

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Panel Discussion

Panel Discussion 1 (I-PD1)

Current Topics of Adult Congenital Heart Disease

Chair:Masahiro Kamada(Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizen's Hospital, Japan)

Chair:Masaaki Kawada(Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-PD1-01] Congenital Corrected Transposition of

Great Arteries with Systemic
Atrioventricular Valve Regurgitation

○Kei Inai (Department of Pediatric Cardiology)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-02] The importance of rhythm management among the patients with congenital heart defects

○Yu Matsumura, Heima Sakaguchi, Aya Miyazaki,
Yosuke Hayama, Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Isao
Shiraishi (The department of pediatric
cardiology, National Cerebral and Cardiovascular
Center , Osaka, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-03] Prevalence and Risk Factors of Tachyarrhythmia after the Fontan Operation

○Yoshihiko Kodama¹, Ayako Kuraoka¹, Makoto
Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shirou Ishikawa¹,
Hiroya Ushinohama², Kenichirou Yamamura³,
Ichirou Sakamoto⁴, Kishou Ohtani⁴, Tomomi Ide⁴,
Hiroyuki Tsutsui⁴ (1.Department of Cardiology,
Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's
Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu
University Hospital, 4.Department of Cardiology,
Kyushu University Hospital)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-04] Surgical intervention for Protein-losing enteropathy following the Fontana operation

○Shingo Kasahara¹, Yoshihiko Kurita², Yosuke
Kuroko¹, Yasuhiro Kotni¹, Sadahiko Arai¹, Shinichi
Ohtsuki² (1.Department of Cardiovascular
Surgery, Okayama University, Okayama, Japan,
2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama
University, Okayama, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-05] Mechanical support for systemic right ventricle failure

○Osamu Adachi¹, Shunpike Tatebe², Masatoshi
Akiyama¹, Yoshikatsu Saki¹ (1.Department of
Cardiovascular Surgery, Tohoku University
Hospital, 2.Department of Cardiovascular
Medicine, Tohoku University Hospital)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-06 【Keynote Lecture】] Up to ten years

experience with
percutaneous
pulmonary valve
implantation

○Andreas Eicken, Daniel
Tanse, Alfred Hager,
Christian Meierhofer,
Peter Ewert (Deutsches
Herzzentrum München,
Klinik für
Kinderkardiologie und
angeborene Herzfehler,
Technische Universität
München, Deutschland)
4:00 PM - 5:45 PM

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 2 (I-PD2)

Chair:Masaki Osaki(静岡県立こども病院循環器集中治療科)

Chair:Takaaki Suzuki(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD2-01] Tracheobronchomalacia associated with congenital heart diseases

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric
Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital,
Hyogo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-02] Treatment of Postoperative Diaphragmatic Paralysis after Cardiac Surgery

○Ayumu Masuoka, Ryusuke Hosoda, Mika Iwasaki,
Kentaro Hotoda, Toshiyuki Katogi, Takaaki Suzuki
(Department of Pediatric Cardiac Surgery,
Saitama Medical University, International Medical
Center, Saitama, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-03] Risk factors, prevention and treatment for surgical site infection after cardiac surgery in children

○Junya Sugiura¹, Hiroomi Murayama¹, Noritaka Okada¹, Kazushi Yasuda², Satoru Kawai², Hiromitsu Mori², Eiji Morihana³, Machiko Kitou³, Yasunori Ohshima³ (1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-04] Management of pleural effusion associated with heart surgery.

○Ayako Kuraoka¹, Syota Muraji¹, Kiyotaka Gou¹, Tomoaki Sasaki¹, Yuichiro Sugitani¹, Yoshihiko Kodama¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shiro Ishikawa¹, Toshihide Nakano², Hideaki Kado² (1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-05] Acute kidney injury in children after cardiac surgery

○Satoshi Nakano, Nao Nishimura, Satoshi Nakagawa (The Department of critical care. National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-06] Clinical feature of necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease

○Tomiko Toyokawa, Kunihiro Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani (Osaka Medical Center for Maternal and Child Health)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-07] Retrospective review of the cases complicated with intracranial hemorrhage in the perioperative management of congenital heart disease.

○Takehiro Niitsu¹, Yuki Nagai¹, Takashi Sueishi¹, Ichiro Watanabe¹, Makoto Motomura¹, Osamu Saito¹, Masaru Miura², Kazuhiko Shibuya²,

Yukihiro Yoshimura³, Masatsugu Terada³, Naoki Shimizu¹ (1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

Panel Discussion

Panel Discussion 3 (I-PD3)

Chair:Hiroshi Date(京都大学呼吸器外科)

Chair:Shozaburo Doi(東京医科歯科大学小児科)

4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD3-01] Lung transplantation for pulmonary hypertension:case study of severe patient without indication for lung transplantation from brain-dead donor

○Yoshichika Maeda, Eriko Komiya, Yohei Yamaguchi, Syozaburo Doi (The Department of Pediatrics,Tokyo Medical and Dental University,Tokyo,Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-02] Lung transplantation for pediatric patients with pulmonary hypertension

○Akihiro Aoyama¹, Shiro Baba², Hiraku Baba³, Tomohiro Nakata⁴, Hidenao Kayawake¹, Keiji Ohata¹, Tomohiro Nakata⁵, Tadashi Ikeda⁵, Toyofumi F. Chen-Yoshikawa¹, Hiroshi Date¹ (1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-03] Characteristics of candidate for lung transplantation in patients with pulmonary hypertension

○Tomotaka Nakayama¹, Satoshi Ikehara¹, Shinichi Takatsuki¹, Tsutomu Saji², Hiroyuki Matsuura¹ (1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced

and Integrated Cardiovascular Research Course in
the Young and Adolescence, Toho University,
Tokyo, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-04] The current role of lung transplantation in
the management of pulmonary arterial
hypertension

○Kentaroh Miyoshi¹, Takahiro Oto²

(1.Department of Thoracic Surgery, Okayama
Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ
Transplant Center, Okayama University Hospital,
Okayama, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-05] Collaboration between Thoracic Surgery and
Cardiovascular Medicine in Lung
Transplantation Program

○Masaru Hatano (Department of Therapeutic
Strategy for Heart Failure, Graduate School of
Medicine, The University of Tokyo)

4:15 PM - 5:45 PM

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, 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)
 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期科)

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, Kunihiro Takahashi¹, Yukiko Kawazu³, Futoshi 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.Deparment 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)

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Cerebral and Cardiovascular Center)

10:25 AM - 11:55 AM

Panel Discussion

Panel Discussion 8 (III-PD8)

Chair:Kim Sung-Hae(静岡県立こども病院循環器科)

Chair:Hideshi Tomita(昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii¹, Hideshi Tomita¹, Takeshi Sasaki¹, Yoshihito Hata¹, Suguru Tarui¹, Yoshinori Miyahara¹, Kozo Ishino¹, Takashi Soga¹
(1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital)

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku¹, Shin-Ichi Ohtsuki¹, Kenji Baba¹, Maiko Kondou¹, Yoshihiko Kurita¹, Yuusuke Shigemitsu¹, Kenta Hirai¹, Shuuta Ishigami², Shingo Kasahara², Hidemasa Oh³
(1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.)

