

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Panel Discussion

Panel Discussion 4 (II-PD4)

Chair:Hideaki Senzaki(埼玉医科大学総合医療センター小児循環器)

Chair:Masaaki Yamagishi(京都府立医科大学小児心臓血管外科)

8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

- [II-PD4-01] Outcome after draining vein stenting for obstructive TAPVC in Right Isomeric Heart Neonates with functional single ventricle
 ○Masataka Kitano¹, Kazuto Fujimoto¹, Masanori Tsukada¹, Ken-Ichi Kurosaki¹, Takaya Hosashi², Koji Kagisaki², Hajime Ichikawa², Isao Shiraishi¹
 (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center,
 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center)
 8:30 AM - 10:00 AM

- [II-PD4-02] Comprehensive management of right isomerism syndrome based on our ten years' experience
 ○Ayako Maruo¹, Yoshihiro Oshima², Hironori Matsuhisa², Tomonori Higuma², Ryuma Iwaki², Shunsuke Matsushima², Yu Murakami²
 (1.Kakogawa Central City Hospital, 2.Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital)
 8:30 AM - 10:00 AM

- [II-PD4-03] The outcomes of patients with right atrial isomerism undergoing cardiac surgery
 ○Sanae Yamauchi¹, Shigemitsu Iwai¹, Yuji Tominaga¹, Yosuke Kugo¹, Futoshi Kayatani², Kunihiko Takahashi², Hisaaki Aoki², Hiroaki Kawata¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan)
 8:30 AM - 10:00 AM

- [II-PD4-04] Surgical outcomes of asplenia syndrome
 ○Masaya Aoki¹, Yuki Ikeno¹, Keiichi Hirono², Ayaka Ozawa², Kazuyoshi Saito², Hideyuki Nakaoka², Mako Okabe², Fukiko Ichida², Noriaki Emoto³, Naoki Yoshimura¹ (1.Department of

Thoracic and Cardiovascular Surgery, Toyama University, 2.Department of Pediatrics Faculty, Toyama University, 3.Clinical pharmacy, Kobe Pharmaceutical University)

8:30 AM - 10:00 AM

- [II-PD4-05] Surgical Outcomes of the Management of Right Atrial Isomerism

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado (The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 5 (II-PD5)

Chair:Noboru Inamura(近畿大学小児科学教室)

Chair:Jun Yoshimatsu(国立循環器病研究センター周産科)

1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

- [II-PD5-01] Perinatal management of preeclampsic women with the fetus having Tetralogy of Fallot
 ○Chinami Horiuchi¹, Naoko Iwanaga¹, Takekazu Miyoshi¹, Reiko Neki¹, Jun Yoshimatsu¹, Yoshihito Morimoto², Akira Miyake², Kenichi Kurosaki², Isao Shiraishi² (1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)
 1:50 PM - 3:20 PM
- [II-PD5-02] Two cases of prenatal diagnosis Critical AS which followed different course
 ○Tomohiko Tanaka¹, Noboru Inamura², Misugi Emi¹, Kumiyo Matuo¹, Yasuhiro Hirano¹, Tosiaki Aoki¹, Kunihiko Takahashi¹, Yukiko Kawazu³, Hutoshi Kayatani¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)
 1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-03] 重症先天性心疾患における胎児診断に基づく出生直後の緊急治療についての考察

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 岡村 達, 原田 順和, 廣間 武彦,
吉田 志郎, 大畑 淳, 松井 彦郎, 齊藤 依子, 金子 克
(長野県立こども病院 循環器チーム)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-04] Fetal heart diseases requiring the planned delivery and postnatal interventions

○Ki-Sung Kim¹, Motoyoshi Kawataki^{2,3}, Toshihide
Asou⁴, Katsuaki Toyoshima³, Hideaki Ueda¹

(1.Department of Cardiology, Kanagawa
Children's Medical Center, 2.Advanced
Interdisciplinary Biomedical Engineering, Tohoku
University Graduate School of Medicine,
3.Department of Neonatology, Kanagawa
Children's Medical Center, 4.Department of
Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's
Medical Center)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-05] A review of prenatally diagnosed cases required aggressive surgical interventions immediately after birth

○Masaki Nii¹, Norie Mitsuhsa¹, Sung-Hae Kim¹,
Jun Yoshimoto¹, Keisuke Sato¹, Tomizou
Nishiguchi², Reiji Nakano³, Masaki Oosaki⁴,
Kisaburo Sakamoto⁵, Yasuhiko Tanaka¹
(1.Cardiac Department, Shizuoka Children's
Hospital, Shizuoka, Japan, 2.Department of
Obstetrics and Gynecology, Shizuoka Children's
Hospital, 3.Dapartment of Neonatology, Shizuoka
Children's Hosipital, 4.Department of Cardiac
Intensive Care, Shizuoka Children's Hospital,
5.Department of Cadiac Surgery, Shizuoka
Children's Hospital)

1:50 PM - 3:20 PM

ROOM 5

Panel Discussion

Panel Discussion 6 (II-PD6)

Chair:Tsugutoshi Suzuki(大阪市立総合医療センター小児不整脈科)
Chair:Jun Yoshimoto(静岡県立こども病院循環器科)

4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-PD6-01] A Case of Inherited Primary Arrhythmia Syndrome

○Yoshiaki Kato (Department of Child Health,
Faculty of Medicine, University of Tsukuba)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 (北海道大学 小児科)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-03] WPW症候群による重症心不全に対してアブレーションを施行した乳児例

○朝海 廣子 (東京大学医学部附属病院小児科)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-04] 先天性心疾患術後の致死性不整脈管理：良好な術後経過だったが遠隔期に心室細動を発症した兩大血管右室起始の男児例

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈
科)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-05] 単心室血行動態の心臓再同期療法 -いつ、どのように?-

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター・小児循環
器科)

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 7

Panel Discussion

Panel Discussion 7 (II-PD7)

Management strategy for the preterm infants associated with congenital heart diseases

Chair:Yasumi Nakashima(Department of Pediatrics Cardiology,
Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan)

Chair:Yasuki Maeno(Department of Pediatrics, Kurume
University School of Medicine, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center,
2F The Music Studio Hall)

[II-PD7-01] Outcome in low birth weight infants with congenital heart disease

○Takehiko Yokoyama¹, Mitsuji Iwasa¹, Yoshimasa
Sakai² (1.Department of Pediatrics, Nagoya
Daini Red Cross Hospital, 2.Department of
Pediatric Cardiac Surgery, Nagoya Daini Red
Cross Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-02] Outcome of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease

○Nobuhiko Kan^{1,2}, Takashi Shima¹, Ayako
Kuraoka², Yoshihiko Kodama², Makoto Nakamura²,
Hiroya Ushinohama^{2,4}, Kouichi Sagawa², Shirou
Ishikawa², Toshihide Nakano³, Hideaki Kado³
(1.Department of neonatology, perinatal center,

Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan,
2.Department of cardiology, Fukuoka Children's
Hospital, 3.Department of cardiovascular
surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori
Children's Clinic)

8:30 AM - 10:00 AM

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-03] Survival, development and growth of very
low birth weight infants after surgery for
congenital heart diseases

○Yukihiro Kaneko, Ikuya Achiwa, Shuichi
Yoshitake (Division of Cardiovascular Surgery,
National Medical Center for Children and
Mothers, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-04] Neurological development of Congenital
Heart Disease With Very Low Birth Weight
Infants -Multicenter Study In Japan-

○Yasumi Nakashima¹, Yoshiki Mori¹, Katsuaki
Toyoshima², Satoshi Masutani³, Hitoshi Yoda⁴,
Yasuhiko Tanaka⁵ (1.Department of Pediatric
Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital,
2.Department of Neonatology, Kanagawa
Children's Medical Center, 3.Division of Pediatric
Cardiology, Saitama Medical Center,
4.Department of Neonatology, Toho- University
Oomori medical center, 5.Department of
Cardiology, Shizuoka Children's hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-05] Preoperative management in Low birth
weight infant with duct dependent
pulmonary circulation

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu
Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko
Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki
(Department of Pediatrics, Kurashiki Central
Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-06] Supplemental Nitrogen Therapy in Very Low
Birth Weight Infants with Congenital Heart
Defects and Increased Pulmonary Blood
Flow

○Kenichi Masumoto¹, Tetsuko Ishi², In-Sam, Park²
(1.Maternal and Perinatal Center, Tokyo
Women's Medical University, Tokyo, Japan,
2.Department of Pediatric Cardiology, Tokyo
Women's Medical University, Tokyo, Japan)

Panel Discussion

Panel Discussion 4 (II-PD4)

Chair:Hideaki Senzaki(埼玉医科大学総合医療センター小児循環器)

Chair:Masaaki Yamagishi(京都府立医科大学小児心臓血管外科)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-PD4-01] Outcome after draining vein stenting for obstructive TAPVC in Right Isomeric Heart Neonates with functional single ventricle

○Masataka Kitano¹, Kazuto Fujimoto¹, Masanori Tsukada¹, Ken-Ichi Kurosaki¹, Takaya Hosashi², Koji Kagisaki², Hajime Ichikawa², Isao Shiraishi¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-02] Comprehensive management of right isomerism syndrome based on our ten years' experience

○Ayako Maruo¹, Yoshihiro Oshima², Hironori Matsuhisa², Tomonori Higuma², Ryuma Iwaki², Shunsuke Matsushima², Yu Murakami² (1.Kakogawa Central City Hospital, 2.Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-03] The outcomes of patients with right atrial isomerism undergoing cardiac surgery

○Sanae Yamauchi¹, Shigemitsu Iwai¹, Yuji Tominaga¹, Yosuke Kugo¹, Futoshi Kayatani², Kunihiko Takahashi², Hisaaki Aoki², Hiroaki Kawata¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-04] Surgical outcomes of asplenia syndrome

○Masaya Aoki¹, Yuki Ikeno¹, Keiichi Hirono², Ayaka Ozawa², Kazuyoshi Saito², Hideyuki Nakaoka², Mako Okabe², Fukiko Ichida², Noriaki Emoto³, Naoki Yoshimura¹ (1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Toyama University, 2.Department of Pediatrics Faculty, Toyama University, 3.Clinical pharmacy, Kobe Pharmaceutical University)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-05] Surgical Outcomes of the Management of Right Atrial Isomerism

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado (The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-01] Outcome after draining vein stenting for obstructive TAPVC in Right Isomeric Heart Neonates with functional single ventricle

○Masataka Kitano¹, Kazuto Fujimoto¹, Masanori Tsukada¹, Ken-Ichi Kurosaki¹, Takaya Hosashi², Koji Kagisaki², Hajime Ichikawa², Isao Shiraishi¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center)

Keywords: ステント, 総肺静脈還流異常, 無脾症候群

【背景】狭窄性肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴った機能的単心室(fSV)の右側相同心(RIH)新生児に対する外科治療成績は不良である。より低侵襲な Draining vein stenting(DVS)は患児の救命率を上昇させた。【目的】 fSVとoTAPVCを伴った RIH新生児に施行した DVS後の中期成績の検討。【方法】 2007年5月から2016年3月に当院でDVSを施行した fSV, oTAPVC(supra 5, infra 1, mixed 1)新生児7症例(在胎週数36-40, 体重2.4-3.5kg, 男児5)における DVSの効果, 続く外科治療(FS)の転帰, その後のカテーテル治療介入, BDG, Fontan術への到達とその後の転帰(観察期間102-2607日)に関して検討した。【結果】 日齢0-12日に6mm径 Stentを1-4個留置し, 平均圧較差は12.3から1.3mmHgへ改善。日齢17-55日に FS(RVOTR(3); mod.BT(3); PAB(1)を施行し, 中央値8日後に全例 ICU退室。その後, 別の部位も含めた DVS追加0-2回, 7-10mm径 balloonを用いた stent再拡大1-5回を施行。Next stage前の DV平均圧較差は6.2mmHg, 平均 Rpは2.0Um2。4例は TAPVC repairと同時に, 1例は TAPVC repair後に平均日齢362に BDGへ到達(計5例)。1例は BDG待機中, 1例は感染で死亡。BDG後3例は平均日齢805に Fontanへ到達(Fontan前の Rp 1.3Um2), 1例は Fontan take down, 1例は肺静脈狭窄後片肺 Fontanで, PLEの併発から死亡。2例は Fontan待機中。【結論】 RIH, fSV, oTAPVC新生児に対する DVSは救命率を著明に改善し, その後高率に BDGへ到達する。BDG後は条件が良好なら Fontanへ向かい, 不良なら無理せず BDGに留めておくのが生存率を上昇させる治療方針と思われる。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-02] Comprehensive management of right isomerism syndrome based on our ten years' experience

○Ayako Maruo¹, Yoshihiro Oshima², Hironori Matsuhisa², Tomonori Higuma², Ryuma Iwaki², Shunsuke Matsushima², Yu Murakami² (1.Kakogawa Central City Hospital, 2.Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital)

