期の FIQが有意に低く(84.0 ± 13.0 vs 100 ± 10.0 , $p=0.0001$)、Fontan群ではより強い相関関係を認めた($R^2=0.56$)。一方で PDIにおいては同様の傾向は認めなかった。【考察】学童期 FIQは乳幼児期 MDIの影響を受ける。乳幼児期早期から発達評価を行い、適正な介入を行うことで学童期の知能指数の改善につながる可能性がある。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

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

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

先天性心疾患に対する外科治療の成績は改善し、2013年の胸部外科学会集計では開心術の手術死亡率は2.2%であった。中でも複雑心奇形の手術成績はこの10年間で著明に改善した。手術を乗り越えたこどもたちの遠隔期の問題として、精神・神経発達が注目を集めている。文献では新生児・乳児早期に心臓手術を受けたこどもの遠隔期の神経発達評価では、30%で軽度以上の発達の遅れが指摘されている。要因は多元的であるが、胎生期の脳血流の問題（術前因子）、手術侵襲・人工心肺の影響・虚血再灌流（術中因子）、周術期の低心拍出量症候群（術後因子）、さらに遠隔期に至るまでの社会環境などが考えられる。

当院では倫理委員会の承認の下、インフォームド・コンセントが得られた新生児・乳児の心臓手術時に、麻酔導入から術後ICU退室まで脳組織酸素飽和度を持続的にモニタリングし、Amplitude-integrated EEG (aEEG)を装着し脳機能を記録している。また術前後で脳MRIを撮影し、Bayley乳幼児発達検査（第3版）を用いた神経発達評価を行っている。周術期に脳循環が適切に保たれているか、術後器質的な脳病変が出現していないかどうか、術後の精神・神経発達が適切かを評価し、必要に応じて介入を行っている。

先天性心疾患を合併した患児の術後遠隔期の精神・神経発達の問題点を文献から考察し、当院での小児心臓外科術後神経発達フォローアップの取り組みについて報告する。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-04] Fontan循環における脳循環評価

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

【背景】Fontan術後患者では、高次機能障害を認めることが少なくない。その原因として、生後すぐの手術の他、少ない体血流と高い中心静脈による循環鬱滞が各臓器へ影響し、脳循環にも異常も来している可能性がある。

【目的】Fontan循環における脳循環を評価する。

【方法】対象はFontan術後（Fontan群）43名、対照群としてFallot四徴症術後（TOF群）24名と比較した。MRI検査で総頸動脈、上大静脈（SVC）、下大静脈（IVC）血流、心係数（CI）を測定し、心臓カテーテル検査データから酸素消費量および上半身と下半身の酸素需要供給バランスの比 oxygenation balance index(OBI)を算出した。

【結果】Fontan群、TOF群は共に、総頸動脈およびSVC血流は、CIと有意な正の相関関係を認め（Fontan群各々 $r=0.89, 0.93$, $P<0.00001$, TOF群各々 $r=0.95, 0.78$, $P<0.001$ ）、低心拍出は脳循環にも直接的に影響を与えることが示唆された。一方、CIとSVC血流/IVC血流はTOF群では一定に保たれているのに対し、Fontan群では正の相関関係を認め、Fontan群では低心拍出時に脳血流の維持が困難である可能性が示された。OBIはFontan群で 1.1 ± 0.4 と1前後に保たれていたが、OBI<1の症例は、総頸動脈およびSVC血流は低下している症例であった。Fontan群の上半身の酸素消費量は、SVC血流と正の相関関係を認めた（ $P<0.001$ ）。上半身の酸素消費量 = (上行大動脈血酸素含有量 - SVC血酸素含有量) × 上半身血流で表され、上半身血流減少時には6

SatO₂が増大することから、Fontan群での酸素消費量の減少幅は血流減少の変化よりも少なく、バランスを維持できていないことが示された。

【考察】Fontan群では、脳への血流分配が低下した状態では、脳酸素消費量を抑える方向に働くものの、代償するには至らず、酸素需要供給バランスを維持することが困難な可能性がある。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

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

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

【背景】高肺血流のため循環不全を呈する先天性心疾患の管理において窒素ガスを用いた低酸素換気療法の有用性が報告されているが、遠隔期の知的発達に対する報告はない。【目的】新生児期低酸素換気療法の知的発達に与える影響について発達検査を用いて検討すること。【対象】遠隔期に発達検査を施行した先天性心疾患（CHD）で、新生児期の低酸素換気療法（HypoT）67例（H群）と同様の疾患群でHypoTを使用しなかった35例（N群）。【方法】H群とN群での各発達検査での精神年齢/生活年齢や発達・知能指数(新版K式発達検査、Bayley発達検査、WISC-III、IV)をカルテ記載から後方視的に調べ検討。【結果】新版K式検査（N群:18例（3.3歳）、H群:7例（3.5歳））でのDQ（全領域）はH群:中央値74 vs N群:59（NS）。Bayley（H群:18例（3.0歳）、N群:16例（1.1歳））での発達年齢/生活年齢はH群86 vs N群86.5（NS）。WISCIII+IV（（H群:26例（6.1歳）、N群:14例（7.3歳）））でのIQ（全検査）はH群83 vs N群85（NS）。H群で窒素使用期間と知的発達の相関関係は、新版K式（R=0.21（NS）、Bayley:R=0.13（NS）、WISCIII+IV:R=0.20（NS））ともに有意な相関はなかった。左心低形成症候群とその他の疾患でも、新版K式のDQ（全領域）42.5 vs 69.5（NS）、Bayleyの発達年齢/生活年齢は77 vs 86（NS）、WISCIII+IVのIQは90 vs 82（NS）といずれも有意差はなかった。【結語】新生児期の低酸素換気療法は、CHD患者の知的発達に優位な影響を与えない。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第B会場)

[III-S09-06] Fontan術後患者の幼児期における発達評価

○小野 晋¹, 柳 貞光¹, 尾方 綾², 稲垣 佳典¹, 吉井 公浩¹, 岡 健介¹, 佐藤 一寿¹, 新津 麻子¹, 咲間 裕之¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 発達支援部 臨床心理室)

【対象】2013年7月から2015年12月に発達検査を行ったFontan術後患者の幼児47例。【方法】3-4歳児（30例）に対して新版K式発達検査（K式）を行い、5-6歳児（22例）に対してWISC-4知能検査（WISC）を行った（重複症例あり）。K式では姿勢運動、認知適応、言語社会、全領域の発達指数を評価し、WISCでは言語理解、知覚推理、ワーキングメモリー、処理速度の指標と全検査IQを評価した。またK式的全領域発達指数、WISCの全検査IQに対して寄与する因子を重回帰分析を用いて検討した。検討項目は（1）胎児診断の有無、（2）低出生体重児、（3）介入を要した高肺血流状態の有無、（4）初回on-pump手術時日齢、（5）手術回数、（6）Glenn手術到達月齢、（7）Fontan手術到達月齢、（8）動脈血酸素飽和度、（9）中心静脈圧、（10）BNPの12項目とした（8,9,10はFontan手術後1年の評価カテーテル時の値を採用）。なお、それぞれの指数は70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義した。【結果】3-4歳K式では正常、境界、遅滞のパーセンテージが各々姿勢運動（40,20,40）、認知適応（30,50,20）、言語社会（37,23,40）、全領域（30,43,27）であった。同様に5-6歳WISCでは言語理解（82,18,0）、知覚推理（68,32,0）、ワーキングメモ

リー(77,23,0)、処理速度(77,23,0)全検査IQ(64,36,0)であった。5-6歳 WISCの全検査IQの成績は3-4歳 K式の全領域発達指数結果と比較し良好であった($p<0.01$)。3-4歳 K式の全領域発達指数に寄与する因子は非低出生体重児($p<0.01$)、少ない手術回数($p=0.03$)であり、5-6歳 WISCの全検査IQに寄与する因子は抽出されなかった。【結語】Fontan術後患者の発達は3-4歳に比し5-6歳のほうが良好であり、幼児早期で発達の遅れが見られる患児も就学前にはキャッチアップする可能性が示唆された。また、非低出生体重児、手術回数が少ないことは発達予後に良好な影響を与える。

シンポジウム

シンポジウム8 (III-S08)

左側房室弁の外科治療

座長:

山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-S08-01~III-S08-04

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成—深い Coaptationと Durabilityの向上を目指して—

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

10:20 AM - 11:50 AM

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

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

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

10:20 AM - 11:50 AM

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institutue Jacques Cartier)

10:20 AM - 11:50 AM

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-01] Fibrous Skeltonを意識した Polytetrafluoroethylene Stripによる弁輪形成ー深い Coaptationと Durabilityの向上を目指してー

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

【背景】成人の僧帽弁形成術においては人工弁輪を用いて coaptationを深めることが一般的で、リングの欠如が遠隔期の MR再発のリスクである。一方小児では人工弁輪の使用は難しく、成長も考慮しなくてはならない。弁輪形成は Key-Leadといった、弁輪をいわゆる“漬す”手技が一般的であったが、弁尖の coaptationを重視し、より生理的に弁尖を“活かした”形成術が durabilityの向上につながると我々は考えた。【方法】心臓繊維骨格 (cardiac fibrous skelton) を意識し trigon方向への弁輪縫縮 (前後径の短縮) を誘導し必要な弁尖の coaptationを得ることが conceptである。Trigonもしくはそれに相当する部分を同定する。必要な弁尖の形成を行った後、病変側の trigonから後尖弁輪へ horizontal mattressに数針運針する。次に水試験を行い運針した糸を前方へ (Trigonに向けて) けん引し、逆流が完全に制御されるのに必要な縫縮距離を計測する。目標とする短縮距離に 0.6mmPTFE patchを strip状に trimmingし flexibleな人工弁輪として用いる。片側では前後径の短縮が不十分な場合、もしくは左右対象な病変の場合、対側にも同様の手技を行う。弁輪固定していない後尖と前尖弁輪は intactであり、成長と durabilityの両立を目指している。ハイビジョン画質の手術動画を供覧する。【結果】6例に同手技を応用した。年齢、体重は中央値で4歳 (2-8歳), 13.6kg (10.0-16.3kg)。左側房室弁の主病変は、前尖の cleftと prolapse, P2,3の低形成、高度輪拡大、AVSD根治後の再発 MR, TCPC後房室弁逆流 (機能的単心室症)。平均 8.8 ± 7.0 か月の術後観察期間で全例 mild以下に逆流は制御されていた。【結論】しばしば不足する弁尖組織の中で生理的な geometryを維持しつつ、同部の有効な coaptationを得ることができた。左側房室弁形成術において共通房室弁も含め様々な解剖学的状況に応用できる可能性があるが、遠隔成績による有効性の証明が必要である。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

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

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

(緒言) 完全型房室中隔欠損 (AVSD) の手術方法は Two-patch法 (T-P) と一つの Patchで閉鎖する One-patch法にわかれる。後者の方法は Dr. Graham Nunnの Modified one-patch法(mO-P)として広く知られるようになった。今回、同時期に行った T-P法との比較検討を行った。(対象、方法) 対象は2005年から2015年までの68例。VSDの pouch formation例や、右室流出路狭窄例、Unbalanced ventricle症例は除外した。またすべて当院での初回手術例を対象とした。T-P法例は27例 (年齢 8.1 ± 5.9 ヶ月、体重 5.1 ± 1.9 kg)、で mO-P法例は41例 (年齢 6.6 ± 5.3 ヶ月、体重 4.8 ± 1.3 kg) であった。PABの先行例は T-P群で13例 (37%)、mO-P群では2例 (7%) であった。術式の選択にあたっては当初は VSDの深さが10mm以上の症例では T-P法を選択したが、経験を積むに従い2人の surgeons' preferenceに移行した。2つの方法に対し、後方視的に再手術率、VSD径、LVDd、EF、BNP、大動脈遮断時間(ACC)等を比較検討した。(結果) 死亡例は T-P群にのみ1例認めた。この症例は生直後より重度の房室弁逆流を持つ、dysplastic valveの症例で新生児期に手術を行い、2ヶ月目で再手術を行ったが心不全のため死亡した。再手術例は T-P群に4例、mO-P群に1例認めた。いずれの症例も dysplastic valve、double Lt. AV valve orificeなどの Lt. lateral leafletの形成不全に由来するものであった。また左室流出路狭窄例、不整脈症例は認めていない。表にそれぞれの群での比較を示すが、mO-P群で

VSD径はで浅く、また大動脈遮断時間は有意に短く (T-P:mO-P=97.4±25:72.5±18,P=0.001)、BNPも低い (T-P:mO-P=42.8±33:23.6±17,P=0.038) 傾向を認めた。(考察、結語) mO-P法は手術成績も含め満足すべき結果であり、T-P法に比べ遜色無い成績と考えられた。術式の選択にあつたてはそれぞれの術式は手術を単純化するものではなく、質を求めた術式の選択でありたい。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-03] 左心低形成症候群に対する三尖弁形成術の成績

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

【目的】高度三尖弁逆流(TR)は、左心低形成症候群(HLHS)患者の予後不良因子であることが知られている。新生児期から外科的弁逆流制御＝弁形成術を要する症例もいる。この研究では、Fontan pathwayの中で高度TRを呈したHLHS患者に対して行った三尖弁形成術(TVP)の成績を検討する。【方法】2000年1月～2016年1月、moderate以上のTRを合併した24例のHLHS患者でTVPを適応。逆流弁の形態に合わせTVPは以下の手技の1つあるいは複数を組み合わせて行った。1;commissural annuloplasty, 2;Edge to Edge repair, 3;minor cleftの閉鎖, 4;tethered leafletに対するtension apparatusの切除, 5;Gore-Tex stripによるinter-annular bridge(IAB)の設置。TRのgradeを0:none, 1:trivial, 2:mild, 3:moderate, 4:severeとし、TVP前後のTRの変化をフォローした。【結果】TVP施行時、中央値日齢・体重は55日(日齢0-1.5歳)、3.3(2.5-9.6)kg(新生児9例)。平均TR gradeは3.38±0.65。時期は、BiPAB時に2例、Norwood手術時に11例、Glenn手術時に6例、Fontan手術時に2例、またinterstageに2例で施行。それぞれのTVPで平均1.8±0.73種の上記手技を適応(10例でIAB設置)。TVP後のf/uは1.9年(21日-13.4年)。院内死亡8例(含早期死亡3例)。TVP後約1ヶ月のエコーで、平均TR gradeは1.47±0.96と有意な軽減を確認(p≤0.0001)。またこの軽減は、TVP施行時期によらず確認された(Glenn以前(n=16) vs Glenn以降(n=8), 3.44±0.63から1.46±1.05 vs 3.25±0.71から1.43±0.79)。5例でTR継続のため、TVP後2.3ヶ月(7日-1.7年)で再手術介入を要した(re-TVP4例、TVR1例)。【結語】高度TRを持つHLHS患者に、複数手技を組み合わせたTVPは効果的に行い得る。Gore-Tex stripによるIAB設置という新たな弁形成手技は、弁尖自体へ縫合糸を置くことや、不可逆的な弁輪縫縮を回避しつつ、逆流制御が行え、成長を続ける小児弁に対するよい選択肢になると考えている。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-04] 左側房室弁形成における自己心膜補填の検討

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

【背景】左側房室弁に対する弁形成やその再手術では、弁尖の短縮や肥厚のため、裂隙の縫合や弁輪縫縮、人工腱索では逆流を制御できない場合も少なくない。当施設では積極的に自己心膜による弁組織の補填している。【目的】自己心膜補填を行った症例で、逆流の程度、自己心膜の変性による狭窄の有無を後方視的に検討した。【方法】2007年から2015年までに左側房室弁形成を行ったうち、自己心膜補填を伴った7例を対象とした。いずれも心内膜床欠損症(完全型5例、不完全型2例)であり、男女比1:6、月齢1か月-62歳(中央値6か月)、体重3.4-42kg(中央値5.8kg)、3例がダウン症であった。以前に手術介入があった症例が4例で、再手術理由が逆流遺残・悪化3例、感染1例。評価は術前、術後に経胸壁心エコーで行い、房室弁逆流の程度(無し:0、微量:0.5、軽度:1、中等度:2、重度:3)、自己心膜の変性の評価として、左側房室弁流入速度、自己心膜補填部分の肥厚の有無を比較検討した。【結果】在院死亡は無かった。平均観察期間は17(1-59)か月、再手術は無かった。房室弁逆流

は、術前平均1.93(0-3)度、術後平均1.07(0.5-2)度であり有意に改善した($P < 0.05$)。房室弁流入速度は7例中5例で計測され、平均1.5(0.8-2.3)m/秒。残りの2例も狭窄の所見は認めなかった。自己心膜弁尖の肥厚は2例で認めたが、可動性は良好であり、中等度以上の逆流や狭窄は認めなかった。【考察】左側房室弁形成後の再手術は少ない。弁尖の裂開、短縮により逆流が悪化する症例が見受けられる。弁尖補填を行うことによって、弁尖の緊張が緩和され、より長期間の再手術回避が期待できる。近年、異物の不使用という観点から自己心膜による弁形成手術が小児領域でも行われてきている。その耐久性はまだ議論されており、今後も経過観察が必要である。【結論】自己心膜補填を併施した左側房室弁形成後の弁機能は、中期的に保たれると考えられた。

10:20 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:20 AM - 11:50 AM 第E会場)

[III-S08-05] TBD

○Belli Emre (Institute Jacques Cartier)

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (III-PD05)

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

座長:

今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

武田 充人 (北海道大学 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場 (天空 A)

III-PD05-01~III-PD05-04

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

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

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

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

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

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

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

In the beginning of the 1990ies, it was first recognized that patients with heart failure have an elevation of cytokines (e.g. tumor necrosis factor (TNF)). It was subsequently shown that TNF can suppress cardiac function, animals overexpressing TNF develop a heart failure phenotype, and TNF correlates clinical with prognosis of heart failure patients. This all implied the immune system in the pathophysiology of heart failure.

However, except for the rare case of myocarditis, heart failure is not a disease triggered by infection. Thus, the reason for upregulation of TNF and other cytokines were not understood. Interestingly it turned out that most of the cytokines belong to the so called innate immune system. Subsequently it was shown that receptors and effector systems of the innate immune system are expressed in the heart and have a functional role. The innate immune system can be activated by factors released during injury, so called alarm signals, like e.g. HSP (heat shock proteins).

By now a better understanding of the role of the innate immune system might thus help us to develop new clinical pharmaceutical targets to treat heart failure.

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-02] ウイルス性心筋炎の病理

○長谷川 秀樹 (国立感染症研究所 感染病理部)

心筋炎原因となるウイルスにはエンテロウイルス、サイトメガロウイルス、インフルエンザウイルス、などが挙げられている。病理学的に心筋組織にこれらのウイルスの局在が証明される例は少なく、これらのウイルスによる心筋炎の発症メカニズムには不明な点が多い。ウイルス性心筋炎は全身感染症の一部として心筋炎が見られる症例と心臓のみに発症する症例に区別できる。われわれはウイルス感染と心筋炎の関連を明らかにする目的で、原因不明の心筋炎の病理組織を対象にウイルス核酸を網羅的に検出する real-time PCR法や次世代シーケンサーによる原因病原体の検出を試みた。これまでに72例の心筋炎症例を解析し、5例で原因ウイルスの同定が可能であった。同定されたウイルスは4例がエンテロウイルス系、1例はポリオーマウイルスであった。エンテロウイルスは多くの亜型が存在するが、心筋炎の原因となるものはエンテロウイルス71などの A群とコクサッキーウイルス B3などの B群が多い。本講演ではウイルス性心筋炎の病理組織学的な解析と、次世代シーケンサーの解析で、1例の心筋炎患者の病変部から検出された近年発見されたポリオーマウイルスの疫学についても述べる。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-03] 小児心筋炎の病理－成人との比較－

○池田 善彦 (国立循環器病研究センター 臨床病理科)

小児における急性心筋炎では大部分がウイルス感染に伴うリンパ球性心筋炎であるが、中には特殊な病態も存在する。

好酸球性心内膜心筋炎後と思われる成人の心内膜心筋線維症では、器質化血栓と思われる両心室心内膜の高度な線維性肥厚と心内膜下の線維化が認められ、進行例では心内膜及び心筋内に好酸球浸潤をほとんど認めない。一方、拘束型心筋症様の血行動態を呈する小児の心内膜心筋生検組織或いは移植時レシピエント心において好酸球性心内膜心筋炎を稀に経験することから、このような病態では早期に診断し心内腔の閉塞といった病勢の進行及び血栓症などの合併症の予防の観点から早期の治療介入が必要である。

また、成人では巨細胞性心筋炎を稀に経験するが、小児で認めることはほとんどない。しかしながら、10歳代後半では頻度が少ないながら存在し、病初期或いは検体が小さい場合には好酸球性心内膜心筋炎と誤診される場合も多いため注意を要する。巨細胞性心筋炎における検査所見及び治療内容を含めた臨床経過と組織像、特に近年炎症病態のマーカーとしても注目されているテネイシン C (4F10)、テネイシン C (4C8) との推移を比較しながら提示し、小児の好酸球性心内膜心筋炎におけるテネイシン C の発現についても、連続生検組織及び移植時レシピエント心で検討した結果について提示する。

当院では、好酸球性心内膜心筋炎や巨細胞性心筋炎では、ステロイド療法や免疫抑制剤などを併用した治療が奏功する例も数多く存在するため、急性心筋炎が疑われる例においては、積極的に凍結切片を用いた迅速診断を実施し、後に永久標本において確定診断を行っている。今回、それらの組織像についても提示し議論を深めたい。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第A会場)

[III-PD05-04] 心筋炎の基礎を臨床でどのように活かすか

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

【抄録】

心筋炎は心筋の急性または慢性の炎症性疾患で、無症状例から血行動態の破綻を来し致死的な経過をたどる劇症型まで、その臨床像は実に多彩である。原因も感染性、膠原病性、川崎病に伴うもの、薬剤性など様々であるが、多くはウイルス感染によるものと考えられている。診断のための臨床検査として、血液生化学検査では心筋障害マーカーの上昇を認め、特に心筋トロポニンの感度が高い。またその異常高値の持続は劇症化の兆候を示唆し、臨床上的有用性が高い。心電図では ST 異常が高頻度にみられ、ST 上昇は心膜炎合併による。心臓 MRI ではガドリニウムの遅延造影で炎症部位に一致した T2 強調画像の高信号を示しその有用性が報告されている。核医学検査ではガリウム心筋シンチグラフィが炎症の検出には特異性が高いとされるが感度は低い。心内膜心筋生検で炎症細胞浸潤、心筋細胞の断裂・融解・消失、間質の浮腫・線維化が検出されれば診断は確定する。細胞外マトリックス蛋白の一つであるテネイシン C は心筋炎活動期に一過性に発現し、炎症細胞浸潤よりも早期に、広範囲に沈着するため、鋭敏な炎症マーカーとして期待される。さらにリンパ球性、好酸球性、巨細胞性などの組織診断は、免疫抑制療法を積極的に考慮すべきか否かといった治療方針を決定するうえで非常に重要である。しかしその重要性が高い急性期早期に重症小児例の心筋生検を行うことは、現実的には困難な場合が多い。急性期を過ぎてもじゅうぶんな機能回復が得られない例では、心筋炎の遷延、慢性化を考慮する必要がある。このような場合、我々は積極的に心筋生検を行い、治療方針を再検討している。慢性心筋炎は数ヶ月以上持続する心筋炎と定義されるが、拡張型心筋症と臨床診断された中にも少なからず存在することが示されている。状態の許す限り心筋生検を行い、両者の鑑別診断を行うことは臨床的意義が大きいであろう。

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

III-PD03-01~III-PD03-05

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

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

8:45 AM - 10:15 AM

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

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

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

8:45 AM - 10:15 AM

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

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

8:45 AM - 10:15 AM

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

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

8:45 AM - 10:15 AM

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-01] 左心低形成症候群遠隔期成績向上に向けて

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

[目的] 左心低形成症候群 (HLHS) の手術成績は最新の日本胸部外科学会 annual report では病院死亡率20%と飛躍的な進歩を遂げている。一方5年、10年生存率は未だ50-70%に留まっている。それは Norwood, RV-PA shunt(Sano), Hybridの各手術に共通する問題点である。HLHS第1期手術、両方向性グレン手術、フォンタン手術時の段階的手術を通して、いかに良いフォンタン循環を作るかが遠隔期成績向上の鍵である。そのため手術術式の工夫、内科的管理の工夫など、各施設で総合的な取り組みが行われている。我々は Sano手術の術式改良に取り組むと共に、high risk症例には両側 PABによる rapid 2 stage手術を、2001年より細胞治療を組み合わせた新たな治療体系に取り組んでいる。我々の取り組みを通して、その成果、また更なる問題点を検討したい。

[方法] 1) 手術方法の改良: Sano手術後、遠隔期成績を左右するのは、術後の re-CoA, re-PS, residual TRなどである。そのため大動脈再建に Arch plasty, 右室流出路再建に ringed PTFE graft, Dunk techniqueなどを取り入れ、術式の改良を行った。また将来の成長などを考慮し、出来るだけ異物を使わない新大動脈再建を目指している。2) 術後遠隔期の問題点である心機能低下を防止するため、2011年より幹細胞移植を、HLHSを含む単心室症41例に実施し、心機能改善を図った。

[結果] ringed PTFE graft変更により、PSは優位に減少。また re-CoAも減少した。41例の細胞治療群は最長5年のフォローアップで、これらの症例に遠隔死亡は無く、多くの症例で優位な心機能の改善が認められた。Normal risk 症例では5年生存率は90%に達する。

[考察、今後の課題] 様々な工夫により、HLHSの手術成績のみならず、遠隔期成績の向上が見られるようになった。今後は生存だけでなく、QOL向上を目指す治療戦略が求められる。また Riskのない症例では90%以上の遠隔期成績が得られるようになったが、high risk症例に対する対応は未だ十分とは言えず、今後更なる工夫が必要であろう。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

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

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

Aortic arch repair in the neonate is traditionally accomplished during a period of deep hypothermic circulatory arrest. In order to reduce the potential damage of brain ischemia, selective, regional low-flow perfusion techniques have been introduced, suggesting favourable neurologic outcome. More recently, combined perfusion strategies of cerebral and myocardial circulation, using a Y connector on the arterial line, have been proposed in an attempt to reduce cardiac morbidity and mortality of complex arch surgery. An alternative and novel strategy for cerebro-myocardial protection in the neonate has been developed, where selective antegrade cerebral perfusion is combined with controlled and independent coronary perfusion. The early and mid-term outcome in neonates undergoing complex aortic arch using selective cerebro-myocardial perfusion will be presented to support the safety and efficacy of this novel perfusion strategy.

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

[III-PD03-03] 左心低形成症候群の外科治療戦略と成績

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

【目的】左心低形成症候群 (HLHS) の病態は多様で様々な危険因子を有し症例に応じて異なる治療戦略が選択可能である。当院における治療成績を検討した。【方法】2006年から2015年までの classic HLHSの77例を対象とした。初回姑息手術は新生児期一期的 Norwood手術 (pN群) 30例、両側肺動脈絞扼術 (bPAB群) 47例であった。手術成績、術後死亡の危険因子、Fontan手術到達率について検討した。【結果】初回手術後の手術死亡は pN群なし、bPAB群3例。第二期手術までの遠隔死亡は pN群7例、bPAB群なしであった。pN群の23例が 5.7 ± 2.1 ヶ月後に BDG手術を施行。また bPAB群の22例が術後 0.9 ± 1.2 ヶ月後に Norwood手術を、22例が 3.7 ± 1.4 ヶ月後に Norwood+BDG手術を施行した。第二期手術以降の死亡は pN群6例、bPAB群8例で、累積生存率 (5年) は pN群56.3%、bPAB群77.0%であった。これまでに31例が Fontan手術に到達し、19例が待機中である。Fontan手術非到達率 (5年) は pN群44.5%、bPAB群38.7%であった。Fontan前死亡の独立危険因子は認められなかったが、術前危険因子が2個以上の症例 (high risk群) は1個以下の症例 (low risk群) に比し死亡率が高かった ($p=0.04$)。また pN群の low risk症例の10例7例が Fontan手術に到達、1例が待機中であるのに対し、pN群の high risk症例は経過中45%と高い死亡率であった。一方で bPAB群の high risk症例のうち第二期手術で Norwood+BDG手術を施行した症例では16.7%と低い死亡率であった。Fontan術後の心臓カテーテル検査 ($n=27$ 、平均値) は CVP : 11.0mmHg、RVEDP : 4.1mmHg、CI : 3.5L/min/M2、SaO2 : 94.2%、PA index : 168 mm2/M2で、術式間に差はなかった。【結語】新生児期一期的 Norwood手術は low risk症例では良好な成績で施行できるが、high risk症例では遠隔死亡が多く Fontan到達率も満足のものではなかった。両側肺動脈絞扼術後の Norwood+BDG手術は high risk症例に対して有効な治療戦略となりうる。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

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

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

【背景】HLHSに対する Stage I 手術の生存率の向上に伴い，長期予後を見据えた治療戦略の構築が重要な課題である。我々は，Stage I 手術としての両側肺動脈絞扼術(bPAB)+/-動脈管ステント，Norwood手術の，脳・冠循環，心室機能への影響を調べ，発達，心機能保持の点から HLHS手術 Strategyの最適化を考察した。

【方法】Stage I 手術を施行した HLHS29例において，超音波による脳血流，心カテによる上半身と下半身の酸素需給バランス比 (OBI)，心内膜下虚血の評価として subendocardial viability ratio (SEVR)を算出した。

【結果】術前から低値を示す HLHS患者の脳血流は bPAB後も改善がなく，bPABの OBIは Norwoodに比し有意に低く (0.77 vs 1.17)，bPAB患者の脳血流障害を示唆した。更に Norwoodと異なり，bPAB患者の OBIは術後経時的に悪化した。また，bPABでは心拍出量増加時の血流は主に下半身に分配され ($OBI = -0.07 \times \text{体血} + 1.1$, $r=0.7$)，肺血流増加時には脳血流低下へ働き，血行動態変動時の脳血流の不安定さを示した。bPABにおいて動脈管を PGE1で維持した群とステント群の比較では，ステント群で有意な後負荷増大と心拍出量低下を認めた ($p<0.01$)。また SEVR (0.77 vs 0.57)，OBI (0.87 vs 0.71) 共にステント群で有意に低値を示し，脳，冠動脈血

流の減少が示唆された。一方、脳、冠循環において bPAB に対し優越性を示す Norwood でも、正常二心室疾患、肺循環が BT 短絡依存の疾患に比し、SEVR は有意に低値を示し、SEVR 0.52 以下の場合、76% の確率で Stage II 手術前までの予後不良を予測した。

【結論】1) bPAB はハイリスク症例のみに限定されるべきで、その場合 stage II 手術までの期間は可能な限り短期が良いこと、2) 動脈管ステントは避けるべきであること、3) 血流動態的に最小限の Impedance をつくる大動脈再建が心室機能を維持する鍵であり、後負荷軽減と心筋酸素消費軽減を目指す内科治療は、術後予後改善に役立つ可能性がある。

8:45 AM - 10:15 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場)

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

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

【背景】 First palliation の工夫で左心低形成症候群の予後は改善しつつある。当院での First palliation は 1、一期的ノーウッド手術 (N 群) 2、両側肺動脈絞扼術を介した早期ノーウッド手術 (BN 群) 3、両側肺動脈絞扼術後ノーウッド+グレン手術 (NG 群) と治療法を変更し、intact atrial septum に対するハイブリッド治療 (H 群) 症例も散見される【目的】 初期治療法による生命予後、神経学的予後を明らかにする【対象】 2004 年から 2015 年までフォロー中の HLHS 80 人を対象とした。【方法】 1、 First palliation ごとの生命予後を比較する。2、HLHS の発達検査、MRI、就学状況を検討する。【結果】 N 群 21 人 (26.3%)、BN 群 15 人 (18.8%)、NG 群 25 人 (31.3%)、H 群 4 人 (5%)、Banding のみ 9 人 (11.3%)、無治療 6 人 (7.5%) であった。Kaplan-Meier での 5 年生存率は N 群 50%、BN 群 50%、NG 群 82.4% で NG 群が高値 ($p < 0.01$)。H 群は 2 人が死亡、一人がグレン手術に到達。発達検査は生存 50 人中 21 人に施行 (田中ビネー 2 人、新版 K 式 9 人、WISC3 3 人、WISC4 7 人。WISC3、WISC4 全検査 87.3 ± 12.8 (mean $\pm$ SD) (正常 70%) に対し田中ビネー、新版 K 式的全領域 69.6 ± 11.4 (正常 9%) は低い傾向にあった。MRI は白質容量低下を N 群 66%、BN 群 66%、NG 群 70% に認め差を認めなかったが、就学状況では支援級、養護学校利用者の割合は N 群 41.7%、BN 群 100%、NG 群 25% で N 群および NG 群で優位に低かった ($P < 0.05$)。【考察】 生存率および神経学的予後の改善に Norwood+Glenn 手術は有用と思われる。今後の神経学的評価のさらなる蓄積が必要である。

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (JJS)

ファロー四徴症再手術

座長:

佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場 (天空 センター)

JJS-01~JJS-04

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤 (聖路加国際大学)

1:00 PM - 2:30 PM

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

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

1:00 PM - 2:30 PM

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

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

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

1:00 PM - 2:30 PM

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男（東京女子医科大学 循環器科）

Fallot四徴症心内修復術後の遠隔期には心臓突然死の予防が大きなテーマである。その多くは不整脈が原因であり、致死性心室性不整脈に対して介入を行う方法およびその時期の判断が重要である。内科医の立場としては、右室機能不全、左室収縮機能不全などに対する薬物治療が重要であることは言うまでもないが、最近では心室頻拍・細動に対するアブレーション治療や除細動器治療の進歩が著しく、多くの患者に適用されるようになった。とくに除細動器治療の代表である植込み型除細動器（Implantable Cardioverter Defibrillator: ICD）は標準的治療として普及している一方で、心内シャントのある場合、静脈アクセスルートの制限がある場合などでは使えないことがある。最近ではこのような状況でも使用可能な着脱型除細動器（Wearable Cardioverter Defibrillator: WCD）、皮下植込み型除細動器（Subcutaneous Implantable Cardioverter Defibrillator: SCD）が開発され、治療の選択肢が飛躍的に改善した。今回のシンポジウムでは、最新の知見を元にして Fallot四徴症における突然死予防を考察する。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤（聖路加国際大学）

成人先天性心疾患の患者数は増加しており、その中でも、成人期に治療が必要となることが少なくないとされているファロー四徴症術後の患者が非常に多い。ファロー四徴症の小児での手術成績の向上により早期生存率は向上しているものの、手術自体が根治治療ではないため、成人期に、特に右室流出路の再修復術が必要となることがある。しかし、その再手術適応に関しては、諸外国からいくつかの報告がなされているが、コンセンサスがなく、我が国でも今後手術適応について検討する必要がある。日本成人先天性心疾患学会学術委員会において、ファロー四徴症の再手術適応に関するアンケート調査結果では再手術は5~6%の患者に施行されており、過去の本邦の報告と同様に右室流出路狭窄が最も多い手術適応であった。具体的な手術適応の決定方法に関しては、臨床症状・MRI・心エコーなどの検査を参考としているが、調査対象の全施設の約半数が一致する程度でコンセンサスはなかった。現在の右室流出路再建術の適応決定の問題点として、症状がある場合には再手術後に症状が改善するという有効性が示されているが、症状がない場合に右室流出路再建術が、右室容積は減少させるものの右室駆出率、不整脈や予後を改善させることができるかどうか明確な裏付けデータはない点である。そこで今回一次調査の結果を受けて、手術症例数の多い施設に協力いただき実際の手術適応およびその予後について検討したのでここで報告する。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

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

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

我々は1956年に本邦初めてのファロー四徴(TF)心内修復を施行し最長50年以上の長期遠隔期経過観察を行うなかで、経肺動脈右房アプローチ(transPARA)などの術式の改良を行いその成績向上に取り組んできた。しかし、耐術

した TFでは40年生存率が90%と良好である一方、PRに代表される弁膜症対策が長期遠隔期の喫急の課題であることが浮かび上がってきた。今回、TF手術成績とその長期遠隔期の問題点を検証しPRに対する治療戦略について検討した。【対象、結果】当院にて transPARAにて心内修復を耐術した TF:153例において、その再手術回避率は20年で95%、30年で90%であった。その中で、弁輪温存による再手術回避率は、弁尖が2尖の場合には TAP群と術後30年以上で有意差なく、30年以上の長期遠隔期では再手術を前提とした経過観察が重要であると示唆された。その中で、最近10年間で PVRを施行した症例中、PVR術前、術後1年、3.6年において心臓 MRIを18例に施行。それぞれ RVEDVIは 199 ± 43 、 109 ± 30 、 116 ± 34 ml/m²と PVRにて縮小した RVが術後3.6年で有意に再拡張し、その再拡張率は右室自由壁心筋線維化率と有意に正の相関を示し、右室再拡張の原因の一つとして右室心筋線維化が関与する可能性が示唆された。従って、より早期の再手術が理想であると考えられるため、長期 durabilityを考慮した人工弁導入にむけヨーロッパで臨床試験中の脱細胞化新鮮肺動脈弁 (DPH) 移植に注目、臨床研究にてドイツより提供を受けた DPH移植手術を現在2例に施行、その短期成績は良好であった。また、当院にて心臓移植レシピエントより摘出された肺動脈弁を脱細胞化した弁を用いた肺動脈弁置換も経験した。今後、その適応拡大に向け治験を計画中である。【まとめ】TF術後長期遠隔期において、右室心筋障害が進行しないうちに PVR等を計画することは右室機能保持の観点から重要な治療戦略の一つであり、さらに再々手術を回避可能な新たな材料の応用が急務である。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

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

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

(はじめに)

右室流出路再建手術 (re-RVOTR) においては海外では Homograftの使用が一般的であり、成人例での使用においては小児例と比較し、石灰化の問題も少なく遠隔成績は良好である。しかしながら本邦では Homograftの入手がかなり制限されており、さまざまな素材、方法が試みられているものの、その長期成績においてはいまだ一定の見解が得られていない。

(右室流出路再建再手術のタイミング)

さまざまな基準値がそれぞれの論文で取り上げられているが、共通した見解は、時期によっては肺動脈弁逆流が重度であることと右室拡大は parallelではなく、症状が出現する右室拡大の程度を推定し、不可逆性の変化にならない右室拡大を数値として表わすということである。つまり再手術のタイミングは症状の出現と、不可逆性にならない右室拡大ということになる。まとめると以下のようなになる。

1. 症状(必要に応じて運動負荷テスト)
2. Cardiac MRIで25~35%以上の肺動脈弁逆流と以下の可逆性右室拡大所見

(ア) Cardiac MRI :

- ① RV end-diastolic volume index $\geq 150\sim 160$ ml/m² (170以上で不可逆性)
- ② RV end-systolic volume index ≥ 70 ml/m²
- ③ RV/LV end-diastolic ratio $\geq 1.5\sim 2.0$

(イ) ECG:

- ① QRS duration ≥ 180 ms

右室機能や不整脈の観点からも早期の Re-RVOTは重要と考えられるが、multiple surgeryを防ぐためには長期に Functionする弁の選択が重要である。しかしながらこのような弁の選択は現在のところ難しく、特に本邦では困難である。以上のことから、Re-RVOTのタイミングの困難性や長期機能弁の不存在から Re-RVOTをしない術式の選択が重要であるように考える。本邦でのファロー四徴症に対する根治術は歴史的に conotruncal repairが浸透し、欧米に比べ右室切開の基準の確定や一弁付パッチの使用で右心不全症例が少ないという独自の経緯がある

ことも事実である。

(将来の展望)

Re-RVOTRを予防する術式の選択は重要である。しかしながら、自己弁を残せない場合には PTFE製の一弁付パッチもしくは3弁付 conduitによる RVOTRを選択し、肺動脈弁逆流出現の際にはタイミングを計り、カテーテルを用いた肺動脈弁挿入術の選択が望ましい。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

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

ファロー四徴症に代表される Conotruncal anomalyにおいて遠隔期に起こってくる大動脈疾患は正常結合心におけるそれとは診断、治療体系において異なる点が多いがそのことに対する認知はいまだ低く、大動脈弁閉鎖不全の無い上行大動脈拡大に対して通常の大動脈瘤の適応で手術される可能性がある。いわゆる“5cm rule”に乗っ取って手術がなされれば多くのファロー四徴症術後遠隔期の症例が上行 and/or 弓部置換手術を受けることになる。しかしながらファロー四徴症の大動脈解離や大動脈瘤の破裂はゼロではないものの実はきわめてまれであるとされている。文献的には心内修復後のファロー四徴症の5%前後に大動脈弁閉鎖不全が合併し1-2%では外科的介入が必要とされている。リスク因子は肺動脈閉鎖、男性、修復術時年齢、シャントから修復術までの期間、右側大動脈弓などが挙げられている。当センターにおいてこれまで Conotruncal anomaly 修復術後に大動脈弁、大動脈基部に対して手術介入を行ったのは19例 (AVR 16回、Bentall 2回)、初回に8例で AVRと修復術を同時におこなった。内訳は TF 5例、PAVSD 7例、Truncus 6例、TGA 4例、DORV PS 2例、TA 2例であった。男女比は10:16、初回手術年齢は平均4.9歳、修復術から大動脈関連手術までの平均年数は13年であった。死亡例なし。初回手術年齢が高いこと、PAVSDでの頻度が高かった。チアノーゼ期間が大動脈の拡大に寄与する因子であることは間違いないものの、病理組織学的には Mucoid堆積と Elastinの Fragmentationが乳幼児期であってすでにみられ、大動脈の拡大があるものの、修復術により大動脈の拡大は乳児期に修復すれば2年以内に正常化するという報告もあり、より早い修復術への一つの Driving forceとなる。

第13回教育セミナー

第13回教育セミナー（13ES）

ステップアップ：不整脈・房室弁

座長:

鎌田 雅博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

河田 政明（自治医科大学 とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場 (天空 A)

13ES-01～13ES-06

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読みたい不整脈

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷テスト

○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断される不整脈の管理と治療

○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司（山梨大学医学部附属病院 第二外科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断（形態と重症度評価）

○新居 正基（静岡県立こども病院循環器センター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

3:00 PM - 6:00 PM

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読みたい不整脈

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

【はじめに】 不整脈の診断において12誘導心電図は診断や機序解明に有用です。不整脈があれば誘導を選んで（1誘導）長めの心電図記録で不整脈の発生状況をみます。このリズムストリップは重要ですが12誘導心電図の情報と合わせて初めて十分な情報が得られます。12誘導心電図からみる不整脈について大きく2つに分けて解説します。初めは記録中に不整脈が出現している場合、次に記録中には不整脈が出現していない場合です。

【12誘導心電図記録中に不整脈のある場合】

出現頻度の多い不整脈では不整脈中の12誘導心電図記録が可能で、多くの情報をもたらします。期外収縮（上室・心室）の起源、単形性か多形性かの判別、上室頻拍における心房と心室の関係、心房頻拍の起源、心室頻拍の起源・単形性か多形性かの判別などを行います。そうして実際に記録された不整脈を細かく解析して次の検査計画や治療方針を決めます。

【12誘導心電図記録中に不整脈が出現していない場合】

不整脈があっても頻度が少なく（多くは発作性）、通常は洞性脈である場合です。これは12誘導心電図で不整脈基質の診断を行います。WPW症候群がその代表疾患ですが、副伝導路によりδ波があり発作性上室頻拍をおこす可能性があります。また遺伝性不整脈としてQT延長症候群、Brugada症候群などは心室細動をおこす場合があります。これも12誘導心電図が必要で、学校心臓検診の一次検診で推奨されています。基礎心疾患（心筋炎・心筋症・虚血性心疾患・先天性心疾患・心臓手術後など）に伴う不整脈においても異常Q波・脚ブロック・STT変化などに注目します。

【結語】12誘導心電図は様々な情報を提供するので、細かく診ることが重要です。また不整脈出現時・運動負荷時の情報、遺伝性不整脈では記録時期や時間帯を変えた複数回記録も有用です。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷テスト

○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

不整脈に対する負荷テストについて述べる。

1. 薬物負荷：カテコラミン（エピネフリン、イソプロテレノール）、抗不整脈薬（アデノシン三リン酸、βブロッカー、Caブロッカー、Ia群薬、Ic群薬など）
2. 運動負荷
3. 起立試験、Tilt試験
4. 顔面浸水試験

などについて、いつ、どのように行うかを提示する。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断される不整脈の 管理と治療

○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

学校心臓検診で診断される不整脈は多彩であるが、その中でも無症状で診断され診断後の管理が問題となることの多い心室性期外収縮、QT延長症候群、WPW症候群について概説する。

心室性期外収縮は、学校心臓検診で診断される代表的な疾患である。ほとんどの症例は無症状である。近年、頻度の多い心室性期外収縮の症例に左室心機能の低下を来す症例があることが成人の報告で散見されている。小児の心室性期外収縮は頻度が低下していく症例もあり、心機能低下を来す症例は稀であるが、頻度が30～40%と多い症例では注意して経過観察する必要がある。また心室頻拍に移行する症例も極めて稀であるが存在する。頻度の多い症例や連発を認める症例はホルター検査やトレッドミル検査で頻度や連発の程度を確認しながら経過観察していくことが重要である。運動制限については、その必要があると判断される症例は本院ではアブレーション治療を行っている。

QT延長症候群は現在15種類の遺伝子異常により分類とされているが、type1からtype3まで約9割を占めており、この3つのtypeの特徴を認識しておくことが重要である。

type3の原因となるSCN5A遺伝子は、Brugada症候群、洞不全症候群など多彩な不整脈の原因となることが近年報告されている。

小児ではQT時間の補正として、Bazettの補正式が使用されてきたが、近年はFridelicaの補正式($QT/RR^{1/3}$)が使用されるようになっていく。ガイドラインでもQT時間の補正についてはFridelicaの補正式を使用することを推奨している。

WPW症候群も学校心臓検診で診断される無症状の疾患の一つである。WPW症候群は、頻拍発作が問題となる疾患である。心房細動による突然死のリスクもあるがその頻度は低い(約0.1%)。

自験例では、学校心臓検診でWPW症候群と診断される症例の中で、QRS幅が120ms以下の症例の約6割が早期興奮症候群の一つである束枝心室副伝導路(FVP)であった。FVPは頻拍発作や突然死のリスクのない疾患で、管理区分は「管理不要」となる。WPWとFVPの鑑別には、ATPテストが最も有用であるが、ホルター検査が鑑別に有用なこともある。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司 (山梨大学医学部付属病院 第二外科)

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断（形態と重症度評価）

○新居 正基 (静岡県立こども病院循環器センター)

房室弁複合体は弁輪・弁尖・腱索・乳頭筋そして心房と心室筋の協調作業により正常な弁機能が維持されている。心室筋の収縮に伴った心内圧上昇は房室弁を押し上げ、弁腹にかかる心内圧、腱索の牽引力、そして弁輪および心室基部筋の弁輪形態保持力により、弁接合面を介して相対する2弁尖がcoaptation forceを得て良好に接合する。また、房室弁は心房と心室の境界に存在することから、心房機能も房室弁機能を維持するための要素となる。拡張期には心内圧の低下に伴って、房室弁を接合していた力のバランスが崩れて弁の解放が始まる。本セミナーでは房室弁の基礎的な解剖から各種先天性心疾患に伴った形態異常、そして逆流・狭窄の重症度評価まで

を網羅して概説する。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

先天性房室弁疾患の外科治療には未解決な問題が多く、challengingな領域である。今回、代表的な房室弁疾患に対する外科治療に関して概説する。

【先天性僧帽弁膜症】

先天性僧帽弁疾患は比較的稀な疾患で、まとまったシリーズの報告はそれほど多くないが、形態の異常が多岐にわたること、他の心疾患を合併する頻度が高いことから、しばしば治療に難渋する疾患群である。外科治療としては当然ながら弁形成術が第一選択術式となる。病変が多岐にわたるため、形成手技も多種多様なものとなる。形成が不可能な高度の弁病変にたいしては人工弁置換術が選択される。人工弁置換術後は、身体の発育に応じて順次、人工弁のサイズアップが必要となる。

【房室中隔欠損症】

左側房室弁狭窄を招来することなくいかに逆流を防止するかが問題となる。不完全型房室中隔欠損の手術は一見単純で容易な手術と考えられがちであるが、房室弁の左右分割線が最初から決まっておらず、状況に応じて分割線を設定し直すことができないこと、弁や弁下組織の先天異常の頻度が多いことなどから、意外に遠隔期の遺残病変や再手術が多い。完全型房室中隔欠損の弁形成の成否はVSDパッチにより房室弁を正しく分割できるか否かにかかっており、正しい分割が行われないと、その後の形成は決して成功しない。

【単心室症例に対する房室弁の外科治療】

房室弁逆流の存在は、Fontan型手術を目指す単心室症例の予後を著しく悪化させる。特に新生児や乳児早期から手術介入を要する高度の房室弁病変の治療は非常に困難である。数多くの形成手技が考案されているが成績不良で、症例によっては人工弁置換を選択した方が良好な結果が得られることもあると思われる。

【Ebstein奇形】

Ebstein奇形に対する弁形成手技としてはこれまで数多くの術式が考案されてきた。2004年、da Silvaらにより報告されたCone reconstructionは術直後から遠隔期まで、三尖弁逆流が良好に制御され、今後、本疾患に対する標準術式となるのではないかと期待される。

外科卒業後教育ビデオセッション

外科卒業後教育ビデオセッション (SEV)

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

座長:

安藤 誠 (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

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

Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場 (天空 センター)

SEV-01~SEV-08

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

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

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

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○平松 祐司 (筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and
Pulmonary Valve

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

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

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

3:10 PM - 5:40 PM

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

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

○宮地 鑑（北里大学医学部 心臓血管外科）

胸骨正中切開による Blalock-Taussig shunt（BTS）術は側開胸アプローチと比較して、1.人工心肺の導入が容易、2.動脈管の処理が可能、3.次回手術の際に shuntの処理が容易、4.肺動脈形成が同時に施行可能、5.開胸による胸郭変形や側湾症を回避できる、などの有利な点があげられる。ファロー四徴症（TOF）、特に肺動脈閉鎖症例（PA）では、動脈管（PDA）流入部に肺動脈狭窄（pulmonary CoA）をしばしば認める。われわれは胸骨正中切開、人工心肺使用下に BTSと同時に肺動脈形成を新生児期・乳児早期に積極的に行ってきた。

【症例1】

日齢20、体重2.7 kgの女児、TOF、PS、PDA、左 pulmonary CoA。3D-CTで動脈管入口部に強い狭窄を認めた。胸骨正中切開、3.0mmPTFEグラフトを腕頭動脈に吻合した。人工心肺、常温心拍動下に主肺動脈から狭窄部を越えて左肺動脈末梢まで小弯側を切開、6.0mmPTFE人工血管パッチで拡大、狭窄を解除した。グラフトの遠位側を右肺動脈に吻合した。5ヶ月、5.7kgで、肺動脈弁輪温存にて心内修復術を完了した。

【症例2】

日齢55、体重3.0 kgの女児、TOF、PA、PDA、pulmonary CoA、右鎖骨下動脈起始異常、21-trisomy。胸骨正中切開、3.5mmPTFEグラフトを右総頸動脈に吻合した。人工心肺、常温心拍動下に動脈管を切離、動脈管肺動脈端開口部を切開、8mmPTFE人工血管パッチで狭窄部を拡大した。PTFEグラフト遠位側を右肺動脈に吻合した。4ヶ月、4.4kg時に右室-肺動脈導管（8mm）を施行、11ヶ月、6.4kg時に14mm3弁付心外導管による修復術を完了した。

【総括】左右均等な肺血流維持のためには、新生児・乳児早期に胸骨正中切開による肺動脈形成を伴う BTS術を積極的に行うべきであると考ええる。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

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

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎（静岡県立こども病院循環器センター）

【背景】長い歴史がある TOF修復術ではあるが、現在でも“何時すべきか？”、“どこまで弁、弁輪を残そうとするべきか？”、

“右室切開の用い方”などが論点として残っている。

我々は以前より経右房-肺動脈修復術で弁輪を残そうとしてきたが、

術前エコーで正常の65-70%（-3SD）程度からの肺動脈弁輪症例で弁尖が流出路筋肉に埋もれる程度の強い症例に

同部筋肉の再狭窄に伴う再手術を必要とする頻度が高かった。

この点を踏まえ、2005年頃からシカゴから報告された valve-sparing approachを基本にして、上記境界領域例とそれより更に小さい正常の55-60% (-5SD) の症例にも弁輪温存型修復術を実施してきた。流出路修復は、弁上部狭窄については自己心膜によるパッチ拡大（前後交連例にはパンタロン型、左右交連例には前面に楕円型＋後壁形成）、

弁性狭窄と右室流出路狭窄には図のような対応を基本として対応した。

[成績] 92例(2005-15: VSD1 10例、AP shunt後 21例、-4SD以下 19例。9.4±5.3kg、7.4±1.6ヶ月)。弁輪温存率 VSD2 75/82(92%)、VSD1 3/10(30%)。平均観察期間約6年で死亡例なく、温存した弁輪は体格に合わせて成長し、統計学的に流出路狭窄の程度は悪化せず、逆流増悪も認めなかった。ただし、流出路狭窄に対する再手術は2例(VSD1,VSD2 各1例)。

今回は、基本術式のビデオを中心に提示し、再手術の経験を踏まえたコメントをすることで貢献したい。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○平松 祐司（筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学）

【背景】 TOF遠隔期のPR回避のために、transannular repairに代わる valve-sparing技術が模索されている。ここでは既存の valve-sparing法を網羅するとともに、われわれが提案する新しい valve-sparing手技；pulmonary cusp and annular extension technique (ATS 2014;98:1850)を供覧する。【方法】術前経胸壁エコーで肺動脈弁および弁輪のコンディションを綿密に評価する。弁輪の Z-score -3.0以内で弁尖が過度に dysplasticでなければ本術式を考慮する。2尖弁でも3尖弁でもよいが、交連部の tethering機能を損なわないよう注意しながら十分に交連切開する。主肺動脈縦切開を前方弁尖の弁腹中央まで下ろし、そのまま弁輪と弁腹を切開して10-15mm程度の右室切開を置く。肺動脈弁の coaptation zoneと交連部 tethering機能は温存されていることになる。前尖弁腹楔状切開部に楕円形の GA処理自己心膜片先端をあてて前方弁尖を拡大し、この心膜片の横幅（約15mm）で弁輪切開部を拡大しながら頭側に翻転し主肺動脈を補填する。残る右室小切開部には0.4mm ePTFEパッチをあて、この上縁を GA心膜パッチの水平折り返し線に縫着することによって弁輪を補強する。【結果】本術式を4例（7.8-9.3 kg、生後10-16ヶ月、BTS先行2例、最長観察62ヶ月）の TOFに適用した。2尖形態が3例、3尖形態が1例で、弁輪径は-2.3～-3.1 SDであった。最長観察期間62ヶ月の中で、RVOT圧較差は10-22mmHg、PRはII度以下である。肺動脈弁輪は体格相応に成長し、RVOT形態は良好である【考察】他の valve-sparing法としては、1) 交連切開と術中ブジー/バルーン拡大法、2) Sungの cuspパッチ拡大法、3) Yangの biorifice法、4) Ustunsoyの V-plasty法がある。1) は mild PSに限った valve-sparing法。2) は弁尖の coaptationと suspension機能に介入し、長期耐用性に不安がある。3) は PR出現の懸念が大きく、4) はわれわれの方法に似るがデザインが異なる。本術式は肺動脈弁の生理的 coaptation/tetheringメカニズムの温存と弁輪拡大を両立し、RVOTは良好な機能を保ちつつ成長し得る。但し、初期の弁口面積は交連切開の達成度に依存し、GA心膜による弁尖形成は著しい委縮弁尖や狭小弁輪においては困難である。【結論】本術式は従来の transannular repairに完全にとって代わり得るものではないが、修復遠隔期の肺動脈弁機能温存を図るオプションとして、TOFにおける valve-sparing法の適応拡大に寄与する可能性がある。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○山岸 正明（京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

右室流出路（RVOT）再建に対して ePTFE 膜による fan-shaped 弁を縫着した bulging sinus 付 ePTFE 導管とパッチを補填材料として用いている。導管症例を供覧する。導管吻合は Gore-Tex suture CV-5 あるいは CV-6 を用いて遠位端より開始。遠位端吻合後、RVOT 開口部上端に一致する導管小弯側（背側）長を決定。導管背側を U 字状に切り抜き、RVOT 開口部の頭側 1/3 程度に Gore-Tex suture CV-5 により吻合。その後、開口部の大きさに合わせて導管前側面を楕円形にトリミングし、同様に吻合。吻合終了前に鉤を用いて ePTFE 弁が壁面に固着していないことを確認。吻合部はフィブリン糊擦り込み法によりシーリング。

本導管・パッチは現在までに本邦 65 施設で 1571 例（導管 881 例、パッチ 690 例）に使用。手術時年齢 0 日～64.2 歳、体重 2.1～91.3 kg。導管 881 例では手術時年齢 0 日～56.8（ 4.1 ± 8.8 ）歳、2 歳以下は 277 例（31.4 %）、体重 2.1～91.3（ 13.0 ± 18.2 ）kg、10kg 以下は 318 例（36.1 %）、術式は Rastelli 782 例、Ross 99 例、術後観察期間は 3.9 ± 3.1 年（最長 14.0 年）。導管径の内訳は 8 mm：3 例、10 mm：24 例、12 mm：63 例、14 mm：92 例、16 mm：195 例、18 mm：188 例、20 mm：70 例、22 mm：175 例、24 mm：69 例。再手術回避率は 5 年 96.1 %、10 年 94.3 %、小口径導管（6～16 mm）では 5 年 92.1 %、10 年 90.2 %、大口径導管（18～24 mm）では 5 年 99.4 %、10 年 97.6 %。導管交換は 31 例（3.5 %）で施行。要因として、導管関連は 17 例（成長 8 例、弁狭窄 4 例、遠位端吻合部狭窄 3 例、感染性心内膜炎 2 例）、導管非関連は 14 例（末梢肺動脈狭窄 7 例、他要因手術で併施 3 例、導管以外の感染症 4 例）であった。本導管は現在のところ最も有用な RVOT 再建の補填材料と言える。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○麻生 俊英（神奈川県立こども医療センター）

ファロー四徴症(TOF)では、長期にわたる肺動脈弁閉鎖不全(PR)の弊害が明らかになり弁輪温存の重要性が注目されている。しかし、中等度以上の肺動脈弁狭窄(PS)を有する TOF に対する外科治療において議論となるのは、1) あくまで弁輪温存を貫き PR を減ずるが、しかしどの程度の PS を容認するのか、一方、2) mini-transannular として PS を減ずるが、どの程度まで PR を容認するかである。TOF 根治術において右室流出路の適切な筋切除は不可欠な手技であるが、弁輪温存を行う場合、肺動脈弁直下の筋切除に難があり十分に切除するために付加的な手技が必要か否かが問題となる。我々は、狭小弁輪に対して弁輪温存に固執すれば有意な PS を残すことになると考え、弁輪を越えて 2～5mm の mini-transannular incision で mild PS, mild PR を是とする方針である。しかし、経右房一経肺動脈アプローチによる mini-transannular patch をあてた TOF 根治術は臨床的に良好な経過をとり術後短期間では問題がないが、最小限の弁輪切開においても術後中長期に弁輪が拡大し PR が次第に進行することが示されている（van den Berg, 2007）。我々は、中等度以上の弁狭窄を有する TOF の根治術において、PR を減らし長期にわたって弁輪拡張を防ぐよう弁形成、あるいは弁輪形成を積極的にこなってきた。【方法】弁輪径 50～80%N の中等度の肺動脈弁狭窄に対し経右房で右室流出路の筋切除、心室中隔欠損パッチ閉鎖のち、主肺動脈を縦切開し 2～5mm の mini-transannular incision をおく。交連切開、ならびに PTFE sheet や azygos vein を用いる弁尖延長など弁形成をおこなう。また自己心膜パッチにて肺動脈から右室流出路に向けて心膜パッチを縫着したのち人工弁輪として Gore-Tex suture 糸を縫着し遠隔期での弁輪の拡大を防ぐ。【ビデオ】生後 3 か月（弁輪径 54%N）、6 か月（弁輪径 69%N）の 2 例に対する TOF 根治術を供覧。【考察】我々の方法

は、1981年に川島先生がすでに報告された方法の焼き直しである。特に、TOF根治術における肺動脈弁輪形成は簡単にできる長期成績改善策と考える。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

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

In a subset of tetralogy of Fallot (TOF) patients, the pulmonary valve (PV) annulus and the infundibulum are hypoplastic, and they need to be patch-augmented. In these patients the right ventricular outflow tract (RVOT) cannot be enlarged by muscle resection, because muscular hypertrophy is not the underlying anatomic problem. Only a transannular patch (TAP) extended to the infundibulum can completely relieve the RVOT obstruction.

