

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

Chair: Takashi Kuwahara (Division of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Gifu Prefectural Medical Center)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P17-01] 神経性食思不振症における心機能低下は適切な治療で改善する

○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渋谷 昌一², 竹腰 信人³ (1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-03] Serratia liquefaciensによる感染性心内膜炎を呈した初小児例

○百瀬 太一², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 田村 正徳², 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

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

○鈴木 詩央¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子² (1.東京慈恵会医科大学附属病院, 2.町田市民病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

○鳥羽山 寿子^{1,2}, 福永 英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介³, 川崎 志保理³, 新島 新一^{1,2}, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-06] ASD, VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症の治療経験

○北 翔太¹, 近田 正英¹, 小野 裕國¹, 杵淵 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)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-07] 外傷後弁尖裂傷による重度僧帽弁閉鎖不全症と左房内膜剥離の一例

○石塚 潤, 美馬 隆弘 (大津赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P18)

Chair: Sachiko Inukai (Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Department of Pediatrics)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

○榎木 大祐, 塩川 直宏, 関 俊二, 高橋 宣宏, 中江 広治, 中川 俊輔, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 河野 嘉文 (鹿児島大学病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-02] 大動脈弁上狭窄症の手術適応を再考する～突然死回避のための適応拡大～

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

○鍋山 千恵¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 黒崎 健一², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-04] 総動脈幹症の初回手術の変遷に伴う術後経過に関する検討

○小林 智恵¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 齋藤 美香¹, 朴 仁三² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-06] Double Aortic Archと Pulmonary sling合併例

を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

○松本 祥美, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 (広島市立市民病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-07] 新生児期に症状を有する動脈管瘤に対する外科的介入の適応

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 須長 祐人, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学小児科・新生児集中治療部)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (II-P19)

Chair: Kazuhiko Shibuya (Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

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

[II-P19-01] 新規ELN遺伝子変異が同定されたエラスチン動脈症の一例

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 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)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-02] ウィリアムズ症候群患者の心合併症の長期予後に関する検討

○蒲生 彩香, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-03] SMAD3新規遺伝子変異を有し側弯・骨格変形・大動脈解離家族歴を持つ若年女性の一例

○南 孝臣¹, 今井 靖², 松原 大輔¹, 武田 憲文³, 岡 健介¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 吉川 一郎⁴, 河田 政明⁵, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学循環器内科, 3.東京大学医学部 循環器内科・マルファン外来, 4.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-04] Turner症候群患者における大動脈解離のリスク因子の検討

○中川 亮, 岩崎 秀紀, 斎藤 剛克, 太田 邦雄 (金沢大学医薬保健学域医学系 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-05] 大動脈拡張に脳室周囲異所性灰白質を合併したFLNA遺伝子変異の女児例

○大下 裕法, 堀 いくみ, 中村 勇治, 家田 大輔, 根岸 豊, 篠原 務, 服部 文子, 加藤 文典, 犬飼 幸子, 齋藤 伸治 (名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-06] 感染性心内膜炎で Poly valvular diseaseを認めたデルマタン4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づく Ehlers-Danlos症候群の1例

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 武井 陽, 櫻井 牧人, 中村 蓉子 (総合病院 土浦協同病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-07] 当院における先天性心疾患を有する13および18trisomyの治療介入の現状

○竹下 直樹¹, 奥村 謙一¹, 中川 由美¹, 糸井 利幸¹, 長谷川 龍志¹, 細井 創¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-08] 日本人における Ellis-van Creveld 症候群の遺伝子変異と表現型について

○江村 薫乃, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 胎児心臓病学

Poster (II-P20)

Chair: Tetsuko Ishii (Tokyo Women's Medical University Department of pediatric cardiology)

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

[II-P20-01] 胎児診断後の家族支援のために用いる胎児心疾患重症度分類の試み

○西島 信, 徳永 正朝 (総合病院鹿児島島生協病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-03] 胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-04] 母体リトドリン投与の影響と考えられた、新生児心室頻拍の1例

○塩川 直宏¹, 高橋 宣宏¹, 馬場 悠生¹, 中江 広治¹, 永留

祐佳¹, 二宮 由美子¹, 櫛木 大祐¹, 上野 健太郎¹, 井之上 寿美², 西島 信³ (1.鹿児島大学 小児科、周産母子センター, 2.県民健康プラザ 鹿屋医療センター 小児科, 3.谷山生協クリニック 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-05] 抗 SSA抗体先天性完全房室ブロックハイリスク症例に対して予防的ステロイドが有効だった3症例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-06] 離島を抱える鹿児島県での先天性心疾患患児における胎児診断の現状と今後の課題

○高橋 宜宏¹, 上野 健太郎¹, 塩川 直宏¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 櫛木 大祐¹, 河野 嘉文¹, 松葉 智之², 井本 浩², 西島 信³, 新谷 光央⁴ (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科, 3.鹿児島生協病院 小児科, 4.鹿児島大学病院 産婦人科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-07] 秋田県における胎児心エコースクリーニング検査普及へのとりくみ

○岡崎 三枝子^{1,2}, 山田 俊介¹, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 2.秋田大学医学部循環型医療教育システム学講座)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 複雑心奇形

Poster (II-P21)

Chair: Toru Okamura (Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital)

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

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-02] 出生直後に手術介入を行った Critical AS, Borderline LV, restrictive PFO症例 に対する治療戦略

○宮原 義典, 樽井 俊, 浅田 大, 佐々木 昶, 藤井 隆成,

篠 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒崎 健一, 豊島 由佳, 中島 光一郎, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 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)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

○金 基成¹, 加藤 昭生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, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-05] 胎児水腫を伴う修正大血管転位症に対して肺動脈絞扼術を行った1例

○竹田 悠佳¹, 桃井 伸緒¹, 林 真理子¹, 遠藤 起生¹, 青柳 良倫¹, 若松 大樹², 黒澤 博之² (1.福島県立医科大学 小児科, 2.福島県立医科大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 (トロント小児病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-07] 重篤な気道閉塞症状を伴った先天性心疾患の2例: 広域医療連携の現状と問題点

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 画像診断

Poster (II-P22)

Chair: Toshiyuki Itoi (Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

[II-P22-01] CTによる心筋血流予備量比の川崎病冠動脈障害への応用について

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するC

T 評価の有用性について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-03] 造影 CTを用いた PA indexの評価 (心臓力 テーテルとの比較)

○武内 崇¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 渋谷 昌一², 竹腰 信人³ (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-04] Norwood術前 MDCT検査の有用性と安全性の検討

○廣田 篤史¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後18年の1例を通して

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-06] 上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する Double decker法の遠隔期成績と4D-MRIでの血流解析

○本宮 久之¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平^{1,2}, 夜久 均², 板谷 慶一² (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-07] Anatomyから Physiologyへ ; 3D cine Phase Contrast MRIによる先天性心疾患術後血流の可視化と定量化

○上田 和利, 河本 敦, 三木 康暢, 荻野 佳代, 岡本 亜希子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-08] Amplatz ASD occluderの MRIによる評価

○堀口 泰典¹, 鈴木 淳子² (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-09] Feature tracking磁気共鳴によって評価された右心系疾患における心筋機能障害の臨床的意義

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-10] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害 (LVNC)の心室機能解析

○仲岡 英幸¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 斎藤 和由¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 長濱 航永², 伊藤 貞則², 森 光一², 市田 諒子¹ (1.富山大学 医学部 小児科学教室, 2.富山大学 医学部 放射線科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair:Futoshi Kayatani(Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

[II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山内 悠輔¹, 佐々木 起¹, 浅田 大¹, 藤井 隆成¹, 旗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-02] 重篤な低酸素血症のため緊急避難的に冠動脈用 stentを留置した肺動脈低形成を伴う PA/VSD, MAPCAの2例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-03] 複雑心奇形におけるステアリングマイクロカテーテルの使用経験 -有用な状況と今後への期待-

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 永田 弾, 大賀 正一 (九州大学病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-04] 当院の過去10年間に於ける小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの検討

○土田 晃輔¹, 和田 励¹, 堀田 智仙¹, 畠山 欣也², 高室 基樹³, 春日 亜衣¹ (1.札幌医科大学 医学部 小児科, 2.市立札幌病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医

療・療育センター 小児循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

○高室 基樹¹, 春日 亜衣², 澤田 まどか¹, 堀田 智仙³, 長谷山 圭司¹, 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座, 3.小樽協会病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 馬場 俊輔¹, 石川 悟¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治療を施行した造影剤アレルギーの2例

○白水 優光, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター (エスクロンミニ) の有用性

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 電気生理学・不整脈

Poster (II-P24)

Chair:Hisaaki Aoki(Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital)

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

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討

○鈴木 博¹, 星名 哲², 小澤 淳³, 佐藤 勇⁴ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを併発した先天性 QT延長症候群の一例

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-03] 背中側皮下に経静脈用ショックリードを配置する植込型除細動器植込術を行った先天性

QT延長症候群2型の1小児例

○井上 忠^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の一例

○齋藤 秀輝¹, 森 善樹², 村上 知隆², 井上 奈緒², 金子 幸栄², 中嶋 八隅² (1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性 QT延長症候群の臨床像

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchronyに対して、両心室間ペーシングで改善した先天性完全房室ブロックを併発した左側相同の一例

○桜井 研三¹, 高橋 一浩², 竹蓋 清高¹, 鍋嶋 泰典¹, 島袋 篤哉¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-07] 乳児期までに永久的ペースメーカー留置に至った胎児徐脈性不整脈の検討

○緒方 公平¹, 与田 仁志¹, 日根 幸太郎¹, 水書 教雄¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐治 勉², 片山 雄三³, 小澤 司³ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-08] 新生児先天性完全房室ブロックに対する一時ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ

○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-09] 先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与

○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 (大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-10] Variability Ratioを用いた周産期プロフィール

の推測

○長谷 有紗¹, 内田 英利¹, 江竜 喜彦¹, 吉永 正夫², 畑 忠善³ (1.藤田保健衛生大学 医学部 小児科, 2.鹿児島医療センター 小児科, 3.藤田保健衛生大学 大学院保健学研究科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

Chair:Kiyoshi Ogawa(Saitama Children's Medical Center)

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

[II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し、心臓再同期療法が有効であった幼児症例

○松井 こと子¹, 福永 英生¹, 田中 登^{1,2}, 重光 幸栄¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 瀧間 浄宏³, 安河内 總³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か？ ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例

○東 浩二, 村上 智明, 榎 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 百木 恒太^{1,2}, 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聰², 上松 耕太³, 岡村 達³ (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.長野県立こども病心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例

○西原 栄起¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 柚原 悟史², 長谷川 広樹², 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部

外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-06] 当院での EXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例

○土井 悠司¹, 芳本 潤^{1,2}, 大崎 真樹², 濱本 奈央², 元野 憲作², 伊藤 弘毅³, 村田 真哉³, 坂本 喜三郎³, 進藤 孝洋⁴, 平田 康隆⁵ (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部付属病院小児科, 5.東京大学医学部付属病院心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor - 15の有用性

○鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 吉本 裕良², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (II-P26)

Chair:Takayoshi Ueno(Minimally Invasive Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine)

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

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性E型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～ Fontan術後肝合併症 (FALD) の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

○石原 温子¹, 稲熊 光太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 村山 友梨², 渡辺

謙太郎², 加藤 おと姫² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症した HLHSの一例

○美野 陽¹, 倉信 裕樹¹, 橋田 祐一郎¹, 佐野 俊二²
(1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学 大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 齊藤 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-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真¹, 石川 司朗¹, 漢 伸彦¹, 児玉 祥彦¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響するのか？

○田中 敏克, 城戸 佐知子, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 平海 良美, 谷口 由記, 瓦野 昌大, 上村 和也 (兵庫県立こども病院 循環器内科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-09] ダウン症候群を合併した Fontan candidateの臨床経過

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化/バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討(第二報)

○森 琢磨¹, 伊藤 怜司¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 鈴木

詩央¹, 河内 貞貴², 星野 健司², 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

Chair: Yuji Hiramatsu (Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

○吉本 裕良¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公¹, 家村 素史¹
(1.聖マリア病院, 2.久留米大学 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 山村 健一郎², 坂本 一郎³, 永田 弾², 平田 悠一郎², 田ノ上 禎久¹, 塩瀬 明¹
(1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 (慶應義塾大学 医学部 外科学 (心臓血管))
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOLについての検討

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 島田 衣里子¹, 朴 仁三¹, 長嶋 光樹²
(1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心室中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳

(名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邊 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 心血管発生・基礎研究

Poster (II-P28)

Chair:Utako Yokoyama(Cardiovascular Research Institute, Yokohama City University)

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

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎¹, 小西 隼人¹, 島田 亮¹, 山田 英明², 伊東 雅弥³ (1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 田中 稜⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 赤池 徹¹, 伊藤 怜司², 河内 貞貴^{2,3}, 浦島 崇^{2,5}, 藤原 優子^{2,4}, 南沢 享¹

(1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹,南沢 享² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座,

2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (II-P29)

Chair:Etsuko Tsuda(National cerebral and cardiovascular center)

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

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例-造影CTによる経時的冠動脈形態の評価-

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例

○後藤 建次郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 麻生 健太郎¹, 金剛地 謙² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例

○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 (高岡市民病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 (川崎市立川崎病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

- [II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児
○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-08] 川崎病治療前における CAL 予測因子としての D-dimer 値の検討
○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 医学部小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性
○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

Chair: Yoshio Okamoto (Pediatrics, Kagawa Prefectural Central Hospital)

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

- [II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係—小児期からの心血管病予防を目指して—
○阿部 百合子^{1,2}, 原 光彦^{1,3}, 岡田 知雄^{2,4}, 高橋 昌里²
(1. 東京都立広尾病院 小児科, 2. 日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3. 東京家政学院大学 健康栄養学 科, 4. 神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学 科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例
○前田 靖人^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1. 久留米大学 医学部 小児科, 2. 大牟田市立病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome (MAS) の1例
○山本 英一¹, 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 村尾 紀久子², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 檜垣 高史² (1. 愛媛県立中央病院 小児科, 2. 愛媛大学医学部小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状—平成27年の心臓検診の検討から—
○高橋 信¹, 腰山 誠³, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 猪飼

秋夫², 小山 耕太郎¹ (1. 岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2. 岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3. 岩手県予防医学協会)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 (町田市民病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見た小・中学校への心肺蘇生教育とその現状

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 築 明子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. 埼玉医科大学総合医療センター 看護部)
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

Chair: Takashi Kuwahara (Division of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Gifu Prefectural Medical Center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P17-01] 神経性食思不振症における心機能低下は適切な治療で改善する

○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渋田 昌一², 竹腰 信人³ (1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-03] Serratia liquefaciensによる感染性心内膜炎を呈した初小児例

○百瀬 太一², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 田村 正徳², 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

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

○鈴木 詩央¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子² (1.東京慈恵会医科大学附属病院, 2.町田市民病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

○鳥羽山 寿子^{1,2}, 福永 英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介³, 川崎 志保理³, 新島 新一^{1,2}, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-06] ASD, VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症の治療経験

○北 翔太¹, 近田 正英¹, 小野 裕國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)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-07] 外傷後弁尖裂傷による重度僧帽弁閉鎖不全症と左房内膜剥離の一例

○石塚 潤, 美馬 隆弘 (大津赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

【II-P17-01】神経性食思不振症における心機能低下は適切な治療で改善する

○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渋田 昌一², 竹腰 信人³ (1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科)

Keywords: 神経性食思不振症, 一回拍出量, 心係数

【背景】我々は、昨年の本学会で神経性食思不振症（Anorexia nervosa 以下 AN）では徐脈に加え一回拍出量（以下 SV）が健常者に比べ低下し、左室収縮速度の低下が SV 低下に関与すると報告した。今回は AN への治療前後での心機能の変化を検討した。【対象・方法】対象は当科で入院加療を行った AN 患者 6 名（女子 5 名、男子 1 名、13 歳 4 か月～14 歳 11 か月）。心雑音や後遺症のない川崎病のフォローで当科を受診した 9 名（女子 7 名、男子 2 名）を対照群とした。これら 2 群に対して心臓超音波検査を行い左室拡張末期径（LVDd）や左室内径短縮率（LVFS）を測定、右室流出路血流のドプラー波形から一回拍出量（以下 SV）および心係数（CI）を算出した。左室収縮時間（LVST）は M モードから算出した。LVDd や SV は体表面積で除して補正、LVST は RR 時間の 3 乗根で除して心拍数（HR）による補正を行った。AN 群は入院時と退院時の 2 回のデータを比較した。【結果】入院期間は、19～261 日で中央値は 77 日。6 例中 5 例は中心静脈栄養＋行動療法、1 例は行動療法のみで治療し、経口摂取で体重が増加するのを確認して退院した。治療により体重（kg）は中央値 35.6 から 37.7、BMI は 13.6 から 15.3 に上昇、いずれも統計的に有意であった。HR（bpm）は中央値で治療前（以下、前）48.8、治療後（以下、後）64.0、対照群 71.2、SV（mL）は前 32.4、後 48.5、対照群 47.2、CI は前 1.6、後 3.6、対照群 3.5 で、いずれも治療により有意に改善し、対照群との有意差が消失した。LVDd（mm）は前 33.5、後 32.5、対照 33.6、LVFS（%）は前 38.5、後 41.5、対照 39.9 で治療前後ともに対照群と有意差なく、LVST（ms）は前 400、後 357、対照 330 で治療により有意に短縮した。【考察】AN における SV 低下は容量ではなく左室収縮速度低下が問題で、適切な治療により改善することが明らかになった。低栄養状態は左室収縮速度を低下させる。

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

【II-P17-02】卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

Keywords: 卵円孔開存, 奇異性脳塞栓症, 脳梗塞

【背景】奇異性脳塞栓症は、50 歳以下の若年脳梗塞の約 20% を占めるとされる。一方、小児期発症脳梗塞の 40～80% はもやもや病に起因するが、それ以外の発症要因は多様で、原因を特定できないこともある。今回、卵円孔開存による奇異性脳塞栓症と診断した女児例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。【症例】症例は 14 歳女児。自宅でサックスを吹いていたところ、右眼の羞明と頭痛が出現。数か月前にもサックスを吹いた際、同様の症状が出現したことがあった。近医脳神経外科を受診し、頭部 MRI で左後頭葉に急性期脳梗塞の所見を認めため、同日当科紹介受診。受診の時点では症状は自然軽快していたが、精査加療目的に入院として edaravone、heparin 投与を開始した。入院 5 病日の頭部 MRI では、拡散強調画像で左後頭葉の高信号域は消失していた。経胸壁心エコー検査ではスリット状の卵円孔開存の所見を認め、経食道心エコー検査では、Valsalva 負荷およびコントラスト剤注入を行ったところ、1-2 拍後に左房内へバブルが出現した。12 誘導心電図で不整脈の所見はなく、胸部・下肢・冠動脈造影 CT、下肢静脈エコー検査では、明らかな深部静脈血栓症、動静脈瘻の所見を認めなかった。卵円孔開存による奇異性脳塞栓症と診断し、バイアスピリンによる抗血小板療法を開始した。既往から症状の反復が疑われたため、5 か月後に小開胸による卵円孔閉鎖術を施行。以後、無症状で経過している。【考察・まとめ】本症例は、サックス演奏による Valsalva 負荷が心房内の右左シャントを誘発し、奇異性脳塞栓症を発症したと考えられた。過去には水泳やマラソンなどの運動で脳梗塞を発症した報告例もあり、卵円孔開存小児でも特殊な環境下では奇異性脳塞栓症を発症する可能性が示唆された。

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

[II-P17-03] Serratia liquefaciensによる感染性心内膜炎を呈した初小児例

○百瀬 太一², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 田村 正徳², 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: infective endocarditis, gram negative, Serratia liquefaciens

【目的】感染性心内膜炎 (IE) の起因菌はグラム陽性球菌 (GPC) が多い。我々は IE 診断時、経過より GPC を起因菌として疑ったが、グラム陰性桿菌である Serratia liquefaciens (SI) が起因菌であった症例を経験した。SI の IE の初の小児例と考えられ、報告する。

【症例】在胎37週で出生、5p欠損症候群、両大血管右室起始症 (大動脈弁下心室中隔欠損症) の児。胎便関連疾患のため日齢2に拡張部回腸切除術、stoma増設術を受けた。肺動脈狭窄がなく、心不全が進行した。初回手術待機中の日齢28に菌血症 (血液培養から staphylococcus epidermidis(SE)が2セット) を呈し、CAZ+DAPで加療された。血液培養陰性化、高肺血流性心不全のため抗菌薬継続のまま日齢30に肺動脈絞扼術・動脈管結紮術を受けた。術後3日、全身状態安定のため当院に逆搬送後、抗菌薬を SBT/ABPC+VCMとした。翌日 (術後4日) に経胸壁心エコーで初めて僧房弁に明らかな疣贅を認め、術前の菌血症の起因菌である SE による IE を念頭に抗菌薬を VCM から DAP に戻した。しかしその翌日 (術後5日) CRP が5から15mg/dL へ著増した。グラム陰性菌カバーのため、SBT/ABPC を MEPM へ変更した。術後6日に疣贅発見時の血液培養2セットから SI が報告され、以降も繰り返し検出された。同日より DIC を併発したが、保存的に DIC は軽快、血液培養は陰性化した。現在、6週間の抗菌薬投与を継続中である。

【考察】検索した限り、SI の弁の IE は成人1例のみで、本症例は初の小児例である。既報告からは GPC 以外による IE が一定頻度認められ、その頻度は新生児期でより高い傾向と考えられる。本症例は、IE 診断時、経過によらず、血液培養同定までは GPC 以外も広範囲にカバーする抗菌薬を使用する重要性を改めて示唆する。

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

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

○鈴木 詩央¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子² (1.東京慈恵会医科大学附属病院, 2.町田市民病院)

Keywords: 僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁閉鎖不全, うっ血性心不全

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は生後5か月前後に好発するとされ、生来健康な児が非特異的な症状の後に急激な呼吸循環不全を来す。集中治療に反応せずに急性期に外科的治療を要する症例が多く、死亡率は8.4%とされ早期診断及び治療が必要な重篤な疾患である。一方で急性期に外科的治療介入を回避し、待機的治療を望める症例も存在するが、その詳細は不明なことが多い。

【目的】本症における治療介入時期の差異に影響を与えた因子を明らかにすること。

【方法】2005年1月から2016年12月までに当院で乳児特発性僧帽弁腱索断裂と診断した5例の経過を診療録から後方視的に検討し、治療介入時期に影響を与えた因子を検討した。各症例の心拍数、呼吸数、血圧、BNP、心胸郭比、EF、LVDd(% of normal)、僧帽弁輪径(% of normal)を入院時、加療開始1週間後、1か月後、退院時の時点で比較検討した。

【結果】対象は5例(男児2例、女児3例)、発症月齢は平均 5.2 ± 1.1 か月であった。全例で先行感染を認め、前駆症状は哺乳力低下/嘔吐が4例、多呼吸が1例だった。急性期に肺出血から体外補助人工心肺を介し僧帽弁形成術を行ったのが1例、内科的治療に反応し待機的に僧帽弁形成術を施行したのが2例、経過観察中が2例であった。諸因子の比較検討では急性期に外科的治療介入を要した例で他の症例と比較し、入院時の心胸郭比が63% (平均

51.5%)と拡大していたが、内科的加療を行った4例と外科的加療を要した1例で明らかな傾向は認められなかった。

【結論】当院では1例を除き内科的治療で心不全管理が可能となり、急性期の外科的治療を回避し、待機的に治療介入することが出来た。本検討では急性期の治療介入時期に影響を与える因子を明らかにすることは出来なかった。本症は最適な時期に外科治療が必要な疾患であるが、幼少時期での弁置換の可能性を考慮し、内科的管理が可能な症例では待機的治療も考慮に入れる必要性があると考えられた。

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

【II-P17-05】待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

○鳥羽山 寿子^{1,2}, 福永 英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介³, 川崎 志保理³, 新島 新一^{1,2}, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部心臓血管外科)

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁逆流症, 急性心不全

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は、発症とともに心不全が進行し適切な内科管理と外科治療が行われないと生命の危険もある重篤な疾患である。急激に進行する症例が多い中で、内科的に急性期を管理したのち第30病日で手術に至り、予後が良好な症例を経験した。非典型的な自験例について過去の報告を参考に考察した。【症例】7か月男児。心雑音を指摘されたことは無い。膠原病の家族歴はない。発熱、嘔吐、経口哺乳不良を主訴に第2病日に近医を受診し、周囲の流行より感染性胃腸炎の診断で入院した。心尖部を最強点とする汎収縮期心雑音と多呼吸、全身浮腫、胸腹水を認め、心エコー検査で僧帽弁腱索（後尖）断裂による僧帽弁逆流と急性心不全と診断した。当院との綿密な連携のもと、利尿剤による抗心不全治療で呼吸循環状態は改善した。しかし、陥没呼吸が残存したため外科治療の適応と判断し、当院にて第30病日に僧帽弁縫縮術を施行した。利尿剤とエナラプリルを内服し、術後経過は良好である。【考察】自験例の発症月齢は全国調査とほぼ同じであり、また過去の症例では断裂部位や数は心不全の程度や予後に影響していなかった。一方、自験例では右心不全症状が主症状であったのに対し、過去の症例16例のうち発症同日の緊急手術を要した3例ではショック、皮膚蒼白といった左心不全症状あるいは両心不全症状が顕著であるものが多かった。本疾患は診断直後に緊急手術を要することもあるが、急速に進行する左心不全症状がなければ、内科的に心不全を管理し、栄養状態を改善させたうえで待機的に手術に臨むことができる可能性が示唆された。しかし予定手術を計画した場合でも、他部位の腱索が更に断裂した報告もあり、常に緊急手術に対応できるような施設で管理することが望ましいと考えられる。

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

【II-P17-06】ASD,VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症の治療経験

○北 翔太¹, 近田 正英¹, 小野 裕國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: 僧帽弁閉鎖不全, 弁形成術, 外科手術

(目的) 小児に於いて僧帽弁閉鎖不全症は、増加しつつある。近年成人の弁形成のテクニックが用いられるようになってきている。最近我々は、ASD,VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症に対する形成術を5例経験したので、その経験を報告する。(対象と方法) 対象は、8歳の女児と6ヶ月、1歳、2歳、3歳の男児の全部で5例である。術前の状態は、3例がNYHA2で、NYHA3と4が1例ずつであった。超音波検査による僧帽弁閉鎖不全の程度は、grade3が1例で他の4例はgrade4であった。閉鎖不全の成因は、Cleftが3例で認められ、腱索断裂が1例で、前尖の低形成が1例であった。弁輪拡大は、軽度から高度すべての症例に認められた。僧帽弁形成は種々の

テクニックを用いて行った。Cleft閉鎖は2例に施行した。Kay法はすべての症例で併用した。2例では edge to edge repairを用いた。人工腱索は2例で使用した。2例では僧帽弁リングを使用して弁輪縫縮を行った。(結果) 病院死亡、遠隔期死亡を認めていない。3例の再手術があり、1例は形成術後2年後に僧帽弁置換術が施行された。1例は術後1ヵ月後に再度弁形成が施行され、半周のリングを少し短くして弁輪縫縮を施行し、その後の経過良好である。1例は半周のリングを使用後に溶血が強く、10日後弁置換となっている。経過観察は2年から10年で中央値は、7年である。すべての症例が NYHA1である。僧帽弁閉鎖不全の程度は、grade2が1例で、他の症例は grade1であった。(結語)成人の弁形成のテクニックを用いた小児の僧帽弁形成は、おおむね良好な結果が得られた。今後は、長期的な経過観察が必要であると思われる。

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

[II-P17-07] 外傷後弁尖裂傷による重度僧帽弁閉鎖不全症と左房内膜剥離の一例

○石塚 潤, 美馬 隆弘 (大津赤十字病院 小児科)

Keywords: 外傷, 僧帽弁閉鎖不全症, 左房内膜剥離

【背景】外傷後の僧帽弁閉鎖不全症の報告は少なく、発見時期は受傷後数日から数か月と様々である。今回受傷9か月後に重度僧帽弁閉鎖不全症、左房内膜剥離が発見された症例を経験したので報告する。【症例】15歳男児。自閉症で特別支援学級に通学中。父は不明で、母は蒸発しており祖母と二人暮らし。祖母と口論となり、その後に集合住宅の4階から転落。多発外傷で8か月の入院加療後に退院。受傷9か月後にアレルギー診療目的で近医を受診した際に新規心雑音を指摘され、当院を紹介。無症状で、心尖部に Levine 4/6の汎収縮期雑音を聴取し、スリルを触知した。胸部レントゲンでは、心胸郭比は51%で、経胸壁心エコーで重度僧帽弁閉鎖不全症を認め、左室拡張末期径68mm、左室駆出率63%であった。逆流はP3の裂隙より生じており、乳頭筋や腱索の断裂はなかった。また、左房内に後壁より連続する2cm大の異常構造物を認め、経食道心エコーで確認したところ左房後壁の内膜剥離と考えられた。僧帽弁形成術、剥離内膜切除術を施行し、術後逆流は消失している。【考察】弁尖裂傷による逆流であり、受傷直後より軽度の逆流が存在した可能性はある。診療録を確認したが、入院中に心雑音の指摘はなく、退院後より逆流が軽度から重度に増悪したものと考えられた。労作時呼吸困難、咳嗽を契機に発見されることが多いが、本症例では、自閉症のために本人による症状の訴えが乏しく、無症状での発見となった。【結論】外傷後の僧帽弁閉鎖不全症の頻度は少ないが、外傷後の症例の定期的なフォローも検討される。

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P18)

Chair:Sachiko Inukai(Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Department of Pediatrics)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

○榎本 大祐, 塩川 直宏, 関 俊二, 高橋 宣宏, 中江 広治, 中川 俊輔, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 河野 嘉文 (鹿児島大学病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-02] 大動脈弁上狭窄症の手術適応を再考する～突然死回避のための適応拡大～

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

○鍋山 千恵¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 黒崎 健一², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-04] 総動脈幹症の初回手術の変遷に伴う術後経過に関する検討

○小林 智恵¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知美¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 齋藤 美香¹, 朴 仁三² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-06] Double Aortic Archと Pulmonary sling合併例を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

○松本 祥美, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 (広島市立市民病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-07] 新生児期に症状を有する動脈管瘤に対する外科的介入の適応

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 須長 祐人, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学小児科・新生児集中治療部)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

〇 檜木 大祐, 塩川 直宏, 関 俊二, 高橋 宣宏, 中江 広治, 中川 俊輔, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 河野 嘉文 (鹿児島大学病院 小児科)

Keywords: 右鎖骨下動脈起始異常, 食道瘻, 胃管

【背景】 左大動脈弓・右鎖骨下動脈起始異常は、先天性の大動脈弓異常の中で頻度が高い。心内奇形を伴わない場合も多く、無症状で経過している例も多い。右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の報告は稀であり、突然の大量出血を伴うことから救命が難しいとされている。今回、経鼻胃管留置中に右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻による出血性ショックを呈し、他科との連携で救命できた症例を経験したので報告する。

【症例】 5歳女児。診断は脳幹部腫瘍。既往歴に特記事項なし。4歳8か月時から歩行時のふらつきがあり、4歳10か月時にけいれん重積・呼吸停止を認め頭部CTで50mm大の脳幹部腫瘍と水頭症が判明した。脳幹部腫瘍に対する手術適応はなく、脳室-腹腔内シャントの造設と気管切開を行った。腫瘍に対してベバシズマブおよびテモゾロミドの投与と放射線治療を行ない、意識障害が遷延したため経鼻胃管による経管栄養を継続した。4歳11か月時に突然の吐血があり、消化器内科での緊急上部消化管内視鏡検査で上部食道から動脈性の出血を確認した。検査中に約300mlの大量出血があり、低血圧性ショックに対してRBCポンピングで対処した。Sengstaken-Blakemoreチューブを食道内に挿入して一時的に圧迫止血し、造影CTで右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻が出血源と同定した。直ちに放射線科による右鎖骨下動脈のコイル塞栓術を行い、止血した。以後は再出血なく経過した。

【考察とまとめ】 本例の右鎖骨下動脈は食道背側を走行、上部食道を背面から圧迫して食道内腔が隆起していた。同部位に胃管が接触し潰瘍化、最終的には瘻孔を形成して食道内へ動脈性の出血を来たしたと考えられた。小児では胃管の長期留置が出血の誘因となることが多いが、過去には留置期間9日でも発症した報告がある。単純CTでも右鎖骨下動脈起始異常は判別可能であり、胃管長期留置が予測される場合は右鎖骨下動脈起始異常の有無を確認する必要がある。

