

Sun. Jul 9, 2017

## Poster Presentation Area

Poster | 画像診断

## Poster (III-P31)

Chair:Manatomo Toyono(Department of Pediatrics, Organ Function-Oriented Medicine, Akita University Graduate School of Medicine)

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

[III-P31-01] 先天性心疾患における3Dエコーを用いた右室心尖-三尖弁・右室心尖-肺動脈弁間距離による右室機能評価の検討

○武井 黄太<sup>1</sup>, 安河内 聰<sup>1,3</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 中村 太地<sup>1</sup>, 川村 順平<sup>1</sup>, 浮網 聖実<sup>1</sup>, 齊川 祐子<sup>3</sup>, 蝦名 冴<sup>3</sup>, 岡村 達<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科, 3.長野県立こども病院 エコーセンター)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴-大動脈弁逆流の有無による差異の検討-

○林原 亜樹<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-03] 小児における Vascular pedicle widthの正常値の検討およびうっ血性心不全患者との比較

○森 浩輝, 谷口 宏太, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-04] 小児におけるコントラスト剤を用いた非侵襲的肺動脈圧測定の試み

○山田 俊介<sup>1</sup>, 岡崎 三枝子<sup>1,2</sup>, 豊野 学朋<sup>1</sup> (1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-05] 右室型単心室における vortex形成と energetic performance

○秋山 浩一<sup>1</sup>, 板谷 慶一<sup>2</sup>, 前田 吉宣<sup>2</sup>, 宮崎 隆子<sup>2</sup>, 佐和 貞治<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1.京都府立医科大学 麻酔科学教室, 2.京都府立医科大学 外科学教室 心臓血管外科学部門)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-06] 心房間交通に対する術中経心外膜アプローチリアルタイム3D心エコーの経験

○中野 裕介<sup>1</sup>, 正本 雅斗<sup>1</sup>, 菅谷 恵太<sup>1</sup>, 渡辺 重朗<sup>1</sup>,

鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 町田 大輔<sup>2</sup>, 磯松 幸尚<sup>2</sup>, 益田 宗孝<sup>2</sup>

(1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-07] 右室低形成症候群の境界右室に挑むRVの多面的評価

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-08] 非典型的傍心臓型総肺静脈還流異常症を合併した機能的単心室症例

○石丸 和彦<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 堀 香織<sup>2</sup>, 小栗 真人<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup> (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-09] ファロー四徴症術後患者における肺動脈弁輪および三尖弁輪運動速度の IVA(Isovolumic acceleration)による右室機能解析

○小野 朱美, 早瀬 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学 医歯薬学研究所 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 画像診断

## Poster (III-P32)

Chair:Ken Watanabe(Department of Pediatrics, The Tazuke Kofukai Medical Reserch Institute Kitano Hospital)

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

[III-P32-01] 肺動脈造影による左右肺血流比の定量的評価, 肺血流シンチとの比較

○安河内 聰<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 中村 太地<sup>1</sup>, 川村 順平<sup>1</sup>, 浮網 聖実<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>2</sup>, 上松 耕太<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P32-02] 選択的心臓血管造影における適切な造影剤注入量、注入速度の検討

○田原 昌博, 真田 和哉, 新田 哲也, 下菌 彩子 (あかね会土谷総合病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P32-03] 川崎病冠動脈瘤心筋血流評価における N-13アンモニア PETの有用性

○橋本 佳亮<sup>1</sup>, 阿部 正徳<sup>1</sup>, 築野 香苗<sup>1</sup>, 橋本 康司<sup>1</sup>, 渡邊 誠<sup>1</sup>, 赤尾 見春<sup>1</sup>, 上砂 光裕<sup>1</sup>, 勝部 康弘<sup>1</sup>, 福田

豊<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>1</sup> (1.日本医科大学 小児科, 2.竹田総合病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P32-04] 川崎病冠動脈障害における心臓専用半導体ガンマカメラの有用性

○渡邊 拓史<sup>1</sup>, 神山 浩<sup>1,3</sup>, 唐澤 賢祐<sup>1</sup>, 加藤 雅崇<sup>1</sup>, 小森 暁子<sup>1</sup>, 中村 隆広<sup>1</sup>, 神保 詩乃<sup>1</sup>, 鈴木 康之<sup>2</sup>, 松本 直也<sup>2</sup>, 鮎沢 衛<sup>1</sup>, 高橋 昌里<sup>1</sup> (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 循環器内科, 3.日本大学医学部 IR・医学教育センター)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P32-05] 冠動脈瘻(CAF)閉鎖術後に退縮過程にある冠動脈壁の光干渉断層法(OCT)による評価

○押谷 知明<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup>, 數田 高生<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 加藤 有子<sup>2</sup>, 吉田 葉子<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>2</sup>, 川平 洋一<sup>3</sup>, 西垣 恭一<sup>3</sup> (1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P32-06] iPhoneの基本アプリ「Facetime」による遠隔診断の試み

○星野 真介, 宗村 純平, 古川 央樹 (滋賀医科大学医学部附属病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 心臓血管機能

Poster (III-P33)

Chair:Hirofumi Saiki(Pediatrics, Kitasato University)

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

[III-P33-01] 機能的単心室症例の Fontan術前の大動脈 Elastic Propertiesの検討

○村上 知隆<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>1</sup>, 井上 奈緒<sup>1</sup>, 金子 幸栄<sup>1</sup>, 中畷 八隅<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-02] 大動脈修復術後は下行大動脈の peak dP/dtが低下する

○白石 真大<sup>1</sup>, 村上 智明<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>2</sup> (1.千葉県こども病院 循環器内科, 2.北海道大学医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-03] ファロー四徴症術後症例における肺動脈の硬さと右室機能

○井上 奈緒<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>1</sup>, 村上 知隆<sup>1</sup>, 金子 幸栄<sup>1</sup>, 中畷

八隅<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-04] 極低出生体重児(VLBWI)の不当軽量児における三次元超音波検査による左心機能

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-05] 糖尿病母体児における心機能について

○關 圭吾<sup>1</sup>, 石川 貴充<sup>1</sup>, 岩島 覚<sup>2</sup> (1.浜松医科大学小児科学教室, 2.中東遠総合医療センター小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-06] Vector Flow Mappingによる両大血管右室起始の大動脈血流解析

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-07] ドブタミン負荷心エコーにおける完全大血管転位症 Jatene術後症例の左室ストレイン評価について

○百木 恒太<sup>1,2</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 田澤 星一<sup>2</sup>, 安河内 聰<sup>2</sup>, 岡村 達<sup>3</sup>, 上松 耕太<sup>3</sup>, 中村 大地<sup>2</sup>, 川村 順平<sup>2</sup>, 内海 雅史<sup>2</sup>, 浮網 聖実<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 小児集中治療科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-08] 2Dスペックルトラッキング法による正常小児の左房機能評価

○神保 詩乃<sup>1</sup>, 鮎沢 衛<sup>1</sup>, 加藤 雅崇<sup>1</sup>, 小森 暁子<sup>1</sup>, 中村 隆広<sup>1</sup>, 神山 浩<sup>2</sup>, 高橋 昌里<sup>1</sup> (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学 医学部 IR・医学教育センター)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (III-P34)

Chair:Kentarō Aso(St. Marianna University School of Medicine, Department of Pediatrics)

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

[III-P34-01] 新生児、乳児への大径 Low-Profile/バルーンカテーテルの使用経験

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-02] 繰り返す肺動脈狭窄症に対して薬物溶出性ステ

ント留置術が有用であった1例

○高見澤 幸一<sup>1</sup>, 白神 一博<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 関谷 崇志<sup>3</sup>, 安藤 治郎<sup>2</sup>, 岡明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-03] Scoring Balloonを用いた肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術の一例

○松岡 道生<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>1</sup>, 上村 和也<sup>1</sup>, 谷口 由記<sup>1</sup>, 平海 良美<sup>1</sup>, 亀井 直哉<sup>1</sup>, 小川 禎治<sup>1</sup>, 富永 健太<sup>1</sup>, 藤田 秀樹<sup>1</sup>, 城戸 佐知子<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-04] Norwood手術で用いた RV-PA conduitの右室側狭窄に対して経皮的バルーン拡大術が有効であった2症例

○岡 健介<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>1</sup>, 鈴木 峻<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>1</sup>, 南 孝臣<sup>1</sup>, 河田 政明<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>2</sup>, 山形 崇倫<sup>1</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-05] 当センターにて新生児期に PTPVを要した症例の中長期成績

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-06] Fontan candidateにおける体肺側副動脈に対する治療戦略 -coil塞栓と術中結紮のどちらを選択すべきか-

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-07] 緊急血管造影と経皮的動脈塞栓術を試みた血胸の2例

○豊田 直樹<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 石原 温子<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>1</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup>, 菅 健敬<sup>2</sup>, 片山 哲夫<sup>3</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合

医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-08] Anatomy of Coronary Artery Fistulas: A Review from Cases

○Dao Anh Quoc, 杉山 央, 石井 徹子, 加藤 匡人, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 集中治療・周術期管理

Poster (III-P35)

Chair:Hiroataka Ishido(Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

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

[III-P35-01] フォンタン手術後の胸水貯留遷延を防ぐための治療戦略 -体肺動脈側副血行路に対するコイル塞栓, バソプレッシン投与の有効性-

○葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 戸田 紘一<sup>1</sup>, 小柳 嵩幸<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup>, 保土田 健太郎<sup>2</sup>, ほそだ 隆介<sup>2</sup>, 岩崎 美佳<sup>2</sup>, 枡岡 歩<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P35-02] Posterior Aortopexy が奏功した

Rastelli再手術後人工血管による右気管支狭窄の1自験例

○久持 邦和, 川畑 拓也, 柚木 継二, 吉田 英生 (広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P35-03] 出生時より PVOを有する simple TAPVCへの primary sutureless repairの適応

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P35-04] 術後乳糜胸水の治療に胸膜癒着術を選択した21トリソミーの2症例

○都築 慶光<sup>1</sup>, 水野 将徳<sup>1</sup>, 塚原 歩<sup>1</sup>, 長田 洋資<sup>1</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1</sup>, 櫻井 研三<sup>1</sup>, 升森 智香子<sup>1</sup>, 後藤 建次郎<sup>1</sup>, 小野 裕國<sup>2</sup>, 近田 正英<sup>2</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (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 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P35-05] 肺動脈絞扼術後の心嚢液貯留の危険因子に関する

## る検討

○村岡 衛<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 中島 康貴<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 帯刀 英樹<sup>2</sup>, 塩川 裕一<sup>2</sup>, 塩瀬 明<sup>2</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P35-06] 補助換気下での Diaphragm Thickness

Fractionによる超音波横隔神経麻痺診断

○野崎 良寛<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 林立 申<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>2</sup>, 野間 美緒<sup>2</sup>, 平松 祐司<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P35-07] 小児先天性心疾患手術後の難治性乳び胸に対する Octreotide治療の検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 心筋心膜疾患

## Poster (III-P36)

Chair:Atsuhito Takeda(Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital)

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

## [III-P36-01] 胎児期から観察し得た巨大心臓横紋筋腫による難治性心室頻拍症を合併した結節性硬化症の1例

○中島 公子<sup>1,2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 田中 健佑<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 関 満<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>2</sup>, 荒川 浩一<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-02] 当科での Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の検討

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 佐々木 大輔 (北海道大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-03] 心室細動を発症し ICD挿入に至った特発性心筋症の1女児例

○村島 義範, 宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院 小児医療センター 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-04] 8年間の経過のすえに自然治癒した特発性乳糜心膜症の1小児例

○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)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-05] 心臓横紋筋腫に対する新生児期のエベロリムス投与経験

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

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-06] 若年性特発性関節炎の治療管理中に発症した閉塞性肥大型心筋症: シベンゾリンが奏功した一例

○清水 大輔<sup>1,2</sup>, 宗内 淳<sup>2</sup>, 岡田 清吾<sup>2</sup>, 白水 優光<sup>2</sup>, 飯田 千晶<sup>2</sup>, 長友 雄作<sup>2</sup>, 渡邊 まみ江<sup>2</sup>, 神代 万壽美<sup>1</sup>, 楠原 浩一<sup>1</sup> (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例

○篠原 務, 大下 裕法, 犬飼 幸子 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-08] 心膜液貯留・心膜心筋腫瘍性病変による心不全症状を契機に、白血病が判明した Down症候群の一例

○重光 幸栄<sup>1,2</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 矢崎 香奈<sup>1</sup>, 原田 真菜<sup>1</sup>, 福永 英生<sup>1</sup>, 古川 岳史<sup>1</sup>, 大槻 将弘<sup>1</sup>, 玉一 博之<sup>1</sup>, 藤村 純也<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P36-09] 自己炎症性症候群の関与を疑う Sotos症候群に合併した心外膜炎の一例

○中嶋 滋記<sup>1</sup>, 坂田 晋史<sup>1</sup>, 安田 謙二<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup> (1.島根大学小児科, 2.島根大学心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

## Poster (III-P37)

Chair:Toshikatsu Tanaka(Department of Cardiology,Kobe Children's Hospital)

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

## [III-P37-01] 低出生体重児に対する palliative operationとその予後

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

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-03] 先天性心疾患術後にペースメーカー植え込みを要した症例の臨床像

○谷口 由記<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>1</sup>, 平海 良美<sup>1</sup>, 松岡 道生<sup>1</sup>, 亀井 直哉<sup>1</sup>, 藤田 秀樹<sup>1</sup>, 城戸 佐知子<sup>1</sup>, 日隈 智恵<sup>2</sup>, 松久 弘典<sup>2</sup>, 大嶋 義博<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-04] 僧帽弁置換術 (MVR) を施行された小児例の外科的再介入の適応と問題点に関する検討

○須長 祐人<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 河野 洋介<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 小泉 敬一<sup>1</sup>, 本田 義博<sup>2</sup>, 加賀 重亜喜<sup>2</sup>, 鈴木 章司<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>1</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-05] 肺静脈還流異常を伴わない CHD症例に生じた肺静脈狭窄の検討

○瓦野 昌大, 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, 上村 和也 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-06] 先天性心疾患術後の声帯麻痺の臨床像

○河本 敦<sup>1</sup>, 上田 和利<sup>1</sup>, 三木 康暢<sup>1</sup>, 荻野 佳代<sup>1</sup>, 岡本 亜希子<sup>1</sup>, 林 知宏<sup>1</sup>, 脇 研自<sup>1</sup>, 新垣 義夫<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>2</sup> (1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-07] Mustard術後の完全大血管転位症における遠隔期合併症

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-08] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁狭窄の重症度評価における肺動脈弁逆流の影響について

○榊 真一郎<sup>1</sup>, 村上 智明<sup>1</sup>, 長岡 孝太<sup>1</sup>, 白石 真大<sup>1</sup>, 伊東 幸恵<sup>1</sup>, 真船 亮<sup>1</sup>, 名和 智裕<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 東 浩二<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>1</sup>, 青墳 裕之<sup>1</sup> (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.千葉県こども病院 臨床工学科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-09] 先天性心疾患における在宅非侵襲的陽圧換気療法の効果

○村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 林 りっしえん<sup>1</sup>, 阿部 正一<sup>2</sup>, 坂 有希子<sup>2</sup>, 野村 卓哉<sup>3</sup>, 堀米 仁志<sup>4</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.茨城県立こども病院 臨床工学科, 4.筑波大学医学医療系 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-10] 先天性心疾患患児の両側横隔神経麻痺症例における術後管理についての検討

○森下 祐馬<sup>1</sup>, 梶山 葉<sup>1</sup>, 竹下 直樹<sup>1</sup>, 西川 幸佑<sup>1</sup>, 久保 慎吾<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 池田 和幸<sup>1</sup>, 中川 由美<sup>1</sup>, 奥村 謙一<sup>1</sup>, 糸井 利幸<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1.京都府立医科大学附属病院 小児科, 2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (III-P38)

Chair:Koichi Sagawa(Pediatric Cardiology Fukuoka Children's Hospital)

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

[III-P38-01] 完全大血管転位症・大動脈スイッチ術後遠隔期における冠攣縮性狭心症の1例

○柴田 映道, 安原 潤, 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)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-02] 心室中隔欠損術後に肺膿瘍となり肺葉切除を要した一例

○加藤 敦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 檜山 和弘<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例

○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 (長岡赤十字病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-04] 経皮的カテーテル心房中隔欠損閉鎖術後2年で感染性心内膜炎を発症し、治療に難渋した一例

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-05] 僧帽弁置換術後の血栓弁に対し recombinant tissue plasminogen activatorによる血栓溶解

## 療法を施行した9ヵ月男児

○大島 康徳<sup>1,2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 森 啓充<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P38-06] 心修復術後に重度の摂食障害が改善した複合心奇形の1例

○本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 加藤 健太郎<sup>1</sup>, 佐々木 宏太<sup>1</sup>, 米田 徳子<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>2</sup>, 岩朝 徹<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P38-07] 当院で経験した術後胆嚢結石の2例

○新田 哲也<sup>1</sup>, 田原 昌博<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup>, 小西 央郎<sup>3</sup> (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科, 3.中国労災病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P38-08] 主要体肺側副血行を合併した肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損根治術後遠隔期の右室機能

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

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P38-09] 医原性大腿動静脈瘻の超音波および血管造影による形態学的検討

○大西 達也, 福留 啓佑, 宮城 雄一, 寺田 一也 (四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P38-10] 小児循環器領域における Warfarin の適正使用に向けて: 投与実態と効果、合併症に関する検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 成人先天性心疾患

## Poster (III-P39)

Chair: Shigeru Tateno (Department of Pediatrics, Chiba Cardiovascular Center)

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

## [III-P39-01] 未治療のチアノーゼ性成人先天性心疾患における診療体制の問題点

○高田 秀実<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 千阪 俊行<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 田代 良<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 石井 榮一<sup>1</sup>, 小嶋 愛<sup>2</sup>, 打田 俊司<sup>2</sup> (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 心臓血管呼吸器外科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-02] 当科における手術未施行のチアノーゼを伴う成人先天性心疾患の臨床像

○岡崎 新太郎, 西田 公一 (福井循環器病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-03] 準緊急的に介入した未根治チアノーゼ性成人先天性心疾患症例の検討

○古川 夕里香<sup>1</sup>, 橘 剛<sup>1</sup>, 加藤 伸康<sup>1</sup>, 松居 喜郎<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>2</sup>, 山澤 弘州<sup>2</sup>, 泉 岳<sup>2</sup>, 佐々木 理<sup>2</sup> (1.北海道大学 医学部 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-04] 先天性心疾患合併側彎症に対する固定術施行時の術後管理

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 藤原 憲太<sup>2</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 玉井 浩<sup>1</sup> (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 整形外科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-05] 成人先天性心疾患患者に対する「仕事」による負荷の重要性

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-06] 成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗ウイルス薬による C 型慢性肝炎治療

○安田 謙二, 中嶋 滋記, 坂田 晋史 (島根大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-07] 成人で症候化した右肺動脈閉鎖症の一例

○仁田 学, 菅野 晃晴, 小村 直弘, 清國 雅義, 中山 尚貴, 岩田 究, 高野 桂子, 山田 なお, 石上 友章, 田村 功一 (横浜市立大学医学部 循環器・腎臓内科学)

1:00 PM - 2:00 PM

## [III-P39-08] 動脈位血流転換術(ASO)後遠隔期に冠動脈入口部狭窄をきたし心室細動を起こした1例

○中右 弘一<sup>1</sup>, 岡 秀治<sup>1</sup>, 梶濱 あや<sup>1</sup>, 石川 成津矢<sup>2</sup>, 紙谷 寛之<sup>2</sup> (1.旭川医科大学 医学部 小児科, 2.旭川医科大学 医学部 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## Poster (III-P40)

Chair: Hiroyuki Fukushima (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine)

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

- [III-P40-01] 重篤な肺高血圧症を発症し剖検で Alveolar Capillary Dysplasiaと診断された3ヶ月の乳児  
○宮本 健志, 有賀 信一郎, 石井 純平, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-02] 当院における特発性肺動脈性肺高血圧2例の経験  
○古田 貴士<sup>1</sup>, 大西 佑治<sup>1,2</sup>, 石川 雄一<sup>1</sup> (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口大学大学院医学系研究科 医学専攻 小児科学講座)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-03] 侵襲的治療の導入に消極的で管理に難渋している特発性肺動脈性肺高血圧症の1例  
○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-04] 経口肺血管拡張剤の積極的な導入で良好な経過を呈している BMPR2遺伝子変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例  
○熊本 崇<sup>1</sup>, 熊本 愛子<sup>1</sup>, 田代 克弥<sup>1</sup>, 西村 真二<sup>2</sup> (1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.佐賀県医療センター 好生館 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-05] 小児特発性肺動脈性肺高血圧症患者に対するセレキシパグ導入の経験  
○石田 秀和, 小垣 滋豊, 成田 淳, 石井 良, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 大菌 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-06] 小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験  
○森田 篤志<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 石津 智子<sup>2</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-07] 肺高血圧症 (PH) をきたし tadalafilで治療した造血幹細胞移植 (HSCT) 後の3例  
○深澤 佳絵<sup>1</sup>, 早野 聡<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 高橋 義行<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-08] 自家末梢血幹細胞移植後に肺高血圧症を合併し回復した一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P40-09] 肺高血圧・肺動脈狭窄を合併した CbIC型メチルマロン酸血症の1例  
○梶本 昂宏, 吉澤 弘行, 辻井 信之, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学附属病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-10] 拡大した肺動脈の圧迫により気管支狭窄を来した肺高血圧合併心房中隔欠損の乳児例  
○岸 勘太<sup>1</sup>, 榎田 翠<sup>1</sup>, 蘆田 温子<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>2</sup>, 小西 隼人<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 玉井 浩<sup>2</sup> (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- 
- Poster | 川崎病・冠動脈・血管
- Poster (III-P41)
- Chair: Kensuke Karasawa (Nihon University School of Medicine, Department of Pediatrics and Child Health, Karasawa Clinic)  
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)
- [III-P41-01] 川崎病急性期の尿中β2-microglobulinについて  
○二瓶 浩一 (東邦大学医療センター大橋病院小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P41-02] 冠攣縮が原因と思われる心筋梗塞を2度発症したベッカー型筋ジストロフィーの男児例  
○田代 克弥, 熊本 崇, 熊本 愛子, 飯田 千晶 (佐賀大学 医学部 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P41-03] 不全型川崎病に合併した乳児僧帽弁腱索断裂の1例  
○松尾 倫<sup>1</sup>, 本田 啓<sup>1</sup>, 八浪 浩一<sup>1</sup>, 深江 宏治<sup>2</sup> (1.熊本市民病院 小児循環器, 2.熊本市民病院 小児心臓外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P41-04] 当科における心室中隔欠損に合併する冠動脈疾患の検討  
○大岩 香梨, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 佐々木 宏太, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 伊藤 由作, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P41-05] 過去10年に当院で経験した川崎病性巨大冠動脈瘤の検討  
○蜂谷 明, 赤澤 陽平, 元木 倫子, 赤川 大介 (信州大学 医学部 小児医学教室)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P41-06] 2nd line治療までを行った後に転院となり4th lineまで治療を行い寛解に至った川崎病3例の検討  
○升森 智香子<sup>1,2</sup>, 都築 慶光<sup>1</sup>, 長田 洋資<sup>1</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1</sup>, 水野 将徳<sup>1</sup>, 後藤 建次郎<sup>1</sup>, 栗原 八千代<sup>1</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (1.聖マリアンナ医科大学病院 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P41-07] 重症川崎病初期治療におけるメチルプレドニゾロン+プレドニゾロン併用の有用性  
○吉兼 由佳子<sup>1</sup>, 宮本 辰樹<sup>2</sup> (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P41-08] 川崎病罹患後にペースメーカー心室閾値の上昇を認めた、三尖弁閉鎖・Fontan術後の洞不全症候群の1例  
○岡部 真子<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>1</sup>, 斎藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 市田 落子<sup>1</sup>, 池野 友基<sup>2</sup>, 青木 正哉<sup>2</sup>, 芳村 直樹<sup>2</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P41-09] 髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張症を合併した一例  
○櫻井 牧人, 武井 陽, 中村 蓉子, 渡邊 友博, 渡部 誠一 (総合病院 土浦協同病院)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P41-10] 川崎病後のアスピリン内服中に食物依存性誘発アナフィラキシーを起こした2歳男児例  
○工藤 嘉公 (聖マリア病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 外科治療

## Poster (III-P42)

Chair:Keiichi Fujiwara(The department of cardiovascular surgery, Hyogo prefectural Amagasaki general medical center)  
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

- [III-P42-01] 無名静脈閉塞を合併した HLHS患者に自己組織のみで modified TCPS (LT法)を施行し救命し得た一例  
○浅井 英嗣, 橘 剛, 加藤 伸康, 松居 喜朗 (北海道大学病院循環器呼吸器外科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-02] フォンタン手術適応症例における末梢肺動脈発達不良の検討  
○松尾 諭志, 崔 禎浩, 小西 章敦 (宮城県立子ども病院)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-03] 肝静脈分離還流を合併した Heterotaxyに対する治療  
○城 麻衣子<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>1</sup>, 坂田 晋史<sup>2</sup>, 中嶋 滋記<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-04] グレン吻合の際に肺動脈主幹部開口部を利用した2例  
○吉竹 修一, 金子 幸裕, 武井 哲里, 阿知和 郁也 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-05] 両側肺動脈絞扼、動脈管ステント留置後左心低形成に対する Reatined stent arch repair techniqueを用いた Norwood手術の1経験—新しい大動脈弓形成の可能性  
○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重亜喜, 白岩 聡, 榎原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 (山梨大学 医学部 第二外科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-06] 術中方針決定を要した巨大上大静脈を伴う総肺静脈還流異常症の乳児例  
○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup>, 池原 聡<sup>2</sup>, 高月 晋一<sup>2</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 日根 幸太郎<sup>3</sup>, 与田 仁志<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-07] 当院での TAPVCに対する primary sutureless repairの経験  
○小坂井 基史<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup>, 野中 利通<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 野田 美香<sup>1</sup>, 大沢 拓哉<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 西川 浩<sup>2</sup>, 吉田 修一朗<sup>2</sup>, 鈴木 一孝<sup>2</sup>, 大森 大輔<sup>2</sup> (1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-08] 出生後早期に手術介入を要した胎児期発症の左室内心臓腫瘍の一例  
○菅野 幹雄<sup>1</sup>, 亀田 香奈子<sup>1</sup>, 荒瀬 裕己<sup>1</sup>, 川谷 洋平<sup>1</sup>, 小野 朱美<sup>2</sup>, 黒部 裕嗣<sup>1</sup>, 藤本 鋭真<sup>1</sup>, 北市 隆<sup>1</sup>, 早淵 康信<sup>2</sup>, 北川 哲也<sup>1</sup> (1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野)

1:00 PM - 2:00 PM

- [III-P42-09] 左室緻密化障害合併 VSDの一例

○松葉 智之<sup>1</sup>, 山下 健太郎<sup>1</sup>, 井本 浩<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>2</sup>,  
 樋木 大祐<sup>2</sup>, 上野 健太郎<sup>2</sup> (1.鹿児島大学大学院 心臓  
 血管・消化器外科, 2.鹿児島大学小児科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-10] PEP scoreを用いたエプスタイン奇形の予後予  
 測

○友保 貴博, 田中 健佑, 林 秀憲, 新井 修平, 浅見  
 雄司, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 下山 伸哉, 岡 徳彦,  
 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)  
 1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 外科治療

Poster (III-P43)

Chair:Sadahiro Sai(Dept. of Cardiovascular Surgery,Miyagi  
 Children's Hospital)  
 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and  
 Event Hall)

[III-P43-01] 巨大肺動脈拡張に対し人工血管置換術を施行  
 し、術中所見にて肺動脈弁形成術を追加した1  
 例

○松前 秀和<sup>1</sup>, 野村 則和<sup>1</sup>, 中井 洋佑<sup>1</sup>, 神谷 信次<sup>1</sup>,  
 須田 久雄<sup>1</sup>, 大下 裕法<sup>2</sup>, 篠原 務<sup>2</sup>, 犬飼 幸子<sup>2</sup>, 三島  
 晃<sup>1</sup> (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋  
 市立大学病院 心臓血管外科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-02] 右室流出路狭窄(RVOTS)の治療戦略について  
 再考する

○大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>,  
 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>,  
 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院 中京こども  
 ハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こ  
 どもハートセンター 心臓血管外科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-03] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの早  
 期及び中期成績

○高柳 佑士<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>1</sup>, 國井 佳文<sup>1</sup>, 前田 拓也<sup>1</sup>,  
 岡本 卓也<sup>1</sup>, 瀬戸 悠太郎<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>2</sup>, 中島 八隅<sup>2</sup>, 金子  
 幸栄<sup>2</sup>, 井上 奈緒<sup>2</sup>, 村上 知隆<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 心臓  
 血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-04] 新生児・乳児期早期 Ebstein奇形に対する  
 cone reconstructionを用いた二心室修復術の  
 経験

○本宮 久之<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>1</sup>, 宮崎 隆子<sup>1</sup>, 前田 吉宣<sup>1</sup>,  
 谷口 智史<sup>1</sup>, 藤田 周平<sup>1</sup>, 浅田 聡<sup>2</sup>, 夜久 均<sup>3</sup> (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.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大

学 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-05] 三尖弁切開を併施した心室中隔欠損閉鎖術後の  
 三尖弁閉鎖不全の検討

○岩瀬 友幸, 平田 康隆, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔  
 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-06] 二心室形態の三尖弁閉鎖不全に対する三尖弁形  
 成術

○池野 友基<sup>1</sup>, 青木 正哉<sup>1</sup>, 芳村 直樹<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>2</sup>,  
 斎藤 和由<sup>2</sup>, 小澤 綾佳<sup>2</sup>, 廣野 恵一<sup>2</sup>, 市田 露子<sup>2</sup>  
 (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-07] 小児期僧帽弁逆流症に対する手術成績

○中山 祐樹<sup>1</sup>, 岩田 祐輔<sup>1</sup>, 奥木 聡志<sup>1</sup>, 竹内 敬昌<sup>1</sup>,  
 桑原 直樹<sup>2</sup>, 後藤 浩子<sup>2</sup>, 面家 健太郎<sup>2</sup>, 山本 哲也<sup>2</sup>,  
 寺澤 厚志<sup>2</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター  
 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環  
 器内科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-08] 完全型房室中隔欠損症手術の工夫 —中隔尖化  
 した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術—

○保土田 健太郎<sup>1</sup>, 枡岡 歩<sup>1</sup>, 岩崎 美佳<sup>1</sup>, 細田 隆介<sup>1</sup>,  
 加藤木 利行<sup>1</sup>, 葭葉 茂樹<sup>2</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>,  
 鈴木 孝明<sup>1</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター小児  
 心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓  
 科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏<sup>1</sup>, 池田 義<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>2</sup>, 平田 拓也<sup>2</sup>, 湊谷  
 謙司<sup>1</sup> (1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科,  
 2.京都大学医学部附属病院 小児科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-10] 小児 ASD患者に対する低侵襲治療の意義

○木村 成卓<sup>1</sup>, 金澤 英明<sup>2</sup>, 安原 潤<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup>, 饗庭  
 了<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学病院 心臓血管外科, 2.慶應義塾  
 大学病院 循環器内科, 3.慶應義塾大学病院 小児科)  
 1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 体外循環・心筋保護

Poster (III-P44)

Chair:Yasutaka Hirata(The Department of Cardiac Surgery,  
 The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)  
 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and  
 Event Hall)

[III-P44-01] 小児開心術において手術終了時に ECMOを要  
 した症例の検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P44-02] 小児体外循環中の輸血使用量の評価 ～血液  
データの体重別推移～

○北本 憲永<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 臨床工学  
室, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P44-03] 小児人工心肺術中に人工肺前圧力異常上昇をき  
たし人工肺交換を施行した1例

○錦織 恒太<sup>1</sup>, 鳥居 一喜<sup>1</sup>, 小宅 卓也<sup>1</sup>, 西堀 英城<sup>1</sup>,  
宮原 義典<sup>2</sup>, 石野 幸三<sup>2</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院  
臨床工学室, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器セン  
ター)

1:00 PM - 2:00 PM

## Poster (III-P31)

Chair: Manatomo Toyono (Department of Pediatrics, Organ Function-Oriented Medicine, Akita University Graduate School of Medicine)

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

- [III-P31-01] 先天性心疾患における3Dエコーを用いた右室心尖－三尖弁・右室心尖－肺動脈弁間距離による右室機能評価の検討  
○武井 黄太<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1,3</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 中村 太地<sup>1</sup>, 川村 順平<sup>1</sup>, 浮網 聖実<sup>1</sup>, 齊川 祐子<sup>3</sup>, 蝦名 冴<sup>3</sup>, 岡村 達<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科, 3.長野県立こども病院 エコーセンター)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴－大動脈弁逆流の有無による差異の検討－  
○林原 亜樹<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-03] 小児における Vascular pedicle widthの正常値の検討およびうっ血性心不全患者との比較  
○森 浩輝, 谷口 宏太, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-04] 小児におけるコントラスト剤を用いた非侵襲的肺動脈圧測定を試み  
○山田 俊介<sup>1</sup>, 岡崎 三枝子<sup>1,2</sup>, 豊野 学朋<sup>1</sup> (1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-05] 右室型単心室における vortex形成と energetic performance  
○秋山 浩一<sup>1</sup>, 板谷 慶一<sup>2</sup>, 前田 吉宣<sup>2</sup>, 宮崎 隆子<sup>2</sup>, 佐和 貞治<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1.京都府立医科大学 麻酔科学教室, 2.京都府立医科大学 外科学教室 心臓血管外科学部門)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-06] 心房間交通に対する術中経心外膜アプローチリアルタイム3D心エコーの経験  
○中野 裕介<sup>1</sup>, 正本 雅斗<sup>1</sup>, 菅谷 憲太<sup>1</sup>, 渡辺 重朗<sup>1</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 町田 大輔<sup>2</sup>, 磯松 幸尚<sup>2</sup>, 益田 宗孝<sup>2</sup> (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-07] 右室低形成症候群の境界右室に挑む RVの多面的評価  
○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P31-08] 非典型的傍心臓型総肺静脈還流異常症を合併した機能的単心室症例  
○石丸 和彦<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 堀 香織<sup>2</sup>, 小栗 真人<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup> (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)  
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P31-09] ファロー四徴症術後患者における肺動脈弁輪および三尖弁輪運動速度の  
IVA(Isovolumic acceleration)による右室機能解析

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

### [III-P31-01] 先天性心疾患における3Dエコーを用いた右室心尖－三尖

#### 弁・右室心尖－肺動脈弁間距離による右室機能評価の検討

○武井 黄太<sup>1</sup>, 安河内 聡<sup>1,3</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 中村 太地<sup>1</sup>, 川村 順平<sup>1</sup>, 浮網 聖実<sup>1</sup>, 齊川 祐子<sup>3</sup>, 蝦名 冴<sup>3</sup>, 岡村 達<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科, 3.長野県立こども病院 エコーセンター)

Keywords: 3Dエコー, 右室機能, 先天性心疾患

【目的】右室は長軸方向の収縮が主体とされているが、一方で体心室右室では円周方向の収縮が主体になるとい  
う報告もなされている。本研究の目的は体心室右室となる左心低形成症候群(HLHS)および右室容量負荷をきたす  
治療前の心房中隔欠損(ASD)において3Dエコーを用いて計測した右室心尖－三尖弁・右室心尖－肺動脈弁間距離  
による右室機能評価の有用性について検討することである。【方法】HLHS 13例(9.3±3.9歳、男性7例)(H群)  
、肺高血圧を合併しない ASD 14例(17.4±18.2歳、男性3例)(A群)、正常コントロール18例(11.5±12.5歳、男性  
12例)(C群)において心エコー検査の際に3Dボリュームデータを取得し、解析ソフトウェア Image-Arena Ver.  
4.6(TomTec Imaging System社製)を用いて右室機能解析を行って RVEFを算出するとともに、3D座標データから  
右室心尖－三尖弁(AT)・右室心尖－肺動脈弁(AP)間距離を測定し、最小値と最大値の差 D(身長で補正)と短縮率  
FSについて RVEFとの相関を検討した。【成績】H群、A群、C群の RVEFはそれぞれ41.0±7.5、53.9±  
5.7、56.7±6.6%で、右室拡張末期容積係数はそれぞれ72.2±24.3、108.2±24.9、65.6±19.6ml/m<sup>2</sup>であった。  
H群では FS-AT(R=0.60, p=0.03), FS-AP(R=0.68, p=0.01)が、A群では D-AT(R=0.55, p=0.04)が、C群では  
D-AT(R=0.54, p=0.02), FS-AT(R=0.68, p=0.002), D-AP(R=0.48, p=0.04)がいずれも中等度の相関を示し  
た。【結論】H群、A群いずれにおいても本法における右室機能評価は RVEFと有意な相関を示し有用と考えられ  
た。体心室右室や容量負荷をきたす場合でも右室においては長軸方向の収縮は重要であると考えられたが、流入  
路方向だけではなく流出路方向も検討する必要がある。

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

### [III-P31-02] ファロー四徴症術後患者における大動脈弁形態の特徴－大動

#### 脈弁逆流の有無による差異の検討－

○林原 亜樹<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立  
こども病院 循環器科)

Keywords: ファロー四徴症, Coaptation height, Effective height

【背景・目的】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期では、約15%で大動脈基部拡大に伴う大動脈弁閉鎖不全(AR)が進  
行すると報告されている。近年、成人領域で大動脈弁の Coaptation height(CH)と Effective height(EH)を指標  
とした大動脈弁形成術が行われており、これらの指標を用いて TOF術後患者における大動脈弁形態の特徴と ARの  
有無との関係について検討した。【対象・方法】2015年1月～2016年12月に経胸壁心エコー検査(UCG)を行  
い、明瞭な画像が得られた TOF術後患者104例を AR(-)群:74例(年齢8.6±5.5歳)と AR(+)群:30例(年齢10.3±  
5.1歳)に分けた。UCGの拡張末期左室長軸断面像から、大動脈弁輪径(AVA,mm), 弁尖接合部の長さ  
(CH,mm), 弁尖接合部頂点から大動脈弁輪を結んだ線までの垂線の長さ(EH,mm)を計測し、各種指標について比  
較検討した。【結果】以下 AR(-)群/AR(+)群で記載する。AVA(mm):18.7±3.8/22.3±3.6(p<0.001), AVA Z  
score(SD):2.6±2.2/4.1±2.1(p<0.005), AVA/BSA(mm/m<sup>2</sup>):23.2±7.5/24.3±8.2(p=0.50), CH(mm):4.3±  
1.2/3.8±0.9(p<0.05), CH/BSA(mm/m<sup>2</sup>):5.5±2.3/4.3±2.1(p<0.05), CH/AVA : 0.24±0.06/0.17±  
0.05(p<0.001), EH(mm):6.5±1.5/6.3±1.5(p=0.42), EH/BSA(mm/m<sup>2</sup>):8.3±3.2/7.0±3.1(p=0.07),  
EH/AVA:0.36±0.09/0.29±0.07(p<0.001)。AVA, AVA Z scoreは AR(+)群で有意に大きく、AVA/BSAでは

有意差を認めなかった。CH, CH/BSA, CH/AVAはAR(+)群で有意に低値であった。EHは有意差を認めなかったが、EH/BSAはAR(+)群で短縮傾向にあり、EH/AVAはAR(+)群で有意に低値であった。【考察】AR(+)群においてAVAの拡大およびCHの短縮が有意であった。また弁輪拡大に対してCHとEHともに有意に短縮していた。弁輪拡大に伴い十分な長さのCHを保てなくなることがARの原因となることが考えられ、AR発症の予測因子としてAVAと共にCHやEHも検討する価値があると考えられる。

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

### [III-P31-03] 小児における Vascular pedicle widthの正常値の検討および うっ血性心不全患者との比較

○森 浩輝, 谷口 宏太, 稲井 慶, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 胸部レントゲン, 血管内容量, Vascular pedicle width

【背景】血管内容量の評価指標には胸部レントゲンの心拡大の有無や、エコーでの下大静脈径測定が用いられることが多い。胸部レントゲンにおける上大静脈径の測定(Vascular pedicle width; VPW)の有用性が報告されているが小児での正常値に関しての報告はない。【対象、方法】正常値の検討:0歳~18歳の基礎疾患を有さない121例(7.5±5.6歳、男児43%)を対象に胸部レントゲンから測定。明らかな斜位撮影、シルエットサイン陽性、胸腺拡大などの計測不能症例は除外した。レントゲン撮影の適応は急性気管支炎の疑い、胸痛精査などであった。VPW、cardiac width(CW)、thoracic width(TW)を計測し cardio-thoracic ratio(CTR,=CW/TW)、Vascular pedicle width(VPWR,=VPW/TW)を算出。疾患との比較:5歳~18歳の拡張型心筋症(DCM)患者13名の初診時胸部レントゲンと同年齢層の健常小児70名を比較。【結果】VWは年齢と弱い正の相関を示し( $R^2=0.38$ ,  $p<0.01$ )、VPWRはlog(年齢)と負の相関を示した( $R^2=0.59$ ,  $p<0.01$ )。VPWRは5歳以上で概ね一定となり、VPWR 16.8±1.2%が正常範囲と考えられた。CTR、VPWRともにDCM群で有意に高値であった(65%vs38%,  $p<0.01$ , 19.7%vs16.8%,  $p<0.01$ )。VPWはCWと正の相関を示した(all;  $R^2=0.69$ ,  $p<0.01$ , 健常;  $R^2=0.73$ ,  $p<0.01$ , DCM;  $R^2=0.96$ ,  $p<0.01$ )。【結論】VPWRは5歳以上の正常構造心においては正常値16.8±1.2%をとり、血管内容量の参考になると考えられる。倫理的観点から主として軽症上気道炎の小児から観察研究としたため過小評価している可能性がある。