In this video I present such a case of TOF repair. The patient is a 3 month-old boy weighing 6.5 kg. Standard bicaval and aortic cannulation is performed and moderate hypothermic cardiopulmonary bypass is started. Stitches are placed in the infundibulum and PV annulus to mark the anticipated extension of the TAP. After aortic X-clamping, the right atrium (RA) is opened and the ventricular septal defect (VSD) and RVOT are explored through the tricuspid valve. The VSD is closed with a pericardial patch in a running fashion. A longitudinal incision is then performed in the pulmonary trunk, and it is extended to the RVOT. A pericardial patch is trimmed on a Hegar dilator, to match the desired RVOT diameter, and it is sewn in place. RA is closed, leaving open the foramen ovale. X-clamp is removed, rewarming is completed and the patient is weaned off bypass. Modified ultrafiltration is performed. By direct puncture we get right ventricle (RV) pressures at 50% of systemic ones.

Postoperative course was characterized by mild RV failure with an intensive care unit and total stay of 6 and 12 days, respectively.

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

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

ファロー四徴症遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全により右室拡大、低心拍出量、高 CVP、肝障害などがおこり重症化すると多臓器の不全に至るため外科的介入が必要となる。

肺動脈弁置換は難易度の高い手技ではないが以下の注意が必要である。1：前回手術の詳細確認、2：安全な再開胸（術前 CTによる大血管、右心室と胸骨との関係の精査、状況に応じて大腿動静脈の露出）3：脱血の良い無血視野、VSDリークを想定して大動脈遮断、心停止下の手術が望ましい。左室ベントの挿入。4：人工弁を自然な方向に（後方に向けて）移植することと周りの構造物（Valsalva洞、LMT, LAD）への圧迫、損傷に注意すること。縫合中の生体弁を損傷の予防などである。術後は両心不全、不整脈、1-2週後にも胸水貯留や抗凝固に伴うタンポナーデ、不整脈に留意する。

肺動脈弁置換の典型的な例を供覧する。

症例は56歳男性、1968年にファロー四徴症に対し心内修復術を某病院にて受けているが詳細は不明である。心臓カテーテル検査、心エコーおよびMRIでは大動脈の騎乗はあり、VSDリークは無し、肺動脈弁閉鎖不全により著明に右室は拡大 RVEDVI=197 ml/m²。菲薄化した右室全面が胸骨に癒着していた。

再開胸後剥離を進めると心膜は全面で欠損。型通り人工心肺を上行大動脈、上下大静脈にカニュレーション行ったが、この際前回のカニュレーション跡は見られず前回手術は単純低体温法であったと推測された。心停止後内部を観察するとVSDは数針のマトレス縫合にてなんらかのパッチで閉鎖されていた。径弁輪心膜パッチの下には変形した自己弁が存在。肺動脈は十分に太いので24mmの生体弁を遠位肺動脈にはめ込むように連続縫合で縫着。右室はほぼ自己組織で閉鎖、縫縮した。

医療安全セミナー

医療安全セミナー2 (CSS02)

「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～（録画上映）

座長:

鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Fri. Jul 8, 2016 1:55 PM - 2:40 PM 第A会場 (天空 A)

CSS02-01

[CSS02-01] 「医療事故調査制度」 ～施行後8ヶ月の状況、制度の見直し～
※医療安全セミナー1の「録画上映」となります

○木村 壯介（日本医療安全調査機構 常務理事）

1:55 PM - 2:40 PM

1:55 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:55 PM - 2:40 PM 第A会場)

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

※医療安全セミナー1の「録画上映」となります

○木村 壮介（日本医療安全調査機構 常務理事）

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16 (LS16)

本邦における児童の心不全治療の現状 ～植込み型補助人工心臓の有用性～

座長:小野 稔 (東京大学)

共催:センチュリーメディカル株式会社

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第A会場 (天空 A)

LS16-01

[LS16-01]

○山崎 健二 (東京女子医科大学)

12:00 PM - 12:50 PM

[LS16-02]

○縄田 寛 (東京大学)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第A会場)

○山崎 健二 (東京女子医科大学)

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第A会場)

○縄田 寛 (東京大学)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11 (LS11)

成人における最新の Intervention

座長:金 成海 (静岡県立こども病院)

共催:ガ德里ウス・メディカル株式会社

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場 (天空 センター)

LS11-01

[LS11-01]

○高山 守正 (榊原記念病院)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第B会場)

○高山 守正 (榊原記念病院)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12 (LS12)

川崎病急性期における動脈瘤発生の機序と巨大瘤の遠隔期の管理について

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

共催:一般社団法人 日本血液製剤機構

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

LS12-01

[LS12-01]

○深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第C会場)

○深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13 (LS13)

Fontan循環遠隔期における肝障害の超音波診断

座長:佐地 勉 (東邦大学名誉教授 心血管病研究先端統合講座)

共催:東芝メディカルシステムズ株式会社

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

LS13-01

[LS13-01]

○住野 泰清 (東邦大学医療センター大森病院 消化器内科)

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第D会場)

○住野 泰清 (東邦大学医療センター大森病院 消化器内科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14 (LS14)

Figulla Flex II ASD Occluder

座長:富田 英

共催:日本ライフライン

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場 (シンシア ノース)

LS14-01

[LS14-01]

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

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第E会場)

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

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15 (LS15)

目指せプロフェッショナル！看護に活かすものの見方・考え方

座長:高橋 久美子 (日本医科大学武蔵小杉病院)

共催:株式会社 学研メディカルサポート

Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場 (シンシア サウス)

LS15-01

[LS15-01]

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

12:00 PM - 12:50 PM

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 8, 2016 12:00 PM - 12:50 PM 第F会場)

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

要望演題 | 重症心不全

要望演題8 (YB08)

重症心不全

座長:

平田 康隆 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB08-01~YB08-04

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

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

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

8:50 AM - 9:30 AM

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

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

8:50 AM - 9:30 AM

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

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

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

Keywords: 拡張型心筋症、重症心不全、Left Ventricular Reverse Remodeling

小児用補助人工心臓(VAD)の保険収載に伴い今後小児重症心不全治療における VADの重要性はますます増加すると考えられるが、絶対的なドナー不足により移植到達までに長期の待機期間を余儀なくされることが予想され、新たな治療方針を考える必要がある。一方で成人症例において VAD装着後に左心負荷軽減による左室機能の改善(Left Ventricular Reverse Remodeling:LVRR)が報告されているが、小児心筋症では詳細は明らかではない。そこで当院での小児拡張型心筋症(DCM)症例における LVAD装着による LVRRの検討を行った。[対象と方法]2011年1月から2015年12月までに VAD装着を要した18歳未満の DCM患者11例(男児3,女児8,4カ月-16歳)。Deviceは EXCOR6例, Jarvik2000 2例, 体外式遠心ポンプ2例, EVAHEART1例であり全例で左室心尖部脱血を行った。手術前と1カ月, 3カ月後の心エコーによる LVDd/Dsの縮小率(%), EF(%)と BNP(pg/dl)の推移, 薬物療法(目標投与量: β 遮断薬0.3mg/kg, ACE-I0.2-0.3mg/kg)について検討した。また当院のプロトコールによる LVADオフテストを施行した5例について結果を検討した。[結果]LVDd/Dsの縮小率の平均は1カ月で24.4/32.7, 3カ月で19.8/24.2であり左室は縮小した。EFは1カ月で平均17.7, 3カ月で12.8増加した。BNPの平均は術前2402.8, 1カ月427.0, 3カ月166.2であった。ACE-Iの体重あたりの内服量と LVDd/Dsの縮小率には正の相関を認めた。オフテストを5例に施行したが1例は pumpの weaningのみで PCWP(mmHg)が6から13まで上昇したため中止した。4例はサポート停止可能で PCWPの平均は6.5から off後に11.0に上昇した。2例はサポート停止時の PCWPの上昇が2以下と軽微であり、他の3例と比較し LVDd/Dsの縮小率は大きい傾向にあった(37.9vs20.5/47.7vs23.8)。[まとめ]LVADによる左心負荷軽減と Device装着後も投薬加療を継続することで LVDd/Dsの縮小を認める症例は LVRRを認める可能性があり、今後は LVAD離脱も含めた治療展開を検討する必要がある。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

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

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

Keywords: 左心補助循環装置、心不全、off-pump trial

【背景】Berlin Heart EXCOREの認可により左心室補助循環装置(LVAD)の使用が小児の重症心不全治療の一つとして確立されつつある。しかし、あくまで心移植への橋渡しである。小児心移植の少ない日本においては、長期の LVAD管理を強いられるが、小児における LVAD装着後の心機能の回復や LVADからの離脱についての知見は乏しい。【目的】小児の重症心不全患者において、LVAD装着後の心機能の推移を明らかにし、off-pump テストを踏まえた LVAD離脱の可能性について検討すること。【方法】2014年1月から2015年12月の間に左室補助循環装置(LVAD)の導入を行った、15歳以下の患児5例(DCM 4例、idiopathic VF)に対して装着2-4ヶ月後に off-pump trialを実施。【結果】2例は pump off直後に血圧が保てず中止、1例は off後に CIが3.8L/min/m²と保たれていたが PCWPは6から13mmHgと上昇したため中止。2例については CI 3-4L/min/m², PCWP<10mmHgと保たれ、15分維持していた。【考察】off-trialにて心機能が良好な状態を維持する症例が存在する。しかしながら LVAD離脱の条件は左室が unloadingされている状態から、pump off時に心室への前、後負荷の増大に耐え心拍出を保つことであり、成人については CI>2.6L/min/m²、PCWP<13mmHg、RAP<10mmHgと離脱の

criteriaがあるが小児については体格など特有の問題も考慮して検討していく必要がある。【結論】 bridge to transplantだけではなく、 bridge to recoveryにつなげるためにも離脱し得る症例について今後も継続した off-pump trialを行っていく必要がある。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

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

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

Keywords: EXCOR、心不全、発育

【背景】我が国においても Berlin Heart社の EXCORを乳幼児重症心不全患者の補助人工心臓として使用することが可能となった。しかしドナー不足の現状では装着期間の長期化が予想され、発育を含めた装着後の全身管理が重要となる。

【目的】 LVAD(EXCOR)装着に至った乳児拡張型心筋症(DCM)患者において、装着後の体重増加を指標に心不全の改善について検討する。

【方法】 LVAD装着に至った乳児 DCM患者7例のうち、3か月以上装着している6例を対象に、臨床経過を後方視的に検討した。LVAD装着後、フォロー期間中に体重が-1SD以上まで改善した体重増加良好群と、それ以外の体重増加不良群の2群に分け比較検討を行った。

【結果】6例の患者背景は、男児1例と女児5例、診断時年齢は4日～7カ月(中央値生後1カ月)、診断からLVAD装着までの期間は3～6カ月(中央値4カ月)であった。3例は渡航心移植を受け、3例は当院にて移植待機中である。体重増加良好群は2例、体重増加不良群は4例であった。BNP値は良好群で平均23.9pg/mL(9.9, 37.8pg/mL)、不良群で平均335.1pg/mL(116.0～760.3pg/mL)と、良好群で低い傾向にあった。RVEDPIは良好群で平均5.5mmHg、不良群で平均13.5mmHgと、良好群で低い傾向にあった。また CVPも良好群で平均4mmHg、不良群で平均13mmHgと、良好群で低い傾向にあった。

【結語】LVAD装着後に心不全症状が改善し良好な体重増加が得られる一群がある一方、体重増加不良が遷延する一群が存在する。これらの症例では装着後もBNPが高く、RVEDPやCVPも高い傾向が認められたことから、LVAD装着後に右心不全が顕在化している可能性が考えられ、LVAD装着下の長期管理には右室機能の評価と管理が重要である。

8:50 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:50 AM - 9:30 AM 第C会場)

[YB08-04] 小児重症拡張型心筋症に対する血漿交換療法の長期予後

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

Keywords: 拡張型心筋症、血漿交換療法、予後

【背景】拡張型心筋症(DCM)の病因に抗β1アドレナリン受容体抗体(β1ARAb)等の抗心筋自己抗体の関与が報告されている。当院では、小児DCM症例に対しこれらの抗体除去を目的に血漿交換療法(PE)を施行し、その短期的な治療効果を報告してきた。【目的】PEを施行した小児DCMの長期予後を検討した。【方法】対象は2006年以降、当院で小児重症DCMに対しPEを施行した7例。年齢、体重はそれぞれ4ヶ月から19歳2ヶ月(中央値11歳2ヶ月)、2.1から35kg(中央値29.3kg)。β1ARAb陽性例は、7例中6例であった。治療時期は4例が急性増悪

期、1例が発症早期、2例が慢性期に施行した。PEはCHDFを併用し8時間以上をかけて緩徐に施行した。【結果】PEを施行前の心機能検査所見は、LVEF $22.6 \pm 11.1\%$ 、ANP値 $370 \pm 301 \text{ pg/ml}$ 、BNP値 $912 \pm 755 \text{ pg/ml}$ 、CTR $59.3 \pm 9.0\%$ であった。NYHA心機能分類は 3.3 ± 0.8 であった。急性増悪期に施行した4例は全例で一時的にLVEF, NYHAが改善したが、PE施行より1から8か月後(中央値1.5か月後)に心機能と心不全症状が悪化した。2例はVADを装着し心移植を施行できたが、1例は死亡した。1例は計3クルールのPEを施行したが、効果期間は一時的で死亡した。発症早期症例は β blocker治療を導入できた。慢性期に施行した2例は1年7か月後と2年後に心機能と心不全症状が悪化し、VA-ECMOを装着した。再度PEを施行し、1例はVADを装着でき心臓移植待機中であるが、1例は心臓移植準備期間中に死亡した。【結論】PEは小児DCMの心機能と心不全症状を一時的に改善させる効果があり、国内での小児心臓移植が難しい本邦では必要な治療法の一つである。しかし、PEの効果は一時的で根本治療とはなり得ない。このため、PEを施行する際にはVADの装着や心臓移植治療へ向けた準備を進めることが重要である。

要望演題 | MAPCA

要望演題9 (YB09)

MAPCA

座長:

猪飼 秋夫 (岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB09-01~YB09-05

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

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

9:35 AM - 10:25 AM

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

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

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

Keywords: 完全大血管転位、側副血管、周術期合併症

【背景・目的】

完全大血管転位症(TGA)に体肺動脈側副血管(APCA)を合併することは時折認められるが臨床的に問題となることは少ない。我々は周術期に介入を要した4例を経験しその詳細を解析したので報告する。【方法】1998年1月～2015年3月の動脈スイッチ手術(ASO)97例を対象とした。病型はTGA(心室中隔欠損合併なし: IVS)46例, TGA(心室中隔欠損合併: VSD)28例, その他23例(両大血管右室起始(DORV)18例(うち Taussig-Bing奇形(TBA)17例), 修正大血管転位(cTGA)4例, TGA, 心内膜床欠損1例)であった。

【結果】

97例中介入を要する APCA合併例は4例で全て TAG/IVS症例であった。うち2例は ASO術後に再介入を要した。1例は術後遷延する喀血を認め、造影 CTで下行大動脈から右肺に分枝した APCAを1本認めた。第9病日にコイル塞栓を行い人工呼吸器から離脱した。もう1例は TGA/IVS/valvar PS (bicuspid pulmonary valve) に対する ASO症例であった。ASO後1年で進行した neo valvar ASに対する介入を行った。術中 PV returnが非常に多く APCAに対する追加 clippingを施行したが、術後の血管造影で下行大動脈及び右鎖骨下動脈からの APCAが多量に認められた。結果として valvar ASは APCAによる容量負荷に伴う相対的な狭窄であった可能性が高く過大評価と考えられた。TGA/IVS群では術前エコー所見では P/A size ratioが APCA合併群で有意に低く、APCA合併群では PA径が相対的に小さかった。(0.99±0.13 vs 0.76±0.11 p=0.018)

【考察・結語】

APCAを合併し介入を要したものは過去の報告を含め全て TGA/IVS症例であった。近年では術前カテーテル検査を行うことは少なく、術前管理で動脈管を開存させることが多いため心エコーではその存在を疑いづらい。術後の左心不全は通常冠動脈血流を疑うことが多いが、APCAを十分に鑑別に入れておく必要があり、術前の心エコー等で P/A size ratioが低い場合には CT, カテーテル検査等による APCAの検索を行うべきと考える。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-02] 肺動脈の成長に及ぼすメルボルン・シャントの効果

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

Keywords: Melbourne shunt、tiny pulmonary artery、pulmonary atresia

【背景】主要体肺側副血行(MAPCAs)を合併した肺動脈閉鎖症で極めて細い中心肺動脈が存在するとき (tiny true central PA)、その中心肺動脈を上行大動脈に端側吻合し肺動脈の成長を期待する体肺動脈短絡術式 (Melbourne shunt) がある。この術式の効果を検討した。【方法】過去11年間に当センターで Melbourne shuntを施行した7例について、後方視的に検討した。【結果】男児5例、女児2例で、手術時年齢は中央値3.5か月(2-14か月)、体重は中央値4.7kg(3.8-7.9kg)、アプローチは正中切開が3例、側開胸が4例であった。5.5±4.5年の観察期間中、手術死亡および遠隔死亡はなかった。7例のうち5例が二心室で2例が Rastelli手術に、2例が単心室症でその1例が Fontan手術に到達した。その他の姑息手術を4回、カテーテル治療を3回が行った。術後評価カテーテル検査を行った5例を対象に、肺動脈の成長について、Melbourne shunt前後30±33か月の間の変化を比較すると、右肺動脈径は2.8±0.6mmから6.2±2.2mmへ (p=0.010)、左肺動脈径は2.9±1.0mm から9.2±3.5mm (p=0.007) と太くなり PA indexは53±31から252±182へ有意に成長していた (p=0.035)。一

方、術後の左右肺動脈の成長は左肺動脈の方がよかった ($p=0.014$)。【考察】 Melbourne shuntは人工血管を用いた体肺動脈シャントと異なり術直後の高肺血流を心配する必要はなく、また細い肺動脈であるが自己組織であり開存性はよく、一方、体の成長に合わせてシャント流量も増加し中心肺動脈も成長していた。左右の肺動脈の成長に差が見られたが上行大動脈の側方に吻合することからその対側の肺動脈（多くは右肺動脈）が拡大した上行大動脈に圧迫されたことによる左右肺動脈の血流不均等によると推測される。しかし、細い側の肺動脈でも確実に成長しており PA indexも十分なサイズになっていた。【結論】 Melbourne shuntは tiny central PAを成長させる確実で効果的な方法である。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

[YB09-03] 当院における MAPCAの治療戦略

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

Keywords: MAPCA、unifocalization、TOF

【背景】 MAPCAを合併した心奇形に対する外科的治療においては未だその方針に明確なものはなく、それぞれの形態に応じて段階的な治療戦略の選択が必要である。当院では2012年より側開胸を併用した正中切開での Unifocalization(UF) を行う段階的な治療戦略をとり入れている。当院における MAPCA症例を後方視的に考察し、今後の治療戦略について検討する。【方法】 2000年1月から2016年2月までの UFを行った MAPCA、18例を対象とした。【結果】 初回術式で肺動脈短絡術のみを行った症例は4例(22%)であった。初回 UF時に側開胸による UF+BTSを選択したのは10例、正中一期的 UFは4例、側開胸併用正中アプローチでの UFは4例であった。2012年以降では側開胸併用の正中アプローチでの UFは4例、正中一期的 UFが2例であった。2011年までの手術死亡は2/12例、根治術到達は10/12例であったが、うち4例は VSDに fenestrationを開けざるを得なかった。2012年以降は手術死亡0例、3例根治術に到達し、残り2例も根治術待機中である。【考察】 2012年より当院では MAPCAに対する UFを側開胸併用の正中 UFを基本的戦略とし良好な治療成績を得た。本術式の利点としては術後の屈曲や変形を回避するため吻合想定部位よりさらに末梢まで MAPCAを十分剥離すること可能であり、創は2か所になるが手術操作の簡便性の観点からも側開胸を併用した正中アプローチでの UFは有用であると考えられる。【結語】 MAPCAに対する治療戦略は形態に応じて選択の必要が求められるが、側開胸併用の正中アプローチでの UFは有用な術式の一つであると考えられる。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

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

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

Keywords: MAPCA、absent PA、palliative RVOTR

【目的】

PA/VSD/MAPCAの外科治療において、特に中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成例では術後 MAPCA吻合部狭窄や末梢 PA閉塞性病変による右心圧負荷が残存しうる。今回、段階的治療(第1期手術:1期的両側 UF/姑息的右室流出路再建(pRVOTR)、第2期手術:Rastelli±残存狭窄解除)の妥当性を検討した。

【方法】

2001～15年に第1期手術を行った cPA欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCA 12例を対象。UF時年齢は1.2(0.4～4.6)歳、体重は8.8(4.5～16.9)kg。高肺血流による PH1例で MAPCA bandingを先行。BT shunt先行例なし。UFした MAPCAは3(2～5)本、術前 TNPAIは111(36～252)mm²/m²。第一期手術:正中切開、Y字型新鮮自己心膜 rollにより cPA形成、MAPCAを自己心膜 rollに UF。気管後方 MAPCAは可及的に前方に転位後UF。弁付 ePTFE人工血管による pRVOTR(血管径:正常肺動脈弁輪径の約75%とし肺血流を調整)。全例術後に血管拡張剤を投与。

【結果】

UF後経過観察期間6.6(0.3～14.2)年。根治到達11例、1例待機中。根治までの期間1.3(0.7～2.1)年。根治時年齢2.7(1.4～5.3)歳、体重10.5(8.3～15.6)kg。UF術後 SpO₂ 93(82～97)%。術死なし。遠隔死亡1例(感染)。UF後の心膜 roll-MAPCA吻合部狭窄5例/心膜 roll拡大2例を認め、根治時に狭窄解除(patch使用3例,狭窄解除直接吻合3例)ないし cPA縫縮を併施。根治術後、吻合部 PTPVを行った症例は1例のみ。再手術なく、心膜 roll石灰化なし。根治前の左右 PA径比は1.15(0.7～1.5)と左右差なし。根治後平均 PA圧は17(10～30)mmHgと低値。根治後 PA index 418(406～429)mm²/m²。

【考察】

cPA欠損/高度低形成を伴う本疾患群に対し、初回 cPAへの短絡術の効果は懐疑的であり、MAPCAのみの縫合形成では治療困難な狭窄が残存しうる。対して本戦略では cPA-MAPCA吻合部狭窄等の残存は完全には不可避だが、初回手術と根治術(±残存病変解除)を二段階に行い良好な肺血管床と正常右室圧が得られ、本疾患群への有用な治療方針と考える。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第C会場)

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

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

Keywords: MAPCA、UF、バルーン血管形成術

(背景)肺動脈閉鎖・主要体肺側副動脈(MAPCA)に対し当院では乳児期から積極的に胸骨正中切開による統合化(unifocalization:UF)の手術介入を行い、その前後で綿密なカテーテル診断と治療を組み合わせ、肺循環の確立、可能な限りの肺区域の獲得、Rastelli到達および予後の改善を促している。(目的)正中から展開する本治療方針の長期的効果を検討する。(方法)2000年以降に当院でUF施行した MAPCA合併44例から単心室例を除いた38例(PAVSD33例, PA/AVSD2例, TOF3例; 染色体異常14例)を対象に、初回介入、Rastelli到達率、カテーテル治療についてフォローアップデータを後方視的に検討した。(結果)初回 UFは、生後7.5か月(1か月～12.7年)、体重6.9(2.7～26.6)kgで施行された。Rastelli到達は31例(82%)で、待機6例、死亡1例で、到達例の RVP/LVP比は0.63(0.31～1.06)であった。カテーテルは術前術後、術中肺動脈造影含め延べ129回であった。UF後5.0年(0.6～15.6)の追跡期間に、カテーテル治療が20症例53病変に126回(バルーン血管形成術(BAP)75回、ステント留置14回、ステント再拡張25回、二重供給の MAPCAに対する塞栓術12回)施行された。BAP16症例42病変で同一病変への再介入は32回、ステント留置8症例14病変で再介入25回、各々平均 BAP0.76回、ステント1.92回で、Rastelli到達例の RVP/LVP比は同等であった。3年以上の観察期間で病変部血管径の成長率は超高耐圧バルーン使用10病変例およびステント使用4病変例では、160%vs107%(P<0.05)であった。(考察)ステント留置例は、主に内膜の増成のため、再介入例が多かったが、いずれの病変も開通が維持された。超高耐圧バルーンの使用でより狭窄血管の成長が期待された。(結語)UFおよびカテーテル治療での肺血管床の維持、成長促進により多くの症例で Rastelli術到達が可能となった。血管の開通性を維持し Rastelli術後もカテーテル治療が行える条件を作ることが治療の継続、よりよい予後につながると思われる。

要望演題 | Ebsteinの病態と外科治療

要望演題10 (YB10)

Ebsteinの病態と外科治療

座長:

川崎 志保理 (順天堂大学医学部 胸部外科)

Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場 (オーロラ ウェスト)

YB10-01~YB10-04

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 秋山 章¹, 西森 俊秀¹, 瀬戸 悠太郎¹, 朴 仁三², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介², 古井 貞浩², 松原 大輔², 安斉 達也², 南 孝臣² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

10:30 AM - 11:10 AM

[YB10-04] C o n e手術 術前後のc M R I 所見から見たもの~新生児期を内科的治療で乗りきり、乳児期に外科治療を要したE b s t e i n奇形の1例~

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

10:30 AM - 11:10 AM

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-01] 副伝導路を合併した Ebstein奇形の臨床像

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

Keywords: Ebstein奇形、WPW症候群、カテーテルアブレーション

【背景】近年 Ebstein奇形(EA)における Cone手術の導入により手術適応が拡大し、術前の副伝導路 (AP) に対する精査・治療が推奨されている。当院では EAに対して電気生理検査(EPS)ならびに高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を積極的に行う方針としている。【目的】EAにおける APの臨床像を明らかにする。【対象・方法】1984年以降に当院で精査した EA75例(男性26例、複雑心奇形合併例を除く)を対象とし、臨床像、APの診断・治療について診療録より後方視的に検討した。【結果】初診時年齢は中央値0.8歳(0生日-35.8歳)、診断契機は胎児診断24例、心雑音23例、チアノーゼ19例、心電図異常5例、心不全症状2例、発作性上室頻拍 (PSVT) 1例であった。75例中59例 (二心室修復: 39例) に手術を行った。manifest WPW症候群(mWPW)は16例(21%)で全例 B型であった。PSVT既往は14例にみられ、mWPW9例、concealed WPW(cWPW)1例、不明4例(EPS未施行含む)であった。心電図異常の5例中、PSVTは1例のみであった。EPSは42件(35例)に施行し3件(3例)は術中のみ行われた。初回 EPS時年齢は9.8歳(67生日-36歳)、体重は28.2(3.0-85.5)kg。EPS症例に mWPW症候群が15例、cWPWが1例含まれていた。APの存在が示されたのは mWPW15例と cWPW1例の16例で、うち13例は室房伝導を有し全例で AVRTが誘発された。AP部位は右後壁9例、右後側壁5例、右後中隔4例、右中中隔1例、左側1例で、5例に複数の APが存在した。Ablationを20例(25件)に施行、RFCA単独が13例 (15件)、Cryoablation (Cryo) 単独が4例、3例に RFCA後に Cryoを追加した。治療後の観察期間は5.4(0.5-14.0)年で、PSVTを起こした症例はなく、合併症の発生は認めなかった。【まとめ】mWPW以外で PSVTを起こした症例は5例 (6%)で、EPSを行った35例中 cWPWは1例のみであった。EAに合併する APの特徴をふまえた EPS・RFCA適応の検討と術後遠隔期における積極的 RFCAの有効性の検討が今後望まれる。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-02] 姑息手術を要する Ebstein奇形の外科治療戦略

○坂本 貴彦¹, 長嶋 光樹¹, 平松 健司¹, 松村 剛毅¹, 上松 耕太¹, 大倉 正寛¹, 秋山 章¹, 西森 俊秀¹, 瀬戸 悠太郎¹, 朴 仁三², 山崎 健二¹ (1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Ebstein奇形、姑息術、Starnes手術

【目的】初回手術として姑息術を施行した Ebstein奇形症例の遠隔成績を検討。【対象と方法】1984年から2013年までに姑息手術介入をおこなった16例。男性8例、女性8例で初回手術時年齢は日齢1から11歳(中央値3.6ヶ月)。合併心奇形は心房中隔欠損症(ASD)12例、卵円孔開存(PFO)2例、心室中隔欠損症(VSD)2例、肺動脈閉鎖(PA)7例、肺動脈弁狭窄(PS)2例、大動脈縮窄(CoA)1例であった。初回術式は SCF+PAB: 1, Brock±BT: 2, BT: 10, Starnes: 2, PTA: 1で、計31回の姑息手術介入を施行。【結果】病院死亡2例(12.5%)。1例はBVR目的にて開胸後、術中計測で根治不能と判断され中止となったが低酸素状態が持続しBTを施行したが POD1に死亡。他の1例は術後3ヶ月目に敗血症にて失った。遠隔死亡1例(6.3%、BVR後5年目に突然死)。Kaplan-Meier法による累積生存率は5年87.1%、10年87.1%、20年76.2%。BVR到達4例、Fontan手術到達5例、BDG1例、BTのまま4例で、Fontanを含めた根治術到達率は5年48.3%、10年56.9%、20年65.5%。初回手術でBTを施行した11例(日齢29から11歳(3.6ヶ月))は、病院死亡2例、根治術到達4例(BVR1例(遠隔死例)、Fontan3例)、根治術非到達5例(high Rp: 3, ventricular dysfunction: 1, poor PA: 1)であったが、Starnes手術例3例はすべてFontan手術に到達した。BTにより Qp($1.60 \pm 0.26 \rightarrow 2.72 \pm 0.83$, $P < 0.05$)と PA index($128.6 \pm 43.5 \rightarrow 174.4 \pm 46.4$, $P = 0.02$)は有意に増加したが、SaO₂は有意な改善を認めず CTRの増大($61.1 \pm 7.4\% \rightarrow 66.6 \pm 7.4\%$, $P = 0.02$)と LVEFの低下($55.6 \pm 8.7\% \rightarrow 45.0 \pm 7.1\%$, $P < 0.01$)を認めた。根治術到達群では初回手術

時年齢と遠隔期 BNPの間に強い相関を認めた($r = 0.95$, $P < 0.01$)。【結論】比較的高年齢で施行した短絡手術は心不全を惹起し、術後左室機能の低下が懸念される。有意な三尖弁逆流を有する肺動脈閉鎖例では早期の Starnes手術を介した TCPC completionが良好な遠隔成績につながる。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

[YB10-03] Ebstein病に対する外科治療

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介², 古井 貞浩², 松原 大輔², 安斉 達也², 南 孝臣² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

Keywords: Ebstein病、cone手術、BDG吻合

【はじめに】Ebstein病は発症時期も胎児期から成人期にわたり、形態の多様性も著しい。三尖弁逆流・右室機能不全から手術適応となる例が多く、近年では Carpentier法、da Silba法（cone手術）などにより多くの例で修復術が可能となった。【対象と手術】2005年～2015年に当施設で修復術7例を経験した。手術時年齢2～43歳、男女比1/6であった。術前 WPW症候群の合併を2例に認め、1例は頻拍発作による緊急入院の反復から複数回のカテーテル治療後も残存した発作に対する修復術中凍結凝固治療から房室ブロックとなり PM植込みを要した。Carpentier法・da Silba法に準じた修復術4例（上大静脈-肺動脈（BDG）吻合の併用1）、上記修復術を用いない One and a half ventricle修復術2例、三尖弁人工弁置換（生体弁）1例を行った。TVR例は三尖弁前尖も高度に変形し、腱索の線状付着*などの術中所見から弁形成による修復不能と判断した。【結果】全例耐術し、経過観察期間3ヶ月～8年10か月にて大半は NYHA機能分類1度で経過している。人工弁例で平均圧較差5mmHgを認めるが、他は狭窄所見なく、残存逆流は二弁口化した成人例で中等度の他はいずれも軽微で経過し、再度の増悪や狭窄性変化は見られない。TVR例で術後 AFLに対しカテーテル治療にて軽快を得た。【考察・まとめ】Ebstein病に対する Carpentier法、da Silba法は有用な修復術式で小児例にも適用可能で、身体の成長にも追従している。右室形成（長軸方向）は右室機能・三尖弁機能に対する好影響だけでなく、術後左室機能にも好影響をおよぼす。BDG吻合はより積極的な三尖弁形成を可能とすると同時に、形成した三尖弁や機能低下を示す右室・三尖弁複合体に対する負荷軽減効果から有用な補助手技である。しかしながら僧帽弁と異なり、術前エコー・CTなどでの詳細な形態の評価が困難な場合も多く、TVR適応となる例も存在する。

10:30 AM - 11:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:30 AM - 11:10 AM 第C会場)

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

○大森 大輔¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 福見 大地¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 山本 英範¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 櫻井 寛久² (1.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形、心臓MRI、Cone手術

【背景】Ebstein奇形の治療戦略において、右心の順行性成立を予測することが求められる。今回我々は、新生児期に内科的治療で心拡大の改善をみながら生後半年で急速に心拡大し Cone手術に至った一例を経験した。術前後にcMRIを加えた観察ができたので報告する。

【症例】Carpentier分類B,機能的PA(後にPS-PG14mmHg),出生時CTR81%,TR3.8m/s,LVDd27.8mmだった。PDA閉鎖とともに順行性がえられ生後1か月でCTR75%と縮小し

た。しかし6か月で心拡大に転じ、生後7か月で Cone手術を行い二心室循環が成立した。Cone術前は CTR85%,HR150(洞調律),SpO₂(経鼻2L)75%で右心拡大・左心圧排を認めた。

【結果】術前後で、中隔奇異性運動の著しい LVは EDVi 49.7→73.5ml/m²,EF57.4→58.2%,CI4.28→3.59となった。異常拡大した RVは EDVi 134.7→156.0ml/m²,EF31.9→28.3%,CI6.44→3.71となった。PC法による Qp/Qsは0.28→0.96。TRF 75→5%でエコー上も sever→mildとなった。

【考察】術前の圧排左室が一回拍出量の減少を頻拍で代償している所見を MRIで求めることができた。右房・右房化右室の拡大に加え、流出路が大きく膨らんだ右室の全貌はエコーでは気づきにくく MRIで明確となった。Cone手術により RVEDVi拡大,RVEF低下するも TRの劇的な改善が効果を示したと思われる。心室容積曲線を描くと収縮様式が把握でき、両心室の正常化を認めた。ここには右房化右室縫縮の効果が表現されている可能性がある。

【結語】cMRIで Ebstein奇形の評価しづらい部分を追跡できた。Cone手術における TVPと右房化右室縫縮の効果を客観視できる可能性をみた。

要望演題 | Heterotaxy

要望演題11 (YB11)

Heterotaxy

座長:

白石 修一 (新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場 (オーロラ イースト)

YB11-01~YB11-05

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績~100例超の経験から~

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

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野 正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-01] 当院における無脾症候群の中長期成績～100例超の経験から～

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

Keywords: 無脾症、弁形成、総肺静脈

【はじめに】無脾症候群に合併する心奇形は複雑であり、機能的単心室群のなかでも予後は不良である。我々はこの群に対し積極的な治療介入を行ってきた。その成績を review する。【対象と方法】1997年9月～2016年1月に初回手術介入を行った、機能的単心室修復を目指す無脾症候群106例(他院手術歴有23例含む)を対象とした。診断は PA:63(non-confluent PA:6, MAPCA:8), TAPVC1/2/3/4:34/43/8/16(術前 PVO有:33), 術前 CAVVR≥ moderate:16であった。Stage0or1手術時日齢は、0～298(中央値25)日(28日未満:49), 体重は2.0～8.4(中央値3.3)kg(2.5kg未満:11)で、肺血流別術式は、Shunt/mainPAB/VPC/bilPAB:67/16/6/3例であった。初回手術が Stage2(BDG)は12例であった。Stage0～3併施または interstage施行の主要術式は、TAPVC修復:49, PVO解除:32(48回), 房室弁形成:48(71回), 当院の特徴的術式として Central strategy PA形成:29, IPAS:11, SVC septation:10, Subclavian artery cleaning:7, Bridging併施弁形成:8であった。カテーテル治療は66例に157回行った。治療成績の review, 比例ハザード分析による死亡危険因子解析を行った。【結果】観察期間1ヵ月～18年(中央値4年)で、全死亡:31(Stage0or1在院死亡:16)であった。主死因は LOS:14, 突然死:7, PVO:4, 感染:3, 肺障害:3であった。BDG/TCPC到達は75/64例であった。全期間を通じての ECMO使用:20(22回)で、離脱成功:17(19回), BDG/TCPC到達:12/7, 現生存:8であった。KM法による初回手術からの生存率は、1/5/10/15年で各々82/71/67/67%であった。死亡危険因子は、単変量解析で術前 PVO, Shunt or VPC, 28日未満手術, 2.5kg未満手術で、うち多変量解析で術前 PVO, Shunt or VPC, 2.5kg未満手術であった。【結語】無脾症候群に対する成績改善へむけ様々な術式の工夫、カテーテル治療等の積極的な治療を行い効果を上げていた。超長期での観察を行うとともに、stage1および中期での死亡率低下にむけたさらなる努力が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-02] 無脾症候群に合併した不整脈治療例についての検討

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

Keywords: 無脾症候群、不整脈、治療

【背景】無脾症候群は心臓構造異常とともに刺激伝導系の異常も伴い、手術侵襲のみならず不整脈で管理が難渋する場合がある。不整脈合併症例における治療方針については施設により異なり一定した見解はない。【目的】無脾症候群の不整脈治療例における治療方針についての検討【方法】2000年以降に出生した無脾症候群47例を対象とした。周術期の一過性の不整脈を除き、不整脈発生頻度を調査し、治療法と内服薬の中止時期、転帰について後方視的に検討をおこなった。【結果】全例単心室修復の適応であった。不整脈治療を要した症例は12例(26%)であり、転帰は生存8例、死亡4例であった。死亡原因として周術期死亡2例、不整脈1例、詳細不明1例であった。治療を要した不整脈は、上室性頻拍10例、接合部頻拍1例、心室頻拍1例であった。治療開始時期はグレン手術前10例(うち新生児6例)、TCPC手術以降(2～3歳)が2例であった。治療は抗不整脈薬が中心であり、デバイス植え込み2例(ペースメーカー1例 CRT1例)、カテーテルアブレーション(RFCA)1例に施行されていた。不整脈薬内服を中止した症例は4例であり、TCPC前の電気生理検査(EPS)、RFCAで中止2例、TCPC後に中止した症例が2例であり、いずれも再発を認めていない。【考察】乳児期までの不整脈発症例で、内服中止し再発しない自然軽快症例もあり、薬物中止時期の決定、RFCA介入の時期についての判断は難しい。そこで心房アクセスが容易な TCPC前に EPSを行い不整脈の再評価を行うことにより、薬物中止、RFCA等の治療介入

の選択が広がり、治療方針を決定するうえで有益と考えている。一方で TCPC後の不整脈発症例もあり、当院では無脾症候群に対して TCPC時に fenestraionを作成する方針で TCPC後の治療介入に際して心房アプローチのアドバンテージを考える。【結論】薬物療法をしている無脾症候群例に対してはグレン後 TCPC前に EPSを施行する方針である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

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

○角田 宇司, 帆足 孝也, 鍵崎 康治, 島田 勝利, 北野 正尚, 黒崎 健一, 白石 公, 市川 肇 (国立循環器病センター)

Keywords: 右側相同心、肺動脈閉鎖、外科治療

【背景】右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖・共通房室弁の治療成績は未だ満足できるものでない。当院では2012年から体肺動脈シャントに代わり ePTFEシートから作成した弁を取り付けたφ5mm ePTFE人工血管を用いた岸本シャント(pRV-PA)を初回準備手術として行い開胸状態で帰室、clippingにより肺血流調整後に二期的胸骨閉鎖を行う治療戦略を採っている。【目的】本治療戦略の術後中期成績を後方視的に検討。【対象】2012年6月以降の右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖・共通房室弁連続7例。男女比4:3、出生体重中央値3240g。pRV-PA以前に軽度より多い共通房室弁逆流例なし。4例で同時手術として新鮮自己心膜を用いた予防的肺動脈形成を併施。心外型肺静脈還流異常合併2例はいずれも出生前から還流路狭窄を合併し、出生当日に経カテーテル的ステント留置施行。術後平均観察期間中央値25ヵ月(3-43ヵ月)、追跡完遂率100%。【結果】pRV-PA手術時日齢中央値34日(10-56日)。観察期間内の死亡は、術後2ヶ月に壊死性腸炎から敗血症性ショックを来した1例。観察期間中 RV-PA shuntに対する経カテーテル的治療を5例、バルーン肺動脈形成を4例に施行。経過中共通房室弁逆流は2例で中等度に進行、形成によりいずれも軽度へ改善。生存6例中、循環動態良好な10ヵ月未満の2例を除く4例が中央値8ヵ月で BDGを、うち循環動態良好だが自立歩行が未完了な28ヵ月の1例を除く3例で中央値24ヵ月に心外導管を用いた fenestrated TCPCを終了。【まとめ】肺血流の容易な微調整により BDGまでの体心室容量前負荷を最低限で維持でき、分岐肺動脈への早期外科治療介入とその後の容易な経カテーテル的治療が左右均等な肺血管床維持に寄与した結果、本治療戦略の中期成績は良好であった。今後、症例の蓄積と長期の経過観察を行った上で、体肺動脈短絡術施行例との後方視的な比較検討を行う予定である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

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

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

Keywords: right isomerism、Glenn、oxygen demand delivery balance

【背景】重度の共通房室弁閉鎖不全 (CAVVR) を伴う右側相同心症例は予後不良である。Glenn(G)術後の血行動態について数学的に解析された文献 (Diller et al. *Circulation*. 2006; 114: 1243-1250など) によると下半身の酸素供給が最大となる体肺血流比 (Q_p/Q_s) は0.5であることが知られている。また、 Q_p/Q_s が $0.5 \pm \sqrt{0.25 -$

$\{(1-k) \cdot CVO_2/CO \cdot C_{pV}O_2\}$ の範囲内の時に下半身の酸素供給が酸素需要を上回る。(k: fraction of metabolism of upper body, CVO_2 : oxygen consumption of whole body, CO: cardiac output, $C_{pV}O_2$: oxygen content of pulmonary vein) すなわち、 $(1-k) \cdot CVO_2/CO \cdot C_{pV}O_2$ の値(X)が0に近いほど安全域が広く、0.25に近いほど下半身の酸素需要・供給バランスが破綻しやすい循環と仮定できる。【目的・方法】当院にてG術まで到達した右側相同心症例連続10例を以下の2群に分けた。A群: G術後のCAVVRが軽度以下のもの(6例)、B群: 術後のCAVVRが中等度以上のもの(4例、いずれもG術と同時に弁形成術も施行されている)。以下の項目について比較検討を行った。1. G術施行時の年齢・体重、2. 予後、3. 術後評価カテーテル検査施行時の平均肺動脈圧(mPAP), Qp/Qs, CI、4. X値【結果】1. A群: 3-14(8)*ヶ月、5.2-9.0(6.5)*kg、B群: 2-5(4)*ヶ月、3.0-5.0(3.7)*kg 2. A群: 全例Fontan(F)術に到達、B群: 2例がG術後遠隔死亡、1例がF術後PLEを発症。3. A群: mPAP 9-12(11)*mmHg, Qp/Qs 0.48-0.79(0.62), CI 3.21-5.17(4.35)*L/min/m²、B群: mPAP 13-19(16)*mmHg, Qp/Qs 0.52-0.67(0.64), CI 2.80-3.56(3.20)*L/min/m² 4. A群: 0.09-0.14(0.12)*、B群: 0.16-0.21(0.21)* (括弧内は中央値、*: p<0.05)【結語】肺の条件なども影響するので一概には言えないが、X値が0.20を超える症例は遠隔死亡かPLEを発症しており、条件の悪いGlenn循環では下半身の酸素需要・供給バランスが予後に影響する可能性が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第D会場)

[YB11-05] 肺動静脈瘻のリスクと治療介入に関する検討

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

Keywords: 肺動静脈瘻、多脾症候群、TCPS

【背景】肺動静脈瘻(PAVF)はチアノーゼの原因として重要だが、その発生については hepatic factorの関与も指摘されている。【対象と方法】2003年1月～2015年12月の間に当施設でPAVFと診断した15症例(男9, 女6)を対象に、後方視的に検討。PAVFの診断は肺動脈造影で行い、コントラストエコー陽性、SpvO₂の低下も全例で確認。【結果】PAVF診断時年齢は 5.4 ± 4.5 歳(中央値3.6歳, 1.3～16.4歳)。15症例中、二心室修復適応は1例のみ、診断はPolysplenia, ToF, 胆道閉鎖症で1ヶ月時に葛西手術, 10ヶ月時にToF根治術後。2歳時より desaturation出現, 精査の結果肝肺症候群としての両側PAVFと診断, 現在HOT併用のもと肝移植待機中。Fontan型心内修復術適応14例の主診断の内訳は, HLHS 4例, Polysplenia/SV 3例, SV 3例, Polysplenia/HLHS 2例, Asplenia/SV 1例, PA/Ebstein's anomaly 1例。PAVF発症のタイミングは, BDG/TCPS後11例(うち肺動脈への順行性血流を残していたもの2例), TCPC後3例。前者11例のうち, 手術待機中の2例を除く9例に対してTCPCを施行, saturationの上昇とPAVFの改善を認めた。BDG後7.5年を経てTCPCを施行した1例では術前からの両側PAVFが多く残存も, SpO₂ 60→80%, BNP 800→50pg/mlと改善。BDG/TCPSからTCPC施行までの期間は平均2.8年と長くなる傾向にあった。TCPC施行後にPAVFを発症した3例では, TCPC後にも関わらず, 人工導管の肺動脈に対する流入角度, Glenn血流との競合など血行動態上の問題から肺内に肝血流が届きにくい部位が生じ, そこにPAVFを生じていた。3例中1例は軽症にて経過観察, 1例は流入角度を工夫した人工導管交換術を施行し著明に改善, 1例は現在肝血流均衡化を図る手術待機中である。【結語】BDG/TCPSの状態から時期を逸さずTCPCを行うことがPAVFの予防につながる。また, TCPC後であってもPAVFを生じる可能性を常に念頭に置き, 肝血流の左右均衡化に留意する必要があると考えられた。

一般口演 | 心臓血管機能1

一般口演1-09 (III-OR109)

心臓血管機能1

座長:

増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

III-OR109-01~III-OR109-05

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

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

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

8:40 AM - 9:30 AM

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 心機能、負荷依存性、前負荷動員一回仕事量

【背景】心室の1回仕事量-拡張末期容積関係の傾きは前負荷動員一回仕事量 (PRSW)と呼ばれ、収縮末期エラストランスよりさらに負荷依存性が低く、再現性も高い心収縮能の指標である。我々は圧距離ループに fittingを行うことで PRSWを単一心拍から求める方法を報告したが、今回さらに簡便に PRSWを予測する方法を考案したので、その予測精度について検討した。

【方法】14匹の成犬にセンサーを埋め込み、左心室圧距離関係の計測を行った。様々な負荷状態で下大静脈閉塞を行い PRSWを求めた。PRSWと平均駆出圧(一回仕事量(SW)/一回拍出距離(SD))の比を Kとし、単一心拍から求められる血行動態パラメータと Kの関係について多変量解析を行い、単一心拍から Kを予測する式を作成した。K×平均駆出圧として PRSWを推定し、実測値と比較し予測精度を検証した。

【結果】様々な負荷状態での PRSWと Kの変化範囲はそれぞれ25-146mmHg、0.26-1.0であった。単変量解析で Kと有意な相関を認めたのは、心室収縮末期径、拡張末期径、最大心室圧、左室内径短縮率、最大微分左室圧、SD、SW、左室拡張末期圧であった。多変量解析では、左室内径短縮率($p<0.0001$)、最大微分左室圧($p=0.001$)、SW ($p=0.04$)が有意に Kと相関していた。これらを用いて作成した予測式からもとめた予測 PRSWと実測値は強い相関を認めた ($r=0.90$, $p<0.0001$)。左室内径短縮率と最大微分左室圧だけを用いた予測式でも同様に強い相関を認めた ($r=0.88$, $p<0.0001$)。また、左室内径短縮率 >0.3 または最大微分左室圧 $>4000\text{mmHg/s}$ の場合、Kは 0.95 ± 0.04 で、PRSWは平均駆出圧とほぼ等しかった。

【考察】左室内径短縮率と最大微分左室圧は、心収縮力の指標としてよく用いられるが、これらを平均駆出圧と組み合わせる事によって、負荷依存性の低い PRSWを精度高く予測することができた。今後先天性心疾患の病態解明における簡便な方法論として非常に役立つ可能性が強く示唆された。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

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

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

Keywords: ファロー四徴症、圧容量曲線、周術期管理

【背景と目的】ファロー四徴症(TOF)心内修復術前後における血行動態の変化は右室の圧負荷軽減と左室の容量負荷増加に集約される。術後心不全遷延例の経験より、有効な周術期心不全管理のため、左室機能変化に注目し、左室収縮末期エラストランス(Ees)と実効動脈エラストランス(Ea)、およびその連関を用いて経時的な変化を検討する。【対象と方法】2010～2014年間に TOF心内修復術施行(肺動脈閉鎖除く)32例(男17例)を対象とした。心内修復時月齢中央値19か月(8～67か月)、BTシャント術先行16例であった。経胸壁心エコー図検査から modified Simpson法で算出した左室拡張末期容積率(LVEDVI)・左室収縮末期容積率(LVESVI)と上腕血圧値から、左室収縮機能として $Ees = \text{平均血圧} / LVESVI$ 、左室後負荷指標として $Ea = \text{収縮期血圧} / (LVEDVI - LVESVI)$ 、エネルギー効率として Ea/Ees を算出した。心内修復前、直後、術後1年、術後3年の各値を比較検討した。更に術直後の心臓カテーテル検査による肺動脈楔入圧(PAWP)および血漿 BNP値と Ees、Eaの変化を検討した。【結果】術前、術直後、1年後、3年後のそれぞれにおいて、LVEDVIは $42.8 \rightarrow 42.0 \rightarrow 55.7 \rightarrow 59.8\text{ml/mm}^2$ 、Eaは $3.34 \rightarrow 4.26 \rightarrow 2.90 \rightarrow 2.54\text{mmHg} \cdot \text{m}^2/\text{ml}$ であった。LVEDVIは経時的に有意な増加を示し($p<0.01$)、Eaは術直後に一過性的上昇を認めたが、以後は低下した($p<0.01$)。Eesは経時的に有意な変化はなかった($p=0.053$)。一

方で Ea/Eesは術直後に一過性上昇を生じ、以後低下した。術前 LVEDVIが小さい症例では術前後で Eesが低下する傾向にあった。BNPと PAWPは Ea・Eesと関連はなかった。【考察】左室拡張末期容積率が低下例では術直後に Ees低下する傾向にあり、術後積極的に収縮能改善・後負荷軽減に努めるべきである。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