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

[II-P18-02] 大動脈弁上狭窄症の手術適応を再考する～突然死回避のための適応拡大～

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

Keywords: 大動脈弁上狭窄症, 冠動脈狭窄, 手術適応

【背景】 成書では大動脈弁上狭窄症の手術適応は、他の左室流出路狭窄疾患と同様に「圧較差 (PG) 50mmHg以上」とのみ記されている。また「経時的に病状が進行しうる点」、「冠動脈 (CA) 入口部狭窄を合併しうる点」が本疾患の特徴でもある。

【当院の治療方針】 心臓超音波検査で大動脈弁上に3.5m/s以上の加速を認める症例に対して心臓カテーテル検査 (心カテ) を施行し、PG50mmHg未満の症例においても上行大動脈造影にてCA入口部閉塞・狭窄がある、あるいは懸念される症例を積極的に手術適応としている。

【目的・対象・方法】 2014年～2016年に心カテを施行した症例を診療録から後方視的に検討し、文献的知見を加えて上記適応拡大の是非について考察した。

【結果】 対象は11例で、そのうちWilliams症候群 (WS) は3例。7例を手術適応ありと判断した。手術適応例の年齢は中央値9歳 (0～18)、PGは中央値45mmHg (25～65)。手術適応理由 (重複あり) はPG50mmHg以上

が3例（WS1例）、CA入口部閉塞が2例、CA入口部狭窄が4例（WS2例）であった。狭窄と判断した全例において、術中所見で「CA内膜肥厚による入口部狭窄」や「STjの肥厚内膜によるCA入口部直上の庇形成」を認めた。術後経過は全例良好で、術後心カテでPG中央値5mmHg（0～15）、CA入口部も全例で十分な拡大を確認できた。

【考察】文献的には突然死の因子はPGよりむしろCA狭窄である。手術成績は緊急手術例を除けば良好であり、また遠隔期再手術を要する因子は乳児期手術・大動脈二尖弁・上行大動脈低形成型であると報告されている。従って、再手術の因子がない症例ではCA狭窄が懸念されればPG値にかかわらず積極的に手術を考慮すべきである。今後の課題として、心カテよりも低侵襲な検査による冠動脈評価方法の検討が求められる。

【結語】予後からはCA入口部評価は重要視すべき項目である。突然死の回避を強く意識した手術適応の拡大が求められる。

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

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

○鍋山 千恵¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 黒崎 健一², 鍵寄 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 重複大動脈弓, 血管輪, 喘鳴

【背景】重複大動脈弓は左第4頰弓動脈と背側動脈第8分節の遺残により左右の大動脈弓が残存し、これにより気管食道を囲む血管輪が形成され圧迫症状が出現する稀な疾患である。今回、我々は重複大動脈弓2例を経験したので報告する。【症例1】診断は1歳3ヶ月。出直後に吸気性喘鳴がみられたが改善。離乳食開始後から食後・啼泣時の吸気性喘鳴がみられるようになった。1歳2ヶ月時に吸気性喘鳴を認め喘息性気管支炎・クループ症候群の診断で入院し、喉頭ファイバーを施行したが異常なかった。1歳3ヶ月時に誤嚥から呼吸困難を伴う意識消失発作(Dying spell)を来し人工呼吸管理のうえ集中治療を要した。胸部造影CTで重複大動脈弓と確定診断した。頭部MRIで虚血所見はなかった。1歳4ヶ月時に他院で修復術を施行した。術後、感冒時に吸気呼気性喘鳴を来し、3歳までに5回の入院加療を要した。8歳までは喘息としてコントローラーを使用。なお軽度の知的障害がみられる。【症例2】診断は2ヶ月。生直後から安静時にも喘鳴がみられた。2ヶ月時に吸気性呼気性喘鳴を指摘され、胸部写真で気管支分岐角の開大と超音波検査から重複大動脈弓と診断し、胸部造影CT検査で確定した。3ヶ月時に他院で修復術を施行した。術後、啼泣時に軽度の喘鳴がみられたが、次第に軽快し6ヶ月時には消失した。術後に感染による入院加療を要していない。その後3歳時から慢性咳嗽がみられているが詳細は不明である。【考察】症例1は一旦喘鳴が軽快したが1歳時にDying spellを来し生命は保たれたものの脳障害を合併した可能性は否定できない。従ってより早期の診断が重要であるが、症例1の経験から症例2では血管輪を念頭においてスムーズな診療が可能であった。いずれも生直後に喘鳴がみられていることから「生直後の喘鳴」があれば血管輪を疑い除外診断が必要と考える。

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

[II-P18-04] 総動脈幹症の初回手術の変遷に伴う術後経過に関する検討

○小林 智恵¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 齋藤 美香¹, 朴 仁三² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科)

Keywords: 総動脈幹症, 遠隔期予後, Rastelli型手術

【背景】総動脈幹症（TAC）は新生児期に Rastelli手術（R術）を要するが新生児早期の開心術は侵襲が強く予後へ影響を及ぼす。我々の施設では2010年から新生児早期の一次的 R手術から肺動脈絞扼術（PAB）を先行する二次的な早期 R術へと手術方針を変更している。【目的と方法】初回手術方法の変更に伴う術後経過について、当院に通院歴のある TAC 29例（hemi truncus、1心室修復適応は除く）に対し診療録より後方視的に検討した。【結果】観察期間は中央値8y1m（5m-40y7m）。経過中に死亡5例（術早期死亡1例）。病型分類は Collett-Edwards分類で1型:18例、2型:11例。染色体異常合併症例は5例。初回手術の内訳は、PAB15例、R術14例。初回 PAB群の R術までの期間は中央値2m（15d-11m）、re-R術を施行例は7例で re-R術までの期間は中央値3y10m（6m-65m）。初回 R群は re-R術までの期間は中央値3y4m（3m-15y）。カテーテル治療例は、PAB群6例、R術群9例。総動脈幹弁に治療介入を要したもの9例。PAB群5例（重度の総動脈幹弁の逆流のため一次的 R術を回避した症例を含む）、R群4例（初回手術時の弁置換2例を含む）。PAB術前後の超音波検査で顕著な悪化は認めなかった。発達・神経学的所見に異常を認めた（染色体異常を除く）のは PAB群2例、R術群2例であった。【考察】PABを先行する二次的な早期 R術は一次的 R術と比較し神経学的予後においては大きな違いを認めなかった。PABに伴う肺動脈狭窄は術後に影響を及ぼさなかった。一次的 R術では人工血管と左右肺動脈との吻合部狭窄をきたしカテーテル治療を要する症例が多かった。二次的な早期 R術は、術後の治療介入の回数を軽減でき予後を改善する可能性があると考えられる。

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

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

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

Keywords: AORPA, 肺動脈上行大動脈起始, PH

【はじめに】肺動脈大動脈起始(AOPA)は稀な奇形で、術前の臨床像や管理、遠隔期の成績についてまとまった報告は少ない。また、特殊な循環動態で、左右の肺高血圧の原因は未だ明確になっていない。

【目的】 AOPAの臨床経過を明確にすること。

【方法】1986年1月から2017年1月までに当院で診療を行った複雑心奇形非合併例15例(男性7例)の臨床経過を診療録から後方視的に検討した。

【結果】 AOPA の異常肺動脈は全例右側で、死亡例なし。以下中央値。観察期間16.1年(0.1-24.6)、在胎週数39週(37-41)、出生体重2.9kg(2.7-3.5)、染色体異常1例、診断日齢14日(0-192)、術前心胸郭比65%(56-75)。合併心奇形: PDA12、VSD1、ASD/PFO 9例。評価可能なエコー画像7例のうち PDA血流方向は5例でMPA→Ao、2例で両方向性であった。術前心臓カテーテル検査を11例に施行。平均肺動脈圧: 右42mmHg(32-55)左50mmHg(27-65)、RVp/AOp 1.03(0.82-1.34)。PDA閉鎖は Oversystemicのリスク因子であった(p<0.01)。PGE1製剤使用は PDA閉鎖症例にはなく、PDA狭小や CoAが疑われた3例に使用。肺血流増加に伴い2例でN2吸入を併用された。

手術待機中に右肺動脈が閉塞した1例を除く14例に右肺動脈形成術施行。手術時月齢1.2カ月(0.2-17.5)、体重3.3kg(2.6-7.4)、形成に人工血管3例(径6-10mm)使用。人工呼吸器期間2日(1-15)、NO使用10例(3日間(1-13))、ICU滞在5日(1-10)、退院時 HOT使用3例。

術後10例に心臓カテーテル検査施行、初回は術後26日目(14-164)、Rpl 2.0 U・m²(1.2-4.6)、RVp/AOp 0.34(0.14-0.52)。術後に再介入した中等度以上の末梢性PS(bPS)は4例(圧較差30mmHg(29-40))。初回術後35カ月後(4-182)に手術2例、経皮的血管形成術2例が行われ全例改善。bPSの有意なリスク因子はなし。CPXを7例(平均12.8歳時)に行い、peakVO₂ 110%N(97-118)。

【考察】術前 PDA閉鎖例で有意に Oversystemicであった。術後1/4の症例で再介入を要したが総じて良好な経過であった。

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

[II-P18-06] Double Aortic Archと Pulmonary sling合併例を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

○松本 祥美, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 (広島市立市民病院 循環器小児科)

Keywords: 血管輪, 重複大動脈弓, PA sling

【背景】 Double aortic arch(DAoA), Pulmonary sling(PSI)はそれぞれ血管輪を形成し, 気道・食道狭窄をきたすことで知られている. 今回, これら2種類の血管輪合併例を経験したが, 調べた限りで両者の合併例の報告はなく, 発生・治療方針を考える上でも重要な知見が得られた. 【症例】 在胎37週4日: 羊水過多あり, 当院産科で十二指腸閉鎖を指摘. 2日後の胎児心エコーで VSD, Rt.AoA, Lt.PDA, bilat SVC疑い. 在胎40週4日, 2662g自然分娩で出生した. 心エコーで VSD, DAoA, CoA of Lt.AoA, LSVCと診断. 日齢1: 十二指腸閉鎖に対する根治術を施行. 日齢16: CT検査で DAoAに加えて PSI合併, 気管分岐異常判明. 通常左 PAと考えられている血管から右肺への分枝あり. 日齢18: 食道造影では後方からの圧排あり. 月齢2: 心臓カテーテル検査. Qp/Qs 2.5, mean PAP 22mmHg, Rp1.5WU・m2. CT検査で DAoAによる圧排は気管に比して食道で軽度. PSIによる気管圧排は初回 CTよりもやや増強. 月齢3: 呼吸は吸気時わずかに狭窄音を認めるのみであったが, VSDパッチ閉鎖, LtAoAと PDA切離, LPA植え替え術を施行. 術後抜管困難はなく, その後も食道通過障害や有意な気道狭窄症状なく経過良好. 【結論】 DAoAと PSIを合併した極めてまれな血管輪症例を経験した. PSIでは Lt.PAが RPAより起始すると考えられてきたが, CT所見からは MPAが長く気管背側まで延長したことが問題と考えられた. 本症例では両者を合併し, 高い気道狭窄リスクが想定され, 早期に手術介入を行った. その結果, 明らかな気道症状, 通過障害などの合併症なく, 良好な結果を得ることができた.

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

[II-P18-07] 新生児期に症状を有する動脈管瘤に対する外科的介入の適応

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 須長 祐人, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学小児科・新生児集中治療部)

Keywords: 動脈管瘤, 動脈管, 新生児

【背景】 動脈管瘤(DAA)に対する新生児期の外科的介入の適応は, (1)結合組織疾患を有する例, (2)動脈管内の血栓が隣接血管に進展している場合, (3)血栓塞栓症の合併, (4)隣接臓器を機能的に圧迫している場合と報告されている(J Am Coll Cardiol.2000;36:262-9)が, 新生児期の拡張した動脈管に対する外科的介入は, 人工心肺を要する場合も多くリスクが高い. 今回, 我々は出生直後に DAAによる気道閉塞を呈した症例を経験した. 自験例および文献的考察から, 新生児期に症状を有する DAAに対する外科的介入の適応について検討したので報告する. 【症例】 在胎39週6日4,016gで出生した男児. 在胎26週の胎児エコーで動脈管の蛇行および右下方への偏位が指摘されていた. 出生直後より呼吸性アシドーシスを伴う呼吸障害を有し, 胸部造影 CTで直径11mmの DAAによる左気管支の閉塞を認めた. 気道閉塞解除目的に動脈管切除術を考慮したが, CPAP装着により症状が改善したため経過観察とした. DAAは自然退縮し, 日齢33に閉鎖した. 【考察】 2000年~2016年に, 生後2ヶ月未満に DAAに対し外科的介入を行った症例および上記の外科的介入の適応を満たす症例を過去の報告から集計し, 該当した16例と自験例1例について, 外科的介入の適応について検討した. 17例中7例に外科的介入が行われ, その適応は, 血栓塞栓症2例・結合組織疾患1例・持続する気道閉塞例1例であった. 3例は合併症予防目的に介入が行われた. 非手術例10例のうち, 結合組織疾患を伴う1例は DAAの破裂により死亡, 血栓塞栓症2例のうち1例は脳梗

塞を併発していた。17例中9例が DAAの圧迫による気道症状を伴っていたが、症状改善目的に外科的介入を要した例は1例であり、他の症例は保存的治療で軽快していた。【まとめ】新生児期の DAAによる隣接臓器の圧迫は外科的治療介入の適応とされているが、自然退縮により症状の改善が期待できるため、保存的な経過観察が望ましいと考えられた。

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (II-P19)

Chair: Kazuhiko Shibuya (Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P19-01] 新規ELN遺伝子変異が同定されたエラスチン動脈症の一例

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 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)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-02] ウィリアムズ症候群患者の心合併症の長期予後に関する検討

○蒲生 彩香, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-03] SMAD3新規遺伝子変異を有し側弯・骨格変形・大動脈解離家族歴を持つ若年女性の一例

○南 孝臣¹, 今井 靖², 松原 大輔¹, 武田 憲文³, 岡 健介¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 吉川 一郎⁴, 河田 政明⁵, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学循環器内科, 3.東京大学医学部 循環器内科・マルファン外来, 4.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-04] Turner症候群患者における大動脈解離のリスク因子の検討

○中川 亮, 岩崎 秀紀, 斎藤 剛克, 太田 邦雄 (金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-05] 大動脈拡張に脳室周囲異所性灰白質を合併した FLNA遺伝子変異の女児例

○大下 裕法, 堀 いくみ, 中村 勇治, 家田 大輔, 根岸 豊, 篠原 務, 服部 文子, 加藤 文典, 犬飼 幸子, 齋藤 伸治 (名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-06] 感染性心内膜炎で Poly valvular diseaseを認めたデルマタン4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づく Ehlers-Danlos症候群の1例

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 武井 陽, 櫻井 牧人, 中村 蓉子 (総合病院 土浦協同病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-07] 当院における先天性心疾患を有する13および18trisomyの治療介入の現状

○竹下 直樹¹, 奥村 謙一¹, 中川 由美¹, 糸井 利幸¹, 長谷川 龍志¹, 細井 創¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-08] 日本人における Ellis-van Creveld 症候群の遺伝子変異と表現型について

○江村 薫乃, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P19-01] 新規ELN遺伝子変異が同定されたエラスチン動脈症の一例

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 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: SVAS, ELN, Williams症候群

【背景】大動脈弁上部狭窄(SVAS)や末梢性肺動脈狭窄(PPS)を合併する疾患として Williams症候群が広く知られるが、7番染色体長腕に座しエラスチン形成に関わるELN遺伝子の異常がそれらの本態である。ELN点変異によるエラスチン動脈症は常染色体優性遺伝例および孤発例が多数報告されており、しばしば皮膚軟化症や鼠径ヘルニアを伴うが、精神発達遅滞の合併は稀とされる。【症例】6歳男児。生直後から心雑音を聴取し、心臓超音波検査でSVASおよび両側PPSと診断した。その後SVASは進行し心臓カテーテル検査で90mmHgの圧較差を認めたことから、生後7ヶ月時に外科治療(two sinus reconstruction法)が施行された。術後半年にはSVAS圧較差30mmHgと改善を確認した一方で、複数の頸部血管に狭窄を認めた(圧較差: 腕頭動脈 20mmHg, 左総頸動脈 35mmHg)。術後2年の再検時にはSVAS圧較差は認めず両側PPSの軽減を確認した。頸部血管狭窄は増悪(腕頭動脈 45mmHg, 左総頸動脈48mmHg)したが、その後の経過観察において著変なく経過している。右鼠径ヘルニアを合併したが精神発達遅滞・成長障害を伴わず、心疾患の家族歴も有さなかった。FISH検査では7番染色体Williams症候群責任領域の欠失を認めず、遺伝子検査にてELN遺伝子に de novoに発生した新規病原性変異が同定された(exon14:c.814delG:p.A272fs)。【考察】既報の病原性ELN変異の多くはエラスチン構成蛋白のハプロ不全を招くものであり、今回同定した変異も含まれるが、ドミナントネガティブ型ELN変異を有するSVAS例も少数報告されている。【結語】Williams症候群と比較して、ELN点変異によるエラスチン動脈症の臨床的特徴を論じた報告は現時点で多くない。しかしSVASやPPSを呈する症例に対しELN変異検索を行うことは、診断の正確性や合併症の早期発見などの点において臨床上有用であり、また長期的には病態の本質的理解の一助となる。

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

[II-P19-02] ウィリアムズ症候群患者の心合併症の長期予後に関する検討

○蒲生 彩香, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器小児科)

Keywords: ウィリアムズ症候群, 大動脈弁上狭窄, 肺動脈分枝部狭窄

【背景】ウィリアムズ症候群は染色体7q11.23領域の微細欠失により10,000人に一人の割合で発症する遺伝子疾患である。染色体7q11.23領域にはエラスチン遺伝子を含むため、血管の弾力性が落ち、中膜が肥厚し、平滑筋細胞が肥大することが先天性の心血管系の異常が生じる原因と考えられている。一般に、肺動脈狭窄は軽快することが多いといわれているが、大動脈弁上狭窄の患者は悪化する可能性があると考えられる。しかし、成人期以降に心血管疾患がどのような経過をたどるのかについてはいまだ明らかとはいえない。【目的】ウィリアムズ症候群の成人患者における大動脈弁上狭窄と肺動脈分枝部狭窄の長期予後を明らかにすること。【対象と方法】当院を受診中のウィリアムズ症候群の成人患者で、10年以上経過観察できた12症例について小児期と成人期(20歳以降)で心エコー所見を後方視的に比較検討し、大動脈病変と肺動脈病変の長期的な経過について後方視的に調査を行った。【結果】大動脈弁上狭窄については、小児期の狭窄部流速 2.2 ± 0.8 m/s、成人期で 1.9 ± 0.7 と有意な変化は認められなかった($p = 0.086$)。小児期のうちに進行して外科的介入が行われた症例が2例あったが、いずれも最高流速が4m/sを超える症例であった。3.5m/s未満の患者はむしろ軽快傾向にあり、2m/s未満の軽症患者では小児期も成人期もほぼ変化はなかった。肺動脈狭窄についても、推定右室圧および肺動脈分枝部狭窄の流速において、小児期と成人期において有意な差は認めなかった。成人期になって進行する症例はいずれにも認められなかった。【考察】ウィリアムズ症候群では、大動脈、肺動脈病変ともに、小児期からの重症例でなければ、成人期になって進行する症例は少ない可能性が示唆された。

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

【II-P19-03】 SMAD3新規遺伝子変異を有し側弯・骨格変形・大動脈解離家族歴を持つ若年女性の一例

○南 孝臣¹, 今井 靖², 松原 大輔¹, 武田 憲文³, 岡 健介¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一¹, 吉川 一郎⁴, 河田 政明⁵, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学循環器内科, 3.東京大学医学部 循環器内科・マルファン外来, 4.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: Smad3, Aneurysms-Osteoarthritis Syndrome, マルファン症候群

【はじめに】 マルファン症候群 (MFS) および Loey-Dietz症候群を含む類縁疾患は、*FBN1*遺伝子異常の発見に端を発する *TGFBR1/2*, *TGFBR2/3*, *Smad 3*など *TGFβ*シグナル系の異常が検出されている。古典的な MFSに比較して *TGFβ*関連遺伝子変異を伴う症例では身体表現型が比較的目立たない一方、大動脈表現型がより若年性で、かつ末梢動脈病変・動脈蛇行など血管表現型が強い傾向がある。中でも *Smad3*変異は2011年に初めて報告され、Aneurysms-Osteoarthritis Syndromeと称されるように大動脈瘤、骨・関節炎症状が主な表現型とされる。本邦での *Smad3*変異の実像は明らかでないが、今回 MFSが疑われ、遺伝子診断で *SMAD3*新規変異を検出できた1例を報告する。【症例】 16歳女性で身長189cm、体重75kgと顕著な高身長を呈する。父180cm、母160cmで心血管疾患の既往は無い。父方祖母と父方祖父の弟の娘(*)に解離性大動脈瘤。(*)の息子が27歳時に MFS疑いで突然死している。患者は9歳頃から腰椎の後彎変形を認め、12歳時に変形が進行し当院整形外科・小児科を受診。脊椎の側彎と腰椎の後彎変形を認めた。肋骨は右13本、左12本と非対称。眼所見は強度の近視のみで水晶体亜脱臼なし。心エコーは心機能良好で軽度 ARと MRを認めるが大動脈弁輪拡張はない。患者及び両親・兄の *FBN1*, *TGFBR*遺伝子変異はなく、患者にのみ *SMAD3*の R386G変異を認め孤発例と考えられた。【考察】 *SMAD3*遺伝子変異には最近多くの報告があるが、本例の c.1156A>G (R386G) は新規と考えられた。両親に変異はなく *de novo*変異で、家族歴の大動脈解離感受性は別の遺伝子の関与が推測された。*SMAD3*変異は大動脈拡大・解離のリスクであり慎重な経過観察が必要である。内科的治療として MFSで第一選択とされるβ遮断薬やアンギオテンシン受容体拮抗薬投与も検討中である。MFS様の骨格系異常を認めた場合 *smad3*を含めた *TGF-smad*系・*FBN1*の遺伝子検索が有用と考えられる。

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

【II-P19-04】 Turner症候群患者における大動脈解離のリスク因子の検討

○中川 亮, 岩崎 秀紀, 斎藤 剛克, 太田 邦雄 (金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科)

Keywords: Turner症候群, 大動脈解離, 大動脈二尖弁

【背景】 Turner症候群(TS)患者が大動脈解離を発症した症例報告が散見される。大動脈解離のリスク因子は大動脈弁二尖弁(BAV)、大動脈縮窄症(CoA)、高血圧(HT)とされており、いずれも TSで合併しやすいとされている。【目的】 当院での TS患者の大動脈解離のリスク因子について検討する。【方法】 2005年から2016年までに当科を外来受診した TS患者25例を対象に、BAV、CoA、HTの有無について後方視的に検討した。【結果】 心エコーは24例で施行された。BAVは13例で評価されており、1/13(7.7%)で BAVを認めたが、一方で11/24(46%)で評価されていなかった。CoA症例は1/25(4%)で、HTを認めた症例はみられなかった。また、主治医は小児科内分科医17例、小児神経医1例、内科医(代謝内分科)6例、産婦人科医1例であり、平均心エコー施行率は1回/3.06年であった。心エコー未施行1例、8年に1回のみが2例など心エコー施行率が低い症例も認め

た。【考察】当院のTS患者における大動脈解離のリスク因子はBAV1例、CoA1例であり、HTはみられなかった。大動脈弁の形態評価をされていない症例が少なからず存在し、全例で大動脈弁の形態評価をすべきだと考える。HTは成人のTSの13-58%にみられるとされるが、当院の成人のTS患者15例ではHTはみられなかった。HTの原因となる脂質異常症やCoA、糖尿病などの基礎疾患をもつ患者が少なかつたことに関連があると考えられた。また、TSでは多くの症例で小児循環器医以外が主治医となっているが、高い大動脈解離発症率を考慮すると、小児循環器医、循環器内科医がより積極的に診療に携わるべきと考えられた。【結論】当院におけるTS患者では大動脈解離のリスク因子が2例で認められた。また、大動脈弁の形態評価が十分ではなく、リスク因子を把握することに努める必要があると考えられた。そのためにも小児循環器医、循環器内科医がより積極的に循環管理に携わるべきである。

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

【II-P19-05】大動脈拡張に脳室周囲異所性灰白質を合併した FLNA 遺伝子変異の女児例

○大下 裕法, 堀 いくみ, 中村 勇治, 家田 大輔, 根岸 豊, 篠原 務, 服部 文子, 加藤 文典, 犬飼 幸子, 齋藤 伸治 (名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

Keywords: 大動脈拡張, 脳室周囲異所性灰白質, FLNA

【背景】FLNAはXq28に位置し細胞骨格や運動に関係するアクチン結合蛋白質であるFilamin Aをコードする遺伝子である。脳室周囲異所性灰白質の原因遺伝子として知られているが、同時にその変異により動脈管開存、心臓弁膜症、上行大動脈やValsalva洞拡張、大動脈瘤などの心血管系の異常を来すことも報告されている。【症例】4歳女児。出生時より腹壁ヘルニア、横隔膜弛緩症、陰唇癒合症を認めた。2カ月時に動脈管開存症と大動脈閉鎖不全軽度と診断され、経過観察中11カ月時の心エコーで上行大動脈の拡張が認められた。1歳時に動脈管結紮術を施行。1歳7カ月で歩行が未獲得であったため、運動発達遅滞の原因検索として頭部MRIを施行したところ、両側側脳室周囲の異所性灰白質を認めた。大動脈拡張と脳室周囲異所性灰白質の合併からFLNA遺伝子解析を行ったところ、ヘテロ接合性のナンセンス変異(p.Glu541X)を同定した。両親には変異を同定せず、de novo変異であった。また、血小板減少も認められた。経過中、上行大動脈拡張は進行傾向を示し、併せて肺動脈拡張も認められ現在観察を継続している。【考察】FLNA遺伝子は多系統の組織に発現し、その機能低下により脳室周囲異所性灰白質、難治性出血傾向を示す巨大血小板性血小板減少症、エーラース・ダンロス症候群など多彩な合併症を伴う。心合併症は大動脈の拡張や心臓弁膜症などで進行し手術を要する例も報告されている。大動脈拡張に運動発達遅滞やてんかんを合併する例では脳室周囲異所性灰白質の検索やFLNAの解析を考慮する。

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

【II-P19-06】感染性心内膜炎で Poly valvular disease を認めたデルマトン4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づく Ehlers-Danlos 症候群の1例

○渡邊 友博, 渡部 誠一, 武井 陽, 櫻井 牧人, 中村 蓉子 (総合病院 土浦協同病院)

Keywords: Ehlers-Danlos 症候群, poly valvular disease, 遺伝子変異

【はじめに】Ehlers-Danlos 症候群 (EDS) は皮膚や関節の過伸展性、各種組織の脆弱性を特徴とする先天性疾患の総称で、古典型、血管型など6つの主病型に分類される。多くの症例で皮下出血を認め、僧帽弁逸脱、三尖

弁逸脱、大動脈基部拡張などの心血管病変を認めることがある。また血管型では血管破裂、動脈瘤、動脈解離、動静脈瘻を認めることがある。【症例】主病型とは異なるデルマトン4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づくEDS（古庄型、EDSKT）のため当院でフォローしている27歳女性。9歳時に三尖弁に疣贅を伴う感染性心内膜炎を発症し、疣贅除去と三尖弁形成術を行った。感染性心内膜炎に罹患した際に僧帽弁・三尖弁・大動脈弁に逆流を認めた。以後 poly valvular diseaseとして経過観察しているが、弁逆流の進行や大動脈基部の拡張なく経過している。しかし、頻回の皮下血腫とその疼痛管理のために入退院を繰り返している。【考察】EDSKTは国内で8例報告があり、半数以上の症例で三尖弁や僧帽弁の逸脱・逆流、大動脈弁逆流などを認めている。また巨大皮下血腫もほぼ必発である。【結語】皮膚の脆弱性のため手術のリスクが高く、内科管理が非常に重要と考える。非常に稀な病型ではあり、今後の症例の蓄積が望まれる。

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

[II-P19-07] 当院における先天性心疾患を有する13および18trisomyの治療介入の現状

○竹下 直樹¹, 奥村 謙一¹, 中川 由美¹, 糸井 利幸¹, 長谷川 龍志¹, 細井 創¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Keywords: 13trisomy, 18trisomy, 姑息手術

【背景】当院では、先天性心疾患(CHD)を有する13, 18 trisomy患児に対して、呼吸および全身状態が許せば姑息手術まで行う方針としている。【目的】当院でのCHDを有する13, 18trisomy症例における、手術介入条件が妥当であったかを後方視的に検討した。【方法】2012年1月から2016年12月までに入院したCHDを有する13, 18trisomy 21名を対象とし、患者背景、心疾患の内訳、外科的手術介入の有無およびその術式、生命予後に関して検討した。【結果】症例の内訳は、13trisomy 1例、18trisomy 20例であった。全症例の平均出生体重は 1770 ± 260 g、妊娠週数は 37 ± 2 週であった。CHDの内訳は、VSD 15例、DORV 4例、HLHS 1例、TS 1例。心外奇形は16例(76%)に合併し、小脳低形成 10例、口唇口蓋裂 3例、食道閉鎖 3例、その他9例であった。心疾患に対して手術介入を行った症例は9例(43%)で、術式の内訳はPDA ligation 4例、PAB 3例、BTS 1例、arch repair 1例、根治術は施行されなかった。手術介入を行った9例中7例が生存退院し、1例が退院にむけて調整中である。術後遠隔期に3例が死亡したが、心臓手術後3ヶ月以内に死亡した症例はなく、その死亡原因は、感染、突然死、呼吸・循環不全であった。全体の死亡例は10例(48%)で、生存例(A群)、死亡例(D群)の2群を比較すると、妊娠週数(A群: 37 ± 1.6 週 vs 39 ± 0.7 週 ($p < 0.05$)), 出生時のSpO₂ (A群: $94 \pm 2\%$ vs D群: $89 \pm 7\%$ ($p < 0.05$)), 出生時血液ガスpH (A群: $7.28 \pm 0.1\%$ vs D群: $7.09 \pm 0.19\%$ ($p < 0.05$))で有意差を認めたが、心奇形の種類(複雑心奇形か否か)、手術介入の有無による両群間の差はなかった【結論】当院において、手術介入を行った13および18 trisomyの約90%が退院可能であった。今後、根治術を含む手術適応拡大をおこなうかは議論の余地があるが、現時点での当院での治療介入基準は適切であり、手術介入により13, 18 trisomyの生命予後を改善しえたと考えられた。

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

[II-P19-08] 日本人における Ellis-van Creveld 症候群の遺伝子変異と表現型について

○江村 薫乃, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 (東京女子医科大学循環器小児科)

Keywords: Ellis-van Creveld症候群, 遺伝子型, 表現型

【背景】 Ellis-van Creveld(EVC)症候群は4から6万人に一人発症する希少難病である。責任遺伝子はEVC遺伝子またはEVC2遺伝子が報告されている。これまで海外では約200例の症例が報告されているが、日本における詳細な検討の報告は少ない。【目的】日本人のEVC症候群患者における遺伝子型と表現型を明らかにし、両者の関係について比較検討する。【方法】当院で遺伝子解析を施行したEVC症候群16例および詳細な臨床情報の得られた7症例について、遺伝子変異と表現型について医療記録から後方視的検討を行った。【結果】遺伝子型については63%でEVC(25%)またはEVC2(38%)の変異が認められ、両者のdouble mutationの患者も1例存在した。EVCに変異があったものはすべてnonsense mutation(終止コドン)であった。EVC2に変異があったものは、nonsense mutation(終止コドン)、Frameshift、point mutationがあり、nonsense mutation(終止コドン)とFrameshiftが共に3/6例と多かった。臨床像では、先天性心疾患において房室中隔欠損が5/7例(71.5%)と最も多く、その他、心房中隔欠損、大動脈狭窄などがみられた。骨・軟骨の発生成長に伴う異常では、狭胸郭・四肢短縮は全例で認められた。それに次いで両側尺側多指症6/7例(86%)、多趾症3/7例(43%)が認められた。症例により臨床像は多様に変異遺伝子や変異の種類で一定の傾向は見られなかった。【結論】日本人におけるEVC症候群の遺伝子変異はEVCまたはEVC2の変異が60%以上をしめ、海外の報告と同様であった。遺伝子変異と臨床像の関連は今回の検討では明らかでなかったが、さらに症例を集めて検討が必要である。