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii (Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity)

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki
(Department of Pediatric Cardiology, National

Panel Discussion

Panel Discussion 1 (I-PD1)

Current Topics of Adult Congenital Heart Disease

Chair:Masahiro Kamada(Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizen's Hospital, Japan)

Chair:Masaaki Kawada(Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan)

Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

- [I-PD1-01] Congenital Corrected Transposition of Great Arteries with Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation
○Kei Inai (Department of Pediatric Cardiology)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-02] The importance of rhythm management among the patients with congenital heart defects
○Yu Matsumura, Heima Sakaguchi, Aya Miyazaki, Yosuke Hayama, Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Isao Shiraishi (The department of pediatric cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center , Osaka, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-03] Prevalence and Risk Factors of Tachyarrhythmia after the Fontan Operation
○Yoshihiko Kodama¹, Ayako Kuraoka¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shirou Ishikawa¹, Hiroya Ushinohama², Kenichirou Yamamura³, Ichirou Sakamoto⁴, Kishou Ohtani⁴, Tomomi Ide⁴, Hiroyuki Tsutsui⁴ (1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-04] Surgical intervention for Protein-losing enteropathy following the Fontana operation
○Shingo Kasahara¹, Yoshihiko Kurita², Yosuke Kuroko¹, Yasuhiro Kotni¹, Sadahiko Arai¹, Shinichi Ohtsuki² (1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-05] Mechanical support for systemic right ventricle failure
○Osamu Adachi¹, Shunpike Tatebe², Masatoshi Akiyama¹, Yoshikatsu Saki¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular

Medicine, Tohoku University Hospital)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-06 【Keynote Lecture】] Up to ten years experience with percutaneous pulmonary valve implantation

○Andreas Eicken, Daniel Tanse, Alfred Hager, Christian Meierhofer, Peter Ewert (Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Technische Universität München, Deutschland)

4:00 PM - 5:45 PM

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-01] Congenital Corrected Transposition of Great Arteries with Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation

○Kei Inai (Department of Pediatric Cardiology)

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁逆流, 薬物治療

修正大血管転位症の定義は、心房心室不一致と心室大血管不一致が合併した心疾患ということである。血液循環は生理学的に修正されるが、体循環は形態的右室が担う点が遠隔期の大きな問題となる。体心室右室機能、三尖弁（体心室房室弁）逆流が経年的に悪化し、頻拍型不整脈を伴うことも多い。自然経過として房室ブロックを合併し、ペースメーカーの挿入が必要になることもある。外科的には心室中隔欠損閉鎖術、三尖弁置換術、左室肺動脈心外導管修復術が行われる。左室圧が高い場合は、double switch手術（形態的左室を心室中隔欠損経路で大動脈につなぎ、形態的右室と肺動脈の間に弁付き導管を置き、同時に心房位血流転換手術も行う手術、または心房位血流転換術と同時に Jatene手術）を行う場合があるが、成人期になったの手術は困難である。内科治療の面では、右心室機能低下や体心室房室弁逆流に対する ACE阻害薬やベータ遮断薬の効果は未だ大規模研究による証明はされていないものの、多くの症例で試みられているのが現状であろう。一般に中等度以上の体心室房室弁逆流に対しては人工弁置換が、体心室右室機能の低下が著しい場合には心臓再同期療法や心移植の適応となるが、その至適時期については多くの議論がある。今回は、内科の立場から、体心室房室弁逆流を伴う修正大血管転位症の治療と管理について、自施設での経験を踏まえて報告する。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-02] The importance of rhythm management among the patients with congenital heart defects

○Yu Matsumura, Heima Sakaguchi, Aya Miyazaki, Yosuke Hayama, Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Isao Shiraishi (The department of pediatric cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 不整脈, 心房頻拍, カテーテルアブレーション

【背景】先天性心疾患術後患者の心房性不整脈にはカテーテルアブレーション(ABL)が非常に有効である。一方で術後に非持続性頻拍や新たな頻拍の対応に苦慮する症例も多く存在する。以前、我々は包括的な血行動態への介入が治療戦略として重要であること報告した。今回、我々は ABL後も治療に難渋する心房性不整脈の要因を検索することを目的とした。【方法】対象は2001年から2016年に二心室修復後に合併した心房性不整脈に対して ABLを行った85症例のうち、3Dマッピングにて心房面積を測定できた47症例。治療難渋群を ABL後も何らかの心房性不整脈で加療している患者と定義し、非難渋群との比較を行った。検討項目は、ABL成功率、年齢、術式、開胸手術回数、心房スイッチ術の有無、再発の有無、ABL中のマッピングで得た心房面積、低電位領域、sinus node dysfunction (SND)の有無。SNDの定義は最小心拍数40bpm以下もしくは2.5秒以上のポーズ、持続する接合部調律、頻脈治療後に一時ペーシングを要する症例を SNDと定義した。【結果】治療対象とする心房性頻脈に対する急性期成功率は93%であった。治療難渋群は47例中31例(66%)であった。治療難渋群の急性期成功率は90%であった。心房ペーシングを行っていたのは9例(19%)ですべて治療難渋群に属していた。うち3例は ABL後に新規にペースメーカー植え込み術を施行していた。2群間で有意差を持ったのは SNDの有無であった。(p=0.01) 手術回数、心房スイッチ術、心房面積、低電位領域の面積は両群間に差は認めなかった。【結語】CHD術後における心房性不整脈において SNDを合併する症例は ABL後も頻拍性不整脈のコントロールに難渋する。治療に難渋する頻脈性不整脈患者は頻脈のみならず徐脈に対する介入も重要である。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-03] Prevalence and Risk Factors of Tachyarrhythmia after the Fontan Operation

○Yoshihiko Kodama¹, Ayako Kuraoka¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shirou Ishikawa¹, Hiroya Ushinohama², Kenichirou Yamamura³, Ichirou Sakamoto⁴, Kishou Ohtani⁴, Tomomi Ide⁴, Hiroyuki Tsutsui⁴
(1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital)
Keywords: フォンタン, 頻脈性不整脈, 合併症

【背景】不整脈はフォンタン（F）術後の重要な合併症の一つである。【目的】F術後の不整脈発生頻度や、その生命予後について検討すること。【方法】2015年までに当院にてF術を施行した患者653例のうち、F術前に頻脈性不整脈がなかった635症例について、術後の新規不整脈発生状況とその詳細について後方視的に検討した。なお頻脈性不整脈は、抗不整脈薬の投与もしくは高周波アブレーションを要したものと定義した。データ収集は成人期移行先である九州大学循環器内科と共同して行った（Fukuoka Fontan Study）。【結果】術式：APC法14例、LT法88例、EC法523例、その他10例。F術後の10年生存率：95.2%、20年生存率：92.4%。頻脈性不整脈の発症：41例（6.5%）（心房頻拍/心房粗動/心房内リエントリー性頻拍24例、心房細動9例、接合部頻拍5例、心室頻拍/心室細動2例、不詳の上室性頻拍9例）、頻脈性不整脈無発生存生存率：術後10年91.4%、術後20年75.3%。初回の頻脈性不整脈発生の平均：術後9.0年。多変量解析による頻脈性不整脈の術前リスク因子は手術時高年齢（HR 1.1, $p < 0.01$ ）、非EC法（HR 3.26, $p < 0.001$ ）、無脾症（HR 2.06, $p < 0.05$ ）。頻脈性不整脈発生後の維持療法はβ遮断薬単独：15例、I群薬使用：6例、III群薬使用：10例、高周波アブレーション：9例、詳細不明：1例。また頻脈性不整脈発生後の10年生存率は89.2%であった。【考察】F術後の長期遠隔期の頻脈性不整脈の新規発生頻度は比較的高く、不整脈発生が直接あるいは間接的な死因となった症例も存在する。不整脈のハイリスク群では注意を要する。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-04] Surgical intervention for Protein-losing enteropathy following the Fontana operation

○Shingo Kasahara¹, Yoshihiko Kurita², Yosuke Kuroko¹, Yasuhiro Kotni¹, Sadahiko Arai¹, Shinichi Ohtsuki²
(1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan)
Keywords: フォンタン手術, タンパク漏出性胃腸症, 外科治療

