Fri. Jul 7, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 外科治療/外科治療遠隔成績

E-Oral Presentation　1 (I-EOP01)

Chair:Shigemitsu Iwai(Department of Cardiovascular Surgery，Osaka Women's and Children's Hospital)
6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP01-01] カテーテル治療による ASD閉鎖術の合併症に対する外科治療

○大中臣 康子[1], 麻生 俊英[1], 武田 裕子[1], 太田 教隆[1], 小林 真理子[1], 岡田 拓[1], 浅井 英嗣[1], 上田 秀明[2]（1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-02] 高度胎児徐脈に対する計画的治療

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-03] 心臓手術後横隔神経麻痺に対する胸腔鏡下横隔膜縫縮術の経験

○五味 聖吾, 大泉 弘幸, 中井 信吾, 渡邉 大介, 林 潤, 大場 栄一, 山下 淳, 加藤 博久, 浜崎 安純, 内田 徹郎, 貞弘 光章 （山形大学 医学部 外科学第二講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-04] 乳び胸腹水を止める、低侵襲小児リンパ外科

○加藤 基[1], 渡邊 彰二[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2], 小川 潔[3], 星野 健司[3], 菱谷 隆[3], 河内 貞貴[3], 川嶋 寛[4], 田波 穣[5] （1.埼玉県立小児医療センター 形成外科、リンパ外来, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.埼玉県立小児医療センター 外科, 5.埼玉県立小児医療センター 放射線科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-05] カテーテル治療では根治し得なかった心耳瘤起源の異所性心房頻拍に対し心耳切除術を施行した4例

○山本 臨太郎[1], 小森 元貴[1], 川平 洋一[1], 中村 香絵[2], 吉田 葉子[2], 川崎 有希[3], 江原 英治[3], 村上 洋介[3], 鈴木 嗣敏[2], 西垣 恭一[1] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-06] 術中経心膜3D心エコー法を用いた先天性心疾患に対する外科治療

○岡村 達[1], 上松 耕太[1], 瀧口 洋司[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 安河内 聰[2], 原田 順和[1] （1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-07] 無脾症候群に合併した高度肺静脈狭窄症の治療戦略

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 岡田 拓, 大中臣 康子, 浅井 英嗣 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-08] 純型肺動脈閉鎖に伴う三尖弁病変に対する外科的介入の検討

○岩城 隆馬, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智憲, 松島 峻介, 村上 優 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

E-Oral Presentation | 画像診断/成人先天性心疾患

E-Oral Presentation　2 (I-EOP02)

Chair:Mitsugi Nagashima(Tokyo Women’s Medical University　Department of Cardiovascular Surgery)
6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP02-01] 小児薬物負荷心筋血流イメージングにおけるアデノシン製剤の安全性

○加藤 雅崇[1], 神山 浩[2], 唐澤 賢祐[1], 飯田 亜希子[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 鮎沢 衛[1] （1.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部IR・医学教育センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-02] 感染性心内膜炎の治療効果指標としてのGaシンチグラフィの有用性

○藤野 光洋, 岩朝 徹, 三宅 啓, 根岸 潤, 宮崎 文, 津田 悦子, 大内 秀雄, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-03] Fontan患者での腎血流評価

○島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-EOP02-04] メタ解析による PAPVCの診断について

○岩島 覚[1], 石川 貴充[2], 關 圭吾[2], 上田 憲[3], 佐藤 慶介[4], 田中 靖彦[4] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.浜松医科大学小児科学教室, 3.静岡県医師会学校保健対策委員会学校心臓検診結果検討小委員会, 4.静岡県立こども病院循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-05] ファロー四徴症の体肺血流短絡術は肺動脈弁を成長させるか

○百木 恒太[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3], 松井 彦郎[1]（1.長野県立こども病院 小児集中治療科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-06] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 石津 智子[2], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[5], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6], 大木 寛生[1], 三浦 大[1]（1.東京都立小児総合医療センター, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-07] Fontan術後遠隔期症例に対する臥位エルゴメーターを用いた運動負荷心エコー評価

○山崎 聖子[1,3], 仁田 学[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 武井 黄太[3], 田澤 星一[3], 岡村 達[4], 上松 耕太[4]（1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.横浜市立大学医学部附属病院 循環器内科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.長野県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-08] 成人施設への移行の現状と改めて問われる小児病院の役割

○城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 谷口 由記, 平海 良美, 上村 和也, 瓦野 昌大 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

E-Oral Presentation | 川崎病・冠動脈・血管

E-Oral Presentation 3 (I-EOP03)

Chair:Takamichi Ishikawa(Department of Pediatrics, Hamamatsu University School of Medicine)

6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP03-01] 川崎病急性期におけるアスピリン用量は治療成績に影響を及ぼす

○浜田 洋通[1], 本田 隆文[2], 松井 拓也[1], 塚原 正之[1], 安川 久美[2] （1.東京女子医科大学八千代医療センター 小児科, 2.東京女子医科大学八千代医療センター 小児集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-02] 先天性冠動脈起始異常の臨床的検討

○島袋 篤哉[1], 竹蓋 清高[1], 桜井 研三[1], 鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1,2], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-03] CTカルシウムスコアリングによる川崎病冠動脈瘤石灰化の定量評価

○沼野 藤人[1], 水流 宏文[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 星名 哲[1], 鈴木 博[2], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-04] 当院における川崎病プレドニゾロン初期併用療法の有用性の検討

○益田 君教, 野村 裕一, 高橋 宣宏, 中江 広治, 森田 康子, 楠生 亮 （鹿児島市立病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-05] 川崎病における大動脈の組織学的検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-06] 川崎病冠動脈瘤合併後、狭窄・閉塞病変出現例における急性期～慢性期の臨床像とリスク因子

○鈴木 彩代, 鉾碕 竜範, 菅谷 憲太, 正本 雅斗, 中野 裕介, 渡辺 重朗 （横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-07] 血漿交換療法は川崎病後の巨大冠動脈瘤形成を軽減させるか？

○竹蓋 清高, 島袋 篤哉, 桜井 研三, 鍋嶋 泰典, 佐藤 誠一, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-08] 治療介入を行った右冠動脈肺動脈起始の3例

○加藤 昭生[1], 柳 貞光[1], 稲垣 佳典[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1], 武田 裕子[2], 麻生 俊英[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

E-Oral Presentation | 集中治療・周術期管理/対外循環・心筋保護

E-Oral Presentation 4 (I-EOP04)

Chair:Masahiko Nishioka(Department of Pediatric Cardiovascular Surgery,Okinawa Prefectural Nanbu Medical center &Children`s Medical Center)
6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP04-01] 三尖弁異形成・グレン手術後心不全に発症した肝芽腫に対する集学的治療経験

○田邊 雄大[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真樹[2], 山本 哲也[3] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-02] 動脈管依存性心疾患新生児における PGE1使用中の経腸栄養

○嶋 侑里子, 黒嵜 健一, 廣田 篤史, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-03] High Flow Therapy下高濃度酸素の功罪

○松尾 久実代, 高橋 邦彦, 江見 美杉, 豊川 富子, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-04] 小児先天性心疾患開心術後の鼻カニューラによるＮＯ投与と PDE5阻害薬との併用療法

○近田 正英[1], 小野 裕國[1], 北 翔太[1], 杵渕 聡志[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 長田 洋資[2] （1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-05] 小児心臓外科手術後の開胸管理における筋弛緩剤の必要性

○細谷 通靖[1,2], 大崎 真樹[1], 濱本 奈央[1], 元野 憲作[1] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-06] 当院小児集中治療室(PICU)に入室した先天性心疾患術後の横隔神経麻痺(PNP)へのアプローチについて

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-07] 当院における壊死性腸炎を合併した先天性心疾患の臨床像

○豊村 大亮, 杉谷 雄一郎, 佐々木 智章, 郷 清貴, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-08] 超音波頸動脈モニターによる模擬回路、生体におけるマイクロバブルの測定

○田辺 克也[1], 佐藤 耕一[1], 山下 雄作[1], 中田 貴丈[1], 飛田 瑞穂[1], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 CE科, 2.榊原記念病院 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation　5 (II-EOP05)

Chair:Yoshifumi Fujimoto(Department of Cardiovascular surgery, Shimane University Hopspital)
6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 秋元 かつみ[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博[1], 犬塚 亮[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 平田 康隆[2], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いたFontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 稲垣 佳典[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 金 基成[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛[1], 石津 智子[2], 林 立申[1], 石川 伸行[1], 中村 昭宏[1], 加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝[1], 川瀬 康裕[1], 吉野 美緒[2], 橋本 佳亮[2], 深澤 隆治[2] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子[1], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 石川 司朗[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院）

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

E-Oral Presentation　6 (II-EOP06)

Chair:Hiroyuki Ohashi(Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)
6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○鉾碕 竜範[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○鬼頭 真知子[1,2], 安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 河井 悟[1], 森鼻 栄治[2], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑[1], 進藤 考洋[2], 犬塚 亮[2], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之[1], 土井 庄三郎[2], 前田 佳真[2], 安河内 聰[3], 岩朝 徹[4], 前田 潤[1], 古道 一樹[1], 柴田 映道[1], 安原 潤[1], 内田 敬子[1], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦（岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳[1], 小野 博[1], 中矢代 真美[2], 賀藤 均[1]（1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎（東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation 7 (II-EOP07)

Chair:Miho Takahashi(Department of Child Health, Faculty of Medicine,University of Tsukuba)

6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか？

○浅沼 賀洋[1], 中野 玲二[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文[1,2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する：収縮末期エラスタンスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D低値と血管機能、運動耐容能について

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価（ AVIと API）

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

E-Oral Presentation 8 (III-EOP08)

Chair:Hiroya Ushinohama(Ohori Children's Clinic)
1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長とBrugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さないCACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

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

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 9 (III-EOP09)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)
1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 （東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価： PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 （PLASE study研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 （国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室）

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)

1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 郷 清貴[1], 連 翔太[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大橋 啓之[1], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 早川 豪俊[1], 不津木 綾乃[3], 小沼 武司[3], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 外科治療/外科治療遠隔成績

E-Oral Presentation　1 (I-EOP01)

Chair:Shigemitsu Iwai(Department of Cardiovascular Surgery，Osaka Women's and Children's Hospital)
Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP01-01] カテーテル治療による ASD閉鎖術の合併症に対する外科治療

○大中臣 康子[1], 麻生 俊英[1], 武田 裕子[1], 太田 教隆[1], 小林 真理子[1], 岡田 拓[1], 浅井 英嗣[1], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-02] 高度胎児徐脈に対する計画的治療

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-03] 心臓手術後横隔神経麻痺に対する胸腔鏡下横隔膜縫縮術の経験

○五味 聖吾, 大泉 弘幸, 中井 信吾, 渡邉 大介, 林 潤, 大場 栄一, 山下 淳, 加藤 博久, 浜崎 安純, 内田 徹郎, 貞弘 光章 （山形大学 医学部 外科学第二講座）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-04] 乳び胸腹水を止める、低侵襲小児リンパ外科

○加藤 基[1], 渡邊 彰二[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2], 小川 潔[3], 星野 健司[3], 菱谷 隆[3], 河内 貞貴[3], 川嶋 寛[4], 田波 穣[5] （1.埼玉県立小児医療センター 形成外科、リンパ外来, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.埼玉県立小児医療センター 外科, 5.埼玉県立小児医療センター 放射線科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-05] カテーテル治療では根治し得なかった心耳瘤起源の異所性心房頻拍に対し心耳切除術を施行した4例

○山本 臨太郎[1], 小森 元貴[1], 川平 洋一[1], 中村 香絵[2], 吉田 葉子[2], 川崎 有希[3], 江原 英治[3], 村上 洋介[3], 鈴木 嗣敏[2], 西垣 恭一[1] （1.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-06] 術中経心膜3D心エコー法を用いた先天性心疾患に対する外科治療

○岡村 達[1], 上松 耕太[1], 瀧口 洋司[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 安河内 聰[2], 原田 順和[1] （1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-07] 無脾症候群に合併した高度肺静脈狭窄症の治療戦略

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 岡田 拓, 大中臣 康子, 浅井 英嗣 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-08] 純型肺動脈閉鎖に伴う三尖弁病変に対する外科的介入の検討

○岩城 隆馬, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智憲, 松島 峻介, 村上 優 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-01] カテーテル治療による ASD閉鎖術の合併症に対する外科治療

○大中臣 康子[1], 麻生 俊英[1], 武田 裕子[1], 太田 教隆[1], 小林 真理子[1], 岡田 拓[1], 浅井 英嗣[1], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: Amplatzer, カテーテル治療, 緊急手術

【背景】心房中隔欠損症(ASD)に対するカテーテル治療の増加と共に合併症も報告されている。一端発生するとその70%で外科治療を要し、緊急手術の死亡率は20%とされている。【目的】当院におけるカテーテル治療によるASD閉鎖術の合併症に対する外科治療について検討した。【方法】2006年8月から2016年12月まで、当センターでは412例に Amplatzerによる ASD閉鎖術を施行し、3例（0.7%）で外科治療を必要とする合併症を認めた。【症例1】6歳3か月21.8kgの女児、カテーテルによる ASD閉鎖術後、30分後から期外収縮が多発し、心臓超音波検査にて脱落した deviceを採取しようとしたカテーテルが三尖弁に絡まり抜けなくなったため緊急手術となった。三尖弁腱索を傷つけないよう deviceを取り出し、 ASDを自己心膜パッチで閉鎖した。後下縁の rimが欠損していた。【症例2】13歳40.9kgの男児、下縁欠損の ASDに対しカテーテルによる閉鎖術を施行。術後3日目の退院前心臓超音波検査にて deviceの脱落に気づき、緊急手術となった。右肺動脈分岐部に migrationしていた deviceを主肺動脈から取り出し、 ASDを自己心膜パッチで閉鎖した。【症例3】12歳52.1kgの女児、 ASD device閉鎖術後4年10か月が経過した後、急性心不全で搬送された。心のう液が貯留しており Aortic erosionによる大動脈からの出血と心タンポナーデと診断し緊急手術をおこなった。 deviceは右房壁を貫いて上行大動脈基部に接し摩擦にて大動脈の穿孔をきたしていた。7歳時に Aortic rimのない ASDに対し Amplatzerによる閉鎖術を施行していた。【結語】カテーテルによる ASD閉鎖術後に２例の migrationと１例の遠隔期 Aortic erosionの重篤な合併症３例を経験した。いずれも一部の rimが欠損している ASDであり、カテーテル閉鎖による ASD閉鎖の適応を決めるにあたっては十分慎重になるべきと考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-02] 高度胎児徐脈に対する計画的治療

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 胎児徐脈, ペースメーカー, SSA抗体

{はじめに}先天性完全房室ブロックは出生15,000-20,000例に1例の割合で発症する。以前は周産期死亡率が約30%と予後不良な疾患であったが近年の胎児診断技術の進歩や計画的な治療により救命される症例が増えてきている。当院では胎児診断された症例は厳重な母胎・胎児管理を行い胎児水腫や仮死などの心不全兆候をいち早く発見することで計画的な分娩時期の決定や一時的ペースメーカー装着などの治療介入を行っている。高度胎児徐脈と診断され当院で計画的治療を行った症例について検討した。{対象}2004年7月から2015年12月までに当院で診断・計画的治療を成された高度胎児徐脈の5症例。術後フォロー期間102±54ヶ月。{結果}在胎週数中央値24週（21-29週）で高度徐脈の胎児診断。４例が ss抗体陽性の完全房室ブロック。１例が多脾症候群に単心室を合併した洞機能不全症候群（ SSS）。全例で母胎に塩酸リトドリン投与し、中央値50bpm（40～60bpm）の心拍数が約10bpm上昇した。在胎週数中央値37週3日（33週3日-38週3日）、出生体重2600g（1602-3200g）、全例帝王切開で計画分娩し、出生後4.5時間（13分～23時間）で剣状突起下アプローチにて一時的ペーシングワイヤーを右室に装着した。その20日（3-43日）後に腋窩切開アプローチで永久ペースメーカーを植え込んだ。完全房室ブロックの４例で VVIとし、心奇形を合併した SSSでは AAIを植え込んだ。心内奇形を合併した１例を高度心不全で失ったがその他の４例は経過良好である。{考察・結語}胎児診断に基づき母胎・胎児管理を行い計画的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

な分娩・ペースメーカー植え込みにて良好な結果を得た。 ss抗体陽性患児では、拡張型心筋症や心内膜線維弾性症などの予後不良な合併症があるため今後も厳重な管理が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-03] 心臓手術後横隔神経麻痺に対する胸腔鏡下横隔膜縫縮術の経験

○五味 聖吾, 大泉 弘幸, 中井 信吾, 渡邉 大介, 林 潤, 大場 栄一, 山下 淳, 加藤 博久, 浜崎 安純, 内田 徹郎, 貞弘 光章
（山形大学 医学部 外科学第二講座）

Keywords: 横隔神経麻痺, 横隔膜縫縮術, 胸腔鏡

【背景】小児心臓血管手術後の横隔神経麻痺は人工呼吸の継続や在宅酸素などを要することも多く、速やかな横隔膜縫縮術が望まれるが、従来の側方開胸による横隔膜縫縮術においては合併症に対する新たな創が生じることに躊躇することもある。我々は心臓手術後の横隔神経麻痺に対し、胸腔鏡下横隔膜縫縮術を導入しており、その経験を報告する。【症例１】11か月 6.9kg 完全房室中隔欠損根治術後の左側房室弁閉鎖不全に対する再房室弁形成術後に左横隔神経麻痺で呼吸補助必要としたため、胸腔鏡下横隔膜縫縮術を施行した。 全身麻酔、非分離肺換気、左側臥位で第7肋間前腋窩線15mm、第８肋間中腋窩線4mmおよび5mmポートを留置、 snake retractorで左下葉を頭側に圧排、第10肋間に4mmポートを追加し、4対の4-0および3-0Prolene 結節縫合で横隔膜縫縮施行。術後１日に人工呼吸器より離脱した。【症例２】２歳 9.2kg ファロー四徴症根治手術後右室流出路狭窄の残存あり、再右室流出路形成術施行。 術後右横隔神経麻痺あり、呼吸状態は概ね安定していたため HOT導入し外来経過観察とした。外来経過観察中横隔膜挙上に改善なく呼吸器感染を繰り返したため、術後９か月時に横隔膜縫縮術を施行した。全身麻酔、分離肺換気、側臥位。第7肋間前腋窩線に10mm、第9肋間中および後腋窩線にそれぞれ5mmポートを留置、第11肋間3mmポートからの鉗子で横隔膜を尾側に圧排し 4対の4-0および3-0Prolene 結節縫合で横隔膜縫縮施行。手術室抜管、軽快退院した。【考察とまとめ】我々の教室では科内に心臓血管外科、呼吸器外科、小児外科の３つのグループによる診療が行われており、スムースな支援体制が可能であった。体重7kg程度までは胸腔鏡下で横隔膜縫縮術が完遂可能であったが、デバイスのサイズには改善を要する。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-04] 乳び胸腹水を止める、低侵襲小児リンパ外科

○加藤 基[1], 渡邊 彰二[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2], 小川 潔[3], 星野 健司[3], 菱谷 隆[3], 河内 貞貴[3], 川嶋 寛[4], 田波 穣[5] （1.埼玉県立小児医療センター 形成外科、リンパ外来, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.埼玉県立小児医療センター 外科, 5.埼玉県立小児医療センター 放射線科）

Keywords: 胸水, 腹水, リンパ

【背景】術後および先天性乳び胸水・腹水は入院期間の大幅な延長や、成長障害に繋がる。内科・外科的治療を尽くしても難治化することが少なくない。われわれはリンパ流再建を目的とした専門的外科治療を行ない、治療効果を実感してきた。【目的】われわれが経験した乳び胸腹水患者の治療方針と術後経過について後方視的に検討した。【方法】2014年4月以降、われわれが診療を行なった対象患者は8名であった。いずれも内科治療で効果が限定的であったために外科治療を要した患児である。リンパ専門の検査・治療として主にリンパ管造影法（インドシアニングリーン、リピオドール）、リンパ管静脈吻合術を施行した。うち5名は基礎疾患があった。(21trisomy3名, Noonan症候群1名, 難治性血管奇形1名)【結果】3例で胸水・腹水の軽快を認め、術後早期に自宅退院した。2例は継続加療を要したが、輸血製剤使用量の減少や呼吸状態などの改善を認めた。2例は治

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療経過中に感染症などを契機として死亡した。死亡例はいずれも先天性難治性乳び胸水で、継続治療が困難であった。【考察】乳び胸腹水の原因は主に3つある。先天的なリンパ管の脆弱性、リンパ管腫などを伴うリンパ管内うっ滞、手術操作など外傷を契機としたリンパ管の損傷である。リンパ管静脈吻合術はリンパ管から細静脈へバイパスを作成しリンパ液をドレナージすることで漏出部への流入量を減少せることが治療効果をもたらす。また外傷によるリンパ管損傷の場合、漏出点を直接塞ぐことで治療効果が得られる。われわれの方法はいずれも四肢や鼠径部体表の浅い手術操作のため低侵襲であり、重症心機能障害を持つ患児に対しても適応しえる。一方で未だ症例数が少なく、今後の症例集積とエビデンス構築が求められる。【結論】乳び胸腹水はリンパ管疾患である。難治性であっても病態に立脚した治療方針を立てることで、リンパ流を対象とした低侵襲な治療の可能性が示唆された。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-05] カテーテル治療では根治し得なかった心耳瘤起源の異所性心房頻拍に対し心耳切除術を施行した4例

○山本 臨太郎[1], 小森 元貴[1], 川平 洋一[1], 中村 香絵[2], 吉田 葉子[2], 川崎 有希[3], 江原 英治[3], 村上 洋介[3], 鈴木 嗣敏[2], 西垣 恭一[1] (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科)
Keywords: 異所性心房頻拍, アブレーション, 外科治療

【背景】異所性心房頻拍（ ectopic atrial tachycardia,以下 EAT）は、小児期上室性頻拍の10～15%を占める。基礎心疾患を伴わない胎児期・新生児期発症の EATは自然消退が期待できるが、乳児期以降発症の EATは自然消退しないことが多い．内科的治療に不応例ではカテーテルアブレーションや外科手術も選択枝の1つとなる．【症例】2010年～2016年に、カテーテル治療で根治し得なかった EATに対して、外科的介入を行ったのは4例で、右心耳瘤起源 EATが3例、左心耳瘤起源が1例であった。【結果】加療前に自覚症状認めたのは2例。動悸1例で他の1例では強心剤などの心不全治療を要した。2例は薬物療法にて洞調律を維持することが可能であったが、他の2例は EATの改善を認めなかった。4例ともカテーテルアブレーションを行ったが EAT根治に至らず、頻脈性心不全に発展する恐れを危惧し、両親が外科的加療を希望した。4～12歳時に、右心耳瘤または左心耳瘤を胸骨正中切開下に切除した。2例で人工心肺を要した。術後経過は良好で、3例では無投薬で EATの再発を認めていないが、多発性右心耳瘤と多源性 EATを呈した１例では再発を認め薬物療法を継続している。【まとめ】単発性心耳瘤3例で術後 EATは消失した。カテーテルアプローチが困難な学童期発症の心耳瘤起源 EATに対して、外科的心耳切除術は有用な optionであると思われた。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-06] 術中経心膜3D心エコー法を用いた先天性心疾患に対する外科治療