Poster (II-P20)

Chair: Tetsuko Ishii (Tokyo Women's Medical University Department of pediatric cardiology)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P20-01] 胎児診断後の家族支援のために用いる胎児心疾患重症度分類の試み

○西畠 信, 徳永 正朝 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-03] 胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-04] 母体リトドリン投与の影響と考えられた、新生児心室頻拍の1例

○塩川 直宏¹, 高橋 宣宏¹, 馬場 悠生¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 二宮 由美子¹, 櫛木 大祐¹, 上野 健太郎¹, 井之上 寿美², 西畠 信³ (1.鹿児島大学 小児科, 周産母子センター, 2.県民健康プラザ 鹿屋医療センター 小児科, 3.谷山生協クリニック 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-05] 抗SSA抗体先天性完全房室ブロックハイリスク症例に対して予防的ステロイドが有効だった3症例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-06] 離島を抱える鹿児島県での先天性心疾患患児における胎児診断の現状と今後の課題

○高橋 宜宏¹, 上野 健太郎¹, 塩川 直宏¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 櫛木 大祐¹, 河野 嘉文¹, 松葉 智之², 井本 浩², 西畠 信³, 新谷 光央⁴ (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科, 3.鹿児島生協病院 小児科, 4.鹿児島大学病院 産婦人科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-07] 秋田県における胎児心エコースクリーニング検査普及へのとりくみ

○岡崎 三枝子^{1,2}, 山田 俊介¹, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 2.秋田大学医学部循環型医療教育システム学講座)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P20-01] 胎児診断後の家族支援のために用いる胎児心疾患重症度分類の 試み

○西畠 信, 徳永 正朝 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

Keywords: 胎児診断, カウンセリング, 重症度分類

【背景】先天性心疾患 (CHD) の胎児心エコー精査後に管理治療方針と予後を家族に説明する上で疾患の重症度は重要な情報である。胎児心疾患の重症度分類として Allanらが提示した Suggested scale of CHD on a 1-10 basis (Textbook of Fetal Cardiology, Greenwich Medical Media, 2000、pp401)では治療の必要性、難易度によって CHDを10段階に分け、scale 1-2には手術不要もしくは急ぐ必要のない症例、scale 3~6に二心室修復の適応例、scale 7~10に一心室修復の適応例が該当するように作られ、scale 10には胎児心不全合併等の最重症例も含んでいる。

【目的】胎児診断後の家族説明・方針決定のための CHDの重症度分類の妥当性を後方視的に検討する。

【対象と方法】対象は1996年~2015年6月に診断した胎児心疾患症例で重篤な心外異常の合併例 (染色体異常を含む)を除く181例。Allanらの10段階の等級表では同一診断名でも付帯する異常によって治療難易度が異なるため複数の等級に重複記載されているが、その付帯条件を詳述していない。今回は肺静脈還流異常と狭窄、房室弁逆流、徐脈性不整脈、胎児腔水症の4つの要素を加味した重症度の等級 (scale) を作成して各症例を当てはめ、胎児から生後2歳までの生命予後を妊娠中絶 (ToP)、子宮内胎児死亡 (IUFD)、新生児~乳児死亡 (ID)、生存の4群に分けて比較した。

【結果】181症例は scale 1-2に16例 (すべて生存)、scale 3-6に68例 (ToP 1、IUFD 2、ID 4、生存 61)、scale 7-10に97例 (ToP 12、IUFD 5、ID 19、生存 54) が該当し、scale 10の8例 (ToP 1、IUFD 4、ID 3) はすべて救命できなかった。

【考察】CHDの重症度は家族支援に重要な情報であるが、一方で選択可能な方針も地理的条件、医療の進歩、各施設の治療の状況等によって変化するため、施設や地域ごとに up-date する必要がある。

【結語】CHDの重症度の scaleは胎児診断後のカウンセリングの参考として有用である。

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

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

Keywords: 胎児心臓病, 不整脈, 心室期外収縮

【目的】胎児期の期外収縮は比較的良好に認められるが、多くは心房起源であり心室期外収縮(PVC; premature ventricular contraction)は稀である。胎児 PVCでは、心筋疾患や QT延長症候群などの基礎疾患の報告もある。そこで当院で経験した胎児 PVCについてその後の経過について明らかにすることを目的とした。【方法】2011年1月~2016年11月までの5年11ヶ月間に、当院の胎児心エコー外来に期外収縮 (脈の不整) の精査目的で紹介されてきた症例のうち、PVCと診断した症例について診療録にて後方視的に検討した。【結果】胎児不整脈疑いにて紹介された78例中 (うち30例はエコー検査時不整脈なし)、胎児エコー検査で診断した期外収縮は31例 (心房期外収縮: 24例、PVC: 7例) であった。PVCについて、性別 F/M=5/2、紹介週数 (中央値) 35週、母体年齢は33歳 (中央値)、母体基礎疾患は全例なし。出生週数38週 (中央値)、出生体重 3180g (中央値)。7例中 PVC2段脈が2例でその他は単発であった。胎児期に心室頻拍を確認した症例なし。胎児基礎疾患では心室瘤を2例 (29%) に認め、そのうち1例は2段脈の症例であった。出生後6例は NICUにて心電図モニタリング、1例は近医産科医院で出生後に当院外来で診察した。全例で心エコー、12誘導心電図を実施し3例が単発の PVC認めホルター心電図を実施したが、治療介入は必要なく、全例で生後1ヶ月時点には PVCの消

失を認めた。【結語】胎児 PVCでは基礎疾患を有する例も見られたが、心筋疾患では異常所見が明瞭でないこともあり、慎重な胎児心エコー検査が必要である。今回は QT延長症候群や心室頻拍をきたした症例は認めなかったが、胎児期や出産後の最適な対応や管理方法、長期的なフォローの必要性など今後の課題と考えた。

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

【II-P20-03】胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例

○近藤 恭平, 原田 雅子 (宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野)

Keywords: 完全房室ブロック, 胎児, 2対1房室伝導

【はじめに】胎児期に2対1房室伝導を伴う徐脈は、持続性ブロックを伴った心房性期外収縮、2度房室ブロック、QT延長症候群の可能性があり、予後が異なることから慎重に鑑別することが求められている。今回、胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例を経験したので報告する。【症例1】母体は29歳、1経妊0経産、抗 SS-A抗体陰性。在胎23週で胎児徐脈を指摘され、2対1房室伝導を伴った2度房室ブロックと診断した。診断時は心室心拍数70/分であったが、在胎25週で完全房室ブロックへ進行した。心室心拍数50/分台で母体β刺激薬投与を開始したが、効果は乏しく、胎児水腫が出現した。在胎32週に胎児水腫が増悪したため、他院に転院搬送となった。搬送当日に緊急帝王切開で出生した。出生体重は2215gで重症肺動脈弁狭窄症を伴っており、カテ治療を要した。日齢115にペースメーカー植え込み術が行われた。【症例2】母体は29歳、2経妊2経産、抗 SS-A抗体陰性。在胎33週に切迫早産管理中に胎児心拍モニタリングで徐脈を指摘され、2対1房室伝導を伴った2度房室ブロックと診断した。診断時は心室心拍数70/分であったが、在胎36週で完全房室ブロックへ進行した。心室心拍数50/分台で母体β刺激薬投与を開始し、心室心拍数は10/分程度増加を認め、胎児水腫なく経過した。在胎38週に予定帝王切開で出生した。出生体重は2749gで出生後一時的ペーシング治療を行い、日齢11にペースメーカー植え込み術が行われた。【考察】2対1房室伝導を伴った胎児徐脈は正確な診断とともに、完全房室ブロック進行を念頭に置いて継続的な診療が求められる。また、器質的心疾患の有無や胎児水腫の有無は娩出時期や分娩場所に大きな影響を与える。

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

【II-P20-04】母体リトドリン投与の影響と考えられた、新生児心室頻拍の1例

○塩川 直宏¹, 高橋 宣宏¹, 馬場 悠生¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 二宮 由美子¹, 檜木 大祐¹, 上野 健太郎¹, 井之上 寿美², 西畠 信³ (1.鹿児島大学 小児科、周産母子センター, 2.県民健康プラザ 鹿屋医療センター 小児科, 3.谷山生協クリニック 小児科)

Keywords: 新生児, 心室頻拍, リトドリン

【背景】塩酸リトドリンはβ2刺激薬であり、子宮収縮抑制作用を有しているため、切迫早産に対する治療薬として本邦産科では比較的頻用されている。我々は母体リトドリン投与後に、一過性の Accelerated idioventricular rhythm (以下 AIVR) を呈した新生児例を経験した。【症例】日齢0の男児。里帰り分娩で在胎33週1日より近医産科を受診し、児頭骨盤不均衡で帝王切開を予定された。切迫早産で35週1日から同院に入院し、塩酸リトドリン内服で管理された。35週6日から170 bpmの胎児頻脈が認められ、NRFSの判断でリトドリン 50 μg/min点滴静注へ変更された。その後も胎児頻脈は持続したため二次医療機関産科へ母体搬送された。母体の甲状腺機能亢進や感染徴候は認められず、胎児不整脈が疑われ同日緊急帝王切開術で出生した。出生体重は2,748 g、Apgar

score 1分値 8、5分値 9点であった。12誘導心電図で心拍数 160 bpmの非持続性単形成心室頻拍と診断した。洞調律に戻ることもあったが心室頻拍を繰り返すため、当院 NICUへ救急搬送された。搬送途中に心室頻拍は消失し、洞調律で経過した。来院時の心エコー検査では、心内構造は正常で心機能も保たれていた。発作時の心電図波形から右室流出路起源の AIVRと診断した。心筋障害を否定できないことから塩酸プロプラノロール内服を開始した。モニター管理を継続したが不整脈は再燃することなく経過し、日齢13に退院した。【考察】新生児における AIVRは自然消失率が高く、予後良好とされている。本症例では、母体塩酸リトドリン投与に伴う胎児へのβ2刺激作用で一過性に AIVRを来したと考えられた。母体塩酸リトドリン投与症例では、胎児または新生児に頻脈性不整脈を来す可能性があり、頻拍の鑑別や心筋障害の有無を念頭に置きつつ評価することが重要と考えられた。

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

[II-P20-05] 抗 SSA抗体先天性完全房室ブロックハイリスク症例に対して予防的ステロイドが有効だった3症例

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

Keywords: 胎児治療, 胎児不整脈, 先天性完全房室ブロック

The incidence for congenital AV block in maternal SSA antibody is reported to be 2-4% , which is significantly high compared to the total population, but not significant enough to warrant routine fluoronated steroid use for all patients. However, in some high risk maternal SSA antibody patients, the benefit of steroid therapy may outweigh the risks. We have experienced three cases of preventive steroid use in high risk patients. One case had a prior child with congenital heart block. The second case developed prolonged mechanical PR interval. The third case developed second degree AV block and right ventricular dysfunction during. After informed consent was obtained, all three cases were started on 4mg oral maternal betamethasone for 4 weeks after which it was tapered down over 2 months.No adverse effect was seen in the fetuses, but one case of gestational diabetes was observed. This was treated with insulin and was discharged after completion of therapy. All pregnancies resulted in sinus rhythm. We have followed 48 cases of maternal SSA antibody pregnancies out of which these three cases were high risk, which is 6.25% of cases. Since implementing maternal steroid use in selected high risk SSA antibodies, we have not experienced new onset of congenital heart block in this cohort. Long term side effects on the infants need to be followed.

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

[II-P20-06] 離島を抱える鹿児島県での先天性心疾患患児における胎児診断の現状と今後の課題

○高橋 宜宏¹, 上野 健太郎¹, 塩川 直宏¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 樋木 大祐¹, 河野 嘉文¹, 松葉 智之², 井本 浩², 西島 信³, 新谷 光央⁴ (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科, 3.鹿児島生協病院 小児科, 4.鹿児島大学病院 産婦人科)

Keywords: 胎児心エコー検査, 先天性心疾患, NICU

【背景】鹿児島県は多数の離島を抱え、南北600kmに及ぶ長大な医療圏を持つ地域である。地理的条件に伴う高次医療機関との搬送や連携に時間を費やすなど諸問題を抱えている。【目的】鹿児島大学病院における先天性心

疾患（CHD）児の胎児診断の現状を解析し、胎児心エコー検査の今後の課題を明らかにする。【方法】2012年1月から2016年6月までに当院 NICUに入院した CHD児を対象に後方視的に検討した。対象期間を前期（2012-13年）、後期（2014-16年6月）の2群に分類し解析した。また鹿児島県が策定した小児科・産科医療圏を基準に5医療圏に分類し比較、検討した。【結果】対象症例は122例（前期59例、後期63例）であった。胎児診断は72例（59%）であった。胎児診断率は、前期50.8%、後期66.7%であり後期群で増加傾向にあったが、有意差は認めなかった（ $p=0.076$ ）。医療圏別の胎児診断率は、鹿児島市を含む薩摩医療圏が、他の4医療圏に比べ有意に高値であった（薩摩71.2%、始良伊佐36.8%、北薩28.6%、大隈46.2%、奄美・熊毛54.5%、 $p=0.018$ ）。各医療圏の出生1,000あたりの産科医師数、分娩施設数との間に関連はなかった。【考案】本県の胎児診断率は、既に報告されている他の自治体のもの比べても高い水準にあり、胎児心臓スクリーニング（レベル1）、胎児心精査（レベル2）が、適切に実施されていることが考えられた。一方、医療圏別では薩摩医療圏と他の医療圏との胎児診断率の地域差が明らかとなった。本県全体の産科医の数は減少傾向にあり、離島を含む都市部から離れた地域に十分な産科医を確保するのは困難な状況にある。地域と人材の格差を解消するため、産科医だけでなく各医療圏に従事する医療技師のスクリーニング技術の向上を図り、また遠隔地の医療関係者と効率的に連携できるインフラ整備が必要である。CHDの胎児診断率をより向上させるためには、地域間の医療格差の改善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 Poster Presentation Area)

〔II-P20-07〕秋田県における胎児心エコースクリーニング検査普及へのとりくみ

○岡崎 三枝子^{1,2}, 山田 俊介¹, 豊野 学朋¹ (1.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 2.秋田大学医学部循環型医療教育システム学講座)

Keywords: 胎児心エコースクリーニング検査, 妊婦健診補助券, 3VV

【はじめに】胎児心エコースクリーニング検査は現在広く普及し、先天性心疾患の出生前診断の向上ならびに出生後の心原性ショックの回避に一定の役割を担っている。秋田県においても胎児心エコー検査は普及しているが十分とは言えず、大血管疾患の出生前診断率が低い。この現状に対し秋田県産婦人科医学会のご尽力により、2014年から秋田市以外の全市町村で Three vessel view(3VV)を妊婦健康審査項目妊娠28-31週の補助券に追加、2015年より同検査を全県で導入、さらに2016年より心臓の位置、心臓の軸、4CVが妊娠20-23週の補助券に導入された。検査導入から4年経過し、本取り組みの効果と今後の課題について検討を行った。【方法】対象は2012年1月-2016年12月に秋田大学小児科へ胎児心エコー検査の依頼があった妊婦全118症例と当科に新生児入院を要した複雑心奇形45症例。胎児心エコー検査依頼理由と複雑心奇形の胎児診断率について後方視的に検討を行った。【結果】胎児心エコー依頼理由として、2012-2013年では3VV異常は1例、大血管の異常2例、2014-2016年では3VV異常は2例、大血管の異常7例であった。また胎児診断率は全期間を通して18-50%であり補助券への検査導入前後での差は認められなかったが、3VV異常を契機に診断に至る疾患に限ると、2012-2014年では胎児診断率23.5%、2015-2016年では55%と改善傾向にあった。【考察】補助券導入後、3VVに対するスクリーニング意識の高まりがあり診断率の向上に寄与する傾向がみられた。ただし出生数が少なく客観的な効果判定には症例数を重ねて行う必要がある。地方都市は都市部に比し出生数が少なく交通網や冬期の天候など出生後診断では児の治療に大きな障壁があり胎児診断の有用性が高い。今後も取り組みを重ねて胎児心エコー検査の普及に努めていきたいと考えている。

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

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

Keywords: 地域医療, 生前診断, 緊急搬送

【背景】大分県では小児心臓手術が可能な施設がないため、他県に外科的治療を依存せざるを得ず、転院搬送を必要とする症例が少なからず存在し、特に重症例においては、それまでの bridging をいかに行うかが重要となる。今回、当院で周産期に小児循環器疾患の診断を受けた患児の出産前後の現状を把握するために検討を行った。【対象と方法】2010年1月～2016年12月において、出生前から新生児期に当院で診断・加療を行った症例を対象とし、診療録より後方視的に検討した。【結果】症例は196例。診断内訳は VSD 82例、ASD 7例、PDA 15例、PS 2例、AVSD 10例、TOF 18例、COA 13例、TGA 5例、DORV 10例、TAPVC 4例、PV atresia 1例、AS 3例、PA-IVS/Critical PS 7例、TA 2例、Ebstein 2例、SV 2例、Heterotaxy 4例、その他 11例であった。初診状況は、当院 NICU入院169例、外来受診18例、胎児診断後母体搬送 9例であった。胎児エコーで心形態異常を指摘された症例は44例 (22%)で、疾患群毎にみると複雑心奇形群は32/84症例 (38%)で、流出路異常、大動脈弓の異常、肺静脈の異常は7/30症例(23%)と出生後診断が大勢を占めた。胎児期末診断で、一般産科からの緊急搬送になった症例は76例 (38%)であった。早急な治療を要した例は23例で、うち15例が PDA依存性、2例が obligatory shunt未確立であり、PDA依存性のうち1例は ductal shock で発症していた。手術のため搬送となった症例は76例 (38%)で、当日、または翌日の緊急搬送はそのうち8例であった。TGA、Restrictive FOの1例では、進行性チアノーゼに対して当院で BAS を施行し、安定化を得て搬送することが可能であった。【結語】最終的な治療が提供できない大分県での生前診断の重要度は極めて高い。しかし、未だ十分な状況にあるとは言えず、不測に発生する重症例における予後の地域格差を解消するためにも、可能であれば専門治療が行える水準を保持する事が必要であることを痛感した。

Poster | 複雑心奇形

Poster (II-P21)

Chair: Toru Okamura (Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-02] 出生直後に手術介入を行った Critical AS, Borderline LV, restrictive PFO症例 に対する治療戦略

○宮原 義典, 樽井 俊, 浅田 大, 佐々木 昶, 藤井 隆成, 篠 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒寄 健一, 豊島 由佳, 中島 光一朗, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 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)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

○金 基成¹, 加藤 昭生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, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-05] 胎児水腫を伴う修正大血管転位症に対して肺動脈絞扼術を行った1例

○竹田 悠佳¹, 桃井 伸緒¹, 林 真理子¹, 遠藤 起生¹, 青柳 良倫¹, 若松 大樹², 黒澤 博之² (1.福島県立医科大学 小児科, 2.福島県立医科大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 (トロント小児病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-07] 重篤な気道閉塞症状を伴った先天性心疾患の2例：広域医療連携の現状と問題点

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

Keywords: 無脾症, 房室弁形成, 新生児

【はじめに】無脾症候群に対する治療成績は改善が見られるものの未だ満足するには至っていない。現状を把握し課題を明らかとすることを目的とした。【対象と方法】1997年9月～2016年12月に当院で初回手術介入を行った無脾症候群86例を対象とした。手術年代別に第1群(98-04,n=28),第2群(05-09,n=27),第3群(10-16,n=31)に分類した。男児は1群16例(57%):2群17(63):3群14(45)(以下同順),PAは18(64):18(67):18(58)のうちMAPCAは0:3:5,心外型TAPVCは14(50):15(56):17(55)のうち術前PVOは9(33):6(22):14(45)であった。初回手術について肺血流源別術式はBTS11:19:14,mainPAB6:3:3,VPC5:0:1,CS4:0:1,BPAB0:0:4,BDG1:4:5,他1:1:3で,28日未満での介入は17(61):11(41):16(52)であった。BDG以前のTAPVC修復は7(25):8(30):18(58),全経過中での房室弁形成は12(43):16(59):13(42)で,うち新生児期介入は2:4:4であった。生存率,リスク因子の解析を行った。【結果】死亡は14(50):8(30):9(29)で,死因はLOS9:3:4,SD0:4:2,PVO3:0:0,感染2:0:1,肺障害0:1:2であった。1/5年生存率は64/50:81/70:77/67であった。新生児期以降介入例での1/5年生存率は73/55:100/87:93/93で,新生児期介入例では59/47:64/55:68/40であった。比例ハザード分析(単変量,p値)では術前PVO0.10:0.15:0.13,新生児期弁形成0.37:0.03:0.03,MAPCA対象無し:0.91:0.08であった。第3群で多変量解析 p値は,新生児期弁形成0.01,MPACA0.02であった。新生児期弁形成例で6ヵ月以内死亡は第2群2/4例,第3群0/4例であった。【結論】新生児期以降介入例の治療成績は安定化が認められた。一方,新生児期介入例は未だ満足いく結果が得られておらず,近年の症例の解析からは,新生児期に弁への介入が必要な症例,またMAPCA合併例などの重症児に課題が残されていた。ただし新生児期弁形成例でも中期の生存は得られるようになってきており,今後も成績改善のための努力を続けることが必要である。

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

[II-P21-02] 出生直後に手術介入を行った Critical AS, Borderline LV, restrictive PFO症例 に対する治療戦略

○宮原 義典, 樽井 俊, 浅田 大, 佐々木 起, 藤井 隆成, 籾 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: Critical AS, Borderline LV, 左心低形成症候群

【症例】在胎26週2日, Critical AS, MSR, Borderline LV, restrictive PFOにて紹介の男児。2週間毎の Follow upにて経時的に左室発育不良が顕在化した。36週での帝王切開を予定, 出生直前の心エコー評価にて単心室または2心室治療の選択, 出生時の処置について検討した。【術前胎児エコー】推定体重2.4kg, TVD 12.7mm, MVD 7.2mm, AVD 4.2mm (2.6m/s, 上行大動脈径 8.2mm), LVEF 20%, mild MR, II度 EFE, slit状 PFO L→Rシャント。CHSS-1およびCHSS-2 scoreでは単心室, RhodesおよびDiscriminant Scoreでは2心室治療の indicationであった。これらより原則単心室治療を行うこととし, 左心室の収縮能改善, 確実な酸素化を得る為に出生直後に手術介入を行い, 2期的にNorwood手術の方針とした。【治療経過】2530gにて出生, 母親と面会後に隣の手術室へ搬送, 出生後40分で手術開始した。大動脈交連切開, 心房中隔拡大, 両側肺動脈絞扼術を施行した。翌日に閉胸, 術7日目に動脈管ステント留置術施行し, 術10日目に呼吸器を離脱した。出生45日目, 体重2830gにてmodified-Norwood手術を施行し, 術後2ヶ月目に退院した。生後9ヶ月目に体重6.2kgでグレン手術を終え, 現在外来にてFontan待機中である。【まとめ】出生直後の手術介入には麻酔科, 産婦人科およびco-

medicalを交えた綿密な手術計画が必要であった。Critical AS, Borderline LV症例では治療方針に迷い、両側肺動脈絞扼術で経過を見ることも多い。術前に Scoring systemを参考に治療方針を決めることで、良好な治療経過を得ることができた。

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

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒崎 健一, 豊島 由佳, 中島 光一郎, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 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: 右側相同心, 新生児期管理, 後方視的検討

【背景】

右側相同心は未だ予後不良の疾患であり、新生児期・乳幼児早期の死亡率は高い。

【目的】

右側相同心の術前新生児期管理について後方視的に検討する。

【方法】

2012年1月から2016年12月までの5年間の間に新生児入院となった右側相同心23症例を対象とし、初回手術又はカテーテル治療介入までの内科管理について

1) PGE1製剤の使用 2) 人工呼吸管理 3) 血管作動薬の使用 4) 利尿剤投与 5) 低酸素濃度ガス吸入療法やインドメタシン投与といった特殊治療を柱として後方視的に検討した。

【結果】

在胎週数 中央値39 (範囲36-41) 週、出生体重 3070 (2332-3936) g、Apgar score 1分 8 (1-9) 点 5分 8 (1-10) 点であった。1) PGE1製剤を要したのは16例 (PA 14例 severe PS 1例 SAS/CoA 1例) であり、全例 lipo-PGE1で開始され、維持投与量は2.5 (0.4-30.0) ng/kg/minであった。全例で動脈管開存を維持し、1例はCD-PGE1への切り替えを行い、8例は高肺血流進行により減量を要した。2) 人工呼吸管理は8例で行われ、6例は肺静脈狭窄解除前に開始、2例は高肺血流ショックにより開始された。3) 血管作動薬使用例は7例で、5例は肺静脈狭窄解除前に血圧維持目的で開始され、2例は高肺血流ショック後に開始された。4) 利尿剤は12例で使用され、開始時期は日齢6 (1-12) で、いずれも高肺血流と房室弁逆流の進行に対してであった。5) 低酸素濃度ガス吸入療法は高肺血流ショックとなった1例で、インドメタシン投与は高肺血流が進行した PS 1例で動脈管閉鎖目的に行われた。23例中17例が初回手術又はカテーテル治療に至り、3例は内科管理のみで退院、死亡は3例 (共通肺静脈腔閉鎖 1例 高肺血流ショック 2例) であった。

【結論】

右側相同心は新生児期に集学的内科管理を必要とし、その多くは初回手術又はカテーテル治療介入に到達し得るが、共通肺静脈腔閉鎖と高肺血流ショック症例の管理は依然として困難である。

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

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

○金 基成¹, 加藤 昭生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, 柳 貞光¹, 麻生 俊英², 上田 秀明¹
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, 中心肺動脈, フォンタン手術

【背景】 Fontan手術を目指すにあたって、良好な中心肺動脈の形成が重要だが、両側上大静脈を伴う左心低形成症候群においては、グレン手術後の血行動態と neo-aortalによる圧迫が相まって、中心肺動脈の低形成が懸念さ

れる。【目的】当施設における両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の手術方針と予後を検討すること。【方法】2009年から2013年までの5年間に当施設において Norwood手術を施行した左心低形成症候群症例は28例で、そのうち両側上大静脈をもつ症例は5例（18%）であった（下大静脈欠損の症例は除外）。そのうち Glenn手術まで到達した4例について、診療記録より後方視的に検討した。【結果】初回姑息術は、いずれも日齢0-3に両側肺動脈絞扼術が行われた。その後、2例は月齢2,3で Norwood+bilateral bidirectional Glenn術を施行、1例は日齢8に Norwood (BT shunt) 術を施行後、月齢6に bilateral bidirectional Glenn術を施行された。1例は Fontan術時に人工導管で中心肺動脈を形成する方針の元、月齢3に Norwood+bilateral original Glenn術を施行された。Bilateral bidirectional Glenn術の3例については、Fontan術前に中心肺動脈の狭小化がみられていたものの、Fontan術時に Fontan routeを用いて拡大可能で、良好な Fontan循環が得られた。一方、bilateral original Glenn術の症例は、Fontan術後急性期に Fontan failureとなるなかで人工導管による中心肺動脈が血栓閉塞し、take downを余儀なくされた。【考案】両側上大静脈を伴う左心低形成症候群においても、中心肺動脈自己組織を残す通常の Bilateral bidirectional Glenn術の手術方針で問題ないと考えられる。

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

[II-P21-05] 胎児水腫を伴う修正大血管転位症に対して肺動脈絞扼術を行った1例

○竹田 悠佳¹, 桃井 伸緒¹, 林 真理子¹, 遠藤 起生¹, 青柳 良倫¹, 若松 大樹², 黒澤 博之² (1.福島県立医科大学 小児科, 2.福島県立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 胎児水腫, 修正大血管転位症, 肺動脈絞扼術

【背景】修正大血管転位症 (cTGA) の解剖学的心内修復術であるダブルスイッチ手術の際に、左心室圧が低下している症例に対しては、術前に肺動脈絞扼術 (PAB) による左心室トレーニングが行われる。近年、PABが左室拡張末期径・左室/右室容積比を増加させ、三尖弁の接合を改善させ、三尖弁逆流 (TR) を改善させることが報告されている。【症例】妊娠32週の胎児心エコー検査で、cTGA、TR、僧帽弁閉鎖不全(MR)と診断した。胎児水腫のために、妊娠継続は困難であり、妊娠33週6日に帝王切開で娩出した。出生直後、呼吸は確立せず徐脈を呈したため気管内挿管にて蘇生し、人工呼吸、カテコラミン、PDE3阻害薬、利尿薬による治療を開始した。肺血管抵抗の低下に伴いMRは軽減したが、高度のTRが残存し、カテコラミンから離脱できなかった。日齢80に心臓カテーテル検査を施行し、左室/右室収縮期圧比 (LVp/RVp) 0.37、右室拡張末期容積正常値比 228%、TR 3度、MR 1度の結果を得た。主肺動脈内で試験的に 1mlバルーンを拡張させ左室圧を上昇させたところ、心エコー上、TRの減少を認めたため、日齢108に PABを施行した。術中も PABによって心室中隔が右室側に偏位し TRが減少することを確認した。MRのため、LVp/RVp 0.67の PABにとどまったが、術後に TRは減少し、カテコラミンと PDE3阻害薬からの離脱が可能となり、生後7ヶ月で退院した。現在も中等量の TRが残存しているが、成長に伴い徐々に PABの圧較差が増大してきており、将来のダブルスイッチ手術を見据えつつ、内科的治療を継続中である。【結語】胎児水腫に至った両房室弁逆流を伴う cTGAに対して、内科的治療に加えて PABを行い、心不全の改善を得ることができた。カテーテル検査中の肺動脈内バルーン拡張試験は、PABの効果を予想するのに有用であると思われた。

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

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 (トロント小児病院)

Keywords: 完全大血管転位, 胎児診断, 大動脈スイッチ術

[背景]完全大血管転位症(TGA)は、大動脈スイッチ術(ASO)を行うことで良好な予後が得られる。しかし、出生後まもなく、高度のチアノーゼが原因で死亡する症例も存在する。今回の目的は TGAの胎児診断率と、胎児診断が出生後の管理や予後に与える影響を明らかにすることである。[方法]対象は2009年から2014年にカナダのオンタリオ州で TGAと診断された151例(胎児診断[F]群 75例、新生児診断[N]群 76例)で、診療録を元に後方視的にデータ収集・解析を行った。ただし、F群の5例(人工流産4例と32週未満で出生した1例)は除外した。母体の住所から地域ごとの胎児診断率を算出し、臨床経過・治療・予後について2群間(F群 vs N群)で比較検討した。[結果]胎児診断率は全体で約50%であり、Toronto area(72%)での診断率は、Northern Ontario(14%)よりも有意に高かった($p < 0.05$)。N群には三次施設へ搬送される前に死亡した症例が4例含まれており、残りの142例(F群 70例、N群 72例)において、出生から入院までの時間(1.37[0.5-4] v.s. 10.38[1-696] hours $p < 0.001$)、PGE開始までの時間(0.1[0-7.45] v.s. 5.3[0.88-643] hours $p < 0.001$)、BAS施行までの時間(5.3[1.33-46.5] v.s. 14.9[3.5-645] hours, $p < 0.001$)は F群の方が有意に短かった。ASO施行時期(6[3-41] v.s. 9[3-62] 生日 $p = 0.002$)は有意に F群の方が早かったが、人工心肺時間に有意な差はなかった。また、総入院期間(20[10-175] v.s. 16[8-99]日間 =0.024)は F群で有意に長かった。出生後1年以内の死亡は F群2例(2%)、N群9例(12%)であり、Kaplan-Meierを用いて検討すると両群間に有意な差がみられた($p < 0.05$)。[結論]オンタリオ州における TGAの胎児診断率は50%であったが、地域間に差がみられた。胎児診断によって出生後の治療を速やかに開始することができ、予後にも影響を及ぼす可能性が示唆された。