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

### [III-P31-04] 小児におけるコントラスト剤を用いた非侵襲的肺動脈圧測定 の試み

○山田 俊介<sup>1</sup>, 岡崎 三枝子<sup>1,2</sup>, 豊野 学朋<sup>1</sup> (1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座)

Keywords: 肺動脈圧, コントラスト剤, 非侵襲的

【背景】小児における非侵襲的肺動脈収縮期圧(N-PASP)測定時のコントラスト(C)剤の有用性と正確性に関するデータは不明である。【目的】1)C剤はN-PASP測定率を増加させるか、2)N-PASPは侵襲的(I-)PASPと比較して正確かを検討する。【方法】前方視的にN-PASPとI-PASPを同時測定した9例を対象とした。N-PASPは連続波ドプラ(CW)法, 生理食塩液(NSS)9mlと空気1mlを攪拌したC法, NSS 8mlと空気1mlと患者血液1mlを攪拌したC法で測定した。【結果】対象の年齢は0.2-10歳(中央値0.5), 男33%であった。1)CW法のみで測定:4例でN-PASP測定が可能であった。N-PASPは23-76mmHg(中央値60)であった。2)CW法によるN-PASPとI-PASPの同時測定:3例でN-PASP測定が可能であり、N-PASPは20, 50, 58mmHg, 対応するI-PASPは27, 52, 62mmHgで

あった。3)NSSと空気のC剤を用いたN-PASPとI-PASPの同時測定: 5例でN-PASPが測定可能であり、N-PASPは19-70mmHg(中央値51)、I-PASPは26-58mmHg(中央値52)であった。4)NSS・空気・血液のC剤を用いたN-PASPとI-PASPの同時測定: 6例でN-PASP測定が可能であった。N-PASPは19-93mmHg(中央値66)、I-PASPは27-69mmHg(中央値59)であり、両者は良好な相関を示した( $p = 0.003$ ,  $r = 0.96$ )。全体としてN-PASP 69mmHg以上の場合、同時測定したI-PASPより高値であった。【結論】小児でもC剤がN-PASP測定に有用な可能性がある。N-PASPが高値の場合は更なる検討を要する。

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

### [III-P31-05] 右室型単心室における vortex 形成と energetic performance

○秋山 浩<sup>1</sup>, 板谷 慶<sup>2</sup>, 前田 吉宣<sup>2</sup>, 宮崎 隆子<sup>2</sup>, 佐和 貞治<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1.京都府立医科大学 麻酔科学教室, 2.京都府立医科大学 外科学教室 心臓血管外科学部門)

Keywords: 単心室, エネルギー損失, vorticity

**Introduction**先天性心疾患における機能的単心室は重症で、その中でも右室型単心室の予後は左室型単心室よりも悪い。右室型単心室の心室内血流とエネルギー効率を術中経食道心エコーを用いた Vector Flow Mapping (VFM)で解析した。Methods2015年1月から2016年9月までの期間に行われた右室型単心室手術症例5例(HLHS2例、肺動脈閉鎖2例、TGA1例)、左室型単心室手術症例5例(三尖弁閉鎖2例、肺動脈弁狭窄1例、TAPVR1例、大動脈離断症1例)で、術中経食道心エコーでの中部食道長軸像におけるVFM解析を行った。心室内血流、心室内エネルギー損失、心室流出路における kinetic energy、心室内拡張期平均 vorticityをSRVとSLVで比較した(wilcoxon rank sum test)。Results右室型単心室では通常健康な右室では見られない vortexが拡張期に形成されていた。右室型単心室と左室型単心室で、エネルギー損失は有意差を認めなかった( $25.7 \pm 6.4$  mW/m;  $45.6 \pm 30.5$  mW/m,  $p = 0.0947$ )が、kinetic energy ( $27.4 \pm 32.8$  mW/m;  $104.5 \pm 46.2$  mW/m,  $p = 0.0472$ )と vorticity ( $239.5 \pm 76.8$ /s;  $413.2 \pm 117.7$ /s,  $p = 0.0472$ )では有意差を認めた。Conclusionkinetic energyと vorticityに関する studyはまだほとんど無いが、おそらく拡張期における有効な vortexを形成することが次の収縮期に効率よく血液を駆出することが可能になっていると考えられる。右室型単心室は体循環を担わなくてはならないため、vortexを形成し、左室化していると考えられるが、kinetic energyと vorticityは有意に低く、体循環を担うには厳しいのかもしれない。

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

### [III-P31-06] 心房間交通に対する術中経心外膜アプローチリアルタイム 3D心エコーの経験

○中野 裕介<sup>1</sup>, 正本 雅斗<sup>1</sup>, 菅谷 憲太<sup>1</sup>, 渡辺 重朗<sup>1</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 町田 大輔<sup>2</sup>, 磯松 幸尚<sup>2</sup>, 益田 宗孝<sup>2</sup> (1.横浜市立大学 附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 3D心エコー, 心房間隔欠損, 術中心エコー

【背景】心房間交通の画像診断には経胸壁2D心エコーが標準的であるが、欠損孔の形態や位置等で迷う例がある。一方で心疾患の画像診断における3D心エコーの進歩が顕著だが、経食道または経胸壁アプローチが一般的である。経心外膜アプローチ3D心エコー(Epi3DE)は3D経食道プローブの挿入不可能な小さな児でも施行でき、経胸壁エコーよりも良好な画質が期待される。【目的】心房間交通、心房間隔欠損(ASD)に対する術中 Epi3DEの有用性を検討する事。【対象】2016年4月から12月の期間に術中 Epi3DEで心房間交通を評価した4例。平均年齢2.6歳(4ヶ月-5歳)、平均体重10.9kg(5-20kg)。対象疾患/検査時手術は central type ASD3例(1例

VSD+ASD)、下縁欠損型 ASD1例は心内修復術、純型肺動脈閉鎖(PA-IVS)の1例は Glenn手術。【方法】胸骨正中切開後に専用滅菌カバーに超音波プローブを入れて心臓前面から3DE画像データの収集を施行。心房間交通をできる限り関心領域の正中にし、呼吸停止下において4心拍 Full Volume法で記録した。超音波機器は Philips iE33、プローブは小児用 X7-2を用いた。保存した Full Volumeデータは機器内臓または OFF lineによる専用ソフトを用いて断面の切り出しをおこない心房間交通及び周囲組織の3D画像を作成し、心房中隔に水平な断面像からは欠損孔径を計測した。【結果】全例バイタルサインの大きな変動なく安全に施行できた。平均検査時間5.6分(4-8分)。平均ボリュームレート30/分(17-39/分)。心内修復術時の4例全例で ASDの全景及び周囲組織を含めて描出可能であった。Major sinusoidal communicationを伴った PA-IVSの1例は径9\*4mmの楕円形で flap状の心房間交通の形態評価が可能であり、心停止下での心房間交通拡大術を回避する方針の確定に参与した。【結語】Epi3DEは安全に施行可能で心房間交通の全体像、周囲との関係の最終確認に有用であった。

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

### [III-P31-07] 右室低形成症候群の境界右室に挑む RVの多面的評価

○大森 大輔<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>  
(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: 心臓MRI, PA-IVS, 二心室修復

【目的】新生児期の三尖弁輪径(TvD)が6~8mm(Zilberman Zscore -2~-3)の PA-IVS,CriticalPSにつき、二心室修復(BVR)の適応を再検討する。

【背景】当センターでは近年、PA-IVSフォンタン症例で盲端右室からの血栓による脳梗塞や冠動脈虚血を経験したため、ワーファリン内服を定期化した。この UVR症例の QOL低下と新生児 PTPVの技術向上が相まって、RVDCC(-)症例に新生児期から PTPV+3mmBTSによる積極的な右室育成戦略を展開するようになった。その結果、PA順行性のある ASD+ BTS循環に対して BVRか1+1/2修復を選択する必要性が増している。

【方法】エコーの TvDを主軸に、CMR心室容積計測(cine画像、心筋除去)で RVEDVi・RVCI・RV/LV比・PFR・TPFRなど心室機能を評価し、カテーテルで従来の Angio評価と ASD+ BTS同時閉鎖試験を加え、臨床経過あわせて観察した。

【結果】対象は3年間の新規発生6例。新生児期は TvD 6.8mm (6.6~8.0)、Zscore -2.7 (-2.0~-3.2) だった。BVR到達が3例、BVR待機中が1例、右室発育観察中が2例。これらに計8回の検討をし、BVR決定した4回(A)と BVRを見送り右室発育を待つことにした4回(B)を比較した(以下 A:B)。検討時 Tv-Zscoreは-1.9 (-1.0~-2.4) : -2.2 (-1.2~-3.3)、RVEDVi(ml/m<sup>2</sup>)は CMRで 37.0 (30.0~39.2) : 27.0 (19.7~31.1)、Angioで 50.6 (48.5~82.1) : 33.7 (29.3~44.6) だったが有意差はなかった。CMRの RV/LVCI比では、0.48 (0.36~0.64) : 0.29 (0.22~0.32) と有意差がでた (p<0.05)。PFR、TPFRにも差はあった (3.7 : 1.8EDV/sec、64 : 86msec)。BVR到達3例は同時閉鎖試験で右房圧・体血圧に変動なく、二心室循環に耐えることを事前評価できた。

【結語】スクリーニングとしての TvD,RVEDViは重要だが、BVR成立をより確信できる術前精査が求められる。CMRの RV/LVCI比やカテーテルの同時閉鎖試験には境界症例を cutoffするポテンシャルがある。

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

### [III-P31-08] 非典型的傍心臓型総肺静脈還流異常症を合併した機能的単心室症例

○石丸 和彦<sup>1</sup>, 荒木 幹太<sup>1</sup>, 堀 香織<sup>2</sup>, 小栗 真人<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup> (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

Keywords: 総肺静脈還流異常, 画像診断, 複雑心奇形

総肺静脈還流異常症(TAPVC)合併機能的単心室(f-SV)症例では、PVO顕在化がFontan手術到達のrisk factorとなる。経過中一側Glenn血流停滞で明らかになった、TAPVC(2b)亜型と考えられた形態を伴うf-SV症例を経験した。(症例)3歳8か月、女児。出生時心形態診断はSDN, MS, hypoplastic LV, ASD, VSD, DORV, SAS, CoA, PDA, TAPVC(2a), apicocaval juxtaposition。生後1日目bil PAB、生後2か月時CoA repair + DKS + central shunt、1歳時BDG手術を施行。経過中にre-CoA進行により3歳時re-CoA repairを施行後、両側PAへの側副血行増加、Glenn血流の左上PAへの途絶、左下PAへの低下を指摘。心エコー検査でPVのRA還流部血流速度増加(1.8m/s)、連続流となりPVO進行を認めたが、明らかな左右PV形態の左右差はなく、PV還流部形態精査のためMDCT立体構築画像を作成した。右上下PV、左下PVはRA背側で共通肺静脈(CPV)を形成したが、RA後壁の右上側へ還流する部分で狭窄を認めた。左上PVのCPVへの血流は途絶していたが直接LAへ還流、左下PVはまたLAにも直接還流したがASDは狭小化していた。生直後CT画像を改めて3D構築画像に作成するとASDは存在、左上PVのCPV開口部も確認できた。つまり、経過中に左上PVのCPVへの血流の途絶、ASD狭小化より左上下PAへのGlenn血流減少、加えてCPVのRA還流部狭小化も進行し、3歳8か月時手術施行。高度癒着により背側RAからのapproachは困難で、小さい左側LAを切開し左上下PVのLA開口部、CPV内腔を確認した。心房中隔は完全閉鎖しており、ASDを作成しRAへ到達し、CPV還流部をなんとか確認できたが、ASD越しの視野では還流部への手術操作が難しく、CPV前壁とRA後壁の位置関係を確認しながらRA内からRA後壁、CPV前壁を可及的大きく切開縫合し吻合口を作製した。術後PVO所見は認めず、左PAへのGlenn血流を再確認できた。(まとめ)複雑なPV還流形態を術前3DCT構築画像により把握でき、PVO解除術を施行できた。

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

### [III-P31-09] ファロー四徴症術後患者における肺動脈弁輪および三尖弁輪運動速度のIVA(Isovolumic acceleration)による右室機能解析

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

Keywords: Isovolumic acceleration, 肺動脈弁輪部, ファロー四徴症

【背景】 IVAは前負荷・後負荷に影響されない非侵襲的な収縮能の指標である。【目的】 肺動脈弁輪部及び三尖弁輪部運動速度のIVA(PA-IVA及びTA-IVA)を用いたファロー四徴症術後患者(TOF)の右室機能解析の有用性を検討する。【方法】 Control群40例、TOF群39例を比較検討した。TOF群では術式、右室機能(右室収縮期圧、肺動脈弁逆流)とIVAの関係を検討した。【結果】 Control群のTA-IVAとPA-IVAに有意差はなかった。TOF群ではTA-IVA、PA-IVA共にcontrol群に比して低値で、PA-IVAはTA-IVAに対し有意に低値であった( $0.11 \pm 0.06 \text{ m/s}^2$  vs  $0.13 \pm 0.07 \text{ m/s}^2$ ,  $p < 0.01$ )。術式別では弁輪温存群、transannular patch群、Rastelli術においてPA-IVAは各々 $0.13 \pm 0.09 \text{ m/s}^2$ ,  $0.13 \pm 0.05 \text{ m/s}^2$ ,  $0.08 \pm 0.05 \text{ m/s}^2$ でありRastelli群は他の2群に比して有意に低値であった( $p < 0.001$ )。肺動脈弁逆流ではmild群とmoderate-severe群でTA-IVAは有意差がなく、PA-IVAはmoderate-severe群で有意に低値であった( $0.12 \pm 0.07 \text{ m/s}^2$  vs  $0.10 \pm 0.05 \text{ m/s}^2$ ,  $p < 0.001$ )。RVpとIVAは有意な相関関係は認めなかった。【考察】 TOF群ではTA-IVAよりもPA-IVAが顕著に低下し、術式や右室負荷によりPA-IVAの低下が顕著であった。【結論】 TOF群における右室流出路機能解析には肺動脈弁輪部運動速度の解析が有用である。

Poster | 画像診断

## Poster (III-P32)

Chair: Ken Watanabe (Department of Pediatrics, The Tazuke Kofukai Medical Research Institute Kitano Hospital)

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

### [III-P32-01] 肺動脈造影による左右肺血流比の定量的評価, 肺血流シンチとの比較

○安河内 聡<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 中村 大地<sup>1</sup>, 川村 順平<sup>1</sup>, 浮網 聖実<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>2</sup>, 上松 耕太<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P32-02] 選択的心臓血管造影における適切な造影剤注入量、注入速度の検討

○田原 昌博, 真田 和哉, 新田 哲也, 下藺 彩子 (あかね会土谷総合病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P32-03] 川崎病冠動脈瘤心筋血流評価における N-13アンモニア PETの有用性

○橋本 佳亮<sup>1</sup>, 阿部 正徳<sup>1</sup>, 築野 香苗<sup>1</sup>, 橋本 康司<sup>1</sup>, 渡邊 誠<sup>1</sup>, 赤尾 見春<sup>1</sup>, 上砂 光裕<sup>1</sup>, 勝部 康弘<sup>1</sup>, 福田 豊<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>1</sup> (1.日本医科大学 小児科, 2.竹田総合病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P32-04] 川崎病冠動脈障害における心臓専用半導体ガンマカメラの有用性

○渡邊 拓史<sup>1</sup>, 神山 浩<sup>1,3</sup>, 唐澤 賢祐<sup>1</sup>, 加藤 雅崇<sup>1</sup>, 小森 暁子<sup>1</sup>, 中村 隆広<sup>1</sup>, 神保 詩乃<sup>1</sup>, 鈴木 康之<sup>2</sup>, 松本 直也<sup>2</sup>, 鮎沢 衛<sup>1</sup>, 高橋 昌里<sup>1</sup> (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 循環器内科, 3.日本大学医学部 IR・医学教育センター)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P32-05] 冠動脈瘻(CAF)閉鎖術後に退縮過程にある冠動脈壁の光干渉断層法(OCT)による評価

○押谷 知明<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup>, 數田 高生<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 加藤 有子<sup>2</sup>, 吉田 葉子<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>2</sup>, 川平 洋一<sup>3</sup>, 西垣 恭一<sup>3</sup> (1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P32-06] iPhoneの基本アプリ「Facetime」による遠隔診断の試み

○星野 真介, 宗村 純平, 古川 央樹 (滋賀医科大学医学部附属病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P32-01] 肺動脈造影による左右肺血流比の定量的評価, 肺血流シンチとの比較

○安河内 聰<sup>1</sup>, 武井 黄太<sup>1</sup>, 瀧間 浄宏<sup>1</sup>, 田澤 星一<sup>1</sup>, 内海 雅史<sup>1</sup>, 中村 大地<sup>1</sup>, 川村 順平<sup>1</sup>, 浮網 聖実<sup>1</sup>, 岡村 達<sup>2</sup>, 上松 耕太<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺血流比, 肺動脈造影, 定量評価

【背景】肺動脈分岐狭窄を有する先天性心疾患において、血行動態評価および治療適応決定のために左右肺血流比を求めることは重要である。従来は、99mTc-MAAを用いた肺血流シンチによる左右肺血流比の定量評価が基本であったが、最近検査薬の供給上の問題から使用制限されるようになった。【目的】東芝メディカルシステムズ(株)と共同で開発した parametric imagingによる新しい画像解析アルゴリズムを用いて、通常のカテーテル検査中の肺動脈造影から左右肺血流量比を求め、その妥当性について肺血流シンチと比較検討すること。【対象】肺動脈への血流供給源が単独で肺動脈造影と肺血流シンチをほぼ同時に行うことができた16例(2.9+/-3.5才)。疾患はファロー四徴症(5), 大血管転換術後(5) 肺動脈絞扼術後(6)。【画像処理】全肺野が入るように撮像範囲を設定し、肺動脈造影を実施。撮像は subtractionのために造影剤が入る前に0.5秒間の撮像前曝射に続いて30fpm、512matrixで画像収集。収集された画像を肺血管床が均一に染まる phaseを選択して parametric imaging画像を作成し、 $d(\text{画素値})/dt = fx(\text{信号値})$  (fは初期値からの換算係数)という計算式で左右それぞれの血流量を求めた。その結果を99mTc-MAAによる肺血流シンチと比較した。【結果】新しいアルゴリズムで肺動脈造影より定量化した左右肺血流比は、肺血流シンチによる計測と良い相関を示した ( $r^2=0.75$ ) 【結語】新しい肺動脈造影による肺血流比の定量評価法は、カテ中の左右肺血流比の定量化を可能にしカテ治療前後での比較や、肺血流シンチをスキップすることによる被曝低減化など臨床上有用な診断法になり得ると考えられる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P32-02] 選択的心臓血管造影における適切な造影剤注入量、注入速度の検討

○田原 昌博, 真田 和哉, 新田 哲也, 下菌 彩子 (あかね会土谷総合病院 小児科)

Keywords: cardiac angiography, contrast dye, ventricular premature contraction

【背景】短絡性心疾患の心臓血管造影における適切な造影剤注入量(IV)、注入速度(IR)を記載している教科書はなく、体格、心拡大、心拍数等から、経験的に1.0-1.5ml/kgの造影剤を1-2秒かけて注入している。各種データから適切な IV、IRを算出することを試みた。【方法】対象は2007年~2016年に当院で心臓血管造影を行った心室中隔欠損症(VSD)術前症例の内、心房中隔欠損、動脈管開存、肺動脈狭窄等の非合併症例104例。右室造影時の右室拡張末期(RV)と肺動脈収縮期(PA)の静止画を選択し、医師4人で視認性評価(VS)(1:評価困難、2:辺縁が見えづらい、3:辺縁はますます見えて評価可能、4:辺縁明瞭)を行った。各症例の循環動態パラメーター等とVSとのSpearmanの順位相関係数を出し、相関係数( $R^2$ )0.3以上の因子について重回帰分析を、さらに造影剤注入時の心室性期外収縮(PVC)合併についてロジスティック回帰分析を行い、ROC曲線からカットオフ値を算出した。【結果】各因子の中央値は月齢(M)6ヶ月(0-284)、身長(BH)65.0cm(47.5-175.0)、体重(BW)6.2kg(2.3-68.7)、体表面積(BSA)0.32m<sup>2</sup>(0.17-1.88)、肺体血流比(Qp/Qs)2.01(1.01-5.77)、一回拍出量(SV)9.94mL(3.77-158.59)、心拍出量(CO)1.31L/分(0.49-12.40)、VSD径5.1mm(0.5-11.0)。PVC合併は21例。VS平均値はRV2.78±0.84、PA3.02±0.93。RV、PAともM、BH、BW、BSA、Qp/Qs、SV、CO、VSD径/BSAが $R^2$ 0.3以上となり、IV(mL)はRV:1.01+0.14BH+0.05M( $R^2=0.89$ )、PA:2.77+0.11BH+0.06M( $R^2=0.90$ )、IR(mL/sec)はRV:0.29+0.10BH-0.05SV( $R^2=0.75$ )、PA:1.33+0.08BH-0.03SV( $R^2=0.78$ )となった。PVC合併のオッズ比はBW0.86(p<0.05)、IV1.48(p<0.01)、カットオフ値はBW11.8kg、

IV14.5mLであった。【考察】IV、IRにはそれぞれBHとM、BHとSVが関連し、PVC合併にはBWとIVが関連していた。今後、前方視的な検討が望まれる。

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

### [III-P32-03] 川崎病冠動脈瘤心筋血流評価における N-13アンモニア PETの有用性

○橋本 佳亮<sup>1</sup>, 阿部 正徳<sup>1</sup>, 築野 香苗<sup>1</sup>, 橋本 康司<sup>1</sup>, 渡邊 誠<sup>1</sup>, 赤尾 見春<sup>1</sup>, 上砂 光裕<sup>1</sup>, 勝部 康弘<sup>1</sup>, 福田 豊<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>1</sup>  
(1.日本医科大学 小児科, 2.竹田総合病院 小児科)

Keywords: N-13アンモニア心筋血流PET検査, 川崎病冠動脈瘤, CABG

【緒言】 N-13アンモニア心筋血流 PET検査による心筋血流検査は、N-13アンモニアの合成に専用施設とサイクロトロンが必要となるが、N-13アンモニアの心筋細胞内の貯留する特性から心筋血流評価として優れた検査であり、内科領域では主に虚血性心疾患に対して積極的に臨床利用されている。当院で川崎病冠動脈瘤患者にN-13アンモニア心筋血流 PET検査を施行しており、診断・治療に関して有用であった症例を、他のモダリティと比較の上報告する。【症例】8歳男児、4歳児に川崎病(群馬スコア10点)を発症し、IVIG+PSLで加療開始し、Day10に解熱、Day19に両側巨大冠動脈瘤(LAD Seg6-7 GAN, Seg 12 AN, RCA Seg1 GAN, Seg2 GAN, Seg3 mAN, Seg 4 GAN)を認めた。心臓カテーテル検査では、LAD Seg6-7のGANの近位部に80%狭窄を認め、RCAはソーセージ状のGANが連なっていた。FFRmyo Seg3 0.82, Seg7 0.60, OM 0.91であった。心筋血流評価として、トレッドミル検査では11.90 METSで電図変化なし、負荷心筋シンチ検査では負荷時にLAD近位部の分枝(D1,2)の還流域に一致して軽度集積低下を認め、LAD分枝以降の領域に虚血は見られなかった。一方、N-13アンモニア心筋血流PET検査では安静時に前壁～前側壁に軽度集積低下を認め、負荷時にLAD領域に一致した前壁中隔～心尖部および前側壁に中等度～高度の集積低下を認めたため、CABGの方針となった。【考察】本例では自覚症状もなく、トレッドミル負荷心電図、負荷心筋シンチでは明らかな虚血の同定はできなかったものの、N-13アンモニア心筋血流PET検査では明確に心臓カテーテル評価と同様なLAD領域の虚血を同定しえた。13NアンモニアPET検査の文献的考察、今後の可能性に関して考察を行う。

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

### [III-P32-04] 川崎病冠動脈障害における心臓専用半導体ガンマカメラの有用性

○渡邊 拓史<sup>1</sup>, 神山 浩<sup>1,3</sup>, 唐澤 賢祐<sup>1</sup>, 加藤 雅崇<sup>1</sup>, 小森 暁子<sup>1</sup>, 中村 隆広<sup>1</sup>, 神保 詩乃<sup>1</sup>, 鈴木 康之<sup>2</sup>, 松本 直也<sup>2</sup>, 鮎沢 衛<sup>1</sup>, 高橋 昌里<sup>1</sup> (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 循環器内科, 3.日本大学医学部 IR・医学教育センター)

Keywords: D-SPECT, 川崎病, 被ばく

【背景】 D-SPECT (以下 D機) は新しい心臓専用半導体ガンマカメラで、高感度、高エネルギー分解能、高空間解像度の利点を有し成人への応用が開始されており、放射線被ばく低減に貢献している。また検出部をL字型に配列しパノラマ投影データとしての画像再構成が可能であり撮像時間短縮の利点も有する。よって、D機の小児への臨床応用の恩恵は大きいと推測する。【目的】小児でD機と従来型カメラ(以下 A機)使用による放射線被ばく量と撮像時間の比較を行いD機の有用性を検討する。【対象と方法】2016年12月までに日本大学病院でD機による撮像と過去にA機による撮像経験がある18歳未満の重症川崎病冠動脈障害の4例を対象とした。使用核種はD機、A機ともにテクネチウム心筋血流製剤である。4例のD機撮像時の年齢、体重の内訳は6歳18kg、12歳

32kg、16歳55kg、17歳59kgである。核種総投与量 D機 / A機比と撮像時間 D機 / A機比を検討した。但し、D機での撮像条件は心筋カウント収集 (1.2M) とした。収集時間は A機での撮像時間は4例ともに640秒 (40秒×16ステップ) と仮定した。【結果】撮像時年齢および体重平均の D機 / A機比は各々1.13、1.04であった。核種総投与量平均の D機 / A機比は0.61、撮像時間平均の D機 / A機比は0.27であった。【考察】年齢、体重から考察する両機の撮像背景に有意差はなく、A機とD機の核種投与量の比較が可能である。A機と比較したD機使用による放射線被ばく低減と撮像時間短縮の割合は各々約40%減、70%減であり、小児にも有用なモダリティと考える。撮像時間の短いD機においても体動アーチファクトの可能性はあるが、検査室では座位撮像でのTV視聴が可能でありアーチファクト軽減のプリパレーションの意味が大きい。【結語】放射線被ばく低減と撮像時間短縮ができるD機の心筋血流イメージングは、重症川崎病冠動脈障害の小児期および成人移行期への臨床応用が期待できる。

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

### [III-P32-05] 冠動脈瘻(CAF)閉鎖術後に退縮過程にある冠動脈壁の光干渉断層法(OCT)による評価

○押谷 知明<sup>1</sup>, 村上 洋介<sup>1</sup>, 数田 高生<sup>1</sup>, 中村 香絵<sup>1</sup>, 川崎 有希<sup>1</sup>, 江原 英治<sup>1</sup>, 加藤 有子<sup>2</sup>, 吉田 葉子<sup>2</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>2</sup>, 川平 洋一<sup>3</sup>, 西垣 恭一<sup>3</sup> (1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈瘻, OCT, コイル塞栓

【背景】CAFは未治療の場合、心不全、心筋梗塞、まれに冠動脈破裂のリスクがある。治療により拡張冠動脈の退縮が期待できるが血栓による冠動脈イベントのリスクも伴う。この冠動脈退縮の機序は明らかでない。【目的】CAF閉鎖術後に退縮過程にある冠動脈壁をIVUSと比較して約10倍の解像度をもつOCTにより評価する。【結果】症例は新生児期に右冠動脈(#3遠位)から右心室へのCAFと診断された男児。2歳時、右冠動脈は#1:8.9mm, #2:6.6mm, #3:6mmとソーセイジ様に拡大しQp/Qs:1.62, LVEDV:159% of N。2歳8か月でdirect closureを行ったが短絡が残存し冠動脈の拡大傾向があったため8歳時にコイル塞栓術にて完全閉塞した。抗血栓療法を開始し塞栓後1年で#1:5.2mm, #2:4.5mm, #3:4.6mmとなった。OCTでは退縮部で正常内膜構造内側に低輝度で徐々に内腔に向かい高輝度となるLayered patternがあり、赤色血栓の器質化と考えられた。しかし他の退縮部には比較的均一に高輝度な所見もあり白色血栓もしくは内膜の線維性増殖像と思われた。【考察】CAFと同様、冠動脈が拡張する川崎病のOCT所見では内膜の線維性肥厚を認め、炎症による中膜の破壊と反応性の内膜肥厚とされる。CAFの冠動脈拡張は冠血流量増加によるもので川崎病の血管炎とは異なる。今回CAF塞栓後の退縮冠動脈には赤色血栓の器質化所見とともに、白色血栓もしくは内膜の線維性増殖と思われる所見を認め、血栓を形成しながら徐々に器質化する退縮過程と推測された。【結語】CAF閉鎖術後に退縮過程の冠動脈のOCT所見を報告した。CAF閉鎖術後の拡張冠動脈の退縮を良好に導くためには、嚴重な抗血栓療法と経過観察が重要と考えられた。

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

### [III-P32-06] iPhoneの基本アプリ「Facetime」による遠隔診断の試み

○星野 真介, 宗村 純平, 古川 央樹 (滋賀医科大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 遠隔診断, 新生児, 先天性心疾患

【はじめに】近年、様々な場面において遠隔医療が行われるようになっており、インフラの整備が急がれるが、現状では各病院に専用のサーバーを設置する必要があり、それには多額の初期導入コストがかかるため、大学病院や市中病院のような大規模な病院でもなかなか導入が進まないのが現状である。特に出生直後に発症する心疾患の診療では、地域の一般小児科医と小児循環器医をリアルタイムに結ぶことが求められる。我々は昨年より iPhone の基本アプリケーションである Facetime を利用して遠隔画像診断を行っており、現状について報告する。心エコーは教科書的な経胸壁心エコー方式ではなく、専門医でなくても再現性が高いよう、「水平断面連続スキャン方式」を採用している。【結果】2015年1月から現在までで遠隔診断をしたのは7例である。房室中隔欠損症 2例、川崎病冠動脈瘤合併症例 1例、純型肺動脈閉鎖症 1例、心タンポナーデ 1例、僧帽弁逆流症 1例、右室型単心室 1例である。遠隔診断を行うことについては全例両親に口頭による同意をおこなった。純型肺動脈閉鎖症は重度肺動脈狭窄症と診断したが、それ以外では正確に診断し、搬送の必要性について判断することができた。【まとめ】一般小児科医にとっては正確に診断することよりも、心奇形を疑い、迅速に小児循環器医と情報を共有する必要があることも多い。誰もが簡単かつ迅速に使用できるという面では、Facetimeはその条件を満たしている。セキュリティ面での課題はあるが、iPhone の基本アプリケーションでも診断には十分の解像度を持っていた。今後インフラの整備が急がれる。

## Poster (III-P33)

Chair:Hirofumi Saiki(Pediatrics, Kitasato University)

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

### [III-P33-01] 機能的単心室症例の Fontan術前の大動脈 Elastic Propertiesの検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-02] 大動脈修復術後は下行大動脈の peak dP/dtが低下する

○白石 真大<sup>1</sup>, 村上 智明<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>2</sup> (1.千葉県こども病院 循環器内科, 2.北海道大学医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-03] ファロー四徴症術後症例における肺動脈の硬さと右室機能

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-04] 極低出生体重児(VLBWI)の不当軽量児における三次元超音波検査による左心機能

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-05] 糖尿病母体児における心機能について

○關 圭吾<sup>1</sup>, 石川 貴充<sup>1</sup>, 岩島 寛<sup>2</sup> (1.浜松医科大学小児科学教室, 2.中東遠総合医療センター小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-06] Vector Flow Mappingによる両大血管右室起始の大動脈血流解析

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-07] ドブタミン負荷心エコーにおける完全大血管転位症 Jatene術後症例の左室ストレイン評価について

○百木 恒太<sup>1,2</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 田澤 星一<sup>2</sup>, 安河内 聰<sup>2</sup>, 岡村 達<sup>3</sup>, 上松 耕太<sup>3</sup>, 中村 大地<sup>2</sup>, 川村 順平<sup>2</sup>, 内海 雅史<sup>2</sup>, 浮網 聖実<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 小児集中治療科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P33-08] 2Dスペックルトラッキング法による正常小児の左房機能評価

○神保 詩乃<sup>1</sup>, 鮎澤 衛<sup>1</sup>, 加藤 雅崇<sup>1</sup>, 小森 暁子<sup>1</sup>, 中村 隆広<sup>1</sup>, 神山 浩<sup>2</sup>, 高橋 昌里<sup>1</sup> (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学 医学部 IR・医学教育センター)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P33-01] 機能的単心室症例の Fontan術前の大動脈 Elastic Propertiesの検討

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

Keywords: 単心室, 大動脈, elastic properties

【背景】近年、Fontan術後患者の上行大動脈が硬く拡張していることを示す報告が散見される。しかし、その原因が術前から存在する一次的か、二次的に発生するかなどその詳細は不明な点が多い。【目的】機能的単心室症例の新生児期の大動脈 elastic propertiesを検討すること。【方法】2010年から2016年に出生した機能的単心室患者（SV群）7例と在胎週数、出生体重をマッチさせた control群（C群）29例を対象にした。2Dエコーの長軸像で収縮中期、拡張末期の上行大動脈(a-Ao)と下行大動脈(d-Ao)径と同時測定した右上肢の血圧値を用い Strain、Distensibility、Stiffness indexを算出した。【結果】SV群は在胎38.5±1.5週、出生体重2.9±0.3kg、心エコー時日齢2.1±1.6日、C群は在胎39.4±1.3週、出生体重3.1±0.4kg、心エコー時日齢5.0±8.2日だった。SV群はいずれも肺血流量減少型で、a-Ao径はSV群がC群に比べ有意に拡大していた（Z score：SV群1.4±1.0 vs C群-0.1±0.6, p<0.001）が、d-Ao径には差はなかった（Z score：SV群0.8±1.2 vs C群0.7±0.8）。またSV群はC群に比べa-AoのStrain、Distensibilityは有意に小さく（Strain：SV群9.9±2.6 vs C群21.2±5.5、Distensibility：SV群7.1±2.3 mmHg<sup>-1</sup>10<sup>-3</sup> vs C群12.8±3.3 mmHg<sup>-1</sup>10<sup>-3</sup>, p<0.001）、Stiffness indexは有意に大きかった（SV群5.2±1.6 vs C群2.9±0.8, p<0.001）。d-AoについてはStrain、Distensibility、Stiffness indexに差はなかった。【結論】Fontan術後患者の上行大動脈が硬く、拡大する原因として、大動脈二尖弁、大動脈縮窄同様、肺血流量減少型単心室では一次的な可能性が示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P33-02] 大動脈修復術後は下行大動脈の peak dP/dtが低下する

○白石 真大<sup>1</sup>, 村上 智明<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>2</sup> (1.千葉県こども病院 循環器内科, 2.北海道大学医学部 小児科)

Keywords: 大動脈修復術後, 圧反射, peak dP/dt

【目的】大動脈修復術後の問題点の一つとして心血管病の発病率が高い事が知られている。以前に我々は大動脈修復部位からの新規圧反射がこの原因の一つである可能性を報告した（Ann Thorac Surg 2005;80:995-9）。本研究の目的は大動脈修復部位からの新規圧反射が大動脈の peak dP/dtに及ぼす影響を検討することである。【方法】対象は大動脈修復術後、心臓カテーテル検査で修復部に圧較差を認めなかった15例。カテ先マンモメーター付きカテーテル（Millar SPC-454D）を用いて上行大動脈および下行大動脈の圧波形を記録し、peak dP/dtを計測。計測した上行大動脈および下行大動脈の peak dP/dtを小児の正常大動脈における peak dP/dtと比較検討した。本研究は当院倫理審査委員会の承認を得た。【結果】大動脈修復症例は平均年齢7.4±3.2歳、男児10例女児5例、大動脈縮窄症11例、大動脈離断症4例、大動脈修復後7.3±3.2年。大動脈修復症例における上行大動脈の peak dP/dtは572.1±100.1mmHg/sec、下行大動脈の peak dP/dtは489.3±75.2mmHg/secであり、下行大動脈の peak dP/dtが上行大動脈の peak dP/dtよりも有意に低値だった(t=4.647, p<0.001)。一方で正常大動脈症例においては上行大動脈の peak dP/dtは543.3±110.2mmHg/sec、下行大動脈の peak dP/dtは579.4±106.0mmHg/secであり、下行大動脈の peak dP/dtが上行大動脈の peak dP/dtよりも有意に高値だった(t=-4.718, p<0.001)。下行大動脈と上行大動脈の peak dP/dtの差(peak dP/dt at DAo - peak dP/dt at AAo)は大動脈修復症例が正常大動脈症例に比べて有意に低値だった(-82.8±69.0 vs 36.1±29.7mmHg/sec, t=-6.133, p<0.0001)。【結論】大動脈修復術後症例では下行大動脈の peak dP/dtが低下していた。大動脈血管特性の不均一性から正常反射点より心臓に近い部位から新たな圧反射が生じ、修復部前後で圧較差がなくても中心血圧波形が

変化していることが示唆された。

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

### [III-P33-03] ファロー四徴症術後症例における肺動脈の硬さと右室機能

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

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈の硬さ, 右室機能

【背景】我々は以前、ファロー四徴症(TOF)術後症例では肺動脈(PA)が硬いことを報告した。しかし PAが硬いことと右室機能の関係の詳細は不明である。【目的】 TOF術後症例の PAの硬さと右室機能との関係を検討すること【方法】対象は当院で心エコーならびに心カテーテル造影検査(心カテ)を同日、または1日違いで施行したTOF術後症例(T群)を対象とした。血行動態的に有意でない心室中隔欠損症や大動脈縮窄症術後症例などをコントロール(C群)として、その両者での PAの硬さと右室機能を比較した。PAの硬さは心カテでの右肺動脈の肺動脈圧と造影所見から、Distensibility ( $10^{-3}\text{mmHg}^{-1}$ )、Stiffness indexを算出。また、右室機能の指標は、造影で右室駆出率(RVEF)、対表面積補正した右室拡張末期容積(RVEDV) index、また心エコー検査で右室自由壁の  $s'$ 、 $e'$ 、Tei index、 $E/e'$ 、三尖弁輪部収縮移動距離(TAPSE)を用いた。【結果】 T群は27例、C群は19例で、評価年齢はそれぞれ中央値9.1歳(2.2~43.7歳)、7.8歳(1.2~20.2歳)で差はなかった。T群 vs. C群で Distensibilityはそれぞれ  $50.8 \pm 25.1 \times 10^{-3}\text{mmHg}^{-1}$  vs.  $58.3 \pm 19.6 \times 10^{-3}\text{mmHg}^{-1}$  ( $p < 0.05$ )、Stiffness indexは  $3.2 \pm 2.1$  vs.  $2.3 \pm 1.1$  ( $p < 0.05$ )で、T群で有意に PAが硬く、RVEFは  $49.1 \pm 7.6\%$  vs.  $56.2 \pm 4.7\%$  ( $p < 0.05$ )、RVEDV indexは  $90.4 \pm 4.2\text{mL/m}^2$  vs.  $78.3 \pm 13.8\text{mL/m}^2$  ( $p < 0.05$ )であり、T群で有意に EFが低下、RVEDVが大きかった。心エコーでは T群 vs. C群は  $s'$ が  $8.4 \pm 1.8\text{cm/s}$  vs.  $11.2 \pm 1.9\text{cm/s}$  ( $p < 0.05$ )、 $e'$ が  $11.2 \pm 3.2\text{cm/s}$  vs.  $13.1 \pm 3.1\text{cm/s}$  ( $p < 0.05$ )、Tei indexが  $0.45 \pm 0.13$  vs.  $0.36 \pm 0.07$  ( $p < 0.05$ )、 $E/e'$ が  $5.3 \pm 3.9$  vs.  $4.0 \pm 0.8$  ( $p < 0.05$ )、TAPSEが  $14.2 \pm 3.5\text{mm}$  vs.  $20.0 \pm 3.5\text{mm}$  ( $p < 0.05$ )であり、T群で有意に収縮能および拡張能の指標は低下していた。【結論】 TOF術後の右室機能低下は弁逆流、狭窄など多くの因子が関与するが、PAの硬さが一つの因子になることが示唆された。

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

### [III-P33-04] 極低出生体重児(VLBWI)の不当軽量児における三次元超音波検査による左心機能

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

Keywords: 極低出生体重児, 不当軽量児, 左心機能

【はじめに】出生直後の左室機能を評価では、生理的肺高血圧による左室の変形を考慮する必要がある。三次元超音波検査はこの変形の影響を除いて直接左室容積を測定できる。この方法による end-systolic Elastance (Ees), effective arterial Elastance (Ea)を3年前の本学会にて報告した。今回、不当軽量児(SFD)において測定したので報告する。【対象】2012年10月から2015年10月までに当院 NICUに入院した VLBWI。カテコラミン投与を行っていない Appropriate for date baby(AFD) 12例、SFD 15例【方法】 Philips iE33を使用し、off-lineでQLABの3DQ Advanceにて、拡張末期左室容積と、収縮末期左室容積を計測した。Tanoueらの方法をもちいて、Ees、Ea、Ees/Ea、ratio of Stroke work and pressure-volume area(SW/PVA)を計算した。左室容積は体表面積で除して、補正した。これらの値を出生後12時間、24時間、24時間、96時間測定した。【結果】 SW/PVA生後12時間において有意差は認められなかったが、SFDのほうが高い値であった(SFD:AFD  $0.65 \pm 0.1$  vs