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

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

Keywords: ファロー四徴症、層別ストレイン、スペックルトラッキング法

【背景】心内修復術後のファロー四徴症(TOF)において、左室機能低下は生命予後決定の重要な要素であるが、その発生機序は不明である。

【目的】TOFの左室の内層・外層 strain及びその差である strain gradient(SG)を評価し、左室機能低下の発生機序を明らかにすること。

【方法】対象は TOF群40例及び正常対照(C群)67例。それらを20歳未満(YTOF群及びYC群)と20歳以上(OTOF群及びOC群)に分類した。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA)を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの内層及び外層 circumferential strain (CS)を、心尖部4腔面像より内層及び外層 longitudinal strain (LS)を計測した。この研究は順天堂大学倫理委員会で承認されている。

【結果】CS：若年群(YTOF群)は心基部では内層及び外層 CSが正常群より低下し ($p < 0.001$)、乳頭筋部では内層 CSと SGが正常群より低下していたが ($p < 0.001$ 及び $p = 0.023$)、心尖部では CS及び SGは保たれていた。年長者群(OTOF群)は、心基部 ($p < 0.001$ 及び $p = 0.012$) 及び乳頭筋部 ($p < 0.001$) では内層及び外層 CSが正常群より低下し、心尖部では内層及び外層 CS ($p < 0.001$) と SG ($p = 0.001$)が正常群より低下していた。

LS：若年群(YTOF群)及び年長者群(OTOF群)ともに、内層及び外層 LSが正常群より低下していた (全て $p < 0.001$)。

【結論】Strainの低下が内層から外層に進行するなら、心基部では若年者で既に外層 CSまで低下し、乳頭筋部では若年者で内層 CSの低下が始まり、心尖部では年長者で内層 CSの低下が進行していることを捉えている。これは TOFの継時的な心機能低下の新たな知見である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

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

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

Keywords: Fontan、Aortopathy、stiffness

【背景】単心室は Aortopathyの原因の1つとされ、最近 Fontan術後患者の大動脈が硬いことを示す報告を散見する。しかし、高肺血流と低肺血流のいずれにも生ずるのか、硬くなる大動脈の部位などその詳細は不明な点が多い。【目的】Fontan術後患者の大動脈の elastic propertiesの詳細を検討すること。【方法】当院で心臓カテーテル検査を施行した Fontan術後患者 (F群) 34例と年齢をマッチさせた control群 (C群) 15例を対象にした。上行大動脈(aAo)と下行大動脈(dAo)の最大・最小径を正・側面で測定し、血圧から Strain、

Distensibility、Stiffness indexを算出した。F群とC群、またaAoとdAoを比較し、大動脈拡大との関係や術前の肺血流の状態、術後年数などについても検討した。【結果】F群は年齢11歳8か月（2歳8か月-37歳11か月）、C群は7歳8か月（0歳11か月-34歳9か月）であった。Fontan前に施行した手術はPA banding 17例、BT shunt 12例、その他5例であった。aAoについて、F群はStrain (%) 11.8 ± 3.3 、Distensibility($\text{mmHg}^{-1}10^{-3}$) 7.0 ± 2.0 、Stiffness index 4.1 ± 1.4 で、C群のstrain 18.5 ± 3.6 、Distensibility 10.6 ± 2.6 、Stiffness index 3.0 ± 0.64 と比較して、Strain・Distensibilityは有意に低く、Stiffness indexは有意に高かった ($p < 0.001$)。また大動脈STJ径のz scoreはF群 2.8 ± 1.4 、C群 0.39 ± 0.70 とF群が有意に拡大していた ($p < 0.001$)。dAoについてはF群とC群とでStrain・Distensibility・Stiffness indexに有意差はなかった。F群についてPA banding例とBTS例でStrain・Distensibility・Stiffness indexに有意差はなく、Fontan術後年数、aAoの拡大の程度とも関係はなかった。【結語】Fontan術後患者の上行大動脈は硬く拡大している。その所見は上行大動脈に限られ、術前の肺血流の状態、術後年数や拡大の程度には関係がみられなかったが、例数が少なく今後の検討課題である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 9:30 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 肺動脈コンプライアンス、肺動脈弁輪部運動速度、組織ドプラ法

【背景】肺動脈コンプライアンスは特発性肺高血圧症、肺高血圧を合併した先天性心疾患や左心不全症例において予後規定因子として重要であり、肺動脈圧・肺血管抵抗よりも有用であると報告されている。しかし、合理的な非侵襲的計測法は示されておらず、継続的に評価できる新たな指標が望まれている。我々は肺動脈の伸展性は短軸方向（血管径方向）だけでなく長軸方向にも認められることに注目し、肺動脈弁輪部運動が肺動脈の伸展性・コンプライアンスを反映するのではないかと考えた。【目的】組織ドプラ法による肺動脈弁輪部運動速度を用いて肺動脈コンプライアンスを評価できるか否かを検証する。【方法】6ヵ月～5歳の心室中隔欠損(VSD) 35例、正常対照(Control) 23例を対象とした。肺動脈・右室流出路長軸像を描出し肺動脈弁輪部運動を記録した。VSD群では心臓カテーテル検査で求めた systolic pulmonary arterial capacitance (sPAC；肺動脈血流量/脈圧)および diastolic pulmonary arterial capacitance (dPAC；肺動脈拡張期圧波形の時定数から算出)をコンプライアンスの指標とした。これらに加えて右室駆出率(RVEF), 右室収縮期圧(RVSP), 拡張末期圧(RVEDP), 肺血管抵抗 (PVR)などの血行動態指標と肺動脈弁輪部運動との関連性を検討した。【結果】全症例で肺動脈弁輪部運動は収縮期の $s1'$, $s2'$ および拡張期の e' , a' が認められた。VSDではControlに比し、 $s1'$, $s2'$, e' が有意に低値であった。 $s1'$, $s2'$, e' は sPAC ($r = 0.58, 0.62, 0.66$; $p < 0.0001$) および dPAC ($r = 0.60, 0.46, 0.55$; $p < 0.001$) と有意な相関が得られた。重回帰分析では、 $s1'$ は sPAC, dPAC, RVEDP によって規定 ($\beta = 0.41, 0.34, -0.39$) されていることが示された。 $s2'$ は sPAC ($\beta = 0.62$)、 e' は sPAC, RVSP, RVEDP ($\beta = 0.35, -0.28, 0.42$) に影響を受けていた。【結語】肺動脈弁輪部運動速度は肺動脈コンプライアンスの非侵襲的評価に有用である。

一般口演 | 心臓血管機能2

一般口演1-10 (III-OR110)

心臓血管機能2

座長:

小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

III-OR110-01~III-OR110-05

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

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

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

9:35 AM - 10:25 AM

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 大動脈圧反射、加速度脈波、蹲踞

【背景】蹲踞はファロー四徴症患者の無酸素発作を改善させる手段として知られているが、その血行動態のメカニズムは必ずしも明らかにされていない。加速度脈波とは指尖容積脈波の二次微分波で、非侵襲的に短時間で記録でき、循環動態の簡便な検査法として利用されている。【目的】蹲踞による加速度脈波の変化を検討し、血行動態のメカニズムを明らかにすること。【方法】31名(男12名、女19名)の若年健康成人(平均30歳、23~43歳)を対象とし、立位と蹲踞の姿勢で、心拍数、血圧、加速度脈波を記録した。血圧は、自動オシメトリック法で右上腕血圧を記録した。また、右手第1指の加速度脈波を DYNA PULSE SDP-100(FUKUDA DENSHI)を用いて記録し、収縮初期陰性波(b波)を収縮初期陽性波(a波)で除した値 b/a (血管の伸展性を表し、伸展性が増すほど b/a は低下)と、収縮後期再下降波(d波)を a波で除した値 d/a (反射波の大きさを表し、反射波が増すほど d/a は低下)を算出し、蹲踞前後での変化を比較検討した。検定は対応のある t検定を用い、 $p<0.05$ を有意差ありとした。【結果】心拍数(77.9 ± 12.2 vs 77.0 ± 9.1 ; $p=0.62$)、拡張期血圧(72.8 ± 12.1 vs 72.0 ± 14.3 ; $p=0.69$)は蹲踞前後で変化はなかった。蹲踞後に収縮期血圧(115 ± 14.4 vs 118 ± 17.0 ; $p=0.17$)、脈圧(42.2 ± 9.8 vs 46.1 ± 9.5 ; $p=0.086$)は高い傾向にあり、 b/a (-0.83 ± 0.16 vs -0.69 ± 0.13 ; $p=0.00037$)は有意に高く、 d/a (-0.16 ± 0.11 vs -0.31 ± 0.10 ; $p<0.0001$)は有意に低かった。【結論】蹲踞により体循環の complianceは低下し大動脈圧反射は亢進していた。大動脈圧反射の亢進が、ファロー四徴症患者の無酸素発作を改善させる可能性がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

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

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

Keywords: スティフネス、腹部圧迫、EDP

【背景】心カテ検査での拡張能評価は、EDP、PCWP、CVP等の圧で代用されることが多いが、これらは前負荷依存性であり、拡張能自体ではない。さらに小児では、安静時 EDP上昇がごく軽度にも留まる重度拡張障害症例も散見されるため、簡便・有用な拡張能評価法が期待される。腹部圧迫は静脈還流を増加させる簡便な手技であり、この際の EDP上昇は硬い心室ほど大きいと予測される。しかし静脈還流と左心の間には右心・肺循環があり、容積評価を考慮しない EDP変化が真にスティフネスを反映するかは検討の余地がある。腹部圧迫による EDP上昇が、左室スティフネスと良好に相関するという仮説を検証する。

【方法】心カテを施行した種々の小児二心室循環100症例。高精度圧ワイヤーを用い、左室圧の最小圧と EDPを計測した。Fick法を用いて求めた一回拍出量係数で拡張期圧上昇(EDP-最小圧)を除いて左室スティフネス(K)を求めた。左室圧を測定しながら、優しく深く腹部を圧迫し、EDP上昇を測定し、EDP上昇幅および腹部圧迫中最大 EDPと Kとの関連を検討した。

【結果】腹部圧迫により EDPは有意に上昇し(10.2 ± 3.8 vs 15.9 ± 5.3 mmHg, $P<0.0001$)、その上昇幅は、Kと正相関した($R=0.59$, $P<0.0001$)。腹部圧迫中の最大 EDPはさらに良好に Kと正相関した($R=0.84$, $P<0.0001$)。

【考察】腹部圧迫による EDP変化、特に腹部圧迫後 EDPは、左室スティフネスと良好に相関した。本結果は、左室圧測定中に腹部圧迫によりどこまで EDPが上昇するかを観察することにより、左室スティフネスを簡便に評価

可能であることを示唆する。EDP変化は最小血圧と異なり、通常の生食を満たしたピグテール・カテーテルと圧トランスデューサーで十分正確に評価できる。従って本法は施設を問わず幅広く適用可能であり、小児心疾患における拡張性評価への貢献が期待できる。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

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

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

Keywords: TMAD、anthracycline、LV systolic function

【Introduction】 Anthracyclines are commonly used chemotherapeutic agents in many childhood cancers and are known as cardiotoxic agents. Some studies indicate that longitudinal systolic function reduces predominantly in children after anthracyclines therapy and is more sensitive to myocardial damage than radial contraction. Tissue motion annular displacement (TMAD) is a new and rapid parameter for longitudinal function. However, there are few studies to investigate the relationship between the total amount of anthracyclines (ANTdose) and TMAD. 【Methods】 We studied 57 children receiving anthracyclines to investigate the correlation between ANTdose and LV systolic function parameters. Systolic function parameters included M-mode derived LVEF, biplane modified Simpson's method-derived LVEF, global longitudinal strain (GLS) and TMAD. Pearson correlation test (r) was used to assess relationships and significance was regarded as a p -value < 0.05 . 【Results】 Although M-mode derived LVEF ($r = -0.19$, $p = 0.16$) had no correlation with ANTdose, Simpson's method-derived LVEF ($r = -0.38$, $p < 0.01$), GLS ($r = 0.47$, $p < 0.01$) and TMAD ($r = -0.46$, $p < 0.01$) had the significant linear correlation with it. Simpson's method, GLS and TMAD had the significant correlation each other. 【Discussion】 This study indicates that the evaluation of longitudinal systolic function is sensitive for monitoring of dose-dependent cardiotoxicity of anthracyclines therapy. TMAD is especially a reliable and useful marker for early detection of LV dysfunction.

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 三尖弁逆流、左心低形成症候群、右側相同心

【背景】左心低形成症候群(HLHS)と右側相同心(RAI)において、三尖弁逆流(TR)の合併は生命予後に大きな影響を与える。【目的】X-Plane tissue trackingを用いて HLHS・RAI群における三尖弁輪面積の時相変化を解析し、TRとの関連を調査する。【対象と方法】対象: HLHS・RAI 32例(HLHS 15例, RAI 17例, 年齢:3.0(0.1-18.1)歳)。方法: 機器:IE33/matrix probe。心尖部四腔断面における三尖弁輪の X-plane(四腔断面とこれに直交する断面)を記録。弁輪を trackingし二方向の弁輪径を計測。弁輪を楕円と仮定し、二方向の弁輪径から弁輪面積を算出。同方法により算出した正常小児群53例(年齢:8.7(6.7-12.2)歳)と比較。TRの gradeにより mild以下の軽

度逆流群と, moderate以上の高度逆流群の2群に分類し, 弁輪面積変化と TRの関連を解析。【結果・考察】三尖弁輪面積変化を, 収縮期に減少する型(1型), 収縮期に増加する型(2型), 面積変化が少ない型(3型)の3種に分類。正常群, HLHS・RAI群において各型は, 正常群: 1型22例(42%), 2型24例(45%), 3型7例(13%), HLHS・RAI群: 1型8例(25%), 2型11例(34%), 3型13例(41%)であり, 正常群に対し HLHS・RAI群に3型を多く認めた($p < 0.01$)。TRによる分類では低度逆流群19例, 高度逆流群は13例で, 各型は低度逆流群: 1型8例(42%), 2型9例(47%), 3型3例(16%), 高度逆流群: 1型1例(8%), 2型2例(15%), 3型10例(77%)と, 高度逆流群で3型を多く認めた($p < 0.01$)。正常心では僧帽弁からの interactionにより三尖弁輪の中隔-側壁方向径は収縮期に一貫して減少し, 前後径変化の差異により面積変化に variationが生じる。これに対し HLHS・RAI群ではこの interactionの欠如から三尖弁輪の面積変化が減少すると考えられる。また高度逆流群で3型が多いことは, 三尖弁輪の機能低下と TR重症度には密接な関係が有ることを示す。【結語】HLHS・RAI群では三尖弁輪機能が低下しており, 弁逆流を発生する一機序となっている。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:35 AM - 10:25 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 右室流出路狭窄、イソプロテレノール負荷、圧較差

【背景】右室流出路狭窄は、多くの場合安静時の心臓カテーテル検査や心臓超音波検査で評価されるが、運動時などでは心拍出量が増加し圧較差が増大することが予想される。一方、イソプロテレノール(ISP)は、 β 刺激作用により心拍数、心収縮力を増加させ、虚血性心疾患や大動脈狭窄などにおける運動負荷試験の代用検査として用いられている。今回我々は、右室流出路狭窄に対して心臓カテーテル検査中に ISP負荷を行い、血行動態の変化を検討した。【対象と方法】対象は、1997年1月1日から2015年12月31日の間に当科で心臓カテーテル検査中に ISP負荷を行った右室流出路狭窄のある患者19例。ISP負荷前後における主肺動脈-右室圧較差、右室拡張末期圧、有害事象の有無などについて後方視的に検討した。ISP負荷は0.02 γ で、心拍数が1.2倍または150回/分以上に上昇することを目標に行った。【結果】年齢は中央値6歳(1-18歳)、疾患の内訳は肺動脈弁狭窄10例、心室中隔欠損+右室流出路狭窄術後4例、ファロー四徴症術後1例、完全大血管転位術後1例、純型肺動脈閉鎖術後1例、右室低形成術後1例、重度大動脈弁狭窄術後(Ross手術)1例であった。主肺動脈-右室圧較差は、負荷前が25 $\pm$ 9mmHgであったのに対し、負荷後59 $\pm$ 32mmHgと有意に増大し($p < 0.01$)、右室圧/左室圧(または大動脈圧)比も負荷前0.50 $\pm$ 0.12、負荷後0.78 $\pm$ 0.25と有意に増大した($p < 0.01$)。右室拡張末期圧は負荷前6.3 $\pm$ 1.8 mmHg、負荷後4.1 $\pm$ 2.6 mmHgで、負荷後有意に低かった($p < 0.01$)。不整脈などの有害事象は認めなかった。【結語】右室流出路狭窄が軽度と判断される症例も、ISP負荷により圧較差が増大した。安静時検査で圧較差が軽度であっても、日常生活や運動時には圧較差が増大していることが想定される。右室流出路狭窄における ISP負荷は、運動管理やその後の治療方針を決める上で有用な指標となる可能性が示唆された。

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演1-16 (III-OR116)

心筋心膜疾患

座長:

中島 弘道 (千葉県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場 (オーロラ イースト)

III-OR116-01~III-OR116-05

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

○吉永 正夫^{1,2}, 堀米 仁志², 住友 直方², 長嶋 正實², 牛ノ濱 大也², 田内 宣生², 岩本 眞理², 泉田 直己², 阿部 勝己², 緒方 裕光², 高橋 秀人² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.厚労省研究『小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を反映した診療ガイドラインの作成に関する研究』班)

11:05 AM - 11:55 AM

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR116-03] 小児急性心筋炎で遠隔期心後遺症を予測する因子

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

11:05 AM - 11:55 AM

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

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

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

11:05 AM - 11:55 AM

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

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

○吉永 正夫^{1,2}, 堀米 仁志², 住友 直方², 長嶋 正實², 牛ノ濱 大也², 田内 宣生², 岩本 眞理², 泉田 直己², 阿部 勝己², 緒方 裕光², 高橋 秀人² (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.厚生省研究『小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を反映した診療ガイドラインの作成に関する研究』班)

Keywords: 肥大型心筋症、心電図、スクリーニング

【背景】小児における肥大型心筋症 (HCM) の ECG、UCG上の抽出/診断基準は全世界的にない。中学で診断される HCM患児の ECG所見出現時期に関する成績も少ない。【目的】 HCM抽出のための波高基準値を作成し、中1で初めて診断された患児の小1時の ECGを検討すること。【方法】 1. 基準値の作成；基礎疾患・不整脈・ST/T波異常を有する例を除外した小1男子8408名、女子8462名の ECGを用いた。心検時の HCMの抽出頻度は数万人に1人と推測されており、5000人に1人の抽出基準を検討した。対象者の99.98パーセンタイル値および統計学的に片側で5000人に1人を抽出する値 (平均値 + 3.540 x 標準偏差)の両者を満たす値とした。肥大所見として、1) SV1+RV5, 2) SV1+RV6, 3) Cornell基準(RaVL+SV3), 4) Cornell product (Cornell基準 x QRS幅)を用いた。今回新たに5) V2基準 (V2の R波と S波の加算値, RV2+SV2), 6) V3基準(RV3+SV3), 7) V4基準(RV4+SV4)も検討した。2. 患児； K病院でフォロー中の心検時診断例11例 (男児9例、女児2例)のうち、中1で初めて診断された9例(全例男児)の小1時の ECGを入手し検討した。9例中1例が18歳で突然死し、1例は16歳時院外心停止を起こした。【成績】 小1男児の抽出基準値は、1) ≥ 6.1 mV, 2) ≥ 5.3 mV, Cornell基準 ≥ 3.9 mV, Cornell Product ≥ 3474 mm*ms, V2基準 ≥ 6.5 mV, V3基準 ≥ 5.6 mV, V4基準 ≥ 5.2 mVであった。各基準を満たした例数は V3基準 3例、Cornell基準、Cornell product、V2基準が各々1例であった。V3基準を満たした3例は突然死例、院外心停止例、および中1時心室壁厚が既に19mmあった1例であった。小1心電図の自動診断所見は[正常範囲内]、[境界域-異常]、[境界域-正常]であった。【結論】 HCM抽出基準値の作成および心室中隔肥厚を反映すると考えられる V3基準の採用により、小児期 HCM重症例の早期診断と早期介入が可能と考えられた。小1女子、中1、高1での基準値作成も必要と考えられた。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 閉塞性肥大型心筋症、若年者、心筋切除術

【目的】若年者における心筋切除術の適応と効果を検討すること。【対象と方法】2008年以降に当院で閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術を施行した症例のうち手術時年齢が18歳未満の症例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】総症例数は15例で、患者背景は男性8例 (53.3%)、基礎疾患あり4例 (36.7%) だった。手術適応の主要因は有症状7例 (46.7%)、高度の圧較差5例 (33.3%)、手術が必要な他病変の存在3例 (20.0%) だった。手術適応が左室流出路の圧較差のみだった5例における術前圧較差の中央値は安静時心エコーで112mmHg(85-159mmHg)、カテーテルの同時圧測定で70mmHg (59-86mmHg) だった。手術症例は全例術前に内科的治療を受けており、β遮断薬投与例は15例 (100%)、Cibenzoline投与例は14例 (93.3%) だった。手術時年齢の中央値は15.4歳 (2.5-17.7歳) で、うち4例は手術時年齢が10歳未満だった。術中、心筋切除に加えて4例で僧帽弁手術 (形成1例、置換3例) が、1例で CABGが行われた。周術期に認めた合併症は頻脈性不整脈3例、胸水または心嚢水3例、完全房室ブロック1例 (ペースメーカー植込み) で、死亡

例は認めなかった。術前に失神を認めた症例では術後に3例で ICDの植え込みを行った。術後最終評価時の左室流出路圧較差は中央値7.0mmHg (4-96mmHg) で、術前に比べて有意に減少を認めた (エコー計測値で比較、術前中央値 85mmHg、19-159mmHg, p 0.01未満)。残存圧較差が50mmHg以上の症例は1例、20-50mmHgの症例は3例だった。退院後に症状を認めたのは4例 (失神1例、労作時易疲労3例) で、突然死や ICDの作動は認めなかった。【結論】若年者においても閉塞性肥大型心筋症における心筋切除術の成績は良好であった。狭窄の十分な解除や症状の改善が困難な症例が存在するため、適応についての十分な検討と慎重な術後管理が重要と考えられた。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

[III-OR116-03] 小児急性心筋炎で遠隔期心後遺症を予測する因子

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

Keywords: acutemyocarditis、aftereffect、predictor

【背景】小児急性心筋炎では一部、遠隔期に何らかの心後遺症が残存する症例が存在する。【目的】小児急性心筋炎で遠隔期の心後遺症を予測する急性期所見を検討すること。【対象・方法】1993年5月から2015年3月までの22年間に、急性心筋炎の診断で当院へ入院・加療を行った21例のうち、生存する19例 (男児9例、平均年齢6.8歳) を対象とした。遠隔期心後遺症を認めたのは5例 (26%、男児3例、平均年齢6.2歳) で、遠隔期心後遺症としては心移植: 2例、恒久的ペースメーカー: 1例、左室壁運動低下: 2例であった。遠隔期心後遺症のある群とそうでない群とで急性期の、1. 心電図所見 (QRS幅・ST上昇・房室ブロック・心室頻拍)、2. 心エコー図所見 (左室内径短縮率・心嚢水)、3. 心筋障害マーカー (peak CK-MB・トロポニン T)、4. 劇症型か非劇症型か、5. 治療内容 (体外補助循環・γ-グロブリン・ステロイドの使用状況) について比較検討を行った。またロジスティック回帰分析を用いて遠隔期心後遺症発症の予測因子を検討した。【結果】心後遺症群は非心後遺症群と比較し、急性期の最大QRS幅が有意に延長し (150 ± 53 vs 91 ± 22 msec, $p=0.002$)、心室頻拍発生率が多い傾向を認めた (40 vs 7%, $p=0.08$)。その他重症度や急性期左室機能、心筋障害マーカーの上昇度、大量γグロブリン/ステロイド使用については2群間に有意差を認めなかった。また多変量解析では急性期の最大QRS幅のみが遠隔期心後遺症発症の独立した予測因子であった (オッズ比1.05、95%信頼区間: 1.00-1.10、 $p=0.04$)。【結語】小児急性心筋炎における急性期の最大QRS幅は、遠隔期心後遺症発症の独立した予測因子であり、QRS幅の延長を認める症例では、例えば非劇症型であっても注意を要する。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 急性心筋炎、心臓MRI、遅延造影

【背景】小児の急性心筋炎の臨床像は多様で、急性期治療の効果や中長期予後の報告も限られている。【目的】急性心不全を呈した心筋炎の臨床像と中長期予後を明らかにする。【方法】1999年6月から2015年12月までに当院で

急性心筋炎と診断され集中治療を受けた22例を対象とし診療録から後方視的に検討した。検討項目は、年齢、性、集中治療室(ICU)入室期間、入院期間、急性期治療と検査所見に加え、退院後の左室駆出率(LVEF)、治療内容、心臓MRIを含めた臨床経過とした。【結果】発症年齢は中央値5歳(0歳11ヵ月-13歳)。症状発現からICU入室までの期間は中央値4日。急性期治療はカテコラミン22例(100%)、人工呼吸管理17例(86%)、ECMO 10例(45%)、ステロイド4例(18%)、免疫グロブリン9例(40%)でICU入室期間は中央値8.5(1-30)日。ECMO例では1週間以内にLVEF 30%以上に回復した症例は全例離脱可能であった。完全房室ブロック合併は10例(45%)で9例が一時的 pacingを行い8例(80%)が洞調律復帰。1例はペースメーカー留置、1例は死亡。洞調律復帰に要した期間は中央値2(1-8)日。入院期間は中央値30(3-265)日で、生存退院は19例(86%)。内6例(32%)が退院時、抗心不全治療を継続。経過観察期間は中央値50(2-176)ヵ月で遠隔期死亡なし。中長期経過後に心臓MRIを行った6例中3例でガドリニウム遅延造影(LGE)陽性。LGE陽性例は全例抗心不全治療を要しており内2例は心不全治療中止後にLVEFが悪化し治療再開で改善がみられた。【結語】ICU入室例の生存退院は86%で遠隔期死亡はなく比較的良好な予後であった。しかし後遺症例では長期経過の中で治療中止後に心機能が悪化する例があり注意を要する。

11:05 AM - 11:55 AM (Fri. Jul 8, 2016 11:05 AM - 11:55 AM 第D会場)

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

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

Keywords: 心筋炎治療、酸化ストレス、ミトコンドリアDDS

【背景】心筋炎は心筋組織の炎症から広範な細胞死に帰結する一連の疾患群である。治療の主眼は心筋保護と再生にあるが、有効な薬剤は存在しない。我々はこれまでミトコンドリア (Mt) 標的型 Drug Delivery System (DDS)である MITO-Porterを用いて、ゲンタマイシンなど様々な Mt作動薬を Mt選択的に送達することで優れた薬理効果が得られることを報告してきた(Abe J et al. J. Pharm. Sci. (2016) 105: 734-40; Yamada Y. Yakugaku Zasshi (2016) 136: 55-62)。酸化ストレスや細胞死を制御する Mtを標的とした治療戦略は心筋炎の新たな治療として有用である可能性がある。【目的】MITO-Porterを用いた心筋炎に対する治療戦略の有効性の検証を目的とした。【方法】MITO-Porterに Mt治療分子を封入し、標的細胞 Mtへの導入実験を行った。続いて、導入した細胞を用いて酸化ストレス負荷実験を施行した。In vitro系では心筋細胞との共培養実験を、in vivo系では薬剤処理マウスを用いてその有効性を検証した。【結果】MITO-Porterにより Mt治療分子は標的細胞に取り込まれ、Mtに送達されることを確認した。In vitro系で細胞生存率の上昇を、in vivo系では個体生存率の上昇を認め、送達分子による Mt治療効果が示唆された。【考察】心筋組織は活性酸素種の発生源である Mtを最も多く含んでおり、健常時の酸化ストレスバランスは厳密に制御されている。炎症を契機としたその破綻は病態に大きく関与し、増悪した酸化ストレス下の心筋細胞 Mtを治療する戦略は心筋保護と再生に寄与し得ると考えられた。【結論】Mt標的型 DDSを用いた心筋細胞 Mtを治療する戦略は心筋炎の薬物療法として有望である。

一般口演 | 画像診断3

一般口演1-08 (III-OR108)

画像診断3

座長:

麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場 (シンシア ノース)

III-OR108-01~III-OR108-05

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[III-OR108-03] 心臓 MRIによる心室容積評価の検討

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 栗津原 信一², 青木 宏志², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 放射線科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

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

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

Keywords: 右室機能評価、心臓CT、心臓カテーテル検査

【背景】右室機能評価のゴールドスタンダードは心臓MRIであるが、施設によっては設備が不十分であったり、長い撮影時間を要することからまだ容易な検査ではない。CTは放射線被ばくや造影剤使用の問題があるが短時間で容易に撮影可能である。今回、CTによる形態評価を必要とする小児において、撮影時に full volume dataを収集し形態評価と同時に右室機能解析を試みた。【目的】CTによる右室機能評価を心臓カテーテル検査の右室造影(RVG)と比較し、その有用性と問題点を検討すること。【方法】2014年4月から2016年1月に、当院で320ADCT (Aquilion ONE, TOSHIBA)による心臓CT(CCT)を施行した小児例を対象として、得られた full volume dataから3次元画像解析システム VINCENT (FUJIFILM)による右室機能解析を行い、右室拡張末期容量係数(RVEDVI)、収縮末期容量係数(RVESVI)、1回心拍出量係数(RVSVI)、駆出率(RVEF)を、心臓カテーテル検査の右室造影(RVG)と比較した。検査に際して、施設内の倫理委員会の承認を得、逐次近似法および低管電圧撮影を併用し、放射線被ばくの低減を図った。【結果】症例は8例。年齢、体重、身長は中央値で12歳,38kg,149cm。撮影は心電図同期下で、造影剤増強効果が主に右心室-肺動脈にある timingで行い、全例で右室心内膜の traceが可能であった。CCT/RVGの RVEDVI,RVESVI,RVSVI,RVEFの中央値はそれぞれ103.9/81.9, 50.9/34.7, 53.6/43.2, 52.6/56.3で、RVEDVI,RVESVI,RVEFについて CCT-RVG間で相関が認められた。RVEDVI, RVESVIに関して CCTで有意に大きかった。【まとめ】CCTによる右室機能評価では、RVGでは誤差を生じやすい変形(肥大・拡大)を来している右室においても、MRIと同様に心内膜の traceにより正確な volume解析が可能である。造影効果の焦点が右心室-肺動脈のタイミングで撮影を行うことで肺動脈形態評価と右室機能解析が短時間で同時に施行可能であり、右室機能評価の選択肢となり得る。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

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

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

Keywords: right ventricular trabeculation、cardiac magnetic resonance、threshold-based segmentation algorithm

Objective: To assess impacts of the right ventricular (RV) trabeculae and papillary muscles on measured function and blood flow in pulmonary, systemic and single right ventricle by cardiac magnetic resonance using threshold-based segmentation algorithm excludes these structures from the blood pool.

Method: We retrospectively examined three groups of patients. Those in group1 included pulmonary right ventricle (TOF), group2 included systemic right ventricle (ccTGA, dTGA following atrial switch procedure), and group3 included systemic single right ventricle (Fontan circulation). We measured RV myocardial mass (RV mass), end-diastolic and -systolic volume (RVEDV and RVESV) and stroke volume (RVSV). We also measured net pulmonary artery forward flow volume (PAFV) as RVSV in group1 and net

ascending aorta forward flow volume (AoFV) as RVSV in group2 and 3 using phase contrast MR.

Results: There were 15 cases each of group and the mean age was 25 ± 13 years. The systemic RV mass in group2 and 3 were more hypertrophied than pulmonary RV mass in group1 ($p < 0.05$). By excluding trabeculations in the RV blood volume, RVEDV, RVESV and RVSV in group2 and 3 were more decreased than it in group1 ($p < 0.005$). RVSV by PAFV in group1 and AoFV in group2 and 3 were more related ($r = 0.58$ to 0.72) with value measured by segmentation algorithm rather than standard approach.

Conclusion: Excluding trabeculae and papillary muscle significantly affect measured pulmonary, systemic and single RV volumes. We highly recommended this novel method for measurement of true RV function and blood volume.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

[III-OR108-03] 心臓 MRIによる心室容積評価の検討

○島袋 篤哉¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 百木 恒太¹, 内海 雅史¹, 栗津原 信一², 青木 宏志², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 放射線科)

Keywords: TOF、CMR、Volume 解析

【背景】肺動脈弁逆流による右室容量負荷を伴うファロー四徴症 (TOF) 心内修復術後患者の volume, 心機能評価において心臓 MRI (CMR) は Golden standard になっている。【目的】当院における TOF 術後の CMR による右室機能評価の妥当性について検討すること。【対象】2014年3月から2016年1月に CMR を施行した TOF 術後 31 例 (年齢 3.6-28.2 歳; 中央値 13.2 歳、男:女 = 20:11) 【方法】MRI 装置は Philips 社製 1.5T を用いて、8mm slice で CINE 画像を撮影。Volume 解析に熟練した放射線技師 (A), 循環器医師 (B) 両者で両心室拡張末期容積 ml (EDV) 収縮末期容積 ml (ESV) 駆出率 % (EF) を Simpson (Disk) 法にて Blind 下で計測した。体表面積補正を行い、単回帰分析および Bland-Altman 解析を用いて比較検討。【結果】A vs B 両群間比較; LVEDV index 72.4 ± 12.8 vs 71.6 ± 12.8 ml/m² ($r = 0.9$, bias 0.01 ± 5.1 ml/m²)、ESVI 31.0 ± 7.8 vs 31.3 ± 7.6 ($r = 0.9$, bias 0.6 ± 6.2)、EF 59.7 ± 5.0 vs 57.8 ± 4.6 % ($r = 0.79$, bias 0.5 ± 6.2 %)。LVEDVI、ESVI、EF とともに強い相関が得られ、系統誤差は認めなかった。RVEDVI 116.9 ± 36.4 vs 116.5 ± 38.1 ml/m² ($r = 0.94$, bias -0.1 ± 20.7 ml/m²)、ESVI 62.2 ± 21.7 vs 61.0 ± 23.4 ($r = 0.94$, bias 0.2 ± 17 ml/m²) EF 49.8 ± 5.7 vs 49.7 ± 6.6 % ($r = 0.72$, bias -0.8 ± 9.2 %)。LV 同様、RV もよい相関が得られたが、誤差のばらつきが大きく、RVEDVI で 5/31 例 (16%) で 15 ml/m² 以上の誤差を認めた。誤差を生じた症例において検討したところ、両者間で右室流出路のトレース断面に大きく差異を生じていた。【結語】右室機能を評価する上で CMR は正確で再現性が高く最適な Modality である。しかし、右室は左室とは異なり解剖学的に複雑であり、右室流出路トレース範囲の決定には注意が必要であり、個々の症例で両者間での一定した解析法が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

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

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

Keywords: 4D flow、流体力学、shear stress

【背景】3D cine Phase Contrast(PC) MRIは3次元+時間軸の血流情報が得られるため4D flow MRIとも呼ばれ、血流の可視化および定量化、流体力学的解析を可能にする。特にフォンタン手術における上大静脈・下大静脈それぞれから左右肺動脈へ流入する血流量をフレーム毎に算出可能で、また関心領域 (ROI) での wall shear stress (WSS) の算出が可能となる。【目的】3D cine PC MRIを用いてフォンタン循環における血流の可視化および定量 (血流量、WSS) を行なう。【対象】対象はフォンタン (TCPC) 術後の4症例。Lateral tunnel TCPC (LT群) 2例; MA, DORV, PS (19歳)、CoA, VSD, AS (17歳) と Extracardiac TCPC (EC群) 2例; TA1c (15歳)、DIRV, DORV, CoA (12歳) に分けて比較検討した。【方法】Philips社製 MR systems Ingenia 1.5T。Sequenceは ECG同期3D-T1TFE phase contrast法。解析ソフトは GTFlow ver.2.7を使用。(1)フォンタン循環血流の可視化; streamlineで SVC、IVCから肺動脈へと流入する血流を可視化。各々の血流をカラー表示。(2)WSS (N/m²) ; LTと EC conduit中央部に ROIを設定、8分割し一心周期で WSS (magnitudeと axial方向) を測定し、8分割領域の平均値を両群間で比較した。【結果】(1)SVC・IVC血流を各々カラー表示することで左右肺動脈へ流入する血流を3次的に可視化、各所での血流速度をカラー表示することが可能であった。(2)WSSmag (N/m²) は LT群0.109、EC群0.156、WSSaxial (N/m²) は LT群0.050、EC群0.137といずれも EC群に比し LT群で低値をとり、WSSaxialで顕著であった。【考察】3D cine PC MRIを用いることで従来のモダリティでは困難であったフォンタン循環の血流の可視化および定量化が可能であった。EC群に比し LT群においては WSSは低値であったが、その臨床的意義についてはさらに検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM 第E会場)

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

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

Keywords: 心腔内エコー、動脈管閉鎖、デバイス

動脈管(PDA)カテーテル治療に、大動脈造影は標準的な方法であるが、大きな動脈管においてはその評価が不十分になる場合もあり、加えて造影剤アナフィラキシーの既往患者や腎不全合併患者においては、この評価法を用いる事が出来ない。当院では近年 AcuNavTMを用いた心腔内エコー (以下 ICE) による PDA閉鎖を行っており、今回 ICEと造影検査 (CT含む) とによる PDAの形態評価について検討を行った。目的) 動脈管サイズの計測値を ICEと造影あるいは CTで比較検討する事。対象と方法) 対象は当院、当院関連施設において ICEガイドに PDA閉鎖を行った10例。ICEによる計測ではプローブが MPAあるいは LPAに存在する状態で、PDAの PA側径、PDAの長さ、PDAの Ao側径の3か所を収縮期最大径で計測し、大動脈造影検査側面像あるいは造影 CT検査で得られた計測値と比較した。結果) 対象の年齢中央値11.1 (4.6-76.5) 歳、Qp/Qs中央値は1.3 (1.1-2.2)、mPA圧17.5 (6-64) mmHg。10例中7例は大動脈造影で、体格の大きい3例は造影(CT)での計測値と比較した。PA側径の中央値は ICEで3.2mm (1.9-11.1)、造影(CT)では3.3mm (1.8-10.7) で、ICEの計測値は造影検査と非常に良好な相関を認めた (R=0.98、p<0.001)。PDAの長さについても同様に良好な相関を認めた (R=0.90、p<0.001) が、Ao側径は ICE計測値と造影計測値とは相関しなかった (R=0.25、p=0.49)。使用した Deviceは8例で Amplatzer duct occluder (以下 ADO)、1例で Amplatzer septal occluder、1例で coilであった。ICEでもカテーテル治療に重要な PA側径と PDA長を正確に測定できるので、device選択には影響は与えていなかった。一方で、ICEはカテーテル治療中にリアルタイムに使用でき、device留置中のモニタリングや、留置直後の leakの評価等も可能であった。結語: ICEは PDAのカテーテル治療において、有用な画像診断装置であると考えらる。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達3

一般口演1-21 (III-OR121)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場 (シンシア ノース)

III-OR121-01~III-OR121-05

[III-OR121-01] Fontan術後の収縮能低下の関与因子は何か

○加藤 昭生, 浜道 裕二, 松井 拓也, 小林 匠, 齊藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児科)

9:15 AM - 10:05 AM

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

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

9:15 AM - 10:05 AM

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

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

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-04] 肝硬度測定による Fontan循環の検討

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

9:15 AM - 10:05 AM

[III-OR121-05] チアノーゼ性心疾患術後の肝機能

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

9:15 AM - 10:05 AM

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-01] Fontan術後の収縮能低下の関与因子は何か

○加藤 昭生, 浜道 裕二, 松井 拓也, 小林 匠, 齊藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 中本 祐樹, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児科)

Keywords: Fontan、術後、収縮能

【背景】 Fontan患者の収縮能低下の原因として、心室の type の他、Glenn 術以前の心負荷、房室弁逆流などが関与することが考えられるが、確定はしていない。【目的】 Fontan患者における収縮能低下の原因について検討した。【方法】対象は2010～2015年に血行動態を把握するために心臓カテーテル検査を施行し、心室の駆出率 (EF) が0.40以下であった Fontan21例 (収縮能低下群)。対照群として同時期にカテーテル検査を施行した EF > 0.40の Fontan141例を用いた。収縮能低下に関与する因子を単変量解析、次いで多変量解析で求め、次に risk 因子保有率による収縮能低下の合併率を検討した。【結果】両群間で、無脾症候群、共通房室弁、強い房室弁逆流の合併頻度に差はなかった。治療介入として、弁修復、ペースメーカー植え込み、fenestrated TCPCの施行率に差はなかった。多変量解析で収縮能低下に独立して関与したのは、肺動脈 Index ($\geq 350\text{mm/m}^2$ 、オッズ比 11.7倍)、心室の type が右心室 (6.1倍) カテ時年齢 (>6.0歳、5.5倍) の3因子。単解析では更に coil 塞栓の既往がないこと ($p=0.0037$)、Glenn 前の肺循環が肺動脈狭窄 ($p=0.002$)、Fontan 時年齢が2.9歳を越えていること ($p=0.007$) が関与し、これら6因子の収縮能低下への説明係数は42%であった。Risk 因子が1以下の群では収縮能低下例はなく、4因子保有群では62%、5因子保有群で83%であった。収縮能低下群では心室拡張末期圧は同等であった。心拍出量は低下していた (2.9 vs. 3.4 L/min/m²) が、Fontan 後の入院率に差はなかった。【結語】 Fontan 術後の収縮能低下に、加齢、心室形態の他、Glenn 術前の肺血流増加の関与が示唆された。risk 因子を多く持つ例では収縮能低下を来す率が高く、注意が必要である。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

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

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

Keywords: 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔、TCPC、右室流出路形成術

【背景・目的】当院では、類洞交通のない肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PAIVS)に対し、右室減圧目的に Brock 剪刃による右室流出路形成術(B術)を行っている。B術の肺動脈の発育や Fontan 循環に及ぼす影響を後方視的に検討した。【対象】1981年から2014年に TCPC(T)術に到達した PAIVS 61例を対象とした。初回手術で体肺短絡術に加えて B術を施行した例(B群)は14例で、B術の適応は肺動脈弁の膜様閉鎖例とした。Ebstein 合併例2例、三尖弁閉鎖術を施行した2例を除外した。初回姑息術前、グレン(G)術前、T術前後の心臓カテーテル検査の結果から、B群の収縮期右室圧/左室圧比(RVp/LVp)、右室拡張末期容量対正常比率(RVEDV% of n)、また施行しなかった群(非 B群)との PA Index(PAI)(mm²/m²)、中心静脈圧(CVP)(mmHg)、左室拡張末期圧(LVEDP)(mmHg)、左室拡張末期容量対正常比率(LVEDV% of n)、左室駆出率(LVEF)(%)、心係数(CI)(L/min/m²)の比較を行った。【結果】B群は姑息術前の RVp/LVp が中央値1.59(0.10-2.34)(以下中央値で示す)、G術前は1.18(0.55-1.81)と右室減圧効果を認めた($p=0.01$)。%RVEDV of nは姑息術前が33(10-69)、G術前が32(40-80)(ns)であり右室容量の有意な減少はなかった。内径4mmの体肺短絡術を行った B群9例と非 B群13例の比較では、G術前の%RVEDV of nは B群47(41-76) vs 非 B群 16(6-40)で B群が小さかった($p<0.01$)。PAIは T術前で B群271(197-572)vs 非 B群234(151-248)と B群が有意に高かった($p=0.03$)。また T術後の比較では、CVPIは B群8.8(7-10)vs 非 B群 11(7-14)($p=0.04$)、LVEDP は B群4(3-6)vs 非 B群 6(4-11)($p=0.01$)と有意差を認めた。LVEDV% of n、

LVEF、CIに差はなかった。【結論】B術により右室圧は有意に減少し、G術後は additionalな血流として肺動脈の発育に寄与すると考える。また T術後の非 B群での LVEDP、CVPの上昇は類洞交通の影響が考えられ、右室容量の小さい例の適応は虚血を考慮し慎重な検討が必要である。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

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

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

Keywords: カロリー消費量、自律神経バランス、肝機能

【背景】Fontan患者の日常の活動量(AEE)は、循環動態のみならず、自律神経バランス、肝うっ血と密接に関連していると思われるが、その関連性は明らかでない。【目的】Fontan患者の理想的な活動量を導きだす一助とすべく、AEEと自律神経バランス、肝機能との関連を調べた。【方法】Fontan患者39人(平均10.1歳)を対象に高精度行動量測定計を2週間装着してAEEを算出し、自律神経バランスの指標である高周波(HF)、低/高周波比(LF/HF)の値、肝うっ血の指標 γ -GTP値と比較した。【結果】Fontan患者のAEEは $252 \pm 108 \text{ kcal/day}$ で、HF値 $6 \sim 7361 \text{ ms}^2$ ($1238 \pm 1645 \text{ ms}^2$), LF/HF値 $0.12 \sim 8.5$ (1.8 ± 1.6)は幅広い範囲を示した。患者をHF値、 γ -GTP値の高低で4群にわけて各群を比較したところ、最も予後が悪いと思われる低HF高 γ -GTP群(交感神経ストレス多、肝うっ血有)はその他の群よりも有意にAEEが高かった(287 kcal/day , $p=0.01$)。また、この群のAEE/心拍出量COは他の群より有意に高く(104.4 ± 41.4 , $p=0.01$)、単に活動量が多いだけでなく、心拍出量に見合わない多い活動量であることが推測された。最もAEEが低い群($213 \pm 82 \text{ kcal/day}$)は低HF低 γ -GTP群であったことから、日常活動量の過少は肝機能には良いが、自律神経バランスには良い影響を与えないことが示唆された。予後が最良と思われる高HF低 γ -GTP群のAEE/COは 69.2 ± 28.0 と平均値(83.9)に最も近い群で、心拍出量に対して見合った活動量をしている群と思われた。【結論】Fontan患者の日常の活動量は、自律神経バランスや肝機能と関連しており、相反因子を考慮した理想的な活動量を模索する必要がある。AEEの計測はその客観的評価に重要かつ有用な役割を演じると思われた。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-04] 肝硬度測定によるFontan循環の検討

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

Keywords: Fontan循環、肝障害、術後遠隔期

【背景】Fontan循環は術後遠隔期に肝硬変等の肝障害を合併することが知られているが、肝障害の出現頻度や評価方法は明らかになっていない。【方法】FibroScan (Transient Elastography) はプローブから発生する単回の剪断波が肝を伝搬する速度を計測することで肝の弾性値を算出する機器で、主に肝硬変等の慢性肝疾患のフォローアップに利用されている。FibroScanを用いて得られる肝硬度 (Liver Stiffness: LS [kPa]) は、高いほど肝の線維化が進行していると解釈されるが、急性肝炎・黄疸・うっ血など肝線維化以外の要因でもLSは上昇する。今回2001年から2015年までにFontan手術を行った22例を対象に、FibroScanを用いてLSを測定した。疾患はTAが5例、HLHSが2例、その他の単心室症が15例。術式はTCPCが20例、fenestration TCPCが2例で、Fontan手術時年齢は2.3-4.8歳(平均3.0歳)、FibroScan検査時の術後年数は0.3-14.4年(平均

6.8年)、FibroScan検査時年齢は4.3–17.9歳(平均10.0歳)であった。肝硬変(LC)や蛋白漏出性胃腸症(PLE)を合併する症例は認めなかった。【結果】LSは7.9–38.3kPa(平均19.3、中央値17.54)と高値を示した。LSと相関を認めた項目は、Fontan手術時年齢($r=-0.231$)・心係数(平均3.8L/min/BSA、 $r=-0.483$)・APRI(ASTとPltの比でLCの指標となる、平均0.50、 $r=0.265$)であった。Fontan術後期間・CVP(平均10.5mmHg)・PAI(平均235)とLSに相関関係は認めなかった。【考察】健常児でのLSは中間値5.0kPa・正常上限値7kPaとされ、成人では7kPa以上を有意な肝線維化、12.5–15kPa以上をLCと解釈される。Fontan術後症例のLSは極めて高値であった。一方で今回検討した22例にLCやPLEを合併した症例はない。LSが心係数と中等度の相関を示したことから、LSはFontan循環の適合性を反映する可能性がある。Fontan循環における早期肝障害のスクリーニングに有用であるかは更なる検討を要する。

9:15 AM - 10:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 9:15 AM - 10:05 AM 第E会場)

[III-OR121-05] チアノーゼ性心疾患術後の肝機能

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

Keywords: 肝機能、フォンタン術後、インドシアニングリーン

【背景】肝疾患において、indocyanine green(ICG)を用いた検査、血漿消失率(K)、平均停滞率(R15)は、疾患の重症度判定や肝予備能の gold standardとして知られている。また、Fontan術後患者の肝障害について報告が散見されるが、ICGを用いた肝機能評価と血行動態との関連について検討された報告は少ない。【目的】チアノーゼ性心疾患術後患者の肝機能と血行動態との関連について検討する。【対象】2013年6月から2016年1月間に当科で心臓カテーテル検査を行ったチアノーゼ性心疾患術後の12歳以上の患者で、検査の同意が得られた64例(12歳–55歳; 中央値24歳)。Fontan術後: 47例、二心室修復(BVR)術後: 17例、男性36例、女性28例。【方法】カテーテル検査時に、ICG 0.5mg/kg(最大20mg)を静脈内へ投与。DDGアナライザ(DDG-3300)を用い、色素希釈法にてK、R15を測定。同時に測定した循環血液量(CBV)、心拍出量(CI)、平均循環時間(MTT)、及び、術式(Fontan/BVR)、動脈血酸素飽和度(SpO2)、カテーテル検査結果(静脈圧(CVP)、肺血管抵抗(Rp)、体血管抵抗(Rs)、FickによるCI、体心室駆出率(EF))、脳性利尿ペプチド(BNP)、運動耐容能(peak.VO2)、肝機能にかかわる血液検査(血清総ビリルビン値、血清アルブミン値、コリンエステラーゼ、AST/ALT、 γ GTP、血清コレステロール、プロトロンビン時間)との関連について検討した。【結果】KはFontan術後患者で平均 0.143 ± 0.050 、BVR術後患者で平均 0.200 ± 0.070 (正常値 $\geq 0.195 \pm 0.037$)、R15はFontan術後患者で平均 7.6 ± 4.8 、BVR術後患者で平均 12.7 ± 8.5 (正常値 $< 10\%$)。いずれもFontan術後患者で有意に肝障害が強かった($p < 0.001$, $p < 0.001$)。血行動態との関連は、KはCVPと逆相関し($p < 0.001$)、R15はCVPが高い例、BNPが高い例、peakVO2が低い例で高かった($p < 0.001$, $p = 0.006$, $p = 0.001$)。【まとめ】チアノーゼ性心疾患術後の血行動態が与える肝障害は、静脈圧との関連が強いことが示唆される。

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常2

ポスターセッション (P04)

染色体異常・遺伝子異常2

座長:

石戸 博隆 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

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

P04-01~P04-06

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

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

[P04-01] 総動脈幹症に常染色体劣性多発性のう胞腎を合併した1例

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

Keywords: 総動脈幹症、常染色体劣性多発性のう胞腎、肝機能異常

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

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

[P04-02] 先天性心疾患を合併した7番染色体短腕重複症候群の一例

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

Keywords: 染色体異常、7p重複症候群、複雑心奇形

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

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

心臓カテーテル検査を施行する予定である。

【まとめ】本児の治療方針とその後の経過につき、文献的考察を加えて報告する。

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

[P04-03] ダウン症候群に伴う先天性心疾患の特徴

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

Keywords: ダウン症候群、先天性心疾患、特徴

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

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

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

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

Keywords: 13トリソミー、染色体異常、QOL

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

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

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

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

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

Keywords: 心筋肥厚、肺動脈絞扼術、18トリソミー

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

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

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

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会安城更生病院 小児科)

Keywords: 18トリソミー、先天性心疾患、手術

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

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

ポスターセッション | 胎児心臓病学3

ポスターセッション (P07)

胎児心臓病学3

座長:

菱谷 隆 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

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

P07-01~P07-06

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

Keywords: 胎児心臓病、左上大静脈、大動脈縮窄症

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

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

[P07-02] 出生後左室を胎児期に予測する因子の検討

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

Keywords: borderline左室、胎児期、心エコー

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

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

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

○石井 徹子, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

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

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

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

[P07-04] 胎児診断で単純大動脈縮窄が疑われた16例の検討

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

Keywords: 大動脈縮窄症、胎児心エコー、3VV

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

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

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

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

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

Keywords: 胎児心エコー、スクリーニング、STIC

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

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

[P07-06] 当院における10年間の胎児心臓超音波スクリーニング

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

Keywords: 胎児心疾患、胎児心臓超音波検査、スクリーニング

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

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

ポスターセッション | 複雑心奇形2

ポスターセッション (P10)

複雑心奇形2

座長:

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

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

P10-01~P10-05

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

Keywords: 心房中隔欠損症、急性右心不全、肺動脈狭窄

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

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

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

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

Keywords: 中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症、心室頻拍、虚血

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

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

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

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

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

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

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

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

[P10-04] 肺静脈還流異常を合併した円錐動脈幹異常について

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

Keywords: 円錐動脈幹異常、肺静脈還流異常、二次心臓領域

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

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

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

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

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

Keywords: HLHS、CI、Stent

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

ポスターセッション | 画像診断1

ポスターセッション (P12)

画像診断1

座長:

豊野 学朋 (秋田大学医学部附属病院 小児科)

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

P12-01~P12-08

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

Keywords: 組織ドプラ法、肺動脈弁輪部運動速度、三尖弁輪部運動速度

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

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

[P12-02] 心内短絡のない症例における体肺側副血行路のCMR定量評価

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

Keywords: 心臓MRI、体肺側副血行路、完全右心バイパス手術

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

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

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

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

Keywords: contrast enhanced computed tomography、画像再構成、4次元解析

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

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

[P12-04] 極低出生体重児における3D超音波計測による左房容積の推移

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 左房容積、3D心臓超音波検査、極低出生体重児

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

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

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

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

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

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

【目的】先天性心疾患における右室圧推定法として、SFAの有用性を検討する。

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 左室拡張末期容量、LVEDV、心断層エコー

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

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

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

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

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

Keywords: TOF、RV function、echocardiography

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

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

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

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

Keywords: 心臓超音波、右室機能、先天性心疾患

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

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

ポスターセッション | 画像診断4

ポスターセッション (P15)

画像診断4

座長:

桃井 伸緒 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

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

P15-01~P15-07

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

Keywords: 総肺静脈還流異常、静脈管ステント、肝静脈

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

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

[P15-02] 小児冠動脈 CT撮影におけるβ遮断薬の至適投与法の検討

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

Keywords: 小児冠動脈CT、川崎病、β遮断薬

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

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

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

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

Keywords: 小児、DECT、Lung PBV

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

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

[P15-04] 先天性心疾患児における胸郭の形態変化と肺静脈狭窄との関連

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

Keywords: 肺静脈狭窄、胸郭の成長、造影CT

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

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

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

[P15-05] 右側相同における気管狭窄の頻度と長期予後への影響

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

Keywords: 右側相同、気管狭窄、肺静脈狭窄

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: Fallot四徴症、肺動脈弁逆流、右心室

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

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

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

ポスターセッション | カテーテル治療1

ポスターセッション (P18)

カテーテル治療1

座長:

小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

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

P18-01~P18-05

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: カテーテル治療、血管閉鎖術、vascular plug

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

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

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

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

Keywords: VSD閉鎖、Occltech、インターベンション

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

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | カテーテル治療4

ポスターセッション (P21)

カテーテル治療4

座長:

田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

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

P21-01~P21-06

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カップリングの関係

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

Keywords: 動脈管開存症、コイル塞栓術、カテーテル治療

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: PDA、ADO、カテーテル治療

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

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

[P21-04] 肺高血圧症を伴う大きな動脈管開存のカテーテル治療

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

Keywords: カテーテル治療、動脈管開存症、肺高血圧

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

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

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

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

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

Keywords: PDA、Amplatzer Vascular Plug、Amplatzer Duct Occluder

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

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

[P21-06] ASO関連頭痛と左心室・血管カッピングの関係

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

Keywords: 頭痛、ASO、Ea/Ees

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈4

ポスターセッション (P25)