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

[II-P21-07] 重篤な気道閉塞症状を伴った先天性心疾患の2例：広域医療連携の現状と問題点

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 医療連携, 先天性心疾患, 気道閉塞

【はじめに】当院は救命救急センターを持つ地方中核病院であるが、心臓血管外科は併設されていない。今回重篤な呼吸不全での救急搬送後に気道閉塞を伴う先天性心疾患と診断、高次機能病院への搬送を経て救命に至った症例を経験した。広域医療連携の現状と問題点を報告する。【症例1】7ヶ月女児。右側大動脈弓を伴う完全大血管転位症(TGA)に対し Jatene手術を受け、他院で経過観察されていた。前日から喘鳴が出現し、当日顔色不良のため救急搬送、気管内挿管・人工呼吸管理を要した。気管支鏡検査、CT検査で気管下部が上行大動脈に圧排され狭窄していた。入院9日目に抜管、11日目に手術目的に転院となった。なお2ヶ月前に喘鳴・低酸素血症を主訴に入院加療したが気管狭窄の診断はなされていなかった。【症例2】8ヶ月男児。突然の呼吸不整から心肺停止に至り、救急隊による CPR後にドクターヘリで当院搬送(当院初診)、気管内挿管・人工呼吸管理となった。心エコー検査、造影 CT検査で PA sling、気管狭窄症と診断した。手術適応と判断したが、受け入れ施設への依頼に難渋した。入院3日目に専門チームの派遣を受け、呼吸循環動態の安定が図られた。入院4日目、自衛隊ヘリにて都内施設へ転院となった。【考察】症例1は他院との事前の情報共有が不十分だったため、2ヶ月前の入院時に認められた喘鳴が TGA術後合併症とは予見できず、今回の重篤な呼吸不全を招いた。主な医療機関間の情報共有のみでは緊急時の対応が困難なことがある。患者家族も情報共有の一端を担うことが必要と思われた。症例2は未だ予後不良な疾患であり、早期診断と専門施設との連携が予後改善に必須である。しかし緊急時に受け入れ可能な医療機関と連携を取ることは必ずしも容易ではないことが問題である。【結語】医療の集約化が進む中で、救命センターを持つ地方中核病院として周囲とどのような医療連携を構築するかが今後の課題と思われた。

Poster (II-P22)

Chair: Toshiyuki Itoi (Kyoto Prefectural University of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P22-01] CTによる心筋血流予備量比の川崎病冠動脈障害への応用について

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するCT評価の有用性について

○ 栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 笠原 慎吾³ (1. 岡山大学病院 小児循環器科, 2. 岡山大学病院 小児科, 3. 岡山大学病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-03] 造影CTを用いたPA indexの評価(心臓カテーテルとの比較)

○ 武内 崇¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 渋谷 昌一², 竹腰 信人³ (1. 和歌山県立医科大学 小児科, 2. 紀南病院 小児科, 3. 橋本市市民病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-04] Norwood術前MDCT検査の有用性と安全性の検討

○ 廣田 篤史¹, 黒崎 健一¹, 神崎 歩², 白石 公¹ (1. 国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2. 国立循環器病研究センター 放射線科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後18年の1例を通して

○ 堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-06] 上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対するDouble decker法の遠隔期成績と4D-MRIでの血流解析

○ 本宮 久之¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平^{1,2}, 夜久 均², 板谷 慶一² (1. 京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2. 京都府立医科大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-07] AnatomyからPhysiologyへ; 3D cine Phase Contrast MRIによる先天性心疾患術後血流の可視化と定量化

○ 上田 和利, 河本 敦, 三木 康暢, 荻野 佳代, 岡本 亜希子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-08] Amplatz ASD occluderのMRIによる評価

○ 堀口 泰典¹, 鈴木 淳子² (1. 国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2. 東京通信病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-09] Feature tracking磁気共鳴によって評価された右心系疾患における心筋機能障害の臨床的意義

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-10] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の心室機能解析

○仲岡 英幸¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 斎藤 和由¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 長濱 航永²,
伊藤 貞則², 森 光一², 市田 路子¹ (1.富山大学 医学部 小児科学教室, 2.富山大学 医学部 放射線
科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P22-01] CTによる心筋血流予備量比の川崎病冠動脈障害への応用について

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

Keywords: 心筋血流, CT, 川崎病

【背景】機能的な心筋虚血の診断に心筋血流予備量比(以下 FFR)測定は有用である。冠動脈 CT造影による心筋血流予備量比(以下 FFRct)は低侵襲性検査として期待されているが、FFRと完全に一致するものではなく、その適応と解釈に注意が必要である。また、石灰化症例で測定限界があるとされており川崎病冠動脈障害(以下 KDCAL)に対して適応になるかが課題とされる。【目的】KDCALに対する FFRctの解釈と問題点について検討する。【対象と方法】冠動脈形態評価のために冠動脈 CT造影を必要とした重症 KDCALの成人2例、冠動脈拡張退縮の小児2例(5歳、7歳)を対象とした。FFRct測定のための追加プロトコールはなく、HeartFlow社に提供したスライスデータから FFRctを測定した。【結果】全例で冠動脈形態評価のための良好な画質が得られた。小児2例で「幼児データのため血管サイズが適していない」と判断され FFRct解析不能であった。成人1例は左右複数の冠動脈瘤と全周性を含む複数箇所の石灰化を認め、FFRctは全冠動脈枝で測定可能であった。成人2例目は左前下行枝近位部に閉塞後再疎通を認め、心筋血流イメージングでは冠血流は維持されていたが再疎通部より末梢の FFRctは測定不能であった。【考察】石灰化が強い成人例でも FFRctが測定可能であり、今後 KDCAL石灰化症例への適応拡大として期待できる。小児例は各冠動脈枝末梢まで良好に描出されていたが測定不能であった。HeartFlow社は小心筋重量や細い冠動脈径などを測定限界としているが、FFRctの測定で「小児の何が測定限界になるのか」について明確にしていく必要がある。また、成人例においては完全閉塞後再疎通で FFRct測定は不能であり除外例について認識する必要がある。【結語】石灰化を伴う KDCALに対する FFRct利用は期待できるが、小児での測定は現状では限界が大きい。また成人であっても閉塞後再疎通症例への適応には注意を要する。

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

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するCT評価の有用性について

○栗田 佳彦¹, 大月 審一¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 栄徳 隆裕¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 塚原 宏一², 佐野 俊二³, 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: computed tomography, muscular VSD, VSD closure

【序文】筋性部心室中隔欠損(VSD)は場所や形態により閉鎖困難となる症例は存在し、Fontan適応となる患者も少なくない。また、房室弁騎乗を合併した VSDも方針決定に難渋する。VSD評価は基本的には超音波検査で行うものであるが、筋性部 VSDでは MRIを併用することも多い。今回、CTによる心内再構成画像を用いて VSD評価を行い手術方針決定に寄与した症例を経験したので報告する【方法】CT: Siemens Somatom Definition Flash。造影剤 Omnipaque350使用。3D work station: AZE Virtual Place FORMULA。事前の超音波検査を参考に、CT2D画像(reference)の Axial、Sagittal断面に予め VSD positionをプロットした後に、virtual内視鏡モードにて心臓の断面の再構成を行った。選択断面は RV側、LV側から分けて、VSDの評価がもっとも有用と思われる断面を選択した。【症例・問題点】症例1: 51歳女性、多発性筋性部 VSD(swiss-cheese type)、症例2: 1歳男児、多発性筋性部 VSD、症例3: 2歳男児: DORV、MV straddling。【結果】症例1、2: 筋性部 VSDについて欠損孔の場所、大きさ、数の評価が可能であった。Sandwich法で repairする際の patch sizeの決定に有用であった。症例3: MV腱索の付着部位の情報が得られ、術中画像との一致が得られた。【考察】筋性部 VSDの問題点として RV内は筋束が発達しており、欠損孔の認識が難しいことが多い。そのため、CTによる RV側

からの VSD 評価は有用であると思われる。Apex 付近の swiss-cheese type の VSD については手術の為に全体的なサイズの決定が必要であり、エコーも含め CT 検査も選択肢になり得ると思われる。また、再構成断面の選択により Straddling した腱索の情報も得られ、手術方針決定に対して有用であった。

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

[II-P22-03] 造影 CT を用いた PA index の評価 (心臓カテーテルとの比較)

○武内 崇¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 渋田 昌一², 竹腰 信人³ (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科)

Keywords: PA index, 造影CT, 心臓カテーテル

【背景・目的】先天性心疾患において、肺血管床を評価する指標として、PA index (上葉枝分岐直前の左右肺動脈断面積の和/体表面積) が用いられる。通常は心臓カテーテルによる肺動脈造影や右室造影で評価するが、右室流出路や肺動脈の角度により、明瞭に評価できないことも多い。造影 CT による PA index の評価が、心臓カテーテルによる評価と相関するか否か、PA index の評価を造影 CT で代用できるかについて検討した。【方法】2012 年以降心臓カテーテルと造影 CT を 6 か月以内の間隔で施行した先天性心疾患症例 20 例について、造影 CT の水平断と前額断で上葉枝分岐直前の左右肺動脈径を測定し、造影 CT による PA index を計算した。症例は男 8 例、女 12 例、年齢は心臓カテーテルが 4 か月から 18 歳、造影 CT 検査が 5 か月から 18 歳であった。心臓カテーテルと造影 CT の間で手術介入があった症例は除外した。CT 装置は 320 列東芝 Aquilion ONE を使用した。【結果】心臓カテーテルによる PA index は最小 159、最大 519、平均 319、造影 CT 水平断による PA index は最小 175、最大 398、平均 259、造影 CT 前額断による PA index は最小 114、最大 503、平均 295 であった。心臓カテーテルと造影 CT 水平断による PA index は相関係数 0.71、散布図の直線近似式は $y=0.4313x+121.57$ であり、心臓カテーテルと造影 CT 前額断による PA index は相関係数 0.85、散布図の直線近似式は $y=0.8691x+17.521$ であった。【考察】造影 CT による PA index 評価は心臓カテーテル検査による評価と相関したが、水平断よりも前額断の方がより相関が強かった。これは心臓カテーテルによる評価は肺動脈の前額断径を測定している事と、水平断ではやや測定位置が不正確になる事によると考えられた。【結論】造影 CT 前額断による PA index の測定は心臓カテーテルによる測定と相関し、心臓カテーテル検査に代用できるものと思われる。

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

[II-P22-04] Norwood 術前 MDCT 検査の有用性と安全性の検討

○廣田 篤史¹, 黒寄 健一¹, 神崎 歩², 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線科)

Keywords: MDCT, HLHS, Norwood

【背景】マルチスライス CT (MDCT) の発展により、心大血管構築異常の正確な形態描出が可能となった。当院では左心低形成症候群 (HLHS) に対し、積極的に Norwood 手術 (NW) 前 MDCT を施行しているが、その有用性は明確でない。【目的】HLHS の NW または NW + 両方向性グレン手術 (NWG) 前に施行した MDCT の有用性と安全性について調査すること。【方法】2012 年 4 月から 2017 年 1 月に、NW または NWG 術前に HLHS 21 例に対して施行した 23 回の MDCT を対象とし診療録とデータベースより撮像背景と検査合併症について、また小児心臓血管外科医 6 名に質問紙表を用いて必要性と有用性について調査し検討した。CT 装置はフリップス社製 SOMATOM Definition flash を使用し、管内電圧は 80KVp (一部 100KVp) とした。鎮静はトリクロロロールシロップに適宜チオペンタールやジアゼパムを追加し造影剤はイオパミドール (370mg/ml) を使用。低体温を来さないよう室温も高めに調節した。【結果】MDCT 前に施行した姑息術は両側肺動脈絞扼術 (bPAB) 20 例、動脈管ステント留置術 (DS)

10例。MDCT施行日齢は中央値25(範囲9-494)日(以下同様)。手術日齢はNW 33.5(15-188), NWG 316(306-607)。MDCTから手術までの間隔はNW7.5(1-82)日, NWG 60(25-113)日。MDCT検査目的はNW/NWG術前形態評価21例(全例で3次元構築), TAPVC診断1例, CoA診断1例。全例検査を中断することなく画像を得ることができ有害事象はなかった。心臓血管外科医への調査結果は, NW/NWG術前検査として全例施行希望67%, 画質は適切83%, 適切な撮影時期は術前1ヶ月以内83%。NW前の3次元構築必要100%, レプリカ希望67%。両側肺動脈形成術に3次元構築必要83%。レプリカ希望17%だった。【考案】NW/NWG術前のMDCTは安全に施行可能で良好な画像を得ることができる。またbPABやDSなど姑息術による血管形態変化がある場合はMDCTから再構築した3次元画像が有用な術前情報となりうる。

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

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後18年の1例を通して

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

Keywords: 術後長期間経過, 3次元画像診断, 大動脈離断複合

【背景】出生直後「修復術」を受けた長期生存例が増えているがカルテの廃棄などのため術式が不明であることを多々経験する。【目的】術後長期間を経過した術式不明の患者さんの心血管系の評価に3Dを用いる画像診断が有用であった1例の大動脈離断複合(IAA)を通して、画像診断の使い方を検討し報告する。【症例】検査時18歳11か月男児。身長122cm、体重16.8Kg、5P-症候群、IAA(type不明)と診断され生後1か月時修復術(詳細不明)を受けた。5歳9か月時転居し初診。Echoでは遠位 arch以降と肺動脈弁以降は描出困難であったが左室壁肥厚なく左室駆出率70%前後と良好であり心電図でも左軸偏位以外正常範囲であった。胸部XP上、心拡大・肺うっ血無く、高血圧、上下肢間圧差も無かった上、発育発達障害著しく会話・歩行共不可能であるため経過観察のみとなっていた。しかし両親も高齢となり「何かあった場合」に適切な治療が受けられるように心血管系全体を明らかにしておく目的で3D-CT検査を実施した。末梢より造影剤2ml/kgを持続注入し撮影、3D画像を作成したが、画像上、大血管位正常。Archは主要分枝正常で左鎖骨下動脈分枝後盲端となっていた。下行大動脈(Des.Ao)は上行大動脈に端側吻合され狭窄は無かった。【考案】本例はIAA Celoria-Patton type Aであった。最近、Arch修復術は端々吻合が多くEchoでは、左鎖骨下動脈分枝後にDes.Aoを探していたためDes.Aoを捉えられなかった。長い経過では術式の変遷がありEchoでは最近とは異なる術式の可能性も考えるべきだが、不明な場合は躊躇なくCT、MRIなどの3D画像検査を実施し、形態を確定すべきと思われる。【結論】術後長期間を経過した術式不明のACHDの場合、まずCT、MRI等の3D画像検査により全体像を把握することが肝要と思われる。

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

[II-P22-06] 上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する Double decker法の遠隔期成績と4D-MRIでの血流解析

○本宮 久之¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平^{1,2}, 夜久 均², 板谷 慶一² (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: PAPVR, 心房内rerouting, 遠隔期成績

【目的】上大静脈(SVC)還流型部分肺静脈還流異常症に対する従来の術式は遠隔期 SVCおよび肺静脈(PV)狭窄, 右房切開に起因する上室性不整脈が問題となる。我々は最小限の右房切開による心房内血流転換と SVCの連続性を

確保して可及的自己組織により SVC・PV還流路を二層に再建する Double decker法 (JJTCVS 2000;48:370-2) を採用している。今回、本術式の遠隔期成績の検討に加え4D-MRIによる血流解析を行った。

【対象と手術】1998年1月～2017年1月に本術式を施行した21例を対象とした。手術時年齢は4.4 (0.9～55.9) 歳、手術時体重16.5 (5.4～62) kg。合併心奇形は心房中隔欠損12例、ファロー四徴症2例、心室中隔欠損2例、三心房心1例、両大血管右室起始1例、大動脈弁疾患2例。うち胸骨正中切開19例、右後側方開胸2例。本術式では SVC近位側を新 PV還流路に、右心耳 flapを SVC上外壁に吻合し新 SVC還流路とし、両還流路が連続性を保ちつつ二階建て (double decker) となる。分界稜、洞結節、洞結節動脈は全て温存。超音波検査などにより遠隔期の両還流路狭窄および不整脈合併の有無の検討を行った。また4D-MRIを用いて血流解析を行い、両還流路の血流を可視化することにより評価した。

【結果】術後観察期間は10.9 (0.1～18.3) 年。術死、遠隔死亡、再手術なし。上室性不整脈なし。遠隔期の SVC、PVの血流は層流で平均流速は PV 0.41m/s, SVC 0.47m/sと加速なく形態的狭窄も認めず。4D-MRI血流解析では両還流路ともに加速なく直線的な血流で wall share stress極めて低値であった。

【考案】本術式の遠隔成績は良好であった。最小限の心房切開による遠隔期上室性不整脈の回避、SVCの連続性保持による遠隔期狭窄の回避、広い PV還流路による狭窄回避、可及的自己組織による再建による成長の可能性などの利点を持ち、右側方切開アプローチでも可能である。4D-MRI血流解析により本術式は流体力学的にも有利で遠隔期狭窄の懸念が少ない事が証明された。

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

[II-P22-07] Anatomyから Physiologyへ ; 3D cine Phase Contrast MRIによる先天性心疾患術後血流の可視化と定量化

○上田 和利, 河本 敦, 三木 康暢, 荻野 佳代, 岡本 亜希子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 3D cine Phase Contrast MRI, 血流の可視化, Wall shear stress

【目的】3D cine Phase Contrast(PC) MRIは3次元+時間軸の血流情報が得られ、血流の可視化および定量化を可能にする。3D cine PC MRIを用いて先天性心疾患術後遠隔期の血流の可視化、through-plane(TP)での血流速度分布、Wall shear stress(WSS)測定を行う。【対象】BV群(右室流出路再建術後)11例(Rastelli術 5例、心内修復術 6例)、F群 (フォンタン術後) 8例 (lateral tunnel(LT) 3例、 extracardiac(EC) 5例) の19症例。年齢(中央値)は BV群7~35 (13)歳、F群12~42 (16.5)歳。【方法】Philips社製 MR systems Ingenia 1.5T。Sequenceは ECG同期3D-T1TFE phase contrast法。解析ソフトは GTFlow ver.2.7を使用。(1)大動脈と大静脈・肺動脈血流を pathlineで可視化。LT群と EC群で conduit内に ROIを設定、TPでの速度分布(平均値、最小値、最大値-最小値)の一心周期でのばらつきを SD値として表示、2群間で比較した。(2)WSS(N/m²)測定 ; 大動脈 STJ(Ao1)、上行大動脈(Ao2) に ROIを設定、大動脈壁4分割 (前, 後, 左, 右) 領域の peak値(WSSpeak)と平均値(WSSavg)を測定し BV群と F群の2群間で比較した。Mann-Whitney' s U testで p<0.05を有意とした。【結果】(1) 大動脈と大静脈・肺動脈血流を3次元的に可視化できた。LT群、EC群で速度分布(平均値、最小値、最大値-最小値)の SD値はそれぞれ(3.7±2.4、7.9±4.1、14.3±8.0)、(1.6±1.2、3.5±2.0、7.6±5.2)と LT群でばらつきが多い傾向であった(p=0.07、0.042、0.096)。(2)Ao1の左壁で WSSavgは F群、BV群でそれぞれ0.0095±0.023、-0.0119±0.021と有意に BV群で低値であった(p=0.025)。WSSpeakは F群、BV群で有意差はなかった。【考察】LT群と EC群で機能的右房における速度分布の違いを定量化でき、また BV群と F群で Aoにおける WSSが異なることが示された。3D cine PC MRIは複雑な血流の可視化および定量化を可能とし、術後評価に有用と考えられた。

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

[II-P22-08] Amplatz ASD occluderのMRIによる評価

○堀口 泰典¹, 鈴木 淳子² (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科)

Keywords: ASO, MRI, アーチファクト

(背景) Amplatz ASD閉鎖術 (ASO) の今や ASD治療の主流をなすようになってきている。(目的) ASO後のOccluderを含む心臓のパフォーマンスをMRIを用いて評価した経験を報告する。(方法) ASO後の4例を対象に検討した。MRI装置はGE社製 Signa HDx 1.5T (コイル: 8ch.Cardiac coil、撮像シーケンス: FIESTA (心電図同期) ならびに Philips Ingenia 1.5T (シーケンス: Balanced TFE)を用いた。(結果) (1)閉鎖栓はすべて明瞭に観察可能であった。(2)今回の検討では1例で閉鎖栓の変形ありと判定された。(3)全例 occluderは上行大動脈側心房壁と拍動に伴い接触しているように見えたが、“erosion”発生は無かった。(4)occluderの存在により心房内血流は乱流であった。(5)血栓形成はなかった。(6)検査の合併症はなかった。(考案) 今回1例で閉鎖栓の細いワイヤーと思われる線状構造物が数本右房に突出し揺らめくように動き、閉鎖栓中央付近から短絡血流がみとめられた。確認のため D-CT (単純撮影) を行ったが閉鎖栓の破損はなかった。このためMRI検査画像は「アーチファクト」と判断した。MRIは肉体的な負担が少ない上、繰り返し実施可能であり良いツールと思われるが、「異常所見」が出た場合、CTなど他の手段で確認する必要があると思われた。(結論) MRI検査はASO後の経過観察に有用であるが「異常所見」が認められた場合には他の方法を組み合わせて慎重に判断する必要がある。

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

[II-P22-09] Feature tracking磁気共鳴によって評価された右心系疾患における心筋機能障害の臨床的意義

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

Keywords: RV myocardial dysfunction, strain, feature tracking MR

Objective: The objective of this study was evaluation for clinical and prognostic value of right ventricular strain analysis in right ventricular heart disease by cardiovascular magnetic resonance (CMR) using cine-based feature tracking (FT).

Methods: Global longitudinal, radial and circumferential strain / strain rate (SR) were measured on the 4-chamber and short-axis views at the basal, mid, and apical levels of RV in 5 pulmonary hypertension (PH) (27.6±14.2 years; group A), 5 repaired tetralogy of Fallot without PH (29.4±10.3 years; group B) and normal subjects (32.7±8.6 years; group C).

Results: All strain and SR values were reduced in group A compared group B and C. GLS was reduced in group B compared to group C while GCS was preserved. GLS and GCS were correlated with right ventricular ejection fraction in all groups.

Conclusions: Quantification of right ventricular strain and SR were feasible in the majority of patients by CMR using FT, suggesting that this approach could have clinical relevance to understand myocardial mechanics in right ventricular heart disease.

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

[II-P22-10] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の心室機能解析

○仲岡 英幸¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 斎藤 和由¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 長濱 航永², 伊藤 貞則², 森光一², 市田 落子¹ (1.富山大学 医学部 小児科学教室, 2.富山大学 医学部 放射線科)

Keywords: LVNC, 心臓MRI, 非緻密化層/緻密化層

【背景】近年、心臓 MRIの画像解析技術の向上により心室壁の描出が鮮明となり、3次元での心室容量や拍出量、駆出率などの心室機能解析が可能となった。心臓 MRIの利点は、検査の低侵襲性や高いコントラスト分解能、空間分解能が挙げられる。今回我々は、心臓 MRIを用いて左室心筋緻密化障害(LVNC)の心室機能解析を行ったため報告する。【方法】心臓超音波にてLVNCと診断した8例と正常コントロール10例を研究対象とした。Siemens社製 MAGNETOM Avanto 1.5Tを用い、心臓 MRI cine撮影データからAZE社製ワークステーション「AZE Virtual Place」で心臓機能解析を行った。【結果】LVNC患者における左室非緻密化層重量は左室心筋重量の $38.2 \pm 3.0\%$ と正常コントロール群の $14.3 \pm 1.2\%$ に対して有意に高く($p < 0.001$)、また左室駆出率との関係は、左室非緻密化層の割合ではなく、左室緻密化層の割合に正の相関関係(相関係数=0.68)が認められた。【結語】心臓 MRIを用いて、左室心筋の非緻密化層/緻密化層の比を正確に測定することが可能となり、さらにLVNC患者における左室駆出率が左室心筋重量に対する左室緻密化層重量の割合に規定されるという結果を得た。

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair:Futoshi Kayatani(Kyoto Prefectural University of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例
○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山内 悠輔¹, 佐々木 赳¹, 浅田 大¹, 藤井 隆成¹, 簗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-02] 重篤な低酸素血症のため緊急避難的に冠動脈用 stentを留置した肺動脈低形成を伴う PA/VSD, MAPCAの2例
○馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 福嶋 遙佑¹, 岩崎 達雄², 笠原 真悟³, 佐野 俊二³, 大月 審一¹ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児麻酔科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-03] 複雑心奇形におけるステアリングマイクロカテーテルの使用経験 -有用な状況と今後への期待-
○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鶴池 清, 永田 弾, 大賀 正一 (九州大学病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-04] 当院の過去10年間に於ける小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの検討
○土田 晃輔¹, 和田 励¹, 堀田 智仙¹, 畠山 欣也², 高室 基樹³, 春日 亜衣¹ (1.札幌医科大学 医学部 小児科, 2.市立札幌病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定
○高室 基樹¹, 春日 亜衣², 澤田 まどか¹, 堀田 智仙³, 長谷山 圭司¹, 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座, 3.小樽協会病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例
○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 馬場 俊輔¹, 石川 悟¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治療を施行した造影剤アレルギーの2例
○白水 優光, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター (エスクロンミニ) の有用性
○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山内 悠輔¹, 佐々木 昶¹, 浅田 大¹, 藤井 隆成¹, 簗 義仁¹, 曾我 恭司², 石野 幸三¹, 富田 英¹
(1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

Keywords: ファロー四徴症, BT shunt感染, ステントグラフト

【症例】生後1ヶ月時に右 BTシャントを施行したダウン症男児。10ヶ月時に肺炎球菌による敗血症にて人工呼吸・抗生剤治療を開始。造影 CTにて BTシャント閉塞および膿瘍形成を認めた。PTPVにて酸素化は改善したが、6日後の CTで BT シャント中枢側に吻合部仮性瘤を認め、血液培養陰性確認後に右鎖骨下動脈への緊急 Stent-Graftingを施行した。その後抗生剤治療継続中に低酸素血症発作を起こしたため、治療開始24日目に準緊急的に心内修復術を施行した。右室流出路形成には Trans-annular patchを要したが、肺動脈弁は形成温存した。閉塞した BTシャントは容易に摘出された。術後12日間の追加抗生剤治療にて感染の再燃なく術後16日目に退院した。【考察】本症例では BTシャント閉塞に対し PTPVを施行することで一時的な酸素化改善が得られ、術前に抗生剤治療を継続する期間を稼ぐことができた。また、BTシャント吻合部仮性瘤に対して Stent-Graftingは有効な治療の選択肢となり得ると考えられた。【結語】BTシャント感染による吻合部仮性瘤に対し、Stent-Graftingを施行したファロー四徴症の根治手術例を経験した。

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

[II-P23-02] 重篤な低酸素血症のため緊急避難的に冠動脈用 stentを留置した肺動脈低形成を伴う PA/VSD, MAPCAの2例

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

Keywords: PA/VSD MAPCA, stent implantation, emergency therapy

【症例1】5歳、女児。中心肺動脈認めず、MAPCAも低形成のため、外科的介入せず経過観察していたが、経鼻酸素4L/minで S_pO_2 60%台と著しい低酸素血症を認めるようになり5歳3ヶ月時に Palliative Rastelli (Unifocalization (UF) + RVOTR(Yamagishi 18mm))を施行した。術後低酸素血症のため人工心肺から離脱できず ECMO導入となった。術後9日目に ECMO下に血管造影を行い、UFした左下 MAPCAの高度狭窄を認めた。術後12日目に左下 MAPCAに BT shunt 施行するが ECMO離脱できず。術後16日目に ECMO下に血管造影施行し、BTshunt閉塞を認めた。術後17日目 Hybrid operation roomにて ECMO下に左肺動脈を離断し左上肺動脈再建および左下肺動脈に BT shunt再建し、その BT shunt—左下肺動脈吻合部にバルーン拡大およびステント留置術 (Nobori 3.5mm x 24mm)施行した。Stent留置後4日後に central ECMOから VA ECMOに変更し、Stent留置後16日目に ECMO離脱可能となり、半年後の退院時は経鼻酸素2L/minで S_pO_2 80%まで改善した。【症例2】2歳、女児。前医にて6ヶ月時に左上葉への MAPCAと左 PAを UFし、original BT shuntを施行された。1歳5ヶ月時から当院でのフォローとなる。1歳7ヶ月時に右 MAPCAと central PA吻合を施行した。低酸素血症持続のため術後1ヶ月時にカテーテル施行。original BT shuntの閉塞を認めたが、再開通し、バルーン拡大を施行した。術後3ヶ月時に再度カテーテル施行した際、左 original BT shuntや右 MAPCA-central PA吻合部にバルーン拡大を施行したが、効果は限定的で、手技中に S_aO_2 30%台まで低下した。そのため、昇圧剤、ボリューム投与と共に左 original BT shuntに対してステント留置術(Nobori 3.5mm x 18mm)施行した。その後低酸素改善認め、ステント留置2ヶ月後には経鼻酸素2L/minで S_pO_2 70%まで改善し、退院となった。【まとめ】肺血管床の少ない例に対する緊急避難的な stent留置は有効な選択肢の一つと考えられた。

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

〔II-P23-03〕 複雑心奇形におけるステアリングマイクロカテーテルの使用経験 - 有用な状況と今後への期待 -

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鷗池 清, 永田 弾, 大賀 正一 (九州大学病院 小児科)

Keywords: ステアリングマイクロカテーテル, 複雑心奇形, 心臓カテーテル検査

【緒言】複雑心奇形の心臓カテーテル検査では、その心内構造や血管走行の複雑さから目的部位へのカテーテル留置が非常に困難となるケースが存在する。2016年4月に販売開始となったステアリングマイクロカテーテル (商品名: レオニスムーバ) は、手元でカテーテル先端の方向付けを遠隔に操作することで複雑な分岐や曲がり を乗り越えることを可能にした、遠位端可動型治療用マイクロカテーテルである。複雑心奇形の心臓カテーテル検査における使用経験とその有用性について報告する。

【症例】使用したカテーテルは先端部外径2.4Fr、有効長125cm、適合ワイヤー 0.018inch以下の単一規格で、8症例 (計9セッション) に使用した。内訳は BT/SPシャントを介した末梢肺動脈へのアプローチが3例 (体重4.2kg, 親カテ JR 4Fr、体重6.3kg, 親カテ Wedge pressure cath. 6Fr、体重9kg, 親カテ JR 4Fr)、肺動脈狭窄例の末梢肺動脈へのアプローチが2例 (体重11.4kg, 親カテ Endhole angiographic cath. 5Fr、体重9kg, 親カテ JR 4Fr)、両側肺動脈絞扼術後の左右肺動脈へのアプローチが1例 (体重2.6kg, 親カテ JR 4Fr)、大腿静脈から逆行性に上大静脈や無名静脈へアプローチしたグレン術後が1例 (体重10.5kg, 親カテ JR 4Fr)、蛇行した右肺動脈へアプローチした Scimitar 症候群が1例 (体重20kg, 親カテ Multipurpose cath. 4Fr)、心室から逆行性に左心房にアプローチした右心型単心室が1例 (体重24kg, 親カテ Wedge pressure cath. 6Fr) であった。従来のカテーテルでは到達できず、カテーテルを変更してアプローチ可能となった例が4例、当初から到達困難が予想され、初めからステアリングマイクロカテーテルを使用した例が5例あった。各所での圧測定は適切に行われ、血管造影も可能であった。

【結論】ステアリングマイクロカテーテルは、複雑心奇形を対象とする心臓カテーテル検査において、非常に有用なデバイスである。

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

〔II-P23-04〕 当院の過去10年間ににおける小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの検討

○土田 晃輔¹, 和田 励¹, 堀田 智仙¹, 畠山 欣也², 高室 基樹³, 春日 亜衣¹ (1.札幌医科大学 医学部 小児科, 2.市立札幌病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

Keywords: 不整脈, カテーテル治療, カテーテルアブレーション

【背景】当院の過去10年間ににおける小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの治療成績・問題点について臨床的検討を行った。【対象】2006年8月から2016年8月までの10年間に、当院でカテーテルアブレーションを施行した15歳未満の症例を対象とし、患者背景・不整脈の種類・カテーテルアブレーションの成績・合併症について検討した。【結果】症例数は27例 (男16例, 女11例) で年齢は7歳~14歳 (中央値12歳) であった。アブレーション前に77%が頻拍発作を認めていた。器質的心疾患の合併はフォロー四徴症が1例, 大動脈弁狭窄症が1例であった。不整脈の種類は房室回帰性頻拍14例, 房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) 8例, 心房粗動 (AFL) 3例, 心房頻拍 (AT) 4例, 心室頻拍 (VT) 1例であった。成功は27例中26例のうち再発が1例あり, 不成功は1例であった。合

併症は5例に認め、一過性の完全右脚ブロックが2例、迷走神経反射が2例、失神1例であった。いずれも薬物療法やペースメーカー植込みなどは要さず、そのほかの重篤な合併症は認めなかった。【結論】当院での小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの急性期の成績は良好で、重大な合併症も認められなかった。

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

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

○高室 基樹¹, 春日 亜衣², 澤田 まどか¹, 堀田 智仙³, 長谷山 圭司¹, 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座, 3.小樽協会病院 小児科)