0.59±0.08(p=0.08))【結語】 SFDは SW/PVAからみて生後12時間で、左室効率が良好である傾向が示された。出生直後のSFDの左室効率が AFDより良好となっている可能性がある。3Dによる Ees, Eaの測定は、Stress-Velocity関係では得られない左室効率についての知見がえられた。症例数を増やしてさらに検討していきたい

---

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

### [III-P33-05] 糖尿病母体児における心機能について

○關 圭吾<sup>1</sup>, 石川 貴充<sup>1</sup>, 岩島 寛<sup>2</sup> (1.浜松医科大学小児科学教室, 2.中東遠総合医療センター小児循環器科)

Keywords: 糖尿病母体児, 心機能, 新生児

【はじめに】糖尿病母体児(IDM)においては出生後の様々な心機能の変化が報告されている。最近、左室 stiffnessの簡便な M-mode指標として diastolic wall strain (DWS)が提唱された。今回我々は IDMの出生後の心機能について検討したので報告する。【対象、方法】対象は浜松医大周産母子センターにて出生し生後5日以内に心エコーを行うことができた IDM群71例[Appropriate for date, AFD; 56例, Heavy for date; HFD15例]と正常新生児(Control群) 51例。超音波機器は GE社 Vivid-7を使用。M-mode法より左室径(LVDd, LVDs),心室中隔径(IVSd, IVSs)、左室後壁径(LVPWd, LVDWs)を計測、DWS=(LVPWd-LVPWs)/LVPWsと計算した。結果は median (IQR)で示し統計学的処理は統計ソフト Rを用い P<0.05を有意差ありとした。【結果】IDM群母体分娩時年齢33y (30-36y) 在胎週数39週 (37.5~40週), 出生時体重3108g (2860-3338g), Control群 母体年齢 31y(26-33y) 在胎週数39週 (38~39週)、出生時体重2988g (2769-3089g)。IDM群と Control群において心収縮能の指標について有意差を認めなかったが、LVPWsと DWS で有意差を認めた[IDM群 vs Control群, LVPWs; 4.7mm (4.1-4.9) vs 4.7mm (4.4-5.2), DWS; 0.28 (0.21-0.37) vs Control群 0.34 (0.28-0.40)、P=0.01]と有意差を認めた。IDM群において HFDと AFDとの比較においては DWSの有意差を認めなかったが IVSd, IVSs, LVPWsで有意差を認めた[AFD vs HFD; IVSd, 3.6mm (3.1-4.1) vs 4.2 mm (3.9-4.7), IVSs, 4.4mm (3.9-4.9) vs 5.2mm (4.8-5.7), LVPWs 4.4mm (3.9-4.7) vs 4.8mm (4.4-5.2), P=0.01]【まとめ】出生直後の IDMでは DWSが低下している傾向を認め、グリコーゲンの胎児心筋への蓄積や胎盤血管床の糖尿病性変化による後負荷増大による肥大型心筋症様の心筋変化が影響している可能性が示唆された。

---

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

### [III-P33-06] Vector Flow Mappingによる両大血管右室起始の大動脈血流解析

○高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: aortopathy, ファロー四徴症, Vector Flow Mapping

【背景】 aortopathyとして、ファロー四徴症の上行大動脈拡大は成人期の重要な合併症であり、大動脈中膜変性による血管弾性低下と大動脈への容量負荷が主因と推測されている。これらの変化は未手術例やチアノーゼの期間が長い症例で有意であるが、心内修復術後も進行性であることが示されている。近年、Vector Flow Mapping (VFM) で血流ベクトルに沿って流線の表示を行い、渦流やエネルギー損失 (Energy Loss, EL)、壁すり応力 (Wall Shear Stress, WSS)の解析が可能となっている。【目的】大動脈の右室騎乗により両心室から大動脈内に流入する血流を VFMでとらえ、渦流や EL、WSSを可視化することで上行大動脈拡大の機序を考察する。【症例1】2歳4か月、女児。ファロー四徴症タイプの両大血管右室起始(セントラルシャント術後、心内修復術前)。【症例2】7か月、男児。ファロー四徴症タイプの両大血管右室起始(一期的心内修復術前)。【結果】2症

例共に、VFMによる流線解析から両心室からの血流が大動脈で合流する部位に一致して、大動脈内に渦流と高いELを認めた。また、渦流の近傍の大動脈後壁で高いWSSを認めた。合流部のEL平均値は194.0 J/m s(症例1)、132.0(症例2)に対し、合流部から離れた大動脈内の対照部位は25.8(症例1)、20.2(症例2)だった。【考察】本疾患はファロー四徴症と同様の血行動態であるが、大動脈騎乗の程度がより強く、ファロー四徴症の上行大動脈拡大のよいモデルとなりうる。両心室から駆出される血液は共に大動脈内に流入するが、合流する部位で渦流が発生し、高いEL、高いWSSが可視化された。この渦流とELは合流部で局所的な血流ベクトルが大きく変動し、血液の粘性に伴い摩擦熱を発生していることを意味する。これらの所見は、心内修復術前の上行大動脈拡大の機序となっている可能性がある。流線解析とEL、WSSは大血管に与える負荷を定量的に評価する方法として新しい知見を与えてくれる。

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

### [III-P33-07] ドブタミン負荷心エコーにおける完全大血管転位症 Jatene術後症例の左室ストレイン評価について

○百木 恒太<sup>1,2</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 田澤 星一<sup>2</sup>, 安河内 聡<sup>2</sup>, 岡村 達<sup>3</sup>, 上松 耕太<sup>3</sup>, 中村 大地<sup>2</sup>, 川村 順平<sup>2</sup>, 内海 雅史<sup>2</sup>, 浮網 聖実<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 小児集中治療科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: TGA, ドブタミン負荷, strain

【背景】先天性心疾患術後症例を対象とした負荷心エコーを用いた詳細な左室壁運動解析に関する報告は少ない。【目的】TGA、Jatene術後症例の左室 longitudinal strain (LS)、systolic strain rate(SRs)に対するドブタミン負荷心エコー (DSE) の影響を検討した。【対象】TGA群: TGA、Jatene術後 8例 (男 6例、4.6 ± 2.6歳) と C群 (コントロール): 正常小児 23例 (男 11例、6.0 ± 3.2歳)。【方法】ドブタミン負荷: 3分毎に、負荷前→5γ→10γ→20γ→30γ→40γ (最大) と徐々に投与量を上げ、定常状態での B mode画像 (4CV, 2CV, 3CV) を記録。超音波装置は GE社製 Vivid E9を、ストレイン解析は Echo Pacを使用した。左室を18 segmentに分割し、まず安静時の局所 peak LS(PLS)を測定し、global LS(GLS)について、C群と TGA群で比較。次に TGA群において、DSEを施行し、LS、GLS、systolic strain rate(SRs)、global SRsをドブタミン負荷前後で比較。【結果】TGA群 vs C群 = 61.4±3.9 vs 65.6±4.3 (LVEF、ns)、-20.7±0.9 vs -22.4±2.0 (GLS、p=0.0445)。TGA群: 負荷前 vs 負荷後 = 61.4±3.9 vs 74.1±2.9 (LVEF、p<0.001)、-21.0±2.0 vs -25.5±4.4 (GLS、p<0.001)、-1.44±0.5 vs -2.84±1.2 (GSRs、p= 0.000155)。冠動脈異常を認めた2症例では、DSEに対する上昇が上記結果と比較して低下していた。【結語】安静時の TGA、Jatene術後症例の左室 LVEFは安静時で差がなかったものの、GLSは正常小児と比較して低値であった。TGA、Jatene術後症例において 負荷前後で左室長軸方向ではストレイン<ストレインレートで上昇する。

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

### [III-P33-08] 2Dスペckルトラッキング法による正常小児の左房機能評価

○神保 詩乃<sup>1</sup>, 鮎澤 衛<sup>1</sup>, 加藤 雅崇<sup>1</sup>, 小森 暁子<sup>1</sup>, 中村 隆広<sup>1</sup>, 神山 浩<sup>2</sup>, 高橋 昌里<sup>1</sup> (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学 医学部 IR・医学教育センター)

Keywords: 左房機能, 2D speckle tracking, LA strain

【背景】左房機能は reserver、conduit、booster pump機能に分けられる。成人では左房容積の増大と機能低下は、心血管イベント発症や左室拡張能障害進行の予測因子であることが知られている。異常値の判定には年齢

を考慮する必要があるが、健常小児における左房機能評価についての報告は少なく、臨床応用される段階に至っていない。【目的】小児における左房容積および左房機能を2D speckle tracking(2DST)法により評価する。【方法】器質的心疾患のない小児71名を対象に(年齢 $11.4\pm 3.8$ 、男児38名)、四腔断面像で得られた左房画像を用いて、2DSTを施行した(frame rate: $73\pm 16/\text{sec}$ , TOSHIBA)。自動構築された左房容積曲線およびP波をトリガーとしたGlobal strain(GS)値をもとに左房機能解析を行った。【結果】左房容積曲線から得られた最大左房容積係数LAVI<sub>max</sub>(Left atrium volume/BSA)は $21.5\pm 5.4 \text{ ml/m}^2$ 、Modified-Simpson法およびbiplane area-length法におけるLAVI<sub>max</sub>はそれぞれ $22.4\pm 5.3 \text{ ml/m}^2$ 、 $26.9\pm 5.6 \text{ ml/m}^2$ であり、biplaneで過大計測された。LAEFは $58.5\pm 8.9\%$ 、LA distensibilityは $153.9\pm 67\%$ であった。またGS値により得られたLA reserver strainは $29.5\pm 8.0\%$ 、LA conduit strainは $23.7\pm 8.1\%$ 、LA contractile strainは $-5.9\pm 2.1\%$ であった。【結論】左房容積曲線により簡便に左房容積の計測が可能で、機能評価を同時に行うことが可能であったが、GS値は過去の報告値よりも過少評価となった。小児における正常値の確立には、トラッキングの精度を高めるための工夫が求められる。

Poster | カテーテル治療

## Poster (III-P34)

Chair: Kentaro Aso (St. Marianna University School of Medicine, Department of Pediatrics)

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

### [III-P34-01] 新生児、乳児への大径 Low-Profileバルーンカテーテルの使用経験

○西川 浩, 大橋 直樹, 吉田 修一郎, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 佐藤 純, 武田 紹 (中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-02] 繰り返す肺動脈狭窄症に対して薬物溶出性ステント留置術が有用であった1例

○高見澤 幸一<sup>1</sup>, 白神 一博<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 関谷 崇志<sup>3</sup>, 安藤 治郎<sup>2</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1. 東京大学医学部附属病院 小児科, 2. 東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3. 東京大学医学部附属病院 医療機器管理部)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-03] Scoring Balloonを用いた肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術の一例

○松岡 道生<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>1</sup>, 上村 和也<sup>1</sup>, 谷口 由記<sup>1</sup>, 平海 良美<sup>1</sup>, 亀井 直哉<sup>1</sup>, 小川 禎治<sup>1</sup>, 富永 健太<sup>1</sup>, 藤田 秀樹<sup>1</sup>, 城戸 佐知子<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>2</sup> (1. 兵庫県立こども病院 循環器内科, 2. 兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-04] Norwood手術で用いた RV-PA conduitの右室側狭窄に対して経皮的バルーン拡大術が有効であった2症例

○岡 健介<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>1</sup>, 鈴木 峻<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>1</sup>, 南 孝臣<sup>1</sup>, 河田 政明<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>2</sup>, 山形 崇倫<sup>1</sup> (1. 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2. 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-05] 当センターにて新生児期に PTPVを要した症例の中長期成績

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-06] Fontan candidateにおける体肺側副動脈に対する治療戦略 -coil塞栓と術中結紮のどちらを選択すべきか-

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-07] 緊急血管造影と経皮的動脈塞栓術を試みた血胸の2例

○豊田 直樹<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 石原 温子<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>1</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup>, 菅 健敬<sup>2</sup>, 片山 哲夫<sup>3</sup> (1. 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2. 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3. 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P34-08] Anatomy of Coronary Artery Fistulas: A Review from Cases

○Dao Anh Quoc, 杉山 央, 石井 徹子, 加藤 匡人, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児)

科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P34-01] 新生児、乳児への大径 Low-Profileバルーンカテーテルの使用経験

○西川 浩, 大橋 直樹, 吉田 修一郎, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 佐藤 純, 武田 紹 (中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: Low-profile, バルーン拡張, 新生児

【はじめに】従来、径10mmバルーン以上には5F以上のシースを要するため、新生児、乳児期には使用しづらく、半月弁では小径ダブル使用から同軸円拡張が得られないなど煩雑となる事がある。PEDバルーン ( PED) は径10mmを3Fシース、12mmを4Fで可能としたが使用経験における報告は少ない。【目的】当院では2015年7月に採用となり、使用経験から新生児、乳児期での利便性につき診療録から後方視的検討を行う事。【対象と結果】対象は9例 (男7、女2)。使用月齢0.1-37.6 (中央値1.1)。フォローアップ1.3-16.5カ月 (中央値3.5カ月)。部位は心房間5例、肺動脈弁3例、大動脈弁1例。使用径は10mm2例、12mm7例。使用シースは4F6例、5F3例。穿刺部は1例を除き大腿静脈。BAS 1例で Rashkindを併用したが、残りは PEDのみで使用目的を果たした。全例、静脈麻酔で行い手技の合併症は無かった。【考察】 Static BASを要する際、対象児が小さくシース、バルーン径に制限があると一時的伸展のみで十分な効果が得られにくい事がある。 PEDは新生児に大径バルーン使用を可能とした。初期2例で10mm径を用い、0.014inchワイヤーが適合だが小さな左房症例などで拡張時にバルーンを支えきれず手技に工夫を要した。以後は全例12mm径を用い0.018inchワイヤーと併用する事で問題は生じていない。半月弁狭窄に使用するバルーン径は弁輪径の120-130%が推奨される。乳児期までに汎用される静脈シースを5Fとすると、従来可能であったバルーン径は10mmであり、逆算するとシングルでの円心拡張が可能なのは弁輪8mm台までとなり、それ以上では手技が煩雑になる。今回、12mm径まで使用可能となり弁輪径10mmまで対象のカバーエリアが拡大した。半月弁はワイヤー挿入が十分得られるため10mm径においても安定した拡張が得られた。【結語】 PEDバルーンは新生児、乳児期症例の static BAS、半月弁拡張術において使用血管損傷と手技の煩雑化を低減できる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P34-02] 繰り返す肺動脈狭窄症に対して薬物溶出性ステント留置術が有用であった1例

○高見澤 幸一<sup>1</sup>, 白神 一博<sup>1</sup>, 朝海 廣子<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>1</sup>, 平田 陽一郎<sup>1</sup>, 犬塚 亮<sup>1</sup>, 関谷 崇志<sup>3</sup>, 安藤 治郎<sup>2</sup>, 岡 明<sup>1</sup> (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部)

Keywords: 薬物溶出性ステント, 肺動脈狭窄症, カテーテル治療

【背景】小児の肺動脈狭窄に対する経皮的血管拡張術の発展は目覚ましいものがあるものの、薬剤溶出性ステント drug eluting stent (DES)留置術の経験は少ない。今回、インターベンションを行うも肺動脈の再狭窄を繰り返した症例に対して DES留置術を行ったところ、1年以上再狭窄や合併症を認めず経過した症例を経験した。【症例】6歳女児。胎児期より心奇形が疑われ、出生後の心臓超音波検査にて総動脈幹症 (type3)、心室中隔欠損症、肺動脈低形成症の診断に至った。日齢15に肺動脈形成術、central shunt造設術を行った。退院後に低酸素血症が進行し、肺動脈再狭窄を認めたため re-central shunt造設術を施行した。その後も両側肺動脈狭窄を繰り返すためバルーン拡張術を行ったものの狭窄は残存し1歳7ヶ月時に左肺動脈への bare metal stent (BMS)留置術を行った。しかし肺血管床の成長は乏しく、ステント留置部位前後での再狭窄を繰り返したため、合計9回経皮的バルーン拡張を行わざるを得なかった。そこで同部位に DESの留置を行う方針とした。6か月前のバルーン拡張を行って3.2mmまで拡大していたステント近位および遠位部が、最少径0.8mmの高度狭窄を認めていた。DES ( Nobori® 3.5mm× 2.4cm) を留置し留置後には5.6mmまで改善を確認した。それまで6-12か月ごとにカテーテ

ル治療を要していたが、6ヶ月後の造影 CTでも再狭窄所見はなく、12ヶ月後の心臓カテーテル検査でも再狭窄は認められず、血管内エコー(IVUS)での断面積は18mm<sup>2</sup>から16mm<sup>2</sup>と低下を認めなかった。現在、心内修復術を待機中である。【考察】バルーン拡張術や BMS留置術を行うも繰り返す肺動脈狭窄に対して DES留置術が有用であった一例であった。小児の肺動脈狭窄に対する DESの使用に関しての報告は少なく、副作用や遠隔期合併症に関しては未知の点も多いため、今後は症例数を増やして有用性や安全性を検討する必要があると考えられた。

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

### [III-P34-03] Scoring Balloonを用いた肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術の一例

○松岡 道生<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>1</sup>, 上村 和也<sup>1</sup>, 谷口 由記<sup>1</sup>, 平海 良美<sup>1</sup>, 亀井 直哉<sup>1</sup>, 小川 禎治<sup>1</sup>, 富永 健太<sup>1</sup>, 藤田 秀樹<sup>1</sup>, 城戸 佐知子<sup>1</sup>, 大嶋 義博<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈バルーン形成術, スコアリングバルーン, NSE PTA

【背景】狭窄病変のバルーン拡張術では、石灰化等の硬い病変で通常のバルーンでは拡張を十分に得られないケースがある。今回われわれは Goodman社の Scoring Balloon(以下 SB)、NSE PTAを使用したので報告する。【症例】22q11.2del、肺動脈閉鎖、心室中隔欠損症、主要体肺動脈側副血行路の6歳男児。1歳3ヶ月で Uniforculation+RV-PAshuntを施行。2歳11ヶ月で Rastelli手術を施行。5歳1ヶ月には心室中隔欠損閉鎖術+肺動脈形成術を施行。経過中にも吻合した肺動脈の狭窄が認められ、合計8回肺動脈バルーン拡張術を施行している。右下肺動脈に対して肺動脈バルーン拡張術を施行したが、高圧でも waistが残存し、今回 SBを使用した。【結果】2箇所の肺動脈狭窄に対して SBを使用した。使用した Balloonは Goodman社の NSE PTA 5\*20mm, 6\*20mmの Balloonである。右下肺動脈に対して5, 6mmの NSE PTAを使用し、2.4→5.0mmへと拡張した。右中肺動脈に対して6mmの NSE PTAを使用し、2.5→4.5mmへと拡張した。どちらも合併症なく施行できた。【考察】NSE PTAの使用は小児において報告例はない。エレメントによるノンスリップ効果、通過性の良さ、Cutting Balloonや高耐圧バルーンに比べ穿孔のリスクの低さを考慮すると、通常のバルーンで十分に拡張を得られない場合には有用な選択肢となる。本症例では通常のバルーンで施行した以前のセッションに比べ、明らかに効果が得られた。NSE PTAはエレメントが他社の SBより高く、拡張性においても他社の SBよりも効果を期待できる。【結論】小児の肺動脈バルーン拡張術においても SBは安全かつ効果的に狭窄病変を広げることができた。

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

### [III-P34-04] Norwood手術で用いた RV-PA conduitの右室側狭窄に対して経皮的バルーン拡大術が有効であった2症例

○岡 健介<sup>1</sup>, 片岡 功一<sup>1</sup>, 鈴木 峻<sup>1</sup>, 松原 大輔<sup>1</sup>, 南 孝臣<sup>1</sup>, 河田 政明<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>2</sup>, 山形 崇倫<sup>1</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科)

Keywords: 経皮的肺動脈形成術, Norwood手術, カテーテル治療

【はじめに】当院では RV-PA conduitを用いた Norwood手術 (Norwood手術変法) を行っている。Conduitが右室内腔に十分入り込んでいないと、conduit周囲の右室筋組織による狭窄をおこし得る。今回、conduit右室側の狭窄に対して、経皮的バルーン拡大術が有効であった2症例を経験したので報告する。【症例1】診断は、大動脈弓離断、僧房弁閉鎖、左室低形成、心室中隔欠損、両大血管右室起始、総肺静脈還流異常症(1b+2b)。日齢1に両側肺動脈絞扼術、生後1か月時に Norwood手術変法を施行した。術後、徐々に低酸素血症が進行し、心工

コーと造影 CTでは、Conduitの右室側に筋組織が張り出して狭窄しているように見えた。生後2か月時に経皮的バルーン拡大術を行ったところ、酸素化の改善が得られ退院した。【症例2】診断は、両大血管右室起始、肺動脈弁下型心室中隔欠損、右室低形成、大血管転位、大動脈弁下狭窄、大動脈縮窄症。日齢1にBAS、生後約1か月時にNorwood手術変法を施行した。術後経過良好で一旦退院したが、退院5日後に啼泣を契機とした著明な低酸素発作をおこし、緊急入院した。原因は症例1と同様のRV-PA conduitの右室側狭窄であった。準緊急的に経皮的バルーン拡大術を行ったところ酸素化は改善し、退院した。【考察】筋性狭窄であればバルーン拡大術の効果は限定的であると予想される。今回の2症例で予想以上の効果が得られたのは、jet血流により発達した繊維性組織の部分を広げることができたのではないかと考えている。【まとめ】2症例とも経皮的バルーン拡大術が有効であったため、早期の再手術を避けることができた。Glenn手術まで十分な待機期間をとることができるため、長期治療成績の向上にもつながると考えられる。経皮的バルーン拡大術は、RV-PA conduitの右室側狭窄に対しても有効な治療選択肢となり得る。

---

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

### [III-P34-05] 当センターにて新生児期に PTPVを要した症例の中長期成績

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

Keywords: PTPV, 新生児期, 二心室修復

【初めに】PA/IVSや critical PS(cPS)の新生児に対してPTPVは広く施行されており、当施設で施行した症例の中長期成績を評価した。【方法】2006年1月から2015年12月までの期間で、二心室修復を目指して新生児期にPTPVを施行した症例を対象とし、合併症・累計PTPV回数・治療による変化・中長期経過を後方視的に評価した。【結果】対象は全14例、男児10例・女児4例、診断はPA/IVS 6例・cPS 5例・severe PS 3例、初回PTPV時の日齢は3-27(中央値 15)、フォローアップ期間は0.1-10.0(中央値 5.2)年。カテ合併症は特に認めなかったが、PTPV後に肺動脈弁下狭窄の顕在化が2例あった。4例では効果不十分で1か月以内にre-PTPVを要するなど必要に応じてPTPV反復し、フォローアップ期間中の総PTPV施行回数は1-4回(中央値 2回)だった。初回PTPV前でP弁輪径は44-92(中央値 76)% of normal(%N)、CVP 3-9(中央値 5)mmHg、RVp 45-138(中央値 88)mmHg、1-2年後での評価(手術施行例と未評価例は除く10例)ではP弁輪径は75-107(中央値 83)%N、PRは mild 8例・moderate 2例、CVP 1-6(中央値 4)mmHg、RVp 25-77(中央値 30)mmHgと改善が得られていた。1例はBTシャント術後に死亡、残りの13例は全て二心室循環が成立したが3例は外科手術(RVOTR)を要し(1歳5か月・1歳6か月・5歳)、内2例はtrans annular patchを用いて修復した。【考察】P弁輪径が比較的小さい症例も多く含まれていたが、必ずしも外科的に肺動脈弁形成術を必要とせず、新生児期よりPTPVを行う事により二心室修復を目指すことができた。複数回のPTPVの後に外科手術となった3例も、PTPVにより順行性血流が増加し二心室循環成立に繋がったと考える。新生児期にリスクのあるPTPVを行ったが重大な合併症はなかった。

---

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

### [III-P34-06] Fontan candidateにおける体肺側副動脈に対する治療戦略 - coil塞栓と術中結紮のどちらを選択すべきか-

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

Keywords: Fontan, 体肺側副動脈, コイル塞栓

【背景】 Fontan術前の体肺側副動脈(APCA)への coil塞栓は、術後胸水を軽減させる効果がある一方で、使用 coil数増加によるコスト増大、検査時間延長、被曝線量増加等の問題も生じうる。当院では、2016年5月以降、内胸動脈(ITA)からの APCAは術中処理が比較的容易との見解で coil塞栓ではなく術中結紮を選択してきた。【目的】 APCAに対する coil塞栓と ITA術中結紮の効果について検証する。【方法】 APCAに対し ITAを含め積極的に coil塞栓を施行した C群(4例)と ITAについては術中結紮を選択した S群(4例)に分類。両群間で(1)total coilコスト (2)検査時間 (3)被曝線量 (4)手術時間 (5)Fontan術後ドレーン留置期間について Wilcoxon rank sum testを用いて比較検討した。【結果】 各評価項目について median(min-max)、検定結果を示す。(1)C群:1487200円(375400-1836600), S群:188000円(0-1022000), p=0.059 (2)C群:225min(150-315), S群:147min(138-284), p=0.245 (3)C群:175.4mGy(164.6-357), S群:114mGy(99.5-209.7), p=0.194 (4)C群:381min(380-501), S群:357min(341-391), p=0.112 (5)C群:5days(4-14), S群:12days(9-16),p=0.191【考察】 今回の検討ではサンプル数が少なく有意差は得られなかった。今後、更なる症例の蓄積が必要ではあるが概ね以下の傾向が認められた。(1), (2), (3)では S群で軽減されている傾向があった。C群で ITA塞栓に費やした coil本数とコストの medianは、pushable coil 12本、detachable coil 6本、864000円であった。(4)は C群で房室弁形成を行った1症例が含まれ長期化しているが、ITA結紮のため S群で手術時間が有意に延長することはなかった。(5)は S群で長期化している傾向があったが、追加 coil塞栓は必要とせず利尿剤強化等にて対応可能であった。【結語】 心臓血管外科と連携し coil塞栓を行う血管を適切に選択することで、カテーテル検査時の患者負担軽減や coilコストの削減につながる可能性が示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P34-07] 緊急血管造影と経皮的動脈塞栓術を試みた血胸の2例

○豊田 直樹<sup>1</sup>, 稲熊 光太郎<sup>1</sup>, 石原 温子<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>1</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup>, 菅 健敬<sup>2</sup>, 片山 哲夫<sup>3</sup> (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児外科)

Keywords: 経皮的動脈塞栓術, 血管造影, 緊急

【はじめに】止血処置を要する外傷性・術後血胸に対する標準的な治療手段は開胸手術であるが、近年、胸腔鏡下手術や経皮的動脈塞栓術の有効性も報告されている。今回、鋭的胸部外傷および漏斗胸術後に血胸をきたし、緊急で血管造影を施行した小児の2症例を経験したので報告する。【症例1】6歳男児。自宅ででんぐり返りをした際、耳かき用に使用していたピンセットが左前胸部に突き刺さり、当院に緊急搬送された。バイタルは、HR 100、RR 20、BP 100/60、SpO2 100% (酸素5L) と安定。胸部 CTではピンセットが第2肋間鎖骨中線あたりから上行大動脈方向へ刺入していたが、心タンポナーデなく、左の血胸と胸腺周囲への造影剤の血管外漏出が疑われた。損傷部位の同定と塞栓術を目的に血管造影を施行した。左内胸動脈に血管外漏出像を認め、同部位の計3か所にコイル塞栓術を施行。ピンセット抜去時に出血なく、胸腔ドレーン留置直後にのみ100mLの血液流出を認めた。術後7日目に軽快退院した。【症例2】10歳男児。5か月前に漏斗胸の手術 (Nuss法) を施行し、術後経過は良好であった。前日の夕から胸痛を訴え、夜間に当院救急を受診。バイタルは、HR 68、RR 20、BP 108/57、SpO2 98% (room air) と安定。レントゲンで左下肺野の透過性低下を認め、CTで左胸腔内に液体貯留を認めた。胸腔ドレーン留置後に200mLの血性排液あり、半日での経時的な Hb低下 (10.6→9.2) を認めたため、緊急で血管造影を施行した。胸腹部大動脈、鎖骨下動脈、内胸動脈、肋間動脈と丹念に出血源の検索を行ったが、活動性の血管外漏出所見を認めず、ドレーンからの持続的な出血も止まったため、コイル塞栓術は施行せずに終了した。【まとめ】心疾患のない小児での出血責任血管の多くは正常血管であり、経皮的動脈塞栓術が可能であれば有効性は期待できる。小児循環器医が緊急で治療を依頼される機会も予想され、血管解剖や手技に習熟しておく必要がある。

---

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

## [III-P34-08] Anatomy of Coronary Artery Fistulas: A Review from Cases

○Dao Anh Quoc, 杉山 央, 石井 徹子, 加藤 匡人, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: Anatomy, Coronary artery fistula, device closure

Introduction: The aim of our study was to assess the anatomy of the coronary artery fistulas (CAF). Materials and methods: A total of 7 patients (3 male, 4 female, mean age  $22.3 \pm 21.4$ , range 1-62 year-old), who underwent CAG from 2013 to 2016 were reviewed for anatomy of CAF. All images were analysed and classified according to coronary anomalies. Variants considered were: the coronary dominance (right, left), characters of origin, course and termination of fistulas. Results: Segment 4 PD arises from LCA 1 case (14%), from RCA 6 cases (86%). Origin of Fistulas: LMT 2 cases (29%), LAD 1 case (14%), LCX 1 case (14%), RCA 2 cases (29%), 1 case (14%) from both LAD and RCA. Termination of Fistulas: RA 2 cases (29%), MPA 2 cases (29%), CS 1 case (14%), LA 1 case (14%), LV 1 case (14%). Course of Fistulas: LMT to RA 1 case; LMT to LA 1 case; RCA to RA 1 case; RCA to CS 1 case; LAD to MPA 1 case; LCX to LV 1 case; from both LAD and RCX to MPA 1 case. Aneurysm 4 cases (57%), non-Aneurysm 3 cases (43%). According to Sakakibara classification: Type A-proximal type: 3 cases (43%), Type B-distal type: 4 cases (57%). Discussion: Fistular drainage to the right side is more than to the left side (5/2). Type A-proximal type is an advantage for transcatheter closure of fistulas by using device. Because enough space for device and not interfere with native branch. Conclusion: Transcatheter closure of CAF can be performed, fistular anatomy know well is recommended to prevent complications.

Poster | 集中治療・周術期管理

## Poster (III-P35)

Chair: Hiroataka Ishido (Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

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

- [III-P35-01] フォンタン手術後の胸水貯留遷延を防ぐための治療戦略 - 体肺動脈側副血行路に対するコイル塞栓, バソプレッシン投与の有効性 -  
○ 葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 戸田 紘一<sup>1</sup>, 小柳 嵩幸<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup>, 保土田 健太郎<sup>2</sup>, ほそだ 隆介<sup>2</sup>, 岩崎 美佳<sup>2</sup>, 枘岡 歩<sup>2</sup> (1. 埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2. 埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P35-02] Posterior Aortopexy が奏功した Rastelli再手術後人工血管による右気管支狭窄の1自験例  
○ 久持 邦和, 川畑 拓也, 柚木 継二, 吉田 英生 (広島市立広島市民病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P35-03] 出生時より PVOを有する simple TAPVCへの primary sutureless repairの適応  
○ 佐藤 純<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (1. 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2. 中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P35-04] 術後乳糜胸水の治療に胸膜癒着術を選択した21トリソミーの2症例  
○ 都築 慶光<sup>1</sup>, 水野 将徳<sup>1</sup>, 塚原 歩<sup>1</sup>, 長田 洋資<sup>1</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 升森 智香子<sup>1</sup>, 後藤 建次郎<sup>1</sup>, 小野 裕國<sup>2</sup>, 近田 正英<sup>2</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (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 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P35-05] 肺動脈絞扼術後の心嚢液貯留の危険因子に関する検討  
○ 村岡 衛<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鷓池 清<sup>1</sup>, 中島 康貴<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 帯刀 英樹<sup>2</sup>, 塩川 裕一<sup>2</sup>, 塩瀬 明<sup>2</sup> (1. 九州大学病院 小児科, 2. 九州大学病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P35-06] 補助換気下での Diaphragm Thickness Fractionによる超音波横隔神経麻痺診断  
○ 野崎 良寛<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 林立 申<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>2</sup>, 野間 美緒<sup>2</sup>, 平松 祐司<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1. 筑波大学 医学医療系 小児科, 2. 筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P35-07] 小児先天性心疾患手術後の難治性乳び胸に対する Octreotide治療の検討  
○ 犬飼 幸子, 篠原 務, 大下 裕法, 長崎 理香 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)  
1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P35-01] フォンタン手術後の胸水貯留遷延を防ぐための治療戦略 -体肺動脈側副血行路に対するコイル塞栓, バソプレッシン投与の有効性-

○葭葉 茂樹<sup>1</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup>, 戸田 紘一<sup>1</sup>, 小柳 嵩幸<sup>1</sup>, 小島 拓朗<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 鈴木 孝明<sup>2</sup>, 保土田 健太郎<sup>2</sup>, ほそだ 隆介<sup>2</sup>, 岩崎 美佳<sup>2</sup>, 柘岡 歩<sup>2</sup> (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: バソプレッシン, コイル, 胸水

【背景】 Fontan手術後に遷延する胸水は, 入院期間を延長させるだけでなく, 胸腔ドレーン留置期間が長くなることによる感染リスクを上昇させる. 【目的】 体肺動脈側副血行路(APCs) に対するコイル塞栓術, 術後バソプレッシン (VP) 投与が, Fontan手術後の胸水遷延の予防になるかどうかを検討する. 【対象】 2011年から2016年に当院で行った Fontan手術30例. 基本治療方針: Fontan手術前 APCsに対するコイル塞栓術, Fenestration Fontan手術, 術後 NO吸入. 術後 VP使用: 8例 (27%). HLHSまたは HLHS variant: 7例 (23%). Fenestrationなしまたは早期閉鎖: 8例 (27%). 【結果】 Fontan手術後胸腔ドレーン留置期間 mean, range (days): 8.3, 4-28. VP使用群: 4.3, 4-5. VP非使用群: 9.7, 4-28, P 0.01\*. HLHS/HLHS variant群: 12.7, 4-28. 非 HLHS群: 6.9, 4-17, P<0.01\*. 多変量解析による胸水遷延リスク因子: VP非使用 P 0.02\*. HLHSまたは HLHS variant P 0.02\*. Fenestrationなし P 0.9. 【APCsに対する追加コイル塞栓術】 術後胸水遷延した HLHS variant 2例に対し APCs追加コイル塞栓術を行った. いずれも速やかに胸水は消失した. 【考察】 ・ VP群では術後 volume負荷量が少なく, よりアウトバランスの印象がある. ・ VPには末梢血管抵抗を上げ血圧を上昇させるだけでなく, 毛細血管漏出を軽減する可能性が示唆されている. 遷延胸水を予防するメカニズムかもしれない. ・ APCsが術後に遷延する胸水の原因となるか文献的には controversialだが, 当院の症例では APCsに対する治療が胸水改善に有効であった. HLHS variantでは肺動脈の成長が悪いため APCsが多量な症例が多く, 術前塞栓しきれなかった APCsが胸水遷延の原因になっている可能性がある. 【結語】 Fontan手術後 VP使用は胸水遷延を予防できる可能性が高い. また, 胸水遷延例に対して残った APCsに対し積極的に塞栓術を行うべきであると考え.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P35-02] Posterior Aortopexy が奏功した Rastelli再手術後人工血管による右気管支狭窄の1自験例

○久持 邦和, 川畑 拓也, 柚木 継二, 吉田 英生 (広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Keywords: Aortopexy, 気管支狭窄, 再手術

Aortopexyは気管支狭窄に対する有効な治療とされているが, 報告されている症例の多くは乳幼児である. 今回我々は Rastelli再手術後に人工血管による気管支圧迫が顕在化した症例に対して, 2方向に Aortopexyを行い良好な結果を得たので報告する. 症例は11歳, 男児. 141cm, 34.7kg. PAVSD・MAPCAsに対して, 中心肺動脈 (cPA) への BTシャントと左右 unifocalization (UF)を経て, 2歳時に Rastelli 手術を施行された. この時, cPAは狭小であったため8mmGore-Tex人工血管で置換され, その人工血管に18mm Gore-Tex3弁付き導管を吻合する形で再建されていた. 術後9年が経過し, 肺高血圧症と人工血管内の狭窄が進行してきたため再手術となった. 術前右室圧/左室圧比は1.0. 再手術時, cPAは12mmリング付き Gore-Tex人工血管にて再建し, 弁付き導管は20mmヘサイズアップした. 人工心肺離脱時, 右室圧/左室圧比は0.6に改善した. 換気, 酸素化に問題なく, 閉胸時にも呼吸循環状態に変化は認められなかった. しかし, 術後覚醒すると換気不良に陥るため,

bronchofiberscopy (BF) を施行すると、分岐直後の右気管支に強度の狭窄を認めた。CTにて上行大動脈と下行大動脈(右大動脈弓)の間で、リング付き人工血管に右気管支が圧迫されていることが確認された。術後第9病日に正中切開下に上行大動脈つり上げ (Anterior aortopexy) を施行したが、改善効果に乏しく、第13病日に右後側方開胸にて下行大動脈を背側へ変位させる Posterior Aortopexy を施行した。術中 BFにて狭窄の解除が得られていることを確認した。術後呼吸器のウィニングは順調に進み、術後7日目に抜管に至った。その後も呼吸器合併症を生じることなく、第42病日に独歩退院となった。本症例は aortopexy としては年齢体格ともに大きく、また、UF後の再開胸であったが幸い良好な結果が得られた。希な事例と思われるが、発生時には考慮に値する方法と考えられる。

---

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

### [III-P35-03] 出生時より PVOを有する simple TAPVCへの primary sutureless repairの適応

○佐藤 純<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (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: primary sutureless repair, TAPVC, PVO

【緒言】出生時より PVOを有する simple TAPVCは生後早期に手術介入を余儀なくされることが多く、死亡例・術後再手術を要する例をしばしば経験する。近年、術後 PVOに対する sutureless repairの良好な成績が報告されているが、primary sutureless repairの適応についてはいまだ controversialである。【目的】当院における出生時 PVO合併例の手術成績を検討し、primary sutureless repairの適応を考察する。【方法】2006年～2016年の10年間、当院において生後48時間以内に TAPVC repairを施行した新生児13例を対象とし後方視的に検討した。なお単心室循環等他の心疾患合併例は除外した。【結果】手術時体重は 2.0～3.7kg(mean:3.0kg)。Darling分類は1a:6例、1b:1例、3:4例、4:2例(1a+1b:1例、1b+3:1例)。全症例で術前より PVO所見を認めた。13例中2例(1a,4)が初回手術後 PVOにより死亡した。4例が PVO進行による再手術を要した。そのうち2例(1a,3)で sutureless法が施行され、1例(3)が死亡した。また1aの1例で primary sutureless repairが施行され、再手術を要さなかった。【考察】生後48時間以内に手術を余儀なくされる症例は死亡率23%、再手術率30%と高かった。出生時より PVOを有する例の中には共通肺静脈腔が小さく肺静脈が低形成である症例が存在し、特に死亡や再手術のリスクが高いとされる。当院では今後このような高リスク症例において primary suturless repairを積極的に行う方針を検討中である。

---

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

### [III-P35-04] 術後乳糜胸水の治療に胸膜癒着術を選択した21トリソミーの2症例

○都築 慶光<sup>1</sup>, 水野 将徳<sup>1</sup>, 塚原 歩<sup>1</sup>, 長田 洋資<sup>1</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1</sup>, 桜井 研三<sup>1</sup>, 升森 智香子<sup>1</sup>, 後藤 建次郎<sup>1</sup>, 小野 裕國<sup>2</sup>, 近田 正英<sup>2</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (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 心臓血管外科)

Keywords: ダウン症候群, 乳糜胸水, 胸膜癒着術

【緒言】先天性心疾患(CHD)術後の乳糜胸水は治療に難渋する症例が存在する。難治例においては胸膜癒着術が行われる場合もあるが術後の呼吸機能への悪影響が懸念されるためダウン症候群(DS)症例での報告は少ない。我々は DSの CHD術後の難治性乳糜胸水の治療に胸膜癒着術が奏功した2症例を経験したので報告する。【症

例1】11ヶ月、男児、体重5.8kg、診断：心内膜欠損症。心内修復術(ICR)後MRが増悪し、術後5日にMVRを施行。術後10日経腸栄養開始したところ、術後15日より右乳糜胸水を確認した。絶飲食、TPN管理とし、術後16日よりオクトレオチドを開始し12μg/kg/hまで漸増したが改善は得られなかった。術後26日、胸管結紮とフィブリノゲン加第13因子の胸腔内投与による胸膜癒着術を行った。術後は乳糜胸水の改善を認め、術後65日呼吸状態問題なく退院となった。【症例2】1歳、男児、体重7.1kg、診断：心室中隔欠損症。ICRを施行し術後1日より経腸栄養を開始し、術後3日左乳糜胸水を確認した。MCTミルクに変更したが改善無く、術後6日より絶飲食、TPN管理とし、術後8日よりオクトレオチドを開始し12μg/kg/hまで漸増したが左乳糜胸水の改善は得られなかった。術後21日自己血10ml胸腔内投与、術後23日ミノサイクリン0.2mg/kg+50%糖水10mlの胸腔内投与による胸膜癒着術を行った。その後左乳糜胸水の改善を認め、術後41日に退院となった。【考察】DSの乳糜胸水に対する胸膜癒着術の報告は少ない。もともと呼吸に種々の問題を有することが多いDSでは癒着術による呼吸への悪影響が懸念されるが、今回経験した2例では、癒着術後も呼吸状態は問題なく経過している。症例によるが胸膜癒着術はDSの乳糜胸水に対する治療選択肢の一つとなり得ると考える。