○岡村 達[1], 上松 耕太[1], 瀧口 洋司[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 安河内 聰[2], 原田 順和[1] (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 小児循環器科)
Keywords: 心エコー, 外科治療, 協力

【目的】近年、胎児診断、周術期管理の改善、術前診断技術の進歩などにより先天性心疾患に対する外科治療成績は向上している。当院では、先天性心疾患に対する手術時、積極的に経心膜3D心エコー法を行うことにより手術法の選択を施行している。今回、同法を行った最近の症例について検討した。【方法】2015年4月から2017年

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1月に術中経心膜心エコー法を用い手術を行った15例を対象とした。男女比；5：10、年齢：6.1±6.4歳（0-21歳）、体重19.4±16.1kg（2.4-49.kg）再手術8例を含む弁形成術（ MVP: 5例、 CAVVP: 4例、 TVP: 4例）を13例、その他手術2例。術中に2D及び3D心エコーを構築して、体外循環前に循環器小児科医と協議し術式を選択。【結果】 MVP 5例：3例に edge to edge法、2例に人工弁輪、人工腱索及び弁切除を用いた形成術、 CAVVP 4例： edge to edge法及び弁輪形成術、 TVP 4例：人工弁輪及び edge to edge法2例、 edge to edge法のみ2例に施行。術前 moderate-severeだった逆流は、 mild以下にコントロール可能でした。その他手術
2例：アーケード三尖弁と術中に診断された三尖弁閉鎖不全に対する弁切除術1例、高度 Truncal valve regurgitationを伴った総動脈幹症に対する弁尖切除（ Truncal valveは4尖であったがエコー上、ラフェとの鑑別不可能であった。）を伴った三弁化手術を行った。【結論】術中心膜エコー法は的確な弁形成手術を行うためには有効であると考えられた。しかし、細かく奥行きのある病変に対しては、術中所見と異なることもありさらなる診断技術の改善が求められる。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-07] 無脾症候群に合併した高度肺静脈狭窄症の治療戦略

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 岡田 拓, 大中臣 康子, 浅井 英嗣 （神奈川県立こども医療センター心臓血管外科）

Keywords: 無脾症候群, 肺静脈閉鎖症, 治療成績

【背景】無脾症候群に合併した高度肺静脈閉塞症（ PVO）は、世界の主要施設の成績も不良で、現在最も治療困難な先天性心疾患のひとつである。当院では出生直後のカテーテル治療や体外循環下の計画的 PVO解除術を第一選択とし積極的に治療介入をおこなったが、他施設と同様に成績不良で、一時期、同疾患群を治療非適応とした。しかし、2012年より計画的カテーテル治療（肺静脈ステント留置, PVS）を第一選択とし、その後に体外循環下に PVO解除術をおこなう方針とし良好な結果を得ている。当院における無脾症候群63例のなかで高度 PVO合併例の治療成績を後方視的に検討した。
【方法】高度 PVOを生後28日以内に何らかの PVO解除術（外科的ないし PVS）をおこなった症例と定義した。対象は10例。胎児診断例は8例（80%）。治療戦略の異なる、2004年～2011年までの6例（ G-I）、2012年～2015年までの4例（ G-II）を比較した。ステントは G-Iでは PALMAX P3008、 G-IIでは Resolute Integrityを使用。 G-IIでは胎児診断を基に高度 PVO症例を選択し帝切を含む計画的な初回治療を施行した。
【結果】 G-Iでは中央値日齢0日（0～7日）で PVS1例、外科治療5例に施行。 G-Iでの生存は1例（17%）のみで、初回外科治療の術後早期に1例と PVS後の外科治療後に１例、そして BCPSを施行した3例のうちの2例が遠隔期に死亡し、生存の１例は TCPCへ到達した。 G-IIでは中央値日齢6日（0～20日）で PVSが2例、 PVS困難症例2例に外科的解除術を施行。 PVS後平均5.1か月で共通肺静脈幹が肺内走行していた症例が遠隔死。初回治療後3例が BCPSを経て2例が TCPC到達し、1例待機中であり生存率は75%（ vs G-I, p=0.07)である。
【まとめ】無脾症に合併した高度 PVOに対し、カテーテル治療を優先する計画的治療戦略により生存率、TCPC到達率の飛躍的な改善が得られた。新生児期の開心術を極力回避する胎児診断に基づいた計画的治療戦略と薬剤溶出ステントの使用が奏功したと考える。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP01-08] 純型肺動脈閉鎖に伴う三尖弁病変に対する外科的介入の検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○岩城 隆馬, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智憲, 松島 峻介, 村上 優 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 三尖弁, 三尖弁形成

目的　純型肺動脈閉鎖症(PA-IVS)において，三尖弁(TV)病変は右室の成長や根治後の心機能に影響するため適切な介入を要する。当院にて治療介入した PA-IVSの内， TVに介入した症例の中・遠隔期成績を報告する。対象及び方法　1992年～2016年の間に根治に至った PA-IVS の内， TVに介入した症例は12例であった。三尖弁の病態は狭窄（ S群）6例，狭窄兼閉鎖不全(SR群)4例，閉鎖不全(R群)2例であった。生後の三尖弁輪径(TV%)及び右室拡張末期容積(RV%)はそれぞれ S群：57(55-97)，47(35-72)， SR群：60(50-62)，31(23-48)，R群；132(120-145)，135(120-135)。初回姑息手術は S群及び SR群の全例に対し直視下肺動脈弁切開及び体肺動脈短絡術を， R群の2例には直視下肺動脈弁切開のみ施行した。3群において TVP術後の経過及びカテーテル結果を評価した。結果　TVPは初回姑息時1例，根治時12例に施行。 心内修復は TS群の内2例は1.5心室，その他は2心室（右室流出路形成8例（1弁付き patch5例，肺動脈弁再切開3例）及び ASD部分閉鎖（4例は開窓付き））。三尖弁形態及び術式は S群1尖：1，2尖：5。全例交連切開を施行。 SR群2尖：3，3尖：1，交連切開4，乳頭筋切開1，人工腱索2。 R群の2例は3尖で共に中隔尖の可動性が不良，それぞれ edge to edge，後尖延長＋前尖の slide plastyを施行。術後早期死亡なし。中・遠隔期成績：追跡期間は139ヶ月（1-196ヶ月）。遠隔死亡なし。術後 TRは trivial：1（ SR群1）， mild：7（ S群４， SR群3）， moderate：4（ S群2， R群2）。三尖弁に対する再手術は S群2例（弁形成1，弁置換1）， R群1例（弁形成1例）。 遠隔期 RV%は96（76-159）と術前と比較し成長， RVEF（%）， RVEDP， RAPはそれぞれ50(42-55)，9(6-9)，9(4-9)であった。結論　当院において， PA-IVS症例に対する TVP後の中・遠隔期成績は概ね良好であった。特に TSに対する弁切開は右室の成長に有効であった。 TRに進行には長期的な経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 画像診断/成人先天性心疾患

E-Oral Presentation　2 (I-EOP02)

Chair:Mitsugi Nagashima(Tokyo Women's Medical University　Department of Cardiovascular Surgery)
Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM　E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP02-01] 小児薬物負荷心筋血流イメージングにおけるアデノシン製剤の安全性

○加藤 雅崇[1], 神山 浩[2], 唐澤 賢祐[1], 飯田 亜希子[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 鮎沢 衛[1] （1.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部IR・医学教育センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-02] 感染性心内膜炎の治療効果指標としての Gaシンチグラフィの有用性

○藤野 光洋, 岩朝 徹, 三宅 啓, 根岸 潤, 宮崎 文, 津田 悦子, 大内 秀雄, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-03] Fontan患者での腎血流評価

○島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-04] メタ解析による PAPVCの診断について

○岩島 覚[1], 石川 貴充[2], 關 圭吾[2], 上田 憲[3], 佐藤 慶介[4], 田中 靖彦[4] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.浜松医科大学小児科学教室, 3.静岡県医師会学校保健対策委員会学校心臓検診結果検討小委員会, 4.静岡県立こども病院循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-05] ファロー四徴症の体肺血流短絡術は肺動脈弁を成長させるか

○百木 恒太[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3], 松井 彦郎[1] （1.長野県立こども病院 小児集中治療科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-06] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 石津 智子[2], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[5], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6], 大木 寛生[1], 三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-07] Fontan術後遠隔期症例に対する臥位エルゴメーターを用いた運動負荷心エコー評価

○山崎 聖子[1,3], 仁田 学[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 武井 黄太[3], 田澤 星一[3], 岡村 達[4], 上松 耕太[4] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.横浜市立大学医学部附属病院 循環器内科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.長野県立こども病院 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-08] 成人施設への移行の現状と改めて問われる小児病院の役割

○城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 谷口 由記, 平海 良美, 上村 和也, 瓦野 昌大 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-01] 小児薬物負荷心筋血流イメージングにおけるアデノシン製剤の安全性

○加藤 雅崇[1], 神山 浩[2], 唐澤 賢祐[1], 飯田 亜希子[1], 渡邉 拓史[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 鮎沢 衛[1] （1.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部IR・医学教育センター）

Keywords: 心筋血流イメージング, アデノシン, 川崎病

【背景】アデノシンは薬事認可されている唯一の負荷薬剤であり小児でのアデノシン製剤安全性の把握は、川崎病冠動脈障害を中心とする乳幼児心筋血流イメージング（以下 MPI）適正施行のために重要である。【目的】小児のアデノシン製剤による負荷 MPIの安全性を検討する。【対象と方法】1993年1月から2016年8月までに日本大学医学部附属板橋病院小児科でアデノシン製剤（ ATP47例とアデノシン3例）による薬物負荷を実施した症例のうち15歳以下の重症川崎病冠動脈障害44例または退縮6例の50例を対象とした。使用核種は塩化タリウム27例とテクネチウム99mテトロフォスミン23例である。撮像アーチファクト、 MPIの冠動脈 CT造影または選択的冠動脈造影に対する診断能およびアデノシン製剤による副作用の種類および出現率について検討した。【結果】対象の平均年齢は6.7±4.1歳。画像診断のアーチファクトになる肝集積／体位移動は11例（22%）／5例（10%）であった。 MPIの診断能で感度／特異度は全冠動脈枝で73.7%／97.7%であった。副作用の発症は11例（22%）で重大な副作用は認めなかった。副作用の内訳は軽度喘息症状1例、胸痛3例、動悸3例、胸腹部不快感2例、呼吸困難感1例、顔面紅潮1例であり、いずれも負荷終了後に速やかに症状は消失した。【考察】アーチファクトの影響は少ない条件で撮像が実施でき高い MPI診断能であった。副作用とした11例のうち喘息症状を除く10例は有害事象ではなくアデノシン製剤による薬理作用と考える。喘息発作発症が唯一の有害事象でありその発症率は2%と低率であった。アデノシン製剤は半減期が非常に短く、乳幼児で有用である。【結語】アデノシン製剤負荷による有害事象の発症は少なく、投与中止後速やかに症状は消失するため、安全性が高く小児でも有用である。なお、本研究は日大板橋病院 IRB整理番号 RK-170110-08として承認されている。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-02] 感染性心内膜炎の治療効果指標としての Gaシンチグラフィの有用性

○藤野 光洋, 岩朝 徹, 三宅 啓, 根岸 潤, 宮崎 文, 津田 悦子, 大内 秀雄, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 感染性心内膜炎, Gaシンチグラフィ, 定量化

【背景】67Ga-citrateは炎症巣に集積するトレーサーで、 Gaシンチグラフィ(Ga)として感染性心内膜炎(IE)を始めとした炎症診断に使用されている。しかし、その集積機序は明らかにされておらず、 IEの治療効果指標としての Gaの有用性も不明である。【目的】先天性心疾患に合併した IE(CHD-IE)の治療評価として Gaの臨床的意義を明確にする事。【対象および方法】2004年から2016年までに当院で治療経過中に Gaを施行した CHD-IE 18例の臨床経過、検査所見と Ga所見を後方視的に検討した。【結果】発症年齢は、中央値19.0(0-40)歳。起因菌は methicillin-sensitive Staphylococcus aureusが最も多かった(6/18例)。静注抗菌薬は78(41-296)日間投与されており、抗菌薬投与開始から血液培養陰性まで6(1-26)日間、 CRP陰性化までは63(14-160)日間かかっていた。また、抗菌薬開始時に、12/18例が Ga陽性であった。抗菌薬中止時は、全例で血液培養と CRPは陰性化していたが、6/18例で Ga陽性であった。 IE再発は4/18例に認めたが、うち2例が抗菌薬中止時 Ga陽性例であった。一方で、抗菌薬中止時 Ga陽性4/6例は抗菌薬中止後に Gaが陰性化した。また、抗菌薬中止時に Ga陰性であった1例に IE再発を認めた。【考察】当院での CHD-IEでは、抗菌薬中止時に Ga陽性例の33%に再燃を認めていた。これらは、血液培養や炎症反応の陰性化などを指標に、適切に抗菌薬が投与されたにも関わらず再燃し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ており、 IEの治療効果指標として Gaの経時的変化は無視できないものと思われる。現在、我々は Ga集積部位を定量化し、治療効果判定として使用する試みを行っており、その結果も含めて CHD-IEに対する治療戦略に関して考察する。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-03] Fontan患者での腎血流評価

○島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門）

Keywords: フォンタン手術, 腹部超音波検査, 腎障害

【背景】成人領域の循環器疾患では腎血流ドップラーで評価される Resistance Index(RI)や腎静脈血流(IRVF)のパターンは心不全の進行と関連があるといわれているが、 Fontan手術後の成人患者ではその評価は明らかではない。【目的】 Fontan患者での Doppler法を用いた腎血流評価について検討すること。【方法】2016年9月から12月に当科でカテーテル検査のために入院した16歳以上の Fontan患者の腹部 Dopplerエコー法で評価した RI・IRVFを採血項目・血行動態指標などと比較検討した。【結果】対象は19名（男性9名、女性10名）で平均 RIは0.64±0.08であっ。 RI＜0.7群（6名）と RI＞0.7群（13名）で比較すると血行動態や採血項目でいずれの指標も有意差を示すものはなかった。 IRVFは continuous pattern(CP)と discontinuous pattern(DCP)を呈し、 CPは8名、 DCPは11名であった。平均中心静脈圧(CP: 12.6±2.5mmHg; DCP: 12.1±2.5mmHg)・心係数(CP: 2.2±0.5l/min/m^2; DCP: 2.2±0.5l/min/m^2)・肺血管抵抗(CP:1.6±0.7unit/m^2; DCP:1.5±0.6unit/m^2)は CP群と DCP群に有意差はなく、推定糸球体濾過量で有意差がみられた(CP:101.6±31.3ml/mim/1.73m^2; DCP: 90.5±3.7 ml/mim/1.73m^2; p＜0.05)。【結論】 Fontan手術後の成人患者では RIよりも IRVFのほうが腎障害の程度の指標となる可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-04] メタ解析による PAPVCの診断について

○岩島 覚[1], 石川 貴充[2], 關 圭吾[2], 上田 憲[3], 佐藤 慶介[4], 田中 靖彦[4] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.浜松医科大学小児科学教室, 3.静岡県医師会学校保健対策委員会学校心臓検診結果検討小委員会, 4.静岡県立こども病院循環器科）

Keywords: PAPVC, MDCT, Diagnosis

【はじめに】 PAPVCの発症頻度は解剖学的検討では0.4-0.7%と報告されている。近年、 MDCTや MRIなどの画像診断技術が向上し PAPVCの診断率も向上しているがこれらの Modalityが screeningとして有用かどうか不明である。【目的】 PAPVCの頻度について様々な Databaseを用いメタ解析を用い推定する。【対象、方法】統計分析の対象として、浜松医科大学小児科、および関連病院における心カテデータ症例、静岡県立こども病院循環器科心カテデータ症例、平成１９～２４年静岡県学校心臓病検診例, その他 Pub Med、 EMBASE、 Cochrane library、 Scopus、 Google Scholarの電子 Databaseを検索し PAPVCの頻度に関する４研究を特定した。これら対象と解剖学的検討による頻度5/801(0.6%)とについて比率と比較のメタ解析を行った。統計解析は統計ソフト Rを用い P値0.05以下を有意差ありとした。【結果】対象計55,655例中 PAPVC 163例を抽出した。今回検討した PAPVCの頻度は解剖学的頻度と比較し Odds ratio (OR)=1.37 (95%CI: 0.93-2.03)と高かったが有意差を認めなかった。しかし不均一の指標である Heterogeneity: Isquared=81.2%, P＜0.0001と Database別による差を認めた。この不均一差の原因として対象年齢における検討では有意な差を認めなかったが、 Modality別による検討では心カテ診断による頻度 OR=2.06 (95%CI: 1.13-3.76)、 MDCTによる診断による頻度 OR=0.24 (95%CI:

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.10-0.55)と MDCTによる診断頻度は有意に低く(P＜0.0001) と明らかな Modalityによる頻度の差を認めた。【まとめ】 PAPVCの頻度は従来報告されている解剖学的頻度より高いが MDCTによる screeningはまだ十分でない可能性がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-05] ファロー四徴症の体肺血流短絡術は肺動脈弁を成長させるか

○百木 恒太[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3], 松井 彦郎[1] (1.長野県立こども病院 小児集中治療科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)
Keywords: TOF, MBTS, pulmonary valve

【背景】ファロー四徴症(TOF:tetralogy of Fallot)では、右室流出路狭窄により減少した肺血流を改善するために体肺血流短絡手術(MBTS:modified Blalock-Taussig shunt)を行うが、 MBTS後に肺動脈弁が成長することが報告されている。【目的】 TOF、 MBTS後に PVの成長に与える因子として、肺動脈弁下形態の影響ついて検討する。【対象】期間:2002年5月-2017年1月に MBTSを施行後に心内修復術(ICR:intracardiac repair)を施行した MBTS群27人(shunt日齢 94±134日、 ICR日齢559±235、男11人)と palliationを要さずに ICRを施行した non-MBTS群21人(ICR日齢552±207、男10人)。【方法】 MBTS術前と術後(ICR前)で経胸壁心エコー(2DE)を実施し、肺動脈弁輪径、 subpulmonary conus lengthを計測。超音波装置は Philips社製 iE33を使用し、2DEで長軸を tiltし右室流出路が見えた viewで撮像した。まず MBTS群と non-MBTS群で初回と ICR前2DEから肺動脈弁の成長を比較する。次に MBTS群では、 MBTS前後での肺動脈弁の z scoreの差と subpulmonary conusの長さとの相関を検討した。【結果】 MBTS群：初回 vs ICR前の肺動脈弁 z score = -3.0±1.5 vs -1.9±1.5(p＜0.001)。non-MBTS群：初回 vs ICR前の肺動脈弁 z score = -1.3±0.8 vs -1.7±1.2(ns)。肺動脈弁 z scoreの差と subpulmonary conusの長さとの相関係数 R=-0.36(p=0.087)、肺動脈弁 z scoreの差と MBTS前の肺動脈弁 z scoreとの相関係数 R=-0.46(p=0.0169)であった。【結語】 TOFでは MBTS前後で肺動脈弁は有意に増大する。その成長因子として術前の肺動脈弁輪径が関連し、肺動脈弁下狭窄も影響するかもしれない。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-06] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 石津 智子[2], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[5], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6], 大木 寛生[1], 三浦 大[1] (1.東京都立小児総合医療センター, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科)
Keywords: Fallot四徴, aortopathy, TOF

[背景・目的] Fallot 四徴（ TOF ）修復手術後の成人では，約 15% に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大（ AD ）が合併するといわれている。 AD は，左室機能低下，大動脈弁閉鎖不全，さらに大動脈解離もともなう aortopathy であるが，日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。そこで， TOF （肺動脈閉鎖 PA/VSDを含む）の診断で修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究（ T RANSIT ）を計画した．今回、登録した 20 症例に関して ADについて検討した。 [方法] 初回検査時における心臓超音波検査による大動脈弁 (Av) 、バルサルバ洞 (Val) 、 ST 接合部径 (STJ) 、上行大動脈径 (aAo) を中央解析にて評価する。[結果] 年齢 21 歳 1 か月から 53 歳 5 か月（平均 33 歳 7 か月）の 20 症例。男性１ 1 例、女性 9 例。体重 63.3 ± 24.8kg 。 TOF 17 例、 PA/VSD 3 例。 Av 、 Val 、 STJ 、 aAo の計測値 (z value) はそれぞれ、 Av

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

25.9 ± 3.28mm(z+2.99 ± 1.57) 、 Val 34.4 ± 3.19mm(z+3.19 ± 2.03) 、 STJ 27.3 ± 2.36mm(z+2.36 ± 1.26) 、 aAo 27.8 ± 2.19mm(z+2.19 ± 1.46) 。 Valまたは STJが zスコアで2.0以上の 症例は12例（60%）であった．9例に中等度以上の大動脈弁閉鎖不全が見られたが、 大動脈弁形成術や置換術の施行はなかった。 [考察] TOF 術後の成人例において、大動脈基部の拡張が見られた。 TRANST の計画では 3 年後に心臓超音波検査を行うことにより、大動脈基部径の拡大率を明らかにすることを目指している。また，副次評価項目として１） AD の合併頻度とリスク因子，２）脈波伝播速度（ PWV ）による大動脈弾性の評価，３）内服薬の AD および PWV への影響も検討する予定である。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-07] Fontan術後遠隔期症例に対する臥位エルゴメーターを用いた運動負荷心エコー評価

○山崎 聖子[1,3], 仁田 学[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 武井 黄太[3], 田澤 星一[3], 岡村 達[4], 上松 耕太[4] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.横浜市立大学医学部附属病院 循環器内科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.長野県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, 運動負荷心エコー, 運動耐用能