Keywords: 研修医, 心臓カテーテル検査, 透視時間

【目的】研修医が第一術者となった心臓カテーテル検査の透視時間を解析し、研修初期および終了時の到達目標を設定する。【対象】2007年10月の当院開設以来、当科で研修した19名の研修医が第一術者となった心臓カテーテル検査における透視時間。研修期間は2~24か月(平均7ヶ月、中央値3ヶ月)、担当検査数は8~262(中央値29)であった。【方法】対象となった全検査および手技が均一と考えられる心房中隔欠損(ASD)の透視時間を回帰分析した。回帰直線の切片を初期透視時間、回帰式から研修終了時点での予想透視時間を求めた。研修期間が2~3年の小児循環器研修医3名の研修1年時での予想透視時間の平均を標準目標時間、+2SDを最低目標時間として、小児科後期研修医16名の研修終了時点での到達数を検証した。【結果】(1)全検査:平均透視時間は13~21分(平均17.6分)。回帰分析では10名で重相関 Rが0.2以上の負の相関を示した。回帰直線の切片は15~28分(平均21.2分)、研修終了時点での予想透視時間は平均14.9分であった。標準目標時間は15.9分、最低目標時間は18.3分で、到達数はそれぞれ16名中7名と12名であった。(2)ASD:3例以上経験した15名で解析した。平均時間は11~29分(平均18.8分)。回帰分析では11名で Rが0.4以上の負の相関を示した。回帰直線の切片は6~32分(平均22.4分)、研修終了時点での予想時間は平均18.0分であった。標準目標は13.4分、最低目標は16.9分で、到達数はそれぞれ12名中5名と6名であった。【考察】初学者が行う心臓カテーテル検査の透視時間は30分を越えないことを目安とするのが妥当で、約3か月の研修で5~6分の短縮を見込める。透視時間は検査中リアルタイムで確認することができ、簡便である。技能上達過程における第一段階「試行錯誤」、第二段階「意図的な調節」において有用な指標になると考える。ただし最終段階「自動化」においては別の指標が必要であろう。

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

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

○星野 健司¹, 小川 潔¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 馬場 俊輔¹, 石川 悟¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 甲状腺癌, 被爆, カテーテル

【背景・目的】心臓カテーテルでの被爆線量は、検査機器の改良に伴い軽減している。しかし、依然として被爆線量は高く、患児・術者ともに厳重な管理が必要である。我々は、頻回のカテーテル後に甲状腺乳頭癌を発症した2例を経験した。カテーテルの回数・被爆線量などについて検討した。【症例】症例1:26歳男性。完全大血管転換(1型)で、11日齢に Jatene手術を行っている。カテーテル検査は、これまでに8回施行(8日齢に BAS と診断カテ、6歳時に PA plasty 1回、他)している。24歳時に AFLとなり、頸部エコーを行った際に甲状腺癌が発見された。症例2:19歳女性。大動脈離断・大動脈肺動脈窓・心室中隔欠損に対して、1か月時に修復手術を施行している。カテーテル検査を7回施行(13日齢に診断カテ、1歳時に Ao plasty 1回、14歳・16歳時に PA plasty、他)している。18歳時に、再手術前の CT検査で甲状腺が発見された。1歳以下/就学前/就学後のカ

テーテルの回数は、症例1が2/2/4、症例2が1/2/4であった。当センターの過去数年のカテーテルでの平均被曝量は、10kg 45mGy, 30kg 115mGy, 50kg 290mGy程度であるが、治療を行う場合は、さらに線量が増加している。また、10年以上前は正確な記録が無いが、被曝線量は近年よりかなり高値である。単純な合計被曝線量は、両症例とも2000mGyを超えると考えられる。【考案】甲状腺癌を発症した2例は、頻回のカテーテル（7回以上・治療を含む）を行っており、いずれも生後2週間以内にカテーテルを行っていた。新生児期のカテーテル・頻回のカテーテル・カテーテル治療を行っている症例では、甲状腺癌などの被曝の合併症に注意が必要である。また、甲状腺などの防御についても検討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 Poster Presentation Area)

[II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治療を施行した造影剤アレルギーの2例

○白水 優光, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

Keywords: 造影剤アレルギー, IVUS, カテーテル治療

【背景】造影剤アレルギーのある症例では画像診断や治療に苦慮する。非イオン性低浸透圧ヨード系造影剤の使用により造影剤アレルギーの頻度は低下したが、複雑心奇形患者で繰り返す心臓カテーテル検査・造影によりその危険性は高まる。ガドリニウム等代替造影剤の使用報告もあるが、今回血管内エコー（IVUS）補助下に心臓カテーテル検査・治療を行った2例を経験した。【症例1】2歳女児。TOF、PAに対して両側BTシャント術後。左肺動脈狭窄あり。左BTシャント術後の心臓カテーテル検査でオイパロミン300により喘鳴・低血圧を生じ、アドレナリン禁注を要した。ラステリ術前のカテーテル検査では左BTシャントより0.014インチガイドワイヤー及びイーグルアイで右肺動脈から引き抜き血管内腔を計測して肺動脈に関する情報を補強した。術後カテーテル検査では0.018インチガイドワイヤー及びVisions PV .014で右肺動脈のBTシャント吻合部及び左肺動脈近位部に狭窄を認め、BAP予定とした。【症例2】16歳男性。DILVに対して2歳時TCPCを施行し、左横隔膜神経麻痺を合併した。8歳時、TCPC術後フォローアップカテーテルでイオメロン350により喘鳴を生じステロイド薬を投与した。今回労作時のチアノーゼと息切れのため心臓カテーテル検査を実施した。静脈圧14mmHgと上昇し、INVからコントラストエコー（マイクロバブル法）が強陽性であった。Marshall静脈からの静脈側副血管と診断し、JRを親カテとして0.014インチガイドワイヤー及びイーグルアイを挿入して、血管形態と血管径（5mm）を同定した。Amplatzer Vascular PlugII 10mmで塞栓し、SpO₂ 92→94%へ上昇し、コントラストエコー陰性となった。【考察】造影剤アレルギーのある患者の画像診断・カテーテル治療にIVUSは有用である。

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

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター（エスクロンミニ）の有用性

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 心臓カテーテル治療, 心拍出量, エスクロンミニ

【はじめに】非侵襲心拍出量モニター(エスクロンミニ)は、電極貼付のみで簡便に心拍出量モニタリングが可能だが、小児心臓カテーテル検査・治療(カテ治療)での有用性は定まっていない。【目的】カテ治療前後で、エスクロンミニを用いた心拍出量評価の有用性について検討する。【対象/方法】2015/5月-2017/1月に静脈麻酔/全身麻酔下で以下のカテ治療を施行した19例(動脈管(PDA)塞栓術:8、Fontan/Rastelli術後の側副血行路塞栓術:5、肺動脈狭窄に対するステント/バルーン血管形成術:4、Fontan/Rastelli術後のfenestration閉鎖前試

験：2)に対しカテ治療前後の一回拍出量 SV(ml)、心拍出量 CO(l/min)、心係数 CI(l/min/m²)を、エスクロンミニを用いて計測した。【結果】 PDA塞栓：肺体血流比=1.0-3.0(中央値1.2)、心機能変化は治療前/後で SV18.7±4.3/17.4±3.9(p=0.21)、CO1.9±0.3/1.6±0.2(p=0.03)、CI3.6±0.3/2.9±0.4(p=0.03)。側副血行路塞栓術：SV27.7±9.7/27.7±9.1(p=1.36)、CO2.9±0.6/2.1±0.5(p=0.04)、CI3.0±0.4/2.5±0.5(p=0.05)。肺動脈狭窄拡張術：SV47.3±9.0/48.8±9.5(p=0.71)、CO4.2±0.3/3.6±0.6(p=0.28)、CI3.9±0.7/3.2±0.5(p=0.28)。fenestration閉鎖試験：TCPC症例はSV25/25、CO=CI3.0/2.7と有意な低下なく、コイル塞栓術を施行しSpO₂は86%→92%に上昇。肺動脈閉鎖/主要体肺側副血行路のRastelli症例はSV31/32、CO3.3/2.8、CI3.9/3.3と有意な変化はなかったが、肺高血圧を合併しており塞栓術は施行せず。【考察】 PDA塞栓直後ではCO/CIが低下したが肺体血流比3.0の large PDA症例では直後よりCO/CIが上昇し、低心拍出の改善が示唆された。肺動脈狭窄症例ではCO/CIとも有意な変化はなかったが、運動耐用能が改善した症例もあり、安静時のみの計測では治療効果が判定しにくいと思われた。【結論】 治療前後の血行動態評価や治療方針決定の判断にエスクロンミニは有用であった。

Poster (II-P24)

Chair: Hisaaki Aoki (Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT 短縮の抽出法の検討

○鈴木 博¹, 星名 哲², 小澤 淳一³, 佐藤 勇⁴ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを合併した先天性 QT 延長症候群の一例

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-03] 背中側皮下に経静脈用ショックリードを配置する植込型除細動器植込術を行った先天性 QT 延長症候群2型の1小児例

○井上 忠^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT 延長症候群8型の一例

○齋藤 秀輝¹, 森 善樹², 村上 知隆², 井上 奈緒², 金子 幸栄², 中嶋 八隅² (1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性 QT 延長症候群の臨床像

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchrony に対して、両心室間ペーシングで改善した先天性完全房室ブロックを合併した左側相同の一例

○桜井 研三¹, 高橋 一浩², 竹蓋 清高¹, 鍋嶋 泰典¹, 島袋 篤哉¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-07] 乳児期までに永久的ペースメーカー留置に至った胎児徐脈性不整脈の検討

○緒方 公平¹, 与田 仁志¹, 日根 幸太郎¹, 水書 教雄¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐治 勉², 片山 雄三³, 小澤 司³ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-08] 新生児先天性完全房室ブロックに対する一時ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ

○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-09] 先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与

○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 (大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-10] Variability Ratioを用いた周産期プロフィールの推測

○長谷 有紗¹, 内田 英利¹, 江竜 喜彦¹, 吉永 正夫², 畑 忠善³ (1.藤田保健衛生大学 医学部 小児科,
2.鹿児島医療センター 小児科, 3.藤田保健衛生大学 大学院 保健学研究科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討

○鈴木 博¹, 星名 哲², 小澤 淳一³, 佐藤 勇⁴ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう)

Keywords: 学校心臓検診, QT短縮, QT短縮症候群

【背景】 QT短縮症候群(以下 SQTS)の診断基準は提唱されているが、学校心臓検診での抽出基準は定まっていない。【目的】学校心臓検診での Bazett補正 (以下 B補正) と Fridericia補正 (以下 F補正) による QT短縮者の抽出の違いを検討する。【方法】新潟市学校心臓検診で12誘導心電図を記録した小1 6607名 (男 3389名 女 3218名) と中1 6707名 (男3412名 女 3295名) が対象。自動計測法 (微分法) で QTc<360を1次抽出者とし、用手接線法で再度 QT間隔を計測した。そこで QTc<330を2次抽出者とした。B補正と F補正による抽出者の割合とその心電図所見を検討した。【結果】 B補正での1次抽出者は計23名; 小1 男1名 (0.03%) 女0名 (0%) : 中1 男14名 (0.4%) 女8名(0.24%)。2次抽出者は計14名; 小1 男1名 (0.03%) 女0名 (0%) : 中1 男9名 (0.26%) 女4名(0.12%)。F補正での1次抽出者は計48名; 小1 男12名 (0.35%) 女15名 (0.47%) : 中1 男8名 (0.23%) 女13名(0.39%)。2次抽出者は計31名; 小1 男7名 (0.2%) 女13名 (0.4%) : 中1 男6名 (0.18%) 女5名(0.15%)。B補正と F補正の2次抽出者の心拍数は、それぞれ54±5bpmと79±15bpmで、早期再分極 (以下 ER) の頻度はそれぞれ8名 (57%)、6名(19%)あった。用手接線法は自動計測法より QT間隔が平均 27.0±11.4ms短かった。1次、2次とも F補正が B補正より抽出者が多かったが、2次抽出者数/1次抽出者数 (%)は、B補正と F補正はそれぞれ60.8%、64.5%と同等であった。また B補正での2次抽出者は低心拍で ERが多く、男が女より、中1 が小1 より多かった。一方 F補正での2次抽出者は高心拍が多く、ERは少なく、女が男より、小1 が中1 より多かった。【考察】 F補正、B補正ともに SQTSの診断基準である QTc<330を高頻度に認め、過剰診断している可能性がある。さらに補正の違いにより抽出者が大きく異なっていた。既報の SQTS患者との比較などにより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 Poster Presentation Area)

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを合併した先天性 QT延長症候群の一例

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学 附属病院 小児科)

Keywords: 先天性QT延長症候群, 房室ブロック, 突然死

【緒言】 先天性 QT延長症候群は房室ブロックを伴うことが多い。これは QT延長のため、2:1で P派が心室不応期にあたってブロックされる現象である。一般的に QTc時間が長いほど、房室ブロックや心室頻拍、TdPを合併しやすいといわれている。今回、新生児期に2:1房室ブロック合併先天性 QT延長症と診断され、突然死を呈した一例を報告する。【症例】 国外にて ICSI融解胚移植で妊娠成立し、在胎37週1日に帝王切開にて出生した DDTwinの第一子である (男児: 2516g)。第二子は女児: 2822gであった。Apgar score 9/10(-色)、出生後より HR 90 /分と徐脈があり、心電図上2:1房室ブロック、QTc 0.59 secと延長を認め、時に1:1伝導となるときは心室内伝導障害を認めた。突然死の家族歴はなく、胎児期の脈不整の指摘なし、児の抗 SS-a, b抗体は陰性であった。外表奇形なく、心臓奇形なし、HR 80-90 /分で尿量も安定していた。啼泣時には HR120 /minに上昇し、QTの短縮傾向認め、VT等の不整脈出現はなかった。生後7日に退院とし、外来フォローとした。しかし、生後45日啼泣後に急にぐったりするため当院を救急受診した。心電図上 VFであり、除細動にて一時的に自己リズムに復帰し体動を認めたものの、その後も心静止を繰り返し、同日死亡退院となった。【考察】 海外文献においても、2:1房室ブロックを呈した先天性 QT延長症候群の多くは最終的にデバイス挿入が行われている。しかし、本

症例のような家族歴なし、無症状の児においてはデバイスの適応に関しては統一の見解はない。文献的考察も含め、今回の症例の改善点を議論する。

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

[II-P24-03] 背中側皮下に経静脈用ショックリードを配置する植込型除細動器植込術を行った先天性 QT延長症候群2型の1小児例

○井上 忠^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科)

Keywords: 先天性QT延長症候群2型, 植込み型除細動器植込み術, 背側皮下経静脈用ショックリード方式

【症例】10歳(身長132cm、体重31kg)【既往歴】特記事項なし【家族歴】父方叔母、先天性QT延長症候群2型、出産後にTorsade de pointesを起こし、植込型除細動器(ICD)植込み。両親・兄弟は心電図異常を指摘されたことはない。【現病歴】小学校1年生時、学校心臓検診でQT延長(QTc500ms)を指摘された。自覚症状やイベントはなかった。以後、前医外来で年1回の経過観察をされていた。10歳、初めて失神(学校のホームルーム中)を来し、前医受診。バイタルサイン・診察・血液検査・脳波・頭部MRIに異常はなく、心室性不整脈は認められなかったが、心原性失神の可能性を考えられ、ビソプロロール内服開始。しかし、その5か月後にもゲームセンターでメダルゲーム中に失神した。そのため、前医より精査加療目的で当科紹介入院となった。【経過】入院時心電図でQTc640ms(Fridericia補正)と洞性徐脈を認めた。血液検査・心エコーには特記事項なし。心電図モニターを装着し、経過観察を開始すると、睡眠中も含め日常的にTorsade de pointesのshort runが散発していることがわかった。入院翌日、診察中に意識消失。Torsade de pointes持続の為、心肺蘇生を要した。そこで本人・両親の同意の下、ICD植込みを行った。術式としては、経静脈方式は年齢・体格から血管閉塞とリード抜き・入れ替えのリスクを、心外膜にショックリードを配置する方式は心臓絞扼等のリスクを、それぞれ考慮し、背側皮下に経静脈用ショックリードを留置する方式を選択した。術後、運動制限・ビソプロロール最大量内服で当科外来で経過観察中だが、心室頻拍もICDの不適切作動も認めていない。

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

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発したQT延長症候群8型の一例

○齋藤 秀輝¹, 森 善樹², 村上 知隆², 井上 奈緒², 金子 幸栄², 中嶋 八隅² (1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: QT延長症候群, たこつぼ心筋症, 遺伝子異常

【背景】QT延長症候群(LQT)8型は非常に稀なタイプで、通常Timothy症候群を伴うが、最近、全身症状を伴わぬ症例も報告されている。一方、たこつぼ心筋症は左室心尖部の一過性収縮低下をきたす疾患で小児例の報告は少ない。今回、LQT症候群で心室細動から蘇生に成功し、心エコーでたこつぼ心筋症の所見を呈した1例を経験した。【症例】14歳、男性【既往歴】小児痙攣、小児喘息、広汎性発達障害。心電図検診でLQTの指摘はなかった【現病歴】自宅にて就寝中に心肺停止状態となり、救急要請。母親により直ちに心肺蘇生を開始し、救急車内にて自動体外式除細動器(AED)でショック施行した。来院時は自己心拍再開しており、そのまま緊急入院となった。【経過】入院後、鎮静・人工呼吸・脳低温療法下で管理し、カテコラミンも必要とした。入院時より広汎な誘導で巨大陰性T波およびBazett補正でQTc695msecのQT延長、および心エコーで心尖部のakinesisがみられた。第3病日に鎮静を中止すると再度心室細動が出現したが、除細動200J1回で停止した。第5病日に抜管し、その後不整脈の出現はなし。年齢から先天性QT延長症候群の可能性を考え、遺伝子検査を施行。

QT延長症候群8型(LQT8)と診断された。蘇生後脳後遺症もなく、現在は植え込み型除細動器(ICD)のみで投薬なしで不整脈なく経過している。心電図上はQT延長が残存しているが、陰性T波は経過と共に消失している。【考察】LQT8はCACNA1C遺伝子に変異を認める疾患で非常に頻度の少ない疾患である。一方で、小児期でたこつぼ心筋症の報告も少なく、この両者の関連の報告は調べた範囲ではない。LQTであり、たこつぼ心筋症が心停止の原因か結果かは不明だが、LQTにたこつぼ心筋症を併発することでさらなるQT延長、心室性細動を再発した症例と考えられた。

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

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性QT延長症候群の臨床像

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

Keywords: QT延長症候群, 地域の現状, 一般小児科医への啓蒙

【目的】当科に最近紹介され確定診断したQT延長症候群(LQTS)をまとめ、今後の当地域の小児診療や学校心臓検診に役立てる。【方法】2015年以降に当科を受診、LQTSと確定診断した例について情報を収集。LQTS確定診断は、二次的要因を除外し、Score 3.5ポイント以上か、病的意義の確定した遺伝子異常を有するかで行った。【結果】該当は3例。(症例1)母が8歳で溺水既往あり、QT延長と、既報の遺伝子異常を指摘され、β遮断薬(BB)内服中。患児は出生病院小児科より当科へLQTSの有無について月齢1で紹介された。

QTcF500msと、母と同じ遺伝子異常を検出。BB内服開始。(症例2)7歳1か月、潜水中に意識消失。引き上げられて約20秒で意識回復。近医搬入。QTcF460msだったが、潜水禁止、内服薬なしで経過を見られていた。8歳2か月時、水泳中に再び意識消失。今度は引き上げられても反応が全くなく、教員がAED装着しVF認識、ショック施行され意識回復。当科入院。運動負荷でQT延長増悪、遺伝子検査で既報の異常を認めた。BB内服、管理区分Cで管理中。ICDは説得中。(症例3)父方叔母が分娩後にTdpを起し、LQTS2と遺伝子診断され、ICD植込みを受けている。患児は小1学校心臓検診でQTcF 500ms以上とnotched Tあったが、近医で運動制限や投薬なしで経過観察されていた。10歳時、ゲームセンターで失神を繰り返し、当科紹介入院。入院翌日にTdpが持続し、心肺蘇生を要した。遺伝子検査は父方叔母と同じ遺伝子異常。BB内服、管理区分C、ICDで管理中。【考察】症例1は出生時よりQT延長があり、当科紹介は早い方が良かった。症例2は初回溺水時の対応に改善点がある。症例3は小1の時点で精査をすべきだった。【結語】ファーストタッチする地域一般小児科医への啓蒙が必要と感じた。

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

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchrony に対して、両心室間ペーシングで改善した先天性完全房室ブロックを合併した左側相同の一例

○桜井 研三¹, 高橋 一浩², 竹蓋 清高¹, 鍋嶋 泰典¹, 島袋 篤哉¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院)

Keywords: 先天性完全房室ブロック, dyssynchrony, 左側相同

【背景】先天性完全房室ブロックに対するペースメーカー植込み術の際に、複雑心奇形に伴った症例は、dyssynchronyが問題となることがある。【症例】在胎35週5日、出生体重2384g、女児。診断は、{A(S), L, X(L)}, dextr, DORV, PA, interrupted IVCに、心室レート50/minの完全房室ブロックを合併していた。日齢11に徐脈による心不全が増悪し体外式ペースメーカー(DDD, 140/min)植込み術を施行した。日齢79で待機的に恒

久式ペースメーカー植込み術(左室心尖部)と central shunt造設を行った。生後6ヶ月より dyssynchronyが目立ち心不全コントロールに難渋した。左室心尖部ペーシングでは血液が両心室を行き来することでエネルギーロスが生じていたと判断し、生後7ヶ月に、bipolar電極を右室と左室に留置し両心室間ペーシングを行うことで、心機能は改善した。【考察】両心室ともに容積がある Fontan candidateの dyssynchronyに対し両心室間ペーシングにしたことで dyssynchronyが軽快し心機能を改善させることが出来た。

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

【II-P24-07】乳児期までに永久的ペースメーカー留置に至った胎児徐脈性不整脈の検討

○緒方 公平¹, 与田 仁志¹, 日根 幸太郎¹, 水書 教雄¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐治 勉², 片山 雄三³, 小澤 司³ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科)

Keywords: 胎児徐脈, ペースメーカー, 導入時期

【はじめに】胎児徐脈性不整脈は2万分娩に1例と稀な疾患であり、特に心構造異常を合併すると予後不良と考えられている。我々は2010年8月から2016年7月の6年間に当院胎児エコー外来にて胎児徐脈性不整脈を指摘され、出生後永久的PM留置術(PMI)に至った7例の周産期経過における特徴を比較検討し報告する。

【症例の内訳】症例の内訳は完全房室ブロック(CAVB)が5例、2度房室ブロックから高度ブロックへの進展が1例、洞不全症候群が1例であった。心構造異常を伴わないものは4例、伴ったものは3例であった。(PDA・ASDは心構造異常には含めなかった。)心構造異常を伴わない4例中3例がCAVBで、うち2例は母体抗SS-A抗体陽性であった。CAVBの胎児心拍数(FHR)はいずれの症例も50-60bpm程度で、出生後も同程度の徐脈を認め、新生児期にPMIを施行した。2度房室ブロックの症例は高度ブロックに進行し乳児期にPMIを施行した。心構造異常を伴った3例はそれぞれ、多脾症候群、大動脈縮窄複合(CoA complex)、心室中隔欠損症(VSD)であった。VSDの症例は18trisomyを合併していた。死亡例は18trisomyの1例のみであった。CoA complexの症例は洞不全を合併し、乳児期にPM導入した。留置したPMの種類は1例がDDD mode、その他はVVI modeであった。

【まとめ】胎児徐脈性不整脈を指摘され、PMIに至った7例を経験した。PM留置率は高かったが、当院での胎児徐脈性不整脈の生存率は良好であった。胎児徐脈性不整脈の周産期管理は、徐脈の程度や種類の判定に加え、心筋症等にも注意が必要で、心臓構造異常の有無・重症度にも大きく左右されることが示唆された。

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

【II-P24-08】新生児先天性完全房室ブロックに対する一時ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ

○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 (順天堂大学小児科)

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 臍静脈アプローチ, 一時ペーシング

【背景】先天性完全房室ブロック(CAVB)に対しペースメーカー植込み(PMI)が考慮されるが、重症心不全症例では出生直後からのペーシングが必要となる。緊急的に経臍静脈アプローチにて一時ペーシングを行い、状態安定後待機的にPMIとした症例を経験した。新生児用の一時ペーシングカテーテルは存在しないため、当院での工夫を報告する。【症例】在胎28週でCAVBと診断。在胎36週0日、胎児水腫徴候出現のため緊急帝王切開で出生。体重2634g, 心拍42bpm。イソプロテレノール投与を行うも心拍50bpmのため経臍静脈アプローチにて心室

内ペースリングを選択した。手順は以下の通りである。1.臍静脈より5Fr.シングルルーメン臍カテーテルを挿入し、先端をIVCに留置。2.左記カテーテルより2Fr. EPstar電極カテーテル（日本ライフライン）をエコーガイド下に右室へ挿入し、ペースリングが可能であることを確認。3.臍カテーテルはハンドル部へ抜去し、電極カテーテルを臍部で縫合。4.周囲をガーゼとテープにて仮状に固定。留置による感染予防のためセファゾリンを投与。VVIにて安定した循環動態が得られ、日齢4にPMI。体動などによるペースリング不全は認めず、血栓形成もなかった。【考察】CAVBに対する一時的ペースリング法としての経臍静脈アプローチの利点は、臍静脈カテーテルの挿入は比較的簡便であること、心内ペースリングによる安定的ペースリングが可能にあることにある。一方、この方法では組織が脆弱な静脈管を経るため、穿孔には注意が必要であり、固定法にも工夫が必要である。また、経路の解剖も理解が必要である。透視下カテーテルは確実であるが、新生児の移動や体温管理等を考慮し、エコーガイド下にて施行した。【結語】緊急の一時ペースリングが必要な新生児において、エコーガイド下の経臍静脈アプローチでの一時ペースリングは有効であり、選択肢として提案する。

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

【II-P24-09】先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与

○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩（大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室）

Keywords: シロスタゾール, 洞結節機能不全, 先天性心疾患術後

【背景】成人ではシロスタゾールの洞機能不全に対する有効性が報告されているが、小児では不明である。【目的】先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与の効果、問題点を調べる。【方法】対象は先天性心疾患術後の洞結節機能不全5名。投与開始時年齢 3.6 ± 2.3 歳。投与期間は 4.5 ± 1.7 年。年齢不相応の徐脈に対してシロスタゾール($2-4\text{mg/kg/day}$, 分2)投与を開始した。投与前後の24時間ホルター心電図での全心拍数・最大心拍数・最小心拍数・平均心拍数・最大RR間隔・2秒以上のポーズの回数を比較検討した。また全心拍数の経年的変化も調べた。【結果】シロスタゾール投与前1か月以内と投与開始後3か月以内にホルター心電図検査を実施した。全心拍数は $104,688 \pm 26,340/106,614 \pm 21,059$ 、最大心拍数 $131.2 \pm 43.2/143.0 \pm 26.4$ 、最小心拍数 $50.0 \pm 13.7/51.8 \pm 14.3$ 、平均心拍数 $73.4 \pm 18.6/78.4 \pm 15.9$ 、最大RR間隔 $2,158 \pm 650/1,558 \pm 460$ 、ポーズ $11.0 \pm 11.59/1 \pm 2.2$ で、最大RR間隔とポーズの回数は改善したが、統計学的有意差は認めなかった。また、その他の項目では大きな改善は認められなかった。シロスタゾール投与による副作用は全例で認めず安全に使用できていた。経年的変化については、投与後一旦心拍数の改善を認めても、その後に投与開始時の水準を下回る結果になり、効果は限定的である可能性が示唆された。【考察】小児でもシロスタゾール投与が有効な可能性がある反面、遠隔期に効果が減少してペースメーカー植込みになる症例もあることから、ガイドラインでも記載されている様にシロスタゾール投与はペースメーカー植込みまでの“橋渡しの”治療である可能性が否定できない。【結語】シロスタゾール投与が有効な症例も存在するが、効果は限定的である可能性がある。

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

【II-P24-10】Variability Ratioを用いた周産期プロフィールの推測

○長谷 有紗¹, 内田 英利¹, 江竜 喜彦¹, 吉永 正夫², 畑 忠善³（1.藤田保健衛生大学 医学部 小児科, 2.鹿児島医療センター 小児科, 3.藤田保健衛生大学 大学院 保健学研究科）

Keywords: Variability Ratio, 在胎週数, 生後1ヶ月

【背景】心筋再分極変動比率である Variability Ratio (VR) は不整脈性の評価に臨床応用されている。我々はこれまでに健常児童の VR は発育に伴う心臓自律神経制御の成熟度を反映する可能性を示してきた。【目的】生後 1 ヶ月児の心電図から得た VR は在胎週数、出生体重等の周産期プロフィールと関連するという仮説を検証する。【対象】当大学病院で出生し、生後 1 ヶ月時の心電図記録を行なえた心疾患を有さない 244 名 (男女比 143/101、平均在胎週数 38.6 ± 1.7) を対象に、米国産婦人科学会分類を用いて早産 29 名、後期早産 106 名、正期産 95 名、過期産 14 名の 4 群に分け比較検討を行なった。【方法】CM5 記録から RR、QT、補正 QT 時間 (Bazett、Fridericia) を算出し各平均値と標準偏差を求めた。VR 値は $VRI(SDQT/SDRR)$ 、 $VRII(SDQT/rMSSD)$ 、 $VRIII-B(SDQTc\ Bazett/SDRR)$ 、 $VRIII-F(SDQTc\ Fridericia/SDRR)$ 、 $VRIV-B(SDQTc\ Bazett/rMSSD)$ 、 $VRIV-F(SDQTc\ Fridericia/rMSSD)$ の 6 項目を求め、在胎週数、出生時体重、Small for gestational age (SGA) について 4 群間で比較検定した。【結果】補正式を用いた $VRIII-B$ と $VRIII-F$ 値は 4 群の各群間に有意差を示した。一方、SGA の有無は各群の VR 値に影響を与えなかった。【考案】RR 間隔の変動と心筋再分極時間 QT の変動比率には自律神経系ないし心筋細胞の成熟が影響し、時間的な因子である在胎週数が VR と有意な関係を持つと考えた。【結論】生後 1 ヶ月時の $VRIII-B/F$ は児の周産期プロフィールを反映する事が示された。

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

Chair: Kiyoshi Ogawa (Saitama Children's Medical Center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し、心臓再同期療法が有効であった幼児症例
○松井 こと子¹, 福永 英生¹, 田中 登^{1,2}, 重光 幸栄¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 瀧間 浄宏³, 安河内 總³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か? ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例
○東 浩二, 村上 智明, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討
○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 (日本大学医学部小児科学系小児科学分野)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討
○前澤 身江子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 百木 恒太^{1,2}, 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聰², 上松 耕太³, 岡村 達³ (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.長野県立こども病心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例
○西原 栄起¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 柚原 悟史², 長谷川 広樹², 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-06] 当院での EXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例
○土井 悠司¹, 芳本 潤^{1,2}, 大崎 真樹², 濱本 奈央², 元野 憲作², 伊藤 弘毅³, 村田 真哉³, 坂本 喜三郎³, 進藤 孝洋⁴, 平田 康隆⁵ (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部付属病院小児科, 5.東京大学医学部付属病院心臓外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後
○小柳 喬幸, 戸田 紘一, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor -15の有用性
○鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 吉本 裕良², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 工藤 嘉

公¹, 家村 素史², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器
科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し、心臓再同期療法が有効であった幼児症例

○松井 こと子¹, 福永 英生¹, 田中 登^{1,2}, 重光 幸栄¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 瀧間 浄宏³, 安河内 總³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科)