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

### [III-P35-05] 肺動脈絞扼術後の心嚢液貯留の危険因子に関する検討

○村岡 衛<sup>1</sup>, 山村 健一郎<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 中島 康貴<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 帯刀 英樹<sup>2</sup>, 塩川 裕一<sup>2</sup>, 塩瀬 明<sup>2</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈絞扼術, 心嚢液貯留, Down症候群

【背景】肺動脈絞扼術(PAB)は肺血流増加型心疾患の姑息術として行われる。心嚢液貯留は心臓手術後の合併症として多く、緊急ドレナージを要する場合もある。これまでに手術ごとの心嚢液貯留についての報告は少なく、PAB後の心嚢液貯留についてのまとまった報告は少ない。【対象と方法】2012年1月から2016年12月までに当院で施行したPAB患者45名、そのうち両側、片側PAB、超低出生体重児を除いた32例について診療録を元に後方視的に検討した。心嚢液貯留の発生頻度や時期を調べるとともに、心嚢液貯留群と貯留なし群における患者背景、検査所見を比較し、心嚢液貯留のリスク因子を検討した。【結果】男：女=18：14。疾患の内訳はVSD5例、DORV6例、AVSD11例、単心室7例、TGA1例。手術年齢は中央値32生日(7-151生日)、手術時体重は2497g(1598-5980g)。心嚢液貯留例は10例(31.3%)、貯留時期は術後2日目(1-10日目)であった。心嚢液貯留群のうち2例は心タンポナーデを発症し、それぞれ術後12日目、術後20日目に心タンポナーデ解除術を実施した。心嚢液貯留がみられた全例で利尿剤の投与が行われ、アスピリンを使用した例が6例、ステロイドを使用した例が3例あった。心嚢液貯留群と心嚢液貯留なし群の比較では、心嚢液貯留群の7/10例(70%)がDown症候群の症例であり、心嚢液貯留なし群(3/22例,13.6%)と比較し有意にDown症候群の症例が多い結果であった( $p=0.0014$ )。また、心嚢液貯留群では術後1日目、術後3日目の白血球数が有意に低かった( $POS1:12661 \pm 6245$  vs  $18616 \pm 3999, P < 0.01$ ,  $POS3:8638 \pm 3204$  vs  $14057 \pm 4033, P < 0.01$ )。【考察】術後心嚢液貯留の頻度は13-85%であると報告されている。PAB後の心嚢液貯留は約3例1例と比較的多く、特にDown症候群の症例では心嚢液貯留が起きやすいことが示唆された。心嚢液貯留の機序については不明な点が多く、当院での他手術との比較、過去の文献との比較も含め考察を行う。

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

### [III-P35-06] 補助換気下での Diaphragm Thickness Fractionによる超音波横隔神経麻痺診断

○野崎 良寛<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>2</sup>, 野間 美緒<sup>2</sup>, 平松 祐司<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

Keywords: 横隔神経麻痺, 超音波診断, 術後管理

【はじめに】横隔神経麻痺の超音波診断においては、一般に呼吸に伴う変位を観察する方法(変位法)が用いられる。しかし、補助換気下では横隔膜の変位は能動的なものか他動的なものか判断すること困難で、一時的に補助換気を中断する必要がある。横隔膜の吸気に伴う収縮は自発呼吸ならば筋肉の厚みの増加率:Diaphragm Thickness Fraction(DTF) = {(吸気時横隔膜厚 - 呼気時横隔膜厚) / 呼気時横隔膜厚}として評価することが補助換気下でも可能である。気管挿管、補助換気中 DTF法により横隔神経麻痺と診断した新生児例を報告する。【症例】在胎40週、2465gで出生した新生児。出生後大動脈離断症 Type A、心室中隔欠損症と診断され、日齢5に左側方開胸による拡大動脈弓形成術、肺動脈絞扼術を施行された。術後挿管管理をしていたが、5日目にWeaningを進めた際、多呼吸を呈し、胸部レントゲンで左横隔膜挙上を認め、左横隔神経麻痺が疑われた。健側の右が DTF 31%に対して、左は0.2%と能動的な収縮が観察出来ず横隔神経麻痺と診断した。なお同日は変位法での評価は腸管ガスの影響で左横隔膜の描出が出来なかったが、術後14日に腸管ガスの影響がなくなった際、一時的に補助換気を中断し変位法で横隔神経麻痺の診断を確定した。患児は姑息的な治療では心不全が残存していたため、横隔膜縫縮術は行わず長期に人工呼吸器管理となった。繰り返し評価を行ったところ、術後33日目に DTFの増大が確認でき、変位法でも麻痺からの回復が確認できた。【考察とまとめ】横隔神経麻痺が生じうる術後では、可能な限り患者負担を少なくするのが望ましく、患者搬送をせずベッドサイドで行える超音波検査は有用で、さらに DTF法ならば補助換気下でも麻痺の有無の評価が可能である。またこの方法は横隔膜の肋骨付着部である胸壁で行うため腸管ガスの影響を受けない。従来の変位法を DTF法で補完することで、より患者負担を少なくできる。

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

### [III-P35-07] 小児先天性心疾患手術後の難治性乳び胸に対する Octreotide治療の検討

○犬飼 幸子, 篠原 務, 大下 裕法, 長崎 理香 (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: Octreotide, 乳び胸, 先天性心疾患手術後

【背景・目的】先天性心疾患手術後の難治性乳び胸に対し近年 Octreotideの効果が報告されているが治療量や有用性、安全性は不明である。【方法】対象は2011~2016年に当院単施設で先天性心疾患手術後に胸水中トリグリセリド値から乳び胸と診断され、絶飲食、完全経静脈栄養、ステロイドにても多量または遷延し Octreotide治療を行った11例(男10例、女1例)。Octreotide皮下注用を静脈注射で投与した。年齢、術式、Octreotideの投与量、期間、効果、副反応について後方視的に検討を行った。【結果】Octreotide開始は日齢28~4才9ヶ月(中央値4ヶ月)、術後18~75日目(中央値27)、体重2.4~11.8kg(中央値3.0)、術式は Jatene2例、TCPC2例、BT shunt2例、TAPVR手術1例、総動脈幹手術1例、cAVSD手術1例、VSD手術1例、ASD拡大術1例で新生児手術5例、trisomy21が2例であった。投与前の胸水量は16.5~205.2ml/kg/d (中央値66.9)、Octreotide開始量は5~20μg/kg/d、漸増し最大投与量は30~240μg/kg/d、投与期間は20~57日(中央値23日)であった。8例は治療により胸水消失、その他は胸水量が投与前の40%までの減少にとどまり投与38日目に胸膜癒着を行った VSD、trisomy21の1例、27%まで減少したが再増加し20日間で中止、遠隔期に心不全死亡した総動脈幹手術後の1例、14%まで減少した時点で経腸栄養を優先すべく22日間で中止した Jatene手術後の1例であった。循環不全が残存する場合や trisomy21合併で無効例がみられた。全例で投与に伴う肝機能、血糖、甲状腺機能異常の副反応はみられなかった。【考察・結論】小児の心疾患手術後難治性乳び胸に対して Octreotideはある程度効果がみられた。但し、胸水消失までに高用量が必要となる傾向により投与期間が延長し、短所として絶飲食期間が長いことが挙げられる。また小児期の投与に伴う成長ホルモンへの作用は不明であり発達や成長に対する影響も懸念

される。今後の前方視的研究が望まれる。

Poster | 心筋心膜疾患

## Poster (III-P36)

Chair: Atsuhito Takeda (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital)

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

- [III-P36-01] 胎児期から観察し得た巨大心臓横紋筋腫による難治性心室頻拍症を合併した結節性硬化症の1例  
○中島 公子<sup>1,2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 田中 健佑<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 関 満<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>2</sup>, 荒川 浩一<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-02] 当科での Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の検討  
○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 佐々木 大輔 (北海道大学 医学部 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-03] 心室細動を発症し ICD挿入に至った特発性心筋症の1女児例  
○村島 義範, 宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院 小児医療センター 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-04] 8年間の経過のすえに自然治癒した特発性乳糜心膜症の1小児例  
○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)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-05] 心臓横紋筋腫に対する新生児期のエベロリムス投与経験  
○福永 英生, 池野 充, 田中 登, 松井 こと子, 原田 真菜, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 医学部 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-06] 若年性特発性関節炎の治療管理中に発症した閉塞性肥大型心筋症: シベンゾリンが奏功した一例  
○清水 大輔<sup>1,2</sup>, 宗内 淳<sup>2</sup>, 岡田 清吾<sup>2</sup>, 白水 優光<sup>2</sup>, 飯田 千晶<sup>2</sup>, 長友 雄作<sup>2</sup>, 渡邊 まみ江<sup>2</sup>, 神代 万壽美<sup>1</sup>, 楠原 浩一<sup>1</sup> (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例  
○篠原 務, 大下 裕法, 犬飼 幸子 (名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-08] 心膜液貯留・心膜心筋腫瘤性病変による心不全症状を契機に、白血病が判明した Down症候群の一例  
○重光 幸栄<sup>1,2</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 矢崎 香奈<sup>1</sup>, 原田 真菜<sup>1</sup>, 福永 英生<sup>1</sup>, 古川 岳史<sup>1</sup>, 大槻 将弘<sup>1</sup>, 玉一 博之<sup>1</sup>, 藤村 純也<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P36-09] 自己炎症性症候群の関与を疑う Sotos症候群に合併した心外膜炎の一例  
○中嶋 滋記<sup>1</sup>, 坂田 晋史<sup>1</sup>, 安田 謙二<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup> (1.島根大学小児科, 2.島根大学心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P36-01] 胎児期から観察し得た巨大心臓横紋筋腫による難治性心室頻拍症を合併した結節性硬化症の1例

○中島 公子<sup>1,2</sup>, 新井 修平<sup>2</sup>, 浅見 雄司<sup>2</sup>, 田中 健佑<sup>2</sup>, 石井 陽一郎<sup>2</sup>, 池田 健太郎<sup>2</sup>, 関 満<sup>1</sup>, 下山 伸哉<sup>2</sup>, 荒川 浩一<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>2</sup> (1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 心臓横紋筋腫, 結節性硬化症, 心室頻拍

【はじめに】結節性硬化症(tuberous sclerosis:TS)は全身性の過誤腫を特徴とする常染色体遺伝性疾患である。胎児期に心臓腫瘍を指摘され、出生後に巨大心臓横紋筋腫による難治性心室頻拍症を合併し集中治療を要した症例を経験したので報告する。【症例】日齢0男児。在胎25週時に胎児エコーで心臓腫瘍を指摘。兄がTSと診断されており、児もTSが疑われた。在胎35週時の胎児MRIでは結節性病変が心室中隔に多発し、そのうちの一つは26×20mmと非常に巨大で、両心室の狭小化を認めた。分娩方法は母体既往帝王切開と胎児左室流出路狭窄の懸念を鑑み、帝王切開とした。在胎38週2日、出生体重2560gで仮死なく出生した。出生後の頭部MRIで多発性側脳室上衣下結節を認めTSと診断。出生直後の循環動態は安定しており、腫瘍の自然退縮を期待して無治療で注意深く経過観察することとした。日齢4に心室性期外収縮が散発し、日齢8に短時間の発作性上室頻拍を認め、日齢10に有脈性心室頻拍が出現した。電気的除細動やキシロカイン、ランジオロール、アミオダロン等の薬物療法を行い、一時的に有効であったが治療抵抗性となった。日齢40頃よりアミオダロンを内服とし、ランジオロールを減量するとともにピソプロロールテープを開始し、日齢64に退院。生後7か月のエコーでは横紋筋腫は14×7mmまで縮小、生後8か月から薬物療法を漸減中止できた。現在1歳5か月であるが発育発達良好である。【まとめ】心臓横紋筋腫は約50%が自然退縮すると言われているが、流出路・流入路狭窄や高度弁逆流、致死的不整脈を有する例では、突然死のリスクの観点から外科的切除が考慮されるが、全例が手術で救命できるわけではない。また、出生直後ではなく、生後ある程度の期間を経て循環動態の変化を来す症例があり、交感神経系の変化の影響が示唆されている。本症例は約1か月の集中治療の後には経過良好であり、本疾患の管理は更なる症例の蓄積が待たれる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P36-02] 当科での Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の検討

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 佐々木 大輔 (北海道大学 医学部 小児科)

Keywords: 筋ジストロフィー, 心臓磁気共鳴画像, 致死的不整脈

【目的】成人前に診断される筋ジストロフィーではデュシェンヌ及びベッカー型筋ジストロフィー(DMD/BMD)以外は頻度が低く、心病変に関しては不明点も未だ多い。当科フォロー中のそれらの筋ジストロフィーの心病変について検討する。【方法】DMD/BMDを除く筋ジストロフィー患者の診療録より、病歴及びレントゲン、心電図、心エコー、遅延造影(LGE)を含む心臓磁気共鳴画像(cMRI)、血液検査結果を後方視的に検討。結果は平均±SDで表記。【結果】対象の総数は11例、内訳は筋強直性ジストロフィー(MD)7例、福山型先天性筋ジストロフィー(FCMD)3例、エメリー・ドレイフス型筋ジストロフィー(EDMD)1例であった。心エコー左室内径短縮率、レントゲン心胸郭比、BNPは各々 $0.34 \pm 0.03$ ( $8.8 \pm 6.2$ 歳)、 $45.6 \pm 4.8$ ( $9.3 \pm 8.3$ 歳)、 $14.8 \pm 8.0$ pg/ml( $12.3 \pm 8.5$ 歳)で異常無く、心病変との関連も認めなかった(())内は検査時年齢)。心病変は3例に認め、心病変出現年齢は $13.3 \pm 5.9$ 歳。内訳はEDMDにてLGE-cMRIの陽性化に伴い、PQ時間の延長を認めた。MD2例で2枝ブロックへの変化を認めたが、LGE陽性化は見られなかった。【考察】心病変は電気生理学的異常が主体であった。EDMD例はその後LGE範囲拡大に伴い、更にPQ時間延長し、心室性期外収縮の連発も見られた。既報による致死的不整脈のリスク層別化では低リスクな症例だが、心筋性状変化の増悪に伴い電気生理学的異常の増悪が見られ

る点が注目される。一方当科 MD例同様、心筋性状変化を認めないにも関わらず致死的不整脈を起こしたチャネル病の側面が注目される協力施設症例も紹介したい。FCMD例は心病変を捉えていないが、全例病因遺伝子におけるレトロトランスポゾン挿入変異をホモ接合性に有しているためと考えられる。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P36-03] 心室細動を発症し ICD挿入に至った特発性心筋症の1女児例

○村島 義範, 宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院 小児医療センター 小児科)

Keywords: 特発性拡張型心筋症, 心室細動, 川崎病

<はじめに> 特発性心筋症は時に遭遇する疾患である。今回我々は3歳時に拡張型心筋症と診断し外来フォロー中に心室細動から心肺停止に陥ったが、何とか救命でき ICD挿入に至った6歳女児例を経験したので若干の文献的考察を含め報告する。<症例> 6歳女児、生来健康。3歳時に川崎病に罹患し当院入院した。入院当初から心機能の低下等持続しており各種検査を行い特発性拡張型心筋症と診断した。ACE-I内服開始し心筋生検も行った。心機能の明らかな低下はなく無症状で経過していたがβブロッカー開始後、内服調整中に心室細動を繰り返した。ICD挿入が必要と考え東京大学病院へ紹介、転院となった。経過などから拘束型心筋症も疑われるとのことであったがカテーテル検査の結果からは否定的とのことであった。ICD挿入後内服調整中で、心筋緻密化障害なども念頭に遺伝子検査など行われている。<結語> 偶然見つかった特発性拡張型心筋症と思われる症例を経験した。心筋症の病因、病態などで経過は様々であると考えられるが、その精査を進めると同時に致死的不整脈の出現なども十分念頭に置いて診療にあたるべきと思われた。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P36-04] 8年間の経過のすえに自然治癒した特発性乳糜心膜症の1小児例

○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: 特発性乳糜心膜症, 長期経過後に自然消失, 小児

【症例】11歳、男。【現病歴】生来健康。発熱・咽頭痛2日目に軽度胸痛あり、近医受診。胸部 X線写真上で心胸郭比60%、心エコー図検査で全周性に30mmの心嚢液貯留を認められ、当科紹介受診。腫瘍性、川崎病、膠原病性、ウイルス性、細菌性、結核性などの検索を行ったが、いずれも否定的であった。心タンポナーデ所見はなく、非ステロイド系抗炎症薬定期内服で経過観察を行うこととした。しかし、その後も心嚢液量は減少せず、診断目的も兼ねて心嚢穿刺を施行した。心嚢穿刺により、乳糜状外観の心嚢液150mlを採取、検査でもトリグリセリド1757mg/dl、コレステロール86mg/dlであり、培養や細胞診は陰性だった。その後、リンパ管シンチグラフィ等の画像検査を施行したが、原因は指摘できず、特発性乳糜心膜症と診断した。心嚢液は30mm前後で慢性経過し、低脂肪食にも全く反応しなかった。低脂肪食も中止し、無治療で経過観察していたところ、発症3年後より徐々に心嚢液が減少し、発症8年現在、完全に消失した。【考察・結語】特発性乳糜心膜症の頻度は稀であり、さらに長期経過で自然治癒する報告は我々の文献検索上は見当たらなかった。文献的な考察をまじえ、本例の病態や治療について検討し、報告する。

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

### [III-P36-05] 心臓横紋筋腫に対する新生児期のエベロリムス投与経験

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

Keywords: 結節性硬化症, 新生児, エベロリムス

【背景】結節性硬化症 (TSC) は, ガン抑制遺伝子 TSC 遺伝子異常により脳, 心臓, 肺, 腎臓などに腫瘍が発生する疾患であり, 胎児期に心臓腫瘍を指摘されるものの半数以上が TSC であるとされる. 巨大腫瘍を併発し循環不全に至る症例も報告されている. 現在, TSC に合併する腎血管筋脂肪腫および上衣下巨細胞性星細胞腫に対し mTOR 阻害抗腫瘍薬エベロリムス (Evr) が認可され, 保険適応外であるが, 心臓横紋筋腫 (RM) に対し有効性を示す報告もある. 今回, 巨大 RM が胎児診断され, 生後循環不全を来した症例に対し, 生後早期より Evr を投与し著効した経験を報告する. 【症例】初期妊婦健診にて心臓腫瘍を疑われた. 妊娠 34 週の胎児 MRI 検査で側脳室周囲の多発性結節および RM を認め, Definitive TSC と診断した. 多発性巨大 RM が左室を占拠し, 心内腔狭小を認めたため, 在胎 39 週に計画分娩とした. 出生前より両親から Evr の強い投与希望があり, 本学倫理委員会の承認を得て, 循環不全併発時は救命的に Evr 投与を投与する方針とした. 生後, 動脈管の両方向性短絡を認め, 動脈管依存循環が考えられ PGE1 点滴投与を開始. 日齢 3 より Evr を 3mg/m<sup>2</sup> で開始し, 日齢 6 で腫瘍縮小傾向となり, 動脈管非依存性の所見となったため PGE1 投与を中止. Evr 血中濃度安定化に苦労したが, 週 3 回隔日投与にて安定化し, 日齢 32 に退院. 検査値異常として白血球, 血小板増多を認めた. 臨床症状としてオムツ皮膚炎を認めた. 血小板増多は改善なく, RM は縮小したため日齢 71 に Evr 投与を中止したが, RM の大きさに若干のリバウンドがあった. 【考察】 TSC に併発した RM の新生児へ Evr を投与したが, 血中濃度調整は困難であったが重大な合併症なく経過した. 新生児 RM に対し Evr は有効性であったが, 休業によるリバウンドの可能性にも留意が必要である.

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

### [III-P36-06] 若年性特発性関節炎の治療管理中に発症した閉塞性肥大型心筋症: シベンゾリンが奏功した一例

○清水 大輔<sup>1,2</sup>, 宗内 淳<sup>2</sup>, 岡田 清吾<sup>2</sup>, 白水 優光<sup>2</sup>, 飯田 千晶<sup>2</sup>, 長友 雄作<sup>2</sup>, 渡邊 まみ江<sup>2</sup>, 神代 万壽美<sup>1</sup>, 楠原 浩一<sup>1</sup>  
(1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科)

Keywords: 閉塞性肥大型心筋症, シベンゾリンコハク酸, 特発性若年性関節炎

【緒言】閉塞性肥大型心筋症(HOCM)に対する薬物治療として, β遮断薬やカルシウム拮抗薬の他, Naチャンネル遮断薬も選択される. 若年性特発性関節炎(JIA)治療管理中に併発した HOCM 症例に対して, シベンゾリン投与により, 有害事象なく左室流出路圧較差(LVPG)が改善した一例を経験したので報告する. 【症例】12歳男児. 1歳6か月で JIA と診断され, ステロイド・メトトレキサート内服, トシリズマブ投与(1回/2週)を継続していた. 7歳時の心電図検査・心臓超音波検査で異常所見を認めなかったが, 12歳時の定期外来で胸痛症状を訴え, 心雑音を聴取したため, 心電図検査・心臓超音波検査を行い, HOCM と診断された. LVPG 180mmHg であったため入院精査を行った. 体重 38kg, BMI 28 とステロイド性肥満があったが, 85/38mmHg と高血圧はなかった. 胸写 CTR 62%, 心電図では左側胸部誘導で R 波増高と陰性 T 波など左室肥大所見を認めた. 心臓カテーテル検査では左室心尖部圧 182mmHg, 左室流出路圧 88mmHg, 大動脈圧 84mmHg であった. 心筋生検は心筋肥厚のみで錯綜配列は目立たなかった. またアミロイドーシス・空胞変性等の所見もなかった. 遺伝子検査で既知の遺伝子変異はみられなかった. β遮断薬に加えて, シベンゾリンコハク酸(50mg/日)内服を開始した. 内服 2 時間後の血中濃度を測定し, 有効治療域 300-1500ng/dl を目標に心電図変化に注意しながら増量した. 250mg/日でシベンゾリン血中濃度 420ng/dl となり維持量とした. シベンゾリン開始後, 胸痛症状は消失し, 5 か月後の心臓超音波検査

でLVPG60mmHgまで低下した。心電図検査ではQTc(Bazett法)0.532秒→0.582秒と延長したがホルター心電図では心室性不整脈出現なく経過している。【考察】JIAに合併したHOCMの希少例を経験し、シベンゾリン内服により有害事象なく臨床症状の速やかな改善とLVPG低下がみられた。小児HOCMにおいても適切な有効血中濃度を維持することで効果が期待される。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例

○篠原 務, 大下 裕法, 犬飼 幸子 (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: アドリアマイシン心筋症, アントラサイクリン, 心不全

【背景】アドリアマイシン心筋症は累積投与量依存性に発現頻度が高くなり、心不全を発症した場合、短時間で急速に進行する予後不良な疾患である。【症例】15歳男児。急性リンパ性白血病を2歳時に発症した。化学療法を施行し、3歳時に骨髄移植、全身放射線照射12Gyを受け完全寛解を認めた。アドリアマイシン換算量は282 mg/m<sup>2</sup>であった。15歳で骨盤内の骨軟部肉腫 (undifferentiated spindle cell sarcoma) を発症し、治療開始前の心エコーでは左室駆出率(EF) 65%、左室内径短縮率(FS) 34%、NT-proBNP 88pg/ml、胸部レントゲン心胸郭比(CTR) 42%であった。アントラサイクリン系薬剤を含む治療を開始し、アドリアマイシン換算累積投与量は472mg/m<sup>2</sup>となった。治療終了後1週間でEF、FS、CTRに変化なく、NT-proBNP 509pg/mlと上昇を認めた。最終投与から3カ月後、心不全症状は認めなかったがEF 35%、FS 16%と心収縮能の低下を認め、NT-proBNP 2960pg/ml、CTR 45%、心電図で低電位化を示し、アドリアマイシン心筋症と診断し、ACE阻害剤内服を開始した。その3週間後に心不全症状に伴う呼吸苦が出現し、EF 26%、FS 12%、CTR 47%、胸水貯留、NT-proBNP 24927pg/mlとさらに悪化を認めた。フロセミド、アルダクトン、カテコラミン、ミルリノン、非侵襲的陽圧換気で心不全治療を強化したが、治療効果に乏しくアントラサイクリン系薬剤最終投与から4ヶ月半、心不全症状発現からは約3週間で永眠された。【考察】本症例において心臓障害の発見に最も早期に反応したのはNT-proBNPであった。無症状の時期に心機能低下を認めACE阻害剤を開始したが治療効果を認めず急速に進行した。近年アドリアマイシン心筋症に対するDexrazoxaneの臨床的有用性が報告されており、今後、アントラサイクリン系薬剤使用患者に対するフォローアップの方法と治療介入法について再検討する契機となった。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P36-08] 心膜液貯留・心膜心筋腫瘍性病変による心不全症状を契機に、白血病が判明したDown症候群の一例

○重光 幸栄<sup>1,2</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 矢崎 香奈<sup>1</sup>, 原田 真菜<sup>1</sup>, 福永 英生<sup>1</sup>, 古川 岳史<sup>1</sup>, 大槻 将弘<sup>1</sup>, 玉一 博之<sup>1</sup>, 藤村 純也<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

Keywords: 転移性心臓腫瘍, 白血病, アントラサイクリン

【はじめに】心膜液貯留・心膜心筋腫瘍性病変による心機能低下と心不全症状を契機に、白血病が判明したDown症候群の一例を報告する。【症例】10歳女児。顔面浮腫・労作時呼吸困難を主訴に受診。Down症候群で1歳、3歳時に白血病の既往があり、心毒性のあるアントラサイクリン薬(総量75mg/m<sup>2</sup>)での化学療法歴があった。胸部レントゲンで心拡大と胸水貯留、心エコーで心膜液貯留を認め、心不全症状と確認された。血液検査で血球の異常や芽球の出現は認めず、CT精査でも上記所見のみであった。心膜炎を疑い、利尿剤・アスピリン・ステロイド内服で改善したが、ステロイド漸減と共に再増悪したため入院した。心エコーではEFは保持されていたが組織ドプラでs'=3cm/sec, e'=3cm/secと著明な心収縮・拡張能低下と、心室中隔と左室心尖部と右室

自由壁の一部心膜心筋輝度が亢進した腫瘍性病変を認めた。悪性腫瘍を疑い、骨髓検査で急性骨髄性白血病と診断された。ガリウムシンチグラフィで心臓への異常集積を認めた為、心膜心筋腫瘍性病変は白血病の心臓転移と確認された。心機能低下の存在よりアントラサイクリン薬を除いて化学療法を開始したところ、心膜液・心膜心筋腫瘍性病変は消失し、治療5か月目に組織ドプラで  $s'=13\text{cm/sec}$ ,  $e'=18\text{cm/sec}$  と心機能も改善した。【考察】心膜液貯留の原因検索中に心膜心筋腫瘍性病変が表れ、悪性腫瘍を疑う契機となった。心臓腫瘍性病変の0.04-0.4%が白血病からの心臓転移であり、白血病による心臓腫瘍性病変は非常に稀である。転移性心臓腫瘍の約75%は心膜や心外膜に転移し心膜液を生じる。さらに白血病の心臓転移は心筋内浸潤もし、孤立性多発性小結節となり、不整脈や心不全を生じる場合がある。本症例ではアントラサイクリン薬を省くことで、心機能を悪化させずに治療継続できた。【結語】心膜液・心膜心筋腫瘍性病変の原因に、白血病の心臓転移が存在する可能性がある。

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

### [III-P36-09] 自己炎症性症候群の関与を疑う Sotos症候群に合併した心外膜炎の一例

○中嶋 滋記<sup>1</sup>, 坂田 晋史<sup>1</sup>, 安田 謙二<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup> (1.島根大学小児科, 2.島根大学心臓血管外科)

Keywords: 心外膜炎, Sotos症候群, 自己炎症性症候群

【はじめに】心外膜炎は小児領域では比較的稀な疾患である。また、Sotos症候群の合併は一般的ではなく、報告例は非常に少ない。【症例】Sotos症候群の12歳男子。11日前から発熱、腹痛、心窩部痛を認め、近医で感染性腸炎として抗生剤治療を開始された。一旦症状は軽減したが、前日から症状再燃し、炎症所見高値(CRP 9.2mg/dl)、全身造影CTで心嚢液の貯留、心外膜の造影増強あり、心外膜炎と診断の上、入院し内科的治療(アスピリン、コルヒチン、利尿剤)を開始した。しかし、右房の虚脱所見を認め、入院3日目に心嚢穿刺を行い、405mlの心嚢液を吸引し、悪性所見(-)、培養陰性、ヘルペスをはじめとした各種PCRは陰性であった。また、血液検査でも各種自己抗体は陰性であり、原因は特定できなかった。穿刺後速やかに症状及び炎症所見も改善し、約3週間で退院した。外来でアスピリン、コルヒチンを漸減中止後、約1週間で心外膜炎を再発したが、この際はアスピリン、コルヒチンの再開で速やかに改善した。以上の経過から、自己炎症性症候群に伴う心外膜炎の可能性を疑い、遺伝子検索中である。【まとめ】心外膜炎、Sotos症候群、自己炎症性症候群の関連性を考察する。

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

## Poster (III-P37)

Chair: Toshikatsu Tanaka (Department of Cardiology, Kobe Children's Hospital)

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

### [III-P37-01] 低出生体重児に対する palliative operation とその予後

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-03] 先天性心疾患術後にペースメーカー植え込みを要した症例の臨床像

○谷口 由記<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>1</sup>, 平海 良美<sup>1</sup>, 松岡 道生<sup>1</sup>, 亀井 直哉<sup>1</sup>, 藤田 秀樹<sup>1</sup>, 城戸 佐知子<sup>1</sup>, 日隈 智恵<sup>2</sup>, 松久 弘典<sup>2</sup>, 大嶋 義博<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-04] 僧帽弁置換術 (MVR) を施行された小児例の外科的再介入の適応と問題点に関する検討

○須長 祐人<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 河野 洋介<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 小泉 敬一<sup>1</sup>, 本田 義博<sup>2</sup>, 加賀 重亜喜<sup>2</sup>, 鈴木 章司<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>1</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-05] 肺静脈還流異常を伴わない CHD 症例に生じた肺静脈狭窄の検討

○瓦野 昌大, 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, 上村 和也 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-06] 先天性心疾患術後の声帯麻痺の臨床像

○河本 敦<sup>1</sup>, 上田 和利<sup>1</sup>, 三木 康暢<sup>1</sup>, 荻野 佳代<sup>1</sup>, 岡本 亜希子<sup>1</sup>, 林 知宏<sup>1</sup>, 脇 研自<sup>1</sup>, 新垣 義夫<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>2</sup> (1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-07] Mustard 術後の完全大血管転位症における遠隔期合併症

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-08] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁狭窄の重症度評価における肺動脈弁逆流の影響について

○榊 真一郎<sup>1</sup>, 村上 智明<sup>1</sup>, 長岡 孝太<sup>1</sup>, 白石 真大<sup>1</sup>, 伊東 幸恵<sup>1</sup>, 真船 亮<sup>1</sup>, 名和 智裕<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 東 浩二<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>1</sup>, 青墳 裕之<sup>1</sup> (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.千葉県こども病院 臨床工学科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P37-09] 先天性心疾患における在宅非侵襲的陽圧換気療法の効果

○村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 林 りっしえん<sup>1</sup>, 阿部 正一<sup>2</sup>, 坂 有希子<sup>2</sup>, 野村 卓哉<sup>3</sup>, 堀米 仁志<sup>4</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.茨城県立こども病院 臨床

工学科, 4.筑波大学医学医療系 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-10] 先天性心疾患患児の両側横隔神経麻痺症例における術後管理についての検討

○森下 祐馬<sup>1</sup>, 梶山 葉<sup>1</sup>, 竹下 直樹<sup>1</sup>, 西川 幸佑<sup>1</sup>, 久保 慎吾<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 池田 和幸<sup>1</sup>, 中川 由美<sup>1</sup>, 奥村 謙一<sup>1</sup>, 糸井 利幸<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1.京都府立医科大学附属病院 小児科, 2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

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

### [III-P37-01] 低出生体重児に対する palliative operation とその予後

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

Keywords: 低出生体重児, palliative operation, 合併症

【目的】 Palliative operation (PO)を施行された低出生体重児(LBWI) (出生時体重2500g未満) の予後を検討する。【対象と方法】 2008年7月～2016年12月に当科で初回 POを行った118例を対象とし, LBWI50例 (L群) と正常出生体重児(NBWI)68例 (N群) に分け, その治療経過を検討した。【結果】 平均在胎期間 L群36.7±3.1週, N群39.2±1.0週(p<0.001), 生下時体重(BBW) L群2.0±0.5kg, N群3.0±0.4kg(p<0.001)。手術時体重 L群3.1±1.2kg, N群3.7±1.1 kg(p<0.01)。各群の術式別最多疾患は, L群: {術式, 疾患} B-T shunt (BTS) 30, PA/VSD 8; bilateral PAB(bPAB) 9, TAC 3; arch repair/PAB 6, CoA complex 6; main PAB (mPAB) 5, AVSD 3, N群: BTS 45, PA/VSD 14; bPAB 10, HLHS 8; mPAB 13, SV 4。N群の最終手術到達率は76.6% (Fontan 4例, biventricular repair 24例) で, 最終手術待機を含めると83.0%であった。一方, 重症肺高血圧症および脳出血後水頭症の各1例が BDGへ進めなかった。初回手術の手術死亡は, BTS 1 (誤嚥による窒息), bPAB 1 (啼泣時迷走神経反射) の2例。初回手術関連死は bPAB の1例 (術前の高肺血流性ショックによる腎不全)。遠隔期を含めた非手術関連死亡は5例 (14.2%) (不整脈2, 消化管出血1, 消化器術後心不全1, 不明1) であり, N群の1例 (bPAB後の啼泣時迷走神経反射) に比べると多い傾向にあった。Kaplan-Meier法では両群の生存率に有意差を認めなかった (5年 L群76.6±6.2% v.s. N群86.9±4.4%)。【結論】 LBWIは NBWIより低い BWで手術介入されているにも関わらず, 最終手術到達率, 生存率ともに良好であったが, 手術非関連死が有意差を持って多かった。

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

### [III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

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

Keywords: 内臓錯位症候群, TCPC手術, 術後遠隔期合併症

【背景】 予後不良と考えられていた内臓錯位症候群患者の長期生存例が散見されるようになってきたが, 遠隔期の報告は少ない。【目的】 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状を明らかにすること。【対象および方法】 1998年1月から2011年12月までに出生した内臓錯位症候群患者32例(無脾症候群(A群)21例, 多脾症候群(P群)11例)のうち5年以上生存し就学期に達した19例(平均観察期間10年6カ月)について治療経過, 合併疾患, 現在の心機能, 投薬, 発達, 就学状態, 運動能について後方視的に検討した。【結果】 19例(A群12例, P群7例, 5年生存率57.1%および63.6%)中17例は TCPC手術到達, BDG術は平均14.0±7.8カ月, TCPC術は平均42.1±18.0カ月に実施した。1例は2心室修復終了, 1例は肺静脈閉鎖のため BDG術待機中であった。19例の心疾患に対する平均手術介入回数は3.2±0.7回で心外型 TAPVCに対する介入4/19例(全例 A群), 房室弁に対する介入5/19例(A群4例, P群1例)であった。頻拍発作に対するカテーテルアブレーションを6例(A群2例, P群4例)に施行し, 心外合併症は気管狭窄解除術1例(A群), 消化器系の外科介入2例(A群), 敗血症既往1例(A群)であった。SaO<sub>2</sub>は93.4±3.4%で, 90%以下の症例は3例(VVシャント残存2例(P群2例), BDG術待機中1例(A群))であった。中等度以上の房室弁逆流を2例(A群1例, P群1例), 軽度の逆流を12例(A群10例, P群2例)に認めた。血栓予防薬に加え心不全や不整脈に対する投薬を8例(A群6例, P群2例)におこなっていた。運動能は NYHA I度16例, II度2例, III度1例(A群 TCPC未到達例)であった。19例中17例は発達遅延を認めなかった。【考察】 TCPC術を施行し, 就学期まで到達し得た内臓錯位症候群患者の心機能や発達は比較的良好であるが, A群では就学後も房室弁逆流が残存し, 心不全や不整脈に対する投薬を継続している症例が多い。内臓錯位症候群のさらに

遠隔期の予後については引き続き注視する必要がある。

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

### [III-P37-03] 先天性心疾患術後にペースメーカー植え込みを要した症例の臨床像

○谷口 由記<sup>1</sup>, 田中 敏克<sup>1</sup>, 平海 良美<sup>1</sup>, 松岡 道生<sup>1</sup>, 亀井 直哉<sup>1</sup>, 藤田 秀樹<sup>1</sup>, 城戸 佐知子<sup>1</sup>, 日隈 智慧<sup>2</sup>, 松久 弘典<sup>2</sup>, 大嶋 義博<sup>2</sup> (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患術後, 洞不全症候群, 完全房室ブロック

**背景:** 先天性心疾患術後には、様々な不整脈が発生し管理を要することがある。目的: 先天性心疾患術後にペースメーカー植え込み(PMI)を要した症例において、その背景や経過を明らかにすること。方法: 2005年から2016年までの間で、先天性心疾患術後に PMIを施行した症例について、心疾患の内訳や PMIとなった適応、また心疾患術後から PMIまでの期間を後方視的に検討した。結果: 先天性心疾患術後に PMIを施行したのは31症例で、その内訳は単心室16例(HLHS 4例、その他9例)、AVSD 4例(heterotaxy2例を含む)、TAPVC 2例、c-TGA 3例、TOF 1例、TGA 1例、DORV 2例、congenital MR 1例で、そのうち染色体異常が4例(21trisomy 2例、その他2例)であった。術式の内訳は、二心室修復術後13例(42%)、Fontan術後6例、Glenn術後7例、Norwood術後2例、姑息術後2例、one and one half術後1例で、そのうち heterotaxyは7例(23%)(二心室修復術後3例、Fontan術後2例、Glenn術後2例)含まれていた。PMIとなった適応は、SSS 15例、CAVB 15例、II度(Mobitz)AVB 1例であった。このうち二心室修復術後が SSSの7例(47%)、CAVBの5例(33%)を占めた。平均観察期間は3.7±3.1年(0.2-12年)で、生存は27例、遠隔期死亡は4例(13%)であった。手術から PMIに至るまでの期間は平均1.8±2.3年で、術後2か月以内が11例、術後2か月—1年が5例で、術後1年以上経過した症例も16例存在した。結語: 先天性心疾患術後の PMI症例は、二心室修復術後が42%と単心室血行動態とほぼ同等であったが、heterotaxy3例や染色体異常2例が含まれており、また心房スイッチ術や総肺静脈還流異常の修復術や肺静脈狭窄の解除術といった心房内操作が影響したと考えられる3例も含まれていた。手術から PMIに至るまで1年以上経過した症例も52%と比較的多かったが、無症状であり再手術と同時に施行した4例や、本人の拒否および未受診症例なども含まれていた。

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

### [III-P37-04] 僧帽弁置換術 (MVR) を施行された小児例の外科的再介入の適応と問題点に関する検討

○須長 祐人<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 河野 洋介<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 小泉 敬一<sup>1</sup>, 本田 義博<sup>2</sup>, 加賀 重亜喜<sup>2</sup>, 鈴木 章司<sup>2</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 星合 美奈子<sup>1</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科)

Keywords: 僧帽弁再置換術, 先天性僧房弁疾患, 小児

**【背景】** 先天性僧帽弁疾患に対する小児の MVRは、生涯にわたる抗凝固療法や、pannus発生、耐久性の問題および成長に伴うサイズミスマッチによる再置換術 (reMVR) を要するため第一選択として推奨されない。しかし、弁形成が困難で MVRを施行せざるを得ない症例が存在する。

**【目的】** 先天性僧帽弁疾患に対して乳幼児期に MVRを行い、その後 reMVRを要した症例の臨床経過から、MVRを施行された小児の reMVRの適応と問題点を検討すること。

**【対象】** 1999年1月から2016年12月までに当院で reMVRを行った3症例4件

**【結果】** 症例1: MSR。生後3か月 (BW3.4kg) に初回 MVR(ATS16mm)を施行された。13年後に労作時疲労感

が出現し、その後心エコーで左室流入速度(LV inflow)の上昇(2.34m/s)、心臓カテーテル検査で肺動脈楔入(PCW)圧の上昇(15mmHg)を認め、2か月後にreMVR(ATS20mm)を施行された。症例2: HOCM、MR。生後8か月(BW7.1kg)に初回MVR(ATS16mm)+myectomyを施行された。5年後に疲労感が出現し、LV inflowの上昇(2.26m/s)、PCW圧の上昇(16mmHg)を認め、3か月後にreMVR(ATS18mm)を施行された。症例3: CoA、MR。生後4か月(BW14.2kg)に初回MVR(ATS16mm)を施行された。無症状であったが急激なLV inflowの上昇(2.26m/s)がみられ、その後PCW圧24mmHg、平均PA圧32mmHgと上昇を認め、2年3か月後にreMVR(ATS18mm)を施行された。2年後に再度LV inflowの上昇(2.65m/s)、PCW圧22mmHg、PA圧49mmHgと上昇がみられ、reMVR(ATS18mm)を施行された。再置換時の術中所見は、症例1がサイズ mismatches、他がpannus発生であった。reMVRでの周術期合併症はなかった。

【まとめ】今回の検討では、小児MVR症例におけるreMVRは合併症なく実施された。MVRを施行された小児例で、臨床症状、心エコーでのLV inflowおよびカテーテル検査でのPCW圧の上昇を認めた際は、pannus発生、サイズ mismatchesを疑い、外科的再介入を検討する必要があると考えられた。

---

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

### [III-P37-05] 肺静脈還流異常を伴わないCHD症例に生じた肺静脈狭窄の検討

○瓦野 昌大, 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, 上村 和也 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: BAS, 喀血, 肺静脈狭窄