（はじめに）段階的な治療戦略がフォンタン手術の到達率の向上をもたらしたとともに、すべての最終目標がフォンタン手術と拡大解釈され、長期成績においても多くの問題を抱えるに至った。術後のタンパク漏出性胃腸症（PLE）の報告されている5年生存率は46～88%であり、確立された治療法は現在も確立されていない。当院では第一に血行動態的な改善を目指し治療可能な病変に対しては積極的に介入を行ってきた。この合併症に対する外科的なアプローチにつき考察した。（対象）1991年～2014年に岡山大学でフォンタン手術401例中23例（5.7%）を対象とした。血清アルブミン値 $\leq 3.5\text{g/dl}$ 、また便中 $\alpha-1$ アンチトリプシンクリアランス上昇（ $\geq 20\text{ml/35 day}$ ）を満たすか、腸管蛋白漏出シンチグラフィ陽性所見をもってPLE罹患状態と定義した。これらの症例に対し、薬物療法を先行した後、15例（65%）に外科治療を行った。（結果）PLE診断後の観察期間は中央値4.7年で生存率は5年で68%、10年54%であった。治療に反応し、寛解15例、部分寛解4例、寛解なし4例であった。PLE発症の有意な危険因子としては1.主心室が右室、2.高い中心静脈圧（11.8：16.3mmHg）、3.高い肺動脈圧（11.2：15.7mmHg）、4.低い心拍出量（3.5:2.9l/min/m²）であった。外科治療は15例（65%）に行い、

fenestration作成14例、TCPC conversion4例、房室弁形成2例、狭窄解除術3例などであった。
fenestration作成単独例は2例であった。外科手術後の効果として平均中心静脈圧は16mmHgから13mmHgに低下($P<0.05$)した。また、外科治療の時期であるが、PLE診断後6ヶ月以内に外科手術を行ったものは生存率が100%であったのに対し、6ヶ月以上経過して行った症例は24%と明らかな差を認めた。(結語)難治性合併症であるPLEの治療成績を示した。結構動態的改善を目指した外科治療においてはPLE診断後早期(6ヶ月以内)の介入が生命予後を改善する可能性を示した。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-05] Mechanical support for systemic right ventricle failure

○Osamu Adachi¹, Shunpike Tatebe², Masatoshi Akiyama¹, Yoshikatsu Saki¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital)

Keywords: 右心系体心室, 補助循環, 心臓移植

【背景】本邦でも、TGAに対する心房スイッチ術やccTGA関連疾患に対する機能的修復術の survivorsは30歳台に入り、今後右心系体心室不全を呈する患者が増えることが予想される。また右心系単心室のFontan患者も同様である。未だevidenceの存在しない薬物療法の他、合併する房室弁閉鎖不全の修復・置換やCRTが試みられているが反応に乏しい患者も多い。【目的】右心系体心室不全に対してBridge to transplantとして補助人工心臓を装着した2症例を報告する。症例1) 41歳男性。TGA(I)にてMustard術後。Severe TRを合併した体心室不全にて2回の心臓移植申請の後受理されJarvik2000を用いたsystemic RVAD, TVR, AVR施行。現在復職し心移植待機中。症例2) 28歳女性。ccTGA, VSD, PSにて保存的経過観察中に体心室不全を発症。CRT効果なくカテコラミン依存状態で当院へ紹介。心臓カテーテル検査ではaLV 80/e19, PA 65/38(48), PAW 30, aRV 93/e21, Qp/Qs 1.33, aRVEF 18.5%, CI 1.6L/min/m², Rp 12.1WUであった。aLV圧が比較的高く保たれていたためDouble switch術も考慮したがaLV壁が厚く術後拡張障害を来す懸念が高く、Double switchよりも体心室補助からの心臓移植の方が救命できる確立が高いと判断した。しかし肺血管抵抗が高く、心移植の申請ができなかったが、post-capillary PHと思われたため、Bridge to candidateとして機能的心内修復(VSD closure+左室流出路狭窄解除)+体外型補助人工心臓装着し、肺血管拡張療法の後、1ヶ月後に肺血管抵抗の低下(Rp 4.2WU)を確認した。心移植を申請し受理され植込み型補助人工心臓(Jarvik2000)へのconversionを行った。現在復職を進めながら心移植待機中。【結語】右心系体心室不全に対する体心室補助循環は有効で社会復帰しながら心移植への待機が可能となった。Jarvik2000は解剖学的な制約を受けにくく、CHDの心室補助に有効なdeviceである。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-06 【Keynote Lecture】] Up to ten years experience with percutaneous pulmonary valve implantation

○Andreas Eicken, Daniel Tanse, Alfred Hager, Christian Meierhofer, Peter Ewert (Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Technische Universität München, Deutschland)

Since the initial percutaneous pulmonary valve implantation in the year 2000, this catheter intervention has become the first line treatment option for suitable patients with right ventricular outflow tract

(RVOT) dysfunction in many centres. We report on our >ten year experience with PPVI.

Since 12/2006 a total of 243 patients (female 87) were treated with percutaneous valves at various positions: pulmonic (220), tricuspid/mitral (21), TCPC (1), IVC in severe tricuspid regurgitation (1). A total of 220 Medtronic Melody valves and 23 Edwards Sapien valves (23 mm 4, 26 mm 12, 29 mm 7) were used. Median patient age was 19 years (range 4.1-78.9y), weight was 59 kg (18-176 kg). Diagnoses: TOF/PA+VSD 108, common arterial trunc 39, TGA after Rastelli 20, AoS after Ross 25, and miscellaneous 51. The valves were placed in a bioprosthesis in 220 patients. A so called "native" RVOT was present in 21 pts. Nearly all patients had prestenosis of the RVOT with a variety of stents. Periprocedural mortality was 2/220 (0.9%); one patient died after coronary arterial occlusion after successful resuscitation waiting for a cardiac transplantation and one patient died after rupture of a calcified homograft conduit rupture. During follow-up of 922 patient years 90% of all patients still live with the implanted valve; 15 valves had to be explanted due to endocarditis (8), outgrowth (7) and in six patients a valve in valve procedure was performed.

In conclusion PPVI can be performed after careful patients selection with a low periprocedural morbidity and mortality. Coronary compression and conduit rupture are the procedural hazards. Long-term results are promising.

Panel Discussion

Panel Discussion 2 (I-PD2)

Chair:Masaki Osaki(静岡県立こども病院循環器集中治療科)

Chair:Takaaki Suzuki(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD2-01] Tracheobronchomalacia associated with congenital heart diseases

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-02] Treatment of Postoperative Diaphragmatic Paralysis after Cardiac Surgery

○Ayumu Masuoka, Ryusuke Hosoda, Mika Iwasaki, Kentaro Hotoda, Toshiyuki Katogi, Takaaki Suzuki (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University, International Medical Center, Saitama, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-03] Risk factors, prevention and treatment for surgical site infection after cardiac surgery in children

○Junya Sugiura¹, Hiroomi Murayama¹, Noritaka Okada¹, Kazushi Yasuda², Satoru Kawai², Hiromitsu Mori², Eiji Morihana³, Machiko Kitou³, Yasunori Ohshima³ (1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-04] Management of pleural effusion associated with heart surgery.

○Ayako Kuraoka¹, Syota Muraji¹, Kiyotaka Gou¹, Tomoaki Sasaki¹, Yuichiro Sugitani¹, Yoshihiko Kodama¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shiro Ishikawa¹, Toshihide Nakano², Hideaki Kado² (1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-05] Acute kidney injury in children after cardiac surgery

○Satoshi Nakano, Nao Nishimura, Satoshi Nakagawa (The Department of critical care. National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-06] Clinical feature of necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease

○Tomiko Toyokawa, Kunihiro Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani (Osaka Medical Center for Maternal and Child Health)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-07] Retrospective review of the cases complicated with intracranial hemorrhage in the perioperative management of congenital heart disease.