【背景】 Fontan術後は遠隔期の運動耐用能低下が問題となる。運動負荷心エコーは冠動脈疾患や弁膜症などで利用されているが、小児循環器領域ではまだ浸透していない。【目的】 Fontan術後患者の運動負荷心エコーにおける心機能変化を検討すること。【方法】対象は運動負荷心エコーを行った Fontan術後患者(F群)13例(年齢10-18、中央値14歳、男7、 HLHS 3、 PAIVS 1、 TA/TS 3、 DORV 5、 TGA 1)。ロード社製臥位エルゴメーターで3分毎に20W増加する Bruceプロトコルを GE社製 vividE9で心機能指標：心室の FAC、 E、 s’、 e’、 GLS(global longitudinal strain)を安静時(rest)と最大心拍数時(peak)で計測した。【結果】運動時間は11.3±4.1分で心拍数は rest74±12→ peak132±17に上昇し、 FAC:rest0.42±0.05→ peak0.49±0.06、 E(cm/s):rest64.8±15.3→ peak88.9±28.8、 e’(cm/s):rest7.1±3.2→10.6±3.4、 s’(cm/s):rest5.2±1.0→7.5±2.1、 GLS(%):rest16.9±3.3→19.6±2.7と各指標は有意に増加した(p＜0.01-p＜0.001)。報告での健常児の負荷心エコーデータと比較すると、心拍数、 E、 s’、 e’に関して rest、 peakデータ共に F群において低値で増加率も低く、 e’より s’でより差が顕著であった。 GLSの増加率は同等であった。【結論】 Fontan術後運動負荷心エコーでは各心機能指標の増加がみられたが健常児より低い可能性がある。より詳細な運動耐用能や予後評価の判断の一助となりうる基礎データとして症例の蓄積を行う必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP02-08] 成人施設への移行の現状と改めて問われる小児病院の役割

○城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 谷口 由記, 平海 良美, 上村 和也, 瓦野 昌大 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: 移行, 小児病院, 課題

近年、小児病院と成人施設の循環器内科が協力して移行に取り組む事例が多く見られるようになってきた。当院では、2010年から循環器内科医師の小児病院における研修を開始、2011年に大学病院で成人先天性心疾患外来を開設した。その後、間借り診療の形を取っていた循環器病センターにおいても循環器内科医主体の外来が実現し、この2施設を中心に小児病院から成人期医療に移るシステムの骨組みができ、さらにいくつかの施設の参画を得て県内のネットワークが拡大しつつある。現在、2つの施設で、循環器内科医師と小児循環器内科医師の協働外

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

来で、計397名の患者を診療している。そのうち小児病院からの移行は202名で、195名は他院からの紹介であり、外来の看板を上げて診療実績を作ることで、県内・地域で行き場を失っていた成人先天性心疾患患者の受け皿になることができている。循環器内科医は、心疾患以外についても救急診療に対するハードルが低く、現時点での患者の全体像を掴むことに長けている。一方で、小児科医は患者の疾患の歴史的背景と手術の結果を時間軸の中で理解している。両者の長所を生かして診療実績は伸びているが、小児循環器医として成人施設に患者を転院・移行させる現場に居合わせることで、小児病院の次なる課題が明確になってきた。(1)成人患者の手術例は決して多くはないが、今後増加する複雑心奇形の再手術を誰がどこで行うべきなのか。(2)成人患者の終末期医療については、小児病院の不得手とするところである。(3)「移行」は単に成人病院へ移ることではない。小児病院で何をすれば患者が疾患を持ちながら生きていく人生の物語を引き出すことができるのか。これらは小児循環器医が責任を持ってコーディネートしていかなければならない課題であり、(1)(2)については事例からの考察を、また(3)については思春期外来での取り組みを紹介し、今後の「移行」の在り方を考える機会とする。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 川崎病・冠動脈・血管

E-Oral Presentation　3 (I-EOP03)

Chair:Takamichi Ishikawa(Department of Pediatrics, Hamamatsu University School of Medicine)
Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP03-01] 川崎病急性期におけるアスピリン用量は治療成績に影響を及ぼす

○浜田 洋通[1], 本田 隆文[2], 松井 拓也[1], 塚原 正之[1], 安川 久美[2] （1.東京女子医科大学八千代医療センター 小児科, 2.東京女子医科大学八千代医療センター 小児集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-02] 先天性冠動脈起始異常の臨床的検討

○島袋 篤哉[1], 竹蓋 清高[1], 桜井 研三[1], 鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1,2], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-03] CTカルシウムスコアリングによる川崎病冠動脈瘤石灰化の定量評価

○沼野 藤人[1], 水流 宏文[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 星名 哲[1], 鈴木 博[2], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-04] 当院における川崎病プレドニゾロン初期併用療法の有用性の検討

○益田 君教, 野村 裕一, 高橋 宣宏, 中江 広治, 森田 康子, 楠生 亮 （鹿児島市立病院 小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-05] 川崎病における大動脈の組織学的検討

○佐藤 若菜, 横内 幸, 大原関 利章, 榎本 泰典, 竹田 幸子, 高橋 啓, 直江 史郎 （東邦大学医療センター 大橋病院 病理診断科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-06] 川崎病冠動脈瘤合併後、狭窄・閉塞病変出現例における急性期～慢性期の臨床像とリスク因子

○鈴木 彩代, 鉾碕 竜範, 菅谷 憲太, 正本 雅斗, 中野 裕介, 渡辺 重朗 （横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-07] 血漿交換療法は川崎病後の巨大冠動脈瘤形成を軽減させるか？

○竹蓋 清高, 島袋 篤哉, 桜井 研三, 鍋嶋 泰典, 佐藤 誠一, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-08] 治療介入を行った右冠動脈肺動脈起始の3例

○加藤 昭生[1], 柳 貞光[1], 稲垣 佳典[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1], 武田 裕子[2], 麻生 俊英[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-01] 川崎病急性期におけるアスピリン用量は治療成績に影響を及ぼす

○浜田 洋通[1], 本田 隆文[2], 松井 拓也[1], 塚原 正之[1], 安川 久美[2] （1.東京女子医科大学八千代医療センター 小児科, 2.東京女子医科大学八千代医療センター 小児集中治療科）

Keywords: 川崎病, アスピリン, 治療

【背景】アスピリンは40年以上にわたり川崎病急性期の標準治療として位置づけられ、本邦では30-50mg/kg/日が添付文書に記載されている。近年、 risk-benefitの観点から高用量に疑問を呈する報告がある。そこで50mg/kg/日と30mg/kg/日で解熱効果及び冠動脈後遺症(CAL)に差があるか検討した。【方法】当院で初期治療から管理した587名を対象とした。 IVIG 2g/kg/24Hrs＋アスピリンで初期治療を行い、 IVIG開始後48時間時点で37.5C以上の場合追加 IVIG施行。終了時に37.5C以上の患者に対して3rd line治療（スクロスポリン内服 or 3rd IVIG）を行った。 ASAは37.5C以下に解熱48時間以上経過後に5mg/kgに減量した。2008年1月から2014年4月はアスピリン50mg/kg/dayで治療し（50mg群： n=414）、2014年5月から2016年9月は30mg/kg/日で治療した（30mg群： n=173）。解熱時期と CAL、アスピリンの副作用について後方視的に検討した。【結果】50mg群、30mg群における患者年齢（平均31.5 vs 32.3月）、重症度（群馬スコア平均3.52 vs 3.57）に差はなかった。初期治療後の解熱率は50mg群77.1%、30mg群72.3%で、50mg群で追加治療の割合が少なかった。追加 IVIG終了時の解熱率は50mg群94.9%、30mg群92.5%であった。1ヶ月時の CALは、50mg群1.2% (5/414)、30mg群4.0% (7/173)で50mg群で少なかった (p=0.04)。両群とも重篤な肝機能障害、出血のイベントはなかった。【考察とまとめ】 IVIGとの併用である現在の標準治療においては、アスピリン50mg/kg/日の方が予後良好であった。単施設、後方視的研究であるが、我々の成績は50mg/kg/日のアスピリンの有用性を支持する。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-02] 先天性冠動脈起始異常の臨床的検討

○島袋 篤哉[1], 竹蓋 清高[1], 桜井 研三[1], 鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1,2], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈起始異常, ALCAPA, AAOCA

【背景】冠動脈起始異常は突然死などの重篤な合併症を引き起こす疾患であるが、無症状のことも多く診断が難しい。【目的】冠動脈起始異常の診断で外科治療を施行した患者の臨床的特徴と転帰を明らかにする。【対象と方法】2013年1月から2016年12月に当院で冠動脈起始異常と診断した6例（男児3例）。診断までの臨床像とその経過について後方視的に検討。【結果】左冠動脈肺動脈起始（ Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery：ALCAPA）4例、冠動脈対側冠動脈洞起始（ Anomalous aortic origin of coronary artery：AAOCA）2例。 ALCAPAは全例、乳児期(1-10ヶ月)に心筋炎/心筋症が疑われ心不全治療が開始。4例中3例は、心エコー・心電図から冠動脈疾患を疑い、心臓カテーテル確定診断し外科治療を施行。１例は、退院後評価カテーテルで診断に至り、左室側壁の心筋梗塞を認め、術後も壁運動低下が残存した。 AAOCA2症例は、12歳、14歳で両者共に運動部に所属し、労作時胸痛で受診。12歳例は、心筋症の診断で外来フォロー中に胸痛再燃。造影 CT施行し、左冠動脈右冠動脈洞起始-大血管間走行(Inter-arterial course:AAOLCA-IA)の確定診断に至った。14歳例は、入院中の造影 CTにて左冠動脈無冠洞起始が判明。トレッドミル運動負荷施行するも陰性で、心臓カテーテル検査中に ATP負荷を施行することで虚血を証明し手術適応とした。2症例ともに術後経過は良好。【考察】 ALCAPA症例は全例で左側誘導での異常 q波、心エコーで前乳頭筋、心内膜のエコー輝度上昇が認

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

められ、診断の一助となりうる。 AAOCA症例は運動強度の強くなる思春期頃から症状が出現してくることを考慮し、胸痛原因を精査する必要がある。【結論】冠動脈起始異常の臨床像は様々で、診断に苦慮することも多い。疾患の特徴を念頭におき早期発見、早期治療をする必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-03] CTカルシウムスコアリングによる川崎病冠動脈瘤石灰化の定量評価

○沼野 藤人[1], 水流 宏文[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 星名 哲[1], 鈴木 博[2], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院 小児科）
Keywords: 川崎病冠動脈瘤, 石灰化, CTカルシウムスコア

【背景・目的】川崎病の冠動脈瘤例（ An例）では遠隔期の冠動脈石灰化を伴う高度狭窄が問題となる。近年、multi-detector row spiral CT (MDCT)で冠動脈の形態評価が行われているが、強い石灰化はアーチファクトとなり病変周囲の正確な描出を妨げるため石灰化や狭窄の進展評価には適さないとされている。 CT calcium scoring（ CTCS）は冠動脈石灰化の定量的評価法であり、粥状硬化性冠動脈疾患の予後と密接に関わる。今回我々は川崎病 An例に対して CTCSによる冠動脈石灰化の定量的評価を行い、 X線透視と CT画像による視覚的な石灰化とその進展とを比較した。【方法】対象は当科で経過を観察している川崎病 Anの3例。 MDCTは Siemens社 SOMATOM Forceを使用し、 Agatston CT calcium scoringを行ったのちに冠動脈造影 CTを行った。【結果】症例1：15歳女子。3歳時に KDを発症し、 LMT-LAD 10.3mm、 RCA 9.2mmの巨大瘤を合併した。発症9年の冠動脈造影で RCA Anの閉塞後再疎通を確認した。 X線透視で発症6年から発症9年までの間に LCA、 RCAの石灰化は増加しており、発症9年の初回 CTCSは1256、発症10年の第2回 CTCSは1382と増加した。 症例2：14歳男子。4歳時に KDを発症し、 LMT-LAD-LCX 13.7mmの巨大瘤、 LAD 6.9mm、 RCA 6.1mmの瘤を合併した。冠動脈 CTでは発症4年で認めなかった RCA石灰化が発症6年で認められた。発症8年の初回 CTCSは483、発症9年の第2回 CTCSは732と増加した。症例3：15歳男子。12歳時に KDを発症し、 LAD 6.2mmの冠動脈瘤を合併した。発症1年後の初回 CTCSは０であった。【考察】 X線透視と CT画像で主観的・視覚的に捉えていた冠動脈石灰化を CTCSでは客観的・定量的に評価が可能であった。 CTCSの陽性と増加は冠動脈石灰化の出現と進行を示唆すると考えられた。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-04] 当院における川崎病プレドニゾロン初期併用療法の有用性の検討

○益田 君教, 野村 裕一, 高橋 宣宏, 中江 広治, 森田 康子, 楠生 亮 （鹿児島市立病院 小児科）
Keywords: 川崎病, 川崎病初期治療, プレドニゾロン併用療法

【背景・目的】近年川崎病重症例に対して初期治療強化が行われるようになってきている。当院でも2013年から小林スコアで層別化を行い5点以上のハイリスク群には、初期治療として免疫グロブリン大量療法（ IVIG）に加えプレドニゾロン（ PSL）併用療法を行っている。当院における PSL初期併用療法の効果を検討した。【対象・方法】2011年1月から2016年11月に当院で川崎病初期治療を行った症例は369例であった。369例のうち小林スコアハイリスク群の76例に IVIG単独治療を、51例に PSL初期併用療法を行った。この2群間で比較検討を行った。【結果】 IVIG不応例は IVIG単独群で35.5%、 PSL併用群で15.7%と、 PSL併用群で有意に低値であった（ p=0.014）。しかし、再燃例は IVIG単独群9.2%、 PSL併用群11.8%と有意差はなかった。小林スコア8点以上

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の症例では、初回 IVIG投与後追加治療を必要としなかった症例は、 IVIG単独群で23.1%、 PSL併用群で81.3%とPSL併用群で有意に高頻度であった（ p=0.002）。冠動脈後遺症は IVIG単独群3例、 PSL併用群1例で、すべてが再燃例であった。 PSL併用群の1例は血漿交換施術直後に冠動脈瘤破裂により死亡した。【考案】川崎病初期治療における PSL併用療法の有用性が再確認された。特にその有用性は小林スコア8点以上で顕著であった。第23回川崎病全国統計ではステロイド使用例の増加と、死亡例の増加が報告されておりその因果関係は不明であるが、ステロイド併用療法では再燃例や冠動脈異常に対してより慎重な経過観察が重要であると考えられる。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-05] 川崎病における大動脈の組織学的検討

○佐藤 若菜, 横内 幸, 大原関 利章, 榎本 泰典, 竹田 幸子, 高橋 啓, 直江 史郎 （東邦大学医療センター 大橋病院 病理診断科）

Keywords: 川崎病, 大動脈, 病理

【背景】川崎病血管炎は、主に中小型血管に発生すると報告されているが、大型血管の詳細については不明な点が多い。そこで、川崎病剖検例の大動脈に対して病理組織学的検討を加えた。【方法】35川崎病剖検例（罹患から死亡までの期間：6日～13年）の大型動脈に対し、 HE、 EVG、 Azan染色に加え、マクロファージ(Mφ)マーカー(CD163)を用いた免疫組織学的検討を行った。さらに、大動脈とその主要分岐の観察が可能であった18病日例について各部位の炎症の有無と程度について検討した。【結果】急性期(40病日以内)：17例のうち、 Mφ等の炎症細胞浸潤を見たのは16例であったが、いずれもその程度は軽く動脈構築の破綻像は見られなかった。 Mφの分布は、大動脈内膜のみ4例、内膜＋外膜1例、内膜＋中膜1例、全層(内膜＋中膜＋外膜)7例であった。全層の Mφ浸潤をみた7例は10～30病日例で、 Mφ浸潤が中膜外側1/2に限局4例、全層3例であった。遠隔期(40病日以降)：18例のうち、罹患後48日～13年死亡の8例で内膜に限局した軽微な Mφ浸潤をみたが、中膜や外膜の Mφ浸潤は認められなかった。詳細に検討した1例では、腎動脈など大動脈からの分岐部や弾性型動脈から筋型への移行部で Mφ浸潤が目立ったが、大動脈(胸部)では内膜、外膜に観察されたのみであった。【考察】今回の検索により、冠状動脈で高頻度に観察される動脈構築の破壊を伴った高度の血管炎所見は見いだせなかったが、川崎病急性期には大型動脈にも炎症が生じていることが確認された。炎症は内膜および外膜の Mφ浸潤として始まり、外膜から中膜内へと炎症が波及し全層性炎症に至ると推定される。遠隔期にも内膜に限局して Mφ浸潤が観察されたが、動脈炎の瘢痕と判定できる所見には乏しかった。詳細に検討した1例では、炎症所見は大動脈にも観察されたが大動脈からの動脈分岐部により強く生じていることが確認された。 vaso vasorumの変化についても検討し報告したい。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-06] 川崎病冠動脈瘤合併後、狭窄・閉塞病変出現例における急性期～慢性期の臨床像とリスク因子

○鈴木 彩代, 鉾碕 竜範, 菅谷 憲太, 正本 雅斗, 中野 裕介, 渡辺 重朗 （横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈狭窄, 冠動脈閉塞

(目的)急性期に冠動脈病変を合併した症例のうち、冠動脈狭窄・閉塞をきたした例の臨床像を明らかにすること。(方法)2005年～2015年に当院を受診した急性期に冠動脈病変を合併した川崎病131例の219病変について、診療録を用いて後方視的に検討した。発症1年目以降に病変が残存していた例のうち観察期間中に狭窄または閉塞を伴った群を S(+)群、伴わなかった群を S(-)群とした。また、 S(+)群のうち、観察期間中に閉塞した例を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

O(+)群、閉塞しなかった群を O(-)群とした。その臨床経過について病変ごとに比較検討した。(結果)発症1年目以降に病変が残存していたのは59例107病変(48.8%)であり、うち S(+)群は29病変(27.1%)、 S(-)群は78病変(72.9%)であった。また、 S(+)群のうち O(+)群は12病変(41.3%)であった。狭窄発生は、発症10年以内が大半を占めたが、発症10年以降に狭窄をきたす例が7病変(24.1%)あった。 S(+)群と S(-)群の比較では、急性期のIVIG使用の有無(p=0.01)、巨大冠動脈瘤の有無(p=0.00003)に有意差を認めた。また、 O(+)群と O(-)群の比較では右冠動脈瘤(p=0.02)、巨大冠動脈瘤の有無(p=0.01)に有意差を認めた。慢性期の抗血栓療法との関連は明らかでなかった。(結論)川崎病患者における遠隔期の冠動脈狭窄は急性期の IVIG使用、巨大瘤の有無に、冠動脈閉塞は病変部位(右冠動脈)、巨大瘤の有無に関連した。これらのイベントの遠隔期での発生もあり、危険因子を持つ症例は、長期の慎重な経過観察が必要である。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-07] 血漿交換療法は川崎病後の巨大冠動脈瘤形成を軽減させるか？

○竹蓋 清高, 島袋 篤哉, 桜井 研三, 鍋嶋 泰典, 佐藤 誠一, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 血漿交換

【背景】川崎病の発見から半世紀が経つが，未だに冠動脈瘤形成の発症機序は明らかではなく，急性期の治療方針も多様である．川崎病後の冠動脈瘤形成のうち，巨大冠動脈瘤は約0.2%に認められ， QOL及び長期予後の観点から特に予防すべき合併症である．当院は県内唯一の小児 ICUを持つ施設であり，難治性川崎病の患者を集約化し，治療を行っている．2012年1月に当院で最初の血漿交換療法(以下， PE)を施行して以降，難治例に対し PEを行っている．
【目的】川崎病後の冠動脈瘤に対する PEの有用性を明らかにする．
【対象及び方法】2006年4月1日～2016年12月31日の川崎病の症例241例について， PEを施行していない前期(2006年4月1日～2011年12月31日)と PEを施行した後期(2012年1月1日～2016年12月31日)の2群に分け，両者の臨床症状及び検査結果，冠動脈瘤の有無について診療録から後方視的に検討した．
【結果】前期93例，後期148例であった(後期には治験(KAICA trial)に参加した6例を含む)．後期では PEは7例に施行した．前期における冠動脈瘤は16例(17%)，後期では24例(16%)で，このうち巨大冠動脈瘤は前期6例(6.5%)，後期2例(1.4%)であり，有意に前期に多い結果であった．
【考察】川崎病に対する血漿交換療法の有用性については，冠動脈瘤の発症前が有効であるとの報告がある．当院での巨大冠動脈瘤の発症は， PE導入前に多く，導入後に減少した． PEそのものが巨大冠動脈瘤の発症に有用であった可能性を示唆する．また PEの導入時に，県内の医療機関に搬送のタイミングや難治例に対する治療方針を周知したことも関与した可能性がある．
【結論】血漿交換療法は川崎病後の巨大冠動脈瘤形成を軽減させうる．

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP03-08] 治療介入を行った右冠動脈肺動脈起始の3例

○加藤 昭生[1], 柳 貞光[1], 稲垣 佳典[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1], 武田 裕子[2], 麻生 俊英[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈肺動脈起始, 右冠動脈, 診断

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【はじめに】冠動脈肺動脈起始症は極めて稀な疾患で、多くは左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)で、乳児期に心筋虚血を引き起こすことが広く知られている。一方、右冠動脈肺動脈起始症(ARCAPA)の頻度はさらに少なく、臨床、検査所見ともに非特異的な疾患といわれる。当院で経験した ARCAPAの3例について経過、治療を検討した。【症例】1）8ヶ月女児。1ヶ月時に心雑音を指摘されたが、すぐに診断はつかず、7か月後に心臓超音波検査で診断。心電図で啼泣時の V1-3の ST低下を認めた。1歳時に右冠動脈移植術施行し、術後10年まで有意な冠動脈狭窄はなし。2）日齢15の男児。胎児診断で両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄と指摘され、出生後は無治療で退院。日齢15に自宅で入浴中に四肢チアノーゼを認めたため、 SpeII発作として、造影 CTを施行し、 ARCAPAの診断。日齢23に DORV repairと同時に右冠動脈移植術を施行。術後5年の時点で狭窄所見なし。3）3歳男児。低出生で症候性動脈管開存症治療後に肺高血圧が遷延したため、経過フォローのカテーテル検査を施行し ARCAPAの診断。診断3ヶ月後に右冠動脈移植術を施行。術後半年の時点で狭窄所見はなし。【考察】 ARCAPA症例では、心筋虚血から重症心不全を来たすことは少なく、臨床・検査所見も非特異的であるため診断が困難といわれる。今回の症例では3例中2例で主肺動脈に吹き込む血流が超音波検査で確認されており、診断の一助となる可能性が示唆された。治療に関しては、心筋虚血による突然死を来たす症例も報告されており、冠動脈移植手術が推奨される。当院での手術治療介入後の短・中期的な予後は良好であった。【まとめ】 ARCAPAの3例を経験した。乳児期の心雑音や先天性心疾患の精査時には、常に冠動脈起始異常を念頭において、超音波・心電図評価を行うことが望ましい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 集中治療・周術期管理/対外循環・心筋保護

E-Oral Presentation　4 (I-EOP04)

Chair:Masahiko Nishioka(Department of Pediatric Cardiovascular Surgery,Okinawa Prefectural Nanbu Medical center ＆Children`s Medical Center)

Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-EOP04-01] 三尖弁異形成・グレン手術後心不全に発症した肝芽腫に対する集学的治療経験

○田邊 雄大[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真樹[2], 山本 哲也[3] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-02] 動脈管依存性心疾患新生児における PGE1使用中の経腸栄養