【背景】肺静脈還流異常(APVC)非合併CHD症例における肺静脈狭窄(PVS)の臨床像は明らかではない。【目的】APVC非合併CHD症例に生じたPVSの臨床像を明らかにし原因を推定する。【対象と方法】1981年11月から2016年12月の間に当院入院歴のあるAPVC非合併PVS患者(heterotaxyを除く)8例においてPVSの特徴、患者背景、介入、予後等について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は男児6例、女児2例。疾患はEbstein anomaly 1例、TGA 2例、DORV 2例、PA/IVS 2例、SRV(非heterotaxy) 1例で全例がsitus solitusで心尖は左側であった。先天的にPVSを認めた例はなかった。PVSは全例左側に発生し7例は上下に認めた。PVSの原因は1例で心拡大による圧迫、1例でBASによるPV損傷、6例は不明であったが6例ともBAS施行歴があった。3例でステント留置ないし外科的PVS解除を施行も解除できたのは1例のみであった。肺静脈閉塞(PVO)となった7例で喀血を認め5例でACPAのcoil塞栓を施行していた。BVRを施行したTGA 1例を除いた7例がFontan candidateであったがTCPCに到達したのは3例のみで1例にPHを認めた。最終フォローアップ時点での年齢は中央値14歳0か月(4歳1か月-31歳4か月)で全例生存していた。【考察】PVSは全例左側に発生するという特徴があった。ほとんどの症例が左大動脈弓やBAS施行歴があることから左側PVSとの関連が疑われた。またPVS解除は困難で上下ともPVOに至る症例が多かった。フォローアップ期間の生命予後は良好であったが、機能的片肺からTCPCに至れない症例や、喀血を認める例も多く注意深いフォローアップが必要である。

---

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

### [III-P37-06] 先天性心疾患術後の声帯麻痺の臨床像

○河本 敦<sup>1</sup>, 上田 和利<sup>1</sup>, 三木 康暢<sup>1</sup>, 荻野 佳代<sup>1</sup>, 岡本 亜希子<sup>1</sup>, 林 知宏<sup>1</sup>, 脇 研自<sup>1</sup>, 新垣 義夫<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>2</sup>  
(1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 声帯麻痺, 先天性心疾患, 喉頭気管気管支鏡

【背景】先天性心疾患（CHD）術後の18%に声帯麻痺を合併し、0.13%が気管切開を要すると報告されており、留意すべき術後合併症の一つである。【目的】CHD術後の声帯麻痺の臨床像を検討すること【対象】2016年までの5年間に於けるCHD術後95例中、喘鳴・嘔声を理由に喉頭気管支鏡検査（BFS）を施行した17例。未熟児動脈管開存症は除外。【方法】心疾患の術式、声帯麻痺の経過と治療介入、転帰について後方視的に検討。【結果】術後症例で嘔声等の呼吸器症状を呈してBFSを施行した17例中11例（11.6%）に声帯麻痺の所見を認めた。声帯麻痺以外の6例は気管支軟化症、喉頭軟化症、咽頭狭窄、気管支狭窄（重複含む）であった。声帯麻痺例での術式は大動脈再建術8例、動脈管結紮術2例、重複大動脈術後1例。片側麻痺9例、片側麻痺に対側声帯外転障害を伴うものが2例であった。片側麻痺4例で気管支軟化症、喉頭軟化症、声門下狭窄等などの気道病変を合併。片側麻痺の9例中、無治療経過観察が6例で、3例は合併する気道病変もあり在宅酸素療法、CPAP、気管切開を施行。片側声帯麻痺の9例中7例は、発症後1～13か月（中央値3ヶ月）で症状が消失し、その内6例ではBFS所見も共に改善した。1例は発症6か月で症状消失したが、13ヶ月の時点でBFS所見は残存。CPAP症例は発症7ヶ月経過して、症状・BFS所見のいずれも残存。片側麻痺に対側声帯外転障害を伴った2例は長期CPAP例と気管切開例が各1例で、症状・BFS所見のいずれも残存した。【考察】当院でのCHD術後の声帯麻痺は11.6%で、気管切開例は2.1%であった。片側麻痺では、術後1年以内に77%で症状消失し、67%でBFS所見の改善を認めた。片側麻痺に対側声帯外転障害を伴う例では、全例で呼吸管理を要しており、治療介入のリスク因子と考えた。

---

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

### [III-P37-07] Mustard術後の完全大血管転位症における遠隔期合併症

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

Keywords: 遠隔期合併症, 完全大血管転位, 成人

【背景・目的】Mustard術後遠隔期合併症は右室機能低下、不整脈、三尖弁逆流、静脈路狭窄など多岐にわたる。当院でフォロー中のMustard術後患者3名で比較的稀な遠隔期合併症を経験したので報告する。【症例】症例1) 42歳男性、【診断】TGA1型, IVC defect, azygos connection【経過】生後4ヶ月でMustard手術施行された。手術時輸血によりB型肝炎に感染、その後肝硬変に進展した。心疾患については定期的なフォローはされていなかった。39歳時に肝細胞癌を発症。HCC手術前の心臓カテーテル検査でSVC側のBaffle閉塞を確認。肝細胞癌の病理所見より慢性的な静脈圧亢進が癌発症に関与したことが疑われた。症例2) 41歳女性、【診断】TGA1型、【経過】日齢6でチアノーゼを認め、BASを施行。1歳10ヶ月時にMustard手術を施行。40歳時にHolter心電図を施行し完全房室ブロックを認めた。ペースメーカー留置前の心臓カテーテルでは上大静脈、下大静脈ともにBaffle狭窄を認めていた。今後ペースメーカー留置前にBaffle狭窄に対しステント留置とペースメーカー留置が予定されている。症例3) 46歳男性、【診断】TGA1型、【経過】TGAに対して3歳時にMustard手術が施行された。右心機能は良好で、TRIはtrivial。心電図上はIRBBB、不整脈はなし。1年毎に定期フォローされていた。44歳時に化膿性脊椎炎と感染性心内膜炎をほぼ同時に発症。内科的管理のみで軽快した。【考察】Mustard術後では比較的稀な遠隔期合併症を発症した3症例を経験した。Mustard術後遠隔期合併症は多岐にわたる。フォローでは心臓のみならず様々な合併症が発症する可能性があること念頭に置き診察すべきである。

---

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

### [III-P37-08] ファロー四徴症術後患者の肺動脈弁狭窄の重症度評価における肺動脈弁逆流の影響について

○榊 真一郎<sup>1</sup>, 村上 智明<sup>1</sup>, 長岡 孝太<sup>1</sup>, 白石 真大<sup>1</sup>, 伊東 幸恵<sup>1</sup>, 真船 亮<sup>1</sup>, 名和 智裕<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 東 浩二<sup>1</sup>, 中島 弘道<sup>1</sup>, 青墳 裕之<sup>1</sup> (1.千葉県こども病院 循環器科, 2.千葉県こども病院 臨床工学科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁狭窄, 肺動脈弁逆流

【背景】ファロー四徴症術後患者において、肺動脈弁狭窄（vPS）と肺動脈弁逆流（PR）は頻度の高い合併症である。vPSの重症度評価として、心臓カテーテル検査における右室-肺動脈間の peak to peak の圧較差が用いられるが、圧較差に PR が及ぼす影響について論じた報告はない。【目的】ファロー四徴症術後患者の vPS の重症度評価における PR の影響について明らかにする。【方法】当院にて心臓カテーテル検査を実施した 14 例の vPS 単独例と、6 例の有意な PR を合併したファロー四徴症術後 vPS 例を検討した。最初に vPS 単独例において、peak to peak 圧較差と肺動脈弁口面積との関係を求めた。次に、PR 合併 vPS 症例において、PR を含めた実際の通過血流量を用いて弁口面積を算出した。この弁口面積において前述の圧較差-弁口面積関係から逆流がないと仮定した推定圧較差を算出し実際の圧較差との差に関して検討した。【結果】vPS 単独例において、肺動脈弁口面積と peak to peak 圧較差に強い相関を認めた ( $R^2 = 0.84, P < 0.01$ )。PR 合併 vPS 例においては、実測 peak to peak 圧較差と推定 peak to peak 圧較差の差異と逆流率に有意な相関を認めた ( $R^2 = 0.93, p < 0.01$ )。逆流率が 25% を超える場合に、実測の peak to peak 圧較差は逆流量の増加に従い推定圧較差より大きな値となった。【結論】ファロー四徴症術後患者において、peak to peak 圧較差による vPS の重症度評価は、特に逆流率が 25% を超える場合に逆流量の増加に従い過大評価される。

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

### [III-P37-09] 先天性心疾患における在宅非侵襲的陽圧換気療法の効果

○村上 卓<sup>1</sup>, 塩野 淳子<sup>1</sup>, 林 りっしゅん<sup>1</sup>, 阿部 正一<sup>2</sup>, 坂 有希子<sup>2</sup>, 野村 卓哉<sup>3</sup>, 堀米 仁志<sup>4</sup> (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.茨城県立こども病院 臨床工学科, 4.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: 非侵襲的陽圧換気療法, 慢性期管理, 呼吸器合併症

【背景】非侵襲的陽圧換気（non-invasive positive pressure ventilation, NPPV）療法は急性呼吸不全や心不全に対する効果だけでなく、在宅 NPPV 療法による慢性期管理としても注目されるが、先天性心疾患に対する在宅 NPPV 療法の十分な知見はない。【目的】先天性心疾患における在宅 NPPV 療法の適応と効果を検討する。【対象】当院で 2012 年～2016 年に在宅 NPPV 療法を導入された 23 例のうち 8 例が先天性心疾患であり、致死性染色体異常である VSD 合併の 18 トリソミー 4 例を除外した 4 例を対象とした。基礎疾患は症例 1) CoA 複合根治術後、左肺高血圧、症例 2) 右側相同、SV、PS、BT シャント後、TAPVC(III)術後、症例 3) PA-IVS、BDG 後、TAPVC(III)術後、症例 4) DORV 根治術後、遺残筋性部 VSD に対する肺動脈絞扼術後であった。【方法】導入目的、NPPV モード、導入時年齢、導入時入院期間、注入栄養や在宅酸素療法の有無、効果、NPPV 関連合併症、生命予後について診療録から後方視的に検討した。【結果】導入目的：症例 1) 側彎に伴う右気管支狭窄による難治性無気肺、症例 2) と 3) 右横隔神経麻痺による呼吸不全、症例 4) 遺残 VSD による心不全。NPPV モード：夜間 BIPAP 1 例、夜間 CPAP 3 例。導入時年齢中央値（範囲）：1y5m (1y3m～23y3m)、導入時入院期間中央値（範囲）：29 日 (4～279 日)。注入栄養なし、在宅酸素療法 3 例。効果：症例 1) 気道感染時入院期間の短縮（導入時 50 日、導入後平均 13.6 日）、症例 2) と 3) 横隔膜挙上の改善、症例 4) 長期入院から在宅管理へ移行。NPPV 関連合併症：治療を要する合併症なし、生命予後：症例 4 が RS ウイルス感染後の多臓器不全で死亡した。【考察】夜間 NPPV のため、日中の経口摂取を含めた QOL を維持し安全に管理できた。無気肺や横隔神経麻痺の呼吸器合併症への効果を認めた。【結語】先天性心疾患の呼吸器合併症に対する在宅 NPPV 療法の効果が期待される。

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

## [III-P37-10] 先天性心疾患患児の両側横隔神経麻痺症例における術後管理 についての検討

○森下 祐馬<sup>1</sup>, 梶山 葉<sup>1</sup>, 竹下 直樹<sup>1</sup>, 西川 幸佑<sup>1</sup>, 久保 慎吾<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 池田 和幸<sup>1</sup>, 中川 由美<sup>1</sup>, 奥村 謙一<sup>1</sup>, 糸井 利幸<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1.京都府立医科大学附属病院 小児科, 2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 横隔神経麻痺, 体肺側副動脈, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患術後に両側の横隔神経麻痺(DP)を呈すると、乳幼児症例では全身管理において難渋することが多い。【目的】両側 DP症例の臨床経過と問題点を明らかにする。【方法】2013年以降、当院にて両側 DPを呈した3例を対象とし、手術時月齢・体重、術後経過、DPの改善の有無と時期、血行動態への影響、予後について検討した。DPの診断は、自発呼吸下での単純透視で行った。【症例】症例1：左心低形成症候群(HLHS)、低出生体重児、生後3ヶ月(体重3.5kg)Norwood手術時に左 DP、生後7ヶ月(体重3.6kg)両方向性 Glenn手術(BCPS)時に右 DP。術後、気管内挿管による人工呼吸管理から離脱できず、生後10ヶ月気管切開術。左 DPは生後7ヶ月に、右 DPは1歳1ヶ月に改善。1歳3ヶ月時に体肺側副動脈(mAPCA)に対してコイル塞栓術。また複数の静脈-静脈短絡を認めた。胃食道逆流のため噴門形成術・胃瘻造設術を行い、1歳11ヶ月退院。自宅にて急変死亡。症例2：HLHS。生後11ヶ月(体重5.7kg)BCPS時に両側 DP。術後、気管内挿管による人工呼吸管理から離脱できず、1歳0ヶ月気管切開術。1歳3ヶ月時の透視で両側 DP改善。mAPCAのコイル塞栓術は BCPS後に2回施行。現在、Fontan型手術を待機中。症例3：大動脈縮窄複合、低出生体重児。生後4ヶ月(体重5.1kg)大動脈弓再建術+心内修復術時に両側 DP(左は不全麻痺)。術後、抜管できたものの nCPAP管理下で無気肺を繰り返して離脱できず、生後8ヶ月気管切開術。左 DPは生後10ヶ月に改善。現在、術後心カテ待機中。【考察・結論】乳児期は呼吸運動の主体を横隔膜が担っているため、両側 DPにより呼吸不全を呈し、自然軽快までに時間を要することから気管内挿管や nCPAPによる長期呼吸管理、気管切開術を要する場合がある。右心バイパス術症例の DPでは麻痺側肺の拡張障害や mAPCA新生を惹起する可能性がある。

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

## Poster (III-P38)

Chair: Koichi Sagawa (Pediatric Cardiology Fukuoka Children's Hospital)

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

- [III-P38-01] 完全大血管転位症・大動脈スイッチ術後遠隔期における冠攣縮性狭心症の1例  
○柴田 映道, 安原 潤, 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)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-02] 心室中隔欠損術後に肺膿瘍となり肺葉切除を要した一例  
○加藤 敦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 檜山 和弘<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例  
○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 (長岡赤十字病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-04] 経皮的カテーテル心房中隔欠損閉鎖術後2年で感染性心内膜炎を発症し、治療に難渋した一例  
○高砂 聡志, 住友 直文, 山田 浩之, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-05] 僧帽弁置換術後の血栓弁に対し recombinant tissue plasminogen activatorによる血栓溶解療法を施行した9カ月男児  
○大島 康徳<sup>1,2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 森 啓充<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-06] 心修復術後に重度の摂食障害が改善した複合心奇形の1例  
○本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 加藤 健太郎<sup>1</sup>, 佐々木 宏太<sup>1</sup>, 米田 徳子<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>2</sup>, 岩朝 徹<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-07] 当院で経験した術後胆嚢結石の2例  
○新田 哲也<sup>1</sup>, 田原 昌博<sup>1</sup>, 下藺 彩子<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup>, 小西 央郎<sup>3</sup> (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科, 3.中国労災病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-08] 主要体肺側副血行を合併した肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損根治術後遠隔期の右室機能  
○小野 頼母, 満下 紀恵, 土井 悠司, 田邊 雄大, 内山 弘基, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P38-09] 医原性大腿動静脈瘻の超音波および血管造影による形態学的検討  
○大西 達也, 福留 啓佑, 宮城 雄一, 寺田 一也 (四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科)  
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-10] 小児循環器領域における Warfarin の適正使用に向けて：投与実態と効果、合併症に関する検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P38-01] 完全大血管転位症・大動脈スイッチ術後遠隔期における冠攣縮性狭心症の1例

○柴田 映道, 安原 潤, 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: 大動脈スイッチ術後, 冠攣縮性狭心症, 心筋梗塞

【はじめに】完全大血管転位症(TGA)に対する大動脈スイッチ術(ASO)後遠隔期に、冠動脈狭窄に伴う心血管イベントの発症が知られている。今回、胸痛により発症、検査所見より急性冠症候群(STEMI)と診断されたが、冠動脈造影により有意な狭窄病変を認めなかった症例を経験した。【症例】症例は19歳男性。日齢5に dTGA, VSD, PDAに対して ASOおよび VSD, PDA閉鎖術が行われた。術後経過は良好で、年1回外来経過観察中。入院2か月前の定期検診時に実施した運動負荷検査で、虚血所見はなかった。入院前日の21時に自宅で飲酒後、安静時胸痛を自覚。入院当日朝も胸痛が改善しないため救急受診した。心電図上 ST変化はなく、心エコーでも壁運動異常を認めなかったが、心筋逸脱酵素の上昇があり入院管理とした。入院当日の夜間にも胸痛があり、心電図で V3-V6の ST上昇と IIIの T波陰転化を認め、ニトログリセリン舌下投与で改善した。心エコーで有意な壁運動異常を認めなかったが心筋逸脱酵素はさらに上昇し、STEMIの診断で緊急カテーテル・冠動脈造影(CAG)検査を行った。両側冠動脈の選択的造影で有意な狭窄は認められなかったが、LADに spasticな所見があり冠攣縮性狭心症と診断した。以降はカルシウム拮抗薬内服およびニトログリセリン貼布薬により症状の再燃を認めず、心筋逸脱酵素も正常化した。【考察】TGAに対する ASO術後遠隔期の冠動脈狭窄の頻度は3-8%程度と報告により異なるが、その機序は移植冠動脈の器質的狭窄や奇異性内膜肥厚とされている。本例では IVUS未実施ではあるが、CAGで有意な狭窄病変を認めなかったため、冠攣縮が STEMIの原因と考えた。アルコール感受性の高い ALDH2\*2ヘテロ変異の遺伝子型では、飲酒が冠攣縮性狭心症のリスク因子であることが知られており、遺伝子検査を検討している。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P38-02] 心室中隔欠損術後に肺膿瘍となり肺葉切除を要した一例

○加藤 敦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 檜山 和弘<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (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: 心室中隔欠損, 肺膿瘍, 肺葉切除

【はじめに】心臓外科手術後に縦隔炎を経験することはあるが、肺膿瘍となり肺葉切除を要した症例を経験したので報告する。【症例】3か月女児。心室中隔欠損、肺高血圧の診断で、心室中隔欠損閉鎖術を施行。術後抜管を試みたが呼吸数上昇と頻脈が持続するため、沈静下で挿管管理を継続した。術後7日目に縦隔炎 (TAZ/PIPC投与)、肺出血、DIC、敗血症 (ブドウ球菌 MRSAを検出) (VCM投与) となった。11日目には両側肺野に浸潤影を認め、縦隔洗浄とドレナージを行ったが、16日目に直径12mmの空洞病変を右肺野に認めた。26日目には空洞病変の拡大、空洞周囲の浸潤影が広がり、抗菌薬への反応は不良であった。気道内への出血も増加し、内科的治療は困難と判断し、28日目に胸腔鏡補助下右中葉切除術を行った。肺葉切除術から18日目に抜管、22日目にICUを退室した。【考察】術後感染から肺膿瘍にまで至る症例は稀ではあるが、黄色ブドウ球菌による呼吸器感染症は重症化することが多く、病状の進行が急速であることが知られている。黄色ブドウ球菌感染症は抗菌化学療法の発展に伴い重篤化する症例は減少したが、本邦では MRSAが占める割合が高く、抗菌化学療法への反応が乏しい症例がある。本症例では空洞病変を形成しており、抗菌薬が病変部に十分に移行できなかったことも重篤化の一因であると思われる。本症例のように急激な進行を来し内科的治療のみでコントロールが困難な場合は、外科的治療も選択肢となりうる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例

○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 (長岡赤十字病院 小児科)

Keywords: 脳膿瘍, 非チアノーゼ性心疾患, 先天性心疾患

【背景】脳膿瘍は死亡率および後遺症率が高く重篤な疾患である。脳膿瘍の危険因子として右左短絡を伴うチアノーゼ性先天性心疾患が重要であるが、非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の報告は稀である。【症例1】9歳、女児。ダウン症候群、完全型房室中隔欠損（心室中隔欠損自然閉鎖）にて外来経過観察中であつた。心エコーでは一次孔欠損は小欠損で左右短絡を認めるのみで、SpO<sub>2</sub> 98~100%であつた。入院の9日前から37~38℃台の発熱、頭痛、嘔吐が出現した。何度か医療機関を受診したが、急性胃腸炎、急性上気道炎等を疑われ経過観察とされたが症状改善なく当院を受診した。頭部CT、MRIにて脳膿瘍を疑い開頭ドレナージを行い、穿刺液からStreptococcus milleri groupが同定された。ABPCにて計8週間の治療を行い神経学的後遺症なく退院した。コントラストエコーではわずかながら右左短絡の存在が確認された。【症例2】8歳、女児。肺動脈閉鎖、フォンタン術後にて外来経過観察中。SpO<sub>2</sub> 95~96%であつた。雪上で遊んでいて用水路に落ち心肺蘇生され当院に搬送された。溺水の診断にて呼吸器管理が行われ11病日に抜管した。14病日突然意識障害、けいれんを認め、頭部MRIにて多発性の脳膿瘍と診断した。開頭ドレナージは施行せず、血液培養からも菌は検出されず起因菌は不明であつた。MEPMおよびVCMによる4ヵ月以上の長期抗菌薬治療を要したが、明らかな神経学的後遺症なく退院した。フォンタン術後のVV shunt等による右左短絡が原因として考えられた。【考察】非チアノーゼ性先天性心疾患とされる症例においても、わずかに存在する右左短絡が脳膿瘍の原因となりうると考えられた。これらの疾患において原因不明の発熱、頭痛、神経症状等を認めた場合は脳膿瘍を鑑別の一つに挙げる必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P38-04] 経皮的カテーテル心房中隔欠損閉鎖術後2年で感染性心内膜炎を発症し、治療に難渋した一例

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

Keywords: 経皮的カテーテル心房中隔閉鎖術, 感染性心内膜炎, 心房中隔欠損症

【初めに】一般に、カテーテル閉鎖術後6ヵ月以上経過した心房中隔欠損症（ASD）は感染性心内膜炎（IE）発症のリスクは高くないとされている。今回 ASDに対する経皮的カテーテル閉鎖術後2年で IEを発症し、多彩な臨床像を呈した一例を経験したので報告する。【症例】7歳女児。5歳時に ASD（二次孔欠損、12 mm）に対し、当院で経皮的カテーテル ASD閉鎖術（Amplazer septal occluder device）を施行した。2日続く嘔吐、発熱のため前医を受診した。眼球結膜充血と口唇発赤、項部硬直を認め、炎症反応高値で、髄液の細胞数上昇と糖低下を認めた。細菌性髄膜炎を疑い抗菌剤を開始したが、入院当日夜間に心不全症状を呈し、川崎病主要徴候をすべて満たしたため免疫グロブリン療法を開始した。入院2日目に急性脳症を発症してメチルプレドニゾロンパルス療法を開始した。速やかに解熱したが、入院時の血液培養からメチシリン感受性黄色ブドウ球菌が検出され、Janeway発疹およびRoth班も確認されたため IEと診断し、川崎病および急性脳症も IEに続発したものと考えた。この時点では疣腫は確認されなかった。治療経過は良好であつたが、入院22日目にデバイスの左房側に12×4mmの可動性のある付着物を認めたため、当院に転院した。手術治療を提案したが同意が得られなかった。感染性心内膜炎による疣腫と考え抗菌剤を変更したが、血栓の可能性を否定しえず抗凝固療法を開始した。次第に疣腫の縮小を認めたが、転院9日目の頭部造影MRIで感染性脳動脈瘤の合併を疑われ、ワーファリンは中止しヘパリンでの抗凝固を継続した。疣腫の増大・縮小や新規の微細脳梗塞を繰り返したが、脳動脈瘤の悪化はなく経過した。6週間で抗菌

剤を終了後、再度ワーファリンを投与したところ疣腫は消失した。再燃や新たな脳梗塞がないことを確認し、転院61日目に退院した。【結語】 ASD治療遠隔期にもデバイス感染による IEをきたし得るため注意が必要である。

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

### [III-P38-05] 僧帽弁置換術後の血栓弁に対し recombinant tissue plasminogen activatorによる血栓溶解療法を施行した9ヵ月男児

○大島 康徳<sup>1,2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 森 啓充<sup>1</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: 乳児, 弁置換術後, 血栓溶解療法

【背景】人工弁置換術後の人工弁機能不全は急速な循環不全を来しうる。緊急手術の適応とされてきたが、その原因が血栓である場合は血栓溶解療法が奏功する可能性がある。僧帽弁置換術後の血栓弁に対し recombinant tissue plasminogen activator(rt-PA)による血栓溶解療法が有効であった乳児例を報告する。【症例】9ヵ月男児。4ヵ月時に乳児特発性僧帽弁腱索断裂のため僧帽弁置換術(inverted SJM 17A)施行。術後心機能の回復は良好であったが、ワーファリンコントロールに難渋。退院時(術後36日)の PT-INRは2.7で、外来では1.4-2.0と低値。同時期に最大左室流入血流速度が1.0→1.8m/sへ上昇、退院後1.5ヵ月(術後2.5ヵ月)の X線透視で一葉の閉鎖位固定(immobile)を認め緊急入院。 PT-INR低値の時期の人工弁機能不全であり、原因は血栓性であると判断し血栓溶解療法を選択。 PT-INR値や心エコー所見より発症から24~32日経過していると判断。循環不全は軽度のため、低用量 rt-PA (0.1mg/kg/h) の持続投与を行ないヘパリンを併用した。64時間の投与後、 X線透視で可動性改善を確認した。 rt-PAは中止し、ヘパリン、アスピリンを併用しワーファリゼーションを行ったがコントロール不良、 PT-INR 1.2~2.1で推移、 rt-PA中止後3週間の X線透視で血栓弁の再発(immobile)が判明。速やかに rt-PAを同様に投与再開、2日後の X線透視で改善を確認、ワーファリンターゲットを上げて管理 ( PT-INR 2.5-3.0) 後は leafletの可動性は良好に維持された。一連の副作用として重篤な出血性合併症は認めなかった。【まとめ】小児の血栓症に対する血栓溶解療法の頻度は増えている。本邦で使用可能な血栓溶解薬はウロキナーゼと rt-PA製剤であるが、 rt-PAはフィブリンとの親和性が高いため血栓溶解効果が高く、出血性副作用のリスクは低い。病態に応じた投与方法の選択により乳児の血栓弁に対しても安全で効果的な血栓溶解療法を行うことが可能となる。

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

### [III-P38-06] 心修復術後に重度の摂食障害が改善した複合心奇形の1例

○本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 加藤 健太郎<sup>1</sup>, 佐々木 宏太<sup>1</sup>, 米田 徳子<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>2</sup>, 岩朝 徹<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>3</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (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: 摂食障害, feeding disorder, 心不全

在胎38週、体重3178g、Apgar 9/10点で出生。生後12時間に心雑音、SpO<sub>2</sub>=88%、呼吸数60回/分のため搬送された。完全大血管転位、心室中隔欠損、肺動脈弁下+弁狭窄、心房中隔欠損、動脈管開存、右側大動脈弓、左上大静脈遺残、肺高血圧と診断した。生後19日 mPA mean = 26mmHg、PG(mPA-LV) = 24mmHg、Qp/Qs = 5.2、Rp = 0.6U · m<sup>2</sup>、左室流出路が長く肺動脈弁+弁下狭窄のため肺動脈結紮術は不適であり、狭窄の進行を期待して経過観察の方針とした。吸綴障害や嚥下障害はなかったが、哺乳意欲に乏しく哺乳途中で疲

れ、また頻回の嘔吐もあり摂食障害は重度であった。なお他の器質的疾患は否定的であった。母乳添加剤とMCTオイルを使用し WQ=140ml/kg/dayで経管栄養を継続した。呼吸数40回/分となっても摂食障害は改善せず、口腔内の過敏性や音・接触に対する易刺激性が目立ったため、発達障害が摂食障害の主因と考えた。滋養糖添加や高濃度の人工乳、成分栄養剤を使用した経管栄養と言語療法士による哺乳訓練を継続した。生後11ヶ月時、SpO<sub>2</sub>=68%に低下しBASを施行した。1歳7ヶ月時、SpO<sub>2</sub>=78%、mPA mean=42mmHg、PG(mPA-LV)=20mmHg、Qp/Qs=2.4、Rp=3.0U・m<sup>2</sup>、人工乳や離乳食を全く受けつけず、すぐに吐き出す状態だった。1歳10ヶ月で体重7.7kg、Rastelli、DKS、VSD enlargement、PV valvotomy & infundibulectomyを実施した。術後早期から経口摂取が急速に進み、経管栄養を離脱した。経過より摂食障害は持続した心不全および低酸素血症によると判断した。幼児期の心修復術前後で摂食障害が明らかに改善し、その因果関係が示唆された既報はないため、本症例の経過を報告する。

---

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

### [III-P38-07] 当院で経験した術後胆嚢結石の2例

○新田 哲也<sup>1</sup>, 田原 昌博<sup>1</sup>, 下菌 彩子<sup>1</sup>, 真田 和哉<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup>, 小西 央郎<sup>3</sup> (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科, 3.中国労災病院 小児科)

Keywords: 術後合併症, 胆嚢結石, 先天性心疾患

【概要】胆嚢結石発症のリスクは様々であるが、循環器疾患では術後に利尿剤投与や水分制限を行い、また感染症の治療でセフトリアキソン(CTRX)を投与することもあり胆石を発症するリスクが高い。今回当院で施行した心疾患術後に胆嚢結石を発症した2例について報告する。【症例1】2ヶ月男児。生後横隔膜ヘルニア、cAVSDの診断で日齢8に横隔膜ヘルニア手術、生後2ヶ月時に肺動脈絞扼術(PAB)を施行した。PAB施行後2日目より活気不良、嘔吐出現。術後5日目に黄疸増強のため採血を施行。直接ビリルビン、胆道系酵素が上昇しており、腹部エコーで肝内胆管に胆石を認めた。ウルソデオキシコール酸、フロプロピオン、芍薬甘草湯の内服開始。その後徐々に黄疸は改善し、内服は8ヶ月間で終了した。その後胆石の再発はなかった。【症例2】5歳女児。VSD(小欠損)でフォロー中であったが感染性心内膜炎発症のため抗生剤投与を開始。治療開始後2ヶ月後にVSD閉鎖術を施行。薬剤感受性が高く臨床的にも有効であったCTRX投与を術後も1ヶ月間継続した。退院後1ヶ月半後より嘔吐、腹痛が出現し胆石症と診断。ウルソデオキシコール酸内服による保存的治療を行うも胆石は消失傾向になく、腹痛発作反復のため本人、家族の希望により腹腔鏡下胆嚢摘出術を施行。一般的にはCTRXによる胆石は偽胆石であり、保存的治療で自然消失するとされるが本症例では胆嚢摘出術に至った。CTRXを長期間投与していたことに加え、人工心肺や術後水分制限、利尿剤投与が胆石発症のリスクとして考えられた。【まとめ】心臓手術後は利尿剤投与、水分制限など胆石を形成するリスクが考えられ、胆嚢結石を合併する可能性もあることを念頭に置いておく必要がある。

---

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

### [III-P38-08] 主要体肺側副血行を合併した肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損根治術後遠隔期の右室機能

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

Keywords: MAPCA, 右室左室圧比, 肺血管抵抗

【背景】 主要体肺側副血行を合併した肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損(PAVSD/MAPCAs)二心室修復(BVR)術後の右室圧や肺動脈圧の長期的な推移に関する検討は多くない。

【目的】 PAVSD/MAPCAs術後遠隔期の右室圧・肺動脈圧の経時的変化を検討する。

【対象と方法】 対象：1998/1～2015/12に BVRへ到達した PAVSD/MAPCAs38例。診療録・手術記録および心臓カテーテルを参照。MAPCAsの本数，中心肺動脈(cPA)の有無，MAPCAsに対する統合手術(UF)の有無，NYHA，転帰，再手術・カテーテル治療，右室/左室圧比(RV/LV)，肺血管抵抗(Rp)，cPA圧(PAP)，cPA-右室圧較差(PS)，抹消肺動脈-cPA圧較差(PPS)を後方視的に検討。

【結果】 男23/女15。MAPCAsは3本(1-7) [中央値(範囲)]。術中診断含め26例で cPAを認めた。UFは36例に施行。BVR到達時2.6歳(0.1-13.2)。観察期間6.8年(1.0-18.4)。最終観察時 NYHA(小学生以上):1度20，2度8，3度2。BVR後の死亡は2例(いずれも就学前)。観察期間中の右室流出路に対する再手術はのべ13回，PS/PPSに対する治療は41回，残存 MAPCAsへの治療は7回だった。13例では BVR後の追加治療がなかった。BVR1年後の RV/LV=0.70(0.33-1.25)[n=38]で，3年後0.67[22]，5年後0.69[19]，10年後0.68[19]とほぼ一定で推移した。Rpは1年後4.2(0.4-14.0)に対し，3年後以降は概ね3.4前後でやや低下する傾向にあった。PAPや PS・PPSには一定した傾向がなかった。

【結語】 PAVSD/MAPCAsでは BVR後の RV/LVは0.7と高値で推移しており，右室圧増大を予防するためには頻回の再介入が必要だった。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P38-09] 医原性大腿動静脈瘻の超音波および血管造影による形態学的検討

○大西 達也, 福留 啓佑, 宮城 雄一, 寺田 一也 (四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 医原性大腿動静脈瘻, 超音波検査, 血管造影

【緒言】 穿刺による大腿動静脈瘻の頻度は少ないが稀ではなく、鼠径部不快感、心不全、下肢浮腫などで気づかれる。自験例3例では超音波と血管造影を用いて形態的に評価し、各々で瘻形成の原因に相違を認めた。

【症例】 症例1はフォンタン術後の5歳女児。心臓カテーテル検査(CC)の14か月後に鼠径部スリルと運動後の下肢腫脹を契機に、超音波検査(US)で大腿動脈と大腿静脈の本幹間に短絡血流を確認し動静脈瘻と診断した。症例2は823gで出生したファロー四徴症術後の1歳女児。CCの5か月後からの大腿腫脹を契機に、USで深大腿動脈から腹側の外側大腿回旋静脈への短絡血流を確認したが、大腿動脈周囲の静脈怒張が極めて著しかったため血管造影で形態を評価した。症例3はファロー四徴症術後の2歳男児。CCの翌日から鼠径部スリルを聴取し、USで浅大腿動脈から外側大腿回旋静脈への短絡血流を確認した。穿刺翌日からのスリル聴取は特異的であり、瘻が大きいことや多孔性の可能性を考慮し血管造影による形態評価を追加した。3例とも血管形成術を施行され軽快している。

【考察】 症例1は右鼠径部 cut downを用いた心房中隔裂開術の既往がある。処置後の癒着により前後に位置変化した大腿動静脈を貫通するように穿刺したことが原因であった。症例2は超低出生体重児で PICカテーテル留置の既往がある。血管造影で右総腸骨静脈狭窄が確認されており、PICカテーテル静脈炎による血管狭窄で、浅大腿動脈周囲の静脈系が怒張していたことが瘻形成の誘因となっていた。症例3は浅大腿動脈下位での瘻形成であり、穿刺部位が著しく尾側寄りであったことが原因であった。

【結語】 大腿動静脈系に変化を及ぼす既往処置がある場合には、事前に穿刺部を USで精査すべきである。また、尾側での浅大腿動脈穿刺は可及的に避けるべきである。超音波および造影検査で形態を評価し原因を追究することで再発防止に繋がると考えられる。

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

## [III-P38-10] 小児循環器領域における Warfarin の適正使用に向けて：投与実態と効果、合併症に関する検討

○中川 直美, 鎌田 政博, 石口 由希子, 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: OAT, 頭蓋内出血, 血栓症

【緒言】小児では経口抗凝固療法(OAT)の調査が少なく管理標準化が進んでいない。【目的】OATの実態調査と適正投与の考察。【対象】2008年～OATを行った15歳以下の111例(適応変化毎に1例と算出)。【方法】対象を適応理由に基づき7群に分類。T群; TCPC後,G群; Glenn後,PA群; BTS-PA狭窄,PV群; PV狭窄,弁群; 機械弁,心筋群; 心筋症,PH群; IPAH.各群について a)継続年数 b)抗血栓薬 c)PT-INR(イベント時除く10回の平均値)d)血栓/塞栓症 e)出血性合併症を調査。T群は d,eについて OATなしの TCPC14例と発症率を比較。【結果】症例数; T群59,G群18,PA群18,PV群5,弁群6,心筋群4,PH群1.a)継続年数(中央値); T群0.4-10.6(4.3),G群1.2-4.0(2.0),PA群0.2-11.8(0.8),PV群0.3-4.6(0.5),弁群2.7-13.3(5.4),心筋群0.1-7.2(0.8),PH群4.9.b)抗血栓薬併用; T群7/59.G群5/18,PA群15/18.PV群2/5,弁群3/6,心筋群2/4,PH群0/1.c)PT-INR(mean); T群1.41-2.09(1.69),G群1.39-1.89(1.63),PA群1.40-2.22(1.69),PV群1.57-2.39(1.86),弁群1.55-2.74(2.23),心筋群1.50-2.44(1.89),PH群1.57.(弁群で有意差あり)d)血栓/塞栓症; T群:脳梗塞1(0.4%/年);OATなしでは3.4%/年.弁群:血栓弁3(7.8%/年)(発症前平均 PT-INR2.77,2.84,2.65),脳梗塞1(2.6%/年).他群なし. e)出血性合併症; T群:SAH1,帽状腱膜下血腫2(全て外傷性).弁群:硬膜下血腫1,鼻出血性貧血2,外傷止血困難1,他群なし.発症率;総合1.78%/年(頭蓋内出血; ICH0.51%/年),T群1.1%/年(ICH0.4%/年);OATなしでは0%/年,弁群10.4%/年(ICH2.6%/年)。【考察】総合ICH発症率は成人(OAT単独0.6%/年)に比し低値.消化管出血がない一方で外傷性と鼻出血が目立った.弁群では出血性合併症が高率かつ血栓弁は JCSガイドラインの推奨範囲内 PT-INRでも生じ,管理の困難さが窺われた.T群では脳梗塞発症率低減の一方,出血性合併症は弁群に次いで多く,かつ非拍動性肺循環の微細塞栓抑制が目的では効果判定が難しい故に適正使用の指標設定が問題点として残る。

Poster | 成人先天性心疾患

## Poster (III-P39)

Chair: Shigeru Tateno (Department of Pediatrics, Chiba Cardiovascular Center)

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

### [III-P39-01] 未治療のチアノーゼ性成人先天性心疾患における診療体制の問題点

○高田 秀実<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 千阪 俊行<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 田代 良<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 石井 榮一<sup>1</sup>, 小嶋 愛<sup>2</sup>, 打田 俊司<sup>2</sup> (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 心臓血管呼吸器外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-02] 当科における手術未施行のチアノーゼを伴う成人先天性心疾患の臨床像

○岡崎 新太郎, 西田 公一 (福井循環器病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-03] 準緊急的に介入した未根治チアノーゼ性成人先天性心疾患症例の検討

○古川 夕里香<sup>1</sup>, 橘 剛<sup>1</sup>, 加藤 伸康<sup>1</sup>, 松居 喜郎<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>2</sup>, 山澤 弘州<sup>2</sup>, 泉 岳<sup>2</sup>, 佐々木 理<sup>2</sup> (1.北海道大学 医学部 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-04] 先天性心疾患合併側彎症に対する固定術施行時の術後管理

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 藤原 憲太<sup>2</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 玉井 浩<sup>1</sup> (1.大阪医科大学 附属病院 小児科, 2.大阪医科大学 附属病院 整形外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-05] 成人先天性心疾患患者に対する「仕事」による負荷の重要性

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-06] 成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗ウイルス薬によるC型慢性肝炎治療

○安田 謙二, 中嶋 滋記, 坂田 晋史 (島根大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-07] 成人で症候化した右肺動脈閉鎖症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 小村 直弘, 清國 雅義, 中山 尚貴, 岩田 究, 高野 桂子, 山田 なお, 石上 友章, 田村 功一 (横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓内科学)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P39-08] 動脈位血流転換術(ASO)後遠隔期に冠動脈入口部狭窄をきたし心室細動を起こした1例

○中右 弘一<sup>1</sup>, 岡 秀治<sup>1</sup>, 梶濱 あや<sup>1</sup>, 石川 成津矢<sup>2</sup>, 紙谷 寛之<sup>2</sup> (1.旭川医科大学 医学部 小児科, 2.旭川医科大学 医学部 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P39-01] 未治療のチアノーゼ性成人先天性心疾患における診療体制の問題点

○高田 秀実<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 千阪 俊行<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 田代 良<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 石井 榮一<sup>1</sup>, 小嶋 愛<sup>2</sup>, 打田 俊司<sup>2</sup> (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 心臓血管呼吸器外科)