○Takehiro Niitsu¹, Yuki Nagai¹, Takashi Sueishi¹, Ichiro Watanabe¹, Makoto Motomura¹,
Osamu Saito¹, Masaru Miura², Kazuhiko Shibuya², Yukihiro Yoshimura³, Masatsugu Terada³
, Naoki Shimizu¹ (1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine,
Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo
Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery,
Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)
1:05 PM - 2:35 PM

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-01] Tracheobronchomalacia associated with congenital heart diseases

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

Keywords: 気管・気管支軟化症, 先天性心疾患, 周術期管理

【目的】 先天性心疾患の周術期において、心血管に関連した気管・気管支軟化（TM/BM）の合併はその経過や予後に与える影響は大きく、呼吸管理に難渋して外科的手術介入を要することがある。ただし、TM/BMに対する治療方針は施設毎に異なり、明確な診断基準や重症度分類は未だ存在しないのが現状である。今回、当院における先天性心疾患に合併した TM/BM症例を振り返り、この疾患の傾向を捉えて治療方針の確立をめざす。**【方法】** 2009年から2014年までに先天性心疾患の周術期において、造影 CT検査や気管支鏡検査にて TM/BMと診断した44例を対象とし、TM/BMに対する外科的手術介入の有無によって2群に分類して後方視的検討を行った：A群（介入あり）24例、B群（介入なし）20例。**【結果】** 先天性心疾患の内訳は、VSD 13例、CoA/IAA 7例、SV 5例、P弁欠損3例、血管輪 3例、HLHS 2例、TAPVC 2例など。A群では dying spellや抜管困難を発症した症例が多く、A/B群のうち心臓手術後の発症例は14/4例。病変部位は、気管、左・右主気管支いずれかの単一病変が15/19例に対して、複数病変は9/1例。Oblateness IndexはA群 0.80 ± 0.13 、B群 0.66 ± 0.12 。TM/BMに対して、肺動脈前方転位術、大動脈/肺動脈吊上げ・縫縮術、血管輪離断術などを施行した。多変量解析では、dying spellや抜管困難および Oblateness Index ≥ 0.70 が外科的手術介入の有意なリスク因子となった。**【結論】** 心血管の拡大をきたす血行動態、心血管の形態や解剖学的位置関係によって TM/BMは発生しやすい。TM/BMが疑われる場合は速やかに造影 CT検査や気管支鏡検査での評価を行って対処することが肝要で、Oblateness Indexは TM/BMの重症度判定に有用であると思われる。また、TM/BMの合併が多い心疾患群では、予め気道評価を行った上で治療方針の検討が必要となる。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-02] Treatment of Postoperative Diaphragmatic Paralysis after Cardiac Surgery

○Ayumu Masuoka, Ryusuke Hosoda, Mika Iwasaki, Kentaro Hotoda, Toshiyuki Katogi, Takaaki Suzuki (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University, International Medical Center, Saitama, Japan)

Keywords: 横隔神経麻痺, 横隔膜縫縮手術, 術後合併症

[背景] 先天性心疾患の外科治療では合併症としての横隔神経麻痺を経験することは稀ではない。我々は呼吸器離脱困難例を対象とし、横隔膜縫縮術を積極的に施行している。以前は横隔膜の弛緩後、縫縮術を施行していたが、現在では縫縮手術適応と判断され次第、準緊急的に縫縮術を施行する方針へ変更している。[適応] 心臓血管手術後、抜管が不可能と思われる残存病変を有する症例を除き、胸部 XP、超音波検査、X線透視にて横隔神経麻痺と診断され、抜管困難もしくは呼吸補助(Nasal high flowなど)から離脱できない場合、呼吸補助がなくても患側の無気肺や呼吸器感染症を合併する場合を手術適応としている。[手術方法] 全身麻酔下に側臥位・第8肋間開胸、プレギット付き6-8針にて横隔膜を縫縮・固定。[症例] 2007年4月-2017年2月に心臓手術と同一入院中に施行した横隔膜縫縮手術症例は25例。手術時期変更前13例を A群、変更後12例を B群とし、縫縮術までの日数(待機日数)、縫縮術後挿管日数(挿管日数)、縫縮術後の ICU滞在日数(ICU日数)、横隔膜の状態(横隔膜状態：胸部 XP正面像または X線遠視にて吸気時に患側横隔膜が健側横隔膜 ± 1 肋間例を固定、2肋間以上挙上例を再発、呼気・吸気の胸部 XP正面像または X線透視にて横隔膜の正常運動例を回復)とした。[術後経過] 手術時平均月齢・体重は

A群:11.6±21.5ヶ月・4.8±3.7 kg、B群:12.6±26.0ヶ月・5.3±3.9 kg(P>0.05)。待機日数はA群:30.4±34.1日、B群:3.8±2.3日(P<0.05)、この待機期間中に横隔神経麻痺が改善した症例は両群共に認めなかった。挿管日数はA群:6.3±8.6日、B群:2.0±2.4日(P=0.11)、ICU日数はA群:22.6±15.3日、B群:12.9±5.7日(P=0.05)。横隔膜状態はA群:固定10例・回復2例(15.3%)・再発1例・平均観察期間2.8±2.7年、B群:固定7例・回復5例(38.4%)・平均観察期間0.4±0.3年。全例で再発1症例を除き横隔膜疾患に伴う呼吸障害は認めていない。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-03] Risk factors, prevention and treatment for surgical site infection after cardiac surgery in children

○Junya Sugiura¹, Hiroomi Murayama¹, Noritaka Okada¹, Kazushi Yasuda², Satoru Kawai², Hiromitsu Mori², Eiji Morihana³, Machiko Kitou³, Yasunori Ohshima³ (1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center)

Keywords: 手術部位感染, 小児心臓外科, 危険因子

【目的】小児心臓外科領域のSSIの危険因子及び予防策と治療について検討する。【方法】2010年4月から2016年12月までに当院で施行した、小児心臓外科手術（胸骨正中切開及び側開胸）957例を対象とし、SSIの危険因子及び予防策と治療に関して検討を行った。当院では周術期予防抗菌薬としてCEZを術後2日目までに限定して使用しており、最近は術前の皮膚消毒に新規消毒薬であるオラネキシジングルコン酸塩を使用している（100例）。創閉鎖においては筋膜・浅筋膜など膜構造を意識した閉鎖を心掛けており、SSI治療は縦隔洞炎に対してもVAC療法を積極的に用いている。【結果】SSIを11例（1.1%）に認め、内訳は縦隔洞炎6例、BTシャント後の感染性仮性瘤1例、皮下までの創部感染4例であった。手術施行から再開創までの日数は中間値18日であり、起炎菌はMRCNS 4例、MSSA 3例、MRSA 2例、不明2例であった。「乳児、機能的単心室、姑息術、術後再開胸、人工心肺時間105分以上、二期的閉胸、術後ECMO使用、オラネキシジングルコン酸塩使用」の項目について単変量解析を行うと、術後ECMO使用（p=0.0002）が有意な因子となり、ロジスティック回帰分析においても、術後ECMO使用（p=0.002）のみが有意な危険因子となった。VAC療法はSSI 11例中8例（縦隔洞炎6例全て含む）に施行した。縦隔洞炎6例において開胸からVAC装着までは中央値0.5日で、開胸から閉胸まで中央値21.5日であった。VAC交換は基本的に隔日で行っているが、創再開鎖に向けての肉芽増生、wound bed preparationに有効な印象があり、創洗浄の処置軽減にもつながった。治療後は全例で感染の再燃を認めていない。【結語】当院におけるSSI発生に関して、術後ECMOの使用が有意な危険因子となった。VAC療法を積極的に用いることで創部の治癒促進と処置負担軽減が得られた。オラネキシジングルコン酸塩の使用を開始後、SSI発生に有意差はこれまでのところ認められなかった。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-04] Management of pleural effusion associated with heart surgery.