電気生理学・不整脈4

座長:

上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

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

P25-01~P25-05

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

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

Keywords: アミオダロン、破壊性甲状腺炎、合併症

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

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

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

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

Keywords: 異所性心房頻拍、多源性心房頻拍、薬物療法

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

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

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

○齊藤 悠, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

Keywords: 房室リエントリー性頻拍、心房頻拍、胎児不整脈

【背景】胎児不整脈の多くは良性である。しかし、頻拍性不整脈により胎児心不全を引き起こすことがあり胎児期からの不整脈治療、娩出時期の決定など早期介入が重要である。胎児頻脈の多くは上室性頻拍、特に房室リエントリー性頻拍 (AVRT) が原因とされている。今回我々は AVRT に心房頻拍 (AT) を合併した症例を経験したため報告する。【症例】日齢0の男児。在胎30週より胎児頻拍 (230回/分) を認めたため在胎30週1日で当院紹介となった。心拡大は軽度であり胎児水腫は認めなかった。上室性頻拍を疑い、ジゴキシン母体投与で治療を開始した。しかし、頻拍は停止せず在胎30週3日に皮下浮腫が出現したため、同日緊急帝王切開で出生した。出生後も心拍数250/分、narrow QRSの頻脈を認め、診断のため ATP 静注を施行した。一時的に頻拍は停止し、頻拍時の心電図で逆行性 P 波を認めたため AVRT と診断した。しかし頻拍は再開し、頻拍再開時に異所性 P 波を認めたため、頻拍の原因が AT である可能性を考慮しアミオダロン持続投与を開始、なお頻拍は改善せず、塩酸ランジオロールを追加しコントロール可能となった。洞調律となった心電図では6波を伴った QRS 波を認めたため右室側の副伝導路を有した WPW 症候群と考えられた。塩酸ランジオロールを漸減したが頻脈発作の再発は認めず、日齢10からアミオダロン内服のみで管理可能となったため日齢60に退院とした。【結語】本例は、WPW 症候群による AVRT に AT が合併したと考えられ、アミオダロンおよび塩酸ランジオロールの併用療法が有効であった。適切な時期の娩出と、出生後の不整脈治療により良好な経過を得ることができた。新生児頻拍において初期治療抵抗性の場合、複数の不整脈が合併していることを考慮し治療を行うことが重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-04] 孤立性の発作性心房細動を認めた11歳女児例

○松永 愛香¹, 檜木 大祐¹, 関 俊二¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 柳元 孝介², 江口 太助³ (1.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児科, 2.鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 集中治療科, 3.霧島市立医師会医療センター 小児科)

Keywords: 心房細動、ストレス、小児

症例は11歳女児。

【家族歴】父が精神疾患で4年前に自殺。母と15歳の姉は健康。不整脈の家族歴なし。

【既往歴】39週 3,252g、正常分娩。出生・発達に特記事項なし。キウイ・メロンで蕁麻疹あり。

【現病歴】2015年7月、朝から倦怠感を認めたが、登校し水泳の強化練習に参加した。帰宅後に嘔吐が4回あり、前胸部の違和感（息苦しさ）と頭痛を主訴に近医を受診した。脈不整から心房細動・心室期外収縮に気が付かれ精査目的で当院へ紹介入院した。

【現症】身長145.0 cm (-0.65 SD)、体重35.8 kg (-0.74 SD)、脈拍 120/分、不整、血圧 102/63mmHg、SpO2 100% (室内気)、呼吸音清、四肢末梢に冷感なし。

【経過】12誘導心電図で心房細動を認めた。心筋トロポニン 202 ng/mlであり心筋炎も鑑別としたが、心収縮は良好であり否定的であった。また明らかな心内奇形は認めなかった。安静と補液で経過観察として、入院4時間後に自然に洞調律となった。以後は心房細動の再燃なし。甲上腺機能正常であり、SCT (文章完成法テスト) では強

い心理ストレスも否定的であった。初発心房細動が一過性で自然停止していると判断し、薬物投与なく経過観察中。

【考案と結語】まれな小児の発作性心房細動を経験した。明らかな原因は不明であるが、運動負荷や心理ストレスが誘因となった可能性がある。再発が35%に見られるとの報告もあるので、今後も注意深い経過観察が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P25-05] 多源性心房頻拍のコントロールに難渋した Costello症候群の一例

○橋本 佳亮, 渡邊 誠, 深澤 隆治, 小川 俊一 (日本医科大学 小児科)

Keywords: Costello症候群、多源性心房頻拍、上室性頻拍症

【緒言】 Costello症候群は HRAS遺伝子変異を原因とし、特異的顔貌、皮膚骨格筋異常、精神運動発達遅滞、腫瘍多発症などを特徴とする先天奇形症候群である。HRAS遺伝子変異陽性 Costello症候群の上室性頻拍症の合併頻度は35%といわれ、治療に関して統一見解はない。【症例】在胎37週2日, 3472 g (HFD)、経膈分娩で出生した。Ap 3/7点、羊水混濁著明、分娩室で気管挿管を行い、NICUにて7日間挿管管理を行った。入室時より眼間解離・巨舌・厚い口唇・肝腫大・腹満傾向があり、心電図上 APC散見、カテコラミン使用時に HR 300/min台まで上昇を認めた。日齢10に当院に搬送となった。心電図上は HR 200/minの上室性頻拍症、3種類以上の P波を認め、多源性心房頻拍(MAT)と診断した。disopyramide静注で sinus rhythmに復したことから、disopyramide内服開始したが、disopyramideの血中濃度は用量20mg/kgまで増量を行うも低値を推移し、MATのコントロールは不良なため rate control目的でβ遮断薬剤、Digoxinを追加した。その後も感染・誤嚥時に MATは出現するが、頻拍誘発型心筋症の合併はなく、心不全の合併も認めていない。染色体検査にて HRAS遺伝子変異を確認した。【考察】 Costello症候群での MATの治療に関する報告は、digitalis, propranolol, verapamil, amiodarone, metoprololなどの有効例の報告もあるが不応例も多く統一された見解はない。自然軽快例もあり、本症例では rhythm controlから rate controlに切り替え治療を行った。今後、心不全等の関与も含め、経過を見ていく必要がある。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈5

ポスターセッション (P26)

電気生理学・不整脈5

座長:

豊原 啓子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P26-01~P26-06

[P26-01] 複数副伝導路に対しカテテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-02] 非通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)に高周波カテテルアブレーション(RFCA)を行った Beckwith-Wiedemann症候群の1例

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行った heterotaxyにおける房室ブロックの3例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 銅嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験

○西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 豊原 啓子¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例

○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-01] 複数副伝導路に対しカテーテルアブレーションを行った肥大型心筋症の一例

○金子 正英¹, 浦田 晋¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 萩原 教文² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.帝京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症、副伝導路、カテーテルアブレーション

【はじめに】 肥大型心筋症にWPW症候群を合併することがある。また、副伝導路により心機能を低下する例も報告されている。今回我々は、複数本の副伝導路をもつ肥大型心筋症に対し、不整脈の予防と心収縮様式の改善目的にカテーテルアブレーション(CA)を施行した一例を経験したので報告する。

【症例】 4歳男児。4か月時に心雑音、体重増加不良の精査目的で入院した。心エコー検査では、心筋肥大とともに心駆出率30%前後の心収縮力低下を認め、心拡大をともなう肥大型心筋症と診断した。入院中、発作性上室性頻拍を認め、アミオダロンを開始した。その後上室性頻拍は認めなかったが、心収縮不良とともに心室中隔心基部の奇異性運動を伴っていたため、2歳時にCAを行った。右側副伝導路と考えCAを行ったところ、右側に3本の副伝導路を認めた。すべて焼灼後にもデルタ波は残存し、冠静脈洞に挿入した電極カテーテルから、左副伝導路の存在が判明した。9か月後に2回目のCAを施行した。ブロッキング手技にて、左側副伝導路の焼灼を施行した。左側には2本の副伝導路を認めた。CA終了後、デルタ波は消失し、心室中隔の収縮様式は改善した。しかし、CA2日後の心電図ではデルタ波が回復し、心収縮様式も再度悪化した。3度目のCAも計画していたが、外来経過観察中に徐々にデルタ波が消失している頻度が増え、術後2年たつ現在ではデルタ波はほぼ消失しており、心室中隔基部の奇異性運動も改善した。

【結語】 小児WPW症候群では、時に複数本の副伝導路を認めることがあるが、今回我々は、左右に5本の副伝導路が存在する肥大型心筋症の稀な一例を経験した。心室中隔の奇異性運動を認めたが、デルタ波消失とともに心収縮は改善しており、不整脈の治療のみでなく、心機能を改善、維持するためにもCA治療は有効であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-02] 非通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)に高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を行った Beckwith-Wiedemann症候群の1例

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: Beckwith-Wiedemann症候群、非通常型AVNRT、カテーテルアブレーション

【背景】 Beckwith-Wiedemann症候群は10-30%心疾患を合併するが、不整脈の実態は明らかでなく発作性上室性頻拍(PSVT)の報告はない。【症例】 7歳女児【経過】 他院で在胎40週3日、4060gで出生し、巨大児、右側巨舌、低血糖、耳垂線状溝から Beckwith-Wiedemann症候群と診断した。生後1時間で心拍数250のPSVTが出現し、ATP、ジソピラミド、ジゴキシン投与の上、当科に転院した。心エコーは正常で収縮力も保たれおり、プロプラノロール、ジゴキシンを併用したがPSVTが頻発し、アイスバッグによる迷走神経刺激も適宜行った。long RP頻拍であり、心電図からは心房頻拍を疑った。RSウイルス罹患を機にPSVTが増悪しフレカイニド内服を開始した。以後、外来ではアテノロールとフレカイニドで管理したが、頻拍発作を月数回認めていた。今回、RFCAを行った。SVT中の所見から非通常型AVNRT(fast-slow型)と診断した。CS内でVA再早期興奮部位を認め通電したがSVTは誘発された。CS上縁では良好なjunction beatを認めるもSVTは誘発された。SVT中にCS下端・前方に再早期興奮部位を認め通電し頻拍は停止した。イソプロテレノール負荷による誘発でもSVTの再発なく終了した。内服薬を中止し半年間再発なく経過している。【考察】 PSVTの多くはWPW症候群や通常型AVNRTによ

る short RP頻拍であるが、long RP頻拍の頻度はそれほど多くない。long RP頻拍では心房頻拍と非通常型 AVNRTが鑑別にあがるが、EPSにより後者と診断できた。また、薬物治療ではフレカイニドが一定の効果を認めた。生後1時間で発症したことから興奮回路の先天的構造異常が示唆されるが、過成長で特徴づけられる本症候群との因果関係は不明で症例の蓄積が重要と考え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-03] 乳児早期にペースメーカー植え込み術を行った heterotaxyにおける房室ブロックの3例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: heterotaxy、房室ブロック、ペースメーカー

【背景】 heterotaxyでは出生時から房室ブロックを伴うことがあり、ペースメーカー植え込み術を早期に必要とすることがある。また正常心の房室ブロックと比べても、heterotaxyに合併した場合は予後が悪い。【症例】症例1 在胎35週5日、出生体重2384g、女児。診断は、dextr, DORV, PA, interrupted IVCで胎児期より2度房室ブロックを認めており、出生時は心室レート50/minの完全房室ブロックであった。Isoproterenol持続静注を開始し、待機的に体外式ペースメーカー植え込み術の予定であったが、日齢11に high flow shockとなり準緊急的に体外式ペースメーカー (DDD, 140/min) 植え込み術を行い経過良好である。症例2 在胎38週4日、出生体重2930g、男児。診断は、Dextr, TAPVC(2a), VSDで、生後1ヶ月で TAPVC repairと VSD closureを施行した。出生後より mobitz2型の房室ブロックがあり、心室レート70/minで経過していたが、繰り返す心不全症状のため生後4ヶ月で恒久式ペースメーカー (DDD, 100-140/min) 植え込み術を施行し経過良好である。症例3 在胎37週2日、出生体重2266g、男児。診断は、dextr, DORV, bilateral SVC, AS, PS, PDA, IVC interruptionで胎児期より完全房室ブロックを認めており、日齢6に体外式ペースメーカー植え込み術を施行した。生後1ヶ月で恒久的ペースメーカー (DDD, 90-120/min) に変更したが、生後3ヶ月に喉頭炎で入院中に突然 Vfから心肺停止となり CPRに反応せず死の転帰をとった。【考察】 heterotaxyにおける房室ブロックは、high flowを助長する場合や容易に低心拍出になる場合があり、ペースメーカー植え込み術の時期やペーシング部位には十分な注意を払う必要があると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-04] 当院で小児期に施行されたペースメーカー植込における遠隔期リード断線の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人², 呉 繁夫² (1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.東北大学病院 小児科)

Keywords: リード断線、ペースメーカー、遠隔期

【背景】先天性完全房室ブロックや先天性心疾患術後の致死性徐脈性不整脈に対するペースメーカー植込 (PMI) について、遠隔期の閾値上昇や心外膜リード断線によるペーシング不全や同期不全は生命予後に関わる問題であるが、遠隔期に断線する症例の特徴は明らかにされていない。【目的】小児期 PMI遠隔期のリード断線例の特徴を明らかにする。【方法】1983年から2009年にかけて当院で PMIを施行した症例33例のうち、リード断線10例について PMIの身長や体重、断線までの期間等を後方視的に検討した。【結果】33例中4例は診療情報が不十分、2例は PMI術後1年以内に死亡、1例は経過中2度リードが断線したため、検討症例から除外した。検討症例は26例、PMI時の年齢は日齢6から6歳。リード断線群10例において、断線時の平均身長は136.2 cm (114-

169cm)、平均体重33.5 kg。断線までの期間は PMI後平均8.4年(中央値7.1年)であった。対照群との比較では、PMI時の身長、体重、月齢で有意差を認めた。また7歳未満での PMIはリード断線の高リスク群と考えられた。【考察】ペースメーカー植込後のリード断線の予測は困難であるが、7歳未満で PMIを施行した児、身長136cm前後の時期、PMI後より約7年経過した時期はリード断線が有意に多かった。【結論】自脈が少ない患者のリード断線は生命予後に影響する可能性があり、リスク因子を有する時期には特に注意して観察することが重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-05] 先天性心疾患における着用型自動除細動器(WCD)の使用経験

○西村 智美¹, 工藤 恵道¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 篠原 徳子¹, 豊原 啓子¹, 朴 仁三¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: 致死性不整脈、着用型自動除細動器、先天性心疾患術後

【はじめに】2014年に保険適用となった WCD (旭化成 Zoll medical社製: LifeVest) は、欧米では使用実績のある医療機器である。今回、我々は当科で WCDを導入した3症例について報告する。【患者背景】 2014年1月から2015年12月までの2年間に WCDを導入、平均開始年齢 28y [15-37y] で全例女性。平均身長160±4cm [157-164cm]、平均体重45±7kg [37-51kg]。原疾患はファロー四徴症2例、総動脈幹症1例。全例ラステリ手術後であった。WCD導入の契機は、2例は外出中に心肺停止、1例は周産期に血圧低下と失神前症状を伴う非持続性心室頻拍 (VT) の既往があった。心肺停止した2例は神経学的後遺症は認めなかった。着用目的は、2例が再手術および ICD植込み待機中の心イベント対応、1例は妊婦で周産期に VTを発症した場合のリスク管理、それに続く再手術待機中の心イベント対応であった。【結果】 着用期間は平均89±66日 [42-164日]。一日あたりの着用時間は平均 13±5時間 [8-18時間]。VT/VFが検出されたが治療が施行されなかったイベントの件数は23件、このうちレスポンスボタンでアラーム解除を要した件数は16件で、残り7件は途中で検出条件を満たさなくなり自動解除された。23件中11件は同一症例で、一連の持続性 VT 200bpmを認め、最終的に作動1回で洞調律に復帰した。残り12件はアーチファクトであった。不適切作動は認めなかった。【結語】 WCD適応症例の選択と、十分な理解の下で使用するにより、今後より多くの症例の救命に寄与しうると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P26-06] 運動後心肺停止を来し AED記録が参考となり迷走神経過緊張に伴う房室ブロック・洞機能抑制と診断できた14歳男子例

○鈴木 峻¹, 南 孝臣¹, 佐藤 智幸¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 松原 大輔¹, 片岡 功一^{1,2}, 今井 靖³, 多賀 直行², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 循環器内科)

Keywords: 房室ブロック、洞停止、迷走神経過緊張

【背景】小児で運動中に失神・心停止を来す事例は少なからず認められるが、今回、AED記録の解析が診断につながり、心肺停止既往のため、ペースメーカー留置を要した発作性房室ブロック・洞不全症例を経験した。【症例】元来健康でバスケットボール部に所属する14歳男子。長距離走のゴール直後に全身性強直けいれんを来し、心肺停止した。蘇生後、当院へ搬送されたが、蘇生後脳症には至らず、一過性の短期記憶障害のみを認めた。40~50/分の徐脈が持続したが、安静時心電図に異常はなく心臓エコー・心臓CT検査などから器質的異常は除外された。心肺蘇生時に AEDが装着されたが除細動が不要と判断され、AEDの心電図記録では補充調律が抑制

された一過性の完全房室ブロックであった。ホルター心電図を装着中、点滴ライン確保を行った時に失神を来し、約10秒間の洞停止(SA)の記録から血管迷走神経反射が原因と考えられた。EPSでは、房室伝導・洞機能は抑制され、薬理的除神経によるそれらの正常化から刺激伝導系に器質的異常が無く、迷走神経過緊張による SA, AV node dysfunctionと診断した。若年であること、long pause時のバックアップの確保で良いと判断し VVIペースメーカーを留置した。経過は良好で、自己心拍40/分以下でペースが入る設定としたが、自己心拍は50~60/分の洞調律で、ペーシングなく経過した。【考察】スポーツ選手の失神の原因の一つに血管迷走神経反射の関与が言われているが、運動後心肺停止に至った若年例はまれで、診断は必ずしも容易ではない。本症例は、AED記録により一過性房室ブロック、ホルター心電図装着時の留置針刺入刺激により SA、薬理的除神経を含む EPSにより、血管迷走神経反射による long pauseを証明できた。【結語】小児の運動時心停止において自律神経関与による徐脈性不整脈を考慮する必要性がある。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理2

ポスターセッション (P30)

集中治療・周術期管理2

座長:

川副 康隆 (千葉県立循環器病センター 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P30-01~P30-05

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生した Fontan術後患児の1例

○本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 坂口 平馬², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-02] ダプトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平², 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-04] 先天性 QT延長症候群 (1型) を合併した Loey's-Dietz症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

1:50 PM - 2:40 PM

[P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討

○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-01] 3度のショックから神経学的後遺症なく蘇生した Fontan術後患児の1例

○本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 坂口 平馬², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: Fontan、蘇生、ショック

【病歴】

在胎41週で仮死なく出生。生後の低酸素血症を契機に僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始、肺動脈弁下・弁狭窄、心房中隔欠損と診断した。1歳5ヶ月時に fenestrated EC-TCPCを実施。外来では RVEF=40%で経過し、ACE-I、β-blocker導入するも不変のため心臓再同期療法を検討していた。3歳1ヶ月時、下痢と顔色不良を主訴に受診。末梢冷感著明であり診察中に意識障害を来した。徐々に徐脈となり胸骨圧迫を開始。輸液・輸血、人工呼吸器管理、循環作動薬、除細動にて蘇生した。cardiogenic shockは否定的であり、胃腸炎契機の hypovolemic shockと考えた。蘇生に時間を要したため、DIC治療と脳浮腫に対して midazolam と mannitol を使用した。入院2日目、血圧低下と酸素化不良が徐々に進行し、再度 shock となった。PIP $\geq$ 40mmHg の high PEEP でも胸郭挙上不十分であった。レントゲン・エコーより右血胸による obstructive and hypovolemic shock と判断。右胸腔にトロッカー留置後、500ml の血性排液が得られ状態改善した。しかし、入院3日目にも再度呼吸不全を来した。SpO₂低下から始まり、血圧は保たれたが徐脈となった。バギングで胸郭挙上せず、挿管チューブトラブルも認めず、胸部レントゲンで肺野に病変を認めないことから気管支攣縮を考え、アドレナリン気管内投与により換気が可能になった。後日 meropenem が DLST 陽性との結果から、同剤によるアナフィラキシーと考えた。入院6日目に抜管し、入院22日目に退院した。後日の頭部 MRI で虚血性病変を認めず、入院前の状態まで機能は回復した。

【結論】

異なる原因による3度のショックを経験し、ショックの早期認識と基本に則った評価・治療介入の重要性を再認識した。文献的考察を加え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-02] ダプトマイシン投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA 縦隔炎の1乳児例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹², 小渡 亮介³, 大徳 和之³, 鈴木 保之³, 福田 幾夫³ (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科, 3.弘前大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: ダプトマイシン、MRSA、縦隔炎

【背景】ダプトマイシン (DAP) は新規の環状リポペプチド系抗菌薬で、グラム陽性球菌に対し広く抗菌活性を有し、早期の殺菌性とバイオフィーム透過性を特徴とする抗 MRSA 薬である。小児ではその安全性が確認されていないこと等から、小児に対する DAP の使用報告はほとんどない。【目的】DAP 投与と持続陰圧吸引療法が奏功した開心術後 MRSA 縦隔炎の乳児例を報告する。【症例】女児。大動脈縮窄、心室中隔欠損、動脈管開存、肺高血圧、低出生体重児 (出生体重 2092g) と診断され当科入院。4 か月時に大動脈弓再建術、心室中隔欠損閉鎖術、両側肺動脈絞扼解除術を施行。術後9日目に発熱出現、中心静脈カテーテル先端及び血液培養で MRSA が検出され、塩酸バンコマイシンを投与。術後14日目、術創の発赤腫脹出現、CT 検査で前縦隔、上行大動脈周囲に被包化された液体貯留が認められ、縦隔炎と診断。切開排膿、デブリドマン行い、持続陰圧吸引療法開始し、抗生剤を DAP に変更。術後35日目、炎症所見は鎮静化し、縦隔組織から MRSA 検出されず創閉鎖。術後52日目、MIC 値を参考に DAP を linezolid に変更、術後65日目に抗菌療法終了。術後74日目に退院。【考察】DAP は腎臓への安全性が高く、治療薬物モニタリングは不要とされる。小児に対する使用で有害事象を認めなかったとする報

告も散見されるが、DAPには骨格筋への影響が知られており、濃度依存性にCPK上昇が出現するため、CPK上昇には十分留意して使用することが望まれる。小児に対するDAPの使用は、初期治療薬が有害事象のため継続が困難である場合の代替薬として、あるいは本症例のようなバイオフィルムを形成している病変に対する使用等が、現時点では適切であると考えられる。症例を蓄積することで小児における適応の確立、投与量、有効性、副作用等の検討が望まれる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-03] ファロー四徴症に対する心内修復術直前に急性骨髄性白血病を発症した21トリソミーの一例

○高見澤 幸一¹, 平田 陽一郎², 中野 克俊², 笠神 崇平², 進藤 考洋², 犬塚 亮², 清水 信隆², 平田 康隆³, 滝田 順子², 岡明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: ファロー四徴症、急性骨髄性白血病、21トリソミー

【背景】21トリソミーの児においては、特に一過性骨髄増殖症(TAM)を発症した児の20%程度に急性骨髄性白血病(AML)の発症が認められるとされる。我々は、心内修復術(ICR)の直前に血小板減少を契機にAMLの診断に至り、化学療法に先行してICRを施行した貴重な1例を経験した。【症例】在胎38週6日、体重2605gにて出生し、顔貌などから21トリソミーと診断された。出生後の心エコーにてファロー四徴症(TOF)と診断し、肺動脈弁狭窄に対して日齢7に経皮的バルーン拡張術を施行して退院となった。また、出生時採血にてHt59.6%,Plt9.6万/ μ l,blast4.5%と多血症・血小板低下・一過性骨髄増殖症(TAM)を認めたが経過観察のみで軽快した。外来での経過観察中には、明らかな低酸素発作の既往はなく体重増加も順調であった。徐々にチアノーゼが進行したため、1歳1ヶ月時にICR術前評価のための心臓カテーテル検査目的に入院した。この際の採血で、末梢血blast4.0%と血小板減少3.0万/ μ lを認め、骨髄穿刺の結果AMLと診断した。人工心肺が骨髄に与える悪影響および低酸素発作の可能性のある状態での化学療法のリスクなどを検討した結果、1歳2ヶ月時にICRを施行した。術後は骨髄抑制や重症感染症・腫瘍崩壊症候群などの出現はなく、現在AMLに対する化学療法を施行中である。【考察】21トリソミーの児については、常にAMLなどの白血病の発症を念頭に置いた診療が重要である。本症例は、ICRの直前にAMLの診断となり、どちらの治療を先行すべきか判断に苦慮した。成人の慢性リンパ性白血病においては、人工心肺を用いた心臓手術は慢性リンパ性白血病の自然予後に悪影響を与えず、禁忌ではないと結論としているが、小児では同様の報告はない。今回の症例の経過について文献的考察も含めて報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-04] 先天性QT延長症候群(1型)を合併したLoeys-Dietz症候群の周術期管理の経験

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

Keywords: 先天性QT延長症候群、Loeys-Dietz症候群、周術期管理

【背景】Loeys-Dietz症候群(LDS)は、マルファン症候群と類似の症状をもち、合併症である頭蓋骨早期融合症や大動脈基部拡張、弁膜症などに対する外科的介入が複数回必要となり、多くの診療科が治療に関わる。また先天性QT延長症候群(cLQTS)は、交感神経緊張からTdPを発生し心停止などを引き起こすことがあり、cLQTS合併患者の周術期は特に注意深い管理が必要であるが、人工心肺を用いて手術を行ったLQTS患者の報告や、その周

術期管理に関する報告も少ない。【目的】多診療科が関わった LDS治療経過から、cLQTSの周術期管理の問題点を後方視的に検討する。【症例】cLQTS(1型)と LDSと診断された16歳男性。12歳で頭蓋骨早期融合症に対する頭蓋形成術、14歳で ICD植え込み術、15歳で valsalva洞拡大に対して大動脈基部置換術を施行した。これらの周術期には、脳神経外科、麻酔科、循環器科、心臓血管外科、小児科の診療科が関わり、治療前に関連診療科で周術期管理計画を立てた。麻酔管理は、QTを延長させる可能性のある吸入麻酔薬などは使用せず、また交感神経の緊張から生じる QT延長を予防するために適宜 landiolol を併用したが、その投与量に関しては今後の検討を要した。患者の治療に対する心理的不安や疼痛は QTを延長させ心イベントを起こすため、その管理に関して積極的に対応する必要があった。人工心肺を用いた基部置換術では、心停止後の心拍再開は問題なかったが、術後の QTは術前に比べて著明に延長していたため、術後管理では電解質補正が重要であった。【まとめ】各診療科間で周術期管理計画を立てることで、cLQTSの周術期合併症を予防することができた。しかし、診療科間で cLQTS のリスクの認識の程度に差があった可能性もあり、周術期合併症の回避のためにも詳細な情報の共有が重要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P30-05] 開胸手術後 localized tamponade 3例の検討

○鬼頭 真知子¹, 大崎 真樹², 三浦 慎也², 中野 諭², 濱本 奈央², 田中 靖彦¹, 小野 安生¹, 坂本 喜三郎³ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Localized Tamponade、心タンポナーデ、心臓手術後合併症

【緒言】Localized tamponade(LT)は心臓手術後の重篤な合併症の一つであるがまとまった報告は少ない。当院で過去5年間に経験した LT3症例について検討する。

【症例1】1歳4ヵ月男児。肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損に対する Rastelli手術後。帰室時 ABP 80mmHg台、CVP 17mmHg。徐々に血圧が低下し1時間後には ABP 60mmHg台、CVP 18mmHgとなった。心タンポナーデを疑い経胸壁エコー(TTE)を行ったが心嚢水は認めなかった。しかし SVC血流が加速していたため SVC圧迫を疑い緊急開胸した。肺動脈付近から出血が残存しており、これによる圧迫と考えられた。止血術後、ABP、CVPとも速やかに改善した。

【症例2】8ヵ月男児。ファロー四徴症、主要体肺側副動脈に対する Rastelli手術、unifocalization後。帰室時 ABP 80mmHg台、CVP 7mmHg。帰室3時間後、誘因なく SVC圧が13mmHg、更に25mmHgと急激に上昇し顔色不良となった。TTEでは心嚢水はなかったが経食道エコー(TEE)で SVCから右房上部に狭窄所見を認めたため緊急開胸した。同部位は血腫により圧迫されていた。血腫除去後、ABP、CVPとも速やかに改善した。

【症例3】日齢10男児。完全大血管転位に対する Jatene手術後。帰室時 ABP 60mmHg台、CVP 8mmHg。帰室後徐々に CVPが上昇し、3時間後には CVP 15mmHg、ABP 40mmHg台前半となった。TEEでは明らかな心嚢水を認めなかったが臨床症状から LTと判断、緊急開胸で SVCおよび右心房周囲に血腫を確認し、これを除去した。血腫除去後、ABP 80mmHg台、CVP 6mmHgと改善した。

【考察】3症例とも致命的なバイタル変動を来しており緊急開胸が必要であった。LTは通常の短軸・四腔断面像だけでは診断困難であり、LTを念頭に置いた撮像が求められる。また周術期はエコーウィンドウも限られており、TEEの使用も考慮すべきである。確定診断に至らなくとも、バイタル変動、特に CVPの変化は重要な所見であり、疑いを持ったら躊躇せずに緊急開胸を行うべきである。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患1

ポスターセッション (P33)

心筋心膜疾患1

座長:

吉林 宗夫 (宇治徳州会病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P33-01~P33-06

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学医学部 生殖発達医学講座小児科学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

○三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-01] 心筋肥大を契機に診断に至った小児型 Pompe病の一例

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

Keywords: ポンペ病、肥大型心筋症、酵素補充療法

【はじめに】Pompe病は、ライソゾーム病の一種で、酸性αグルコシダーゼの欠損または活性低下により生じる進行性の常染色体劣性遺伝疾患である。筋肉や肝・脾でグリコーゲンが代謝されずに蓄積することにより臨床症状が引き起こされ、心筋への蓄積により肥大型心筋症(HCM)を発症する。発症時期により乳児型、遅発型(小児型、成人型)に分類され、HCMは乳児型で特徴的とされ致死性であるが、小児型では筋力低下が主症状となる。今回 HCMの診断後、早期に pompe病の診断確定に至り、酵素補充療法によって HCMの著明な改善を示した一例を経験したので報告する。【症例】症例は3歳女児。鼻咽頭閉鎖不全を指摘されていたが、他に症状や発達の遅れはなく、経過観察とされていた。3歳時健診で心雑音を指摘され、当院を紹介受診した。III音亢進、2LSBで Levine1/6の収縮期駆出性雑音を認め、右季肋部で肝を8cm触知した。Xpでは CTR 53.2%、右大2弓、左第3弓の突出、肺うっ血を認め、心電図では V1-4での R波増高、T波増高、V4-6での異常 Q波を認めた。エコーでは、心室中隔を中心とした非対称性中隔肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。心臓カテーテル検査では左室拡張末期圧の上昇はなく、左室流出路狭窄や冠動脈の拡張や蛇行、myocardial squeezingの所見はなかった。心筋シンチ(Tc-Tf)では再分布現象や集積欠損はなく、心臓 MRIでの Gd遅延造影効果も認めなかった。一方、血液検査で肝機能異常(AST 213U/L, ALT 153U/L)、逸脱酵素上昇(LDH 768U/L)、高 CK血症(CK 1061U/L)の存在から2次性 HCMが疑われ、リンパ球の酸性αグルコシダーゼ活性低下(2.8pmol/h/disk)を認め、Pompe病と診断した。以後、酵素補充療法(アルグルコシダーゼアルファ 40mg/kg)を開始した。現在、心筋肥厚は徐々に軽減し、心室中隔径 15.9→10.6mm、LV mass Indexは290→128g/m²、BNP値は240→27pg/mlと改善を認めている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-02] 小児期に発症したカーニー複合を伴った心臓粘液腫の一例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学医学部 生殖発達医学講座小児科学分野)

Keywords: 心臓粘液腫、カーニー複合、PRKAR1A

【背景】カーニー複合は常染色体優性遺伝疾患で心臓粘液腫、皮膚色素沈着、内分泌腫瘍/内分泌機能亢進症を特徴とする希少疾患である。本邦の全国調査では26例が確認されているに過ぎない。今回思春期に心臓粘液腫と診断、手術を行ったカーニー複合の一例を経験したので報告する。【症例】14歳男性。心雑音を契機に心エコー図検査で僧房弁前尖に70mm×50mmの辺縁不整な可動性のある腫瘤を認め、重症僧房弁閉鎖不全症および重症僧房弁狭窄症を伴っていた。身体所見では口唇および口腔粘膜に色素沈着を認めた。病歴では労作時前失神および運動能低下を認めた。腫瘍塞栓リスクも高く、早急に手術が行われた。心臓腫瘍摘出術ならびに僧房弁輪縫縮術を行った。術中所見では腫瘍は僧房弁前尖のみに付着し、巨大であったため分割して摘出した。外観はゼラチン状で大きさは74×45×27mmで重量は44.7g、もう一方は55mm×40mm×8mmで10.7gであった。術後合併症なく経過し、組織診断で良性心臓粘液腫と診断された。上記よりカーニー複合と臨床診断を行い、全身検索を行った。精巣の石灰化および潜在性原発性副腎皮質機能亢進症が判明した。術後10か月経過した時点で腫瘍の再発を認めていない。現在、原因遺伝子である PRKAR1A遺伝子検査を解析中である。【考察】カーニー複合を伴った心臓腫瘍の特徴として若年発症、多発性、高い再発性と報告されている。小児期に心臓粘液腫と遭遇した場合は常にカーニー複合の存在を念頭に診療に当たる必要性があると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-03] MYH7遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害の3同胞例

○三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科, 2.弘前大学医学部 保健学科)

Keywords: 心筋症、心筋緻密化障害、MYH7

【緒言】左室心筋緻密化障害(LVNC)は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とする心筋症である。高率に家族例が認められ、近年、遺伝的多様性が明らかになり多数の遺伝子異常が報告されている。同胞3人とも LVNCを発症した1家系を経験し、次世代シーケンサーを用いた遺伝子解析により心筋βミオシン重鎖をコードする MYH7遺伝子異常を同定した。【症例】症例1は1歳5か月男児。失神で発症し、精査で LVNCと診断した。感染を契機に心不全が増悪し、2歳0か月時に死亡した。症例2は女児。症例1が1歳9か月の時に出生し、出生後に LVNCと診断した。両親が心移植を希望し、その準備を行っている最中の4歳時に突如、心肺停止となり蘇生処置を行ったが低酸素性虚血性脳症を来し移植は適応外となった。7歳時に心不全のために死亡した。症例3は女児。上記のような家族歴を認めることから出生直後に LVNCと診断し、抗心不全療法を行うも心不全の進行により1歳0か月時に死亡した。家族の同意を得て病理解剖を行い、両心室の著明な肉柱の形成を確認した。また家族の同意を得て3症例の遺伝子解析を行い、いずれも MYH7遺伝子のヘテロ接合体のミスセンス変異(c.5740G>A,p.Glu1014Lys)を認めた。【考察】成人を中心とした LVNCの遺伝子解析では、これまで肥大型心筋症や拡張型心筋症で報告されているサルコメア蛋白の遺伝子異常が多数報告され、MYH7遺伝子変異もその1つであり、近年、胎児や小児期発症の LVNCでの報告も散見される。サルコメア遺伝子異常が表現型の異なる心筋症の原因となっていることから種々の心筋症の発生学的な連続性が推測されている。成因解明以外にも心筋疾患の早期診断、リスク層別化などに遺伝子診断の応用が期待され、今後、心筋疾患における遺伝子診断はより重要になると思われる。今回、家族性 LVNCの3同胞に対して次世代シーケンサーを用いた網羅的解析を行い、短期間で変異遺伝子を同定することができ、有用であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-04] 思春期以降の Duchenne型筋ジストロフィー症の心筋障害像とβ遮断薬の効果について

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

Keywords: Duchenne型筋ジストロフィー症、拡張型心筋症、β遮断薬

【背景】呼吸管理法の進歩により壮年期に達する Duchenne型筋ジストロフィー症 (DMD) 例が増加し、心臓関連死が主な死因となっている。【目的】思春期以降の DMDの心筋障害像をまとめ、β遮断薬の有用性について検討すること。【対象と方法】2013年9月から2年間に心臓検診を行った DMD患者20例、初診時年齢14~46歳(M=31.5)を対象とし、心エコー(LVDd mm、LVEF %)、心電図、BNP pg/mLについて検討した。また、β遮断薬導入例について、導入後の心筋障害像の変化と転帰について検討した。【結果】1.全身体機能障害分類 VII~VIII度。LVEDd (n=19)29~65 mm(M=50)、LVEF(n=19)9~64%(M=30)、BNP(n=18)3.9~385 pg/mL(M=18.9)で、13/20例(65%)が DCM化していた。25歳以上(n=13)と25歳未満(n=6)での比較では LVDd、LVEFともに有意差がなかった(各々 p=0.39、0.20)。心室不整脈(PVC/VT)例は13/20例(65%)で、25歳以上と未満では有意差がなかった(p=0.61)。3例が VTを契機に死亡した。2.β遮断薬は Carvedilol7例、Bisoprolol1例の計8例(16~33歳、M=26.5)に導入した。導入前後で LVDdと LVEFに変化はなかったが、1例(33歳)で Tolvaptan依存から離脱し、BNPが331.0 pg/mLから57.5pg/mLに減少した。PVC/VTを認めていた6例中5例でβ遮断薬導入後に減少した。【結語】今回の検討では10代半ばからすでに心収縮性の低下を認め、β遮断薬の効果にも限界があった。より若年からのβ遮断薬導入等の心筋保護対策が、心機能を維持し生命予後を改善し得るかさらなる検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-05] エメリードレフィス型筋ジストロフィー患者の致死的心室性不整脈リスクと遅延造影磁気共鳴画像の関係

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 谷口 宏太 (北海道大学病院 小児科)

Keywords: エメリードレフィス型筋ジストロフィー、核磁気共鳴画像、遅延造影

【背景】

エメリードレフィス型筋ジストロフィー(EDMD)の重要合併症の一つに致死的心室性不整脈(MVA)がある。男性、心機能低下、心室頻拍、ミスセンス変異以外の遺伝子変異の内2つ以上認める場合高リスクであり、植え込み型除細動(ICD)の利益が高いとされる。

【方法】

遺伝子診断を行った EDMDの女性に対し心電図と遅延造影(LGE)を含めた磁気共鳴画像(MRI)の時間変化を見た。遅延造影範囲の評価は心筋重量に対する%で行った。

【結果】

4年の経過で心電図上 PQ間隔が0.16から0.24秒に延長した。MRIでは左室壁の菲薄化も、駆出率の低下も認めなかった。しかし LGEは心室中隔ではないが経過中陰性から5%陽性に変化した。

【結論】

本例は上記4リスク中遺伝子変異しか認めない。しかし近年0.24秒以上の PQ間隔延長がこれら4リスク因子より独立したリスク因子との報告がある。今回の LGE陽性化は PQ間隔延長がリスク因子とされる背景に心室中隔に限らず実際心室筋障害が進行している可能性を示唆するものと考えられる。本例では更なる LGE、PQ間隔の増悪があれば ICD使用を検討する予定である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P33-06] 小児 Duchenne muscular dystrophyの心筋症に関する検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 佐々木 智章, 長崎 理香, 鈴木 一孝 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

Keywords: Duchenne muscular dystrophy、拡張型心筋症、心不全

【はじめに】 Duchenne muscular dystrophy(以下 DMD)では近年、非侵襲的陽圧換気療法の導入に伴い呼吸症状の緩和が得られ、心筋症が生活能力や予後に影響する因子となっている。【方法】当院の DMD患者19名、中央値14才(5~21才)を対象に2004~2015年の心機能評価及び心不全治療について後方視的に検討を行った。検討項目は左室収縮率(LVEF)、心臓 MRI(以下 CMR)ガドリニウム遅延造影(以下 LGE)、24時間総心拍数、BNP、心不全治療とした。【結果】初回の心機能評価年齢は中央値9才9ヶ月(2~16才)、観察期間は中央値3年5ヶ月(9ヶ月~11年9ヶ月)、初回評価時 LVEFは中央値63%(37~73%)、最終評価時中央値44%(8~71%)であった。CMR施行者11例のうち8例が LGE陽性で最年少は12才であった。観察期間内に4例(21%)で BNP上昇を認め、25.8~1015.8pg/mlであった。内服治療は14例(74%)に行われ、開始年齢は中央値13才2ヶ月(9~17才)、治療薬はβ blocker12例、ACEI11例、ARB1例、Digoxin2例であった。開始理由は予防的、LVEF低下、24時間総心拍数高値(中央値148428/日)、LGE陽性であった。副作用は1例に軽度のふらつきがみられた。治療開始後 EFが維持されている例は2例、12例に EF低下を認めた。予後は生存18例、死亡1例であった。死亡例は11才時に内服治療を開始したが急速に心機能低下が進行し13才時に心不全死亡、12才時の CMRでは貫壁性の LGEが認め

られた。【結語】 DMDの心筋症評価に心エコー、CMR, ホルター心電図が用いられ、心筋病変部位の検出にLGEが有用であった。これらは病早期からの治療の指標になると考えられた。心不全治療では β blocker, ACEIを少量から漸増し、血圧低下や腎不全等を伴うことなく用いることができた。しかし今回、治療開始後に収縮率の維持が確認されたのは2例のみであり、心機能低下に対する効果を示すことはできなかった。今後さらなる治療法の確立が望まれると考えられた。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患4

ポスターセッション (P36)

心筋心膜疾患4

座長:

手島 秀剛 (市立大村市民病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P36-01~P36-05

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

○大島 康徳, 河井 悟, 大下 裕法, 森 啓充, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 橋田 祐一郎 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊示¹, 山田 佑也¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 田内 宣生² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

○戸田 孝子, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 喜瀬 広亮, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-01] 劇症型心筋炎に対する体外式膜型人工肺の使用経験

○文 智勇¹, 白石 修一¹, 杉本 愛¹, 額賀 俊介², 高橋 昌¹, 土田 正則¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 呼吸循環外科学分野, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科)

Keywords: 心筋炎、ECMO、小児

【目的】小児における劇症型心筋炎は急激な経過をたどる致死性疾患の一つであり、その治療においては補助循環が必要となることもある。当院における劇症型心筋炎に対する治療成績を検討する。【方法】2005年から2015年の間に当院において体外式膜型人工肺(extracorporeal membrane oxygenation: ECMO)を用いた劇症型急性心筋炎の小児5例を対象に、患者診療録を後方視的に検討した。【結果】男女比2:3、平均年齢 5.6 ± 1.9 才(3.1才 - 8.7才)、平均体重 17.2 ± 2.0 kg、平均身長は 110.6 ± 17.4 cmであった。発症から診断に至るまでは中央値1.5日間、診断から ECMO導入までの時間は中央値4.5時間(1.8時間 - 10日間)であった。Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation: ECPRが4例(80%)に施行され、CPRは平均 64 ± 16 分(50分 - 90分)であった。術前、不整脈は3例(60%)に認められ、2例は心室頻拍、1例は完全房室ブロックで一時的ペースメーカー挿入が必要であった。ECMO導入は全例で開胸下に施行され、右心房脱血、上行大動脈送血が行われた。ECMO使用は平均 5.7 ± 2.9 日間(2日 - 10日)、挿管は平均 7.8 ± 2.1 日間、ICU在室は平均 10.8 ± 7.2 日間、入院期間は平均 35.1 ± 30.0 日間であった。死亡は2例(40%)に認められ、1例は心機能の回復が得られず、もう1例は脳死が原因であった。4例(80%)に ECMO使用中の出血性合併症(血胸、心タンポナーデ)を認め、ECMO離脱までに少なくとも1回以上の開胸洗浄が必要であった。2例(40%)で腎不全に伴う腹膜透析が必要であり、1例で脳低温療法を施行した。1例において、ECMO離脱時に大動脈内バルーンポンピングを要した。生存例において神経学的後遺症はなく、慢性心不全への移行例もなかった。【結論】当院における劇症型心筋炎に対する ECMO導入はその80%が ECPRによるものであったが、生存例においては神経学的後遺症なく経過は良好である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-02] 当院で経験した小児心臓腫瘍患児の臨床像

○大島 康徳, 河井 悟, 天下 裕法, 森 啓充, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター)

Keywords: 心臓腫瘍、横紋筋腫、心室頻拍

【背景】小児心臓腫瘍の90%は良性で、多くは予後良好であるが、血行動態に影響を与える症例は出生後早期に外科的処置が必要となるものもあり、一部は刺激伝導系に影響を与え不整脈の温床となり管理上注意が必要である。【目的】当センターで経験した心臓腫瘍患者の臨床像を後方視的に調査した。【対象】2003年4月～2016年1月の12年9か月間に当院で診察を行った心臓腫瘍患児を対象とした。【結果】対象症例数は16例。出生前診断例は5例、出生後診断症例の診断時期は日齢12から7歳(中央値2歳11か月)。紹介時の腫瘍最大径は2mm～60mm(中央値21mm)。心室流入路障害を来した症例は1例だったが、すべて内科的に管理された。8例で心臓 MRIが施行され、4例が線維腫、3例が横紋筋腫と診断され、1例は不明であった。横紋筋腫と線維腫との鑑別は心エコーのみでは困難で合併症や経過から判断された。8例は結節性硬化症と診断された。線維腫と診断された症例のうち1例は結節性硬化症と診断された。経過中に指摘された不整脈は心室頻拍が最も多く6例であったが、そのうち2例で多源性心室頻拍を認め、難治であった。線維腫と診断された症例は全例で経過中に心室頻拍を発症、明らかな縮小傾向を示さず、1例で増大傾向を示す症例を認めた。その他9例は縮小退縮傾向を示し、心室頻拍を認めた2例は腫瘍の縮小とともに不整脈の出現頻度は低下した。【考察】小児心臓腫瘍は多くが横紋筋腫であり、基礎疾患として結節性硬化症を認めるが、線維腫の頻度も少なくない。線維腫は心室頻拍の合併頻度が高く、難治例もあり両者の鑑別は重要である。心臓超音波検査のみでは質的診断は困難であり心臓 MRIが有用である。特に長径20mm以上の腫瘍ではより心室頻拍合併のリスクとなり質的な評価が重要となる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-03] 頻発する心室性期外収縮を契機に診断された先天性心室瘤の新生児例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 橋田 祐一郎 (鳥取大学医学部 周産期小児医学分野)

Keywords: 先天性心室瘤、心室性期外収縮、心臓MRI

【背景】先天性心室瘤 (LVA) は心室自由壁の瘤状変化を来し、心室壁運動の非同期を特徴とする疾患である。先天性心室憩室症の範疇に入るものと考えられているが、必ずしも区別は明確ではなく、予後が大きく異なるためその鑑別診断は重要となる。出生後より頻発する心室性期外収縮 (frequent PVC) を契機に LVA と診断し、内科管理により経過観察できた症例を経験したので報告する。【症例】妊娠27週に胎児心拍の軽度不整を指摘され、胎児心スクリーニングを施行されたが心内異常は指摘されず経過観察となった。在胎39週0日、出生体重2,992g、Apgar score (1分値) 9点 / (5分値) 9点、経膈分娩で出生、脈不整を認め小児科紹介受診となった。心電図モニターでは左室心尖部起源の二段脈 frequent PVC を認め、胸部レントゲンは CTR68% で左第4弓突出を認めた。心臓超音波検査では左室拡張末期径は124% of Normal と心拡大を認め、左室心尖部は嚢状に広く開口・膨隆し、収縮期に嚢状部位の拡大を認めた。心臓 MRI 検査では、左室心尖部は瘤状形態を呈しており、心尖部下壁は akinesis で心基部、中隔部よりやや遅れての収縮を認め LVA と診断した。明らかな冠動脈異常は認めなかった。frequent PVC は日齢4以降消失した。血栓予防のため Aspirin 内服を開始、心機能低下に対して Carvedilol 内服を開始した。1年経過し LVA は残存しているが拡大傾向は無く、合併症も認めず内科管理により経過観察中である。【考察】LVA 起源と考えられる frequent PVC を認めたが生後数日で消失し、胎外循環への適応により改善したものと考えられた。LVA の長期予後については心機能低下、瘤内血栓形成、破裂、不整脈などの合併症が挙げられ予後不良との報告が多いが、治療に対しては症例個別の状態に応じて選択されるべきである。無治療経過観察を選択する場合には瘤の拡大や血栓形成の有無について慎重な経過観察が必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-04] 急性、劇症型心筋炎の臨床像と診断

○野村 羊一¹, 山田 佑也¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 田内 宣生² (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

Keywords: 心筋炎、心電図、診断

【背景】心筋炎は無症状に経過する自然治癒例から突然死の症例まで多様である。補助循環を導入し急性期を乗り越えれば予後良好な症例があり、早期診断と重症例の早期治療が必要である。【目的】心筋炎の臨床像を検討し、早期診断に有用な症状と臨床所見を明らかにする。

【方法】1990年1月～2015年10月の間に、心筋炎の診断で当院に入院した15歳以下の15例(男8、女7)を診療録より後方視的に検討した。

【結果】病型は劇症3例、急性12例で、診断時年齢の中央値は7.3歳(2ヶ月～15歳)、観察期間は4.5年(6ヶ月～25年)だった。診断時症状は、活気不良11例(73%)、食思不振/哺乳不良11例(73%)、消化器症状9例(60%)、努力呼吸/呼吸困難感9例(60%)だった。診断時の発熱は2例のみだった。診断時の身体所見は頻脈11例(73%)、顔色不良10例(67%)、末梢冷感9例(60%)、脈の不整7例(47%)、意識障害6例(46%)だった。血液検査では、心機能低下例は全てトロポニンと CK-MB が共に陽性だった。また BNP を測定した8例では、100pg/ml 以上の5/6例が左室駆出率40%未満だった。胸部 X 線で心胸郭比0.5以上の症例は11/14例だったが、心電図変化は全例で認めた。治

療には10例でカテコラミンを使用し、うち5例で体外式デバイスを要した。補助循環を2例(3ヶ月、12歳)で導入し共に生存退院した。予後は2例が死亡、生存13例中1例が拡張型心筋症となった。

【結論】トロポニンとCK-MBが共に高値、またはBNPが高値の症例は心機能が低下している可能性が高く、迅速な対応が必要と考えられた。早期診断のためには、発熱がなくとも活気がなく、頻脈、顔色不良、末梢冷感を認めた場合は心筋炎を疑う必要がある。X線で心拡大のない症例はあるが心電図は感度が高く診断に有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P36-05] 当科における胎児期発症心筋症例の予後の検討

○戸田 孝子, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 喜瀬 広亮, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 胎児心エコー、心筋症、予後

【はじめに】近年、胎児心エコーで心筋症と診断される例が散見されている。しかし、報告例は少なく、その病態や予後についての詳細は明らかになっておらず、治療方針の決定に苦慮することも多い。【目的】当院で経験した胎児期発症の心筋症例の急性期治療経過と予後について検討した。【方法】対象は2008年から2015年までに当院で胎児期に診断された心筋症例6例。男児4例、女児2例、診断は在胎28週0日～35週0日(中央値31週0日)、出生週齢は30週2日～36週3日(中央値34週6日)、出生体重は1682～3054g(中央値2411g)であった。症例の転機について後方視的に検討した。また、胎児心エコー所見、出生後の臨床所見および検査データについて、生存退院例と死亡例で比較検討した。【結果】新生児期に全例で人工呼吸管理を要し、5例でカテコラミン持続静注を、1例でPDEIII阻害薬の投与を要した。生後の治療介入により、全例で一旦心不全症状の改善傾向がみられたが、3例はその後増悪し、乳児期(生後5ヶ月、6ヶ月、9ヶ月)に死亡した。3例が慢性心不全管理に移行し生存退院した。胎児心エコーでのCVPS(cardiovascular profile score)は、生存退院例で7～8点であり、死亡例で4～6点と全例6点以下であった。出生時のBNP値は生存例42～378 pg/mlであり、死亡例1231～3620 pg/mlに比べて低値であった。LVEFは生存例30～55%であり、死亡例の18～23%に比べて高値であった。新生児期の挿管期間、カテコラミン持続投与期間はいずれも生存例で短かった(3～7日 vs 13～41日、0～10日 vs 22～58日)。【まとめ】半数例で乳児期に死亡し、予後不良であった。しかし、既報の通り、胎児心エコーのCVPSが高値であれば生存退院も可能な場合がある。出生前から家族も含め産科と緊密に連携し、治療方針を十分検討しておくこと必要があると考えられた。

ポスターセッション | 心不全・心移植2

ポスターセッション (P38)

心不全・心移植2

座長:

鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P38-01~P38-05

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-03] 当院における トルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

○福島 直哉, 住友 直文, 山田 浩之, 宮田 功一, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 杉本 昌也 (旭川医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか?