○嶋 侑里子, 黒嵜 健一, 廣田 篤史, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-03] High Flow Therapy下高濃度酸素の功罪

○松尾 久実代, 高橋 邦彦, 江見 美杉, 豊川 富子, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-04] 小児先天性心疾患開心術後の鼻カニューラによるＮＯ投与と PDE5阻害薬との併用療法

○近田 正英[1], 小野 裕國[1], 北 翔太[1], 杵渕 聡志[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 長田 洋資[2] （1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-05] 小児心臓外科手術後の開胸管理における筋弛緩剤の必要性

○細谷 通靖[1,2], 大崎 真樹[1], 濱本 奈央[1], 元野 憲作[1] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-06] 当院小児集中治療室(PICU)に入室した先天性心疾患術後の横隔神経麻痺(PNP)へのアプローチについて

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-07] 当院における壊死性腸炎を合併した先天性心疾患の臨床像

○豊村 大亮, 杉谷 雄一郎, 佐々木 智章, 郷 清貴, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP04-08] 超音波頸動脈モニターによる模擬回路、生体におけるマイクロバブルの測定

○田辺 克也[1], 佐藤 耕一[1], 山下 雄作[1], 中田 貴丈[1], 飛田 瑞穂[1], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 CE科, 2.榊原記念病院 小児心臓外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-01] 三尖弁異形成・グレン手術後心不全に発症した肝芽腫に対する集学的治療経験

○田邊 雄大[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真樹[2], 山本 哲也[3] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: グレン循環, 肝芽種, カテーテル治療

【緒言】稀ではあるがグレン循環・フォンタン循環に重篤な心外疾患を合併することがあり、その治療戦略は困難を極める。今回、グレン循環下で肝芽腫を発症し、化学療法～外科手術まで集学的治療に成功した症例を経験した。【症例】1歳9ヶ月の男児。胎児診断された三尖弁異形成、肺動脈閉鎖。日齢１にスターンズ手術。生後8ヶ月でグレン術を施行。1歳8ヶ月でフォンタン術前評価を行ったが、この際に腹部膨満を指摘され、肝芽種と診断。治療目的で当院へ転院。前医でのカテーテル検査結果は、 SVC圧 18mmHg、 Rp 1.6、 LVEDP 12mmHgで、左右肺動脈分岐部に狭窄を認めた。 MR 1度、 BNP=65 pg/ml、 LVEF=51%(LVEDV=286% of N)という心機能で、輸液負荷で容易に浮腫・喘鳴が悪化するような状態。腫瘍は右葉後区に直径8cm。 AFPは155000ng/ml。【方針と経過】関係各科の合同カンファレンスにて「化学療法・大量輸液に耐えうる血行動態を構築後に、化学療法を施行。腫瘍縮小を図り摘出手術を行う」方針となり、循環器科としては心不全治療を厳密に行うこととした。まずカテーテル治療で、計11ヶ所の側副血管を塞栓。 SVC圧は12mmHgへ低下。狭窄している肺動脈分岐部は前医でバルーン拡張して、圧較差はなし。次に心不全治療（利尿剤・輸血）を強化。化学療法に伴う大量輸液時には厳密な水分管理を施行。肝芽種は PRETEXT 2であり、 CDDP療法(シスプラチン単剤)を４クール行い、肝区域切除を実施。腫瘍摘出に際してもカンファレンスを行い、大量出血・循環変化時の輸血、強心剤等の計画を決定。幸い周術期経過は良好（出血は93ml。バイタル変化なし。 SpO2は80%台で安定）。CDDP療法を追加して、退院。現在は再発なく、フォンタン手術に向けて待機中。【結語】血行動態の不安定な先天性心疾患に重篤な心外疾患を合併する場合にはその治療は困難であるが、関係各科と密に連携することで困難な症例の治療を成功に導くことができた。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-02] 動脈管依存性心疾患新生児における PGE1使用中の経腸栄養

○嶋 侑里子, 黒嵜 健一, 廣田 篤史, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 動脈管依存性心疾患, 経腸栄養, 壊死性腸炎

【目的】手術前の早期経腸栄養（ EN）開始が術後早期回復において有益であるとされている。しかし動脈管依存性心疾患新生児の PGE1使用中における経腸栄養に関し明確な指針は無い。当院での経験を調査検討した。【方法】2015年1月から2016年12月までの間に入院した動脈管依存性心疾患新生児73例を、 PGE1使用目的から1）体循環維持、2)肺循環維持、3)動静脈血混合、4)その他の４群に分け PGE１使用下 ENについて後方視的に調査検討。また壊死性腸炎等の消化管合併症について調査した。【結果】1)体循環維持目的での PGE1使用例は34例で、疾患内訳は HLHS、 CoA、 IAA等。術前の ENは29例（85%）で、内22例は日齢2以内の開始。最大摂取量は中央値33（範囲1-166） ml/kg/d。5例は術前 EN無し（ ductal shockが2例と restrictive FOが１例、高肺血流による心不全が2例）。中断例は5例（肺鬱血による呼吸状態の悪化が2例、腹部膨満が1例、血圧不安定が2例）で、 EN期間は5（2－9）日であった。2)肺循環維持目的は27例で、疾患内訳は PA、 PA/IVS、 PS、 TOF等。全例で術前 ENが開始されていた。最大摂取量は147（60-219） ml/kg/d。 EN中断は4例（ high flow shockが2例、心不全が2例）であった。3)動静脈混合目的は11例全例が TGAで、術前の EN開始は10例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（91%）。中断例はなく、 EN非開始例は低血圧で早期手術介入であった。4)その他は静脈管開存目的の TAPVC（下心臓型） 1例で、術前 EN開始。 ENは全例 SMAミルクを使用。壊死性腸炎発症例はなく、 EN中断例での消化器症状は1例のみ。【考察】 PGE1使用下の動脈管依存性心疾患においても、 ENは安全に導入可能である。ただし高肺血流に注意し、心不全兆候があれば速やかな中断を要す。特に体血流依存型には慎重な判断が求められる。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-03] High Flow Therapy下高濃度酸素の功罪

○松尾 久実代, 高橋 邦彦, 江見 美杉, 豊川 富子, 田中 智彦, 平野 恭悠, 青木 寿明, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター）

Keywords: nasal high flow, 間質性肺炎, 高濃度酸素

【はじめに】 Nasal High Flow (NHF)の普及により、術後挿管日数の短縮に繋がったり、呼吸状態悪化時に挿管管理を免れる症例が増えてきている。今回低酸素血症のため、 Nasal High Flowで高濃度酸素を使用し急性肺障害をきたした2症例を経験したので報告する。【症例1】10ヶ月女児。大動脈弁/弁下狭窄、大動脈縮窄、心室中隔欠損で2ヶ月時 Norwood+RV-PAshunt施行し、5ヶ月時 RmBTS追加。肺血流少なく SpO2低値で経過しており鼻カヌラ2-3L/minで酸素使用。10ヶ月時 SpO2低値のため NHF FiO2 0.9開始。その10日後から咳嗽,翌日に発熱、CRP値上昇あり。種々の抗生剤、抗真菌剤治療行うも改善なし。15日目の CTで間質性肺炎指摘あり。感染は否定的との判断で32日目からステロイド治療を開始、35日目から挿管管理となりその後 FiO2 0.35に減量可能となった。ステロイド開始後炎症所見は速やかに低下した。間質性肺炎改善後１歳時にグレン術施行し、低酸素は改善。【症例2】3か月男児。三尖弁閉鎖、大動脈弁下狭窄、大動脈縮窄に対して日齢57に Norwood+RmBTS施行。左右肺動脈が細く、術後 SpO2低値で経過。日齢90から低酸素に対して NHF FiO2 1.0を開始。日齢96から発熱、 CRP値上昇あり。抗生剤治療で CRP値低下したが、日齢103からレントゲンの透過性が低下。日齢105にCTで間質性肺炎の診断となりステロイド治療開始し、挿管。挿管後は FiO2 1.0から徐々に FiO2 0.35まで減量可能となった。間質性陰影も徐々に改善。日齢124に LV-PA shunt+Left PVO release施行。【結語】 NHFは呼吸補助に非常に有用であるが、血行動態に伴う低酸素は改善しない。高濃度酸素使用による合併症の認識を持ち、NHFの適応には注意して使用する必要がある。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-04] 小児先天性心疾患開心術後の鼻カニューラによるＮＯ投与とPDE5阻害薬との併用療法

○近田 正英[1], 小野 裕國[1], 北 翔太[1], 杵渕 聡志[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 長田 洋資[2] （1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）

Keywords: NO吸入, ＰＤＥ５阻害剤, 肺高血圧

（目的）ＮＯ吸入療法は、重篤は肺血管循環障害の改善に有効である。気管内チューブ抜去後は投与中止となり、リバウンドの肺高血圧が問題となる。我々は約３年前から抜管後は鼻カニューラを用いてＮＯ吸入を行い、必要な症例には、 PDE5阻害薬を投与後ＮＯの離脱を行う方法を行っており、今回その結果に関して検討を行った。（対象と方法）ＮＯ吸入は重篤な肺血管循環障害が考慮された患者に使用し、抜管後もＮＯ吸入中断が難しかった10症例に鼻カニューラでＮＯ吸入を継続した。鼻カニューラによるＮＯ投与の離脱前に PDE5阻害剤を併用した。年齢は1か月から2.5歳で、体重は2.5kgから12.7kgであった。手術手技は、 Glenn手術が4例、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

TCPCが3例、 VSD閉鎖が3例であった。（結果）手術死亡、病院死亡はなかった。すべての症例はＮＯ離脱後のリバウンドは認めなかった。抜管後の鼻カニューラによるＮＯ吸入の時間は2日から26日であった。ＮＯ吸入の濃度は、１から10ｐｐｍであった。使用した PDE5阻害薬は、シルデナフィルが4例で、タダラフィルが6例であった。投与量はシルデナフィルが0.5mg－1.5mg/kgで、タダラフィルが1mg/kgであった。（結語）鼻カニューラによるＮＯ吸入療法は有効であり、 PDE5阻害薬を併用することによってＮＯ離脱時のリバウンドを防ぐことが可能であった。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-05] 小児心臓外科手術後の開胸管理における筋弛緩剤の必要性

○細谷 通靖[1,2], 大崎 真樹[1], 濱本 奈央[1], 元野 憲作[1] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

Keywords: 開胸, 筋弛緩, 心臓外科手術

【背景】小児心臓外科手術においてしばしば選択的二期的胸骨閉鎖が行われているが、その適応や開胸中の管理など、詳細に関する報告は少ない。近年は呼吸・発達への影響から筋弛緩剤の適応を限る傾向にあるが、その方針は施設ごとに異なっており明確な基準はない。
【目的】静岡県立こども病院における開胸管理中の筋弛緩剤の使用の現状を把握し、その必要性について検討する。
【方法】2011年から2016年8月までの5年半の間、心臓手術後に循環器集中治療室（ CCU）に入室した症例で、選択的に二期的胸骨閉鎖を行った症例を抽出し、筋弛緩剤の使用状況・開胸期間・管理中の合併症について検討した。
【結果】対象期間中の心臓外科手術症例は1183例、対象開胸症例は132例(11%)。中央値で手術時月齢は1ヶ月(0-257)、体重は3.2kg(2.0-56.1)、姑息手術96例、２心室修復術36例だった。2011年から2013年(前期) と筋弛緩薬の積極的中止を基本方針とした2014年以降（後期）で比較検討した。開胸期間や患者背景に有意な差はなかったが、開胸期間に占める筋弛緩薬使用時間の割合（ M率）は前期82%、後期54％と後期で有意に短かった(p＜0.01)。開胸中の合併症発症は前期63症例中14例（不整脈5、出血5、感染3、血栓1）、後期69症例中18例（不整脈6、感染5、血栓4、出血3）と有意差なし(p=0.42)、入院中死亡も前期で8例、後期で11例と有意差を認めなかった(p=0.55)。後期の開胸適応別の M率は肺血流再調整46%、呼吸循環不安定63%、止血困難70%と呼吸循環不安定・止血困難症例で筋弛緩使用時間が長くなる傾向が見られた。
【考察/結語】筋弛緩薬の積極的な中止は管理および予後に悪影響を与えなかった。開胸理由によっては長期使用が必要な事例もあり、各症例の必要性に応じた適正使用を考慮すべきである。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-06] 当院小児集中治療室(PICU)に入室した先天性心疾患術後の横隔神経麻痺(PNP)へのアプローチについて

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

Keywords: 横隔神経麻痺, 先天性心疾患, PICU

【背景】先天性心疾患術後に合併する PNPは、呼吸機能障害のみならず、血行動態に支障をきたす場合がある。しかし、積極的な横隔膜縫縮術が推奨されてはおらず、経過観察されている症例も多い。今回、 TCPC後の約1年の PNPの後に縫縮術を施行され、術後管理に難渋した症例を経験した。【目的】当院の PNP症例を振り返

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り、治療指針を検討する。【対象・方法】対象は2011年から2016年までに当院 PICUに RACHS-1に登録されている心臓外科手術後に入室した852名中、 PNPの記録がある20例。診療録等から後方視的に、 PNPを惹起した心臓手術施行時の年齢、疾患、術式、縫縮術の有無と時期、縫縮術を施行せずに経過観察した場合の経過等について検討した。 PNPの診断は、胸部レントゲン写真での横隔膜挙上及び抜管時の横隔膜エコー所見を用いた。【結果】心臓手術施行時の年齢は中央値7か月(日齢6~2歳8カ月)、疾患は単心室系8例、二心室系12例で、両方向性グレン術、大動脈弓修復を含む手術が多かった。心臓手術時の体重は中央値5300g(2605g~10.7kg)で、麻痺側は左：13例、右：6例、両側：1例であった。縫縮術は5例(単心室系3例、二心室系2例)に施行された。呼吸障害合併は3例で、いずれも心臓術後1か月以内に縫縮した。呼吸障害非合併2例のうち1例はグレン術後で、左の Rp高値が判明し、 PNPに起因する可能性を考慮してグレン術後13か月目に縫縮し、翌日に退室した。もう1例の TCPC後は、 TCPC後10か月での縫縮となったが、術後に呼吸・循環が安定せずに3週間の PICU滞在を要した。縫縮術を施行せずに、経過観察した生存症例は、全例5か月以内に胸部レントゲン写真上の横隔膜挙上は改善した。一方で、3例が心不全が高度となり死亡した。【考察・結語】呼吸障害がない場合でも単心室系疾患では、血行動態に影響を及ぼす可能性があり、特に TCPC後は麻痺の自然軽快が予測される時期を目安の縫縮を考慮すべきである。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-07] 当院における壊死性腸炎を合併した先天性心疾患の臨床像

○豊村 大亮, 杉谷 雄一郎, 佐々木 智章, 郷 清貴, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 壊死性腸炎, 先天性心疾患, 造影剤

【背景】壊死性腸炎(NEC)は低出生体重児に発症する頻度の高い疾患であるが、しばしば先天性心疾患(CHD)に合併する。
【方法】2004年4月から2016年12月までに当院で治療を行った CHD患者2828例のうち、 Modified Bell分類で IIA以上と診断された NEC患者15例を検討した。
【結果】 CHDでの NEC発症率は全体で0.53%であり、主診断では肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PA/IVS) 4例(8.5%, P＜0.05), 左心低形成症候群(HLHS) 3例(2.1%, P＜0.05)は有意に発症率が高く、他の疾患で発症率に有意差はなかった。6例が造影検査(心臓カテーテル検査4例, CT 2例)の 1.5±1.2日後に発症している。造影検査をした3か月以下の児で NECを発症しなかった群(no NEC群 76例)と比較した。 NEC群/no NEC群 で示す。 Qp/Qs：3.9±0.3/ 2.3±0.15(P＜0.05), CI(L/min/m2)：3.5±0.2/4.5±0.5(P＜0.05)と有意差を認めた。造影剤投与量(ml/kg)：3.8±0.6/4.8±0.2(P=0.97)に有意差はなかった。術後発症は5例で、 Norwood術2例、両側肺動脈絞扼、動脈管ステント1例、 central shunt1例、主肺動脈絞扼術1例で術後14±1.5日で発症している。発症時の哺乳量は145±24ml/kg/日で furosemide使用量は3.1±0.9mg/kg/日であった。
【考察】 CHDのなかでは PA/IVS、 HLHSの発症率が高かった。6例で造影検査の直後に発症しており、 NECとの関連性が示唆された。高肺血流で腸管血流の減少している例において造影剤の血管収縮作用により腸管虚血を起こしている可能性が考えられた。新生児期の心臓手術では腸管バリア機能が改善するまで14日程度かかるといわれており、同時期に哺乳量が多く、利尿剤量も多い例で発症している傾向があった。
【結論】 CHDでは高肺血流例では造影剤の量を減らすか低浸透圧性造影剤を選択する必要があるのではないかと考えた。体肺血流シャントがある手術、高肺血流であるような例ではゆっくりと水分制限を解除することで NECを予防できる可能性が考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM E-Oral Presentation Area)

[I-EOP04-08] 超音波頸動脈モニターによる模擬回路、生体におけるマイクロバブルの測定

○田辺 克也[1], 佐藤 耕一[1], 山下 雄作[1], 中田 貴丈[1], 飛田 瑞穂[1], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 CE科, 2.榊原記念病院 小児心臓外科）

Keywords: 超音波頸動脈血流モニター, マイクロバブル, GME

【緒言】人工心肺装置の気泡センサーでは感知できない微小気泡（ MB）によるガス状微小塞栓（ GME）が術後の認知機能障害の一因となりうる。 MBは貯血槽内に流入した空気が貯血槽内のフィルターや送血ポンプによって砕かれることによって発生し、動脈フィルターのメッシュ径（約40μｍ）より小さい MBはそのまま生体に灌流される。末梢血管までたどり着いた MBは GMEを起こすと同時に、血管内皮細胞を刺激し炎症反応を惹起すると考えられている。【方法】今まで生体側において MBの測定は困難であった。今回頸動脈血流モニター（ HDK-BM001）を用い、小児人工心肺中の MB数を測定した。センサーは右頸動脈上の頸部に装着し、検出された微小粒子は周波数の分析により、気泡、栓子、ノイズ、アーチファクトと分類され、各微小粒子の径の測定も可能である。また臨床結果より牛血を用いた模擬回路にて静脈ライン、カルディオトミーからの MBの発生状況も測定した。【結果】 MBの発生数は一症例当たり数個から数万個まで症例により大きな差があった。体外循環時間の長い症例、吸引・ベントポンプが高回転な症例、静脈ラインに持続的な空気の混入のある症例で MBの発生数が多かった。模擬回路の実験により、静脈ラインに混入した空気は貯血槽下部解放タイプのリザーバーにおいて MBの発生数が多かった。カルディオトミーからの MBの発生数は貯血槽の構造により差が見られた。【結語】小児人工心肺においては、低充填や低希釈、無効送血によるベント吸引量の増大など MBの発生しやすい環境にある。また脳血流量は成人より相対的に多いため MBの影響も大きいと考える。 MBの発生状況をリアルタイムに観察し、ベント吸引量、貯血量を適宜調整しながら体外循環を行うことで、 MBの発生数を削減することが可能であり、 MBに起因する GME、炎症反応を低減できる可能性がある。そのためには、外科医の MBへの理解と良好なコミュニケーションが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation　5 (II-EOP05)

Chair:Yoshifumi Fujimoto(Department of Cardiovascular surgery, Shimane University Hopspital)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 秋元 かつみ[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博[1], 犬塚 亮[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 平田 康隆[2], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いた Fontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 稲垣 佳典[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 金 基成[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛[1], 石津 智子[2], 林 立申[1], 石川 伸行[1], 中村 昭宏[1], 加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝[1], 川瀬 康裕[1], 吉野 美緒[2], 橋本 佳亮[2], 深澤 隆治[2] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子[1], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 石川 司朗[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

Keywords: フォンタン, 心房頻拍, 抗頻拍ペーシング

【背景】フォンタン術後の成人例が増加し, 遠隔期合併症として心房頻拍の治療に難渋することも多い。【症例】31歳女性 無脾症, 単心室, フォンタン型手術後, 高度房室ブロックのため人工ペースメーカー植え込み済み【経過】 3歳 BT shunt, 10歳 BDG, CAVV plasty, TAPVD repair, 11歳 TCPC (intra-cardiac conduit), 14歳 AVVR (SJM #25mm), 15歳 脳梗塞にて入院, 17歳 散歩中に失神, 心室頻拍を疑われベプリジル内服開始。19歳 動悸出現, 心房頻拍の診断。 DC 50Jで洞調律へ回復, プロプラノロール開始。21歳 心房頻拍再発, 再度 DC 50J実施。 その後も失神発作を繰り返す。27歳 高度房室ブロックが判明し, PM植え込み実施（ DDD, Advisa）, 30歳 PM checkの際に偶然心房頻拍を確認, 症状は軽い動悸のみ。 ATP (Anti Tachyarrhythmia Pacing) 機能により治療成功していた。その後, ATPでも治らない頻拍発作を起こすもβブロッカー (カルベジロール) 増量によりコントロール可能となっている。【考察】難治性心房頻拍にはアミオダロンの適応があると思われるが, 若年成人で一生涯に渡り内服するのには副作用の問題があり悩むところである。フォンタンルートを穿刺してアブレーションも考慮しているが高侵襲のため躊躇している。フォンタン術後など複雑心臓病でもペースメーカー植え込みを要する症例においては, ATP機能を活用することで心房頻拍のコントロールができる可能性がある。【結論】人工ペースメーカーは基本的に徐脈に対する治療法であるが, ATP機能は頻拍治療においても有用である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 秋元 かつみ[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

Keywords: ALCAPA, 単冠動脈系再建, 乳児心不全

【背景】左冠動脈肺動脈起始症 (ALCAPA)に対する外科的治療は現在、二冠動脈系再建術である左冠動脈移植術、肺動脈内トンネル法や冠動脈バイパス術が主流であるが、単冠動脈系再建術である肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した症例を経験し、術後3年が経過したため報告する。【症例】4歳男児。生後4か月からの体重増加不良、多呼吸と陥没呼吸を契機に、生後8か月時に ALCAPAの診断に至った。初診時、胸部 Xpにて CTR74%、心臓超音波検査では左冠動脈の肺動脈への盗血所見を確認、また左室は著明に拡大し、左室駆出率は20%以下であった。心臓カテーテル検査では発達した側副血行路を確認したが、左冠動脈起始部から大動脈弁輪までの距離が14.0mmと遠く、左冠動脈移植術は困難と判断し肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した。術後1日で抜管し、3日で一般病棟に移床と術後経過は良好であった。呼吸障害などの臨床症状は著明に改善したが、左室収縮能は不変であった。術後32日に退院となった。術後1年が経過した頃より胸部 Xp上 CTRは52%となり、左室駆出率は60%まで改善した。術後3年で行った心臓カテーテル検査では、左冠動脈の肺動脈への盗血は消失し、右冠動脈から末梢の側副血行路を介して、左冠動脈領域への血流が確保されていることが確認できた。【考察・結語】 ALCAPAに対する術式として、単冠動脈系再建術は側副血行路が発達した成人例に行われていた術式であるが、長期的予後不良のため、現在は二冠動脈系再建術が主となっている。本症例においては、左冠動脈起始部から大動脈移植部への距離が遠いこと、手術侵襲に耐えられないことを考慮し二冠動脈系再建術は困難と判断した。肺動脈側パッチ閉鎖術は単冠動脈となるが、術後2年が経過した現時点で良好な経過をたどっており、本症例のように側副血行路が発達した乳児例に対しては低侵襲で有効な外科的治療になり得ると考えられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博[1], 犬塚 亮[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 平田 康隆[2], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