Keywords: 拡張型心筋症, 完全房室ブロック, 心臓再同期療法

【緒言】拡張型心筋症 (DCM) を合併した先天性完全房室ブロック (CAVB) の幼児に対し、心臓再同期療法 (CRT) が有効であった症例を経験したので報告する。【症例】胎児期より CAVBと診断し、胎児水腫徴候を認めたため在胎36週0日、緊急帝王切開で出生。心拍数40bpm, 心収縮悪く、生直後より経静脈的 temporary pacing, 日齢4に開胸下に永久 pacemaker 植込み術を施行 (VVI, leadは右室流出路)。その後順調に経過していたが、BNP上昇、摂食不良、心機能低下があり、1歳3か月時、右房 lead追加、右室 leadの左室心尖部への変更により DDDへ変更した。DDD upgrade後も心機能は進行性に悪化し、胸部 X線で心胸郭比69%、心エコーでは左室拡張末期径53 mm, LVEF (4C) 4.3%、心筋菲薄化を認め、BNP 2511 pg/mlであり、DCMと判断した。心電図は pacing率100%、心拍数120/分、QRS時間140 msであった。このため1歳8か月時、CRT-Pへ upgradeの方針とした。lead位置の決定は、事前にカテーテルによる CRT simulationを施行し、術中心外膜エコーにて dyssynchronyのない位置を検討し、左室傍心尖部後側壁、右室前壁、右房へそれぞれ leadを装着した。CRT術後10か月現在、心不全症状は軽快し、BNP 94 pg/ml, LVEF (4C) 43%へ改善を認めている。【考察】乳児の DCM, CAVBの右室 pacing後の重症心不全に対する CRTは有効であり、今回症例では心移植を回避した。心移植術を見据えた症例に対する bridging therapyにもなり得ると考えられた。また、CRTの両室 lead装着位置決定には、術中心エコーにより dyssynchronyの改善を確認しながら決定したことが有効であったと考えられた。

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

[II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か？ ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例

○東 浩二, 村上 智明, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: betablocker, CHF, TA

【背景】成人での慢性心不全患者に対するベータ遮断薬の有用性は確立している。小児においても“左室を主心室にする症例”に対してはベータ遮断薬が有効であるとの報告が散見され、成人に準じて抗心不全治療にしばしば用いられている。今回我々は、抗心不全治療としてベータ遮断薬を長期投与中に有害事象が出現し、中止後に心不全が徐々に改善した三尖弁閉鎖症 (TA) の1症例を経験したので報告する。【症例】7歳男児、診断は TA(IIc)、大動脈弁下狭窄、大動脈低形成、大動脈縮窄。日齢8にノーウッド手術 (右室-肺動脈導管)+心室中隔欠損拡大術、3か月時に導管交換術+心室中隔欠損再拡大術、術後完全房室ブロックとなり4か月時にペースメーカー植え込み術、1歳3か月時に両方向性グレン手術を施行。術後より左室の拡大と心収縮の低下を認め1歳9か月時よりカルベジロールとエナラプリルを導入。1歳11か月時に心外導管型フォンタン手術+心臓再同期療法を施行。しかし術後も心機能低下が持続した為にカルベジロール0.8mg/kg/day、エナラプリル0.4mg/kg/dayまで増量したものの心機能の改善は見られず。4歳1か月時に胃腸炎を契機に低血糖による意識障害ならびに全身性けいれんを認め緊急入院、カルベジロールの副作用と判断し投与中止とした。カルベジロール中止半年後より左

室駆出率やBNP値が徐々に改善。また中止1年半後には完全房室ブロックが改善し、ほぼ100%だった心室ペースング率が20%程度となり心機能が更に改善した。【考察】ベータ遮断薬は心保護薬として位置付けられているものの、心機能を低下させ低血糖や伝導障害を惹起しうる薬剤である。導入前だけでなく導入後も同剤の適応について注意深く検討を続ける必要がある。

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

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

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

Keywords: 拘束型心筋症, 心移植, カルベジロール

【背景】拘束型心筋症 (RCM) は心筋症の中でも稀で、小児期に心不全症状が出現した場合には予後不良である。早期に心臓移植の適応となる例が多いが日本ではドナー不足から待機中に亡くなる場合や、肺血管抵抗 (Rp) の上昇により適応から外れる可能性がある。肺血管抵抗上昇を抑制しつつ長期に待機できる内科治療を検討することは意義がある。【目的、方法】今回、同様の経過のRCM2例を経験した。この2例について後方視的に比較検討し、心移植待機中の管理について検討した。【結果】症例1: 6歳発症の男児。学校心臓検診で、不完全右脚ブロックと心拡大を認め精査目的で受診した。7歳の心臓カテではLVEDP34mmHg、Rp3.3U*m2、mPAP29mmHgであった。利尿剤を開始したが1年後から徐々に疲労感が出現した。9歳ではLVEDP33mmHg、Rp7.8 U*m2、mPAP35mmHgで、肺血管病変の進行を認めた。ミルリノンの静注を開始し国内でも移植登録をしたが、同時に渡航心臓移植を計画し半年後に実施された。症例2: 6歳発症の男児。学校心臓検診でST異常の指摘あり精査目的で受診した。利尿剤、亜硝酸薬貼付剤を開始したが、2年後から疲労感が出現し、肺炎を繰り返した。8歳ではmPAP32mmHg、Rp3.7U*m2であった。カルベジロールを開始した。10歳ではLVEDP17mmHg、mPAP24mmHg、Rp2.5 U*m2で改善した。その後カルベジロールは漸増し、11歳の心カテではLVEDP34mmHg、mPAP27mmHg、Rp3.1U*m2であった。心不全症状は進行しミルリノンの持続静注に依存しているため国内で心移植登録を行った。【考察、結論】RCM2例で最終的には内科的な心不全管理に限界あったがRpの上昇は症例2で緩徐であった。βブロッカーによる交感神経抑制が肺血管病変の進行を遅らせる可能性がある。

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

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 百木 恒太^{1,2}, 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聰², 上松 耕太³, 岡村 達³ (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.長野県立こども病心臓血管外科)

Keywords: 心不全, Tolvaptan, 尿浸透圧

【背景】Tolvaptanは強力な水利尿作用を持つバソプレシンV2レセプター受容体拮抗薬で、近年小児循環器領域での使用経験が増加している。【目的】先天性心疾患の心不全に対するTolvaptanの有効性と効果の予測、安全性について検討した。【方法】2013年10月-2016年12月に入院中にTolvaptanを開始した35例(うち術後使用例13例)、年齢(1ヶ月-14歳、中央値9ヶ月、男:18)を対象に、診療録を用いて後方視的にTolvaptan投与前後の尿量、血清Na、K、Cre、尿浸透圧の変化を調べ、尿量増加の程度と投与前データと相関の有無を検討した。また、投与前後で尿量が20%増加した有効群と増加しなかった無効群で分けてのデータ比較も行った。【結

果】 Tolvaptanの初期投与量は中央値0.1mg/kg (0.05-0.18mg/kg)、投与前後3日間の尿量を平均して比較すると尿量は有意に増加した (70.14VS80.06ml/kg/day, $p=0.0022$)。尿量の増加の程度 (前後3日間の尿量比) と Tolvaptan投与前の尿浸透圧、血清 Naに相関は認めなかった。有効群、無効群で分けても Tolvaptan投与前の尿浸透圧、血清 Naに差はなかった。投与前後で血清 Naは有意に上昇し (133.8 VS 136.6, $p=0.007161945$)、特に無効群で有意に上昇していた。高 Na血症による投与中止例は1例であった。投与前後での血清 K、Creの有意的な変化はなかった。【結語】 Tolvaptanの投与は先天性心疾患の尿量増加に有効で、利尿効果は投与前の尿浸透圧に左右されなかった。Tolvaptanはどのような先天性心疾患の心不全例でも有用な可能性がある。

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

[II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例

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

Keywords: CRT, 修正大血管転位, 心不全

【はじめに】小児の重症心不全に対する心臓再同期療法(CRT)の有効性が確立してきているが、体心室が右室の修正大血管転位(ccTGA)患者の同期不全(dyssynchrony)においても CRTの有効性が報告されてきている。今回我々は、dyssynchronyを伴う右室機能不全を呈した ccTGA患児に対し CRTを行い、良好な結果が得られたので報告する。【症例】14歳 女児。生後4ヶ月時、前医で ccTGA、中等度三尖弁閉鎖不全(TR)と診断され内服治療。7歳時、TRと心不全増悪し、手術目的で当院受診。手術待機中に心原性ショックとなり緊急三尖弁置換術(生体弁)施行。術後経過は順調で NYHA4→2と改善したが、dyssynchronyを伴う右室機能不全遺残し ACE-I、βブロッカー等抗心不全治療を継続。14歳時、TR増悪したため再三尖弁置換(機械弁)と同時に CRTを計画し施行。術中房室ブロックとなったが当初の予定通り CRTリード留置を行った。閾値最適部位と dyssynchrony の改善が見られた箇所を探索し、最終的に右室中隔直上の基部寄りと右室後面にリードを留置した。speckle tracking解析で至適 VV delayを調節。同時ペーシングで位相差が最小かつ VTIの最大値が見られたため同設定とした。QRS幅 136→97ms、RVDd63.3→59.4mm、RVEF39.9→41.8%、BNP186.2→24.3pg/mlと改善、NYHAは2→2と不変だった。その後も心機能悪化無く経過良好である。【考察・まとめ】右室を体心室とする ccTGA患者では、遠隔期に房室ブロックや TR悪化に伴う心機能不全を呈することがある。本症例は再弁置換と CRTにより、RVDd、RVEF、BNPの改善が得られた。CRTによって dyssynchronyが解消されたことにより、今後の心機能再増悪の予防と、心筋リモデリングの進行を防ぎリバースリモデリングの促進に寄与することが期待される。また、右室の解剖学的特徴から、右室の前後から挟み込むようなペーシングリード留置が dyssynchrony改善のため至適と考えられた。

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

[II-P25-06] 当院での EXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例

○土井 悠司¹, 芳本 潤^{1,2}, 大崎 真樹², 濱本 奈央², 元野 憲作², 伊藤 弘毅³, 村田 眞哉³, 坂本 喜三郎³, 進藤 孝洋⁴, 平田 康隆⁵ (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部附属病院小児科, 5.東京大学医学部附属病院心臓外科)

Keywords: VAD, 心筋症, 移植

【背景】ベルリンハート社 EXCORの認可に伴い、小児でも補助人工心臓装着例の増加が予想される。一方、移植件数が少なく、心臓移植を施行できる施設が限られている現状においては EXCOR導入にあたっては適応の検討を含め、移植可能施設との連携が重要となる。重症拡張型心筋症にて当院で EXCOR導入を、他院との連携のもと円滑に行えた症例を経験したので報告する。【症例】7歳女児、生下時から角化障害を主体とした皮膚障害あり(診断未確定で対照的に観察)。学校健診で異常 Q波を指摘され二次検診まで受診するも家族判断で三次検診は受診せず。入院1か月前(二次検診の4か月後)から易疲労感が出現、入院1週間前から咳嗽、起坐呼吸などの心不全症状が顕在化したため近医経由で当院搬送入院となる。当院到着時は EF=17%, LVDd=57mm, CTR 0.62で肺うっ血著明。心房頻拍による不整脈誘発性心筋症の可能性を考慮して入院翌日に電気生理検査を行い洞性頻脈と判断して以降は拡張型心筋症として心不全治療を強化。一時的に EF=29%まで改善を認めたが感染契機に心機能が悪化。以降は改善を認めずカテコラミンサポートを強化し第21病日からは挿管管理を行うも心機能は改善せず。第24病日に ECMO導入となる。ECMO導入後、速やかに東京大学医学部付属病院小児科と移植適応について相談を行いつつ、入院時から行っていた原因疾患の精査も進め、移植適応ありと判断。第30病日に EXCOR導入となった。現在は EXCOR導入下で移植待機となっている。【考察】内科治療に反応しない症例において ECMO導入から EXCORへの移行を東京大学と連携を行い、スムーズに行うことが出来た。治療を行いつつ、並行して移植に向けた行動をとることが重症心不全症例では必要である。

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

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

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

Keywords: 拡張型心筋症, 心不全, 予後

【背景】小児期拡張型心筋症 (以下 DCM) の発症1年以内の死亡・心移植率は約20-30%で、発症年齢2歳以上が予後不良とされる。【目的及び方法】2007年以降に当院で拡張型心筋症と診断した6例の乳幼児症例 (男児2例、女児4例、平均 16.8 ± 16.2 か月) につきその予後、経過を後方視的に検討した。【結果】合併症を認めない特発性 DCMは5例 (男児2例、女児3例) で、発症時の平均 LVEF $16 \pm 4.3\%$ 、平均 BNP 4278 ± 3817 pg/ml。2例が心不全死し、2例が心臓移植を実施 (渡航移植1例、国内移植1例)、1例は現在発症6か月で挿管管理を経て内服加療に移行し外来経過観察中である。左室心筋緻密化障害を伴う重症心不全例が1例で、EXCORを装着し現在移植待機中である。予後は死亡33%、移植及び移植待機症例50%であった。死亡/LVAD装着/心臓移植を行った予後不良例5例はいずれも初発時の臨床症状が強く、かつ平均 BNP 4333 pg/mlと高値で、LVIDD z-scoreは経時的に不変もしくは増加していた。一方、退院・外来経過観察となった1例は初発時の心不全症状が比較的軽く、BNPも 656 pg/mlと相対的に低値で、LVIDD z-scoreは経時的に改善が見られたが、発症時の LVEFは15%で差はなかった。【考察】当院での乳幼児期発症 DCMは早期に VADを含めた重症心不全管理や心臓移植が必要となる例がほとんどで、これまでの報告よりも予後が悪かった。予測は難しいが、発症時の年齢よりも臨床症状の重症度、BNP値、LVIDD z-scoreの改善の有無が予後に関係する傾向があった。【結論】2歳未満の DCMは重症化のリスクが高く、心移植を念頭に置いた対応が必要である。

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

[II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor -15の有用性

○鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 吉本 裕良², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: GDF-15, 左右短絡心不全, 新規マーカー

【背景】 Growth Differentiation Factor-15 (GDF-15) は Transforming Growth Factor β ファミリーの一員で、虚血などの侵襲によって心筋細胞や血管平滑筋細胞を含む全身から分泌され、その上昇は急性冠症候群や心不全の死亡の危険因子とされる。先天性心疾患 (CHD) では Fontan型手術や心内修復術の術後遠隔期心不全の早期マーカーとされるが、未修復 CHDでの検討はない。【目的】 左右短絡疾患における GDF-15の臨床的意義を検討する。【方法】 対象は2016年3月から12月に当科で心臓カテーテル検査を施行した左右短絡疾患患者45名、男女比19:26、年齢中央値6歳 (0-71歳)。疾患は ASD28人、VSD4人、PDA11人、DORV1名、CAF1人。診療録から患者属性、Ross分類 (小児)、NYHA分類 (18歳以上)、カテーテルでの血行動態指標、NT-proBNPを調査し GDF-15との相関を調べた。【結果】 Ross/NYHA分類は40名が1度、2名が2度、3名が3度、4度は0名。検査値の中央値、平均値は GDF-15: 260pg/mL (11-1024)、NT-proBNP: 127pg/mL (10-7922)、 SvO_2 : 69.0% (± 5.8)、Cardiac Index: 3.0L/min/m² (± 1.1)、Oxygen Extraction Ratio OER: 28% (± 5.6)、肺体血流比 Qp/Qs: 2.1 (1.1-5.8)。NT-proBNPは対数変換し検討した。GDF-15は、Ross/NYHA分類 ($r=0.54, p<0.0001$)、Log NT-proBNP ($r=0.68, p<0.0001$)、OER ($r=0.48, p=0.0008$) と正の相関を認め、 SvO_2 ($r=-0.58, p<0.0001$) と負の相関を認めた。GDF-15と年齢、体表面積、Qp/Qs、mPAP、PVRI、CIなどは相関しなかった。【結語】 GDF-15は左右短絡疾患における心不全の鋭敏なマーカーとなり得る。

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (II-P26)

Chair: Takayoshi Ueno (Minimally Invasive Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性E型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～Fontan術後肝合併症（FALD）の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-03] 当院におけるPLE患者の検討

○石原 温子¹, 稲熊 光太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 村山 友梨², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症したHLHSの一例

○美野 陽一¹, 倉信 裕樹¹, 橋田 祐一郎¹, 佐野 俊二² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-05] 無脾症候群を伴ったFontan患者の肝機能

○武口 真広, 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-P26-06] 当院におけるFontan手術患者の臨床的検討

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真¹, 石川 司朗¹, 漢 伸彦¹, 児玉 祥彦¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響するのか？

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-09] ダウン症候群を合併したFontan candidateの臨床経過

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)に
ついての検討(第二報)

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性 E型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～ Fontan術後肝合併症 (FALD) の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院)

Keywords: Fontan遠隔期合併症, FALD, 急性肝炎

【症例】18歳女児。【既往歴】無脾症候群、単心室、肺動脈狭窄。4か月時 ItBTS、2歳2か月時 TAPVC repair、BDG、2歳10か月時 TCPC、房室弁輪縫縮術施行。14歳1か月時吐血あり肝硬変、食道静脈瘤と診断。1か月後のカテで重度の房室弁逆流による CVP高値(19-20mmHg)を認め14歳8か月時房室弁形成術施行。半年後のカテでは CVP-15-17mmHgと低下し房室弁逆流は1-2度。線維化マーカーは P-3-P=0.79-1.1U/ml、ヒアルロン酸=64-224ng/ml、4型コラーゲン・7S=7.3-7.9ng/mlで推移。【現病歴】10日続く発熱、腹痛、下痢にて当科受診。CRP=25.39mg/dl、T.Bil=5.2mg/dl (D.Bil=3.7g/ml)と炎症高値及び黄疸認め入院。腹部造影 CTにて胆嚢・総胆管拡張は認めず細胆管での閉塞が疑われた。【入院後経過】入院時 IgA-HEV抗体陽性と判明し E型肝炎による急性増悪と診断。Alb、PT活性の著しい低下を認め、抗 DIC治療および Alb, FFP補充など対症療法を行い CRPは入院後漸減、入院13日目より解熱。T.Bilは入院後も上昇し入院9日目に15.6(D.Bil=12.3)まで上昇し、その後漸減。だが AST/ALTは外来経過および今回入院経過中も全く上昇しなかった。入院29日目に軽快退院。【考察】FALDは中心静脈圧上昇に基づく肝類洞周囲浮腫や虚血により類洞の線維化が起こり、門脈域に進展し、炎症を伴わないため一般的な肝機能検査は異常が見られない。今回 E型肝炎を発症したが AST/ALTが上昇しなかった背景に類洞の線維化が進んでおり肝細胞の容積が少ない可能性がある。また癒痕化の周囲に反応性に細胆管の増生がみられるという報告もあり、FALDでは小葉間胆管が強く障害される可能性が示唆された。

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

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

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

Keywords: Fontan型手術, 蛋白漏出性胃腸症, 心臓カテーテル検査

【背景】蛋白漏出性胃腸症(PLE)は主に単心室治療(UVR)後の遠隔期合併症の一つであるが、二心室修復(BVR)後の遠隔期にも発症し予後に大きく影響する。中心静脈圧(CVP)の上昇が riskとなるため心臓カテーテル検査(心カテ)により評価・治療を行うことも少なくない。【目的】PLEを発症し、その評価や治療目的に心カテを行った症例の予後を調査すること。【対象・方法】当院開設から2016年12月までの40年間で PLEの評価や治療目的に心カテを行った20例を対象とした。発症年齢、CVP値、カテーテル治療(カテ治療)の有無とその後の転帰について調査した。【結果】PLE寛解の定義は1年以上 Alb値が3.0g/dl以上を保ち PLE治療の入院がないこととした。UVR群は13例で Fontan型手術を行った年齢は1.5歳(以下全て中央値)、PLE初発年齢は2.8歳、心カテ時の年齢は5.0歳だった。BVR群は7例で、根治術を行った年齢は1.0歳、PLE初発年齢は7.0歳、心カテ時の年齢は11.9歳だった。カテ治療としては狭窄した肺動脈のバルーン拡張やステント留置、体肺側副血行路のコイル塞栓を行い、UVR群でカテ治療を行ったのは6例で CVP=13だった。2例で介入後早期に PLEの寛解を認めた。評価のみの7例は CVP=11で、うち4例に肺血管拡張薬の追加や弁逆流に対する外科的介入を行い、PLEの寛解を認めた。BVR群ではカテ治療を行ったのは4例で CVP=10だった。3例に PLEの改善を認めた。評価のみの3例は CVP=16で、うち2例に薬物療法の追加や外科的介入を行い PLEの寛解を認めた。死亡例は UVR群で1例認め

た。【まとめ】 PLE発症例では、カテーテル検査を中心に血行動態を評価し、内科的治療の強化のほか外科的介入、カテ治療積極的に導入することが重要と思われ、5/10例において著明な改善ないし寛解が得られた。

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

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

○石原 温子¹, 稲熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 村山 友梨², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)
Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, リンパ球数, 交感神経

(背景) 蛋白漏出性胃腸症は蛋白吸収障害による合併症、免疫グロブリンの低下、リンパ系の異常もきたすことは知られている。リンパ球数は交感神経の刺激で減少、免疫系の低下による感染症を含むその管理は難渋し致命的な要因である。(目的) 当院にて PLEと診断された患者について血液生化学、治療内容について後方視的に検討する。(結果) 当院にて心疾患術後 PLE発症は12例 (Fontan術後9例、三尖弁疾患3例) うち死亡4例。現在生存8例 (寛解6例、非寛解2例) に関して治療内容、血液生化学的検討を行った。治療内容は ACEI投与8例、肺血管拡張薬5例、ステロイド投与4例、サンドスタチン皮下投与1例、ヘパリン Ca皮下投与2例、抗アルドステロン剤大量7例であった。非 PLE Fontan群(n)50例, PLE寛解群(r)6例, 非寛解群(a)2例に関して、リンパ球数はそれぞれ $1994 \pm 1115/\mu\text{l}$, $918 \pm 384/\mu\text{l}$, $383 \pm 163/\mu\text{l}$, ($p=0.005$) リンパ球数/好中球(L/N)比はそれぞれ 0.6 ± 0.04 , 0.21 ± 0.01 , 0.16 ± 0.05 ($p=0.0002$)であった。(結語) PLEが寛解していてもリンパ球は減少する傾向にあり、心不全、交感神経、リンパ系の異常との関連も示唆された。

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

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症した HLHSの一例

○美野 陽一¹, 倉信 裕樹¹, 橋田 祐一郎¹, 佐野 俊二² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科)
Keywords: Fontan手術, 術後合併症, 肝硬変

【はじめに】近年、Fontan手術後の遠隔期合併症として肝合併症が知られており、中でも肝線維化、肝硬変などの報告が増加している。慢性的な CVPの上昇に伴う肝うっ血が原因の一つと考えられるが、その頻度や機序については不明な点が多い。今回、Fontan手術5年後に肝硬変を合併し、高度な三尖弁閉鎖不全 (TR) に対して弁置換術を施行した HLHSの1例を経験した。【症例】 HLHS(MA, AA)の女児。日齢9に m-Norwood、5ヶ月に m-BDG+ TV plasty、2歳9ヶ月に Fontan (Extracardiac TCPC) + re-TV plastyが施行された。TV plastyを経て TR I~ II°で推移、Fontan術後1年では IVC圧12mmHgと術前と比較し上昇はなかったが、その後は経年的に TRの増悪を認めた。Fontan術後5年の肝臓エコーでは結節状に不整な肝表面と不均一で斑状な高輝度所見を認め、腹部 dynamic MRIでは肝内網状低信号と線維化が指摘され肝硬変と診断された。肝逸脱酵素異常は認めなかったが、肝線維化マーカー (ヒアルロン酸、IV型コラーゲン7S) は高値、AFP上昇はなく肝細胞癌の所見は認めなかった。Fontan術後8年での IVC圧14mmHgと著明な上昇はなかったが TRの増悪を認め、高度な TRが肝うっ血の増悪因子と考えられた。肝硬変進展予防に分岐鎖アミノ酸製剤を開始、Fontan術後8年で三尖弁置換術を施行した。術後は CVPの低下、TRの改善を認め、肝線維化マーカーも低下傾向にある。【考察】慢性的な CVP上昇を伴う Fontan循環ではうっ血肝から肝類洞圧上昇により肝線維化を来し、肝硬変へ進展するものと考えられている。加えて高度な TRの存在はより肝硬変の更なる進展の riskが高く、肝うっ血を助長する合併症のある Fontan術後症例に対しては早期に治療介入することで症状軽減できる可能性があると考えられた。また Fontan術後は抗凝固療法を行っている場合が多く、経皮肝生検による診断は困難であるため、非侵襲的な肝臓エコーや腹

部 MRIの定期 followが早期発見には重要である。

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

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 齊藤 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: 無脾症候群, Fontan, 肝鬱血

【背景】脾臓は腹部の最大級の臓器のひとつであるが、無脾症候群 (Riso) には存在しない。我々は、Fontan術後の Riso患者では、脾臓がないために肝臓に鬱血をより来しやすいのではないかと予測した。【目的】Fontanに到達した Risoの肝機能について検討。【方法】対象は2010~2015年に心臓カテーテル検査を施行した Fontan術後の Riso36例。対照群は同時期に検査を施行した Fontan168例 (多脾症候群は除いた)。2群間で、routine血液検査結果、血行動態因子を比較した。【結果】検査時年齢は両群間で差がなかった。血液検査では、Riso群が非 Riso群に比べて GGT値は高値 (118 vs. 66 IU/l; $p < 0.001$)、T-bil値が高い (≥ 0.9 mg/dl) 例が多かった (63% vs. 38%; $p = 0.0016$)。また、ALT値が高い (≥ 32 IU/l) 例が多かった (33% vs. 17%; $p < 0.001$)。血小板数は Riso群で多かった (28.8 vs. 21.8 $\times 10^4 \mu$ l; $p < 0.00001$)。TP、Alb値は両群間で有意差はなく、腎機能指標も差はなかった。心機能因子では、Riso群で強い房室弁逆流を有する率が高く、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積が有意に大きかった。しかし、主心室の拡張末期圧 (9.3 vs. 8.2 mmHg)、駆出率 (49% vs. 52%) は両群間で有意差がなかった。肺循環因子では、PA Indexは両群間で有意差がなかった。Riso群では肺血管抵抗はむしろ低く (1.3 vs. 1.6 $U \cdot m^2$; $p = 0.026$)、中心静脈圧は非 Riso群と同等であった (12.8 vs. 12.2 mmHg)。【結語】Riso群で血小板数が多かったのは、血小板を trapする腫大した脾臓が存在していないからと考えられる。対照的に T-bil値、GGT値が Riso群で高値であり、Riso群で肝鬱血がより強いことが示唆された。主心室の拡張末期圧、中心静脈圧が両群間で差が無く、Riso群で肝鬱血が強いのは心肺循環の影響ではなく、鬱血を受け止める大きな脾臓がないからかも知れない。Riso群では Fontan後は肝機能の追跡がより必要である。

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

[II-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, Extracardiac TCPC, 治療戦略

【背景】Fontan手術により、単心室系心疾患患者の予後は改善している。しかし、その治療戦略は施設によって異なるのが現状である。【目的】当院における Fontan手術患者の手術時期や治療内容などの臨床経過を明らかにし、治療戦略について検討することを目的とした。【対象と方法】北里大学病院で2012年から2016年までに Fontan手術を施行した14例を対象とし、手術時期、手術時体重、治療内容、合併症について後方視的に検討した。【結果】症例は、三尖弁閉鎖症が4例、左心低形成症候群が3例、純型肺動脈閉鎖が3例、両大血管右室起始症が1例、Shone複合が1例、大血管転位症が1例、多発性筋性部心室中隔欠損症が1例で、男児7人、女児7人であった。時期と体重 (中央値) は、第一姑息術は19日で2.7kg、Glenn手術は4.5ヶ月で4.6kg、Fontan手術 (Extracardiac TCPC、fenestration作成) は14ヶ月で7.5kgであった。全例、在宅酸素療法と肺血管拡張薬の内服を行っており、各々10例が Glenn手術後からであった。抗凝固療法はアスピリンとワーファリンを使用しており、Fontan手術後1年で fenestrationの閉鎖を確認し、ワーファリンを中止していた。合併症は1例で第一姑息

術後に脳梗塞を起こしたが、その後の神経学的異常所見は認めず、不整脈や蛋白漏出性胃腸症や肝機能障害などは認めなかった。11例で側副血行路を認め、9例でコイル塞栓術を要した。染色体異常を合併した1例がFontan手術後に死亡した。【考察】新生児期乳児期早期の姑息術から、乳児期早期の Glenn手術、1歳台のFontan手術を施行しているが、短期成績は概ね良好であった。【結語】近年の当院での Fontan手術症例に関して検討を行った。現行の治療戦略は、短期的予後は概ね良好であった。今後の症例の蓄積と中長期的な予後についての更なる検討が必要であると思われる。

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

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真¹, 石川 司朗¹, 漢 伸彦¹, 児玉 祥彦¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³
(1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門)

Keywords: liver fibrosis marker, abdominal Ultrasonography, long term outcome

【背景・目的】機能的単心室症例の治療戦略が安定し、フォンタン（F）術施行症例及び術後成人領域への移行症例が年々増加しているが、F術後は中心静脈圧が高く肝うっ血の原因となり、長期的に肝線維化、肝硬変さらに肝癌の合併が危惧され、これまでに文献的にもいくつかの報告がなされている。そこで今回、昨年12月末時点で中学生以上に達した症例で実施した肝線維化マーカー(marker)と腹部エコー（US）所見に関して疾患群別と時系列に着目し検討したので報告する。【対象・方法】対象はF術後の156例。内訳は perfect F；82例、heterotaxy；52例及び HLHS；22例。方法は marker（4型 collagen；4-coll、P-3-P；P3P）を疾患群別と時系列で調べた。また、USでは、後述の異常所見を score化（肝辺縁鈍化あり、肝表面の凹凸あり、肝内エコーで高エコー結節（領域）あり；各々1点ずつ。正常0点、最高3点）し、疾患群別で検討した。【結果】値は平均値で perfectF：heterotaxy：HLHSの順で示す。4-collは 199：206：269 ng/mL（ $p < 0.001$ ）、P3Pは 1.16：0.97：1.50 U/mL（ $p < 0.001$ ）。US scoreは0.8：1.1：1.3点であった（ $P = 0.09$ ）。次に、平均5年の時間経過で markerの変化を調べたが、今回の経過時間では有意な上昇は認めなかった(4-collは前：後 = 218：194 ng/mL、P3Pは前：後 = 1.15：1.05 U/mL、いずれも N.S)。【総括】疾患群別 markerは4-coll、P3Pともに HLHS群が有意に高値であった。また、US scoreでも HLHS群が高い傾向を示した（ $P = 0.09$ ）。F術後は perfect Fにおいてさえ、markerは高く、さらに HLHS群では、有意に高い。HLHS群は PLE発症に関しても危険因子であるが（52回当学会で報告）、成人への移行後は肝障害出現及び PLE発症に注意した管理がより厳格に求められ、定期的なうっ血性肝障害の程度をスクリーニングし、異常所見を早期に発見するよう心がける必要があると思われる。

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

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響する のか？

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

Keywords: フォンタン手術, 術後遠隔期, PA index

【背景】フォンタン術後急性期の予後に肺動脈径が影響するとの報告はあるが、遠隔期の予後との関係を調べた報告は少ない。【目的】フォンタン術後遠隔期において肺動脈径と予後に関連があるかを明らかにするこ

と。【対象と方法】当院でフォローアップ中のフォンタン術後症例のうち、術後10年以上の遠隔期カテーテル検査を施行した76症例を対象とした。血行動態的な予後として、最近に施行したカテーテル検査における PA index(PAI), cardiac index(CI), CVP値を調べ、PAI200未満を A群、PAI200以上を B群とし、CIとCVPについて2群間で比較した。また臨床的な予後として、PLE,心不全などの予定外入院の既往を2点、利尿剤・肺血管拡張剤の使用、在宅酸素の使用、SpO₂ 90%未満、をそれぞれ1点として、合計点数が2点以上を臨床経過の予後不良群、2点未満を予後良好群とし、PA indexを2群間で比較した。【結果】全76症例のフォンタン手術時年齢は1-15歳(中央値3歳)、カテ時年齢は11-30歳(17歳)、カテ時の術後年数は10-25年(13年)、PAIは114-466(217)、CIは1.9-5.9(3.0)、CVPは5-16mmHg(12mmHg)であった。A群31例、B群45例の比較では、CI:3.1±0.76 vs 3.2±0.88, CVP:12±2 vs 12±2mmHg で、いずれも有意差を認めなかった。また、予後不良群は19例、予後良好群は57例で、2群間の比較において PAIはそれぞれ114-466(194) 平均228 vs 120-451(219) 平均 232 で、予後不良群の方がやや小さい傾向はみられたが有意ではなかった。【考察】術後遠隔期において、血行動態的な予後および臨床経過的な予後ともに肺動脈径との関連は認めず、フォンタン循環の遠隔期予後には肺動脈の径は影響しないと考えられる。しかし、今回の検討では運動耐用量や日常生活の活動度などは検討しておらず、動的な臨床予後との関連は不明であり、今後検討すべき課題である。【結語】フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響しない。