Keywords: チアノーゼ, 成人先天性心疾患, 合併症

【背景】成人先天性心疾患患者は年々増加し、様々な問題点が指摘されている。多くのチアノーゼ性心疾患は小児期に発見され、治療されるが、まれに未治療のまま成人期を迎える患者がみられる。【目的】3例の成人期末修復チアノーゼ性心疾患を経験したので報告する。【症例1】56歳女性。就学前に心雑音を指摘され、フォロー四徴症と診断された。手術を進められるも拒否、循環器内科で経過観察されていた。心不全の増悪、不整脈（心房粗動、心房細動）を認め、当科紹介された。カテーテル検査を施行し、手術適応と考えられた。心内修復術（心室中隔閉鎖、心房中隔閉鎖、肺動脈弁形成、三尖弁形成、MAZE）を施行された。術後、不整脈が残存したが、カテーテルアブレーションにて改善した。【症例2】62歳女性。幼少期よりチアノーゼを認め、12歳時にフォロー四徴と診断、37歳時に完全大血管転位（III型）と診断された。手術適応なしと判断され、循環器内科で経過観察されていた。チアノーゼが進行し、当科に紹介された。多血、高度チアノーゼを認めるが、不整脈、肺高血圧はなかった。姑息術もしくは心内修復術による酸素化の改善を提案されたが、本人は治療を拒否された。その後腎膿瘍を形成し、ドレナージによって加療された。【症例3】45歳男性。生後より心雑音、チアノーゼを認め、右心系単心室、僧帽弁閉鎖、肺動脈狭窄と診断された。手術適応なしと判断され、以後小児科外来にて経過観察されていた。44歳時に一過性の意識消失を認め、頭部MRIにて脳梗塞所見を認めた。45歳時の定期受診の際に心房細動に気がつかれた。除細動を行い、洞調律に復帰した。【結論】チアノーゼ性を有する成人先天性心疾患患者では多くの合併症が出現する。2症例では小児科の介入なしに長期間経過観察されており、最適なフォローアップがされていたとは言い難い。小児科医と循環器内科医が連絡を密にすることで予後の改善が期待できる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P39-02] 当科における手術未施行のチアノーゼを伴う成人先天性心疾患の臨床像

○岡崎 新太郎, 西田 公一 (福井循環器病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, チアノーゼ, 未手術

【はじめに】近年の医療技術向上により先天性心疾患患者の大半が成人期に達するようになってきている。未手術の先天性心疾患の長期予後については未知な部分が多い。今回当科で経過観察中の手術未施行のチアノーゼを伴う先天性心疾患患者の現況について調査した。【対象】2012年から2016年の5年間に当科外来を受診した20歳以上の先天性心疾患症例(総数289例)のうち手術未施行のチアノーゼを伴う先天性心疾患10例(男4例、女6例、平均年齢 $41.3 \pm 13.7$ 歳、最高齢73歳)。【結果1】症例内訳はフォロー四徴(TOF)5例、完全大血管転位3型(TGA3)1例、多脾症候群に伴う単心室(SV)1例、肺動脈閉鎖+主要体肺側副血管1例、Eisenmenger症候群2例(完全型房室中隔欠損、心室中隔欠損)。NYHAは1度が2例、2度が6例、3度が2例。SpO2値は平均 $83.0 \pm 6.6\%$ で3例に在宅酸素療法が導入されていた。6例に重度精神遅滞を認め、うち2例は染色体異常(ダウン症候群、5p欠失症候群)あり。9例に5年以内の入院加療歴があり、うち2例は頻拍発作であった。全例に定期内服処方あり。27歳SV症例のみ手術治療を検討中。【結果2】疾患の重症度に比して極めて経過良好な例を認めた。(1)TOFの73歳女性。70歳時に心雑音を指摘され初めて診断。SpO2は90%前後で多血傾向を認めるものの不整脈や心不全徴候なし。2度の出産を経験し70代となった現在も日常社会生活を問題なく送られている。(2)TGA3の44歳男性。出生

後に上記診断。手術加療はされずに経過観察。心房粗動の既往あり内服コントロール中。既婚3児の父で運送業に従事されている。【まとめ】未手術のチアノーゼを伴う先天性心疾患の予後は一般に不良である。当科症例においても知的障害の合併や NYHA2度以上が大半であった。一方、肺動脈狭窄により肺循環・体循環のバランスが適度に保たれ通常の日常生活を送られている特異な症例も存在した。

---

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

### [III-P39-03] 準緊急的に介入した未根治チアノーゼ性成人先天性心疾患症例の検討

○古川 夕里香<sup>1</sup>, 橘 剛<sup>1</sup>, 加藤 伸康<sup>1</sup>, 松居 喜郎<sup>1</sup>, 武田 充人<sup>2</sup>, 山澤 弘州<sup>2</sup>, 泉 岳<sup>2</sup>, 佐々木 理<sup>2</sup> (1.北海道大学 医学部 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)

Keywords: adult congenital, cyanosis, urgent

【目的】チアノーゼ性成人先天性心疾患症例に対し緊急的に外科介入を行う場合には、術前の血行動態評価が行えず術式選択や体外循環管理に工夫を要する。当科の経験を報告し特徴、問題点を明らかにする。【症例1】21歳女性、診断はIE/PA/VSD/MAPCA。大動脈弁に疣贅あり、MAPCAに多発性の血栓を認め緊急手術となった。手術はAVR(CEP MAGNA EASE25mm)施行。Warfarin内服で8カ月後の造影CTではMAPCA内の血栓は消失、AVRの二年後にRastelli手術を施行した。【症例2】45歳男性、診断は右肺動脈瘤/PA/VSD。1歳時Waterston手術を受けている。血液培養陽性で感染性肺動脈瘤切迫破裂を疑い準緊急手術となった。UF、central shunt(24mm Ygraft)施行。術後15カ月経過 NYHA I度で基部置換、Rastelli手術待機中。【症例3】24歳男性、診断はIE/PA/VSD/MAPCA。大動脈弁に15mmの疣贅あり緊急手術となった。手術はAVR(CEP MAGNA EASE 29mm)施行。一年後の評価でRp17単位。術後4年HOT継続、NYHA III度。【考察】術前血行動態評価が出来ない場合、緊急の問題を解決した後に根治を考慮する方針としている。3例とも感染が関わっていた。AVRでは喀血など出血性合併症を考慮し生体弁を用いた。体循環と肺循環の血流が通過するため、弁輪拡大をせずに入りうる最大の弁を用いたが圧較差を生じた。体肺シャントの存在下での体外循環であり、LOSに注意しながら高循環で維持した。MAPCAの2例はMAPCAを遮断せず体外循環を行ったため、上・下大静脈に加えて左房に2本脱血を留置し安定して維持することができた。【結語】チアノーゼ性成人先天性心疾患症例に対し緊急的に外科介入を行った症例について報告した。

---

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

### [III-P39-04] 先天性心疾患合併側彎症に対する固定術施行時の術後管理

○蘆田 温子<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 藤原 憲太<sup>2</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 岸 勘太<sup>1</sup>, 玉井 浩<sup>1</sup> (1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 整形外科)

Keywords: 脊柱側彎症, 側弯手術, Marfan症候群

【はじめに】先天性心疾患にしばしば側彎症が合併する。基礎疾患として代表的なものはMarfan症候群などがある。軽度の側彎では装具治療が選択されるが、進行が早く胸郭を含めた変形が高度の側彎には手術が行われる。後方矯正固定術は固定範囲にもよるが、出血量が多く先天性心疾患患者においてはかなり侵襲的な手術となる。2014-2016年に当院で施行した先天性心疾患合併側彎症手術4症例における術後経過について報告する。【症例】年齢12-19歳(中央値15.5歳)女性3例・男性1例 症例1: Marfan症候群・中等度僧帽弁逆流・上行大動脈拡大 症例2: Marfan症候群・重度僧帽弁逆流・上行大動脈拡大 症例3: 右肺動脈大動脈起始根治術後・大動脈二尖弁 症例4: 22q11.2欠失症候群・ファロー四徴症・肺動脈閉鎖・主要体肺動脈側副血行路根治術後。術前

の内服薬は、利尿剤2例、ARB3例、抗凝固薬1例で、全例で鉄剤内服があった。【経過】術中出血量は1150-3000ml(平均1805ml)、自己血輸血を含めた術中および術後輸血量は2160-4200ml(平均3120ml)であった。ICU在室日数は1-2日間であり、退室後は全例整形外科病棟へ帰室した。3例で術後0-3日目にドパミンやミルリノンの持続投与が開始となり、術後1-15日目に中止した。また、3例で術後1-3日目に利尿剤投与の開始や増量となり、術後7-16日目に中止もしくは術前投与量に戻した。術後12-24日目に自宅退院となり、死亡例はなかった。【考察】いずれも術前には心不全徴候はなく、比較的心機能は良好な例であった。しかし1例を除き、側彎症術後に一過性の心不全となり、カテコラミンや利尿剤投与といった循環管理を要した。ICU退室後に胸部レントゲンで心拡大や胸水貯留を指摘し薬剤投与を開始した例もあり、一般病棟帰室後も整形外科医と連携を取りながら循環器専門外病棟でも循環管理を行う必要があった。

---

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

### [III-P39-05] 成人先天性心疾患患者に対する「仕事」による負荷の重要性

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)

Keywords: ACHD, 仕事, NYHA分類

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者が「仕事」をすることによる心行動態への影響はあまり検討されていない。【目的】ACHD患者2例の「仕事」に関連した症状の変化を検討し報告する。【対象】25歳女性(症例1)と23歳女性(症例2) 症例1は心内膜症欠損(ECD)術後の保母、症例2はファロー四徴(TOF)術後の看護師(就職直後)【方法】夫々の臨床所見の「仕事」との関連を後方視的に検討した。【成績】症例1: ECD心内修復術を3歳時に受け両房室弁逆流を遺残するも問題なく成人し保母として就労していた。24歳で結婚。1回自然流産の後25歳で2回目の妊娠をした。この時も1回目の妊娠同様仕事を継続していたが、18週で産科から休職・自宅安静を指導された。その結果18週6日CTR44.8%から30週0日41.9%、NT-proBNPも203から54と改善し、38週4日に経膈分娩で3300gの健常児を出産した。症例2: 幼児期のTOF心内修復術直後より3度房室ブロックとなった。しかし接合部レートが50~60/min程度のためそのまま経過観察。看護学部を卒業し看護師資格も得た。この間、激しい競技を除き体育にも参加し学生時代は問題無かった。しかし、病棟勤務となったところ、めまいが強く階段昇行も厳しくなり休息を取らなければ動けなくなった。心臓カテでは右室拡張末期圧14mmHg肺動脈逆流中等度等さほど問題無く心拍数が少ないことが原因と考えられ、ペースメーカー装着したところ症状が改善した。【考案】この2例は平常時NYHA分類I度と思われたが、妊娠、就労という負荷でII~III度となった。症例1では休職により血行動態が劇的に改善。逆に症例2では就労により症状が強くなりペースメーカー装着となった。保母、看護師という強度としては中等度の「仕事」でもACHD患者にとって強く影響するものと思われる。【結論】ACHD患者にとって「仕事」は重い負荷となる可能性があり、就職後はきめ細かな経過観察が必要である。

---

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

### [III-P39-06] 成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗ウイルス薬によるC型慢性肝炎治療

○安田 謙二, 中嶋 滋記, 坂田 晋史 (島根大学 医学部 小児科)

Keywords: C型慢性肝炎, 直接作用型経口抗ウイルス薬, 成人先天性心疾患

【はじめに】C型肝炎抗体検査による血液製剤スクリーニングが開始された1992年以前に手術歴のある成人先天性心疾患(ACHD)患者では、一般人口の数倍のC型慢性肝炎患者の存在が推定される。2014年にinterferon

freeの直接作用型経口抗ウイルス薬(DAAs)が認可され、高い血中 HCV-RNA持続陰性化が得られる様になり、今後 ACHD領域においてもその治療が拡大する可能性がある。今回私達は C型慢性肝炎の ACHD患者において DAAs治療を行ない、ウイルス排除が得られた症例を経験したので報告する。【症例】37歳男性、房室錯位、両大血管右室起始、肺動脈狭窄の機能的修復術後、術後完全房室ブロックのペースメーカー植込術後、解剖学的右室不全の CRT-P植込術後で、1992年2月までに6回、以降10回の心臓関連手術歴あり。遺残心房間短絡、解剖学的僧帽弁狭窄のため心房間で右左短絡を認め、経皮酸素飽和度は89%、NYHA-III、以前より、HCV-RNA陽性(HCV-genotype 1b)で経過観察中であつたが、軽度 alanine aminotransferase上昇があり、C型慢性肝炎の治療を計画した。DAAs治療開始前 HCV-RNA 7.2 logIU/mL、HCV NS5A耐性変異 L31、Y93とも野生型で ombitasvir+paritaprevir+ritonavir 12週間投与を開始した。治療中軽度高ビリルビン血症の悪化があり、治療開始4週から2週間 DAAs減量を要したが、これ以外に明らかな副作用や血行動態悪化はなく治療を完遂した。治療開始1か月で HCV-RNAは陰性化、以後も陰性を維持している。【まとめ】血行動態不良の ACHD患者において DAAsによる C型慢性肝炎治療は安全に実施でき、ウイルス排除できた。

---

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

### [III-P39-07] 成人で症候化した右肺動脈閉鎖症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 小村 直弘, 清國 雅義, 中山 尚貴, 岩田 究, 高野 桂子, 山田 なお, 石上 友章, 田村 功一 (横浜市立大学医学部 循環器・腎臓内科学)

Keywords: 片側性肺動脈閉鎖症, 成人, 肺血管拡張薬

【背景】片側性肺動脈欠損症は稀な先天奇形である。【症例】症例は59歳女性。56歳時に咯血と呼吸困難で前医を受診。右肺動脈閉鎖と肺動脈弁上部狭窄を指摘された。SpO<sub>2</sub> 90%(酸素3.0L/分)の低酸素血症があり、カテーテル検査では収縮期右室圧80mmHg、左肺動脈圧45/8(22)mmHg、大動脈圧108/66(86)mmHgで、狭窄部の圧較差35mmHg、右室/左室圧比(RVp/LVp)=0.74であつた。肺血管拡張薬(アンプリセンタン)を投与後も、経時的な増悪があり、58歳時に当院を紹介となった。右左短絡を伴う卵円孔開存(PFO)もあり、外科的肺動脈形成術(自己心膜パッチ拡大)と PFO閉鎖術を行った。手術所見では右肺動脈は痕跡的に存在し、内腔は入口部から完全閉塞していた。術直後は RVp/LVp=0.5へ低下したが、右室圧が再上昇傾向となり、59歳時に成人先天性心疾患部門へ紹介となった。肺血管拡張薬2剤(アンプリセンタン+タダラフィル)投与下でのカテーテル検査で、肺動脈には26mmHgの圧較差を伴う狭窄病変を認めた。また左房の SaO<sub>2</sub> 82%と低下し、下大静脈・左肺動脈からの選択的コントラストエコーが何も陰性であつたため、肺での換気/血流ミスマッチ(V/Q mismatch)に起因する低酸素血症と判断した。RVp/LVp=0.89と右室圧の上昇もあり、待機的に肺動脈バルーン拡張術を行ったが、痕跡的な右肺動脈方向に血管解離を生じるのみで、狭窄部の十分な拡張を得られなかった。肺血流増加は V/Q mismatchに起因する低酸素血症を増悪させる可能性があるため、肺動脈への再介入はせず、up-titrationされていた肺血管拡張剤を漸減し経過観察している。【結語】低酸素血症を有する症例で外科的・薬物的に肺血管拡張を図る場合には、低酸素血症の原因などを慎重に検討する必要がある。

---

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

### [III-P39-08] 動脈位血流転換術(ASO)後遠隔期に冠動脈入口部狭窄をきたし心室細動を起こした1例

○中右 弘一<sup>1</sup>, 岡 秀治<sup>1</sup>, 梶濱 あや<sup>1</sup>, 石川 成津矢<sup>2</sup>, 紙谷 寛之<sup>2</sup> (1.旭川医科大学 医学部 小児科, 2.旭川医科大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈入口部狭窄, 心室細動, 動脈位血流転換術後

【目的】 ASO後の合併症のひとつに冠動脈狭窄が知られている。しかし、その発生時期は術後急性期および1年以内が多いとされ、遠隔期での発症報告は少ない。【症例】 28歳男性。完全大血管転位(1型;shaher4型)でLecompte maneuverによるASO後の患者である。イベント発症1か月前より胸部絞扼感や動悸などを自覚する頻度が増え、精査予定であった。某日午前中、職場で倒れているところを同僚が発見し心肺蘇生を開始した。救急隊到着後にAEDを装着し、心室細動を感知し除細動が施行された。他院へ救急搬送され、その後精査加療目的に当院へ転院となった。他院搬送時の心電図では、aVR・V1-3のST上昇、I・aVL・V4-6のST低下を認めた。冠動脈造影では、右冠動脈(RCA)と左前下行枝(LAD)の入口部にカテーテルをengageしただけで上記同様の心電図変化(ST変化)が再現された。左回旋枝の造影では心電図変化をきたさず造影された。又、いずれの造影でも冠動脈末梢側の狭窄は認められなかった。造影CTではRCA+LADの起始部が大動脈の前壁に位置し肺動脈と大動脈の間を走行しており、さらに入口部の狭窄が明瞭に描出された。以上の検査結果より、RCA+LADの入口部狭窄による広範囲な心筋虚血が原因で心室細動に至ったと診断した。オフポンプ冠動脈バイパス術を施行し後遺症なく退院された。<考察> ASO術後における遠隔期冠動脈イベントの発症率は5-10%と云われている。非侵襲的検査の冠動脈病変検出感度が低いことから、定期的な冠動脈造影検査(5年、10年、15年)が推奨されている。本患者は18歳の時に冠動脈造影検査が施行されているが、前述した冠動脈病変は認められなかった。経年的に拡大した大血管によって冠動脈が挟まれる事により冠動脈狭窄が生じる可能性が考えられるため、冠動脈の移植部位によっては成人期になっても注意が必要である。

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## Poster (III-P40)

Chair: Hiroyuki Fukushima (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine)

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

- [III-P40-01] 重篤な肺高血圧症を発症し剖検で Alveolar Capillary Dysplasia と診断された3ヶ月の乳児  
○宮本 健志, 有賀 信一郎, 石井 純平, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-02] 当院における特発性肺動脈性肺高血圧2例の経験  
○古田 貴士<sup>1</sup>, 大西 佑治<sup>1,2</sup>, 石川 雄一<sup>1</sup> (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口大学大学院 医学系研究科 医学専攻 小児科学講座)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-03] 侵襲的治療の導入に消極的で管理に難渋している特発性肺動脈性肺高血圧症の1例  
○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-04] 経口肺血管拡張剤の積極的な導入で良好な経過を呈している BMPR2 遺伝子変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例  
○熊本 崇<sup>1</sup>, 熊本 愛子<sup>1</sup>, 田代 克弥<sup>1</sup>, 西村 真二<sup>2</sup> (1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.佐賀県医療センター 好生館 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-05] 小児特発性肺動脈性肺高血圧症患者に対するセレキシパグ導入の経験  
○石田 秀和, 小垣 滋豊, 成田 淳, 石井 良, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 大藪 恵一 (大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-06] 小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験  
○森田 篤志<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 石津 智子<sup>2</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 林立 申<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-07] 肺高血圧症 (PH) をきたし tadalafil で治療した造血幹細胞移植 (HSCT) 後の3例  
○深澤 佳絵<sup>1</sup>, 早野 聡<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 高橋 義行<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-08] 自家末梢血幹細胞移植後に肺高血圧症を合併し回復した一例  
○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-09] 肺高血圧・肺動静脈瘻を合併した CblC 型メチルマロン酸血症の1例  
○梶本 昂宏, 吉澤 弘行, 辻井 信之, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学附属病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P40-10] 拡大した肺動脈の圧迫により気管支狭窄を来した肺高血圧合併心房中隔欠損の乳児例  
○岸 勘太<sup>1</sup>, 梶田 翠<sup>1</sup>, 蘆田 温子<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>2</sup>, 小西 隼人<sup>2</sup>, 根本

慎太郎<sup>2</sup>, 玉井 浩<sup>2</sup> (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM

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

### [III-P40-01] 重篤な肺高血圧症を発症し剖検で Alveolar Capillary Dysplasiaと診断された3ヶ月の乳児

○宮本 健志, 有賀 信一郎, 石井 純平, 坪井 龍生, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧, 呼吸器疾患, 乳児

先天性の肺血管の発生異常である Alveolar Capillary Dysplasia(ACD)は生後早期に死亡する稀で重篤な肺高血圧症である。症例は在胎38週4日, 2630gで出生し Apgar score 3/7/8で仮死があり周産期医療センターへ入院した。染色体検査で46.X.inv(Y),(p11,q11.2)の異常があった。3ヶ月の乳児で突然の哺乳の低下とチアノーゼがあり入院となった。経費的酸素飽和度 50%であり心エコー図検査では、心内の構造異常や他臓器の合併奇形はないが、左心室は D-shapeの形態で心室中隔形態からの推定右室圧は体血圧を凌駕しており三尖弁閉鎖不全症による推定右室圧は左室に対して104%であった。酸素投与、鎮静、人工呼吸管理、肺血管拡張薬(一酸化窒素及びエポプロステノール)を開始した。血管作動薬(ドパミン、ドブタミン、ノルアドレナリン)持続静注で血圧は維持できず、アドレナリン静注で頻回に蘇生したが、維持できず死亡した。病理所見で ACDと類似した病理所見を得ており同疾患と診断した。しかし ACDは生後直後に発症することが多く非典型的な経過であった。

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

### [III-P40-02] 当院における特発性肺動脈性肺高血圧2例の経験

○古田 貴士<sup>1</sup>, 大西 佑治<sup>1,2</sup>, 石川 雄一<sup>1</sup> (1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口大学大学院医学系研究科 医学専攻 小児科学講座)

Keywords: 特発性肺動脈性肺高血圧, イロプロスト, セレキシパグ

【背景】特発性肺動脈性肺高血圧症は、小児で未治療の場合の生命予後は平均10か月とされる。肺高血圧治療薬の開発が進んでいるが5年生存率は70%程度と依然として難治な疾患である。【症例1】7歳男児。入院2週間前に失神を認めたため、当科に救急搬送された。脳波検査で spikeを認めたため、てんかんと診断された。しかし、その後顔面浮腫が生じ、当科再診し、エコー所見から肺高血圧と診断した。エポプロステノール持続静注を開始し、ボセンタン、シルデナフィルを順次導入した。治療反応性は良く、肺動脈圧の低下を認め、治療開始6か月後にエポプロステノールを中止した。発症後10年経過しているが、経口肺高血圧治療薬内服で肺高血圧の増悪は認めていない。【症例2】3歳男児。入院4か月前に失神の精査目的で当院小児科をかかりつけ医から紹介受診した。心電図、頭部 MRI、脳波検査など実施したが異常を認めなかった。入院当日に顔色不良や多呼吸を認め、かかりつけ医から再度当科を紹介受診した。胸部レントゲン写真で心拡大を認め、心エコーから肺高血圧と診断した。入院後、マシテンタン、シルデナフィルを導入したが、効果は不十分であった。家人より希望があったため、イロプロスト吸入を開始し、その後セレキシパグも導入した。BNPは改善傾向であったため、エポプロステノールの導入を保留していたが、入院4か月後に肺高血圧クライシスを起こし、その後に急変し、永眠した。【考察】2例とも初発症状は失神であり、診断まで時間を要した。症例2については、症状出現から診断まで4か月経過しており、予後不良となった要因と考えられた。症例1では、経口肺高血圧治療薬を併用することでエポプロステノールから離脱が可能であった。症例2については救命出来なかったものの、新規肺高血圧治療薬は一定の効果があったと考えられた。今後の小児領域におけるエビデンスの蓄積が待たれる。

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

## [III-P40-03] 侵襲的治療の導入に消極的で管理に難渋している特発性肺動脈性肺高血圧症の1例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

Keywords: 特発性肺動脈性肺高血圧, エポプロステノール導入困難, 肺高血圧の治療

【諸言】特発性肺動脈性肺高血圧症は予後不良とされているが、エポプロステノール導入に伴い長期予後・QOLの改善例が多数報告されている。しかしながら投与にあたっては中心静脈投与が主であり在宅管理が比較的困難だとして本人や家人の理解が得られず導入困難な症例も少なからず存在すると思われる。両親と本人が治療に消極的で管理に難渋している当科症例を報告する。【症例】18歳女性。小学校1年時の学校心電図検診で右軸偏位・右室肥大を指摘され受診。初診時チアノーゼおよび心不全症状はなく。胸部 X-pで心拡大はないもののECGでV1誘導がrsR型でV3に孤立性陰性Tを認めた。ASD(II)として経過観察されたが徐々に右室および肺動脈拡張の進行あり心臓カテーテル検査を施行、平均圧40-50mmHgの肺高血圧を認めた。高次医療機関に紹介後、ベラプロスト Na内服が開始された。しかしながら定期的な断層心エコー検査評価で三尖弁逆流の増強傾向あり、再度心評価を勧めるも薬の変更や投与量の調節に対し、家人が拒否的で本人も消極的なため治療を進めることが出来ずに経過した。徐々にチアノーゼの進行もあり小4時に家人の同意を得て在宅酸素療法が開始されたが、その後もNYHA II~ III度で経過したため再度検査の必要性を説明し、小6時に再び心精査が行われた。Qp/Qs=0.65, Pp/Ps=1.1, Rp/Rs=1.53 Rp=51.2u/m<sup>2</sup>.アデノシンによる薬物負荷への反応はなし。低濃度酸素でのPA圧の有意の変化はないものの心拍出量の改善を認めたためベラプロスト Na, タダラフィル併用、その後アンブリセンタンが追加投与されたが臨床症状の改善は乏しかった。エポプロステノール導入については繰り返し説明し勧めるも拒否され、内服薬を変更しながら経過観察を継続中である。今後は直接本人に治療の必要性を説明して行く方針である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P40-04] 経口肺血管拡張剤の積極的な導入で良好な経過を呈しているBMPR2遺伝子変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例

○熊本 崇<sup>1</sup>, 熊本 愛子<sup>1</sup>, 田代 克弥<sup>1</sup>, 西村 真二<sup>2</sup> (1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.佐賀県医療センター 好生館 小児科)

Keywords: 肺高血圧, BMPR2, 予後

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の機序はいまだ不明な点が多いが、遺伝性 PAHの原因遺伝子として BMPR2、ACVRL1、ENG遺伝子変異などが知られている。これまで BMPR2遺伝子変異を有するものは有さないものと比較し診断時の肺血管抵抗が高く、心係数が低いなど血行動態がより重症とされ、肺移植・死亡イベントが優位に高い予後不良な群とメタ解析において報告されている。今回我々は各種肺血管拡張剤を積極的に追加導入し、発症後10年以上経過しているが、肺高血圧の増悪なく経過している症例を報告する。症例は16歳女児。数世代にわたる血族結婚があり、叔父・祖母に突然死の家族歴を有し、母も PAHを発症し、本児と同様に BMPR2遺伝子異常を指摘されている。本児が2歳頃より易疲労性を認め、3歳時に運動時の意識消失発作を起こし当科受診し、肺高血圧症と診断した。心臓カテーテル検査で肺動脈圧 (PAP) 53/26(38)mmHg、体動脈圧肺動脈圧比 (Pp/Ps) 0.54、肺血管抵抗 (Rp) 9.1 Woodと肺動脈圧の上昇を認めたが、4歳 (2004年) よりシルディナフィルを導入し、1年後 PAP 59/31(44)、Pp/Ps 0.59、Rp 9.1、2年後 PAP 55/28(42)、Pp/Ps 0.57、Rp 9.7と進行なく経過していた。11歳 (2011-12年) よりタダラフィル、アンブリセンタンを導入し、PAP 45/17(28)mmHg、Pp/Ps 0.51(0.39)、Rp 4.2と改善を認め、2017年現在タダラフィル、マシテンタン、プロサイリンを継続し、運動制限を要するが日常生活を不自由なく送れている。近年、本邦より単施設ではあるが積極的な肺血管拡張剤による治療介入により BMPR2遺伝子変異の有無の影響を受けなかったと報告もあり、本症例

も Add-onにより肺高血圧の改善を確認できた興味深い経過であったため報告する。

---

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

### [III-P40-05] 小児特発性肺動脈性肺高血圧症患者に対するセレキシパグ導入の経験

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 成田 淳, 石井 良, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 大藪 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, セレキシパグ, エポプロステノール

#### 【背景】

特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH) は、近年様々な治療薬が利用可能となってきたものの依然予後不良の疾患である。最近、新たなプロスタサイクリン誘導体経口薬としてセレキシパグが上市され、アドオンでの有効性が期待されているが、薬剤耐容量を確認しながら漸増する必要があり、特に小児患者では導入に工夫を要する。

#### 【症例1】

10歳男児。9歳時に意識消失あり診断。mPAP 49mmHg, PVRI 11.7 Wood・m<sup>2</sup>, 6MWD 468m。シルデナフィル導入されるも血行動態の改善乏しく、4ヶ月後にマシテンタン開始。その4ヶ月後でも mPAP 47mmHg, PVRI 11.3 Wood・m<sup>2</sup>であり、エポプロステノール導入を考慮したが、NYHA I~II度で経口薬希望のためセレキシパグ導入となった。体重30kg。0.4mg/dayから開始、1週おきに0.2mg/dayずつ増量。特に副反応認めず、現在1.2mg/dayまで増量している。

#### 【症例2】

16歳男児。12歳時に学校心臓検診で右室肥大を指摘され診断。mPAP 62mmHg, PVRI 23.0 Wood・m<sup>2</sup>で、アンブリゼンタン導入も改善に乏しく、6ヶ月後にタダラフィル導入。4ヶ月後 mPAP 44mmHg, PVRI 9.3 Wood・m<sup>2</sup>でベラプロストを追加。その後も大きな改善はなく、エポプロステノール導入は同意が得られず断念していた。体重43kg。ベラプロスト開始時に頭痛等認めため、セレキシパグは0.2mg/dayから開始、0.4mg/dayの時点で頭痛と嘔気があり一旦減量、その後0.1mg/dayずつの増量へ変更、0.8mg/dayの時点でベラプロスト半量とし、1.0mg/dayでベラプロスト中止とした。

#### 【結語】

セレキシパグ導入に際し、小児では体格や個人の特性に依りて漸増の速度や1回増加量を調整する必要があるが、安全に導入が可能であった。すでにベラプロストを内服している例における置き換えプロトコルの標準化が必要かもしれない。各症例におけるセレキシパグ追加の効果についても報告したい。

---

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

### [III-P40-06] 小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験

○森田 篤志<sup>1</sup>, 野崎 良寛<sup>1</sup>, 石津 智子<sup>2</sup>, 石川 伸行<sup>1</sup>, 林立 申<sup>1</sup>, 加藤 愛章<sup>1</sup>, 高橋 実穂<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>1</sup> (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科)

Keywords: 肺高血圧症, エンドセリン受容体拮抗薬, マシテンタン

【背景】マシテンタンは、ボセンタン、アンブリゼンタンに次ぐ3番目のエンドセリン受容体拮抗薬である。本邦では2015年3月に承認され、その使用実績はまだ少ない。【目的】小児循環器診療におけるマシテンタンの効果と安全性を検討する。【方法】対象はマシテンタンが導入された先天性心疾患患者と20歳未満の肺高血圧患者9例で、診療録を後方視的に検討した。【結果】マシテンタン導入時年齢は14.6~55.8歳 (中央値22.9歳) で、導入

後観察期間は0.5~12.2カ月（中央値4.0カ月）であった。8例が先天性心疾患（二心室修復術後肺高血圧残存が5例（うち3例は Eisenmenger症候群）、未修復の Eisenmenger症候群が1例、TCPC術後1例、TCPS術後1例）、1例が特発性肺動脈性肺高血圧患者であった。ボセンタンからの変更5例、アンプリセンタンからの変更2例、シルデナフィルからのスイッチ2例であった。5例が併用療法で、2剤併用は2例（ホスホジエステラーゼ5(PDE5)阻害薬1例、経口プロスタサイクリン(IP)受容体作動薬が1例)、3剤併用が3例（PDE5阻害薬とIP受容体作動薬の経口2例、持続静注1例）であった。新規導入例はなくWHO肺高血圧機能分類度(I:3例、II:5例、III:1例)が改善した症例はなかったが、3例で推定右室圧の低下、1例でBNPの改善がみられた。6分間歩行が比較できた2例では歩行距離の改善がみられた。TCPSの1例ではSpO<sub>2</sub>が75%から80%に上昇した。明らかな肝機能障害、腎機能障害などの有害事象は認めず、喀血や不整脈などの症状悪化は認めなかった。ボセンタン・タダラフィル併用下で喀血のあった1例では、マシテンタンに変更後肺水腫がみられ利尿薬の増量を要したが、喀血はなくなった。【結論】マシテンタンによる治療は、薬剤導入・変更時には血行動態の変化に注意を要するが、短期的には比較的安かつ有用な治療であると考えられた。長期使用やより低年齢児の使用についてさらなる検討が必要である。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P40-07] 肺高血圧症（PH）をきたし tadalafilで治療した造血幹細胞移植（HSCT）後の3例

○深澤 佳絵<sup>1</sup>, 早野 聡<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 高橋 義行<sup>1</sup>, 加藤 太一<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部)

Keywords: 肺高血圧, 造血幹細胞移植, 特異的肺高血圧治療薬

【背景】HSCT後のPHは血管内皮障害により起こるとされ、予後不良である。特異的肺高血圧治療薬で治療した小児の症例報告は散見されるが、tadalafilを使用した報告はない。今回、HSCT後のPHに対しtadalafilで治療した3例を経験したので報告する。

【症例1】神経芽腫4期に対して2回のHSCTを行った5歳女児。2回目の移植後81日目に咳嗽とSpO<sub>2</sub>低下を認め、CTで両肺野の斑状陰影を指摘された。低酸素血症は改善したが、117日目に等圧のPHと診断、tadalafil, beraprostで治療した。PH治療開始後80日で肺動脈圧は正常化し、7か月後に漸減中止した。

【症例2】神経芽腫4期に対して2回のHSCTを行った3歳女児。2回目の移植後10日目よりSpO<sub>2</sub>低下を認め、CTで肺門部主体のびまん性すりガラス陰影と胸水を認めた。当初はPHを認めなかったが、呼吸不全の進行とともに21日目に等圧PHとなった。Tadalafil開始後40日で肺動脈圧は正常化し、治療を中止した。

【症例3】乳児ALLに対してHSCTを行った9か月女児。10日目より努力呼吸とSpO<sub>2</sub>低下あり、CTにてびまん性のすりガラス陰影と胸水を認めた。等圧PHに対して27日目より16日間のNO治療を行い、tadalafilに変更しPHは一旦改善した。しかし、57日目より再び呼吸状態が悪化し、Oversystemic PHとなったためNOを再開した。当初はNOに反応したが、敗血症の合併によりPHが増悪し、83日目に死亡した。

【考察】3例ともtadalafilに対して治療効果は得られたが、1例のみtadalafil治療中にPHの増悪が見られた。過去の症例報告でも、早期のPH発症は予後不良の傾向があり、発症時期による血管内皮障害の原因や病態の差が影響している可能性がある。また、死亡例の多くは診断・治療開始から1か月以内で急激な経過を辿っており、早期診断と積極的なPH治療が必要と思われる。

【結語】HSCT後のPHに対して、tadalafilは概ね有効であった。今後、病態の解明や血管内皮障害やPHに対する治療法の確立が待たれる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P40-08] 自家末梢血幹細胞移植後に肺高血圧症を合併し回復した一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

Keywords: 骨髄移植, 肺高血圧, 回復

【緒言】腫瘍性疾患に対する骨髄移植治療後に、重篤な肺高血圧症を合併することがあるが、頻度はまれでありその経過は不明な点が多い。今回我々は、自家末梢血幹細胞移植後に間質性肺炎様の画像所見を伴う肺高血圧症を発症し、免疫抑制剤および肺高血圧治療薬投与により回復した一例を経験したので報告する。【症例】2歳女性。左副腎原発の神経芽腫(Stage 4)に対し化学療法5クール実施後、自家末梢血幹細胞移植を実施した。day36に原発巣を完全摘除した後、腹部および両側眼窩に対して放射線療法を実施した。day60頃より SpO<sub>2</sub>の低下を認め、day86の胸部 CTで両側肺野にすりガラス状陰影を認めた。同時に心エコーにて重度の肺高血圧(推定右室圧92mmHg)および重症右心不全を認め、人工呼吸管理下に O<sub>2</sub>・NO吸入、肺高血圧治療薬投与( epoprostenol持続静注、 sildenafil内服)、カテコラミン投与を開始した。Day98から実施したステロイドパルス療法により症状が一旦軽快し、epoprostenolを離脱。cyclophosphamideパルス療法を6クール施行後、prednisolone・tacrolimusによる維持療法にて間質性肺炎のコントロールが可能となった。肺炎の改善に伴い肺血圧も正常化し、発症後4年経過した現在は、肺高血圧治療薬を漸減中である。【考察】移植後に合併症としてみられる肺高血圧症は、治療に伴う抗がん剤、免疫抑制剤、放射線照射などによる肺血管障害が原因の一つと考えられている。約半数が死亡とする報告もある予後不良な合併症であるが、本症例では積極的な免疫抑制療法および肺高血圧治療を行うことで、救命することができた。移植後は複数の薬剤使用が必要となるが、tacrolimusと bosentanの併用においては、bosentanの血中濃度測定が有用であった

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P40-09] 肺高血圧・肺動静脈瘻を合併した CblC型メチルマロン酸血症の1例

○梶本 昂宏, 吉澤 弘行, 辻井 信之, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学附属病院 小児科)

Keywords: メチルマロン酸血症, 肺高血圧, 肺動静脈瘻

【背景】メチルマロン酸血症はビタミン B12補酵素(cobalamin,Cbl)の代謝異常であり、Cbl C型はホモシスチン尿症を合併する代謝疾患である。今回、Cbl C型メチルマロン酸血症に肺高血圧(PH)・肺動静脈瘻(PAVF)を合併した症例を経験したが、その報告は少なく、代謝異常の治療により肺高血圧が改善した経緯は興味深く、報告する。【症例】2歳女児、体重7.7kg(-3.2SD)。体重増加不良、筋力低下と貧血があり、尿中有機酸分析によりメチルマロン酸血症と診断。ビタミン B12の内服を開始したが、症状の改善なく、その3か月後に突然、多呼吸と著明なチアノーゼ(SpO<sub>2</sub> 70%)を認めた。CTにてびまん性にすりガラス陰影があり、肺塞栓は認めなかった。肺血流シンチにて mottled pattern、shunt率8.91%、心カテにて Rp 13.8 unitsx m<sup>2</sup>,mPA(mean)35mmHg、左右肺動脈のコントラストエコー陽性であり、PH・PAVFと診断し、酸素投与とシルデナフィルを開始した。次に、尿中アミノ酸分析を行い、ホモシスチンの増加を認め、ホモシスチン尿症を伴う Cbl C型メチルマロン酸血症と診断した。トリメチルグリシンを開始し、血中ホモシステインは137から28.6μ mol/Lまで低下した。徐々に低酸素血症は改善し、治療8か月後の心カテにて、Rp 2.23 unitsx m<sup>2</sup>,mPA(mean) 15mmHg、肺血流シンチでは肺血流不均衡と shunt率の消失を認めた。PH・PAVFは改善し、酸素・シルデナフィルを中止したが、以後再燃を認めていない。【結語】ホモシステインは肺血管障害を引き起こし、早期治療を行えば、肺血管障害は可逆性であることが示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P40-10] 拡大した肺動脈の圧迫により気管支狭窄を来した肺高血圧合併心房中隔欠損の乳児例

○岸 勘太<sup>1</sup>, 榎田 翠<sup>1</sup>, 蘆田 温子<sup>1</sup>, 小田中 豊<sup>1</sup>, 尾崎 智康<sup>1</sup>, 片山 博視<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>2</sup>, 小西 隼人<sup>2</sup>, 根本 慎太郎<sup>2</sup>, 玉井 浩<sup>2</sup>  
(1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科)

Keywords: 気管支狭窄, 心房中隔欠損, 肺高血圧

【背景】先天性心疾患に気管支狭窄が合併することは知られているが、心房中隔欠損（ASD）に合併することは稀である。【目的】気管支狭窄合併のASD症例の臨床像を調査し、その特徴を明らかにする。【方法】対象症例の臨床経過、検査所見などを後方視的に調査した。【結果】対象症例は3例（A、B、C）。発症時月齢、A: 8か月, B: 2か月, C: 3か月。呼吸器症状は、全例で繰り返す喘鳴を認め、B・Cで無酸素発作があり、Bで気管内挿管を要した。全例、呼吸器症状出現前にASDと診断されていた。全例でASD閉鎖術を施行し、B・Cで大動脈つり上げ術を同時に行った。手術時月齢、A: 13か月, B: 4か月, C: 7か月。術前の心電図検査は全例で右室肥大を認めた。術前の心臓カテーテル検査では、Qp/QsがA: 2.2, B: 3.6, C: 2.0、平均肺動脈圧がA: 31, B: 27, C: 27 mmHg、Pp/PsがA: 0.71, B: 0.63, C: 0.63、PA indexがA: 439, B: 624, C: 398 mm<sup>2</sup>/BSAであった。造影胸部CTで確認した気管支狭窄部位は、全例、左主気管支で、A・Bで下行大動脈、Cで椎体と拡大した右肺動脈で左主気管支が挟まれ圧迫されていた。全例で気管支鏡検査にて左主気管支の拍動性の圧排を確認した。全例、術後に呼吸器症状は速やかに改善し、肺高血圧も消失したが、Cで肺血管拡張薬を内服している。【考察】ASDに合併した気管支狭窄は左主気管支が病変部位で拡大した右肺動脈が原因で肺高血圧を合併していた。乳児期から症状を認め、ASD閉鎖術+/-大動脈つり上げ術で症状が改善し予後は良好であった。【結論】単純なASDでも乳児期に心電図で右室肥大を認め、心エコー検査で肺動脈拡張と肺高血圧の所見があり、喘鳴を呈する症例は、造影CT検査、心臓カテーテル検査、気管支鏡検査など精査を行い、拡大した肺動脈による気管支圧迫の所見があり、その他の原因が否定されれば可及的速やかにASD閉鎖術を施行すべきである。

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

## Poster (III-P41)

Chair: Kensuke Karasawa (Nihon University School of Medicine, Department of Pediatrics and Child Health, Karasawa Clinic)