○Ayako Kuraoka¹, Syota Muraji¹, Kiyotaka Gou¹, Tomoaki Sasaki¹, Yuichiro Sugitani¹, Yoshihiko Kodama¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shiro Ishikawa¹, Toshihide Nakano², Hideaki Kado² (1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

Keywords: 胸水, 胸膜癒着, 周術期合併症

【背景】小児心臓手術後の11-38%で胸水、0.6-6.6%で乳び胸水貯留があるとされ、遷延する胸水は周術期治療で難渋する合併症の一つである。治療法は種々あるものの各施設で臨床的に選択されているのが現状である。【目的】心臓手術後の遷延性胸水に対する治療の現状を明らかにすること。【対象・方法】当院で2015年1月から2016年12月に施行した心臓手術880例のうち、未熟児 PDAや創感染・PMIなどを除き、かつ関連する再手術を同一手術とした785例について、遷延性胸水の有無と治療経過を診療録より後方視的に検討した。遷延性胸水は術後胸腔ドレーン留置7日以上、あるいは胸水再貯留を来したものとした。【結果】785例中78例(9.9%)で胸水によるドレーン留置が7日間以上、48例(6.1%)で再貯留がみられ、重複例を除き111例(14.1%)を遷延性胸水ありとした。手術時平均年齢は2.9歳(日齢0-21歳)で1歳未満が51例(46%)を占め、男児61例(55%)であった。単心室が61例(55%)でそのうち左心低形成症候群が24例(22%)含まれていた。術式は TCPC術26例(23%)、Norwood術12例(うち BDG同時手術5例)、TOF修復術11例、AVSD修復術10例の順に多かった。内科的治療のみで改善したのは103例で、利尿剤・脂肪制限に加えて絶食31例、サンドスタチン投与31例、ステロイド投与22例(重複あり)が選択されていた。難治例では側副血管に対するコイル塞栓を4例(TCPC4例)に施行し3例で有効、胸管結紮術を3例(Norwood2例、AVSD1例)に施行したが改善なかった。追加治療として1例でピシバニールによる胸膜癒着術、4例で自己血による胸膜癒着術(Blood Patch)を施行した。Blood Patchを施行した2例は治療後早期(8/6日目)にドレーン抜去可能となり、2例は緩徐に改善が得られた。【結語】難治性胸水では重篤な循環不全をきたす場合もあり、組織障害の程度が少ないとされる Blood patch法も選択肢の一つとして複数の治療法を組み合わせ、対処する必要がある。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri, Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-05] Acute kidney injury in children after cardiac surgery

○Satoshi Nakano, Nao Nishimura, Satoshi Nakagawa (The Department of critical care, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan)

Keywords: 小児心臓血管外科術後, AKI, CRRT

先天性心術後の AKIは、死亡や長期人工呼吸・長期 ICU、神経予後悪化等との関連がある。原因は、術後の低心拍出による心腎症候群1型以外に、人工心臓に伴う低灌流、炎症、自己心拍再開による再還流傷害、感染等の多岐にわたる。今回は practicalな議論を行うため、以下の2点(水分管理、急性期腎代替)に絞って各施設の現状・方針を議論したい。まず水分管理に関して、ICU入室後の全身浮腫と死亡・合併症の関連が報告されている。また、静脈圧上昇や、腎静脈うっ滞は腎前性 AKIにつながる。一方で、術直後は生態侵襲による血管外漏出やドレーンによるマイナスも同時に起こる時期であり、引くべきか・入れるべきか判断に困る症例も多い。当院では基本的な水分量は、50-60ml/kg/dayと絞り、CVP値、血液データ(Hb/Ht,血糖等)、バイタルを見つつ、術後24時間~36時間までは術侵襲の程度に応じて補液する管理としている。その後、自尿の増加やバイタルを見つつ水引時期を検討している。利尿剤は血行動態への影響を最小限とするため、第一選択としてフロセミド持続投与を行い、近年は反応不良例にトルバプタンの追加を行っている。次に急性期の腎代替に関して、成人では早期の腎代替に対して否定的な文献が見られるものの、先天性心術後は早期の腎代替の使用が予後を改善しうる。特に新生児の早期腹膜透析(PD)の有効性が散見される。当院でも新生児には積極的に PDを使用している。循環・呼吸の影響を最小限にするため、注液と排液の2本のドレーンを使用し、持続的に PDを行っている。2016年1/1-12/31までに当院 PICUに先天性心術後に入室した12ヶ月以下の75例を reviewした。AKIは60%(45/75)(KDIGO stage1 27例、stage2 10例、stage3 8例)に見られ、PDが24%(18/75)であった。1例の死亡症例が見られたが、その他手術を契機に慢性腎不全となった症例は見られなかった。上記2点に関して、各施設の現状・方針の積極的な議論を行いたい。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-06] Clinical feature of necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease

○Tomiko Toyokawa, Kunihiro Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani (Osaka Medical Center for Maternal and Child Health)

Keywords: 壊死性腸炎, 先天性心疾患, 臨床像

【背景】先天性心疾患に消化管穿孔、壊死性腸炎(NEC;Necrotizing Enterocolitis)を発症するリスクとして単心室や動脈管依存性疾患があるが、臨床像についての報告は少ない。【目的】当院で先天性心疾患に NECを発症した症例の患者背景、臨床像を解明し、リスク因子を検討する。【対象と方法】当院で経験した NEC発症(N群) 6例を解析。さらに単心室かつ動脈管依存性で NEC未発症例(C群) 10例と比較し診療録から後方視的に検討。【結果】N群の患者背景は単心室(SV)3例、二心室(BV)3例。NEC発症日は日齢1~14日(中央値9日)で、6例中5例は診断と同日に緊急手を施行。1例は保存的加療後、1か月後に人工肛門造設施行。死亡例はSVの2例。1;21 trisomy, unbalanced CAVC, PDA, 重度房室弁逆流。日齢1にインドメタシン(IND)使用。日齢9に NEC発症、日齢23に PABを施行するも術中急変のため ECMO装着。4日後に ECMO離脱したがその後頭蓋内出血を併発し日齢73に永眠。2;RIH, SV, PA, 重度房室弁逆流。日齢5よりカテコラミン、N2使用。日齢14に NEC発症。日齢30に両側 PAB施行したが状態悪化し日齢53永眠。BV症例は、1;TOF, PA, PDA, MAPCAによる high flow、2;TGAで搬送時ショック状態、3;DORVの低出生体重児で IND使用後に各々 NECを発症。C群との比較では在胎週数はN群32.6週~38.6週(中央値37.6週)、C群39.3~41週(中央値39.5週) ($p=0.009$)と有意差認めたが、出生体重(SD)は両群で有意差なし。染色体異常, 重度房室弁逆流, 出生時 CTR, 窒素, カテコラミン, INDの使用は両群で有意差なし。腹部大動脈血流 ejection time(ET)はN群115ms~166ms(中央値153.5ms)、C群150ms~207ms(中央値169ms) ($p=0.03$)で有意差あり。【結論】SVでは重度の房室弁逆流の存在、BVでは低いETが NEC発症及び死亡のリスクが高く、そのような症例では積極的にカテコラミンを使用して腸管血流を維持し、また栄養を制限して腸管の安静を保つことも必要である。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-07] Retrospective review of the cases complicated with intracranial hemorrhage in the perioperative management of congenital heart disease.