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-01] HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)における心臓内幹細胞移植の治療効果と機序解明

○逢坂 大樹¹, 後藤 拓弥¹, 石神 修大¹, 大月 審一², 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 細胞治療、HFpEF、単心室症

【背景】収縮能の保たれた心不全（HFpEF：heart failure with preserved ejection fraction）は予後不良とされているが、単心室症におけるHFpEFの報告はない。我々は小児単心室症に対する心臓内幹細胞自家移植療法の有効性を報告してきたが、HFpEFでの反応性は不明である。【目的】ラット右心負荷モデルならびに単心室症患者において、HFpEFでの細胞移植の治療有効性を明らかにする。【方法】4週ラットに対する肺動脈絞扼術(PAB)を右心負荷モデルとし、1ヶ月後のカテーテル検査からHFpEF群(RVEF $\geq$ 40%)とHFrEF群(RVEF $<$ 40%)に分類、さらに43名の単心室症患者に対しても心臓MRIのEF値40%を基準に2群に分け、それぞれの特性と細胞治療後の変化を比較検討した。【結果】ラットPAB後1ヶ月(n=49)のHFrEF群(n=28)とHFpEF群(n=21)での検討から、HFpEF群はHFrEF群に比べ心室容量が有意に小さく(P $<$ 0.01)、real time RT-PCRによる検討では、両群ともCOL1/3やMMP2/9などの線維化マーカーが著明に亢進し、特にHFpEF群はHFrEF群に比べて心不全マーカーであるNPPAの発現が高かった(p=0.02)。治療反応性の検討では、medium投与では両群ともEFに変化は見られなかったが、細胞投与したHFrEF群は1ヶ月後に有意なEF改善を認めるものの(P=0.02)、HFpEF群では変化がなかった。心腔内圧測定により、細胞治療を行った両群とも心筋弾性能及び収縮効率を示すelastanceとEa/Eesの改善が見られた(P=0.02)。一方臨床的には、単心室症症例でのHFrEF群(n=30)はHFpEF群(n=13)に比べ、細胞治療1年後での心室容量及び心筋重量は縮小し、かつEFの改善が見られた(P $<$ 0.01)。HFpEF群では細胞治療によるEF改善効果はないものの、Ea/Eesの改善やBNP値の低下を認めた(P=0.03)。【結論】ラット及びヒトでの検討により、HFpEFはHFrEFに比べて細胞治療による心機能の改善効果は乏しいものの、心筋弾性能の改善による心室リモデリング抑制効果が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-02] 拡張障害を主病態とした小児心筋症に対するドブタミン負荷の影響

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 廣瀬 将樹², 髭野 亮太², 鳥越 史子¹, 三原 聖子¹, 那波 伸敏¹, 石田 秀和¹, 高橋 邦彦¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科学教室, 2.大阪大学大学院医学研究科 麻酔集中治療医学教室)

Keywords: 拡張不全、心筋症、ドブタミン

背景慢性心不全ガイドライン（日本循環器学会）には心拍出量低下を伴う拡張障害型心不全の急性増悪時の治療としてカテコラミン（CA）投与が挙げられている。CAは収縮能だけでなく拡張能も改善すると考えられているが心筋症の病態への影響は不明な点も多い。目的拡張障害が主病態である小児心筋症におけるCA負荷の血行動態への影響を検討する。対象・方法当院で経過観察中の心筋症6例（RCM3例、HCM3例）に対して心臓カテーテル検査の際にドブタミン(DOB)またはイソプロテレノール(Iso)負荷前後の血行動態評価を行った。結果症例の背景（中央値）は、年齢13歳10ヵ月、身長-1.2SD、体重-0.6SD、BNP 319.5pg/mlであり、治療薬は β 遮断薬4例、ACE阻害薬3例であった。DOB（7.5 γ ）負荷前後で平均血圧は有意に上昇するが（73.5 $\pm$ 5.6 v.s 103.5 $\pm$ 8.8mmHg）心拍出量の有意な上昇は見られず（3.26 $\pm$ 0.54 v.s 3.63 $\pm$ 0.85L/min/m²、p=0.85）、左室拡張末期圧の有意な上昇を認めた（18.7 $\pm$ 6.1 v.s 25.3 $\pm$ 5.3 mmHg、p $<$ 0.05）。RCM 3症例に対しIso（40/1000 γ ）負荷を行ったところ心拍数増加（73/分 v.s 139/分）に伴い、左室拡張末期圧の低下（18.7 $\pm$ 5.0 v.s 11.0 $\pm$ 5.2mmHg）および心拍出量の上昇（3.57 $\pm$ 0.61 v.s 5.92 $\pm$ 1.18 L/min/m²）傾向が認められた。考察・まとめ心

筋症は感染などを契機に急性増悪する危険性が高く、いかに有効な心拍出量を確保できるかが大きく予後に影響する。拡張障害を主病態とする心筋症では、DOBにより必ずしも有効な心拍出量を確保できない可能性がある。今後、心筋症の病態に応じたCAの使い分けに関する方針を確立していく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-03] 当院におけるトルバプタン内服小児症例の実態およびその有効性・副作用について

○福島 直哉, 住友 直文, 山田 浩之, 宮田 功一, 横山 晶一郎, 大木 寛生, 三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: トルバプタン、心不全、高Na血症

【背景】心不全では、バソプレッシン分泌が亢進し、体液貯留やNa血症を起こし合併症や死亡率を増加させる。バソプレッシンのV2受容体に拮抗するトルバプタンは、血圧低下を起こさず、うっ血状態を改善する水利尿剤である。しかし小児領域では保険適応はなく、適切な使用法や効果・安全性は不明である。【目的】当院におけるトルバプタンの使用実績から、小児に対する使用法、有効性・副作用を評価すること。【方法】2010年3月～2015年12月に入院した18歳未満の心疾患にトルバプタンを使用した症例を対象とし、後方視的に調査した。【結果】対象は16例で、月齢は中央値13(最小値-最大値, 1-246), 男女比は6:10, 基礎心疾患は先天性心疾患13例, 心筋症3例で、集中治療室で4例, 一般病棟で12例に開始されていた。内服理由は10例が心不全, 6例が難治性胸水の治療であった。初期投与量は0.10(0.05-0.30) mg/kg/日, 維持量0.30(0.15-0.75) mg/kg/日, 維持量までの増量期間8(0-97)日, 内服継続期間は73(10-797)日であった。心不全の7例(尿量増加, 体重減少, 哺乳量増加), 難治性胸水の3例, 計10例で効果を認めた。Na値は導入前(134.2mEq/L)から維持量となった際に平均3.2mEq/L増加した($p=0.017$)が, 150mEq/Lを超えた例は6.85人・年の観察期間の内, 1例のみで減量し継続可能であった。無効例は, 集中治療室の4例中3例, 一般病棟の12例中3例(多臓器障害を認めたfailing Fontan 2例, 総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄と先天性ネフローゼ症候群の合併1例)であった。30日を超えて継続した13例を含め全例で, 本薬剤との関連性が疑われる低血圧, 頻拍, 腎障害, 肝障害は出現しなかった。【考察】トルバプタンは集中治療を要する例や多臓器障害例を除いた全症例で有効であった。心不全・難治性胸水の小児に対して副作用のリスクは低く, 長期の内服が可能と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-04] 治療に難渋した劣性栄養障害型先天性表皮水疱症に合併する拡張型心筋症の一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 杉本 昌也 (旭川医科大学 小児科)

Keywords: 先天性表皮水疱症、拡張型心筋症、心不全

【背景】劣性栄養障害型先天性表皮水疱症(RDEB)は、皮膚びらんからの出血、組織液喪失が絶え間なく持続し、貧血や低栄養状態、易感染性が大きな問題となる予後不良の疾患である。今回我々は、RDEBに伴う拡張型心筋症(DCM)を発症し、重症心不全治療に難渋した一例を経験した。【症例】10歳女児。出生時にRDEBと診断され、皮膚科で加療されていた。7才時に易疲労感を主訴に小児科を受診し、重症貧血(Hb1.8g/dl)、DCM(LVEF18%、LVDd152%N、BNP296pg/ml)に気付かれた。重度の低栄養状態を伴っており、輸血、胃管留置による経腸栄養剤投与、微量元素・カルチン補充、心不全治療(利尿剤、βブロッカー、ACEi、ジゴキシン)、生食浴による皮膚の保清につとめたところ、半年後には全身状態の改善とともにEFは48%まで改善し、在

宅管理が可能となった。その後、月に一度の輸血を行いながら慎重にフォローしたが、脱水や感染症を繰り返し、2年間の間に4回ショック状態となり腎前性腎不全のため透析を要した。 β ブロッカー、ACEiはその降圧効果からショック状態の増悪因子となり、少量の β ブロッカーのみに減量せざるを得なかった。9歳時、EFは再び20%まで低下したが、必須脂肪酸の積極的な補充を行ったところ皮膚所見が大幅に改善し、旅行が可能になるなど、QOLを保つことができた。しかし10歳時、A群溶連菌による敗血症のため急変し、蘇生処置を行うも反応せず永眠した。【考察】RDEBに伴うDCMの原因は、低栄養に伴うセレンやカルニチンの欠乏、貧血、慢性炎症などが考えられている。本症例ではこれらの改善によりいったん心機能の回復が得られたが、より早期からの予防が重要であったと考える。また、心不全治療においては、血行動態が不安定であることから、内服薬の投与も極めて慎重に行う必要があった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P38-05] 先天性心疾患の心不全に Tolvaptanをいかに使うか？

○百木 恒太¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 田澤 星一¹, 仁田 学¹, 島袋 篤哉¹, 内海 雅史¹, 岡村 達², 梅津 健太郎², 新富 静矢² (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Tolvaptan、血清浸透圧、水利尿

【背景】Tolvaptanは、水利尿を目的に成人の心不全患者に用いられ効果があることが知られているが、先天性疾患における有用性については明らかではない。【目的】心不全を呈した先天性心疾患におけるTolvaptanの短期効果を調査し、その適応と有用性について検討した。【対象】2012年8月～2016年1月に当院でTolvaptanを使用した25例（中央値3.1歳、男14例、短期効果の投与期間8日（5～14））。【方法】Tolvaptanの投与量、投与前後の体重と尿量、血液検査では浸透圧、Hb、Hct、TP、Alb、Na、K、BUN、Cre、UA、BNPを、尿検査では浸透圧、尿中Na排泄を診療録から調査し、投与前後の尿量の増加、体重減少がどの検査項目と有意な相関するかを後方視的に検討した。【結果】Tolvaptan投与量は中央値0.1mg/kg（0.03～0.19）で、Tolvaptan投与前（中央値）vs投与後（中央値）では血清Na 134 vs 136（ $p=0.014$ ）のみ有意に上昇を認めものの、全体としては尿量404 vs 517、体重9.3 vs 9.2、血清浸透圧290 vs 290、尿浸透圧300 vs 267、尿中Na排泄64 vs 29.5、BNP226 vs 118.5、BUN18.5 vs 20.5、Cre0.33 vs 0.36、Hct40.1 vs 40.7といずれもTolvaptan投与前後で有意な変化を認めなかった。しかし、Tolvaptan投与前の血清浸透圧は、投与前後の尿量変化（投与後/投与前の比）と体重変化（投与後/投与前の比）について有意に相関し（ $R=0.71$ 、 $p=0.003$ vs $R=0.56$ 、 $p=0.01$ ）、体重変化（投与後/投与前の比）と投与前の血清Naは有意に相関した（ $R=0.41$ 、 $p=0.04$ ）。また、Tolvaptan投与量と尿量、体重には有意な相関はなかった。いずれの症例も上記使用量の範囲で短期の副作用を認めず安全に使用できた。【結語】先天性心疾患の心不全では、血清浸透圧が高く、血清Naが低い症例で間質からの水利尿がより期待でき、Tolvaptanは安全でかつ効果があると考えられた。

ポスターセッション | 心不全・心移植3

ポスターセッション (P39)

心不全・心移植3

座長:

田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P39-01~P39-06

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹
(1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹²
(1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例

○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-01] 小児心疾患に対するトルバプタンの使用経験と有効性、安全性の検討

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

Keywords: トルバプタン、心不全、バソプレッシン

【背景】トルバプタン(TLV)はバソプレッシン V2受容体拮抗薬で成人の急性心不全に対して有効性が示されている強力な利尿薬である。小児でもうっ血性心不全や周術期において使用され始めており、その有効性や安全性について症例の蓄積が必要である。【目的】小児における TLVの使用経験をもとに有効性や安全性を検討する。【方法】当院で2014年1月1日～2015年12月31日までに TLVの投与を開始した17例について投与前後の各データを後方視的に検討した。【結果】開始時年齢は日齢17～15歳(48.2 ± 64.2 ヶ月齢)、投与前体重 $2.6 \sim 25.9$ kg(9.6 ± 7.9 kg)、疾患内訳は先天性心疾患13例(うち単心室9例)、心筋症3例、Fontan後蛋白漏出性胃腸症1例であった。投与期間は 125.4 ± 90.5 日、投与開始量 0.14 ± 0.08 mg/kg/日、最終量 0.35 ± 0.15 mg/kg/日、導入理由(複数記載)は心不全による肺うっ血や浮腫などの体液貯留14例、胸水、腹水および心嚢水などの腔水症10例であった。TLV投与前に比べ投与翌日または2日目に有意に尿量が増加する傾向となったが、3例で明らかな尿量の変化を認めなかった。投与中止理由は高度な口渴1例、肺うっ血や浮腫、房室弁逆流などの臨床所見の改善2例、房室弁置換術や Glenn手術、PVO解除術などの手術到達6例であった。TLV投与後、慢性心不全重症度スコア(Ross分類)の改善および胸部レントゲン上、心胸郭比の減少を認めた。高 Na血症や腎機能障害は認めなかった。心不全増悪による TLV増量を要する症例が10例認められた。観察期間中の死亡は3例であった。【結語】TLVは小児うっ血性心不全における肺うっ血や浮腫、腔水症などに安全に使用できるが、その反応性は症例毎に異なり、長期的な有効性が不明であることから更なる症例の蓄積が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-02] 当院における nasal high flow systemの使用経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 宮本 隆司², 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: nasal high flow system、先天性心疾患、高肺血流性心不全

【背景】当院で2016年7月から導入した nasal high flow system (NHFS) は、鼻カニューレを用いて最大60L/分の高流量を流すことが可能なシステムであり、鼻咽頭腔の解剖学的死腔を洗い流すことや呼気終末気道陽圧を生じさせることにより呼吸筋疲労の軽減、努力呼吸の減少などの効果が期待される。NHFSは急性呼吸不全や成人心臓血管外科領域においては有用性が報告されているが、小児先天性心疾患領域での報告はまだ少ない。【方法】2015年7月から12月まで当科に入院した先天性心疾患児のうち NHFSを使用した22例(日齢3～2502、中央値38)について、その使用状況を後方視的に検討した。【結果】装着理由は、高肺血流性心不全が17例、左心不全1例、気管狭窄合併例1例、周期性呼吸1例、抜管後の呼吸補助が2例であった。抜管後に NHFSを使用した2例はいずれも再挿管を回避できた。NHFS使用中に心不全が増悪し nasal CPAPへ変更を要した例は5例であった。nasal CPAP使用中に鼻部の褥瘡が悪化し NHFSに変更した例が3例あった。【考察】従来は nasal CPAPを使用していた症例の多くは NHFSで管理可能であった。NHFSは nasal CPAPに比べて経口摂取が容易である点や褥瘡のリスクが低いことなどが利点である。【結語】先天性心疾患児の呼吸管理において NHFSは有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-03] 先天性心疾患患者における鉄代謝と心不全の関連について

○寺町 陽三¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 吉本 裕良², 岸本 慎太郎², 工藤 嘉公², 家村 素史¹, 前野 泰樹² (1.聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学 小児科)

Keywords: 鉄代謝、心不全、先天性心疾患

【背景】鉄代謝と慢性心不全の関連について、成人では鉄剤やエリスロポエチン投与で NYHA分類クラスや運動耐応能改善効果の報告が相次いで報告された。一方で心不全のある先天性心疾患の乳児期早期では多くの場合、貧血であることが多い。しかし先天性心疾患小児患者における鉄代謝と心不全に関連する報告は少ない。【目的】先天性心疾患の小児心不全患者における鉄代謝と心不全の関連について明らかにする。【方法】先天性心疾患（心室中隔欠損症:VSD 10人、心房中隔欠損症 ASD 2人、動脈管開存症 PDA 2人）の乳児早期患者においてカテーテル検査・治療時の採血（血算、CRP、血清鉄、BNP、NT pro BNP、UIBC、フェリチン、網状赤血球）、心エコー、心臓カテーテル実施した。そこで心不全の指標である、NT pro-BNPや Qp/Qsと関連ある鉄代謝項目を見つけ出した。【結果】対象患者数は14例。（男8、女6）、年齢 5.6 ± 3.4 ヶ月、平均体重は 6.7 ± 1.5 kg、経口摂取状況（母乳のみ2人、ミルクのみ6人、混合・離乳食2人）、Hb 11.9 ± 1.4 g/dl、Ht 35.7 ± 3.7 、血清鉄 64.9 ± 30.0 、フェリチン 74.2 ± 76.8 、TIBC 326 ± 45 、TSAT（トランスフェリン飽和度） 19.1 ± 9.9 、NT pro-BNP 513 ± 545 、BNP 28.4 ± 23.4 、カテの Qp/Qs 2.4 ± 1.1 、平均肺動脈圧（mPAP） 20.7 ± 6.4 mmHg、LVDd $120 \pm 29\%$ of N。LVEDP 9.1 ± 1.2 であった。NT pro-BNPは Qp/Qs、mPAP、LVEDV%（cath）においてそれぞれに有意な相関（ $r=0.54$ 、 $r=0.58$ 、 $r=0.64$ ）が認められた。Hbや Ht、鉄関連項目のうち Hb、Ht、血清鉄、フェリチン、網状赤血球は NT pro-BNPや Qp/Qs、mPAPとは有意な相関を認めなかったが、TSATは唯一 Qp/Qsと有意な相関を認めた。（ $r=0.56$ 、 $p<0.05$ ）【結論】鉄関連項目である TSATはカテーテルで得られた Qp/Qsと有意な相関がみられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-04] 心臓再同期療法(CRT)から左室ペーシングに変更し得た幼児拡張型心筋症(DCM)の1例

○西原 栄起¹, 山田 佑也¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

Keywords: 心臓再同期療法、心不全、左室ペーシング

【はじめに】小児の重症心不全に対する CRTの有効性が報告されてきているが、未だその予後は明らかでない。また、同期不全を伴う成人心不全例において、適切に房室伝導間隔を調節した上で左室ペーシングを行うことで CRTと同等の効果が得られたとの報告もある。今回我々は、乳児期に CRTを行った DCM患児の generator交換時に CRT中止時の心機能とペーシング至適設定について評価を行った。評価に基づき両室ペーシングから左室ペーシングに変更し、良好な結果が得られたので報告する。【症例】6歳6ヶ月 男児。生後4ヶ月、体重増加不良を主訴に受診。DCMに伴う重症心不全と診断。ACE-I、βブロッカー等抗心不全治療行っても心機能改善無く、dyssynchronyもあり CRT適応と判断。1歳4ヶ月時に CRT施行。QRS幅 $134 \rightarrow 111$ ms、LVEF $21.3 \rightarrow 79.3\%$ 、NYHA $3 \rightarrow 1$ と改善し、BNPも正常化。ACE-I、βブロッカー内服等継続しその後も BNP、心機能悪化無く経過していたが、generator不具合発生の恐れが発覚したため、6歳6ヶ月時に generator交換施行。同時に心機能評価を行った。＜CRT中止時＞LVEF70%、心室中隔動きはやや奇異性。VTI18.1cm。QRS115ms。＜左室ペーシング＞LVEF74.8%、心室中隔収縮性良好。VTI20.8cm。QRS89ms。＜両室ペーシング＞LVEF70.4%、心室中隔動きはやや奇異性。VTI18.4cm。QRS86ms。以上の結果から左室ペーシングが最適と判断し、左室ペーシングに変更した。その後も心機能悪化無く経過良好である。【考察・まとめ】CRTと抗心不全薬併用で、心筋リモ

デリングの進行を防ぎ良好な心機能が得られていたが、心電図上心室内伝導障害は遺残していた。そのため、左室ペーシングを適切な房室伝導間隔で行ったことで、CRTと同等もしくはそれ以上の効果が得られたと考えられた。現時点ではペーシング治療の継続が必要と考えられるが、将来治療中止の可能性も期待される。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-05] 乳児特発性僧房弁腱索断裂における心エコー検査での予後予測

○古井 貞浩¹, 片岡 功一^{1,2}, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 岡 健介¹, 横溝 亜希子¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 僧帽弁腱索断裂、僧帽弁閉鎖不全、心不全

【背景と目的】乳児特発性僧帽弁腱索断裂(AMRI)は、急激な心不全を呈する重篤な疾患として近年注目されている。異なる経過をたどった AMRI3症例について、心エコー検査による予後予測因子を検討し報告する。

【対象】月齢5-6ヵ月。男2、女1。体重6.5~8.1kg。全例、感冒症状にひき続き急激な呼吸・循環不全に陥り入院した。胸部 X線写真で著明な肺うっ血を認め、鎮静下に人工呼吸管理、カテコラミン投与を開始した。心エコー検査で severe MR、僧房弁の腱索断裂を認め、AMRIと診断した。

【経過】発症時の BNP(pg/ml)/HANP(pg/ml)は症例(1)1752/745、(2)2222/1560、(3)2800/2520。腱索の断裂・弁尖の逸脱部位は(1)P2(間隙なし)、(2)P1~3および A2(大きな間隙あり)、(3)P1~2(間隙あり)。LVEDD(対正常値%)/LVEF(%)は(1)102/87、(2)130/82、(3)110/64。(1)は内科的治療後に心不全が改善し、現在外来で経過観察中である。(2)は内科的治療開始後も肺水腫、心不全が進行し、入院3日目に僧房弁置換術を行った。弁尖の病理組織に非特異的炎症像を認めた。(3)では肺水腫は改善したものの MRおよび心不全の改善は乏しく、3Dエコー検査で弁尖逸脱部位を同定後、入院4日目に人工腱索による僧房弁形成術を行った。

【まとめ】心エコー検査で、腱索断裂・弁尖逸脱が1領域 (P2)に限られた症例では間隙もなく内科治療で心不全は改善したが、2領域以上の症例では間隙がみられ外科手術を要した。特に腱索断裂・弁尖逸脱が前・後尖に及んだ症例では間隙も大きく、弁置換術を要した。また外科的治療を必要とした症例では、心房負荷を示唆する HANP値がより高い傾向がみられた。AMRIでは急速に症状が進行し、早期に外科手術の判断を要することも多い。複数の心エコー断面像での詳細な観察による腱索断裂の範囲と弁尖逸脱領域の同定は、予後予測のみならず術式選択のうえでも極めて重要である。3Dエコー画像は弁尖逸脱のイメージングに有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P39-06] 乳児期発症拡張型心筋症の臨床的検討

○山本 英一¹, 檜垣 高史², 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 石井 榮一² (1.愛媛県立中央病院小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科)

Keywords: 乳児期発症、拡張型心筋症、治療

【目的】拡張型心筋症 (以下 DCM) は、carvedilolの登場により、内科的治療により生命予後や QOLにおける治療成績が次第に改善されつつある。しかし、心移植の対象疾患の半分以上を占め、現在もまだまだ予後不良の疾患である。乳児 DCMにおいては心移植の対象であっても現実には実施困難であり、移植以外の治療が期待される。今回われわれは移植以外の治療を施行した乳児期発症 DCM10例を経験したので、臨床的経過、予後について検討した。【方法】2000年以降に12ヵ月未満で発症した拡張型心筋症10名 (男4名、女6名)を対象に、診断時年齢、診断の契機、治療内容、予後などの診療内容を後方視的に検討した。【結果】発症年齢 生後3ヵ月~10ヵ月。家族例は1例に認められた。心奇形の合併は、心室中隔欠損1例、心房中隔欠損1例。診断の契機は、呼吸

不全7名、哺乳力低下1名、スクリーニング2名。初診時の検査所見：EF；17%から42%。

BNP；1.6~3356pg/ml、ECG；QRS幅46~136ms、治療内容：内科的治療（急性期慢性期を含む）；carvedilol 9名、ACE阻害剤10名、利尿剤8名、カテコラミン5名、ミルリノン6名、外科的治療；PCPS 2名、心内修復術1名、血栓除去術1名、ペースメーカー2名（心臓再同期療法）のため1名、不整脈治療のため1名）、心内血栓除去術1名、予後：NYHA1度8名、4度1名、死亡；（移植登録進行中症例）1名【結論】乳児 DCM症例においては、適切な PCPSの介入と、 β -ブロッカーや心臓再同期療法により、心機能や予後の改善が比較的多く認められた。しかし、これらの治療反応が不良で、心移植が必要な症例は必ず存在し、今後はこれらの症例への移植を含めての治療法が課題であり、さらなる症例検討が必要である。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達3

ポスターセッション (P43)

術後遠隔期・合併症・発達3

座長:

赤尾 見春 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P43-01~P43-06

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対し, スピロノラクトン, 肺血管拡張薬, アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え, β 遮断薬を導入し寛解を得た1例

○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤 弘州², 武田 充人² (1.日鋼記念病院 小児科, 2.北海道大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響

○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-03] 皮下注用人免疫グロブリン製剤が著効し退院可能となった TCPC術後難治性蛋白漏出性胃腸症の1例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 工藤 嘉公, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例

○大下 裕法, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏³, 西垣 恭一⁴, 徳原 大介², 村上 洋介¹, 新宅 治夫² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院 医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-01] フォンタン型手術後の蛋白漏出性胃腸症に対し、スピロノラクトン、肺血管拡張薬、アンギオテンシン変換酵素阻害薬に加え、 β 遮断薬を導入し寛解を得た1例

○辻岡 孝郎¹, 信田 大喜子¹, 鎌田 晃嘉¹, 内田 雅也¹, 上野 倫彦¹, 谷口 宏太², 佐々木 理², 泉 岳², 武井 黄太², 山澤 弘州², 武田 充人² (1.日鋼記念病院 小児科, 2.北海道大学病院 小児科)

Keywords: フォンタン型手術、蛋白漏出性胃腸症、 β 遮断薬

【背景】フォンタン型手術後の長期生存率は改善しているが、遠隔期における合併症の1つに蛋白漏出性胃腸症(PLE)がある。PLEは時に難治性で予後不良因子となるが、根本的な病態や治療は確立されていない。今回我々は、フォンタン型手術後にPLEを発症したが、 β 遮断薬を含む複数の内服治療で寛解を維持できている1例を報告する。【症例】3歳、男児。完全型房室中隔欠損症、左室・大動脈低形成、大動脈弁狭窄に対して、Norwood手術、両方向性Glenn手術を経て2歳時にフォンタン型手術(EC-TCPC)を行った。経過は良好であったが、術後11か月時の血液検査で低蛋白血症を認め、^{99m}TcヒトアルブミンシンチグラフィでPLEと診断した。心臓カテーテル検査では、中心静脈圧11mmHg、肺血管抵抗 $1.6\text{U}/\text{m}^2$ 、心係数 $2.8\text{L}/\text{min} \cdot \text{m}^2$ 、心室拡張末期圧5mmHgと血行動態指標は良好であった。ヘパリン持続静注によって低蛋白血症は改善し、シルデナフィルとシラザプリルの内服に加えスピロノラクトン大量療法($4.4\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$)を開始した。この時点でヘパリン持続静注を終了したところ低蛋白血症が再燃し離脱できなかった。そのためカルベジロールを $0.04\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$ から漸増し、 $0.35\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$ で継続した。以後はヘパリン持続静注を終了しても低蛋白血症の再燃なく、4か月間以上にわたりPLEは寛解している。【考察】フォンタン型手術後のPLEに対して、アンギオテンシン変換酵素阻害薬や β 遮断薬などの併用にて改善したという症例報告は学会で散見される。本症例においても、シルデナフィル、シラザプリル、スピロノラクトン大量療法に加えて、カルベジロールも併用することで、ステロイド投与や他の注射薬を要せずにPLEをコントロールできた。PLEに対するカルベジロールの有効性について明らかなエビデンスはないが、フォンタン型手術後の血行動態に対して何らかの好影響を及ぼし、症例によってはPLEに対しても有効である可能性が示唆される。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-02] Fontan型手術(ec-TCPC)の導管径が心機能や肝機能に及ぼす影響

○平野 恭悠, 稲村 昇, 杉辺 英世, 江見 美杉, 松尾 久美代, 田中 智彦, 青木 寿明, 河津 由紀子, 萱谷 太 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: ec-TCPC、導管径、身長

【背景】ec-TCPC術後の予後は比較的良好だが、肝障害などの合併症が危惧される。【目的】術後遠隔期の心機能や肝機能に対する、導管径の大きさの影響を検討すること。【対象と方法】ec-TCPC術後の18歳以上の症例のうち、遠隔期にカテーテル検査を施行した16例を対象とした。導管径(mm)/身長(cm)と、最終カテーテル検査のIVC圧・PAI・SpO₂・CI・心室駆出率・心室容量(EDV・%EDV・EDVI)、BNP、4型コラーゲン・T-bilの相関を後方視的に検討した。【結果】相関がみられたのは、心室駆出率のみであった($P=0.009$ R^2 乗=0.393)。IVC圧は $P=0.66$ R^2 乗=0.013, PAIは $P=0.18$ R^2 乗=0.120, SpO₂は $P=0.45$ R^2 乗=0.040, CIは $P=0.08$ R^2 乗=0.192, EDVは $P=0.06$ R^2 乗=0.22, %EDVは $P=0.16$ R^2 乗=0.144, EDVIは $P=0.11$ R^2 乗=0.166, BNPは $P=0.13$ R^2 乗=0.151, 4型コラーゲンは $P=0.31$ R^2 乗=0.251, T-bilは $P=0.84$ R^2 乗=0.002と相関は認めなかった。【結語】導管径の大きさは、BNP・肝機能には影響せず、心機能について

は心室駆出率にのみ相関があった。身長に比して細い導管は前負荷にならず、後負荷になり、心室駆出率の低下がみられると想定された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-03] 皮下注用人免疫グロブリン製剤が著効し退院可能となった TCPC術後難治性蛋白漏出性胃腸症の1例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 工藤 嘉公, 須田 憲治, 山下 裕史朗 (久留米大学医学部 小児科)

Keywords: Fontan術後、蛋白漏出性胃腸症、皮下注用人免疫グロブリン製剤

【背景】 PLEは難治性で予後不良な Fontan術後遠隔期合併症である。我々は従来報告されてきた食事療法、スピロラクトン大量療法、肺血管拡張薬、ヘパリン療法、ステロイド療法、オクトレオチド療法、fenestration作成を行うも退院出来なかった TCPC術後 PLE患者に対し、20%皮下注用人免疫グロブリン製剤 (SCIG) を導入、SCIGが著効し退院出来た症例を経験したので報告する。【症例】 22歳、男、DORV、MA、PA、ASD。出生後より当科管理、5歳で Lateral Tunnel-TCPCに到達したが、7歳で PLE発症、以降 PLE寛解増悪のために入院を繰り返していた。20歳、PLE再増悪し、頻回下痢・全身浮腫・手足のしびれを主訴に入院。入院後の各種内科的治療は効果なく、無尿となるため、アルブミン静注を連日必要とする状態であった。入院3か月後、導管-心房間 stent留置による開窓術を行なったところ、無尿・全身浮腫・手足のしびれは改善しアルブミン静注は必要としなくなった。しかし、下痢回数は減少したものの持続しており、ワーファリン10mg投与しても PT-INRは延長しなかった。導管-心房間 stentがあるため静脈血栓による全身性塞栓症を危惧し、ヘパリン持続静注から離脱できず、退院出来なかった。21歳、低 IgG血症(190mg/dl)に対し SCIGを導入したところ、血清 IgGは460mg/dl以上を安定して維持し、下痢消失・固形便になり、ワーファリンで PT-INR延長、ヘパリン持続静注から離脱でき、退院出来た。【結語】 TCPC術後難治性 PLE患者で、SCIGは低 IgG血症による感染症発症予防の効果のみではなく、PLE自体を改善させる可能性がある事が示唆された。SCIGは TCPC術後難治性 PLEに対する治療選択肢として考慮すべきかもしれない。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-04] フォンタン術後の門脈形態と肝病変の検討

○高橋 信¹, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後、肝病変、門脈形態

【目的】 Fontan術後 (F術) の門脈形態と肝病変および肝外病変の検討。【対象・方法】 F術後に心カテ、胸・腹部 CT, 肝・門脈マーカー採血を行い得た14例 (全例 TCPC) を対象とした。CT画像で肝病変 (肝硬変 4, 肝腫瘍 3) を認めた7例 (A群), 認めない7例 (B群) に分類し評価。評価項目は、門脈体循環短絡 (PSS), 肺動静脈瘻 (PAVF), 蛋白漏出性胃腸症 (PLE) の有無, 肝静脈圧 (HVp), 肝静脈楔入圧 (HVWp), 肺動脈楔入圧 (PCWp), AST, ALT, T-Bil, TBA, NH₃, Plt, ヒアルロン酸 (HA), プロコラーゲン III型ペプチド (P-III-P), IV型コラーゲン・7S (IVc7S) とした。随伴病変は SSS 3例, 短腸症候群 1例, 鎖肛・VUR 1例。【結果】 A群と B群の比較: 年齢 14 vs 7 歳, heterotaxia (無脾: a, 多脾: p) は3例 (a 1, p 2) vs 5例 (a 2, p 3), TCPC施行月齢 25 vs 21 か月, graft サイズ 16mm 6例, 18mm 1例 vs 14mm 1例, 16mm 3例, 18mm 3例, fenestration開存 1例 vs 2例, F術後心カテ月齢 122 vs 49 か月, APCaへの coil塞栓 7例 vs 6例であった。HVp 11 vs 11 mmHg, HVWp 12 vs 12 mmHg, PCWp 8 vs 7 mmHgで有意差はなく, AST 29 vs 35 IU/L, ALT 26 vs 26 IU/L, T-Bil 1.4

vs 0.5 mg/dl (P=0.022), TBA 47.7 vs 14.8 μ M/L (P=0.045), NH₃ 60 vs 41 μ g/dl, Plt 153 vs 293x10³/ μ L, HA 63.7 vs 28.4 ng/ml (P=0.048), P-III-P 1.2 vs 1.3 U/ml, IVc7S 8.6 vs 8.1 ng/mlであり T-BilとTBA, HAに有意差を認めた。PAVFはA群に2例, B群に1例, PLEはA群に1例, PSS 5例はA群にのみ認めていた。PSSは polyspleniaに2例, PLEに1例, 肝内門脈低形成に2例合併していた。【まとめ】F術後の肝病変の有無において, 肝静脈圧や肝静脈楔入圧に差は認めなかった。血液検査で T-bil, TBA, HAは有用と考えられた。肝病変症例では PSSの有無は重要であるが先天性および2次性の鑑別は必要である。肝内門脈低形成の存在には注意が必要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-05] ロペラミドが有効であった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の2例

○大下 裕法, 大島 康徳, 森 啓充, 河井 悟, 安田 和志 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症、ロペラミド、Fontan

【背景】Fontan手術後患者に合併する蛋白漏出性胃腸症(PLE)は難治性かつ予後不良である。その発症機序には不明な点が多く、治療法も確立していない。ロペラミドが有効であった2症例を報告する。【症例1】無脾症、単心室の5歳9カ月の女児。1歳7カ月時にFontan手術施行。5歳9カ月に肺炎球菌による敗血症で入院し、敗血症性ショック、多臓器不全のため集学的治療を行ったものの重度の循環不全によって低酸素性虚血性脳症、両下肢壊疽となり下肢切断術を行った。その経過中に下痢、低蛋白血症が進行し蛋白漏出シンチでPLEと診断した。プレドニゾロン静注、ヘパリン持続静注、スピロラクトン内服を行うも低蛋白血症は改善せず、また下痢に対して整腸剤やオリゴ糖、食物繊維を投与し腸管粘膜の再生を促したが水様便も改善しなかった。しかし下痢の改善を期待しロペラミド内服を開始したところ便性状のみならず、低蛋白血症も劇的に改善した。【症例2】修正大血管転位、Ebstein奇形の2歳3カ月の女児。1歳7カ月時にFontan手術施行。2歳3カ月に浮腫、体重増加で発症し入院となった。蛋白漏出シンチでPLEと診断した。心臓カテーテル検査では中心静脈圧の上昇を認めなかった。プレドニゾロン静注、スピロラクトン大量療法を行ったが低蛋白血症は改善しなかった。正常便性状であったが、症例1を踏まえてロペラミドを開始すると血清総蛋白、アルブミン値は上昇し、シンチで腸管内への蛋白漏出を認めなかった。以後、寛解を維持している。【まとめ】Fontan術後に合併するPLEは中心静脈圧上昇による腸管循環障害やリンパ障害、炎症など複数の要因との関連が示唆されているが、未だ解明されていない点も多い。ロペラミドのPLEに対する詳細な作用機序は不明であるが、Fontan術後PLEの内科的治療の選択肢のひとつとなる可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P43-06] Fontan術後遠隔期における Transient Elastography(FibroScan)を用いた肝硬度測定の有用性

○中村 香絵¹, 江原 英治¹, 趙 有季², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏³, 西垣 恭一⁴, 徳原 大介², 村上 洋介¹, 新宅 治夫² (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院 医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 4.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後、肝硬度、肝合併症

【背景】Fontan(F)術後遠隔期における心外合併症として肝線維症、肝硬変、肝細胞癌などの肝合併症がある。近年、FibroScan(FS)による肝硬度測定が注目されており、以前我々は、F術後症例は正常小児と比較し、肝硬度が有意に高いことを報告した。【目的】F術後遠隔期の肝硬度と臨床症状、検査所見の関連について検討すること。【対象と方法】対象は2014年8月から2015年11月までにFSを行ったF術後遠隔期29例(検査時年齢中央値13歳(7-27歳)術

後年数中央値10年(5-17年)).肝硬度と臨床像,心エコー,腹部エコー,心臓カテーテル検査,血液検査(AST,ALT,ヒアルロン酸,IV型コラーゲン7S,BNP,NT-proBNP,Plt)などとの関連について、Wilcoxon検定、Spearmanの順位相関係数を用いて解析を行った.心臓カテーテル検査はFS施行時から5年以内に施行した24例を対象とした.【結果】肝硬度(E)値は6.0-40.7(17.8 ± 8.49) kPa(基準値8kPa以下).E値は検査時年齢($p = 0.54$, $P < 0.005$)と術後年数($p = 0.59$, $p < 0.005$)と相関した.血液検査ではPlt($p = -0.52$, $p < 0.005$)がE値と相関を示した.静脈-静脈シャント(VVC)の有無で有意差を認めた($P < 0.05$).体心室形態, fenestration, HOT使用, 上腸間膜動脈の拡張期血流途絶, 房室弁逆流, 腹部エコーでの肝実質所見の有無は有意差を認めず.心臓カテーテル検査では, 体心室のEDP($p = 0.47$, $p < 0.05$), SVC圧($p = 0.45$, $p < 0.05$), IVC圧($p = 0.47$, $p < 0.05$)がE値と相関した. CI, PAI, PAR, 酸素供給量, 体心室のEF, HPV圧, HPVW圧, SaO₂, SpO₂は相関がなかった.【考察】F術後遠隔期における肝硬度は, 検査時年齢, 術後年数, Plt, 体心室のEDP, SVC圧, IVC圧と相関し, VVCの有無で有意差を認めた.肝硬度は線維化を反映するが, うっ血や炎症, 胆道内圧上昇なども影響するとされる. F術後症例においては, 線維化とうっ血が肝硬度と関与し, 定期的なFSによる肝硬度測定は肝合併症やF循環の悪化の早期発見に有用と考えられた.

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達6

ポスターセッション (P46)

術後遠隔期・合併症・発達6

座長:

上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P46-01~P46-06

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

○須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

○松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 斉人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-05] 気道出血を呈した第VII因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

○福留 啓祐¹, 大西 達也¹, 奥 貴幸¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 太田 明¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-01] 片肺 TCPCを施行した三尖弁閉鎖症の1例

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 中村 明日香¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 片肺TCPC、三尖弁閉鎖症、予後

【背景】機能的単心室症例における肺血管床の発達はきめて重要である。近年片肺フォンタン手術の報告を散見するが長期予後は不明である。今回我々は三尖弁閉鎖症に対する右片肺フォンタン手術を施行した症例を経験した。【症例】1歳2か月女児、胎児診断にて三尖弁閉鎖症 (TA) 疑い、生後 TA IIc の診断となった。日齢27に肺動脈絞扼術を施行、6か月時に DKS 吻合, ASD 拡大術, BDG 手術を施行したが、術中に左肺動脈の損傷をきたし、肺動脈形成術を追加で行った。11か月時に心臓カテーテル検査を施行し、左肺動脈形成を行った部分が完全閉塞しており、左肺動脈は側副血管により血流を維持されていたが狭小化を認めた。右肺動脈圧は9mmHg、左肺静脈楔入圧は9mmHg、PA index (右肺動脈) = 99.2 mm²/m²であった。肺動脈形成術と TCPC の方針としたが、肺動脈の形成が困難な場合は左肺動脈に shunt も考慮していた。1歳2か月時に手術を施行したが、正中切開で左肺動脈は閉鎖・索状となり同定できず、肺動脈形成は不可能と判断し16mm Gore-Texにて右片肺 TCPCを施行した。ICU入室時に CVP 8-10mmHgで、術後5時間で抜管、術後1日で ICU 離床、術後3日でドレーン抜去、術後12日で退院となった。最終 CVP は9mmHg、酸素飽和度は94%であった。現在は術後6か月経過し、全身状態・発育は良好に経過している。【考案・まとめ】本症例は肺動脈形成術が不可能であったため片肺 TCPCを施行したが、フォンタン循環は成立し、両肺に対する TCPC と比べ遜色はない経過である。一方、側副血管により血流が維持されている左肺動脈が現在のところ残存しており、今後この左肺動脈に対するシャント手術、その後成長を待った後に両肺 TCPC を成立できる可能性は残されている。片肺フォンタン術後で良好な経過の報告はあるが、長期的な予後は未だに不明である。本症例は、現時点では両肺 TCPC に向かう更なる手術を予定していないが、今後の方針については検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-02] 当院における手術介入した血管輪の14例

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 山田 浩之², 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: 血管輪、重複大動脈弓、右側大動脈弓

【はじめに】当院で手術介入した血管輪の臨床経験を報告する。【対象と方法】2011年1月から2015年12月までの5年間に当科で手術を行った血管輪14症例について後方視的に検討した。【結果】A群；重複大動脈弓 (DAA) 4例 (手術年齢2~19か月, 男女比3/1, 右大動脈弓優位3例), B群；右側大動脈弓 (RAA) + 左第4弓痕跡的遺残6例 (8か月~7歳, 男女比3/3), C群；RAA + 食道後方大動脈弓4例 (9か月~17歳, 男女比2/2) で、左側胸部下行大動脈の大動脈憩室から左鎖骨下動脈と左動脈管索が分岐。A群は生直後あるいは乳児期早期に喘鳴等の気道閉塞症状が出現する場合が多く、比較的早期に手術を必要とした。B群は乳児期に喘鳴や反復性上気道炎を呈することが多く、嚥下障害は軽度であった。C群は乳児期に気道閉塞症状を呈するが成長に伴い嚥下障害を主体とした。手術方法はA群で非優位大動脈弓離断術、B群は大動脈憩室切除、左大動脈弓遺残と左動脈管索離断術、C群の1例 (9か月女児) で大動脈憩室切除、左鎖骨下動脈移植、左動脈管索切断と aortopexy を施行、他の3例は左動脈管索離断術のみ施行した。A群の2か月男児例は、新生児仮死で出生、挿管管理中に大動脈食道瘻による出血に対し緊急手術を施行したが、術直後に大動脈気管瘻による気管への大量出血のため死亡した。待機手術の13例は全例合併症無く軽快退院し、7~68か月の経過観察中 (中央値35か月) 気道閉塞症状はほぼ消失、C群で左動脈管索切断術のみ施行した症例も含めて明らかな嚥下障害の改善を認めた。【考察】一般的な血管輪の治療成績は良好と言える。しかし、大動脈食道瘻と大動脈気管瘻を合併した1例を失っており、重複大動

脈弓症例に気管内挿管や胃管留置を要する場合には可及的早期の手術介入が必要と考えられた。【結語】当院における血管輪の耐術症例の経過は良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-03] 心室中隔欠損閉鎖術後に心室中隔内血腫を合併した乳児の2例

○須長 祐人^{1,2}, 小泉 敬一², 長谷部 洋平^{1,2}, 内藤 敦^{1,2}, 喜瀬 広亮², 戸田 孝子², 本田 義博³, 加賀 重亜紀³, 鈴木 章司³, 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.山梨県立中央病院 新生児科, 2.山梨大学医学部 小児科, 3.山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 心室中隔内血腫、心室中隔欠損閉鎖術、流出路狭窄

【背景】 VSD閉鎖術後に合併する心室中隔内血腫 (IVSH) は、経過観察で消失した報告がある一方で流出路狭窄をきたし外科的治療を要した報告がある。今回私たちは、VSD閉鎖術後に IVSHを合併した乳児2例の臨床経過を報告する。

【症例1】在胎31週5日、出生体重1392g。出生後の心エコー検査で流出路に伸展する傍膜様部 VSDと診断された。心不全のため修正37週時(体重1300g)に肺動脈絞扼術が施行され、修正月齢4ヵ月時(体重3700g)に VSD閉鎖術(右房切開経三尖弁アプローチ、手術時間3時間50分、大動脈遮断時間1時間15分)が施行された。ICU帰室後の心エコー検査で14×17mmの IVSHと診断され、同部位の壁運動が低下していた。IVSHは流出路狭窄をきたさなかったため経過観察した。術後7日頃から縮小し、1ヵ月後に消失した。術直後の心電図で、左冠動脈中隔枝領域にあたる V2～V4の STが一過性に低下していた。術後1年が経過したが、心室中隔の壁運動は良好に保たれている。

【症例2】在胎34週2日、出生体重1822g。出生後の心エコー検査で流出路に伸展する膜様部 VSDと診断された。修正月齢1ヵ月時(体重3200g)に心内修復術(右房切開経三尖弁アプローチ、手術時間8時間、大動脈遮断時間2時間)が施行された。ICU帰室後の心エコー検査で7×10mmの IVSHと診断された。流出路狭窄をきたさなかったため経過観察した。IVSHは術後1ヵ月で消失した。術後1年が経過したが、心室中隔の壁運動は良好に保たれている。

【考察】今回の2例は早産児で、VSD流出路に伸展する大欠損であったため乳児期に心内修復術を必要とした。IVSHが出現したが、流出路狭窄はなかったため過去の報告に準じて経過観察し、外科的な血腫除去を回避することができた。

【結語】 VSD閉鎖術後の IVSHは稀であり、治療法と予後は明らかにされていない。今後も症例を蓄積し、明確な治療方針を決めていく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-04] 心内修復術前に壊死性腸炎を起こした2症例

○松岡 道生¹, 坂崎 尚徳¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 渡邊 健太郎³, 高田 齊人³, 片山 哲夫³, 吉澤 康祐², 石道 基典², 藤原 慶一², 鶏内 伸二¹ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

Keywords: 壊死性腸炎、N2、ノロウィルス

【背景・目的】新生児の壊死性腸炎(necrotizing enterocolitis以下 NEC)の90%は早産児で発症しているが、正規産児での発症において25%程度は心疾患をベースに認めると報告されている。当院で低酸素ガス吸入療法(以下 N2療法)中に NECを来した2症例を経験したので報告する。【症例1】在胎39週、出生体重3166gにて出生。総動脈幹症、大動脈離断症と診断。日齢1より LipoPGE1投与開始、同日高肺血流のため N2療法を開始、日齢6に両側

肺動脈絞扼術を施行。術後も N2療法を継続しながら管理した。日齢8朝より粘血便、腹部膨満を認め腹部 X線検査にて free airを認めた。NECによる腸管穿孔と考え、緊急開腹手術を施行。結腸肝彎曲部、結腸脾彎曲部の2箇所穿孔を認め、結腸離断、人工肛門造設術を施行した。【症例2】在胎38週、出生体重3362gにて出生。完全大血管転位症と診断し、日齢0より LipoPGE1投与開始、日齢1より N2療法、経腸栄養を開始した。日齢13より発熱、胃内残乳を認め、日齢14には血便を認め、便検査にてノロウイルス抗原が陽性となった。腹部 X線検査にて free airは認めなかったが、日齢16には CRP 28mg/dlと炎症反応が上昇し、腹部造影 CTを施行。free airが認められ、緊急開腹手術を施行。回腸末端に2箇所穿孔を認め、人工肛門造設術を施行した。【考察・結論】今回経験した2症例はいずれも心内修復術前であり、どちらも N2療法を施行していた。低酸素療法中は NEC等の合併症に注意を払う必要がある。また症例2では嘔吐や下痢といった典型的な症状はなかったもののノロウイルスが検出された。胃腸炎を起こすウイルス感染と NECの関連性は報告があり、NICUでのアウトブレイクも問題となっている。NECを起こした場合に留意する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-05] 気道出血を呈した第 VII因子欠乏

○藤田 秀樹, 平海 良美, 古賀 千穂, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: factor VII deficiency, airway bleeding, anticoagulant

第 VII因子欠乏は稀な疾患であるが、皮下・鼻・歯肉・抜歯後・外傷後出血、月経過多を生じ、頭蓋内出血や胸腔内出血を認めることもある。気道出血を契機に第 VII因子活性低下が判明したファロー四徴の2例を経験したので報告する。症例1は修復術後の女児。他院で左横隔膜ヘルニア修復術を行った後、2度の体肺動脈短絡術を経て2歳時に修復術を行っている。初回の体肺動脈短絡術時にドレーンの血性持続、2度目の体肺動脈短絡術直後、修復術前のカテーテル検査、修復術直後にも気道出血のエピソードあり。術後3か月で左肺動脈狭窄のバルーン形成術(BAP)を計画したが、検査途中で気道出血を生じ中止。濃厚赤血球および新鮮凍結血漿の輸血と呼吸管理で改善した。第 VII因子活性が13%であることが判明し、術後9か月時に BAPを行った際に気道出血を生じたが第 VII因子製剤の投与で輸血は回避できた。症例2は体肺動脈短絡術後の女児。生後5か月時の体肺動脈短絡術後4日で血腫除去術、生後8か月時に頭部打撲し皮下出血が持続したエピソードがある。心内修復術待機中、感染症後に低酸素血症が進行し入院。貧血と肺野に浸潤影を認めたが呼吸状態は安定していた。PT INRは1.66、APTTは35.3秒であった。輸血後も貧血が進行するため、抗凝固薬・抗血小板薬の中止を行うも繰り返しの輸血を要し、低酸素血症の進行で人工呼吸管理を要し、血性の吸引物が得られた。血管造影を行ったが責任病変は同定できず、甲状腺動脈からの側副血管のコイル塞栓を行って終了した。その後も間欠的に気道出血を繰り返し、PT INRが1.22、第 VII因子活性が41%であったため、間欠的に補充し徐々に軽快した。修復術時には予防的に第 VII製剤を補充し出血のトラブルは生じず。体肺動脈短絡術後には抗血小板薬や抗凝固薬を使用することで、易出血性や止血困難な事態も薬剤の影響と捉えがちであるが、凝固異常の検索を行うことが有用である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P46-06] 総肺静脈還流異常症修復術後に奇静脈に還流する新たな垂直静脈を認めた1例

○福留 啓祐¹, 大西 達也¹, 奥 貴幸¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 太田 明¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症、垂直静脈、術後

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)は全先天性心疾患の約1%の頻度で、生後早期からのチアノーゼで異常に気付かれる。心エコー検査と造影CT検査で垂直静脈の還流部位を特定し、心内修復術へ移行する。今回、術前の心エコー検査と造影CT検査で simple TAPVR(Ia)と診断し、修復術を施行したものの、術後1年の精査で、術前に全く確認できなかった新たな垂直静脈が奇静脈に還流している稀な症例を経験した。【症例】1歳男児。他院で出生し、日齢7に SpO₂低下のため当院へ搬送された。心エコーと造影CTで TAPVRと診断し、日齢30に心内修復術を施行し、術後合併症を認めなかった。しかし術後1年の精査では、造影CTで新たな垂直静脈を認め、カテーテル検査でも左肺動脈造影で肺静脈血が上大静脈へ還流する新たな垂直静脈を確認した。本血管を逆行性に造影したところ、盲端となった垂直静脈近位部から起始し胸部大動脈背側を横切り奇静脈へ還流していることが確認された。Qp/Qsは1.2と有意な左右短絡量ではなかったが、将来的に短絡量が増加する場合は、垂直静脈の塞栓術も考慮している。【考察】新たに確認された垂直静脈は、後方視的に見ても術前の画像検査には映っていなかったが、術後に新生した血管とは考えにくい。おそらく術前には垂直静脈本幹への血流が多く、画像に抽出されないほどのごく少量の血液しか流れていない垂直静脈であったため画像検査で確認しえなかったと思われるが、術後にPVOは認めておらず、術前後で本血管への血流が大幅に増加したわけではない為、なぜ術後に拡大したのか疑問が残る症例である。ただ、今後は右心系容量負荷が進行する可能性があり、必要に応じて Vascular Plugを用いた塞栓術を考慮している。【結語】術前に確認しえなかった垂直静脈が術後に拡大し、奇静脈に還流する症例を経験した。将来的に Vascular Plugを用いた塞栓術を考慮している。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患1

ポスターセッション (P49)

成人先天性心疾患1

座長:

高橋 一浩 (不沢記念病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P49-01~P49-05

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久実代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター
小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

○金谷 知潤¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 小垣 滋豊², 戸田 宏一¹, 倉
谷 徹¹, 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小
児科学)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央,
富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要であ る

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科,
2.聖路加国際病院 栄養科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-01] Fontan術後の卵巣機能

○松尾 久実代 (大阪府立母子保健総合医療センター)

Keywords: Fontan、妊娠、卵巣

【背景】 【目的】 【対象】 【方法】 【結果】

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-02] 指尖脈波で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と関連因子の検討

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: フォンタン手術、血管内皮機能、成人先天性心疾患

【背景】 Fontan術後患者における血管内皮障害が報告されているが、血管内皮機能とその関連因子に関する報告は乏しい。【方法】 2015年2月から2016年1月に入院検査を行った Fontan術後患者28人 (年齢中央値21歳; 15-32歳、男性18人) と正常コントロール8人 (年齢中央値32歳、21-38歳、男性4人) を対象とし、Endo-PAT 2000を用いて血管内皮機能 (RHI) を測定した。Fontan術後患者において RHI と背景因子 (BMI、血圧、心拍数、内服薬)、血液検査 (脂質、尿酸、HbA1c、空腹時血糖、HOMRA-R、LnBNP)、カテーテル検査所見 (CVP、PCW、EDP、SaO₂、CI、Rp、Rs)、心肺運動負荷試験 (運動時間、%Peak VO₂、%AT VO₂) との関連を検討した。検討には RHI の自然対数 LnRHI を使用した。【結果】 LnRHI はコントロール群に比し Fontan術後患者で有意に低値 (0.54 ± 0.26 vs 0.79 ± 0.27 ; $p < 0.05$) であった。LnRHI は心拍数と相関 ($r = -0.431$, $p < 0.05$) を認めたが、その他の因子とは関連を認めなかった。【結論】 指尖脈波で評価した Fontan術後の血管内皮機能は低下している。血行動態、心不全病態、脂質代謝、糖代謝との関連は示されなかった。更に症例数を増やし、Fontan術後の血管内皮機能障害とその関連因子および予後との検討を行っていく。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-03] 成人先天性心疾患に合併した難治性腹水患者に対する外来管理を目指した腹水ドレナージの工夫

○金谷 知潤¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 小垣 滋豊², 戸田 宏一¹, 倉谷 徹¹, 澤 芳樹¹ (1. 大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2. 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 成人先天性心疾患、腹水、ドレナージ

【背景】 先天性心疾患に対する治療戦略の改善に伴い、成人期に達する症例は著増傾向にあり、近年その管理の重要性が注目されるようになってきている。また、疾患や社会的背景が多様であり、個々のニーズに応じた治療を考慮しなければならない。しかし末期重症心不全での診療経験は少なく、その臨床実績を研鑽することが重要である。今回、成人先天性心疾患における末期重症心不全の難治性腹水に対し、患者ニーズに合わせた腹水ドレナージ法の選択と患者の満足度についてまとめ、検討したので報告する。【対象・方法】 2012年1月から2016年1月までに当院で難治性腹水に対し腹水ドレナージを行った先天性心疾患を有する6例が対象で、年齢は中央値35.5 (31-57) 歳、Fontan術後が4例、二心室修復術後が2例で、全例自宅療養を希望していた。ドレナージはカテーテル留置法

(C)と穿刺ドレナージ法(P)の2種類を行った。C法はカテーテル留置後のドレナージは簡便になるが、人工物が留置されるため感染のリスクもあり、入浴が制限される。P法は感染のリスクは少ないが、その都度穿刺するため侵襲度が高く、入院が必要となる場合がある。療養スタイルの希望に応じてどちらかのドレナージ法を選択した。ドレナージ前後の症状の変化、ドレナージ法選択の理由、自宅療養の可否を検討項目とした。【結果】C法が5例、P法が1例であった。症状は腹部膨満が6例、腹痛が1例、呼吸苦が1例であった。ドレナージ後、全例で症状改善を認めた。また、C法を選択した理由については、ドレナージ回数の増加が3例、遠方からの通院が1例、侵襲的処置への抵抗が1例であった。P法を選択した理由は、人工物への抵抗感や入浴希望が挙げられた。ドレナージ後、自宅療養可能であったのは5例であり、患者満足度に寄与できた。【まとめ】成人先天性心疾患の末期重症心不全の難治性腹水患者において、患者ニーズに合わせた腹水ドレナージ法の選択は個々の症例の満足度向上に寄与した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-04] 体成分分析は先天性心疾患における心不全管理において有用な指標である。

○佐藤 正規, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 島田 衣里子, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 体成分分析、心不全、先天性心疾患

【背景】心不全の大部分は心拍出量低下のみならず心室充満圧の上昇や神経内分泌活動により引き起こされる過剰な容量負荷が原因と言われている。近年、生体に微弱な電流を通して体内抵抗値を求め、非侵襲的かつ簡便に身体の体水分量、細胞外水分量、細胞内水分量、体脂肪量などを測定できる生体電気インピーダンス法が体内の水分動態の評価に有用で心不全管理における水分管理の指標になるとの報告が散見される。しかし、先天性心疾患に伴う心不全に関して生体電気インピーダンスの有用性について検討した報告は少ない。今回、当科に入院した先天心疾患の患者に施行した体成分分析の結果を分析したので報告する。