Keywords: 無脾症, 単心室, 外科的治療

【背景】 2005年以降積極的 volume reduction、房室弁形成, TAPVCに対する primary suturelessを軸とした手術方針を実践してきた。【目的】 無脾症候群の包括的管理の戦略を立てる。【方法】 2005年以降の無脾症単心室連続42例を後方視的に検討し, (1)死亡危険因子解析, (2)生存例の問題点列挙を行った。【結果】 死亡症例は10例(グレン前8例, グレン後2例)であった。死因は心不全3例, 肺膿瘍1例, 不整脈1例, PVO1例, 脳出血1例, 血球貪食症候群1例, 突然死2例。グレン手術は33例(78.6%)、フォンタン手術は16例(38.1%), (fenestration 14例)に行った。死亡の危険因子として新生児期 AVVR手術がオッズ比18.6($p=0.008$)と有意であった。治療時期2011年以後がそれ以前に比しオッズ比 0.23 ($p=0.06$)で有意差はないものの改善傾向にあった。2011年前後の症例比較ではバンディング径やシャント径にかわりなはいもののグレン手術前の肺血管抵抗がそれぞれ 3.0 ± 1.9 , 1.6 ± 0.6 ($p=0.003$)で有意に低下していた。生存患者の合併症として房室弁逆流増悪

14例、アブレーション2例、PVO介入7例、消化器合併症手術7例(食道閉鎖1例、腸回転異常1例、食道ヘルニア/胃食道逆流手術5例、Hirschsprung病1例)、胸壁膿瘍1例、脳出血1例、脳炎1例があった。フォンタン手術後患者の術後状態としてはSpO₂ 92%(79-99%)、CVP 14.5mmHg(12-19mmHg)、EF 48.9%(24.9-63%)、内服薬は7剤(4-13剤)であった。PLE 2例を含めた心不全入院が3例あった。【考察】生直後からの高度房室弁逆流は救命困難であるがTAPVCや中等度以下AVVRは救命可能である。後半期で改善傾向を認めた原因としてより無脾症で想定される合併症によりきめ細かく観察し早期対応できた可能性を考えた。【結論】基本的な手術方針に加えて個々の患者に関して無脾症で起こりうるすべての合併症を常に念頭に置き厳重に管理する必要がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-03] The outcomes of patients with right atrial isomerism undergoing cardiac surgery

○Sanae Yamauchi¹, Shigemitsu Iwai¹, Yuji Tominaga¹, Yosuke Kugo¹, Futoshi Kayatani², Kunihiro Takahashi², Hisaaki Aoki², Hiroaki Kawata¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan)

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 房室弁逆流

【目的】無脾症候群(RAI)の治療成績を検討し、死亡予測因子と問題点を抽出すること。

【対象と方法】対象は1987-2016年に出生し、当院で外科治療を行ったRAI 67例。胎児診断は40例(59.7%)で、総肺静脈還流異常(TAPVC)合併 35(心外型25, 心臓型10), 肺動脈狭窄(PS) 39, 肺動脈閉鎖(PA) 20, 共通房室弁口(CAVC) 61, 大動脈弁下狭窄(SAS) 5, 両側 SVC 33, 消化管疾患合併 16例であった。これらの治療成績を検討した。

【結果】観察期間は中央値6.8年(最長29.1年)。BDGに先行した手術は体肺動脈短絡 24, 心室肺動脈導管 2, 肺動脈絞扼 7, 両側肺動脈絞扼 5例で、TAPVC修復を15例、房室弁形成を5例、DKSを1例に要した。BDG前にLOSで7例を失ったが、うち6例がTAPVC修復例であった。

58例がBDGに到達し、うち8例にTAPVC同時修復、6例に房室弁形成、2例にDKSを行い、2例にBDG後房室弁形成を追加した。残る2例はBDG待機中である。BDG後、敗血症で2例、LOSで1例、PVOで1例を失った。

48例がFontanに到達し、うち5例に房室弁形成、9例にDKSを行い、残る6例は待機中である。Fontan後、3例を心不全に伴う不整脈で失った。

全体の累積生存率は5年81.3%, 10年78.2%, 20年73.0%であった。

単変量解析では心外型TAPVC合併例、BDG前TAPVC修復例、房室弁形成例で死亡率が高く、PS, PA, CAVC, 両側SVC, SAS, 消化管疾患の存在では差はなかった。Cox比例ハザード分析ではBDG前TAPVC修復例が死亡予測因子で、修復を要さない症例の累積生存率が5年89.5%, 10, 20年85.6%と比較的良好であるのに対し、要する症例は5, 10年53.3%, 15年26.7%と不良であった(P<0.001, HR 0.156, 95% CI 0.054-0.452)。

【まとめ】早期にTAPVC修復を要する症例の予後は不良であった。これ以外の症例の成績は概ね良好であるが、BDG到達以降も感染や心不全に対する注意が必要である。早期にTAPVC修復を要する症例の成績向上が今後の課題と考えられた。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-04] Surgical outcomes of asplenia syndrome

○Masaya Aoki¹, Yuki Ikeno¹, Keiichi Hirono², Ayaka Ozawa², Kazuyoshi Saito², Hideyuki Nakaoka², Mako Okabe², Fukiko Ichida², Noriaki Emoto³, Naoki Yoshimura¹ (1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Toyama University, 2.Department of Pediatrics Faculty, Toyama University, 3.Clinical pharmacy, Kobe Pharmaceutical University)

Keywords: 無脾症, TAPVR, 房室弁逆流

【目的】 当院において手術介入した無脾症候群の手術成績について検討した。【対象】 2005年4月以降に手術介入した21例を対象とした。全例 Fontan candidatesで、TAPVR合併は18例で、うち PVOを合併した8例に計13回(4例で1回、3例で2回、1例で3回)の PVO解除術を施行。房室弁の形態は共通房室弁15例、三尖弁6例であった。4例(TCPC後:3例、BDG後:1例)に肺生検を行い(3例:房室弁置換時、1例:PVO解除術時)、Endothelin-1(ET-1)の発現を real time PCR法で調べた。【結果】 [成績] 初回手術の内訳は、SP shunt:5例、TAPVR repair:5例、PDA ligation+PAB:5例、EAAA+PAB:2例、BDG+CAVV plasty:1例、CAVV plasty:1例、Bil PAB:1例、UF:1例であった。13例が TCPCに到達、1例は BDGに到達したが肺高血圧のために TCPC適応外。12例が生存しており、5年生存率は56.1%。死亡は9例で、うち6例が BDG到達前に死亡(房室弁形成術後:2、房室弁形成+PVO解除術後:1、房室弁形成+Norwood術後:1、房室弁逆流による心不全:1、低酸素血症:1)。3例が TCPC術後に死亡(上室性頻拍:1、Failed Fontan:1、発熱・循環破綻:1)。BDG前に弁形成を要した症例(n=6)は BDGと同時に弁形成あるいは弁形成を要しなかった症例(n=15)よりも有意に生存率が低かった(p=0.0495)。PVO解除を行った症例(n=8)と PVO解除を要しなかった症例(n=13)の生存率に有意な差は認めなかった(p=0.579)。[肺生検]肺高血圧のため、TCPC適応外とされた症例では肺動脈の中膜肥厚が顕著で、ET-1も強発現していた。【まとめ】 PVO解除術の成績は向上し、TAPVRは予後不良因子ではなくなった。一方、BDG前に弁形成をせざるを得ない症例の予後は不良であった。ET-1は Fontan循環に何らかの悪影響をきたしている可能性が示唆された。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-05] Surgical Outcomes of the Management of Right Atrial Isomerism