○Takehiro Niitsu¹, Yuki Nagai¹, Takashi Sueishi¹, Ichiro Watanabe¹, Makoto Motomura¹, Osamu Saito¹, Masaru Miura², Kazuhiko Shibuya², Yukihiro Yoshimura³, Masatsugu Terada³, Naoki Shimizu¹ (1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

Keywords: 頭蓋内出血, 周術期合併症, PICU

【背景】先天性心疾患(CHD)の周術期にはショックや早産低出生体重児などの患者側要因や ECMO管理に伴う抗凝固療法などの治療的要因による出血のリスクがあり、周術期合併症として頭蓋内出血(ICH)を経験することがある。【方法】2011年1月から2015年12月までの5年間に CHD術後管理目的に当院 PICUへ入室した症例のう

ち、経過中に ICH を認めた症例の臨床経過について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】観察期間中に 6 例に ICH を認めた（6 例/674 例；0.9%）。年齢（中央値）は生後 1 ヶ月であった。新生児症例は 3 例で、2 例が早産児であった。CHD は左心低形成症候群 2 例、総肺静脈還流異常症 1 例、三心房心 1 例、無脾症候群 1 例、重複大動脈弓 1 例であった。出血の原因は、3 例が心肺停止、2 例がショック 2 例、1 例が低酸素血症と考えられた。全例頭部超音波検査にて診断され、経過中改善を認めた軽症例（IVH1 度）から出血が悪化した重症例（midline shift を伴う脳内出血）と重症度は様々であった。ECMO 管理中の症例は 5 例（うち ECPR 症例 2 例）で、CPA 蘇生後の 3 例に低体温療法が行われた。2 例が PICU 生存退室し、4 例が死亡した（脳機能停止 1 例、ICH 進行 1 例）。【考察・結語】CHD の周術期に ICH を合併した症例において、その重症度は様々であったが、ほとんどが新生児・乳児期の ECMO 管理の症例であった。当院での ECMO 症例における過去の検討では、ICH 合併率（7%）と過去の報告（14-34%）に比し低率であり、ICH のリスクとして水分バランス過多と血小板数低値が関連することが示されたが（居石ら、日集中医）、CHD 周術期における ICH の発症および悪化因子に関する今後のさらなる検討が必要と考えられた。

Panel Discussion

Panel Discussion 3 (I-PD3)

Chair:Hiroshi Date(京都大学呼吸器外科)

Chair:Shozaburo Doi(東京医科歯科大学小児科)

Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD3-01] Lung transplantation for pulmonary hypertension:case study of severe patient without indication for lung transplantation from brain-dead donor

○Yoshichika Maeda, Eriko Komiya, Yohei Yamaguchi, Syozaburo Doi (The Department of Pediatrics,Tokyo Medical and Dental University,Tokyo,Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-02] Lung transplantation for pediatric patients with pulmonary hypertension

○Akihiro Aoyama¹, Shiro Baba², Hiraku Baba³, Tomohiro Nakata⁴, Hidenao Kayawake¹, Keiji Ohata¹, Tomohiro Nakata⁵, Tadashi Ikeda⁵, Toyofumi F. Chen-Yoshikawa¹, Hiroshi Date¹
(1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-03] Characteristics of candidate for lung transplantation in patients with pulmonary hypertension

○Tomotaka Nakayama¹, Satoshi Ikehara¹, Shinichi Takatsuki¹, Tsutomu Saji², Hiroyuki Matsuura¹ (1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced and Integrated Cardiovascular Research Course in the Young and Adolescence, Toho University, Tokyo, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-04] The current role of lung transplantation in the management of pulmonary arterial hypertension

○Kentaroh Miyoshi¹, Takahiro Oto² (1.Department of Thoracic Surgery, Okayama Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Okayama, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-05] Collaboration between Thoracic Surgery and Cardiovascular Medicine in Lung Transplantation Program

○Masaru Hatano (Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo)

4:15 PM - 5:45 PM

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-01] Lung transplantation for pulmonary hypertension: case study of severe patient without indication for lung transplantation from brain-dead donor

○Yoshichika Maeda, Eriko Komiya, Yohei Yamaguchi, Syozaburo Doi (The Department of Pediatrics, Tokyo Medical and Dental University, Tokyo, Japan)

Keywords: 肺高血圧, 肺移植, 移植適応

我が国で肺高血圧症(PH)の治療薬として Epoprostenol(Epo)が導入されたのは1999年であるが、その位置づけは肺移植(LT)への bridging therapyであった。しかし Epoの導入により PHの予後が LTの5年生存率40~50%を上回る結果となり、PHに対するLTの位置づけは変化してきた。また、PHに対するLTは脳死両肺移植が標準とされるが、わが国では脳死肺移植はドナー不足が問題となる。脳死肺移植を待てない重症例では生体肺移植の適応となり、2015年末までにLT全体の40%弱で生体肺移植が行われているのが実情である。その適応の判断はEpoなどによる内科的治療を行っている小児科医だけでなく、各肺移植認定施設の判断が重要となり、移植登録や施設へのコンサルテーションのタイミングを熟知しておく必要がある。今回われわれは、LTの適応を考慮し複数の肺移植認定施設にも相談した経験のある、特発性肺動脈性肺高血圧(IPAH)症例を提示することで、LTの適応やタイミングを再考したい。症例は1997年(8歳)にIPAHと診断された女性で、初診時から重症例で、当時国内で唯一のPH治療薬である Beraprostを開始したが治療に難渋した。Epo治療の早期導入を勧めたが家族の同意を得ることが難しく、心房細動を合併したことを契機に2001年(12歳)よりEpo治療を開始できた。その後もPHは進行しEpoを増量し15年かけて120ng/kg/minまで増量し、その間は2005年以降に複数の経口標的治療薬を導入したが肝機能障害などの副作用もあり中断も余儀なくされた。PHの進行を止めることができず、肺移植を検討したが統合失調症の合併があるため脳死肺移植は適応でなく、生体肺移植の適応を相談していたが両心不全の進行により最終的に27歳で永眠した。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-02] Lung transplantation for pediatric patients with pulmonary hypertension

○Akihiro Aoyama¹, Shiro Baba², Hiraku Baba³, Tomohiro Nakata⁴, Hidenao Kayawake¹, Keiji Ohata¹, Tomohiro Nakata⁵, Tadashi Ikeda⁵, Toyofumi F. Chen-Yoshikawa¹, Hiroshi Date¹ (1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan)

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, PGI₂

【背景・目的】肺動脈性肺高血圧症は本邦の脳死両肺移植の最多であるが国際データでは移植後急性期死亡率が高いことが知られている。当科の小児、小児期発症の肺高血圧症に対する肺移植症例を検討した。【対象・方法】2008年より2016年までに当科で施行した肺移植151例のうち膠原病関連を除く1/1'群肺高血圧症例は13例で、小児例3例、小児期発症成人6例の計9例(IPAH 6例、CHD関連2例、PVOD 1例)の周術期経過、主肺動脈径、長期成績、小児例の身長と肺機能の経過を検討した。【結果】小児症例は全て生体肺葉移植、小児期発症成人6例では発症から移植までは中央値11年で5例が脳死肺移植であった。IPAHは全例術前経静脈 PGI₂を使用しており、初めの3例では術中にPGI₂を終了したが、術後閉胸しえずECMOを要し循環動態は不安定であった。最近

の3例では術後に PGI₂を漸減中止しており、全例一期的閉胸可で ECMOは不要であった。移植前平均35 mmと拡大していた主肺動脈径は移植後3ヶ月後には平均26 mmと速やかに縮小した($p < 0.01$)。CHD合併2例(小児例1)を在院死亡で失ったが、その他7例は全例生存中である(3年生存率78%、median f/u 3.6年)。生存中の小児2例は術後1年から4年で身長は19%, 23%伸び、肺活量は40%, 57%増加した。【考察】術後 PGI₂減量中止法により IPAH例の術後血行動態は安定した。主肺動脈の拡張は瘤化していなければ移植時に置換せず可逆性に期待できる。小児例では脳死ドナーが少なく生体肺葉移植を選択せざるをえないが、グラフトサイズ不足や逆に乳幼児では胸郭にグラフトが収まらないという問題が起こりうる。また小児例は成長に伴い相対的にグラフト容量・機能が不足しないか、体格、肺機能を長期的にフォローする必要がある。【結語】内科的治療に抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症に対して肺移植は有効な治療法である。先天性心疾患関連の肺高血圧症については移植適応をさらに検討する必要がある。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-03] Characteristics of candidate for lung transplantation in patients with pulmonary hypertension