【対象】2014年4月から2015年3月まで先天性心疾患で当科に入院し体成分分析を施行した34例。

【方法】診療録からの後方視的検討。患者プロフィール、入院時および退院時の体成分分析、血液検査、経胸壁心エコー、胸部 Xp、心不全による再入院の有無について検討した。

【結果】対象は34例で男性18例、女性16例。年齢は16-69歳(中央値41歳)、NYHA1が1名、2が14名、3が15名、4が3名であった。入院時のBNP値は体成分分析の Effusion index($r=0.47$, $p=0.02$)、左室拡張末期径($r=0.76$, $p=0.001$)、Na値($r=0.42$, $p=0.03$)と有意な相関を認め、心不全群 (NYHA3-4) では非心不全群 (NYHA1-2) と比べて、Effusion indexは高値 (中央値0.40(0.37-0.43) vs 0.39(0.36-0.41), $p=0.028$) であった。また、退院までの体重変化は体成分分析の細胞外水分量(ECW)変化と相関した ($r=0.74$, $p=0.05$)。心不全での再入院群は非再入院群と比べて、Effusion index(中央値0.38(0.36-0.39) vs 0.39(0.38-0.44), $p=0.019$)、BNP値(同39(6-313) vs 316(35-860)(pg/ml), $p=0.026$)が高値であった。

【結論】体成分分析による ECW、Effusion indexは先天性心疾患における心不全の重症度評価、治療効果判定、予後予測に役立つ指標と考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P49-05] 成人先天性心疾患患者においてサルコペニアを意識した栄養管理は重要である

○川松 直人¹, 椎名 由美¹, 松元 紀子², 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科)

Keywords: 成人先天性心疾患、サルコペニア、栄養管理

【背景と目的】成人先天性心疾患患者は筋肉量が少ないが、栄養摂取量についての報告はされていない。外来通院中の成人先天性心疾患患者に対し、食物摂取頻度調査 (Food Frequency Questionnaire;以下 F F Q) を行い、身体組成検査でサルコペニア症に陥った患者とそれ以外の患者の身体組成と摂取栄養量を比較した。【方法】2015年1月29日～2月10日に200名の患者に対し F F Q を郵送し回答を得た。身体組成は2014年4月～2015年4月までの1年間のデータを使用した。骨格筋指数 (SMI;skeletal muscle mass) =四肢筋肉量 (kg) /身長(m)²が男性7.0kg/m²未満, 女性5.8kg/m²未満をサルコペニア症とした。【結果】回答数113件 (回答率57%) 男性35人 (平均年齢37.5±14.4歳) 摂取エネルギー2,207±250kcal, 蛋白質87.0±6.1g, 食塩10.6±2.4g, 女性77人 (平均年齢36.6±12.5歳) 摂取エネルギー1,829±91kcal, 蛋白質73.5±5.5g, 食塩9.7±0.6g。平成25年度国民栄養調査と標準体重あたり栄養量比較では体重あたりのエネルギーと蛋白質摂取量が有意に高く, 食塩摂取量は差がなかった。サルコペニア群 vs非サルコペニア群との比較では体格や筋肉量は低値で (p<0.01) 浮腫率は高かったが (p<0.05) , 体脂肪率と内臓脂肪面積に差はなかった。国民栄養調査との比較では標準体重あたりエネルギー, 蛋白質摂取量は男女ともにサルコペニア群が最も多く, 食品群別摂取量の比較ではサルコペニア群は乳製品と野菜の摂取量が多く, 芋類・肉類・卵類が少なかった。 【考察】成人先天性心疾患患者の筋肉減少は通常以上にエネルギー・蛋白質を摂取しているにも関わらず, それを上回る肝うつ血や異化亢進の影響が大きいいためか, 若年でもサルコペニアを来たしやすいたことが示唆された。今後は筋肉維持を視野に入れた栄養管理行うことが必要と考えられる。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患5

ポスターセッション (P53)

成人先天性心疾患5

座長:

前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P53-01~P53-05

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した 修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績

○加賀 重亜喜, 鈴木 章司, 本田 義博, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 葛 仁猛, 榊原 賢士, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損による Eisenmenger症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子ー医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 梶沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-01] カテーテル検査中に生じた冠動脈解離に対してステント留置を行い救命した修正大血管転位の成人例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 金剛寺 謙², 中野 茉莉絵¹, 長田 洋資¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患、冠動脈、カテーテル治療

【はじめに】複雑心奇形は冠動脈走行が通常と異なっていることがある。また成人期までチアノーゼが残存している患者の冠動脈は拡張し血管壁が脆弱になっていることがありカテーテル検査時に注意を要する。冠合併症が生じた場合、冠動脈血行再建に関して小児循環器科医だけでは迅速な対応ができないことがある。今回我々はACHD患者の診断カテーテル中に生じた冠動脈解離に対し循環器内科医と共同して迅速にPCIを行い救命できた症例を経験した。【症例】29歳男性。幼少時に修正大血管転位、心室中隔欠損、大動脈離断、動脈管開存と診断されたが未治療で経過観察されていた。今回は肺高血圧と血行動態の評価目的に診断カテーテル検査を施行した。右橈骨動脈から4Fr.のpigtailカテーテルを挿入しアプローチした。右室に挿入しようとした際pigtailカテーテルが左冠動脈内に迷入し、直後から胸部不快感と心電図上右側胸部誘導を中心にST上昇が認められた。冠動脈造影を施行すると回旋枝に冠動脈解離が生じていた。直ちに循環器内科医に応援を要請し、カテーテル治療を開始した。ガイドワイヤーはASAHI SION blue[®]を使用し、血管内超音波で真腔内にワイヤーがあることを確認。その後S-S stent 4x18 mmを冠動脈AHA分類#13に留置した。しかし確認造影で#13末梢の造影遅延を認めたため、さらに#13, #15にPROMUS ElementTM 38x3.5 mmを2個留置した。その後の造影では正常な冠血流を確認でき、明らかな後遺症なく終了した。【考察】今回のような冠合併症は循環器内科医のほうが経験豊富であり、直ちに協力を仰ぐことで迅速に対応できた。ACHD患者のカテーテル検査は冠動脈を確認する機会が増えるため、冠動脈のトラブルが生じることもあるであろう。ACHD患者のカテーテル検査は診断目的のみの検査であっても循環器内科医のバックアップが望める体制で行われるべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-02] 成人先天性心疾患患者におけるカルニチンの臨床的意義

○森 浩輝, 稲井 慶, 篠原 徳子, 石井 徹子, 杉山 央, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患、心不全、カルニチン

【背景・目的】カルニチン(CA)はβ酸化によるエネルギー代謝に重要な役割を担っており、心筋エネルギー代謝を考える上で重要である。成人先天性心疾患患者におけるカルニチン動態に関しての検討と、血行動態との関連を検討する。【対象・方法】2015年にカテーテル検査を行った10歳以上の先天性心疾患術後患者を後方視的に検討した。CA分画(遊離カルニチン; free CA、アシルカルニチン; acyl CA)と血液検査、血行動態指標、水分量・筋肉量、6分間歩行距離に関してSpearmanの順位相関を用い相関関係を検討した。【結果】対象患者は84名(男38、女46)で28±12歳であった。Fontan循環44名、二心室修復40名。NYHA分類はI: 24名、II: 59名、III: 1名であった。free CA 51.4±11μmol/L、acyl CA 10.2±3.5μmol/Lといずれも血中濃度は正常範囲内で、性差は認めなかった。free CAはヘモグロビンと正の相関を認め(p=0.40, p<0.0001)、acyl CAは心係数に有意な負の相関(p=-0.47, p<0.0001)を認めた。【考察】血中CA濃度は正常範囲内に留まったが、心係数や貧血の程度と強い相関関係がみられたことから、血中CAは細胞内のCA動態を間接的に反映しうると考えられた。free CAは赤血球寿命に関与しているとされており、カルニチン補充療法は成人先天性心疾患患者においても貧血の治療の選択肢となりうると考えられた。acyl CAは組織低還流の結果を反映し、細胞外に放出されることによりアシル基の細胞毒性を回避しているものと思われる。【結論】先天性心疾患術後患者においてカルニチン分画は貧血や心不全の病勢を反映するバイオマーカーとして利用できる可能性がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-03] 感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績

○加賀 重亜喜, 鈴木 章司, 本田 義博, 佐藤 大樹, 白岩 聡, 葛 仁猛, 榊原 賢士, 中島 博之 (山梨大学医学部 第二外科)

Keywords: 感染性心内膜炎、成人先天性心疾患、外科治療

【目的】心房中隔欠損症など一部を除く未修復先天性心疾患では、感染性心内膜炎のリスクが一般より高い。感染性心内膜炎を合併した成人先天性心疾患の手術では、心内奇形に対する修復に加え、弁置換術などの同時手術を必要とすることが多く、治療に難渋することがある。今回、当院で感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の手術成績について検討した。【対象】1985年3月から2016年1月までに外科治療を行った感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の5例を対象とした。感染性心内膜炎の活動性は、活動期が3例、治癒期が2例であった。原因菌は、ブドウ球菌が2例、レンサ球菌が1例であり、2例は起炎菌不明であった。診断は、血液培養及び心臓超音波検査にて行った。【結果】手術時平均年齢は、 42.6 ± 25.3 歳、男/女比は3/2であった。平均観察期間は、 10.9 ± 12.5 年。原疾患は、心室中隔欠損が4例で、心房中隔欠損が1例であった。手術術式は心室中隔欠損症の4例では、心室中隔欠損孔閉鎖術に加え、大動脈弁置換2例三尖弁置換1例、バルサルバ動脈瘤手術を1例に施行した。心房中隔欠損例では心房中隔欠損孔閉鎖術に加え、僧帽弁置換を行った。手術死亡や術後脳合併症もなく全例が再発なく経過している。【結語】原疾患としては心室中隔欠損症が多かった。感染性心内膜炎を合併した成人期末修復先天性心疾患の外科治療は心奇形に伴う心内修復術に加え、種々の同時手術を必要とする場合が多いものの、その手術成績は良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-04] タダラフィル投与が奏効していると思われる完全型房室中隔欠損による Eisenmenger症候群の1成人例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

Keywords: タダラフィル、Eisenmenger症候群、QOL改善

【背景】地方において、成人先天性心疾患患者の一部には幼少時に手術適応なしとされ、その後加齢とともにチアノーゼの増強や運動耐容能の低下が進行しても循環器内科や高次施設へのキャリアオーバーができずに、市中病院の小児科医のみで全身の健康管理を継続しているケースがある。今回タダラフィル投与により臨床症状が軽減した自験例について検討した。【症例】32歳男性、21-trisomy、完全型房室中隔欠損、肺高血圧（以下PH）および Eisenmenger症候群と診断され2歳時の心臓カテーテル検査で手術適応なしと診断されていた。10歳時に転居のため当科に紹介された際、初診時の断層心エコー検査（2DE）にて左→右シャントも認められたため再検査を勧めるも家人より拒否されていた。その後加齢とともに次第にチアノーゼ・二次性赤血球増多症のさらなる増強傾向がみられ、28歳時からアスピリン内服が追加されたが、本人の受診頻度は低かった。30歳を過ぎてから3回ほど軽労作時に unconsciousnessとなるエピソードがあり、症状経過から PHまたは低酸素による症状の可能性が高いと判断され、在宅酸素療法を開始。さらにタダラフィルの内服が開始されてから、顔面・末梢の皮膚色・末梢血ヘモグロビン値・血清尿酸値・2DEでの肺動脈弁逆流の改善傾向が確認され、その後1年以上を経過している。【結語】（1）原疾患の治癒に至るものではないが、チアノーゼ・二次性赤血球増多症を呈した Eisenmenger症候群症例に対するタダラフィル投与は一時的ながらも患者さんの QOL改善につながる手段の一つと考えられた。（2）慢性疾患のフォロー方針についての見解は小児科医と内科医で若干の温度差があるもの

の、うまく協力しながら患者さんの健康管理を継続していくことが望まれる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P53-05] 成人先天性心疾患患者の Quality of lifeと影響因子－医学的側面から

○水野 芳子¹, 榎本 淳子², 立野 滋³, 森島 宏子³, 川副 泰隆³, 岡嶋 良知³, 武智 史恵³, 梶沢 政司³, 松尾 浩三³, 丹羽 公一郎⁴ (1.千葉県循環器病センター 看護局, 2.東洋大学, 3.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4.聖路加国際病院 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患、QOL、医学的側面

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）患者のQOLと心理社会的特徴を明らかにすることを目的に欧米・アジア計15か国で統一した方法で調査を行った。その結果、日本人のQOLと生活満足感は疾患の有無に拘わらず最も低かった。今回は、医学的側面からその影響因子について分析する。【目的】ACHD患者のQOLに影響する医学的側面の因子を明らかにする。【方法】18才以上のACHD患者に対し Linear Analog Scale Quality of Life(LAS QOL)等7つの尺度の自己記入式質問紙を郵送法で実施した。分析は統計ソフト SPSS ver.22を使用し分散分析を行った。調査は当該施設の倫理審査の承認を得た。【結果】対象はACHD患者253名、平均年齢36.4±15.3才（幅18-76才）、疾患重症度は simple 91名 moderate107名 Great complex 55名だった。ACHD患者の認識するQOLは、定期外来受診頻度については年3回以上が年2回以下よりも有意に低く（P=0.006）、過去の入院回数は0回よりも3回以上が有意に低かった（P=0.045）。NYHAは、1度より2度が、2度より3・4度が有意に低かった（P=0.000）が、疾患重症度、手術回数、不整脈及び心不全の既往の有無、心臓デバイスの挿入の有無はQOLに差が無かった。【考察・結論】ACHD患者のQOLに関連する因子は、negative思考が報告されている。また、教育程度が低く仕事がない患者はnegative思考が強く、疾患重症度とは関係がないと言われる。今回の結果は、更に社会心理的側面について検討する必要があるが、内服治療や段階的手術・再手術が必要である、心機能が低い等の患者に対し、本人が何によってQOLが低いと感じているかを把握し支援に繋げること、就業支援、肯定的思考への心理的支援等が効果的と考えられた。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

ポスターセッション (P56)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

座長:

加藤 太一 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P56-01~P56-05

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院
心血管センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 寛 (浜松医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

○川口 直樹¹, 森鼻 栄治¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鷗池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ
上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷
中央病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達
洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学
医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-01] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究の進捗状況

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

Keywords: Eisenmenger, mortality, morbidity

【目的】2013年4月から開始した ESMCSの登録期間も2年半が過ぎ、登録期限の2016年3月末が迫ってきているが、現在の ESMCSの進捗状況を示し、今後の方針を示す。【方法】現在の登録数、登録施設、Primary endpoint等を調べた。【結果】2015年12月現在の登録数は67例 (M24/F43)、登録施設は19施設であった。診断の内訳は、Post-tricuspid shunt 55例 (VSD 33, PDA 6, AVSD 9, Complex lesions 7) Pre-tricuspid shunt 12 (ASD 9, AVSD 3)で、Down症は23例含まれていた。登録時の WHO-FCは、FG1;4 FC2;41, FC3;22で、SPO2中央値86.5% (74-97%) であった。Primary endpointは11例に認められた。その内訳は、死亡2例 (突然死、肺がん)、肺移植1例、入院6例 (腹水、呼吸苦、呼吸器感染、下血、子宮内出血)、WHO-FC悪化2例であった。Cardiac deathまたは肺移植の32ヶ月回避率は89%、Primary eventの32ヶ月回避率は56%であった。また、BNP $\geq$ 50pg/mlの群における Primary endpoint回避率は、BNP<50pg/mlの群より有意に低かった。(log rank test $p=0.01$) 登録時既に Disease targeting therapy (DTT) が44例に施行されており、新たに開始されたものが2例で、Bosentanを開始した IAAcomplex症例が下腿浮腫のため中止した。生命予後改善を期待して DTTを追加した3例では、特に臨床的悪化を認めず、SPO2低下または WHOFC悪化のため DTTを強化した5例では全例 SPO2の改善を認めた。【考察】過去の報告と同様に BNP高値は予後不良因子で有り、DTTの早期介入が望まれる。また、目標登録数250例に達することが困難であることが予想され、登録期間の延長、さらなる登録施設の増加 (アジア諸国を含む) を予定している。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-02] 慢性肺疾患、気管軟化症を合併した肺高血圧症の1例

○關 圭吾, 内山 弘基, 石川 貴充, 岩島 覚 (浜松医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症、慢性肺疾患、気管軟化症

【背景】低出生体重児の慢性肺疾患 (以下 CLD) において呼吸障害に続発して肺高血圧症 (以下 PH) を併発し、治療に苦慮する場合がある。近年、様々な PHに対する治療法が開発され、生存率も向上しているが、CLDに合併した PH症例に対する治療法は確立されていない。今回我々は CLDに合併した PH症例の経過を報告する。【症例】男児。早期破水のため緊急帝王切開にて24週3日、Apgar score 3/7、695g出生。呼吸障害のため長期呼吸器管理されていた。日齢27に PHのため NO、シルデナフィルを開始。改善し、日齢45で NOを中止し、日齢80でシルデナフィルを中止。日齢99で抜管し、日齢168に退院。退院後、誤嚥を契機に多呼吸、陥没呼吸出現し、日齢190に入院。喘息性気管支炎と診断され、ステロイド吸入を施行。日齢195、啼泣を契機に著明なチアノーゼ出現。挿管し、人工呼吸器管理としたが、改善せず。心エコーにて PH crisisと診断。深鎮静とし、NO、ボセンタン、タダラフィル、エポプロステノールを開始し、高 PEEPで管理したところ PHは改善。その後も NO中止、PEEPを下げると PHの増悪を認めた。日齢263に気管切開術を施行し、状態は一時安定し、NO中止、PEEPを下げる事ができた。日齢322に感染を契機とし、PH増悪し、NO再開。日齢323に啼泣を契機に著明なチアノーゼをきたし、一時心肺停止となった。日齢337に気管支鏡を施行し、気管支の一部の狭小化を認め、気管支軟化症と診断。その後高 PEEPを継続し、小康状態となり、現在も管理中である。【考察】CLD、気管軟化症に合併した PH症例に対し NO, ボセンタン、タダラフィル、エポプロステノールを用い PHコントロールが可能であった。しかし感染、気管軟化症の増悪から PHコントロールが不良となった。今後このような症例は増加すると思われる、新生児領域における2次性 PH治療の症例の集積が必要と思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-03] 先天性心疾患に気道狭窄病変を合併した21症例の検討

○川口 直樹¹, 森鼻 栄治¹, 村岡 衛¹, 寺師 英子¹, 鵜池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 田ノ上 禎久², 塩川 祐一², 山村 健一郎¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患、気道狭窄、気管狭窄

【背景】小児において気管狭窄や気管軟化症といった気道狭窄病変はしばしば先天性心疾患に合併し、重篤な転機を辿るものも少なくない。【目的】気道狭窄病変を合併する先天性心疾患患児の臨床像から適切な治療方針を検討すること。【方法】2010年から2015年までに当院で経験した気道狭窄病変を合併する先天性心疾患患児21例について後方視的に検討した。【結果】症例は男児12例、女児9例で平均出生体重は2295g、平均在胎週数は36.1週であった。周囲の組織による圧排が狭窄の原因であるものは21例中16例で、そのうち右肺動脈による左主気管支狭窄が6例と最多であった。14例が心疾患以外の先天奇形を合併しており、主なものとして trisomy21が2例、先天性横隔膜ヘルニアが2例、鎖肛が2例であった。全体のうち気道狭窄に対して外科治療を施行したものは7例で、4例は血管の吊り上げ術、1例は血管輪解除術、1例は気管形成術、1例は気管外ステント留置術を施行された。全体のうち3例が気管切開術を施行され(1例が在宅人工呼吸器を導入)、1例が在宅 NIPPVを導入された。死亡例は2例あり、1例は肝不全による死亡、1例は心内修復術後の心不全死であった。生存例19例のうち4例が心肺蘇生を施行され、うち3例が低酸素脳症に陥った。1歳及び5歳までの死亡・心肺停止の発生率はそれぞれ19.1%、33.6%であり、1歳未満でより高率であった。症例数が少なく統計学的に有意ではないものの、圧排による狭窄症例で45%、器質的狭窄症例で20%であった。【結語】気道狭窄病変の原因は多彩であり、死亡や神経学的後遺症をきたす症例も多く、特に心疾患を合併した場合の治療や管理は容易ではない。3D-CTやファイバー等を用いた狭窄部位や原因の的確な診断と、外科治療や在宅人工呼吸を含め、病態に応じた適切な管理が重要であるとともに、致死的事件回避のため早期介入の必要性が示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-04] 下気道の気道狭窄を合併した先天性心疾患例の検討

○宮原 宏幸, 後藤 良子, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 徳増 智子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

Keywords: 肺血流増加型心疾患、気道狭窄、染色体異常

【背景】先天性心疾患に下気道の気道狭窄を合併する例では呼吸管理に難渋することが多く、遠隔期に突然死する例も散見される。心疾患の治療のみならず下気道の気道狭窄に対する治療成績の更なる向上が求められる。【目的】先天性心疾患に下気道の気道狭窄を合併した症例の臨床像と当院で行われた治療法の検討。【方法】対象は2010年1月から2015年12月に入院した先天性心疾患の症例のうち、気管支鏡検査で下気道の気道狭窄を認めた17例とした。これらの症例で、肺血流増加をきたしたか否か、気管支鏡検査所見を含めた気道狭窄の種類、行われた治療法とその後の転帰を調べた。【結果】対象とした17例の内訳は、ASD、TACがそれぞれ3例、DORV、TOFがそれぞれ2例、absent PA valve、HLHS、IAA、PDA、PPHN、TAPVR、VSDがそれぞれ1例であった。気道病変では、気管軟化症もしくは気管支軟化症の合併例が16例であり、1例で気管狭窄がみられた。9例では染色体異常がみられた。治療とその転帰は、生存11例、死亡6例であった。心内修復術後、外ステント術後に改善した例がそれぞれ1例、CPAPが2例、気管切開術後 High PEEP療法を行ったのが7例であった。4例はNICU入室後退院前に死亡した。High PEEP療法を行い、呼吸器を離脱できたのが2例で、3例は現在治療中である。死亡例は2例で死因はそれぞれ、敗血症、消化管出血であった。CPAPを行った2例ではいずれも現在治療中である。【考察】以前より、肺血流増加が下気道の気道狭窄のリスク因子と考えられてきた。今回の調査でも

これに矛盾せず、これらのうち特に染色体異常を有する例では積極的な検索が必要と考えられた。治療法としては CPAPや High PEEP療法も選択肢の一つとなり、定期的に気管支鏡検査を行いながら経過観察することが勧められる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P56-05] 先天性心疾患開心術後症例の肺移植問題点

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 福島 裕之², 中田 朋宏³, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 池田 義³, 山岸 敬幸², 伊達 洋至⁴, 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.慶應義塾大学附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 4.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

Keywords: 生体肺移植、肺高血圧、大血管転位

近年移植医療の発展により、小児に対する肺移植症例も年々増加してきている。その原疾患の多くは化学療法後の肺障害であるが、その適応の拡大により、今後は心疾患を合併した肺障害、肺高血圧症例の増加が見込まれる。今回、大血管転位術後肺高血圧合併症例の肺移植を通じて、開心術後肺移植の新たな問題点の一部が明らかとなったのでここに報告する。症例は12歳女児。出生児に大血管転位 III型と診断されたが、肺動脈狭窄が軽度であり、1歳4か月時に肺動脈絞扼術、心房中隔欠損作成術を施行された。その後2歳4か月時に Jatene術、心房心室中隔欠損閉鎖術を施行されたが肺高血圧が残存し、肺高血圧治療を開始された。種々の肺高血圧治療にもかかわらず、肺高血圧による右心不全が進行。また NYHA IVとなり、内科的治療が限界であったために肺移植施行について検討した。以前の開胸手術による胸腔内癒着や右心不全とそれによる肝脾腫、引き続く汎血球減少が議論となったが、胸腔内癒着の問題以外は肺移植後の改善が見込まれること、肺移植検討時の身長は125.9cmで両親からの両肺葉移植では患児の胸腔におさまらないと予想され、片肺葉移植で救命可能と判断した。20XX年11月に父親右下葉を右胸腔内に移植した。人工心肺は一旦離脱し得たが、縦隔の可動性が予想外に乏しく、移植肺葉が右胸腔内に入りきらず無機能肺となった。救命的に1か月後、母親左下葉を左胸腔内に移植したが状態改善せず、更に頻回の胸腔内血腫除去術が必要であり、移植4か月後に術後からの ECMO離脱できないまま永眠された。今回の症例は、胸腔内癒着は強くなかったが、縦隔の可動性低下が予測以上であった。今後増加する可能性がある心疾患合併肺移植の適応基準について更なる検討や基準が必要であると考えられた。

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究1

ポスターセッション (P59)

心血管発生・基礎研究1

座長:

横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P59-01~P59-05

[P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果

○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化

○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2} (1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋 生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-01] 神経堤細胞による冠動脈形成への寄与とレチノイン酸シグナルの早期効果

○瀬谷 大貴¹, 富田 幸子^{1,2}, 丸山 和晃¹, 内島 泰信¹, 栗原 由紀子¹, 栗原 裕基¹ (1.東京大学大学院医学系研究科 代謝生理化学分野, 2.ヤマザキ学園大学 動物看護学部)

Keywords: レチノイン酸、神経堤細胞、冠動脈

Background. Retinoic acid (RA) is an important morphogen involved in cardiac development, as evidenced by the fact that a lack or excess of RA during embryonic development causes severe cardiac and great vessel anomalies. In preliminary experiments, we encountered dilatation of a coronary artery branch in the interventricular septum of RA-treated mouse embryos. The aim of the present study was to clarify the morphogenesis of the coronary artery in the RA-treated embryos destined to develop anomalies.

Methods and Results. We first examined RA-treated embryonic hearts by means of ink injection and histology. Treatment of pregnant female mice with all-trans RA at the early embryonic stage (E8.5) caused abnormalities in coronary orifice formation and branching as well as septal branch dilatation. These coronary abnormalities were reminiscent of coronary artery anomalies appeared in preotic neural crest (NC)-ablated chick embryos and Endothelin-1/endothelin receptor type-A KO mice, as previously reported, indicating the effect of RA on preotic NC cells (NCCs) migrating into the heart. To examine the distribution of NCCs, we performed lineage tracing experiments using *Wnt1-Cre/R26R-lacZ* mice, which demonstrated that Cre-labeled NCCs migrated into the outflow and ventricular wall were decreased and, instead, NCCs clustered between the pharyngeal arch arteries and anterior visceral endoderm in the RA-treated embryos.

Conclusions. We previously reported that NCCs from the preotic region migrate into the heart and differentiate into coronary artery smooth muscle cells. Taken together, the present results indicate that this preotic NCC population is sensitive to RA at early migrating stages, causing NC-defective coronary malformations.

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-02] シルクフィブロインを基盤とした生分解性を有する心臓血管修復用パッチ材の開発 (第3報)

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門)

Keywords: シルクフィブロイン、ポリエチレンカーボネート、人工パッチ

【背景・目的】小児心臓血管外科領域で使用する身体の伸長に応じて成長可能な手術用パッチの新規作成を目的に、シルクフィブロイン (SF) を基盤材料とした開発を行っている。これまで PTFEパッチに匹敵する物性の確保のため、SFに配合可能な合成高分子としてポリウレタンを選択し報告してきた。PTFEと同等の物性を持つ一方、埋植後のパッチの炎症性変化と分解性の問題から、ポリエチレンカーボネート (PEC) 配合に変更した。このSF/PECパッチの特徴を報告する。【方法】家蚕から精練により得たSFとPECを混合した溶液をエレクトロスピニング法で射出し、厚さ0.2~0.3mmのマイクロファイバー不織布パッチを作成、各種物性を評価した。ビーグル犬の下大静脈に本パッチを埋植し、一定期間後(1、3、6、12ヶ月)に犠牲死させ、パッチ埋植部を肉眼的及び組

組織的に評価した。【結果】物性評価：PECの添加でSFの破断強度と伸展性は濃度依存的に改善した。透水試験はPTFEと同等であった。PTFE埋植時の著しい針孔出血はSF/PECでは生じなかった。摘出標本の評価：肉眼的-血液接触面は自己静脈に連続して平滑で、血管に狭窄は無かった。組織学的-血管側内膜の組織形成は良好。パッチに石灰化はなく、崩壊を示唆する断片化がみられた。一方パッチは肉芽組織でつまれ、排除される傾向にあった。【考察・結語】SF/PEC複合化エレクトロスピニングパッチによる自己組織再生誘導は良好であった。一方でパッチの消褪と炎症惹起には課題が残っており、配合ポリマー種を変更し最適化を図っている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-03] フィーダーフリー条件下で培養した疾患 iPS細胞を用いた心筋細胞分化の検討

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子², 中西 敏雄¹, 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック)

Keywords: iPS、心筋細胞、疾患

【背景】我々は、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を採取し、不死化 B細胞からなる4300株の細胞株を凍結保存後、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。心疾患の病態解析や治療薬スクリーニングのために、これら細胞株を iPS細胞経由で心筋細胞に誘導分化させ、疾患モデルを作成することが望まれる。しかし、個々の患者の iPS細胞から疾患モデルを安定して作成することはいまだ困難である。従来、iPS細胞の継代培養にはマウス由来のフィーダー細胞と共培養する方法を用いてきた。しかし培養液にはできるだけ異種成分の混入を減らすことが望ましい。最近、高い細胞増殖率をもつフィーダーフリー (FF) 培地を用いて FF継代培養することが可能になった。【目的】FF培養した iPS細胞から心筋細胞の分化誘導法を確立し、その機能を検出すること。【方法】単細胞に解離した iPS細胞を StemFit AK02N 培地を用いて FF培養した。iPS細胞のコロニーの形状を観察し、アルカリフォスファターゼ活性染色や多分化能マーカー (Oct4, TRA-1-60, SSEA4, nanog) の発現を免疫染色により検討した。BMP4/Activin Aなどを用いて心筋細胞へ分化誘導した。【結果・考察】StemFit を用いた FF培養の iPS細胞は、1週間でおよそ100倍に増えた。細胞はアルカリフォスファターゼ活性を示し、多分化能マーカーを発現していた。iPS細胞を単細胞とし、StemPro34培地で一夜浮遊培養すると細胞塊を形成し、心筋細胞分化誘導開始後7-10日で拍動する心筋細胞を得た。得られた拍動細胞には、安定した周期的な Ca^{2+} トランジエントが観察された。MED64システムにより細胞膜電位の薬剤への反応を健常と疾患由来の誘導心筋細胞を用いて観察できた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-04] 出生前後のタンパク質摂取制限による成体マウス心筋構成細胞の変化

○下山 伸哉^{1,3}, HENNIG MARIA², EWALD DOMINIK², JUX CHRISTIAN¹, DRENCKHAHN JOERG-DETLEF^{1,2}

(1.ミュンスター大学病院 小児循環器科, 2.Max-Delbrueck-Center for Molecular Medicine, 3.群馬県立小児医療センター)

Keywords: 子宮内胎児発育遅延、心筋細胞、タンパク制限

【目的】妊娠中母体マウスのタンパク制限食による子宮内胎児発育遅延(IUGR)モデルは仔マウスの心臓の低形成を引き起こすが、出生後仔マウスはタンパク制限を解除することで成体までには心臓の大きさは正常化し、心血管疾患の発症リスクを増大させることが示唆されている。今回、出生後もタンパク制限を継続することで心臓の

発達にあたる影響を病理学的変化も含め評価した。【方法】妊娠期間中は母体マウスに通常タンパク食（21%）を与え、出生後も仔マウスに通常タンパク食を与え生後10週まで飼育された群を S群(n=6)、同様に妊娠期間中から生後10週まで継続してタンパク制限食（8%）を継続された群を L群(n=6)とした。生後10週時点の成体マウスの心臓のパラフィン切片上で免疫蛍光染色を行い Cardiomyocyte(CM)と non-CM数のカウント、CMの長軸長、短軸断面積の測定を行い CM容積を算出、最終的に演算による CM数の算出を行った。【結果】体重、心重量、CM数(S vs L; $4042 \pm 371/\text{mm}^2$ vs $4842 \pm 1141/\text{mm}^2$)は両群で有意差を認めなかったが、Non-CM数はL群が優位に増加を認めた (S vs L; $1880 \pm 146/\text{mm}^2$ vs $2523 \pm 467/\text{mm}^2$; $P < 0.05$)。また non-CM/CMはL群が高値であった ($P < 0.05$)。また細胞間質の線維化比率およびCMの長軸長は両群で有意差は認めなかったが、短軸断面積はL群で低値を示した(S vs L; $286.0 \pm 26.2 \mu\text{m}^2$ vs $213.8 \pm 13.0 \mu\text{m}^2$; $P < 0.05$)。CMの体積もL群で低値を認めたが ($P < 0.05$)、CM容積やLV重量から算出したCM数は両群間に有意差は認めなかった(S vs L; $3.77 \times 10^6 \pm 6.0 \times 10^5$ vs $4.12 \times 10^6 \pm 1.6 \times 10^5$)。【結論】出生前および出生後のタンパク制限は心筋組織の恒常性の変化を引き起こし成体マウスの心臓のCM容積の減少をもたらしたが、non-CMの代償的増加により心臓のサイズは代償されていた。これらの変化が心血管病変の発症リスクに関連するかは今後の検討が必要と思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P59-05] 単心室循環の血行動態に着目した経静脈的細胞投与による心筋再生医療の新たな可能性

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 石神 修大¹, 平井 健太², 高橋 生³, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹, 王 英正⁴ (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器科, 4.岡山大学病院 新医療研究開発センター)

Keywords: 心筋幹細胞、単心室、ラット

【背景】我々は単心室症に対する心筋幹細胞 cardiosphere-derived cell (CDC)の経冠動脈投与による心不全治療の効果を報告したが、経冠動脈投与はカテーテル操作を必要とするためより低侵襲な投与法の開発が望まれる。正常解剖ではCDCを経静脈投与すると肺で幹細胞が捕捉されるため十分に心筋へ生着しないと考えられているが、静脈血が左心系に直接流入する単心室症のような血行動態であれば、投与した細胞が肺で捕捉されることなく直接冠動脈に流入すると予想される。経静脈投与で心筋へのCDC生着が得られればより低侵襲に治療を行うことができ、反復投与も容易なため治療効果の増幅も期待できる。【目的】単心室循環におけるCDC経静脈投与後のCDCの心筋分布を検討すること。【方法】正常ラットに心房中隔欠損および心室中隔欠損を作製し、三尖弁直上で右心房を縫縮閉鎖することで、単心室循環を確立した。単心室モデルおよび正常ラットに1200万個/kgの鉄標識したCDCを上大静脈から投与し、10分後に心臓を摘出しホルマリンに浸漬した状態でex-vivo MRIを施行した。心臓を基部から心尖部まで8スライスに分けて撮影し、T1強調画像の低信号領域で鉄標識CDCの分布を評価した。さらに単心室モデルで血液ガス検査から肺体血流比を推定し、CDC分布量を比較した。MRI撮影後に標本を鉄染色し、鉄標識CDCの心筋への分布を確認した。【結果】正常ラットではMRIで低信号領域を全く認めなかったが、単心室モデルではすべての断面で低信号領域を認めた ($P < 0.01$)。さらに鉄染色による観察から、MRIでの低信号領域は鉄標識CDCであることが確認できた。肺体血流比による分布の検討では、 $Q_p/Q_s \leq 1.0$ の群では低信号領域は心筋断面の面積の総和に対し平均12.5%であったのに対し、 $Q_p/Q_s > 1.0$ の群では5.7%であった ($P < 0.01$)。【結論】静脈血が直接左心系へ流入する単心室循環の場合、CDCの経静脈的投与による治療の可能性が示唆された。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管2

ポスターセッション (P62)

川崎病・冠動脈・血管2

座長:

土井 拓 (天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P62-01~P62-05

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した 16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一²,
渡辺 健^{1,2} (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓セ
ンター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こ
ども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀
樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口県済生会下関総
合病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

○白水 優光¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平¹, 長友 雄作¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小
児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-01] 心筋シンチグラムで左室前壁の血流低下を認め微小血管狭心症と判断した16歳女児例

○宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 緒方 瑛人¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 佐々木 健一², 渡辺 健^{1,2}
(1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.田附興風会 医学研究所 北野病院 心臓センター)

Keywords: 微小血管狭心症、冠動脈、虚血

(緒言)微小血管狭心症は表在冠動脈に器質的狭窄や攣縮を伴うことなく、微小血管レベルの循環障害に起因する狭心症であり、中高年の女性に好発する。検査で典型的な虚血所見が得られない場合が多く非常に診断が困難で、また確立した治療法がなく難治性である。生命予後は良好とされていたが、胸痛や検査などによる QOL の低下が問題であり、また近年生命予後自体も楽観視できないとする報告もある。(症例)16歳女児。特記すべき既往歴なし。高校で陸上部に入部し、練習中に胸痛が出現するようになった。胸痛は発症すると軽快するまでに時間を要した。学校検診で軽度の ST 低下を指摘され当科に紹介となった。(検査所見)トレッドミル負荷心電図で胸痛出現したが、2、3、aVF に軽度の up-sloping な ST 低下を認めるのみで非特異的変化であった。造影 CT で冠動脈に明らかな異常なし。201TI 運動負荷心筋シンチグラフィーでも胸痛出現し、運動時、安静時ともに左室前壁に血流低下を認めた。123I-BMIPP 心筋シンチグラフィーでも同部に欠損を認めた。冠動脈造影で器質的狭窄は認めず、エルゴノビン負荷試験では LAD で一時的に flow delay があり、一過性に V2-4 で ST 上昇を認めたが LAD の攣縮は確認できず、flow delay と ST 変化も自然に改善した。胸痛は flow delay 出現時に発症し、delay が改善した後も持続した。(経過)微小血管狭心症と判断し、アテノロール 50mg 分1内服で治療開始した。治療開始後は胸痛の持続時間は短縮されたが、冬季になり胸痛の頻度が増加してきたため治療開始後3ヶ月で201TI運動負荷心筋シンチグラフィーを再検したところ血流低下の範囲が若干拡大していた。このため治療薬の追加・変更を考慮している。(結語)小児期発症の微小血管狭心症は稀であり、診断までの経緯と治療経過について報告した。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-02] 感染性心内膜炎罹患後に発症した上行大動脈瘤の一例

○桜井 研三, 高橋 一浩, 竹蓋 清高, 差波 新, 鍋嶋 泰典, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: 上行大動脈瘤、大動脈弁狭窄症、感染性心内膜炎

【背景】先天性心疾患の手術成績の向上による生存率の上昇、カテーテルデバイスの留置や生体材料/人工材料使用頻度の増加に伴い感染性心内膜炎の報告は増加傾向にある。今回先天性大動脈弁狭窄症に合併した巨大感染性大動脈瘤の一例を経験したので報告する。【症例】10歳の男児。先天性大動脈弁狭窄症(二尖弁)で、他院で経皮的な大動脈弁拡張術を施行され当院外来通院中。大動脈弁狭窄症は圧較差が40mmHgであった。9歳で連鎖球菌による大動脈弁の感染性心内膜炎で抗菌薬治療を施行され退院となったが、治療終了後1ヶ月の心エコーで上行大動脈瘤を認めた。CTを施行すると、動脈瘤の大きさは24×18mmで STJ から7mm頭側の上行大動脈に瘤との交通を認め、その部分は大動脈弁狭窄によるジェットを direct に受ける場所であった。破裂の可能性もあるため入院7日目に上行大動脈置換術(J graft 18mm)を施行した。術中所見では、瘤と大動脈との交通部位にカリフラワー状の内膜変性を認め、その切除検体からはグラム陽性球菌が検出され、後日 MSSA と判明した。術後は感染性心内膜炎に準じた抗菌療法を行い、経過は良好である。【考察】背景に大動脈弁狭窄症があり、長期間に及ぶジェット血流によって内膜への障害を来とし、瘤形成を引き起こしたと考えられる。今回の診断に至ったきっかけは心エコー検査であり、感染性心内膜炎治療後やジェット血流を有する血行動態の場合には、瘤形成の可能性があることも念頭に置く必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-03] 冠動静脈瘻(CAF)を伴った単一冠動脈の2例

○平海 良美, 谷口 由記, 福田 旭伸, 祖父江 俊樹, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

Keywords: 冠動静脈瘻、単冠動脈、虚血性心疾患

【目的】単冠動脈に合併した CAF の症例は非常に少ない。今回、我々は左単冠動脈が右心室に瘻孔を開口し CAF を形成していた2例を経験したので報告する。【症例1】1994 年出生の男児。3 歳 4 か月時、感冒にて近医受診時に心雑音指摘され小児循環器専門施設受診し左冠動脈の拡張と CAF を指摘された。4 歳時に当院受診し、6 歳時に心臓カテーテル検査(心カテ)を施行された。LAD から右心室へ瘻孔開口し左単冠動脈冠動静脈瘻と診断された。心機能は正常であった。心筋シンチ、負荷心電図で異常認めず経過観察となった。9 歳 3 ヶ月時、再度心カテ施行。LVEDV142% of Normal, EF49% と心拡大と心機能低下を認めたため手術治療の方針となった。右心室壁に瘤を伴った冠動脈右室瘻があり、流入血管を結紮、瘤から右心室への流入孔は右室外壁より縫合結紮した。術後、運動制限していたがトレッドミル運動負荷検査、心筋シンチで異常ないことを確認し解除。【症例2】2014 年出生の女児。4 か月健診で心雑音を指摘されていたが、機能的雑音といわれていた。1 歳 2 か月時近医受診時に再度心雑音指摘され、近医にて心エコー施行。CAF が疑われたため当院紹介受診。1 歳 11 ヶ月時心カテ施行。LMT の起始部と LCX 拡大し、CAF を形成し RVOT へ流入していた。RCA は確認できず左単冠動脈 CAF と診断した。心電図異常はなかった。LVEDV118% of Normal, EF68% であった。後日施行したホルター心電図で totalHB191328, meanHR137 で hyperdynamic wall motion となっている可能性もあり、早期の手術介入の方針となった。【考察】小児期 CAF は、無症状のことが多く治療方針は一定でない。今回我々の症例は、単冠動脈の CAF で心カテで心拡大、心機能低下を示していたり、ホルター心電図より虚血の進行が懸念されたため手術介入の方針となった。治療方針の決定は迷うところであるが、種々の検査を組み合わせることで虚血変化の疑いや心不全徴候があれば手術を検討すべきと考えられる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-04] 当院で経験した経過の異なる冠動脈瘻の2例

○大西 佑治¹, 石川 雄一¹, 阪田 健介² (1. 山口県済生会下関総合病院 小児科, 2. 山口県済生会下関総合病院 心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈瘻、心不全、抗血栓療法

【緒言】冠動脈瘻は冠動脈が心室や心房・大血管腔に接合する異常であり、頻度は全人口の0.002-0.8%, 全ての心奇形の0.2~0.4%にあたる。当施設で経過の異なる冠動脈瘻の2例を経験した。【症例】症例1) 2歳10か月男児, 在胎40週, 2520g, 新生児期特に問題なし。1か月検診時に心雑音を認めたため当院心臓外来を受診した。胸部エコーで左冠動脈起始部に2.9mmの拡張, 末端の右肺動脈への流入を認めた。これまで症状を認めず, 左冠動脈の急激な拡大傾向も認めないため無加療で経過観察を継続している。症例2) 1歳4か月男児, 在胎38週6日, 3101gで出生し, 出生当日に心雑音を認めたため NICU に入院した。チアノーゼは認めず, 左第2肋間外側に Levine3/6 の systolic murmur を聴取した。胸部エコーで左冠動脈起始部4.5mm、前下行枝4.4mmと拡大を認め, 造影 CT で左冠動脈と右室の交通を認め左冠動脈右室瘻と診断した。出生直後は症状を認めなかったが, 生後6日目より心不全症状を認めたため, フロセミド・アルダクトンの内服を開始し NICU を退院した。しかし退院後に体重増加不良を認めたため, 生後3か月に冠動脈瘻閉鎖術を施行した。術後経過は良好であるが, 血栓予防としてアスピリンとワーファリンの内服を現在も継続している。【考察】大半の冠動脈瘻の症例は幼少期無症候であり偶発的に発見されることが

多い。当科で経験した2例はいずれも心雑音を契機に発見されたが、症例1)はシャント量も少なく症状も認めないため経過観察のみでフォローしている一方で、症例2)には豊富なシャント血流により肺高血圧、心不全症状を認めたため、乳児期に外科的な加療を必要とし、現在も抗血栓療法を継続している。冠動脈瘻は瘻血管の起始部位および開口部位には様々なタイプが存在し、また他の合併奇形も認めるため、症例ごとの治療検討が不可欠である。また術後に拡大瘻血管の血栓化、狭窄に対するフォローが必要となる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P62-05] Coronary sinus orifice atresia(CSOA)の2例

○白水 優光¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平¹, 長友 雄作¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Coronary sinus orifice atresia、Marshall vein、LSVC

【背景】 Coronary sinus orifice atresia(CSOA)は稀な疾患であるが、その合併心奇形については孤発例も含め多種の報告例がみられる。CSOAにおいて、冠血流は LSVC(Marshall vein)から INV、または Thebesian veinを介して右房に流入する。その診断は難しく、術中所見や剖検での発見例もある。今回、異なる経過を辿った CSOAの2例を経験したので報告する。【症例1】1歳男児、TALLaに対し生後1か月時に Lt BT shunt術を施行。術直後に Restrictive PFOのため緊急 BASを要した。生後4か月時に ASD狭小化のため ASD creationを施行。その際 CSは視認されたが、異常は指摘されなかった。1歳時、Glenn術前の心臓カテーテル検査で Marshall veinを造影したところ逆行性であり、CS開口部からの造影で CSOAと診断した。VV collateralとして Marshall veinを塞栓すれば冠還流が障害され、そのまま Glenn吻合を行えば冠静脈圧の上昇による心筋虚血が危惧された。このため、Glenn術時に CS開口部を開放した上で Marshall vein ligationを施行した。【症例2】5歳男児、D-TGAI. CA(1;LCx, 2;R). に対し術前に大動脈造影をしたが、CSOAの診断には至らなかった。日齢10に Jatene手術(Lecompte)を施行したが、周術期の冠血流は問題なく順調な経過であった。術後5年目、遠隔期評価の冠動脈造影にて CS→LSVC→INVの血流を認め、CSOAの診断に至った。心筋虚血の兆候を認めず、経過観察を継続している。【考察】 CSOAは特に単心室例においては Glenn手術前に診断することが重要である。大動脈造影での後期像をよく観察することが重要である。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管4

ポスターセッション (P64)

川崎病・冠動脈・血管4

座長:

岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 第一小児科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P64-01~P64-06

[P64-01] γ -グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P64-06] 川崎病ローリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-01] γ -グロブリン大量療法を施行しなかった川崎病症例の検討

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病、IVIG、NSAIDs

【目的】川崎病急性期治療に γ -グロブリン大量療法 (IVIG) を要しなかった症例の特徴を明らかにし、今後の治療方法の選択について検討する。【対象・方法】2006年1月～2015年12月、当院で川崎病と診断した122症例 (男児69例女児53例、年齢0.3～11.5歳：中央値2.4歳) を、非ステロイド性抗炎症性薬 (NSAIDs) 単独群 (N群) 11例と IVIG併用群 (I群) 111例に分け、後方視的に検討を行った。【結果】性比 (男/女) は N群：I群で、3/8：66/45と有意に N群で女児が多かった。主要項目数・CRP・体温・在院日数については、(平均 $\pm$ SD) 4.5 $\pm$ 1.1：5.3 $\pm$ 0.8項目、4.4 $\pm$ 3.5：8.6 $\pm$ 5.4 mg/dL、38.5 $\pm$ 0.6：39.5 $\pm$ 0.7 $^{\circ}$ C、6.0 $\pm$ 1.9：8.5 $\pm$ 3.1日と、N群で有意に低かった。年齢・原田のスコア・NSAIDs 内服開始日では有意差を認めなかった。なお、I群のみ3例に急性期以後の冠動脈瘤形成を認めた。【考察】N群は全体の9%と、第23回川崎病全国調査での IVIG未施行例7.4%との報告とほぼ合致していた。N群においては、不全例4例 (36%) が含まれ、主要項目数・CRP・体温・在院日数が有意に低値だったことから、より炎症反応が軽度であったと考えられる。両群での原田のスコアの有意差を認めず、NSAIDs開始時期に差はなかったことから、実際には、急性期病変の炎症反応の程度や NSAIDs投与のみで臨床症状が軽減するか、によって IVIG投与を行わない判断がなされていたものと考えられた。N群での発症はみられなかったが、軽症例での冠動脈瘤形成の報告もあることから、IVIGを施行しない判断は慎重に行い、経時的に心エコーでの冠動脈変化を観察することが必須と考えられた。【結論】IVIG投与を施行せず治癒した症例は、臨床的軽症例が多かった。投与に関する判断は、臨床症状や NSAIDs反応性など総合的にを行い、慎重になされるべきである。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-02] 川崎病免疫グロブリン療法における単回投与変法の検討

○佐藤 啓, 佐藤 工 (弘前病院 小児科)

Keywords: 川崎病、IVIG、単回投与変法

【背景・目的】川崎病における免疫グロブリン療法 (IVIG) の投与方法は、2g/kg/日の単回投与法が近年の主流である。当院では最近まで、製剤使用量の減少および容量負荷の軽減を目的に、1g/kg/日を1日または2日連続投与による単回投与変法を主に実施してきた。当院で実施した IVIG単回投与変法の成績を後方視的に検討した。【方法】対象は2009年1月から2015年10月に発症し、当科に入院した川崎病症例83例 (再発5例を含む79人)。IVIGの実施状況、IVIGへの反応性、小林らの IVIG不応予測スコア (不応スコア) を後方視的に検討した。【結果】74例 (89%) に IVIGを実施し、単回投与法が14例 (19%)、単回投与変法が60例 (81%)。単回投与変法のうち1g/kg/日 $\times$ 1日投与 (変法1g群) が29例 (48%)、1g/kg/日 $\times$ 2日投与 (変法2g群) が31例 (52%)。初回 IVIG有効例における、治療開始病日から解熱病日までの平均所要日数は、単回投与法群2.1日、変法1g群2.1日、変法2g群2.9日であり、有効例であっても変法2g群では解熱が遅れていた ($P < 0.01$)。初回 IVIG不応例は9例 (12%) で全て変法2g群であった。単回投与変法を実施した60例において不応スコア5点未満は39例であり、25例 (64%) が変法1g群であった。不応スコア5点以上は21例であり、変法1g群は4例 (19%) と不応スコア5点未満に比べ少なく ($P < 0.01$)、9例 (43%) が不応例であった。【考察・結論】不応スコア5点未満を対象に単回投与変法を実施すると過半の症例が1g/kgで解熱すると予想し得る。ただし計2g/kgを要する場合は解熱病日が遅れるため、治療開始病日が遅い症例には適さないと思われる。不応スコア5点未満かつ早い治療開始病日 (6病日以前) の症例の場合、単回投与変法は血液製剤使用量の減量という点において有用な選択枝であると思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-03] 京都地区におけるステロイド初期併用療法の効果検証

○池田 和幸¹, 八幡 倫代¹, 岡本 亜希子¹, 鈴木 千夏¹, 吉岡 綾子¹, 朽津 有紀¹, 久保 慎吾^{1,2}, 河井 容子^{1,3}, 中川 由美^{1,4}, 小澤 誠一郎^{1,5}, 濱岡 建城¹ (1.京都府立医科大学 大学院医学研究科 小児循環器・腎臓学, 2.京都山城総合医療センター 小児科, 3.福知山市民病院 小児科, 4.田辺中央病院 小児科, 5.京都第一赤十字病院 小児科)

Keywords: ステロイド初期併用療法、RAISE不応例、冠動脈予後

【背景】重症川崎病患者に対する初期治療としての IVIG+PSL併用療法は IVIG単独治療と比較し冠動脈病変形成予防に優れていると報告され、各病院の判断で RAISEプロトコルを導入している。今回我々は、京都地区関連病院における IVIG+PSL初期併用療法の効果検証を行った。【対象】関連4病院において2012年以降(1病院は2014年以降)、加療した川崎病236症例を対象とし、RAISE不応例の発生数、冠動脈予後、RAISE不応例の臨床経過について検証した。RAISE不応例は冠動脈後遺症を併発した症例(CAL例)とした。【結果】RAISE適応症例は28.1%であり、RAISE不応例は6例だった。冠動脈予後の内訳は巨大瘤1例、中等瘤3例、小瘤2例であり、全症例中のCAL合併率は2.9%だった。(症例1)11カ月女児、群馬スコア6点。4病日からPSL+IVIG開始。6病日に解熱し冠動脈病変なく11病日PSL内服へ変更。12病日にCRP 2.81mg/dlと再上昇し、PSL ivを再開。16病日、LMT 4.5mmの拡張あり、18病日シクロスポリン A(CyA)div開始。21病日、LCA分岐部に8.7mmの巨大瘤を形成し、その後12.9mmへ拡張した。(症例2)2歳5カ月女児、群馬スコア8点。4病日からPSL+IVIG開始し翌日解熱。10病日、CRP 2.54mg/dlでありPSL内服へ変更。14病日、LCA分岐部3.5mmと拡張傾向あり、翌日よりCyA内服開始しPSLを速やかに漸減中止。17病日、同部位に4.5mmの拡張あり。(症例3)9カ月女児、群馬スコア6点。5病日からPSL+IVIG開始。翌日解熱し、10病日にPSL内服へ変更。14病日、LCA分岐部3.8mmへ拡張し、15病日にCRP 4.91mg/dlへ再上昇あり。翌日、CyA div開始しPSLを速やかに漸減中止。28病日、同部位に5.1mmの拡張が認められた。【考察】最終的IVIG無効率が3.6%という報告があり、本研究でも同様の割合でCAL合併例が確認された(2.9%)。CRP再上昇や陰性化遅延例で急速な冠動脈瘤の形成が認められた。冠動脈拡張時は速やかなPSL漸減中止も治療戦略の一つと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-04] 免疫グロブリン療法不応川崎病の異なったサブグループ

○中田 利正 (青森県立中央病院小児科)

Keywords: 川崎病、免疫グロブリン療法、追加治療

【背景および目的】川崎病急性期における追加治療の最適適応診断時期は確立されていない。初回単独 IVIGを受けた不応例に対する最適追加治療適応診断時期を探ることを目的として自験例の臨床所見を検討した。【方法】対象は2004年1月～2015年9月に当科で2g/kg/日の初回単独 IVIGを受けた144例のうち、IVIG終了後、24時間後に不応と診断された33例とし、後方視的に検討した。初回 IVIG不応に対し追加 IVIGを受けた11例を追加群(A群)、不応に対し追加治療を受けなかった22例を非追加群(N群)とした。【成績】33例の性比は男/女=17/16、発症年齢は、中央値2歳10カ月であった。冠動脈病変(CAL)はA群の1例にのみ合併した。A群とN群の比較では、A群は久留米スコアが有意に高く(中央値4 vs 2, P=0.023)、解熱病日が有意に遅かった(中央値11 vs 8, P=0.001)。また、A群は初回 IVIGから解熱までの期間(日)が有意に長かった(中央値6 vs 3, P<0.001)。N群では、初回 IVIGから3日後以降に解熱する症例が認められ、4～7日後の発熱持続例の頻度はA群に比較して有意に低値であった。3日後、4日後のA群 vs N群の発熱持続率は、各々、100% vs 77%(P=0.144)、100% vs 18%(P<0.001)であった。N群の全例が初回 IVIG開始日から6日後には解熱し、

CALを合併しなかった。初回 IVIG終了後、中央値3日後の A群 vs N群の検査所見において、N群の CRP、好中球数は有意に低値であり、血清アルブミンおよび Na値は有意に高値であった。【結論】初回単独 IVIG終了後24時間の時点で診断された不応例の2/3は、不応に対する追加治療を受けなくても、初回 IVIG開始日から6日後までに解熱し、CALを合併しなかった。追加治療を受けた残り1/3の症例と比較して、検査所見、発熱持続率は初回 IVIG開始日から3～4日後に有意差が認められ、この時期が追加治療適応診断に有用であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-05] 当院における infliximab投与症例7例の検討