Keywords: フォンタン, 腎機能障害, eGFR

【背景】 Fontan循環では術後遠隔期に腎障害が生じることが知られているが、それについて検討した報告は少ない。【目的】 Fontan術後遠隔期における腎機能障害の発生率や程度を明らかにし、その危険因子を検討する。【対象・方法】対象は2014年1月から2016年12月の間に当院にて心臓カテーテル検査を施行した全Fontan術後患児、連続33症例。このうち、 Fontan術前から eGFRが90 mL/min/1.73 m2未満だった1症例を除いた32症例(男20、女12症例)で検討した。全例とも腎尿路系の既往歴はない。 Fontan術施行時点の年齢は2歳7か月±1歳4か月、心臓カテーテル検査施行時点の年齢は2歳4か月～19歳(中央値6歳9か月)、 Fontan手術からの経過年数は132日～17年(中央値3年9か月)、全例とも NYHA I度。 Fontan術後カテール検査施行時点での慢性腎障害の程度を日本小児腎臓病学会が定める Stage分類により分類し、危険因子について腎障害を認める群と認めない群とで比較検討した。【結果】全症例の血清 Creは0.43±0.14 mg/dL、 eGFRは97.3±14.6 mL/min/1.73 m2、全症例で蛋白尿は認めなかった。小児慢性腎臓病のステージ1は22例、ステージ2 (eGFR＜90 mL/min/1.73 m2)は10例(全体の31%)だった。危険因子の解析として、 Fontan術後経過年数, SpO2, Hb, 血清 Ca, BNP, PRA, ALDS, CVP, 体心室 EDP, 肺血管抵抗, 利尿剤の内服, ACEIや ARBの内服, 肺血管拡張薬の内服を検討したが、いずれも両群間で有意差を認めなかった。【考察・結論】 Fontan術後症例の31%で小児慢性腎臓病 Stage 2を認めた。これは過去のアメリカからの報告10%よりも非常に多い結果であった。 Fontan術後症例においては、慢性腎障害の発生に注意し、それに準じた管理・対応が必要と考える。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いた Fontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 稲垣 佳典[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 金 基成[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, 発達, Vineland

【背景】 Vineland－ II適応行動尺度（ Vineland）は世界的に標準化された適応行動の評価尺度である。0歳から92歳の幅広い年齢を対象に、コミュニケーション、日常生活スキル、社会性、運動スキルの「領域標準得点」と、それらを総合した「適応行動総合点」（平均100、標準偏差15の標準得点）によって、対象者の社会適応水準を客観的に数値化できるのが大きな特徴である。【対象】神奈川県立こども医療センターで Vinelandを行った Fontan術後患者53人（1-26歳、平均6歳）。【方法】当院でこれまで行ってきた発達評価尺度である新版K式発達検査（ K式）、 WISC-IV知能検査（ WISC）と Vinelandの関連を検討する。 Vinelandの総合点で正常(85点以上)に寄与する因子を検討する。検討項目は（1）胎児診断の有無、（2）低出生体重児、（3）初回 on-pump手術時日齢、（4）手術回数、（5） Glenn手術到達月齢、（6） Fontan手術到達月齢、（7）動脈血酸素飽和度、（8）中心静脈圧、（9） BNPの12項目とした（7、8、9は Fontan手術後約1年の評価カテーテル時の値を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

採用した）。【結果】 Vinelandの総合点と K式の全領域発達指数、 WISCの全検査知能指数は正相関を示した（ N=19、 R=0.93、 p＜0.0001）（ N=25、 R=0.64、 p=0.0006）。 Vinelandの総合点が正常であることに寄与した因子は単変量解析で初回 on－ pump手術時日齢のみであった（ Odds比:1.01、 p値:0.04）。また、 ROC曲線より Vinelandの総合点での正常を予測する初回 on-pump手術時日齢のカットオフ値は115日であった（感度:0.69、特異度:0.7、 AUC:0.71）。【結論】 Vineland－ II適応行動尺度は従来発達評価尺度として用いてきた新版 K式発達検査、 WISC-IV知能検査の2検査と正相関を示した。初回 On-pump日齢が遅いことは正常社会適応に寄与し、そのカットオフ値は115日であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 術後合併症, 気管切開, 長期予後

{はじめに}近年本邦における先天性心疾患の治療成績は改善してきており、術後遠隔期のよりよい Quality of life(QOL)が求められるようになってきた。呼吸不全に伴う気管切開術は先天性心疾患術後の合併症として頻度は少ないが（0.2-2.7%）、患児とその家族の QOLを著しく損なう術後合併症である。当院で先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例について検討した。{対象}1990年1月から2002年12月までの前期(グループ１)、2003年1月から2016年12月までの後期（グループ2）にかけて当院で心臓手術(PDAを除く)後一年以内に気管切開となった18症例（0.31%、1990年1月から2016年12月までの心臓手術症例5881例）。フォローアップ期間は前期106±96ヶ月、後期31±27ヶ月であった。{結果}手術総数から見た頻度ではグループ１は5例（0.28%）、グループ2は13例（0.31%）で頻度に差はなかった。単心室疾患はグループ１で1例、グループ2で8例であった。気管切開に至った理由はグループ１で5例が全例喉頭気管軟化症単独、グループ2では気管喉頭軟化症単独は1例、長期挿管2例、両側反回神経麻痺1例、脳死1例、喉頭気管軟化症・脳死などの複合因子7例であった。予後は人工呼吸器からの離脱が前期3例(60%)、後期7例(54%)で有意差はなかったが、死亡率はグループ1では3例(60%)、グループ2では5例(38%)でありグループ2で有意に低かった（ P＝0.012）。{考察・結語}一般的に近年ではより複雑な疾患群への治療を行っているため、術後に気管切開を要する症例は増加傾向にある。しかし気管切開後の予後は依然として悪い。そのためより正確な術前診断や大動脈つり上げ術・気管外ステント術などの気管切開を回避する努力が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛[1], 石津 智子[2], 林 立申[1], 石川 伸行[1], 中村 昭宏[1], 加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

Keywords: 術後高血圧, 大動脈縮窄, 血管内皮機能検査

【背景】大動脈縮窄・離断症は修復後に残存狭窄がなくても、長期的に高血圧の有病率が高く、心血管障害の発症率が高い。その機序のひとつとして血管内皮機能障害が考えられている。血管内皮機能評価として、駆血再潅流後の血管拡張反応を、上腕動脈径で評価する Flow Mediated Dilation (FMD)と指尖動脈の容積脈波を評価する Refractory Hypermia Peripheral Artery Tonometry (RH-PAT)がある。【目的】大動脈縮窄・離断症術後患者(CoA)の術後遠隔期の内皮機能障害を検討した。【対象と方法】 CoA患者17例(女5例、21.9±7.1歳、最終治療年齢5.1±8.7歳)と健常者9例(女3例、26.3±6.6歳)で、 FMDと RH-PATを右上肢で同時に測定した。他に上肢24時

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

間血圧計、上腕足首脈波伝達速度 brachio-ankle Pulse Wave Velocity (baPWV)、増大指数 Augmentation Index(AI)、頚動脈 Intima-Media Thickness (IMT)、心臓超音波検査を比較した。 CoA群のうち、既に降圧療法中は5例(29%、うち1例は予防的内服)で、3例(18%)が24時間血圧計で新規に高血圧と診断された。大動脈弁狭窄は2例(12%、軽度)、大動脈弁逆流は8例(47%; 中等度1例、重度1例)に認め、大動脈二尖弁は5例(29%)であった。【結果】 CoA群は健常群と比較して、 FMDは有意に低値であった(3.7±1.5% vs 5.7±2.2, p=0.014)が、 RH-PATでは有意な差は認めなかった(1.87±0.44 vs 2.01±0.50, p=0.481)。血圧は126±14/70±7mmHgで健常群(116±8/ 69±6mmHg)に比して収縮期血圧・脈圧が高かった。頚動脈 IMTは肥厚しており、左室心筋重量も増大していた。 baPWVと AIには有意差がなかった。【考察とまとめ】 FMDは導管血管の、RH-PATは末梢抵抗血管の内皮機能をそれぞれ反映するとされており、 CoA術後では導管血管の内皮機能が低下していることが示唆された。 FMDは内皮細胞の NO産生能や平滑筋の反応を総合的な反応で、内皮機能障害が拡張反応のどの相で生じているかさらなる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝[1], 川瀬 康裕[1], 吉野 美緒[2], 橋本 佳亮[2], 深澤 隆治[2] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

Keywords: 脳組織酸素飽和度, 神経発達, Bayley乳幼児発達検査

背景：乳児心臓手術時に、脳組織酸素飽和度（ regional saturation of oxygen; rSO2）の低下時間と深度の累積積分値(area under the curve; AUC, min%)が大きな症例で、術後一過性の不随意運動を示した症例を経験したことがある。目的：術中 rSO2低下の時間と深度の累積積分値と術後神経発達の関係を検討する。方法：2016年2月から6月に乳児開心術を施行した8例で、 INVOS 5100C (Covidien)を用い術中脳 rSO2を持続モニタリングした。 rSO2のベースライン値から20%以上低下した時間と深度の累積積分値(AUC-20%)を計測した。また術前後に Bayley乳幼児発達検査（第3版）で認知、言語、運動の発達指数を求めた。術前後で発達指数の低下が15以上を有意とし、 AUC-20%と発達指数の低下との関連を Fisher’ s exact testを用いて評価した。結果：手術時月齢6±2、体重6.5±1.4kg。疾患・術式は VSD根治(n= 4)、 TOF根治(n= 3)と TAに対する Glenn術(n=1)。ベースラインの脳 rSO2は65±9、手術終了時59±17（ p＝0.42）。 AUC-20%は中間値で566（3－1401） min%であった。 Bayley発達指数は術前後で認知：80±18、82±17（ p＝0.84）、言語：91±16、80±11（ p＝0.14）、運動：80±16、69±20（ p＝0.24）であった。術後3例、5項目で発達指数の低下を認めた（認知：1/8、言語：2/8、運動：2/8）。 AUC-20%が500以上の4例のうち3例で術後発達指数の低下を認めた（ p＝0.028）。結語： Bayley発達指数は、術後言語・運動面で低値を示す傾向があった。術中脳 rSO2低下の時間と深度の累積積分値の大きな症例で術後発達指数の低下を認めた。術中脳 rSO2低下の少ない管理が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子[1], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 石川 司朗[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院）

Keywords: Fontan術後, 中心静脈圧, エコー

【背景】 Fontan循環では肺循環と体循環が直列につながり、肺動脈へは上下大静脈からの非拍動性の血流が肺動静脈圧較差によって流れており、中心静脈圧(CVP)は上昇する。高い CVPによる遠隔期の臓器障害が問題と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なっており、 CVPは、 Fontan循環の調子を端的に表す最も重要な値である。 Fontan循環における CVPを推測する非侵襲的な方法に関しての報告はない。【目的】 Fontan循環においてエコー所見で CVPを推測することが可能かを検討すること。【方法】当院の小児科外来で follow中の小児 Fontan術後患者30例(9.9±4.2歳、男15例・女15例)と成人先天性心疾患外来で follow中の成人 Fontan術後患者112例(26.2±5.7歳、男56例・女56例)において、エコーの下大静脈/下行大動脈径比(IVC/Ao比)および下大静脈(IVC)の血流速度とカテーテル検査で測定したCVPとの関連性を診療録から後方視的に検討した。【結果】 IVC/Ao比と CVPとの間には成人と小児ともに有意な相関はみられなかった(p=0.27、 p=0.88)。 IVCの血流速度と CVPは成人においては有意な負の相関(p< 0.0001)を示したが、小児においては有意な相関はみられなかった(p=0.44)。成人において CVP>15mmHgを陽性とした ROC曲線では Cut off値を30.4cm/secとすると感度100%、特異度74.2%で CVP高値の症例を予測可能であった(AUC=0.934)。【考察】正常心において一般的に CVPの推測には IVCの径と呼吸性変動が用いられているが、 Fontan循環において IVCの径は有用ではなかった。一方で、 IVCの血流速度は Fontan術後の成人において CVPを推測するのによい指標となった。小児では CVP＞15mmHgといった Fontan循環の不良な症例がなかったため、相関がみられなかったのではないかと考える。今後さらなる症例での検討が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

E-Oral Presentation　6 (II-EOP06)

Chair:Hiroyuki Ohashi(Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○鉾碕 竜範[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○鬼頭 真知子[1,2], 安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 河井 悟[1], 森鼻 栄治[2], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑[1], 進藤 考洋[2], 犬塚 亮[2], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之[1], 土井 庄三郎[2], 前田 佳真[2], 安河内 聰[3], 岩朝 徹[4], 前田 潤[1], 古道 一樹[1], 柴田 映道[1], 安原 潤[1], 内田 敬子[1], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳[1], 小野 博[1], 中矢代 真美[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○鉾碕 竜範[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: myxoma, stroke, pediatric

【背景】左房粘液腫では合併症として脳梗塞が大きな問題となる。脳梗塞発症後の超急性期の再疎通療法の是非、望ましい腫瘍摘出手術の時期については一定の見解を得ていない。【症例】13歳男児。入浴後に倒れ込み嘔吐、意識混濁となり救急搬送された。意識障害はまもなく改善したが、右片麻痺と失語が残り、頭部 MRI検査で左中大脳動脈領域の梗塞を認めた。心臓超音波検査で大きな左房内腫瘤（径40mm）の存在により心原性脳塞栓症を疑った。梗塞巣が広範であること、脳浮腫が強いことから再疎通療法は出血の危険性が高いと判断し、ヘパリン持続静注を開始し保存的に待機した後、第13病日に開心術による腫瘍摘出術を施行、病理診断で粘液腫と確定診断した。術後は順調に経過したが、右不全片麻痺は残存、現在もリハビリを継続中である。【考察】脳梗塞で発症した左房粘液腫症例においては、塞栓症再発、一方では頭蓋内出血や脳浮腫増悪のリスクを考慮した治療選択を迫られるが、明確な治療指針は存在しない。主に成人を対象とした15年間133症例を解析した報告によると、超急性期の再疎通療法（血栓融解療法）は6.8%で施行されており、腫瘍摘出手術は7.9%が発症後24時間以内、36.8%が1週間以内に施行されていた。小児に限ると治療方針に言及している報告は少ない。今回我々が1977～2016年の40年間の小児例の報告（24論文26症例）を調査したところ、再疎通療法を試みた症例は2例。25例で最終的に腫瘍摘出術が施行されているが、手術時期に言及しているのは11例のみであり、発症後24時間以内の手術は0例、1週間以内が4例、それ以上待機して手術に臨んだものが7例であった。開心術に伴う新たな梗塞、頭蓋内出血など神経合併症の増悪を認めた症例は無かったが、手術待機中に新たな梗塞を発症した症例が1例あった。脳梗塞を合併した左房粘液腫の治療方針に関しては、更なる症例の蓄積と検討が望まれる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○鬼頭 真知子[1,2], 安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 河井 悟[1], 森鼻 栄治[2], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

Keywords: 経皮的左房減圧, ECMO, staticBAS

【緒言】循環が破綻した劇症型心筋炎では、体外循環補助下に心室機能、血行動態の回復を待つ。十分な補助流量を確保・維持するのみならず、適切な左室 unloadingにより高い左室拡張期圧を低下させなければ、肺うっ血・肺出血は改善せず、拡張期冠血流不足から左室機能は回復しない。経皮的心肺補助（ PCPS）中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術（ BAS）を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例を報告する。
【症例】生後2ヵ月、体重5.5kgの女児。感冒症状が先行した後に心収縮力が低下し、胸部 X線上 CTR 0.72と心拡大を認めた。高度の代謝性アシドーシスのため速やかに頚動静脈から PCPSを導入した。僧帽弁逆流（ MR）、左房拡大、肺うっ血が著明なため左房減圧の適応と判断し、同日（ PCPS導入後9時間） BASを行った。心臓カテーテル検査では右房圧12mmHg、左房圧27mmHgであった。大腿静脈に4Fシースを留置し、 Sterling 8.0mm×20mmを用いて static BASを行った。 PCPS流量の低下や不整脈の出現、心嚢水の増加は認められなかった。BAS後、左房圧は17mmHgに低下し、心房間圧較差は5mmHgとなった。 MRが軽減し、 BAS後19時間の胸部 X線は CTR 0.6に低下し肺うっ血像が改善した。その後心収縮能が改善傾向となったため、14日間の PCPS管理の後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

離脱した。心室機能は緩徐に改善し、神経学的後遺症なく入院73日目に退院した。エコー上、心房間交通を認めなかった。
【考察】体外循環補助治療中の経皮的左房減圧（ BAS、ステント留置、ベント挿入）の報告は散見され、施行後48時間以内の肺うっ血の改善、循環補助期間の短縮等の効果が認められている。経皮的左房減圧は外科的な左房ベント挿入より低侵襲であり、本症例における static BASも合併症なく十分な治療効果が得られた。劇症型心筋炎の治療戦略において、重要な治療オプションとして位置づけられるものと考えた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学 小児科）
Keywords: 左室心筋緻密化障害, LVNC, 小児慢性特定疾病

【背景】左室心筋緻密化障害（以下 LVNC）は小児循環器学会学術委員会による2005～2014年の稀少疾患サーベイランスでは、年間28.7人の新規発生が報告されている稀な疾患であり、未だ臨床像、管理方法、予後など不明な点が多い。【目的・方法】我が国における LVNCの実態を調査するため、2004~2013年の小児慢性特定疾病レポジトリーから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施した。【結果】心筋症は1360例であった。309施設にアンケートを送付し、116施設（37.5%）から回答を得た。 LVNCは46例（男女比29対17）で診断年齢は日齢0～16歳（31.6±54.0ヶ月齢）と1歳未満に多かった。診断の契機は症状（47.8%）、学校心臓検診（8.6%）、乳幼児健診（4.3%）の順で多く、症状は心不全（73.9%）、不整脈（23.9%）、塞栓症（2.1%）であった。心臓カテーテル検査を施行された10例では血圧や左室拡張末期圧など正常範囲であった。治療は強心薬（30.4%）、利尿薬（36.9%）、抗血小板薬（41.3%）、抗凝固薬（8.6%）、末梢血管拡張薬（67.3%）、βブロッカー（45.6%）などが使用され、酸素療法（13.0%）および人工呼吸管理（8.6%）も行われていた。外科治療は二心室修復術、姑息術（非短絡術）がそれぞれ2例ずつ施行され生存していた。死亡の転帰となった6例（13.0%）中3例が心臓死でいずれも生後1歳未満であった。学校生活管理指導は E可（19.5%）、 E禁（13.0%）、 D（23.9%）、 C（4.3%）、 B（2.1%）となっていた。家族歴は21.7%に有し、遺伝子診断実施率は17.3%であった。【結語】 LVNCは新生児期～乳児期の心不全による発症が多く、約8割の患者で慢性心不全に則った治療が行われていた。死亡率や家族歴は既報の報告と同等であった。小児慢性特定疾病の特性から、予想される年間発生率の割に小児慢性特定疾病の登録数が少ないため、今後の継続した調査と検討が必要であると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑[1], 進藤 考洋[2], 犬塚 亮[2], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 肥大型心筋症, 心エコー, 予後

【はじめに】肥大型心筋症(HCM)の小児では、初回診断時の拡張末期心室中隔厚(IVSD)と左室後壁厚(LVPWD)が死亡予測因子とされている。しかし、経過観察中の心エコー検査所見と予後の関連についての報告はほとんどない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】 HCM小児の定期経過観察で得られた心エコー検査指標の、死亡予測能を明らかにする。
【方法】20歳未満の HCM患者に対して2013年3月～2016年6月に施行された定期経過観察目的の心エコー検査のうち、最新の計測値を、生存群と死亡群で比較した。左室拡張末期径(LVEDD)、 IVSD、 LVPWDは、体表面積で標準化した z値、左室短縮率(LVFS)は年齢で標準化した z値を算出して比較した。
【結果】対象患者は21例(男児11例)、10例が Noonan症候群、2例が LEOPARD症候群、また2例に HCMの家族歴を認めた。肺動脈弁狭窄が Noonan症候群の4例に合併しており、また左室ないし右室流出路狭窄を7例に認めた。心エコー検査時の年齢は7.1(0.4~19.1)歳、 IVSDの z値は10.9±6.0であった。死亡例は5例(2例が心不全死、3例が院外突然死)で、心エコー検査から死亡までの期間は4(1~9)ヵ月だった。残る16例は心エコー検査から4.5 (2～41)ヵ月の時点で生存していた。 LVEDDの z値は死亡群で生存群より有意に大きく(1.2±0.6 vs －1.5±1.9, p＜0.05)、また LVFSの z値は死亡群で生存群より有意に小さかった(－0.6±5.0 vs 4.8±4.3, p＜0.05)。両群で IVSDおよび LVPWDの z値に有意差はなかった。
【結論】小児 HCM患者の経過観察において、求心性肥大があるにもかかわらず、左室収縮の低下によって左室内径が拡大傾向となることが、死亡と関連していた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之[1], 土井 庄三郎[2], 前田 佳真[2], 安河内 聰[3], 岩朝 徹[4], 前田 潤[1], 古道 一樹[1], 柴田 映道[1], 安原 潤[1], 内田 敬子[1], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: 肺高血圧症, もやもや病, RNF213