○Tomotaka Nakayama¹, Satoshi Ikehara¹, Shinichi Takatsuki¹, Tsutomu Saji², Hiroyuki Matsuura¹

(1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced and Integrated Cardiovascular Research Course in the Young and Adolescence, Toho University, Tokyo, Japan)

Keywords: 肺高血圧, 術前管理, 肺移植

【背景】肺高血圧症(PH)の予後は内科治療の進歩により大幅に改善されたが、治療抵抗性の重症例は極めて予後不良で肺移植(LT)が唯一の救命手段となる。しかしドナー不足ゆえ LT登録待機患者の約40%が待機中に死亡する。改正法施行後、脳死 LT数は増加し待機期間は短縮されつつあるが、小児患者では適合するドナーの出現機会が少なく、生体 LTを含めた検討を要する。【目的】LTx・死亡に至った PH症例を見直して LTの適切な時期や術前管理を検討する。【対象】1994年4月以降、当科に入院し定期観察した PH症例のうち早期死亡9例を除く110例。診療録をもとに LT登録状況、LT・死亡例の患者背景を調査。【結果】平均7.0±4.4年(1.2~20年)の観察期間中に LT13例(A群)、死亡26例(B群)。A群の初診時年齢は6.5~37.8(中央値11.7)歳、生体8例(渡航1例含む)・脳死5例。基礎疾患は I/HPAH10例・CHD1例・その他2例。初診から LTは1.8~10.9(4.7)年、登録した5例の待機期間は1.9~6.4年。術前治療はエポプロステノール(EPO)9例・カテコラミン8例、LT施設での長期入院2例。一方、B群の基礎疾患は I/HPAH14例・CHD6例・その他6例。死因は心不全14例・喀血4例・感染症3例・突然死5例、心不全死14例中 LT登録は5例のみ(待機期間0.2~4.5年)。生存71例中 EPO37例で WHO-FC IIIの7例で LT登録(準備中含む)を完了し待機期間1.6~11.6年。【結論】PH重症例では初診時から生体 LTの可能性や約4年の待機期間を考慮した LT登録を検討すべきである。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-04] The current role of lung transplantation in the management of pulmonary arterial hypertension

○Kentaroh Miyoshi¹, Takahiro Oto² (1.Department of Thoracic Surgery, Okayama Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Okayama, Japan)

Keywords: 肺高血圧症, 肺移植, 生存利益

国際統計における肺移植後生存曲線を注視すると、肺高血圧（PAH）症例の死亡は肺移植後3ヵ月以内に集中しており急性期をのりきるのが他疾患と比較して困難な疾患群と考えられている。しかし一方で肺移植後1年生存者に注目すれば長期予後は極めて良好であり、これは逆に急性期さえのりきればPAH患者が移植から得られる利益が大きいことを同時に示唆している。PAH患者は移植に至るまでの長期の内科治療中に、心・腎機能低下、さらに高用量のプロスタノイド投与による肺門縦隔の新生血管増生、血小板減少をきたしていることが多く、移植時には他疾患の患者と比較して周術期における出血およびそれに伴う輸液・輸血過多による肺水腫、心不全が重篤化するリスクが著しく高い。これにより移植直後のPrimary Graft Dysfunctionが増悪しやすいことがPAHに対する肺移植の急性期死亡が多い主たる原因となっている。急性期に死亡例の多いPAHに対する肺移植における最大のリスク回避策はこれらのリスクが増大する前に適時に肺移植を実施することである。しかし不適確な内科治療不応例の見定めと肺移植実施判断の遅れはこのハードルを高いものにし肺移植のリスクを高くする。我々はPAH患者が急性期を確実に乗り切るために、外科的集中治療的管理技術の向上に加えて移植前のコンディショニングが適切であるかを重視している。その結果岡山大学では過去10年間PAH肺移植例の急性期死亡を経験していない。内科治療不応の重症例を対象に5年生存率は85%を超えており、単なる救命目的のみではなく優れたQOLの観点から肺移植の選択肢を提示できるレベルに達している。移植後急性期のハードルをうまく乗り切る管理によりPAH患者は肺移植の恩恵を受けることができる。我々の考えるPAH患者管理における肺移植の位置付けをIPA/H/FPAH、PAH-CHDを含む実症例の提示をしつつ議論したい。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-05] Collaboration between Thoracic Surgery and Cardiovascular Medicine in Lung Transplantation Program

○Masaru Hatano (Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo)

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, エポプロステノール

当院では2014年3月に肺移植実施認定施設となって以降、2017年2月までに生体1人、脳死4人の計5人の肺移植を実施した。このうち、原疾患が肺高血圧(PH)であった患者は1人のみであるが、当院はもともと重症PHの患者を多く診療していることもあり、既に20人を超える肺動脈性肺高血圧症(PAH)(肺静脈閉塞症を含む)患者の適応検討を行っている。そのほぼ全ての患者がエポプロステノール持続静注もしくはトレプロスチニル持続静注/皮下注を行っているため、適応検討に際しては、この管理に精通した循環器内科病棟に入院して頂いている。適応評価に当たっては、循環器内科では既に10年以上前から行っている心臓移植の経験を生かし、スムーズな患者の受け入れが可能となっている。また、一旦適応を取得した後は、原則紹介元の病院での治療を続けて頂くが、患者の状態把握のために当院にも3~6ヶ月に一度来院して頂いている。この際、PHの患者においては必ず呼吸器外科と循環器内科の併診とするとともに、週1回両科で合同カンファレンスを行って患者の状態把握を行い、いつドナーが発生しても良いように備えている。実際に移植が行われた際には、PHの患者においては著明に拡大した右室に長らく圧排されていた左室が、急激な前負荷の増大に耐えることができず、左心不全を発症することが問題とされており、肺移植時の短期死亡の大きな要因となっている。この点においても、呼吸器外科と循環器内科が連携して術後管理を行っていくことが、肺移植の成績を上げるために重要であると考えられる。本パネルディスカッションでは、適応評価から待機中の管理、さらには移植後の管理までを含め、肺移植に関わる診療全般における、呼吸器外科と循環器内科との当院の連携体制について紹介したい。

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, 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)

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 preeclampsitic 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、プロスタグランディ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 Vpeak=4.3m/s,AVD2.8mm(Z=-4.6),AS Vpeak=2.6m/s。33週時点で PFOrestrictive,MR Vpeak=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 IUFD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 SpO2 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%ofN),大動脈弁通過血流の流速は検出不可。以後、Day2,34,51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果たした。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では経皮的大動脈弁形成術,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すぐ処置に向かった。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±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 Mitsuhisa¹, 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る。

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biPAB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、biPAB1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パーセンタ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、慢性肺炎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/kg/min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。

Panel Discussion

Panel Discussion 8 (III-PD8)

Chair: Kim Sung-Hae (静岡県立こども病院循環器科)

Chair: Hideshi Tomita (昭和大学横浜市北部病院循環器センター)

Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii¹, Hideshi Tomita¹, Takeshi Sasaki¹, Yoshihito Hata¹, Suguru Tarui¹, Yoshinori Miyahara¹, Kozo Ishino¹, Takashi Soga¹ (1.Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University Northern Yokohama Hospital)

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku¹, Shin-Ichi Ohtsuki¹, Kenji Baba¹, Maiko Kondou¹, Yoshihiko Kurita¹, Yuusuke Shigemitsu¹, Kenta Hirai¹, Shuuta Ishigami², Shingo Kasahara², Hidemasa Oh³ (1.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, Okayama University Hospital.)