○水野 将徳, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉絵, 後藤 建次郎, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病、infliximab、冠動脈瘤

【背景】 治療抵抗性の川崎病症例に対する infliximab(IFX)投与は有効性が報告されているが、症例の蓄積が不十分である。【目的】 当院において IFXを投与した川崎病症例7例の検討。【方法/結果】 2013年9月から2016年1月まで当院においてγ-globulin療法(IVIG)に抵抗性で IFXを投与した川崎病7例(再発例を含む延べ8例)を後方視的に検討した。患者背景は年齢 1-5(中央値2) 歳、体重 10.2-18.4 (中央値 12.4) kg、診断病日 3-5 (中央値4)、主要症状 5-6 (中央値 6)、初回 IVIG 3-5 (中央値4)病日、IFX投与病日 6-20 (中央値9)、小林スコア 4-10 (中央値7)、退院病日 14-59 (中央値 20)であった。First lineの治療は IVIGが4例(再発例含む)、IVIG + prednisoloneが4例であった。Second lineの治療は IVIGが3例、IVIG + prednisoloneが2例、IFXが3例。IFX使用例のうち2例は微熱が続き IVIG投与の至適時期が過ぎていたため、1例はご両親の希望で選択された。IFXは5 mg/kgを2時間で投与した。IFX投与後6例が24時間以内に解熱したが、2例はその後血漿交換まで施行し解熱した。この2例は IFX投与後も CRPが8mg/dl以上と高値であった。IFXによる重大な副作用は認めなかった。【結語】 IFX投与は治療抵抗性の川崎病症例において安全かつ有効であった。しかし IFX療法に対する治療抵抗例も少なからず存在する。症例を重ね治療抵抗例の臨床特性を明らかにする必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P64-06] 川崎病ローリスク症例に対する IVIG必要量

○吉兼 由佳子, 橋本 淳一 (福岡大学医学部 小児科)

Keywords: ガンマグロブリン、不応予測スコア、低リスク

【背景】川崎病初期治療としてのガンマグロブリン (IVIG) は8割以上が2g/kg単回投与されている(全国調査より)。しかし、必ずしも2g/kgまで必要としない場合もしばしば経験する。IVIG不応予測スコアで層別化して初期治療を行う現在、とくに低リスク症例に対し不要な血液製剤投与は避けたい。今回我々は、低リスク症例に対して IVIG 1g/kgより投与開始し、効果と安全性を検討した。【方法】2012年4月から2015年12月までに当科入院した川崎病症例201例のうち IVIG不応予測スコアが群馬、久留米、大阪の3つとも基準を満たさなかった118例(59%)を低リスク患者とし、そのうち IVIG療法を行わなかった7例を除外した111例を対象とした。1g/kgで治療を開始した80例(1g群)と IVIG2g/kg単回投与を行った31例(2g群)に分類し、臨床経過と追加治療の有無を分析した。【結果】1g群において、IVIG 1g/kgで治療を終えた症例は48例(60%)であった。翌日も1g/kg投与を行った症例が23例(29%)、3日目以降にもう1g/kg必要だった症例が9例(11%)であった。8例(10%)で追加治療を要した。IVIG 2g/kg以上要しても退院病日は平均13.5病日で、2g群と同等であった。両群とも冠動脈病変を残した症例はいなかった。【考察】川崎病入院患者の半数以上が低リスク患者であり、そのうちの半数以上は IVIG 1g/kgで十分であった。IVIG計2g/kg、さらには追加治療を必要とした症例においても有症期間に影響はなく、また冠動脈病変も残さず、安全に1g/kgからの初期治療が可能

と思われた。

ポスターセッション | その他2

ポスターセッション (P69)

その他2

座長:

高橋 邦彦 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P69-01~P69-05

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ~先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について~

○岡田 清吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 松原 真祐子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女児例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-01] 運動能低下と意識消失発作を主訴に cardiacMRIで診断された心臓粘液腫の12歳女児の一例

○佐々木 宏太¹, 宮本 尚幸¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 菅 仁美¹, 帆足 孝也², 津田 悦子², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター)

Keywords: 心臓腫瘍、粘液腫、cardiac MRI

【緒言】心臓腫瘍は非常に稀な疾患で、剖検例の調査から発生頻度は0.0017-0.28%とされる。組織型により予後や治療法が異なり、各々の組織型の発生頻度も成人と小児で異なる。【症例】12歳女児。7月からテニス部の練習についていけなくなり、登下校途中で動けなくなることがあった。9月にはランニング直後に意識消失発作を認め、近医で胸骨左縁下部に収縮期雑音を指摘され当科に紹介となった。【入院後経過】心エコーで左房内に47mm×29mmの有茎性腫瘍あり、拡張期に腫瘍が僧帽弁を一部超えて心室内にせり出し、中等度の僧帽弁狭窄、僧帽弁逆流、軽度の肺高血圧を認めた。血液検査では、CRP0.34mg/dLと軽度の炎症反応上昇とDダイマー6.8μg/mL、FDP15.4μg/mLと線溶系亢進を認めた。cardiac MRIで左房を主座に中隔下部から僧帽弁前尖付近を基部とする腫瘍を認め、T2WI高信号、T1WI等信号を呈し、造影で増強効果を認めた。以上の所見から粘液腫を疑った。なお、造影CTで栄養血管は同定できなかった。また、CEA、αフェトプロテイン、NSE、Tkといった腫瘍マーカーは陰性で悪性腫瘍を疑う所見を認めなかったため、FDG-PET/CTは施行しなかった。意識消失発作の鑑別のため、頭部MRI、脳波、ホルター心電図を施行したが、異常所見は認めなかった。入院後、睡眠時低酸素血症や迷走神経反射様エピソードを繰り返し、左室流入障害の増悪が疑われたため、国立循環器病研究センターで準緊急に腫瘍摘出術を施行され、粘液腫と確定診断された。【考察】小児の心臓腫瘍は横紋筋腫が最も多い。粘液腫は成人の心臓腫瘍で最多の組織型だが、小児では稀と言われている。粘液腫は良性腫瘍だが脳梗塞や不整脈のリスクがあり、本症例のような巨大な腫瘍の場合は速やかに診断し治療することが肝要である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-02] 先天性左室憩室の2例

○玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学教室)

Keywords: 先天性心室憩室、先天性心室瘤、心臓超音波検査

【緒言】先天性心室憩室は、稀(1/200,000)な原因不明の疾患である。無症候性が多く、偶然みつかると多いが、心不全、不整脈、破裂、血栓などの合併症があり、突然死する例もある。他疾患で経過観察中に発見された先天性左室憩室と考えられる2例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。【症例】症例1は8歳女児。1か月健診で心雑音を指摘され、当院紹介となり、卵円孔開存症の診断でフォローされた。1歳頃から、心臓超音波検査でLVDd 38mm(143%)と左室拡大を認め、LVEF 57%と軽度の低下が認められた。5歳時の心臓超音波検査で左室心尖部が緻密化障害を伴っている様に観察され、8歳時に心尖部に瘤状形態を認め、左室拡大傾向もあり、精査目的に入院した。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査から心尖部に収縮のある多房性の憩室を認めた。LVEDP14mmHgであり、レニン、アルドステロンの上昇を認め、ACE阻害薬を開始した。症例2は2歳女児。出生時に呻吟、多呼吸を認め、新生児一過性多呼吸と診断された。その際、心臓超音波検査で左室拡大と左室弁下組織の異常を指摘され、2ヵ月齢時に当院紹介となった。心臓超音波検査でLVDd 29mm(136%)、LVEF 67%であった。経過中、LVEFの低下を認め、2歳時に精査入院した。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査から下後壁の領域に一部、無収縮だが、全体的に収縮のよい憩室を認めた。無治療で経過観察中である。【考察】本症例では、感染、冠動脈疾患などは、臨床経過、検査等から否定的であり、先天性心室憩室が考えられた。先天性心室瘤である場合、予後が悪くなるため鑑別が重要である。憩室の発症部位・形態・収縮様式などである程度の推測が可能であるが、確定診断には、病理組織診断が必要となる。稀な疾患であるため、治療方針が

確立されておらず、定期的に慎重な経過観察を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-03] 左肺動脈左腕頭動脈起始の早産児の一例

○新津 麻子¹, 金 基成¹, 吉井 公浩¹, 稲垣 佳典¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: hemitruncus, AOLPA, PTA

【はじめに】一側肺動脈大動脈起始 (AOPA) は hemitruncus と呼ばれる稀な疾患で、早産児の報告は非常に少ない。AORPA が広く知られているように、右肺動脈上行大動脈起始が最も多い。今回我々は、早産低出生体重児で、左肺動脈が左腕頭動脈より起始する遠位型の稀な1例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。【症例】在胎33週1日、母体要因で緊急帝王切開にて出生。出生体重2023g、Apgar score 7/8。呼吸障害あり、軽症RDSの診断でSiPAP管理されていた。日齢4の心エコーで左肺動脈と主肺動脈の連続性を確認できず、当院転院搬送。心エコーにて左肺動脈左腕頭動脈起始、心室中隔欠損、動脈管開存、右側大動脈弓、肺高血圧と診断。左肺動脈の径は3mmであった。急速に心不全が進行したため、日齢5に緊急でMPA banding + LPA banding + PDA ligation 施行。日齢31にback transfer、日齢70で前医退院。日齢86で根治前の評価入院時に、左肺動脈近位部の高度狭窄を認めた。PVW造影にてLPA末梢の開存は良好であることを確認し、3か月でVSD closure + LPA plasty 施行した。術直後よりCT上左肺動脈の高度狭窄あり、5か月時に左肺動脈起始部狭窄に対してPTA施行。1歳1か月時に再度PTA追加で施行し、PHなく左肺動脈の良好な発育を確認した。【考察】早産児のon-pump手術は合併症のリスクが高く、2期的手術を選択した。遠位型のhemitruncusでは特に発生学的背景より狭窄を来すことがあり、術後もclose observationを行う必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-04] 心エコーで心房内隔壁をみとめた兄弟例 ～先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の発生学的共通性について～

○岡田 清吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次, 松原 真祐子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 左心耳、三心房心、発生

【はじめに】左心耳入口部狭窄 (left atrial appendage ostial stenosis) は一般的に左心耳結紮術後の後遺症として知られており、特発性はまれである。従来の報告はすべて成人例であり、他疾患の精査中に偶然経食道心エコー等で発見されることが多い。【症例】3か月男児。在胎40週5日に吸引分娩で仮死なく出生した。胎児不整脈の既往あり、生後3か月時に精査目的で近医を受診した。経胸壁心エコー (TTE) で左房内に乱流をみとめ、肺静脈狭窄の疑いで当科に紹介された。当科初診時発達および発育は正常であり、心雑音は聴取されなかった。TTEで左房内に2.9mmの膜様狭窄および同部位での乱流をみとめた (2.9m/s)。兄の兄が1歳時に三心房心 (Type I) の診断で心内修復術を施行されており、本症例も三心房心と暫定診断したが、胸部造影CTでは三心房心は否定的だった。更なる精査のため心臓カテーテル検査を施行したところ、左心耳造影で左心耳入口部の狭窄をみとめた。左心耳-左房間の圧較差は27mmHgであった。本症例は心臓手術や心筋炎などの既往がないこと、また生後3か月という早期乳児例であることを考慮し、特発性 (先天性) 左心耳入口部狭窄と診断した。本症例は出生後不整脈や血栓症などみとめられず、現在無投薬で経過観察中である。【考察】我々の検索した範囲では、本症例は先天性左心耳入口部狭窄の初の乳児例である。先天性左心耳入口部狭窄は以前から三心房心との発生学的異

同が議論されてきたが、いまだ結論は出ていない。今回わたしたちが経験した先天性左心耳入口部狭窄と三心房心の兄弟例は、両者の発生学的共通性を示唆する重要な症例であると考えた。また、本症例においてはその疾患概念を我々が認識していれば、診断目的の心臓カテーテル検査は不要であった。非常に希であるが重要な本疾患概念について、小児循環器科医は認識しておく必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P69-05] 門脈体循環シャント結紮術が奏功した重度肝内外門脈低形成の一女児例

○田口 周馬^{1,3}, 吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 豊田 直樹¹, 平田 拓也¹, 中田 朋宏², 池田 義², 平家 俊男¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 3.公立甲賀病院 小児科)

Keywords: 門脈体循環シャント、門脈低形成、肺高血圧

門脈体循環シャントは肝内外門脈低形成のために門脈から体静脈へのシャント血管が発達し、肺高血圧を含め様々な病態を引き起こす。肝内門脈未発達症例に対して肝移植が第一選択となるが、近年 未発達症例においてもシャント血管閉鎖試験で門脈圧が32mmHg未満であれば一次的、32mmHg以上であれば二次的シャント血管閉鎖を行なうことで肝内外門脈発達が促されるという報告が発表された。今回我々は肝内外門脈重度低形成症例に対してシャント結紮術を行い肝移植回避可能であった症例を経験した。症例は2歳女児。出生後、部分肺静脈還流異常、心房中隔欠損、下大静脈欠損、半奇静脈左上大静脈接合、門脈低形成、門脈体循環シャント、腸回転異常と診断。出生後から中等度肺高血圧が遷延したため部分肺静脈還流異常、心房中隔欠損に対して生後3ヶ月時に根治術施行。その後も肺高血圧は遷延し、また左右肺動静脈瘻中等度と低酸素血症（SpO₂ 70%台 (Room Air)）を認めたために門脈体循環シャント血管結紮術または肝移植の適応と考えた。シャント血管閉鎖試験では門脈圧が10から24.5mmHgと上昇した。当院では閉鎖試験後門脈圧が20mmHg以上であれば肝移植適応であったが、前述する報告を参考にシャント結紮術を行うこととした。術中門脈圧は結紮後10から24mmHgの上昇であり一次的結紮を行った。術後、浮腫や腹水など大きな合併症は認めず、術後4ヶ月時の造影CTでは肝内外門脈発達が著明で、エコーでも十分な門脈血流を認めた。また術後7ヶ月後のカテーテル検査で平均肺動脈圧は22mmHgとなり、術前の34mmHgから有意に低下、肺内シャントもほぼ消失した。本症例の経験から、肝内外門脈重度未発達症例においてもシャント結紮により十分な門脈発達が促され、肺高血圧を含めた合併症も劇的に改善する可能性が高いことが示された。

ポスターセッション | Heterotaxia・房室弁

ポスターセッション-外科治療03 (P72)

Heterotaxia・房室弁

座長:

小沼 武司 (三重大学付属病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P72-01~P72-07

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

○小西 章敦, 松尾 諭志, 佐藤 充, 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対して, 3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

○福場 遼平, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県立こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県立こども病院 循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P72-07] 単心室, 共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-01] 当院における PA/IVSの治療方針

○浅井 英嗣, 橘 剛, 松居 喜郎 (北海道大学医学部 循環器外科)

Keywords: PA/IVS、右室縫縮、手術成績

{はじめに}PA/IVSは右室形態や右室機能により BVRまたは UVRを目指すかで症例毎にその治療方針が異なる。当院では無理な BVRは行わず UVRでも心機能が低いとされる PA/IVSに対し、症例によっては右室縫縮術を加える事でより良い UVRを目指し治療してきたので報告する。{対象と方法}対象は2002年2月より2015年10月までに当科で手術介入した PA/IVSの21例(男児:11例、女児:10例)。術前三尖弁輪径(%N)、三尖弁逆流(none:0,trivial:1,mild:2,moderate:3,severe:4)、右室形態と術後 CVP,LVEF,LVEDP,LVFS,NYHA,BNPから治療方針の妥当性について後方視的に検討する。{結果}初回手術は SP Shunthが20例、Brock+SP shuntが1例で、手術死亡なく全例自宅退院となった。3例を BDG前評価目的の入院中に感染や採血に伴う侵襲で失っている。BDGに到達した18例中3例で TCPC待機中、15例で TCPC(EC)を施行した。最終手術からのフォロー期間は45±44ヶ月であった。術前三尖弁輪径は61±47%N(TV70%N以上の症例は6例、その内 TR moderate以上の合併は4例、RV tripartiteは4例、sinusoidal communicationは3例)、TR grade 1.2±1.3、tripartiteを持つ右室は7例、sinusoidal communicationの合併は14例、右室縫縮術を追加した症例は4例であった。術後1年以上経過してからの心臓カテーテル検査では CVP 11±2mmHg、LVEF 62±12%、LVEDP 6±2mmHg、FS 39±9%、BNP 38±34 pg/ml、NYHA 1.1±0.2であった。{考察・結語}PA/IVSに対する BVRと UVRの長期予後、遠隔期運動耐容能は文献上多数比較されているがその方針は controversialである。当科では無理な BVRは行わず積極的に UVRを選択しているが Fontan到達率、Fontan後の QOLともに良好であり治療方針は妥当であったと考えられる。文献的考察を加え報告する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-02] 肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 に対する治療戦略

○小西 章敦, 松尾 諭志, 佐藤 充, 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形、肺動脈閉鎖、Starnes手術

【目的】肺動脈閉鎖を伴う重症 Ebstein奇形 (Ebstein/PA)の治療戦略を検討する。【対象と方法】2008年7月～2014年12月に当科で手術介入を行った Ebstein/PA 4例を対象とし、その治療経過を後方視的に検証した。【結果】全例胎児診断あり。自然分娩は1例で、3例が帝王切開(うち1例は胎児水腫進行により緊急手術)。平均在胎期間39週2日。平均の生下時体重(BBW)2.9±0.6kg。4例中3例は平均生後2.3日で Starnes手術施行。1例は生後1ヶ月時に、人工心肺非使用下の rt. B-T shunt 及び右房・右房化右室縫縮術を先行させ、その1ヶ月後に Starnes手術を施行した。Starnes手術第1例目は、三尖弁閉鎖パッチに開けた径4mmの fenestrationが自然閉鎖し、著明に拡張した右室が左室を圧排し心不全を惹起したため、術後5ヶ月目に再 fenestration作製術を要した。この際、再閉鎖予防目的に、パッチに開けた fenestrationに ePTFEグラフト(4mm)を内挿した。以後の Starnes手術3例では本法を採用し、全例両方向性グレン手術(BDG)時点で開存が確認された。肺動脈の成長に関しては、新生児期に Starnes手術を施行した症例のうち、1例は追加手術なく BDGに到達。BBW2.5kg未満の2例は肺血管の発育が悪く、BDGまでに追加 B-T shunt もしくは shunt のサイズアップを各々2回ずつ施行した。B-T shuntを先行した症例(BBW3.3kg)は、術後1ヶ月時に PDA閉鎖に伴う左肺動脈の閉塞が判明。Starnes施行時に左肺動脈形成術を併施したものの、BDG時においても左肺動脈の成長が悪く、IPAS (BDG, lt.B-T shunt)を施行した。【結論】胎児診断からの適切な手術介入により、全例 BDGまたは IPASまで到達し得た。生下時低体重症例では Fontan手術に向けて、肺動脈の成長を促すために BDGまでに付加的な手術介入の必要が生じた。Fenestrationを目的とした graft内挿術は RV isolation後の再拡大を予防し得る有効な方法であることが示唆された。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-03] 出生前診断された高度共通房室弁逆流を伴う多脾症に対し て、3度の弁形成術を行い Fontan型手術まで到達した1例

○福場 遼平, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院)

Keywords: Heterotaxy、単心室、弁形成

【背景】 Heterotaxyの単心室治療における共通房室弁逆流 (CAVVR) は予後を大きく規定する。胎児期あるいは新生児期から逆流を指摘され、治療介入自体が問題となる症例も存在する。我々は胎児期に逆流を指摘されたが、3度の弁形成を経て Fontan循環まで到達した1例を経験したので報告する。【症例】 Polysplenia, SA, SRV, CAVV, DORV, BLSVC, AIVCの男児。28週時の胎児エコーで高度の CAVVRを認め、不良な生命予後が予測され、積極的な治療介入を行わない方針となった。在胎40週6日、他院にて経膈分娩で出生し Apgar scoreは8/8。出生後、高度弁逆流による心不全を呈したが (BNP=2076pg/mL, CTR=77%), 治療介入可能と判断し日齢3で当院に搬送、日齢6で肺動脈絞扼術施行。弁逆流は改善し術後1か月で退院。しかし弁逆流は再び増悪し4か月時に共通房室弁形成術 (CAVVP) (Edge-to-edgeによる二弁口化, Gore-Tex stripによる inter-annular bridge) を施行。術後に逆流は軽減したが、同一入院中に再増悪を認め、6か月時に Glenn stageに進んだ (TCPS)。軽度の弁逆流で退院したが、その後も逆流のコントロールに難渋し、1歳時に LVOTO解除と同時に2度目の CAVVP (小孔2か所を縫合閉鎖)、1.8歳時に f-TCPCと LtPVO解除と同時に3度目の CAVVP (弁尖の心膜補填, minor orificeの縫合閉鎖) を要した。術後、乳糜胸水の治療に難渋したが2か月で退院 (CVP=10mmHg, SpO2=97%)。4.4歳時のカテーテル検査では、有意な房室接合部調律の上、LtPVOの再進行と高い Fontan圧 (20mmHg) を認めた。4.7歳時に PMIと LtPVO解除を施行。この時には房室弁への介入は不要であった。最後の CAVVPから3年経過するが、1度の CAVVRでフォローされている。【結論】 本症例は、胎児期に高度の弁逆流のため、厳しい生命予後が予想されたが、頻回にわたる積極的な CAVVPを経て、TCPCに到達し、中期にわたって弁逆流を制御できている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-04] 生後3カ月以内に手術介入を要した Heterotaxy症候群の治療成績

○鈴木 憲治¹, 萩野 生男¹, 青木 満¹, 齋藤 友宏¹, 宝亀 亮悟¹, 高澤 晃利¹, 中島 弘道², 青墳 裕之² (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: Heterotaxy、単心室手術、二心室修復術

【目的】 Heterotaxy症候群は多種の心合併症を有するため、多くの症例では段階手術を経て二心室あるいは単心室修復に到達する。今回、生後3カ月以内に姑息術を施行した Heterotaxy症候群の手術成績と修復術までの経緯を検討した。【方法】 対象は、1990年8月から2016年6月までに出生した Heterotaxy症候群症例のうち、当院で生後3カ月以内に姑息術を施行した76例(Right isomerism(RI) 61例、Left isomerism(LI) 15例)。【結果】 初回手術時(平均年齢は24.4±17.3日、体重3.1±0.8kg)。RIにおいて単心室手術戦略(SVR) 29例、二心室修復戦略(BVR) 0例、選択待機 32例で、術式は PAB 35例、TAPVC repair 18例 (うち+PAB 7例、SPS 2例、RV-PA shunt 1例)、SPS 4例、RV-PA shunt 2例、bil.PAB 1例、UF + PAB 1例。LIにおいて SVR 6例、BVR 5例、選択待機 4例で、術式は PAB 5例、SPS 5例、Norwood手術 3例、bil.PAB 1例、RV-PA shunt 1例。成績は、

RI ; ED 12例(19.7% ; Hypoxia 6例、喀痰吸引を契機とする High flow shock 2例、不整脈 1例、LOS 1例、不明 2例)、LD 11例(18.0%)、LI ; ED 1例(6.7% ; High flow shock)、LD 3例(20%)。耐術した RI 38例(62.3%)に対する方針決定症例(平均1.3歳)は、SVR 34例、BVR 0例。選択待機は4例。Fontan手術到達は29例(SVRの56.9%、耐術例の93.5%)、Fontan手術待機 2例、BDG手術待機 1例、待機中死亡 2例(BDG術後)。耐術した LI 11例に対する方針決定症例(平均1.3歳)は、SVR 5例、BVR 6例。Fontan手術到達は2例(SVRの28.6%、耐術例の40%)、Fontan手術待機 2例、BDG手術待機 0例、待機中死亡 1例(BDG術後)。BVRは全例到達。【まとめ】 RIでは姑息術耐術例の多くが Fontan手術に到達しており、成績は満足のいくものであった。初回手術成績の向上によりさらなる成績向上が期待される。一方 LIでは修復術到達までの綿密な検討が必要とされるものの、手術成績は概ね良好であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-05] 肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例

○城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 安田 謙二², 中嶋 滋記², 田部 有香², 織田 禎二¹ (1.島根大学医学部 循環器呼吸器外科, 2.島根大学医学部 小児科)

Keywords: Fontan、肝静脈分離還流、多脾症候群

【背景】機能的単心室症例において肝静脈分離還流を合併した場合、IVC reroutingに工夫を要する。肝静脈分離還流は heterotaxy syndromeに合併しやすいが、polyspleniaでの合併の報告は少ない。稀な症例であり、手術方法を含めて報告する。【症例】多脾症候群、房室中隔欠損、両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄、右側大動脈弓、両側上大静脈、下大静脈欠損、半奇静脈結合、肝静脈分離還流。2ヶ月(3.8kg)：肺動脈バンディング術、9ヶ月(5.7kg)：TCPS+CAVVP施行。RSVC及びLSVCはV字型に寄せて、前面にePTFE patchを補填した。severe CAVVRに対して10ヶ月：機械式人工弁ATS24mmによるCAVVR施行。1歳9ヶ月(10kg)：14mm ePTFE graftによるhepatic vein(HV) reroutingを施行。上行送血、心房脱血、LSVC脱血及びLHV脱血による3本脱血により人工心肺を確立。RSVC及びRHVは単純遮断とした。心停止下に左右HV開口部をひとまとめにしてen blocに切離、14mm ePTFE graftを選択、HVと吻合した。PA側は前回TCPS時に補填したePTFE patchに切開を加えて吻合、心外導管によるhepatic vein reroutingとした。術後肝機能障害の出現なく、中心静脈圧は11mmHgとFontan循環は良好に成立、特に大きな合併症なく経過している。【まとめ】肝静脈分離還流を合併した多脾症候群、下大静脈欠損の一例に対してhepatic vein reroutingを行い、良好な結果を得た。初回手術時から最終手術のreroutingを考慮した手術構築が重要と考えた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-06] 機能的単心室における房室弁形成術の検討

○盤井 成光¹, 川田 博昭¹, 山内 早苗¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明² (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 単心室、房室弁逆流、房室弁形成

【目的】機能的単心室(SV)における房室弁逆流(AVVR)は、その予後を左右する重要な危険因子である。近年我々は、AVVRに対する弁形成術式として従来の弁輪縫縮に加え、edge-to-edge等の弁尖形成を積極的に行っている。今回、SVにおける房室弁形成術の成績を検討した。

【対象・方法】2005年以降、SVに伴うAVVRに対し、房室弁形成術を行った31例を対象とした(同時期の弁置換例はなし)。right isomerism 12例、left isomerism 2例、HLHS 3例で、房室弁形態は共通房室弁14例、一側房室弁閉鎖・狭窄14例、二房室弁3例。初回弁形成術式は弁輪縫縮のみ24例、弁尖形成7例(うち5例で弁輪縫縮併

用, 1例は弁尖授動再建)で, その時期は Glenn前8例, Glenn時9例, Fontan前4例, Fontan時9例, Fontan後1例であった。

【結果】弁形成術後観察期間は0.1-11.2(中央値3.6)年。手術死亡なし, 病院死4例(いずれも生後3ヶ月以内手術例で, 術後 AVVR増悪)。Fontan到達21例。中等度以上の AVVR再発を13例(うち初回弁形成が弁輪縫縮のみ9例, 弁尖形成4例)に認め, 再弁形成術を6例(弁輪縫縮3例, edge-to-edge 2例, leaflet extension+ edge-to-edge 1例)に行った(弁置換例なし)。AVVR再発の危険因子は手術時月齢3ヶ月以内のみで, 心室形態や弁形態, 術前心室容積, EF, 術式等には差を認めなかった。再弁形成術後に中等度以上の AVVR再々発を2例に認め, うち1例に再々弁形成術(edge-to-edge)を行い AVVRの改善を得ているが, 他の1例は弁輪縫縮のみを2回行った症例で再々手術待機中である。また再手術例を含めて AVVRが軽減した23例では, SVEDVIは術前 $192 \pm 60 \rightarrow$ 術後 $137 \pm 41 \text{ ml/m}^2$, ESVIは術前 $100 \pm 38 \rightarrow$ 術後 $71 \pm 25 \text{ ml/m}^2$ と著明に減少し, EFは術前 $49 \pm 8 \rightarrow$ 術後 $49 \pm 7\%$ と保たれていた。

【結語】SVにおける AVVRでは, 生後早期に弁形成手術介入を要する症例は AVVR再発のリスクが高く, 弁輪縫縮のみで AVVR制御困難な場合は edge-to-edge等の弁尖形成追加が必要であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P72-07] 単心室, 共通房室弁閉鎖不全に対する弁形成術例の術式選択と成績の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 小坂井 基史¹, 野田 怜¹, 大塚 良平¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一朗² (1.中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 共通房室弁、単心室、弁形成

【目的】小児でも房室弁形成術の成績は向上してきたが, とくに SV性疾患に伴う CAVV形態を有する例での成績はいまだ改善の余地がある。当院で経験した同疾患につき術式と成績について検討。【方法】経時的 UCG結果が入手可能な2011年以後の弁形成術を行った SV, CAVVの連続18例を対象。うち12例は heterotaxy (無脾10, 多脾2), 他に PA 8例, PS 4例, TAPVC 2例, PAPVC, MAPCA, IAA, CoAを各1例に合併。【結果】房室弁への手術介入は18例にのべ27回施行。初回弁手術介入は生後 12.4 ± 14.0 ヵ月(21日~4歳)に, 6例で再手術介入を 15.8 ± 8.4 ヵ月(4ヵ月~2歳)に, 4例ではさらに再々手術介入(生後4ヵ月~3歳)を要した。術式は弁輪形成20回(DeVega 15, Kay 4, 他1), 弁尖形成12回(弁尖縫合6, 二弁口化5, 心膜パッチ補填1), 弁置換3回。弁形成の前後で逆流は 2.0 ± 0.5 から 1.0 ± 0.4 度に改善したが, 経時的に再び悪化する傾向がみられた。弁輪形成と弁尖形成別では, 術前後の改善はそれぞれ 1.9 ± 0.6 から 1.0 ± 0.3 へ, 2.0 ± 0.4 から 1.1 ± 0.5 度へと同等だったが, 術後500日では弁輪形成群で 2.8 ± 0.8 , 弁尖形成群で 1.2 ± 0.5 度と有意に弁輪群で悪化が強かった。全体の成績は TCPC到達8例, TCPC待機6例(2例は Fontan 適応境界例), BDG待機1例, BDG後 Fontan 適応外1例, BDG前死亡2例(1例は術後入院死亡, 1例は外来経過観察中感染症)だった。【考察と結語】本疾患群ではもともと弁尖に余裕がなく coaptation zoneが浅い例が多い。またしばしば再手術例で癒着があり, 共通房室弁輪で弁輪が大きく少しのゆがみで逆流が生じやすく逆流テスト自体の難易度が高い。弁輪縫縮や弁尖縫合術も有効だが, とくに弁輪縫縮は経時的に再悪化の傾向があり可能な限り二弁口化などの術式が望ましい。そのためには術中にまず, 逆流テストで評価可能な視野を構築することが重要である。

ポスターセッション | PAbanding、その他

ポスターセッション-外科治療06 (P75)

PAbanding、その他

座長:

長嶋 光樹 (東京女子医科大学)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P75-01~P75-04

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術: 適切な左室トレーニングを探す

○伊藤 弘毅, 村田 真哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術

○瀧上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-01] 新生児複雑心奇形に対して bilateral PA bandingを先行した modified 2 stage repairの治療成績

○櫻井 寛久¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 小坂井 基史¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 福見 大地², 吉田 修一郎², 鈴木 一考², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 新生児、複雑心奇形、両側肺動脈絞扼術

【はじめに】

新生児複雑心奇形に対し早期の一次的根治が行われるようになってきたが両側肺動脈絞扼術(bil-PAB)を先行した上での根治手術も散見される。当院で二心室修復を目指し bil-PABを先行した症例(modified 2 stage repair)について検討を行った。

【方法】

2003年から2015年までの二心室疾患群に対して bil-PABを行った16例を対象とした。

【成績】

Bil-PAB時年齢は7±5日、体重2.4±0.6kg 診断は CoA, VSD 7例、CoA, DORV 1例、CoA, VSD, LVOTO 1例、IAA, VSD 1例、IAA, DORV 1例 IAA, VSD, LVOTO 1例、Truncus 3例、Truncus, IAA 1例であった。Bil-PAB後、1例が気道出血で死亡、1例が呼吸不全で死亡。14例が二期手術到達、二期手術の内訳は Arch repair, VSD閉鎖 7例、Arch repair, AS解除、VSD閉鎖1例、Arch repair, Truncus根治術 1例、Truncus根治術 3例、Yasui手術1 例、Van Praagh手術1例であった。二期手術時の体重3.4±0.8kg、年齢 51±21日であった。待機中の合併症として気管狭窄1例、左室肥大1例認めた。二期的手術後の早期死亡例はなく、Van Praagh手術を行った1例はさらに、根治術施行後死亡、その他13例は術後生存退院している。2例遠隔死亡を認め、Arch repair, Truncus根治術を行った症例、Yasui手術例をそれぞれ突然死で失った。

【結語】

Bil-PABを先行する modified 2 stage法により16例中14例が根治手術に到達、13例生存退院し満足のいく結果であった。体重増加も良好で二心室修復を目指す低体重児に有効な方法であると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-02] 二心室修復に向けた複雑心奇形に対する Bilateral PA banding(Bil.PAB)を用いた段階的修復術の成績

○本川 真美加, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 中島 公子, 田中 健佑, 浅見 雄司, 新井 修平, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: 二心室修復、staged surgery、CoA/IAA complex

【背景】当院では二心室修復が可能と判断した大動脈縮窄・離断複合 (CoA/IAA complex)、総動脈幹症 (Truncus) に対し、新生児期の人工心肺装置使用を回避する為、Bil.PABを施行し、必要な症例には banding部位への balloon dilatationを行い、その後二期的に修復術を行う段階的修復術を採用してきた。今回は我々の施設での成績を報告する。【対象】2007年10月から2015年12月までに、二心室修復が可能と判断され、Bil.PABを施行した CoA/IAA complex、Truncus症例21例を対象とした。【結果】CoA/IAA complex17例、Truncus4例であった。CoA/IAA complex17例のうち VSD以外の合併心奇形は DORV3例、AVSD2例、左室流出路狭窄5例であった。全例正期産児であり、低出生体重児は4例であった。Bil.PAB施行時平均日齢10.1±6.4日、平均体重2.8±0.4kgであった。経過中 catheter interventionによる banding部位の balloon dilatationを8例に施行した。左室流出路狭窄を合併した5例に対しては Norwood型手術を介在させ、4例が Rastelli型手術を終了した。右

室低形成 (RVEDV 46.8% of normal) を認めた1例は単心室修復適応と判断し Fontan手術へ到達した。

CoA/IAA complex群17例のうち16例が最終修復術へ到達した。1例は DORV症例で、現在 arch repair+main PA bandingまで終了しており、二心室修復待機中である。Truncus群では2例が Rastelli手術終了しており、2例が Bil.PAB後の経過観察中である。手術死亡ゼロであった。【結語】 Bil.PABを用いた段階的修復術は新生児期の人工心肺使用に伴う侵襲を回避でき、二心室修復を目指す複雑心奇形に対しても有用な術式であると言える。今後は高次脳機能評価を行い、その有効性について検討したいと考えている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-03] 修正大血管転位症に対する解剖学的修復を目指した肺動脈絞扼術：適切な左室トレーニングを探す

○伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 菅野 幹雄, 菅野 勝義, 今井 健太, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位、解剖学的修復、肺動脈絞扼

修正大血管転位 (ccTGA)に対する解剖学的修復(DSO)には体循環を担う十分な能力を持った左心室が必要である。心室中隔欠損(VSD)ないし左室流出路狭窄を合併しない場合、その左室能は出生後経時的に低下する。DSOを目的とし肺動脈絞扼(PAB)で左室をトレーニングする段階的治療が行なわれている。当科で経験した PABトレーニング症例の経過を振り返り、適切な PABの時期・期間・解剖学的特徴などを検討した。【PAB】 Swan-Ganz Cathを用いて、左室圧/体血圧=0.55-0.6を目標とする。TEEで septal shiftおよび TRの減少を確認しつつ、A-lineモニターで圧波形の変化など LOS傾向を観察しながら絞扼を強化。強心剤を併用。【DSO】心臓カテーテルにて左室/右室圧(LV/RV)=1.0, MRIにて左室心筋重量(LVmass) =50g/m²を DSOへの目標参考値とする。【症例1】 IDD-dextro, Ebstein/severeTR, ASD. 6歳5ヶ月: PABのみではチアノーゼ出現するため ASD閉鎖を追加。10歳11ヶ月: LV/RV=0.78, LVmass=43.3g/m². 観察継続中。【症例2】 SLL-levo, Ebstein/moderateTR, PAPVC-(右上肺静脈). 1歳3ヶ月: PAB. 2歳2ヶ月: LV/RV=1.1, LVmass=50.9g/m². 2歳9ヶ月: Senning+Jatene. 術後4年: 心機能良好/運動制限なし/服薬なし。【症例3】 SLL, levo, mildTR. 11ヶ月: PAB. 2歳0ヶ月: LV/RV=0.81, LVmass=43.3g/m², 2歳9ヶ月: LV/RV=1.2, LVmass=49.6g/m². 3歳3ヶ月: Senning+Jatene. 術後1年: 心機能良好/運動制限なし/服薬なし。【症例4】 1歳7ヶ月: SLL, levo, Ebstein/mildTRに対して PAB. 3歳1ヶ月: LV/RV=0.94, LVmass=40.0g/m² (Echo 55.3g/m²). DSOを検討中。【考察】 PAPVCを合併した症例と1歳以下で PABをした症例は速やかに心筋重量・圧ともに上昇し早期に解剖学的修復をし得た。6歳の症例は心筋重量・圧の上昇に乏しく再 PABを要する可能性があるがその適応は慎重を要する。トレーニング後の左室能は長期にわたり慎重に経過観察する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P75-04] バルーン心房中隔裂開術無効例に対する体外循環非使用下の心房中隔切除術

○ 淵上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 比嘉 章太郎¹, 中矢代 真美², 高橋 一浩², 鍋嶋 泰典², 差波 新², 桜井 研三², 竹蓋 清高², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: atrial, septectomy, septostomy

【背景】

新生児・乳児期に心房間交通が必須の先天性心疾患において、バルーン心房中隔裂開術(BAS)無効例を時に経験する。そのような症例の中で、全身状態を考慮して体外循環を回避しつつ、心房中隔切除を行った2例を経験したので報告する。【症例】

症例1は3カ月(体重3.7kg), 男児。三尖弁閉鎖1a型, 多発奇形症候群で脳萎縮を合併しており、BTシャント術後に心房間の狭小化により循環不全と全身浮腫著明であり、体外循環を避けたい状態であった。BASを試みたものの不成功であり、緊急的に開胸下に心房間の拡大術を施行した。胸骨正中中切開でアプローチし、右房壁に2重にタバコ縫合を掛け、100単位/kgのヘパリン静注と頭低位のポジションで、心表面エコーガイド下に小児腹腔鏡用の鉗子(KARL STORZ, 30310MHS)を心房内に挿入し、卵円孔から把持部分の片端を左房に入れ、卵円窩部分を把持した。組織を牽引して周囲組織を把持していないこと、心房側壁を触診して壁を把持していないことを確認し、引きちぎるように心房中隔組織を切除し、検体を心房外に摘出した。心表面エコーで十分な心房間交通があることを確認し、手術終了とした。

症例2は日齢10(体重3.2kg), 男児。心房間狭小化を伴う左心低形成症候群であり、生後より2度のBAS施行するも心房間交通狭小化あり。開胸下に症例1とほぼ同様に心房中隔組織の切除と両側肺動脈絞扼術を施行した。両症例共に、術後は十分な心房間交通を確保し、脳梗塞含めた合併症なく良好に経過。

【考察】

心拍動下の心房間拡大法は種々のデバイスによる方法が報告されているが、本鉗子による方法はエコーガイド下に心房間組織の把持状態を確認して切除でき、周囲組織の損傷のリスクを最小限にできると考えられた。切除組織は問題なく心房外に摘出可能であった。心房間交通の拡大を要する症例の一部に対して有効な方法の1つと考えられた。*緊急手術であったため、小児腹腔鏡用の鉗子を心腔内に用いること(目的外使用)の倫理審査委員会の承認を事後に得た。

ポスターセッション | VSD、AVSD、その他

ポスターセッション-外科治療09 (P78)

VSD、AVSD、その他

座長:

芳村 直樹 (富山大学医学部 第一外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P78-01~P78-05

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 貴彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経験

○深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 松尾 倫², 本田 啓², 林 勇佑² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-04] 成人期に修復術・再(々)手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

1:50 PM - 2:40 PM

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鶴池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-01] 当院における心室中隔欠損症の術後早期退院の影響

○田中 登¹, 古川 岳史¹, 中村 明日香¹, 福永 英夫¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損症、入院期間、外科治療

【背景】当院では心室中隔欠損症(VSD)閉鎖術において、患者の QOL向上や入院ベッドコントロールを潤滑に行うため、原則的に術後4日の退院を目標に管理を行っている。【目的】早期退院を目指すにあたり、1. 早期退院が不可能であった症例 2. 術後再入院を要した症例、をリスク症例とし検討すること。【対象・方法】2013年1月から2015年12月までに当院で VSD閉鎖術を施行した79例(男児42例、女児37例)について、入院経過、再入院の有無、退院後経過を後方視的に検討した。また、術後7日未満で退院した症例(N群)、術後7日以上入院を要した症例(R群)の患者背景について比較検討を行った。【結果】対象の手術時年齢 2.9 ± 3.3 歳、体重 11.9 ± 9.7 kg、平均肺動脈圧 26.4 ± 14.1 mmHg、21 trisomy 6例、術後入院期間 5.3 ± 3.5 日であった。N群は68例(86.0%)、R群は11例(13.4%)、R群の原因は呼吸障害9例、心嚢液貯留1例、家族の退院延期希望1例であった。手術年齢はN群 3.2 ± 3.3 歳、R群 1.0 ± 1.9 歳($P = 0.033$)、体重はN群 12.7 ± 8.1 kg、R群 7.1 ± 6.7 kg($P = 0.031$)。手術時年齢3か月以下の症例はN群3/68例、R群5/11例($p < 0.001$)や21 trisomy の合併がN群1/68群、R群 5/11例($p < 0.001$)、平均肺動脈圧はN群 24.3 ± 14.3 mmHg、R群 40.4 ± 17.5 mmHg, ($p < 0.001$)とR群に有意に高かった。手術に関連する再入院は5例(6.3%)で、4例が創部関連、1例は術後4か月で AV blockを発症した。心嚢液貯留のため外来でステロイド内服を要した症例は7例(8.8%)であった。【考案・結語】21 trisomyや、心不全と肺高血圧で手術を要した早期乳児例を除く多くの症例は早期退院が可能であった。再入院を要した症例の多くは創部の問題で、退院前からの説明により適切な対応が可能であった。本検討期間では早期退院により患者に不利益を及ぼすイベントは無いと考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-02] 複雑な心室中隔構造を呈していた心室中隔欠損の一治験例

○西森 俊秀, 長嶋 光樹, 瀬戸 悠太郎, 秋山 章, 上松 耕太, 松村 剛毅, 坂本 貴彦 (東京女子医大病院 心臓血管外科)

Keywords: 心室中隔欠損、外科治療、異常形態

症例は4ヶ月女児。3186gで出生、周産期には特に異常の指摘なし。3ヶ月でワクチン接種のため他院受診したところ心雑音指摘され当院紹介。精査の結果、心室中隔欠損の診断、体重増加不良など心不全症状呈していたため手術の方針となった。術前エコーにて心室中隔欠損は muscular typeであったが一部中隔が二重に見える部分を認めていた。手術は胸骨正中切開にてアプローチ、心停止下に VSDを観察するとやはり心室中隔は多層構造を呈しており、大きな inlet muscular typeの欠損孔のさらに右室側にその孔の inletから apex側の一部を覆うような形で筋性成分が存在していた。0.4mm ePTFEパッチを用い、可能な部分は多層の構造を縫い合わせる形で連続縫合にて VSD patch closureを施行した。術後エコーでは閉鎖したパッチのさらに apex寄りに residual leakを認めたが心収縮能、右室圧など関しては大きな問題は認めなかった。術後、上室性不整脈を認めβ blocker内服開始となったがその他には大きな問題認めず元気入院加療中である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-03] 心房中隔一次孔欠損を伴わない完全房室中隔欠損症3例の治療経験

○深江 宏治¹, 安東 勇介¹, 原田 雄章¹, 八浪 浩一², 中村 紳二², 松尾 倫², 本田 啓², 林 勇佑² (1.熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市市民病院 小児循環器内科)

Keywords: 完全型房室中隔欠損症、心房中隔一次孔欠損、外科治療

【はじめに】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)は通常大きな心房中隔一次孔欠損 ASD(I)と心室中隔欠損(VSD)を伴っているが、まれに ASD(I)のない cAVSDが存在する。今回我々は ASD(I)のない cAVSDを3例経験したので報告する。【症例1】2か月、3.8 kg、染色体異常なし。VSD(PM-inlet), PLSVC, ASD(II), Mr : mild (cleft)の術前診断にて手術を行った。三尖弁中隔尖には2 mmほどの裂隙があり、前方の中隔尖は僧房弁と連続しているようであった。ASDを拡大し左房内をみると、左右の房室弁は連続しており共通房室弁の形態であった。ASD(I)を伴わない cAVSDと診断し、VSDはパッチ閉鎖、ASDは直接閉鎖し手術を終了した。【症例2】9歳、22.4 kg、21 trisomy合併。2ヶ月時に VSD(PM-inlet), Mr : mild (cleft)の診断で手術となったが、中隔尖と僧房弁が連続し分離不可能と判断し ASD拡大術、肺動脈絞扼術が施行されていた。その後1心室修復も考慮し抗肺高血圧療法中であった。症例1の経験から精査を行ったところ、ASD(I)を伴わない cAVSDとなった。手術所見は症例1と同様であった。【症例3】3歳、12.6 kg、21 trisomy合併。3ヶ月時に VSD(PM-inlet), Mr : mild (cleft), straddling of TVの診断にて肺動脈絞扼術が施行された。Starddlingのため根治が困難と判断され外来フォローされていた。しかしながら症例2と同様、精査の結果 ASD(I)を伴わない cAVSDの診断となり手術となった。手術所見は症例1と同様であった。3例とも術後経過は良好であり、外来フォロー中である。【まとめ】ASD(I)のない cAVSDを3例経験し良好な治療経過を得た。僧房弁に cleftを認めた場合には ASD(I)がなくても cAVSDの可能性があり、この疾患を念頭に置いた検査、治療が重要であると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-04] 成人期に修復術・再（々）手術を行った房室中隔欠損症の7例

○河田 政明¹, 前川 慶之¹, 吉積 功¹, 宮原 義典¹, 片岡 功一^{2,3}, 佐藤 智幸², 岡 健介² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部)

Keywords: 成人先天性心疾患、房室中隔欠損、再手術

【はじめに】成人期に初回手術となったり、小児期修復術後に再手術となる先天性心疾患は比較的限定される。房室中隔欠損 (AVSD) は非チアノーゼ性疾患でありながら、再手術となる例も増えている。特異な房室弁形態や刺激伝導系の局在、小児期修復術の影響から成人期手術に際して問題を有する例に遭遇する機会も多い。【対象】成人期に心内修復や再手術となった成人 AVSD 7例を経験した。対象は完全型3 (多脾症候群合併1)、中間型1、部分型3で修復術後難治性 IE 1例を含んだ。手術時年齢は19~68歳、男女比2/5であった。小児期左側房室弁置換術1、若年期左側房室弁再形成および心房細動に対する maze手術1が含まれ、房室ブロック1、maze術後の洞機能不全・心房静止1、多脾症候群例では洞機能不全 (+/-心房細動) であった。19歳女性例 (機械弁による左側房室弁置換術後・人工弁機能不全例) では妊娠・出産の希望があった。【手術】初回心内修復 (多脾症候群1) 3、再手術・再々手術4 (遺残短絡閉鎖1、房室弁修復単独1、房室弁置換2 (再置換1、左右両側房室弁置換1)) を行った。多脾症候群例では左右両側房室弁形成に際し人工弁輪による弁輪補強を左右両側に併用した。不整脈への対応を4例 (PM治療3、心房内焼灼治療*2) に要した。19歳女性での再弁置換例では狭小な弁輪・左室流出路狭窄回避目的に McGrath-Kirklin法での生体弁置換を行った。【結果】全例耐術し、NYHA機能分類 I度で経過している。新たな房室ブロック発生はなく、現在 PM調律3 (SSS2、AVB1) の他は洞調律を維持している。左室流出路狭窄および遺残短絡を1例に認めるが経過観察可能範囲に留まっている。形成した房室弁機能は良好に推移している。【考察とまとめ】AVSDの特異な形態は通常の僧帽弁疾患と異なり、種々の適切な外科的対応を要し、注意を要するが、成人期 AVSDへの手術介入は概ね良好な結果を得ている。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P78-05] 先天性心臓病患者の非心臓手術の手術成績

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 田ノ上 禎久¹, 山村 健一郎², 森鼻 栄治², 鵜池 清², 寺師 英子², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院
心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科)

Keywords: 非心臓手術、小児外科疾患、先天性心臓手術

【目的】先天性心臓病をもつ患児は他疾患を合併することも多い。今回当施設における非心臓手術を施行した先天性心臓病児について検討した。【方法】2009年から2015年までに小児心臓手術を施行した677例中、経過中に非心臓手術を施行した42例(6.2%)について検討した。【成績】先天性心臓病の内訳は、PDA12例、TOF9例、単心室7例、VSD6例、CoA complex2例、その他6例。心臓手術後早期死亡は認めず。新生児期外科手術：新生時期に非心臓手術を施行した症例は21例であり、初回手術時年齢中央値は1日(0日-15日)。外科手術の原因は食道閉鎖6例、先天性横隔膜ヘルニア5例、鎖肛3例、十二指腸閉鎖2例、髄膜瘤1例、腸穿孔4例であり、いずれも心臓手術に先行して非心臓手術を施行した。平均観察期間は28.8ヶ月、遠隔期死亡は3例あり、(1)脊髄髄膜瘤、PA/VSD, MAPCAの症例が生後7ヶ月に肝不全のため、(2)食道閉鎖、単心室症、肺動脈バンディング術後の症例が生後5ヶ月に感染症により、(3)食道閉鎖、HLHS、ノーウッド術後の症例が生後8ヶ月に絞扼性イレウス、DICにより失った初回手術を含め非心臓手術の施行回数は平均3回(1-8回)と複数回手術を必要とする症例が大半であった。乳児期外科手術：新生児期を過ぎ、乳児期に手術を施行した症例は11例であり、外科手術の原疾患は腸穿孔3例、鎖肛3例、口唇口蓋裂2例、腸回転異常、気管軟化、胆道閉鎖が各1例。手術、遠隔期死亡なし。幼児期以降に非心臓手術を施行した症例は10例であり、外科手術の原疾患は鼠径ヘルニア3例、胃食道逆流、気管軟化が各2例、腸回転異常、臍ヘルニア、漏斗胸が各1例。手術、遠隔期死亡なし。【結論】最近7年間の心臓手術症例の内6.2%の症例で非心臓手術を必要とした。手術成績は比較的良好であったが、新生時期に外科手術を必要とする症例では心臓、非心臓疾患ともに重症例が多く、今後の経験の蓄積とともに成績の向上が望まれる。

ポスターセッション | IAA/COA、その他

ポスターセッション-外科治療12 (P81)

IAA/COA、その他

座長:

鈴木 保之 (弘前大学 医学部 第一外科)

Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場 (天空 ノース)

P81-01~P81-05

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-02] Late referral Truncus Arteriosus に対する一期的根治治療における成績

○太田 教隆, 立石 篤史, 林 環, Mazeni Alwi, Sivakumar Sivalingam (マレーシア国立循環器病院小児心臓センター)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-03] 大動脈弓離断症に対する大動脈再建術の工夫 ~下行大動脈広範囲剥離による無理のない吻合~

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 古田 晃久¹, 岡本 卓也¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 數田 高生², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

1:50 PM - 2:40 PM

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 簀 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

1:50 PM - 2:40 PM

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-01] 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対する二期的修復術

○山内 早苗¹, 盤井 成光¹, 小森 元貴¹, 富永 佑児¹, 萱谷 太², 稲村 昇², 河津 由紀子², 青木 寿明², 川田 博昭¹ (1.大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 大動脈縮窄、大動脈弓離断、両側肺動脈絞扼術

【背景】大動脈縮窄(CoA)・大動脈弓離断(IAA)複合では左室流出路狭窄が少なからず存在する。一期的修復が困難な場合、大動脈弓再建 + 肺動脈絞扼術は心機能を悪化させる懸念があるため、我々は準備手術として両側肺動脈絞扼術(BPAB)を選択している。

【目的】 BPABを準備手術とする方針の有用性を検討すること。

【対象と方法】 2005年以降に BPABを先行させ、二期的に二心室修復術(BVR)を行った CoA・IAA複合 9例。疾患の内訳は IAA + VSD 5, CoA + VSD 2, IAA + Tassig-Bing奇形 1, IAA + AP window + AVSD 1例。一期的修復を行わなかった主な理由は、低体重(2.5kg未満) 5, 大動脈弁狭窄もしくは弁下狭窄(SAS)の再評価待機 4例。これらの治療成績を検討した。

【結果】 出生時体重は中央値2.4 (0.7-3.1) kgで、心エコー検査による左室拡張末期径(LVDd)正常比は103 (64-139) %, 大動脈弁輪径(AVD)正常比は75 (68-121) %, 左室駆出率(LVEF)は 70 (62-84) %, BNPは1639 (233-12000) pg/mlで、日齢9 (2-12) 日に BPABを行った。BVR前の LVDdは101 (67-122) %で変化はなかったが、AVDは84 (66-138) %に成長を認め、SASの進行はなかった。LVEFは 71 (48-77) %に保たれ、BNPは126 (6-1088) pg/mlに低下した。BPAB後102 (28-298)日、体重4.1 (2.8-6.7) kgで BVRを行った。IAA + AP window + AVSD (CHARGE症候群合併)の1例を僧帽弁逆流による心不全と肺高血圧で術後68日に失ったが、他は全例生存退院し、BVR後1.2年 (1ヶ月- 5.2年)の観察期間において遠隔死亡はなく、LVDd 99 (89-123) %, AVD 94 (72-117) %, LVEF 72 (48-88) %, BNP 25 (12-87) pg/mlと良好であった。

【まとめ】 一期的修復が困難な大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に対し、両側肺動脈絞扼術は、心機能を悪化させることなく待機でき、大動脈弁狭窄もしくは弁下狭窄を再評価後に安全に二心室修復を行うことができる有用な準備手術である。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-02] Late referral Truncus Arteriosus に対する一期的根治治療における成績

○太田 教隆, 立石 篤史, 林 環, Mazeni Alwi, Sivakumar Sivalingam (マレーシア国立循環器病院小児心臓センター)

Keywords: 総動脈管症、術後、late referral

【はじめに】 総動脈管症は比較的早期に治療介入を必要とし超重症群を除き成績は安定している。しかし時には late referral 患者に対する初期治療選択に迫られる場合があり、当院ではそれら患者群に一貫して一期的根治術を行っている。今回それらに対し後方視的検討を加え報告する。

【対象】 2013年1月から2015年11月まで late referral Truncus Arteriosus (生後>30日)(Type1:n=22, 2:n=11, 3:n=4)に対して primary repairが行われた連続37例。