【はじめに】もやもや病(MMD)と肺高血圧症(PH)の合併が過去に少数例報告されているが、その病因と臨床像には不明な点が多い。【症例】筆頭演者が経験した MMD＋ PHの２例はいずれも多発性末梢性肺動脈狭窄(PPS)を合併し、1例はさらに腎動脈狭窄も有していた。複数の臓器の血管病変を生じる原因を明らかにするために行った遺伝子解析において、2例ともに RNF213のホモ接合性変異（ p.Arg4810Lys）が検出された。 RNF213は MMD感受性遺伝子であり、ヘテロ接合性変異で MMDの発症率が高まることが知られている。今回 RNF213のホモ接合性変異は、脳血管以外の血管（肺、腎）にも狭窄病変を生じ、 MMD＋ PH例の病因のひとつであることが判明した。本邦では、共同演者の経験例を含めて過去に数例の MMD＋ PHが報告されているが、 PPSや腎動脈狭窄の有無は症例により異なり、上行大動脈、動脈管や腹部大動脈の分枝に拡張・蛇行病変を認めた例もあることから、MMD＋ PH合併例の臨床像は多様であると考えられる。さらに、病因と考えられる遺伝子変異として BMPR2、ACTA2、 ELNの変異がそれぞれ1例において報告されており、複数の病因が MMD＋ PH合併例の多様な臨床像を生じていると推測される。治療として、多くの例で肺動脈性肺高血圧症（ PAH）治療薬が用いられたが、総じて効果は限定的であった。従って、 MMD＋ PH合併例に対しては、 PAH例とは異なる特異的な治療戦略が必要である。また、経過中に脳出血を生じた例があり、 PAH治療薬の使用に際しては、全身の血管への作用、とくに MMDの症状の増悪には注意を要すると思われる。【まとめ】 RNF213のホモ接合性変異が MMD＋ PH合併例の新たな病因と判明し、 RNF213の機能解析などによって更なる PH発症機序の解明につながることが期待される。一方、 MMD＋ PH合併例の予後を改善するためには、多施設が力を合わせて症例の集積を進め、多様な病因と臨床像を踏まえた特異的な治療法を確立する必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈瘤, 肺高血圧, 外科治療

【背景】肺動脈瘤の発生頻度は0.001％未満である。その発生機序について特発性肺動脈性肺高血圧、あるいは先天性心疾患における左右短絡などの高肺血流による二次性肺高血圧が中膜の粘液変性を惹起し弾性繊維の断片化により肺動脈瘤を形成すると考えられている。しかしながら、肺高血圧にもかかわらず瘤形成を認めない症例も存在しており肺高血圧以外の要因が肺動脈の瘤形成に寄与している可能性が示唆されている。【目的】今回我々は、2例の肺動脈瘤症例に対して外科的肺動脈再建を行った。得られた肺動脈瘤の切除標本においてprostaglandin E receptor type4 (EP4)の発現促進の有無を評価し、肺動脈瘤形成の因子を検討した。【症例】症例1：29歳男性。24歳時に易疲労感を契機に動脈管開存症（ Qp/Qs1.1）、肺高血圧症、肺動脈瘤と診断され動脈管に対してコイル塞栓術を実施。今回、胸痛を認め造影 CTにて解離性肺動脈瘤破裂（瘤径11cm）と診断された。 Yamagishi導管を使用した右室流出路再建術、肺動脈縫縮術を実施した。症例2：62歳女性。35歳時に労作時呼吸苦を契機に特発性肺動脈性肺高血圧症、肺動脈瘤と診断された。肺動脈瘤は増大傾向（瘤径13cm）であり肺動脈人工血管置換術を実施した。【結果】いずれの症例でも動脈瘤壁の EP4発現促進を認めた。一方、瘤化していない部分の肺動脈壁では EP4の発現を認めなかった。【考察】腹部大動脈瘤では既に免疫組織学的に EP4の発現促進が動脈瘤形成に寄与していることが知られており、同様に肺動脈においても EP4が瘤形成の一因子である可能性が考えられる。【結論】今回われわれは肺高血圧症に伴う肺動脈瘤を形成した2症例に対して肺動脈瘤切除、右室流出路再建術を行った。切除標本の組織学的評価にて EP4の発現促進を認め、肺動脈瘤形成の因子として EP4が関連しているものと考えられたので報告する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳[1], 小野 博[1], 中矢代 真美[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 門脈肺高血圧症, 肝移植, 肺血管拡張薬

【背景】門脈肺高血圧症（ PoPH）は肝・門脈疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症で、重症肝硬変の5.3-8.5%に合併し、中等度以上の PoPHは肝移植の危険因子とされる。当センターにおいて PoPHを合併し生体肝移植を施行した3例を報告する。【症例】症例1：2歳6か月女児。原疾患は胆道閉鎖症。移植前平均肺動脈圧（ mPAP）は35mmHg、肺血管抵抗（ PVRI）は241 dynes・ sec ・ cm-5・ m2、心係数（ CI）6.6 L/min/m2であった。母をドナーとした生体肝移植を施行し、移植と同時に Tadalafilを開始、移植後10か月で中止した。症例2：2歳8か月女児。原疾患は左側相同、胆道閉鎖症。2歳4か月時に両大血管右室起始、肺動脈弁狭窄に対して心内修復術を施行したが、術後4か月時に肺高血圧症を発症。 mPAP 35mmHg、 PVRI 321 dynes・ sec ・ cm-5・ m2、 CI 4.3 L/min/m2であった。 Tadalafil、 Ambrisentan、 Beraprostを開始し、2か月後に mPAP 28mmHg、 PVRI 118 dynes・ sec ・ cm-5・ m2と治療に反応を示し、父をドナーとした生体肝移植を施行した。移植後3年6か月現在、 Tadalafil、 Ambrisentan 2剤継続中である。症例3：5歳男児。原疾患は胆道閉鎖症。移植前 mPAP 45mmHg、 PVRI 281 dynes・ sec ・ cm-5・ m2、 CI 5.5 L/min/m2であった。 Epoprostenol、 Sildenafil、 Ambrisentanを開始し、9か月後に mPAP 26mmHg、 PVRI 168 dynes・ sec ・ cm-5・ m2と治療に反応を示し、父をドナーとした生体肝移植を施行した。移植後1年8か月現在、3剤継続中である。【考察】成人の報告では

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

肝移植前 mPAP 35mmHg以上、 PVR 250 dynes・ sec ・ cm-5は予後不良とされ、当センターでも指標としている。3例とも移植後のグラフト肝の機能は保たれ、現在まで死亡例はないが、2例は移植後も肺血管拡張薬を継続中である。近年積極的な肺血管拡張療法により肝移植の成功例が報告されているが小児での検討は少なく、今後も症例の蓄積を重ね、長期予後の検討が期待される。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: Treprostinil, 持続皮下投与, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】 Treprostinilは、肺動脈性肺高血圧症（ PAH）に対して持続静脈内投与（ div）に加えて持続皮下投与（ sc）が可能なプロスタグランジン I2誘導体製剤（ PGI2）で、日本国内では成人症例の集積はあるが小児症例は少ない。また、小児症例に対する適応は明確に定まっていない。今回、小児 PAHに対して Treprostinil（ sc）を導入した3例を報告する。【症例1】9歳男児。7歳時に特発性肺動脈性肺高血圧症（ IPAH）と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善不十分のため、 PGI2の適応と判断した。精神発達遅滞のため中心静脈カテーテル（ CV）管理が困難と判断し、 Treprostinil（ sc）を追加導入した。【症例2】13歳女児。9歳時に IPAH＋心房中隔欠損（ ASD）と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善乏しく Epoprostenol（ div）を導入した。 PAHの改善に伴い肺血流量が増加し ASDを Amplatzerで閉鎖した。肺動脈圧がほぼ正常範囲まで低下し、CV感染の反復も認めたため、 Epoprostenol（ div）から離脱し Treprostinil（ sc）に切り替えた。【症例3】10歳女児。6歳時に門脈性 PAHと診断し、門脈体循環シャントのコイル塞栓を行った。経口薬3剤併用にて改善乏しく、 PGI2の適応と判断した。患児と両親の CV管理に対する拒否感が強く、 Treprostinil（ sc）導入の方針とした。3症例とも Treprostinil(sc)は奏功した。【考察】 Treprostinil（ sc）は、 Epoprostenol（ div）の導入・継続が難しい患児や Epoprostenol（ div）からの離脱を考慮可能な患児が良い適応であると思われる。3症例における Treprostinil（ sc）の効果と忍容性を報告するとともに、文献的考察を加える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation　7 (II-EOP07)

Chair:Miho Takahashi(Department of Child Health, Faculty of Medicine,University of Tsukuba)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか？

○浅沼 賀洋[1], 中野 玲二[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文[1,2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する：収縮末期エラスタンスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D低値と血管機能、運動耐容能について

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価（ AVIと API）

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博（榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: 房室弁逆流, Fontan, 心機能低下

【背景と目的】房室弁逆流（ AVVR）は心機能低下を招き循環を損なうため、 Fontanに至るまでに積極的に外科的治療介入が行われている。 Fontanに到達すると駆出率の低下が生じない限り経過観察になることが多いが、潜在的に心機能障害が生じている可能性がある。 Fontan後に AVVRが存在している群の特徴について検討した。【方法】対象は2010年～2015年に心臓カテーテル検査が施行された Fontan患者174人（2才～18才）。血行動態因子及び血液 dataを、まず AVVRが II以上の群（ AVVRII↑：27人）とそれ以外の群（147人）に分けて比較した。次に AVVRII↑を除いた147人を AVVR軽度群（65人）と AVVR無群（82人）に分け、同様の検討を行った。【結果】 AVVRII↑の群では AVVRII未満の群に比べて駆出率はほぼ同等（50% vs. 51%）であったが、心室拡張末期圧 (10.5 vs. 8.3 mmHg: p=0.016)、肺動脈楔入圧（9.4 vs. 6.8 mmHg: p=0.00033）、中心静脈圧 (≧15mmHg、40% vs. 20%: p=0.041）は上昇していた。また、心室拡張末期容積（132% vs. 102%: p=0.0023）、心室収縮末期容積（66% vs. 49%: p=0.0043）は AVVRII↑の群で大きかった。 AVVRII↑の群では NT-proBNP値（1156 vs. 241 pg/ml: p=0.0014）、 GGT（136 vs. 66 IU/L: p=0.00011）は上昇し、 Alb（4.2 vs. 4.4 g/dL: p=0.046）は低下していた。 AVVRII↑を除いた AVVR軽度群と AVVR無群では、上記の血行動態に有意差を認めなかった。血液 dataでは GGTのみに有意差を認めた。【考察と結語】 Fontan患者において AVVRII↑を伴っている群では、 AVVRが II未満の群に比べ、心室の圧負荷、容量負荷の上昇を認め、肝機能は低下していた。これらの心負荷、肝障害は軽減されることはなく、長期に渡って持続することになる。 AVVRが軽度であれば、血行動態上の負荷は消失していた。 Fontan患者ではたとえ駆出率が低下していなくとも、 AVVRが強い場合は弁修復を試みた方が良い。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか？

○浅沼 賀洋[1], 中野 玲二[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 先天性心疾患, 低出生体重児, 子宮外発育遅延

【背景】極低出生体重児(VLBWI)において頭囲の子宮外発育遅延(EUGR)が神経発達障害のリスク因子であるとの報告があるが、先天性心疾患(CHD)が EUGRの原因となるかは明らかでない。【目的】 VLBWIにおいて CHDが修正40週時の体重、頭囲に影響を与えるか検討する。【方法】2010～2016年に出生し当院に入院した CHD合併 VLBWIの中から愛護的ケアのみを行った5例、染色体異常6例、修正40週前に死亡した3例、転院した6例を除外した12例を対象とした。この CHD群に対して出生時期、在胎期間、出生体重をマッチさせた CHDのない対照群 24例を抽出。両群の修正40週時点での体重、頭囲とそれぞれの成長速度（出生時から修正40週の SD値変化:Δ SD）を比較した。修正40週時の体重、頭囲が10% tile未満を、それぞれ体重 EUGR、頭囲 EUGRと定義した。【結果】両群の在胎期間、出生体重、出生時頭囲に差はなかった。 CHD群は在胎27週5日(26週0日-35週1日)、出生体重836g(504-1440)。以上は中央値（範囲）。疾患症例数は VSD 3、 ASD 3、 CoA/IAA 3、 PAVSD/MAPCA 1、 CoA合併単心室1、肺動脈狭窄1。修正40週前に動脈管結紮以外の手術施行例は5例。修正36週時の慢性肺疾患、消化管穿孔の発症に有意差はみられなかったが、 CHD群で敗血症が多く、経腸栄養 100ml/kg/day到達日齢が遅い傾向がみられた。体重 EUGRは CHD群11/12例 vs 対照群23/24例で有意差はないが、40週時の体重 SD値は CHD群で有意に低く(p=0.016)、体重Δ SDも低かった(-1.93(-5.37 to -0.73) vs -1.20(-3.51 to -0.33);p=0.0496)頭囲 EUGRは CHD群5/11 vs 対照群2/22 (欠損値あり)で、 CHD群で有意に多

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

く(p=0.027)、頭囲Δ SDも有意に低かった(p=0.022)。【結論】 CHD群で頭囲 EUGRが有意に多く、体重Δ SD、頭囲Δ SDが低かった。 VLBWIにおいて CHDは EUGRのリスク因子となりうることが示唆された。より積極的な経静脈栄養、消化管合併症予防のための母乳栄養など、栄養法の改善が求められる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文[1,2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック）

Keywords: 中枢神経循環, 頸動脈スティッフネス, 大動脈スティッフネス

背景: 一部の先天性心疾患では心内修復後も発達予後が不良なことが知られ、脳血流調節異常の関与が示唆される。この病態には高い中心静脈圧や RAS系活性化による循環調節機構の破綻に加え、これらの全身的な影響としての頸部血管硬化が関与する可能性がある。この頸部血管特性の変化は、先天性心疾患児にしばしば認められる血行動態/先天素因に依存した弾性組織変化を伴う血管硬化に修飾され、脳血流調節異常を更に不安定にさせるかは定かではない。方法: E-tracking法により内頸動脈硬度指標を評価した連続66例を対象に頸動脈血管硬度と頸動脈血流量、観血的に評価した上行(aAo)および下行大動脈(dAo)血管硬度指標との関連性を解析した。結果: 内頸動脈硬度は体表面積補正した中枢神経血流量と負の相関を示した(脈波伝播速度 PWV、 Ep、 Ao compliance、 stiffness β: p＜0.05)。内頸動脈 PWVは遠位大動脈 PWVと有意な正の相関を示したが(p＜0.05)、近位大動脈 PWVとは明らかな関連性を認めなかった。また近位大動脈と遠位大動脈の PWV比が高いほど内頸動脈血流量が低下する傾向があり(p=0.056)、多変量解析では dAo PWVが中枢神経血流量を規定することが示唆された。(aAo; p=0.085、 dAo PWV; p=0.044、 BP; p=0.26)結論: 内頸動脈血管硬度は内頸動脈血流量低下に関連するが、小児心疾患に伴う近位大動脈血管硬化よりも遠位大動脈の血管硬度を反映することから加齢や神経液性因子などの全身性血管リモデリングの影響下にある。近位大動脈血管硬化は独立して中枢神経循環を障害する可能性があり、更なる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

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

Keywords: stiffness, afterload, aldosterone

Background. Left ventricular (LV) diastolic chamber stiffness (stiffness) is closely correlated with LV filling dynamics. Some of the pathways that induce arterial and LV diastolic stiffening may be the same.
Purpose. We tested the hypothesis that increases in serum aldosterone levels may be correlated with both arterial and LV diastolic stiffening, and that LV stiffness may be closely correlated with effective arterial elastance indexed to body surface area (Eal) in children with heart disease.
Methods. This study included 102 consecutive pediatric (median age 2.4 years) heart disease patients with various biventricular circulation who underwent cardiac catheterization. Blood samples for serum aldosterone level were collected at the beginning of catheterization. Stiffness was calculated as

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

pressure rise during diastole divided by stroke volume index.
Results. LV stiffness (R=0.30, p=0.0035) and EaI (R=0.30, p=0.0033) were linearly correlated with logarithm formation of serum aldosterone levels (median [IQR], 163 (81, 652) pg/mL). LV stiffness was closely and linearly correlated with EaI (R=0.64, p <0.0001).
Conclusion. Diastolic ventricular stiffening can be mechanically coupled to arterial stiffening in this population. The aldosterone pathway may at least partly be involved in both processes. Thus, aldosterone antagonists or afterload reduction using angiotensin-converting enzyme inhibitors may also ameliorate LV diastolic stiffening in children.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する：収縮末期エラスタンスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）
Keywords: 前負荷動員一回仕事量, 収縮末期圧容積関係, 再現性

【背景】収縮末期圧容積関係（ ESPVR）や前負荷動員一回仕事量（ PRSW）関係は負荷に依存しない収縮性の指標として有用である。これらは、負荷状態を変えながら記録した圧容積（ PV）関係から求めるが、計測誤差などにより非生理的ループが混入することで、同一患者でも PVループの軌跡が変わり、求まる指標の値が異なることがある。我々は、 PRSW関係の直線性から数学的に「 PRSW関係の X軸との交点（ V_{sw}）と傾き（ M_{sw}）を PV平面上にプロットした時、その点（ V_{sw},M_{sw}）は ESPVR上にある」という関係を見出し、これに基づいて PVデータが生理的かどうか判定するプログラムを開発した。
【方法】右心カテを行った患者22人の右室 PVデータを後方視的に解析した。バルサルバ法で負荷を変化させた時の ESPVRの傾き（ E_{es}）、 PRSW関係の傾き（ M_{sw}）を求めた。これを同一患者に対し2回ずつ行うことで、繰り返し測定の再現性を確認した。プログラムを用いて非生理的 PVループを除外した後に E_{es}、 M_{sw}を再計算し、それぞれの指標について繰り返し測定の再現性が改善するかを検証した。
【結果】2回測定の平均をとると、 E_{es}は0.70±0.49mmHg/ml、 M_{sw}は24±8.7mmHgであった。一回目と二回目の乖離の標準偏差は E_{es}で0.36mmHg/ml、 M_{sw}で4.7mmHgあり、繰り返し測定の相関はそれぞれ r＝0.84、0.87であった。プログラムにより20シリーズの PVデータが生理的と判定され、残りの24シリーズにおいて平均2.5±1.4ループが非生理的と判断された。それらの除外後に E_{es}、 M_{sw}を再計算すると、一回目と二回目の乖離の標準偏差は Eesでは0.39mmHg/mlと改善を認めなかったが、 M_{sw} では3.4mmHgと乖離の縮小を認め、繰り返し測定の相関も r＝0.96と改善を認めた。
【結論】非生理的 PVループの除外により、 M_{sw}を再現性高く求めることが出来た。複数回測定の平均値をとる従来の方法に比べ、効率よく真の M_{sw}の値を求めることの出来る画期的なアプローチと考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D低値と血管機能、運動耐容能について

○朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）
Keywords: Fontan, serum VitaminD, vascular function

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】老年期の血清ビタミン D低値が血管機能障害を惹起し、心血管イベントの危険因子になるという報告は散見されているが Fontan患者における血清ビタミン D値や血清ビタミン D低値と血管機能や運動耐容能との関係は明らかになっていない。【目的】 Fontan患者における血清ビタミン D値並びに血清ビタミン D低値の原因や血管機能、運動耐容能との関係を明らかにする事。【対象と方法】2013年6月から2017年1月までに予定入院した Fontan患者で血管硬度の検査を行った PLE患者を除く45人について診療録から後視的に検討した。男性19人(42%)、年齢は中央値25.9歳（12.8-55.8歳）、 Fontan術後年数は中央値18.0年（8.2-31.3年）、 NYHA分類 I度: 29人、 II度: 16人。【結果】血清ビタミン Dが低値（血清25(OH)D: ＜20ng/ml）であった患者は33人(73%)であった。低ビタミン D群（25(OH)D: ＜20ng/ml）と正常群（25(OH)D: ≧20ng/ml）の2群間で比較したところ、低ビタミン D群で優位に高年齢 (28.7±8.8 vs 20.3±6.6歳、 p:0.004)であり、 GFRは低下傾向 (88.3±18.7 vs 101.2±20.2 ml/min/1.73m$_2$、 p:0.05)であった。また低ビタミン D群で優位に FMDは低値 (6.8±2.2 vs 8.4±2.1 %、 p:0.03)、 PWVは高い傾向 (1040±201 vs 922±161 m/s、 p:0.08)であり、6分間歩行距離は有意に短かった (479±67 vs 547±84 m、 p:0.007)。【考察】 Fontan患者は若年者においても血清ビタミン Dが低値であり、血清ビタミン D低値が血管機能障害や運動耐容能に関係している。【結語】 Fontan患者の約75%で血清ビタミン D値が低下していた。年齢と腎機能障害が血清ビタミン D値に影響している可能性がある。また、Fontan患者の血管機能障害並びに運動耐容能低下に血清ビタミン Dの低下が関与している。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価（ AVIと API）

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

Keywords: oscillometric, stiffness, AVI

【背景】血管の硬さは、心室の後負荷であり、神経調節の結果である。血管の硬さを簡便に評価できれば、病態評価や経過フォローに有用と考えられる。オシロメトリック法は、血管の硬さを簡単・短時間・非侵襲的に評価でき、魅力的と考えられる。しかし小児の報告はわずかで、その意義は確立されていない。
【方法】対象は小児循環器外来を受診した患者・家族、病院スタッフの希望者。 CHD、川崎病からなる心疾患群（各22と2名、6-33歳、中央値9.6歳）、非心疾患群（58例、9.8-75歳、中央値41.3歳）。それぞれ中心動脈、上腕動脈の硬さの指標である、 Arterial velocity pulse index (AVI), Arterial pressure volume index (API)と血圧・心拍数は、志成データム社製パセーサで測定した。安静座位でマンシェットを上腕に巻き、約2分かけて計測した。 AVIや APIと血行動態や群との関連を探索的に検討した。
【結果】非心疾患群で収縮期血圧、脈圧、 AVIは年齢とともに有意に増加、 APIも増加の傾向を示した。このため、年齢分布を近づけるため、以下、非心疾患群で35歳未満（13名）を抽出して、心疾患群と比較した。年齢を加味して AVI、 APIを比較した（ ANCOVA）ところ、 AVIは心疾患群で有意に高値を示し（ P=0.0198, β=0.50）たが、 APIは両群で有意な差異を認めなかった（ P=0.59）。 APIは年齢・群でなく、脈圧が大きくなるに従い増加した（ P=0.0083）。 AVIと APIの相関は認めなかった。
【結論】小児心疾患では動脈の硬さの分布が一様でなく、上腕でなく中心動脈に硬化の存在が示唆された。本検討に含まれる正常小児の Nは少なく、今後、小児血管評価における AVI・ APIを正しく解釈するためには、正常小児例のデータの蓄積と、年齢ごとの正常域の構築がまず必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

E-Oral Presentation　8 (III-EOP08)

Chair:Hiroya Ushinohama(Ohori Children's Clinic)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3]
（1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