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

### [III-P41-01] 川崎病急性期の尿中 $\beta$ 2-microglobulinについて

○二瓶 浩一 (東邦大学医療センター大橋病院小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-02] 冠攣縮が原因と思われる心筋梗塞を2度発症したベッカー型筋ジストロフィーの男児例

○田代 克弥, 熊本 崇, 熊本 愛子, 飯田 千晶 (佐賀大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-03] 不全型川崎病に合併した乳児僧帽弁腱索断裂の1例

○松尾 倫<sup>1</sup>, 本田 啓<sup>1</sup>, 八浪 浩一<sup>1</sup>, 深江 宏治<sup>2</sup> (1.熊本市民病院 小児循環器, 2.熊本市民病院 小児心臓外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-04] 当科における心室中隔欠損に合併する冠動脈疾患の検討

○大岩 香梨, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 佐々木 宏太, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 伊藤 由作, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-05] 過去10年に当院で経験した川崎病性巨大冠動脈瘤の検討

○蜂谷 明, 赤澤 陽平, 元木 倫子, 赤川 大介 (信州大学 医学部 小児医学教室)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-06] 2nd line治療までを行った後に転院となり4th lineまで治療を行い寛解に至った川崎病3例の検討

○升森 智香子<sup>1,2</sup>, 都築 慶光<sup>1</sup>, 長田 洋資<sup>1</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1</sup>, 水野 将徳<sup>1</sup>, 後藤 建次郎<sup>1</sup>, 栗原 八千代<sup>1</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup> (1.聖マリアンナ医科大学病院 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-07] 重症川崎病初期治療におけるメチルプレドニゾロン-プレドニゾロン併用の有用性

○吉兼 由佳子<sup>1</sup>, 宮本 辰樹<sup>2</sup> (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-08] 川崎病罹患後にペースメーカー心室閾値の上昇を認めた、三尖弁閉鎖・Fontan術後の洞不全症候群の1例

○岡部 真子<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>1</sup>, 斎藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 市田 路子<sup>1</sup>, 池野 友基<sup>2</sup>, 青木 正哉<sup>2</sup>, 芳村 直樹<sup>2</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-09] 髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張症を合併した一例

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P41-10] 川崎病後のアスピリン内服中に食物依存性誘発アナフィラキシーを起こした2歳男児例

○工藤 嘉公 (聖マリア病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P41-01] 川崎病急性期の尿中 $\beta$ 2-microglobulin(こついで)

〇二瓶 浩一 (東邦大学医療センター大橋病院小児科)

Keywords: 川崎病, 炎症,  $\beta$ 2-ミクログロブリン

【背景】川崎病急性期に尿中 $\beta$ 2-microglobulin( $\beta$ 2MG)は上昇し、治療反応性や予後の推定に有効と考えられている。しかし尿中 $\beta$ 2MGはその不規則性や不確実性から不明な点も多い低分子蛋白質である。【目的】川崎病急性期自験例における尿中 $\beta$ 2MGについて、検討する。【対象・方法】川崎病確定症例でガンマグロブリン治療(IVIg)開始前に尿中 $\beta$ 2MGを計測し得た症例を対象とした。これらの治療反応性や予後、さらに同時に測定したこの時期の代表的な炎症マーカーやバイオマーカーである末梢白血球数、CRP、プロカルシトニン、血清アミロイドA(SAA)、NTproBNPとの関係について後方視的に検討した。【結果】川崎病急性期患者82名。IVIgは73名(89%)に行われた。IVIg1g/kgの1-2回投与で追加治療を必要としなかった群をIVIg反応群、追加治療を必要とした群をIVIg不応群とし検討項目を比較したところ、尿中 $\beta$ 2MGは両群間で有意差なく唯一有意差を認めた項目はプロカルシトニンであった。これらの検討項目各々との相関を検討したところ尿中 $\beta$ 2MGはCRPとスピアマンの順位相関係数( $r_2$ )=0.35( $p$ =0.002)、プロカルシトニンとは $r_2$ =0.47( $p$ <0.0001)、NTproBNPとは $r_2$ =0.54( $p$ <0.0001)でありいずれの項目とも相関関係が認められた。なお今回の検討症例中、冠動脈後遺症合併例はなかった。【考察】 $\beta$ 2MGの臨床的意義は非特異的血清炎症マーカーとされるが、CRPやSAAとは異なる動態変化を示すことが知られている。プロカルシトニンやNTproBNPも川崎病急性期に治療反応性や予後を予測する上で有効とする報告が多く、産生機構の異なるこれらの項目に対しても相関を認めたことは川崎病急性期の病態を考える上で興味深い所見と考え報告する。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P41-02] 冠攣縮が原因と思われる心筋梗塞を2度発症したベッカー型筋ジストロフィーの男児例

〇田代 克弥, 熊本 崇, 熊本 愛子, 飯田 千晶 (佐賀大学 医学部 小児科)

Keywords: ベッカー型筋ジストロフィー, 冠攣縮, 心筋梗塞

【はじめに】Becker型筋ジストロフィー(以下BMD)は成人に至ると左室心筋障害が進行するということが事実として知られている。しかし、その機序については調べた限り明らかになっておらず未だ不明である。今回我々は、冠攣縮が誘因と考えられる心筋梗塞を発症し、心機能の低下を呈したBMDの症例を経験したので報告する。【症例提示】8歳男児。3歳時よりBMDと診断され、当科でフォローされ年1回の心電図、心臓超音波フォローを続けていた。201X年6月Y日、起床時より持続する胸痛、顔色不良、嘔吐を認めたため近医内科を受診し、心電図でST上昇を認めたため当院へ紹介された。バイタルは安定していたが、心電図上四肢誘導及びV5-6誘導でQRS波の変形を伴うSTの著明な上昇があり、エコー上左室側壁～下壁にかけてhypokinesisであった。トロポニンTも3,830ng/mlと著明に上昇しており前下行枝領域の急性心筋梗塞と診断した。直ちに抗凝固療法、ニトログリセリンを使用し心筋逸脱酵素・心電図所見は継時的に改善した。後日の心筋シンチでは側壁～後下壁にかけても同部にTIシンチBMIPPシンチともに集積の低下を認め梗塞部位と考えた。入院時に冠動脈造影を行ったが有意な狭窄病変は認めずなかったため、 $\beta$ 遮断薬+ACE阻害剤を導入し落ち着いたところで退院とした。以後左室機能は経時的に回復し、経過良好であった。しかし、201X+4年同様の胸痛発作+心電図変化あり再度緊急入院となった。入院後の冠動脈造影で左前下行回旋枝全体の著明な狭小化があり同部の冠動脈攣縮と考えられた。心臓MRIでも左回旋枝支配領域に梗塞を示唆する輝度亢進の所見が得られた。冠攣縮再発予防のため、これまでの内服薬にCa拮抗薬を導入した。その後は徐々に心機能の回復がみられており、外来で観察管理中である。【まとめ】小児では本例のような冠攣縮性心筋虚血の報告は稀である。BMDとの関連を含めて興味深い

症例と思われたので報告する。

---

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

### [III-P41-03] 不全型川崎病に合併した乳児僧帽弁腱索断裂の1例

○松尾 倫<sup>1</sup>, 本田 啓<sup>1</sup>, 八浪 浩一<sup>1</sup>, 深江 宏治<sup>2</sup> (1.熊本市民病院 小児循環器, 2.熊本市民病院 小児心臓外科)

Keywords: 乳児僧帽弁腱索断裂, 不全型川崎病, 急性心不全

背景：乳児僧帽弁腱索断裂は急性循環呼吸不全を来すまれな疾患である。発熱以外の主症状がなく自然解熱の得られた不全型川崎病に僧帽弁腱索断裂を合併した症例を経験したので報告する。症例：7ヶ月 女児。熱源不明の発熱(38-39度)が6日間持続後自然解熱(36-37度)。その他の川崎病主症状なく BCG部位の発赤も認められなかった。発熱後12日目頃より哺乳低下、尿量減少あり。14日目に来院。gallop rhythm,心雑音を聴取。心臓超音波検査を施行。腱索断裂による重度の僧帽弁逆流と冠動脈拡大所見(Zscore); RCA3.51, LMCA5.40, LAD5.31が認められた。laboratory dataにて C-reactive protein(CRP), brain natriuretic peptide(BNP),血小板の上昇, Hb,アルブミンの低下が認められた。冠動脈病変、laboratory dataより不全型川崎病に合併した弁膜障害と診断。炎症反応陽性が持続していたため IVIGと steroids による治療後、僧帽弁形成術を施行した。術後経過は良好であり冠動脈病変も改善が得られている。結語：川崎病主症状に乏しく自然解熱が得られる不全型川崎病においても僧帽弁腱索断裂のような重篤な弁膜障害が生じ得る。

---

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

### [III-P41-04] 当科における心室中隔欠損に合併する冠動脈疾患の検討

○大岩 香梨, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 佐々木 宏太, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 伊藤 由作, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損, 冠動脈疾患, 心電図異常

【目的】心室中隔欠損(VSD)における冠動脈疾患(CAD)合併について検討する。【対象】2011年9月から2016年12月の間に当科で心カテ(大動脈造影を含む)を施行した VSD 20例。【方法】[1]CADの割合と内容、[2]CADと心電図異常(ECGA; ST低下、Q波)の関係、[3]CAD+ECGA+群、CAD-ECGA+群、CAD-ECGA-群の3群に分けて mPAP mean(mmHg)、Rp(Um2)、LVEDVI(ml/m2)、LVEFを比較し、血行動態の関与を調べた。【結果】[1]CADは20例中4例(20%)で認め、内容は ALCAPA、CS atresia、Single coronary artery(Lipton L-||B)、LCA high take off + anomalous origin of LCX from RCC各1例であった。[2]CAD+ 4例中4例(100%)に ECGAを認めた。[3]平均で、CAD+ECGA+群は mPAP=35、Rp=2.45、LVEDVI=64、LVEF=0.70; CAD-ECGA+群は mPAP=43、Rp=3.06、LVEDVI=74、LVEF=0.63; CAD-ECGA-群は mPAP=40、Rp=2.49、LVEDVI=72、LVEF=0.65であった。【考察】[1]虚血リスクのある CAD合併は稀ではない。[2]ECGAは CADのスクリーニングとして有用と考える。[3]CAD-ECGA+群と CAD-ECGA-群の比較から血行動態の重症度と ECGAの関連が示唆される。CAD+ECGA+群の血行動態が他2群よりも軽症であることから CAD自体が ECGAの主因である可能性が示唆される。【結論】VSDにおいて、ECGAを認める場合は特に、CAD合併の可能性を考え心カテの際に大動脈造影を行うことが有用と考える。

---

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

## [III-P41-05] 過去10年に当院で経験した川崎病性巨大冠動脈瘤の検討

○蜂谷 明, 赤澤 陽平, 元木 倫子, 赤川 大介 (信州大学 医学部 小児医学教室)

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 急性心筋梗塞

【背景】川崎病の診断率及び急性期治療法が改善し、巨大冠動脈瘤の合併率は減少した。しかし近年においても巨大冠動脈瘤を合併する症例は存在し、遠隔期での冠血管イベントのリスクがある。【目的】過去10年に当院で経験した川崎病性巨大冠動脈瘤症例の臨床像を検討すること。【対象と方法】対象は2007年以降、当院で経験した川崎病性巨大冠動脈瘤（最大径8mm以上）5例（全例男児、1歳1か月から6歳8日月、中央値3歳6日月）。診療録から後方視的に診断、診断病日、年齢、性別、症状、治療、有熱期間、冠動脈拡張開始病日、冠動脈最大径、予後について検討した。【結果】診断は定型例4例、容疑例1例。診断病日は4から14日（中央値8日）、有熱期間は11から19日（中央値14日）、冠動脈拡張開始病日は6から14日（中央値11日）であった。4例で大量免疫グロブリン療法を行い、追加治療としてステロイド初期併用療法、ステロイドパルス療法、血漿交換療法、インフリキシマブ療法をそれぞれ1例ずつ行った。残り1例は解熱後に川崎病と診断し、アスピリン内服を行った。最大径は左冠動脈5.5-17.6mm（中央値8.8mm）、右冠動脈8.3-13.0mm（中央値9.6mm）。2例は急性心筋梗塞を発症し、1例は抗凝固薬投与で血栓溶解したが、1例は冠動脈バイパス術を行った。【結語】冠動脈病変発症のハイリスクとされている、発症から10病日以内に解熱を目指すことが望ましい。今回の症例において有熱期間は全例10日を超えており、5例中2例（40%）と高率に冠血管イベントを発症していた。巨大冠動脈瘤合併を防ぐため、さらなる治療の検討が必要と考えられた。

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

## [III-P41-06] 2nd line治療までを行った後に転院となり4th lineまで治療を行い寛解に至った川崎病3例の検討

○升森 智香子<sup>1,2</sup>, 都築 慶光<sup>1</sup>, 長田 洋資<sup>1</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1</sup>, 水野 将徳<sup>1</sup>, 後藤 建次郎<sup>1</sup>, 栗原 八千代<sup>1</sup>, 麻生 健太郎<sup>1</sup>  
(1.聖マリアンナ医科大学病院 小児科, 2.川崎市立多摩病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 血漿交換, 4th line therapy

【背景・目的】主に地域医療を担う市中病院では川崎病の2nd lineの治療を2回目 IVIGで行い3rd lineの治療が必要な状態となってからより高度な医療が可能な中核医療施設に転院させていることが多いと思われる。この場合2nd line治療から3rd lineの治療開始まで連続した観察ができないため3rd lineの治療が遅れる可能性がある。今回2nd lineまで治療を行なったのちに転院し、3rd line, 4th lineの治療を要した川崎病3症例を経験した。我々の経験から治療計画を再考した。【方法】3rd lineの治療が必要なため紹介となり、最終的に4th line治療で血漿交換療法（PE）を行った3症例の後方視的検討【結果】症例：3名。年齢：中央値1歳(0.1-5歳)。性別：男児1名、女児2名。川崎病診断病日：中央値5日(4-5日)。群馬スコア中央値6(5-7)。1st line therapy：全例 IVIG単独。治療開始日：5日(4-5日)。2nd line therapy開始前：体温39°C(37.7-39.6°C)、CRP13.2mg/dl(6.3-13.7mg/dl)。2nd line therapy：全例 IVIG、投与日7日(6-7日)。転院前体温中央値39.5°C(37.8-39.5°C)、CRP12.3mg/dl(6.3-13.2mg/dl)。転院時期：中央値9日(8-9日)。3rd line therapy 前：体温中央値39.6°C(39.4-39.9°C)、CRP11.9mg/dl(11.57-12.3)。3rd line therapy:インフリキシマブ（IFX）2名、IVIG1名。投与日中央値9日(8-9日)。4th line therapy前：体温中央値38.6°C(38.8-38.5)、CRP8.1mg/dl(7.55-8.73mg/dl)。4th line therapy：全例 PE。施行日中央値11日(10-11日)。解熱日：中央値11.5日(11-12日)。CAL合併例：なし。【考察】搬送を決定したのは全例8病日以降で、解熱は11病日を超えて確認されていた。2nd line治療の効果判定後に転院するため、3rd・4th lineの治療開始までに時間を要す。炎症を早期に鎮静化させるため1st line治療後に高度の発熱、高度炎症所見が残る場合は2nd lineの治療として IFXやPEを用いることも検討する余地がある。

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

### [III-P41-07] 重症川崎病初期治療におけるメチルプレドニゾロン-プレドニゾロン併用の有用性

○吉兼 由佳子<sup>1</sup>, 宮本 辰樹<sup>2</sup> (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

Keywords: 不応例予測スコア, プレドニゾロン, ステロイド

【背景】川崎病の急性期治療はヒト免疫グロブリン大量静注(IVIG)療法が主流であるが、初回 IVIG療法に反応が悪い、いわゆる IVIG不応例が15~20%存在し、冠動脈瘤形成の原因となる。2012年に改訂された川崎病急性期治療ガイドラインにおいて、「IVIG不応例予測リスクスコアで層別化し、1st lineよりプレドニゾロン(PSL)またはメチルプレドニゾロン(IVMP)の併用を考慮する」とされた。当時当院では IVMP併用を開始したがしばしば再発熱を経験し、以降は PSL後療法を加えた IVMP-PSL併用療法を行っている。【目的】IVMP-PSL併用療法の有用性を証明すること。【方法】川崎病診断時に IVIG不応予測例スコア3つのうちどれか1~2つで基準を満たす症例を中等度リスク症例と定義し、2007年1月から2016年11月までの初発川崎病中等度リスク症例65例を対象とした。IVIG単独投与していた31例を I群、IVMP単独併用した9例を M群、IVMP-PSL併用療法を行った25例を P群とし、臨床経過を比較した。IVMP-PSL併用療法; IVMP30mg/kgに引き続き IVIG2g/kg、終了後 PSL2mg/kg/日静注を開始し2-3日毎に減量中止する。【結果】追加治療は I群35% (11/31例)、M群30% (3/9例)、P群20% (5/25例)と有意差はないものの P群でのみ減少した。2か月後の冠動脈病変残存例は I群19% (6/31例)、M群0% (0/9例)、P群0% (0/25例)とステロイド併用全体で有意に減少した (P<0.01) 【結語】IVIG不応予測スコアを1~2つ満たす川崎病中等度リスク症例に対する初期治療で、PSL後療法を加えた IVMP-PSL併用療法が追加治療の必要性を低下させる可能性があると思われる。またステロイド併用は冠動脈病変を抑制することが示唆された。

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

### [III-P41-08] 川崎病罹患後にペースメーカー心室閾値の上昇を認めた、三尖弁閉鎖・Fontan術後の洞不全症候群の1例

○岡部 真子<sup>1</sup>, 宮尾 成明<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>1</sup>, 斎藤 和由<sup>1</sup>, 小澤 綾佳<sup>1</sup>, 廣野 恵一<sup>1</sup>, 市田 露子<sup>1</sup>, 池野 友基<sup>2</sup>, 青木 正哉<sup>2</sup>, 芳村 直樹<sup>2</sup> (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

Keywords: 川崎病, ペースメーカー, ペーシング閾値上昇

【背景】ペースメーカー植え込み直後や急性期にペーシング閾値が上昇することは稀に認める現象であるが、川崎病によりペーシング閾値が変動した報告はこれまで認めていない。今回、我々は、ペースメーカー植え込み術から1年後に川崎病に罹患し、その後に心室ペーシング閾値が上昇した症例を経験した。【症例】現在13歳の女児。出生後に三尖弁閉鎖症と診断され、生後6か月時に Glenn手術、1歳時に extra-cardiac TCPC手術を施行された。7歳時に洞不全症候群と診断され、心外膜リードでペースメーカー植え込み術を行った (DDDモード)。8歳時に川崎病に罹患したが、IVIGに反応良好であり冠動脈瘤の合併も認めなかった。経過中、心筋炎を示唆する検査所見には乏しく、心嚢液のわずかな貯留を認めた程度であった。川崎病罹患から5か月後のペースメーカーチェックでVペーシングの閾値が1.75V/0.4ms→4.5V/0.4msと上昇していたが、デバイスの位置変化やリードトラブルは認めなかった。その後の定期チェックにて、現在は3.0V/0.4msまで改善を認めている。【考察】川崎病では、心筋炎や心膜炎・心筋の線維化を認めると多数報告されている。本症例では川崎病の前後でペーシングの閾値変化を認め、デバイスの位置変化やリードトラブルは認めなかったことから、川崎病に

よる心膜炎や心筋炎の存在を示唆しているものと考えられた。【結語】川崎病では無症候性であっても、心筋・心膜に炎症性変化が生じていることを示唆する一つの所見であると考えられた。また、川崎病の組織学的変化は長期にわたり継続するという報告もあり、今後も慎重にペースメーカーチェックを行う予定である。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P41-09] 髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張症を合併した一例

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

Keywords: 大動脈基部拡張症, 髄膜脳瘤, Loey-Dietz症候群

【症例】13歳女児【既往歴】内反足、兎径ヘルニア外科手術、周期性嘔吐症、精神運動発達遅滞。【現病歴】出生時に閉鎖性髄膜脳瘤を認め、脳瘤閉鎖術および頭蓋形成術が施行されている。大動脈弁は二尖弁で生後間もなくより大動脈基部の拡張が認められていた。徐々に大動脈基部拡張進行し、高血圧も認められたため、9歳時よりメトプロロールの内服が開始された。10歳時に内服薬をアムロジピンに変更。12歳時にアテノロールを追加している。現在大動脈基部最大径は43mm程度、拡張は大動脈基部から上行大動脈にかけて認められており、大動脈弁閉鎖不全は認められていない。【考察】大動脈弁輪拡張症(annuloaortic ectasia,以下AAE)とは、何らかの原因で大動脈基部が拡張し、大動脈弁閉鎖不全などを引き起こすものである。Marfan症候群に見られる場合が多いが、単独での発症も見られる。一方で髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張を合併した症例についてはほとんど報告がない。本症例は出生時に髄膜脳瘤を認め、その後AAEが明らかとなってきた。Marfan症候群に合致するような身体的特徴はその他には有しておらず、遺伝子検査は未施行である。本症例の治療方針、手術適応の有無や手術時期についても文献的考察を踏まえ検討する。

---

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P41-10] 川崎病後のアスピリン内服中に食物依存性誘発アナフィラキシーを起こした2歳男児例

○工藤 嘉公 (聖マリア病院 小児科)

Keywords: 川崎病, アスピリン, アナフィラキシー

【背景】川崎病後には血管炎の影響を配慮してアスピリンの内服が行われる。一方、食物アレルギーの一部は、アスピリンなどNSAIDと同時に摂取することでアナフィラキシーが誘発される群が存在する。今回、川崎病罹患後にアスピリン内服中に食物依存性アナフィラキシーを起こした症例を経験したので報告する。【症例】2歳2ヶ月の男児で、川崎病の診断で入院加療とした。川崎病症状は6症状が揃い、第5病日にIVIG、アスピリン3mg/kg/日内服開始。6病日に解熱し、8病日からアスピリンは5mg/kg/日に減量。冠動脈病変の合併なし、9病日に退院。11病日の朝食後に口唇腫脹と顔面・体幹に紅斑出現し、急激に増悪し当院へ来院。搬入時意識レベル清、SpO<sub>2</sub>=98%、HR155、血圧120/80、口唇は上下ともに著明に腫大、顔面から体幹に紅斑が散在、一部に膨隆疹あり。呼吸数50回/分、胸骨上窩に陥没呼吸あり、吸気性喘鳴あり。エピネフリン筋注し、抗ヒスタミンとステロイドの投与で、陥没呼吸と吸気性喘鳴はすぐに改善したが入院加療を必要とした。アナフィラキシー当日摂取した物は、アスピリン、ライ麦パン、ヤクルト、ヨーグルト、チューインガム。IgE RIST=183 IU/ml、RAST 小麦 0、ライ麦 0、グルテン 0、ω-5-グリアジン 0。アスピリンの薬剤誘発性リンパ刺激試験 陰性。4週間後に皮膚プリックテスト施行し、ライ麦パン:陰性、ヤクルト:陰性、アスピリン:陰性。【考察】川崎病後のアスピリン内服中は、食物アレルギーを誘発しやすい状態である可能性がある。今回、過去にアレルギー歴のない児がアスピリンと朝食摂取後にアナフィラキシーを起こした。今後、アスピリン併用での食物負荷試験で行う予定

である。

Poster | 外科治療

## Poster (III-P42)

Chair: Keiichi Fujiwara (The department of cardiovascular surgery, Hyogo prefectural Amagasaki general medical center)

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

- [III-P42-01] 無名静脈閉塞を合併した HLHS患者に自己組織のみで modified TCPS (LT法)を施行し救命し得た一例  
○浅井 英嗣, 橘 剛, 加藤 伸康, 松居 喜朗 (北海道大学病院循環器呼吸器外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-02] フォンタン手術適応症例における末梢肺動脈発達不良の検討  
○松尾 諭志, 崔 禎浩, 小西 章敦 (宮城県立こども病院)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-03] 肝静脈分離還流を合併した Heterotaxyに対する治療  
○城 麻衣子<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>1</sup>, 坂田 晋史<sup>2</sup>, 中嶋 滋記<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-04] グレン吻合の際に肺動脈主幹部開口部を利用した2例  
○吉竹 修一, 金子 幸裕, 武井 哲里, 阿知和 郁也 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-05] 両側肺動脈絞扼、動脈管ステント留置後左心低形成に対する Reattached stent arch repair techniqueを用いた Norwood手術の1経験－新しい大動脈弓形成の可能性  
○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重亜喜, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 (山梨大学 医学部 第二外科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-06] 術中方針決定を要した巨大上大静脈を伴う総肺静脈還流異常症の乳児例  
○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup>, 池原 聡<sup>2</sup>, 高月 晋一<sup>2</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 日根 幸太郎<sup>3</sup>, 与田 仁志<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-07] 当院での TAPVCに対する primary sutureless repairの経験  
○小坂井 基史<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup>, 野中 利通<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 野田 美香<sup>1</sup>, 大沢 拓哉<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 西川 浩<sup>2</sup>, 吉田 修一朗<sup>2</sup>, 鈴木 一孝<sup>2</sup>, 大森 大輔<sup>2</sup> (1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-08] 出生後早期に手術介入を要した胎児期発症の左室内心臓腫瘍の一例  
○菅野 幹雄<sup>1</sup>, 亀田 香奈子<sup>1</sup>, 荒瀬 裕己<sup>1</sup>, 川谷 洋平<sup>1</sup>, 小野 朱美<sup>2</sup>, 黒部 裕嗣<sup>1</sup>, 藤本 鋭真<sup>1</sup>, 北市 隆<sup>1</sup>, 早瀬 康信<sup>2</sup>, 北川 哲也<sup>1</sup> (1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野)  
1:00 PM - 2:00 PM
- [III-P42-09] 左室緻密化障害合併 VSDの一例  
○松葉 智之<sup>1</sup>, 山下 健太郎<sup>1</sup>, 井本 浩<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>2</sup>, 樋木 大祐<sup>2</sup>, 上野 健太郎<sup>2</sup> (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-10] PEP scoreを用いたエプスタイン奇形の予後予測

○友保 貴博, 田中 健佑, 林 秀憲, 新井 修平, 浅見 雄司, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 下山 伸哉, 岡 徳彦, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P42-01] 無名静脈閉塞を合併した HLHS患者に自己組織のみで modified TCPS (LT法)を施行し救命し得た一例

○浅井 英嗣, 橋 剛, 加藤 伸康, 松居 喜朗 (北海道大学病院循環器呼吸器外科)

Keywords: TCPS, Fontan, HLHS

{はじめに}HLHSは長期入院、長期点滴管理が必要な疾患群である。しかし経過中に度々点滴ルートトラブルを合併し主要静脈の閉塞を経験する。これは Fontan循環を目指す本疾患群において予後を悪化させる因子である。我々は経過中に無名静脈が閉塞したため左上半身の静脈血が下半身に還流されることで低酸素となった症例に対し modified TCPSを施行する事で救命し得たので報告する。{症例}胎児診断症例。在胎38週6日,体重3490gで経膈分娩にて仮死なく出生。生後すぐに HLHS/restrictive ASDの診断となり日齢0に bil PAB+ASD creationを施行、lipoPGE1を開始した。日齢35に Norwood手術を施行、その後の経過も良好で日齢95に Glenn前評価を行った。Qs:3.7l/min/m<sup>2</sup>、Qp:5.3l/min/m<sup>2</sup>、Rp:1.0woodunit、CVP:5mmHg、RVEDV:161%N、RVEF:54%、Tr:trivialと良好な状態であったが無名静脈の閉塞と Coronary sinus atresiaが判明した。日齢98に BDG+CS atresia releaseを施行した。術後酸素化は良好であったが徐々に低酸素が進行し心機能低下も認めためたため再評価したところ azygos connectionの消失を認め左上半身の静脈血は下半身へ還流していた。また coronary AV fistulaを認めた。このため日齢135に salvage 手術として IVC/右肝静脈血流のみを肺動脈へ還流する modified TCPSを行った。IVC/右肝静脈-中/左肝静脈間の隔壁は心房壁で形成する lateral tunnel法を採用した。術後2ヶ月で肝静脈内シャントを認め酸素化は徐々に悪化した。肺血管拡張剤と HOTの導入によって術後4ヶ月で自宅退院となった。本例のように日齢135では TCPCは困難である。また心機能が低下していた場合 additional shuntは不適であるため静脈閉塞に伴った低酸素症例における salvage手術として本法は有効な一手段であると考えられる。さらなる文献的考察を加え報告する。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P42-02] フォンタン手術適応症例における末梢肺動脈発達不良の検討

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 小西 章敦 (宮城県立こども病院)

Keywords: peripheral pulmonary stenosis, Bidirectional Glenn shunt, Fontan circulation

(目的) フォンタン手術適応例の末梢肺動脈発達不良に対して、当科では近年、両方向性グレン手術 (BDGS) 時に肺動脈絞扼術や体肺動脈シャント術(BTS)からの additional flow(AF)を残す、或いは BDGS時やその後に肺動脈内隔壁作成術(IPAS)を積極的に行う事で、末梢肺動脈の発達を促すように術式変更している。BDGS施行例を対象に末梢肺動脈発達不良の特徴、治療と効果を検討した。(方法) 2008年4月から2016年12月までに BDGSを施行した50例(周術期死亡を除く)を対象。BDGS時体重 $6.8 \pm 1.9$ kg、月齢 $10.4 \pm 6.6$ ヶ月。AFの適応は左右いずれかの PA indexが $100(\text{mm}^2/\text{m}^2)$ 以下の症例とした。IPASの適応は左肺動脈径が右肺動脈径の $1/2$ 以下、もしくは左 PA index $60$ 以下、もしくは PA index $100$ 以下で左肺動脈径が右に比べ細い症例とし、BDGS後 IPASに関して同様の適応とした。(結果) BDGS前の interstageに BTS追加症例を7例認めた。BDGS時に IPAS2例(4%)、AF4例(8%)併施した。その他の44例は BDGSを単独施行し、7例(15.9%)が TCPCまでの interstageに IPASを追加施行した。33例 TCPC到達、17例待機中。BDGS後 IPAS症例 (A群7名) と他症例 (B群43名) を比較すると BDGS前の BTS追加例が B群(4/43)に比べ A群(3/7)に有意( $P=0.047$ )に多く認めたが、BDGS時の PAindexは有意な差( $198 \pm 102$  vs  $300 \pm 199$ ,  $P=0.14$ )はなかった。しかし、A群の IPAS前と B群の TCPC前の PA indexは  $149 \pm 65$ ,  $285 \pm 127$  ( $P=0.01$ ) で A群が有意に低下していた。また、HLHS症例が A群に有意に多かった(3/7 vs 3/43,  $P=0.03$ )。BDGS後 IPAS症例の It PA indexは IPAS後平均3.5ヶ月では  $47.9 \pm 18.9\%$  増加した。一方、BDGS時に AFを行った症例では平均6.3ヶ月後の PA indexは1例増加、2例減少していた。(結語) BDGSまでに

BTS追加を要する症例や HLHS症例は BDGS後の左肺動脈発達不良のリスクであった。BDGS後の片側肺動脈発達不良に対する IPASはより良い Fontan循環にむけて有用である可能性が示唆された。

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

### [III-P42-03] 肝静脈分離還流を合併した Heterotaxyに対する治療

○城 麻衣子<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>1</sup>, 坂田 晋史<sup>2</sup>, 中嶋 滋記<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

Keywords: Heterotaxy, 肝静脈分離還流, フォンタン

【背景】機能的単心室症例において肝静脈(HV)分離還流を合併した場合、IVC reroutingに工夫を要する。HV分離還流は heterotaxy syndromeに合併しやすく、その治療方法は未だ確立していない。当院における治療戦略を報告する。【症例1】 Polysplenia, AVSD, DORV, vPS, RAA, BLSVC, IVC欠損, 半奇静脈結合, HV分離還流。2m(3.8kg):PAB、9m(5.7kg):TCPS+CAVVP施行。RSVC及び LSVCはV字型に寄せて、前面に ePTFE patchを補填。1y9m(10kg):14mm ePTFE graftによる HV rerouting施行。心停止下に左右 HV開口部をひとまとめにして en blocに切離、14mm ePTFE graftを HVと吻合、心外導管による HV reroutingとした。【症例2】 Asplenia, dextrocardia, AVSD, DORV, PA, 両側 SVC、HV分離還流。3m(4.8kg):central PA plasty+RMBTS4.0、5m(5.6kg):両側 BDG施行。RSVC及び LSVCはV字型に寄せて、前面に ePTFE patchを補填。1y5m(8.5kg):16mm ePTFE graftによる extracardiac TCPC施行。心停止下に RHV+ IVC、LHVを心房から島状に切断、double barrelとし、16mm ePTFE graftを吻合、心臓の左側を通ず extracardiac TCPCとした。術後 UCGにて PVO所見を認め、HVs及び IVCを島状に切断した心房壁を直接閉鎖したことによる形態変化が原因だと判断し、ePTFE patchで心房壁を補填したところ、PVO所見は消失した。【考察】Heterotaxy syndromeの場合、TCPC後も房室弁逆流の進行や PVO等、心内への外科的治療介入の可能性があり、可能な限り extracardiac TCPCを第1選択としている。HV分離還流の症例の場合も、初回手術から HV血を左右肺にバランス良く流す心外導管の位置を想定して段階的手術を進め、2例とも extracardiac TCPCに至っている。但し、症例2のように HV切開に伴う PVOを経験し、Heterotaxy syndromeの場合、あらゆる可能性を考慮した綿密な手術構築が更なる手術成績の向上に重要だと考える。

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

### [III-P42-04] グレン吻合の際に肺動脈主幹部開口部を利用した2例

○吉竹 修一, 金子 幸裕, 武井 哲里, 阿知和 郁也 (国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

Keywords: グレン, フォンタン, 単心室症

【背景】グレン吻合の工夫として主肺動脈開口部を利用した2症例を経験したので報告する。【症例1】診断は単心房(SA)、単心室(SV)、両側 SVC、共通房室弁(CAVV)、総肺静脈還流異常症 (TAPVC)、主肺動脈(mPA)弁性弁下狭窄、右胸心、右側相同。1歳2ヶ月時に心臓カテーテル検査施行。中心静脈圧 7mmHg, 肺静脈楔入圧 (PVWP) 14-15mmHg, Rp 2.24, PAI 279であった。1歳3ヶ月時に両側 BCPS施行。手術は人工心肺確立後、両側 SVCを離断。順行性心停止後、mPAを離断。mPA離断部が丁度頭側に向かうように開口しており、右側 SVCと吻合施行。その後左側 SVC-LPA吻合を行った。術後7日目に自宅退院。フォンタン手術前の心臓カテーテル検査では、吻合部肺動脈間に圧較差なし。2歳時にフォンタン手術施行。フォンタン術後1年の評価カテーテル検査でも PAP 15mmHgで、形態学的にも明らかな狭窄は認めなかった。【症例2】診断は SA, SV, CAVV, 両大血管右室起始症(d-malposition)、TAPVC、mPA弁性狭窄、右側相同。静脈管の狭小化のため、ステント留置を行った。日齢50で TAPVC修復施行。4ヶ月時に心臓カテーテル検査施行。SVC 7mmHg, PVWP 14-15mmHg, Rp

2.67, PAI 400。5ヶ月時 BCPS施行。症例1と同様に心停止後、mPA離断。mPA離断部はSVCと吻合しても捻れは生じないと判断し、mPA開口部をRPA側に長軸切開を加えて拡大した上で吻合を行った。術後の経過は良好で術後14日目に自宅退院し、現在術後2ヶ月でフォンタン手術待機中である。【結論】mPA開口部を直接吻合口とした報告は文献検索では認めなかった。mPA開口部とSVCとの吻合はより細いRPAの長軸切開に吻合するよりも手技が容易で、かつ狭窄が起きにくいと考えられる。またフォンタン手術時にoff setを作りやすいというメリットもある。左右PAの癒着の程度や大血管関係など、どのような症例で有用であるかの検討は必要と考えられるが、良好な経過をたどっており、報告する。

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

### [III-P42-05] 両側肺動脈絞扼、動脈管ステント留置後左心低形成に対する Retained stent arch repair techniqueを用いた Norwood手術の1経験 – 新しい大動脈弓形成の可能性

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

Keywords: 左心低形成, Norwood手術, 外科治療

【背景】左心低形成 (HLHS) に対する両側肺動脈絞扼術+動脈管 (PDDT) ステント留置は治療戦略の選択肢のひとつであるが、大動脈弓形成の際、ステント除去部の脆弱性や、ステント部切除を行う場合の大動脈弓短縮が懸念される。ChristopherらはPDDTステント留置例に対するNorwood-Glenn手術でステントを除去せずPDDT壁を新大動脈の一部として使用する術式を報告しているが、われわれはこの術式を月齢2のNorwood症例で行い、その経験につき報告する。【症例】胎児診断症例のHLHS (大動脈弁閉鎖・僧帽弁閉鎖) で上行大動脈径1.8mm。日齢5で両側肺動脈絞扼術施行。日齢30でPDDTステント留置。大動脈縮窄部のinverted-coarctationから冠血流低下・心機能低下をきたしたため、Norwood手術を予定された。【手術】日齢68、4.5kg。Norwood (RV-PA, DUNK technique) 施行。新大動脈弓形成は以下のように施行；腕頭動脈・下行大動脈送血下、主肺動脈 (mPA) – PDDTを左右肺動脈 (PA) 分岐部で離断、左右PAを切離。PDDTは大動脈峡部にかへ、大湾側をステントごと切開、ステントはワイヤ2本分のみ下行大動脈に残存した。上行大動脈をmPAと同じ高さで切断、大動脈弓小湾側とステントつきPDDT壁を側々吻合、“新遠位弓部”とした。上行大動脈・mPA中枢側を側々吻合、その後“新遠位弓部”へ吻合し大動脈弓形成を行った。術後経過は良好で、術後1か月の時点ではステント残存部に狭窄なし。遠隔期にインターベンションによるunzippingを予定している。【考察】ステント残存PDDTを利用した形成は、パッチなしでのスムーズな新大動脈弓形態形成、遠位弓部から下行大動脈の剥離の回避、縫合線の短縮、などの利点を有し、大動脈弓形成における選択肢となりうる可能性がある。残存ステントはインターベンションにより拡張可能と考えているが、残存PDDT壁の成長や壁応力が失われることの血行力学的影響等、注意深い観察を要すると考える。

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

### [III-P42-06] 術中方針決定を要した巨大上大静脈を伴う総肺静脈還流異常症の乳児例

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup>, 池原 聡<sup>2</sup>, 高月 晋一<sup>2</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 佐地 勉<sup>2</sup>, 日根 幸太郎<sup>3</sup>, 与田 仁志<sup>3</sup> (1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科)

Keywords: surgery, total anomalous pulmonary vein connection, pulmonary vein obstruction

We report a case of an 11-month old girl with TAPVC. The patient was referred to our institution for the examination of cyanosis and heart murmur. A grade 2/6 systolic ejection murmur was heard in the upper left parasternal area. A chest X-ray showed the marked protrusion of the right first arch. Cardiac echocardiography revealed the volume overload in right heart, PFO, mild pulmonary valve stenosis without systolic doming, and common chamber drainage to lower SVC. MDCT showed vertical vein was very short, connected to dilated and lower SVC, and arose from the tilted common chamber close to right PVs. Prior to surgery, we were not able to know whether right upper PV was connected to common chamber or singly to SVC. After the median sternotomy, elective CPB was instituted with PA venting. Common chamber was wide enough to anastomose with LA. Right PVs were convergent and connected to common chamber, but vertical vein was too short and wide to ligate. An extended right atriotomy revealed PFO and an opening to common chamber. Through this opening, we were able to find the route to either right PV. On these findings, we had two options; intra-cardiac rerouting or extra-cardiac anastomosis via superior approach. In this case, we chose the latter using the boat-shaped ePTFE patch to close the opening. After the operation, MDCT showed adequate anastomosis between common chamber and LA without PV stenosis. Echocardiography revealed a significant drop in the pulmonary valve gradient, and heart murmur was disappeared.

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

### [III-P42-07] 当院での TAPVC に対する primary sutureless repair の経験

○小坂井 基史<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>1</sup>, 野中 利通<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>1</sup>, 野田 美香<sup>1</sup>, 大沢 拓哉<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>2</sup>, 西川 浩<sup>2</sup>, 吉田 修一郎<sup>2</sup>, 鈴木 一孝<sup>2</sup>, 大森 大輔<sup>2</sup> (1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: TAPVC, primary sutureless repair, asplenia

【はじめに】当院では TAPVC に対する初回修復術は共通肺静脈と心房との直接吻合（以下 conventional repair）を基本方針としている。しかし、単心室や heterotaxy を合併する症例、type IV TAPVC 症例、また新生児期早期に手術を要した症例では救命が困難なことも多かったため、近年では症例を選択して primary sutureless repair を導入した。【対象】2013年11月から2016年10月までの期間に TAPVC の初回修復術として primary sutureless repair を施行した5例。【結果】手術時日齢 94日（0 - 342日）、手術時体重 3.60 kg（3.14 - 8.00 kg）、女児：男児 = 1：4、TAPVC type は Ib 1例、III 1例、IV 3例であった。選択理由の内訳は type IV TAPVC 3例、asplenia 2例、術前 PVO が高度で日齢 0 での緊急手術を要しかつ術中所見で高度な狭小肺静脈を認めたもの1例であった（重複あり）。Asplenia の1例は type IV TAPVC Ib (L) + III (R) であったが、前医で Ib (L) に対する primary sutureless repair と PA banding を施行されており、当院では III (R) に対する primary sutureless repair と Ib (L) の PVO 解除を行なった。経過中に PVO の再発を認めたのはこの症例のみで、カテーテルによるステント留置で改善が得られている。これまで全例が生存している。【結論】最初の3例の適応は、共通肺静脈-左房間距離が大きな type IV TAPVC 症例に対して施行した“expanded primary sutureless repair”であった。最近の2例では、これまで conventional repair で救命困難例の多かった asplenia 症例、出生直後に緊急手術を要する高度狭小肺静脈症例に、適応を拡大した。これらの症例でも今のところ良好な結果が得られている。まだ症例数が少なく観察期間も短いため、妥当性についてはさらなる経験の蓄積が必要だが、従来 PVO を来しやすかった重症例の成績改善に寄与する有用な術式と考えられた。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P42-08] 出生後早期に手術介入を要した胎児期発症の左室内心臓腫瘍の一例

○菅野 幹雄<sup>1</sup>, 亀田 香奈子<sup>1</sup>, 荒瀬 裕己<sup>1</sup>, 川谷 洋平<sup>1</sup>, 小野 朱美<sup>2</sup>, 黒部 裕嗣<sup>1</sup>, 藤本 鋭貴<sup>1</sup>, 北市 隆<sup>1</sup>, 早瀬 康信<sup>2</sup>, 北川 哲也<sup>1</sup> (1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野)

Keywords: 心臓腫瘍, 外科的アプローチ, 横紋筋腫

症例は1か月男児。在胎27週時に左室内腫瘍を確認し増大傾向を認めた。腫瘍は左室流出路流速2.0m/s程度の狭窄を来したが進行を認めず、在胎37週5日に経膈分娩にて出生した。出生時体重は3468gであった。

臨床診断として結節性硬化症が疑われており、左室内腫瘍は心臓横紋筋腫であると想定された。

出生後の心エコーでは腫瘍は心室中隔に広く付着し32×22mm大であった。左室流出路血流は2.35m/sで胎児期と変化はないが形態的に流出路閉塞が危惧された。また心電図上ではV1-4誘導で有意なST低下が認められた。しかし腫瘍と僧帽弁及び弁下組織との位置関係が不明確であることや組織の脆弱性を考慮し、出生直後の手術治療を回避した。生後は十分な輸液負荷及び鎮静管理を行いつつ経過観察した。

1か月時に人工心肺下、心停止下に手術治療を施行した。アプローチは大動脈・肺動脈離断下に経大動脈弁的・経僧帽弁的に行い良好な視野を得た。腫瘍と僧帽弁及び弁下組織との癒着は認められず、周囲組織の損傷を来すことなく腫瘍の部分切除を完遂した。術中迅速診断により組織型は横紋筋腫と確認できたため完全切除は行わず手術を終了した。

術後の心エコーでは心臓腫瘍の大半は残存しているが、左室流出路流速は0.65m/sであり狭窄は十分に解除されているため今後の流出路閉塞のリスクは回避できたと考えられた。

現在術後5か月が経過したが発育上問題はなく左室流出路、僧帽弁、大動脈弁にも異常を認めていない。腫瘍はわずかに退縮しているが依然として大半の腫瘍は残存した状態であった。

心臓横紋筋腫は80-90%が結節性硬化症に合併し一般的に自然退縮するとされるが、状況によっては本症例の様に出生後早期に手術介入を要する場合もある。腫瘍の付着部位や大きさ、形態により介入時期や方法が異なるため、他診療科との連携を含めできる限りの術前評価を行った上での治療方針決定が必要と考えられた。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P42-09] 左室緻密化障害合併 VSDの一例

○松葉 智之<sup>1</sup>, 山下 健太郎<sup>1</sup>, 井本 浩<sup>1</sup>, 塩川 直宏<sup>2</sup>, 樫木 大祐<sup>2</sup>, 上野 健太郎<sup>2</sup> (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学小児科)

Keywords: 心筋緻密化障害, VSD, 外科手術

心筋緻密化障害は心機能低下を来す心筋症の一種であり、その予後は不良で心移植等の適応になる疾患である。今回出生時から心機能低下を呈した左室緻密化障害合併 VSD症例に対して姑息術・根治術を施行した一例を経験した。

症例は1歳10ヶ月、女児、診断はVSD, ASD, moderate TR。出生時から左室壁運動不良でありDOA, コアテック投与下に生後1ヶ月目にPA banding, PDA ligation施行した。術後経過は概ね良好で一旦は自宅退院となったが、その後も左室駆出率30-40%, 体重増加不良改善なく、感冒等で心不全悪化し入院加療を必要とする状況であった。1歳5ヶ月時に感冒を契機に再入院となり、コアテック持続投与およびβブロッカー、ACE阻害薬内服により心不全症状は改善した。左室駆出率50-60%と改善傾向にあったため耐術可能と判断し1歳10ヶ月時に根治術を施行した。術後経過は概ね良好であり、内服調整に時間を要したが術後3ヶ月目に自宅退院となった。現在術後2年経過しているが、心不全による再入院等無く当院小児科外来フォロー中である。本症例に家族歴はなく、現在報告されている心筋緻密化障害の原因となるような遺伝子異常は確認できなかった。

心筋緻密化障害は心収縮力が低下し拡張型心筋症様の病態を呈するほか、塞栓症や不整脈など臨床像は多彩である。発症時期も幅広く、新生児・乳児期発症例は心機能低下例が多く予後不良である。本症例は出生時から心機能低下している乳児期発症例であり、姑息手術および内科的加療により根治術に至った症例である。心機能低下症例においては外科的介入が死亡リスクとなるため、手術適応および手術時期に関しては慎重に判断する必要がある。

---

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

### [III-P42-10] PEP scoreを用いたエプスタイン奇形の予後予測

○友保 貴博, 田中 健佑, 林 秀憲, 新井 修平, 浅見 雄司, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 下山 伸哉, 岡 徳彦, 小林 富男, 宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター)

Keywords: Ebstein's anomaly, PEP score, echocardiography

Objective: The surgical treatment for Ebstein's anomaly has greatly progressed by the clarification of the patient's condition and the development of new therapies. We should consider the appropriate treatment strategy for the tricuspid valve and the right ventricle form and consider their individual form in and the condition of each patient. Methods: We sought to better define prenatal echographic predictors (PEP) score [top score=11; 1: cardiothoracic area ratio=1p<0%≤0p, 2: plastering level to Apex; 2p<1/3<1p<2/3≤0p, 3: TR; mild=3p, moderate=2p, severe=1p, 4: Celermajer index; 2p<0.8≤1p<1.0≤0p, 5: LV tei index; 3p<0.4≤2p<0.5≤1p<0.6≤0p, 6: Gestational age; 0p<35w≤1p]. Between December 2011 and April 2016, 7 fetuses were diagnosed with Ebstein's anomaly in our hospital. Results: Three patients died: at day 0, 5, 41 after birth. Usually, the first operation is performed for a single ventricle palliation; such as Sternes operation with a PEP score of <4, in a low score patients. Three survivors were found to have high PEP score when compared with non-survivors. Biventricular repair of Ebstein's anomaly in the critically ill neonates are feasible and the repair, such as the Cones operation, seems durable. Conclusion: PEP score demonstrates potentially novel insights into hemodynamic derangements and their association with outcomes in patients with Ebstein's anomaly.

Poster | 外科治療

## Poster (III-P43)

Chair: Sadahiro Sai (Dept. of Cardiovascular Surgery, Miyagi Children's Hospital)

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

### [III-P43-01] 巨大肺動脈拡張に対し人工血管置換術を施行し、術中所見にて肺動脈弁形成術を追加した1例

○松前 秀和<sup>1</sup>, 野村 則和<sup>1</sup>, 中井 洋佑<sup>1</sup>, 神谷 信次<sup>1</sup>, 須田 久雄<sup>1</sup>, 大下 裕法<sup>2</sup>, 篠原 務<sup>2</sup>, 犬飼 幸子<sup>2</sup>, 三島 晃<sup>1</sup> (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-02] 右室流出路狭窄(RVOTS)の治療戦略について再考する

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-03] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの早期及び中期成績

○高柳 佑士<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>1</sup>, 國井 佳文<sup>1</sup>, 前田 拓也<sup>1</sup>, 岡本 卓也<sup>1</sup>, 瀬戸 悠太郎<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>2</sup>, 中嶋 八隅<sup>2</sup>, 金子 幸栄<sup>2</sup>, 井上 奈緒<sup>2</sup>, 村上 知隆<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-04] 新生児・乳児期早期 Ebstein奇形に対する cone reconstructionを用いた二心室修復術の経験

○本宮 久之<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>1</sup>, 宮崎 隆子<sup>1</sup>, 前田 吉宣<sup>1</sup>, 谷口 智史<sup>1</sup>, 藤田 周平<sup>1</sup>, 浅田 聡<sup>2</sup>, 夜久 均<sup>3</sup> (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.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-05] 三尖弁切開を併施した心室中隔欠損閉鎖術後の三尖弁閉鎖不全の検討

○岩瀬 友幸, 平田 康隆, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-06] 二心室形態の三尖弁閉鎖不全に対する三尖弁形成術

○池野 友基<sup>1</sup>, 青木 正哉<sup>1</sup>, 芳村 直樹<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>2</sup>, 斎藤 和由<sup>2</sup>, 小澤 綾佳<sup>2</sup>, 廣野 恵一<sup>2</sup>, 市田 路子<sup>2</sup> (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-07] 小児期僧帽弁逆流症に対する手術成績

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P43-08] 完全型房室中隔欠損症手術の工夫 —中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術—

○保土田 健太郎<sup>1</sup>, 柘岡 歩<sup>1</sup>, 岩崎 美佳<sup>1</sup>, 細田 隆介<sup>1</sup>, 加藤木 利行<sup>1</sup>, 葎葉 茂樹<sup>2</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 鈴木 孝明<sup>1</sup> (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏<sup>1</sup>, 池田 義<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>2</sup>, 平田 拓也<sup>2</sup>, 湊谷 謙司<sup>1</sup> (1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-10] 小児 ASD患者に対する低侵襲治療の意義

○木村 成卓<sup>1</sup>, 金澤 英明<sup>2</sup>, 安原 潤<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup>, 饗庭 了<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学病院 心臓血管外科, 2.慶應義塾大学病院 循環器内科, 3.慶應義塾大学病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P43-01] 巨大肺動脈拡張に対し人工血管置換術を施行し、術中所見にて肺動脈弁形成術を追加した1例

○松前 秀和<sup>1</sup>, 野村 則和<sup>1</sup>, 中井 洋佑<sup>1</sup>, 神谷 信次<sup>1</sup>, 須田 久雄<sup>1</sup>, 大下 裕法<sup>2</sup>, 篠原 務<sup>2</sup>, 犬飼 幸子<sup>2</sup>, 三島 晃<sup>1</sup> (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈拡張, 肺動脈弁欠損, 弁形成術

【背景】肺動脈拡張は極めて稀な疾患である。肺動脈拡張は破裂、解離のリスクだけではなく肺塞栓のリスクともなると考えられる。今回我々は肺動脈拡張の手術について経験したので報告する。【症例】11歳、男児。胎児期より肺動脈弁狭窄症及び閉鎖不全症を認め、ファロー四徴症、肺動脈弁欠損を疑われていた。他院にて出生。出生後の心エコー検査にて Severe PS, severe PR, PFO, PDAの診断となり、自然経過にて PDAは閉鎖した。退院後の当院での外来経過観察中に肺動脈の拡張の増悪を認めた。術前の検査では主肺動脈はφ53mmと著明な拡張を認め手術適応とした。PS, PRはともに軽度～中等度で手術適応はないと判断した。手術は人工心肺補助、拍動下にて手術を施行した。手術は術前に Y字に縫合した Gore-Tex ePTFE graft 20mmを用いて主肺動脈よりそれぞれ左右肺動脈へ人工血管を吻合した。術中肺動脈弁の性状を確認すると肺動脈弁の1弁欠損を認めた。そのため、残存する2弁の弁尖を移行し2弁による形成術を施行したが、肺動脈吻合後の心エコーにて severe PSが残存し人工心肺離脱困難となった。肺動脈弁再形成の適応と判断し、残存する2弁の弁尖を戻し Gore-Tex ePTFE 心膜シートを用いて欠損した肺動脈弁の補填を行った。その後は心エコーにて mild PS, mild PRとなり手術終了となった。術後経過は良好で、PS, PRの増悪は認めていない。【考察】シャントを有する心疾患、肺高血圧症などを合併するものは報告があるが、それ以外の報告は少ない。今回の症例では術前から肺動脈弁欠損による肺動脈弁狭窄及び閉鎖不全症を認めており、弁欠損による不均一な血流動態が肺動脈拡張に寄与していた可能性が考えられた。術中に肺動脈弁形成を追加し良好な結果をえることができたが、術前の評価で肺動脈弁欠損を考慮可能であれば自己心膜などによる形成を検討しえたことは反省点と考える。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P43-02] 右室流出路狭窄(RVOTS)の治療戦略について再考する

○大橋 直樹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 鈴木 一孝<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (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: 右室流出路狭窄, 乳児期早期以降, 治療戦略

【背景】ファロー四徴症(TOF)の乳児期早期(生後3ヵ月)迄の根治術は術後早期の肺動脈狭窄の懸念から一般的な治療戦略とはなっていない。従って、乳児期早期迄にチアノーゼの進行や無酸素発作を認める場合、姑息術(シャント術)をはさむ段階的な治療を進むことになる。一方、乳児期早期以降に外科的治療介入が必要になる場合、当院では心カテの結果から治療方針を決定している。【目的】RVOTSの治療戦略について再考すること【対象・方法】乳児期早期以降に RVOTSに対して外科的治療を施行した2例について(1)術前 SpO<sub>2</sub>(2)術前内服薬(3)心カテ結果(PAindex, LVvolume %ofN, Pvalve index)(4)心エコー結果(M弁径%ofN)(5)選択した手術(6)結果、などについて検討した。【結果】症例1: 8ヵ月, BW7.4kg, TOF(1)90前後(2)インデラル(生後4ヵ月開始)(3)195.6, 81.8%ofN, 1.6(4)91%ofN(5)姑息術(3mmシャント)(6)シャント閉塞→根治術。症例2: 4ヵ月, BW6.4kg, DORV(subaorticVSD), PS(1)85前後(2)インデラル(生後2ヵ月半開始)(3)235.8, 79.8%ofN, 2.4(4)85%ofN(5)姑息術(4mmシャント)(6)胸水・心嚢水貯留、術後24日退院。【考察】症例1はシャント術後予想外に肺動脈への順行性の血流がありシャント閉塞の一因と考えられた。症例2は術後胸水の原因としてシャント後高肺血流による心不全が考えられた。2症例共、LV80%ofNの所見が姑息術の決め手と

なったが、PAindexはそれなりに大きくそれを裏付ける様に術前 SpO<sub>2</sub>は比較的高値であった。また心エコー上 M弁径も85%ofN以上で、乳児期早期以降での治療介入に際しては心カテ結果に SpO<sub>2</sub>値やエコーによる M弁径の所見を加えて総合的に判断することも必要と考えられる。【結語】乳児期早期以降の RVOTSに対する治療として積極的な根治術の適応拡大も必要である。

---

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

### [III-P43-03] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの早期及び中期成績

○高柳 佑士<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>1</sup>, 國井 佳文<sup>1</sup>, 前田 拓也<sup>1</sup>, 岡本 卓也<sup>1</sup>, 瀬戸 悠太郎<sup>1</sup>, 森 善樹<sup>2</sup>, 中嶋 八隅<sup>2</sup>, 金子 幸栄<sup>2</sup>, 井上 奈緒<sup>2</sup>, 村上 知隆<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 周術期管理

【背景と目的】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期の PVRは近年増加傾向にある。当院では近年、30歳前後を目安として、年長者には生体弁を使用し、若年者には bulging sinus graftを用いた PVRを行っている。当院における手術成績を報告する。【対象と方法】2007年から2017年に TOF術後遠隔期に PVRを行った12例(生体弁8例, bulging sinus graft 4例)を対象とし、後方視的に診療録からデータを抽出した。手術適応は右室容量, QRS幅, 自覚症状, 不整脈発症により決定した。不整脈手術は生体弁を用いた8例中5例(62.5%), bulging sinus graftを用いた4例中1例(25.0%)で同時に行った(Maze手術2例, PV Isolation 1例, RVOT Cryoablation 3例)。【結果】手術時の平均年齢は29±12歳, 平均観察期間は49.3±34.4ヶ月であった。全例で術後 NYHAは Class Iまで改善, CTRは術前55.1±6.8から術後48.5±4.1まで改善した。心電図 QRS幅は術前162.2±31.9から術後145.7±17.5まで改善した。最終観察時の心臓超音波検査における PRは5例(41.7%)が mild, 7例(58.3%)が trivial以下であり, 右室流出路の平均流速は1.8±0.7mmHgであった。12例中8例(66.7%)では術後約1年で MRI評価を行っており, RVEDVIは術前217.1±12.0から術後116.2±34.1まで改善したが, RVEFは術前44.8±4.9から術後40.3±9.3%と改善を認めなかった。両群で周術期死亡は認めず, 生体弁, bulging sinus graftいずれにおいても術後早期の成績は良好であった。再手術は1例(8.3%)で, 生体弁症例に人工弁感染に対する re-PVRを施行した。不整脈再発は1例(8.3%)に認め, 心房粗動に対するカテーテルアブレーションを要した。【考察】当院における TOF術後遠隔期 PVRの早期及び中期成績は, bulging sinus graftを用いた症例を含め良好であった。右室容量の著明な縮小が得られる一方, RVEFは改善せず, 更に遠隔期のフォローが重要である。

---

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

### [III-P43-04] 新生児・乳児期早期 Ebstein奇形に対する cone reconstructionを用いた二心室修復術の経験

○本宮 久之<sup>1</sup>, 山岸 正明<sup>1</sup>, 宮崎 隆子<sup>1</sup>, 前田 吉宣<sup>1</sup>, 谷口 智史<sup>1</sup>, 藤田 周平<sup>1</sup>, 浅田 聡<sup>2</sup>, 夜久 均<sup>3</sup> (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.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形, 三尖弁形成, 新生児

【背景】Ebstein奇形(EA)に対する cone reconstruction(C法)の登場で二心室修復型弁形成の治療成績は飛躍的に向上したが,新生児,乳児期早期の手術成績はまだ満足いくものではない。今回,新生児,乳児期早期に手術介入を余儀なくされた EAに対して C法を用いた三尖弁形成による二心室根治術の経験を報告する。

【症例1】1ヶ月男児,体重3.0kg.CTR 80%.Carpentier type A.肺動脈弁(P弁)は膜性閉鎖.BNP 681.6pg/mlと上昇,心不全増悪にて手術介入.TVP(C法),径10mm3弁付 conduitによる RVOTRを施行。術翌日に抜管,術後27日で退院.BNP 35.6pg/mlと改善.TR mild,TSなし。術後 CTR 60%。

【症例2】生後4日女児,体重1.9kg,CTR 81%.Carpentier type A.P弁は92%Nであったが弁尖の可動性なく PRによる circular shuntを呈していた.体血流不足のため主肺動脈絞扼術を施行するも循環動態改善せず.術後2日目に右房縫縮術を追加するも奏功せず緊急で TVP(C法),肺動脈絞扼解除術を施行.ECMO装着下に PICU入室するも家族の希望にて ECMO停止,死亡.

【症例3】1ヶ月女児,体重3.0kg,CTR 82%.Carpentier type A.P弁は膜性閉鎖.生後1週で BAS施行.感染や不整脈などの治癒後手術介入.TVP(C法),径10mm3弁付 conduitによる RVOTRを施行.二期的創閉鎖翌日に抜管,術後3ヶ月で退院.TR mild,TSなし.術後 CTR 69%.

【症例4】生後13日男児,体重3.4kg.Carpentier type B.CTR 58%.PR moderate,順行性血流なし.生後5日に BAS施行するも PRによる右心不全改善せず手術介入.TVP(C法),径10mm3弁付 conduitによる RVOTRを施行.TR mildと制御できていたが,術前の問題点であった不整脈にて術後10日目に死亡.

【結語】新生児,乳児期早期に手術介入を余儀なくされた Ebstein奇形に対して C法を用いた二心室修復術を施行した.術前右室機能が保たれた本症に対する C法は有用で積極的に適応可能と考えられた.一方,低出生体重や不整脈,右心不全を呈する症例に関しては問題が残った.

---

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

### [III-P43-05] 三尖弁切開を併施した心室中隔欠損閉鎖術後の三尖弁閉鎖不全の検討

○岩瀬 友幸, 平田 康隆, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 (東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: 心室中隔欠損, 三尖弁切開, 術後合併症

【背景・目的】膜様部心室中隔欠損パッチ閉鎖術時には、三尖弁の形態などから欠損孔辺縁の視認性が得られないことがあり、多くの施設で三尖弁輪に沿って弁切開する detachment法が用いられる。当院ではより視認性を高めるため、三尖弁尖から弁輪方向に切開しているが、本方法が妥当性については議論の余地があり、今回三尖弁機能の温存も含めて検討した。【方法】2013年6月初回手術として単独で膜様部心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行した34例を対象として、三尖弁切開を必要としなかった24例(A群)と、三尖弁切開を要した10例(B群)に分けて術後三尖弁機能および合併症の有無を評価した。尚、三尖弁切開を行った症例は、パッチ閉鎖後に単結節で縫合閉鎖し、両群ともに術中の経食道エコーで中等度以上の三尖弁逆流がないことを確認した。【結果】手術時月齢(A群:4.0±2.2 vs B群:2.9±1.7month)、体重(4.7kg±1.2kg vs 4.5kg±1.4kg)は両群間に有意差はなかった。人工心肺時間(90.0±20.7分 vs 106.8±25.4分)と有意差はなかったが、大動脈遮断時間(39.8±9.3分 vs 58.2±8.0分)とA群で短かった。周術期死亡はなかったが、A群で一過性に complete AV blockを認めた。術直後 mild TR(2例 vs 3例, 有意差なし)であったが平均11.2か月後の follow upでは、B群で mild TRを1例認めるのみであった。術後早期の VSDの遺残短絡(14例 vs 4例)に有意差はなく、その後の follow upでも遺残短絡は消失する症例が多く、再手術介入を要する症例はなかった。【考察】心室中隔欠損閉鎖の際、欠損孔辺縁の視認性が悪く VSDの遺残短絡や刺激伝導系の損傷のリスクが高いと判断した場合、三尖弁を弁尖から弁輪方向に切開し、パッチ閉鎖後に三尖弁修復を行っても、三尖弁逆流の増悪等なく経過しうる可能性があり、有用性は高いと思われる。

---

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

### [III-P43-06] 二心室形態の三尖弁閉鎖不全に対する三尖弁形成術

○池野 友基<sup>1</sup>, 青木 正哉<sup>1</sup>, 芳村 直樹<sup>1</sup>, 仲岡 英幸<sup>2</sup>, 斎藤 和由<sup>2</sup>, 小澤 綾佳<sup>2</sup>, 廣野 恵一<sup>2</sup>, 市田 路子<sup>2</sup> (1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科)

Keywords: 三尖弁形成術, 三尖弁閉鎖不全, 術後遠隔期合併症

【背景】小児の三尖弁閉鎖不全(TR)は比較的稀な疾患であり成因や手術法等不明な点が多い。当科における TRに対する手術成績について検討した。【対象】2005年4月から2017年1月までに当科で TRに対して三尖弁形成術(TVP)を行った二心室症例 11例を対象とした。手術時平均年齢は $7.9 \pm 5.3$ 歳であった。3例が TRに対する初回心臓手術としての TVP(P群)であり、8例で心内修復後の TR増悪に対する TVPであった(R群)。術前 TRは、severe 7例、moderate-severe 1例、moderate 2例、slight-moderate 1例であった。【結果】術中所見での TRの原因は中隔尖を主座とするものが10例であり、P群では前尖腱索断裂による prolapse 1例、左室-右房短絡による中隔尖の restriction 1例、Ebstein奇形 1例であった。R群では VSD patchによる中隔尖の restriction 5例、中隔尖乳頭筋異常による restriction 1例、中隔尖乳頭筋異常による prolapse 1例、中隔尖腱索断裂による prolapse 1例であった。このうち明らかな弁輪拡大が TRに寄与していたと判断された症例は R群 2例のみであった。形成手技として edge-edge repair 5例、Key-Reed法 5例、cleft閉鎖 3例、人工腱索 2例、ring annuloplasty 1例、De-Vega法 1例、Cone手術 1例を施行した。平均観察期間  $53.9 \pm 45.1$ ヶ月での遠隔死亡はなく、5年間の moderate TR回避率は 90.9%であった。遠隔イベントとして術前から severe MRを合併していた症例で、TRは trivialにできたものの術後左心不全の増悪のために1ヶ月後に僧帽弁置換を要した。また、直後に moderate TRが残存した症例で、遠隔期に VSD patchによる中隔尖の restrictionがさらに進行し6年後に再手術を要した。【結語】二心室形態を有する小児期の TRでは中隔尖の変性病変が多く、特に心内修復後症例では VSD patchによる弁尖の restrictionが問題となった。1例で再手術を要したものの TVPの成績は早期だけでなく遠隔期においても許容できうるものであった。

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

### [III-P43-07] 小児期僧帽弁逆流症に対する手術成績

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

Keywords: 小児, 僧帽弁逆流症, 僧帽弁形成手術

【目的と方法】小児期僧帽弁形成術の術後成績について後ろ向きに検討する。2003年2月から2016年12月までに僧帽弁逆流症(以下, MR)に対し弁形成術を施行した9例を対象(機能的単心室症や房室中隔欠損症は対象外)とした。【結果】手術時年齢は0.8歳(範囲: 生後2か月~9歳)。術前 MRの程度は Severe (n=3), Moderate (n=4), Mild-moderate (n=2)。MR以外の疾患は VSD (n=3), DORV (n=1), Williams症候群(n=1), ASD (n=1), 乳児特発性僧帽弁腱索断裂 (n=1), 川崎病罹患後(n=1)。既往手術歴は PA banding(n=1)と PTPV(n=1)。1例急性 MRによる心不全で術前呼吸器管理と強心薬を要した。弁や弁下組織病変は弁輪拡大(n=5), 弁尖逸脱(n=4), 腱索短縮(n=4), 腱索延長(n=3), 腱索断裂(n=1), 弁孔形成(n=1), 弁低形成(n=1)。全例 Kay-Reed法による部分弁輪縫縮術を行い、その中5例に両側交連部に施行。3例人工腱索による再建術、2例余剰弁尖の切除と縫合, 1例乳頭筋切開を施行。同時手術として、VSD閉鎖(n=4), Jatene手術+心室内 rerouting(n=1), ASD閉鎖(n=1)を施行。心停止時間は $111 \pm 57$ 分。退院時 MRの程度は Moderate (n=2), Mild-moderate (n=1), mild以下(n=6)。全例軽快退院。全例生存(術後平均経過観察期間6.4年)し、術後再手術や MSを認めなかった。人工腱索で再建した術前 Severe MRを伴う Williams症候群の1例に退院時 mild MRが遠隔期 moderateまで増悪。人工腱索を用いた他2例の遠隔期 MRは trivial。他6例の遠隔期 MRは mild-moderate (n=1), mild (n=2), trivial (n=3)。術前と遠隔期の CTR(%)や BNP(pg/ml)は各々 $60 \pm 7$ から $55 \pm 6$ ,  $130 \pm 72$ から $24 \pm 11$ と改善。【結語】弁や弁下組織病変を伴う小児 MRに対し、部分弁輪縫縮術と他の弁形成手技を組み合わせることで、MRを制御することができた。しかし、成長に伴い MRが増悪する症例も認めるため、経時的変化を追跡する必要がある。

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

### [III-P43-08] 完全型房室中隔欠損症手術の工夫 —中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術—

○保土田 健太郎<sup>1</sup>, 柘岡 歩<sup>1</sup>, 岩崎 美佳<sup>1</sup>, 細田 隆介<sup>1</sup>, 加藤木 利行<sup>1</sup>, 葭葉 茂樹<sup>2</sup>, 小林 俊樹<sup>2</sup>, 住友 直方<sup>2</sup>, 鈴木 孝明<sup>1</sup>  
(1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)

Keywords: complete AVSD, valve repair, pericardial wing

【背景と目的】完全型房室中隔欠損症の弁の分割・形成に重要な点は房室弁機能を損なわないことであるが、bridging leafletをできるだけ左側房室弁として利用する代償は右側弁、特に中隔側の弁尖が乏しくなってしまうことである。そこで我々は自己心膜 ASDパッチを翼状に残し、右側房室弁形成に活用している。この方法による中期遠隔期成績を検討した。【対象と方法】2007-2016年に当院で初回手術治療を行った完全型房室中隔欠損症25例を対象とし、手術方法と術後弁機能について後方視的に検討した。ファロー四徴症合併2例。平均観察期間は5.1年 (range 7ヶ月-9.6年)。【手術】原則的に Two-patch法を用いた。心室間交通が浅く bridging leaflet下にパッチ縫着困難な場合は modified one-patch法を用いた。冠静脈洞は右房側に還流させた。房室弁形成の原則と工夫：(1) ePTFE VSDパッチはできるだけ右側で bridging leafletに縫着し「左側房室弁をより大きく」した。Cleftは閉鎖した。(2) 自己心膜 ASDパッチは bridging leaflet縫着部から約5mmの折り返し(翼状部)を持たせた。これを中隔尖のように扱い右側 cleft 閉鎖時の補強や bridging leafletの接合面の拡大等に利用した。【結果】25例中、21例に Two-patch、4例に modified one-patch法を用いた。手術死亡なし。腹部手術歴のある1例を遠隔期に腸閉塞で失った。先行手術は肺動脈絞扼術4例、BTシャント1例。左側 cleft離開による再手術を2例(8%)に要した(術後6、7ヶ月時)。交連縫縮は左側弁に17例(68%)、右側弁に5例(20%)併施した。心エコーによる房室弁逆流は左側 moderate 4例(16%)、右側 moderate 2例(8%)を認め、その他は mild以下に制御されていた。有意な弁狭窄を認めなかった。【結論】完全型房室中隔欠損症に対する心房中隔心膜パッチを活かした房室弁形成の中期遠隔期成績は概ね良好であった。

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

### [III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏<sup>1</sup>, 池田 義<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>2</sup>, 平田 拓也<sup>2</sup>, 湊谷 謙司<sup>1</sup> (1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 完全房室中隔欠損症, 外科治療, two patch法

【背景、目的】完全型房室中隔欠損症(CAVSD)根治手術において、共通房室弁(CAVV)を変形させないことを最優先とするために two patch法を採用している。当院での CAVSDの治療成績について検討を加えた。【対象】2000~2016年に当院にて根治手術を施行した CAVSDの連続25例(TOF合併例含む、Polysplenia例は無し)。Rastelli分類は A型15例で、C型10例であり、double orifice of M valveが2例で、術前 moderate以上の CAVV逆流は7例であった。合併心奇形は TOFが4例(うち P弁閉鎖が1例)で、CoA合併が1例であった。先行手術は、PABが4例(うち1例は CoA修復と共に)、BTシャントが3例であった。Down症候群は20例。根治時の平均月齢は7.8±5.0ヶ月(中央値は5.7)、体重は5.3±1.5kg(中央値は4.9)、follow-upは100%で、平均観察期間は76.3ヶ月であった。なお心 echoにおける逆流の程度は、noneを0、trivial/slightを1、mildを2、moderateを3、severeを4として算出した。【結果】術後死亡は、Down症で RV低形成を合併し、PAB後も PHが遺残していた1例が病院死。Down症で根治後も PHが遺残していた1例が感染を契機に遠隔死となった。術後再手術は、

MS+ LVOTOに対する手術が1例(2.4年後)、MRに対する手術は無し。その他 TOF合併例に対する P弁置換手術が1例(10.5年後)であった。術後心 echoにおける、退院時の MRは $1.13 \pm 0.69$ (moderateが1例:follow中に徐々に改善し、最新では slight)、TRは $1.63 \pm 0.80$ (moderateが3例)。最終 follow時の MRは $1.04 \pm 0.71$ (moderate以上:無)、TRは $1.33 \pm 0.85$ (moderateが2例)で経時的に逆流が悪化するような症例は無かった。術後心カテーテル検査を施行した14例における、Pp/Psは $0.36 \pm 0.06$ 、LVEDVは正常比 $103.5 \pm 13.2\%$ 、LVEFは $73.9 \pm 5.9\%$ 、RVEDVは正常比 $120.7 \pm 27.1\%$ 、RVEFは $60.7 \pm 4.2\%$ であった。【結語】CAVSDに対する two-patch法により、共通房室弁形態が温存され、弁機能ならびに心機能の遠隔期成績は良好であった。

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

### [III-P43-10] 小児 ASD患者に対する低侵襲治療の意義

○木村 成卓<sup>1</sup>, 金澤 英明<sup>2</sup>, 安原 潤<sup>3</sup>, 山岸 敬幸<sup>3</sup>, 饗庭 了<sup>1</sup> (1.慶應義塾大学病院 心臓血管外科, 2.慶應義塾大学病院 循環器内科, 3.慶應義塾大学病院 小児科)

Keywords: カテーテル治療, 低侵襲手術, 心房中隔欠損

【目的】我々は以前より小児期の ASD患者に対し皮膚小切開・胸骨部分切開による手術を積極的に行っていたが、2008年より右腋窩小切開アプローチによる修復術を開始、2011年からはカテーテルによるデバイス治療も導入し、より多彩な方法を治療の際に選択していただけるように心がけている。今回我々の施設における ASD閉鎖へのアプローチと治療成績につき検討した。【対象】カテーテルによるデバイス治療が開始された2011年1月以降2016年12月までの間にカテーテル治療あるいは外科的治療を施行した18歳未満の ASD患者93例を対象とした。患者をそれぞれのアプローチ法により分類し、周術期の各種因子(年齢、身長、体重、性別、人工呼吸器管理期間、ICU滞在期間、術後在院期間、術後合併症、術後死亡)につき比較検討した。【結果】全93例のうち26例がカテーテル治療(ASO)群、34例が右腋窩小切開アプローチ(Ax)群、29例が胸骨正中切開(FS)群、2例が胸骨部分切開(PS)群、2例がPort Access(PA)群であった。外科治療の際、女子は小切開アプローチを選択する傾向が強かった(Ax群88%、PA群100%)。全群間で人工呼吸器管理期間やICU滞在期間に差はなかったが術後在院期間は他群に比べASO群で有意に短かった(4日 vs 10日)。術後死亡や、不整脈、脳卒中を発症した症例は全群で認めず、またASO群では術後合併症を全く認めなかった。【結語】我々の施設における小児 ASDの治療成績は十分満足のものであった。カテーテル治療不応の場合でも腋窩小切開やPort Access法による外科治療を行うことで患者・家族の希望に沿い満足していただくことが可能であった。

Poster | 体外循環・心筋保護

## Poster (III-P44)

Chair: Yasutaka Hirata (The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)

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

---

### [III-P44-01] 小児開心術において手術終了時に ECMOを要した症例の検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P44-02] 小児体外循環中の輸血使用量の評価 ～血液データの体重別推移～

○北本 憲永<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 臨床工学室, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P44-03] 小児人工心肺術中に人工肺前圧力異常上昇をきたし人工肺交換を施行した1例

○錦織 恒太<sup>1</sup>, 鳥居 一喜<sup>1</sup>, 小宅 卓也<sup>1</sup>, 西堀 英城<sup>1</sup>, 宮原 義典<sup>2</sup>, 石野 幸三<sup>2</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 臨床工学室, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

1:00 PM - 2:00 PM

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P44-01] 小児開心術において手術終了時に ECMOを要した症例の検討

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

Keywords: ECMO, 循環不全, 小児開心術

#### 【背景】

長時間の小児開心術では、心肺機能の低下が生じ人工心肺離脱が困難となることがある。当院では人工心肺離脱が困難な場合、ECMO装着・開胸下に手術終了としている。術後はPICUでCHDF併用下心肺機能の回復を待ちECMOの離脱をはかる。今回、手術終了時にECMOを要した症例について後方視的に検討を行った。

#### 【方法】

2008年4月から2016年12月までの期間に当院で施行した小児開心術のうち、手術終了時にECMOを要した18症例を単心室群(以下U群)と両心室群(以下B群)の2群に分けた上で、生存例と在院死亡例の間での比較を行った。

#### 【結果】

男児11例(61%)、女児8例(39%)で、新生児6例(33%)、乳児10例(56%)であった。U群、B群症例はそれぞれ9例で、在院死亡はU群で5例(56%, 全て周術期死亡)、B群で4例(44%, 周術期死亡1例)であった。手術時体重、Aristotle score、人工心肺時間、大動脈遮断時間、術中出血量はU群、B群ともに生存例と死亡例の間で差を認めなかった。術後因子として、死亡例ではU群・B群ともにECMO装着期間が長く(U群 死亡例 $13.6 \pm 10.3$  vs 生存例 $5.0 \pm 3.4$ 日, B群  $6.3 \pm 2.6$  vs  $3.2 \pm 1.3$ 日)、同様に術後24時間の血中乳酸値の減少率が少ない(U群  $27 \pm 36$  vs  $57 \pm 21$ %, B群  $27 \pm 29$  vs  $69 \pm 12$ %)傾向にあった。手術終了時の血中乳酸値、ペーシングの有無や術後24時間の出血量, CK, Cre, DIC scoreについては差を認めなかった。

#### 【考察】

開心術後にECMOを要する患者の予後規定因子として、術後急性期の末梢循環の改善及び早期のECMO離脱が寄与する可能性が示唆された。今後症例を積み重ね更なる検討を行ってきたい。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

### [III-P44-02] 小児体外循環中の輸血使用量の評価 ～血液データの体重別推移～

○北本 憲永<sup>1</sup>, 小出 昌秋<sup>2</sup> (1.聖隷浜松病院 臨床工学室, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

Keywords: 小児体外循環, 輸血使用量, 血液データ

【背景】小児体外循環システムは低充填量化により、体重17kg以下のシステムでは130mL以下となる。しかし、1単位の輸血では血液希釈の影響から追加輸血が必要となるケースも散見される。そのため当院では血液を追加する際、洗浄せずに使用することは血行動態に悪影響も懸念されることから2単位の濃厚赤血球と凍結血漿を予め洗浄し使用している。【目的】今回、2単位の輸血使用が患児の体重別血液データにどのような変化があるのかをヘマトクリット値(Hct)、総蛋白値(TP)、血小板数(Plt)フィブリノゲン値(Fib)の推移を確認する。【方法】2014年1月～2017年1月までの体重17kg以下103例を対象に体重4kg未満、4～6kg未満、6～9kg未満、9kg以上の群に分類し各データを後方視的に確認した。2単位の濃厚赤血球と凍結血漿を予め血液濾過透析用置換液で洗浄後、Hctを30%前後になるように調整する。体外循環回路内への充填以外に血液バックに約400mLを貯血し体外循環中から離脱にかけて補充を行う。離脱前には全例3単位の血小板を輸血した。【結果】Hct・TPは体重4kg未満の群で体外循環開始時が有意に低値となり離脱時では各群有意差は無くなった。Pltは体外循環開始時から離脱にかけて有意差は無く推移した。Fibは開始時有意差はなく離脱時で有意に体重4kg未満が高値となった。【考察】HctとTPの推移から体重が少ない症例では予め濃縮した状態で開始する必要があることが示唆

された。血小板は体重に関係なく安定した推移を示したことから開始前に貯血バックに貯め患児との希釈を軽減したことが維持に繋がったと考える。Fibが離脱時に体重が少ない群で有意に高値を示したが、理論的には本来、最も増加することが一般的であり、HctやTPも同様に推移しない原因としては外科的な侵襲の影響と推測された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun, Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

## [III-P44-03] 小児人工心肺術中に人工肺前圧力異常上昇をきたし人工肺交換を施行した1例

○錦織 恒太<sup>1</sup>, 鳥居 一喜<sup>1</sup>, 小宅 卓也<sup>1</sup>, 西堀 英城<sup>1</sup>, 宮原 義典<sup>2</sup>, 石野 幸三<sup>2</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院 臨床工学室, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: 圧力上昇, 人工肺交換, 凝集

### 【緒言】

日本体外循環技術医学会より“予定外緊急人工肺交換に繋がる人工肺内圧の異常上昇”について検討するための人工肺内圧上昇ワーキンググループが設立され平成28年8月に報告されている。報告書内のアンケート結果には小児例>成人例(0.141%:1/709件 vs 0.077%:1/1299件)と特に小児人工心肺症例において頻度が高く、2010、2011、2012年の3年間平均で、人工肺前圧上昇を伴う人工肺交換は1,193件に1件であり、しかも増加の傾向にあると示されている。

今回、当院の小児人工心肺症例で人工肺前圧力上昇による人工肺交換を施行した一例を経験したので報告する。

### 【症例】

手術施行日5歳7ヵ月、男児、身長90.2cm、体重11.9kgであった。診断は、完全大血管転移(3型)でありBTS術後、今回BDG術予定であった。人工肺はのオキシア IC06(JMS社製)を使用し、プライミングはRBC-LRによる血液充填を行った。

### 【経過】

麻酔導入中より血液充填にてプライミングを開始し、1時間ほどで人工心肺開始となった。人工心肺開始のACTは422secであり、心肺開始直後の人工肺入口圧力は80 mmHg程度であったが、開始後10分で430mmHgまで徐々に上昇した。20分後にはFlow0.3L/minで人工肺入口圧力が450mmHgを超え、心拍動中であったため人工心肺を一度離脱した。人工肺交換後は人工肺前圧力の上昇はなく150 mmHg程度で推移した。また、交換から人工心肺再開までに要した時間は3分であった。

### 【結果】

使用した人工肺をメーカーに提出し検査したところ、設計上および製造上の問題点は検出されなかったが、マイクロスコープにて中空糸の観察を行ったところ、すべての層にわたって付着物が認められたが、圧力上昇の原因究明には至らなかった。

### 【結語】

今後の対策として、スタッフ間での人工肺圧力上昇時におけるトラブル対処方法の情報共有や、手技統一を図り迅速な対応を行うように検討した。