【結果】 手術時年齢(median)、体重はそれぞれ92.5days(36 - 406)、3.8kg(2.56 - 5.4)であり、ICU滞在期間、入院期間(転院先入院期間含まず)はそれぞれ7days (1-16)、8 (1-47)である。Truncal Valve形態、術前弁逆流はそれぞれ(4尖:n=6, 3尖:n=29, 2尖:n=2), (trivial:n=15, mild:n=17, moderate:n=5, Severe:n=0)であった。術前挿管管理と必要とした症例は10例であった。基本術式は VSD閉鎖、右室流出路再建 (Contegra (n=25)、弁付き導管(n=12))とし、同時手術として大動脈弁形成: 1例、Uniforculation: 1例を行った。大

動脈遮断時間(minutes)(median)、心肺時間は88.0(29-115)、149(84-259)であった。また術後 ECMO supportを必要とした症例は1例であった。Mortality (n=3、PH crisis(2)、PH + Truncal valve 逆流による心不全(1))に対する risk factorは術前挿管管理($p=0.015$)、低体重($p=0.021$)であり、手術時年齢 ($p=0.25$)、心肺時間 ($p=0.75$)、遮断時間 ($p=0.52$) 等は要因ではない。近直工コーでの右室流出路所見は、流出路圧差 (Contegra VS 弁付き導管)(mmHg) = (9.8 ± 8.4 vs 14.5 ± 10.1 , $p=0.4$)であるが、弁逆流は比較的早期より Contegra群($p=0.0001$)において多い傾向にあった。

【結語】同疾患群における Primary repairは妥当であるが、術前重度体重増加不良、要挿管症例には治療戦略上注意が必要である。選択制限のある右室流出路に関しては今後検討を要する。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-03] 大動脈弓離断症に対する大動脈再建術の工夫 ～下行大動脈広範囲剥離による無理のない吻合～

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 古田 晃久¹, 岡本 卓也¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆², 磯崎 桂太郎² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 大動脈弓離断症、大動脈再建術、側開胸

【はじめに】大動脈弓離断症(IAA)に対する大動脈再建術においては、上行大動脈と下行大動脈の距離が遠く、正中からの下行大動脈剥離では不十分で緊張の強い吻合を余儀なくされることがあり、大動脈狭窄の残存や左気管支狭窄の原因となる可能性がある。最近我々の施設では、側開胸による下行大動脈の全長に渡る剥離授動を行った上で、正中切開からの大動脈再建を行うことで、無理のない吻合を行うようにしている。今回、この術式の効果について検討した。【術式】まず右側臥位にて左後側方切開で第5肋間を開胸。下行大動脈を全長にわたり剥離授動する。肋間動脈は頭側の1対を除いて基本的に温存する。横隔膜直上の大動脈にタバコ縫合をかけて心嚢内に挿入しておく。動脈管に結紮系をかけておく。ここまで行ったら閉胸し体位変換して胸骨正中切開。腕頭動脈に送血用グラフトを縫着し体外循環を開始。下行大動脈のタバコ縫合の糸を引っ張り出し下行大動脈送血管を挿入。上下半身分離送血、大動脈遮断下に動脈管組織を切除した下行大動脈を上行大動脈に端側吻合。その後心内修復を行う。【結果】2013年から2016年にかけて5例のIAAに対してこの方法で大動脈再建を行った。IAAタイプはAが2例Bが3例、心内奇形はVSD3例DORV1例APwindow+VSD1例であった。全例両側肺動脈絞扼術を先行させた。手術時平均月齢2.6ヶ月、平均体重4134gであった。術前CTによる上行大動脈下行大動脈間距離は平均19.0mm(16.6～23.5mm)であったが、全例問題なく緊張のない吻合を行うことができた。術後の吻合部圧較差は平均4.0mmHg(0～13mmHg)であり再インターベンションなし。左気管支狭窄なし。手術死亡および遠隔死亡なし。【考察】IAAの大動脈再建を無理なく行う方法として側開胸による下行大動脈全長剥離授動は有効であった。下行大動脈送血を容易にするというメリットもあった。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-04] 二心室修復を施行した大動脈弁閉鎖/心室中隔欠損(AA/VSD)の2症例

○渡邊 卓次¹, 西垣 恭一¹, 川平 洋一¹, 井手 亨¹, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 佐々木 昶², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: HLHS、Biventricular repair、Rastelli

【背景】左心低形成症候群(HLHS)に対しては Norwood手術を施行後、単心室修復へと向かうことが一般的であるが、十分な左心室容積が確保されており二心室修復術が可能となる症例もある。今回我々は HLHS variantである AA/VSDで二心室修復術を施行し得た2症例を経験したので報告する。【症例1】在胎41週2日、体重3620gで出生した女児。出生後の心臓超音波検査(UCG)にて AA, VSD, ASD, PDAと診断され、LVDdは99%であった。生後1日で両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)を施行し、生後2ヶ月(体重4.8kg)で Norwood+ central shuntを施行。1歳4ヶ月時の心臓カテーテル検査(Cath)で LVEDV 139%、PAI 183であり、1歳5ヶ月時(体重8.4kg)に Rastelli手術を施行した。RV/LVは1.0で VSD fenestrationを要したが、術後両側肺動脈狭窄に対する数回の肺動脈バルーン拡張術を行い、術後5年で RV/LV 0.6まで低下し、経過良好である。【症例2】在胎40週、体重3046gで出生した男児。出生直後の UCGで AA, VSD, ASD, PDAと診断され、LVDdは84%であった。生後2日で bil.PABを施行し、生後2ヶ月(体重4.4kg)で Norwood+ RV-PA conduitを施行。1歳4ヶ月時の Cathにて LVEDV 125%、PAI 125であり、1歳6ヶ月時(体重10.8kg)に Rastelli手術を施行した。RV/LVは0.95で VSD fenestrationを要し、現在 Cath待機中である。【まとめ】 HLHS variantでも十分な左室容積がある症例では二心室修復が可能となることもあるが、PAIや肺動脈圧なども考慮して治療戦略を慎重に検討する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:50 PM - 2:40 PM ポスター会場)

[P81-05] 漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロック に対し、Nuss手術とペースメーカー植込みを一期的に施行した 一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山崎 武士², 藤本 一途¹, 藤井 隆成¹, 簗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院こどもセンター)

Keywords: 漏斗胸、完全房室ブロック、修正大血管転位症

【背景】漏斗胸は先天性心疾患と合併し得る疾患であるが、それぞれの外科治療のタイミングと漏斗胸手術の術式に関しては一致した見解が得られていない。【症例】12歳、男児。修正大血管転位症に対し double switch手術を2歳時に施行。6歳時に心房頻拍に対しアブレーション施行。その後、III度房室ブロックが顕在化しペースメーカー植込みの予定となった。元来漏斗胸があり、造影CTでは陥没部が深く心房に接しており、今後進行して心臓を圧排し循環に影響を及ぼす可能性があるかと判断され、同時に胸郭形成術が必要と考えられた。手術はまず、胸骨正中切開にて癒着剥離を行った後、心筋リードを左室心尖部と右房の心外膜に留置し腹部の筋膜上にDDDペースメーカーのジェネレーターを留置した。barとの癒着防止のためゴアテックスシートで心膜閉鎖後、小児外科チームにより barを2本挿入し反転させることにより胸郭形成を行った。胸骨閉鎖はステンレスワイヤーにて通常どおりに行った。術後は硬膜外麻酔による疼痛コントロールを要したが、経過は良好で術14日目で退院した。ペースメーカーの作動は問題なく、胸骨の離開や動揺もなく経過中である。2年後に barの抜去予定となっている。【考察】Nuss法は肋骨を切除することがなく低侵襲であり、現在漏斗胸手術の主流となっている術式である。胸骨正中切開が必要な心臓手術との一期的な手術においても良好な成績が近年報告されてきている。【結語】漏斗胸を合併した修正大血管転位症根治術後の完全房室ブロックに対し、胸骨正中切開によるペースメーカー植込みとナス法による胸郭形成術を一期的に施行し良好な結果を得た。

パネルディスカッション(多領域専門職部門)

パネルディスカッション(多領域専門職部門) (III-TPD01)

移行期支援における多領域連携

座長:

市田 路子 (富山大学医学部 小児科)

水野 芳子 (千葉県循環器病センター)

Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場 (シンシア サウス)

III-TPD01-01~III-TPD01-03

[III-TPD01-01] 社会保障制度の現状と就労実態

○ 檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造^{1,2}, 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-02] 移行期支援プログラムと支援の展開

○ 落合 亮太¹, 権守 礼実² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師)

8:40 AM - 10:10 AM

[III-TPD01-03] 学校の現状と課題を考える

○ 山口 秀子 (千葉大学 学生相談室インターカー)

8:40 AM - 10:10 AM

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場)

[III-TPD01-01] 社会保障制度の現状と就労実態

○檜垣 高史^{1,2}, 高田 秀実^{1,2}, 太田 雅明², 千阪 俊行², 森谷 友造^{1,2}, 山内 俊史², 田代 良², 宮田 豊寿^{1,2}, 浦田 啓陽², 山本 英一², 石井 榮一² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 社会保障制度、医療費助成、就労支援

先天性心疾患に対する治療の飛躍的な進歩により、その予後は改善し、幼稚園、小学校、中学校はもちろん、高校、大学へ進学し、社会生活に参加する機会も増加しているが、心疾患患者の中には、合併症、遺残症、続発症や、根治術不能、遠隔期の再介入などの問題を持つ患者も存在する。さらに医学的問題に加え、社会生活のなかでの活動制限、進学、就職、結婚、妊娠、出産、保険加入というような小児期から社会生活へ移行していく上での多くの課題を抱えている。

生活を支える障害者福祉システムとしては、①社会福祉サービス、保健・医療保障、所得保障を3本柱とする社会保障制度、②生命保険などの民間保険、③特別支援教育などの教育支援、④障害者雇用などの就職支援、⑤税制配慮などがあげられる。

先天性心疾患患者の公的医療費助成は、自立支援医療（育成医療/更生医療）、小児慢性特定疾病医療費助成、指定難病の医療費助成、重度心身障害者医療費助成制度が重要である。2015年、医療費助成の対象疾患が拡大されたが、認定基準・患者負担の範囲などさらに検討されていく必要がある。障害基礎年金は、唯一の所得保障制度であるが、重症度の高い成人先天性心疾患患者にとっては十分とはいえず、所得保障の充実は重要な課題のひとつである。

また、就労と就業継続、年収、障害年金受給といった経済的問題が、患者の経済的・精神的苦痛と関連していることが指摘されている。障害者雇用促進法では、法定雇用率が1.8%から2.0%に引き上げられ、働きたい障害者・心臓病者にとっては、雇用の機会が拡大されたが、就労・雇用の継続性と安定性の確保を図るために、多様な雇用形態・就労形態が必要であり、障害者雇用は、雇用を点で捉えるのではなく、「障害者を戦力化すること」が重要である。

かわりゆく社会保障制度の現状と先天性心疾患患者の就労実態、社会的自立を目標とした支援などについて概説する。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場)

[III-TPD01-02] 移行期支援プログラムと支援の展開

○落合 亮太¹, 権守 礼実² (1.横浜市立大学 医学部看護学科, 2.神奈川県立こども医療センター 小児看護専門看護師)

小児期から成人期への橋渡しを行う移行期医療においては、患者本人が理解力と判断力に応じた説明を受け、決定、または意見を表明できることが重要とされている。移行期医療においては、計画的な移行期支援プログラムが必要とされるが、本邦では各施設が独自の取り組みを模索しているのが現状である。移行期支援の開始年齢については、12才、14才、15才と様々な見解があるが、我々は出生前診断の発展も考慮し、胎児期から開始することが必要だと考えている。患者が成長に伴い疾患を受け入れ、理解し、適切な社会参加をはかるためには、まずは家族の受け入れが必要であり、そこが移行期支援の出発点になると考えるからである。また、患者本人への説明も、一定年齢から始めるのではなく、どの年齢であって本人の理解力に応じて、できるところから説明していくことが重要と考えている。

この前提に立ったうえで、患者が中高生になった段階で、日本成人先天性心疾患学会看護情報交換会が海外の尺度と国内各施設が開発したチェックリストを基に作成した計15項目からなる移行期間診票を使用し、患者と家族の疾患理解とセルフケアに対する意識付けを行うことを提案したい。この問診票は、疾患理解に関する項目だ

けでなく、学校での運動や家事、たばこなどの生活習慣、職業選択、妊娠・出産に関する項目を幅広く含む点に特色がある。この問診票を将来的な小児科・小児病院からの転科・転院の有無によらず、小児科受診中の外来待ち時間などに看護師が実施し、関心事や疑問点を整理することで、患者・家族・医療者間のコミュニケーションの充実、ひいては患者家族の理解力と判断力の向上が図られることが期待される。

他方、患者が社会で生活していくためには必要な資源を活用することも重要である。小児慢性特定疾病対策では、医療費助成制度や所得保障制度、就労支援事業を活用するための相談支援事業が必須事業となっている。一部の地域では、基幹病院の外来に相談支援事業窓口を設置することで患者・家族の便宜を図っている。これらの体制整備には各地域の事情を考慮する必要があるが、本発表では事例を交えて実情をお話したい。

8:40 AM - 10:10 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:40 AM - 10:10 AM 第F会場)

[III-TPD01-03] 学校の現状と課題を考える

○山口 秀子 (千葉大学 学生相談室インテーカー)

養護教諭は、学校教育法に定められた「養護をつかさどる」職員で、学校において「健康管理」と「健康教育」をすすめるという世界に類を見ない日本独自の制度である。心疾患の早期発見や突然死予防として重要な学校心臓検診実施の事務管理も行っている。

学校には、先天性心疾患あるいは後天的発症の疾患の子どもたちが通学している。何らかのケアや管理が必要な子どもたちを見守っているのも養護教諭である。今回のシンポジウムで学校の現状をお伝えし、連携を深めることができれば幸いである。

多くの公立小中学校では、基本的にクラスという単位の集団で最大限の学習効果を上げるべく授業が行われている。疾患をもつ子どもにとって、この集団指導が励みにもなり、楽しみでもあるが、一方で負担になることや無理しがちになることもある。『効果的な集団での学習』と『きめ細やかな個別対応』とのジレンマが、学校現場にあるということを医療者の方々にもご理解いただくと大変ありがたい。

学校では、心疾患のある子どもは、『管理指導表』に基づいて学習活動をする。管理指導表で禁止されていなくても、体調により負担のかかる前に見学や安静をさせることもあるが、学習の達成という本来の目的のためなるべくすべての学習活動をさせたいので、どこまでやらせていいか迷うことがある。管理指導表は改定されてきているが、学校現場に見合った十分なものではないと感じるときもある。今後は、より具体的な指示書のような形式にさらに改定していくことが必がであり、ご協力をお願いしたい。

なにより、子どもたちに最善の治療をしてくださる医療者の方々と常に見守ってくださる学校医の先生方に感謝していることを強く伝えたい。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）08（III-TOR08）

座長:

三浦 稚郁子（日本心臓血圧研究振興会榊原記念病院 看護部）

Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場 (シンシア サウス)

III-TOR08-01～III-TOR08-05

[III-TOR08-01] PICUにおける病棟看護師の危機管理意識向上への取り組み～ RCAの活用の定着を目指して～

○所 明日香, 長柄 美保子, 若山 志ほみ（岐阜県総合医療センター）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-02] ICUにおける心臓血管外科術後管理の看護実践能力向上にむけた取り組み～手術室と連携した研修体制の構築～

○柴山 ゆかり, 山縣 和泉（茨城県立こども病院）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-03] 小児循環器 ICUにおける看護師の追加鎮静の必要性の判断

○本田 真也, 坂本 佳津子, 中井 佐江子, 西澤 由美子（兵庫県立こども病院）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-04] A病院の看護師の急変に対する現状把握—循環器領域と循環器以外の看護師の比較—

○田村 芳子¹, 木島 久仁子¹, 高野 朝乃¹, 富樫 哲雄¹, 福島 富美子¹, 亘 啓子², 宮本 隆司³, 小林 富男⁴（1.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療室, 2.群馬県立小児医療センター GRM, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.群馬県立小児医療センター 循環器）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-TOR08-05] 成人ユニットとしての外科系集中治療室における小児心臓血管外科の術後急変の経験と今後の課題

○山田 友紀¹, 高島 泉¹, 細萱 順一¹, 背戸 陽子¹, 渡邊 誠², 佐々木 孝³, 小川 俊一²（1.日本医科大学付属病院 外科系集中治療室, 2.日本医科大学付属病院 小児科, 3.日本医科大学付属病院 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-01] PICUにおける病棟看護師の危機管理意識向上への取り組み～ RCAの活用の定着を目指して～

○所 明日香, 長柄 美保子, 若山 志ほみ (岐阜県総合医療センター)

Keywords: 危機管理意識、RCA、医療安全

【背景】 A病棟は小児心臓外科・小児循環器内科病棟であり、インシデント等の発生が患者に与えるリスクは大きい。そのため、類似したインシデントやアクシデントの再発を防ぐため、Root Cause Analysis (以下 RCAと略す) で事例分析し、改善策を導くとともに、スタッフの危機管理意識の向上を試みているが、なかなか定着できていない現状がある。

【目的】 病棟看護師の RCAや危機管理に対する意識のあり方を明らかにし、病棟看護師が自発的に活用できるような方法を検討することで、ツールの定着化を図る。

【方法】 2015年4月～2015年9月に質問紙を用いた意識調査とグループディスカッションを実施。質問紙調査の結果は、項目によって統計学的処理で集計した。自由記載の項目やグループディスカッションについては内容の類似性に従い整理し統合した。本研究は所属機関の看護研究倫理審査委員会の承認を得た。

【結果】 A病棟看護師を対象とし、同意の得られた23人に質問紙を配布、19人から回答を得た。(回答率82.6%) RCAは日々の忙しさの中での取り組みであり、スタッフによる認識の違いがあった。RCAの習慣化への対策については、< RCAをスムーズに行うための方法の検討>< サポート体制の見直し>< カンファレンス方法の検討>< インシデントの周知方法の検討>の4つの要約が抽出された。

【考察】 従来の RCAの取り組みは、危機管理意識を高めているとはいえず定着も困難であった。そのため、RCAの活用が日常化し病棟の医療安全に貢献できるようにすることが望ましい。医療安全チームを始めとし、RCAが根付くような職場の環境作りを行いスタッフの危機管理に対する認識を一致させ、自発性を引き出せるよう日々工夫しながら取り組む必要がある。

【結論】 ツールの定着のためには、マニュアルを適宜変更し、RCAの効果を実感できるようにする。また対話を重視したカンファレンスの実施とともに、医療安全に関するファシリテータを育成する。

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-02] ICUにおける心臓血管外科術後管理の看護実践能力向上にむけた取り組み～手術室と連携した研修体制の構築～

○柴山 ゆかり, 山縣 和泉 (茨城県立こども病院)

Keywords: ICU、教育、手術室

【背景】 小児専門 A病院 ICUには経験年数3年未満の看護師が約38%配置されており、看護実践能力向上に対する教育に苦慮している。特に心臓血管外科のあらゆる術後管理のひとり立ちには、A病院 ICU独自のステップアップガイドに準じて最短7年間を要する。今回、卒後2年目看護師に対する心臓血管外科術後管理の導入として、手術室看護師との連携をもとに手術室研修体制を構築したので報告する。【目的】 心臓血管外科手術の知識と看護実践能力を術後管理に活かすことを目的とした手術室研修体制を整える。【方法】 ICU看護師2名と手術室看護師1名が担当者となり、2年目看護師の教育状況と手術室で学べる項目を摺合わせ到達目標を設定した。また、研修を通して段階的に学べる内容と評価方法について検討し、平成27年度より研修を開始した。【倫理的配慮】 該当する部署に対して、研究目的と内容の説明、および院内倫理委員会の承認を得た。【結果・考察】 「開心術の一連の流れを理解し術後管理に活かせる」ことを到達目標とし、(1) 技術研修 (2) 心臓カテーテル検査研修 (3) 心臓血管外科手術研修を段階的に計画した。主体的に研修に臨めるように事前学習をした後、平成27年6月より4名が手術室研修を開始した。個人差はあるが、1月末の段階で心臓血管外科手術研修まで到達している。研

修評価は手術室の担当者から4段階の他者評価を受けて自己の課題と振り返りを記入し、ICUでリーダー看護師と研修の達成度の確認を行う形式とした。さらに各部署の担当者が2年目看護師の個々のステップアップ状況について共有し、ICUでの教育に反映できるようにした。段階的な手術室研修が心臓血管外科術後の管理における教育の場面となり、さらなる看護実践能力の向上に繋がると期待したい。【おわりに】心臓血管外科術後管理の土台作りとしての手術室研修が、有効な教育手段となるよう継続と評価が必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-03] 小児循環器 ICUにおける看護師の追加鎮静の必要性の判断

○本田 真也, 坂本 佳津子, 中井 佐江子, 西澤 由美子 (兵庫県立こども病院)

Keywords: 集中治療、看護師、鎮静剤

【背景】小児循環器 ICU (以下、ICU) において、医師の指示のもと看護師の判断で鎮静剤の追加使用を行うことがある。その際の判断基準として様々な鎮静スケールがあるが、スケールの表現や子どもの認知発達、項目の煩雑性や対象が限定されていることから臨床で活用することの難しさが言われている。【目的】ICUにおいて経験のある看護師が追加鎮静の必要性を判断する際の判断基準や困難を明らかにする。【方法】研究協力施設のICUで日勤リーダーを担う看護師8名に対し、半構成的面接を行い、質的に分析した。【倫理的配慮】研究協力施設の倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】看護師は覚醒徴候やバイタルサインなどの変動を察知し、子どもの疾患・術式や術後経過、年齢から必要な基準を選択し、自身の経験知や記録・他者からの情報を基準として鎮静剤の使用を判断していた。術後急性期では鎮静に対する組織の考えも影響し、判断の迷いは少なかったが、覚醒徴候が見られてもバイタルサインの変動が少なくなる時期に判断の困難さを感じていた。この時期には、慰安など鎮静以外の介入を試すことが可能となるが、その介入の継続には看護師のマンパワー、哺乳・食事の時間、昼夜の生活リズムが影響していた。また、家族の面会も鎮静剤の使用の判断に影響を与えていた。【考察】術後急性期の判断基準は鎮静スケールの項目に合致している部分が多く、覚醒による影響も著明なため判断に困難はみられない。しかし、評価にかかる時間、疾患・術式に応じた項目の違いがスケールの活用につながらない原因と考えられた。また、病状の安定に伴い、鎮静剤以外の介入を試みることができる一方で、それらの介入の効果の不確かさもあり、どこまで介入し続けるかの判断に影響する要因が多く、困難感につながっている。そのため、子どもの病状が安定した時期の追加鎮静の必要性の判断には、鎮静剤以外の介入の効果の見極めが重要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-04] A病院の看護師の急変に対する現状把握—循環器領域と循環器以外の看護師の比較—

○田村 芳子¹, 木島 久仁子¹, 高野 朝乃¹, 富樫 哲雄¹, 福島 富美子¹, 亘 啓子², 宮本 隆司³, 小林 富男⁴ (1.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療室, 2.群馬県立小児医療センター GRM, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.群馬県立小児医療センター 循環器)

Keywords: 現状把握、急変時対応、現任教育

【目的】A病院の看護師の急変に対する認識を明らかにし、急変時対応の教育を行う際の基礎資料とする。【方法】A病院の看護師221名に半構成的質問用紙を用いてアンケート調査【倫理的配慮】当院の倫理委員会に承諾を得た。【結果】回収率54.3%。循環器領域の病棟(回収率56.3%)とそれ以外の病棟(回収率53.6%)で比較した。以下循環器、非循環器とする。1) 受け持ち患者の急変に遭遇した事がある1. 循環器83.9% 2. 非循環器77.5% 2) 早見表を使用した事がある1. 循環器54.8% 2. 非循環器12.4%。3) 胸骨圧迫の実施ができる

1. 循環器100% 2. 非循環器33.6% 4) DCの使用法を知っている 1. 循環器96.8% 2. 非循環器73%。5) 急変時の対応で学びたい事 1. 基礎的な技術 2. 急変時の流れを確認 3. 医師が来るまでに出来る事の確認 4. 一連の流れを実際に練習したい。非循環器では全項目22~26%。循環器では4の項目が37.7%と最も多かった。【考察】循環器対象病棟は、急変に遭遇した事が多く、手技についての知識もあり、実践レベルでの練習を希望していることから、急変に対しての意識が高いと考えられる。それに対して、非循環器では急変時の基礎的技術や行動レベルの確認を希望する意見が多い。これは、急変体験の少なさを基礎技術の習得やシミュレーション等の勉強会で補いたいと考えたためと思われる。多様な急変対応には各病棟の現状にあった教育を行う必要があり、経験することにより意識の変化が期待される。【結論】各病棟の需要に合わせた勉強会の実施基礎編・応用編のシミュレーションの考案

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第F会場)

[III-TOR08-05] 成人ユニットとしての外科系集中治療室における小児心臓血管外科の術後急変の経験と今後の課題

○山田 友紀¹, 高島 泉¹, 細萱 順一¹, 背戸 陽子¹, 渡邊 誠², 佐々木 孝³, 小川 俊一² (1.日本医科大学付属病院 外科系集中治療室, 2.日本医科大学付属病院 小児科, 3.日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

Keywords: 小児心臓血管外科、術後急変、集中治療室

<背景> A病棟では小児の心臓血管外科術後の集中治療管理は外科系集中治療室（以下 SICUとする）が担っている。A病棟 SICUは様々な診療科の患者が入室するが、主な対象は成人患者であり、小児心臓血管外科患者の受け持ち看護師は熟練看護師に限定されている状況である。年間の症例が多くない病棟特性の中で、僅かな変化から急変に至った小児症例を振り返ることで病棟全体の質の向上を図る必要がある。<目的>小児の心臓血管外科術後の急変症例を多職種で振り返り、今後の安全な全身管理のための教育資料の作成と、急変から体外循環の導入までのシミュレーション教育の構築につなげる。<方法>症例の急変前後における情報から実際に看護師が実践した内容をもとに、対象者に対してアンケートやデブリーフィングを行った内容について報告する。倫理的配慮としてグループミーティングは研究に同意してくれた看護師のみで個室で行い、話し合った内容は口外しないように説明し、了承を得た。<結果>心肺蘇生を要するに至るまでの全身状態のアセスメントと医師-看護師間での情報共有の困難さ、またこれまで経験したことのなかった小児の体外循環の導入におけるチームとしての連動性の困難さが特徴として抽出された。<考察>限定された症例数の中から、一人ひとりの看護師の経験の蓄積と受け持ち看護師の底辺の拡大が困難であることが大きな課題であった。また、そのような状況の中で術後管理における急変場面を経験することは更に少なく、その稀少な場면을病棟全体でデブリーフィングを行い共有することが、今後の症例に対して安全な全身管理を提供するためにも非常に重要な方略であると示唆された。

一般口演（多領域専門職部門）

一般口演（多領域専門職部門）09（III-TOR09）

座長:

森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）

Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場 (シンシア サウス)

III-TOR09-01～III-TOR09-05

[III-TOR09-01] 心疾患を有する小児をもつ家族の蘇生に対する意識の変化—心不全教育を含む小児心肺蘇生法講習会の導入—

○小谷 弥生, 千明 桃子, 川浦 秀明, 後藤 真紀, 佐川 有子, 都丸 八重子（群馬県立小児医療センター）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-02] フォンタン術後患者とその家族への集団患者教育 ～フォンタンの会を実施して～

○石川 さやか¹, 富樫 哲雄², 堀口 佳菜子¹, 清水 奈保³, 都丸 八重子³, 熊丸 めぐみ⁴, 中島 公子⁵, 小林 富男⁵（1.群馬県立小児医療センター 看護部 外来, 2.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療部, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 5.群馬県立小児医療センター 循環器科）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-03] 生徒に対する一次救命処置および AED 使用法に関する効果的な指導方法の検討

○飯田 千文¹, 望月 彩子¹, 小泉 敬一², 小鹿 学², 杉田 完爾², 星合 美奈子²（1.甲府市医師会小児初期救急医療センター, 2.山梨大学医学部 小児科）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-04] これが出来るよ！こうしたら出来るよ！～家族と開催する心臓病児の運動会開催報告～

○竹内 好野¹, 権守 礼美¹, 柳 貞光², 小野 晋², 佐藤 一寿², 吉井 公浩², 稲垣 佳典², 康井 制洋², 麻生 俊英³, 江野澤 璽⁴, 鶴見 伸子⁴（1.神奈川県立こども医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.全国心臓病の子どもを守る会 横浜支部）

11:10 AM - 12:00 PM

[III-TOR09-05] こども心臓セミナー参加は、フォンタン術後患児の意識や行動にどのような変化をもたらすか

○大津 幸枝¹, 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明²（1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科）

11:10 AM - 12:00 PM

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-01] 心疾患を有する小児をもつ家族の蘇生に対する意識の変化 —心不全教育を含む小児心肺蘇生法講習会の導入—

○小谷 弥生, 千明 桃子, 川浦 秀明, 後藤 真紀, 佐川 有子, 都丸 八重子 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: 心肺蘇生法、1次救命処置、心不全教育

【背景】心疾患を有する小児を持つ家族に対する1次救命処置(以下 BLSとする)の研究は行われているが、心不全教育の内容を取り入れた BLS講習会の教育効果を報告した研究は見当たらない。【目的】心不全教育を含む BLS講習会を受けた家族の心肺蘇生に対する意識の変化を検討し、その結果を基に退院指導として心不全教育を含む BLS講習会の開催方法の示唆を得る。【方法】2015年10月～2016年1月に A病院循環器病棟に入院している患者の家族に、心不全教育を含む BLS講習会を行い、講習会前後で質問紙を配布、対象者の属性と BLSに関する意識の変化、心不全症状の認知度を調査した。対象者に研究目的や方法、参加や辞退の自由、プライバシーの保護、結果発表について文章で説明し同意を得た。A病院看護部研究倫理委員会の承認を得た。【結果】患者の家族20名に質問紙を配布、回収率、有効回答数100%であった。BLS講習会前後で自己評価に変化がみられた項目は、心臓マッサージ、呼吸確認、意識確認であった。我が子に対する BLS実施の意思は講習会後95%であった。BLS講習会前の心不全症状の認知度は60%であった。心不全症状を「知らない」と答え、入院回数が複数回のものは4名(50%)であった。講習会後の心不全症状の理解度は「よくわかった」と答えたものが11名(55%)であった。【考察】統計学的有意差は認めなかったものの複数回入院者の心不全症状の認知度が低い傾向にあった。A病院では退院前に指導パンフレットを用いて心不全症状の説明を行っているが、疾患や病状に即した症状の説明、継続的な教育支援、教材等の指導方法の検討が必要と考えられた。心疾患を有する小児を持つ家族は BLSに対し実施の意思が高いため、適切かつ継続した指導が必要である。【結論】心不全教育を含む BLS講習会は、BLSに関する意識の向上、心不全症状の理解度の上昇に効果がある。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-02] フォンタン術後患者とその家族への集団患者教育 ～フォンタンの会を実施して～

○石川 さやか¹, 富樫 哲雄², 堀口 佳菜子¹, 清水 奈保³, 都丸 八重子³, 熊丸 めぐみ⁴, 中島 公子⁵, 小林 富男⁵ (1.群馬県立小児医療センター 看護部 外来, 2.群馬県立小児医療センター 看護部 小児集中治療部, 3.群馬県立小児医療センター 看護部, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 5.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 患者家族支援、移行期支援、集団患者教育

【背景】フォンタン術後患者は様々な問題を抱えているため、A病院では平成24年度にフォンタン術後患者と家族を対象とした成人移行期支援外来を開設した。【目的】集団患者教育を目指したフォンタンの会を開催し、その効果を明らかにして移行期支援を充実させることを目的とした。【対象と方法】A病院外来治療中のフォンタン術後患者のうち、会に参加した4歳から17歳までの患児を持つ27家族を対象とした。集団教育の内容は、循環器科医師によるフォンタン循環、看護師による移行期支援外来、理学療法士による運動療法の説明、連携している成人領域循環器科外来と医師、心臓病の子どもを守る会の紹介、患者家族同士の座談会などを行った。会の終了後に無記名方式でアンケートを行い検討した。以上は院内倫理審査委員会で承認を得た。【結果】参加した27家族のうち、22家族から回答を得た。94%の家族が会の内容を「良く理解できた・理解できた」と回答し、中でも移行期支援外来と成人領域循環器科の紹介が「良く理解できた」が86%と特に高かった。音楽に合わせた運動内容は「とても良かった」が50%であった。「今後、成人の病院へ移行できそうか」の問いには「行けそう」が50%、「どちらともいえない」が45%であった。自由回答では「医療のみでなく福祉や教育機関との連携が欲しい」、「沢山のお子さんが同じ手術を頑張ってきたことに勇気づけられた」などの回答があった。【考察】会の

内容や移行期支援外来などへの理解は概ね良好であったが、成人病院への移行には不安もあることがうかがわれた。患者家族は福祉や教育機関との連携など多岐に渡るサポートの必要性を訴える一方、会自体がサポートとなっている声もあった。【結語】集団患者教育は、外来受診時や家庭内での説明だけでは困難な疾患についての理解を助ける場となった。今後は学校教員、ソーシャルワーカー、薬剤師、心理士等の参加を促し、会のさらなる充実と患者支援につなげていきたい。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-03] 生徒に対する一次救命処置および AED 使用法に関する効果的な指導方法の検討

○飯田 千文¹, 望月 彩子¹, 小泉 敬一², 小鹿 学², 杉田 完爾², 星合 美奈子² (1.甲府市医師会小児初期救急医療センター, 2.山梨大学医学部 小児科)

Keywords: 一次救命処置、AED、突然死

【背景】近年、AEDは地域社会に広く普及し、学校内で設置がすすめられている。しかし、学校内で年間約40名の生徒が突然死している。突然死は多くがクラブ活動や学校行事中に起き、生徒や教職員が救命処置を施せば生徒の命を救うことができる。「生徒自らが心肺蘇生法を行える」ことを主題に、親子で心肺蘇生について考える市民講座を開催した。【目的】生徒への効果的な BLS指導方法を検討すること。【方法】平成27年10月、山梨大学小児科が中心となり BLSの習得に興味を持つ生徒とその親を一般公募し市民講座を開催した。BLS指導要項は動画と CPRトレーニングボックスを用いた40分の講義、2) CPRマネキン・AEDトレーナーを用いた60分の実技指導。【結果】医師・看護師14名のインストラクターが指導。参加者は53名で、内訳は親子18組47名(生徒27名)、小学校教員2名、その他4名。参加した生徒児童は、幼稚園2名、小学生19名、中学生5名、高校生1名。講義は、インストラクターが BLSを平易な用語で解説した。さらに胸骨圧迫は難解な医学用語を使わないアニメーション動画を視聴させ机上で CPRトレーニングボックスを用いて指導した。この講義方法を用いることで小学校低学年でも BLSの概念を理解させることができた。実技は、2から3組の親子(5-8名)をグループとしインストラクター2名が BLSを指導した。BLS手順は小学校低学年でも理解し施行することができた。さらに、AED作動方法は幼稚園生でも理解することができた。しかし、CPRマネキンを用いた有効な胸骨圧迫は小学校高学年以上の体力を必要とした。【考察】生徒に対する BLS指導は、平易な用語を用いた動画や蘇生トレーナーを活用することで興味を引きつけながら指導することができた。【結語】BLSは小学生でも理解し施行することができる。このため、BLSを小学校から指導することは、一般市民が救命処置を行う社会通念の普及に有効な方法である。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-04] これが出来るよ！こうしたら出来るよ！～家族と開催する心臓病児の運動会開催報告～

○竹内 好野¹, 権守 礼美¹, 柳 貞光², 小野 晋², 佐藤 一寿², 吉井 公浩², 稲垣 佳典², 康井 制洋², 麻生 俊英³, 江野澤 豊⁴, 鶴見 伸子⁴ (1.神奈川県立こども医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 4.全国心臓病の子どもを守る会 横浜支部)

Keywords: 心臓病児、運動会、共同開催

【背景】近年、重症心疾患の子どもの救命率が飛躍的に向上し、子どもたちの多くが学校生活を送り、社会に出るようになった。しかし、病気の捉え方には個人差もあり、予期せぬ事態に不安を抱いて過度の運動制限を課

し、消極的に過ごしている患者も少なくない。そこで、医師や看護師とともに、患者や家族どうしの交流を通じ、心臓病の子どもたちとご家族が楽しみ、自信が得られることを目的とし、2013年より親の会と共同開催で、心臓病児の運動会を開催している。【開催の実際】運動会の競技種目は、パン食い競走・玉入れ・ボール運びリレー等で、親の会が中心に企画。参加者は、第1回 総参加者数63名（内中学生未満14名、高校生以上6名）、第2回は総参加者数71名（内中学生未満19名、高校生以上5名）、第3回は総参加者数86名（内中学生未満23名、高校生以上6名）であった。医療スタッフは、医師及び看護師10名とファシリテッドック、そして高校のボランティア部の学生らが参加。家族からは、「幼稚園の運動会と違って、自分のペースを守れる運動会を心から楽しんでいた」「それぞれのペースで力を精一杯出し合い頑張っって共に良い笑顔で喜び合えるのは本当に素晴らしい」「みんなが出来る範囲で力を発揮していた」など可能な範囲で皆と運動を楽しむ喜びに関する感想が多くあった。また、「車いすから降りるといって息子の想像以上に頑張っって歩く姿」「抱っこしていらないと、自分の力でリレーに参加している姿」に感動したこと、「年齢が違う人々と触れ合えて素敵な経験になった」「術後で心が弱っていたのでリフレッシュできた」「病児だけでなく大人も共に笑い合え、奮闘できた」と家族にとって貴重な時間となったようであった。【まとめ】家族と開催する運動会は、子どもが可能な範囲で参加できる方法を学習するきっかけとなるだけでなく、今後のお子さまとの療養生活をおくるご家族にとって励みとなった。

11:10 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 11:10 AM - 12:00 PM 第F会場)

[III-TOR09-05] こども心臓セミナー参加は、フォンタン術後患児の意識や行動にどのような変化をもたらすか

○大津 幸枝¹, 桑田 聖子², 栗嶋 クララ², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科)

Keywords: こども心臓セミナー、フォンタン術後患児、セルフコントロール能力

【はじめに】

機能性単心室の救命率は飛躍的に向上し、発達や成人移行の問題が重要性を増してきた。自らの病態・管理の理解は、自立に向け重要である。しかし、フォンタン循環の理解は難しく、前提として正常循環の確実な理解が必要である。我々は一般児童・生徒を対象とし、正常循環と命について学び、体験するこどもセミナーを開催した。フォンタン患児は、このセミナーにより自らの疾患理解が深まることが期待される。

【方法】

セミナーに参加した Fontan術後患児二名の、こども心臓セミナー前後での意識・行動の変化を、本人の感想・分析、親・看護師の観察所見から検討する。セミナー前後の様子を学会発表する同意を家族から得た。

【結果・考察】

1.小4男子

（行動の変化） 採血時に行動の変化あり。参加前は大泣きして逃げることもあったが、参加後は落ち着いて自ら手を出すことができるようになった。

（児の語り）前は血液検査は針を刺されて痛かったし、怖かったけど、心臓の勉強をしてから、看護師さん達を信頼できて、やってみたら痛くないし大丈夫じゃんと思って、これからの大丈夫だと思えるようになった。

（変化のまとめ）自分は頑張れば達成できると感じられるようになり、セルフコントロール能力の向上が示唆された。

2.中2女子（本人の感想文より抜粋）

心臓の模型を使って正常な循環を勉強したことによって、後でフォンタンについて考えたときに、とてもイメージしやすくなりました。正常な循環がしっかりイメージできるようになったことで、正常な循環とフォンタ

ンがどのように異なっているのか、何が違うのかがよく分かりました。
(変化のまとめ) 正常循環の理解により、フォンタン循環の理解の向上が示唆された。

【結語】

自分の病態や現在の管理の理解・把握は、セルフコントロール能力を養い、成人期に向け自立していくために重要であり、正常循環を学び、命について考えるセミナーは一つのよいきっかけとなり得ると思われた。今後のセミナーで、前方視的・システマティックに変容を検討していきたい。

市民公開講座

市民公開講座（LOP）

心疾患患者の社会的自立を目指して - 小児から成人への移行期の諸問題を考える -

座長:

西畠 信（鹿児島生協病院 小児科）

星合 美奈子（山梨大学医学部 新生児集中治療部）

Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場（オーロラ ウェスト）

LOP-00～LOP-06

[LOP-00] 開会の挨拶

小川 俊一（日本医科大学, 第52回日本小児循環器学会・学術集会 会長）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-01] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して 小児期から成人期への移行（トランジション）を考えるにあたって

○窪田 満（国立成育医療研究センター 総合診療部）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-02] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して 先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから

○落合 亮太（横浜市立大学医学部 医学研究科看護学科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-03] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点） 小児期・成人期の医療費補助制度

○掛江 直子（国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-04] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点） 生活保障に関連した支援制度（身体障害者認定、年金・生活保障）

○西畠 信（鹿児島生協病院 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-05] 就労支援の現状と問題点 自立支援制度と愛媛での就労支援

○檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

3:00 PM - 5:30 PM

[LOP-06] 就労支援の現状と問題点 社会の中での自立を目指して（患者の立場から）

○末永 瞳（心友会 患者）

3:00 PM - 5:30 PM

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-00] 開会の挨拶

小川 俊一（日本医科大学, 第52回日本小児循環器学会・学術集会 会長）

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-01] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して 小児期から成人期への移行（トランジション）を考えるにあ たって

窪田 満（国立成育医療研究センター 総合診療部）

小児医療の進歩により多くの命が救われた一方で、慢性疾患を持ちつつ成人する患者さんが増えてきています。移行期＝トランジションとは小児医療から成人医療へと移り変わりが行われる段階のことを指し、そこでなされる医療を移行期医療＝トランジション医療と呼びます。転科＝トランスファーはあくまでもその中のイベントの一つであると考えています。

トランジション医療に関して、以前から、解決しなければならない様々な問題がありました。それらを、保護者の問題、成人科医の問題、小児科医の問題に分けて解説します。私たち小児科医は患者さんを手放したいのではありません。逆に私たち小児科医は、このまま成人してからも診ていつて何が悪いのかと考える事が多いのです。しかし、その患者さんの未来にとって本当に良い医療とは何か、しっかりと考える必要があります。それが本当の意味での「Patient- and Family-Centered Care（患者と家族を中心とした医療）」なのだと思います。

小児医療にとどまる事による一番の問題は、患者さんの自立を妨げ、御両親の将来への不安を解決しないままにしているのではないかとということです。

自立できる患者さんにはヘルス・リテラシー（自分の健康に関する必要な情報を自分で手に入れ、理解し、効果的に意志決定を行う個人的能力）を獲得し、自己管理能力を身につけるように援助する必要があります。そして最終的なゴールは、患者さん自身が自分の健康管理に責任を持ち、トランジションの時期を経て成人となることです。

自立が難しいような障害をお持ちの患者さんの場合には、御家族と何度も話し合い、その患者さんにとって一番良い医療を探すことが重要です。主治医も退職するときが来ますし、御両親も年を取ります。その時にどうしなければならないのかを今から考えることも、トランジション医療だと思います。当院のトランジション外来で、担当医でも専門医でもない私がそのような関わりをさせていただいています。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-02] シームレスなトランジション（移行期医療）を目指して 先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから

落合 亮太（横浜市立大学医学部 医学研究科看護学科）

移行期医療（Transition）の目的は、患者さんの自己決定を支援し、患者さんが生涯にわたって持てる機能と潜在能力を最大限に発揮できるようにすることです。近年、先天性心疾患を含む小児期発症疾患を有する方の小児科から成人診療科への転科・転院が話題に上りますが、移行期医療は転科・転院を最終目標とするものではありません。あくまでも、患者さん自身が身体・精神的な発達状況に応じて疾患を理解し、適切な自己決定を行い、その人なりに自立して社会生活を行えるよう支援することが目的です。その一環として、疾患を持たないこ

どもが成長に伴って小児科から成人診療科へ受診先を変えるように、疾患を有することも、疾患の複雑さや地理的なアクセスを十分に考慮したうえで、通院先を変更することが起こり得ます。

Transitionは、患者さんの生活全般に関わる概念であるため、非常に幅広く、どこから手をつけてよいかわからない面があります。成人先天性心疾患学会内に設置されている看護情報交換会では、Transitionがカバーする目安を示し、患者さん・ご家族・医療者が目的意識を共有できるように、移行期間診療票を作成しています（表を参照）。これは外来診察の前後で看護師さんと一緒に実施したり、患者教室などでみんなでチェックしてみたりという使い方を想定しています。問診票の項目は、通っている病院名や主治医の名前を覚えることから始まり、職業選択、異性との付き合い方、社会保障制度利用など、意思決定を必要とする項目へと進んでいきます。これは、患者さんの自己決定を支援するというTransitionの考え方に準じたものです。

問診票の項目に「いいえ」がついたら、Transitionは失敗というわけではありません。患者さんによっては病名を答えることが難しかったり、職業に就くことが難しかったりすることもあります。そのような場合でも、各項目についてその方なりの代替手段を講じることが重要です。病院名や病名を言うことが難しければ、緊急時などのために病名が記載された資料（心臓手帳など）を携帯するという手段が有効ですし、一般就労が難しい場合には、福祉的就労や障害年金などの所得保障制度の利用を検討することが重要です。

今回の市民公開講座では、上記の問診票に加え、これまでに私たちが行ってきた患者さんやご家族を対象としたアンケート調査結果を交えて、先天性心疾患領域における移行期医療の現状と今後の方向性についてご説明したいと思います。

表 成人先天性心疾患看護情報交換会が作成する問診票（回答は「はい・いいえ」）

1. 今かかっている病院と医師の名前を言えますか
2. あなたの主な病名を言えますか
3. あなたが受けた主な手術の名前を言えますか
4. 現在飲んでいる薬の名前と主な効果を言えますか
5. 現在飲んでいる薬について気をつけることを言えますか
6. 医師や看護師に自分で質問したり、質問に答えたりすることはできますか
7. できること、できないこと（体育・部活動等）について医師に確認していますか
8. 身の回りの整理整頓や家事など、無理のない範囲で自分でできることは自分で行っていますか
9. 感染性心内膜炎の予防方法を言えますか
10. 受診したほうがいい症状と対処方法を言えますか
11. 自分で外来受診を予約することはできますか
12. お酒・たばこをひかえる、十分な休息をとるなど、生活するうえで気をつけることを言えますか
13. 職業を選択する際の注意事項について主治医に確認していますか
14. 異性とのつきあい方で注意することについて、ご家族や主治医と話したことがありますか
15. 現在、利用している社会保障制度と、利用するうえで必要な手続きを言えますか

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-03] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点）

小児期・成人期の医療費補助制度

○掛江 直子（国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室）

わが国は、国民皆保険制度を採用していることから、原則として誰もが何らかの公的医療保険に加入しており、病気やケガで医療機関を受診すると、加入者（患者）の年齢や所得に応じて、かかった医療費の7～9割を公的医療保険が負担し、患者は医療機関の窓口で残りの1～3割を支払うこととなる。現在、子どもの窓口負担の法定割合は、未就学児（6歳に達する日以後の最初の3月31日まで）は2割となっている。この窓口負担分（すなわち自己負担分）の一部を補助する制度（いわゆる医療費助成制度）として、地方自治体が法律に基づきまたは国

の予算措置による事業として国の負担を伴って実施する事業と、地方自治体の条例・規則等に基づき独自に実施する事業（いわゆる地方単独事業）がある。前者は小児慢性特定疾病対策による医療費助成や未熟児養育医療、結核児童療育費、自立支援医療（育成医療）、後者は乳幼児等医療費助成（呼称は実施主体により異なり、子ども医療費助成と呼ぶ場合もある）、ひとり親家庭等医療費助成制度、重度心身障害者医療費助成制度等である。

これらの様々な小児の慢性疾病患者に対する医療費助成のうち、2014年5月の第186回通常国会にて成立した「児童福祉法の一部を改正する法律（平成26年法律第47号、以下、児童福祉法改正法と呼ぶ）」に基づき、2015年1月1日に全面施行された「小児慢性特定疾病対策」は、従来の514疾患から760疾患に対象が拡大され、登録病名の大幅な見直しもなされた。

また、特に成人期以降に慢性疾病患者が利用できる医療費助成制度として、同国会において成立した「難病の患者に対する医療等に関する法律（平成26年法律第50号、以下、難病新法と呼ぶ）」に基づき実施されている「指定難病制度」がある。これは従来の「特定疾患」56疾患から、2015年1月1日の法施行時に110疾患に、さらに7月には196疾患が追加され、306疾患にまでその対象が拡大されている（現在、更なる対象拡大の検討が進められている）。

本報告では、小児期発症の慢性疾病患者が、小児期のみならず成人期以降も継続して医療費助成を受けられるようにと検討された2つの制度の連携の枠組みと今後の課題について検討したい。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri, Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-04] 自立に必要な社会制度（公的補助・制度の解説と問題点） 生活保障に関連した支援制度（身体障害者認定、年金・生活保障）

○西畠 信（鹿児島生協病院 小児科）

社会保障での立場も18歳（もしくは20歳）を境に大きく変わるので疾病と共に社会で自立していくには普通の「巣立ち」の準備以外の準備が必要です。一方、社会保障制度の仕組みも新たな法律や法改正で最近大きく変更されつつあります。生活に重要な支援制度のうち「手帳」と所得保障について現状と問題点を取り上げます。

1.身体障害者手帳・その他の手帳

身障手帳の有無と等級は大切に、受けられる支援内容が大きく変わります。心疾患で取得できるのは身障

1、3、4級で、医療費助成を始めサービスは級によって異なります。重症心疾患は乳児期から申請可能ですが、3歳過ぎに見直しがあります。身障手帳取得状況は厳しくなっており、以前は1級が認められた状態でも最近では3～4級が精一杯のことが多くなりました。

等級は診断書の症状や検査所見の項目の○の数が重要な参考とされていますが、先天性心疾患に関しては項目の内容が重症度を判断するのに適切とは言えない上に、判定基準や判断が自治体によって異なることもあるため、今後の改善が望まれます。

手術やカテ治療の費用は18歳未満では育成医療の対象でしたが、18歳以上では更生医療の対象になります。更生医療だけでなく身体障害者枠での就労を目指す場合も身障手帳所持は必須ですので移行期の準備として確認が必要です。知的障害、発達障害、精神障害を伴うときにはあわせて療育手帳や精神保健福祉手帳の取得も考える必要があります。

2.生活の保障

医療を受けながら社会生活するには生活（所得）保障も重要です。中等度以上の心疾患の患者は20歳未満では特別児童扶養手当（1級と2級）と障害児福祉手当の対象となっていました。18歳未満で発症した心疾患の患者は成人すると障害基礎年金の対象となります。障害基礎年金は1級と2級に分かれており、取得には特別児童扶養手当の診断書と類似の医師の診断書が根拠となります。生活状況の程度がおおよそ目安となりますが、（アからオの5段階のうち概ね「オ」が1級、「ウ～エ」が2級の対象になる厳しい判定基準）、心疾患の患者で就労できてい

る方はほとんどが対象になりにくいのが現状です。限られた予算の中で分け合いますので、既に障害基礎年金を受給している方も更新のため医師の診断書の提出が必要なことがあり、公正な配分が為されるように考えるべきと思われます。

これらの移行期に必要な社会の仕組みの知識は、医師もよく知らないというのが正直なところですが、地方（自治体）による違いと共に主治医による違いがあるのも現実で、今後、学会としての対応と教育も重要です。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-05] 就労支援の現状と問題点

自立支援制度と愛媛での就労支援

○檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

小児期の疾患を乗り越えて、子どもたちが成長、発達し、社会的に自立できるようになることは、小児医療に携わるみんなの願いのひとつです。

心疾患を有している患児が、社会生活に参加する機会も多くなりましたが、小児期から社会的に自立していくためには多くのハードルを乗り越えていかなければなりません。社会生活、いわゆる社会的自立のなかで、就労と就業継続、年収、障害年金受給などの所得保障に関する問題は、心疾患患者の経済的・精神的苦痛と大きく関連しています。そこで、『慢性疾患をのりこえていく子どもたちのジョブプロジェクト』という体調に合わせた就労支援の愛媛県における取り組みについてご紹介したいと思います。

平成26年10月から、愛媛大学病院の小児循環器外来にコーディネーターによる相談コーナーを併設することにより始まりしました。現状の不安や、就労や就労内容に対する要望、資格や今までの経験などについて聞き取り調査を行い、それをもとに、企業を交えたジョブカンファレンスで、提供できる可能性のある雇用機会を調整していきます。平成27年度からは、愛媛県（都道府県）、松山市（中核都市）から委託をうけて、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業（法定事業）の一環として、相談支援（必須事業）、学習支援、就職支援などを継続して行っています。体調に合わせて、在宅業務、IT企業への就職、就労体験など移行支援を企画したり、就労継続支援 Aまたは B型、障害者雇用、特例子会社に連携し、さらには一般就労へのアップグレードなどを調整していきます。

就労支援事業を通して、心疾患患者自身の働き甲斐を見出し、コミュニケーション能力、エンプロイアビリティを向上させて、企業や行政との連携により実際に就労につないでいくことが可能になっていくものと思われます。

3:00 PM - 5:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 5:30 PM 第C会場)

[LOP-06] 就労支援の現状と問題点

社会の中での自立を目指して（患者の立場から）

○末永 瞳（心友会 患者）

小児医療の発展により、成人先天性心疾患患者(以下 ACHD患者)の長期生存が可能になりました。ACHD患者が直面する問題は年齢や性別によって様々ですが、成長する過程の中で、「社会的自立」について考える機会は多くなります。特に最近の印象としては、心臓の機能状態に直結した問題だけではなく、患者本人とその家族の心の成長が大きく影響を及ぼしているように思います。私達患者は、家族と社会に守られながら育ってきました。大事に守られてきた分、子供も親もお互いがお互いに依存している傾向にある気がしてなりません。内部障害である私達は、外見からは元気そうに見えるが故に、病気のことを周囲に理解されにくい現状があります。ACHD患

者の多くは QOLが良好といわれていますが、お世話になることも迷惑をかけることも多々あります。だからこそ、どんな病気でどんな支援が必要なのか、何ができて何はできないのか等、自分自身で伝えることで周囲に正しく理解をしてもらう必要があるのです。病名はわかりますか？病状を理解しようとしていますか？親が分かっているしとか、この子には私達しかいないからと思っていないですか？それでは駄目なんだと患者側に教育して下さっていますか？

委員会報告,COI・専門医制度

委員会報告,COI・専門医制度（ICS）

座長:

土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院）

Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第A会場 (天空 A)

ICS-01～ICS-02

[ICS-01] COIについて

○野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[ICS-02] 専門医制度の現状と今後の見通し

○富田 英（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

10:15 AM - 11:05 AM

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第A会場)

[ICS-01] COIについて

○野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 8, 2016 10:15 AM - 11:05 AM 第A会場)

[ICS-02] 専門医制度の現状と今後の見通し

○富田 英（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

モーニングセミナー

モーニングセミナー2 (MS02)

臨床研究入門2 - 実際の抄録のブラッシュアップと学ぶ -

座長:

小林 徹 (国立育成医療研究センター 臨床研究企画室)

Fri. Jul 8, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場 (天空 センター)

MS02-01

[MS02-01]

○三浦 大, 金子 徹治, 森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

[MS02-02]

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM

8:00 AM - 8:40 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場)

○三浦 大, 金子 徹治, 森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

8:00 AM - 8:40 AM (Fri. Jul 8, 2016 8:00 AM - 8:40 AM 第B会場)

○森川 和彦 (東京都立小児総合医療センター 臨床研究支援センター)

標本展示

組織標本（ TIS03）

Fri. Jul 8, 2016 9:00 AM - 12:00 PM 標本展示会場 (輝)

[TIS03-01] 標本展示（ルーム輝）

9:00 AM - 12:00 PM

9:00 AM - 12:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 9:00 AM - 12:00 PM 標本展示会場)

[TIS03-01] 標本展示（ルーム輝）