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

[II-P26-09] ダウン症候群を合併した Fontan candidateの臨床経過

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: ダウン症候群, 肺高血圧, フォンタン手術

【背景】ダウン症候群に対する単心室修復の報告は散見するが、肺血管病変や呼吸器合併症、さらに術後胸水の遷延や感染など、治療に難渋する症例が多いとされている。【目的】当院におけるダウン症候群の Fontan candidateの臨床経過について検討すること。【対象・方法】2013年1月から2016年12月までに治療介入を行ったダウン症候群のうち Fontan candidate の4例について後方視的に臨床経過を検討した。【症例1】AVSD, TOF, straddling chorda, 口唇口蓋裂の診断の男児。日齢14に Lt. m-BT shunt, 11か月で shunt離断, Glenn手術を施行後に Tadalafil, Bosentanを導入。1歳8か月の心カテで mPAP 12-13 mmHg, 2歳2か月で TCPCを施行し術後25日で退院。胸水貯留による再入院を認めしたが、術後14か月経過し全身状態は良好。【症例2】PA, Ebstein奇形, TA, VSDの診断の男児。1か月で Rt. m-BT shuntを施行, 喉頭軟化症・気管軟化症により気管切開・在宅呼吸器管理。Tadalafil, Ambrisentanを導入し一時は心カテにて mPAP 18mmHgで Glenn手術不適応となったが、1歳3か月の心カテでは mean PAP 15mmHgに改善。1歳4か月で shunt離断, Glenn手術を施行。術後の CVP 8mmHg, 術後20日で退院。【症例3】unbalanced AVSD, CoAの診断の女児。日齢2に Subclavian flap, PABを施行。7か月の心カテにて mPAP 20mmHgで Glenn手術不適応の判断。Tadalafil, Ambrisentanを導入し1歳7か月の心カテにて Rt. mPAP 8mmHg, Lt. mPAP 15mmHgに改善, 1歳10か月で肺動脈形成術, Glenn手術を施行。術後の CVP 7mmHgであった。【症例4】unbalanced AVSD, 十二指腸閉鎖症の診断の男児。日齢1に十二指腸十二指腸吻合術, 日齢9に PABを施行し日齢39に退院。現在 Glenn手術を待機中。【考案・結語】肺血管拡張薬の投与, 気道病変や消化管病変などの合併症に対する管理により, Fontan手術に向けての外科治療が可能であった。今後も症例の蓄積と中長期的な予後を検討する必要がある。

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

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討(第二報)

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

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

【背景】近年、新たな血清バイオマーカーである Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体(以下 M2BPGi)が、肝線維化マーカーとして有用であると報告されている。一方、Fontan術(以下 F術)後の長期生存例の増加に伴い、肝線維症や肝硬変などの遠隔期合併症が注目されており、肝線維化から肝硬変の進展を防ぐことが重要とされる。【目的】F術後の肝線維化バイオマーカーとしての M2BPGiの有用性を評価する。【方法】F術後患者53例(年齢2~37歳(中央値 14歳))を対象とし、2015年1月1日から2017年1月1日において血清 M2BPGiを測定した(判定; カットオフインデックス(C.O.I.) 1.00未満を陰性、1.00~3.00未満を陽性(1+)、3.00以上を陽性(2+)とする)。そのうち24例で心臓カテーテル検査を施行し、平均肺動脈圧を測定した。M2BPGiの測定に加えて48例でヒアルロン酸(HA)、24例で4型コラーゲン(4C)を測定し、33例で腹部超音波検査にてうっ血肝や肝硬変所見の有無を評価した。【結果】M2BPGiの中央値は0.34(0.19~4.39)であり、陰性51例、陽性(1+)1例(1.23)、陽性(2+)1例(4.39)であった。M2BPGiと平均肺動脈圧(7~21mmHg;中央値 9.5mmHg)とに相関は認めず(相関係数 0.01)、HA(中央値 28ng/ml)と4C(中央値 205ng/ml)も M2BPGiとの相関を認めなかった(相関係数:HA 0.12、4C 0.18)。腹部超音波検査を施行した33例のうち12例でうっ血肝、1例で肝硬変を示唆する所見を認めた。軽度うっ血肝を認めた1例で M2BPGi 陽性(2+)であった。【考察】平均動脈圧や F術後の肝線維化の指標とされる HAや4Cとも相関関係を認めなかったことから、M2BPGiは F術後の肝線維化の指標となる可能性は低いと考えられた。腹部超音波検査でうっ血肝や肝硬変を示唆する所見を認めた多くの症例で M2BPGiは陰性であったことから、F術後の腹部超音波検査所見と肝線維化は必ずしも一致しない可能性が考慮された。

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

Chair: Yuji Hiramatsu (Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 山村 健一郎², 坂本 一郎³, 永田 弾², 平田 悠一郎², 田ノ上 禎久¹, 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 (慶應義塾大学 医学部 外科学 (心臓血管))

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOLについての検討

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 島田 衣里子¹, 朴 仁三¹, 長嶋 光樹² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心房中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 (名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邊 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

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

Keywords: Valsalva洞動脈瘤, 心室中隔欠損症, 心不全

Valsalva洞動脈瘤は、大動脈弁輪と ST接合部の間にある冠動脈洞の一部が瘤状に拡張したものである。Valsalva洞動脈瘤に合併する心大血管構築異常としては、心室中隔欠損症 (VSD)、大動脈2尖弁、大動脈閉鎖不全等が知られ、本邦からの報告では VSDを伴うものが50%以上を占める。動脈瘤が未破裂の場合、その正確な自然予後は不明であるが、破裂後の自然予後は平均1年以内ともいわれる。今回、心不全症状を契機に Valsalva洞動脈瘤破裂と診断され、外科治療により良好な経過を辿った3例の成人症例を経験したので報告する。Case1) 37歳女性、26歳時に膜様部 VSDを指摘され以後不定期に外来受診。倦怠感や息苦しさを認めるようになったため、当院受診し、Valsalva洞動脈瘤破裂の診断。右冠動脈洞より右室への穿破を認め、破裂孔の直接閉鎖を施行。VSDの defectは認めず、破裂孔から周囲心内膜にかけて線維化組織の周堤を認め VSDの癒痕と考えられた。Case2) 30歳女性、25歳時の就職前検診にて心雑音を契機に膜様部 small VSD と診断され、近医にて定期フォローされていた。30歳頃より労作時の息切れを認めるようになり、当院にて Valsalva洞動脈瘤破裂の診断。右冠動脈洞より右室への穿破を認め、破裂部のパッチ閉鎖を施行。Case1同様 VSDは確認できなかった。Case3) 26歳男性、これまで感染、外傷等の特記既往症なし。24歳頃より全身倦怠感を認めるようになり近医にて Valsalva洞動脈瘤破裂と診断され、当院紹介。右冠動脈洞より右房への穿破を認め、破裂部を直接縫合閉鎖し、自己心膜パッチ補強、VSDの存在は確認できなかった。2例で VSDの関与が推察され、1例は病因が不明であり発症予測は困難と考えられた。膜様部 VSDは両大血管下漏斗部欠損や流出路筋性部欠損に比較し大動脈弁疾患を合併する頻度は少ないが、注意して経過観察すべきである。

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

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 山村 健一郎², 坂本 一郎³, 永田 弾², 平田 悠一郎², 田ノ上 禎久¹, 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 三尖弁閉鎖不全

【目的】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期において肺動脈弁閉鎖不全が問題となるが、大動脈弁閉鎖不全 (AR) や三尖弁閉鎖不全 (TR) 等他弁病変を合併することも多い。TOF術後に肺動脈弁置換術 (PVR) を施行した症例での他弁病変について検討した。【方法】対象は2016年12月までに TOF術後遠隔期 (手術施行時年齢: 15歳以上) に PVRを施行した57例。心内修復術施行時年齢は 5.5 ± 6.3 歳。平均観察期間は 5.0 ± 4.6 年。【結果】PVR時年齢は平均 30.8 ± 9.9 歳。手術、遠隔期死亡なし。1. 大動脈弁: 大動脈弁に対する手術介入は、大動脈弁置換術: 4例、ベントール手術: 2例。大動脈弁置換術を施行した6例を除く51例の遠隔期心臓エコー検査では左室拡張末期径 43.9 ± 5.1 mm (術前: 43.4mm)、左室駆出率 $64.4 \pm 8.7\%$ (術前: 62.5%) と左室機能は保たれていた。遠隔期 ARは mildが15例 (術前: 10例) に認められた。2. 僧帽弁: 2例にのみ僧帽弁形成術施行。遠隔期において全例僧帽弁閉鎖不全は mild以下であるが、mild例が術前5例から遠隔期10例へと増加していた。3. 三尖弁: moderate以上の TRに対して三尖弁形成術を10例に人工弁機能不全に対して再三尖弁置換術を1例に行った。遠隔期における mild以上の TRは、18例に認められた。10例の三尖弁形成術後の TRは 1.9 ± 1.1 (術前 3.4 ± 0.5) と有意に減少していたが、術後肝機能検査において三尖弁形成術あり (T群) となし (N群) で比較すると、IV型コラーゲン (ng/ml) (T群: 191 vs N群: 126) は高値であり、コリンエステラーゼ (T群: 221 vs N群: 316)、血小板数 (T群: 14.9万 vs N群: 21.0万) と低値であった。【結語】TOF術後遠隔期において PVRのみでなく他弁に治療介入する症例も多く認められた。左心系の弁逆流は少しずつ増加していく傾向もあり注

意を要する。TRは形成術により有意に逆流は減少するが、術後肝機能の改善があまり認められず、手術介入時期を早期に考慮する必要があると思われた。

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

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科)

Keywords: 重複僧帽弁口症, 僧帽弁形成術, bridging tissue

【背景】

重複僧帽弁口症は bridging tissueにより僧帽弁口が2つに分割された極めて稀な先天性僧帽弁疾患である。

Bridging tissueは弁の安定性を維持する重要な組織で、形成の際に切離すべきでないと言われている。我々は逆流を呈する重複僧帽弁口症例に対して bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術を施行し、長期間逆流を制御できた症例を経験したため報告する。

【症例と手術術式】

症例は20歳男性。労作時息切れの精査にて重複僧帽弁口症を指摘された。経胸壁超音波検査にてほぼ同大の両僧帽弁口から中等度以上の逆流を認めた。LVDd/Ds 58.7 mm/43.9 mm, EF 49 %と左室機能低下を認めた。

経中隔アプローチ、大動脈非遮断心拍動下に僧帽弁を観察すると、bridging tissueにより分割されたほぼ同大の僧帽弁口を認めた。逆流は前外側弁口において P1, P2間の cleftから、後内側弁口において後交連から生じていた。単純な cleft、後交連閉鎖では弁口面積の狭小化が懸念されたため、bridging tissueを切離した。その際に bridging tissueに連なる腱索は温存した。cleftと後交連に加えて前交連を縫合閉鎖し、Physio ring 28 mmで弁輪縫縮を行った。

【結果】

術後超音波検査にて僧帽弁逆流は軽度であった。術後12年経過した現在、僧帽弁逆流は軽度のまま経過し、平均圧較差1.9 mmHgと有意な僧帽弁狭窄は認めていない。LVDd/Ds 54.3 mm/36.2 mm, EF 61 %と左室機能は保たれている。現在患者は無症状で社会復帰しており、外来経過観察を継続している。

【結語】

ほぼ同大に分割された両弁口から逆流を認める重複僧帽弁口症症例に対して bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術を施行することで、狭窄を来さずに長期に逆流を制御することが可能であった。

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

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 (慶應義塾大学 医学部 外科学 (心臓血管))

Keywords: 成人先天性心疾患, 弁置換術, 左側房室弁

【背景】 遺伝性出血性毛細血管拡張症 (Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)) は多発性動静脈奇形、毛細血管拡張、反復する鼻出血を伴う常染色体優性遺伝の疾患である。今回、房室中隔欠損症術後遠隔期に左側房室弁逆流による心房細動及び心不全症状を認め、精査の結果 HHTが判明、肺動静脈シャントコイル塞栓後に左側房室弁置換術及び MAZE手術を施行したという稀な症例を経験したので報告する。【症例】42歳女性。6歳

時に房室中隔欠損症に対し根治術施行。その後無投薬で通常の日常生活を送っていたが1年前より労作時呼吸苦を自覚。近医受診し心房細動も認めためたため当院紹介受診となった。TTE上、左側房室弁弁輪部から全長にわたり認める cleftからの重度弁逆流を認め、手術の方針となった。術前検査にて肺・肝に多発動静脈奇形(AVM)を認め、さらに口腔内の毛細血管拡張や頻繁な鼻出血の既往を認めため、遺伝性出血性毛細血管拡張症の診断が追加された。脳合併症予防のため、肺動静脈瘻を経皮的にコイル塞栓した後に心臓手術を施行した。手術は左側房室弁置換術(27/29mm On-X機械弁)、MAZE手術及び左心耳切除術を施行した。最初に大腿動脈からの逆行性送血で人工心肺を確立したが、人工心肺開始直後に頭部 INVOS値の著明な低下を認め、肝臓の多発AVMが原因で頭部に十分な血流が届いていないと判断し、直ちに大動脈からの順行性送血へと変更、さらに高流量とすることで次第に INVOS値の改善が見られた。左側房室弁尖は全体的に変性著明であり、術前診断通り弁輪部からのCleftを認めた。その他人工心肺離脱を含め問題なく手術を終了した。術後一過性の腎機能障害を認め、全身浮腫が遷延したもののその他洞調律で順調に経過し術後29日目に退院となった。【結語】HHT患者への先天性心疾患手術の報告はこれまでに報告されていない。HHT患者で多発AVMを伴う場合には慎重な人工心肺管理が必要であると考えられた。

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

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOL についての検討

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 島田 衣里子¹, 朴 仁三¹, 長嶋 光樹² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 心室分割術, 左室性単心室, 遠隔期QOL

(背景)単心室に対する機能的根治術としては Fontan型手術(F手術)が一般的である。しかし、F手術後遠隔期には高中心静脈圧などに伴う様々な問題が現れることが知られている。左室性単心室に対してはF手術以外に、心室分割術(SEP)が選択されることがある。しかし、適応となる形態を示す症例が多くないことや、その手術リスクの高さなどから術後遠隔期の血行動態や QOL についての知見は乏しい。(目的)SEP術後遠隔期患者の血行動態と QOL を明らかにすること。(対象)1971年から2000年の間に当施設において SEPを施行された左室性単心室患者32人の中で、術後20年以上の経過が確認できた10人(男8、女2)。(方法)診療録をもとに血行動態および生活状況などを明らかにすること。(結果)手術時年齢5.2歳(1.8~24.8)、術後経過年数29年(20~30)。評価時年齢33歳(27~55)。7人に遠隔期の心カテ施行。カテ時年齢は33歳(25~52)。1人は既婚で帝王切開にて挙児。7人が就業、3人が無職。NYHAは1:4人,2:4人,3:2人。CTR59%(47~83)、BNP139pg/ml(30~713)、ペースメーカーは5人が使用。心カテ施行例において RVEDVは79ml/m²(55~223)、RVEFは54%(51~59)。CVPは9mmHg(6~16)、CIは2.3L/min/m²(1.7~3.2)。右側房室弁逆流は6人が moderate以上で1人に右房室弁置換、2人に TAPが施行。3人が心房頻拍の ablation施行。1人が CRT施行。データは中央値(最小~最高)で示す。(考察,結語)SEP後遠隔期の NYHAは比較的良好で有職者が多かった。QOL低下の原因は心房頻拍と右心不全が多かった。右室容積が小さく右側房室弁逆流が高度であることが血行動態的問題点であった。

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

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心室中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 (名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: ASD, VSD, MICS

【目的】心房中隔欠損(ASD)閉鎖の外的治療では正中切開(MS)が主流だが、閉鎖栓と比して美容面で大きな差異がある。そのため完全内視鏡下低侵襲心臓手術 (MICS)を ASD閉鎖術に用い、正中切開と比較し妥当性を検討した。また心室中隔欠損(VSD)閉鎖術にも MICSを用いた4例を報告する。【方法】2000年2月から2016年に行った134例の ASD手術を対象とした。33例が MICSで101例が正中切開だった。MICSでは身長140cm以上を適応とした。Propensity matchingにより60例を抽出、その早期成績を比較した。手術法; 左半側臥位で、第4肋間乳線外側縁に3cmの主創、第5肋間に5mm内視鏡ポート、第3肋間中腋窩線に操作用5mmポートを用いた。右大腿動静脈から体外循環を確立し、主創から脱血管を追加。VSDに関しても同様に右房から三尖弁中隔尖を切開して視野を得た。【結果】合併手術は MICS11例(36%)、正中切開8例(26%)で行われた($P=0.41$)。合併症は MICS0例、正中切開4例(13%)であった($P=0.06$)。また MICSでは遮断時間(MICSvsMS、 76 ± 12 vs 33 ± 24 分, $p<0.01$)、体外循環時間(MICSvsMS 128.0 ± 26 vs 70.6 ± 37 分, $p<0.01$)が延長したが、術時間に有意差を認めなかった(195.8 ± 40 vs 202 ± 49 min, $p=0.56$)。また MICSでは術後有意な在院日数の短縮を認めた。(MICSvsMS、 7.0 vs 17 日, $p<0.01$)。また VSDを施行した4例は平均術時間249.5分、体外循環時間178.3分、心停止時間129.0分であった。術式に起因した合併症は1例のみ(胸壁出血)だった。【結論】MICSASD/パッチ閉鎖は体外循環時間と遮断時間が延長したが、合併症がより少ない傾向にあり、術後在院日数の有意な短縮を認めた。正中切開と比して美容的利点があり、閉鎖栓に対してはいかなる型の ASDも治療可能で、不整脈や弁膜症治療も同時施行可能であった。完全鏡視下 ASD閉鎖術は今後第一選択として良いと思われた。また少ない症例数であるが VSDに関しても技術的に MICS鏡視下閉鎖可能であった。

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

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, 心房細動

【背景と目的】術前洞調律であっても経皮的心房中隔欠損 (ASD) 閉鎖術後の約6%において新規心房細動を発症することが知られている。心房拡大は心房細動発症のリスク因子であり、経皮的 ASD閉鎖術後の心房サイズ変化と不整脈発症因子の関連は知られていない。そこで心エコーによる心房サイズ経時的変化と新規遅発性心房細動発症との関連を検討した。

【対象と方法】経皮的 ASD閉鎖術を施行した成人41例(女76%)中、術前に心房細動・粗動、または中等度以上僧房弁逆流を合併した6人を除外し、35例を対象とした。左房・左室容積 (Simpson法) と右房・右室面積 (trace法) を治療前、治療後1日、治療後6か月の各時点で算出した。心房サイズの変化と新規心房細動の発症との関連を検討した。

【結果】治療前、治療後1日、治療後6か月における左房容積はそれぞれ35(23-52), 27(20-41), 28(23-44)ml/m²であり、右房面積はそれぞれ21(18-27), 16(13-23), 14(11-17)cm²/m²であった。左室拡張末期容量は47(21-87), 52(32-84), 54(32-83)ml/m²、右室拡張末期面積は26(22-33)、23(18-28)、19(16-22)cm²/m²であった。左房容積は治療後一過性に低下するものの($p<0.05$)、治療後6か月では治療前とほぼ同じ容量となっていた。左室拡張末期容量は治療直後から増加し、治療後6か月には治療前より有意に増加していた($p<0.05$)。一方、右房・右室面積は治療直後から治療後6か月にかけて有意な減少が見られた($p<0.05$)。新規心房細動発症は1例(2.8%)にあり、その1例のみで治療後6か月における左房容積が治療前より増加していた。

【考察】治療後6か月での左房容積増加が経皮的 ASD閉鎖後の新規心房細動発症に関連している可能性を示唆した。左→右短絡によりマスクされていた左室拡張不全が短絡閉鎖により顕在化し左房拡張から心房細動発症へつ

ながるのではないかと推測した。

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

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邊 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

Keywords: 肺動脈弁置換術, ファロー四徴症, 成人先天性

【目的】 先天性心疾患術後 PRには早期の PVRが勧められる一方,心不全進行後の紹介例も多い.これらを含む当院での PVRの治療成績を検討した.

【方法】 対象:2012/1-2016/12月に PVR施行した TOF15例($\geq 16y$).ICR年齢 $8.9 \pm 8y$ (TAP14, P弁尖温存1),ICD/PMI後4例.

PVR年齢 $40 \pm 16y$,BW $55 \pm 16kg$,ICR-PVR期間 $31 \pm 10y$.全例生体弁(Magna11,Epic4)を移植.

術前 CMR施行12/15例.RVEDVI(ml/m²): 221 ± 60 ,RVESVI(ml/m²): 165 ± 60 ,RVEF: $32 \pm 12\%$.エコーで LVEF $60 \pm 14\%$,TRgrade 3.3 ± 1 .

1)NYHA分類,CTR(%),BNP(pg/ml),QRS幅(ms),TRgrade,LVEF(%),肝硬度(VTTQ)(m/s),T.Bil(mg/dl),eGFR(ml/min)を心不全及び治療効果の指標とし,術前後で比較した.

2)ICR-PVR期間と術前後因子の関連を検討した.

3)術前 RVEDVI ≥ 200 :L群(6例), < 200 :S群(6例)の2群で術前後データを比較した.

【結果】 在院/遠隔死亡なし,観察期間 $1.2 \pm 1.5y$,術後在院日数 $32 \pm 22d$.

1)NYHA分類[前:後]2(1-4):全例1度.CTR[前:後] $61 \pm 9:57 \pm 7$ ($p < 0.005$),QRS幅[前:後] $181 \pm 25:169 \pm 20$ ($p < 0.005$),TRgrade[前:後] $3.2 \pm 1:1.4 \pm 0.7$ ($p < 0.001$),VTTQ[前:後] $1.7 \pm 0.5:1.4 \pm 0.3$ ($p < 0.005$),T.Bil[前:後] $1.1 \pm 0.5:0.7 \pm 0.3$ ($p < 0.05$),BNP[前:後] $140 \pm 165:52 \pm 32$ ($p < 0.05$)と,いずれも術後有意に低下した.術前後で LVEF低下例や肝/腎機能悪化例なかった.

2)ICR-PVR期間が長いほど eGFR低値($p < 0.005$, $r = -0.72$),術後 BNP高値だった($p < 0.05$, $r = 0.76$).

3)2群間で背景/手術因子に有意差なかった.術前 RVEDVI[L:S] $267 \pm 47:191 \pm 60$ ($P < 0.005$),RVESVI[L:S] $196 \pm 63:126 \pm 24$ ($p < 0.05$),TRgrade[L:S] $3.2 \pm 0.8:1.8 \pm 0.8$ ($P < 0.05$),QRS幅[L:S] $198 \pm 29:165 \pm 13$ ($P < 0.05$)と,L群で右室拡大に伴う変化を強く認めたが術後の指標はいずれも有意差なかった.

【結論】 先天性心疾患術後 PRに対する PVRは術前右室拡大の程度に関わらず心不全の改善に有用だった.ICR-PVR期間が長いほど eGFRが低く術後 BNP高値で,早期の治療介入が望ましいと考えられた.

Poster | 心血管発生・基礎研究

Poster (II-P28)

Chair:Utako Yokoyama(Cardiovascular Research Institute, Yokohama City University)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎¹, 小西 隼人¹, 島田 亮¹, 山田 英明², 伊東 雅弥³ (1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 田中 稜⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 赤池 徹¹, 伊藤 怜司², 河内 貞貴^{2,3}, 浦島 崇^{2,5}, 藤原 優子^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎¹, 小西 隼人¹, 島田 亮¹, 山田 英明², 伊東 雅弥³ (1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班)

Keywords: 小児心臓手術, 手術材料, 組織再生

【目的】血管壁の再生治療において合成ポリマーや生体材料による足場材に様々な細胞播種を組み合わせる tissue engineering法が試みられて来たが様々な解決課題がある。今回我々は実用化をゴールとし、既存品と同等の力学的特性、手術操作性、そして良好な血管壁再生能を有する細胞前処理を必要としない簡便な汎用性パッチ材開発に着手した。【方法】本開発品(OFTパッチ)は、生分解性系(ポリ乳酸: PLA)と非吸収性系(ポリエチレンテレフタレート: PET)を組み合わせた3D構造経編生地をグルタルアルデヒド架橋ゼラチンで無孔処理を施したシートである。本開発品の力学的特性を既存の延伸ポリテトラフルオロエチレン(PTFE)パッチ、ウシ心のう膜パッチと比較した。また、OFTパッチをイヌ下行大動脈血管壁に作製した欠損部に補填埋植した。6か月後に埋植部を摘出し、肉眼的及び病理組織学的に評価した。【成績】力学的特性(引張強度、縫合糸保持強度)は既存のパッチと同等であった。PTFEで顕著である針穴からの漏出量は、OFTパッチでは有意に軽度であった。手術操作性に問題はなく、埋植6か月後の摘出組織の肉眼的観察では、OFTパッチ内腔側は平滑な新生内膜様組織に覆われていた。組織学的所見では、パッチ線維が自己血管の弾性線維と連続し、その内外に層状の平滑筋層と膠原線維からなる良好な組織修復が観察された。パッチに対する炎症反応は軽度で、カルシウムの沈着や瘤、狭窄は認められなかった。特筆すべきは、ゼラチンの消失した部位では、パッチ線維間隙を通し新生血管を伴う組織のブリッジングが認められた。【結論】OFTパッチは、既存品に劣らない力学的特性と手術操作性を有し、埋植前の細胞の播種がなくとも大動脈壁欠損部に生存可能な組織再生を誘導した。伸長可能なデザインのパッチ部分の挙動を長期観察により評価したい。

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

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 田中 稜⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター)

Keywords: 絹フィブロイン, 熱可塑性ポリウレタン, エレクトロスピニング

【背景・目的】小児心臓血管外科領域における各種拡大手術では ePTFE やグルタルアルデヒド処理牛心膜製シート材が現在汎用されている。しかしながらこれらは、変性・石灰化によって組織成長の妨げになる。さらに ePTFE では針穴出血が多く止血に難渋することや、牛心膜では安定した供給が得られないなどの問題点が挙げられる。これらの問題を克服するため、長期的な生分解性が期待されるシルクフィブロイン(SF)を原料とし、生体適合性のある熱可塑性ポリウレタン(PU)を混じり新たな心臓血管手術用シート材の開発を行っている。【方法】SFは蚕体内の絹糸腺から直接採取し、エタノール水溶液に浸漬することで得られる「液状シルク」を原料化した。液状シルクの精練によって得られた SF 及び熱可塑性 PU(Pellethane®)を溶液化し混合した。この混合液をエレクトロスピニング(ES)法で射出し、厚さ100~500µmのマイクロファイバー不織物シート(SFPシート)を作製、各種物性を評価した。さらにラット腹部動脈、ビーグル成犬下行大動脈に本シートを埋植し、3ヶ月後に犠牲死させ肉眼的及び組織学的に評価した。【結果】ES法で作製した SFPシートはよく混合された繊維構造を形成し、相容状態となっていた。ePTFE と同等の物性を認め、血液漏れは ePTFE より少量であった。シートの血液面表面は自己血管

に連続して平滑で、薄い内膜が形成され狭窄や瘤化は無かった。シートの石灰化はなく、炎症は軽度であった。シート層内への細胞浸潤をわずかに認めたがシートの分解性は示唆されなかった。【考察・結語】 SFを基盤とし合成高分子を配合することで既製品と同等の物性を有するシートの作製が可能であった。石灰化抑制が期待でき優れた止血能を有していたが、一方でシートの分解性に関しては更なる長期評価が必要である。

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

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 赤池 徹¹, 伊藤 怜司², 河内 貞貴^{2,3}, 浦島 崇^{2,5}, 藤原 優子^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市市民病院, 5.愛育病院)

Keywords: 右室圧負荷, 線維化, 2D-speckle tracking

【目的】肺動脈絞扼術後、肺動脈狭窄症などの右室圧負荷を来す病態では、非代償期に右室肥大から右室線維化へと進展する。線維化は不可逆性変化であり、線維化が進行する前に右室圧負荷を解除する必要がある。この右室線維化を予測する方法を検討した。【方法】150-200g SDラットに対して肺動脈絞扼術を施行し、右室圧負荷モデルを作成した。術後、心臓超音波検査の2D-speckle trackingを右室に対して用い、global strainを右室自由壁、心室中隔に分けて算出した。右室の線維化はMasson trichrome染色を用いて評価し、右室自由壁と心室中隔に分けて線維化率を計算した。このglobal strain値と線維化率との相関を検討した。【結果】肺動脈絞扼術後ラットの心臓線維化は、心室中隔に比べて右室自由壁でより顕著だった。右室自由壁の線維化は、心尖部側と心基部側とで差異はなく、自由壁全体から開始し進行した。右室自由壁のlongitudinal strainの低下は、右室自由壁の線維化率の上昇と相関し、右室 ejection fraction(EF)低下より早期に出現した。【考察】同程度の右室圧負荷でも、右室線維化の程度や出現時期は異なる。右室 EFが保たれていても、既に右室の病的線維化は進行しているため、線維化の早期診断をすることは困難である。2D-speckle trackingは右室自由壁と心室中隔を分けて計測することが出来るため、右室自由壁の線維化がlongitudinal strain低下として反映されると考えられる。【結論】右室自由壁のlongitudinal strainは、右室線維化の指標として有用である可能性がある。

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

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、肺循環に影響を与え、心室への容量負荷から心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えている。しかし APCAに関する検討は少なく、不明なことが多い。今回、APCA発現動物モデルを用いて APCA発現量の定量化とその時間的推移を検討したので報告する。

【目的】 APCA発現量の定量化と時間的推移を明らかにすること

【方法】生後5週のSDラット(150~200g)の左肺動脈を結紮し、低酸素環境下(FiO₂ 10%: HO)で飼育した。APCA発現量の評価は上行大動脈と主肺動脈の血流量を測定し、その差を APCA発現量として算出した。測定方法は、GE社 Vivid E9の12MHzプローブと Transonic systems社の超音波血流計を用いて経胸壁および経血管的に

測定し、相関性を評価した。週齢や飼育環境の影響を評価するため術後1, 2, 3, 4週で測定し、各10匹を用いて大気下飼育(RA)モデルとの比較を行った。統計学的解析は $p < 0.05$ を有意差ありとした。

【結果】飼育環境により体格に差が生じたため肺体血流比(Q_p/Q_s)を比較項目とした。結果は、経胸壁法により HO: 1週: 1.33 ± 0.13 , 2週: 1.26 ± 0.36 , 3週: 1.54 ± 0.40 , 4週: 1.48 ± 0.56 、RA: 1週: 1.27 ± 0.20 , 2週: 1.29 ± 0.27 , 3週: 1.53 ± 0.35 , 4週: 1.43 ± 0.31 、対照: 1.15 ± 0.14 であった。対照と比較し HOでは術後1週より有意差を認めしたが、RAでは術後3週以降であった。3週以降では2群間で有意差はなかった。経血管法と共に測定できた対象(N=3)では $R=0.90$ と相関が得られた。

【結論】低酸素飼育環境により APCAは早期から増生したが、術後3週以降では2群間に差は認められず代償期に至っていると考えられた。血管新生において低酸素環境は増幅因子となり得るが、術後3週以降の代償期以降では APCA発現量に差は認められなかった。APCAの発生機序解明には術後急性期からの評価が必要と考えられ、血管新生因子の時間的変動を追加検討する予定である。

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

〔II-P28-05〕ニコチン負荷がマウス胎仔の心行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

Keywords: 胎児プログラミング, ニコチン, 血流再分配

【背景】妊娠初期に低栄養や薬物負荷などのストレスを受けた場合、出生後に児の肥満や高血圧、高脂血症等の生活習慣病のリスクが高まるという胎児プログラミング説が注目されている。【目的】妊娠初期のマウスにニコチンを負荷し、母体および胎仔のエコー検査を施行することにより母胎内で実際に起きている胎仔の心行動態の変化を観察し、胎児プログラミングにつながる血流調節(血流再分配)を明らかにし、さらに実際に出生したマウスの発育と心機能を追跡することにより胎児プログラミングを検証することを目的とした。【方法】CD-1妊娠マウスを用いて、心臓形成が始まる妊娠日齢(ED)9.5と、心臓形態がほぼ完成する ED13.5、その中間にあたる ED11.5にエコー検査を施行した。まず妊娠マウスにニコチン0.2mg/kgを皮下注射し、注射15分後にエコー検査を施行して生理食塩水を静注した対照群と比較した。次に0.01%ニコチン水のみを自由摂取させた群を、普通水を摂取させた対照群と比較した。さらに両群から出生したマウスの発育、血圧、心機能等を追跡調査した。【結果】妊娠マウスにニコチンを皮下注射した場合、母体の心機能には差を認めなかったが、胎仔においては背側大動脈、総頸動脈および臍帯動脈の血流がそれぞれ減少する傾向があり、特に ED11.5において有意に各血流が減少した。ニコチン水を経口投与した場合にも母体の心機能には差を認めなかったが、胎仔の臓器血流においては各血流が減少する傾向があり、特に ED13.5において有意な血流減少を認めた。出生後はニコチン水摂取群からの出生仔は有意に低体重であり、心肥大と駆出率の上昇を認めた。【結論】妊娠マウスへのニコチン負荷により、胎仔の各臓器血流は減少した。ニコチンの血管収縮作用により胎盤血流が減少し、胎仔の臓器血流の減少による胎仔組織の低酸素状態が子宮内発育遅延や出生後の仔の健康状態に影響する可能性が示唆された。

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (II-P29)

Chair:Etsuko Tsuda(National cerebral and cardiovascular center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影CTによる経時的冠動脈形態の評価－
○坂田 晋史¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史², 安田 謙二¹ (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例
○後藤 建次郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 麻生 健太郎¹, 金剛地 謙² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例
○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰
○辻 春江, 辻 隆男 (高岡市民病院)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例
○荒木 耕生, 土橋 隆俊 (川崎市立川崎病院)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法
○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児
○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-08] 川崎病治療前における CAL 予測因子としての D-dimer値の検討
○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 医学部小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性
○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影 CTによる経時的冠動脈形態の評価－

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

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 冠動脈瘤, 冠動脈移植術後

【背景】近年、左冠動脈肺動脈起始（ALCAPA）の外科治療後に、冠動脈瘤を形成した症例の報告が散見されるが、発症機序については十分な知見がない。今回、冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した ALCAPAの1例を経験した。造影 CTを用い、術前から冠動脈形態の変化を経時的に評価し得たので報告する。【症例】14歳女性。生来健康。運動時に心肺停止となり、心肺蘇生、AEDが施行され蘇生し、神経学的後遺症なく回復した。精査で ALCAPAと診断され、発症17日目に左冠動脈移植術が、また術後吻合部狭窄があり、初回手術後10か月で左冠動脈主幹部形成術、再移植術が施行された。造影 CTは初回手術前、初回手術後3か月、10か月、2年の4回撮影した。術前左冠動脈前下行枝（LAD）は7mm大、左冠動脈回旋枝（LCX）は5mm大と拡張していた。術後は前下行枝、回旋枝とも拡張の退縮を認めたが、第一対角枝分岐部直後に5mm大、LADとLCX分岐部からLCXにかけて6mmの拡大が残存し瘤を形成した。一方、右冠動脈は術前 seg1で径7mm大と拡張していたが、術後経時的に退縮し、退縮課程で拡張の残存は認めず、冠動脈瘤は形成しなかった。【考察】ALCAPA術後にみられた冠動脈瘤は、術前に拡張していた冠動脈が、術後の拡張退縮課程において一部退縮が進まず残存したものとされた。また術前生理的血流方向とは逆の血流を受けていた左冠動脈にのみ瘤形成を認めたことから、術前の非生理的な逆行性血流が冠動脈瘤形成に関与した可能性が示唆された。【結語】ALCAPA術後にみられる冠動脈瘤は、術前の拡張が部分的に残存し瘤形成した。瘤形成には術前からの非生理的逆行性血流が関与している可能性がある。

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

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例

○後藤 建次郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 麻生 健太郎¹, 金剛地 謙² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈後遺症, カテーテル治療

【症例】16歳男性。生後3ヶ月で川崎病に罹患。免疫グロブリン療法、ステロイド療法を行ったが両側巨大冠動脈瘤を残した。冠動脈瘤は経過中に狭窄病変となり抗凝固療法を行いながら定期フォローを継続していた。14歳のときに施行した冠動脈造影で回旋枝 seg.13に冠動脈瘤とその前後に90%の狭窄病変を確認した。無症状であり、心臓MRIやトレッドミル心電図でも虚血は明らかではないため学校生活＜D管理＞として様子を見ていたが、大学受験もあるため高校2年生で治療介入を行った。経皮冠動脈形成術（PTCA）は回旋枝の狭窄病変に対してロタブレーター1.75 Burrに引き続き薬剤溶出性バルーン（DCB）を用いて行い、良好な結果が得られた。しかし6ヶ月後の冠動脈造影では同部位は90%狭窄となっていた。無症状であるため、同部位には追加治療を加えずに経過観察中である。

【考案】川崎病の冠動脈後遺症に対するPTCAの報告は多いがDCBを用いた治療報告は少ない。川崎病冠動脈病変は強い炎症のため、内膜や中膜の正常な構造は破壊されており、成人の動脈硬化性病変で認められる中膜の平滑筋増殖や新生内膜増殖はあまり生じないとする報告もある。薬剤溶出による内膜増殖抑制効果は川崎病冠動脈後遺症ではあまり重要でないのかもしれない。川崎病冠動脈後遺症に対する薬剤溶出性ステントやバルーンの使用報告は少なくデータの集積が待たれる。

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

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例

○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 微熱

【背景】川崎病急性期の高度の炎症が治まり解熱した後、微熱、粘膜症状、炎症反応が持続し、冠動脈瘤を生じることを経験するが、文献的報告は少ない。【症例1】3歳男児。第4病日川崎病6症状を認め前医にて小林スコア8点、免疫グロブリン (IVIG) 単回投与後、第5病日に解熱したが、第6病日に発熱し当院紹介。2nd lineとしてIVIG追加+プレドニゾロン (PSL) 開始。第7病日に解熱したが、第8病日に再発熱。3rd lineとしてステロイドパルス (IVMP) を投与し解熱したが、その後37°C前半の微熱が持続し、炎症反応も陰性化しなかった。第12病日に両側巨大冠動脈瘤を生じ、左冠動脈内血栓を認めた。冠動脈瘤は径11mmまで拡大し、抗凝固療法を行ったが、3か月後に急性心筋梗塞を合併した。【症例2】4歳男児。第4病日川崎病主要症状5項目を認め、小林スコア8点でIVIG+PSL開始。第5病日に速やかに解熱し、以後発熱を認めなかったが、手掌紅斑が持続し、第8病日には眼球結膜充血が再燃した。炎症反応が陰性化せず、第12病日より左冠動脈瘤、第26病日に両側巨大冠動脈瘤を認めた。抗凝固療法を行い、現在発症後1年半だが、冠動脈イベントを認めず経過している。【考察】初期治療に反応し、炎症が改善したように見えても、軽度の炎症が持続して巨大冠動脈瘤合併を生じる症例が存在する。微熱、粘膜症状、炎症反応が持続する場合、巨大冠動脈瘤のハイリスク症例であることを認識して管理することが重要であると考えられた。

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

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 (高岡市民病院)

Keywords: 川崎病急性期治療, IVIG不応例, 不応例予測スコア

【背景】2003年に「急性期川崎病(KD)の治療ガイドライン」が提唱され2012年に「川崎病急性期治療のガイドライン(平成24年改訂版)」には新しい薬物療法も追加された。【目的】川崎病ガイドラインに従った治療がなされその有効性はどのくらいかを調査することによって当院での今後の川崎病治療に寄与することが目的である。【方法】2007年1月1日から2016年12月31日までの10年間に当院に入院ないし通院した川崎病急性期の患者を対象とした。1)患者情報 性別、年齢、住所、発症日、治療開始病日 2)血液検査 白血球数、好中球%、ヘマトクリット、血小板数、AST、ALT、CRP、総ビリルビン、ナトリウム、アルブミン、フェリチン 3)心臓超音波検査 冠動脈径、弁膜症や心嚢液貯留の有無 4)治療内容 アスピリンのみ、免疫グロブリン大量療法、それ以上の治療 1)から4)を調査し検討した。【結果】10年間112例(再発例含む)の川崎病患者のうち、冠動脈瘤の残存を1例(0.8%)に認めた。死亡例はなかった。アスピリン単独での治療11例、免疫グロブリン大量療法を併用した101例中19例(18.8%)にて免疫グロブリン不応例と判定した。2015年からの2年間の川崎病患者は32例、アスピリン単独治療4例、免疫グロブリン大量療法を併用した28例中11例(39.3%)において免疫グロブリン不応例と判定し追加投与、さらにこのうち6例に3rd lineの治療を要した。小林スコア4点以下の例においても不応例が認められた。【考察】10年間の川崎病患者の治療を顧みるとおおむね川崎病全国調査でのデータと同様の結果であった。ただし最近の2年間に限っては免疫グロブリン不応例予測スコアを裏切った不応例が多く、特定の地域

の川崎病患者の治療反応性が悪かった。川崎病疫学調査の結果から言われているように川崎病の原因として何らかの感染症の関与が示唆され、その病原体の性質によって免疫グロブリンに対する治療反応性が異なることが考えられた。

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

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 (川崎市立川崎病院)

Keywords: 肺動脈欠損, 肺萎縮, 新生児期

症例】1歳3カ月女児。【現病歴】自宅でおもちゃで遊んでいる時に激しくむせ込んだ。その後より発熱、咳嗽の増悪を認め、当院救急外来を受診した。前胸部に湿性ラ音を聴取、吸入を実施したが陥没呼吸が改善しないため、肺炎の診断で入院した。【出生歴】在胎38週3日2860g、頭位経膈分娩で当院で出生。Apgarスコアは1分値8点、5分値8点。生後2時間頃より酸素飽和度の低下を認め、新生児一過性多呼吸の診断で当院 NICUに入院。日齢4まで酸素投与を要したが、合併症なく日齢8に退院した。入院中の胸部 X線では異常を指摘されなかった。【入院後経過】入院時の胸部 X線で縦隔の右方偏位を認めた。現病歴と合わせて、異物誤嚥を疑い胸部 CTを実施した。気管気管支に異物は認めなかった。後に実施した造影 CTと合わせ、肺炎、右肺動脈欠損と診断した。抗菌薬投与を行い、呼吸状態悪化することなく改善、退院した。【考察】肺動脈欠損は稀な疾患で、心奇形に伴うものと単独のものに分けられる。左肺動脈欠損はファロー四徴症などの先天性心疾患に伴うものが多い一方、右肺動脈欠損は無症状で、本症例のように呼吸器感染症罹患時などに偶発的に発見されることが多い。一般に予後良好とされるが、肺高血圧を合併する症例は予後不良であることがわかっている。胸部 X線で患側肺低形成と縦隔偏位が特徴的とされるが、自然歴を示した報告はなく、いつ肺萎縮が進行するかはわかっていない。成人期に患側肺の萎縮が徐々に進行した症例の報告はあるが、本症例のように新生児期より経過観察を行った報告はない。縦隔偏位を認めた場合、過去に正常胸部 X線写真の所見が正常でも、肺動脈欠損とそれに伴う肺萎縮の可能性を念頭に置く必要がある。

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

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

Keywords: 不全型川崎病, BCG, 漢方療法

背景：不全型川崎病は、川崎病の過剰診断や川崎病と同等の治療をされることが多い。不全型川崎病早期に、アスピリンと漢方である越婢加朮湯の併用療法を行うことにより、免疫グロブリン大量療法を施行せずに、川崎病の進展が予防でき、冠動脈病変を認めなかった乳児症例を経験した。症例1：10ヶ月男児。発熱37.7℃、機嫌不良で発症、1両側球結膜充血、2口唇発赤を認め、翌日、3手足の硬性浮腫、指趾先端の紅斑4体幹の不定形発疹を認めた。BCG接種部位の限局性発赤を認め、CRP 0.7、D-dimer (DD) の軽度上昇を認めた。不全型川崎病の疑いで入院。冠動脈異常はなく。アスピリンと越婢加朮湯を開始。第3病日に解熱、下肢末端の発赤は軽減。CRP, DDも正常化した。好酸球は増加。症例2：1歳女児。38.5度の発熱、BCG接種部位の限局性発赤を認め2日目に紹介、1手足の硬性浮腫、指趾先端の紅斑を認めた。3日目 CRP 2.75、DD 上昇を認めた。気道症状は認めなかったが、胸部写真上、軽度浸潤陰影を認めた。全身状態は比較的良好であったが不全型川崎病の疑いがあり入院。心エコーでは冠動脈拡大はなく。アスピリンと越婢加朮湯を開始した。翌日(第4病日)には解熱

し、四肢末端の発赤は軽減。CRP,DDも正常化した。好酸球は増加していた。考察：越婢加朮湯の漢方的適応病態は、急激に発症する全身性浮腫、尿量低下で、浮腫は皮膚に光沢がある。発熱などの表証を伴うことが多い。保険適応病名としては、関節リウマチ、アトピー性皮膚炎、アレルギー性結膜炎などとされ、抗炎症作用、浮腫軽減作用を持つ。結語：不全型川崎病に対する早期の越婢加朮湯療法は、病勢を早期に抑える可能性があるかもしれない。

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

[II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈拡張, 解熱後

【背景】

大量ガンマグロブリン療法 (IVIG) を行わずに解熱し、その後冠動脈拡張を認める川崎病症例が存在することが報告されている。

【症例】

症例は4ヶ月女児。37度後半の微熱と全身の皮疹で発熱2日目に紹介となった。WBC 16,300/ μ L、CRP 1.39mg/dLと炎症反応の上昇は軽度であった。第4病日、37度台の微熱が継続し、軽度ではあったが口唇紅潮、結膜充血、四肢浮腫を認め入院とした。冠動脈エコーでは冠動脈拡張なく CTRXを投与し、第5病日に36度台へ解熱。第6病日には症状は消失。第7病日、WBC 17,400/ μ L、CRP 0.62mg/dLと炎症反応は低下し、冠動脈エコーでも冠動脈病変なく退院とした。第11病日、38度台の発熱、結膜充血のため外来再診。WBC 21,300/ μ L、Plt 71万/ μ L、CRP 1.08mg/dLと炎症反応の軽度上昇、Plt高値を認め、アスピリン内服を開始した。しかし38度半ばをピークとする間欠熱、結膜充血が継続した。第19病日、皮疹と四肢浮腫が再燃し、WBC 16,800/ μ L、CRP 2.60mg/dLと炎症反応の上昇と冠動脈エコーで冠動脈拡張を認めた (RCA 3.3mm(Z score:7.04), LMT 2.3mm(Z score:2.79), LAD 2.1mm(Z score:3.44), LCX 2.3mm(Z score:4.22))。IVIGおよびアスピリン増量を行い速やかに解熱したが、第21病日に38度台に発熱しウリナスタチン投与を併用開始した。第22病日に36度台へ解熱し、結膜充血、四肢浮腫も消失した。以降、症状再燃はなく第29病日に退院とした。冠動脈最大径は第23病日、RCA 3.7mm(Z score:8.20)。第127病日にはRCA 2.0mm(Z score:2.37), LMT 1.6mm(Z score:0.15), LAD 1.4mm(Z score:0.37), LCX 1.4mm(Z score:0.92)と冠動脈径は正常化傾向であった。

【結語】

IVIGを行わずに解熱し川崎病症状の改善した症例では、症状の再燃、炎症反応の再上昇を認めた場合、積極的に冠動脈エコーを行うべきである。

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

[II-P29-08] 川崎病治療前における CAL 予測因子としての D-dimer 値の検討

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 医学部小児科)

Keywords: 川崎病, D-dimer, 冠動脈

【はじめに】

川崎病では大量ガンマグロブリン療法(以下 IVIG)に対する不応性の予測スコアが知られているが、治療前に急性期冠動脈病変(以下 CAL)を直接予測するものは不明である。Masuzawaらは IVIG不応川崎病で PE前の D-dimer値が CALのリスクファクターで、D-dimerは血管内皮障害の指標として血管炎の病勢を反映していると報告している(Ther Apher Dial. 2015; 19(2):171-177)。

【目的】

D-dimerの川崎病治療前値が CALの予測因子となるか検討した。

【対象】

2010年7月から2015年6月の5年間で山梨川崎病プロトコールに登録された川崎病患者551症例。

【方法】

初回 IVIG有効群、追加 IVIG有効群、IVIG不応群の3群について、D-dimerの治療前値と CALの発生の有無についてそれぞれ検討した。

また、初回 IVIG有効群と初回 IVIG不応群(追加 IVIG有効群+ IVIG不応群)に分け、の D-dimer, Alb, CRP, AST, Plt, Naの治療前値について検討した。

検定にはいずれも t検定を用い $P < 0.05$ を有意差ありとした。冠動脈病変は川崎病心臓血管後遺症の診断と治療ガイドラインの定義に準じた。

【結果】

D-dimerの治療前値は1:初回 IVIG有効群(CALあり24例、CALなし 298例)、2:追加 IVIG有効群(CALあり13例、CALなし 74例)、3:IVIG不応群(CALあり13例、CALなし7例)のいずれも CALの発生との間に有意差を認めなかった(1: 3.84 ± 7.01 vs 2.00 ± 2.01 , $p=0.212$ 、2: 2.80 ± 2.40 vs 2.20 ± 2.43 , $p=0.421$ 、3: 2.39 ± 2.20 vs 1.55 ± 1.15 , $p=0.358$)。

初回 IVIG有効群は初回 IVIG不応群と比べ Alb, Na, Pltの値が有意に高く、AST, CRPの値が有意に低かったが、D-dimerの治療前値は有意差を認めなかった($p=0.628$)。

【考察】

D-dimerの治療前値は IVIGの有効群、不応群とも CALを予測しえなかった。D-dimerの値は血管炎急性期で上昇するため、IVIG不応例における D-dimerの高値は CAL形成の結果を見ている可能性もあり、治療開始前の CAL発生の予測因子とならないことが示唆された。

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

【II-P29-09】初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

Keywords: Kawasaki disease, neutrophil to lymphocyte ratio, intravenous immunoglobulin therapy

【背景】初回免疫グロブリン療法(IVIG)終了後の川崎病重症度評価法は確立されていない。最近、好中球/リンパ球比(NLR)が川崎病重症度評価に有用であることが報告されてきた。【目的】初回 IVIG不応に対する追加治療の適応診断指標として、NLRの有用性を明らかにすること。【方法】2004~2016年に川崎病に対して2g/kg/dose IVIGが施行された163例を後方視的に検討した。126例の初回 IVIG反応例と37例の不応例に分類し、不応例はさらに、不応に対して追加治療を受けた13例(治療群)と受けなかった24例(無治療群)に分類した。【結果】3群すべての初回 IVIG施行日の中央値は5病日で、初回 IVIG 終了後かつ追加治療前の検査日も中央値8病日であった。IVIG終了後の NLR中央値(最小値-最大値)は、不応例 vs 反応例で、2.35 (0.33-12.65) vs. 0.74 (0.01-4.42), $P < 0.001$ 、治療群 vs 無治療群で、5.42 (0.52-12.65) vs. 1.645 (0.33-4.08), $P = 0.003$ であった。治療群 vs. 無治療群 vs. 反応例の3群間検定でも、NLR, CRP値, 解熱病日、すべてにおいて有意差($P < 0.001$)が認められた。163例中30病日以降に冠動脈病変を遺したのは治療群の1例のみであり、この症例の

NLR値は全例中最大で、 $NLR > 12$ はこの1例のみであった。血漿交換を受けたのはこの症例のみで、冠動脈後遺症は発症から7カ月後の選択的冠動脈造影所見で狭窄性病変なく退縮していた。【考察】冠動脈拡大と瘤形成例の違いは、8病日以降の発熱持続の有無が重要な因子とされており、8病日は冠動脈後遺症リスク評価に重要な時期である可能性がある。中央値8病日におけるNLRはCRP値とともに初回IVIG終了後川崎病重症度評価に有用であり、 $NLR > 12$ は冠動脈後遺症リスク因子として、血漿交換適応決定のガイドになる可能性がある。【結論】NLRは、初回IVIG終了後川崎病重症度評価に有用であり、追加治療適応診断のガイドになる可能性が示唆された。

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

Chair: Yoshio Okamoto (Pediatrics, Kagawa Prefectural Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係－小児期からの心血管病予防を目指して－
○阿部 百合子^{1,2}, 原 光彦^{1,3}, 岡田 知雄^{2,4}, 高橋 昌里² (1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例
○前田 靖人^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome (MAS)の1例
○山本 英一¹, 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 村尾 紀久子², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状 —平成27年の心臓検診の検討から—
○高橋 信¹, 腰山 誠³, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療
○藤原 優子, 吉田 賢司 (町田市民病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見た小・中学校への心肺蘇生教育とその現状
○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 築 明子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.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)
6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係－小児期からの心血管病予防を目指して－

○阿部 百合子^{1,2}, 原 光彦^{1,3}, 岡田 知雄^{2,4}, 高橋 昌里² (1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科)

Keywords: 高血圧, 肥満, 腹囲身長比

【背景】近年、小児肥満は世界的な問題であり、腹部肥満は心血管病の危険因子(RF)とされている。高血圧も古典的なRFであり、小児の高血圧はトラッキングするため、将来の心血管病の増加をもたらすと予想される。【目的】肥満小児において、高血圧と腹部肥満の関係を検討した。【方法】対象は、6歳から15歳の初診の原発性肥満130名(男81名、女49名、平均年齢 10.3 ± 2.2 歳)である。身体測定を行い肥満度・腹囲身長比(腹囲(cm)/身長(cm))を算出し、血圧を測定した。小児期メタボリックシンドローム診断基準に基づき、収縮期血圧125mmHg以上かつ/または拡張期血圧70mmHg以上を高血圧群、他を正常群とした。さらに82名(男58名、女24名)では腹部CTを行い、内臓脂肪面積($V(\text{cm}^2)$)と皮下脂肪面積($S(\text{cm}^2)$)を測定した。【結果】全例が腹囲身長比0.5以上の腹部肥満であった。高血圧群は男児18名、女児14名であった。高血圧群は正常群と比較して、男児では肥満度(62.1 ± 27.1 vs 40.0 ± 15.1 , $p < .0001$)、腹囲身長比(0.64 ± 0.06 vs 0.59 ± 0.05 , $p = 0.008$)が有意に高値であり、女児でも肥満度(55.8 ± 15.1 vs 40.5 ± 13.2 , $p = 0.0016$)、腹囲身長比(0.60 ± 0.05 vs 0.57 ± 0.04 , $p = 0.0337$)が高値であった。さらに、高血圧群は正常群と比較して、男児では V (81.5 ± 29.0 vs 59.0 ± 23.7 , $p = 0.041$)、 S (343.3 ± 130.9 vs 245.3 ± 86.4 , $p = 0.0017$)とも高値であり、女児では S (326.2 ± 93.6 vs 233.4 ± 64.9 , $p = 0.00125$)が高値であった。【考察】RFには年齢や性別などコントロール不可能なもの、高血圧・脂質異常症・肥満・喫煙・運動不足などコントロール可能なものがある。今回、男児の高血圧群では腹囲身長比・ V ・ S が増加しており、過剰な内臓脂肪蓄積を反映する腹部肥満は、小児期から血圧を上昇させると考えられた。【結論】腹囲測定の普及による小児期からの腹部肥満対策が、将来の心血管病予防に繋がると考えられた。

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

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 鎌山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科)

Keywords: 特発性心室期外収縮, 学校心臓検診, 持続性心室頻拍

【症例】14歳、男【既往歴・家族歴】特記事項なし。【現病歴】12歳時、予防接種前の診察で期外収縮を指摘。自覚症状はなかった。精査を行い、心エコーや安静時心電図に異常はなく、ホルター心電図では心室期外収縮の散発が認められ、特発性心室期外収縮と診断した。管理方針としては、無症状で、R on Tはなく、運動時に心室期外収縮は減少することから、良性の特発性心室期外収縮と考え、学校生活管理区分E可、年1回の外来経過観察としていた。ところが、14歳時に、動悸を頻繁に自覚するようになり、ホルター心電図を施行したところ、動悸に一致して約190bpmの単形性心室頻拍の頻発が認められ、最長では約1分間持続していた。そこで精査加療目的で当科入院とした。血液検査・心臓MRI・加算平均心電図等を施行したが、異常所見はなく、やはり特発性心室期外収縮・心室頻拍と診断。治療としては、動悸を訴えることから、本人・家族と相談の上、カテーテルアブレーションを施行。右室流出路に心室頻拍の起源があり、同部位をアブレーションすることで、心室性不整脈は消失した。【まとめ】学童期に偶然発見する無症状の特発性心室期外収縮のほとんどは臨床的に良好な経過をとるが、のちに持続性心室頻拍を起こすこと症例をごくまれに経験する。特発性心室期外収縮が持続性心室

頻拍に移行する危険因子についての文献的考察を交えて、本例の臨床的特徴や経過を報告する。

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

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome (MAS)の1例

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

Keywords: 学校検診, 診断, 治療

【背景】MASは、下行大動脈から腹部大動脈にかけて狭窄により著明な高血圧、および狭窄を来した血管が支配する臓器の虚血症状を呈するまれな症候群である。有効な治療が行われなければ、長期予後は極めて不良とされている。【症例】11歳男子。主訴；学校検診における高血圧、既往歴；不明熱なし、母；高血圧、＜現病歴＞生後4か月時に中等度の僧帽弁閉鎖不全が認められ、内服治療により改善した。以後年1回経過観察となった。11歳時の学校検診で高血圧を指摘された。定期の心臓検診時に血圧166/93と高値。症状は激しい運動後の頭痛＜現症＞肺；清、心；胸骨左縁第二肋間に Levine3/6の収縮期駆出性雑音、腹部雑音；聴取しない、橈骨動脈の触知；良好、左右差なし、足背動脈；触知不良＜検査＞BNP 11.7pg/ml、カテコラミン異常なし、VMA定量0.51 mg/dl、レニン活性2.6ng/mL/h、造影CT検査；腎動脈分岐部レベルから両側総腸骨動脈、外腸骨動脈にかけての狭小化（最狭部0.8mm×39.2mm）両側腎動脈は著しく狭小化。以上よりMASによる高血圧と診断した。レノグラムは正常。他の動脈において狭窄部位なし。【経過】外科的アプローチは容易でなく、まずはβ遮断剤を開始した。安静時血圧は収縮期血圧150前後には改善し、頭痛は消失。しかし、これ以上の改善はなく外科的治療を含めて検討中である。【考察】学校心臓検診はシステム化されていること、院外突然死の問題が注目されていることにより関心度は高い。しかし、高血圧検診は、症候性の頻度の少なさと測定煩雑さにより普及されていない。また、学校保健安全法では、検診項目に血圧測定は含まれていない。【結論】学校生活習慣病検診で高血圧を契機に診断したMASを経験した。早期に診断するためには、学校における高血圧検診や日常診療時での血圧測定を進めていく必要があると思われる。

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

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状 —平成27年の心臓検診の検討から—

○高橋 信¹, 腰山 誠³, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会)

Keywords: 心臓検診システム, A方式, 岩手県

【はじめに】岩手県は全32市町村で学校心臓検診が行われており、3方式の心臓検診システムを用いている。ほとんどが1次、2次検診を施行しているA方式で行われ、いずれも同一の専門医により行われている。2次検診において運動負荷心電図対象を除き、全例に心臓超音波検査を施行している。対象は小学1年、中学1年、高校1年であるが17市町村では小学4年にも実施している。【目的】学校心臓検診による有所見者の抽出状況を検討すること。【対象・方法】対象は平成27年に小学1年、4年、中学1年、高校1年でA方式の心臓検診を受けた35140人。平成27年の心臓検診において岩手県予防医学協会に集積されたデータを後方視的に検討した。3次検診については各医療施設からの調査内容結果から検討した。【結果】A方式は全受診者の98%（34,487人）に行われた。全受診者に占める1次検診の有所見者は12%（4,219人）であり、うち2次検診受診は5.8%（2025人）であった。2次検診での

有所見者は62.4% (1261人)であった。3次検診は1次検診の0.6% (211人), 2次検診の4.9% (99人)が抽出された。1次, 2次検診とも小学校より中学, 高校の3次検診の抽出が多い傾向にあった (1次検診: 40 vs 67 vs 102人, 2次検診: 23 vs 46 vs 30人)。3次検診310人の追跡調査回答が得られたのは89.0% (276人)であった。要管理とされていたのは79.0% (218人)で小学校が中学, 高校に比べ多い傾向にあった (90.4 vs 75.2 vs 73.8%)。疾患内訳では, 小学校で心房中隔欠損が20.6% (13人), 高校で心室性期外収縮が48.6% (52人)を占めていた。【結論】 3次検診抽出は全受診者の0.9%であった。疾患別では心室性期外収縮が各学年層で最も多く, 小学校では心房中隔欠損の頻度が他の学年層より高い傾向にあった。

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

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 (町田市民病院 小児科)

Keywords: 地域二次診療機関, 小児循環器診療, 疫学調査

【背景】 県境に位置する小児人口55000人都市の地域二次診療機関である当院は市内唯一の小児入院ベッドを持つ。市内の分娩施設は4病院1助産院、近隣エリアには大学病院、小児病院、循環器専門病院がある。明らかな血行動態に異常を有する児のパリビズマブ投与は地域医療機関に委ねられ、小児循環器疾患の実態を把握しやすい。

【目的】 本医療圏の小児循環器外来状況により、地域の小児循環器疾患の現状と問題点を把握し改善すること。

【方法】 2016年1月より12月に当院小児循環器外来を受診した患者の電子カルテを後方視的に診断時の患者住所エリア、疾患、手術の有無、死亡の有無を検討した。

【結果】 405人の児が延べ556回小児循環器外来を受診された。疾患診断時の市民は93.6%であった。

川崎病は220例 (54.3%)、うち10例に急性期冠動脈病変を呈していたが、遠隔期に正常化した。急性期の Z-scoreが2.5であるが正常とされていた1例があるが、遠隔期には正常であった。

心雑音精査依頼の21例は心エコー検査で異常はなかった。

先天性心疾患は110例である。PDA自然閉鎖は7例中2例、ASD/PFO自然閉鎖は31例中17例、VSD56例中8例が自然閉鎖した。

術後患者は22例、死亡1例、18トリソミーで手術適応なし1例、手術待機中2例である。

染色体異常は18トリソミー1例、ダウン症候群9例である。ダウン症候群のうち3例が手術、2例が ASD,PDAが各々自然閉鎖、3例が経過観察中、1例は他病院で死亡した。

不整脈疾患は29例であった。

内服治療例は17例である。2016年シーズンのパリビズマブ投与は6例である。

【考案】 中規模二次診療機関の小児循環器外来では川崎病が半数以上である。Z-scoreが明らかになり、川崎病では急性期データを再検討する必要がある。自然閉鎖する先天性心疾患が相当数あり、経過観察やパリビズマブ投与の適正使用評価に貢献できる。疫学調査のモデルとなる可能性がある。

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

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見た小・中学校への心 肺蘇生教育とその現状

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 築 明子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.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

Keywords: 心肺蘇生教育, 小・中学校, 普及

【はじめに】学校内外で発生する小児期の外因性死亡を減らすために、学校での蘇生教育は重要である。蘇生教育は学校現場や自治体による偏在が想定される。その実態は明らかでない。本検討の目的は、当科主催セミナーに参加した学校教職員のアンケートから、蘇生教育の実施状況と課題を明らかにすることである。【方法】2016年に開催した教職員を対象とした心臓セミナー参加者に、心肺蘇生教育実施状況についてアンケートを記載いただき、後方視的に検討した。アンケートは個人が特定されないよう配慮し、アンケート用紙回収で同意を得た。【結果】回収率は63名中43名(68%)で、埼玉県中央から西部からの参加者が多数を占めた。内訳は、小学校が21校、中学校が18校、特別支援学校が4校であった。心肺蘇生教育実施は、小学校5校(24%)にとどまり、中学校でも10校(56%)と約半数であった。特別支援学校で高等部の生徒のみ実施している学校もあった。施行している学校では、対象学年は、小学5・6年生～中学生のすべての学年を対象としていた。【考察】本検討は該当セミナー参加者からというバイアスを有するが、学校あるいは地域により蘇生教育に偏在があることが示唆された。2011年に ASUKAモデルが作成され、現場であるさいたま市では小・中学校のすべての学校で、実習を伴った心肺蘇生授業を積極的に行っている。その取り組みが埼玉県全体に十分に広がっているとはいえない。さらなる蘇生教育の拡がり進化のためには、教育、医療、消防関係者の協力・連携が不可欠であり、積極的に協力、働きかけをおこなっていきたい。