Keywords: QT延長症候群, Brugada症候群, CACNA1C

【背景】 L型 Caチャネルのαサブユニットをコードする*CACNA1C* 遺伝子変異（ gain of function）による Timothy症候群は非常に稀な疾患で、幼少期から QT延長（ LQT）と合指症などの骨格異常、自閉症など多彩な表現型を示すが、 LQTのみを示すこともある。一方、同じ*CACNA1C* 遺伝子変異（ loss of function）によって QT短縮と Brugada症候群（ BrS）の overlap症候群を来すことも知られているが、 LQTと BrSとの overlapを認めたという報告はない。
【症例】発端者は16歳男性、失神歴と精神発達遅滞、突然死の濃厚な家族歴（母のいとこ、母の妹、いずれも30代）があり、母も失神歴と心筋症を指摘されている。失神精査目的に当科を受診した際、 LQT（ QT518ms, QTc571ms(Bazett)）と軽度の心筋肥大を指摘された。発端者および母に LQTの遺伝子検査を行い、*CACNA1C* E1115K変異が確定した。発端者にピルジカイニド負荷試験を施行した。結果、1mg/kgを静注し終えた段階で1肋間上の右側胸部誘導に coved型の ST上昇を認め、 BrSとの overlapが示唆された。
【結語】二次健診や失神精査の結果、 LQTとして経過をみている中で BrSへ移行していくことがある。従来*SCN5A* E1784K変異による LQTと BrSの overlapが知られていたが、*CACNA1C* E1115K変異も同様の表現型を示す可能性がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

Keywords: CACNA1C, Timothy, QT延長

【背景】 Timothy症候群(LQT8)は L型カルシウムチャネルをコードする CACNA1C遺伝子変異が原因で QT延長の他、合指症、先天性心疾患、特徴的顔貌、中枢神経系の異常など多臓器の病変を呈する症候群である。一方で Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子変異に伴う QT延長症候群も近年報告されている。我々はこれまで報告のなかった、 CACNA1C R860Q変異を認め、 Timothy症候群の表現型を呈さないが、 QT延長と失神を認めた1家族例を報告する。【症例】発端者は6才男児、学校心臓病検診で QT延長を指摘され、12誘導心電図で QT 0.487s、 QTc(B) 0.494s、 T波は late-onset Tであった。明らかな心室性不整脈や Torsade de pointesは記録されなかったが、外来通院中に運動時失神や、予期せぬ地震に驚いた際に失神するエピソードがあり、現在ベータ遮断薬内服中である。11才の兄も学校心臓病検診で QT延長を指摘され、これまで運動時失神が1回認められた。母は43才、 QT延長を指摘されていた。本児の出産3か月後に運動時失神が認められ、現在内科通院中。発端者と母に対して次世代シークエンサー Ion Protonの Cardiovascular Research Panelを用い、ターゲット遺伝子解析を行ったところ、 CACNA1C R860Qが検出された。発端者に軽度の精神発達遅滞を認める以外に家族内で明らかな心外合併症は認められなかった。【考察】 CACNA1C R860Qに関する既報はなく、新規変異である。これまでの臨床所見や本変異に関する各種タンパク機能予測スコア(SIFT 0.04, deleterious; PolyPhen-2 0.901, damaging)から、病的変異である可能性が高く、本症例の責任遺伝子であると

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

考えられた。 CACNA1C変異による、心外病変を伴わない QT延長症候群の臨床像はまだ不明な点が多く、症例の集積が待たれる。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1]（1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

Keywords: CPVT, 診断基準, 2方向性VT

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は致死性不整脈の一つであり、無治療の場合の成人到達率が約50%と予後不良な疾患である。そのため、 CPVTの早期診断と治療開始は大変重要である。現在の CPVT診断基準は運動もしくはカテコラミン投与により、2方向性心室頻拍、多形性心室頻拍、多形性心室期外収縮が誘発されるものや、 CPVTに関連する遺伝子異常を認めるものが確定と定義されている。しかし、現状では小児期失神がてんかんと診断されていたり、良性な心室期外収縮（ VPC）と過少評価されている場合もある。
【目的】 CPVT患者の診断基準のポイント化を検討する。
【対象と方法】 CPVT発端者患者6名の診断基準をポイント化し、後方視的に検討した。ポイント設定は運動による失神1点・心室細動2点、運動・カテコラミンいずれかの負荷検査による2方向性心室頻拍1点、40歳未満1点、家族歴1点、遺伝子変異あり1点とした。
【結果】診断年齢：7歳9か月～15歳11か月、性別：男子5、女子1。失神歴：失神あり4 、心室細動1。心電図異常指摘： VPC2。当院紹介契機：繰り返す失神4、溺水による心室細動1、 VPCの増加1でいずれも CPVTは診断されていなかった。家族歴：母親 3。うち1母親 ICD植え込み。運動負荷検査： 心拍数増加に伴う VPC出現から2方向性 VTを認めたもの5、単発 VPC出現1。単発 VPC出現の患者は心室細動既往であったため、エピネフリン負荷検査を行い、2方向性 VTが出現した。遺伝子検査： RyR2変異5、検査中1。この結果を診断基準の設定ポイントを合計すると5点3名、4点2名、3点1名であった。遺伝子検査の結果を含まないと4点3名、3点3名。以上より、診断基準ポイント合計が4・5点を CPVT確定、3点を疑いとして早期に治療介入可能と思われた。
【結語】 CPVTは早期診断が重要であるため、いくつかの臨床背景や検査所見から CPVT患者をみいだす必要がある。そのためには、診断基準のポイント化が有効であると思われた。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2]（1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

Keywords: 心房粗動, 新生児乳児, 予後

【はじめに】小児の心房粗動は稀で、多くは新生児期に発症し、特に基礎疾患のないものの予後は良好とされる。【対象】1996年以降で新生児期・乳児期に当院に入院した基礎疾患のない心房粗動11例。先天性心疾患や心臓腫瘍に伴うものは除外した。治療法と予後を診療録から後方視的に検討した。【結果】性別は男児5例女児6例。11例中10例が日齢8までの新生児期に発症し、1例のみ生後3か月であった。無治療で自然に停止したものが1例あり、10例に治療が行われた。10例とも直流通電が行われ、全例有効で一旦は洞調律に回復した。2例で数時間以内の再発がありこの2例で内服治療を行ったが、1例は4日間再発を繰り返した。この2例では心房粗動停止後に上室期外収縮が頻発していた。11例の経過観察期間は1か月～4年(中央値1年、自己中断2例)であり、退院後に再発が確認されたものはなかった。予防内服治療を行った2例も、1歳までに内服を中止した。新生児期発症10例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

のうち、胎児診断例は3例であった。発症時期は日齢0～8で、日齢0が6例(胎児診断例を含む)で、10例とも自宅退院前であった。頻脈以外の主訴での入院が6例あり、モニター心電図などで偶然発見された。在胎週数は31～41週、出生体重は1,240～3,396gであった。3か月時発症例は正確な発症時期は不明で、診断時には心拡大が認められ左室収縮も低下していたが、心不全治療で改善し、心房粗動の再発もなかった。【まとめ】心房粗動の多くは新生児期に発症し、偶然に発見されることもある。急性期の治療に難渋する症例もあるが一般的には予後は良好で、遠隔期の再発はほとんどない。稀に新生児期以降の発症例が存在する。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

Keywords: WPW症候群, カテーテルアブレーション, 心機能

背景： WPW症候群において頻拍発作が頻回でなくても、副伝導路による心室早期興奮に起因すると思われる二次性拡張型心筋症の症例が報告されている。目的：顕性副伝導路による心室早期興奮の心機能に対する影響に関して検討する。対象と方法：対象は2009から2016年までの7年間に当院で発作性上室性頻拍に対して心臓電気生理学検査およびカテーテルアブレーション治療を行った房室回帰性頻拍の18症例（男：女＝8：10、年齢±歳）。術前に副伝導路による心室早期興奮を認めた群（顕性群12例）と認めなかった群（潜在性群6例）で比較検討した。心機能低下は EF＜60%とした、 p＜0.05を統計学的有意差ありとした。結果： アブレーション治療の急性期成功率は100%であった（顕性群は副伝導路順行性および逆行性伝導の消失、潜在性群は副伝導路逆行性の消失）。アブレーション治療前の左室駆出率はいずれも正常範囲であったが顕性群で有意に低値であった（顕性群vs潜在性群65.3±8.9 vs 74.6±6.7 %, p＜0.026）。アブレーション治療前後の左室収縮率は顕性群でアブレーション後有意に増加した（前 vs後 65.3±8.9 vs 71.8±6.8 %, p＜0.003）。潜在性群では左室収縮率の変化はなかった（前 vs後 76.8±4.6 vs 76.7±4.5 %, p=0.98）。心機能低下例を2例認め、左室収縮率42.7および56.6%であった。いずれも顕性群であり副伝導路の位置は右前側壁および右側壁副伝導路であった。副伝導路の切断による左室収縮率の改善はそれぞれ52.7および75.7%であり、高度低下例での改善は不十分であり、現在外来経過観察中である。結論：顕性副伝導路症例では潜在性副伝導路症例に比べて左室駆出率が低値であり、デルタ波の消失により左室駆出率は改善することが示された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部 附属病院 小児科）

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 予後

【背景】内臓錯位症候群において、右側相同(以下 RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(以下 LAI)では洞不全や房室ブロック等の徐脈性不整脈を呈することがある が、その発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。
【方法】2000年から2014年の間に当院にて診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データが不足している症例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、 Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量解析にて行った。
【結果】内臓錯位症候群42名が同定され、うち LAI 18/42 (43%)、 RAI 24/42(57%)であった。死亡例は13名

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[LAI 4/18(10%), RAI 9/24(21%);p=0.33]、不整脈関連死は1名であった。平均のフォローアップ期間は5.2±5.3歳であった。不整脈発生は LAIで13/18(72%)、 RAIで9/24(31%)と LAIで優位に多かった(p＜0.05)。 LAIでは洞不全9例、房室ブロック3例等、一方 RAIでは上室性頻拍4例、異所性心房頻拍3例と異なる不整脈発生が見られた。1歳・3歳・5歳での不整脈発生率は LAIで各々23.0%、53.3%、68.9%、 RAIで各々17.4%、23.3%、31.0%であった。心房位、性別、単心室循環の有無、手術回数、 TAPVC修復や房室弁の手術の有無、房室弁逆流の程度はいずれも不整脈発生のリスク因子として有意差は得られなかった。
【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は高く、特に左側相同では3歳時で半数以上に認めた。不整脈発生のリスク因子は同定できなかったが、今後も症例数を蓄積し検討する必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

Keywords: アミオダロン, 甲状腺機能異常, 肝機能異常

【背景】. 成人領域ではアミオダロン内服の有効性, 安全性に関する検討が多く報告されているが, 小児領域では少ない. 【目的】当院におけるアミオダロンの使用実績から, 小児に対する使用法, 有効性・安全性を評価すること. 【方法】2011年4月～2016年12月に入院した20歳未満のアミオダロンを内服した不整脈症例を対象とし,後方視的に調査した. 【結果】対象は16例で, 年齢は中央値 1.5 (最小 0.06-最大 19.7)歳, 男女比は 6: 10, 先天性心疾患を有する症例は 8例 (周術期 7例), 心筋症3例, 心筋炎 2例, 心臓線維腫 1例, 基礎心疾患なし 2例であった. 不整脈の起源は 上室性が 7例 (心房頻拍 5例, 発作性上室頻拍 1例, 接合部頻拍 1例), 心室性が 9例 (心室頻拍 7例, 心室期外収縮 2例)であった. 上室性の有効例は 2例, 心室性の有効例は 8例で, 有意に心室性で有効であった (P = 0.035). 維持量は, 中央値6.5 (最小 2.5 - 最大 15)mg/kg/日, 内服継続期間は中央値 193 (最小 16 - 最大 1815)日であった. 30日以上内服した症例14例で副作用を調べた. 甲状腺機能異常は 3例（低下症2例, 潜在性機能低下症1例）であった. 肝障害は 5例で見られたが, 4例は軽症で服薬量の調整を行わずに軽快した. 内服後に徐脈傾向を示したのは 3例 (1例はカルベジロール併用), 補正 QT時間 (Fridericia)が 460 msec以上を示したのは 2例で, いずれも 10歳以上の年長児であった. 甲状腺機能異常, 肝機能異常, QT延長のいずれかを呈した症例は 14例中 5例 (35%)であった. その他, 明らかな肺毒性, 神経学的異常や眼病変を呈した症例は認めなかった. 【考察】 アミオダロンは, 心室性不整脈では有効で上室性不整脈では無効のことが多かった. 副作用の頻度 (35%) は, 成人での既報告と同等であり, 小児においても内服中および内服中止後（アミオダロンの半減期を考慮し半年程度）も定期的に検査を行う必要がある.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

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

Keywords: ICD, 遠隔モニタリング, 不整脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】近年遠隔モニタリング可能な ICDが小児循環器領域でも導入されつつある。当院にて遠隔モニタリング ICD(RM-ICD)を植込んだ症例の経過、有効性を報告する。
【症例】 RM-ICD植込みは4症例。植込み後のフォローアップ期間は平均30ヶ月。2例で ICDが作動し、有効に除細動された。
●症例1： QT延長症候群(LQT1)の21歳女性。小学校1年生から LQTを指摘され内服加療を行うも緊張時失神を認め、17歳時に経静脈的に ICDを植込んだ。19歳時、旅行中に動悸をを自覚後意識消失し ICD作動。除細動後も旅行を継続された。本人からの連絡はなかったが、遠隔モニタリングで ICD作動が通知され、受診を促した。
●症例2：12歳男児、5歳から運動時意識消失を繰り返し、7歳時に運動負荷による2方向心室頻拍からカテコラミン誘発性多型心室頻拍と診断した。内服加療およびアブレーションを行うも、不整脈をコントロールできず学校で再び失神があったため、10歳時に経皮的に ICD植込んだ。再び学校で運動時に心室細動(VF)となり ICD作動。遠方のため遠隔モニタリングにて確認した。
●症例3：左心低形成症候群の3歳女児。 Glenn手術後に自宅で VFとなり蘇生。遠方であり、基礎疾患を考慮し内服加療および1歳8ヶ月で経皮的に ICDを植込んだ。現在 Fontan手術待機中である。
●症例4：15歳男児。プロピオン酸血症のため1歳時に肝移植施行、10歳時に2次性 QT延長を指摘され、内服加療した。12歳時に運動時 VFのため AEDで除細動され、遺伝子検査で LQT1の合併も認められ13歳で経静脈的に ICDを植込んだ。時折プロピオン酸血症による発達障害や代謝発作を認めるが、遠隔モニタリングにより不整脈がないことを確認している。
【まとめ】 RM-ICDによって、 ICD作動状況や不整脈の有無が WEBベースで容易に確認が可能である。年少児であったり、周囲が気がつかない場合でも、状況が自動で送信されすみやかな対応が可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation　9 (III-EOP09)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、 heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明（東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価： PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子（PLASE study研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 （国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

Keywords: 13/18トリソミー, 循環器治療介入, 出生前訪問

【目的】近年、周産期および循環器医療の進歩と様々な視点からのエビデンスの蓄積により13/18トリソミーの管理方針が見直されている。今回、当センターにて管理した13/18トリソミーの周産期管理と循環器治療介入をふり返り、今後向かうべき適切な管理および治療方針について検討する。【方法】当センター開設より15年間に当センターで管理した13/18トリソミーの児を対象とした。在胎週数、出生体重、出生前診断の有無、周産期管理、合併心疾患と主な治療介入および転帰につき経時的な変化を含め検討した。【結果】対象は13トリソミー6例、18トリソミー18例の計24例。在胎週数29～40週、出生体重470～2,650g。出生前診断は10例（41.7%）で行われており、2007年以降は出生前診断症例には全例に新生児科医による prenatal visit、2016年からはご両親の希望により山梨大学循環器グループによる prenatal counselingを行っている。心疾患は13トリソミーの2例を除いた22例（91.7%）に合併しており、内訳は TOF 6例、 CoA/VSD 5例、 VSD/PDA 5例、 DORV/PS 3例、 ASD/PDA 1例、 PDA 1例。循環器治療介入として Prostaglandin 4例、 Indomethacin 8例、低酸素吸入療法 1例で外科的介入を行った症例は PDA clipping 1例のみであった。生存期間は5時間～9歳9か月（生存中）、在宅移行したのは7例（29.2%）で内4例が退院後死亡した。退院後死亡の原因はいずれも感染症に伴う急性呼吸不全であったが、急変には慢性心不全と肺高血圧の影響が懸念された。【考察】当センターには小児循環器外科は併設されておらず、これまで13/18トリソミーに合併した心疾患に対して外科的介入を行った症例はほとんどいなかった。外科的介入が全ての症例に対する最善の利益に繋がるとは限らないが、出生前より施設や領域を超えて連携し正確な情報を共有することは、患者家族の思いを正しく汲み上げるために重要なプロセスであると考える。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、 heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 （東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 大血管転位症, 原発性線毛機能不全症, heterotaxy

【背景】心臓形態形成において左右非対称性が損なわれることが、多くの先天性心疾患の発症に中心的役割を果たすという理解が、拡がりつつある。しかし、房室、心室大血管関係の不一致による大血管転位症（ TGA）もまた、その帰結の一病型と結論することには、未だ議論がある。一方、運動線毛の障害により全身臓器の左右位置異常を呈する疾患として、原発性線毛機能不全症（ primary ciliary dyskinesia, PCD）が知られ、多彩な心臓表現型を伴う。 AV-, VA-discordanceを合併した PCD症例を経験し、 TGAの発症機序を考える上で示唆に富む症例と考えられたので、報告する。
【症例1】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, AV discordance, pulmonary atresia, VSD, ASD, PDAと診断された。2歳時に anatomical repairを施行され、現在6歳となり、肺動脈性肺高血圧症を合併し、肺血管拡張薬を服用している。乳児期早期より中耳炎・副鼻腔炎・気管支炎といった慢性気道

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

感染症に悩まされた。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAH5*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、PCDの確定診断に至った。【症例2】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, TGA(III), ASD, PDAと診断された。1歳7か月時に Yamagishi手術が行われ、現在8歳となり、外来にて遺残右肺動脈狭窄の経過観察中である。新生児期から下気道感染症を反復し、喀痰、無気肺の管理に難渋した。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAAF1*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、 PCDの確定診断に至った。
【考察】上記2症例から得られる知見は、房室、心室大血管関係の不一致による TGAを、 heterotaxyスペクトラムに含める考え方を支持する。心臓発生過程における左右非対称性維持機構の破綻が、 TGAの本態である可能性が示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

Keywords: 胎児心エコー, レベルII, 多施設間研究

【目的】学会が主体となって行っているレベル II胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2016年12月31日に登録されたレベル（ II）胎児心臓超音波検査34671件。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-8000件に登り(2016年は8904件)、疾患分類では先天性心疾患が16119件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで5683、4667、2489件だが、50件に満たない県は7県と減少した。先天性心疾患の内訳では、 VSD2718件(16.9%)、 SRV915件、 SLV 202件、 DORV1635件、HLHS1244件、 AVSD1262件、 TOF1334件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA725件(4.5%)、 Simple CoA341件、 IAA237件と診断が難しいとされるものでは少なく、 TAPVCはわずか97件(0.6%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加しているが,TAPVCは横ばいである。不整脈については PAC844件(42.1%)、完全房室ブロック253件等であった。【結語】登録は順調に増加し、今後、疾患の偏りがある検査状況を改善し、検出率を上げてゆく努力の必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: foramen oval narrowing, fetal diagnosis, neonatal

【はじめに】卵円孔早期狭小の症状は胎児期の罹患期間により異なり、胎児水腫、左心低形成症候群や生後の心不全等、様々な病態を合併するとされるが、その循環動態に関してはまだ不明な点も多い。一方胎児期に異常を指摘されずに出生した場合、心血管奇形の合併を認めず下肢のチアノーゼを呈する点から、遷延する PPHNとして初期対応される例も多い。今回、本病態を認め、生後に循環不全もしくはチアノーゼ呈した6例の経験をまとめ、報告する。【結果】胎児診断の指摘があったのは、6例中2例（症例5・6）のみであった。症例1）生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PPHNとして対応されたが、肺出血を呈しショック状態となった。卵円孔は閉鎖、左室収縮低下と逆行性の大動脈弓血流を認め、本病態を疑い PH治療から左心不全治療に方針を変更、症状は軽快した。症例2）高度のチアノーゼを呈し転院、卵円孔はほぼ閉鎖、左室収縮不良、大動脈弓の逆行性血流を認めた。 PGE1投与後 BASを施行するも無効で、心不全加療にて心機能は改善したが、 PGE1中止後に大動脈縮窄の顕在化を認め、大動脈弓修復術を施行した。症例3・4）生後遷延する新生児一過性多呼吸として加療中、左室収縮低下を指摘された。左室機能低下は遷延したが、症例3は生後2週間、症例4は生後4ヶ月で改善した。症例5・6）胎児期に、いずれも右心系の拡大を指摘されていた。生後早期より対応でき、高度の呼吸循環不全に陥ることはなかったが、呼吸管理や抗心不全治療を施行後も心機能の改善が不十分で、心筋緻密化障害の合併が疑われた。【結論】本病態に関しては、まだ不明な点も多く、認知度も低い。しかし、 PPHNとして治療された場合に、左心不全による肺うっ血が悪化し、病状の悪化を招く場合がある。＜右心系の拡大＞や＜左室の動きが悪いチアノーゼ症例＞を認めた際には本症例を疑うよう、産婦人科や新生児科にも啓蒙していくこと、症例を蓄積し病態を明らかにしていくことが必要と考える。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3]（1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 心臓腫瘍, 胎児心臓超音波検査, 出生前診断

【背景】胎児診断される心臓腫瘍には物理的な閉塞や心機能の低下によって出生後に死亡を含む問題のある転帰をたどることがある。【目的】当院で胎児診断された心臓腫瘍の胎児の胎児期血行動態異常の有無と出生後の転帰について検討すること。【対象】当院で胎児診断され、出生後の経過が確認できた13例。【方法】腫瘍の種類、出生前の血行動態異常（右心系、左心系の各々における流入路血流／流出路血流／大血管系血流／収縮能）の有無、出生後に要した治療の有無と種類、転帰について、診療録から後方視的に検討した。【結果】症例の内訳は横紋筋腫11例、線維腫1例、不明1例。多発性10例、単一腫瘍3例。初診時在胎週数は34週（中央値）。胎児診断時の血行動態異常は３例で認めた。内訳は左室流出路腫瘍による閉塞１例、右室多発性腫瘍による流出路閉塞１例、左室中隔側の巨大腫瘍による左心機能低下／左室流入路異常／遠位大動脈弓の逆行性血流１例であった。出生後、11例で治療を要さず経過観察のみが可能であった。右室流出路閉塞を認めた１例は出生後に MRIおよび臨床像から横紋筋腫と診断され、一時的にβ遮断薬内服を行ったがその後腫瘍の自然退縮に伴い投薬を中止した。左室内巨大腫瘍により遠位大動脈弓の逆行性血流を認めた症例は出生後も左心系のみで体循環を支えることが困難と予測され単心室修復が必要と考えられた。他院に母体搬送され出生後に両側肺動脈絞扼術および動脈管ステント留置が行われ、最終的に腫瘍切除と二心室修復が行われた。死亡例はなかった。【考察】大動脈弓の逆行性血流は左室のポンプ機能不全が示唆され手術介入が必要になるが、流入路および流出路血流の異常のみの場合は出生後は内科的治療や無治療での経過観察が可能と考えられた。【結語】心臓腫瘍で大動脈弓の逆行性血流が認められる場合は、一時的にであっても単心室修復も念頭において出生後の治療計画を立てる必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価：PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 （PLASE study研究グループ）
Keywords: PDA, preterm infant, echocardiography