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado (The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

Keywords: Right atrial isomerism, 外科治療, Fontan手術

【目的】 Right atrial isomerism (RAI)は予後不良な疾患群である。当院での手術成績に検討を加えたので報告する。【対象と方法】 1995年から2015年までに外科治療を行った RAIを有する機能的単心室の142例を対象とした。房室弁形態は共通房室弁が129例(91%)であった。心外型総肺静脈還流異常の合併が65例(46%)、major aortopulmonary collateral artery (MAPCA)の合併が6例であった。初回手術時年齢は中央値1.9か月であり、新生児が31例(22%)であった。初回手術で Glenn手術施行が30例(21%)あり、総肺静脈還流異常修復が46例(32%)、房室弁手術が20例(14%)であった。全経過での手術総数は358例(2.5回/症例)で、肺静脈手術(総肺静脈還流異常修復や術後肺静脈狭窄解除)を63症例70回、房室弁手術を55症例で77回、肺動脈形成を49症例で61回施行した。術後観察期間は中央値3.9年(最長19.6年)であった。【結果】 Glenn手術前の死亡は29例(20%)、Glenn手術から Fontan手術までの死亡が14例(10%)であった。102例(72%)が Glenn手術に到達し、74例(52%)が Fontan手術到達した。Fontan手術後の死亡は4例(3%)であった。死因は心不全が10例、感染が9例、突然死が7例、肺静脈狭窄が6例、肺高血圧発作が3例、不整脈が3例、消化管穿孔が3例、その他6例であった。全体の累積生存率は10年で63.6%であったが、Fontan術後の累積生存率は10年で93.4%であった。死亡に關与する因子の多変量解析では、MAPCAの合併と初回手術時での房室弁手術が危険因子となった。

Fontan術後の心臓カテーテル検査では、肺動脈圧が平均11mmHg、心室拡張末期圧が平均5mmHg、動脈酸素飽和度が平均94.2%と良好であった。【結果】 Right atrial isomerismに対する外科治療では、合併疾患に対する併用手術が多く、 Glenn手術到達前や Fontan手術到達前の inter stage deathが多かった。しかしながら、Fontan手術到達例では良好な成績が得られた。

Panel Discussion

Panel Discussion 5 (II-PD5)

Chair:Noboru Inamura(近畿大学小児科学教室)

Chair:Jun Yoshimatsu(国立循環器病研究センター周産期科)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-PD5-01] Perinatal management of preeclampsic women with the fetus having Tetralogy of Fallot

○Chinami Horiuchi¹, Naoko Iwanaga¹, Takekazu Miyoshi¹, Reiko Neki¹, Jun Yoshimatsu¹, Yoshihito Morimoto², Akira Miyake², Kenichi Kurosaki², Isao Shiraishi² (1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-02] Two cases of prenatal diagnosis Critical AS which followed different course

○Tomohiko Tanaka¹, Noboru Inamura², Misugi Emi¹, Kumiyo Matuo¹, Yasuhiro Hirano¹, Tosiaki Aoki¹, Kunihiro Takahashi¹, Yukiko Kawazu³, Hutoshi Kayatani¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-03] 重症先天性心疾患における胎児診断に基づく出生直後の緊急治療についての考察

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 岡村 達, 原田 順和, 廣間 武彦, 吉田 志郎, 大畑 淳, 松井 彦郎, 斉藤 依子, 金子 克 (長野県立こども病院 循環器チーム)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-04] Fetal heart diseases requiring the planned delivery and postnatal interventions

○Ki-Sung Kim¹, Motoyoshi Kawataki^{2,3}, Toshihide Asou⁴, Katsuaki Toyoshima³, Hideaki Ueda¹ (1.Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 2.Advanced Interdisciplinary Biomedical Engineering, Tohoku University Graduate School of Medicine, 3.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 4.Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-05] A review of prenatally diagnosed cases required aggressive surgical interventions immediately after birth

○Masaki Nii¹, Norie Mitsuhsa¹, Sung-Hae Kim¹, Jun Yoshimoto¹, Keisuke Sato¹, Tomizou Nishiguchi², Reiji Nakano³, Masaki Oosaki⁴, Kisaburou Sakamoto⁵, Yasuhiko Tanaka¹ (1.Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan, 2.Department of Obstetrics and Gynecology, Shizuoka Children's Hospital, 3.Department of Neonatology, Shizuoka Children's Hospital, 4.Department of Cardiac Intensive Care, Shizuoka Children's Hospital, 5.Department of Cardiac Surgery, Shizuoka Children's Hospital)

1:50 PM - 3:20 PM

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

[II-PD5-01] Perinatal management of preeclampsic women with the fetus having Tetralogy of Fallot

○Chinami Horiuchi¹, Naoko Iwanaga¹, Takekazu Miyoshi¹, Reiko Neki¹, Jun Yoshimatsu¹, Yoshihito Morimoto², Akira Miyake², Kenichi Kurosaki², Isao Shiraishi² (1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: ファロー四徴症, 子宮内胎児発育不全, 妊娠高血圧腎症

胎児 CHD例において産科的合併症を認めた場合、娩出時期によって出生後の児の治療戦略に影響を与える。胎児 CHDにおいて、産科的合併症を認め、周産期管理や娩出時期に関してチームとして対応した症例を提示する。【症例】38歳、2経妊1経産【既往妊娠分娩歴】胎児期に TOF、PA、PDAと診断、妊娠33週1日前期破水、妊娠33週2日経膈分娩にて1876gの女児娩出。【妊娠経過】妊娠18週から当院にて妊娠管理。子宮後壁に10cmの子宮筋腫を認めた。妊娠23週 DORV、doubly committed VSD、PSもしくは TOF (conus septumなし)と診断した。妊娠25週から子宮内胎児発育不全 (FGR) を認めた。胎児発育は停滞傾向であり、胎児血流計測に異常所見を認め始め、妊娠29週から入院管理し胎児監視を厳重に行った。妊娠33週以降、胎児心拍数モニタリングで低酸素を示唆する所見が出現、エコー検査では臍帯動脈拡張期逆流が出現した。また、母体の血圧上昇、尿蛋白が出現し、妊娠高血圧腎症 (PE) を発症した。小児循環器科とのカンファレンスにて、出生後早期に外科的対応の必要性は低く母体適応を優先させることとし、妊娠33週6日帝王切開術にて男児娩出となった。(体重1332g、身長37.5cm small-for-dates、APS 8/9) 【新生児経過】SpO₂ 96%、呼吸状態は安定していた。出生後のエコーでは TOF、PDA、PFO、PHと診断。VSDは6.7x72mm、肺動脈弁下の conus septumはわずかであり、弁狭窄が主体であった。PDA径は0.9mm、順行性血流を認め、プロスタグランジン製剤は使用せず経過観察となった。【考察】FGR、胎児機能不全を認め、さらに母体 PEを合併した、胎児 CHD例において周産期管理や娩出時期について苦慮した症例であった。他の数例とともに CHD例での産科管理の問題点につき検討する。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

[II-PD5-02] Two cases of prenatal diagnosis Critical AS which followed different course

○Tomohiko Tanaka¹, Noboru Inamura², Misugi Emi¹, Kumiyo Matuo¹, Yasuhiro Hirano¹, Tosiaki Aoki¹, Kunihiro Takahashi¹, Yukiko Kawazu³, Hutoshi Kayatani¹ (1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

Keywords: 重症大動脈弁狭窄, 胎児心エコー, 大動脈弁バルーン拡張術

【はじめに】出生後に緊急的介入を要し、異なる経過を辿った胎児診断例 Critical ASを2例経験した。その経過を報告する。【症例1】在胎35週 HLHS疑いで紹介。CTAR38%、胎児水腫なし。MR severe Vpeak = 5m/s、大動脈弁輪径(AVD)3.6mm(Z=-3.6)、AS Vpeak=3.3m/s。関係各科カンファレンスにて、出生後早期に PTAV可能な状況を整えて計画的帝王切開の方針を決定。36週5日出生、出生時 SpO₂ 60%台も挿管後90%台に上昇、UCGで LVEF39%、AVD3.7mm (63%ofN)、大動脈弁通過血流の流速は検出不可。生後1時間で内頸動脈カットダウンにて PTAV施行。PDA狭小に伴う循環動態悪化あり Day8PTAV2回目。左室収縮不良続き、Day14両側肺動脈絞扼術。Day72 PDA stent留置。以後、PTAV繰り返ししたが、下肢血流を PDAに依存する状態が続き左室容積減少。2心室修復困難と考えて生後6カ月 Norwood+RV-PA shunt手術、9ヶ月 Glenn手術施行、現在 Fontan手術待

機中。【症例2】在胎25週心房拡大で紹介。胎児水腫認め、CTAR40%、MR severeで $V_{peak}=4.3m/s$, $AVD2.8mm$ ($Z=-4.6$), $AS V_{peak}=2.6m/s$ 。33週時点で PFO restrictive, $MR V_{peak}=3.6m/s$ と低下しており左室機能低下と考えた。カンファレンス実施、肺の成熟を考えれば36週以降の分娩が望ましいが待機期間の IUFDR リスクが高いと判断、家族も積極的な治療を希望され早期娩出の方針とした。酸素化が保てない可能性を考え、出生後の酸素化良好なら PTAV、不良なら ASD creation と両側 PA Banding の方針とした。33週3日帝王切開にて娩出。挿管後も SpO_2 70% 台と低く、カテーテル治療のリスクは高いと判断、ASD creation + 両側 PAB 施行。出生時 UCG にて $LVEF24%$, $AVD3.4mm$ (60% of N), 大動脈弁通過血流の流速は検出不可。以後、Day 2, 3, 4, 5 と段階的 PTAV を繰り返した。それに伴い大動脈弁輪径拡大、 $LVEF$ 改善認めた。2心室修復可能と判断、生後4カ月 AV plasty + ASD closure + PDA ligation、生後1年 Ross-Konno 手術。以後の経過は良好である。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

【II-PD5-03】重症先天性心疾患における胎児診断に基づく出生直後の緊急治療についての考察

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 岡村 達, 原田 順和, 廣間 武彦, 吉田 志郎, 大畑 淳, 松井 彦郎, 斉藤 依子, 金子 克 (長野県立こども病院 循環器チーム)

【背景】救命困難とされる重症先天性心疾患では出生直後の治療介入が必要とされ、当院では、治療オプションを家族に提示、治療の理解をえた後、多職種間合同カンファレンス、シミュレーションを行い、緊急治療介入に向かう。【目的】胎児診断に基づく重症先天性疾患に対する生直後の治療介入例について早期成績と予後を検討する。【対象と方法】対象は重症大動脈弁狭窄(cAS)の5例、大動脈弁欠損(AVA)2例、intact IASの左心低形成症候群(HLHS)2例の計9例。両親の同意過程、合同カンファレンス、シミュレーション、また出生後から気管内挿管、ライン確保、バルーン施行、人工心肺確立までの到達時間、さらに早期成績、予後などについて調べた。【結果】心臓血管外科と循環器小児科でカンファレンス後、両親に治療オプションを提示、同意を得た。両親の精神的ケアは産科看護師があたった。術室看護師が中心に作成したシナリオ、配置図を元に多職種間合同カンファレンス、シミュレーションを施行。治療は34週(中央値)に計画的帝王切開後、cASでは経皮の大動脈弁形成術、AVAでは開心術によるASD作成と僧帽弁もしくは大動脈弁閉鎖術、HLHSでは開心術もしくはステントでのASD作成を施行した。帝王切開直後に父母に会わせず処置に向かった。出生から各処置までの所要時間は、気管内挿管2-3分、静脈ライン確保4-11分、内頸動脈確保31-54分、初回BAV46-67分、人工心肺確立30-57分で、全例処置を速やかに成功。cASの5例中3例はバルーンにより正常左室収縮能($LVFS 0.36 \pm 6.1$)へ回復したが、2例は死亡。AVAの2例はBDGまで到達した。HLHSの症例はステント留置と開心術によるASD作成に成功したが、低酸素血症から離脱できず死亡。【結語】重症先天性心疾患の出生直後の緊急治療介入では、入念な準備を基にしたチーム医療が患者の救命に寄与するが、予後改善についてまだ満足できるものではない。さらに症例の蓄積とチーム内での検討を要するであろう。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

【II-PD5-04】Fetal heart diseases requiring the planned delivery and postnatal interventions

○Ki-Sung Kim¹, Motoyoshi Kawataki^{2,3}, Toshihide Asou⁴, Katsuaki Toyoshima³, Hideaki Ueda¹

(1. Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 2. Advanced Interdisciplinary Biomedical Engineering, Tohoku University Graduate School of Medicine, 3. Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 4. Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center)

Keywords: 胎児診断, 計画分娩, 重症先天性心疾患

当施設では胎児心疾患合併妊娠においても産科的適応での分娩方針を基本としており、出生直後の侵襲的治療を要する症例について計画分娩を行っている。2014年1月から2017年3月までに、当施設において胎児心疾患・不整脈を理由に計画分娩を行ったのは14例(帝王切開10例、誘発分娩4例)であった。疾患の内訳は、肺静脈狭窄(PVO) 7例(うち右側相同合併4例)、重症大動脈弁狭窄(CAS) 3例、卵円孔狭窄を伴う完全大血管転位(TGA) 2例、頻脈性不整脈2例であった。右側相同症例においては事前に十分カウンセリングを行い、積極的治療の希望があった16例中 severe PVOを疑った4例に計画分娩を行った。4例中3例は日齢0に、他の1例は日齢8に手術またはインターベンションを行い全て生存しており、胎児エコーによる PVOの評価は妥当であった。右側相同を伴わない PVOは、1例が出生後左心低形成症候群の循環動態を呈し緩和ケアの方針となったが、他の2例は日齢0に手術を行い生存している。CASは左室機能の悪化を懸念し35-36週の late pretermで計画分娩を行い日齢0に侵襲的治療を行ったが、2例を失い1例が生存している。TGAは観察期間内の13例中、卵円孔狭窄所見を有した2例に計画分娩と出生直後のバルーン心房中隔裂開術を行い予後良好であった。治療を要する不整脈については、35週を目安に以前は胎児治療、以後は早期娩出を行い予後良好であった。最後に胎児水腫例については、神経学的を含めた予後を考慮し人工心肺手術を要する例では36週、それ以外では32週以降を積極的娩出の適応としており、待機中に5例が胎内死亡となった。観察期間に該当症例のなかった左心低形成症候群・エプスタイン病を含め、分娩・治療の計画にあたっては正確な重症度評価および、疾患の予後を踏まえた事前の十分なカウンセリングが重要である。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

[II-PD5-05] A review of prenatally diagnosed cases required

aggressive surgical interventions immediately after birth

○Masaki Nii¹, Norie Mitsuhsa¹, Sung-Hae Kim¹, Jun Yoshimoto¹, Keisuke Sato¹, Tomizou Nishiguchi², Reiji Nakano³, Masaki Oosaki⁴, Kisaburou Sakamoto⁵, Yasuhiko Tanaka¹ (1.Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan, 2.Department of Obstetrics and Gynecology, Shizuoka Children's Hospital, 3.Department of Neonatology, Shizuoka Children's Hospital, 4.Department of Cardiac Intensive Care, Shizuoka Children's Hospital, 5.Department of Cardiac Surgery, Shizuoka Children's Hospital)

Keywords: prenatal diagnosis, prenatal planning, fetal echocardiography

胎児心エコーによる出生前診断の進歩は、生直後に急速に悪化する病態を持つ患児に対しての治療の可能性を広げた。このことによる恩恵を受けた先天性心疾患の病態は枚挙にいとまが無いが、一方で早期診断を施行し得ても救命に至らない症例も存在する。当院にて2007年以降で、出生前診断と出生前カンファレンスを経て娩出直後に積極的な外科介入を行った5例について纏めるとともに、救命に至らなかった症例の経過を含めて今後のあり方についての考察を行う。

Panel Discussion

Panel Discussion 6 (II-PD6)

Chair: Tsugutoshi Suzuki (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

Chair: Jun Yoshimoto (静岡県立こども病院循環器科)

Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-PD6-01] A Case of Inherited Primary Arrhythmia Syndrome

○Yoshiaki Kato (Department of Child Health, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 (北海道大学 小児科)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-03] WPW症候群による重症心不全に対してアブレーションを施行した乳児例

○朝海 廣子 (東京大学医学部附属病院小児科)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-04] 先天性心疾患術後の致死性不整脈管理：良好な術後経過だったが遠隔期に心室細動を発症した兩大血管右室起始の男児例

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-05] 単心室血行動態の心臓再同期療法 -いつ、どのように？-

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター・小児循環器科)

4:30 PM - 6:00 PM

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-01] A Case of Inherited Primary Arrhythmia Syndrome

○Yoshiaki Kato (Department of Child Health, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)

Keywords: 遺伝性不整脈, 遺伝子解析, 抗不整脈薬

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 (北海道大学 小児科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-03] WPW症候群による重症心不全に対してアブレーションを施行した乳児例

○朝海 廣子 (東京大学医学部附属病院小児科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-04] 先天性心疾患術後の致死性不整脈管理：良好な術後経過だったが遠隔期に心室細動を発症した兩大血管右室起始の男児例

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-05] 単心室血行動態の心臓再同期療法 -いつ、どのように?-

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター・小児循環器科)

【抄録なし】

Panel Discussion

Panel Discussion 7 (II-PD7)

Management strategy for the preterm infants associated with congenital heart diseases

Chair: Yasumi Nakashima (Department of Pediatrics Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan)

Chair: Yasuki Maeno (Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-PD7-01] Outcome in low birth weight infants with congenital heart disease

○Takehiko Yokoyama¹, Mitsuji Iwasa¹, Yoshimasa Sakai² (1.Department of Pediatrics, Nagoya Daini Red Cross Hospital, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, Nagoya Daini Red Cross Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-02] Outcome of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease

○Nobuhiko Kan^{1,2}, Takashi Shima¹, Ayako Kuraoka², Yoshihiko Kodama², Makoto Nakamura², Hiroya Ushinohama^{2,4}, Kouichi Sagawa², Shirou Ishikawa², Toshihide Nakano³, Hideaki Kado³ (1.Department of neonatology, perinatal center, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-03] Survival, development and growth of very low birth weight infants after surgery for congenital heart diseases

○Yukihiro Kaneko, Ikuya Achiwa, Shuichi Yoshitake (Division of Cardiovascular Surgery, National Medical Center for Children and Mothers, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-04] Neurological development of Congenital Heart Disease With Very Low Birth Weight Infants -Multicenter Study In Japan-

○Yasumi Nakashima¹, Yoshiki Mori¹, Katsuaki Toyoshima², Satoshi Masutani³, Hitoshi Yoda⁴, Yasuhiko Tanaka⁵ (1.Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, 2.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 3.Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, 4.Department of Neonatology, Toho- University Oomori medical center, 5.Department of Cardiology, Shizuoka Children's hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-05] Preoperative management in Low birth weight infant with duct dependent pulmonary circulation

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki (Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-06] Supplemental Nitrogen Therapy in Very Low Birth Weight Infants with Congenital Heart Defects and Increased Pulmonary Blood Flow

○Kenichi Masumoto¹, Tetsuko Ishi², In-Sam, Park² (1.Maternal and Perinatal Center,

Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology,
Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-01] Outcome in low birth weight infants with congenital heart disease

○Takehiko Yokoyama¹, Mitsuji Iwasa¹, Yoshimasa Sakai² (1.Department of Pediatrics, Nagoya Daini Red Cross Hospital, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, Nagoya Daini Red Cross Hospital)

Keywords: 低出生体重児, 短期予後, 染色体異常

【背景と目的】 出生直後から入院管理を必要とする新生児を診る NICUでは、先天性心疾患(CHD)を有する低出生体重児が入院することがある。これらの児は単なる低出生体重児よりも医療資源を必要とする。このため、当院 NICUで管理を受けた出生体重2500g未満の児を振り返りその現状を報告する。【対象】 2001年1月から2015年12月までの15年間に当院 NICUに入院した児のうち、出生体重2500g未満であり、未熟児 PDAを除く先天性心疾患の児を検討対象とした。【結果】 NICUへの総入院数は5054名であり、そのうち2500g未満の児は2899名であった。2500g未満で先天性心疾患を認めた児は171名(5.9%)。前期五年間で2500g未満児744名中37名(5.0%)、中期五年間で同1035名中73名(7.1%)、後期五年間で同1121名中61名(5.4%)であった。CHDを伴った低出生体重児171名の生存退院数は145名、死亡退院は 26名(15.2%)。CHDを伴った低出生体重児のうち染色体異常の数は55名ありその内訳は 21トリソミー 24名、18トリソミー 13名、13トリソミー3名、その他の染色体異常15名であった。手術は72名に施行された。肺動脈絞扼術 37名、B-T 短絡手術 11名、動脈管結紮術 15名、大動脈弓再建術 6名、心内修復術 8名であった。(重複あり) 【考察】 各期間毎に2500g未満児の入院数の増加あるも CHDを合併した児の割合は5%前後であった。CHDを合併した低出生体重児の死亡率は15.2%と高く、その理由として染色体異常等の合併奇形をともなった児が多く含まれることが要因として考えられた。低出生体重児の高肺血流性心疾患の児では肺動脈絞扼術を行うことで、体重増加が得られており、低出生体重児でも必要な手術を考慮することが大切であると思われた。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-02] Outcome of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease

○Nobuhiko Kan^{1,2}, Takashi Shima¹, Ayako Kuraoka², Yoshihiko Kodama², Makoto Nakamura², Hiroya Ushinohama^{2,4}, Kouichi Sagawa², Shirou Ishikawa², Toshihide Nakano³, Hideaki Kado³ (1.Department of neonatology, perinatal center, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic)

Keywords: 低出生体重児, 先天性心疾患, 外科治療

【背景】 低出生体重児における先天性心疾患の症例が増加傾向にある。【対象】 2010年から2015年に心臓外科治療を受けた症例のうち、出生時体重が2kg以下の35症例を検討した。初回手術日齢(中央値と範囲)は69(2-483)日、体重2.3(1.3-4.3)kg、2kg以下での外科治療は16例であった。死亡は6例で術後早期死亡は1例、4例がダウン症、他1例は奇形症候群によるものであった。疾患は体循環動脈管依存性心疾患(A群)12例、高肺血流群(B群)14例、低肺血流群(C群)8例であった。【結果】 A群13例中12例で心不全(9例)またはPDA狭小(3例)のために体重2kg以下で外科治療を要した。8例は両側肺動脈絞扼術(PAB),5例はArch repairを行い、1例はNorwood術後に死亡した。他1例はダウン症で、体重3.5kgでbilPABを行ったが、慢性肺疾患のために遠隔期死亡した。B群では14例中5例はダウン症、2例は他奇形症候群と心外異常の症例が多かった。非奇形症例の7例中4例は心不全のために体重2kg以下で外科治療(PAB2例、bilPAB1例、Jatene1例)を要したが全例生存している。ダウン症5例は2.6kg,78生日にPABを行い、軽度肺動脈狭窄のあった2例のみ生存し、1例は術後乳

び胸、他2例は遠隔期に死亡した。C群8例は、全例体重増加を待って外科治療可能であり全例生存している。4例はダウン症以外の奇形症候群例であった。【結論】 A群、および B群の非奇形症例では体重2kg 以下で姑息術が必要だが、次回手術まで体重増加を待つことは可能であった。C群では早期の外科治療は要しなかった。B群のダウン症の予後が不良で、その原因として肺高血圧残存や慢性肺疾患があり、低出生体重児のダウン症では、高肺血流による心不全症状が明確でない症例でも、早めに PABを検討する必要がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-03] Survival, development and growth of very low birth weight infants after surgery for congenital heart diseases

○Yukihiro Kaneko, Ikuya Achiwa, Shuichi Yoshitake (Division of Cardiovascular Surgery, National Medical Center for Children and Mothers, Tokyo, Japan)

Keywords: 極低出生体重, 先天性心疾患, 知能発達

【目的】先天性心疾患(CHD)を有する極低出生体重児の治療成績はいまだ不良である。我々は、体重増加が望めない例と循環不全による合併症発生の危険が高いと考えられる例は早期に姑息術を中心とした手術を行う方針を採っている。遠隔成績を後方視的に検討し、適切な手術方針について考察する。【方法】初回入院中に心臓手術を行った極低出生体重児を対象とした(検討群, n = 13)。動脈管開存のみ有する例は除外した。評価項目は生命、発達、発育予後とした。対照群は、初回入院中に CHDに対する手術を行った出生体重1.5-2.0 kg の児の群(対照群1, n = 17)と、同一施設で管理した CHDを有さない極低出生体重児の群(対照群2, n = 199)とした。【結果】生命予後は、検討群で30日死亡なし、在院死亡8%、総死亡15%(平均観察期間5年1か月)、対照群1で30日死亡なし、在院死亡18%、総死亡24%(平均観察期間4年7か月)であり、有意差を認めなかった。発達指数75以下を発達不良、体重10パーセントイル以下を発育不良と定義すると、検討群は発達不良36%、発育不良73%、対照群1は発達不良23%、発育不良57%(N.S.)、対照群2は、発達不良12%、発育不良25%(Fisher, P = 0.03)であった。検討群の発達不良例は、全例術前合併症を有し(脳室出血3例、虚血性腸炎1例)術前合併症の発生は発達不良の危険因子であった。発育は、危険因子を見いだせなかった。【結論】初回入院中に手術を要する CHDを持つ極低出生体重児の生命予後は良好だった。発達や発育は不良であった。発達のためには、ごく早期の手術で循環の安定化を図り術前合併症を防ぐ方針が考えられるが、生命予後の悪化につながらないか慎重な検討を要する。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-04] Neurological development of Congenital Heart Disease With Very Low Birth Weight Infants -Multicenter Study In Japan-

○Yasumi Nakashima¹, Yoshiki Mori¹, Katsuaki Toyoshima², Satoshi Masutani³, Hitoshi Yoda⁴, Yasuhiko Tanaka⁵ (1.Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, 2.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 3.Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, 4.Department of Neonatology, Toho- University Oomori medical center, 5.Department of Cardiology, Shizuoka Children's hospital)

Keywords: 極低出生体重児, 神経学的予後, 先天性心疾患

【背景】昨年、本学会で当院での先天性心疾患(CHD)合併極低出生体重児(VLBWI)の WISC-IIIを用いた6歳時での神経学的発達について報告したが、1施設の検討で CHD症例数が限られていた。

【目的】多施設での CHD合併 VLBWIの神経学的発達の実態を明らかにすること。

【方法】全国 NICUに2000-2006年に出生した CHD合併 VLBWIのアンケート調査を行った。同時期の当院に入院した CHD非合併 VLBWI 229例を Controlとし、アンケートから得られた CHD例の臨床像、3-6歳時に行っていた新版 K式発達検査(KSPD)の結果を比較検討した。

【結果】回答のあった NICUは12施設。KSPDを実施していた CHD症例は45例 (CHD群) で、主な心疾患は心室中隔欠損症(44%)、ファロー四徴症(16%)、肺動脈狭窄症(9%)だった。染色体異常は9名 (20%) 含まれていた。手術・カテーテル治療は21名に行われ、17名が最終手術に到達していた。CHD群の入院期間は80日 (43-215)、挿管期間7日 (0-1387) で、壊死性腸炎はなかったが、慢性肺疾患9名、敗血症2名、頭蓋内出血1名、PVL1名あり、頻度は非 CHD群と差はなかった。CHD群の発達指数 (DQ)、姿勢・運動(P-M)、認知・適応(C-A)、言語・社会(L-S)は中央値で、それぞれ81 (19-114)、77 (12-124)、83 (14-117)、81 (16-114) で、非 CHD群(DQ 86(21-122)、P-M100(24-128)、C-A86(17-119)、L-S86(21-136))と比較しいずれも有意に低く、健常域 (85以上) より下回っていた。しかし染色体異常を除外すると CHD群では DQ 87(19-114)、P-M180(12-124)、C-A87(16-117)、L-S84(18-114)でいずれもコントロール群と差はなかった。

【結論】染色体異常を除く CHD合併 VLBWIでは CHDの合併しない VLBWI同等の発達が見込める可能性がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-05] Preoperative management in Low birth weight infant with duct dependent pulmonary circulation

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki (Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital)

Keywords: 動脈管依存性心疾患, 低出生体重児, 術前管理

【背景】低出生体重児 (LBWI) の肺血流動脈管依存性心疾患 (DDPC) は、低体格による外科的手術の制約や、症候性 PDAなど全身の未熟性などが問題となる。【目的】DDPCを伴う LBWIの術前管理の問題点を検討する。【対象・方法】2016年までの17年間で先天性心疾患合併の LBWI 274例中、術前管理を行った DDPCの22例を後方視的に検討。呼吸管理を要した7例を高肺血流群 (HF群)、呼吸管理を要さず手術に到達した13例を至適肺血流群 (OF群)、PGE1無効で緊急手術を施行の2例を低肺血流群 (LF群) に分類。HFと OF群間で在胎週数・出生体重・PGE1使用状況などについて比較検討した。【結果】在胎週数25~41週 (中央値36週)、出生体重780~2485g (中央値2062g)。肺動脈閉鎖 19例、肺動脈狭窄3例。(HF群, OF群); 在胎週数 (34.4 ± 2.9 , 36.1 ± 4.4 p=0.38)、出生体重 g (1962 ± 280 , 2091 ± 482 p=0.53)、PGE1投与率% (85.7, 84.6)、PGE1初期投与量 ng/kg/min (3.4 ± 2.1 , 2.9 ± 2.2 p=0.59) といずれも有意差を認めなかったが、循環不全や壊死性腸炎(NEC)を合併した4例全例が HF群で、在胎31~34週、出生体重1664~1952g、PGE1 5ng/kg/min使用中であった。内2例では PGE1中止後も PDA過拡大が持続。22例中21例 (95%) で初回手術に到達。BT shunt15例、両側肺動脈絞扼術 bil PAB 3例、二心室修復術 ICR 3例。OF群は修正42~63週、体重2360~3994gで BT shuntあるいは ICRを施行。HF群の3例で bil PAB施行。人工心肺使用の10例全例が修正37週以上で、退院時に脳室内出血例なく、脳室周囲白室軟化症 1例であった。生存退院は18例 (81.8%)。【考察】PGE1 5ng/kg/min以内の開始量で60%が至適肺血流を維持できたが、30%が高肺血流で呼吸管理を要した。とくに、在胎35週、出生体重2000g未満では常用量の PGE1 5ng使用でも high flowによる NEC・循環不全の riskがあり、注意を要する。人工心肺使用は修正37週以降まで待機し、頭蓋内出血が回避できた。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-06] Supplemental Nitrogen Therapy in Very Low Birth Weight Infants with Congenital Heart Defects and Increased Pulmonary Blood Flow

○Kenichi Masumoto¹, Tetsuko Ishi², In-Sam, Park² (1.Maternal and Perinatal Center, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)

Keywords: 極低出生体重児, 低酸素換気療法, 発達

【背景】高肺血流型先天性心疾患を合併した新生児に対し、窒素ガスを用いた低酸素換気療法の有用性および発達予後は知られているが、極低出生体重児における報告は少ない。【目的】低酸素換気療法を行った極低出生体重児の発達予後について調査すること。【対象】2007年1月から2015年12月に当院 NICUに入院した極低出生体重児で、高肺血流型先天性心疾患に対し低酸素換気療法を行った5例。【方法】修正1歳6か月、3歳、6歳時の発達検査（新版 K式発達検査、WISC-4）または発達外来での ADL 評価について、診療録を用いて後方視的に調べた。【結果】人工呼吸管理下で FiO₂ 17~21% を目標に窒素ガス投与を行った。対象となった5例中、染色体異常と奇形症候群を合併した2例を除外し3例で検討した。症例1：10歳女児、CoA複合。在胎28週、出生体重750g、窒素使用30日。日齢72、体重1620gで Subclavian flap手術、1歳と2歳で SAS解除術、5歳で Ross-Konno手術を行った。著明な発達遅延があり、6才時の新版 K式発達検査で DQ（全領域）23であった。症例2：9歳女児、VSD、DORV。在胎31週、出生体重612g、窒素使用60日。日齢209、体重2580gで心内修復術を行った。新版 K式発達検査で修正1歳6か月時 DQ（全領域）76、3歳時 DQ（全領域）61、WISC-4で6歳時 IQ69であった。症例3：1歳5か月男児、総動脈幹症。在胎30週、出生体重1291g、窒素使用98日。日齢116、体重2328gで両側肺動脈絞扼術、7か月で Rastelli手術を行った。修正1歳時の ADLは発語なし、つたい歩き可。修正1歳6か月で新版 K式発達検査予定である。【結論】3例とも二心室型疾患で、最終的に根治術に至った。長期フォローし得た2例は、軽度～重度の発達遅延を認める。