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii (Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center)

10:25 AM - 11:55 AM

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii¹, Hideshi Tomita¹, Takeshi Sasaki¹, Yoshihito Hata¹, Suguru Tarui¹, Yoshinori Miyahara¹, Kozo Ishino¹, Takashi Soga¹ (1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital)

Keywords: カテーテル治療, 冠動脈瘻, バスキュラープラグ

【はじめに】冠動脈瘻は冠動脈と体循環径の動静脈、肺動脈ないし心腔の間の交通である。多くは無症候性であるが、大きな瘻孔では経年的に拡大傾向となり、容量負荷や虚血が出現する。また、屈曲・瘤化した場合には破裂や側枝閉塞のリスクが生じる。治療の目標は正常冠動脈の血流を阻害せずに瘻を完全閉塞することであり、形態が適する場合にはカテーテル治療の適応となり、コイルや血管閉塞用デバイスが用いられる。【症例】5歳男児、体重18kg、身長109cm。診断は冠動脈瘻、心房中隔欠損。1カ月健診で体重増加不良、心雑音指摘され受診、上記診断となった。経過観察中に冠動脈瘻は拡大傾向となったが、発育は正常で自覚症状は認めていない。胸骨左縁上部で2/6度の連続性雑音を聴取、心胸郭比46%、心電図は不完全右脚ブロックで、経胸壁エコーでは軽度の右室拡大があり、6mm程度の心房中隔欠損を2カ所認めた。心筋シンチでは虚血所見を認めなかった。心臓カテーテル検査では、冠動脈瘻は左回旋枝から起始して右室に開口する遠位型で、近位の冠動脈は7mmに拡大し、冠動脈瘻は起始直後に屈曲、瘤化（最大径11mm）し右室に開口していた（開口部は4mm程度）。屈曲部の遠位で閉鎖試験を行い、心電図変化がないことを確認した。また、右冠動脈遠位と左回旋枝遠位にも小さな冠動脈瘻を認め、前述の冠動脈瘻の右室開口部付近に開口していた。肺体血流比は2であった。本症例に対して、心房中隔欠損に先行して冠動脈瘻のカテーテル治療を計画しており、結果を報告する予定である。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku¹, Shin-Ichi Ohtsuki¹, Kenji Baba¹, Maiko Kondou¹, Yoshihiko Kurita¹, Yuusuke Shigemitsu¹, Kenta Hirai¹, Shuuta Ishigami², Shingo Kasahara², Hidemasa Oh³ (1.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, Okayama University Hospital.)

Keywords: Single ventricle, Transcoronary infusion, Regenerative therapy

【はじめに】当院では心機能回復を目的に2011年1月から自己心臓内幹細胞移植の臨床試験を行い、これまで41例の機能的単心室症小児に対し同手技を行った。臨床手技的には temporary occlusion/バルーンにより血流遮断した冠動脈の遠位部から培養した心筋幹細胞(CDCs)を注入する点が最重要となる。【方法 自己心臓内幹細胞移植の実績】41例の月齢中央値は33ヶ月(±17ヶ月)、体重中央値は10.1kg(±3.0kg)、診断名はHLHS(variant含む)22例、Asplenia/SV7例、TA2例、Polysplenia/SV2例、DORV/hypo LV2例、SLV2例、他4例であった。予め Glennまたは Fontan手術時に採取した右心房組織から CDCsを分離培養し、移植当日には培養液3ml中に3.0×10⁵個/kgとなるよう調整する。冠動脈内またはその近傍で5F guiding catheterを固定し2.8F temporary occlusion balloon(KUDOS O R)を冠動脈標的部位まで到達させ、約1分程度冠血流を遮断し CDCsを注入する。大血管と冠動脈走行に応じ、手技は大きく3パターンに分類され、第1は Norwood手術後にみられる細い native Aortaと単一冠動脈であり(24例59%)、第2は単心室肺動脈閉鎖などにみられる拡大した大動脈から左右冠動脈が別々に起始するケースであり(7例17%)、第3は Damus-Kaye-Stansel(DKS)手術後(10例24%)であ

る。「15mmHg以上の血圧低下や20bpm以上のHR低下を認めた場合は緊急で balloon deflateを行う」という安全基準を設けたところ、手技中一過性ST変化を39例、15mmHg以上の血圧低下を18例に、20以上のHR低下を5例に、一過性冠動脈攣縮を8例に認めたがいずれも手技中に改善した。当院で行った冠動脈バルーン閉鎖下自己心臓内幹細胞につき、ビデオを用い報告する。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii (Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

Keywords: ICE, ASD, ASO

14歳女児 診断 心房中隔欠損現病歴：中学1年の心電図検診で右脚ブロックを指摘され精査、心房中隔欠損（ASD）と診断された。経食道エコー（TEE）では欠損孔は11×9mmの2次孔、全周にrimがあり、Aortic rimが4mmである以外はすべて5mm以上のrimがあった。同側の大腿静脈に2本の8Frシース（1本はICE用ロングシース）を留置し、右心カテーテルを施行した後、AcuNaviをロングシースに挿入。長軸断面、短軸断面を観察した。ICEによるASDの計測は最大径11mmとTEE所見に一致していた。24mmのサイジングバルーンで計測したところICEで13mm、透視画像で12.3mmであった。デバイスはAmplatzer septal occluder 13mmを選択した。Conventionalな方法で留置を行い、留置は容易だった。留置後Wiggleし脱落がないことを確認してdetachした。術後経過は良好である。考察：ICEガイドの経カテーテルASD閉鎖術は、術前にTEEを入念にすることにより施術時間を簡略、短縮することができる。透視によるバルーンサイジングや、場合により経胸壁心エコーを併用することで、安全な治療が可能である。発表ではICEによる操作手順を経時的に解説する予定である。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center)

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, アイゼンメンジャー症候群, Amplatzer Duct Occluder

【背景】重度肺高血圧（sev.PH）を伴うlarge PDA（patent ductus arteriosus）の成人症例に対する閉鎖適応は確立されてない。また人工心肺を用いた外科的閉鎖は危険が高く、Amplatzer Duct Occluder（ADO）を用いた閉鎖も脱落の危険が高いと報告されている。【症例】35歳、女性。34歳時に心電図異常を契機に、large PDA, sev.PH, 左・右上肺静脈狭窄・閉塞と診断された。心臓カテーテル検査で、肺動脈/大動脈圧比（Pp/Ps）は0.9から1.0のsev.PH, 肺体血流比は1.75, 肺血管抵抗は14 Um²であった。人工心肺を用いる必要がある外科治療は危険が高いと判断された。Balloon occlusion testでPs/Psは0.5未満へ低下したことから、全身麻酔を使用しないカテーテル閉鎖術を検討した。PDAはKrichenko type Eで、最狭部は12mm, 膨大部は34mmであった。最大径で16mm迄のADOでは大動脈側への脱落の危険が高いと判断された。当院病院倫理委員会承認後に24mm ASOの留置を試みた。大腿静脈から大腿動脈へのwire loopを作成することで10F sheathを下行大動脈まで難なく配達できた。ASOの留置はスムーズで、またwiggleでmigrationはしなかった。しかし、moderate leakageがあり、Pp/Psは1.0から0.9までしか低下しなかった。6か月程度でleakageが減少し、Pp/Psが低下することを期待してデタッチした。Pp/Psが低下した後に肺血管拡張薬を開始する予定である。【考

察】本症例に施行したカテーテル治療およびその後の経過から，成人 large PDAの閉鎖適応，閉鎖器具・方法，閉鎖後の内科的治療法に関して議論したい。