【目的】PLASE研究は、早産児の動脈管開存症の臨床・検査所見の推移が、動脈管外科的治療の必要性を予測可能かを検証する多施設共同前方視的観察型研究である。進捗状況、中間解析結果、今後の展望をまとめた。
【方法】PLASE研究は全国35NICUで、除外基準を満たさない、在胎23週から29週までの早産児を対象とした。患者背景・予後、日齢1、3、7、14日、 COX阻害薬初回治療投与前、動脈管手術前後の心エコー検査結果等を収集した。心エコーは予め精度管理を経た検者が施行した（255名）。心エコー計測値の施設間格差（測定精度）の評価を目的に中間解析を実施した。心エコー計測値7変数を出生体重を共変量としてモデル化（三次曲線）し、各変数の散布図と箱ひげ図を作成し、各施設と全国の分布とを視覚的に比較した。
【結果】研究開始前に実施した精度管理データの結果、検者間の測定誤差が許容範囲を超えたため、研究開始を半年遅らせて検者間測定誤差の解消を行った。2015年10月より登録（目標症例数500例）を開始し、2016年12月の登録数は585例（うちデータ固定368例）と予定期間で目標症例数に到達し、同月で新規症例登録を終えた。事前に定めたデータマネジメント計画実施により、固定済み症例に必須入力項目の欠損値はほぼ存在しなかった。データ登録のあった29施設において、心エコー計測値7変数のうち、計測の系統誤差の存在が視覚的に疑われたのは、のべ13項目（6%）のみであった。
【今後の展望】全症例固定次第、主研究の解析・結果公表予定である。新生児科医と小児循環器医が協働し、施設・個人の心エコー技術の精度管理がなされ、心エコー技術の一定の向上と標準化につながったと考えられた。本研究を基盤として患者立脚型アウトカムを主要アウトカムとした研究を行うとともに、 PDA至適治療時期の検討や持続可能な研究実施体制構築を目指す。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 川口 奈奈子[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 朴 仁三[1]（1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック）
Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, Naチャネル

【背景】当研究室では、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を得、これまでに4400株の不死化 B細胞株を樹立して、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。現在、この細胞株から iPS細胞を樹立し、心疾患の病態解析や創薬スクリーニングに利用できる疾患モデルの樹立のための検討を行っている。 LQT3/ブルガダ症候群などの原因遺伝子の一つである Naチャネル（Nav1.5）には、胎児・新生児期に高発現する新生児型の mRNAがあることが知られている。【目的】 iPS細胞から分化誘導した心筋細胞における新生児型 Nav1.5遺伝子の発現を検討する。【方法】成人心臓・胎児（31週）心臓試料並びに、 iPS細胞から心筋細胞分化誘導時における経時的な細胞試料について、新生児型・大人型の Nav1.5 mRNAを定量 PCR法により定量した。【結果・考察】胎児心臓では、新生児型と大人型 Naチャネル mRNAの発現はほぼ同等であった。成人心臓でも、新生児型は各心部位で一定量発現するが、大人型に対する新生児型の割合はごく低かった。未分化 iPS細胞でも、新生児型が大人型より高発現していた。 iPS細胞から心筋細胞を分化誘導すると、新生児型 Naチャネルの発現は一旦低下するが、大人型の発現が分化15日以降増加するにつれてわずかに増加した。実際のヒト組織では、成人では新生児型に比べて大人型が大部分になるが、 iPS細胞由来では、分化45日においても、大人型に対して新生児型の発現は低めではあるが、成人心組織における新生児型の割合より高かった。これらの結果は、 iPS細胞由来分化心筋細胞には、新生児型 Naチャネルが高比率で存在する可能性を示す。新生児型と大人型 Naチャネル遺伝子の発現比は、心筋細胞の成熟度の目安になると考えられる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が、心筋細胞以外の細胞の存在の検討も必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 （国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室）

Keywords: 人工血管, 再生医療, 動物移植実験

【背景】再手術が不要な人工血管は小児循環器外科の最大の悲願の一つである。患者の成長や発達を妨げず、人工血管が追従して拡径、伸長できれば正に理想である。我々が開発した新発想再生医療技術である「生体内組織形成術」では、形状や厚さを自在に設計した完全に自己組織のみからなる自家移植用組織体を細胞培養することなく簡便に得ることができる。本技術を用いて作製した同種バイオチューブが移植後に成長することを年単位のビーグル犬への移植実験によって確証を得たので報告する。【方法】成ビーグル犬（約10kg）の皮下に鋳型を２ヶ月間埋め込むことで、内径2 (n=2), 2.5 (n=4), 2.7mm (n=5)、長さ10mm、厚さ0.7mmのバイオチューブを作製し、移植まで70%アルコール中で保存した。これを生後３ヶ月の幼ビーグル犬（約3kg）の頚動脈（内径約2mm）に端々結紮吻合で移植し、血管造影検査によって最大２年間の血管径の変化を調べた。【結果】移植時平均2.2mmであった生体の血管径は、3ヶ月後に約3mm、6ヶ月後に約3.6mmの定常値に達した。一方、口径2.5mmと2.7mmのバイオチューブは共に移植後に口径が徐々に増加し、6ヶ月後には共に約3mmとなり、1年後には生体血管とほぼ遜色が無くなり、2年後まで維持された。また、１年時のマクロ観察によって移植部の伸長を認めることができた。しかし移植時に生体血管径より小さい口径2mmのバイオチューブでは、ほとんど口径が変化しなかった。興味深いことにバルーンで拡張させると血管径を合わせることが可能であった。【結論】移植後にバイオチューブの口径と長さの増加を証明できたことで、バイオチューブは成長性を有すると結論づけられる。また、生体血管と同様にバルーン拡張性も有していた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation　10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 郷 清貴[1], 連 翔太[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大橋 啓之[1], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 早川 豪俊[1], 不津木 綾乃[3], 小沼 武司[3], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 郷 清貴[1], 連 翔太[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: eGFR, 側副血行路塞栓術, TCPC

【背景・目的】
機能的単心室症例への TCPC施行は、酸素化改善の一方、静脈圧上昇をきたし、腎血流への影響は明確でない。TCPC症例での側副血行路は、体循環から肺動脈へ還流し体循環を減少させる。 TCPC手術と側副血行路の腎血流への影響を検討した。
【方法】
当院において2011～2015年に TCPC施行した111例について、身長・血清 Cr値より算出した eGFR(mL/min1.73m^2)を TCPC術前後及び側副血行路塞栓術の有群73例、無群38例に分け評価した。両群の血行動態指標は、心臓カテーテル検査による SaO2(%)、 IVCP(mmHg)、 PAP(mmHg)、 CI(L/min/m^2)、PVR(Woodunit)で検討した。
【結果】
eGFR(TCPC施行前/後)：94.4±16.7/98.6±15.8(P:0.037)が有意に上昇、 SaO2：87.1±3.1/94.7±1.7(P:＜0.0001)、 IVCP：4.3±1.8/10.6±2.1(P:＜0.0001)、 PAP：8.6±2.4/9.5±2.1(P:0.0001)、 CI：4.0±0.9/3.5±0.9(P:＜0.0001)、 PVR：1.3±0.6/1.6±0.7(P:＜0.0001)と有意な変化を認めた。また、 eGFR塞栓有群(前/後):94.4±17.6/98.9±15.3(P:0.01)、無群:94.5±15.1/97.8±17.1(P:0.16)と有群のみで有意な上昇を認めた。TCPC施行前後での塞栓有/無群別の eGFR比較では、前(有/無):94.4±17.6/94.5±15.1(P:0.735)、後:99.0±15.3/97.8±17.0(P:0.835)と有意差を認めなかった。
【考察・結論】
TCPC施行前後では、有意な心拍出低下や静脈圧上昇による GFRを低下させる要因を認めたにも関わらず、有意な eGFR上昇を認めた。チアノーゼ腎症は GFR低下を招くことが報告されており、酸素化の改善や側副血行路塞栓術による心拍出量増加が eGFRを有意に上昇させたと考えられる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 肺静脈狭窄, ステント留置, 総肺静脈還流異常症

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)や内臓錯位症候群における肺静脈狭窄(PVO)合併症例に対しては，手術による狭窄解除が基本である。しかし、手術無効例や緊急避難的にステント留置(SI)などのカテーテルインターベンション(CI)を行う症例が存在する。【目的】 PVOを合併した複雑心奇形に対し CIを行った症例の経過をまとめ，予後改善につながったかどうかを検討する。【対象】 TAPVR単独1例、 Right isomerism、 SA、 SV、 TAPVR 3例。【結果】症例1: TAPVR infra-cardiac type。日齢2に心内修復術を実施。両側 PVOが進行し、月齢2に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。月齢3に人工心肺下で右肺静脈2本に対し SIを実施。肺炎を契機に人工呼吸管理に至り、 PVO進行し月齢6に死亡。症例2: Right isomerism、 SA、 SV、 TAPVR infra-cardiac type。日齢１に静脈管に対し SI、月齢１に TAPVR修復、 BTシャント手術。現在、 Fontan待機中。症例3: Right isomerism、 SA、 SV、 intra-cardiac TAPVR。 Fontan手術、 PVO解除術後に再度 PVOが進行した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Common PV-SAに SI、1年後に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。その後 PVOなく経過。症例4: Right isomerism、 SA、 SV、 supra-cardiac TAPVR。月齢1に BTシャント手術、月齢5に両方向性グレン手術、垂直静脈-心房吻合。月齢10に垂直静脈狭窄に対し SI、2週間後に Common PV-SA吻合、 Suture-less repairを行った。その後ステント内狭窄および左 PVOに対しバルーン拡張を繰り返し行い、 Fontan待機中。【考察】 Suture-less repair後も PVO再発を繰り返す症例は、 CIや手術を組み合わせても予後不良である。 SI後も、PVO再発の可能性は高い。しかし、繰り返し CIを行うことで開存を維持することが可能な症例もある。【結語】狭窄を繰り返す肺静脈に対する SIは、長期の効果は期待しにくい。しかし、再手術など次の治療を前提とした bridging therapyとして考えれば、その有用性を期待できる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 体肺側副血管, コイル閉鎖術

【背景】両側肺動脈絞扼術を含めた治療戦略により、左心低形成症候群（ HLHS)およびその類縁疾患の予後は改善しているが、複数回にわたる手術、低酸素血症により早期に体肺動脈側副血管（ APCA)が発達しやすい。APCAの発達は、心室容量負荷による心機能低下や房室弁逆流の増悪、肺動脈圧の上昇をきたし、短期的、長期的予後に悪影響を及ぼす。我々はこの疾患群に BDG手術後比較的早期に 体肺動脈側副血管塞栓術を施行しており、その効果について検討する。【対象】左心低形成症候群およびその類縁疾患で BDG手術後早期にコイル閉鎖術を施行した7例について BDG手術前後の側副血管の発達の程度、コイル閉鎖術前後の血行動態、 BNPについて検討した。【結果】心形態は HLHS 2例、 MS/MA DORV hypoLV hypo Arch CoA 3例 asplenia AVSD hypoArch CoA1例 polysplenia AVSD hypo LV hypo Arch 1例 初回手術は bilPAB 6例 mPAB1例。2期手術は Norwood 5例、 Norwood-BDG1例 BDG１例 BDG手術施行時期は平均日齢 176日（106日-230日）。2例は BDG術前から大量の APCAが判明しており BDG時に ITAclippingを施行。コイル塞栓術施行時期は BDG手術後 平均140日。全例で鎖骨下動脈から中等量から多量の APCAが発達。1本から7本の APCAを閉鎖した。 APCAコイル閉鎖術後に術前 RVGを施行していた3例全例で% RVEDVは低下、 BNPは全例で低下していた。1例で房室弁逆流が有意に減少した。2例が Fontan手術に到達し5例が待機中。 Fontan前には APCA軽度増加あり再度コイル閉鎖術を施行した。【結語】大動脈低形成を伴う右心系単心室は、 BDG術後早期に側副血管の発達を認めること多く、心機能に影響する。同疾患に対する早期のコイル閉鎖術は、右室容量負荷を減少、 RVEDPの低下、肺動脈圧の低下、弁逆流の改善に寄与し、短期的 長期的な予後を改善させる可能性がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, Occlutech

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Figgula Flex II ASD occluder (FFIIO)は Amplatzer Septal Occluder (ASO) と比べ erosionが極めて少ないとされるが、留置後の形態変化は明らかではない。【目的】 FFIIOと ASOの留置後の形態変化と Valsalva wallへの圧迫を比較検討すること。【対象】当科で2016年2月から FFIIOを留置した38症例 (F群: 中央値年齢13歳、体重41.9kg; 平均 ASD最大径15.8mm、 device径20.2mm、 Qp/Qs 1.93) と2005～2007年に ASOを留置した78症例 (A群: 中央値年齢19歳、体重49.6kg; 平均 ASD最大径16.2mm、 device径21.0mm、 Qp/Qs 2.67)。【方法】経食道心エコーでの deviceの最厚時相の device径 (waist)、厚さ[中央部(Mid)、 Ao側(Ao)、後壁側(Post)]、 Ao側両 disk edge間隔(Edg)、 A shape例数(AS)、 Valsalva wall圧迫例数(VP)に関して、留置直後と6ヶ月後の変化を検討し、 F群と A群で比較検討した (2016年1月末では22例施行し、3月末までに38例施行予定)。【結果】留置直後：6ヶ月後 (mm)の順で、有意差 (p＜0.05) を (p) と記載した。 F群、 waist 15.2：14.9、Mid 12.3：8.9 (p)、 Ao 16.8：14.4 (p)、 Post 12.5：10.1 (p)、 Edg 10.9：10.7、 AS 15：18、 VP 5：7。A群、 waist 18.8：18.6 (p)、 Mid 9.6：6.7 (p)、 Ao 15.6：12.9 (p)、 Post 12.7：9.9 (p)、 Edg 10.1：8.6、AS 26：20、 VP 1：15 (p)。 F群と A群の比較では交互作用はないが、 Midと Edg、 ASで有意差を認めた。 F群が A群に比し Midは薄くなるが、 Edgが閉じず A shapeが保たれ、 Valsalva wallの圧迫は増加しない傾向にある。【考察】両者とも deviceは平坦化するが、 FFIIOは Edgが開いたまま保たれるので Valsalva wallを圧迫せず erosionの riskが低くなる。 Ao rimが広範囲に欠損している症例では FFIIOを A shapeで留置することが望ましい。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 拡張型心筋症, 心移植, LVAD

【背景】乳児拡張型心筋症では心移植しか救命することができない重症心不全例があり移植までの橋渡しとして補助人工心臓が必要になることがある。2015年小児用体外設置式補助人工心臓（ EXCOR）の保険適応が承認されたが国内での移植待機は長期にわたると想定され、また血栓や脳出血のリスクもあり EXCOR装着の必要性に関しては慎重な選択が必要である。

【目的】乳児拡張型心筋症で内科的心不全管理から EXCORへの移行が必要となる層別化に関わる因子を検討すること。

【方法】2014年から2016年まで EXCOR装着目的で紹介された6症例で EXCOR装着に至った例と内科的管理を継続した例の臨床像の差異を後方視的に検討。

【結果】紹介時年齢4ヶ月から1歳3か月(中央値:9か月)。6例中4例は人工呼吸管理下で、体重(SD)は-5.34～-0.48SD(中央値:-1.44SD)と体重増加不良を認め、胸部エックス線 CTR:61～75%(中央値:64.5%)と著明な心拡大と5例に肺うっ血を認めた。 BNP値は173～3699 pg/ml(中央値:1065 pg/ml)と高値を示し、心エコーで LVEF:8.3～47.9%(中央値:14.1%)、 LV-Tei:0.31～0.65(中央値:0.33)、 TAPSE:7.3～19.6(中央値:12.7)と両心室機能の低下があり全例に僧帽弁閉鎖不全(中等度5例、中等度以上1例)を認めた。3例で気管支喘息を合併。全例カテコラミン持続点滴中であったが、利尿薬、 ACE阻害薬、β遮断薬の投与量に関してばらつきがあった。6例中3例は EXCOR装着に至り、3例は内科管理を継続しそのうち1例は内服治療で退院となった。

【考察】 EXCOR装着に至る症例は著明な体重増加不良があり、僧房弁閉鎖不全が中等度以上あるいは経過中増悪傾向がみられた症例であった。心機能指標での層別化は明確にできなかった。

【結語】乳児拡張型心筋症では EXCORを装着する時期を逸しない症例がある一方、内科管理のみで治療継続可能な症例が存在する。さらに症例を蓄積することで EXCOR装着の層別化因子が明らかになることが望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, フィルター

【背景】心電図波形の各パラメータの基準値はフィルターを用いない心電図を基に確立されている。学校心臓検診では、安定した心電時記録のために各種フィルターを用いられることが多い。【目的】学校心臓検診における心電図波形基準の確立のために、フィルターによる心電図波形への影響を明らかにする。【方法】2016年にK市、 T都、 E県でフィルターを用いずに記録された計8931名｛小学1年1358名（男/女＝696名/662名）、中学1年2291名（1007名/1284名）、高校1年5282名（2679名/2603名）の標準12誘導心電図を対象とした。目視により不整脈や基線の揺れ、ノイズ混入がないと判断された各学年、男女の各300名、計1800名の心電図を抽出した。フクダ電子社製の心電図解析システムを用い、フィルター使用前のオリジナル波形とハムフィルター（50Hzまたは60Hz）、筋電図フィルター（35Hz）、ドリフトフィルター（0.5Hz）の全てを使用したシミュレーション波形の振幅を比較検討した。【結果】それぞれのフィルター使用前の振幅は PII 0.098±0.047 mV、 PV1 -0.017±0.020mV、 RV1 0.585±0.323mV、 RV5 1.95±0.63mV、 RV6 1.46±0.41mV、 SV1 -1.29±0.58mV、 TII 0.389±0.132mVであった。 Bland-Altman解析ではフィルター前後の PIIでは平均差-0.012 (95%一致限界 -0.008/0.033)mV、 PV1 -0.08(-0.031/0.015)mV、 RV5 -17.5(6.7/28.2)%、 RV6 -18.3(8.2/28.5) %、 SV1 -14.3(-54.7/83.3)%、 TII -0.011(-0.002/0.025)mVであった。【結論】鋭い波形である QRSの振幅への影響が大きいが、 P波、 T波などの振幅への影響は小さかった。学校心臓検診において特にQRSの波高の解釈に注意が必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大橋 啓之[1], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 早川 豪俊[1], 不津木 綾乃[3], 小沼 武司[3], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学）

Keywords: 学校検診, 先天性心疾患, 心電図

【背景】心房中隔欠損(ASD)は学校検診で発見される主な疾患であり、早期の診断治療が予後と関連することが知られる。学校検診において ASD診断の契機となる心電図抽出所見として、 R< R'である右脚ブロック(RB)がよく知られるが、 V4陰性 T波(V4T)、 Crochetage(CRO)、下方誘導での ST-T変化(iST)を認めることもあり、これら所見の意義を検討した。【方法】2009年-2016年に大学病院（県唯一のカテ治療認定施設）にて、心カテを行った ASD例を対象として、診断の契機、心カテ評価時の心電図所見と血行動態指標（ Qp/Qs, 平均肺動脈圧）を検討した。手術またはカテーテル閉鎖例では、閉鎖後6か月、12か月の心電図所見を解析した。【結果】対象は、94名（男/女：42/52；年齢15.3±16.7；18歳以下:74名;19歳以上:20名；閉鎖例：88例）であった。診断契機は、学校検診26 (28%), 乳児検診25 (27%), 症状19(20%)、 NICU入院13 (14%), 他疾患の検査7 (7%), 成人検診4 (4%) であった。心電図異常の頻度は18歳以下例で高く(RB[73 vs 35%, p<.01]、 V4T[45 vs 0%,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

p＜.01]、 CRO[42 vs 12%, p＜.05]、 iST[22% vs 6%,p=.18])。典型的 RB（ R< R'）を認めた46例以外の45例中、 V4T、 CRO、 iSTのいずれかを19例（20%）で認めた。 iST(+)例では（-）例より、肺動脈圧が高く（＜.05）、 V４ T(+)例では、(-)例より Qp/Qsが高かった（＜.05）。術後6、12か月での所見減少率は、 iST、V4T（83.2 - 91.1 %；76.9 - 83.4 %）で高かった。【考察】 ASDに特徴的な心電図所見は、18歳以上例では少なく、 RBBBと V４陰性 Tは、右室容量負荷と、 aVFの ST変化は右室圧上昇と関連した。 V4陰性 T波、 aVFのST変化は術後６か月で70-80%、術後12ヶ月で、80-90%で消失する所見であった。【結語】小児期の ASDに特徴的な心電図所見として、 RB以外に iST、 V４ NTは、典型的 RBを認めない例でも認められ、血行動態異常や術後変化を反映し、本症の初期診断上重要な所見である。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

○新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 寺川 勝也[2], 笹原 聡豊[2], 友保 貴博[2], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 学校心臓検診, 小学校4年生, 重症児

【はじめに】児童における疾患の早期発見・早期治療を目指して学校心臓検診が行われている。平成7年に小、中、高等学校の各1年生全員に心電図検査が義務付けられているが、小学校6年間のうちに追加の検診をすることが望ましいと考えられている。群馬県では小学校4年生の心臓検診を一部地域で行っており、学年全体の約40%の児童で実施している。今回、小学校4年生の学校心臓検診で見つかった重症疾患児4例について報告する。【症例1】9歳男児。小学校4年生の検診で心室性期外収縮を認め、拡張型心筋症を疑われ当院入院。原疾患の精査目的に東京女子医大へ転院した。心臓移植の適応として、平成25年に渡航移植を施行、現在外来管理中である。【症例2】9歳女児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、精査目的に当院紹介受診し、心筋緻密化障害と診断した。外来管理中に自宅近くで突然死した。【症例3】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、心機能低下、易疲労感などの症状から精査目的に当院紹介受診し、不整脈原性右室心筋症と診断し、外来管理中である。【症例4】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で不完全右脚ブロックを指摘され当院外来受診。エコーで心室中隔の扁平化を認め、推定右室圧は約60mmHgであった。カテーテル検査を行い肺動脈圧54/29(38)mmHgであり、心内奇形はなく肺動脈性肺高血圧と診断した。肺血管拡張薬による治療を開始し外来管理中である。【考察】いずれの症例も小学校4年生の学校検診を契機に医療的介入が開始された。従来通り中学1年生の検診まで持ち越された場合、より重症化した状態、もしくは突然死という形で発見されていた可能性がある。【結語】小学校4年生の学校心臓検診を普及すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery