

Fri. Jul 7, 2017

Poster Presentation Area

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (I-P01)

Chair:Kazushi Yasuda(Department of Pediatric Cardiology,
Aichi Children's Health and Medical Center)

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

[I-P01-01] 有熱時食事摂取困難で QT延長を伴った、

Gitelman症候群の幼児例

○若原 良平 (PL病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-02] 肺高血圧症に対する内服治療を施行した多発性
翼状片症候群の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-03] 遺伝子検査で TPM1遺伝子異常が指摘された胎
児心筋症の兄弟例

○平海 良美¹, 佐藤 有美², 亀井 直哉¹, 上村 和也¹, 瓦野
昌大¹, 谷口 由記¹, 松岡 道生¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 田中 敏克¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科,
2.加古川中央市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-04] 二つのサルコメア遺伝子に変異を認め、孤立性
右室流出路狭窄を呈した肥大型心筋症の一例

○小川 陽介¹, 中釜 悠², 朝海 廣子², 進藤 考洋², 平田
陽一郎², 犬塚 亮², 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西
ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-05] 積極的肺動脈絞扼術を施行し良好な転機と
なった5p欠損症候群の極低出生体重児の1例

○三宅 晶子¹, 大西 佑治¹, 古田 貴士¹, 鈴木 康夫¹, 楠田
剛^{1,2}, 美甘 章仁³, 濱野 公一³, 小田 晋一郎⁴, 角 秀秋⁴,
長谷川 俊史¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科
科学講座, 2.山口大学医学部附属病院 総合周産期母子医
療センター, 3.山口大学大学院医学系研究科 器官病態
外科学講座, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-06] 最近9年間に当施設に入院した先天性心疾患を有
する21トリソミーの検討

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学 小児
科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-07] VSDに対する心内修復術を施行した1
8trisomy患児の予後

○内山 敬達¹, 根本 慎太郎², 岸 勘太³, 吉村 健⁴

(1.高槻病院 小児科, 2.大阪医科大学 胸部心臓血管外
科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.関西医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 胎児心臓病学

Poster (I-P02)

Chair:Mio Taketazu(Hokkaido Ryoikuen)

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

[I-P02-01] 当院で大動脈縮窄症と胎児診断した心エコー所
見の検討

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 水主川 純², 長田 洋資¹, 升森
智香子¹, 中野 茉莉絵¹, 桜井 研三¹, 後藤 建次郎¹, 麻生
健太郎¹ (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 産婦人科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-02] 純型肺動脈閉鎖の胎児心エコー検査で二心室修
復が予想できるか?

○鈴木 孝典, 林 泰佑, 浦田 晋, 中野 克俊, 野木森 宣嗣,
清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療
研究センター循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-03] 胎児期より管理した Ebstein奇形の治療経過

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹,
重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原
真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科,
2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学,
3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-04] 胎児心エコーで見つかった Ebstein奇形6症例の
比較・検討

○川合 英一郎, 高橋 怜, 大軒 健彦, 小澤 晃, 田中 高志
(宮城県立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-05] Shone's complexと胎児診断された3症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-06] 動脈管早期閉鎖・狭窄と診断した2症例

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市
民病院 小児循環器新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-07] 右上大静脈欠損兼左上大静脈遺残に伴う左心室

低形成と大動脈縮窄を疑ったが、生後急速に正常化した一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-08] 胎児期に診断した卵円孔早期狭小化の5例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-09] 診断時には左心低形成症候群への進行の予測が困難であった胎児大動脈弁狭窄の1例

○加地 剛¹, 早淵 康信², 北川 哲也³, 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科科学分野)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-10] 胎児期には単純な動脈管蛇行様に観察された、新生児動脈管瘤の一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 複雑心奇形

Poster (I-P03)

Chair:Hiroshi Ono(Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development)

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

[I-P03-01] 大動脈弁狭窄を合併した肺動脈閉鎖兼正常心室中隔症の予後についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-02] 手術による治療介入が必要であった稀な先天性心血管奇形の3症例

○矢尾板 久雄¹, 木村 正人¹, 川野 研悟¹, 川合 英一郎¹, 安達 理², 齋木 佳克², 呉 繁夫¹ (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-03] 肺動脈閉鎖に伴う pulmonary blood sourceの術前評価 (MAPCA, DAの鑑別は可能か?)

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 中尾 充貴, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-04] 乳幼児期に共通房室弁置換術を行った心房内蔵

錯位症候群 (Heterotaxy) の3症例

○城尾 邦彦¹, 落合 由恵¹, 徳永 滋彦¹, 松岡 良平², 白水 優光², 飯田 千晶², 岡田 清吾², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 宗内 淳² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-05] 総肺静脈灌流異常術後の重症肺高血圧に対し、肺血管拡張薬を多剤・長期にわたり使用した無脾症候群の1症例

○鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 多賀 直行², 吉積 功³, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-06] Posterior TGAに対する大動脈スイッチ手術の4例

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 遠藤 起生², 林 真理子² (1.福島県立医科大学附属病院 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (I-P04)

Chair:Masataka Kitano(Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center)

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

[I-P04-01] Amplatzer device 留置後6年4ヶ月で心房壁に潰瘍を形成し device 除去を要した1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-02] Amplatzer Septal Occluder後に冠動脈瘻を合併した2例

○籠手田 雄介¹, 鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 家村 素文², 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-03] Amplatzer Vascular Plug2にて治療した巨大冠動脈瘻の1例

○島 さほ, 籠手田 雄介, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山

慶之, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-05] カテーテル治療の適応外とされた術後心房中隔欠損症再離開に対して Figulla Flex IIを用いて閉鎖した1例

○秋谷 梓¹, 織田 久之¹, 古川 岳史², 福永 英生², 大槻 将弘², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 岡崎 真也³, 川崎 志保理⁴ (1.順天堂大学浦安病院小児科, 2.順天堂大学小児科, 3.順天堂大学循環器内科, 4.順天堂大学心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-06] Amplatzerを用いた起始異常鎖骨下動脈による気管狭窄解除と気管動脈瘻予防手術

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-07] Fontan candidateにおける Venovenous collateralに対する Amplatzer Vascular Plug留置 遺残短絡を生じないためのデバイスサイズの検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-08] Ospyka Catcherによる Amplatzer septal occlude(ASO)、Figulla Flex 2(FF2)及び Amplatzer ductal occlude(ADO)の回収シミュレーション

○佐々木 赳¹, 富田 英¹, 浅田 大¹, 藤井 隆成¹, 樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 曾我 隆² (1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 電気生理学・不整脈

Poster (I-P05)

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

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

[I-P05-01] Wide QRSから narrow QRSへ移行する頻拍発作がありアブレーションを行った非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-02] 経大動脈アプローチにより副伝導路に対する焼

灼を行った小児例の検討

○池田 健太郎¹, 内藤 滋人², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立心臓血管センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-03] 多発心臓腫瘍及び多源性心房頻拍を合併した結節性硬化症の1例

○加藤 健太郎¹, 伊藤 由作¹, 佐々木 宏太¹, 大岩 香梨¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 宮本 尚幸¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-04] 新生児期にインセサント型多源性心房頻拍を発症し頻拍依存性心筋症を合併した心房中隔欠損の一例

○米田 徳子¹, 伊藤 由依¹, 本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-05] 乳児期早期に発症した発作性上室性頻拍の4例

○田中 登¹, 足立 優³, 鳥羽山 寿子², 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 小児科, 3.順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-06] Home AEDにより救命された左心室瘤に伴う心室頻拍の1例

○宮田 豊壽^{1,2}, 田代 良¹, 伊藤 敏恭¹, 山内 俊史¹, 高橋 昌志^{1,2}, 森谷 友造¹, 太田 雅明^{1,2}, 高田 秀実¹, 小嶋 愛³, 打田 俊司³, 檜垣 高史^{1,2} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-07] 脳卒中による片麻痺で発見され、治療に難渋したベラパミル感受性心室頻拍の一例

○塚原 歩, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-08] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症の一家系

○佐藤 純一¹, 斉藤 裕子¹, 高田 展行² (1.船橋市立医療センター 小児科, 2.君津中央病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-09] 副鼻腔炎手術後の硫酸アトロピン使用後に重症不整脈と Stress-Induced Cardiomyopathyの症状を呈した1例

○永田 佳敬, 長井 典子, 池田 麻衣子 (岡崎市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-10] 学校心臓検診で小児心房中隔欠損(ASD)を見逃さないために～心臓カテーテル検査例におけるECG所見からの考察～

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

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 集中治療・周術期管理

Poster (I-P06)

Chair:Tadashi Ikeda(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine)

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

[I-P06-01] 肺血流減少型先天性心疾患における PGE1の投与量、期間についての検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-02] 小児開心術後の接合部異所性頻拍に対する塩酸ランジオロールの使用経験

○米山 文弥, 徳永 千穂, 野間 美緒, 松原 宗明, 平松 祐司 (筑波大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-03] 中心静脈カテーテル留置時に3度の蘇生術を要した重篤な合併症を起こした遺伝子疾患・複合心奇形の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-04] 心臓手術介入を行った先天性心疾患を持つ新生児における低出生体重児と正常児の比較検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-05] フォンタン手術後の早期合併症発生因子

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-06] 先天性心疾患周術期の不整脈に対するアミオダロンの有効性

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-07] 出生直後より緊急処置を要した卵円孔狭窄を伴うI型大血管転位の新生児2例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 小野 裕國², 水主川 純³, 長田 洋資¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (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, 3.聖マリアンナ医科大学 産婦人科)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 心筋心膜疾患

Poster (I-P07)

Chair:Keiichi Hirono(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama)

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

[I-P07-01] 循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し、救命のため everolimusを使用し効果を得るも、ACTH療法を契機に再増大を認めた一例

○重光 祐輔¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 吉本 順子², 鷲尾 洋介² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-02] 胎児診断された結節性硬化症に合併した心臓横紋筋腫によるチアノーゼとWPW症候群に everolimusが有効だった新生児例

○鳥越 司, 星名 哲, 水流 宏文, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 齋藤 昭彦 (新潟大学医学部小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-03] 小児腎不全患者におけるカルニチンの心機能への影響

○中野 克俊, 野木森 宣嗣, 浦田 晋, 林 泰佑, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-04] コクサッキーウイルスBが起因ウイルスと診断できた新生児急性心筋炎の1例

○山形 知慧¹, 進藤 孝洋¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 坂口 洋平², 金子 明依³, 高梨 さやか³, 水口 雅³, 花岡 希⁴ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.賛育会病院 小児科, 3.東京大学大学院 医学系研究科発達医科学教室, 4.国立感染症研究所 感染症

疫学センター)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-05] ウエステルマン肺吸虫症に合併したたこつぼ心筋症

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-06] 著明な心機能障害と難治性不整脈を呈した全身性硬化症による二次性心筋症の一例

○水流 宏文, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-07] 致死的不整脈を合併した左室心筋緻密化症例の小児例

○木村 純人¹, 安藤 寿¹, 北川 篤史¹, 高梨 学¹, 峰尾 恵梨¹, 杉本 晃一², 石井 正浩¹, 宮地 鑑² (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-08] MYH7の新規変異を伴った両心室緻密化障害に両大血管右室起始症(DORV)を合併し二心室修復術を行った2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 心不全・心移植

Poster (I-P08)

Chair:Takahiro Shindo(Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital)

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

[I-P08-01] 心臓移植施設以外での EXCOR治療の経験 ～小児病院における VAD治療～

○清水 信隆¹, 中野 克俊¹, 野木森 宜嗣¹, 浦田 晋¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 武井 哲理², 吉竹 修一², 阿知和 郁也², 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-02] 当院における EXCOR装着後心不全の経験

○進藤 考洋¹, 平田 康隆², 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 岩瀬 友幸², 高岡 哲弘², 益澤 明広², 小野 稔² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-03] Berlin Heart EXCOR装着後に国内心臓移植に到達した小児重症心不全の2症例

○渡邊 卓次¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 成田 淳², 小垣 滋豊², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-04] 2歳未満発症の拡張型心筋症における bad outcome症例の検討

○伊藤 裕貴¹, 坂口 平馬¹, 黒崎 健一¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 福嶋 教偉³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 移植医療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-05] 小児心臓移植後の腎機能障害により腎代替療法を要した症例の検討

○廣瀬 将樹¹, 鳥越 史子¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹, 小澤 秀登², 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹² (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (I-P09)

Chair:Mitsuru Aoki(Department of Cardiovascular Surgery Chiba Children's Hospital)

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

[I-P09-01] Fontan術後成人期の門脈体循環シャントと高NH3血症を合併した2症例の血行動態

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-02] フォンタン術後肝腎症候群にアルブミンとピトレシン持続静注使用にて腎機能改善を示唆された1症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-03] 成人 Fontan患者の eGFR低下の背景

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

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P09-05] 肺動静脈奇形に対し TCPC術後15年で血行再建
し、チアノーゼが改善した多脾症候群の女性例
○星合 美奈子¹, 喜瀬 広亮¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹,
河野 洋介¹, 須長 祐人¹, 杉田 完爾¹, 立野 滋², 松尾
浩三² (1.山梨大学 医学部 小児科・新生児集中治療
部, 2.千葉県循環器センター 成人先天性心疾患診療
部)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P09-06] 成人期に Fontan手術を行った3例 一何が
QOL向上につながったか？
○渡辺 まみ江¹, 宗内 淳¹, 長友 雄作¹, 白水 優光¹, 飯田
千晶¹, 岡田 清吾¹, 松岡 良平¹, 城尾 邦隆¹, 城尾 邦彦²,
落合 由恵² (1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院
心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P09-07] 成人期に Fontan手術を施行した症例の患者背景
および手術成績の検討
○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 小林 匠¹, 斎藤 美香¹,
浜道 裕二¹, 稲毛 章郎¹, 上田 知美¹, 和田 直樹², 安藤
誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念
病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 周産期・心疾患合併妊婦

Poster (I-P10)

Chair:Tomizo Nishiguchi(The Perinatal Care Center, Shizuoka
Children's Hospital)6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and
Event Hall)

- [I-P10-01] 重度の大動脈縮窄が自然軽快した大動脈縮窄複
合・18トリソミー例

○松村 峻², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹,
先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター
小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児
科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-02] 胎児先天性心疾患を合併した多胎妊娠症例の周
産期

○富田 陽一, 石井 徹子, 朴 仁三 (東京女子医科大学病
院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-03] 当施設における心疾患合併妊娠・分娩の現状

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

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-04] 遺伝性致死性不整脈合併母体の妊娠出産

○青田 千恵, 山川 勝, 潮見 祐樹, 宮越 千智 (神戸市立
医療センター中央市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-05] 胎児心臓病を合併した切迫早産の対応：異なる
周産期管理を経た2症例の経過

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更
生病院)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-06] 新生児期の単純型大動脈縮窄症の治療方針

○中島 康貴¹, 永田 弾¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 鶴池 清¹,
寺師 英子¹, 平田 悠一郎¹, 山村 健一郎¹, 帯刀 英樹²,
塩川 祐一², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州
大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-07] 先天性心疾患に壊死性腸炎発症を合併した症例
の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-08] 心疾患合併極低出生体重時の予後

○石井 徹子¹, 増本 健一², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大
学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 新生児
科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-09] 初回インドメサシンに不応の未熟児動脈管開存
症に対する治療方針についての考察

○長谷部 洋平¹, 内藤 敦¹, 杉田 完爾², 駒井 孝行³
(1.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター
新生児科, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.山梨県立中央
病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

- [I-P10-10] 非心臓疾患を合併する新生児心臓疾患の管理

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

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Poster (I-P11)

Chair:Shinichi Takatsuki(Department of pediatrics, Toho
University Omori Medical Center, Tokyo, Japan)6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and
Event Hall)

- [I-P11-01] 当院で経験した Scimitar症候群の3例

○永尾 宏之, 田中 敏克, 谷口 由紀, 平海 良美, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 小児循環器内科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-02] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期に残存する肺高血圧に対し PDE5阻害剤を使用した1例

○金子 幸栄, 森 善樹, 村上 知隆, 井上 奈緒, 中嶋 八隅 (聖隷浜松病院 小児循環器科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-03] Glenn循環が成立しなかった先天性横隔膜ヘルニア術後の三尖弁閉鎖症

○真田 和哉¹, 新田 哲也¹, 下菌 彩子¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-04] 新生児慢性肺疾患に合併した重症肺高血圧症に対するカルシウム拮抗薬の使用経験

○石垣 俊¹, 成田 淳¹, 石田 秀和¹, 石井 良¹, 鳥越 史子¹, 廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 前川 周², 小垣 滋豊¹, 大藪 恵一¹ (1.大阪大学医学部附属病院小児科, 2.石井記念愛染園附属愛染橋病院新生児科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-05] 間質性肺炎合併の房室中隔欠損症の心臓外科手術周術期および外来フォローにおけるヒアルロン酸による病勢の評価の検討

○下山 伸哉¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 池田 健太郎¹, 寺川 勝也², 笹原 聡豊², 友保 貴博², 宮本 隆司², 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-06] Fontan candidateに合併した気道病変がTCPC到達に与える影響

○北川 陽介¹, 稲垣 佳典¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 咲間 裕之¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-07] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する治療内容の検討: 単剤療法と多剤併用療法

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (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 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-08] 経過と心エコーから手術困難と思われたが、全身麻酔下の心臓カテーテル検査で手術適応と判断された、VSD (I)・PH・重症 CLDの超低出生体重児

○松村 峻¹, 川崎 秀徳¹, 増谷 聡², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-09] 肺分画症は新生児期より肺高血圧をきたしうる

○原田 雅子, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-10] 総肺静脈還流異常症の術後に肺動脈性肺高血圧症を発症した乳児例

○鈴木 康太, 安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学 医学部 小児科)
6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (I-P12)

Chair: Mamoru Ayusawa (Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine)

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

[I-P12-01] 重症川崎病に対する infliximabの投与経験

○田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 寺川 勝也², 笹原 聡豊², 友保 貴博², 宮本 隆司², 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター循環器科, 2.群馬県立小児医療センター心臓血管外科)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-02] 9年間の抗菌薬予防内服終了後に再発したリウマチ熱の小児例

○松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 白石 裕比古^{1,2}, 井上 俊¹, 岡 健介¹, 古井 貞弘¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,3}, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 小児科, 2.城西病院 小児科, 3.自治医科大学 小児手術・集中治療部)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-03] 川崎病急性期に合併した僧帽弁逆流および大動脈弁逆流

○杉谷 雄一郎^{1,2}, 古野 憲司², 倉岡 彩子^{1,2}, 中村 真^{1,2}, 佐川 浩一^{1,2}, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 川崎病センター)
6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-04] 当科における左冠動脈肺動脈起始の2例

○伊藤 由依¹, 本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 黒寄 健一², 帆足

孝也³, 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-05] 新生児期に心不全となった冠動脈瘻患児の治療時期の判断に2Dスפקトルラッキング法を用いた一例

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-06] 左冠動脈肺動脈起始症を合併した Sotos症候群の1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-07] 肝障害を合併した川崎病急性期にアスピリン代替薬としてフルルビプロフェンを使用すべきか?

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-08] Foundation of Asian Kawasaki Disease Clinical Research Network and its Objectives

○浜田 洋通¹, 尾内 善広², 高月 晋一³, 緒方 昌平⁴, 江畑 亮太⁵, 津田 悦子⁶, アジア川崎病 研究会¹ (1.東京女子医科大学八千代医療センター 小児科, 2.千葉大学医学研究院 公衆衛生学, 3.東邦大学大森病院 小児科, 4.北里大学医学部 小児科, 5.千葉大学医学研究院 小児病態学, 6.国立循環器病研究センター 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-09] 薬物負荷下冠動脈血流比 (FFR) にて有意狭窄を証明した左冠動脈起始異常

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

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (I-P13)

Chair:Hiroshi Katayama(Department of Pediatrics, Osaka Medical College)

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

[I-P13-01] 自然軽快した、新しい学校心臓検診ガイドラインで上室頻拍に準じるとされる接合部調律の一例

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-02] 当院で経験した AEDを使用した院外心停止症例の検討

○石川 悟, 馬場 俊輔, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-03] 水泳中に突然死し、潜在性 QT延長症候群と考えられた1例

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-04] 左上大静脈遺残の正常集団と先天性心疾患での出現頻度とその意味

○長澤 宏幸¹, 桑原 直樹², 後藤 浩子², 面家 健太郎², 山本 哲也², 寺澤 厚志², 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 新生児内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-05] 致命的先天性心疾患スクリーニングの普及に向けた取り組み ~産科病院へのアンケート調査~

○梶山 葉, 竹下 直樹, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-06] 小児心電図基準値作成に関する研究

○吉永 正夫, 泉田 直己, 岩本 眞理, 牛ノ濱 大也, 住友 直方, 田内 宣生, 堀上 仁志, 阿部 勝巳, 長嶋 正實 (小児心電図基準値作成に関する研究グループ)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 外科治療

Poster (I-P14)

Chair:Hajime Sakurai(Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital)

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

[I-P14-01] 剣状突起下アプローチ小切開による心房中隔欠損閉鎖術の検討

○夫津木 綾乃, 小沼 武司, 鳥羽 修平, 伊藤 温志, 阪本 瞬介, 山本 直樹, 真栄城 亮, 金光 真治, 島本 亮, 高尾 仁二, 新保 秀人 (三重大学医学部 胸部心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-02] 腋窩縦切開による心房中隔欠損症の手術例

○西野 貴子¹, 佐賀 俊彦¹, 金田 敏夫¹, 篠原 徹², 丸谷 怜², 今岡 のり² (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.近畿大学 医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-03] 右小開胸心房中隔欠損閉鎖術に合併した再膨張性肺水腫の1例

○廣瀬 圭一, 三和 千里, 阪口 仁寿, 吉田 幸代, 矢田 匡, 恩賀 陽平, 多良 祐一, 山中 一朗 (天理よろづ相談所病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-04] 心内奇形を伴わない、左上大静脈-左房接合の1手術症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-05] 先天性心疾患修復術後に大動脈基部置換を施行した Marfan症候群と Loeys-Dietz症候群の若年女性2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-06] PHACE症候群に合併した1歳の遠位弓部大動脈瘤に対する手術

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 佐野 由佳¹, 幾島 栄悟¹, 徳永 滋彦¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-07] 小児外科領域疾患合併例に対する集学的治療の検討

○谷口 智史¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 夫 悠¹, 田尻 達郎², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 小児医療センター 小児外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-08] Down症における胸骨正中切開後にプレートで補強に用いた固定法の功罪

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

器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-09] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院176例の検討

○奥木 聡志¹, 岩田 祐輔¹, 中山 祐樹¹, 竹内 敬昌¹, 岩井 郁子², 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (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)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-10] Blalock-Taussig短絡の人工血管流量調整を経皮的に可能とする簡易装置の開発

○小西 隼人¹, 島田 亮¹, 本橋 宜和¹, 佐々木 智康¹, 勝間田 敬弘¹, 根本 慎太郎¹, 筒井 康弘² (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.株式会社 東海メディカルプロダクツ)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 外科治療

Poster (I-P15)

Chair: Tsuyoshi Tachibana (The department of cardiovascular and Thoracic Surgery, Hokkaido University Hospital)

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

[I-P15-01] 先天性完全房室ブロックに対する左室ペーシングを中心としたペースメーカー治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-02] 当院での低体重児に対する肺動脈絞扼術の検討

○近藤 良一¹, 猪飼 秋夫¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 岡林 均¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎² (1.岩手医科大学 医学部 附属病院 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 医学部 附属病院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-03] 肺血流減少型単心室症に対する Blalock-Taussigシャント手術の当院における成績の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-04] 肺血流制限を伴う体肺動脈短絡手術を行い救命できた極型ファロー四徴症合併超低出生体重児

の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-05] 肺血流調節型肺動脈絞扼術を用いた総動脈幹症
に対する段階的治療の検討

○笹原 聡豊¹, 小林 富男², 下山 伸哉², 池田 健太郎²,
寺川 勝也¹, 友保 貴博¹, 岡 徳彦¹, 宮地 鑑³, 宮本 隆司¹
(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, 3.北里大学 医学部
心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-06] 当院における外科的肺静脈ステント留置術の現
状と成績

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友
直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生²,
三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療セン
ター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター
循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-07] Ebstein奇形に伴う発作性上室性頻脈に対して術
中 ablationを行った7例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-08] トラブルの少ない小児心臓ペースメーカー治療
のための工夫

○櫻井 陽介¹, 小出 昌秋¹, 前田 拓也¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸
悠太郎¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄²,
井上 奈緒², 村上 知隆² (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)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-09] 小児徐脈性疾患における胸骨正中切開アプ
ローチによる左室心尖部ペーシングの工夫

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹,
千田 佳史¹, 山浦 玄武¹, 山本 浩史¹, 山田 俊介², 岡崎
三枝子², 豊野 学朋² (1.秋田大学 医学部 外科学講座
心臓血管外科学分野, 2.秋田大学 医学部 小児科学講
座)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-10] 未熟児 PDAに対する外科治療

○大中臣 康子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 太田 教隆¹,

小林 真理子¹, 岡田 拓¹, 浅井 英嗣¹, 豊島 勝昭²
(1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科,
2.神奈川県立こども医療センター 新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

Poster | 外科治療遠隔成績

Poster (I-P16)

Chair:Kyoichi Nishigaki(Pediatric Cardiovascular Surgery,
Osaka City General Hospital)

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

[I-P16-01] 小児期弁置換術の長期予後

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸
悠太郎¹, 高柳 佑二¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄²,
井上 奈緒², 村上 知隆² (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)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-02] 遠隔期 Failing Fontan発生率及びそのリスク因
子の検討

○水野 雄太¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 進藤 孝洋¹, 平田
陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 相馬 桂², 齊藤 暁人², 稲葉 俊郎²,
八尾 厚史² (1.東京大学 医学部 小児科, 2.東京大学
医学部 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-03] 両大血管右室起始症に対する外科治療成績と遠
隔期問題点

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-04] ファロー四徴症様疾患術後症例の右心室に影響
を与える因子

○三輪 晃士¹, 八田 英一郎¹, 衣川 佳数² (1.手稲溪仁会
病院 心臓血管外科, 2.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-05] 心臓型総肺静脈還流異常症(TAPVC(IIa))に対す
る Cut-back法の遠隔成績

○坂本 貴彦, 長嶋 光樹, 松村 剛毅, 梅津 健太郎, 寶亀
亮悟, 五十嵐 仁, 片桐 絢子, 山崎 健二 (東京女子医科
大学 心臓病センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-06] 大動脈縮窄症に対する外科的修復法の遠隔成績
に及ぼす影響に関する検討

○五十嵐 仁, 坂本 貴彦, 長嶋 光樹, 松村 剛毅, 梅津
健太郎, 寶亀 亮悟, 片桐 絢子, 山崎 健二 (東京女子医
科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-07] Failing Fontan および TCPC conversionから得
た教訓

○磯松 幸尚¹, 町田 大輔¹, 益田 宗孝¹, 藪 直人¹, 鉾
竜範², 渡辺 重朗², 中野 裕介² (1.横浜市立大学附属病
院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器
科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-08] TAPVC修復を経て TCPCを目指した無脾症候群
の中期遠隔成績

○平松 祐司¹, 松原 宗明¹, 野間 美緒¹, 徳永 千穂¹, 加藤
愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志² (1.筑波大学 医学医療
系 心臓血管外科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

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

- [II-P17-01] 神経性食思不振症における心機能低下は適切な治療で改善する
○末永 智浩¹, 鈴木 啓之¹, 立花 伸也¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 渋谷 昌一², 竹腰 信人³ (1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例
○井福 俊允, 西口 俊裕 (宮崎県立宮崎病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P17-03] Serratia liquefaciensによる感染性心内膜炎を呈した初小児例
○百瀬 太一², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 田村 正徳², 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例
○鈴木 詩央¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子² (1.東京慈恵会医科大学附属病院, 2.町田市民病院)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例
○鳥羽山 寿子^{1,2}, 福永 英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介³, 川崎 志保理³, 新島 新一^{1,2}, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学医学部小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P17-06] ASD,VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症の治療経験
○北 翔太¹, 近田 正英¹, 小野 裕國¹, 杵渕 聡志¹, 宮入 剛¹, 麻生 健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 長田 洋資² (1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

- [II-P17-07] 外傷後弁尖裂傷による重度僧帽弁閉鎖不全症と左房内膜剥離の一例
○石塚 潤, 美馬 隆弘 (大津赤十字病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P18)

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

- [II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例
○榎本 大祐, 塩川 直宏, 関 俊二, 高橋 宣宏, 中江 広治, 中川 俊輔, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 河野 嘉文 (鹿児島大学病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P18-02] 大動脈弁上狭窄症の手術適応を再考する～突然死回避のための適応拡大～
○山本 英範¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 佐藤 純¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例
○鍋山 千恵¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 黒崎 健一², 鍵崎 康治³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P18-04] 総動脈幹症の初回手術の変遷に伴う術後経過に関する検討
○小林 智恵¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 齋藤 美香¹, 朴 仁三² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像
○連 翔太¹, 佐川 浩一¹, 郷 清貴¹, 佐々木 智章¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 中村 真¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM
- [II-P18-06] Double Aortic Archと Pulmonary sling合併例

を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (II-P19)

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

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

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

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 胎児心臓病学

Poster (II-P20)

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

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

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

○西島 信, 徳永 正朝 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○塩川 直宏¹, 高橋 宣宏¹, 馬場 悠生¹, 中江 広治¹, 永留

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の
現状

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 複雑心奇形

Poster (II-P21)

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

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

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○宮原 義典, 樽井 俊, 浅田 大, 佐々木 昶, 藤井 隆成,

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒崎 健一, 豊島 由佳, 中島 光一朗,
廣田 篤史, 嶋 侑里子, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬,
北野 正尚, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児
循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方
針

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影
響

○永田 弾 (トロント小児病院)

6:15 PM - 7:15 PM

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

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 画像診断

Poster (II-P22)

Chair: Toshiyuki Itoi (Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するC

T 評価の有用性について

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-03] 造影 CTを用いた PA indexの評価 (心臓力
テーターとの比較)

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患
の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後1
8年の1例を通して

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair:Futoshi Kayatani(Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

[II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-

Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

療・療育センター 小児循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治
療を施行した造影剤アレルギーの2例○白水 優光, 宗内 淳, 渡邊 まみ江, 松岡 良平, 飯田
千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 (九州病院
小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニ
ター (エスクロンミニ) の有用性○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本
祥美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 電気生理学・不整脈

Poster (II-P24)

Chair:Hisaaki Aoki(Department of Pediatric Cardiology, Osaka
Women's and Children's Hospital)6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and
Event Hall)

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロック
を合併した先天性 QT延長症候群の一例○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邊 誠, 阿部 正徳,
赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医
科大学附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

QT延長症候群2型の1小児例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の
一例○齋藤 秀輝¹, 森 善樹², 村上 知隆², 井上 奈緒², 金子
幸栄², 中嶋 八隅² (1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷
浜松病院 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性 QT延長
症候群の臨床像○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治
(久留米大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchronyに対
して、両心室間ペーシングで改善した先天性完
全房室ブロックを合併した左側相同の一例○桜井 研三¹, 高橋 一浩², 竹蓋 清高¹, 鍋嶋 泰典¹, 島袋
篤哉¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹ (1.沖縄県立南部医
療センター・こども医療センター 小児循環器科,
2.木沢記念病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-07] 乳児期までに永久的ペースメーカー留置に
至った胎児徐脈性不整脈の検討○緒方 公平¹, 与田 仁志¹, 日根 幸太郎¹, 水書 教雄¹,
池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐治
勉², 片山 雄三³, 小澤 司³ (1.東邦大学医療セン
ター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森
病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓
血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-08] 新生児先天性完全房室ブロックに対する一時
ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川
岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明
(順天堂大学 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-09] 先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対す
るシロスタゾール投与○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視,
玉井 浩 (大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児
科学教室)

6:15 PM - 7:15 PM

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

の推測

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

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

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○前澤 身江子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 百木 恒太^{1,2}, 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聰², 上松 耕太³, 岡村 達³ (1.長野県立こども病院小児集中治療科, 2.長野県立こども病院循環器小児科, 3.長野県立こども病心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (II-P26)

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

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

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

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

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

○美野 陽一¹, 倉信 裕樹¹, 橋田 祐一郎¹, 佐野 俊二²
(1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学
大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠,
斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭,
嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

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

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

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

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

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

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

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

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

○森 琢磨¹, 伊藤 伶司¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 鈴木

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

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

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

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳

(名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 心血管発生・基礎研究

Poster (II-P28)

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

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

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発○根本 慎太郎¹, 小西 隼人¹, 島田 亮¹, 山田 英明², 伊東 雅弥³ (1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 田中 稜⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性○河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 赤池 徹¹, 伊藤 怜司², 河内 貞貴^{2,3}, 浦島 崇^{2,5}, 藤原 優子^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹,南沢 享² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座,

2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (II-P29)

Chair:Etsuko Tsuda(National cerebral and cardiovascular center)

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

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例ー造影 CTによる経時的冠動脈形態の評価ー○坂田 晋史¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史², 安田 謙二¹ (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例○後藤 建次郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 麻生 健太郎¹, 金剛地 謙² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 (高岡市民病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 (川崎市立川崎病院)

6:15 PM - 7:15 PM

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

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-08] 川崎病治療前における CAL 予測因子としての D-dimer 値の検討

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 医学部小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

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

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

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係ー小児期からの心血管病予防を目指してー

○阿部 百合子^{1,2}, 原 光彦^{1,3}, 岡田 知雄^{2,4}, 高橋 昌里²

(1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome (MAS) の1例

○山本 英一¹, 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 村尾 紀久子², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状ー平成27年の心臓検診の検討からー

○高橋 信¹, 腰山 誠³, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 猪飼

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 (町田市市民病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 築 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

6:15 PM - 7:15 PM

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¹, 安河内 聰^{1,3}, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹,
内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 齊川
祐子³, 蝦名 冴³, 岡村 達² (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¹, 倉岡 彩子², 瓜生 佳世¹, 中村 真², 佐川
浩一², 石川 司朗² (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¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (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 浩一¹, 板谷 慶一², 前田 吉宣², 宮崎 隆子²,
佐和 貞治¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 麻酔科
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¹, 正本 雅斗¹, 菅谷 恵太¹, 渡辺 重朗¹,鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝²(1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市
立大学附属病院 心臓血管外科)

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

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¹, 荒木 幹太¹, 堀 香織², 小栗 真人², 中村
常之² (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

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¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹,
内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 岡村
達², 上松 耕太² (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¹, 阿部 正徳¹, 築野 香苗¹, 橋本 康司¹,
渡邊 誠¹, 赤尾 見春¹, 上砂 光裕¹, 勝部 康弘¹, 福田

豊², 深澤 隆治¹ (1.日本医科大学 小児科, 2.竹田綜合病院 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¹, 神山 浩^{1,3}, 唐澤 賢祐¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 鈴木 康之², 松本 直也², 鮎沢 衛¹, 高橋 昌里¹ (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 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¹, 村上 洋介¹, 數田 高生¹, 中村 香絵¹, 川崎 有希¹, 江原 英治¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 川平 洋一³, 西垣 恭一³ (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¹, 森 善樹¹, 井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (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¹, 村上 智明¹, 武田 充人² (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¹, 森 善樹¹, 村上 知隆¹, 金子 幸栄¹, 中嶋

八隅¹, 小出 昌秋² (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¹, 石川 貴充¹, 岩島 寛² (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による兩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^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 安河内 聰², 岡村 達³, 上松 耕太³, 中村 大地², 川村 順平², 内海 雅史², 浮網 聖実² (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¹, 鮎沢 衛¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神山 浩², 高橋 昌里¹ (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学 医学部 IR・医学教育センター)

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (III-P34)

Chair:Kentaro 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 幸一¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹,
平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 関谷 崇志³, 安藤 治郎², 岡
明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学
医学部附属病院 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¹, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 谷口 由記¹,
平海 良美¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 藤田
秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (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¹, 片岡 功一¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹,
河田 政明², 吉積 功², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学
とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学
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¹, 桑原 直樹¹, 岩井 郁子¹, 寺澤 厚志¹,
面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹²,
岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医
療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療セン
ター 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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 武田 紹¹, 吉田
修一郎¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 櫻井 一²,
野中 利通², 櫻井 寛久² (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¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 鶏内 伸二¹,
坂崎 尚徳¹, 菅 健敏², 片山 哲夫³ (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¹, 小林 俊樹¹, 戸田 紘一¹, 小柳 嵩幸¹,
小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎²,
ほそだ 隆介², 岩崎 美佳², 枡岡 歩² (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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木
一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 武田 紹¹, 櫻井 一²,
野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こども
ハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こ
どもハートセンター 心臓血管外科)

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2
1トリソミーの2症例

○都築 慶光¹, 水野 将徳¹, 塚原 歩¹, 長田 洋資¹, 中野
茉莉恵¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 後藤 建次郎¹,
小野 裕國², 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (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¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 寺師 英子¹,
鶴池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 帯刀
英樹², 塩川 裕一², 塩瀬 明² (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¹, 加藤 愛章¹, 石川 伸行¹, 林 立申¹, 高橋
実穂¹, 松原 宗明², 野間 美緒², 平松 祐司², 堀米 仁志¹
(1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医
療系 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^{1,2}, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑²,
石井 陽一郎², 池田 健太郎², 関 満¹, 下山 伸哉², 荒川
浩一¹, 小林 富男² (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^{1,2}, 宗内 淳², 岡田 清吾², 白水 優光², 飯田
千晶², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 神代 万壽美¹, 楠原
浩一¹ (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^{1,2}, 高橋 健¹, 矢崎 香奈¹, 原田 真菜¹, 福永
英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 玉一 博之¹, 藤村 純也¹,
稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (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¹, 坂田 晋史¹, 安田 謙二¹, 城 麻衣子²,
藤本 欣史² (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¹, 寺澤 厚史¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹,
後藤 浩子¹, 奥木 聡², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内
敬昌², 桑原 尚志¹ (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¹, 田中 敏克¹, 平海 良美¹, 松岡 道生¹,
亀井 直哉¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵²,
松久 弘典², 大嶋 義博² (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¹, 喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹,
小泉 敬一¹, 本田 義博², 加賀 重亜喜², 鈴木 章司²,
杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (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¹, 上田 和利¹, 三木 康暢¹, 荻野 佳代¹, 岡本
亜希子¹, 林 知宏¹, 脇 研自¹, 新垣 義夫¹, 小谷 恭弘²,
笠原 真悟² (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¹, 村上 智明¹, 長岡 孝太¹, 白石 真大¹,
伊東 幸恵¹, 真船 亮¹, 名和 智裕¹, 福岡 将治¹, 東 浩二¹,
中島 弘道¹, 青墳 裕之¹ (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¹, 塩野 淳子¹, 林 りっしえん¹, 阿部 正一²,
坂 有希子², 野村 卓哉³, 堀米 仁志⁴ (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¹, 梶山 葉¹, 竹下 直樹¹, 西川 幸佑¹, 久保
慎吾¹, 河井 容子¹, 池田 和幸¹, 中川 由美¹, 奥村 謙一¹,
糸井 利幸¹, 山岸 正明² (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¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 檜山
和弘², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科,
2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-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^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 森鼻 栄治²,
河井 悟¹, 安田 和志¹ (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¹, 伊藤 由依¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹,
米田 徳子¹, 大岩 香梨¹, 伊藤 由作¹, 福山 緑², 岩朝
徹², 帆足 孝也³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所
北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児
循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外
科)

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¹, 田原 昌博¹, 下菌 彩子¹, 真田 和哉¹,
山田 和紀², 小西 央郎³ (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] 医源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¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 千阪 俊行¹,
森谷 友造¹, 田代 良¹, 高橋 昌志¹, 宮田 豊寿¹, 石井
榮一¹, 小嶋 愛², 打田 俊司² (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¹, 橘 剛¹, 加藤 伸康¹, 松居 喜郎¹, 武田
充人², 山澤 弘州², 泉 岳², 佐々木 理² (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¹, 片山 博視¹, 藤原 憲太², 小田中 豊¹,
尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹ (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 弘一¹, 岡 秀治¹, 梶濱 あや¹, 石川 成津矢²,
紙谷 寛之² (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¹, 大西 佑治^{1,2}, 石川 雄一¹ (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¹, 熊本 愛子¹, 田代 克弥¹, 西村 真二²
(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, 大藁 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¹, 野崎 良寛¹, 石津 智子², 石川 伸行¹, 林
立申¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大
学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器
内科)
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¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 高橋 義行¹, 加藤
太一¹ (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 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¹, 榊田 翠¹, 蘆田 温子¹, 小田中 豊¹, 尾崎
智康¹, 片山 博視¹, 島田 亮², 小西 隼人², 根本 慎太郎², 玉井 浩² (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¹, 本田 啓¹, 八浪 浩一¹, 深江 宏治² (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^{1,2}, 都築 慶光¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 水野 将徳¹, 後藤 建次郎¹, 栗原 八千代¹, 麻生 健太郎¹ (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¹, 宮本 辰樹² (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¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 斎藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 市田 落子¹, 池野 友基², 青木 正哉², 芳村 直樹² (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¹, 藤本 欣史¹, 坂田 晋史², 中嶋 滋記², 安田 謙二², 織田 禎二¹ (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, 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 雄三¹, 小澤 司¹, 塩野 則次¹, 渡邊 善則¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐地 勉², 日根 幸太郎³, 与田 仁志³ (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¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 野田 美香¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 鈴木 一孝², 大森 大輔² (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¹, 亀田 香奈子¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭真¹, 北市 隆¹, 早淵 康信², 北川 哲也¹ (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¹, 山下 健太郎¹, 井本 浩¹, 塩川 直宏²,
樋木 大祐², 上野 健太郎² (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

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¹, 野村 則和¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹,
須田 久雄¹, 大下 裕法², 篠原 務², 犬飼 幸子², 三島
晃¹ (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¹, 西川 浩¹, 吉田 修一朗¹, 鈴木 一孝¹,
大森 大輔¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 武田 紹¹, 櫻井 一²,
野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こども
ハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こ
どもハートセンター 心臓血管外科)
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¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 前田 拓也¹,
岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子
幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹,
谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 浅田 聡², 夜久 均³ (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¹, 青木 正哉¹, 芳村 直樹¹, 仲岡 英幸²,
斎藤 和由², 小澤 綾佳², 廣野 恵一², 市田 路子²
(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¹, 岩田 祐輔¹, 奥木 聡志¹, 竹内 敬昌¹,
桑原 直樹², 後藤 浩子², 面家 健太郎², 山本 哲也²,
寺澤 厚志², 桑原 尚志² (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 一中隔尖化
した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術一
○保土田 健太郎¹, 枅岡 歩¹, 岩崎 美佳¹, 細田 隆介¹,
加藤木 利行¹, 葭葉 茂樹², 小林 俊樹², 住友 直方²,
鈴木 孝明¹ (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¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 湊谷
謙司¹ (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¹, 金澤 英明², 安原 潤³, 山岸 敬幸³, 饗庭
了¹ (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¹, 笹原 聡豊¹, 友保 貴博¹, 新井 修平²,
浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 下山 伸哉²,
小林 富男², 宮本 隆司¹ (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¹, 小出 昌秋² (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¹, 鳥居 一喜¹, 小宅 卓也¹, 西堀 英城¹,
宮原 義典², 石野 幸三² (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 | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (I-P01)

Chair: Kazushi Yasuda (Department of Pediatric Cardiology, Aichi Children's Health and Medical Center)

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

[I-P01-01] 有熱時食事摂取困難で QT延長を伴った、Gitelman症候群の幼児例

○若原 良平 (PL病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-02] 肺高血圧症に対する内服治療を施行した多発性翼状片症候群の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-03] 遺伝子検査で TPM1遺伝子異常が指摘された胎児心筋症の兄弟例

○平海 良美¹, 佐藤 有美², 亀井 直哉¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 松岡 道生¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 田中 敏克¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-04] 二つのサルコメア遺伝子に変異を認め、孤立性右室流出路狭窄を呈した肥大型心筋症の一例

○小川 陽介¹, 中釜 悠², 朝海 廣子², 進藤 考洋², 平田 陽一郎², 犬塚 亮², 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-05] 積極的肺動脈絞扼術を施行し良好な転機となった5p欠損症候群の極低出生体重児の1例

○三宅 晶子¹, 大西 佑治¹, 古田 貴士¹, 鈴木 康夫¹, 楠田 剛^{1,2}, 美甘 章仁³, 濱野 公一³, 小田 晋一郎⁴, 角 秀秋⁴, 長谷川 俊史¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 2.山口大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター, 3.山口大学大学院医学系研究科 器官病態外科学講座, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-06] 最近9年間に当施設に入院した先天性心疾患を有する21トリソミーの検討

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学 小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P01-07] VSDに対する心内修復術を施行した18trisomy患児の予後

○内山 敬達¹, 根本 慎太郎², 岸 勘太³, 吉村 健⁴ (1.高槻病院 小児科, 2.大阪医科大学 胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.関西医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P01-01] 有熱時食事摂取困難で QT延長を伴った、Gitelman症候群の幼児例

○若原 良平 (PL病院 小児科)

Keywords: QT延長症候群, Gitelman症候群, 低カリウム血症

【背景】 Gitelman症候群は低 K血症，代謝性アルカローシスなどを特徴とする先天性尿細管機能障害に伴う症候群である。学童期以降に低 K血症や低 Mg血症による手足のしびれ等で発見されることもあるが、機会採血で偶然発見されることもまれではない。今回われわれは、アデノウイルス感染時に低 K血症を認め、QT延長を伴った Gitelman症候群の幼児を経験したので報告する。【症例】4歳女児。身長±0S.D.発達歴異常を指摘されたことなし。家族歴に特記すべき事項なし。5日間続く発熱で倦怠感強く、採血を施行したところ、K2.7mEq/l、pH 7.46、BE+5.1、HCO₃- 28.4と低 K血症を認めた。心電図検査施行し、QTc462msec、aVf、V5、V6誘導でST低下を認めた。また、咽頭および便からはアデノウイルス2型を検出した。嘔吐下痢がないにもかかわらず低 Kの程度が強かったことから尿中 K/Crを確認したところ、98mEq/gCrと増加していた。追加採血で低 Mg血症、レニンおよびアルドステロン高値から Gitelman症候群を疑い、神戸大学に SLC12A3遺伝子の検索を依頼したところ Exon4に c.539C> A、Exon 15に c.1868T> Cの変異を認めた。以上よりこれらの複合ヘテロ接合体変異に伴う Gitelman症候群と確定診断した。また、QTcは K補正に伴い QTc431msecと改善したが、Kは補充なしでは3.0-3.4mEq/lと低値で経過した。【考察】 Gitelman症候群は症状が軽く幼児期に診断されることは稀であるが、本症例では経口摂取不足による低 Kが進行していた。これまでも Gitelman症候群では電解質異常に伴う QT延長が報告されており、これらの患者においては致死性不整脈や横紋筋融解による突然死の報告もある。このため sick dayでは特に電解質に注意し、家族に QT延長を助長する薬剤についても十分啓蒙する必要があると考えられた。【結語】説明のつかない低 K血症を見た場合には、二次性 QT延長の原因となる低 K、低 Mgを伴う本症候群の存在も念頭におく必要があると考えられた。

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

[I-P01-02] 肺高血圧症に対する内服治療を施行した多発性翼状片症候群の一例

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

Keywords: Multiple pterygium syndrome(多発性翼状片症候群), 肺高血圧, 関節拘縮

【背景】 Multiple pterygium syndrome(多発性翼状片症候群)は、関節から顔面にかけて多発性にみられる翼状片とともに、関節拘縮を特徴とする先天奇形症候群である。知能は正常であり、早期からの理学療法で歩行も可能となるとされている。常染色体劣性遺伝形式を示す極めて稀な疾患であり、個々の症例報告が重要になってくる。本症候群では一般的に循環器疾患に関する報告はない。今回、肺高血圧が遷延し治療を要した一例を経験したので報告する。【症例】在胎29週時に羊水過多の為に当院に紹介された。在胎41週2日、2522 g、Apgar score 1/2、誘発分娩で出生した。出生時より四肢の屈曲拘縮、overlapping finger、rocking chair footや鞍鼻などを認めたため奇形症候群が疑われ、精査を進め多発性翼状片症候群と診断された。出生後から心エコーでは肺高血圧が遷延した。生後5ヶ月の時点で三尖弁逆流から計測した推定右室圧は60mmHgだった。ベラプロスト内服を開始したが副作用のために内服を中止した。次いでシルデナフィル内服を開始したところ推定右室圧は徐々に改善を認め、1歳の時点では推定右室圧25-30mmHgまで低下した。以降もシルデナフィル内服を継続し良好に経過した。【考察】多発性翼状片症候群では後側彎や胸郭の狭小化による肺炎、呼吸困難、無呼吸などの呼吸に関する問題を認めることが多い。こうした気道の問題が肺高血圧に影響を与えた可能性がある。【結語】非常に稀な疾患であり今後の症例の蓄積が望まれる。

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

[I-P01-03] 遺伝子検査で TPM1 遺伝子異常が指摘された胎児心筋症の兄弟例

○平海 良美¹, 佐藤 有美², 亀井 直哉¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 松岡 道生¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 田中 敏克¹ (1. 兵庫県立こども病院 循環器科, 2. 加古川中央市民病院 小児科)

Keywords: 拡張型心筋症, 遺伝子診断, 胎児心筋症

【要旨】拡張型心筋症(DCM)の小児期発症例は1年間に0.34-0.38人/10万人と成人の発症率より低い、1歳以下の発症例は8.34人/10万人と高い。その病因としては遺伝素因が考えられている。一方、胎児心エコーの進歩に伴い先天性心疾患の出生前診断例は増加し先天性心疾患の早期治療は可能となったが、心筋症の報告は少ない。今回我々は妊娠中期に胎児拡張型心筋症と診断、周産期死亡した兄弟例を経験した。病理解剖、遺伝子診断を施行することができた貴重な症例であり組織所見を含め報告する。【症例】家族歴;父親が心房中隔欠損(ASD)。2013年の健康診断をきっかけに DCMと診断された。父親の弟が DCMで18歳で死亡。妊娠経過;顕微鏡受精で妊娠成立。抗 SSA/Ro抗体(-),抗 SSB/La抗体(-)。第1子;母親38歳。在胎(GW) 21週3日時胎児腹水、心房拡大を指摘され当院紹介受診。胎児心エコーで胎児 DCM疑い、三尖弁閉鎖不全、PLSVC to CSと診断された。CVPscoreは4点であった。GW27週、母体 Mirror症候群のため緊急帝王切開で出生した。生後46分で死亡。染色体検査では正常核型であった。第2子;母親40歳。凍結保存受精卵にて妊娠。GW21週5日胎児心エコー施行。心機能は正常で両大血管右室起始と診断された。CVPscoreは10点であった。GW27週5日胎児腹水のため、入院管理となり胎児心エコーで両心室壁の菲薄化と著明な壁運動の低下を認め DCMと判断した。このときのCVPscoreは4点であった。GW33週0日;子宮内胎児死亡が確認された。病理組織所見は心内膜弾性線維症で原因として家族歴、胎児心エコー所見より DCMと考えられた。両親と兄弟の遺伝子診断を施行した結果、父親と兄弟に TPM1の遺伝子変異が認められた。【考察】胎児兄弟例と父親の症状の差の原因は不明であるが、DCM患者の場合、遺伝子検索および出生前診断は重要であると考えた。

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

[I-P01-04] 二つのサルコメア遺伝子に変異を認め、孤立性右室流出路狭窄を呈した肥大型心筋症の一例

○小川 陽介¹, 中釜 悠², 朝海 廣子², 進藤 考洋², 平田 陽一郎², 犬塚 亮², 岡 明² (1. 太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2. 東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, 右室流出路狭窄, double mutation

【背景】肥大型心筋症(HCM)の責任遺伝子には複数のサルコメア遺伝子が特定されているが、同じ変異を有していても発症の有無や表現型には差があり、その genotype-phenotype correlationは未知の部分が多い。また、右室流出路狭窄(RVOTO)単独の HCM症例は非常にまれで、遺伝学的解析がなされた報告はほとんどない。【症例】5歳男児。6か月健診の際に心雑音を聴取され、前医の心臓超音波検査で心室中隔の肥厚を認めた。11か月時に RVOTOを指摘されて当院に紹介され、心臓超音波検査で流速3.8 m/s(圧較差57 mmHg)の RVOTOを認めたが、左室流出路狭窄はなく、左室収縮能・拡張能はともに保持されていた。合併症や異常顔貌はなく、心疾患や突然死の家族歴もなかったが、次世代シーケンサーを用いたサルコメア遺伝子の全エクソン解析で、MYBPC3遺伝子の第13番エクソンにナンセンス変異(c.1156G > T, p.Glu386X)および OBSCN遺伝子の第4番エクソンにフレームシフト変異(c.1386delG, p.Ala462fs)を認め、HCMと診断した。なお、検索可能であった本症例

の母にはいずれの変異も認めなかった。1歳時より propranololの内服を開始し、現在まで無症状で経過している。【考察】本症例は HCMで最も変異の頻度が多い MYBPC3遺伝子に既報の pathogenic variantを認めて診断に至ったが、その表現型は HCMとしては非典型的であり、背景に別の要因の関与が疑われた。同時に変異を認めた OBSCN遺伝子は、単独で心筋症を呈することはまれであるが、HCMや拡張型心筋症との関連が指摘されており、本遺伝子のフレームシフト変異による機能喪失が本症例の病態を修飾した可能性がある。HCMにおける double mutationの意義についてはまとまった報告がなく、今後の症例の蓄積が期待される。

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

[I-P01-05] 積極的肺動脈絞扼術を施行し良好な転機となった5p欠損症候群の極低出生体重児の1例

○三宅 晶子¹, 大西 佑治¹, 古田 貴士¹, 鈴木 康夫¹, 楠田 剛^{1,2}, 美甘 章仁³, 濱野 公一³, 小田 晋一郎⁴, 角 秀秋⁴, 長谷川 俊史¹ (1.山口大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 2.山口大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター, 3.山口大学大学院医学系研究科 器官病態外科学講座, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 5p欠損症候群, 肺動脈絞扼術, 心室中隔欠損症

【背景】5p欠損症候群は5番染色体短腕の部分欠失に基づく染色体異常症候群で、比較的予後良好な疾患であり、約30%は先天性心疾患を合併し、生命予後に関与する。【症例】日齢3の女児。胎児期の羊水で5p欠損症候群を指摘されていた。日齢15（手術時体重 1,312 g）に動脈管結紮術を施行した。術後も心室中隔欠損症による高肺血流、うっ血性心不全が進行し、低酸素療法を開始したが改善に乏しく、経腸栄養が確立できなかった。内科的治療のみによる心不全管理は困難であり、日齢52（手術時体重 1,346 g）に肺動脈絞扼術を施行した。以降循環動態は改善し、心不全管理および体重増加良好となり、日齢101に当科退院した。【考察】染色体異常を合併する先天性心疾患に対しては積極的な外科的治療を施行しない症例もあり、5p欠損症候群の症例は報告は少数である。しかし、本症例のように先天性心疾患が生命予後決定因子である染色体異常の場合は、積極的な外科的治療介入が予後を改善する可能性が示唆された。

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

[I-P01-06] 最近9年間に当施設に入院した先天性心疾患を有する21トリソミーの検討

○宗村 純平, 古川 央樹, 星野 真介 (滋賀医科大学 小児科学講座)

Keywords: 21トリソミー, 先天性心疾患, 合併症

【目的】過去9年間に当院に入院した先天性心疾患を合併した21トリソミー症例をまとめ、同疾患群の予後について検討する。【方法】2006年4月から2016年12月までに乳児期に当院に入院し、心不全、低酸素血症などを伴い治療介入が必要と思われる先天性心疾患を有する21トリソミー20例について後方視的に検討を行った。追跡が不能であった1例を除く19例について後方視的に検討を行った。【成績】平均出生時体重は2482gであった。平均在胎週数は36週5日であった。心疾患の内訳は心室中隔欠損 (以下 VSD)+心房中隔欠損 (以下 ASD) 5例、動脈管開存症 (以下 PDA)2例、ASD+PDA 1例 Fallot四徴症 (以下 TOF) 2例、房室中隔欠損 (以下 AVSD) 6例、TOF+AVSD 2例、両大血管右室起始症 1例であった。2心修復が可能と考えられた18症例のうち根治に至った症例は16例で、死亡例は2例 (生後4か月、鎖肛合併の TOF+AVSD typeCと生後2か月の TOF+AVSD typeC) であった。Fontan適応と考えられた AVSD (type C)+hypo RVの1例は生後24か月時にグレン術後に縦隔炎、肺動脈瘤にて死亡した。術後認められた合併症は腸管穿孔 1例、心嚢液貯留 1例、縦隔炎2例、感染性心内膜炎1例で

あった。心疾患以外の先天奇形を合併していた症例は3例（鎖肛、十二指腸閉鎖、気管軟化症）であった。この3症例は心外合併奇形に対し手術が完遂されたが、鎖肛合併の1例は自宅にて突然死した。なお死亡例の3例はすべてAVSD typeCを合併していた。【結論】21トリソミーは様々な合併奇形を生じるため、管理に難渋することが多い。また術後も腸管穿孔、感染性心内膜炎等を合併する頻度が高く注意が必要である。AVSD typeCの房室弁逆流は比較的軽度であることはよく経験するが、本検討ではAVSD (typeC)を有した5例中3例が死亡しており、必ずしも予後良好とは言えなかった。

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

[I-P01-07] VSDに対する心内修復術を施行した18trisomy患児の予後

○内山 敬達¹, 根本 慎太郎², 岸 勘太³, 吉村 健⁴ (1.高槻病院 小児科, 2.大阪医科大学 胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.関西医科大学 小児科)

Keywords: 18 trisomy, VSD, ICR

(Background) Congenital heart defects (CHD), particularly ventricular septal defect (VSD) is highly common in patients with trisomy 18. However, indication for cardiac surgery for trisomy 18 is controversial due to poorly documented post-surgery prognosis. (Patients and Methods) To investigate the prognosis of intra cardiac repair (ICR) in these patients, we evaluated medical data from 30 patients with trisomy 18 in three institutes in Japan. (Results) Sixteen (53 %) of 30 were performed cardiac and palliative surgery with their careful parent's content. 15 patients were VSD and 1 patient was coarctation of aorta with VSD. Twelve (75%) of 16 patients with VSD underwent ICR and survived. Eleven (91%) of 12 patients underwent pulmonary artery banding (PAB) between 12 to 126 days (median, 72 days) before ICR while one patient underwent primary ICR. The remaining four (25%) of 16 patients underwent PAB, where only one patient survived. ICR was performed between 150 and 570 days after PAB (median, 321 days). Post ICR survival ranged from 450 to 2,550 days (median, 1095). Nine (75%) of 12 patients who underwent ICR also underwent tracheostomy after PAB. These 12 patients did not have gastrointestinal anomaly such as esophageal atresia. (Conclusion) In this study, 53 % of patients with trisomy 18 underwent cardiac surgeries and all of whom underwent ICR for VSD survived. Hence, ICR for VSD may help to prevent cardiac deaths which could lead to higher survival rate in trisomy 18 with congenital heart defect.

Poster (I-P02)

Chair:Mio Taketazu(Hokkaido Ryoikuen)

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

[I-P02-01] 当院で大動脈縮窄症と胎児診断した心エコー所見の検討

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 水主川 純², 長田 洋資¹, 升森 智香子¹, 中野 茉莉絵¹, 桜井 研三¹, 後藤 建次郎¹, 麻生 健太郎¹ (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 産婦人科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-02] 純型肺動脈閉鎖の胎児心エコー検査で二心室修復が予想できるか?

○鈴木 孝典, 林 泰佑, 浦田 晋, 中野 克俊, 野木森 宣嗣, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-03] 胎児期より管理した Ebstein奇形の治療経過

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-04] 胎児心エコーで見つかった Ebstein奇形6症例の比較・検討

○川合 英一郎, 高橋 怜, 大軒 健彦, 小澤 晃, 田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-05] Shone's complexと胎児診断された3症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-06] 動脈管早期閉鎖・狭窄と診断した2症例

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-07] 右上大静脈欠損兼左上大静脈遺残に伴う左心室低形成と大動脈縮窄を疑ったが、生後急速に正常化した一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-08] 胎児期に診断した卵円孔早期狭小化の5例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-09] 診断時には左心低形成症候群への進行の予測が困難であった胎児大動脈弁狭窄の1例

○加地 剛¹, 早瀬 康信², 北川 哲也³, 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-10] 胎児期には単純な動脈管蛇行様に観察された、新生児動脈管瘤の一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P02-01] 当院で大動脈縮窄症と胎児診断した心エコー所見の検討

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 水主川 純², 長田 洋資¹, 升森 智香子¹, 中野 茉莉絵¹, 桜井 研三¹, 後藤 建次郎¹, 麻生 健太郎¹ (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 産婦人科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 胎児, 心エコー

【背景】大動脈縮窄症(CoA)は診断、治療の遅れにより重篤な状態に陥る可能性があるため、胎児診断が重要であるが診断率は未だ低い。【目的】CoAと胎児診断した症例のエコー所見から診断精度を高める方法を検討する。【方法】2013～16年に当院でCoAと胎児診断した13例のエコー所見を後方視的に検討。【結果】対象とした13例(男:女 8:5)のうち出生後CoAと診断されたのは6例、診断率は46.2%であった。初診時妊娠週数中央値32週(8～37週)、診断時妊娠週数中央値33週(30～38)、診断時心胸郭断面積比中央値28%(19～40%)、4 chamber viewにおける心室径比(LV/RV比)中央値0.66(0.33～0.87)、3 vessel viewにおける大血管比(Ao/PA比)中央値0.59(0.36～0.91)、上行大動脈径中央値4.1mm(3.4～5.0mm)、大動脈峡部中央値2.0mm(1.4～2.9mm)、下行大動脈径中央値4.7mm(3.2～7.8mm)、在胎週数中央値37週(31～40週)、出生体重中央値2152g(1074～4014g)、染色体異常1例(Down症)、合併心奇形は二尖大動脈弁2例、僧房弁狭窄1例、左室低形成を伴う両大血管右起始2例であった。紹介症例が12例で、その初診時妊娠週数中央値は32週(28～37週)、心疾患疑いで紹介されたものは5例であった。CoA症例は6例中4例が大動脈峡部径2.0mm未満であり、5例がLV/RV比0.7未満であった。出生体重1500g未満の児はいずれも出生後CoAと診断されず、LV/RV比が0.7以上であった。研究期間内に出生後初めてCoAと診断された症例は認めなかった。【考察】当院のCoAにおける胎児診断成績は諸家の報告よりやや良好で、見逃し症例も認めなかった。体格が小さな児ほど大動脈弓の形態からの診断は困難であり、LV/RV比を用いた方が有効な可能性がある。

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

[I-P02-02] 純型肺動脈閉鎖の胎児心エコー検査で二心室修復が予想できるか？

○鈴木 孝典, 林 泰佑, 浦田 晋, 中野 克俊, 野木森 宣嗣, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター循環器科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 胎児診断, 二心室修復

【背景】純型肺動脈閉鎖の胎児診断例で二心室修復が可能かどうかを予測する因子として、胎児心エコーで計測した三尖弁輪径Z値、三尖弁/僧帽弁輪径比、右室/左室長径比が有用であるとされているが、本邦からの報告は少ない。【方法】当院で2014年12月～2016年10月に胎児診断された純型肺動脈閉鎖の8症例(診断時在胎週数32±2週)を対象とし、胎児心エコー検査での各種計測値と、出生後の治療経過の関連を後方視的に検討した。【結果】出生時週数は39±1週、出生時体重は2775±282g、出生後の観察期間は12±7.6ヵ月であった。二心室循環を達成したのは3例(二心室群)で、残る5例(単心室群)のうち1例はフォンタン手術に到達し、2例はグレン手術、2例はBTシャントを施行して待機中である。右室冠動脈瘻を認めたのは2例で、三尖弁/僧帽弁輪径比は0.53±0.08、右室/左室長径比は0.54±0.26であり、いずれも単心室群であった。単心室群では二心室群と比べ、三尖弁輪径Z値(-4.94 [-6.64～-3.23] vs -1.60 [-2.42～-0.47], $p<0.05$)と三尖弁/僧帽弁輪径比(0.59 [0.39～0.89] vs 0.99 [0.95～1.01], $p<0.05$)が有意に低かった。右室/左室長径比には有意差を認めなかった。三尖弁輪径Z値-3.23、三尖弁/僧帽弁輪径比0.89をカットオフ値とすると、二心室循環の成立を感度、特異度ともに100%で予測可能であった。【考察】胎児心エコー検査における三尖弁輪径Z値と三尖弁/僧帽弁輪径比に基づいて、二心室循環の成立を予測できることが示唆され、これらの指標が出生後の治療計画の準備や両親への出生前カウンセリングに際し、有用であると考えられる。

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

[I-P02-03] 胎児期より管理した Ebstein奇形の治療経過

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 佐野 俊二², 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

Keywords: Ebstein奇形, 胎児診断, 治療成績

【背景】Ebstein奇形は予後不良疾患群の一つであるが、その重症度は幅広く、治療経過も様々であり、施設毎でも治療戦略は異なる【目的・対象】2007～2016年の10年間で、胎児期より管理、治療を行ったEbstein奇形12例を、新生児期手術前に死亡：D群、新生児期乳児期早期に手術を受けた：O群、内科的治療のみで経過観察：N群に分け、後方視的に検討した【結果】<症例数> D群2(胎児死亡なし)、O群8、N群2<胎児水腫> D群1、O群2<CTAR> D群0.66～0.69、O群0.49～0.73、N群0.44～0.61<CelermajorIndex> D群1.22～1.75、O群0.72～1.44、N群0.58～0.60<circular shunt> D群1<胎児期不整脈> D群1、O群2(母体ジゴシン投与1)<週数> 35週1日～39週1日、O群32週2日～38週3日、N群39週3日～40週3日<出生体重> D群2628～3206g、O群2020～2968g、N群2494～3464g<帝王切開> D群1、O群7<出生時CTR> 86%、O群80～100%、N群70%<true pulmonary atresia> D群1、O群6<出生後TRPG> D群46mmHg、O群10～64mmHg、N群50～56mmHg<合併症> D群TAM1、O群上室性頻拍3、心筋石灰化1<21trisomy> D群1、O群2<経過観察期間> D群0～27日、O群42日～8年3か月、N群3年3か月～4年<O群初回手術介入時期> 7～92日(中央値14日)<転帰> D群死亡2(生直後死亡1)、O群死亡2(BVR後),BVR3,TCPC1,1+1/2repair1,BTS1、N群死亡0【考察・結語】D群O群とN群を比較すると、N群の方が、CTAR、Celermajor Index、出生後CTRは低値の傾向であった。当院では、重症度に関係なく、出生直後より肺血管抵抗を低下させる治療を積極的に行い、肺動脈弁閉鎖であっても出生後のTRPG $\geq$ 30mmHgであれば積極的にBVRの方針としている。ただし、胎児期よりTRPG<30mmHgで、出生後も変化なくTCPC candidateとなる症例も存在していた。重症度が多岐にわたる疾患群ではあるが、胎児心エコーをもとに新生児期から積極的治療に取り組んでいる。

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

[I-P02-04] 胎児心エコーで見つかった Ebstein奇形6症例の比較・検討

○川合 英一郎, 高橋 怜, 大軒 健彦, 小澤 晃, 田中 高志 (宮城県立こども病院 循環器科)

Keywords: 胎児心エコー, エプスタイン奇形, 肺動脈弁閉鎖

【背景】Ebstein奇形はCTARの拡大や著明な三尖弁逆流などの特徴的所見から胎児心エコーでも見つけやすい心疾患であるが、その重症度と出生後の経過は幅広い。今回、当施設で経験した胎児心エコーで見つかったEbstein奇形のうち、肺動脈弁閉鎖以外の心合併症はない6例を生後の経過も加えて比較検討した。【方法】胎児心エコーではCTAR、Celermajor index、三尖弁形態、肺動脈弁形態を、出生後については呼吸管理や手術について比較、検討した。【結果】胎児心エコーでは、CTARが0.5以上の症例が3例、Celermajor indexが1.0以上の症例が3例であった。三尖弁形態では1例が痕跡的三尖弁で有効な右心室が無い症例であったが、他の5例はTRPGが30mmHg以上であった。肺動脈弁形態については3例が解剖学的閉鎖、3例が肺動脈弁逆流を伴う機能的閉鎖であった。1例が胎児水腫により緊急帝王切開で出生しているが、強い三尖弁異形成と機能的肺動脈弁閉鎖の合併例であった。出生後、CTARが0.5以上の3例が気管内挿管での呼吸管理を要し、うち2例ではNO投与を行った。6例中4例にStarnes手術を行ったが、3例は解剖学的肺動脈弁閉鎖を伴った症例、1例は胎児水腫に

至った症例であった。【考察】CTARが0.5以上の症例は出生後の呼吸状態が悪く呼吸管理を要するリスクと考えられた。また、解剖学的肺動脈弁閉鎖の全例と、三尖弁異形成が強く胎児水腫に至った症例がStarnes手術を行っているが、手術時期については出生後の呼吸状態が保たれていれば、待機的に手術することも可能であった。一方でCTARが0.5未満で機能的肺動脈閉鎖であった2例は出生後の呼吸状態も良好で、内科的治療のみで新生児期を経過している。成長を待ってから弁形成を行うことで二心室修復が可能と考えられた。【結語】胎児心エコーの所見から、出生後の呼吸状態や血行動態をある程度推測できることが示され、治療方針決定においても重要な役割を果たすと考えられた。

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

[I-P02-05] Shone's complexと胎児診断された3症例

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

Keywords: Shone's complex, 胎児診断, 僧帽弁狭窄

【背景】Shone's complexの胎児診断と新生児期の経過に関する報告は少ない。【目的】当院において胎児エコーでShone's complexが疑われた症例の出生後経過について検討すること。【方法】当施設において2015年2月-2016年12月にShone's complexと胎児診断された3症例(明らかな左心低形成症候群は除外)を、出生前後の超音波所見の変化に注目して後方視的に報告する。【結果】3例の心室形態は左室拡張末期径(LVDd)/右室拡張末期径(RVDd)=0.18~0.66、左室長径(LV length)/右室長径(RV length)=0.74~0.94と著明な左室低形成を認めた。僧帽弁径/三尖弁径=0.43-0.52と僧帽弁の低形成を認め、形態的に症例1・2はパラシュート僧帽弁、症例3がdouble orificeであった。3例は広義のShone's complex: 僧帽弁狭窄+左室低形成+大動脈縮窄(CoA)に合致し、出生後に二心室循環成立が不安視されていた。このうち症例1は卵円孔早期閉鎖を認め、生直後より僧帽弁通過血流が加速した。症例2はhypoplastic aortic arch・small VSDを合併した。3症例はいずれも正期産で仮死なく出生。症例1は出生後のエコー所見で二心室循環が成立すると考え、プロスタグランジン(PGE)を用いずに経過観察した。症例2は当初PGEを用いて経過観察したが徐々にPDAが狭小化し、二心室循環の成立を確認したが、その後Arch repairを要した。症例3も出生直後よりPGEを用いて管理し、日齢14にCoA repairの術中に動脈管の試験閉鎖を行い、二心室循環の成立を確認した後に動脈管を結紮した。【考察】胎児期に左心系が著明に低形成で、形態異常を伴う僧帽弁狭窄を有する症例においても、二心室循環が成立し、症例によってはCoAが改善する場合もある。

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

[I-P02-06] 動脈管早期閉鎖・狭窄と診断した2症例

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

Keywords: 動脈管早期閉鎖, 不整脈, 心不全

【はじめに】動脈管早期閉鎖・狭窄は肺高血圧、右心不全、新生児死亡の原因で、重度は症例によって様々である。動脈管早期閉鎖・狭窄の2例を経験したので報告する。【症例1】在胎40週2日定期健診で異常なし。在胎40週3日陣痛あり前医受診し胎児不整脈を指摘され当院搬送。帝王切開で出生しApgar score1分7点5分8点、出生体重3754gであった。全身の浮腫は無く心電図で心拍200bpmの2:1AFLと診断した。ジゴキシンで心拍コントロールを行い4:1となり、その後にsinusに復帰。出生直後の心臓超音波検査では右室心筋は肥大し動きは不良で、動脈管は閉鎖していた。出生半日後より胆汁性嘔吐が出現したが、嘔吐は徐々に改善しAFLの再発無く日齢9に退院。【症例2】妊娠39週0日に右室機能不全を指摘され紹介受診。胎児超音波検査では心臓の構造は正常で

胎児水腫を認めず、CTAR27.5%、心横径45.7mm、三尖弁径12.4mm、三尖弁逆流 moderateであった。右室の動きは不良で右室拡大あり、動脈管は trivial shuntと閉鎖傾向であった。帝王切開で出生し中枢性チアノーゼを認めたが酸素投与で回復した。Apgar score1分8点5分9点、出生体重3354gであった。出生後の酸素投与下での心臓超音波検査ではLVEF60.8%、右室壁は肥厚し動きは不良であった。三尖弁径は14.6mm、右心室横径は16.2mm、TAPSEは3.2mmで三尖弁閉鎖不全症は trivialまで改善、RVp35.1mmと重度のPHは認めなかった。動脈管は trivialで出生から1時間後には閉鎖を確認した。BNPは4272pg/mlと高値であったが重症感はなかった。日齢1に酸素を中止、日齢5のBNPは144 pg/mlと改善し日齢7に退院。【結語】動脈管早期閉鎖・狭窄の2例を経験した。症例1は発見された契機が不整脈であり胎児不整脈の原因となると考えた。2症例目は胎児期より観察し得たため出生後も詳細に評価する事が出来た。ともに右心肥大や右室機能の低下を認めたが肺高血圧も軽度で酸素や自然経過で改善した。

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

[I-P02-07] 右上大静脈欠損兼左上大静脈遺残に伴う左心室低形成と大動脈縮窄を疑ったが、生後急速に正常化した一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 右上大静脈欠損, 左上大静脈遺残, 大動脈縮窄

【背景】左上大静脈遺残(PLSVC)の際、冠静脈洞(CS)拡張に伴う左室流入障害により左心系の低形成や大動脈縮窄(CoA)をきたす可能性については、その関連性の有無が未だ議論されている。一方、更にCSの拡張が強くなる「右上大静脈(RSVC)欠損兼 PLSVC」(以下 single PLSVC)はまれで、胎児期の報告は少ない。【目的】胎児期に左心系の低形成を疑われ、生直後も同様の診断だったが、その後急速に正常化した single PLSVC症例を経験したので、若干の考察を含め報告する。【症例】母32歳、OGOP。GA;24wのスクリーニングで単心房および左心室/大動脈弓低形成を疑われ紹介受診。single PLSVC to huge CS・左心室軽度低形成(流入路/体部/流出路は存在)・筋性部心室中隔欠損(mVSD)・CoAの疑い・単一臍動脈と診断した。単心房と誤認されたのは異常拡張したCSであったと思われた。生後 single PLSVCと mVSD以外は正常化する可能性も考慮していたが、GA;35wに isthmusの逆行性血流を認め CoAが否定できないため手術可能施設に母体搬送。GA;41w0dに正常経膈分娩、CoA/MS/hypoplastic LV/mVSD/ single PLSVC to CSの診断。isthmusに明らかな ridgeが存在し PGE1使用下に CoAの外科的修復を予定されていたが、日齢9に動脈管が自然閉鎖後は正常化した。PHに対する酸素療法も短期間で中止し得て当院に転院した。現在月齢3か月、CoAはなく、左右心室のアンバランスは解消し M弁弁輪径も95%Nに改善し、全ての薬剤投与を中止し得て観察中である。【考按】Bartsotaらの14例の single PLSVCの報告では、全例で胎児期に左右心室アンバランスや CoAとの関連は認めず、生後も問題なかったとされる。しかし本症例では、最終的に障害は残らずとも、胎児期および新生児期に明らかな左心系の低形成傾向を認めたが、他に原因となる症候を認めず single PLSVCが原因と考えた。未だ経験の乏しい疾患であり、今後とも症例を蓄積し注意深い観察を必要とすると思われる。

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

[I-P02-08] 胎児期に診断した卵円孔早期狭小化の5例

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

Keywords: 卵円孔早期狭小化, 胎児心エコー, 肺高血圧

【緒言】胎児期の卵円孔早期狭小化(FON)により右室容量負荷、左室流入血減少がおこり、右心不全や左心低形成の原因になる。2015-16年の2年間に当科で施行した胎児心エコー96例のうち FONと診断した5例(5.2%)からその臨床像を考察する。【症例1】母は VSD、Basedow、多発性硬化症。30週に TVd=15.0mm/MVd=12.1mm、卵円孔血流不明のため FONと診断。生後 PH severe認めたが2ヶ月で改善。【症例2】母は MCTD、SjS、SSA+、Steroid治療中。26週に動脈管早期狭小化、32週に心房中隔瘤様で左心やや小さく FONと診断。在胎36週に帝切。PH severe認めたが2週間で改善。【症例3】母は SLE、SSA+、Steroid治療中。28週に TVd=14.4mm/MVd=11.3mm、心房中隔瘤様で血流不明のため FON、動脈管早期狭小化、TR modと診断。在胎29週、Ap4/6、帝切。人工呼吸下に酸素使用で PH slight, TR trivial。【症例4】単一臍帯動脈。29週に大動脈3分枝へ逆行性連続流、左心系はやや小さく FONが疑われた。在胎30週、Ap4/6、胎児徐脈で緊急帝王切開。人工呼吸下に酸素使用で PH severe認めたが生後4日に改善。【症例5】羊水過多。32週に右鎖骨下動脈起始異常、左心系やや小さく FON疑い。38週に左室大動脈3分枝へ拡張期逆行性血流みられた。在胎38週、Ap6/8、帝切。人工呼吸下に酸素使用で PH severeだったが生後4日に改善。【考察】当科診断の FONは生後速やかに左室容量が回復した。PHは生直後4例が severeであったが、症例1を除いて速やかに改善した。3症例は人工呼吸下に酸素投与がなされ PHの改善が速やかであったことから、生後の酸素投与が治療として考慮される。2症例は膠原病 Steroid治療中に動脈管狭小化を合併しており関連している可能性がある。

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

[I-P02-09] 診断時には左心低形成症候群への進行の予測が困難であった胎児大動脈弁狭窄の1例

○加地 剛¹, 早瀬 康信², 北川 哲也³, 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科分科)

Keywords: 胎児, 大動脈弁狭窄, 大動脈弓血流

胎内で大動脈弁狭窄(AS)が左心低形成症候群(HLHS)に進行する例が存在することはよく知られている。海外では HLHSへの進行が予測される症例には胎児治療が行われることがあり、本邦でも検討されている。現在 HLHS進行への予測には大動脈弓血流、僧帽弁血流、卵円孔血流といった超音波による血流評価が有効とされている。今回妊娠19週の AS診断時にはこれら血流所見がすべて正常であったにもかかわらず、急激に critical ASに進行し、その後 HLHSに至った症例を経験した。

【症例】26歳 経妊0回 妊娠19週に胎児大動脈弁輪部が狭いことを指摘され当院に紹介となった。大動脈弁輪径は1.4mmと狭く、大動脈弁通過血流速度は1.7m/sと加速しており、ASと診断した。この時点では左室の大きさ・機能はほぼ正常内であった。また大動脈弓血流は順行性のみ、僧帽弁血流は2峰性、卵円孔血流は右左と血流所見は正常であった。その後約2週間毎に超音波検査を行っていたが、23週に大動脈弓血流が両方向性となり、25週には心内膜弾性繊維症を伴った critical ASに進行した。この時点で大動脈弓血流は逆行性となり、卵円孔血流は左右、僧帽弁血流は1峰性を呈した。その後、徐々に左室は低形成となり、出生後 HLHSと診断され Norwood手術が行われた。

【考察】血流評価を用いても妊娠19週の AS診断時には HLHS進行への予測はできなかった。一方 AS診断後、2週間毎に超音波を行うことで HLHSへの進行過程を追うことができた。妊娠早期に胎児診断された ASでは HLHSへの進行の予測は必ずしも容易ではなく、慎重な家族への説明のもと、密に経過を追うことが重要であると考えられた。

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

[I-P02-10] 胎児期には単純な動脈管蛇行様に観察された、新生児動脈管瘤の一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 動脈管瘤, 動脈管蛇行, レベルIスクリーニング

【背景】胎児心エコーの普及に伴い、軽度房室弁逆流や小さな筋性部心室中隔欠損等、生後の児の状態に影響を及ぼし難い状態も高頻度に発見される。動脈管(DA)の屈曲・蛇行も多くの症例で認められるが、異常な狭小化や拡張などの問題なく経過することが圧倒的に多い。一方で胎児期に明らかな動脈管の拡張や瘤形成をきたした症例では、生後に動脈管瘤を残しうる可能性も報告されている。【目的】胎児期に大動脈縮窄を疑われ観察した胎児で許容範囲の動脈管蛇行を併せ持つと考えたが生後に明らかな動脈管瘤と診断した症例を経験したので、若干の文献的考察とともに報告する。【症例】母28歳、OPOG。Marfan症候群等の結合組織異常の家族歴なし。在胎36週時に右胸水を指摘され当院産科を紹介された際大動脈縮窄を疑われ当科を受診した。生後CoAが顕在化する可能性は低いと診断したが、「コ」の字状に屈曲蛇行するDAを認めた。主肺動脈・DAとも最大径は7mm前後で明らかな拡張は無かったが、DA蛇行部の肺動脈側に径=4.4mmのくびれがあり、ここでの収縮期最大流速が1.96m/sと加速していた。在胎40週5日、頭位自然分娩にて出生。生下時体重3549g、Apgar score 8/9。CoAは認めずも、DA蛇行部の大動脈側が径8mmの瘤として残存し、生後1か月の時点で退縮傾向を認めない。内部血栓の形成や拡張傾向はなく、注意深く観察中である。【考按】Tsengらの報告(2005)では生後DA瘤と診断された例全てが2か月以内に自然退縮したとされるが、他の報告でごく少数ながら死亡例もある。また成人例ではDA瘤の破裂・感染・血栓塞栓症の危険性の高さに鑑み切除が望ましいとの考えもある。今後レベルIスクリーニングで指摘される極めて多くのDA蛇行の中に生後DA瘤を形成する例が少数ながら含まれる可能性があり注意を要するが、小児で症候化した動脈管瘤の報告自体がほとんど無く、判断基準作成のためには長期の経過観察と症例の蓄積を要する。

Poster | 複雑心奇形

Poster (I-P03)

Chair: Hiroshi Ono (Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development)

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

[I-P03-01] 大動脈弁狭窄を合併した肺動脈閉鎖兼正常心室中隔症の予後についての検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-02] 手術による治療介入が必要であった稀な先天性心血管奇形の3症例

○矢尾板 久雄¹, 木村 正人¹, 川野 研悟¹, 川合 英一郎¹, 安達 理², 齋木 佳克², 呉 繁夫¹ (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-03] 肺動脈閉鎖に伴う pulmonary blood sourceの術前評価 (MAPCA, DAの鑑別は可能か?)

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 中尾 充貴, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-04] 乳幼児期に共通房室弁置換術を行った心房内蔵錯位症候群 (Heterotaxy) の3症例

○城尾 邦彦¹, 落合 由恵¹, 徳永 滋彦¹, 松岡 良平², 白水 優光², 飯田 千晶², 岡田 清吾², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 宗内 淳² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-05] 総肺静脈灌流異常術後の重症肺高血圧に対し、肺血管拡張薬を多剤・長期にわたり使用した無脾症候群の1症例

○鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 多賀 直行², 吉積 功³, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-06] Posterior TGAに対する大動脈スイッチ手術の4例

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 遠藤 起生², 林 真理子² (1.福島県立医科大学附属病院 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学附属病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P03-01] 大動脈弁狭窄を合併した肺動脈閉鎖兼正常心室中隔症の予後についての検討

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

Keywords: 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔, 大動脈弁狭窄症, 類洞交通

【背景】大動脈弁狭窄(vAS)を合併した肺動脈閉鎖兼正常心室中隔症(PA/IVS)の報告は少なく、臨床経過および予後については知られていない。

【目的】vASを合併したPA/IVSの臨床経過と予後を明らかにすること。

【対象および方法】1981年から2016年に当院で単心室型修復を選択したPA/IVS 100例でvASを合併した例(vAS群)の心エコー検査における大動脈弁流速(cm/sec)、最大圧較差(mmHg)を検討し、出生体重、カテーテル検査所見、予後について非vAS群との二群間比較を行った。

【結果】vAS群の入院時心エコーは大動脈弁流速(cm/sec)中央値 223.5(176-415)(以下中央値で示す)、最大圧較差(mmHg)21(12-69)であった。1例で中等度の大動脈弁逆流を認めた。出生体重(g)2558(1100-3278)/2806(485-3855)、右室拡張末期容量対正常比(%)15(6-19)/20.4(5-97.4)、Qp/Qs 1.45(1.02-2.25)/1.76(0.29-5.02)、左室駆出率(%)60.9(54-63)/61(46-81)で両群間に有意差はなかった。PA-IVS全体の死亡例は17例(17%)でvAS群/非vAS群4例(57.1%)/13例(13.9%)であった。右室依存性冠循環(RVDCC:主要冠動脈の1枝以上狭窄または途絶)を21例(21%)認め、死亡はRVDCC群/非RVDCC群5例(23.8%)/12例(15.1%)と非RVDCC群は比較的予後は良好であったが、非RVDCC群でもvAS群/非vAS群3例(50%)/9例(12.3%)とvAS群は予後が悪かった。死亡時期は姑息術前1例、姑息術後3例(うち1例は周術期死亡)であった。死亡原因は2例が突然死(姑息術前例および術後1例)、1例が姑息術直後の高肺血流に伴う急性心不全、1例が詳細不明であった。生存例はFontan術に到達した例が1例であり、1例は完全左脚ブロックによる高度心室同期不全に対して心臓再同期療法を施行した。

【結論】単心室修復選択したRVDCCでないPA/IVSの予後は良好であると報告されているが、vASを合併した場合は予後不良であった。死亡時期は全例姑息術前後で、突然死のリスクが高く、出生後より十分な注意が必要である。

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

[I-P03-02] 手術による治療介入が必要であった稀な先天性心血管奇形の3症例

○矢尾板 久雄¹, 木村 正人¹, 川野 研悟¹, 川合 英一郎¹, 安達 理², 齋木 佳克², 呉 繁夫¹ (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心血管奇形, 重複大動脈弓, 肺動脈スリング

【背景】先天性心血管奇形は、頻度は高くないものの新生児期・乳児期に発症する喘鳴の鑑別診断として重要である。また、さらに稀ではあるが先天性心血管奇形を持ちながら無症状で成長し、成人に近くなって症状が出現する症例も報告されている。今回、我々は稀な先天性心血管奇形(肺動脈スリング、重複大動脈弓)により新生児期・乳児期に呼吸状態の悪化を認め手術介入を行った2症例と、13歳で生じた摂食障害の原因精査で重複大動脈弓が発見され、手術介入により摂食障害が改善した1症例を経験した為、文献的考察を含め報告する。【症例】症例1：日齢8に鎖肛手術前の心エコースクリーニングで肺動脈スリングを指摘された女児。徐々に呼吸状態が悪化し日齢76で人工呼吸器管理が必要となった。日齢86でスライド気管形成術と左肺動脈スイッチ術を行い、呼吸状態は改善した。症例2：胎児エコーで重複大動脈弓と診断されていた男児。出生後もしばらくは症状を認めな

かったが、生後半年頃から食事中に気道症状が出現した。月齢13で大動脈弓修復術を行い、気道症状は改善した。症例3：人間関係によるストレスから摂食障害が出現したと考えられていた13歳女児。来院時、気道症状は認めなかった。既往は喘息のみでこれまで心血管疾患を指摘されたことはなかったが、摂食障害原因精査の胸部CTで重複大動脈弓の診断となった。劣性大動脈弓離断術を行った所、摂食障害は改善を認めた。【考察】稀な先天性心血管奇形の3症例を経験した。中でも成人期に近くなり初めて症状が顕在化し手術介入を必要とした症例は非常に稀で、成人で同様の症例報告は2014年までで20例程度に限られている。新生児・乳児期に発症する気道症状の鑑別診断として先天性心血管奇形は重要であると考えられることに加え、成人に近い症例でも摂食障害や気道症状の原因として先天性心血管奇形を考慮する必要があることを認識した。

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

[I-P03-03] 肺動脈閉鎖に伴う pulmonary blood sourceの術前評価（MAPCA, DAの鑑別は可能か？）

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 中尾 充貴, 橋本 和弘（東京慈恵会医科大学 心臓外科）

Keywords: 肺動脈閉鎖, MAPCA, 動脈管

【背景・目的】肺動脈閉鎖（PA）を伴う複雑心疾患症例においては、適正かつ安定した肺血流を維持することが第一の治療目標となる。この場合、その多くは動脈管（DA）あるいは主要大動脈-肺動脈側副血管（MAPCA）に依存しているが、この両者を鑑別しておくことがのちの治療方針選択に大きく影響する症例も少なくない。今回この鑑別診断に関して、いくつかの症例を提示しながらより正確な診断が可能かを検討していきたい。【対象・方法】肺動脈閉鎖を伴い、左右肺動脈と心室の連続性が絶たれていた複雑心疾患新生児症例4例を対象に、その臨床経過と手術経過より個々症例において術前後の鑑別診断が妥当であったか検討を行った。【結果】症例1,2は Asplenia+non-confluent PA形態で両側肺動脈につながる血管はそれぞれ腕頭動脈と大動脈弓小弯側より起始しており、前者は MAPCA、後者は DAと診断。症例3は TOF+PAで右左肺動脈血管は共に大動脈弓小弯側より分かれて起始、同上の診断。症例4は Asplenia+PA形態で右腕頭動脈より起始する MAPCAと思われる血管より左右 PAが分岐していた。上記の診断のもと手術を行ったが、術中・術後の所見経過より症例3および4においては術前診断とは異なる判断に至った。【考察】現状では MAPCA, DAの鑑別診断に際しては、起始部位、走行、周囲組織との位置関係といった画像による形態的所見と臨床経過中の形態変化や PG製剤に対する反応性等より総合的に判断し治療方針を選択しているが、実際には予期しない経過・結果に至り、方針の再考・変更を余儀なくされる場合も少なくない。よりの確な診断を行うためには、より精密な画像診断等を含めた新たな方法が期待・検討される。【結語】肺動脈閉鎖に伴う pulmonary blood sourceとしての MAPCA, DAの鑑別診断においては、よりの確な診断が各症例のより安定した経過につながることであり、さらなる努力が必要と考えられた。

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

[I-P03-04] 乳幼児期に共通房室弁置換術を行った心房内蔵錯位症候群（Heterotaxy）の3症例

○城尾 邦彦¹, 落合 由恵¹, 徳永 滋彦¹, 松岡 良平², 白水 優光², 飯田 千晶², 岡田 清吾², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 宗内 淳²（1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児循環器科）

Keywords: Heterotaxy, 共通房室弁置換, 乳幼児

【はじめに】Heterotaxyに合併した中等度以上の共通房室弁逆流は予後不良因子であり、乳幼児期での人工弁置換（CAVVR）を余儀なくされる場合がある。その際、弁輪と人工弁との size mismatch解消と、Heterotaxy特

有の房室伝導路障害（AVB）回避に工夫を要する。【症例1】6ヶ月、3.9kg、SRV、PA、LPAS、Bil.SVC、Aspleniaの男児。徐々に共通房室弁逆流が増強し、3ヶ月時にBil.BDG、LPA plasty、CAVV plastyを施行。逆流の制御が困難で、術後16日目に人工弁（ATS 16mm）を用いたCAVVRを行った。前後方の房室結節を想定し、その近傍は弁のみを縫合 lineとし、Supra-Annular位に縫着。術後、完全 AVBとなりペースメーカー植え込みを施行し、2年経過。【症例2】10ヶ月、3.8kg、SRV、TGA、PS、TAPVC、Aspleniaの男児。1生日にTAPVC repair、3ヶ月時にBDG、MPA banding、CAVV plastyを施行。その後、徐々に共通房室弁逆流が増強し、Sungらの方法（Ann Thorac Surg 2008）に準じ、径20mmのGore-Tex graftを人工弁（ATS16mm）のcuffとして使用したCAVVRを行った。右側優位の共通房室弁に対して後方結節を想定し、その近傍は弁のみを縫合 lineとし、Supra-Annular位に縫着。術後、一過性のAVBが見られたが改善し、5ヶ月経過。【症例3】1歳9ヶ月、3.6kg、Unbalanced AVSD(IDD)、TGA、PA、VSD、LPAS、Polyspleniaの女児。6ヶ月時にPA plasty、mBT shunt、CAVV plastyを施行。その後、徐々に共通房室弁逆流が増強し、同様のSungらの方法に準じたCAVVRを行った。共通前尖弁輪と心室中隔の接合がなく後方結節のみを想定し、その近傍は弁のみを縫合 lineとし、Supra-Annular位に縫着。術後、AVBなく3ヶ月経過。【まとめ】Gore-Tex graftのcuff付き人工弁をSupra-Annular位に縫着することで、弁輪とのsize mismatchが解消でき、弁輪へのストレス軽減効果によるAVB予防が期待された。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri, Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area)

[I-P03-05] 総肺静脈灌流異常術後の重症肺高血圧に対し、肺血管拡張薬を多剤・長期にわたり使用した無脾症候群の1症例

○鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 多賀 直行², 吉積 功³, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部)

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈環流異常, 肺高血圧

【はじめに】無脾症候群ではTAPVCの合併は多く、肺静脈狭窄(PVO)例は予後不良である。TAPVC術後に重症肺高血圧を来し、肺血管拡張薬を多剤・長期使用した1症例を報告する。【症例】無脾症候群、TAPVC (1b), SRV, SA, CAVV, PDAと胎内診断された。在胎40週5日に出生、心エコー検査で診断が確定された。日齢0にPVOと両側気胸のため緊急でTAPVC修復術（sutureless法）、日齢4に高肺血流のためPA bandingが施行された。術中、肺のブラ・ブレブ所見がみられた。生後1か月から低酸素血症が顕著になったが、心エコー検査でPVO所見はみられなかった。NO吸入療法での酸素化改善から肺動脈性肺高血圧(PAH)と判断され、肺血管拡張薬の3剤併用療法(bosentan + tadalafil + beraprost)が導入された。PAH・酸素化の改善はみられたが持続せず、再度低酸素状態が悪化した。肺動脈弁下狭窄による肺血流減少の診断で、生後4か月にPA debanding、BT shunt術が施行された。術後2週間の心臓カテーテル検査で高肺血流、PAH(mean PAP 43mmHg、PVR 5.4U・m2)がみられ、酸素負荷試験に反応した（Qp/Qs 1.7→2.5）。肺うっ血に伴う肺泡レベルでの酸素化不良が示唆され、肺血流制限の治療介入が検討されたが、感染症合併と多臓器不全のため生後5か月に死亡した。なお日齢0の肺生検ではIPVD 1.0、Heath-Edward分類1度であったが、末梢肺静脈の動脈化所見がみられた。【考察とまとめ】TAPVC修復術後のPVO所見はなく、肺生検で明らかな肺動脈閉塞性病変はなかったが、胎生期からの末梢レベルの肺静脈狭窄が示唆された。一方、酸素負荷試験では正常肺静脈の存在も示唆された。肺血管拡張薬に反応する肺組織の割合が限られ、肺実質異常も合併したため、治療抵抗性の低酸素血症が持続したと考えられた。無脾症候群に合併するTAPVC例では、術後のPVOが無くとも、末梢レベルの肺静脈狭窄およびPAHと異なる機序の肺高血圧が併存する難治症例がある。

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

[I-P03-06] Posterior TGAに対する大動脈スイッチ手術の4例

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 遠藤 起生², 林 真理子² (1.福島県立医科大学附属病院 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学附属病院 小児科)

Keywords: 外科治療, 両大血管右室起始, Posterior TGA

【はじめに】 Posterior TGAでは漏斗部中隔が右室自由壁から三尖弁側の Ventricular infundibular foldへ接続し、左室血流が漏斗部中隔に遮られ大動脈弁方向に向かえず、外科的には Secondary interventricular foramenの閉鎖と Jatene手術が行われる。dTGAにおける Jatene手術と比べると冠動脈移植や心室中隔閉鎖法、肺動脈再建方法に注意が必要となる。Posterior TGAに対する4例の外科治療を経験した。【症例】症例1.冠動脈は Shaher 6,生後まもなく肺動脈絞扼を行った。1歳10ヶ月時に Original Jatene手術を行い、経過は良好。術後軽度 ARを認め内服治療中。症例2.Shaher 4,僅かに PRを認め、肺動脈絞扼は行わず、生後2週で Original Jatene手術を施行。術後1年で肺動脈吻合部狭窄に対して血管内治療施行。ARIは認めず経過は安定している。症例3.Shaher 2A,大動脈離断合併し、拡大型大動脈再建と肺動脈絞扼を施行。2歳時に Original Jatene手術施行、後方冠動脈の移植により左室後側壁の虚血をきたした。冠動脈移植をやり直し、ECMO装着したが、心機能回復をせず、術後2週間で失った。症例4.Shaher 4,大動脈縮窄合併し、鎖骨下動脈フラップによる大動脈再建と肺動脈絞扼を行った。経過中、絞扼の distal migrationから右肺動脈狭窄を認め、生後5ヶ月に Original Jatene手術を施行。術後、中等度房室弁逆流を認め内服加療中である。全例、冠動脈移植は trap door法を用いた。Secondary interventricular foramenは経三尖弁的に漏斗部中隔と心室中隔の位置関係を評価し閉鎖した。【まとめ】 Posterior TGAの Jatene手術では冠動脈移植に際し、dTGAに比べ後方冠動脈の角度変化が大きく、屈曲による虚血に注意が必要である。大血管位置関係から肺動脈再建は Lecompte maneuverでは左肺動脈の過進展の危険があるため Original Jatene法が良いが、肺動脈絞扼後の拡大した Valsalvaを伴う症例では、移植後の後方冠動脈への配慮も必要となる。

Poster | カテーテル治療

Poster (I-P04)

Chair: Masataka Kitano (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center)

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

[I-P04-01] Amplatzer device 留置後6年4ヶ月で心房壁に潰瘍を形成し device 除去を要した1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-02] Amplatzer Septal Occluder後に冠動脈瘻を合併した2例

○籠手田 雄介¹, 鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 家村 素文², 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-03] Amplatzer Vascular Plug2にて治療した巨大冠動脈瘻の1例

○島 さほ, 籠手田 雄介, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-05] カテーテル治療の適応外とされた術後心房中隔欠損症再離開に対して Figulla Flex IIを用いて閉鎖した1例

○秋谷 梓¹, 織田 久之¹, 古川 岳史², 福永 英生², 大槻 将弘², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 岡崎 真也³, 川崎 志保理⁴ (1.順天堂大学浦安病院小児科, 2.順天堂大学小児科, 3.順天堂大学循環器内科, 4.順天堂大学心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-06] Amplatzerを用いた起始異常鎖骨下動脈による気管狭窄解除と気管動脈瘻予防手術

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-07] Fontan candidateにおける Veno-Venous collateralに対する Amplatzer Vascular Plug留置 遺残短絡を生じないためのデバイスサイズの検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P04-08] Ospyka Catcherによる Amplatzer septal occlude(ASO)、Figulla Flex 2(FF2)及び Amplatzer ductal occlude(ADO)の回収シミュレーション

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P04-01] Amplatzer device 留置後6年4ヶ月で心房壁に潰瘍を形成し device 除去を要した1例

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

Keywords: ASO, device 除去, 心タンポナーデ

症例は、14才の女兒。2010年7月、ASDの診断に対して Amplatzer device 18mmを留置され、2016年11月、胸痛を主訴に近医を受診し心タンポナーデと診断され当院へ搬送後、準緊急で device除去を行った。術前、当院にて施行したエコーでは左房と右房 disk間に血流を認めた。手術は、体外循環、心停止下に device除去を行った。右房壁の一部に erosionを認めそこが出血源と予測され、同部を修復閉鎖した。心房中隔に留置された deviceは aortic rimから遊離しており、癒着組織で固定された deviceは除去し ASDを自己心膜で補填、閉鎖した。術後経過は良好であった。Device留置後6年4ヶ月で除去を要する症例は稀で、本症例は device留置後の経過観察上有用な教訓となる。

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

[I-P04-02] Amplatzer Septal Occluder後に冠動脈瘻を合併した2例

○籠手田 雄介¹, 鍵山 慶之¹, 岸本 慎太郎¹, 吉本 裕良², 家村 素文², 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科)

Keywords: ASO治療後, 冠動脈瘻, 合併症

【背景】2006年より日本でも ASO治療が開始されている。これまで、デバイスの脱落、心房穿孔やバルサルバ洞破裂など様々な合併症が報告されている。我々は、左右冠動脈と device間に瘻をきたした ASO留置後の2例を経験したので報告する。【症例】患者1：43歳女性、身長167cm、体重62kg。26mmの ASDに対して、30mmの Amplatzer septal occluderを留置。留置1年目の精査にて TEE施行したところ device周囲に網目状の血流が確認された。Deviceによる穿孔を疑い心臓カテーテル検査施行。左右冠動脈より deviceに向かって、冠動脈瘻あり。Qp/Q=1.42と上昇あり。しかし、左右冠動脈の拡張は ASO前に比較して無かった。患者2：72歳女性、身長150cm、体重54.7kg。24.2mmの ASDに対して、26mmの Amplatzer septal occluderを留置。PH合併患者であり、定期的に循環器内科にて心臓カテーテル検査を施行されていた。留置1年4か月後の検査では、異常なし。留置4年8か月後のカテーテル検査にて、Qp/Qs上昇ないが、左右冠動脈より deviceに向かって、冠動脈瘻あり。Qp/Q=1と上昇無く、左右冠動脈の拡張は ASO前に比較して無かった。【考察】今後、冠動脈瘻が増悪し、コイル治療を要することが推察される。また、非常に脆弱な血管であり、穿孔のリスクとなる可能性がある。【結語】ASO後に冠動脈瘻が発生した症例を経験した。今後、ASO後には冠動脈瘻の発生をチェックするために、冠動脈造影検査が必要となる可能性がある。

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

[I-P04-03] Amplatzer Vascular Plug2にて治療した巨大冠動脈瘻の1例

○島 さほ, 籠手田 雄介, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

Keywords: 冠動脈瘻, AVP2, カテーテル治療

【背景】冠動脈瘻（coronary artery fistula：CAF）は小児期に無症状でも、成人期以降で心不全や狭心症状が生じることがある。治療適応は、症状の有無や瘻孔血管の瘤化、Qp/Qs等をもとに決定される。【目的】右冠動脈から右室に開口するCAFに対してAmplatzer Vascular Plug2（AVP2）を用いて閉鎖した6歳男児例を経験したので報告する。【方法】患者は、家族の就学前治療希望のため当院へ紹介。初回心カテ検査施行。Distal typeのCAFで、右冠動脈起始部は9.7mmと著明に拡大。Qp/Qs=1.71と治療適応のあるCAFと判断。CAFを試験的にバルーン閉鎖したところ、CAFの出口の直前に正常冠動脈枝が分枝。嚴重な抗凝固療法が必要と考えられたが、治療可能と判断し、5か月後に治療施行した。複数個のコイルにて治療を行う選択肢もあったが、コイルを積み重ねる際に正常冠動脈枝を塞栓してしまう可能性と、コイルの回収の困難性を考え、AVP2の使用を選択した。【結果】右内頸静脈より6Frガイディングカテを挿入し、その中にグースネックスネアを通し、主肺動脈でスネアを待機。そこに、右大腿動脈より右冠動脈→CAF→右室→主肺動脈とマイクロバルーンカテを血流に乗せ到達させた。スネアにてGW+マイクロバルーンカテをキャッチし、AV-Loopを作成。マイクロバルーンカテを引き込み、6Frガイディングカテを右室→CAF→右冠動脈へと逆行性に挿入し、AVP2を留置した。造影にて、CAFの完全閉鎖と造影剤のPoolingを認めたものの、これまで確認し難かった正常冠動脈枝が造影される状態となり虚血所見もなかった。現在ワーファリンにて抗凝固療法中。【結語】AVP2にて治療した冠動脈瘻の1例を経験した。適応外使用だが、安全に効果的にCAFを塞栓することができた。

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

[I-P04-05] カテーテル治療の適応外とされた術後心房中隔欠損症再離開に対して Figulla Flex IIを用いて閉鎖した1例

○秋谷 梓¹, 織田 久之¹, 古川 岳史², 福永 英生², 大槻 将弘², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 岡崎 真也³, 川崎 志保理⁴ (1.順天堂大学浦安病院小児科, 2.順天堂大学小児科, 3.順天堂大学循環器内科, 4.順天堂大学心臓血管外科)

Keywords: 心房中隔欠損症, Amplatzer, Figulla Flex II

【背景】Figulla Flex II(FF II)が2016年より使用可能となり、その軟らかく可動性に富み、erosionが少ないという特徴から留置症例が増えている。rim欠損部位によるAmplatzer septal occluder (ASO)との使い分けやdeviceサイズの選択については未だ議論が多い。【症例】11歳女児。身長155.5cm, 体重47.5kg。6歳時の就学前健診で17×19mmの二次孔心房中隔欠損症(ASD)の診断となった。外科手術の希望あり右開胸でASD直接閉鎖術を施行。術後経過観察中に残存シャントが拡大し10歳時に再治療の方針となりカテーテル治療を希望された。経食道エコーでは心房中隔下縁に18×17mmの欠損孔を認め、rimはそれぞれIVC 2mm, posterior 14mm, SVC 17mm, superior 6mm, aortic 9mm, AV valve 11mm, CS 7mmであった。閉塞栓脱落のリスクからカテーテル治療の適応外とされ、正中切開アプローチによる再手術の方針が一旦決定した。しかしその後FFIIが使用可能となり再度適応を検討したところ、術後組織でありrimが厚くdeviceを把持し易い可能性やFFIIのflexibilityを考慮し、また外科治療の場合は創部が2ヶ所になることから家族の強い希望があり、留置困難なら回収を前提にカテーテル治療を施行した。最終的に24mmのFFIIの植え込みを行いWiggleでも圧着良好であった。術後2日で僅かなシャントを認めたもののその後の経過は良好である。【考察】一般的にASDの下縁欠損のカテーテル治療は難しく、FFIIではIVC rim側の微小な遺残短絡の報告をしばしば認める。本症例では合併症のリスクも考慮しつつ、術後再離開という状況で美容面やQOL、家族の強い希望を考慮した上でFFIIを選択した。FFIIのflexibilityや術後のためrimが肥厚し強度が強いことが留置が可能であった要因と考えられた。【結論】ASOによる治療困難例と判断された症例に対してFFIIは有効な可能性が残されており、症例の蓄積による適応の検討が必要と考えられた。

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

[I-P04-06] Amplatzerを用いた起始異常鎖骨下動脈による気管狭窄解除と気管動脈瘻予防手術

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科)

Keywords: 起始異常鎖骨下動脈, カテーテル治療, 気管狭窄

【はじめに】 起始異常鎖骨下動脈(aberrant subclavian artery: ARSA)は頻度が高い大動脈弓の奇形で、通常は無症状だが、血管輪を形成して気管や食道の狭窄症状を引き起こすことがある。また、ARSAは稀に気管や食道と動脈瘻を形成して、致死率が高いと報告されている。今回、ARSAによる気管狭窄と、気管動脈瘻の発生が危惧された症例に対し Amplatzerを用いた ARSA閉鎖を行い良好な経過が得られたので報告する。【症例】12歳、女児。心室中隔欠損、肺動脈閉鎖、主要体肺動脈側副血行に対して段階的手術を施行した。9歳時に行った姑息的右室流出路再建時のトラブルで低酸素脳症を発症し、気管切開、人工呼吸器管理を行っていた。約2年間、呼吸状態は安定していたが、次第に気管狭窄音を聴取するようになり、CT検査では、ARSAと右総頸動脈が血管輪を形成し、同部位で気管が狭窄し、気管チューブの先端は ARSAに食い込むように接触していた。気管鎖骨下動脈瘻形成予防と、気管狭窄解除が必要と判断したが、開胸術は侵襲が大きく、ARSAへのアプローチも困難であることからカテーテル治療を選択した。右大腿動脈からアプローチし ARSAの遠位側、右内胸動脈手前に Amplatzerを留置した。ARSAから分岐する小血管をコイル塞栓後、ARSA起始部に Amplatzerを追加留置すると ARSAは速やかに血栓化し、気管支鏡で認めていた狭窄部の拍動、発赤は消失した。治療後数日で気道狭窄症状は改善し、CTでも ARSAの退縮、気管狭窄解除とカニューレの ARSAへの接触解除を確認した。患者状態は、治療後半年で人工呼吸器の日中離脱ができるまで改善した。【まとめ】 ARSAによる気管狭窄に対するカテーテル治療は低侵襲であり有効であった。気管動脈瘻を発症した場合は感染の観点から手術的治療が選択されるが、予防的に治療する場合はカテーテルによる塞栓術も選択肢の一つと考えられた。

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

[I-P04-07] Fontan candidateにおける Veno-Venous collateralに対する Amplatzer Vascular Plug留置 遺残短絡を生じないためのデバイスサイズの検討

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

Keywords: VV collateral, AVP, Fontan

【背景】 Fontan candidateにおける Veno-Venous collateral (VVC)は低酸素血症の原因となるため可能であれば塞栓術を行うことが望ましい。Amplatzer Vascular Plug (AVP) のデバイス径は参照血管径の130-150%のものが推奨されているが推奨径ではリークを残す例が散見される。【目的】 VVCに対する AVPの使用にあたり適切な device sizeにつき検討した。【対象】 Fontan手術前後で VVCに対し AVPを使用して塞栓術を行った5症例 (疾患: 単心房 単心室1例, 単心室 両房室弁右室流入1例, 純型肺動脈閉鎖1例, 修正大血管転位 左室低形成 心室中隔欠損1例, 両大血管右室起始、左室低形成、僧帽弁閉鎖1例, 年齢: 10ヶ月- 20歳, 体重: 6.5-66 kg.)。無名静脈から肺静脈もしくは心房への交通4病変, 上大静脈から下大静脈への交通2病変。【結果】 AVP-2を4病変 (径6mm, 10mm), AVP-4を2病変 (4mm) に使用。デバイス/参照血管径: 167% (142-185%)。合併症は認めなかった。全病変でデバイス留置直後の造影所見で残存短絡を認めた。残存短絡量がごく少量であった1病変を除き、他4病変に複数個コイルの追加留置を必要とした。最終的にすべての病変の残存短絡は消失した。【考察】 VVCに対する AVP留置では推奨されたデバイス径ではほとんどの例で短絡が残存し推奨径以上の device留置が必要であると考えられた。完全閉塞が得られなくても血管塞栓のためのアンカーとして極め

て有効であり手技時間の短縮となった。また、大きすぎる deviceは縦に伸びることで塞栓効果が低下することも判明した。【結語】 VVC残存短絡をできるだけ少なくするためには、 AVPデバイス径は参照血管径の170-200%前後を選択する必要がある。

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

[I-P04-08] Ospyka Catcherによる Amplatzer septal occlude(ASO)、Figulla Flex 2(FF2)及び Amplatzer ductal occlude(ADO)の回収シミュレーション

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

Keywords: Ospyka Catcher, ASO, ADO

(背景)経皮的 ASD閉鎖術、PDA閉鎖術後に脱落などの理由でデバイスの回収を要する確率は0.5%程度と報告されている。脱落した場所やデバイスの向きなどによりカテーテルによる回収が困難な場合もある。2015年2月に薬事承認された Ospyka Catcherを用いて ASOと FF2、ADOを回収する模擬実験を行った。(方法)ASO16mmと FF2 16.5mmを Ospyka Catcherを用いてそれぞれ(1)RAディスク側中央のネジ(ボール)部位(2)RAディスク側中央のネジ(ボール)周囲(3)LAディスク側(4)デバイス辺縁を把持し、メディキット9Fr、11Fr、12Fr、14Frに引き入れた。また、ADO 8mm/10mmを(1)肺動脈側デバイス(2)デバイス辺縁(3)リテンションスカート側を保持しメディキット7Fr、9Fr、11Frに引き入れた。(結果)ASO：(1)ネジ部位を縦方向から把持不能、横方向から把持するとシースへ入る際にずれて脱落。(3)LAディスクの突起の近くを把持した場合のみ12Fr、14Frで回収可。(4)回収不可。FF2：(1)シースに入る際にずれて脱落。(2)ボール周囲を深く掴むと11Fr、12Fr、14Frで回収可。(3)LAディスクの内側1/3程度の場所を掴むと12Fr、14Frで回収可。(4)回収不可。ADO：(1)9Fr、11Frで回収可。(2)9Fr、11Frで回収可。(3)11Frで回収可。(考察)思いがけずデバイスが脱落した場合、多くはグースネックスネアとロングシースで回収可能であるがカテーテルで回収できない場合、外科的回収が必要である。Ospyka Catcherは鉗子で挟む形でデバイスを把持できる。容易にデバイスに引っかかり、その把持力は強い。実際に FF2が脱落した際に、スネアタイプのカテーテルでは回収できずに Ospyka Catcherで回収できたという報告もある。さらに今回の実験の結果、ADOの回収において、より有用であると思われる。(結語)Ospyka Catcherによる ASO、FF2の回収はスネアタイプで回収不可な場合でも試してみる価値がある。ADOの回収はデバイスの向きによっては第一選択になり得る。

Poster (I-P05)

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

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

[I-P05-01] Wide QRSから narrow QRSへ移行する頻拍発作がありアブレーションを行った非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-02] 経大動脈アプローチにより副伝導路に対する焼灼を行った小児例の検討

○池田 健太郎¹, 内藤 滋人², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立心臓血管センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-03] 多発心臓腫瘍及び多源性心房頻拍を合併した結節性硬化症の1例

○加藤 健太郎¹, 伊藤 由作¹, 佐々木 宏太¹, 大岩 香梨¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 宮本 尚幸¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-04] 新生児期にインセサント型多源性心房頻拍を発症し頻拍依存性心筋症を合併した心房中隔欠損の一例

○米田 徳子¹, 伊藤 由依¹, 本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-05] 乳児期早期に発症した発作性上室性頻拍の4例

○田中 登¹, 足立 優³, 鳥羽山 寿子², 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 小児科, 3.順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-06] Home AEDにより救命された左心室瘤に伴う心室頻拍の1例

○宮田 豊壽^{1,2}, 田代 良¹, 伊藤 敏恭¹, 山内 俊史¹, 高橋 昌志^{1,2}, 森谷 友造¹, 太田 雅明^{1,2}, 高田 秀実¹, 小嶋 愛³, 打田 俊司³, 檜垣 高史^{1,2} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-07] 脳卒中による片麻痺で発見され、治療に難渋したベラパミル感受性心室頻拍の一例

○塚原 歩, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-08] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症の一家系

○佐藤 純一¹, 斉藤 裕子¹, 高田 展行² (1.船橋市立医療センター 小児科, 2.君津中央病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-09] 副鼻腔炎手術後の硫酸アトロピン使用後に重症不整脈と Stress-Induced Cardiomyopathyの症状を呈した1例

○永田 佳敬, 長井 典子, 池田 麻衣子 (岡崎市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P05-10] 学校心臓検診で小児心房中隔欠損(ASD)を見逃さないために～心臓力
テーター検査例における ECG所見からの考察～

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P05-01] Wide QRSから narrow QRSへ移行する頻拍発作がありアブレーションを行った非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志, 有阪 治 (獨協医科大学 小児科)

Keywords: Wide QRS, narrow QRS, 房室結節回帰性頻拍

症例:13歳男子.左軸, 左脚ブロック型の wide WRSから周期280msec,II,III,aVF誘導で陰性 P波を示す,long R-P'型 narrow QRS tachycardiaに移行する頻拍の精査のため入院した.イソプロテレノール負荷で右室プログラム 刺激で AHの jump upを伴わずに逆行性の心房最早期興奮部位を CS 入口部下縁に認める slow-fast型房室結節回帰性頻拍(fast/slow AVNRT)が容易に誘発された.wideQRSから narrow QRSへ移行する頻拍も認められたが, それの間頻拍周期に変化がなく房室解離もないため, 心室内変行伝導によるものと判断した 頻拍中に再早期心房波がある CS入口部下縁でイリゲーション高周波通電(RF)を行ったところ頻拍は停止した.イソプロテレノールの投与下で周期298msecの同様の AVNRTがあり再早期心房波は CS入口部内部であり同部位を焼灼し誘発されなくなった. 総括:心室内変行伝導を伴う非通常型 AVNRTであった. 室房伝導は2つあり2種類の AVNRTが存在した可能性があった.

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

[I-P05-02] 経大動脈アプローチにより副伝導路に対する焼灼を行った小児例の検討

○池田 健太郎¹, 内藤 滋人², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立心臓血管センター 循環器科)

Keywords: アブレーション, 副伝導路, 経大動脈アプローチ

【はじめに】左側副伝導路に対しては経大動脈アプローチと経心房中隔アプローチがあり、成人領域では経大動脈アプローチが多く選択されるが、小児例では血管径の問題などもあり経中隔アプローチが選択されることも多い。当院では左側副伝導路に対し小児においても経大動脈アプローチで焼灼を行っており、有効性及び安全性に対する検討を行った。【対象】当院において2015年3月～2016年11月までの間に経大動脈アプローチにより副伝導路の焼灼を行った15才以下の10例【結果】年齢は11.8才(8-15)、身長145.6cm(118-164)、体重37.9kg(20-45)であった。8才、20kgの1例を除いて7Fシースを大腿動脈に穿刺し逆行性アプローチを行った。20kgの症例では5Fシースを用いた。3例で当初選択したカテーテルのカーブが合わずにカテーテルの変更を行った。カテーテルのカーブは成人例よりも小さいカーブを選択することが多かった。無冠尖から前中隔副伝導路の焼灼を試みた1例では出力がでないためイリゲーションカテーテルを使用した。術前にデルタ波を認めたのは10例中3例で7例は潜在性 WPW症候群であった。焼灼は全例で成功し、現在までの経過観察中再発は認めていない。1例で術後再出血のため再圧迫を要した。その他明らかな合併症は認めなかった。【結語】小児例においても経大動脈アプローチで安全・確実に左側副伝導路の焼灼が可能であった。カテーテルの選択においては成人よりも小さいカーブを選択することで容易に操作できると考えられた。

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

[I-P05-03] 多発心臓腫瘍及び多源性心房頻拍を合併した結節性硬化症の1例

○加藤 健太郎¹, 伊藤 由作¹, 佐々木 宏太¹, 大岩 香梨¹, 米田 徳子¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 宮本 尚幸¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 結節性硬化症, 多発心臓腫瘍, 多源性心房頻拍

【背景】

結節性硬化症は全身臓器に増殖性的変化を示し、約60%に心横紋筋腫を合併する。今回我々は、右房を含む多発心臓腫瘍及びインセサント型多源性心房頻拍を合併した結節性硬化症の1例を経験したので、病態と治療経過につき文献的考察を加えて報告する。

【症例】

在胎20週で胎児不整脈を認めたがその後消失。在胎36週に再び胎児不整脈を認め当院転院し、胎児超音波でPAC単発、心不全徴候なし、右房内腫瘍と診断。その後、胎児心拍数80程度に低下したため再度超音波施行しPAC with blockによる徐脈、心不全徴候ないことから経過観察とした。在胎37週に体重2754g、Apgar 8/9で出生。BNP 63pg/ml。心超音波でLVDd 93%、心臓腫瘍は多発し右房内腫瘍は洞結節に一致。心電図で3種類のP波を認め連発が断続するインセサント型多源性心房頻拍の所見であった。眼科検査、頭部MRI、脳波では特記所見なし。Possible結節性硬化症と診断。遺伝カウンセリングを施行し、遺伝子検査は希望されず。生後3日PAC頻度22%、3連発以上584件1894拍、平均心拍数106。生後14日にLVDd 115%と拡大傾向、BNP 115pg/mlまで上昇傾向、PAC頻度31%、3連発以上3409件12945拍、平均心拍数125と増悪したため、フレカイニド50mg/m²開始した。その後も発作波頻度は変わらないためフレカイニド100mg/m²まで漸増。生後19日PAC頻度29%、3連発以上2651件10537拍、平均心拍数132とやや改善。心筋症への進展の予防を考慮して生後29日よりカルベジロール0.1mg/kg/day、ジゴキシン0.01mg/kg/day開始し、経過を通してQT延長はみられていないが副作用考慮してフレカイニド50mg/m²/dayに減量した。カルベジロールは0.4mg/kg/dayまで漸増。生後42日PAC頻度19%、3連発以上13件39拍、平均心拍数108、BNP64pg/mlと明らかな改善がみられた。生後48日に退院。生後74日外来の心電図は洞調律でPACはみられなかった。生後5か月時点で、PACは明らかでなく心機能は正常である。

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

[I-P05-04] 新生児期にインセサント型多源性心房頻拍を発症し頻拍依存性心筋症を合併した心房中隔欠損の一例

○米田 徳子¹, 伊藤 由依¹, 本倉 浩嗣¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 多源性心房頻拍, 抗不整脈薬, 心房中隔欠損

【背景】多源性心房頻拍(multifocal atrial tachycardia, MAT)は稀な不整脈である。成人では心不全、肺梗塞、感染に伴う低酸素や慢性肺疾患の増悪時に生じるが、小児では発症機序は明確ではない。【症例】MAT発症生後21日、女児。在胎38週、2610g、自然経膈分娩で出生。生後45分に低血糖を認め当科NICUに入院。心房中隔欠損、軽度の三尖弁閉鎖不全を認めた。高インスリン血症による低血糖と診断しジアドキサイドを開始。その後は血糖値が安定しジアドキサイドを減量中の生後21日に心房期外収縮が始めて出現。P波形態は複数、±心室内変更伝導、最大4連発で断続し、頻度は5.4%、インセサント型MATと診断した。ジアゾキサイドは中止。心機能は保たれていたが頻度が31%と増加したため生後26日よりプロプラノロールを開始。生後33日にLVEF=0.47と左心機能低下を認めたためプロプラノロールを中止してフレカイニド(50mg/m²/d)とラシックス(1mg/kg/d)を開始。発作波の頻度が改善しないため、生後35日(LVEF=0.52)にソタロール(50mg/m²/d)を追加、生後37日にソタロール(75mg/m²/d)とラシックス(2mg/kg/d)を増量、生後38日(LVEF=0.59)にソタロール(100mg/m²/d)を増量、生後44日(LVEF=0.68)にフレカイニド(80mg/m²/d)を増量した。頻度は3.2%と明らかな改善がみられ、生後51日に不整脈の消失を確認した。その後不整脈はみられず、外来で体重増加に任せてフレ

カイニドを50mg/m²/dまで減量した。なお経過を通してQT時間の延長はみられていない。【考察】本症例のMATの原因は心房中隔欠損による右心不全が関与している可能性がある。ソタロール・フレカイニド併用療法は有効であった。

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

[I-P05-05] 乳児期早期に発症した発作性上室性頻拍の4例

○田中 登¹, 足立 優³, 鳥羽山 寿子², 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 小児科, 3.順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科)

Keywords: 発作性上室性頻拍, 頻拍誘発性心筋症, 乳児

【背景】乳児期早期に発症する発作性上室性頻拍(PSVT)は頻拍出現時の症状を把握することが困難であり、頻拍誘発性心筋症(TIC)を併発後に診断されることも少なくない。TICは死亡例も報告されており、早期に診断し頻拍を停止することが必要である。乳児期早期に発症したPSVTの4例を経験したので報告する。【症例1】2か月、男児。1か月間続く哺乳不良、体重増加不良を主訴に来院したところHR 200bpmの頻拍を認めた。入院時CTR 72%、BNP 7839pg/ml、LVIDd 37mm、LVEF 33%であった。発作時心電図はRR不整・longRP'・narrow QRS頻拍であり、心房頻拍(AT)によるTICと診断した。【症例2】3か月、男児。1週間続く不機嫌、哺乳不良を主訴に来院したところHR 250bpmの頻拍を認めた。入院時CTR 67%、BNP 1827pg/ml、LVIDd 34mm、LVEF 37%であった。発作時心電図はRR整・longRP'・narrow QRS頻拍であり、洞調律復帰後の心電図でΔ波は認められず、PSVTによるTICと暫定診断した。【症例3】3か月、男児。3日間続く嘔吐・哺乳不良を主訴に来院したところHR 210bpmの頻拍を認めた。入院時CTR 55%、BNP 1270pg/ml、LVIDd 24mm、LVEF 78%であった。発作時心電図はRR整・P波不明瞭・narrow QRS頻拍であり、洞調律復帰後の心電図でΔ波を認めたためWPW症候群と診断した。【症例4】1か月、女児。1か月健診時に頻脈・リズム不整を指摘され紹介受診したところHR 200-300bpmの頻拍を認めた。入院時CTR 52%、BNP 2293pg/ml、LVIDd 23mm、LVEF 70%であった。発作時心電図はRR不整・longRP'・narrow QRS頻拍であり、ATと診断した。【考察】4例中2例が来院時すでにTICを発症していた。どのくらい頻拍が持続すればTICを発症するかは明確ではないが、TICの発症を予防するには頻拍の早期診断が重要である。心機能回復にはある程度の時間を要することが知られており、また心筋症などの基礎疾患の検索など、その後も慎重に経過観察する必要がある。

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

[I-P05-06] Home AEDにより救命された左心室瘤に伴う心室頻拍の1例

○宮田 豊壽^{1,2}, 田代 良¹, 伊藤 敏恭¹, 山内 俊史¹, 高橋 昌志^{1,2}, 森谷 友造¹, 太田 雅明^{1,2}, 高田 秀実¹, 小嶋 愛³, 打田 俊司³, 檜垣 高史^{1,2} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

Keywords: home AED, 突然死, 基礎疾患

【背景】小児の突然死の原因は、心室細動によるものが多い。2004年に自動体外式除細動器(AED)が一般市民にも使用可能となり約10年が経過し、AEDによる救命例も増加してきている。また、学校をはじめ公共施設へのAEDの設置も徐々に充実してきているが、Home AEDは、一般的ではない。我々はHome AEDが救命に大きな役割を果たした症例を経験したので、その重要性について考察を交えて報告する。【症例】13歳男子、心室頻拍(VT)のために当院に緊急入院した。10年前に、劇症型心筋炎を発症し、急性期にVTが持続しPCPSを必要とした。心筋炎後の後遺症として心室瘤を認めている。最近の臨床経過は安定しており、不整脈は認めていな

かった。今回、自宅で階段を降りている時に、突然動悸が起こり急速に増悪した。母親が頻脈に気づき、患児にすぐに AED を装着し、AED の指示通り Shock Button を迷うことなく押したことにより短時間で除細動が行われた。【考察および結語】AED には、260bpm の心室頻拍が記録されており、適切な除細動が行われなければ致死性であった可能性が高いと考えられる。家族に対する教育と母親の勇気ある行動が患児を救命した。AED の使用を含めた家族への救命救急講習は小児を突然死から守るために重要である。特に、基礎疾患がある症例に対しては、Home AED の導入を積極的に検討すべきであると思われた。

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

[I-P05-07] 脳卒中による片麻痺で発見され、治療に難渋したベラパミル感受性心室頻拍の一例

○塚原 歩, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学病院 小児科)

Keywords: ベラパミル感受性心室頻拍, 心筋症, 脳梗塞

【諸言】ベラパミル感受性心室頻拍(VSVT)は、リエントリーによる心室頻拍で予後は比較的に良好とされている。今回我々は脳卒中による片麻痺を契機に発見され、頻脈誘発性拡張型心筋症(TIC)を合併した VSVT の一例を経験した。【症例】13歳男児。既往歴：特記事項なし。中学校心電図検診では異常を指摘されず。家族歴：不整脈・心筋症歴なし。起始経過：バレーボール部に在籍、部活中も動悸を自覚することはなかった。入院3日前より労作時疲労・息切れを認めていた。入院当日は右半身麻痺・構音障害を認め救急搬送となった。頭部 MRA 施行したところ左中大脳動脈の途絶を認めた。胸部 X 線で心拡大と肺うっ血を認め、心電図は心拍数120回/分、左軸偏位・完全右脚ブロックを伴う持続性心室頻拍(sVT)であった。心エコーでは左室腔の拡大と左心収縮の低下 (LVDd 62mm, LVEF 32%) と左房内血栓を認めた。sVT であったが血圧・意識状態共に安定していたため、経静脈的血栓溶解療法を施行した。治療翌日に左房内血栓の消失を、3日後の MRA では左中大脳動脈の再開通を確認した。心電図所見より VSVT と診断し、ベラパミルの内服を開始したが、第18病日洞調律に復した後の心エコーでも左心収縮は不良であった。第25病日心筋生検を施行し心筋繊維の断裂・錯綜状配列・空洞変性、間質の線維化を確認。臨床経過と合わせ TIC と診断した。VSVT は治療抵抗性で洞調律維持にはベラパミル32mg、ピソプロロール mg、フレカイニド200mg の3剤併用を要した。第66病日および第73病日にカテーテルアブレーション施行し左脚後枝周辺を焼灼した。頻度は低下したものの sVT は残存したため内服を継続した。第106病日神経学的な後遺症は残さずに退院した。【考察】VSVT は若年者に多い予後良好な不整脈であるが本症例では脳卒中による片麻痺で発見され診断時はすでに TIC となっていた。同様の報告はなく VSVT の予後を再考する貴重な症例と思われた。

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

[I-P05-08] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症の一家系

○佐藤 純一¹, 斉藤 裕子¹, 高田 展行² (1.船橋市立医療センター 小児科, 2.君津中央病院)

Keywords: CPVT, RyR2, ICD

【はじめに】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症(以下 CPVT)は、心臓突然死をきたす遺伝性不整脈である。今回、若年性突然死の家族歴のある一家系を経験した。【症例】患者は5人兄弟であり、母、母方祖母・叔母が30歳台で原因不明の突然死をしている。長男が12歳時に自転車に乗っていて突然死。3人の姉妹は失神歴(発症年齢は16,14,10歳)があり、運動負荷にて多形成心室頻拍を認め、CPVT と診断した。次男は、無症状で

あったが運動負荷試験にて多形成心室性期外収縮を認め、βブロッカーの投与を開始した。怠薬があり、家庭で突然死をきたした。遺伝子検索は、生存し診断の確定している姉妹3名とその子供4人（1人は失神の既往があるものの心室頻拍は見つかっていない）に同意を得て行った。5名にRyR2遺伝子のF4087Lに変異を認めた。2名はβブロッカー+ICD、1名はβブロッカー+Ca拮抗薬+ICD、1名はβブロッカーのみで加療している。無症状の2歳児には、今後投薬を開始する予定である。ICDの植え込み時期は、長女は第一子妊娠時に、次、三女は次男の突然死を契機に行い8-10年経過している。次、三女は、βブロッカーのみでは頻拍発作止まらずICD作動を10回以上起こしている。三女にはCa拮抗薬を加えた。【まとめ】家族内集積を認めたCPVTの家系を経験した。CPVTにICDは有効でないとの報告もあるが、本家族3名では頻拍発作の停止には有効であった。RyR2遺伝子に異常のある失神歴のある小学生男児1名については、今後、誘発試験を繰り返し、ICDの適応について検討。無症状の2歳女児については、投薬開始時期については検討中である。遺伝子の解析を行っていただいた国立循環器病研究センター 相庭武司先生に深謝いたします。

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

[I-P05-09] 副鼻腔炎手術後の硫酸アトロピン使用後に重症不整脈と Stress-Induced Cardiomyopathyの症状を呈した1例

○永田 佳敬, 長井 典子, 池田 麻衣子 (岡崎市民病院 小児科)

Keywords: Stress-Induced Cardiomyopath, 心不全, 周術期

【背景】強い精神的・身体的ストレスによるたこつぼ心筋症はよく知られているが、全身麻酔時に関連した報告はこれまでにない。今回術後の硫酸アトロピン投与後に不整脈及び心機能低下を起こした症例を経験した。【症例】10歳3ヶ月男児。過去に全身麻酔下での陰嚢水腫の手術歴有り。既往に心疾患はなく、家族歴・アレルギー歴・術前検査に特記事項無し。副鼻腔炎のため全身麻酔下に内視鏡下副鼻腔手術終了後、麻酔のリバースとして硫酸アトロピンの投与直後、頻脈発作が起きた。麻酔科医はVTを疑いリドカインを投与したが停止せず、モニター波形の特徴からAF+AfのATと診断してランジオールを使用し洞調律に復した。術後検査でCTR56%と軽度心拡大があり、ECGでV2-4にnotched Tを認めた。エコーではEF45%と低下し、MR2度、TR3度を認めた。採血ではTnlの軽度上昇のみであったため、絶食・点滴・安静で経過観察としたが、翌日も全身倦怠感が強く、Trpn-IIは2.433→1.425ng/mlと低下したが、NTproBNP 163→6144pg/ml、BNP 13.0→415pg/mlと上昇し、エコー所見も改善しなかったため利尿剤とACE-Iを開始し徐々に心機能は改善した。経過中巨大陰性T波の出現はなく、カテコラミン3分画はアドレナリンが512pg/mlと軽度上昇し、Stress-Induced Cardiomyopathyの病態と推察した。トレッドミルで不整脈は出現しなかったが、緊張のため血圧が異常高値であった。心電図モニター、Holter ECGで問題なかったため退院とし、現在は外来で内服を中止し経過観察を継続している。【考察】本患児は生来過度の緊張をする性格であり、もともと手術の不安から過緊張になっていたところへ術後のアトロピン投与で交感神経優位となり、心筋症を誘発したと考える。基礎疾患のない児でも麻酔後のアトロピン投与時に不整脈や心筋症が誘発される可能性も考慮して、周術期の全身管理に臨む必要がある。

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

[I-P05-10] 学校心臓検診で小児心房中隔欠損(ASD)を見逃さないために～心臓カテーテル検査例におけるECG所見からの考察～

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

Keywords: 心房中隔欠損, ASD, 心電図

【背景】 ASDの存在を示唆する ECG所見としては、(1)V1 rsR'型, (2)孤立性陰性 T波, (3)下方誘導の QRS notch/パターン(crochetage)などが知られる。しかし小/中学校の学校心臓検診で ASDと診断されずに見逃されている症例は稀でない。【目的】 学校心臓検診で ASDを見逃さないための ECGの読み方を明らかにする。【対象/方法】 当院で心臓カテーテル検査を行った18歳未満の ASD126例(1.4~17.3歳, med.6.4, Qp/Qs med.2.1)の ECGを, 前記(1)~(3)に(4)V6の幅広い s波((1)~(3)と重複なし), (5)それ以外を加えた5群に分類。対象を Qp/Qsにより A群 ≥ 1.5 (110例)と B群 < 1.5 (16例)に分類(A群は過去5年間, B群は過去7年間の症例を対象)。A群をさらに < 6 歳の A1群(54例), 6~12歳の A2群(36), 12~18歳の A3群(20)に分類, どのような ECG所見の組み合わせが、ASDの診断率向上に有用か調査した。【結果】 ECG(5)群は18例(14%)のみ。陽性診断率は(1)のみ/(1)+(or)(2)/(1)+(3)/(1)+(4)の順に, A1群:35/67/70/78%, A2群: 56/61/83/75%, A3群: 30/35/80%/85%, B群: 13/31/31/50%であった。同様に3項目を抽出した場合、感度は(1)+(3)+(4)の組み合わせが最良で、A1/A2/A3/B群の順に,87/86/95/50%であった。【考察/結論】 典型的 irbbbだけで抽出すると、Qp/Qs ≥ 1.5 例でも診断率は低く、乳幼児期/小学生/中高生で35/56/32%に過ぎず、多くの ASDを見逃してしまう。しかし、幅広い s 波/crochetageを加えると診断率はそれぞれ75~84%/70~84%に向上、同3者を組み合わせれば約90%例で ASD診断が可能になる。特に(4)は学校心臓検診で用いられる3誘導 ECGでも診断可能であり、所見(4)を見つけた場合には、精査か心音の聴取が必要である。

Poster | 集中治療・周術期管理

Poster (I-P06)

Chair: Tadashi Ikeda (Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine)

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

[I-P06-01] 肺血流減少型先天性心疾患における PGE1 の投与量、期間についての検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-02] 小児開心術後の接合部異所性頻拍に対する塩酸ランジオール使用経験

○米山 文弥, 徳永 千穂, 野間 美緒, 松原 宗明, 平松 祐司 (筑波大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-03] 中心静脈カテーテル留置時に3度の蘇生術を要した重篤な合併症を起こした遺伝子疾患・複合心奇形の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-04] 心臓手術介入を行った先天性心疾患を持つ新生児における低出生体重児と正常児の比較検討

○奥村 謙¹, 竹下 直樹¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1. 京都府立医科大学 小児科, 2. 京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-05] フォンタン手術後の早期合併症発生因子

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-06] 先天性心疾患周術期の不整脈に対するアミオダロンの有効性

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P06-07] 出生直後より緊急処置を要した卵円孔狭窄を伴う I 型大血管転位の新生児 2 例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 小野 裕國², 水主川 純³, 長田 洋資¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (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, 3. 聖マリアンナ医科大学 産婦人科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P06-01] 肺血流減少型先天性心疾患における PGE1の投与量、期間についての検討

○横山 岳彦, 岩佐 充二 (名古屋第二赤十字病院 小児科)

Keywords: PGE1, 肺血流動脈管依存性心疾患, 術前管理

【始めに】動脈管依存性心疾患では、姑息術や根治術によって動脈管の維持が不要になるまでプロスタグランディン E1製剤(PGE1)の投与が行われている。この疾患群では低出生体重児や病態によっては、PGE1の投与を行いつつ、術前に長期間待機しなくてはならないことがある。今回、よりよい患者説明や治療戦略に役立てる事を目的とし、当院におけるその使用実態を後方視的に検討したので報告する。【対象】2010年1月から2016年12月までの当院 NICUに入院し、肺血流減少性心疾患と診断し PGE1を投与し、26例。【結果】ファロー四徴症11例、心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖3例、単心室系肺動脈狭窄または閉鎖4例、純型肺動脈狭窄3例、純型肺動脈閉鎖2例、その他3例。21トリソミー、3例、18トリソミー、1例、13トリソミー、2例。うち2例が転院にて検討から外れた。PGE1の投与日数の中央値は25(2~261)、PGE1を30日以上使用していたのは9例、30日未満は15例であった。終了時の PGE1が5ng/kg/min以上となった児は12例あった。PGE1が30日以上投与しかつ5ng/kg/min以上となった児は5例あった。PGE1が終了時の理由は、手術によるものが13例。インターベンション後の改善によるものが3例。死亡によるものが3例であった。純型肺動脈弁狭窄では、高用量になるものはなかった。肺動脈弁閉鎖をともなった7例中4例が5ng/kg/min以上の投与量を必要となった。【結語】30日以上PGE1を投与する例において酸素化を維持するのに PGE1の投与量が5ng/kg/min以上になることが多くなっていた。PGE1は長期投与にともない、副作用の出現があることが知られている。肺血流動脈管依存性心疾患において30日以上長期投与を必要とする症例では、投与量増加や副作用も考慮しながら管理する必要があると思われる。

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

[I-P06-02] 小児開心術後の接合部異所性頻拍に対する塩酸ランジオロールの使用経験

○米山 文弥, 徳永 千穂, 野間 美緒, 松原 宗明, 平松 祐司 (筑波大学 心臓血管外科)

Keywords: 塩酸ランジオロール, 接合部異所性頻拍, 小児開心術

【背景】小児開心術後における頻脈性不整脈は血行動態への悪影響が強く、特に接合部異所性頻拍(Junctional Ectopic Tachycardia: JET)はその管理に難渋することが多い。ランジオロールは、近年心機能低下を伴う成人の頻脈性不整脈へと適応が拡大し、小児開心術後の頻脈性不整脈に対しても有用性が報告され始めている。【目的】小児開心術後に発症した JETに対するランジオロールの効果を検討する。【方法】2006~2016年に当院で施行した501例の小児開心術症例のうち JETを発症した10例を対象とした。手術時年齢は平均10.5±5.8カ月、体重5.8±1.0kgであり、症例とその術式は TGA2例(ASO)、VSD+ASD2例(VSD,ASD closure)、IAA+VSD1例(Ao repair+ICR)、TOF1例(ICR)、SV1例(extra TCPC)、DILV+CoA1例(DKS+BDG)、AVVR1例(AVV replacement)、VSD+CoA1例(PA repair)であった。【結果】ランジオロール投与後、心拍数は 200.0±15.1 bpmから154.2±8.1 bpmと有意に減少し、平均21.5±3.4%の心拍数減少を認めた。10例中8例は洞調律に復帰し、洞調律復帰までの時間は7.9±3.4時間であった。収縮期血圧は投与前72.6±5.9 mmHg、投与後79.7±5.9mmHgと有意な低下を認めなかった。ランジオロールの開始量は8.5±3.6μg/kg/min、維持量は7.9±0.6μg/kg/minであった。また、9例でランジオロールによる rate control後に overdrive pacingを併用した。【考察】ランジオロールは超短時間作用型β遮断薬であり半減期も短く、血行動態が不安定になりやすい小児開心術後の頻脈性不整脈に対して迅速な対応が可能であった。特に JETのような房室解離症例では、overdrive pacingに

よる rate controlが可能となることは、急性期不整脈管理の有用な選択肢の一つになりうると考えられた。【結論】小児開心術後に合併した JETに対してランジオロールは有用であった。小児におけるランジオロールの安全な使用には、今後さらなる症例の蓄積と検討が必要である。

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

[I-P06-03] 中心静脈カテーテル留置時に3度の蘇生術を要した重篤な合併症を起こした遺伝子疾患・複合心奇形の一例

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

Keywords: 中心静脈カテーテル, 合併症, 蘇生

【背景】遺伝子疾患や複合心奇形の児は、長期の集中治療による末梢ルート確保困難および高濃度輸液適応のため中心静脈(CV)ルートが必要となる頻度が高い。また日本医療安全調査機構の報告事例が一番多かったのは CV穿孔である。【症例】在胎37週、帝切で出生、Ap4/4で蘇生術施行。診断は AVSD, TOF, PDA, PLSVC to CS without communicating vein。特徴的顔貌、翼状頸があり7p duplication and 22p monosomyと判明。(1) 生後8カ月に末梢ルート困難のため右内頸静脈から穿孔し CVカテを留置。その際、側孔からの逆血は良好であったが先端からの逆血はやや不良であった。側孔からの逆血のみ確認後に主管より補液開始。3時間後に突然高度徐脈となり蘇生術施行。心タンポと診断し心嚢穿刺で改善。貯留液は輸液成分。CTでカテは縦隔への迷入と判断。3日後に ICUでカテを抜去したが再び心タンポとなり蘇生術施行、隣接する手術室に移動して心嚢切開で改善。後方視的にはカテは上大静脈から直接心嚢内に入り、側孔部は上大静脈で先端は心嚢内であったと考える。ガイドワイヤーの挿入時に透視下での走行の確認を行わなかった事が今回の迷入につながり、ダブルルーメンカテであるために逆血確認が甘くなったと考えられた。(2) 生後9ヵ月時、経管栄養のために CVポート留置術中に ST低下・徐脈・低血圧を認め蘇生術施行。胸部写真で左下肺野の透過性の亢進と心臓縦隔の右方偏位を認めCTで緊張性気胸と確定し、トロッカー留置により改善。後方視的には気切チューブを気管チューブに入れ替えた際にカフを使用したため、左気管支の軟化部位でチェックバルブ様となり大ブラから緊張性気胸を併発したと考える。施術時に術前と異なる状況に置くと不測の事態が生じ得ることに注意を要する。【結語】CVカテ留置は生命に関わる重篤な合併症の可能性があり事前の準備および施行の際の細心の注意が必要である。

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

[I-P06-04] 心臓手術介入を行った先天性心疾患を持つ新生児における低出生体重児と正常児の比較検討

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

Keywords: 低出生体重児, 心臓外科治療, 周術期管理

【背景】近年、外科治療の進歩、術前・術後管理の向上により、先天性心疾患(CHD)を持つ低出生体重児(LBWB)の死亡率は改善している。【目的】心臓手術を施行された LBWBを含む CHD新生児の、現在の死亡率およびその影響因子を検討する。【方法】2012年1月から2016年12月までに入院した CHD新生児のうち、当院にて心臓手術を施行された125名を対象とした。初回手術時の患者背景、術前管理、手術手技、術後経過、死亡率に関して検討した。P<0.05を統計学的に有意とした。【結果】LBWB(L群)40例、正常体重児(N群)85例であった。疾患の内訳は、DORV 25例、CoA/IAA 14例、SV 12例、HLHS 11例、TGA 10例、VSD 10例、

TOF/PAVSD 9例、TA/TS 7例、PDA 6例、その他21例。染色体異常は、Heterotaxy 16例、Trisomy 10例、CATCH 4例、その他7例であった。初回介入手術術式の内訳は、姑息術93例(PAB 31例、BTS 28例、arch repair 10例、TAPVC repair 7例、PDA ligation 7例、Norwood/DKS 6例、その他 4例)、根治術32例(心内修復術 17例、ASO 15例)であった。L群、N群の両群間で、妊娠週数:36±2週 vs39±1週(p<0.001)、Apgar score:6.4±2.6vs7.8±1.7(p<0.01)、染色体異常(p<0.001)、手術時体重:2831±881g vs3566±1080g(p<0.001)、手術方法(姑息術か根治術か)(p<0.05)、人工心肺使用時間:61±73分 vs90±86分(p<0.05)、大動脈遮断時間:14±28分 vs35±51分(p<0.01)、入院日数:187±166日 vs115±108日(p<0.05)で有意差を認めたが、死亡率に有意差はなかった(p=0.32)。また、術前の vital sign、血液ガスデータ、CTR、BNP、水分管理量に関して、両群間に有意差はなかった。【まとめ】LBWBはCHDをもつ新生児において risk factorのひとつとして考えられているが、今回の検討ではL群とN群の間に死亡率の有意差はなく、綿密な術前管理、手術計画、術後管理によりリスク回避が可能であることが示唆された。

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

[I-P06-05] フォンタン手術後の早期合併症発生因子

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン手術, 術後合併症, 肺血管抵抗

【はじめに】フォンタン型手術は、三尖弁閉鎖に対し1971年に初めて施行されて以降手術方法や術後管理の工夫を重ね、現在機能的単心室に対する確立した治療法となりつつある。しかしその手術侵襲と術後血行動態の変化は非常に大きく、術後管理に難渋する症例が少なからず存在する。今回フォンタン手術後患者において、早期合併症を呈した群とそうでない群に分けてその morbidity発症リスクを同定すると同時に、morbidity発症例に対して考察を加えたので発表する。【対象と方法】対象は2009年10月から2016年7月までにフォンタン型手術を施行された幼児37人とした。術後経過が良好な群25人(uneventful群:以下U群)と30日以内に major morbidityを生じた群12人(morbidity群:以下M群)に分け、患者背景と手術・術後所見などについて比較検討を行った。major morbidityは、ICU再入室、長期挿管(48時間以上)、一時的な透析を要する腎機能障害、LOS、穿刺を要する胸水貯留、縦隔炎、とした。【結果】年齢(y)、体重(kg)、はU群:M群=2.4:2.2、13.3:10.2と有意差は認めなかった。病名はU群では、三尖弁閉鎖7例、単心室9例、他純型肺動脈閉鎖など9例、M群では、三尖弁閉鎖1例、単心室4例、他兩大血管右室起始など7例であった。術式は全て extracardiac typeの total cavo-pulmonary connectionを施行された。術前肺動脈圧(mmHg)=9.3±3.0:11.8±2.8(P=0.01)、Rp(U)=1.2±0.5:1.6±0.6(P=0.05)の2項目では有意差を認めた。手術時間=290:312、人工心肺時間(分)=93:113(p=0.07)と有意差は認めなかった。ICU入室期間(day)は、1.3±1.2:6.6±8.0(P=0.03)、中心静脈圧(mmHg)は術後1時間後・3時間後・退室前はそれぞれ、11.0:11.9、8.8:9.2、7.8:8.9と差異は認めなかった。【結語】術前検査で中心静脈圧12mmHg以上、Rp=1.7以上の症例では、術後 morbidityに注意を要する。

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

[I-P06-06] 先天性心疾患周術期の不整脈に対するアミオダロンの有効性

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

Keywords: アミオダロン, 周術期, 血圧低下

【はじめに】先天性心疾患術後の頻脈性不整脈は、血行動態の破綻をきたしやすく、特に Fontan術後例などでは上室性不整脈でさえ致命的になりうる。2013年11月から2016年7月までに当院で施行した先天性心疾患術後に頻

脈性不整脈を合併し、静注アミオダロンを使用した症例に対し、その有効性、安全性を検討したので報告する。【対象】対象は32例（男：女＝19：13、平均年齢 18.7 ± 37.1 カ月）で、対象となる不整脈は、心房頻拍(AT)7例、接合部頻拍(JET)6例、上室頻拍(SVT)5例、心室頻拍(VT)5例、心室細動(Vf)、心房粗動(AFL)、心房期外収縮(PAC)、洞性頻脈の疑いそれぞれ1例、その他5例であった。先天性心疾患は単心室8例、左心低形成症候群6例、大血管転位、完全型房室中隔欠損3例、両大血管右室起始症、Fallot四徴症、総肺静脈還流異常2例、心室中隔欠損、大動脈弁上狭窄、修正大血管転位、大動脈離断、三尖弁閉鎖、純型肺動脈閉鎖1例であった。【結果】有効例16例、やや有効例11例、無効例5例であった。アミオダロンの使用時にペーシングが必要となった症例が19例（AAI10例、DDD5例、その他4例）であった。副作用として、血圧低下 5例、徐脈 2例を認めた。10例が死亡したが、アミオダロンに関連する死亡例はなかった。【考察】静注用アミオダロンの乳幼児に対する効果に関する検討は少ない。本研究で乳幼児の先天性心疾患術後不整脈に対しても静注用アミオダロンは比較的效果が高く、安全に使用できることがわかった。徐脈、血圧低下に伴い、ペースメーカーの使用が必要な例があった。

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

[I-P06-07] 出生直後より緊急処置を要した卵円孔狭窄を伴う I型大血管転位の新生児2例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 小野 裕國², 水主川 純³, 長田 洋資¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (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, 3.聖マリアンナ医科大学 産婦人科)

Keywords: 大血管転位, 卵円孔狭窄, 胎児エコー

【はじめに】卵円孔狭窄を伴う I型大血管転位(TGA)は出生直後より重篤な呼吸循環不全に陥ることがある。今回我々は卵円孔狭窄を伴った I型 TGA新生児の2例を経験した。1例は失ったが、次例はその経験を踏まえた周産期管理を行い良好な経過を得たため報告する。【症例1】在胎38週、2846g。胎児診断はされていない。出生後から呼吸障害を呈し肺疾患を疑い人工呼吸器管理されていたが改善せず。その後行われた心エコーで卵円孔閉鎖を伴う I型 TGAと診断。SpO₂ が30%まで低下したため緊急で心房間交通を作成しようとしたが、カテーテル検査室、手術室ともに使用できない状況であった。ベッドサイドでエコーガイド下にガイドワイヤーで心房中隔を穿刺したが酸素化は改善せず、その後カテーテル検査室でバルーン心房中隔裂開術(BAS)を試みたが不成功、低酸素血症で死亡した。【症例2】妊娠20週に当院紹介、I型 TGAと診断。卵円孔は血流乏しく両心房方向に瘤状に突出、動脈管は2mmと狭小化し両方向性血流であった。妊娠38週に人工心肺スタンバイの下、全身麻酔下帝王切開で出生。SpO₂ 50%、卵円孔の血流はほとんど認められなかった。ハイブリッド手術室で臍静脈からシースを挿入し BASを試みたが不成功であったためベッド移動なしでそのまま心房間交通作成術を施行。術後硬膜下血腫を認めたため次回の人工心肺使用まで1か月待機し、日齢35に Jatene手術を施行、術後の経過は良好であった。【考察】2例とも出生直後から著明な低酸素血症を呈し、心房間短絡作成を要した。卵円孔が狭小化している例は心房中隔が肥厚していることが多く BASが困難な場合があり、外科待機の下で BASを行うことが重要である。本例と同様の症例の救命には胎児診断が重要であるとともに他科と連携した綿密な周産期管理が必要である。

Poster (I-P07)

Chair: Keiichi Hirono (Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama)

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

[I-P07-01] 循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し、救命のため everolimus を使用し効果を得るも、ACTH療法を契機に再増大を認めた一例

○重光 祐輔¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 吉本 順子², 鷲尾 洋介² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-02] 胎児診断された結節性硬化症に合併した心臓横紋筋腫によるチアノーゼとWPW症候群に everolimus が有効だった新生児例

○鳥越 司, 星名 哲, 水流 宏文, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 齋藤 昭彦 (新潟大学医学部小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-03] 小児腎不全患者におけるカルニチンの心機能への影響

○中野 克俊, 野木森 宣嗣, 浦田 晋, 林 泰佑, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-04] コクサッキーウイルス B が起因ウイルスと診断できた新生児急性心筋炎の1例

○山形 知慧¹, 進藤 孝洋¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 坂口 洋平², 金子 明依³, 高梨 さやか³, 水口 雅³, 花岡 希⁴ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.賛育会病院 小児科, 3.東京大学大学院 医学系研究科発達医科学教室, 4.国立感染症研究所 感染症疫学センター)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-05] ウエステルマン肺吸虫症に合併したたこつぼ心筋症

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-06] 著明な心機能障害と難治性不整脈を呈した全身性硬化症による二次性心筋症の一例

○水流 宏文, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-07] 致死的不整脈を合併した左室心筋緻密化症例の小児例

○木村 純人¹, 安藤 寿¹, 北川 篤史¹, 高梨 学¹, 峰尾 恵梨¹, 杉本 晃一², 石井 正浩¹, 宮地 鑑² (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-08] MYH7の新規変異を伴った両心室緻密化障害に両大血管右室起始症(DORV)を合併し二心室修復術を行った2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P07-01] 循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し、救命のため everolimus を使用し効果を得るも、ACTH療法を契機に再増大を認めた一例

○重光 祐輔¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 吉本 順子², 鷺尾 洋介² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

Keywords: エベロリムス, 結節性硬化症, 心臓横紋筋腫

【はじめに】 Everolimusは、細胞増殖や血管新生に関わる調節因子である mTORを阻害する。結節性硬化症(TS)に伴う様々な腫瘍性病変に効果が期待できるが、心臓横紋筋腫に対する使用は未だ適応外であり、効果についての報告も稀である。今回我々は、循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し適応外ながら everolimus を使用、一度は縮小効果を得るも、ACTH療法により腫瘍の再増大を認めた一例を経験したので報告する。【症例】胎児期より心臓腫瘍を指摘。のちに眼底・頭蓋内所見より TSと診断。心臓腫瘍は巨大で右室内に充満し、左室を強く圧排していた。出生後しばらくはなんとか循環動態を保っていたものの、心不全の悪化から、日齢11には挿管人工呼吸管理を含む集中治療を開始した。手術による切除も困難な状況下で、適応外ながら救命のためやむを得ず、日齢19より everolimus を投与したところ、腫瘍の縮小と心不全の改善を認め、集中治療からの離脱が可能となった。日齢93に退院。循環動態の改善を確認したのちに everolimus を終了としたところ、腫瘍はやや増大したものの、心機能は保たれていたため、自然消退を期待し経過をみる方針とした。生後7ヶ月時よりシリーズ形成性発作が出現、脳波検査から West 症候群と診断。ACTH療法を開始したところ、左室を圧排するほどの腫瘍再増大と心不全の増悪を認めたため、ACTH療法中止とともに everolimus の投与を再開。腫瘍は再度縮小傾向となり、心不全も改善した。1歳を過ぎた現在も everolimus 内服は継続しているが、今のところ腫瘍の再々増大はなく、てんかん発作も抗てんかん薬多剤併用下ではあるがコントロールできている。【結語】 Everolimus は、TSに伴う心臓横紋筋腫に対しても効果が期待でき、特に手術困難な症例に対し有用と考えられた。また、ACTHによる横紋筋腫増大はこれまでも報告があり、治療に際しては十分に留意する必要がある。

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

[I-P07-02] 胎児診断された結節性硬化症に合併した心臓横紋筋腫によるチアノーゼと WPW 症候群に everolimus が有効だった新生児例

○鳥越 司, 星名 哲, 水流 宏文, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 齋藤 昭彦 (新潟大学医学部小児科)

Keywords: 結節性硬化症, エベロリムス, 心臓腫瘍

【背景】循環異常や不整脈を生じる結節性硬化症(TSC)に伴う心臓横紋筋腫に対し従来は外科治療が施行されたが近年 everolimus(EV)の有効性が報告された。しかし報告例は少なく特に新生児期の一定の用法はない。今回安全有効に治療できた新生児例を経験した。【症例】先天性肺気道奇形(CPAM)疑いで当院紹介。妊娠31週胎児エコーで多発性心臓腫瘍を認め、内1つが径14mmと巨大で三尖弁中隔尖付近の中隔にあり中隔尖と一体化し三尖弁流入血流を障害していた。肺動脈/大動脈径1.1、動脈管血流方向は正常だった。胎児 MRI で上衣下結節を認め TSC が疑われた。出生後に三尖弁狭窄、右房負荷、WPW 症候群合併の病態が想定され EV について家族に説明した。39週5日、Apgar 8/9、3394g で出生。エコーで巨大腫瘍は20mmで中隔尖と一体化し、右房拡大、心房中隔左房側偏位、卵円孔右左短絡、ECG は delta 波、頭部 MRI は上衣下結節、皮質結節を認めた。右房拡大、右左短絡が改善せず徐々に SpO₂ 70% 台まで低下し、また PSVT を頻回に認めβ遮断薬投与を要した。手術は高侵襲で CPAM 合併もあるため EV 投与を選択した。9生日に0.1mg/day を開始し投与8日目に縮小効果を認め、以降さらに縮小し右房拡大の改善、右左→左右短絡に変化し SpO₂ は正常化した。PSVT は10日目、delta 波は14日目に消失

した。30日目に腫瘍は9mmに縮小したが TR (trivial)を認め、急速な縮小による TR悪化や長期投与による副作用のリスクを考慮し投与中止した。経過中血中濃度は5.5-7.3ng/ml、副作用はなかった。遺伝子検査で TSC2ナンセンス変異を認めた。中止後に再増大し delta波も出現したが SpO2低下や PSVTはなく再投与は不要だった。中止後3ヶ月で再増大傾向は緩徐となった。【考察】胎児診断により事前の治療方針検討や家族説明が可能であった。EVは新生児心臓横紋筋腫に有効で安全に投与できたが、投与法、副作用リスク、中止後再増大の様式は未解明で今後症例の蓄積を要する。

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

[I-P07-03] 小児腎不全患者におけるカルニチンの心機能への影響

○中野 克俊, 野木森 宣嗣, 浦田 晋, 林 泰佑, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: カルニチン, 心機能, 腎不全

【目的】小児腎不全患者に対してカルニチン投与が心機能に及ぼす影響を考察する。【方法】当院でカルニチン投与を受けている小児腎不全患者において、内服開始前後で心臓超音波検査が行われていた症例を対象とし、カルテを後方視的に検討し心機能への影響を検討した。【結果】対象となった症例は10例、カルニチン投与が開始された年齢の中央値は1歳10ヶ月(月齢4-4歳)、投与前のカルニチンの値は中央値31.9μmol/L(17.5-293)であった。心臓超音波検査の計測値は投与前の中央値が LVEF 77.0%(60.2-85.9)、IVSd +2.1SD(+0.3-+3.1)、LVPWd +2.0SD(+0.4-+4.1)、E/A 0.89(0.43-1.40)、E/e' 11.4(7.6-16.5)、投与半年後の LVEF 78.5%(64.2-85)、IVSd +2.7SD(+1-+5.3)、LVPWd +1.5SD(-0.46-+4.3)、E/A 1.10(0.6-1.4)、E/e' 11.3(7.1-15.5)、投与1年後の LVEF 72%(65-80)、IVSd +3.13SD(-0.63-+7.1)、LVPWd +1.7SD(-1.2-+5.7)、E/A 1.2(0.8-1.3)、E/e' 10.3(8.6-19.4)であった。BNPの中央値は内服前8.7pg/ml(3.1-101.6)、半年後8.6pg/ml(3.2-300.4)、1年後4.9pg/ml(3.9-26.7)であった。いずれの段階においても内服前後で有意差は認めなかった。【結語】小児腎不全患者におけるカルニチン投与は、投与前後で心臓超音波検査の計測値およびBNPには有意な変化を認めなかった。今回はいずれも心機能正常例で症例数も少ない。今後は心機能が低下している症例に対しての影響や症例数を増やしての検討が望まれる。

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

[I-P07-04] コクサッキーウイルス Bが起因ウイルスと診断できた新生児急性心筋炎の1例

○山形 知慧¹, 進藤 孝洋¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 坂口 洋平², 金子 明依³, 高梨 さやか³, 水口 雅³, 花岡 希⁴ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.賛育会病院 小児科, 3.東京大学大学院 医学系研究科発達医科学教室, 4.国立感染症研究所 感染症疫学センター)

Keywords: 新生児心筋炎, コクサッキーウイルスB, 中和抗体

【背景】コクサッキー B群 (Cox B) は急性心筋炎の代表的な起因ウイルスであるが、近年、妊婦の Cox Bの抗体保有率が低いことが報告されており、抗体を持たない新生児への感染による劇症感染症の発生が懸念されている。今回我々は生後1週間に重症の急性心筋炎を発症した1例より、コクサッキーウイルス B (CB) を検出したので報告する。【症例】母は33歳(1経妊1経産)で母体合併症・感染症はなく、胎児エコーでも異常なし。40週1日2637gで仮死なく出生し、日齢2に発熱を認め入院経過観察となった。日齢7に末梢冷感、顔色不良を認め、聴診

上、汎収縮期雑音・ギャロップリズムを認めた。心臓超音波検査では EF 30%程度、moderate MR、mild PE、PHを認め、CKやトロポニン Iの上昇などから急性心筋炎と診断した。NO吸入療法を含めた心不全治療を行い、心筋逸脱酵素は経時的に低下し心機能も経時的に改善傾向となり補助循環の導入には至らなかった。日齢10に採取した血清から RT-multiplex PCR及び5' UTR領域遺伝子の BLAST検索により CBがトップとなるウイルスを検出し起因ウイルスと診断した。【考察】新生児心筋炎は致死率50%以上と予後不良の疾患である。特に致死例の原因ウイルスは Cox Bが約75%を占めると報告されており、本症例では中和抗体陰性であり発症・重症化に寄与している可能性がある。また、本症例は母体の感染徴候を認めなかった点など非典型的な経過であったが、速やかな診断と循環サポートにより良好な経過をたどることができ、早期治療介入により救命が可能であった。

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

[I-P07-05] ウエステルマン肺吸虫症に合併したたこつぼ心筋症

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

Keywords: たこつぼ心筋症, 心室細動, 肺吸虫症

【背景】ウエステルマン肺吸虫はサワガニの生食を契機に発症する寄生虫疾患であり、多彩な症状を呈するが、心合併症・不整脈合併例の既存報告はない。【症例】11歳男児。10歳より持続する血痰を主訴に近医を受診したが診断に至らなかった。学校の始業式で起立した際に突然その場に倒れ心肺停止状態となり、bystander CPRを実施され、AED2回通電で自己心拍再開した。AED解析波形は多形性心室頻拍から心室細動となっていた。来院時十二誘導心電図所見はI, aVL, V3-6の広範囲なST上昇が見られた。心臓超音波検査では左室拡張末期径46mm、左室駆出率18%であり、びまん性壁運動低下（心基部壁運動は比較的保たれていた）がみられた。CK 550IU/Lと軽度上昇が見られたので急性心筋炎の治療に準じ集学的心不全治療を行った。BNP 11.6pg/mlであった。一方、胸部CTでは左肺に空洞陰影が多発し、喀痰鏡検で虫卵が観察された。本人のケジャン（ツガニ）摂食歴からウエステルマン肺吸虫症と診断し、抗寄生虫薬プラジカンテルを3日間投与した。第5病日に冠動脈造影と心筋生検を施行した。冠動脈造影は正常所見で心筋組織像は炎症細胞浸潤や組織内虫卵は認めなかった。入院時の好酸球362/ μ Lであったが、第7病日には1204/ μ Lへ増加した。第7病日には左室駆出率66%へ改善し、心電図ST変化は改善したものの左側胸部誘導で陰性T波が残存した。第10病日に強直間代性けいれんを認め、頭部MRIでは皮質・皮質下や脳梁膨大部に梗塞性病変を疑う所見だった。以後けいれん再発なく、第30病日に神経学的後遺症なく退院した。【考察】組織変化を伴わない急性の広汎な心電図変化、急性期局所的な壁運動異常と速やかな心機能改善、冠動脈正常所見から、本児はたこつぼ心筋症を発症したと推察された。心室細動はたこつぼ心筋症合併症の一つである。臨床経過からはウエステルマン肺吸虫症を契機に発症した稀有な例と考えられた。

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

[I-P07-06] 著明な心機能障害と難治性不整脈を呈した全身性硬化症による二次性心筋症の一例

○水流 宏文, 鳥越 司, 羽二生 尚訓, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院)

Keywords: 全身性硬化症, 二次性心筋症, 免疫介在性壊死性筋炎

【諸言】全身性硬化症(SSc)は皮膚、諸臓器の線維化と末梢循環障害を主徴とする結合組織疾患であり、心筋症を合併することが知られている。また筋障害、筋力低下を呈することがあり、組織所見で有意な炎症細胞を伴わな

い筋線維の壊死像を認め、免疫介在性壊死性筋炎(IMNM)と診断される例が報告されている。SScの二次性心筋症は予後不良であることが知られるが、小児期発症の報告は非常に稀である。今回、筋力低下を主要症状として診断されたSScで初診時から高度の心機能低下きたした二次性心筋症の一例を報告する。【症例】10歳女児。7歳時からレイノー症状と嚥下障害があり、8歳時から運動能の低下や易疲労感を認めていたが、医療機関を受診せずに経過観察していた。9歳時、筋力低下とCK高値の精査で当院に入院した。皮膚所見と皮膚生検の結果よりSScと診断した。また筋生検では炎症細胞を伴わない筋線維の壊死を認めIMNMが考えられた。入院時のスクリーニング心エコーで心拡大と左室収縮能低下を認め、心臓MRIで左室壁の心内膜下優位に中層、外膜層に及ぶほぼ全周性の遅延造影がみられた。心筋の線維化を伴うSScに合併した二次性心筋症と診断し、利尿薬、β遮断薬、ACE阻害薬を導入された。また、経過中にPVCとNSVTが認められアミオダロン内服を開始された。SScに対するステロイド療法、免疫抑制療法、抗心不全療法を継続したが、心機能は徐々に悪化し、心不全と多源性のsustained VTで入退院を繰り返した。VTは各種不整脈薬や電氣的除細動に抵抗性であった。心不全の増悪と心室頻拍のコントロールができず10歳4ヶ月時に永眠した。【考察】小児のSScの予後は成人例よりも良いとされるが、二次性心筋症の症例は稀であるが予後不良である。自己免疫疾患が背景にあるため心移植の適応になりにくく内科的治療が中心となる。早期の発見と治療介入のため小児期発症の自己免疫疾患に対し定期的な心機能評価が必要と考えられた。

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

[I-P07-07] 致死的不整脈を合併した左室心筋緻密化症例の小児例

○木村 純人¹, 安藤 寿¹, 北川 篤史¹, 高梨 学¹, 峰尾 恵梨¹, 杉本 晃一², 石井 正浩¹, 宮地 鑑² (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 左室心筋緻密化障害, 心室頻拍, 突然死

左室心筋緻密化障害 (LVNC) と致死的な不整脈の合併は成人領域に対して小児領域では比較的少ないと考えられている。今回我々はLVNCに致死的な不整脈を伴った2症例を経験し、何れも救命し得た。文献的考察を添えて経過を報告とする。【症例1】1歳3ヶ月男児。生後1か月時に自宅にて顔色不良、心肺停止となり近医総合病院へ搬送、同院にて蘇生に成功したため、当院へ搬送となった。低体温療法を施行し、復温後に心室頻拍を来した。心室頻拍頓挫後に行った心電図にてQTcの延長(QTc=480)を認め、リドカイン及びメトプロロール投与を行ったがVTに対し無効であり、メキシレチン投与へ変更した。致死的なVTに対し、生後3か月時に開胸下埋め込み式除細動器 (ICD) 植え込み術を行った。当初の心臓超音波では左室拡大と内膜の輝度が上昇するのみであったが、心機能の改善とともに左室拡大は改善し、過剰な肉柱形成から心筋緻密化障害が明らかとなった。【症例2】13歳男児。幼児期に近医にてLVNCと診断され、その後当院にて経過観察を行っていた。小学校高学年頃より胸痛、ふらつき等を訴えたたびたび受診するも明らかなものはなく、Holter心電図にて心室期外収縮を散見するのみであった。中学進学後胸痛は消失し、不登校も改善した。体育の授業中に倒れ、救急隊到着時には装着されていたAEDにてVT波形を認めた。その後心室細動へ移行したため除細動施行し当院へ搬送。当院到着時は洞調律であった。QT延長無いことを確認の上、低体温療法を施行。低体温中はQTの延長を認め、復温とともに改善したが、心室期外収縮が散発するようになったためアミオダロンを開始した。特発性心室頻拍に準じ、ICD植え込み術を施行。神経学的後遺症なしに退院となった。【結語】小児年齢における致死的不整脈を伴う心筋緻密化障害を2例経験した。1例は乳児例で不整脈を契機に診断がなされており、乳幼児突然死のリスク因子であると考えられた。

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

[I-P07-08] MYH7の新規変異を伴った両心室緻密化障害に両大血管右室起始症(DORV)を合併し二心室修復術を行った2例

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

Keywords: 両心室緻密化障害, 両大血管右室起始症, 抗心不全治療

【はじめに】心筋緻密化障害は、粗い網目状の過剰な肉柱形成と心室内腔と交通を持つ深い間隙を認める心筋疾患で臨床像は多彩である。両心室緻密化障害に先天性心疾患を伴い根治手術を行った報告はない。両心室緻密化障害に DORVを合併した2例を経験。【症例1】1歳3ヶ月、女児。38週6日、2360gにて出生。出生後に DORV(doubly committed type)と診断。生後8日より奔馬調律、心不全症状を呈し心エコーで両心室緻密化障害と診断。肺血流増加、両心室の収縮低下を認めた (BNP=10754pg/ml)。生後14日に肺動脈絞扼術を施行。術後、カルベジロールおよび ACEIを導入し、収縮機能の改善を認め、生後2ヶ月で退院(BNP=109pg/ml)。カルベジロールを0.2mg/kgまで増量し、生後8ヶ月で心臓カテーテル検査を行い手術適応と判断し、生後9ヶ月にて二心室修復術を行った。術後完全房室ブロックとなりペースメーカー植え込み術を行い退院。術後、利尿剤の減量にて BNPの上昇を認めたが、再度増量することにより改善。【症例2】12歳、女児。1ヶ月検診で心雑音を指摘され、DORV(subaortic type)、PS、LVNCと診断。1歳時に心臓カテーテル検査を行い両心室緻密化障害と診断。4歳時に二心室修復術を施行。10歳頃から左心機能低下および心拡大を認め、LVEF=44%、RVEF=46%。カルベジロールの導入および利尿剤を開始。経過中、利尿剤の減量により BNPの上昇を認めたが、増量により改善。徐々に左心機能の改善を認め、カルベジロールは0.25mg/kgまで増量し、LVEF=50%程度まで改善。なお、2例とも遺伝子分析では MYH7の新規変異を認めた。【考察】2例とも、カルベジロールが心機能改善に効果を認めた。また、利尿剤減量により心不全の悪化を認めたため緻密化障害では容量負荷に対して心機能が影響を受けやすい可能性が考えられた。【結語】両心室緻密化障害に DORVを合併した症例を経験した。2例とも二心室修復術、抗心不全治療を行い良好な経過を得た。

Poster | 心不全・心移植

Poster (I-P08)

Chair: Takahiro Shindo (Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital)

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

[I-P08-01] 心臓移植施設以外での EXCOR治療の経験 ～小児病院における VAD治療～

○清水 信隆¹, 中野 克俊¹, 野木森 宜嗣¹, 浦田 晋¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 武井 哲理², 吉竹 修一², 阿知和 郁也², 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-02] 当院における EXCOR装着後心不全の経験

○進藤 考洋¹, 平田 康隆², 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 岩瀬 友幸², 高岡 哲弘², 益澤 明広², 小野 稔² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-03] Berlin Heart EXCOR装着後に国内心臓移植に到達した小児重症心不全の2症例

○渡邊 卓次¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 成田 淳², 小垣 滋豊², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-04] 2歳未満発症の拡張型心筋症における bad outcome症例の検討

○伊藤 裕貴¹, 坂口 平馬¹, 黒寄 健一¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 福嶋 教偉³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 移植医療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P08-05] 小児心臓移植後の腎機能障害により腎代替療法を要した症例の検討

○廣瀬 将樹¹, 鳥越 史子¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 大藺 恵一¹, 小澤 秀登², 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹² (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P08-01] 心臓移植施設以外での EXCOR治療の経験 ～小児病院における VAD治療～

○清水 信隆¹, 中野 克俊¹, 野木森 宜嗣¹, 浦田 晋¹, 林 泰佑¹, 三崎 泰志¹, 武井 哲理², 吉竹 修一², 阿知和 郁也², 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

Keywords: VAD, 重症心不全, 心臓移植

【緒言】小児重症心不全患者に対する心臓移植までの治療として Berlin Heart社 EXCORが2015年8月に保険収載され、小児心臓移植認定3施設での治療が行われてきた。2016年1月には当院を含めた6施設が新たに施設認定され、10月に当院1例目の EXCOR装着を経験し、現在安定した状態で心臓移植待機中である。本症例の経験を小児病院の特徴を踏まえて報告する。【症例】前医入院中の左室心筋緻密化障害の1歳男児。兄に同疾患の家族歴があり、月齢5にスクリーニング検査で左室拡大、収縮低下を認め、診断された。月齢9に感冒を契機に心不全を発症し、人工呼吸器管理、カテコラミン投与を含めた集中治療を要した。安定後もミルリノンを離脱できず入院を継続、2016年9月30日付で心臓移植登録を完了し移植待機中であつた。10月上旬より再増悪し、12日カテコラミンを追加、INTERMACS profile 2で VAD治療が必要と評価された。18日移植施設を介して当院へ加療依頼があり、翌日両親に来院頂き、当院では小児 VAD治療の経験がなく初めての症例であること、移植時には移植施設への搬送が必要になることを説明し同意を得た。20日当院へ搬送。27日に EXCOR装着術を施行した。術後3日に抜管、10日目に強心薬持続静注終了とした。19日目一般病棟へ転棟、現在まで明らかな感染、血栓イベントなく安定して経過している。【当院での対応】成人の心臓移植や VAD治療を経験のあつた3施設と異なり、小児病院である当院では病院として VAD治療の経験がなく、また MEの人員も少ない。事前に先行の移植施設のものを参考に当院でのマニュアル整備、移植施設への見学・研修、業者による説明会、院内勉強会を繰り返し行っていた。不十分な中での受け入れであつたが、試行錯誤しながら順調に管理できている。心臓移植施行の際には緊急での搬送が必要になるが、搬送時の電源の確保や搬送シミュレーションを行うなどさらに準備を続けている。

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

[I-P08-02] 当院における EXCOR装着後心不全の経験

○進藤 考洋¹, 平田 康隆², 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 岩瀬 友幸², 高岡 哲弘², 益澤 明広², 小野 稔² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: EXCOR, 心室補助装置, 心不全

【背景】小児用心室補助装置である EXCORの実施施設が増え、国内での経験が増加するとともに、長期化する装着期間中の心不全管理に難渋する症例もある。【目的】当院で経験した EXCOR装着後に生じた心不全症例について、その病態を考察する。【方法】EXCORを装着した7症例の診療録から、装着時年齢、観察期間、ポンプサイズ、装着前の心臓超音波検査所見、装着後の臨床症状・経過、胸部単純 X線撮影所見、心臓超音波検査所見を抽出した。【結果】症例数7例（女性5例）で原疾患は拡張型心筋症5例、劇症型心筋炎後1例、左室心筋緻密化障害1例。平均装着時年齢3歳6ヶ月（2ヶ月～13歳2ヶ月、中央値1歳3ヶ月）。平均観察期間12ヶ月（1～26ヶ月、5ヶ月）。装着後に肺鬱血を来した症例は2例、ポンプのフィリング不良を来しやすい症例が1例あつた。【考察】左心室補助を行っても右心不全を生じることがあり、そのような症例では両心室補助やカテコラミンを要する場合もあることが知られている。当院では重度の三尖弁逆流を伴う症例においてしばしばポンプのフィリング不良を起こしており、利尿剤の減量およびポンプ拍出回数の調整で対応しているが、カテコラミンなどの治療は要していない。肺鬱血を来した2症例においてポンプ回数増加やサイズ変更、利尿剤の増量を要した。これらの症例では心臓超音波検査上、他の症例に比して装着後の僧帽弁逆流が重症であり、左室拡大とともに進行性の経過を示した。EXCOR装着時に僧帽弁を形成した1例では装着後の僧帽弁逆流が軽度であり、左

心不全症状は呈していない。僧帽弁を形成しなかった6例の装着前僧帽弁逆流は全例で2度相当と評価しており、装着後の重症化を予想するのは困難であった。【結論】左心室補助を行った症例において、原病の進行などの理由で右心不全が起こり得るだけでなく、左心不全も起こり得る。

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

[I-P08-03] Berlin Heart EXCOR装着後に国内心臓移植に到達した小児重症心不全の2症例

〇渡邊 卓次¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 小澤 秀登¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 松長 由里子¹, 奥田 直樹¹, 成田 淳², 小垣 滋豊², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: takuji, 510, ta5ku1ji0

【背景】 Berlin Heart EXCORが保険償還され、体格が小さい小児重症心不全患者に対する Bridge to Transplantation (BTT) としての補助人工心臓 (VAD) 導入患者が増加している。一方で、国内での小児からの臓器提供が少ない為、海外での心臓移植に頼らざるを得ない現状がある。その中で、当院では Berlin Heart EXCORを装着し、国内心臓移植まで到達した小児重症心不全の2症例を経験したので報告する。

【症例1】拘束型心筋症 (RCM)、肺高血圧症 (PH) の男児。心臓移植登録後、RCMによる二次性 PHの進行を来し、1歳1か月、体重8.2kg、BSA 0.41で Berlin Heart EXCOR植込み術を施行した。術前 PAP 65mmHg, PCWP 24mmHg, PVRI 13.2Uであったが、術後1か月でそれぞれ24mmHg, 12mmHg, 2.3Uと著明な改善を認めた。その後 VAD装着期間45日で心臓移植を施行し、術後も肺高血圧治療薬の内服を継続しており、移植2年が経過した現在も全身状態は良好である。

【症例2】拡張型心筋症 (DCM) の女児。4か月時に心不全症状が出現し、心不全加療を行うも体重増加を見込めず、INTERMACS profile 2と判断して8か月時に Berlin Heart EXCOR植込み術 (装着時体重 3.9kg, BSA 0.26) を施行。術後0.1kg/月の体重増加が得られ、歩行可能になるなど十分な成長発達が得られた。またデバイス関連合併症としての脳血管障害、出血性イベント、感染症はなく、VAD装着期間661日で心臓移植に到達した。なお、VAD装着中にポンプ交換を2回施行した。

【まとめ】 Berlin Heart EXCORを用いて安全に BTTを行えた小児重症心不全の2症例を経験した。

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

[I-P08-04] 2歳未満発症の拡張型心筋症における bad outcome症例の検討

〇伊藤 裕貴¹, 坂口 平馬¹, 黒崎 健一¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 福嶋 教偉³, 白石 公¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 移植医療部)

Keywords: 心不全, 拡張型心筋症, VAD

【背景】小児用の補助人工心臓(VAD)である EXCOR®が2015年8月に保険償還され、乳幼児の VAD装着症例が増加している。小児期の心臓移植への bridging therapyとして有用である一方、VAD装着施設への相談や搬送のタイミングは難しい。

【目的および方法】乳幼児期重症心不全症例における現在の VAD装着のタイミングについての問題点を明らかにし、今後の改善につなげることを目的とした。当院に2006年5月から2017年1月までに入院した2歳未満発症の拡張型心筋症(DCM) (n=30)を bad outcome群(死亡または補助循環装置装着)の8例(7例が補助循環装置装着)とその他の DCM群22例に分けて心不全初診時年齢、基礎疾患、家族歴の有無、初診時の BNP値、左室拡張末期径 (LVDd)、E/e'、左室駆出率(LVEF)、初診時の Pedimacs Patient Profileなどについて診療録を用いて後方視的に

比較検討した。

【結果】 Bad outcome群では心不全発症時年齢は有意に若く(中央値 51日 vs 136日; $P < 0.01$)、8例中2例で家族歴を有し、3例で基礎疾患(Barth症候群2例、ミトコンドリア心筋症1例)を有していた。搬送時の Pedimacs Profile 1が2例で、いずれも VAD装着前に ECMO装着を必要とし、全身管理に難渋した。1例は VAD装着後に脳出血を合併した。Profile 2が4例、Profile 3以下が2例であった。Bad outcome群ではその他の DCM群と比して BNPおよび LVDd・LVEFには有意差ないが、拡張能指標である E/e'が有意に高かった($p < 0.01$)。

【考察】 Bad outcomeの症例は発症月齢が早く、収縮不全に加え拡張能指標の悪いことが示された。一方で搬送時の Pedimacs Profileが1-2での搬送例が多く、このような症例では、術前後の管理が困難でまた合併症のリスクも高い。搬送のタイミングをもう少し早く考える必要があり、状態悪化前から心臓移植施設との情報共有が重要と考える。

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

[I-P08-05] 小児心臓移植後の腎機能障害により腎代替療法を要した症例の検討

○廣瀬 将樹¹, 鳥越 史子¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹, 小澤 秀登², 平 将生², 上野 高義², 澤 芳樹² (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 心臓移植, 腎機能障害, 免疫抑制剤

【はじめに】心臓移植後患者の管理において、免疫抑制薬による腎機能障害は小児においても重要な課題である。腎機能障害に対し免疫抑制薬の変更にて対応するも、重度の機能障害により透析療法を余儀無くされる患者に対する心臓移植後腎移植も実施されている。【目的と方法】当院で管理中の小児心臓移植後患者(移植時18歳未満)38例のうち透析導入に至った患者を後方視的に検討し、腎機能の推移及び投薬内容から増悪因子を明らかにすること。【対象】心臓移植後透析導入4例(渡航移植3例, 男2例), 移植時年齢 中央値5.2歳(1歳11ヶ月~8歳)。【結果】移植から透析導入までの期間: 中央値9.7年(6年8ヶ月~12年11ヶ月)。透析療法: HD1例, PD2例, HDからPDへ移行1例。予後: 生体腎移植1例, 献腎移植待機中2例, 死亡1例(非腎移植)。移植後免疫抑制薬: MMF+CyA2例, MMF+FK1例, FK+EVL1例。腎機能障害進行に伴う薬剤の変更: CyA→EVL2例, MMF→EVL1例, EVL→MMF1例で全例において変更を要した。【結語】腎代替療法を要した小児心臓移植後患者では、移植術前後の補助循環の使用、移植後の腎機能低下の推移、免疫抑制薬血中濃度の不安定など、複数の要因の影響が考えられた。今後、移植後腎機能保護を考慮した管理の強化が必要である。

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (I-P09)

Chair: Mitsuru Aoki (Department of Cardiovascular Surgery Chiba Children's Hospital)

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

[I-P09-01] Fontan術後成人期の門脈体循環シャントと高 NH₃血症を合併した2症例の血行動態

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-02] フォンタン術後肝腎症候群にアルブミンとピトレシン持続静注使用にて腎機能改善を示唆された1症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-03] 成人 Fontan患者の eGFR低下の背景

○其田 健司, 浜道 裕二, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 斎藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-05] 肺動静脈奇形に対し TCPC術後15年で血行再建し、チアノーゼが改善した多脾症候群の女性例

○星合 美奈子¹, 喜瀬 広亮¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 河野 洋介¹, 須長 祐人¹, 杉田 完爾¹, 立野 滋², 松尾 浩三² (1.山梨大学 医学部 小児科・新生児集中治療部, 2.千葉県循環器センター 成人先天性心疾患診療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-06] 成人期に Fontan手術を行った3例 ―何が QOL向上につながったか?―

○渡辺 まみ江¹, 宗内 淳¹, 長友 雄作¹, 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 松岡 良平¹, 城尾 邦隆¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵² (1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P09-07] 成人期に Fontan手術を施行した症例の患者背景および手術成績の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 小林 匠¹, 斎藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 稲毛 章郎¹, 上田 知実¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P09-01] Fontan術後成人期の門脈体循環シャントと高 NH₃血症を合併した2症例の血行動態

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

Keywords: Failed Fontan, 成人先天性心疾患, 門脈体静脈シャント

【背景】循環動態が破綻した Failed Fontanでは肝障害を来とし、なかには高 NH₃血症を伴うことがある。当院で大きな門脈体静脈シャントを合併症した2症例を経験したので報告する。

【症例1】33歳の男性。診断は MA, DORV, 4歳で APC Fontan, 18歳で TCPC Conversionを施行した。術後難治性心房頻脈及び心機能低下より蛋白漏出性胃腸症発症, 高 NH₃血症(NH₃ > 200 μ g/dL)及び腎前性腎不全を発症した。治療抵抗性の高 NH₃血症に対して CHDFを離脱できない状態が続き、当院に転院となった。入院時バイタル: BP 75/25mmHg, HR 80bpm, RR 20/min, SpO₂ 95%(経鼻酸素2L)。心臓カテーテル検査では CI: 6.6L/min/m², Rp: 0.6 Uxm², Rs: 4.7 Uxm²であった。腹部 CTにて門脈体静脈シャントを認め、高 NH₃血症の原因と考えられた。

【症例2】20歳の男性。診断は SRV, PS. 9歳で BDG及び EC-TCPCを同時に施行した。19歳のときに肝障害及び高 NH₃血症(NH₃: 120 μ g/dL)を認め、心臓カテーテル検査を施行。入院時バイタル: BP 100/50mmHg, HR 80bpm, SpO₂ 97%(RA)。CI: 4.6L/min/m², 門脈体静脈シャントを認めた。門脈体静脈シャントの閉鎖試験の前後では肝静脈楔入圧はわずかに上昇したが、中心静脈圧は変わらなかった。

【考察】Failed Fontan後に高 NH₃血症をきっかけに門脈体静脈シャントを診断した2症例に心臓カテーテル検査において体血管抵抗低下、高心拍出が判明した。門脈圧亢進による一酸化窒素などの末梢血管拡張物質が門脈圧体静脈シャントによりさらに体血流に放出され、この病態が臓器の還流圧低下など循環不全の病態にさらに寄与している可能性を示唆していると思われた。

【結論】Fontan循環が破綻した症例では、門脈体静脈シャントの関与も念頭におき積極的に診断する必要がある。病態の関与によっては今後、門脈体静脈シャントの閉鎖を考慮する。

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

[I-P09-02] フォンタン術後肝腎症候群にアルブミンとピトレシン持続静注使用にて腎機能改善を示唆された1症例

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

Keywords: 成人先天性心疾患, フォンタン長期合併症, 肝腎症候群

The case is a 33 year old male with history of mitral atresia and TCPC conversion at 18 years old. He developed signs of failed Fontan circulation with systemic ventricular dysfunction and recurrent atrial tachycardia, leading gradually to progressive protein losing enteropathy and liver cirrhosis. He was admitted to the hospital for bacterial cellulitis, after which he developed acute renal failure which required repeated continuous hemodialysis. Clinical findings were suggestive of hepatorenal syndrome. Cardiac catheterization revealed mean PA pressure of 14mmHg, PA wedge pressure 10mmHg, Cardiac index was 6.6L/min/m², Rp 0.61 Woodunitsxm², and Rs was 4.69 Wood Unitsxm². The decreased systemic vascular resistance was compatible to the pathophysiology of hepatorenal syndrome which involves arterial vasodilatation. We initially started intravenous norepinephrine, which was not tolerated due to worsened atrial tachyarrhythmia. The patient was then started on low dose continuous

vasopressin. Urine output was increased, and improvement of creatinine levels was noted during the therapy. Adverse effect was not observed. In liver cirrhosis with primary liver disease, hepatorenal syndrome is known to have high morbidity which may respond to vasoconstrictive therapy. The first recommendation is terlipressin, a vasopressin analogue which is not available in Japan. This case suggests that hepatorenal syndrome maybe an important but underdiagnosed pathophysiology in post Fontan liver dysfunction. Careful administration of vasopressin may be transiently useful in a limited setting.

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

[I-P09-03] 成人 Fontan患者の eGFR低下の背景

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

Keywords: Fontan, eGFR, Spironolacton

【背景と目的】 Cr基準値は性、年齢で異なるため、Cr値による直接的な腎機能評価は難しい。Fontan患者では低心拍出量、中心静脈上昇のため腎機能低下を来たすと言われている。成人 Fontan患者の腎機能を eGFRで評価し、背景因子を検討した。【方法】対象は2010年～2016年にカテーテル検査が施行された Fontan患者63人（19歳～46歳）。日本腎臓学会の GFR推算式（男： $194 \times \text{Scr}^{-1.094} \times \text{age}^{-0.287}$ 女 $\text{GFR}(\text{男}) \times 0.739$ ）より eGFR(mL/min/1.73m²)を算出。eGFR < 80(mL/min/1.73m²)を eGFR低下群（n=17）とし、eGFR低下に関与する因子を求めた。【結果】ROC解析で eGFR低下予測の有意な面積が得られたのは年齢（0.683：p=0.027）、心拍出量（0.295：p=0.017）、心室収縮末期容積（0.310：p=0.041）、心室拡張末期容積（0.332：p=0.059）、Fontan年齢（0.647：p=0.075）の5因子。中心静脈圧、体動脈圧、心室拡張末期圧、心室駆出率では有効な ROC面積を得ることはできなかった。無脾症候群、心室形態、強い房室弁逆流でも有意差を認めなかった。eGFR低下群では、Sironoracton内服者が有意に多かった（73% vs. 31%）が、ACEI、ARB、Lasix内服では有意な差を認めなかった。P<0.1の上記6因子を用いて多変量解析を行うと、eGFR低下に独立して関与するのは $Q_s \leq 1.8 \text{ L/min/m}^2$ （odds比28倍）、心室拡張末期容積<70%（19倍）、Spironolacton内服（14倍）、であった。これら6因子の eGFR低下への説明係数は64%と高値であった。【結語】今回の検討では、Fontan成人患者の eGFR低下に圧変化（中心静脈圧上昇、体動脈圧の低下）は関与していなかった。心拍出量の低下、小さな心室容積が強く関与しており、成人 Fontanの eGFR低下は腎血流低下が主な原因であるのかも知れない。また Spironolacton内服、加齢、遅い Fontan年齢が関与しており、これらのリスク因子を持つ成人 Fontan患者では、eGFRの変化をフォローした方が良い。

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

[I-P09-05] 肺動静脈奇形に対し TCPC術後15年で血行再建し、チアノーゼが改善した多脾症候群の女性例

○星合 美奈子¹, 喜瀬 広亮¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 河野 洋介¹, 須長 祐人¹, 杉田 完爾¹, 立野 滋², 松尾 浩三² (1.山梨大学 医学部 小児科・新生児集中治療部, 2.千葉県循環器センター 成人先天性心疾患診療部)

Keywords: 肺動静脈奇形, TCPC術後遠隔期, 多脾症候群

【はじめに】Fontan循環構築のために total cavopulmonary shunt（TCPS）を経て total cavopulmonary connection（TCPC）に到達した場合、術後遠隔期の合併症として pulmonary arteriovenous malformation（PAVM）の発生頻度が高いとされている。TCPCから15年を経てチアノーゼが急速に増悪し、再度外科介入した

症例を報告する。【症例】18歳、女性。多脾症候群、単心室、左側上大静脈、下大静脈欠損、半奇静脈結合。1歳4ヶ月時に TCPS (LSVC-LPA吻合) 施行、2歳3ヶ月で hepatic vein (HV) を RPAへ導管で繋ぎ TCPCへ変換した。術後12年頃から SpO₂ 徐々に低下、心カテ検査で PA圧13mmHg、HVは右肺へ還流しており左肺に PAVMがみられた。2年後には SpO₂ 70%前後へ急速に低下、NYHAも III程度まで悪化したため、HVを LPAへ有効に還流させることを目的に外科介入した。【術式】HVからの導管を頭側の右側無名静脈へ吻合し、LSVCで静脈還流が全て混合されるようにした。【結果】術後 PA圧は術前と変わらず、術後2ヶ月で SpO₂ 91%まで改善、NYHA II程度まで回復した。【考察】同様な症例報告では、HV-hemiazygos吻合による再建が予後良好であったとされており、Sundareswaranらは CMRによる flow simulationで同方法の有効性を示している (J Am Coll Cardiol Img 2009;2:1024-1030)。しかし本症例では、HVと hemiazygosの間に食道、椎体、Aoがあり吻合が困難と判断され今回の術式とした。HVうっ滞による導管内血栓や肝うっ血が懸念されたが現状では問題なく、初回 TCPCから長年経過していたが術後短期間でチアノーゼが改善した。Prausらは自験例をまとめ、遠隔期の症例でも PAVMに対しては HV還流が唯一の治療法であり、血行再建しない場合は予後不良であると報告している (Int J Card 2014;172:477-479)。TCPC術後の PAVMに対しては、本症例のように術後遠隔期であっても積極的な外科介入を検討すべきであり、本術式も考慮されるべきと考えられた。

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

[I-P09-06] 成人期に Fontan手術を行った3例 ―何が QOL向上につながったか?―

〇渡辺 まみ江¹, 宗内 淳¹, 長友 雄作¹, 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 松岡 良平¹, 城尾 邦隆¹, 城尾 邦彦², 落合 由恵² (1.九州病院 循環器小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, 成人Fontan, 成人先天性心疾患

【背景】成人期の Fontan手術 (以下 F術) の適応に明確なものはない。一方現在でも希に成人期まで F術に至らず手術介入を悩む症例もある。【目的】成人期の F術が、その後の患者の QOL向上にどう関わったかを検討する。【方法】当院で1987年以降 F術を行った162名中、20才以上で施行した3例につき、臨床経過と検査データを後方視的に検討した。【結果】症例は TGA.CAVV.PA.IVCD.Polysplenia(41歳男性)、C-TGA.TA.PS (40歳女性)、DILV.PS (27歳女性)の3例。F術到達はそれぞれ22、29、26歳で、術後観察期間は7ヶ月~18年10ヶ月。先行手術として Blalock-Hanlon、ASD creation各1、BTシャント2、TCPS1、BCPS 1が行われ、F術直前に PAVFのコイル塞栓術1と、繰り返す発作性上室性頻拍に対しカテーテルアブレーション1を行った。F術到達が遅れた理由として、時代背景から TCPSで自然経過をみた1、リスクを背景に両親の希望なし1、家庭の問題による施設在住1だった。術式は全例心外導管を用いた TCPCで、多脾症の SSSに対し PMIを同時に行った。修復術前後の SpO₂ 79→94%、CTR 49→52%、CVP 10.7→11.7mmHg、PAI 283→255、不整脈は SSSの1が PAFを合併、2名は洞調律を維持し、頻拍の再発はない。NYHAは class2の1名では変化なく、class3の2名は SpO₂の上昇に伴い class1に改善した。1名はフルタイムで就労、2名は専業主婦、1名が妊娠し在胎35週・2066gの児を帝王切開で出産した。【考察】20歳以上で F術を施行した当院の3例は、不整脈や残存チアノーゼなどの問題は抱えるが、F術到達による SpO₂上昇が QOL向上に寄与していた。【結論】小児期以上に慎重な判断が求められるが、20歳以上で行う F術も、肺血管床、低い CVP、房室弁・体心室機能が維持された症例では、良好な経過を期待できる可能性がある。

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

[I-P09-07] 成人期に Fontan手術を施行した症例の患者背景および手術成績の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 小林 匠¹, 斎藤 美香¹, 浜道 裕二¹, 稲毛 章郎¹, 上田 知実¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, TCPC, 成人

【背景】小児期に Fontan手術が行えず成人になって再度適応を検討する症例が存在するが、その背景や手術成績の報告は少ない。【対象】'05年から'16年に当院で Fontan手術を行った症例のうち手術時年齢が18歳以上の症例 (TCPC conversion症例は除外)。【方法】診療録を用いて後方視的に検討。【患者背景】症例は25例で手術時年齢の中央値は28.0歳(18.3-45.5歳)であった。成人期になるまでの最終手術状況は、姑息術あるいは無治療が18例、グレン手術が7例で、11例では過去に Fontan適応外と判断されていた。術前の酸素飽和度の中央値は82%で、術前 NYHAは1度6例、2度17例、3度2例だった。術前の平均肺動脈圧は 12.0 ± 3.4 mmHg、肺動脈 indexの中央値は324であった。Fontanの術式は全例 total cavopulmonary connection(extra cardiac法)で、2例に fenestrationが作成されていた。術後観察期間の中央値は7.1年であった。【手術成績】術後、PCPS下で帰室した症例と NO装着下で帰室した症例を各1例認めた。周術期合併症を約半数(12例、48%)に認め、主な内訳は上室性不整脈6例、胸水貯留4例、腎不全2例だった。在院死亡は PCPS下で帰室した1例のみで、術後在院日数の中央値は23日だった。退院後、入院を要する心血管イベントを14例に認めた。最多は頻脈性不整脈(6例、25.0%)で、そのうち1例は心室細動のため心肺蘇生が行われた。他に胸水貯留を3例に、心不全増悪を2例に、蛋白漏出性胃腸症を1例に認めた。術後の酸素飽和度の中央値は95%であった。術後21例で心臓力テール検査が行われており、下大静脈圧は 11.3 ± 3.2 mmHg、Fick法で算出した心係数は 1.89 ± 0.41 l/min/m²であった。【結論】成人期の Fontan手術であっても術前の条件が良ければ、中心静脈圧が高度に上昇することなく酸素飽和度の改善が期待できる。ただ、術後の心拍出量は低い症例が多く、周術期合併症や退院後再入院の頻度も高いため術後も継続的な内科的治療が必要である。

Poster | 周産期・心疾患合併妊婦

Poster (I-P10)

Chair: Tomizo Nishiguchi (The Perinatal Care Center, Shizuoka Children's Hospital)

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

[I-P10-01] 重度の大動脈縮窄が自然軽快した大動脈縮窄複合・18トリソミー例

○松村 峻², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-02] 胎児先天性心疾患を合併した多胎妊娠症例の周産期

○富田 陽一, 石井 徹子, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-03] 当施設における心疾患合併妊娠・分娩の現状

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-04] 遺伝性致死性不整脈合併母体の妊娠出産

○青田 千恵, 山川 勝, 潮見 祐樹, 宮越 千智 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-05] 胎児心臓病を合併した切迫早産の対応：異なる周産期管理を経た2症例の経過

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-06] 新生児期の単純型大動脈縮窄症の治療方針

○中島 康貴¹, 永田 弾¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 鶴池 清¹, 寺師 英子¹, 平田 悠一郎¹, 山村 健一郎¹, 帯刀 英樹², 塩川 祐一², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-07] 先天性心疾患に壊死性腸炎発症を合併した症例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-08] 心疾患合併極低出生体重時の予後

○石井 徹子¹, 増本 健一², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-09] 初回インドメサシンに不応の未熟児動脈管開存症に対する治療方針についての考察

○長谷部 洋平¹, 内藤 敦¹, 杉田 完爾², 駒井 孝行³ (1.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.山梨県立中央病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P10-10] 非心臓疾患を合併する新生児心臓疾患の管理

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司³, 早川 豪俊¹, 不津木 綾乃³, 新保 秀人³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学 医学部 小児科学, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 胸部心臓血管外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P10-01] 重度の大動脈縮窄が自然軽快した大動脈縮窄複合・18トリソミー一例

○松村 峻², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

Keywords: coarctation, spontaneous remission, infant

【背景】胎児期に大動脈縮窄 (CoA) が疑われても、生後に大動脈峡部が拡大し、加療を要さない症例がある。しかし、重度の CoA を有する大動脈縮窄の自然軽快はきわめて稀と考えられる。そのような経過をたどった 18トリソミー症例を経験したので報告する。

【症例】在胎35週1日、出生体重1592 g (symmetrical SFD)、Apgar Score 4-5-6で出生した18トリソミーの女児。心臓超音波検査では VSD (膜性5.2mm)、CoA (最狭部 1.1mm) を認め、動脈管(PDA)は太く(4.7mm 右左短絡優位)開存した。大動脈峡部と下行大動脈のアライメントがずれ、3の字型を呈し、形態的に明らかな動脈管依存性の CoA と考えた。閉鎖しない PDA の可能性を考え、嚴重なモニター下でプロスタグランジン製剤(PG)を使用せずに経過観察をしたところ、PDA は開存を続けた。心不全・けいれんに対し、利尿薬・抗痙攣薬を使用し、全身状態が落ち着き、4ヶ月時に自宅へ退院できた。その後も肺血流量は次第に増加し、LA/Ao比、胸部 X線 CTR の拡大傾向を認め、大動脈縮窄最狭部も徐々に拡大、5か月時 (体重3.2Kg) には形態的に CoA は完全に消失し (4.5mm)、大動脈峡部と下行大動脈のアライメントも正常化した。PDA 血流は左右短絡優位の両方行性であった。心不全の進行を認め、肺動脈絞扼術と動脈管結紮術を待機中である。

【考察】本症例では CoA 消失に伴い、手術を考慮する際の至適術式が生後の想定から変化した。CoA の成因として、PDA 組織の影響や、縮窄部位の血流減少が示唆されている。本症例の成因として、経過から前者は考えにくい。肺血管抵抗低下に伴い、PDA を介する net の左右血流 (拡張期左右と収縮期右左の差) は生後有意に増加し、大動脈峡部血流が生後増加したことが、同部の発育に寄与した可能性が考えられる。

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

[I-P10-02] 胎児先天性心疾患を合併した多胎妊娠症例の周産期

○富田 陽一, 石井 徹子, 朴 仁三 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 多胎妊娠, 胎児超音波

【背景】多胎妊娠症例の胎児先天性心疾患 (fCHD) は周産期管理に影響を及ぼす可能性がある。【目的】fCHD を合併した多胎妊娠症例の臨床経過を検討し、周産期管理の注意点を明らかにする。【対象・方法】fCHD と診断された多胎妊娠で、臨床経過が追跡可能であった5症例。臨床経過を診療記録から後方視的に検討した。【結果】症例1: 三尖弁閉鎖症(2c)、品胎、在胎33週1日、出生体重1466g。症例2: 多脾症候群、房室中隔欠損、両大血管右室起始症、両側動脈管開存、Nonconfluent pulmonary artery、二絨毛膜二羊膜双胎、34週4日、2110g。症例3: 純型肺動脈閉鎖、一絨毛膜二羊膜(MD)双胎、33週3日、1560g。症例4: 左室性単心室、大動脈弓低形成、MD双胎、37週4日、2344g。症例5: 右室低形成、三尖弁逆流、MD双胎、30週0日、1202gであった。症例1~4で外科的治療介入を必要とし、出生体重2kgを超えた2例には、症例2が日齢11に左 BT シャント術、症例4が日齢4に両側肺動脈絞扼術を出生前に想定された時期に行うことができた。出生体重2kg以下の症例1、3では長期の術前管理の必要性が想定され、新生児科、産科、外科と妊娠継続の可否及び、出産後の管理に関し検討を行った。症例1は当時室素吸入療法の使用経験の浅かった NICU ではなく小児 ICU での管理を行い、日齢76に1723gで肺動脈絞扼術を行った。症例2は NICU で長期室素吸入療法のもとプロスタグランジンの投与量調整を行い、日齢61に1706gで BT シャント術、Brock 手術を行った。【考察】多胎妊娠では早産、低出生体重のリスクが高い。出生前の正確な診断のもと、新生児科、産科、外科と周産期管理について

準備する必要性があると考えられた。

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

[I-P10-03] 当施設における心疾患合併妊娠・分娩の現状

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

Keywords: 周産期管理, 心疾患合併妊娠, 心疾患合併分娩

【背景・目的】周産期管理の向上により、以前は妊娠困難とされていた合併症を持つ患者も近年は妊娠・出産が可能になっている。当院における心疾患合併の妊娠・分娩の記録から、基礎心疾患、妊娠・分娩時の管理、児の状態などを解析することを目的とする。【対象・方法】対象は、2012年1月から2016年12月までの5年間に当院産婦人科で妊娠・分娩を管理された心疾患合併母体である。心疾患について当院小児科がフォローする母体(A群)、他院や当院内科がフォローする母体(B群)に分け、母体心疾患の内訳、妊娠・分娩管理、妊娠・分娩異常の状況を解析した。【結果】対象は71例であった。この内、A群28例(39.4%)、B群43例(60.6%)。A群の基礎心疾患は心室中隔欠損(VSD)9例、心房中隔欠損(ASD)6例、ファロー四徴症(TOF)3例、修正大血管転位(cTGA)2例、他に房室中隔欠損、Ebstein奇形、川崎病性冠動脈瘤等で、心疾患術後症例は28例中11例(39.3%)であった。B群は心室性期外収縮(PVC)6例、VSD5例、WPW症候群5例、僧帽弁閉鎖不全症(MR)4例、他に ASD、拡張型心筋症、大動脈炎症候群等で、心疾患術後症例は43例中6例(14.0%)であった。帝王切開はA群4例(14.3%; 予定1例、緊急3例)、B群16例(37.2%; 予定9例、緊急7例)であった。無痛分娩はA群5例(17.9%)、B群2例(4.7%)であった。児のNICU入室はA群3例(10.7%)、B群7例(16.2%)、心疾患合併はA群1例、B群2例であった。【考察】A群の基礎疾患は先天性心疾患が多く、B群では後天性心疾患や不整脈の母体が多かった。A群では経膈分娩・無痛分娩がB群より多い傾向にあり、心疾患術後例に対する慎重な対応が示唆された。母体や児の致死的な合併症は認めず、良好な周産期管理が行われていると考えられた。【結論】心負荷の強くない TOFレベル以下の母児の周産期管理は安全に行われていた。フォンタン術後例などより重症例の安全管理ができる体制を目指したい。

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

[I-P10-04] 遺伝性致死性不整脈合併母体の妊娠出産

○青田 千恵, 山川 勝, 潮見 祐樹, 宮越 千智 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

Keywords: CPVT, LQT, 妊娠出産

【背景】カテコラミン誘発多形心室頻拍(CPVT)やQT延長症候群(LQT)などの遺伝性不整脈患者の妊娠分娩に関しては不明な点も多く、非推奨とされる場合もある。【目的】遺伝性不整脈母体の妊娠管理の実態を検討し、有用な情報を蓄積すること。【対象】当院では最近8年間でCPVT3例6妊娠、LQT2 1例1妊娠を経験した。症例1] CPVT母体(RyR2変異)。7歳時失神で受診、インデラル内服。第一子出産時全身麻酔導入時にVT出現。児は出生後PVC散発したが日齢9母親と同一の遺伝子変異否定。以後PVC軽快。第二子妊娠中に階段上行時失神を呈したが、以後不整脈なし。児は不整脈認めず、RyR2遺伝子にアミノ酸置換を伴わない多型を認めたが、母親と同一の変異なし。症例2] CPVT母体(遺伝子未解析)。12歳時水泳中心停止、14歳時運動中意識消失発作あり。倦怠感のためインデラル自己中断していたが妊娠後内服再開、不整脈なし。児は生後不整脈認めず、遺伝子解析中。症例3] CPVT母体(遺伝子未解析)。中1検診でVT指摘、他院で管理され投薬なし。周産期に増悪あればβ-blocker開始の方針としたが不整脈認めず。第一子は産科適応(回旋異常)帝王切開、第二子、第三子は不整脈管理適応帝王切開で満期出産、児は不整脈なく、遺伝子解析の希望なし。症例4] LQT2母体

(KCNH2)。小1検診でLQT指摘、11歳時よりインデラル予防内服、高校入学後自己中断していた。妊娠14週に失神あり当院紹介、内服再開後不整脈なし。児は生後QT延長認め、KCNH2に母体と同一変異あり。生後VTを認めインデラル内服開始している。〔結論〕本人の疾患理解および良好な薬剤アドヒアランスを前提に、集学的妊娠管理によって、CPVT・LQT合併女性の挙児可能性が示唆された。また、児の遺伝子情報の迅速な同定は、保護者のreassuringおよび児の管理の両面で有用であった。

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

[I-P10-05] 胎児心臓病を合併した切迫早産の対応：異なる周産期管理を経た2症例の経過

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院)

Keywords: 切迫早産, 胎児心臓病, 低出生体重児

【背景】胎児診断の普及により切迫早産・心疾患合併例を経験する機会は増加している。一方で低出生体重児に心疾患を合併した場合、週数や疾患によるが、正期産児と比較して予後不良であり、治療方針に一定のコンセンサスはない。異なる方針を選択した自験2例について対応を検討した。【症例】症例1：妊娠17週に当院初診。児は内臓逆位・大動脈縮窄症・心室中隔欠損症であった。妊娠28週より切迫早産で入院となり、間もなく新生児管理と心疾患治療が併せて可能な遠方施設Aに転院した。その後妊娠34週で分娩に至らず、近隣施設Bへ再度転院した。児は在胎37週2600gで出生し日齢2に大動脈縮窄解除術+肺動脈絞扼術を受けた。症例2：妊娠21週に当院初診。二絨毛膜二羊膜双胎で第一子は完全型房室中隔欠損症であった。妊娠23週より切迫早産で入院となった。早産となった場合は児を施設Aへ搬送する方針とした。児は在胎31週1215gで出生し日齢7に施設Aへ搬送、日齢13に動脈管結紮術+肺動脈絞扼術を受けた。【考察】胎児診断により出産前に児の治療計画をたてることが可能となる。本検討の2例は愛知県の医療体制を考慮して、早産に対応すべく遠方施設Aでの治療を選択に加えた。施設Aでの母体管理は児にとって最善と考えられたが、長期入院による家族の負担が懸念された。出生後の搬送は家族負担が軽度となったが、児の移動にリスクを伴った。時間的猶予の中で、多様な選択から児の状況・家族希望・社会的背景などを総合的に判断して、方針を選択する必要があると考えられた。

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

[I-P10-06] 新生児期の単純型大動脈縮窄症の治療方針

○中島 康貴¹, 永田 弾¹, 川口 直樹¹, 村岡 衛¹, 鷗池 清¹, 寺師 英子¹, 平田 悠一郎¹, 山村 健一郎¹, 帯刀 英樹², 塩川 祐一², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 新生児, 治療

【背景】胎児期・新生児期に単純型大動脈縮窄症を疑った症例では、PGE1製剤の投与と手術適応の判断に苦慮することがある。本研究の目的は新生児期の単純型大動脈縮窄症に対する適切な管理について検討することである。

【対象と方法】2009年から2017年までに当院NICUに入院し単純型大動脈縮窄症と診断された9名を対象とした。治療介入の有無によって3群(A群:PGE1無,手術無、B群:PGE1有,手術無、C群:PGE1有,手術有)に分け、出生時の血圧、SpO₂の上下肢差、心エコーでの大動脈峡部の径、血流パターン、出生後早期の造影CTでの大動脈峡部の径、大動脈峡部と下行大動脈の径の比及び治療内容について比較検討した。

【結果】9名(A群:4,B群:3,C群:2)の男女比は3:6、在胎週数の中央値は37(範囲35-40)週、出生体重の平均値・SDは2164±667gであった。出生時の血圧の上下肢差(平均値±SD)はA/B/C=2.3±2.1/18.0±17.0/2, 5

mmHg、SpO₂の上下肢差は A/B/C=2.7±2.3/7.0±2.8/0.4%、大動脈峡部の径（エコー）は A/B/C=2.2±0.9/2.7±0.6/2.8, 2.1 mm、血流速度は A/B/C=105±33/119±30/90 (1例欠測) cm/s、連続流を有する症例の割合は A/B/C=100/50/100%、大動脈峡部の径（CT）は A/B/C=2.8±0.9/3.8±1.3/3.1, 3.0 mm、大動脈峡部と下行大動脈の径の比（CT）は A/B/C=0.61±0.09/0.73±0.13/0.64, 0.5であった。観察期間の中央値は22か月（範囲3週間-7年）であった。全例が生存し、手術を受けなかった児には大動脈縮窄の進行はなかった。手術施行2名の手術理由は血行動態悪化ではなく、形態からの判断であった。うち1名は、再狭窄に対して月齢5にバルーン血管形成術を受けた。

【まとめ】Lipo-PGE1非投与群もしくは中止群では全例で手術不要であった。手術を行った症例の理学所見、画像所見は手術不要の症例と明らかな差はなかった。単純型大動脈縮窄症に対する手術介入の適応決定には十分な検討が必要である。

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

[I-P10-07] 先天性心疾患に壊死性腸炎発症を合併した症例の検討

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

Keywords: 壊死性腸炎(NEC), 胃内残渣, 純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)

【背景】壊死性腸炎（NEC）の発症は、低出生体重児、早産児などに加え、先天性心疾患もリスク因子として知られている。【目的】先天性心疾患を合併した NEC 発症例を検討し、再発予防につなげること。【対象と方法】2007年1月から2016年12月の10年間、新生児期に入院した先天性心疾患患者を対象とした。診療録を用いて後方視的に検討し、2群間の差の検定は Mann-Whitney 検定を用いた。【結果】対象は223例で、うち NEC を発症したのは6例（2.7%）であった。NEC 発症例と非発症例の在胎週数、入院時体重の中央値は、それぞれ36.2 vs 38.6週、2212 vs 2730gで、NEC 発症例で有意に在胎週数が短かった。NEC 症例の心疾患は、純型肺動脈閉鎖症（PAIVS）3例、大動脈弓離断症1例、房室中隔欠損症1例、心室中隔欠損症1例で、発症日齢は5～35（中央値14.5）日であった。NEC 症例中、発症前に血便を認めていた症例は2例であったが、数日前から胃内残渣が多かった症例は5例であった。Bellのステージ分類では、2Aが2例、3Bが4例であった。治療は、2A症例は保存的に内科的治療で加療し、3B症例のうち3名は発症当日に、残り1名は保存的加療の後9日目に外科的介入を行った。2A症例は2例とも生存し、3B症例は、カテーテル治療後の発症で発症当日に外科介入した1例のみ生存した。PAIVS患者で NEC を発症した症例が3例と多く認めたため、同期間に入院した PAIVS 12例を更に検討すると、手術・カテーテル治療前、または NEC 発症前の酸素飽和度は、NEC 発症例94.5～96（95.5）%、非発症例84～95.5（89.0）%であり、発症例で有意に高かった。【考察】NEC は PAIVS 症例で多く見られ、発症症例の予後は不良であった。在胎週数が短い症例で、胃内残渣が続く症例に注意し、早期診断が重要である。

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

[I-P10-08] 心疾患合併極低出生体重時の予後

○石井 徹子¹, 増本 健一², 朴 仁三¹ (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 新生児科)

Keywords: 極低出生体重児, 周産期管理, 先天性心疾患

背景 周産期管理の進歩により、極低出生体重児、超低出生体重児の新生児死亡率は低下の一途にある。しかしながら心疾患を合併した場合の予後は不明である。目的 当院における心疾患合併極低出生体重児の治療経過を検討し予後を明らかにする。対象、方法 新生児科の2007年以降の入院データベースから、出生体重が1500g以下の心疾患合併の児を検索。当院で経過を終えた症例の臨床経過を後方視的に検討。ただし生命予後に関係する重症染色体異常や疾患、および血行動態に関与しない軽症疾患は除外した。結果 当院で経過を追えた16例。18ト

リソミー、13トリソミー、気管無形成、自然閉鎖した心室中核欠損症は除外し7例で検討。出生時体重は435gから1291g、25週から35週の早産児であった。子宮内発育不全児は6例。5例は1000以下の超低出生体重児で、そのうち1例は435g。生存は6例。心室中隔欠損症（VSD）2例、大動脈縮窄複合（CoA）、完全型房室中隔欠損症（cAVSD）、不完全型AVSD（iAVSD）、総動脈幹症（TAC）各1例。死亡1例は25週435gのVSDで、低体温症で死亡。生存6例中VSD1例とCoA1例は根治的修復を終え退院。TAC、VSD、cAVSDの1例は肺動脈絞扼術を行い、2例は根治的治療到達し、一例は待機中。iAVSDの1例は乳児期早期の外科的治療なしに待機的に根治的修復に至った。4例で高肺血流に対し2ヶ月以上の低酸素換気療法を行ったが遷延する肺高血圧症を認めた症例はなかった。動脈管依存性疾患はCoAの1例のみで、プロスタグランジ（PGE）無しに維持が可能でありPGE長期投与例はいなかった。考察 概ね良好な経過で根治的な治療に至る。しかしながら、一般的に予後が悪いと言われる500g以下は根治的な治療に至らないことがある。複合心奇形、動脈管依存性疾患に関しては検討できなかった。

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

[I-P10-09] 初回インドメサシンに不応の未熟児動脈管開存症に対する治療方針についての考察

○長谷部 洋平¹, 内藤 敦¹, 杉田 完爾², 駒井 孝行³ (1.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.山梨県立中央病院 小児科)

Keywords: 未熟児動脈管開存症, 外科治療, 神経学的予後

（背景）小児心臓外科を有さない当院では、初回インドメサシン(IND)に不応の未熟児動脈管開存症(pPDA)に対し2回目のINDを投与し、閉鎖しない症例に対し外科手術を選択している。そのため2回目のIND投与以降の経腸栄養は停滞する状況にある。一方で、修正40週における体重とその後の神経学的予後が相関関係にあると指摘されてきており、NICU入院中の栄養管理は以前にも増して重要視されてきている。（目的）初回INDに不応のpPDAに対する2回目のIND投与及び手術時期の妥当性を神経学的予後の観点から検討する。（方法）過去5年における当院で出生した32週未満の極低出生体重時127例からIND治療を生後早期に行った症例を対象とした。初回INDで閉鎖した群(A群,n=61)、閉鎖せず2回目のINDを投与し閉鎖した群(B群,n=2)、2回目のINDに不応で外科手術に至った群(C群,n=13)に分け、各群の修正40週0日における体重（予定日体重）、出生体重からの体重SD値の変化(Δ SD値)、18ヶ月時のDevelopmental quotient(DQ値)を診療録をもとに後方視的に比較検討した。CP症例や腸管壊死などの重症合併症例、染色体異常症例は除外した。（結果）A群とC群、B群とC群を合わせた群とA群間の各項目における比較では、全ての項目においてA群の方が統計学的に有意に値が高かった。B群でのpPDA閉鎖時期はそれぞれ日齢53と105であった。C群での手術時期は日齢36.1 $\pm$ 6.8であった。外科術後合併症はみられなかった。（考察）初回INDに不応のpPDAに対する2回目のINDを投与の効果は低く、2回目のINDを行わず早期に外科手術を選択することで栄養状態及び神経学的予後は改善するかもしれないと考えられた。（結語）初回INDに不応のpPDAに対し、INDを追加せず早期に外科手術を選択することを今後検討すべきである。

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

[I-P10-10] 非心臓疾患を合併する新生児心臓疾患の管理

○澤田 博文^{1,2}, 三谷 義英¹, 大橋 啓之¹, 淀谷 典子¹, 大槻 祥一郎¹, 小沼 武司³, 早川 豪俊¹, 不津木 綾乃³, 新保 秀人³, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学 医学部 小児科学, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 胸部心臓血管外科学)

Keywords: 新生児, 先天性心疾患, 外科疾患

背景：新生児期に発症する心臓疾患は、様々な非心臓疾患と併存することが多く、互いの管理に影響を及ぼすと考えられる。目的：新生児心臓疾患に併存する非心臓疾患の治療内容を調査し、課題を明らかにする。方法：2011年1月-2016年12月、医学部付属病院 NICUに入院した心臓疾患170例（未熟児動脈管開存は除外）中、非心臓併存疾患として（1）染色体異常など全身疾患（2）消化管疾患（3）気道疾患（4）中枢神経（5）腎尿路（6）血液（7）その他を有する例について、治療内容、予後を後方視的に調査した。結果：対象170例中、63例（37%）にいずれかの非心臓疾患（胎児診断32例）を認めた。全身疾患は43例（25%）、消化管15例（9%）、気道8例（5%）、中枢神経3例（2%）、腎尿路3例（2%）、血液6例（4%）その他2例であった。全身疾患はダウン症候群21例、18trisomy 6例、13trisomy 1例、22q11.2欠失2例、その他13例であった。消化管は十二指腸閉鎖狭窄5、鎖肛4、食道閉鎖1、臍帯ヘルニア1、口蓋裂1であった。血液は、一過性骨髄異常増殖(TAM)を3例、DICを3例に認めた。手術は19例（消化管14例、横隔膜ヘルニア2例、気管狭窄1例、髄膜瘤2例）で行われた。人工肛門造設施行後に、心臓手術が行われた例では、人工肛門に関連する創部感染、胃食道逆流に伴う呼吸障害などが問題となった。TAM例では、手術時期決定のため、血液腫瘍チームとの検討を要した。死亡退院は7例(11.1%)で18trisomy 3例、ミラーディカー症候群1例、その他染色体異常2例、横隔膜ヘルニア1例であった。考察：新生児心疾患の37%に非心臓疾患を合併し、25%は染色体異常などの全身疾患に関連した。注意点として、初期診断時には生命予後不良疾患も含まれることに留意が必要なことや人工肛門造設などの周術期の管理を挙げた。結論：新生児期の心疾患には、非心臓疾患が高頻度に合併し、多領域のスタッフによる総合的な管理が必要である。

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Poster (I-P11)

Chair: Shinichi Takatsuki (Department of pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan)
Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-P11-01] 当院で経験した Scimitar 症候群の 3 例

○永尾 宏之, 田中 敏克, 谷口 由紀, 平海 良美, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-02] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期に残存する肺高血圧に対し PDE5 阻害剤を使用した 1 例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-03] Glenn 循環が成立しなかった先天性横隔膜ヘルニア術後の三尖弁閉鎖症

○真田 和哉¹, 新田 哲也¹, 下園 彩子¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-04] 新生児慢性肺疾患に合併した重症肺高血圧症に対するカルシウム拮抗薬の使用経験

○石垣 俊¹, 成田 淳¹, 石田 秀和¹, 石井 良¹, 鳥越 史子¹, 廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 前川 周², 小垣 滋豊¹, 大園 恵一¹ (1.大阪大学医学部附属病院小児科, 2.石井記念愛染園附属愛染橋病院新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-05] 間質性肺炎合併の房室中隔欠損症の心臓外科手術周術期および外来フォローにおけるヒアルロン酸による病勢の評価の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-06] Fontan candidate に合併した気道病変が TCPC 到達に与える影響

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-07] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する治療内容の検討: 単剤療法と多剤併用療法

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (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 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-08] 経過と心エコーから手術困難と思われたが、全身麻酔下の心臓カテーテル検査で手術適応と判断された、VSD (I)・PH・重症 CLD の超低出生体重児

○松村 峻¹, 川崎 秀徳¹, 増谷 聡², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学 総合医療セ

ンター 小児科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-09] 肺分画症は新生児期より肺高血圧をきたしうる

○原田 雅子, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P11-10] 総肺静脈還流異常症の術後に肺動脈性肺高血圧症を発症した乳児例

○鈴木 康太, 安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学 医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P11-01] 当院で経験した Scimitar症候群の3例

○永尾 宏之, 田中 敏克, 谷口 由紀, 平海 良美, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子
(兵庫県立こども病院 小児循環器内科)

Keywords: Scimitar syndrome, 肺分画症, 部分肺静脈還流異常

【背景】 Scimitar症候群は、右肺静脈の全てまたは一部が下大静脈に流入する部分肺静脈還流異常を認め、しばしば右肺低形成を伴うものとされる。今回我々は経過の異なる3例を経験したので報告する。【症例】 症例1は4歳男児、両側腹腔内精巣に対する手術の際、術前検査で右胸心を認め、心エコー施行し Scimitar症候群と診断した。症状なく経過観察となり、16歳時に治療適応の評価で心臓カテーテル検査を行った。肺体血流比は1.38であり、手術適応はないと判断し経過観察する方針となった。症例2は7か月女児で先天性十二指腸閉鎖、直腸皮膚前庭瘻の既往があり、人工肛門閉鎖術を施行したが、術後に急性呼吸不全で挿管管理された。心エコーで肺高血圧、部分肺静脈還流異常を認め、造影 CT検査と合わせて Scimitar症候群と診断した。心臓カテーテル検査で右肺静脈は上下とも下大静脈へ流入しており、合流部下大静脈の前後に高度狭窄を認めた。肺高血圧の所見と下大静脈の高度狭窄のため、生後10か月に部分肺静脈還流異常の修復術と下大静脈の狭窄解除術を行った。術後9か月に肺静脈狭窄を認め、右肺静脈閉塞解除術を施行したが完全閉塞した。症例3は出生前から胎児心エコーで部分肺静脈還流異常、右肺低形成、Scimitar症候群を疑われていた。生後6か月時に心臓カテーテル検査を行った。右肺静脈は下大静脈に還流しており、右肺動脈は低形成であった。腹部大動脈から体肺側副静脈を認め、右下葉の肺葉内肺分画症と診断した。部分肺静脈還流異常に対しては、右肺血流が少なく手術を行った場合は肺静脈閉塞を来す可能性を考え手術はせず、肺分画症に対してコイル塞栓術のみを行い経過観察中である。【考察】 Scimitar症候群は様々な合併疾患があり重症度も様々である。それぞれの患者の循環動態を考えて介入の時期、方法について検討すべきである。

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

[I-P11-02] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期に残存する肺高血圧に対し PDE5阻害剤を使用した1例

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

Keywords: 肺高血圧, 横隔膜ヘルニア, 肺血管拡張剤

背景：選択的肺血管拡張剤の肺動脈性肺高血圧に対しての有用性は確立されているが、肺高血圧（PH）分類の第3群である発育障害を含む肺疾患の適応は現時点ではない。今回、先天性横隔膜ヘルニア術後の肺発育障害を含む肺疾患が一因と考えられる PHに PDE5阻害薬が有効であったと考えられた1例を経験した。症例：胎児期(在胎24週)に右先天性横隔膜ヘルニアと診断された9歳の男児。経過：在胎38週1日、2832gで出生。生直後より認めた新生児遷延性肺高血圧に対し、人工呼吸管理・一酸化窒素を使用し日齢1に右横隔膜ヘルニア閉鎖術を施行した（右肝葉・小腸が脱出）。術後2か月で抜管。術後、遷延した PHに対し sildenafil, bosentanの選択的肺血管拡張薬を使用。PHの改善を認め術後5か月で sildenafilを中止。酸素なしでは SpO₂の低下がみられたため術後7か月に在宅酸素療法(HOT)を導入して退院した。2歳時に HOTを中止、3歳時に bosentanを中止した。4歳時に心カテを施行。mPAP 26mmHg, Rp 4.8U・m², Rp/Rs 0.16, Cardiac index(CI) 3.7 L/min/m²で、100%酸素負荷試験では反応なかったが、Sildenafil負荷試験では Rpは2.8 U・m²まで低下した(CI 6.1 L/min/m², Rp/Rs 0.19)。Tadalafilを開始し7歳時に再評価の心カテ施行。造影上の肺動脈は PA indexは144で、右肺動脈末梢血管は左に比し細く、発育不全を示唆。mPAP=22mmHg, Rp 4.5U・m², Rp/Rs=0.13であったが、全身麻酔の影響で心拍数(HR) 55bpm, CI 2.8L/min/m²と低下していたためと判断。ISPで HRを増加させ、CI 5 L/min/m²で再評価。mPAP 20mmHg, Rp 2.5U・m², Rp/Rs=0.18と肺高血圧の所見はなかった。PH評価の心カテ検査は全て全身麻酔、気管内挿管、PCO₂を30~40mmHgにコントロールし施行している。結語：1)肺の発達障害を含む第3

群にも PDE5阻害剤を含めた肺血管拡張剤は有効である症例が存在する。2)血行動態の評価に、麻酔の影響、特に CIの低下も考慮する必要がある。

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

[I-P11-03] Glenn循環が成立しなかった先天性横隔膜ヘルニア術後の三尖弁閉鎖症

○真田 和哉¹, 新田 哲也¹, 下藺 彩子¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

Keywords: congenital diaphragmatic hernia, bidirectional cavopulmonary shunt, lung tissue

【はじめに】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)を合併した Fontan candidateは予後不良で、手術適応についてのコンセンサスはない。CDH術後に両方向性グレン手術(BCPS)を施行し、術後数日で循環が破綻し死亡後、肺組織について検討した1例を経験した。【症例】三尖弁閉鎖症(TA)、両大血管右室起始、肺動脈狭窄症の7か月女児。身長61cm、体重5.6kg。胎児期に TAと診断。出生後呼吸障害を認め、右 CDH、右胸部腎を指摘され日齢2に CDHの修復術を施行した。生後6か月で心臓カテーテル検査を施行し Qp/Qs=1.35、Rp=2.23、PA index=364だった。BCPSの適応と考え BCPSを施行。術後経過は良好で、術後5日目に ICUを退室した。術後9日目、急激に SpO₂の低下と肺動脈圧(PAP)の上昇を認め NO吸入療法を行った。NOから離脱できず、麻痺性イレウス、気胸を契機に急激に呼吸状態が悪化し術後32日目に死亡した。死後に採取した肺組織では両側肺に肺小動脈の低形成と中等度の中膜肥厚、肺小静脈の内膜肥厚と肺実質・間質の線維化を認め、PAPが上昇した原因と考えられた。【まとめ】CDH術後患者は健側肺にも肺実質、肺血管に病変が存在し、肺血管抵抗が上昇しやすい状態にある。本症例のように BCPS後に PAPが上昇することがあり、心臓カテーテル検査による BCPS適応の判断は困難なことがある。術前の肺生検や肺機能検査など、手術適応については慎重な判断を要すると考えられた。

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

[I-P11-04] 新生児慢性肺疾患に合併した重症肺高血圧症に対するカルシウム拮抗薬の使用経験

○石垣 俊¹, 成田 淳¹, 石田 秀和¹, 石井 良¹, 鳥越 史子¹, 廣瀬 将樹¹, 髭野 亮太¹, 前川 周², 小垣 滋豊¹, 大藺 恵一¹ (1.大阪大学医学部附属病院小児科, 2.石井記念愛染園附属愛染橋病院新生児科)

Keywords: 肺高血圧症, 新生児慢性肺疾患, カルシウム拮抗薬

【はじめに】慢性肺疾患 (CLD) では未熟性に伴う肺血管床の発育不良や、肺低酸素に伴う肺血管の攣縮から、肺高血圧症 (PH) を合併し治療に難渋する症例も散見される。今回、CLDに伴う重症 PHに対して、心臓カテーテル検査の結果をもとにカルシウム拮抗薬を導入して有効であった症例を経験したので報告する。

【症例】在胎22週5日、体重378g、Apgar Score 1/1/5点(1/5/10分)で出生。胎盤病理検査では絨毛膜羊膜炎を認めた。人工呼吸を86日間要し、CLDIII型 (Wilson-Mikity syndrome) と診断した。修正36週齢の時点で酸素投与を要し重症 CLDと診断した。経過中、心エコーにおける PH所見が増悪し Sildenafilの内服を開始した。しかしその後も PHが残存し、体動時に失神を認めたため、日齢235に当院へ転院となった。心エコーでは酸素中止により心室中隔は左室側へ凸となり、三尖弁逆流速度の増悪を認めた。心拍数の上昇と SpO₂低下 (70%未満) もあるため酸素は中止できなかった。心臓カテーテル検査を nasal high flow 10L/min FiO₂: 0.45で実施し mPAP

68mmHg、PVRI 22.8Wood・m2、Rp/Rs 1.42であった。酸素負荷では mPAP 63mmHg、PVRI 21.3Wood・m2、Rp/Rs 0.98。NO負荷により mPAP 40mmHg、PVRI 10.7Wood・m2、Rp/Rs 0.52、ニカルジピン6γ投与により mPAP 45mmHg、PVRI 9.9Wood・m2、Rp/Rs 0.71であった。末梢肺動脈造影では細小動脈はほとんど造影されず、肺動脈分枝の発達著しく不良であった。Sildenafilに加えてカルシウム拮抗薬をまずは経静脈投与で導入して後に内服へ切り替え、Macitentanを追加した。PHは次第に軽快し、日齢385に在宅管理に移行した。

【結語】

PDE5阻害薬やエンドセリン拮抗薬に抵抗性で、肺血管攣縮を伴う重症 PHに対して、カテーテル検査時のカルシウム拮抗薬負荷試験は、その後の治療薬選択の参考になるかもしれない。

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

[I-P11-05] 間質性肺炎合併の房室中隔欠損症の心臓外科手術周術期および外来フォローにおけるヒアルロン酸による病勢の評価の検討

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

Keywords: 間質性肺炎, ヒアルロン酸, KL-6

【背景】間質性肺炎は小児では非常にまれな疾患であり診断治療に難渋する。診断、治療の指標に KL-6が使用されることが多いが、心臓手術周術期やその後の管理評価方法については報告が少ない。【目的】僧帽弁狭窄を認める間質性肺炎合併症例において、KL-6および慢性炎症線維化のマーカーとしてのヒアルロン酸の術後の変化を観察し管理の方法を検討する。【方法・結果】症例；7才7か月の女児。21trisomy, 房室中隔欠損症の診断で2ヶ月時に肺動脈絞扼術を経て1歳5ヶ月時に心内修復術を施行した。術後僧帽弁狭窄の進行を認め、再度僧帽弁形成術を施行したが改善に乏しく、最終的に僧帽弁置換術の方針とした。術前に炎症反応が弱陽性となり、徐々に間質影の悪化を認めた。KL-6、ヒアルロン酸の上昇、CT上非常に強い間質性変化を認め、各種感染症の検索で明らかな原因は認めなかったが何らかの感染の合併が疑われた。心不全の管理の面からも僧帽弁狭窄に対する手術は不可避な状況でありステロイドを投与開始したところ CTでも改善傾向を認め、人工心肺装置を用いた僧帽弁置換術を施行（3歳6か月）した。術後は NO等使用したが人工心肺から離脱できず、ECMO装着した。術翌日より血漿交換を3日間施行し酸素化の改善を認め術後5日目に ECMOを離脱、術後8日で閉胸した。KL-6は術後も低下しなかったが、ヒアルロン酸は1200U/ml程度をピークとし以後徐々に低下したためヒアルロン酸を指標にステロイドを漸減した。その結果、ヒアルロン酸は術後4ヶ月程度で正常化しステロイドも中止可能であった。その後 KL-6は正常化に3年かかったが、ヒアルロン酸は経過中に RSウイルス感染症に罹患した時にヒアルロン酸のみ再上昇した以外は正常値で推移した。【まとめ】心疾患患者の間質性肺炎の評価は難しいが、周術期およびその後のフォローにおいても病勢の評価はヒアルロン酸が有用な可能性が示唆された。

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

[I-P11-06] Fontan candidateに合併した気道病変が TCPC到達に与える影響

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

Keywords: 気道病変, Fontan candidate, TCPC

【背景】新生児期からの計画的な治療戦略による TCPC症例の増加に伴い、気道病変を合併した Fontan candidateにおいても TCPC到達例が増加している。【目的】Fontan candidateに合併した気道病変が、TCPC到達に与える影響について検討する。【対象】2000年1月から2014年12月に出生し、当院で治療を行った Fontan candidateのうち、治療を要する気道病変を合併した17例（男9例、女8例）。【結果】転帰は生存15例、死亡2例。気道病変の内訳は、上気道9例（上気道狭窄5例、喉頭軟化症3例、両側反回神経麻痺1例）、下気道8例（気管軟化症1例、気管気管支狭窄7例）。治療は気管切開7例、外ステント1例、気管切開+外ステント1例、扁桃摘出2例、大動脈（または腕頭動脈）吊り上げ術6例。TCPC(全例 fenestrationなし)到達（T群）は11/17例(65%)、BDG到達（B群）は5例、ともに未到達は1例。病変部位別では、下気道病変のTCPC到達率は8/8(100%)であったが、上気道病変の到達率は3/9(33%)と低かった（ $p<0.01$ ）。また、喉頭軟化症が残存したままTCPCを行った症例は、2ヶ月後に急変し重度の脳障害を合併した。治療別では、TCPC前に気管切開を行った5例は全例TCPCに到達しておらず、逆に吊り上げ術の6例はすべてTCPCに到達した（ $p<0.01$ ）。T群11例とB群のうち生存の3例のBDG後の血行動態は、肺動脈圧(mmHg) T群: 9.8 ± 3.5 , B群: 12.7 ± 1.5 、肺血管抵抗(units $\times$ m2) T群: 1.52 ± 0.66 , B群: 2.67 ± 1.20 、SaO₂(%) T群: 82.9 ± 5.3 , B群: 83.0 ± 3.0 、PA index(mm2/BSA) T群: 212 ± 77 , B群: 218 ± 88 で、いずれの項目でも両群間で有意差は認めなかったが、3例とも気管切開が手術を妨げる要因となりTCPCに至っていない。【考察】気道病変の合併はFontan循環を阻害する大きな要因となるが、適切な治療によりTCPCへの到達は可能である。一方で、気管切開例や術後に気道病変の残存が予想される症例では、fenestrationの作成も含めた新たな治療戦略が必要である。

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

[I-P11-07] 先天性横隔膜ヘルニア術後肺高血圧に対する治療内容の検討：単剤療法と多剤併用療法

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 伊藤 美春³, 齊藤 明子³, 佐藤 義朗³, 内田 広夫⁴, 早川 昌弘³ (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 救急科, 3.名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター新生児部門, 4.名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学)

Keywords: 横隔膜ヘルニア, 肺高血圧, 多剤併用

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)根治術後肺高血圧(PH)は生命予後と関連するが、CDH術後PHに対する肺高血圧治療の長期経過観察に関して、まとまった報告は少ない。【目的】当施設でCDH術後PHに対して内服治療を行った症例について、臨床経過をまとめ、その治療内容、効果と副作用について検証すること。【方法】2008年10月から2016年12月に、当院で治療を行ったCDH症例80例について、診療録より臨床情報を後方視的に調査し、CDH術後PHに対する肺血管拡張薬の効果と副作用を検討した。【結果】期間中、CDH術後PHに対して加療した13例のうち、途中転院の3例、術後PHを有するも敗血症などで死亡した1例を除く9例について解析した。左側CDH8例、右側CDH1例、出生前診断は9例中7例でなされていた。単剤療法（S群）が6例、多剤併用療法(P群)は3例であった。全例でsildenafilが用いられ、S群では開始時投与量は 0.8 ± 0.2 mg/kg/day、最大投与量は 2.0 ± 0.8 mg/kg/dayであった。P群では開始時投与量は 0.8 ± 0.3 mg/kg/day、最大投与量は 3.0 ± 0.6 mg/kg/dayであり、1例はberaprostとの2剤併用、もう2例はberaprost、bosentanとの3剤併用であった。治療開始後、全例でPHの改善を認めた。また、慢性肺疾患+気管軟化症を合併した1例は、胃食道逆流のため、sildenafilの増量が困難で3剤併用となっており、この症例以外は、明らかな副作用は認めなかった。【結論】CDH術後PHに対する肺血管拡張薬による治療においては、大多数の症例で、単剤療法での管理が可能だが、一部の症例で多剤併用を要した。多剤併用を要するCDH術後肺高血圧の長期経過観察報告はこれまでになく、今後も慎重に経過観察する必要がある。

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

[I-P11-08] 経過と心エコーから手術困難と思われたが、全身麻酔下の心臓カテーテル検査で手術適応と判断された、VSD (I)・PH・重症 CLDの超低出生体重児

○松村 峻¹, 川崎 秀徳¹, 増谷 聡², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: pulmonary hypertension, chronic lung disease, shunt

【目的】肺高血圧が持続する VSDで容量負荷所見に乏しく、肺血管攣縮による低酸素血症・右左短絡増加を反復し、経過と心エコーから手術困難と思われたが、心臓カテーテル検査で手術適応と判断された慢性肺疾患 (CLD) を合併した超低出生体重児例を報告する。

【症例】在胎23週4日で出生した超低出生体重児。出生体重540g、Apgar 4/8。気管挿管、サーファクタント補充で蘇生後も、長期に呼吸管理に難渋した。2mmの大きな肺動脈弁下 VSDを認め、CLD(III)を合併した。3ヶ月時に抜管できたが、各種治療にても呼吸状態は増悪し、低酸素血症を来す右左短絡の増悪を反復し、酸素需要が増加した。1歳5ヶ月、心エコーで VSD 7mm、両方向性短絡、LVDd 28.5mm (112%N)、PR多量で圧較差が 65mmHg (体平均血圧64mmHg) と著高であり手術困難と考えられたが、心雑音増強と左房容量負荷所見を有し、治療可能性検討のため、全身麻酔下 (FiO₂ 0.6) に心臓カテーテル検査を施行した。PaO₂ 67mmHg、肺動脈圧48/18(32) mmHg、大動脈圧62/43(51) mmHg、Qp/Qs 2.47、Rp 2.60 units× m²で、呼吸を十分に保てば高肺血流・比較的低肺血管抵抗と想定外に肺循環は良好であった。1歳6ヶ月で肺動脈絞扼術、引き続き気管切開を施行した。術後1ヶ月で肺動脈絞扼部圧較差50mmHgであり、心不全・呼吸状態が改善し、退院できた。

【考察】肺血管抵抗・短絡量を含めた手術適否判断が心エコーのみでは難しく、適時・適した状態下の心カテ精査が重要と考えられた。本症例には十分な呼吸サポートが肺循環維持に必要で、CLDの増悪因子とされる陽圧換気を受容することで、肺動脈絞扼術を行うことができ、高肺血流によりもたらされる悪循環を断てた。結果、日常の陽圧換気は不要になった。

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

[I-P11-09] 肺分画症は新生児期より肺高血圧をきたしうる

○原田 雅子, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

Keywords: 肺分画症, 肺高血圧, pulmonary hypertension

【背景】肺分画症は気管支との交通を持たない無機能の肺組織が存在する疾患で、発症頻度は数万人に1人と稀である。小児では9割は無症候性で、症候性のほとんどは乳児期以降に下気道感染、呼吸障害を契機に診断され、早期から肺高血圧を発症したという報告は見られない。今回、新生児早期からの心不全症状、肺高血圧から肺分画症と診断され、肺葉切除術および肺高血圧に対する特異的治療を要した乳児例を経験したので報告する。【症例】1か月女児。生後早期から強い心不全症状を認め、心エコーで4mmの心房中隔欠損症を指摘された。造影CTにて気管軟化症の所見、および下行大動脈から左肺下葉舌区へ大きな異常血管を認め、肺内分画症と診断した。心カテにて Qp/Qs 2.9、平均肺動脈圧(mPAP) 28mmHgと高肺血流と肺高血圧(PH)を伴っており、2か月時に左肺下葉切除術を施行。しかし術後も症状の改善に乏しく、4か月時の心カテにて Qp/Qs 1.0, mPAP 41mmHg、肺血管抵抗(PVR) 9.8WU・m²と PHの進行が判明したため、ボセンタン、タダラフィル、ベラプロストナトリウムで初期併用療法を開始した。胃軸捻転のため哺乳障害は残存していたが、呼吸障害は改善し、6か月時の心カテでは、Qp/Qs 1.3, mPAP 17mmHg, PVR 1.3 WU・m²と改善を認めた。【考察】本症例では、乳児早期に PHの原因である肺分画症の手術を行ったにも関わらず、その後も PHは進行した。胎児期より下行大動脈から肺静脈への短絡が存在し、卵円孔を通常とは逆の左右短絡として流入したと考えられる。即ち胎児期より高肺

血流に晒されていたことに加え、出生後の呼吸障害、心房間交通が PHの進行に寄与したと考えられ、乳児早期で介入したにも関わらず術後 PHが進行したと推察される。肺分画症は先天性肺疾患に起因する乳児 PHの原因となり得ると考えられ、肺分画症と PHにつき文献的考察を加えて報告する。

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

[I-P11-10] 総肺静脈還流異常症の術後に肺動脈性肺高血圧症を発症した乳児例

○鈴木 康太, 安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学 医学部 小児科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 肺高血圧, 肺静脈狭窄

【はじめに】総肺静脈還流異常症 (TAPVR)術後の肺高血圧症 (PH)は、その大部分が肺静脈狭窄や閉塞性病変 (PVO)によるものであり、肺動脈性肺高血圧症 (PAH)の発症は極めてまれである。

【症例】8か月の男児。在胎39週2日、体重2290 g で出生した。生後異常の指摘なく一旦退院したが、日齢12から呼吸障害や尿量減少、活気不良が出現し日齢14に当院へ紹介され、TAPVR (1a)、PVOと診断した。日齢16に修復術を施行したが、心機能増悪のため術後5日目まで体外循環を使用した。超音波検査で PHや PVOの所見なく、術後44日目に退院した。生後3か月時の超音波検査で、推定肺動脈収縮期圧が体血圧の8割程度と上昇しており、PHが疑われたため再入院した。心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧39 mmHg、肺動脈楔入圧6 mmHg、肺血流シンチグラムで区域性血流欠損を認めず PAHと診断した。血液検査や造影 CTで二次性 PAHをきたす各疾患は否定的であり、家族歴もないことから、特発性もしくは先天性心疾患に関連した PAHを考えた。酸素吸入およびシルデナフィル、ベラプロストの内服を開始したところ、推定肺動脈収縮期圧は体血圧の5割程度まで低下した。

【考察】TAPVRの診断が遅れ高度の PVOが遷延したことが、術後の閉塞性肺血管病変の進行や肺血管攣縮の残存をもたらし、PAHの発症に至った可能性が推察された。

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (I-P12)

Chair: Mamoru Ayusawa (Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine)
Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[I-P12-01] 重症川崎病に対する infliximab の投与経験

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-02] 9年間の抗菌薬予防内服終了後に再発したリウマチ熱の小児例

○松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 白石 裕比古^{1,2}, 井上 俊¹, 岡 健介¹, 古井 貞弘¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,3}, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 小児科, 2.城西病院 小児科, 3.自治医科大学 小児手術・集中治療部)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-03] 川崎病急性期に合併した僧帽弁逆流および大動脈弁逆流

○杉谷 雄一郎^{1,2}, 古野 恵司², 倉岡 彩子^{1,2}, 中村 真^{1,2}, 佐川 浩一^{1,2}, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 川崎病センター)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-04] 当科における左冠動脈肺動脈起始の2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-05] 新生児期に心不全となった冠動静脈瘻患児の治療時期の判断に2Dスペックルトラッキング法を用いた一例

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-06] 左冠動脈肺動脈起始症を合併した Sotos症候群の1例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-07] 肝障害を合併した川崎病急性期にアスピリン代替薬としてフルルビプロフェンを使用すべきか？

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-08] Foundation of Asian Kawasaki Disease Clinical Research Network and its Objectives

○浜田 洋通¹, 尾内 善広², 高月 晋一³, 緒方 昌平⁴, 江畑 亮太⁵, 津田 悦子⁶, アジア川崎病 研究会¹
(1.東京女子医科大学八千代医療センター 小児科, 2.千葉大学医学研究院 公衆衛生学, 3.東邦大学大森病院 小児科, 4.北里大学医学部 小児科, 5.千葉大学医学研究院 小児病態学, 6.国立循環器病研究センター 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P12-09] 薬物負荷下冠動脈血流比 (FFR) にて有意狭窄を証明した左冠動脈起始異常

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P12-01] 重症川崎病に対する infliximab の投与経験

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

Keywords: 川崎病, infliximab, 冠動脈病変

【目的】川崎病急性期に対する高用量免疫グロブリン (IVIG) とアスピリンの治療により冠動脈瘤の合併率は低下してきており、発熱期間も短縮した。しかし、IVIG抵抗例も11-20%存在し、これは冠動脈病変発生の危険因子である。これら IVIG抵抗例に対する治療として、抗 TNF- α 抗体であるインフリキシマブ (IFX) の既存治療で効果不十分な川崎病急性期に対する投与が2015年に保険収載された。当院では2015年以前から倫理委員会の承認を得て IFX を投与している。当院でこれまでに IFX を投与した重症川崎病20例の経験を報告する。【方法】当院で2010年1月から2016年12月の期間に IFX を投与した急性期川崎病20例を後方視的に検討した。【結果】年齢は13~84ヶ月 (中央値34ヶ月) で、20例中15人が男児 (75%)、5人が女児 (25%) だった。20例中19例で IFX 投与前に IVIG を2回以上投与されており、IFX 投与前の総 IgG 量は、4g/kg が16例で最多で、3g/kg が2例、2g/kg と5g/kg がそれぞれ1例ずつだった。18例でプレドニゾロン (PSL) 2mg/kg を初回治療もしくは追加治療で使用していた。IFX 投与後に追加治療を要したのは8例で、全例で IVIG (1g/kg ; 2例、2g/kg ; 6例) を使用した。そのうち1例で血漿交換を併用した。冠動脈病変を認めたのは20例中5例 (25%) で、全例が IFX 投与前から病変を認めていた。IFX 投与病日は、冠動脈病変なしの群が10.6 $\pm$ 4.2日、冠動脈病変ありの群が17.7 $\pm$ 8.6日であった。IFX による副反応は、軽度の発疹1例のみであった。【考察】今回の20例の中では、IFX 投与後に新たに冠動脈瘤を形成した例はなかった。冠動脈瘤を形成しなかった群の IFX 投与病日は平均10.6日であり、IFX の投与病日は考慮が必要と思われた。全例 PSL を投与していたが、PSL により不応・再燃の症状や検査値がマスクされ IFX の投与が遅れた可能性が疑われた例があった。【結語】IFX は IVIG 不応の急性期川崎病に時機を逸せずに投与すれば有効と思われる。

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

[I-P12-02] 9年間の抗菌薬予防内服終了後に再発したリウマチ熱の小児例

○松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 白石 裕比古^{1,2}, 井上 俊¹, 岡 健介¹, 古井 貞弘¹, 鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,3}, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 小児科, 2.城西病院 小児科, 3.自治医科大学 小児手術・集中治療部)

Keywords: 再発リウマチ熱, 抗菌薬予防内服, 溶連菌感染症

【背景】リウマチ熱 (RF) は、本邦では日本小児循環器学会の希少疾患サーベイランスに指定された疾患であり、平成17年~26年の報告は年2~10例と非常に少ない。また、抗菌薬予防内服が可能になる以前は、生涯で75%の患者が再発するとされていたが、抗菌薬予防内服が一般的となり、現在、その再発についての実像は明らかでない。今回、3歳時に RF に罹患後、ベンジルペニシリンベンザチンを12歳まで内服し中止されたが、14歳時に RF を再発した1例を経験した。【症例】14歳男子。3歳6か月時に RF を発症した。Jones のクライテリア (1992) のうち主症状2項目 (多関節炎、輪状紅斑) と副症状 (関節痛、赤沈・炎症反応上昇) を認めた。心炎や心電図異常はなく、アスピリンとベンジルペニシリンベンザチン 20万単位/日の内服後に症状は軽快した。以後、12歳までの9年間にわたり予防内服を継続された。14歳時、咽頭炎を発症し、咽頭 A 群溶連菌迅速抗原陽性のため、AMPC 1500mg/日分3の内服を開始された。翌日に解熱したが、7日後から発疹が出現、10日後から輪状紅斑と38度の発熱、右第3指と左第2指の MP 関節痛を認めたため、当科を紹介受診した。心臓超音波検査および心電図所見に異常はなかった。AMPC 1500mg/日を1か月間追加内服後、RF 再発として500mg/day の予防内服を再開した。【考察と結論】RF の再発予防に関しては、2009年に American Heart Association から推奨が出されており、心炎のない RF の予防内服期間は、5年あるいは21歳までのいずれか長い方とされている。2000年頃の本邦の文献には関節炎のみの場合5年間、心炎で20歳までと書かれているものもある。しかし、本症例は

AHAの推奨に従い21歳までの内服が必要であることを示唆している。抗菌薬の予防内服を無症状の小児に10年以上継続させることは容易ではないが、小児の溶連菌感染症が増加している昨今、RFを診断し、推奨に従って予防内服を継続することは重要と考えられた。

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

[I-P12-03] 川崎病急性期に合併した僧帽弁逆流および大動脈弁逆流

○杉谷 雄一郎^{1,2}, 古野 憲司², 倉岡 彩子^{1,2}, 中村 真^{1,2}, 佐川 浩一^{1,2}, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 川崎病センター)

Keywords: 川崎病, 僧帽弁逆流, 大動脈弁逆流

背景: 川崎病(KD)急性期に合併する僧帽弁逆流(MR)および大動脈弁逆流(AR)は汎心臓炎に合併することが知られている。超音波診断の向上により近年検出頻度が増加した。また冠動脈病変との関連も指摘されており、KDの重症度を反映すると考えられる。目的: MRおよびARの合併頻度と臨床像、およびKDの重症度との関連を明らかにすること。対象および方法: 当研究は後方視的コホート研究で、2007年から2016年に福岡市立こども病院に入院の上KDと診断し治療を行った1248例を対象とした。入院時、入院中、退院前、発症3か月後に施行した経胸壁超音波検査(TTE)でMRおよびARを合併した群(MR/AR群)と合併しなかった群(非MR/AR群)に分け、治療開始病日、入院期間、 γ グロブリン不応、群馬スコア、血液検査、TTEでの冠動脈の拡張、瘤形成の有無、Ejection fraction(EF)、入院時心嚢液の有無等2群間の比較を行った。結果:MRまたはAR合併例は502例(40%)(MR合併478例、AR合併16例、MRかつAR合併8例)であった。MRまたはARが消失した例は346例(69%)、発症後3か月に残存した例60例(12%)であった。2群間比較(MR/AR群、非MR/AR群の順で示す)では、性別、発症時年齢、治療開始病日、入院期間、群馬スコア(5点以上の割合)に有意差はなかった。血液検査ではCRP(mg/dl)は8.8($\pm$ 8.5) vs 7.6($\pm$ 5.9) ($p < 0.05$)、血沈1時間値(mm)は85($\pm$ 29) vs 80($\pm$ 29) ($p < 0.05$)と有意差を認めた。TTEでは、EF(%)が71($\pm$ 7) vs 73($\pm$ 6.2) ($p < 0.05$)でMR/AR群で有意な低下を認めた。心嚢液貯留の割合に差はなかった。冠動脈病変を合併した例は61/502例(12.2%) vs 44/746例(5.9%) ($p < 0.05$)でMR/AR群で有意に多かった。冠動脈瘤を形成した例は6例で、いずれもMRをみとめた。結論: MRおよびARの合併頻度は以前の報告より多かった。またMR/AR群はKDの炎症マーカーがより高値で、冠動脈瘤との関連がみられることから川崎病の病勢を反映していると考えられる。

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

[I-P12-04] 当科における左冠動脈肺動脈起始の2例

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

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 心電図異常, 冠動脈疾患

【背景】心奇形を合併しない・合併した左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)2例を経験したので比較して報告する。【症例1】在胎40週、Ap8/10、2194g(-2.6SD)で出生、哺乳障害あり生後2日に当科搬送。PDA, PFO, PH slightを認めた。生後11日に退院。1ヶ月健診で体重増加不良、哺乳不良を認め再入院。心エコーで軽度の左室機能不全(LVEF=0.55)がみられたため冠動脈の起始を検索しALCAPAと診断。心電図でV1-4ST低下。心カテで確定診断し生後1ヶ月半LCA translocation施行。術後に合併した左肺動脈高度狭窄に対しステント留置術施行。現在7ヶ月体重増加やや不良、軽度の発達遅滞ありフォロー中(G-bandは正常女性核型)。【症例2】在胎40週、Ap9/10、2905gで出生、心雑音指摘されVSD, PHと診断。心電図のV4-6でST低下。生後1ヶ月時に心カテを施

行し初めて ALCAPAと診断。心エコーでは LCAの血流は順行性であった。生後2ヶ月で LCA reconstruction, VSD closure施行。LCAは右肺動脈基部近くから起始し大動脈壁内走行を認めた。現在3歳、発達正常、1歳5ヶ月時施行の心カテで冠動脈修復部に狭窄所見なし。3歳時施行の心電図で V2に Q波新規出現あるが、心エコーで収縮良好、壁運動正常。【考察】症例1は新生児期には肺高血圧残存により症状に気づかれず、肺高血圧の低下と共に体重増加不良・哺乳不良で発症したと考えた。症例2は心奇形により肺高血圧が低下せず診断はより困難であった。症例2はLCA順行性血流があっても心電図変化がみられたことから、症例1で新生児期に心電図検査をしていればより早く診断できた可能性がある。また心エコーによる冠動脈の形態診断は必ずしも容易でないことから、必要に応じて心カテ造影検査が考慮される。

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

[I-P12-05] 新生児期に心不全となった冠動静脈瘻患児の治療時期の判断に2Dスペckルトラッキング法を用いた一例

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: Coronary arteriovenous fistula, 2D Speckle tracking echocardiography, Global longitudinal strain

【はじめに】右心系へ開口する冠動静脈瘻は、短絡量の多い場合生後早期に外科治療が必要となるが、適切な治療時期について定まった見解はない。近年、2Dスペckルトラッキング法(2DST)による局所の壁運動の定性的評価が可能となり、また Global longitudinal strain(GLS)が Mモードによる EFより虚血や不同期の鋭敏な指標になるとの報告がされ、小児への活用が徐々に進んでいる。【症例】在胎40週4日、体重3335gで出生した女児。日齢2に心雑音を指摘され精査を受け、左回旋枝から右室に開口する冠動静脈瘻と診断された。冠動脈は径6mm大に拡張し短絡量が多く、早期に高肺血流性心不全に至った。利尿薬・ACE阻害薬による心不全管理を行いつつ、2DSTを用いた超音波検査で心筋虚血の評価を行い、適切な手術時期の判断を行った。装置は Toshiba社 Artidaを使用し、日齢8、15、22、29と1週ごとに計測を行った結果、GLSはそれぞれ、-12.31、-17.11、-19.97、-16.91 (健常新生児参考 -17.5~-20.1)と推移し経時的な悪化は認めなかった。Radial/Circumferential strainについても一定の傾向は見られず、左回旋枝領域の局所的な壁運動変化も認めなかった。新生児期を過ぎた段階での外科治療を検討していたが、患者家族希望で転院となり日齢52に冠動静脈瘻閉鎖術が行われた。術後は壁運動も良好であり、抗血栓療法を行い外来経過観察となっている。【考察・結語】新生児期発症の冠動静脈瘻に対し2DSTを用いて心筋虚血の評価を行い、時期を逸することなく外科治療をしえた。2DSTによる計測値は機種や年齢によりばらつきが見られるため今後標準化が必要だが、心筋シンチや冠動脈 CTの実施困難な新生児における心筋虚血の評価の一助になるものと期待される。

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

[I-P12-06] 左冠動脈肺動脈起始症を合併した Sotos症候群の1例

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

Keywords: Sotos症候群, 左冠動脈肺動脈起始症, 重度僧帽弁閉鎖不全

Sotos症候群は1964年に Sotosらにより初めて報告された、特徴的顔貌、過成長、軽度から重度の発達・学習障害を特徴とする出生14000人に1人の稀な症候群である。Sotos症候群の約8%に先天性心疾患の合併を認めるといわれており、今回左冠動脈肺動脈起始症を合併した Sotos症候群の1例を経験したので報告する。

【症例】

症例は、生後26日の女児。

在胎40週0日、出生体重3705g(+1.7SD)、身長54cm(+2.7SD)、胸囲34cm(+0.8SD)、頭囲34cm(+0.8SD)と過成長を認めたが異常を指摘されなかった。しかし、徐々に哺乳力低下及び筋緊張亢進を認め、生後9日目に当院紹介となった。

心臓超音波検査、心臓カテーテル検査にて、左冠動脈肺動脈起始症(肺動脈洞 right hand sinusより左冠状動脈が起始する形態)、重度僧帽弁閉鎖不全と診断され、心収縮能低下、BNP上昇(1482 pg/dL)を認めた為、内科的治療を先行した。治療により、心収縮能の改善、BNP低下(306.6pg/dL)あり、手術の方針となった。術中所見でも、左冠状動脈は肺動脈洞 right hand sinusより起始していた為、coronary buttonを作成し、大動脈に直接吻合する事が可能であった。

術後4日目に全身性强直間代けいれん、術後18日目に鎮静時に不随意運動の出現あり、頭部CT検査、脳波検査施行するも有意な所見を認めず、また嚥下障害による誤嚥性肺炎を併発したが、術後24日目に軽快退院となった。術後6か月時の身体所見でも体重7855g(+0.1SD)、身長72cm(+2.0SD)、胸囲44cm(+0.4SD)、頭囲45cm(+1.1SD)と過成長で、頭が大きく長頭で、両眼隔離、前額の突出、先細りの下顎を認める特徴的な顔貌に加え、発達遅滞、脊柱側弯、胃食道逆流を合併し、臨床症状に基づいて Sotos症候群と診断した。

術後心臓カテーテル検査では、心収縮能改善し、移植した左冠状動脈狭窄を認めず、僧帽弁閉鎖不全は軽度であった。

【まとめ】

左冠動脈肺動脈起始症の術後に Sotos症候群と診断された非常に稀な1例を経験した。

6:00 PM - 7:00 PM (Fri, Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area)

[I-P12-07] 肝障害を合併した川崎病急性期にアスピリン代替薬としてフルルビプロフェンを使用すべきか？

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

Keywords: 川崎病肝障害, アスピリン, フルルビプロフェン

【背景】川崎病 (KD) 急性期に肝障害を認める例では、アスピリン (A剤) の代わりにフルルビプロフェンが明確なエビデンスのないまま慣習的に使用されてきた。【目的】KD急性期に肝障害の有無に関わらず全例 A剤のみを選択することの肝機能への影響を検証すること。【対象】2015年1月から2016年12月まで当科に入院したKD40例のうち、後述の方法に順じて A剤を投与し得なかった6例を除く34例 (男児22例、女児12例、6か月から5歳8か月) を対象とした。【方法】Nakadara (Pediatr Cardiol 2015;36:335-339) の報告に基づき、1st lineの治療として IVIG1~2g/kgを終了後24時間以内に A剤30mg/kg/日(A30)を開始し、解熱後5~10mg/kg/日に減量した。軽症例では、IVIGを施行せず A30のみを開始した。急性期治療開始前 (入院時) と後 (退院時) の AST (IU/L)、ALT (IU/L)、T. Bil (mg/dL) の推移、A30投与日数と AST、ALT、T. Bil の前後比 (後値/前値) との関連について検討し、 $p < 0.05$ を統計学的有意とした。【結果】群馬大学スコアは0~7点 (中央値3点) で、5点以上は8例。総 IVIG量 (/kg) は、未施行8例、1g3例、2g19例、3g3例、4g1例。IVIG不応2例にステロイド剤を併用した。治療前 AST 20~264 (中央値30.5)、後26~88 (中央値37) で有意差はなかった ($p=0.178$)。治療前 ALT 5~271 (中央値14)、後6~112 (中央値17) で有意差はなかった ($p=0.123$)。治療前 T. Bil 0.15~3.45 (中央値0.47)、後0.09~0.73 (中央値0.24) で治療後に有意に減少した ($p=0.0005$)。A30投与期間 (1~10日、中央値2日) と AST、ALT、T. Bil の前後比に有意な相関はなかった。入院時 AST100以上の症例は4例で、いずれも治療後に改善した。一過性 CALを1例のみ認めた。【結語】全 KDに A剤を使用することは、特に IVIGを A剤に先行させる Nakadaraの方法下において安全性が高いと考えられる。今後対象を増やし、より多くの重症例を含む検討が必要である。

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

[I-P12-08] Foundation of Asian Kawasaki Disease Clinical Research Network and its Objectives

○浜田 洋通¹, 尾内 善広², 高月 晋一³, 緒方 昌平⁴, 江畑 亮太⁵, 津田 悦子⁶, アジア川崎病 研究会¹ (1.東京女子医科大学八千代医療センター 小児科, 2.千葉大学医学研究院 公衆衛生学, 3.東邦大学大森病院 小児科, 4.北里大学医学部 小児科, 5.千葉大学医学研究院 小児病態学, 6.国立循環器病研究センター 小児科)

Keywords: 川崎病, アジア, 疫学

It has generally been considered that Asian countries have many patients with Kawasaki Disease (KD). However, epidemiology information such as accurate numbers / frequency frequencies of KD patients is not available in many areas. Experience, knowledge, therapeutic strategies, and follow-up systems might also be different. In Latin America, Latin American Kawasaki Disease Network (REKAMLATINA) was established and has been expanding the wave of communication mainly in a clinical field. The achievement of REKAMLATINA was shown in last International KD symposium (IKDS) in Hawaii, 2015. We now are going to launch "Asian Kawasaki Disease Clinical Research Network". Our principal objective is simple: To figure out how many kids have KD in each country, how they are treated and, how many kids suffer from coronary artery complication. We started working on these simple questions. Together with this objective, we are also aiming at building partnership and friendship among KD clinicians in Asian countries. Our activity and findings will be introduced in some scientific meetings in Asia, including this forum, and we hope that more Asian pediatricians / cardiologists would become interested in this project and join this network. In June 2018, 12th IKDS will be held in Yokohama, Japan. At that meeting, we hope the members could join together and have the first "off-line" meeting. 【Acknowledgement】 We thank Dr. Teiji Akagi, Okayama University in Japan have helped this project and introduced doctors in Asian countries.

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

[I-P12-09] 薬物負荷下冠動脈血流比 (FFR) にて有意狭窄を証明した左冠動脈起始異常

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

Keywords: 先天性冠動脈起始異常, 心電図変化, 冠動脈血流比

【背景】若年アスリートの心血管イベントによる突然死の原因の一つとして先天性冠動脈起始異常が言われている。症状があっても心電図や負荷試験で陰性になることがあり、治療適応の判断に難渋することがある。【目的】冠動脈起始異常の治療適応の有無について検討する。【症例】生来健康な14歳男児。突然死の家族歴なし。サッカー部に所属しており、受診6ヶ月前から運動時の胸痛を自覚。安静にすれば、症状は軽快していたが、出現頻度が増えてきたため、前医を受診した。精査のため、トレッドミル運動負荷心電図 (TMT) を施行したが、自覚症状、心電図変化は認められず、虚血に伴う胸痛は否定され経過観察となっていた。部活中にその後も症状が持続するため、当院受診。受診時の心エコーで全周性の左室壁運動低下を認めたため、冠動脈疾患を疑

い、造影 CTを施行したところ、左冠動脈無冠洞起始（Anomalous origin of left coronary artery）が判明。しかし、入院後の心電図 ST変化、心筋逸脱酵素の上昇なく、安静のみで心機能の改善を認めた。虚血を証明するために、心臓カテーテル中に ATP投与負荷下に左冠動脈の冠動脈血流比（FFR）を施行したところ0.75と有意な低下を認め、胸痛の自覚症状も出現した。臨床症状、心エコー所見と FFR結果を踏まえ、手術適応ありと判断し、LCA unroofingを施行した。【考察】若年のアスリートの運動強度が極期に起きた虚血は通常レベルの運動負荷検査では再現性が乏しいと考えられる。【結語】TMTで虚血を再現できなくても、経過により虚血存在を強く疑う場合、心臓カテーテル検査中の薬物負荷での FFRを測定することは、虚血を証明し治療適応を決定する上で有効である。

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (I-P13)

Chair: Hiroshi Katayama (Department of Pediatrics, Osaka Medical College)

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

[I-P13-01] 自然軽快した、新しい学校心臓検診ガイドラインで上室頻拍に準じるとされる接合部調律の一例

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-02] 当院で経験した AEDを使用した院外心停止症例の検討

○石川 悟, 馬場 俊輔, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-03] 水泳中に突然死し、潜在性 QT延長症候群と考えられた1例

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-04] 左上大静脈遺残の正常集団と先天性心疾患での出現頻度とその意味

○長澤 宏幸¹, 桑原 直樹², 後藤 浩子², 面家 健太郎², 山本 哲也², 寺澤 厚志², 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 新生児内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-05] 致命的先天性心疾患スクリーニングの普及に向けた取り組み ～産科病院へのアンケート調査～

○梶山 葉, 竹下 直樹, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P13-06] 小児心電図基準値作成に関する研究

○吉永 正夫, 泉田 直己, 岩本 眞理, 牛ノ濱 大也, 住友 直方, 田内 宣生, 堀米 仁志, 阿部 勝巳, 長嶋 正實 (小児心電図基準値作成に関する研究グループ)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P13-01] 自然軽快した、新しい学校心臓検診ガイドラインで上室頻拍に準じるとされる接合部調律の一例

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

Keywords: 学校心臓検診, 接合部調律, 上室頻拍

【はじめに】新しい学校心臓検診ガイドラインでは心室拍数(HR)80/分以上の接合部調律は上室頻拍に準じるとされたが、学校検診ではHR80/分以上の接合部調律をしばしば経験する。今回、長期の経過で洞調律化したHRの速い接合部調律を経験した。接合部調律に準じた上室頻拍の予後考察の一助になると考えられたので報告する。【症例】症例は14歳男児。小学校1年時の学校心臓健診心電図で接合部調律を指摘、精査で管理不要とされた。4年時に再び接合部調律を指摘され、精査目的に当院を受診。接合部調律安静時HR100/分、ホルター心電図で、接合部調律は持続性で洞調律になることなく、HRも常に80回/分を超えていたが、深夜帯に低下し日中は上昇するなど明らかに自律神経の影響を受けていた。トレッドミル運動負荷心電図では、負荷によりHRが130/分を超えると洞調律となり、回復期に130/分以下になると再び接合部調律となった。安静時心室拍数は速いものの、HRの上昇につれて洞調律化するという通常の接合部調律と同様のパターンを示していた。中学校1年時より洞調律が混在するようになり、2年時にはほぼ洞調律化した。一連の経過で、失神、胸痛、脈不整、息切れ等はなく、スポーツ少年団・部活動で野球をしていたが特に問題はなかった。【考察】ガイドラインのHR80/分の基準、2次以降検診必要の判断は心拍数が変動する自動能亢進型の上室頻拍を念頭においたものと考えられる。上室頻拍としても、無症候性の自動能亢進型の80/分上室頻拍は特に治療を必要としないとされ、自然軽快する症例も報告されている。HR80/分を超える接合部調律の頻度は少なくないと考えられ、HR80/分を上室頻拍として管理することは検診医療機関の負担増大につながることが懸念される。【結語】HRの速い接合部調律でも、予後良好な可能性があり、新ガイドラインのHR80/分の基準は厳しすぎると考えられた。

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

[I-P13-02] 当院で経験した AEDを使用した院外心停止症例の検討

○石川 悟, 馬場 俊輔, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 学校, AED, 心停止

【背景】2004年7月に非医療従事者によるAEDの使用が認可され、学校ではbystanderである教職員がAEDを使用できるようになった。これにより学校管理下の心臓突然死は減少傾向にあり、致死的事例が救命される報告が徐々に増加している。しかし一方で、AEDの使用が遅れたことにより死亡した症例や重度な神経学的後遺症を残す症例も少なからず報告されている。今回は当科で経験したAEDを使用した院外心肺停止後症例を検討する。【対象】2010年1月から2016年8月までに当科に搬送または紹介受診されたAEDを使用した院外心肺停止後症例の全5例。【結果】発症年齢は平均年齢12.4歳(11-14歳)。場所は学校が4例(運動中2例、登校時1例、授業中1例)、登校途中が1例であった。原因疾患は不整脈疾患が4例(QT延長症候群1例、WPW症候群1例、カテコラミン誘発性心室頻拍1例、不明(てんかん疑い)1例)、肥大型心筋症1例であった。転帰は全5例で救命でき、最終的に4例は独歩で退院となった。独歩退院した4例ではAEDは速やかに装着されたが、神経学的後遺症を残した1例ではAED装着までに約20分間を要した。【考察】現在、学校現場における心停止症例では、AEDの使用者は救急隊よりも教職員が多くなっている。今回の検討でも学校で発症した症例については、4例中3例で教職員によってAEDが装着されていた。残りの1例ではAEDの装着が遅れ、結果的に神経学的後遺症との関連が示唆された。Bystanderである教職員のAED使用頻度は年々増加傾向にあるが、さらに啓蒙していく必要があると考えられた。

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

[I-P13-03] 水泳中に突然死し、潜在性 QT延長症候群と考えられた1例

○倉石 建治¹, 田内 宣生^{1,2}, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 西原 栄起¹ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.愛知県済生会リハビリテーション病院)

Keywords: 潜在性 QT 延長症候群, 突然死, 学校検診

【背景】安静時 QT時間が正常の潜在性 QT延長症候群(LQT)は診断が困難だが、torsade de pointesや心室細動を生じうる。我々は、QT時間が正常境界にも関わらず水泳中に突然死した1例を経験したので報告する。【症例】7歳女児。小学校1年の心臓検診でQTc=0.45秒のため当科を受診した。自覚症状や既往歴、家族歴はなかった。身長110.2cm、体重21.5kg、体温36.6度、血圧102/50mmHg、脈拍66/分で理学所見に異常なかった。心エコー異常なし。QTcは安静時心電図で0.40秒、ホルターでも0.41~0.45秒と判定され、心室期外収縮もなかった。そのためLQT疑いとして通院した。以後も無症状で、半年に1回マスター負荷心電図検査(マスター)を受けたが、QTcは安静時0.40~0.46秒、運動負荷後0.40~0.46秒と判定され、運動制限は受けていなかった。小学校4年時、水泳の授業中に溺れ、心肺停止で他院に搬送されて一旦心拍は再開したが死亡された。モニター上QT延長を認めた。Fridericia補正QT時間(QTcF)を後方視的に検討すると、ホルターでは413~453msで、心拍数130以上で延長していた。2年間で合計4回行われたマスターではQTcF=381~472msで、負荷中の延長が多かった。【考察】遺伝子異常があってもQT時間が正常であったり、QT時間が正常や境界域であっても失神や心停止を生じた報告があり、心肺蘇生例ではQT時間が正常でもエピネフリン負荷試験を行うべきとの意見がある。しかし無症状の場合は薬物負荷を行うことは躊躇され、運動負荷では心電図波形の乱れから計測が難しい。自動体外式除細動器が普及した現在、このようにQT時間が正常境界であっても運動負荷で延長する症例は、水泳を禁止することで救命できる可能性がある。

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

[I-P13-04] 左上大静脈遺残の正常集団と先天性心疾患での出現頻度とその意味

○長澤 宏幸¹, 桑原 直樹², 後藤 浩子², 面家 健太郎², 山本 哲也², 寺澤 厚志², 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 新生児内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: Persistent left superior vena cava, morbidity, normal population

【目的】左上大静脈遺残(Persistent left superior vena cava; PLSVC)の出現頻度に関する報告は、ペースメーカーの留置やcadaver症例に限られており、いずれも心エコー出現前の古いデータであるだけでなく、正常集団での出現頻度は不明である。また、先天性心疾患(Congenital heart diseases: CHD)におけるそれは、疾患を有しない例よりかなり高頻度といわれているが、疾患毎の頻度は報告されていない。今回、当院における正常新生児の心エコー所見から得られたPLSVCの出現頻度を求めた。併せて当院でフォローしているCHD症例のうち代表的な疾患でのそれを求め、正常集団と比較検討したので報告する。【対象】正期産で生まれ、基礎疾患のみられない新生児2391例とCHD症例1881例である。このうち染色体異常例を除外した。【結果】正常新生児での出現頻度は0.29%(0.08-0.51%, 95%信頼域、以下同じ)であった。ASDでは、2.5%(0.8-4.2%)、VSDでは、4.8%(2.4-7.3%)、TGAでは、3.3%(1.4-5.1%)、TOFでは、6.1%(3.5-8.7%)、DORVでは、21.9%(11.8-32.0%)、CoAでは、26.3%(14.9-37.8%)、であった。【解析】これらの結果と正常新生児のそれとの比を取ると、ASD 8.6, VSD 16.7, TGA 11.3, TOF 21.2, DORV 75.5, CoA 90.7となった。【考察】PLSVCの正常な集団

での出現頻度が初めて求められた。また CHDにおいては正常集団に対する出現頻度比は高いが、疾患により著しい違いが見られた。一般に言う複雑心奇形で高くなる傾向にあり、CHDの複雑性に対する評価方法ひとつになりうることも考えられる。

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

[I-P13-05] 致命的先天性心疾患スクリーニングの普及に向けた取り組み ～産科病院へのアンケート調査～

○梶山 葉, 竹下 直樹, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 医学部 小児科)

Keywords: スクリーニング, 新生児, 酸素飽和度測定

【背景】新生児期～乳児期に何らかの介入を必要とする致命的先天性心疾患（CCHD）に対し、右手と下肢の酸素飽和度を用いて循環動態の急変前に発見、対応するスクリーニング法（CCHD-S）が国内でも始められている。【目的】京都市内、京都府下の新生児を扱う一般産科病棟における CCHD-Sの施行状況と導入/施行に際しての問題点を明らかにする。【対象】主に健常新生児を扱う一般産科病院/病棟、京都市内31施設（うち総合病院10施設）。京都府下25施設（うち総合病院10施設）。高次医療機関である大学付属病院は除いた。【方法】郵送によるアンケート方式により各施設の新生児に対する酸素飽和度測定の時期、部位について質問を行った。また CCHD-Sについてパンフレットを同封し疑問や意見を集約した。【結果】京都市内、府下それぞれ23および16施設から回答を得た（69.6%）。すべての新生児に、入院中、一回は酸素飽和度測定を行っている施設は、京都市内15施設（65%）京都府下10施設（62.5%）であった。施行時期は出生直後～カンガルーケア時までが最も多く、日齢1以降にも施行する施設は京都市内で2施設（8%）、府下で3施設（18.8%）であった。また測定部位は右手のみが最も多かった（京都市内73%、府下50%）。CCHD-Sに則った測定を行っている施設は1施設のみであった。スクリーニング陽性時の対応やコスト面での質問を多く得た。【考察】全ての新生児に、一度は酸素飽和度測定を行っている施設は6割を超え、測定は広く行われていた。新生児蘇生法（NCPR）に基づくと思われる日齢0かつ右手のみの測定が多かった。測定手技は浸透しており CCHD-S導入の素地はあると思われたが、NCPRの酸素飽和度の正常基準は CCHD-Sより低い事を強調しなければならない。スクリーニング陽性児の精査を行う基幹病院と高次医療機関との連携、コストの面では消毒可能なプローブの紹介などが今後の課題と考えられた。

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

[I-P13-06] 小児心電図基準値作成に関する研究

○吉永 正夫, 泉田 直己, 岩本 眞理, 牛ノ濱 大也, 住友 直方, 田内 宣生, 堀米 仁志, 阿部 勝巳, 長嶋 正實 (小児心電図基準値作成に関する研究グループ)

Keywords: 学校心臓検診, 基準値, 心電図

【目的】小児心電図の正常値については1985年発行の「小児心電図の正常値」が最後の資料になっている。学校心臓検診で用いられる標準12誘導心電図の基準値を作成すること、および小児心電図の年齢・性の影響を検討することを目的とした。【方法】2006年～2009年にK市学校心臓検診を受診した小・中・高校生、計56,753名の標準12誘導心電図を収集した。調査票を用い心疾患既往者の心電図は除外した。全ての心電図を2名の小児循環器医がコンピュータ画面上で目視し、洞調律の心電図のみを抽出した。基線の揺れ、端子の誤装着、不整脈〔P波異常（移動性ペースメーカー、結節性調律）、2度/3度房室ブロック、心室内伝導障害（完全房室ブロック、WPW症

候群)、心房/心室期外収縮}は除外した。心拍数、電気軸、PQ時間、P波(波高/幅)、QRS波(Q/R/Sの各波高/幅およびR波/S波合算値)、ST部分、T波について平均値±標準偏差(又は中央値)、各パーセンタイル値を求めた。【成績】最終的に48,401名{小学1年16,773名(男/女=8350名/8423名), 中学1年18,126名(8943名/9183名), 高校1年13,502名(6477名/7025名)の心電図を用いた。各心電図所見は全て年齢/性差を認めたが、その影響は所見によって異なっていた。PQ間隔は年齢差を認めたが同一学年で殆ど性差は認めなかった。QRS波は同一学年では男子が女子より高値を示したが、3学年合わせると分布は混在していた。右側胸部誘導のSTJ部の高さは小・中・高の男子の値が全ての女子の値より高値であった。【結論】現在まで報告のない膨大な、また目視された学校心臓検診の標準12誘導心電図を基に小児心電図の基準値作成を行った。小児期の心電図に及ぼす年齢・性の影響は所見ごとに異なっており、基準値作成、心電図解釈上、考慮していくべき点と考えられた。

Poster | 外科治療

Poster (I-P14)

Chair:Hajime Sakurai(Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital)

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

[I-P14-01] 剣状突起下アプローチ小切開による心房中隔欠損閉鎖術の検討

○夫津木 綾乃, 小沼 武司, 鳥羽 修平, 伊藤 温志, 阪本 瞬介, 山本 直樹, 真栄城 亮, 金光 真治, 島本 亮, 高尾 仁二, 新保 秀人 (三重大学医学部 胸部心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-02] 腋窩縦切開による心房中隔欠損症の手術例

○西野 貴子¹, 佐賀 俊彦¹, 金田 敏夫¹, 篠原 徹², 丸谷 怜², 今岡 のり² (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.近畿大学 医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-03] 右小開胸心房中隔欠損閉鎖術に合併した再膨張性肺水腫の1例

○廣瀬 圭一, 三和 千里, 阪口 仁寿, 吉田 幸代, 矢田 匡, 恩賀 陽平, 多良 祐一, 山中 一朗 (天理よろづ相談所病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-04] 心内奇形を伴わない、左上大静脈-左房接合の1手術症例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-05] 先天性心疾患修復術後に大動脈基部置換を施行した Marfan症候群と Loeys-Dietz症候群の若年女性2例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-06] PHACE症候群に合併した1歳の遠位弓部大動脈瘤に対する手術

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 佐野 由佳¹, 幾島 栄悟¹, 徳永 滋彦¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-07] 小児外科領域疾患合併例に対する集学的治療の検討

○谷口 智史¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 夫 悠¹, 田尻 達郎², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 小児医療センター 小児外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-08] Down症における胸骨正中切開後にプレートを補強に用いた固定法の功罪

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-09] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院176例の検討

○奥木 聡志¹, 岩田 祐輔¹, 中山 祐樹¹, 竹内 敬昌¹, 岩井 郁子², 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (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)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P14-10] Blalock-Taussig短絡の人工血管流量調整を経皮的に可能とする簡易装置の
開発

○小西 隼人¹, 島田 亮¹, 本橋 宜和¹, 佐々木 智康¹, 勝間田 敬弘¹, 根本 慎太郎¹, 筒井 康弘² (1.大阪
医科大学医学部 胸部外科, 2.株式会社 東海メディカルプロダクツ)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P14-01] 剣状突起下アプローチ小切開による心房中隔欠損閉鎖術の検討

○夫津木 綾乃, 小沼 武司, 鳥羽 修平, 伊藤 温志, 阪本 瞬介, 山本 直樹, 真栄城 亮, 金光 真治, 島本 亮, 高尾 仁二, 新保 秀人 (三重大学医学部 胸部心臓血管外科)

Keywords: MICS, ASD closure, Transxiphoid approach

【背景】心臓血管外科領域における小切開手術のメリットは美容、疼痛の軽減、胸骨固定や運動制限の緩和等があるが、視野確保、安全性、手術時間といった点において議論がある。当院では2000年から剣状突起下小切開による心房中隔欠損閉鎖術を行っている。【方法】2008年1月から2012年12月までに行った剣状突起下アプローチ小切開の13例(A群)と、2015年3月から2017年1月までに行った皮膚小切開・胸骨部分切開アプローチの16例(B群)を比較検討した。【結果】剣状突起下アプローチ(A群)の手術時年齢は平均55.8ヵ月、手術時体重は平均15.kg、皮膚小切開アプローチ(B群)の手術時年齢は平均84.8ヵ月、手術時体重は平均22.kgだった。A群では12例で direct closure、1例で patch closureを行った。手術時間は平均117.9分、体外循環時間は44.8分、大動脈遮断時間は17.4分であった。皮膚切開長は平均54mmだった。全例無輸血で手術を行っている。B群では8例で direct closure、8例で patch closureを行った。手術時間は平均226.4分、体外循環時間は63.3分、大動脈遮断時間は24.6分であり、皮膚切開長は約70mmであった。手術時間、体外循環時間、大動脈遮断時間で有意差をもって($P<0.05$)A群で短かった。A群の1例で貧血を認め、B群の1例で心膜炎、1例で肥厚性瘢痕を認めた。【結語】今回の検討では剣状突起下アプローチは、皮膚小切開・胸骨部分切開と比べて皮膚切開長が短く、さらに手術時間や体外循環時間も短かった。剣状突起下アプローチは手術侵襲という観点からも有用な方法と考えられた。

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

[I-P14-02] 腋窩縦切開による心房中隔欠損症の手術例

○西野 貴子¹, 佐賀 俊彦¹, 金田 敏夫¹, 篠原 徹², 丸谷 怜², 今岡 のり² (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.近畿大学 医学部 小児科)

Keywords: 低侵襲手術, 心房中隔欠損症, 腋窩切開

(目的) 近年低侵襲小切開心臓外科手術 (MICS) が導入され、当院では MICSを2010年8月から開始し、僧帽弁疾患や二次孔欠損型の心房中隔欠損症 (ASD) などに適応してきた。その中で2016年12月までに ASDは14例に施行した。必要最低限の物品で従来通りのやり慣れた方法に基づき、症例を重ねるたびに試行錯誤を繰り返してきた。切開部位は筋や乳腺組織の委縮の可能性がある為、美容上男性は大胸筋辺縁に沿った切開、女性は前腋窩切開や腋窩切開が好ましいと自験例から区別してきたが、全例腋窩縦切開で可能であるか検討した。(対象) 疾患は ASD: 14例。年齢は平均32.9歳(12-72歳)、女性6例男性8例であった。術式は、ASD直接閉鎖: 6例、自己心膜でパッチ閉鎖: 8例、同時に三尖弁形成 (人工弁輪): 2例に施行した。全例全身麻酔片肺換気下、人工心肺は大腿動脈送血、大腿静脈と上大静脈 (右心房) 脱血とした。左下半側臥位 (約30度)、第4肋間開胸で行った。切開部位については右前腋窩縦切開で行った。(結果) 皮膚切開部は可動する為、切開部位に関わらず視野の確保は可能であった。切開創は平均7cmであった。創部痛は軽度で胸郭の変形も認めなかった。平均術中出血が133ml、体外循環時間は平均2時間、手術時間は平均4時間30分であった。術後出血は平均157mlで大半は無輸血で施術可能であった。術後の心臓超音波検査でも残存短絡は認めなかった。(考察) 開胸部位から近い部分での皮膚切開を選択しがちであるが、切開部位から開胸部位までの移動が可能であり、全例右腋窩縦切開で可能であった。大腿動静脈からの体外循環回路の接続となるため、年齢は青年期以降に偏る傾向となった。対象は運動選手など、日常生活復帰を短期的に希望される症例が多かった。今後も切開部位や使用器具など症例を重ねて改良を続ける予定である。

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

[I-P14-03] 右小開胸心房中隔欠損閉鎖術に合併した再膨張性肺水腫の1例

○廣瀬 圭一, 三和 千里, 阪口 仁寿, 吉田 幸代, 矢田 匡, 恩賀 陽平, 多良 祐一, 山中 一朗 (天理よろづ相談所病院 心臓血管外科)

Keywords: 再膨張性肺水腫, 右小開胸アプローチ, 心房中隔欠損閉鎖術

【背景】再膨張性肺水腫は長時間虚脱した肺が再膨張した後に生じる肺管透過性亢進に起因する。今回右小開胸アプローチ心房中隔欠損閉鎖術に合併した再膨張性肺水腫を経験したので報告する。【症例】症例は16歳の女性。15歳時の学校検診で心電図異常を指摘され、当院受診。心房中隔欠損と診断、欠損が大きく閉鎖栓での治療は困難と判断され、手術適応となる。若年女性であり、右小開胸アプローチを選択された。手術は分離換気下に弧状皮膚切開をおき、第4肋間開胸。同時に右鼠径部より送脱血管を挿入し体外循環を確立。大動脈遮断、心停止、右房切開。心房中隔欠損は1.5×3cm程度と非常に大きく新鮮自己心膜でパッチ閉鎖し、体外循環より離脱（総体外循環時間101分、大動脈遮断時間47分）。離脱後、経皮的酸素飽和度の低下とともに、右側の気管チューブから淡血性泡沫状、漿液性の分泌物が大量に噴出した。心内は経食道心エコーで異常を認めず、右室圧・肺動脈圧もほぼ正常であった。胸部写真で右肺に高度の透過性低下を認め、再膨張性肺水腫と診断した。術後は分離換気用の気管チューブを左右別々の人工呼吸器に接続し、右肺のみ PEEPを15mmHgとした。術後24時間で気管支 fiberを施行、吹き上げてくる分泌物を認めなかったため、ゆっくり PEEPを下げ、術後2日目に人工呼吸より離脱した。自咳による血痰はしばらく続いたが、胸部写真は次第に改善し、術後9日目に退院し、現在外来経過観察中である。【考察・結語】右小開胸心房中隔欠損閉鎖術に合併した再膨張性肺水腫を経験した。成人例ではあるが、右小開胸僧房弁形成術でも再膨張性肺水腫を経験し、そちらは酸素飽和度の低下が著しく、経皮的心肺補助(ECMO)を必要とした。両者の違いは年齢・体外循環時間・心停止時間などあり、一概に比較できないが、比較的軽症であるはずの心房中隔欠損手術でも右小開胸であれば再膨張性肺水腫に注意する必要があると認識させられた。

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

[I-P14-04] 心内奇形を伴わない、左上大静脈-左房接合の1手術症例

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

Keywords: LSVC, LA, 心内奇形

心内奇形を伴わない、LSVC-LA 結合の症例に対して手術を行い良好な結果を得たので報告する。症例は2歳9か月女児。肺炎で近医入院中、呼吸が改善するも酸素飽和度(SpO₂)が92%と低値なため CT、心エコー施行。心内奇形を伴わない、LSVC-LA接合という稀な診断となった。心臓カテテル検査では、LSVCが LA天井に接続し、造影剤は半奇静脈、奇静脈を経て RSVCも造影された。無名静脈はなかった。手術の方針として、LSVCをモニターしながら LSVC遮断による LSVC圧の上昇幅次第で、心内 re-routing か LSVC単純結紮を選択することとした。術中の LSVC遮断試験で LSVC圧は13mmHG から15mmHgへ上昇したのみであったため、手術は LSVC単純結紮のみで終了した。最終 LSVC圧は14mmHGであった。この症例は稀な疾患であるが、手術方針を術中の LSVC遮断試験で適切に判断した上で決定し良好な結果を得ることができた。この症例に関して、文献的考察も含めて報告する。

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

[I-P14-05] 先天性心疾患修復術後に大動脈基部置換を施行した Marfan症候群と Loeys-Dietz症候群の若年女性2例

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

Keywords: Marfan症候群, Loeys-Dietz症候群, Bentall手術

【はじめに】 Marfan症候群(MFS)や Loeys-Dietz症候群(LDS)は、全身性結合組織異常により若年から大動脈瘤や大動脈基部拡大を形成し、大動脈基部再建を要することが多い。先天性心疾患修復術後、成人期に Bentall手術を行った若年女性の MFSと LDSを経験したので報告する。【症例1】29歳 女性：MFS、VSD(膜様部)および PDA術後(1歳4ヵ月)、PLSVC、腔閉鎖、卵巣嚢腫。28歳時に valsalva洞から上行大動脈にかけての拡大(56mm)および mild-moderate ARを認めた。29歳時の遺伝子検査で MFSと診断された。再手術のリスクから本人が機械弁での Bentall手術を希望し、同年に Bentall手術を行った。30歳時に右卵巣嚢腫摘出術を施行した。31歳で結婚し、術後3年の現在、ロサルタン50mgを内服し、経過観察している。【症例2】30歳 女性：LDS、PDA術後(8ヵ月)。6歳から側彎を認め、10歳までに3回側彎に対する手術を施行した。21歳頃から上行大動脈拡大(29mm)を認め、27歳時には36mmまで拡大し、ARは mildであった。29歳時の遺伝子検査で LDSと診断された。30歳時の上行大動脈径は43mmであり、手術の方針となった。側彎が強度であり、胸郭の変形および下行大動脈の蛇行を認めた。本人・家族と相談し、再手術のリスクを避けるため機械弁での Bentall手術を選択した。術後4ヵ月の現在、ロサルタン25mg、アテノロール25mgを内服し、経過観察している。【考察】上行大動脈の拡大に対しては自己弁を温存する大動脈基部再建手術と Bentall手術(生体弁または機械弁)の選択肢がある。今回経験した2例の若年女性は、ともに本人の希望(症例1：できる限りの再手術回避、症例2：側彎が強く再手術の際のリスク)により、機械弁での Bentall手術を選択した。【結語】先天性心疾患修復術後に MFS / LDSの診断に至り Bentall手術を行った2例を経験した。若年女性でも、再手術リスクと本人の希望を考慮して、機械弁を使用するのも選択肢の1つと考えられる。

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

[I-P14-06] PHACE症候群に合併した1歳の遠位弓部大動脈瘤に対する手術

○落合 由恵¹, 城尾 邦彦¹, 恩塚 龍士¹, 久原 学¹, 佐野 由佳¹, 幾島 栄悟¹, 徳永 滋彦¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科)

Keywords: PHACE症候群, 遠位弓部大動脈瘤, 外科治療

PHACE症候群は稀な神経皮膚症候群で、後頭蓋の先天奇形、頭頸部の血管腫、脳血管異常眼球異常など多彩な症状を呈し、大動脈弓部、下行大動脈の複雑で長いセグメントの縮窄、瘤を伴う事がある。今回、蛇行した遠位弓部大動脈瘤を伴った PHACE症候群の女児に対して手術を施行したので報告する。症例は生下時より左耳介部の血管腫を認め、左側頭部全体に増大した。精査の結果、顔面の乳児血管腫、内頸動脈の蛇行、弓部大動脈の瘤から PHACE症候群と診断。βブロッカーとアスピリンの内服が開始されていた。1歳5ヵ月時に施行した造影 CTで遠位弓部大動脈の蛇行した嚢状瘤が径25 mmと、5ヵ月前の21 mmより拡大を認めたため、1歳9ヵ月、10 kgの体格で手術を施行。左第4肋間開胸にて下行大動脈を剥離。心膜切開し上行大動脈および上行大動脈から左総頸動脈と左椎骨動脈が起始し、動脈瘤に移行する部位を剥離。主肺動脈脱血-下行大動脈送血で人工心肺を開始、心拍動下に12 mmの Gore-Tex グラフトを左椎骨動脈が起始した後の弓部大動脈と端端吻合した。細い下行大動脈と口径差を合わせるために、下行大動脈を斜切開し、グラフトと端端吻合した。大きな蛇行した動脈瘤を減圧させるために、動脈瘤から出る左鎖骨下動脈を結紮、瘤を切開して大きな流入血管が残存していないことを確認した。術後に

300ml/日の乳び胸水が続いたため、術後8日目に再左開胸を行い、リンパ液の漏出部位、胸管を結紮。その後乳び胸水は著明に減少した。術後のCTではグラフトの形状もよく吻合部位に問題はなかった。【結語】非常に稀な1歳の PHACE症候群の蛇行した遠位弓部大動脈瘤に対して、12 mmの人工血管を用いて、左開胸、主肺動脈脱血-下行大動脈送血で、弓部大動脈から下行大動脈までの graft interpositionを安全に施行できた。

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

[I-P14-07] 小児外科領域疾患合併例に対する集学的治療の検討

○谷口 智史¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 夫 悠¹, 田尻 達郎², 夜久 均³ (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 小児医療センター 小児外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 小児外科領域, 小児心臓血管外科領域, 集学的治療

小児科領域での外科治療は小児外科と小児心臓血管外科でそれぞれ専門化され細分化されているが、ときに互いの協力を要する疾患・合併症が生じることがある。今回、当院において小児外科と小児心臓血管外科が合同で手術治療に当たった症例について検討した。【対象】2007年から2017年1月までに当院小児外科と合同で手術加療を行った16例を対象とした。手術時における年齢は3ヶ月～15歳。疾患の内訳は縦隔腫瘍が5例、気道狭窄が8例、心臓術後の漏斗胸が2例、気管支損傷に対する修復術が1例であった。【結果】縦隔腫瘍切除5例のうち横隔神経合併切除および横隔膜縫縮を行ったものは3例であり、SVC合併切除が1例(CPB291分)、無名静脈合併切除および再建が1例(CPB114分)、肺葉合併切除が1例(off pump)であった。単純な腫瘍切除は2例(CPB使用1例:32分)であった。気道狭窄例8例のうち大動脈(頸部分枝含む)および気管吊り上げ両方を行ったものは2例、大動脈のみの吊り上げは2例(うち1例は鎖骨下動脈転移追加)、動脈管索の離断のみは2例であった。肺動脈の縫縮を追加したものは2例であった。心臓術後の漏斗胸2例はいずれもVSD術後でのものであり、漏斗胸はNuss法にて修復した。うち1例は同時にRVOTSに対してRVOT patch拡大術も施行した。PA, VSD, MAPCA, RVOTR+UR術後に対してre-pRVOTRおよびre-UF手術を施行時に生じた気管支損傷例に、肋軟骨を用いた気管修復術を施行した。【考察】小児外科領域と小児心臓血管外科領域ではお互いの専門性を尊重して情報を共有し、集学的な治療に当たることが大切である。

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

[I-P14-08] Down症における胸骨正中切開後にプレートを補強に用いた固定法の功罪

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

Keywords: Down症候群, 胸骨固定, 胸骨変形

【背景】胸骨正中切開後の胸骨離開の発生頻度は0.4-5.9%と比較的低値であるがDown症においてはしばしば胸骨変形が見られる。今回我々はDown症における胸骨変形の頻度、その対策として当院で行っているメッシュ型プレートをを用いた胸骨固定法に関してその利点と欠点を検討した。【方法】当院において2008年4月~2015年3月までのVSD、CAVSDでPABを施行した50例を対象とした。このうちDown症合併(D群)が34例、非合併(ND群)が16例だった。D群のうちPAB時のプレート使用例(D-P群)は5例で、PAB時プレート不使用例(D-NP群)は29例であった。術後の胸骨変形の評価は、二期的根治術前に行ったCTで、変形なし、突出型、陥凹型、離開型に分類した。【結果】ND群では胸骨変形は3/17例(18%)だったのに対し、D群では27/34例

(79%)と有意 ($p<0.01$) に高頻度だった。さらに D-NP群では25/29例 (86%) で胸骨変形を認め、CT評価で変形のなかったものは4例 (14%) のみで、胸骨離開型は7例 (24%)、突出型は10例 (34%)、陥凹型は8例 (27%) に認めた。D-P群では5例中2例に突出型を認めた。SSIは D-NP群のみに3例発生し、D-P群では認めなかった。術前心胸郭比、出生体重、手術時期は、胸骨変形と明らかな相関関係は認めなかったが、手術時低体重 (2.5kg以下)、術後心胸郭比が大きい症例では胸骨変形を来しやすい傾向があった。N-P群の中に根治術時にプレートを使用した症例が3例あったが、全てにプレート折損を認めた。【考察】 Down症において高率に胸骨変形を認めた。それに対して当院ではプレートを用いた胸骨固定を行い若干発生頻度の低下を認めた。根治術時にプレートを使用した3例では、強度不足のため、胸骨変形を矯正する効果は得られず、むしろプレート破損し使用は控えるべきと思われた。今後は Down症合併例で体重3 kg以下程度の PAB時のみにプレート固定を行って行く方針である。

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

[I-P14-09] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院176例の検討

○奥木 聡志¹, 岩田 祐輔¹, 中山 祐樹¹, 竹内 敬昌¹, 岩井 郁子², 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (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: 先天性心疾患, 外科治療, 術後創部合併症

【背景・目的】先天性心疾患に対する手術自体は侵襲・危険性の大きい手術であるが、術後の創部感染、胸骨変形、肥厚性癒痕も手術合併症として軽視できない。当院における過去の術後創部感染、胸骨変形、肥厚性癒痕について検討した。【方法】2015年1月から2016年12月までに当院において胸骨正中切開で心臓手術を施行した症例を対象に、術後創部感染、胸骨変形、肥厚性癒痕について後方視的に検討した。【結果】対象期間内に176人(男性92人, 女性84人)に対して延べ196回の胸骨正中切開を施行した。初回胸骨正中切開が147回、再正中切開が49回であった。対象の原疾患は、VSD 54例, ASD 23例, TOF(VSD/PAを含む) 16例, AVSD 14例, DORV 14例, PAIVS 6例, TGA 6例, HLHS 6例, CoA 5例, PAPVC 4例, TAPVC 4例, IAA 3例, TAC 3例, AS 3例, TA 2例, AORPA 2例, PS 2例, DCRV 1例, Cor triatrium 1例, Ebstein anomaly 1例, TR 1例, cTGA 1例, HOCM 1例, Hypoplastic RV 1例, 川崎病性冠動脈瘤 1例, 感染性心内膜炎 1例, 病院死亡7例。手術時年齢は平均3.5歳(0-42)。術後は VSDの1例に表層感染を認めたが、縦隔炎などの深部感染は認めなかった。胸骨変形に対してプロテクターでの矯正例を24例認めた。肥厚性癒痕で何らかの投薬治療を要したのは19例であった。【結論】当院における術後創部感染対策に関しては良好な成績が得られたが、胸骨変形と肥厚性癒痕については課題として残っており、今後さらなる検討が必要と考えられた。

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

[I-P14-10] Blalock-Taussig短絡の人工血管流量調整を経皮的に可能とする簡易装置の開発

○小西 隼人¹, 島田 亮¹, 本橋 宜和¹, 佐々木 智康¹, 勝間田 敬弘¹, 根本 慎太郎¹, 筒井 康弘² (1.大阪医科大学医学部 胸部外科, 2.株式会社 東海メディカルプロダクツ)

Keywords: Blalock-Taussig 短絡, 動物モデル, 小型円筒形バルーン

【目的】適正な肺血流を得るための Blalock-Taussig 短絡(BTS)の条件設定に決定的な指標は存在せず、単心室形態を持つ新生児や乳児等では、高肺血流に伴う深刻な合併症や死亡の発生が時に問題となる。かかる課題解決のため、経皮的に小口径人工血管の流量を制御するための簡単な装置を開発した。本研究では実臨床を模した動物

モデルでの動作性を検証した。【方法】ポリウレタン製の小型円筒形バルーンとその中央部に接続した抗屈曲構造のエクステンションを介して皮下ポートに接続する構造を持つ装置。人工血管をバルーンに内挿し、ポートを介して生理食塩水を出し入れすることでバルーンを伸縮させ、人工血管内腔断面積の変化により流量の変化を得る。模擬循環回路で ex vivoでの圧流量特性を評価し、生体内での性能を大型動物を用いた BTSモデル(左開胸、左鎖骨下動脈-左肺動脈を5mmPTFE graftで接続)で評価した。【結果】模擬循環回路ではバルーンの膨張、収縮に応じ再現性のある圧流量関係が得られた。BTSモデルにおいては、圧-ドップラー流量同時測定ワイヤーを用いた測定では、バルーン内容量に応じて人工血管の mean peak velocityと peak velocityの時間積分の変化が本装置埋植直後と1カ月後で確認された。切除標本ではバルーンの構造的変化はなくバルーン動作に影響を与えるバルーン・人工血管間隙への組織浸潤も認めなかった。【結論】本装置のコンセプト検証は良好であった。更に長期にわたる BTSモデルの検証から耐久性及び安全性の面からの改良を行いたい。

Poster | 外科治療

Poster (I-P15)

Chair: Tsuyoshi Tachibana (The department of cardiovascular and Thoracic Surgery, Hokkaido University Hospital)

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

[I-P15-01] 先天性完全房室ブロックに対する左室ペーシングを中心としたペースメーカー治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-02] 当院での低体重児に対する肺動脈絞扼術の検討

○ 近藤 良一¹, 猪飼 秋夫¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 岡林 均¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎² (1. 岩手医科大学 医学部 附属病院 心臓血管外科, 2. 岩手医科大学 医学部 附属病院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-03] 肺血流減少型単心室症に対する Blalock-Taussig シェント手術の当院における成績の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-04] 肺血流制限を伴う体肺動脈短絡手術を行い救命できた極型ファロー四徴症合併超低出生体重児の一例

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-05] 肺血流調節型肺動脈絞扼術を用いた総動脈幹症に対する段階的治療の検討

○ 笹原 聡豊¹, 小林 富男², 下山 伸哉², 池田 健太郎², 寺川 勝也¹, 友保 貴博¹, 岡 徳彦¹, 宮地 鑑³, 宮本 隆司¹ (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, 3. 北里大学 医学部 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-06] 当院における外科的肺静脈ステント留置術の現状と成績

○ 吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1. 東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2. 東京都立小児総合医療センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-07] Ebstein 奇形に伴う発作性上室性頻脈に対して術中 ablation を行った 7 例の検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-08] トラブルの少ない小児心臓ペースメーカー治療のための工夫

○櫻井 陽介¹, 小出 昌秋¹, 前田 拓也¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-09] 小児徐脈性疾患における胸骨正中切開アプローチによる左室心尖部ペーシングの工夫

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 千田 佳史¹, 山浦 玄武¹, 山本 浩史¹, 山田 俊介², 岡崎 三枝子², 豊野 学朋² (1.秋田大学 医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学 医学部 小児科学講座)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P15-10] 未熟児 PDAに対する外科治療

○大中臣 康子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 太田 教隆¹, 小林 真理子¹, 岡田 拓¹, 浅井 英嗣¹, 豊島 勝昭² (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P15-01] 先天性完全房室ブロックに対する左室ペーシングを中心としたペースメーカー治療戦略

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

Keywords: ペースメーカー, 完全房室ブロック, 心外膜

【背景】先天性完全房室ブロック(CCAVB)児でペースメーカー植込(PMI)を要した症例に対する当科での治療戦略を文献的考察含め検討し、最適な治療戦略に関して考察する。最近3例では下記結果や文献的考察から、左側開胸で unipolar lead を左室(LV) apex に縫着し、剣状突起下から誘導して左上腹部にポケットを作成する Single-chamber(VVI)の低めの pacing rate で管理している {低出生体重児は剣状突起小切開で右室(RV)に一時的 PMI 施行後}。【対象】2004年1月～2016年9月までに CCAVB に対して1歳未満で心外膜 lead の PMI を要した Heterotaxia を除外した6(男児5, 女児1)例を対象とした。心不全, lead 不全, 合併症を検討した。【結果】母体抗 SSA 抗体陽性5例, 心房中隔欠損合併2例, 動脈管開存合併1例認めた。PMI 施行日齢中央値42.5 (8-293)日, 体重 3.2 (2.4-7.8)kg、4例は新生児期に一時的 PMI を要した。4例が VVI で2例が Dual-chamber、全例 unipolar lead、心室 pacing 部位は LV 5例で RV 1例、アプローチは胸骨正中切開3例で左側開胸3例、ポケットは左上腹部4例で正中腹直筋下2例、心房中隔欠損と同時手術が1例であった。平均追跡期間5.8±5.0年において死亡なし、3例 lead 不全(術後4.8, 6.1年)、1例 LV dysfunction、2例 Generator 腹腔内脱落を認めた。lead 不全2例とも正中切開、LV dysfunction 1例が RV pacing、腹腔内脱落2例は体重<3kgでの左上腹部ポケット症例であった。追跡期間中で心不全・lead 不全のない4例は全て乳児早期までに LV に unipolar lead を植え込んだ症例であった。前記方針の最近3例では追跡期間0.4, 1.3, 2.9年において不整脈関連合併症, lead 不全, 心不全なく、成長曲線に準じた体重増加で経過している。【考察】現在の方針は比較的美容に優れ、心拍数管理が単純な VVI で不整脈関連合併症, lead 不全, 遠隔期 LV dysfunction のリスクが低く乳幼児期 PMI 管理ができる可能性がある。中長期の追跡が必要である。

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

[I-P15-02] 当院での低体重児に対する肺動脈絞扼術の検討

○ 近藤 良一¹, 猪飼 秋夫¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 岡林 均¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎² (1. 岩手医科大学 医学部 附属病院 心臓血管外科, 2. 岩手医科大学 医学部 附属病院 循環器小児科)

Keywords: 低体重, 肺動脈絞扼術, 姑息術

【背景】近年、胎児診断の精度も上昇し、出生後の早い段階から診断が確定するケースが多くなり、それに伴い低体重児であっても外科的治療が求められるケースが増加している。そこで、当院の低体重児に対する姑息手術を検討した。【対象】2012年から2016年までの5年間で、当院で施行した初回手術、人工心肺非使用下での肺動脈絞扼術41症例。【方法】体重2.5kg未満のL群と、2.5kg以上のH群に分けて、手術時間、出血量、絞扼径、在院日数などを比較した。【結果】L群は2.0±0.3kg(1.5~2.4kg)の14症例(男児3症例)、H群は3.6±1.5kg(2.5~9.4kg)の27症例(男児17症例)。次期手術を行った症例を除いた在院日数はL群59.9±84.1日(6~306日)、H群49.2±66.2日(11~262日)であった(p=0.7)。周術期死亡はL群1症例(低心拍出症候群)、H群2症例(低心拍出症候群、脳出血)を認めた。手術時間はL群146.4±33.8分、H群118.3±28.7分と有意にL群が長時間となった(p=0.01)。出血量はL群14.7±6.7ml、H群15.1±10.7mlであった(p=0.9)。絞扼径は、主肺動脈絞扼術ではL群BW+17.4±2.9mm、H群BW+16.4±1.6mmであった(p=0.3)。両側肺動脈絞扼術では、L群右8.7±0.6mm、左9.3±0.6mm、H群右9.1±0.6mm、左9.5±0.8mmであった(右 p=0.3、左 p=0.6)。術後に絞扼径を調

節した症例は、L群では1症例、H群では3症例であった。【結論】低体重児の肺動脈絞扼術は、絞扼径の判断のために手術時間が長引きやすいことが考えられる。しかし、出血量、在院日数、絞扼の再調節、周術期死亡も2.5kg以上での絞扼術と有意差を認めず、低体重であるという理由のみで、手術を忌避する理由にはならないことが示されたと考える。

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

[I-P15-03] 肺血流減少型単心室症に対する Blalock-Taussig シャント手術の当院における成績の検討

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

Keywords: Blalock-Taussig シャント, 単心室症, リスク因子

【背景】 Blalock-Taussig シャント術(BTS)は肺血流減少型心疾患の姑息術として最も一般的に行われているが、単心室症患者では死亡率がより高くなると報告されている。

【目的・対象】 2007年5月から2016年11月までに当センターで first stageの姑息術として modified BTSを施行した肺血流減少型単心室症22名を対象とした。退院前死亡・ECMO導入をアウトカムとしてその成績とリスク因子を検討した。

【結果】 対象となった22名は、在胎週数 38.7 ± 1.7 週、出生体重 2776 ± 418 g。診断は両大血管右室起始症6名、三尖弁閉鎖4名、非バランス型房室中隔欠損症4名、純型肺動脈閉鎖3名、Ebstein奇形1名、その他機能的単心室症4名。内臓錯位8名、染色体異常・心外奇形を持つものが10名であった。手術時の年齢 46.4 ± 35.4 日、体重 3.4 ± 0.7 kg。手術は正中切開、人工心肺使用下に行われ、PDAが開存していた症例では1例を除いて mBTS完成後に動脈管の結紮、切断を行った。院内死亡3名(13.6%)、ECMO装着5名(22.7%：生存退院1名、院内死亡2名、現在入院中2名)、計6名(27.2%)であった。院内死亡・ECMO導入に対するリスク因子として有意であったのは、染色体異常・心外奇形($p=0.05$)、mild以上の体心室側房室弁逆流($p=0.02$)、予定にない再手術(シャント修正等)($p<0.01$)であった。出生体重、在胎週数、出生体重、肺動脈閉鎖、内臓錯位、シャントサイズ、心停止を必要とする追加手術等は有意差を認めなかった。

【考察・結論】 当院における院内死亡・ECMO導入の割合は、従来の報告と同様のものではあった。リスク因子を含むような症例では、房室弁逆流を増悪させないような前後負荷の調節、肺条件の改善や吸引に伴うシャント血流の変化への対応、感染管理等より慎重な周術期管理が必要となる。

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

[I-P15-04] 肺血流制限を伴う体肺動脈短絡手術を行い救命できた極型ファロー四徴症合併超低出生体重児の一例

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

Keywords: 超低出生体重児, 血流制限, 低酸素換気療法

【はじめに】 低体重児の体肺動脈短絡手術 (SP shunt) では、体重2.5kg以下は死亡のリスク因子となり、3.0mm以下の細径人工血管が存在せず、高肺血流に陥りやすい危険性がある。今回我々は、clipによる血流制限に加え低酸素換気療法を併用し、高肺血流に伴う心不全を良好に管理し救命しえた超低出生体重児を経験したので報告する。【症例】 在胎30週0日、616gで出生した女児。胎児期に胎児発育不全と心疾患を指摘され母体

紹介され、当院の胎児エコーでファロー四徴症(TOF)と胎児診断した。生後 NICUに入院し、心エコーで TOF、肺動脈閉鎖、右側大動脈弓、動脈管開存(左腕頭動脈から起始)と診断され、lipo-PGE1で加療開始。経過中、動脈管の狭小化認め PGE1-CDへ変更、160ng/kg/minまで増量したが、動脈管血流不安定であり開存維持が困難なため、日齢148(修正2か月17日)、体重1772gで SP shuntを行った。胸骨正中切開にてアプローチ、動脈管血流を阻害せずに lt. BCAを遮断困難なため、人工心肺下に3.5mm ePTFE graftを用いた SP shunt(lt.BCA-mPA)を行った。動脈管血流をターニケットで駆血し、人工心肺からは s-clip4個を用いた血流制限を行い離脱可能であり、閉胸し終了した。ICU入室後、高肺血流傾向を認め窒素吸入による低酸素換気療法を開始。POD12には低酸素換気療法から離脱、経管栄養による体重増加をはかり POD33に人工呼吸器より離脱し、以後順調に経過している。【考案】低体重児における SP shuntでは、術後急性期の High flow shockや clipによる血流制限に伴う graft閉塞の危険性がある。3.0mm人工血管では clip追加に伴う閉塞リスクが大きく、体重増加に伴う肺血流不足による size upが必要となる可能性があるため、High flowのリスクは増大するが、3.5mmを選択した。clipによる血流制限と低酸素換気療法を併用した管理を行うことで、肺体血流バランスを維持し良好な術後経過を得ることができた。

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

[I-P15-05] 肺血流調節型肺動脈絞扼術を用いた総動脈幹症に対する段階的治療の検討

○笹原 聡豊¹, 小林 富男², 下山 伸哉², 池田 健太郎², 寺川 勝也¹, 友保 貴博¹, 岡 徳彦¹, 宮地 鑑³, 宮本 隆司¹ (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, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 総動脈幹症, 両側肺動脈絞扼術, 肺血流調節

【背景】当院では総動脈幹症に対して二期的修復術の方針とし、新生児期に肺血流調節型両側肺動脈絞扼術(Flow adjustable bilateral pulmonary artery banding :FABPAB)を行い、その手術成績について後方視的に検討した。【対象】2008年2月から2016年2月までに出生した総動脈幹症5例のうち、Collets & Edwards分類/Van-praagh分類:1/A1型は2例、2/A2型は2例、Van praagh分類:A4型が1例であった。合併心血管奇形は重度の総動脈幹弁逆流が1例、部分肺静脈還流異常症が1例であった。総動脈幹弁は四尖が1例、三尖が2例、二尖が1例であり、そのうち四尖の症例は単冠動脈症であった。【結果】肺動脈絞扼術は日齢:平均5.6日(3~9日)、体重:平均2.9.kg(2.5~3.2kg)で行った。5例中4例は経過でSpO₂:80%前半(Room air)を目安に肺動脈絞扼術部に経皮血管形成術(PTA)を行った。PTAはRastelli手術まで2回行っており、1回目は月齢:平均2.5か月(1-6か月)、2回目は月齢:平均6.3か月(3-10か月)に施行しており、3-4.5mm balloonを用いて行った。重度総動脈幹弁逆流を認めた1例には弁逆流の悪化を避けるためPTAを実施しなかった。全例がRastelli手術へ到達し、月齢:平均8か月(4~13か月)、体重は平均6.7kg(4.5~8.2kg)、全例で三弁付き導管を使用し3例が14mm、2例が16mmを採用した。同時に1例は総動脈幹弁形成術、1例は大動脈弓再建術、1例は部分肺静脈還流異常修復術を行った。肺動脈絞扼部に対する肺動脈形成術は初期症例の1例のみに要した。【結語】総動脈幹症に対するFABPABを用いた段階的治療の成績は良好であった。FABPABの導入により最近では体重7~8kgで16mmの導管を採用することが可能となり、遠隔期の再手術の回避および延期が期待され得るものと確信している。

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

[I-P15-06] 当院における外科的肺静脈ステント留置術の現状と成績

○吉村 幸浩¹, 灰田 周史¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)
Keywords: 肺静脈ステント, 肺静脈閉塞, 総肺静脈還流異常症

【はじめに】総肺静脈還流異常症 (TAPVC) 術後の肺静脈閉塞 (PVO) の予後は不良で治療に難渋する。Sutureless 法による PVO 解除術後の PVO 再発例に対し、当院では積極的に経皮的肺静脈ステント留置術を選択し、経皮的留置が困難な例には外科的留置術を施行している。【対象と方法】2010年3月当院開設から2016年12月の間に外科的肺静脈ステント留置術を施行した9例の診療録を後方視的に調査、周術期の問題点や成績を検討した。【結果】女児3例, 男児6例。主診断は TAPVC 7例 (Ia 1, IIa 1, III 3, III+Ia 2), 特発性 PVO を伴った DORV と三心房心が各1例。TAPVC 修復術 (conventional 法2例, primary sutureless 法5例) 後の1例と特発性 PVO の1例を除く7例が sutureless 法による PVO 解除術後の PVO 再発例であった。ステント留置術時の月齢は2~9ヵ月 (中央値4.8ヵ月), 体重は2.6~5.1kg (中央値3.8kg) で, 先行手術からは38~112日 (中央値55日) 後であった。留置したステント本数は1~4本 (1本-1, 2本-3, 3本-4, 4本-1) で, 心エコー上推定右室圧は術後有意に低下した (平均値83mmHg から47mmHg)。病院死亡は3例に認め, ステント留置後に気腫, 肺出血をきたし補助循環を要した1例が離脱後も呼吸不全改善せず2ヵ月後に死亡した。術後乳び胸が遷延し経皮的および外科的ステント内再拡張術を施行した例と, 7回の再拡張を行うも末梢への肺静脈狭窄が進行した例を, それぞれ術後6および8ヵ月後に失った。遠隔死亡の1例もステント遠位の狭窄が進行し呼吸器感染を契機に死亡した。生存5例の観察期間は1~56ヵ月 (平均18ヵ月) で, 内2例で経皮的ステント拡張術やステント留置を要している。【考察】外科的肺静脈ステント留置術では重篤な肺静脈損傷の合併に注意を要し, 術後に末梢側への肺静脈狭窄が進行する例の予後が不良であった。また手術時に1-2本の肺静脈が完全閉鎖している症例もあり, より早期の介入が必要と考えられた。

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

[I-P15-07] Ebstein奇形に伴う発作性上室性頻脈に対して術中 ablation を行った7例の検討

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

Keywords: Ebstein奇形, 発作性上室性頻脈, 術中ablation

【はじめに】Ebstein奇形では副伝導路を高率に認める。Ebstein奇形に伴う上室性頻脈に対し catheter ablation を施行しても不整脈の制御に難渋すること多い。【目的】当院では Ebstein奇形に合併する発作性上室性頻拍に対し、catheter ablation で完治できなかった症例に対して、心内修復術施行時に EPS を施行し、副伝導路を同定して術中 ablation を行っているのを報告する。【方法】症例は2014年1月~2016年12月、Ebstein奇形に発作性上室性頻拍を伴い開心術中に ablation を同時に行った7例。術前不整脈は WPW 症候群が4例、AVRT が2例、術前心電図では特定不能であった症例が1例であった。手術は胸骨正中切開で CPB 確率後、心拍動下に多電極 catheter を AV groove に沿って一時的に縫着し、心外から RV pacing を施行し副伝導路を同定。心停止後に心内膜側から cryoablation 施行し、その後三尖弁形成と合併疾患に対する手術を施行した。【結果】手術時年齢は 11.2(0.6~37.6)歳、体重は37.7(7.0~62.5)kg。手術死亡および遠隔死亡はない。5例(71%)で副伝導路を同定でき、心内外から cryoablation を施行した。同定できなかった2例(28%)は Isthmus block のみ施行した。2例(28%)で術後に頻脈発作を認め、1例は術直後に VT を認め、アミオダロンを約2ヵ月使用した。もう1例は術中に CRBBB パターンの頻脈発作を認め、一時的にランジオロール使用し改善した。全症例で退院以降頻脈発作を認めておらず、遠隔期に抗不整脈薬の使用例はない。三尖弁は全症例が術前 severe TR であり、三尖弁形成は6例に Cone 手術を、1例に Kay 法による弁輪縫縮と edge to edge を選択した。術後の TR は trivial が1例(14%)、

mildが3例(42%)、 moderateが3例(42%)であった。【結語】 catheter ablation後も残存する Ebstein奇形に発作性上室性頻脈を合併した症例に対し、開心術時に EPSおよび ablationを同時に行うことは頻脈発作抑制に有効である。

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

[I-P15-08] トラブルの少ない小児心臓ペースメーカー治療のための工夫

○櫻井 陽介¹, 小出 昌秋¹, 前田 拓也¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 高柳 佑士¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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: ペースメーカー, 遠隔モニタリング, リード断線

【はじめに】小児期における心外膜リード使用のペースメーカー植込み手術は、比較的高頻度にリード断線や感染が報告されている。当院ではトラブルを回避するため、植込み時の工夫やペースメーカー外来での厳密な管理を行っている。当院での小児期ペースメーカー植込み術の成績を評価する。【方法】手術は左第3～5肋間開胸により行い、電極は肋骨弓による断線を避けるため、胸腔前方の横隔膜を貫き正中近くから腹直筋鞘内を通して、左上腹部へ導く。ポケットは腹斜筋筋膜下に作製し、本体周囲が筋膜で保護されるようにしている。ペースメーカー外来は3ヶ月ごとに実施し、腹部を保護するために必要な運動制限を指導している。最近の症例では、遠隔モニタリング機能のついた本体を導入している。【対象】1999年1月以降に19歳以下でペースメーカー植込み術を受けた26例。【結果】初回植込み時平均年齢は 3.2 ± 4.6 歳(0日～18歳)。不整脈診断は完全房室ブロック13(先天性7例、術後6例)、洞機能不全症候群12(先天性5例、術後7例、うち多脾症5例)、頻脈性接合部調律が1例であった。平均追跡期間は 6.9 ± 6.1 年。植込み後2年8ヶ月でのリード断線が1例、リード交換を必要としない不完全断線が3例(術後 7.7 ± 4.2 年)あった。創部感染による再手術が1例、モード変更のためのリード追加手術が1例であった。再手術回避率は5年84.8%であった。本体の平均交換期間は 8.4 ± 2.8 年であった。遠隔モニタリングは7例(初回植込み時1例、本体交換時6例)(26%)で導入し、導入時平均年齢は 13.9 ± 6 歳、平均モニタリング期間は 22 ± 15 ヶ月であり、モニタリング中にリードの不完全断線が2例あった。【結論】当院での小児期ペースメーカー植込み術は術後合併症が少なく良好の成績であった。今後、植込み期間が長い症例が増えてくる中で、合併症の早期発見に遠隔モニタリングが有効となる可能性がある。

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

[I-P15-09] 小児徐脈性疾患における胸骨正中切開アプローチによる左室心尖部ペーシングの工夫

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 千田 佳史¹, 山浦 玄武¹, 山本 浩史¹, 山田 俊介², 岡崎 三枝子², 豊野 学朋² (1.秋田大学 医学部 外科学講座 心臓血管外科学分野, 2.秋田大学 医学部 小児科学講座)

Keywords: ペースメーカー, 左室心尖部, 心拍動下

【背景】左室心尖部ペーシングは臨床的に左室機能温存の有効性が明らかにされており、実験的には同心円状の心室内伝導が関連することが示唆されている。しかしながら、同部位へのリード留置は左肋間開胸で行われることが多く、開心術後の症例では新たな切開創を要するなどの問題がある。最近我々は、小児における胸骨正中切開による左室心尖部ペーシング症例を経験したので報告する。【対象】2014年10月より5例に心外膜電極によるペースメーカー埋め込みを施行し、ASD閉鎖を併施した症例と Fontan手術及び縦隔炎後の症例を除く、3例に心拍動下に左室心尖部へのリード留置を行った。平均年齢1.8歳(0.5 - 3.3歳)、体重8.6kg(5.2 - 11.5歳)であった。原疾患は、先天性 AVblock 1例、先天性 SSS 1例、VSD術後 AV blockが1例であった。【方法】3例全

て full sternotomyで行った。心拍動下冠動脈バイパス術の要領で、下大静脈と左肺静脈の midpoint に deep pericardial suture おき、糸の間に通したガーゼをターニケットで pericardium に固定した。ガーゼの両端を下大静脈及び左肺静脈側から引き出し、心臓を脱転した。CapSure(R) (Medtronic) を用い、感電極を前下行枝と第2対角枝間の心尖部に縫着した。【結果】手術時間 144分(134 – 153分)、出血量 15ml(4 – 32ml)、在院日数 19日(11 – 21日)であった。左室リードの閾値は0.9mV (0.4 – 1.8mV)、抵抗値は1059Ω (873 – 1208Ω)であった。観察期間は359日(103 – 797日)で、ペースング不全や閾値の上昇等の発生はなかった。【考察】左室心尖部ペースング有効性は数多く報告されているが、小児は未だ右室前壁ペースングが多いと思われる。本法は、胸骨正中切開による見慣れた視野で、安定した循環動態下で左室心尖部ペースングを行うことが可能であり、有効な手技であると考えられた。【結語】本術式は、小児ペースメーカー移植術の選択肢の一つとなり得ると思われた。

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

[I-P15-10] 未熟児 PDAに対する外科治療

○大中臣 康子¹, 麻生 俊英¹, 武田 裕子¹, 太田 教隆¹, 小林 真理子¹, 岡田 拓¹, 浅井 英嗣¹, 豊島 勝昭² (1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科)

Keywords: 23週, 未熟児PDA, 発達評価

【背景】出生週数23週の超早産児は成育限界であり、その救命率は約50%、正常発達は救命者の2割以下とも言われる。合併する動脈管開存症(PDA)に対する外科治療についても、合併症や精神発達に及ぼす影響など、未だ問題点が多い。【方法】2004年5月から2012年12月まで、当センターで経験した、在胎週数23週の超早産時28例を対象とした。PDAに対し、まず内科的治療 (Indomethacin: 平均4±2回投与)をおこなった。内科的治療でPDA閉鎖が得られた14例を N群。内科的治療無効あるいは Indomethacinの副作用のため内科治療を中止し(9)、あるいは感染や腸管穿孔(4)、その他(1)で外科治療を優先した14例を S群。両群で手術成績と、1歳6カ月、3歳時の新版 K式発達検査による DQ(developmental quotient)を比較した。【結果】出生体重は、N群 564±83g、S群 619±76g。N群では消化管穿孔や呼吸不全により2例が死亡(日齢47、82)した。S群では死亡はなかった (p=0.14)。N群では平均2.3回の Indomethacin投与が行われ、中央値2日(0-111)で PDA閉鎖が得られた。S群での手術時日齢23.5日(6-178)、体重675g(500-869)。反回神経麻痺を2例に認めたが、乳び胸や新たな脳出血は認めなかった。精神発達について、DQ 85以上の正常発達は、修正1歳6カ月時で、N群2/11例、S群6/13例 (p=0.14)、修正年齢3歳時では N群1/11例、S群5/13例 (p=0.08)で、S群が比較的良好であった。【結語】出生週数23週の未熟児 PDAに対し外科的結紮術を施行した。死亡例はなく、合併症の少ない満足のいく治療成績であった。また、精神発達についても内科治療群と同等以上であり、内科的管理に固執することなく、外科治療に踏み切ることで、長期予後を改善する可能性がある。

Poster | 外科治療遠隔成績

Poster (I-P16)

Chair: Kyoichi Nishigaki (Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital)

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

[I-P16-01] 小児期弁置換術の長期予後

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 高柳 佑二¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-02] 遠隔期 Failing Fontan発生率及びそのリスク因子の検討

○水野 雄太¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 進藤 孝洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 相馬 桂², 齊藤 暁人², 稲葉 俊郎², 八尾 厚史² (1.東京大学 医学部 小児科, 2.東京大学 医学部 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-03] 兩大血管右室起始症に対する外科治療成績と遠隔期問題点

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-04] ファロー四徴症様疾患術後症例の右心室に影響を与える因子

○三輪 晃士¹, 八田 英一郎¹, 衣川 佳数² (1.手稲溪仁会病院 心臓血管外科, 2.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-05] 心臓型総肺静脈還流異常症(TAPVC(IIa))に対する Cut-back法の遠隔成績

○坂本 貴彦, 長嶋 光樹, 松村 剛毅, 梅津 健太郎, 寶亀 亮悟, 五十嵐 仁, 片桐 絢子, 山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓病センター 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-06] 大動脈縮窄症に対する外科的修復法の遠隔成績に及ぼす影響に関する検討

○五十嵐 仁, 坂本 貴彦, 長嶋 光樹, 松村 剛毅, 梅津 健太郎, 寶亀 亮悟, 片桐 絢子, 山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-07] Failing Fontan および TCPC conversionから得た教訓

○磯松 幸尚¹, 町田 大輔¹, 益田 宗孝¹, 藪 直人¹, 鉾崎 竜範², 渡辺 重朗², 中野 裕介² (1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P16-08] TAPVC修復を経て TCPCを目指した無脾症候群の中期遠隔成績

○平松 祐司¹, 松原 宗明¹, 野間 美緒¹, 徳永 千穂¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志² (1.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM

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

[I-P16-01] 小児期弁置換術の長期予後

○前田 拓也¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 高柳 佑二¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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: 弁置換術, 先天性心疾患, 遠隔成績

【目的】小児期の弁置換術は、身体成長やパルナス形成、血栓弁や妊娠出産の制限など問題が多い。当院で、小児期弁置換術を受けた患者の遠隔成績を評価する。【対象】1978年以降小児期に弁置換術を受けた24例。内訳は、大動脈弁置換術(AVR)が11例、房室弁置換術(AVVR)が12例、AVR+AVVRが1例である。初回弁置換年齢は、 8.1 ± 5.4 歳。AVVRで生体弁が1例、残りの23例は機械弁であった。【結果】平均追跡期間 13.3 ± 8.7 年で死亡は2例。死因は、AVR(Bjork-Shiley弁)後5年での円盤逸脱による急性左心不全、AVVR後9年での妊娠中の血栓弁、産後出血であった。抗血栓療法の自己中断が2例あり、内1例が血栓弁で再手術となった。脳合併症0、消化管出血1例、血栓弁2例(死亡例含む)。再弁置換術は8例あり、血栓弁によるre-Konno手術が1例、生体弁の弁硬化が1例、残りの6例は、機械弁によるAVVR後の身体成長やパルナス形成による再弁置換術で、内2例は再々弁置換術を受けた。全体での10年生存率は89%、全体での合併症(脳合併症+出血+血栓弁)回避率は、10年94%、20年83%であった。再手術回避率はAVRで10年100%、AVVR(生体弁除く)で10年50%であった($P=0.01$)。生存例のNYHA分類は全例class 1で、平均BNPは 29.4 ± 32 pg/ml。中等度以上の弁周囲逆流を認める症例はなく、AVR後の大動脈弁位最高血流速度 2.6 ± 0.5 m/s、AVVR後の左室最大流入速度 1.9 ± 0.3 m/s。左室内径短絡率(LVSF) $31.2 \pm 8.7\%$ で、LVSF20%以下の症例は3例認めた。妊娠は4例あり、1例は中絶、1例は出産直後に母体死亡、1例は出産後生体弁が機械弁に再弁置換術となり、1例は合併症なく出産した。【結論】当院での、弁置換術後の生存率、合併症回避率は良好であった。小児期AVVRは再弁置換術が必要となるが、遠隔期に心不全症状を認める症例はなく経過している。しかし、患者の転院や抗血栓療法の自己中断、妊娠などの問題が術後合併症に直結しており、厳密な管理が必要である。

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

[I-P16-02] 遠隔期 Failing Fontan発生率及びそのリスク因子の検討

○水野 雄太¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 進藤 孝洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 相馬 桂², 齊藤 暁人², 稲葉 俊郎², 八尾 厚史² (1.東京大学 医学部 小児科, 2.東京大学 医学部 循環器内科)

Keywords: Fontan, 長期予後, リスク因子

【背景】Fontan手術を施行した多くの患者が成人期を迎えているが、その長期予後について検討した研究は未だ数少ない。今回我々は自施設で施行したFontan症例で、その長期予後とリスク因子の関連について比較検討した。【方法】1993年から2010年までに自施設でFontan手術を施行し、術後病院死せずに退院した56症例を対象とした。Failing Fontanを1)血栓、2)塞栓、3)蛋白漏出性胃腸症(PLE)、4)心不全(NYHA3度または4度)、5)退院後発症した不整脈と定義し、Failing Fontanの発生率及びそのリスク因子を後方視的に調査した。リスク因子としては性別、解剖学的診断、Fontan術式、Fontan術前術後の心臓カテテル検査値を検討し、イベント発生率の比較はコックス・マンテル検定を用いて行った。【結果】対象は男性28名、女性は28名で、手術時年齢中央値(IQR)は $2.5(2.0-4.8)$ 歳であった。全症例の観察期間中央値(IQR)は $8.5(6.2-12.8)$ 年であった。解剖学的診断は、単心室17例、房室中隔欠損症3例、房室錯位症候群14例、三尖弁閉鎖症8例、左心低形成症候群8例、純型肺動脈閉鎖6例であった。Fontan術式は55例がExtracardiac Fontanであり、1例は不明であった。観察期間中に死亡した症例は3例(10年生存率96%)であり、死因はいずれも悪性腫瘍であった。Failing Fontanを満たす症例はそれぞれ、血栓3例、塞栓2例、PLE3例、心不全3例、不整脈3例であった。術後10年時点でのFailing Fontan回避生存率は82.5%であった。Failing Fontanのリスク因子は、房室弁形成または置換の施行(HR 4.77, $p=0.016$)、Fontan術前の肺血管抵抗(HR 2.26, $p=0.05$)であった。【結論】遠隔期生存率は良好であった

が、10年で約20%の Failing Fontanを認めた。特に房室弁機能が低下している症例で Failing Fontanのリスクが高いことがわかった。このようなハイリスク症例における治療の最適化方法についてさらなる研究が必要である。

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

[I-P16-03] 両大血管右室起始症に対する外科治療成績と遠隔期問題点

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

Keywords: 両大血管右室起始, 遠隔期, 合併症

【目的】当院における両大血管右室起始症(DORV)に対する外科治療の中期。遠隔成績及び術後問題点の検討を行うこと。【方法】1992年以降に当院で DORVに対し二心室治療を行った31例を対象とし、手術成績及び術後問題点を検討した。手術時年齢は9日-5歳(中央値1歳)、手術時体重2.3-14.5kg(中央値9.3kg)。DORVの分類はVSD型11例、TOF型8例、TGA型12例。VSDの位置は大動脈弁下(SA)17例、肺動脈弁下(SP)12例、両半月弁下(DC)2例。大動脈縮窄又は大動脈弓離断(CoA/IAA)合併は5例。姑息術の既往19例(BT shunt 7例、PAB 12例、CoA/IAA repair 3例)。ASO例の冠動脈パターンは1LCx2R:4例、1 L2RCx3例、1LR2Cx:2例、1RLCx1例、1LR2Cx1例。【結果】心内修復術の内訳は心室内血流路作成(IVR) 20例(Kawashima手術1例含む)、動脈スイッチ手術(ASO)11例。同時手術として CoA/IAA repair 2例、右室流出路再建13例、肺動脈形成術7例。VSDへのアプローチは経右房15例、経右室16例。術後平均観察期間は8.3±6.3年。在院死亡は5例(心筋虚血2例、術後心機能低下2例、突然死1例)。遠隔死亡なし。10年生存率83.9%(IVR vs ASO: 90% vs 72.7%; $p=0.218$)。2009年以降はIVR,ASO共に在院死亡なし。再手術を4例に施行(左室流出路拡大1例、右室流出路形成1例、肺動脈形成1例、遺残 VSD閉鎖2例、三尖弁形成術1例)、10年再手術回避率は80.9%(IVR vs ASO: 86.7% vs 65.6%; $p=0.128$)。最近の心臓超音波検査では左室流出路血流 1.2 ± 0.6 m/sであり、術後LVOTSの1例を除き有意な狭窄は認めず、III°以上の大動脈弁逆流(AR)はPAB先行の1例とLVOTS合併1例に認めた。【結語】DORVに対する外科治療の遠隔成績は概ね良好であり、IVRに伴うLVOTSの進行も少なかった。近年においては手術治療成績の改善が認められた。しかし右心系の再手術例が比較的多く、PAB先行例やLVOTS解除例においてAR進行例も認めており、慎重な経過観察が必要である。

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

[I-P16-04] ファロー四徴症様疾患術後症例の右心室に影響を与える因子

○三輪 晃士¹, 八田 英一郎¹, 衣川 佳数² (1.手稲溪仁会病院 心臓血管外科, 2.手稲溪仁会病院 小児循環器科)

Keywords: TOF, RV function, echocardiography

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後症例では、肺動脈弁逆流などにより経年的に右心室機能が低下し、再手術が必要となる症例が存在する。しかし、再手術後も右室機能の改善しない症例もあり、その時期、適応については検討が必要と考えられる。【目的】TOF様疾患術後症例で心エコー、心臓カテーテル検査を用いて右室収縮機能、拡張機能、右室容量を評価し、それらに影響を与える因子について検討する。【方法】1997年5月から2016年12月まで外来受診されたTOF様疾患術後症例74例を後方視的に解析し検証した。術後経過年数の中央値は14.5年であった。心エコー検査では、収縮機能としてTAPSE、FAC、右室自由壁のS'、拡張能としてe'、E/e'、E/A、DcT、右室容量として体表面積で補正した右室拡張末期面積(RVEDAi)を検討項目とした。心臓カテーテル検査では収縮能として右室駆出率(RVEF)、右室容量として補正右室拡張末期容量(RVEDVI)を検討項目とした。三尖弁逆流、肺動脈弁逆流、肺動脈狭窄(PS)の影響を検討した。【結果】RVEDVI、RVEDAiとも、術後経過の長い症例でより増大していた。(RVEDVI ($P=0.01, r=0.6$), RVEDAi ($P=0.038$,

r=0.31)。) 三尖弁逆流圧格差 (TRPG) 30~40mmHgの軽度 PSがあると右室拡大は軽度であった。(TRPG30~40mmHg: 40 ± 26.7 ml/m², TRPG < 30mmHg: 78.5 ± 39.7 ml/m², TRPG > 40mmHg: 138.6 ± 78.5 ml/m²) 【考察と結論】術後経過に伴って右室容量は増大する可能性が示唆された。拡大傾向にある右室であれば、早期の再手術が望ましいと考えられた。軽度の肺動脈狭窄の残存は右室拡大を起こしにくく、右室機能を保持している可能性が示唆された。

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

[I-P16-05] 心臓型総肺静脈還流異常症(TAPVC(IIa))に対する Cut-back法の遠隔成績

○坂本 貴彦, 長嶋 光樹, 松村 剛毅, 梅津 健太郎, 寶亀 亮悟, 五十嵐 仁, 片桐 絢子, 山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓病センター 心臓血管外科)

Keywords: TAPVC, Cut-back, 遠隔成績

【はじめに】心臓型総肺静脈還流異常症(TAPVC(IIa))の外科治療成績は比較的良好とされている。当院における詳しい術式別の遠隔成績を検討した。【対象と方法】心エコーのみによる術前診断法が確立した1985年から2016年までに当院で外科治療を施行した2心室修復可能な TAPVC(IIa)27例を対象とした。手術時年齢: 1日-4ヶ月(中央値27日)、体重: 2.4-5.8kg (3.1kg)、15例が新生児例であった。男15例、女12例。術前からのPVO症例は9例で、手術は Common chamberと coronary sinusの間に severe stenosisを合併した1例は posterior approachで、残り26例は cut-back法でおこなった。Cut-back法の rerouting patchは自己心膜12例 (Gp P)、有茎右房壁フラップ7例 (Gp F)、Gore-Tex patch7例 (Gp G)であった。2例 (Gp P, Gp F)で末梢PVに切り込んで肺静脈形成を施行した。体外循環時間: 50-152分 (79分)、大動脈遮断時間: 0-106分 (41分)。【結果】手術死亡1例 (Gp G: 術中大動脈解離)。術後 PVO発症例は2例で、うち1例が遠隔死亡した (Gp F: 8ヶ月)。遠隔期再手術例なし。Kaplan-Meier法による累積生存率は10年92.1%、20年92.1%であった。生存例の遠隔成績は良好で全例 NYHA: I度、胸部レントゲン写真上 CTR: $47.0 \pm 5.4\%$ 、BNP: 15.7 ± 12.4 pg/ml、心エコー上 LVSF: 0.34 ± 0.05 、estimated RVp: 32.1 ± 4.7 mmHg、PV-LA flow: 1.5 ± 0.5 m/secであった。しかしながら術後13.0 $\pm$ 7.6年での Holter ECGでは Gp Fの2例で IIAVBと paroxysmal JRを認めた(術後3年、22年)。【結語】TAPVC(IIa)に対する Cut-back法の遠隔成績は術式に関わらず良好であるが、有茎右房壁フラップを用いた症例の一部に遠隔期不整脈を認め、さらなる慎重な経過観察が必要である。

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

[I-P16-06] 大動脈縮窄症に対する外科的修復法の遠隔成績に及ぼす影響に関する検討

○五十嵐 仁, 坂本 貴彦, 長嶋 光樹, 松村 剛毅, 梅津 健太郎, 寶亀 亮悟, 片桐 絢子, 山崎 健二 (東京女子医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 外科的修復, 遠隔成績

【目的】大動脈縮窄症(CoA)の外科治療成績は向上してきているが、遠隔期における高血圧などが指摘されている。外科的修復術後の成人期に達した CoA患者について検討した。【方法および対象】CoAに対して外科的修復術を施行し、現在成人に達している1986年以前に出生した患者のうち、心室中隔欠損などの心内病変を合併していない102例を対象とした。手術時期は1965年から2008年の43年間であった。外科的修復法としては、直接吻合術32例、パッチ形成術36例、人工血管バイパス術12例、人工血管置換術1例、鎖骨下動脈フラップ術21例であ

り、術式別に比較検討した。手術時年齢は中央値5.5歳(2日-51歳)、手術時体重は中央値17.0kg(2.1-61.5kg)であった。【結果】術後早期死亡を3例、遠隔期死亡を5例に認めた。Kaplan-Meier法による術後累積生存率は1年、5年、20年でそれぞれ93.3%、90.8%、90.8%であった。術式別では差がなかった。再手術は10例に認め、大動脈弁置換術6例、僧帽弁置換術2例、大動脈修復部瘤に対する人工血管置換術2例、大動脈再狭窄に対する人工血管バイパス術1例、Bentall手術1例であった(重複あり)。術後のカテーテルインターベンション(PTA)は6例に認めた。Kaplan-Meier法による大動脈再手術もしくはPTA回避率は5年、10年、20年でそれぞれ97.0%、92.2%、85.9%であった。術式別での差はなかったが、大動脈修復部瘤はすべてパッチ形成術後に認めた。死亡例を除く症例95例のうち成人期まで追跡可能であったのは53例(56.4%)であり、術後観察期間は中央値23年(8カ月-51年)、年齢は中央値22歳(21-73歳)であった。収縮期血圧140mmHg以上もしくは降圧薬の内服をしているものを高血圧と定義すると53例中17例(32.1%)が高血圧を合併していた。術式別では差がなかった【結語】大動脈縮窄症に対する外科的修復術後の遠隔期には再狭窄や瘤形成、高血圧などが問題となる。今後も注意深い経過観察が必要と考えられる。

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

[I-P16-07] Failing Fontan および TCPC conversionから得た教訓

○磯松 幸尚¹, 町田 大輔¹, 益田 宗孝¹, 藪 直人¹, 鉾崎 竜範², 渡辺 重朗², 中野 裕介² (1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

Keywords: failing Fontan, TCPC conversion, median approach

【対象】当施設に於ける2001年以降の TCPC42例および TCPC conversion 6例を対象。【結果】Failing Fontan症例は PLE 2例、および遠隔期合併症は下の2例。1 PLE(1) Umbalanced DORV: 14ヶ月左 PV閉塞, 16ヶ月 BDG. 肺炎治療困難, 2.7歳左肺全摘。3.5歳 TCPC。5.0歳 PLE発症し PSL, 5.2歳レバチオ開始。PSL漸減も10歳時再燃, SVC (20), Rp 2.0。10.4歳時に右肺動脈形成術後 PLEは寛解中。(2) (ADD) SRV, PA: 8ヶ月 BDG。2.9歳 TCPC。3.3歳 PLE発症, PSL・ヘパリン開始。カプロシン変更し5.5歳 PSL中止。7.5歳時カプロシン中止後再燃しヘパリン再開。以降, γグロブリン投与/2週, Alb投与/1-2月が必要。SVC (13)。2 遠隔期合併症(1)TCPC routeに狭窄なく高い静脈圧を呈した TA (IIC): 19日時 PAB。10ヶ月 Rp 3.6のためレバチオ・HOT導入。16ヶ月 Rp 1.0と改善し17ヶ月 bil BDG+DKS。2.5歳 TCPC。4.7歳 SVC (11), 6.7歳 SVC (16)。(2)肺血流左右不均衡: Unusual MA, PA: SVC (10) RPA (10) LPA (8), Rp 1.6。LPAに局所的な狭窄はなく全体的に低形成(左上葉枝は閉塞)。3 TCPC conversion: 6例中, 平均26.3歳 (APC後平均21.3年)の3例は(不整脈手術を行ったが)抗不整脈薬が必要なものに対し, 平均15.0歳(同12.9年)の3例は不要。上室性不整脈を conversionの適応とする方針では too lateの可能性示唆。4 統計学的解析: TCPC時年齢・両側 SVC・PAB既往・コイル塞栓既往・TCPC前 SVC圧・肺血管抵抗・PA index・肺血流左右均衡指数をロジスティック回帰により解析。エンドポイントを上記1と2との計4例とすると、『左右不均衡であるほど』(P=0.045(一因子), 0.044(多因子))発生しやすかった。【結語】左右の均衡がとれた肺血流の維持がより良い Fontan循環のために重要であった。正中アプローチによる B-Tシャントも一法であろう。未施行例に対しては可及的早期に Conversionを行うべきと考えられた。内服薬による肺血管床ケアの役割は大きい。

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

[I-P16-08] TAPVC修復を経て TCPCを目指した無脾症候群の中期遠隔成績

○平松 祐司¹, 松原 宗明¹, 野間 美緒¹, 徳永 千穂¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志² (1.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

Keywords: 総肺静脈還流異常, 無脾症候群, Fontan

【背景】単心室症治療体系の整備や sutureless法の普及によって TAPVC合併単心室疾患の治療成績は向上しつつあるが、無脾症候群での TAPVC手術死亡率は30 - 40%と高く、TCPC到達率は低い。当院で経験した TAPVC合併無脾症候群について、TCPCへの道のりを振り返り問題点を探った。【対象】TAPVC修復後 TCPCを目指した無脾症候群5例。初回手術として TAPVC修復を行ったのは4例（TAPVC Ia型+BTS；生後3日、III型；生後10日、III型+PAB；生後2ヶ月、Ia型+Glenn；7歳時）で、第2期手術での修復が1例（Ia型+BTS；生後8ヶ月）。追跡期間は6ヶ月～17年。【成績1；TAPVC】全例 common PV-LA直接吻合法で修復した。Iaの新生児例とIII型の2例は術前にPVOを認めた。追跡期間中PVOの再発や再手術はなかった。【成績2；Fontan track】初回 TAPVC修復時にPABを行ったIII型の1例は再絞扼後にGlennに到達（生後17ヶ月）、他の初回 TAPVC修復3例は次期手術がGlennまたはTCPCであった。これら4例のGlenn時のRpは0.76 - 2.8、平均肺動脈圧は5 - 14mmHgで、4例すべてTCPCに到達した。III型の1例はTCPC時に房室弁形成を行い、軽度の逆流が残存している。7歳時にIa型修復を行った例はTCPC後遠隔期に心室頻拍を生じ、PM+ICD植込みを行った。内科管理によってNYHA II度を保ってはいるが、心室機能は低下している。初回BTS後の第2期にTAPVC修復をしたIa型も術後PVOはなかったが、Glenn待機中に肺炎で失った。【考察と結語】僅少な経験の上branch PVOのない症例に恵まれたとは言え、TAPVC合併無脾症候群5例はいずれも従来のcommon PV-LA吻合後最長17年間PVOの気配なく、うち4例（80%）がTCPCに到達した。むしろ感染、房室弁逆流、不整脈や心室機能低下が遠隔予後やQOLを左右しており、今後はこうした併存症に対する注意深い観察や治療が主体となろう。Branch PVOのない症例では、無脾症候群と言えど primary sutureless repairを必須とはしないと考えている。

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

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

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

○百瀬 太一², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 田村 正徳², 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○石塚 潤, 美馬 隆弘 (大津赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

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

Keywords: 神経性食思不振症, 一回拍出量, 心係数

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

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

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

Keywords: 卵円孔開存, 奇異性脳塞栓症, 脳梗塞

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

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

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

○百瀬 太一², 増谷 聡¹, 川崎 秀徳², 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 田村 正徳², 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科)

Keywords: infective endocarditis, gram negative, *Serratia liquefaciens*

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

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

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

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

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

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

Keywords: 僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁閉鎖不全, うっ血性心不全

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

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

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

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

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

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

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

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

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

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁逆流症, 急性心不全

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

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

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

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

Keywords: 僧帽弁閉鎖不全, 弁形成術, 外科手術

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

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

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

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

○石塚 潤, 美馬 隆弘 (大津赤十字病院 小児科)

Keywords: 外傷, 僧帽弁閉鎖不全症, 左房内膜剥離

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

Poster (II-P18)

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

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

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

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

Keywords: 右鎖骨下動脈起始異常, 食道瘻, 胃管

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

【症例】 5歳女児。診断は脳幹部腫瘍。既往歴に特記事項なし。4歳8か月時から歩行時のふらつきがあり、4歳10か月時にけいれん重積・呼吸停止を認め頭部 CTで50mm大の脳幹部腫瘍と水頭症が判明した。脳幹部腫瘍に対する手術適応はなく、脳室-腹腔内シャントの造設と気管切開を行った。腫瘍に対してベバシズマブおよびテモゾロミドの投与と放射線治療を行ない、意識障害が遷延したため経鼻胃管による経管栄養を継続した。

4歳11か月時に突然の吐血があり、消化器内科での緊急上部消化管内視鏡検査で上部食道から動脈性の出血を確認した。検査中に約300mlの大量出血があり、低血圧性ショックに対して RBCポンピングで対処した。

Sengstaken-Blakemoreチューブを食道内に挿入して一時的に圧迫止血し、造影 CTで右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻が出血源と同定した。直ちに放射線科による右鎖骨下動脈のコイル塞栓術を行い、止血した。以後は再出血なく経過した。

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

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

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

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

Keywords: 大動脈弁上狭窄症, 冠動脈狭窄, 手術適応

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

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

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

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

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

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

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

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

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

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

Keywords: 重複大動脈弓, 血管輪, 喘鳴

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

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

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

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

Keywords: 総動脈幹症, 遠隔期予後, Rastelli型手術

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

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

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

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

Keywords: AORPA, 肺動脈上行大動脈起始, PH

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

【目的】AOPAの臨床経過を明確にすること。

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 血管輪, 重複大動脈弓, PA sling

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

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

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

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

Keywords: 動脈管瘤, 動脈管, 新生児

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

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

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (II-P19)

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

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

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

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: SVAS, ELN, Williams症候群

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: Turner症候群, 大動脈解離, 大動脈二尖弁

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

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

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

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

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

Keywords: 大動脈拡張, 脳室周囲異所性灰白質, FLNA

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 13trisomy, 18trisomy, 姑息手術

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

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

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

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

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

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

Poster (II-P20)

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

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

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

○西畠 信, 徳永 正朝 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

○西畠 信, 徳永 正朝 (総合病院鹿児島生協病院 小児科)

Keywords: 胎児診断, カウンセリング, 重症度分類

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

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

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

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

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

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

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

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

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

Keywords: 胎児心臓病, 不整脈, 心室期外収縮

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

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

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

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

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

Keywords: 完全房室ブロック, 胎児, 2対1房室伝導

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

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

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

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

Keywords: 新生児, 心室頻拍, リトドリン

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

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

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

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

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

Keywords: 胎児治療, 胎児不整脈, 先天性完全房室ブロック

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

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

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

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

Keywords: 胎児心エコー検査, 先天性心疾患, NICU

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

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

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

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

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

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

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

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

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 (大分県立病院 小児科)

Keywords: 地域医療, 生前診断, 緊急搬送

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

Poster | 複雑心奇形

Poster (II-P21)

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

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

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒寄 健一, 豊島 由佳, 中島 光一朗, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 (トロント小児病院)

6:15 PM - 7:15 PM

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

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

Keywords: 無脾症, 房室弁形成, 新生児

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

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

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

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

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

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

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

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

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒崎 健一, 豊島 由佳, 中島 光一朗, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 右側相同心, 新生児期管理, 後方視的検討

【背景】

右側相同心は未だ予後不良の疾患であり、新生児期・乳幼児早期の死亡率は高い。

【目的】

右側相同心の術前新生児期管理について後方視的に検討する。

【方法】

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

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

【結果】

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

【結論】

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

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

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

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

Keywords: 左心低形成症候群, 中心肺動脈, フォンタン手術

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

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

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

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

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

Keywords: 胎児水腫, 修正大血管転位症, 肺動脈絞扼術

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

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

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 (トロント小児病院)

Keywords: 完全大血管転位, 胎児診断, 大動脈スイッチ術

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

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

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

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 医療連携, 先天性心疾患, 気道閉塞

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

Poster (II-P22)

Chair: Toshiyuki Itoi (Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○ 堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

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

Keywords: 心筋血流, CT, 川崎病

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

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

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

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

Keywords: computed tomography, muscular VSD, VSD closure

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

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

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

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

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

Keywords: PA index, 造影CT, 心臓カテーテル

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

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

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

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

Keywords: MDCT, HLHS, Norwood

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

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

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

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

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

Keywords: 術後長期間経過, 3次元画像診断, 大動脈離断複合

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

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

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

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

Keywords: PAPVR, 心房内rerouting, 遠隔期成績

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: ASO, MRI, アーチファクト

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

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

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

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

Keywords: RV myocardial dysfunction, strain, feature tracking MR

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: LVNC, 心臓MRI, 非緻密化層/緻密化層

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

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair: Futoshi Kayatani (Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

科)

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

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

Keywords: ファロー四徴症, BT shunt感染, スtentグラフト

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 不整脈, カテーテル治療, カテーテルアブレーション

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

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

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

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

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

Keywords: 研修医, 心臓カテーテル検査, 透視時間

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

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

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

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

Keywords: 甲状腺癌, 被爆, カテーテル

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

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

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

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

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

Keywords: 造影剤アレルギー, IVUS, カテーテル治療

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

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

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

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

Keywords: 心臓カテーテル治療, 心拍出量, エスクロニミニ

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

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

Poster (II-P24)

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

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

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT 短縮の抽出法の検討

○鈴木 博¹, 星名 哲², 小澤 淳一³, 佐藤 勇⁴ (1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう)
6:15 PM - 7:15 PM

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

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邊 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学附属病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

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

○井上 忠^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の一例

○齋藤 秀輝¹, 森 善樹², 村上 知隆², 井上 奈緒², 金子 幸栄², 中嶋 八隅² (1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)
6:15 PM - 7:15 PM

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

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

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

○桜井 研三¹, 高橋 一浩², 竹蓋 清高¹, 鍋嶋 泰典¹, 島袋 篤哉¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院)
6:15 PM - 7:15 PM

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

○緒方 公平¹, 与田 仁志¹, 日根 幸太郎¹, 水書 教雄¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐治 勉², 片山 雄三³, 小澤 司³ (1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科)
6:15 PM - 7:15 PM

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

○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)
6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT 短縮の抽出法の検討

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

Keywords: 学校心臓検診, QT 短縮, QT 短縮症候群

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

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

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

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

Keywords: 先天性 QT 延長症候群, 房室ブロック, 突然死

【緒言】先天性 QT 延長症候群は房室ブロックを伴うことが多い。これは QT 延長のため、2:1 で P 波が心室不応期にあたってブロックされる現象である。一般的に QTc 時間が長いほど、房室ブロックや心室頻拍、TdP を合併しやすいといわれている。今回、新生児期に 2:1 房室ブロック合併先天性 QT 延長症と診断され、突然死を呈した一例を報告する。【症例】国外にて ICSI 融解胚移植で妊娠成立し、在胎 37 週 1 日に帝王切開にて出生した DD twin の第一子である (男児: 2516 g)。第二子は女児: 2822 g であった。Apgar score 9/10 (-色)、出生後より HR 90 / 分と徐脈があり、心電図上 2:1 房室ブロック、 QTc 0.59 sec と延長を認め、時に 1:1 伝導となるときは心室内伝導障害を認めた。突然死の家族歴はなく、胎児期の脈不整の指摘なし、児の抗 SS-a, b 抗体は陰性であった。外表奇形なく、心臓奇形なし、HR 80-90 / 分で尿量も安定していた。啼泣時には HR 120 / min に上昇し、QT の短縮傾向認め、VT 等の不整脈出現はなかった。生後 7 日に退院とし、外来フォローとした。しかし、生後 45 日啼泣後に急にぐったりするため当院を救急受診した。心電図上 VF であり、除細動にて一時的に自己リズムに復帰し体動を認めたものの、その後も心静止を繰り返し、同日死亡退院となった。【考察】海外文献においても、2:1 房室ブロックを呈した先天性 QT 延長症候群の多くは最終的にデバイス挿入が行われている。しかし、本

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

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

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

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

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

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

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

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の一例

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

Keywords: QT延長症候群, たこつぼ心筋症, 遺伝子異常

【背景】QT延長症候群(LQT)8型は非常に稀なタイプで、通常 Timothy症候群を伴うが、最近、全身症状を伴った症例も報告されている。一方、たこつぼ心筋症は左室心尖部の一過性収縮低下をきたす疾患で小児例の報告は少ない。今回、LQT症候群で心室細動から蘇生に成功し、心エコーでたこつぼ心筋症の所見を呈した1例を経験した。【症例】14歳、男性【既往歴】小児痙攣、小児喘息、広汎性発達障害。心電図検診で LQT の指摘はなかった【現病歴】自宅にて就寝中に心肺停止状態となり、救急要請。母親により直ちに心肺蘇生を開始し、救急車内にて自動体外式除細動器（AED）でショック施行した。来院時は自己心拍再開しており、そのまま緊急入院となった。【経過】入院後、鎮静・人工呼吸・脳低温療法下で管理し、カテコラミンも必要とした。入院時より広汎な誘導で巨大陰性 T波および Bazett補正で QTc 695msecの QT延長、および心エコーで心尖部の akinesisがみられた。第3病日に鎮静を中止すると再度心室細動が出現したが、除細動200J 1回で停止した。第5病日に抜管し、その後不整脈の出現はなし。年齢から先天性 QT延長症候群の可能性を考え、遺伝子検査を施行。

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

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

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

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

Keywords: QT延長症候群, 地域の現状, 一般小児科医への啓蒙

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 胎児徐脈, ペースメーカー, 導入時期

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

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

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

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

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

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

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

【背景】先天性完全房室ブロック(CAVB)に対しペースメーカー植込み(PMI)が考慮されるが、重症心不全症例では出生直後からのペーシングが必要となる。緊急的に経臍静脈アプローチに一時ペーシングを行い、状態安定後待機的にPMIとした症例を経験した。新生児用の一時ペーシングカテーテルは存在しないため、当院での工夫を報告する。【症例】在胎28週でCAVBと診断。在胎36週0日、胎児水腫徴候出現のため緊急帝王切開で出生。体重2634g, 心拍42bpm。イソプロテレノール投与を行うも心拍50bpmのため経臍静脈アプローチにて心室

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

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

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

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

Keywords: シロスタゾール, 洞結節機能不全, 先天性心疾患術後

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

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

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

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

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

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

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

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

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し、心臓再同期療法が有効であった幼児症例

○松井 こと子¹, 福永 英生¹, 田中 登^{1,2}, 重光 幸栄¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 瀧間 浄宏³, 安河内 總³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か？ ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例

○東 浩二, 村上 智明, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 (日本大学医学部小児科学系小児科学分野)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 百木 恒太^{1,2}, 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聡², 上松 耕太³, 岡村 達³ (1.長野県立こども病院小児集中治療科, 2.長野県立こども病院循環器小児科, 3.長野県立こども病心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例

○西原 栄起¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 柚原 悟史², 長谷川 広樹², 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-06] 当院での EXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例

○土井 悠司¹, 芳本 潤^{1,2}, 大崎 真樹², 濱本 奈央², 元野 憲作², 伊藤 弘毅³, 村田 真哉³, 坂本 喜三郎³, 進藤 孝洋⁴, 平田 康隆⁵ (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部付属病院小児科, 5.東京大学医学部付属病院心臓外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

○小柳 喬幸, 戸田 紘一, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor -15の有用性

○鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 吉本 裕良², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 工藤 嘉

公¹, 家村 素史², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器
科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し、心臓再同期療法が有効であった幼児症例

○松井 こと子¹, 福永 英生¹, 田中 登^{1,2}, 重光 幸栄¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 瀧間 浄宏³, 安河内 總³, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科)

Keywords: 拡張型心筋症, 完全房室ブロック, 心臓再同期療法

【緒言】拡張型心筋症 (DCM) を合併した先天性完全房室ブロック (CAVB) の幼児に対し、心臓再同期療法 (CRT) が有効であった症例を経験したので報告する。【症例】胎児期より CAVBと診断し、胎児水腫徴候を認めたため在胎36週0日、緊急帝王切開で出生。心拍数40bpm, 心収縮悪く、生直後より経静脈的 temporary pacing, 日齢4に開胸下に永久 pacemaker植込み術を施行 (VVI, leadは右室流出路)。その後順調に経過していたが、BNP上昇、摂食不良、心機能低下があり、1歳3か月時、右房 lead追加、右室 leadの左室心尖部への変更により DDDへ変更した。DDD upgrade後も心機能は進行性に悪化し、胸部 X線で心胸郭比69%, 心エコーでは左室拡張末期径53 mm, LVEF (4C) 4.3%, 心筋菲薄化を認め、BNP 2511 pg/mlであり、DCMと判断した。心電図は pacing率100%, 心拍数120/分, QRS時間140 msであった。このため1歳8か月時、CRT-Pへ upgradeの方針とした。lead位置の決定は、事前にカテーテルによる CRT simulationを施行し、術中心外膜エコーにて dyssynchronyのない位置を検討し、左室傍心尖部後側壁、右室前壁、右房へそれぞれ leadを装着した。CRT術後10か月現在、心不全症状は軽快し、BNP 94 pg/ml, LVEF (4C) 43%へ改善を認めている。【考察】乳児の DCM, CAVBの右室 pacing後の重症心不全に対する CRTは有効であり、今回症例では心移植を回避した。心移植術を見据えた症例に対する bridging therapyにもなり得ると考えられた。また、CRTの両室 lead装着位置決定には、術中心エコーにより dyssynchronyの改善を確認しながら決定したことが有効であったと考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か？ ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例

○東 浩二, 村上 智明, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: betablocker, CHF, TA

【背景】成人での慢性心不全患者に対するベータ遮断薬の有用性は確立している。小児においても“左室を主心室にする症例”に対してはベータ遮断薬が有効であるとの報告が散見され、成人に準じて抗心不全治療にしばしば用いられている。今回我々は、抗心不全治療としてベータ遮断薬を長期投与中に有害事象が出現し、中止後に心不全が徐々に改善した三尖弁閉鎖症 (TA) の1症例を経験したので報告する。【症例】7歳男児、診断は TA(IIc)、大動脈弁下狭窄、大動脈低形成、大動脈縮窄。日齢8にノーウッド手術 (右室-肺動脈導管)+心室中隔欠損拡大術、3か月時に導管交換術+心室中隔欠損再拡大術、術後完全房室ブロックとなり4か月時にペースメーカー植え込み術、1歳3か月時に両方向性グレン手術を施行。術後より左室の拡大と心収縮の低下を認め1歳9か月時よりカルベジロールとエナラプリルを導入。1歳11か月時に心外導管型フォンタン手術+心臓再同期療法を施行。しかし術後も心機能低下が持続した為にカルベジロール0.8mg/kg/day、エナラプリル0.4mg/kg/dayまで増量したものの心機能の改善は見られず。4歳1か月時に胃腸炎を契機に低血糖による意識障害ならびに全身性けいれんを認め緊急入院、カルベジロールの副作用と判断し投与中止とした。カルベジロール中止半年後より左

室駆出率やBNP値が徐々に改善。また中止1年半後には完全房室ブロックが改善し、ほぼ100%だった心室ペースング率が20%程度となり心機能が更に改善した。【考察】ベータ遮断薬は心保護薬として位置付けられているものの、心機能を低下させ低血糖や伝導障害を惹起しうる薬剤である。導入前だけでなく導入後も同剤の適応について注意深く検討を続ける必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 (日本大学医学部小児科学系小児科学分野)

Keywords: 拘束型心筋症, 心移植, カルベジロール

【背景】拘束型心筋症 (RCM) は心筋症の中でも稀で、小児期に心不全症状が出現した場合には予後不良である。早期に心臓移植の適応となる例が多いが日本ではドナー不足から待機中に亡くなる場合や、肺血管抵抗 (Rp) の上昇により適応から外れる可能性がある。肺血管抵抗上昇を抑制しつつ長期に待機できる内科治療を検討することは意義がある。【目的、方法】今回、同様の経過の RCM 2 例を経験した。この2例について後方視的に比較検討し、心移植待機中の管理について検討した。【結果】症例1: 6歳発症の男児。学校心臓検診で、不完全右脚ブロックと心拡大を認め精査目的で受診した。7歳の心臓カテでは LVEDP34mmHg、Rp3.3U*m2、mPAP29mmHgであった。利尿剤を開始したが1年後から徐々に疲労感が出現した。9歳では LVEDP33mmHg、Rp7.8 U*m2、mPAP35mmHgで、肺血管病変の進行を認めた。ミルリノンの静注を開始し国内でも移植登録をしたが、同時に渡航心臓移植を計画し半年後に実施された。症例2: 6歳発症の男児。学校心臓検診で ST異常の指摘あり精査目的で受診した。利尿剤、亜硝酸薬貼付剤を開始したが、2年後から疲労感が出現し、肺炎を繰り返した。8歳では mPAP32mmHg、Rp3.7U*m2であった。カルベジロールを開始した。10歳では LVEDP17mmHg、mPAP24mmHg、Rp2.5 U*m2で改善した。その後カルベジロールは漸増し、11歳の心カテでは LVEDP34mmHg、mPAP27mmHg、Rp3.1U*m2であった。心不全症状は進行しミルリノンの持続静注に依存しているため国内で心移植登録を行った。【考察、結論】RCM 2 例で最終的には内科的な心不全管理に限界あったが Rpの上昇は症例2で緩徐であった。βブロッカーによる交感神経抑制が肺血管病変の進行を遅らせる可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 百木 恒太^{1,2}, 田澤 星一², 武井 黄太², 安河内 聰², 上松 耕太³, 岡村 達³ (1.長野県立こども病院小児集中治療科, 2.長野県立こども病院循環器小児科, 3.長野県立こども病心臓血管外科)

Keywords: 心不全, Tolvaptan, 尿浸透圧

【背景】Tolvaptanは強力な水利尿作用を持つバソプレシン V2レセプター受容体拮抗薬で、近年小児循環器領域での使用経験が増加している。【目的】先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と効果の予測、安全性について検討した。【方法】2013年10月ー2016年12月に入院中に Tolvaptanを開始した35例 (うち術後使用例13例)、年齢 (1ヶ月ー14歳、中央値9ヶ月、男:18) を対象に、診療録を用いて後方視的に Tolvaptan投与前後での尿量、血清 Na、K、Cre、尿浸透圧の変化を調べ、尿量増加の程度と投与前データと相関の有無を検討した。また、投与前後で尿量が20%増加した有効群と増加しなかった無効群で分けてのデータ比較も行った。【結

果】Tolvaptanの初期投与量は中央値0.1mg/kg (0.05-0.18mg/kg)、投与前後3日間の尿量を平均して比較すると尿量は有意に増加した(70.14VS80.06ml/kg/day, $p=0.0022$)。尿量の増加の程度(前後3日間の尿量比)とTolvaptan投与前の尿浸透圧、血清Naに相関は認めなかった。有効群、無効群で分けてもTolvaptan投与前の尿浸透圧、血清Naに差はなかった。投与前後で血清Naは有意に上昇し(133.8 VS 136.6, $p=0.007161945$)、特に無効群で有意に上昇していた。高Na血症による投与中止例は1例であった。投与前後での血清K、Creの有意な変化はなかった。【結語】Tolvaptanの投与は先天性心疾患の尿量増加に有効で、利尿効果は投与前の尿浸透圧に左右されなかった。Tolvaptanはどのような先天性心疾患の心不全例でも有用な可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例

○西原 栄起¹, 野村 羊示¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 柚原 悟史², 長谷川 広樹², 玉木 修治², 田内 宣生³ (1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科)

Keywords: CRT, 修正大血管転位, 心不全

【はじめに】小児の重症心不全に対する心臓再同期療法(CRT)の有効性が確立してきているが、体心室が右室の修正大血管転位(ccTGA)患者の同期不全(dyssynchrony)においてもCRTの有効性が報告されてきている。今回我々は、dyssynchronyを伴う右室機能不全を呈したccTGA患児に対しCRTを行い、良好な結果が得られたので報告する。【症例】14歳 女児。生後4ヶ月時、前医でccTGA、中等度三尖弁閉鎖不全(TR)と診断され内服治療。7歳時、TRと心不全増悪し、手術目的で当院受診。手術待機中に心原性ショックとなり緊急三尖弁置換術(生体弁)施行。術後経過は順調でNYHA4→2と改善したが、dyssynchronyを伴う右室機能不全遺残しACE-I、βブロッカー等抗心不全治療を継続。14歳時、TR増悪したため再三尖弁置換(機械弁)と同時にCRTを計画し施行。術中房室ブロックとなったが当初の予定通りCRTリード留置を行った。閾値最適部位とdyssynchronyの改善が見られた箇所を探索し、最終的に右室中隔直上の基部寄りと右室後面にリードを留置した。speckle tracking解析で至適VV delayを調節。同時ペーシングで位相差が最小かつVTIの最大値が見られたため同設定とした。QRS幅136→97ms、RVDd63.3→59.4mm、RVEF39.9→41.8%、BNP186.2→24.3pg/mlと改善、NYHAは2→2と不変だった。その後も心機能悪化無く経過良好である。【考察・まとめ】右室を体心室とするccTGA患者では、遠隔期に房室ブロックやTR悪化に伴う心機能不全を呈することがある。本症例は再弁置換とCRTにより、RVDd、RVEF、BNPの改善が得られた。CRTによってdyssynchronyが解消されたことにより、今後の心機能再増悪の予防と、心筋リモデリングの進行を防ぎリバースリモデリングの促進に寄与することが期待される。また、右室の解剖学的特徴から、右室の前後から挟み込むようなペーシングリード留置がdyssynchrony改善のため至適と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-06] 当院でのEXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例

○土井 悠司¹, 芳本 潤^{1,2}, 大崎 真樹², 濱本 奈央², 元野 憲作², 伊藤 弘毅³, 村田 眞哉³, 坂本 喜三郎³, 進藤 孝洋⁴, 平田 康隆⁵ (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部付属病院小児科, 5.東京大学医学部付属病院心臓外科)

Keywords: VAD, 心筋症, 移植

【背景】ベルリンハート社 EXCORの認可に伴い、小児でも補助人工心臓装着例の増加が予想される。一方、移植件数が少なく、心臓移植を施行できる施設が限られている現状においては EXCOR導入にあたっては適応の検討を含め、移植可能施設との連携が重要となる。重症拡張型心筋症にて当院で EXCOR導入を、他院との連携のもと円滑に行えた症例を経験したので報告する。【症例】7歳女児、生下時から角化障害を主体とした皮膚障害あり(診断未確定で対照的に観察)。学校健診で異常 Q波を指摘され二次検診まで受診するも家族判断で三次検診は受診せず。入院1か月前(二次検診の4か月後)から易疲労感が出現、入院1週間前から咳嗽、起坐呼吸などの心不全症状が顕在化したため近医経由で当院搬送入院となる。当院到着時は EF=17%, LVDd=57mm, CTR 0.62で肺うっ血著明。心房頻拍による不整脈誘発性心筋症の可能性を考慮して入院翌日に電気生理検査を行い洞性頻脈と判断して以降は拡張型心筋症として心不全治療を強化。一時的に EF=29%まで改善を認めたが感染契機に心機能が悪化。以降は改善を認めずカテコラミンサポートを強化し第21病日からは挿管管理を行うも心機能は改善せず。第24病日に ECMO導入となる。ECMO導入後、速やかに東京大学医学部付属病院小児科と移植適応について相談を行いつつ、入院時から行っていた原因疾患の精査も進め、移植適応ありと判断。第30病日に EXCOR導入となった。現在は EXCOR導入下で移植待機となっている。【考察】内科治療に反応しない症例において ECMO導入から EXCORへの移行を東京大学と連携を行い、スムーズに行うことが出来た。治療を行いつつ、並行して移植に向けた行動をとることが重症心不全症例では必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

○小柳 喬幸, 戸田 紘一, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 拡張型心筋症, 心不全, 予後

【背景】小児期拡張型心筋症(以下 DCM)の発症1年以内の死亡・心移植率は約20-30%で、発症年齢2歳以上が予後不良とされる。【目的及び方法】2007年以降に当院で拡張型心筋症と診断した6例の乳幼児症例(男児2例、女児4例、平均 16.8 ± 16.2 か月)につきその予後、経過を後方視的に検討した。【結果】合併症を認めない特発性 DCMは5例(男児2例、女児3例)で、発症時の平均 LVEF $16 \pm 4.3\%$ 、平均 BNP 4278 ± 3817 pg/ml。2例が心不全死し、2例が心臓移植を実施(渡航移植1例、国内移植1例)、1例は現在発症6か月で挿管管理を経て内服加療に移行し外来経過観察中である。左室心筋緻密化障害を伴う重症心不全例が1例で、EXCORを装着し現在移植待機中である。予後は死亡33%、移植及び移植待機症例50%であった。死亡/LVAD装着/心臓移植を行った予後不良例5例はいずれも初発時の臨床症状が強く、かつ平均 BNP 4333 pg/mlと高値で、LVIDD z-scoreは経時的に不変もしくは増加していた。一方、退院・外来経過観察となった1例は初発時の心不全症状が比較的軽く、BNPも 656 pg/mlと相対的に低値で、LVIDD z-scoreは経時的に改善が見られたが、発症時の LVEFは15%で差はなかった。【考察】当院での乳幼児期発症 DCMは早期に VADを含めた重症心不全管理や心臓移植が必要となる例がほとんどで、これまでの報告よりも予後が悪かった。予測は難しいが、発症時の年齢よりも臨床症状の重症度、BNP値、LVIDD z-scoreの改善の有無が予後に関係する傾向があった。【結論】2歳未満の DCMは重症化のリスクが高く、心移植を念頭に置いた対応が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor -15の有用性

○鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 桑原 浩徳¹, 前田 靖人¹, 吉本 裕良², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎¹, 工藤 嘉公¹, 家村 素史², 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: GDF-15, 左右短絡心不全, 新規マーカー

【背景】 Growth Differentiation Factor-15 (GDF-15) は Transforming Growth Factor β ファミリーの一員で、虚血などの侵襲によって心筋細胞や血管平滑筋細胞を含む全身から分泌され、その上昇は急性冠症候群や心不全の死亡の危険因子とされる。先天性心疾患 (CHD) では Fontan型手術や心内修復術の術後遠隔期心不全の早期マーカーとされるが、未修復 CHDでの検討はない。【目的】 左右短絡疾患における GDF-15の臨床的意義を検討する。【方法】 対象は2016年3月から12月に当科で心臓カテーテル検査を施行した左右短絡疾患患者45名、男女比19:26、年齢中央値6歳 (0-71歳)。疾患は ASD28人、VSD4人、PDA11人、DORV1名、CAF1人。診療録から患者属性、Ross分類 (小児)、NYHA分類 (18歳以上)、カテーテルでの血行動態指標、NT-proBNPを調査し GDF-15との相関を調べた。【結果】 Ross/NYHA分類は40名が1度、2名が2度、3名が3度、4度は0名。検査値の中央値、平均値は GDF-15: 260pg/mL (11-1024)、NT-proBNP: 127pg/mL (10-7922)、 SvO_2 : 69.0% (± 5.8)、Cardiac Index: 3.0L/min/m² (± 1.1)、Oxygen Extraction Ratio OER: 28% (± 5.6)、肺体血流比 Qp/Qs: 2.1 (1.1-5.8)。NT-proBNPは対数変換し検討した。GDF-15は、Ross/NYHA分類 ($r=0.54, p<0.0001$)、Log NT-proBNP ($r=0.68, p<0.0001$)、OER ($r=0.48, p=0.0008$) と正の相関を認め、 SvO_2 ($r=-0.58, p<0.0001$) と負の相関を認めた。GDF-15と年齢、体表面積、Qp/Qs、mPAP、PVRI、CIなどは相関しなかった。【結語】 GDF-15は左右短絡疾患における心不全の鋭敏なマーカーとなり得る。

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (II-P26)

Chair: Takayoshi Ueno (Minimally Invasive Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性 E 型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～Fontan術後肝合併症 (FALD) の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

○内山 弘基, 金 成海, 土井 悠司, 田邊 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-03] 当院における PLE 患者の検討

○石原 温子¹, 稲熊 光太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 村山 友梨², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症した HLHS の一例

○美野 陽一¹, 倉信 裕樹¹, 橋田 祐一郎¹, 佐野 俊二² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan 患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-06] 当院における Fontan 手術患者の臨床的検討

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真¹, 石川 司朗¹, 漢 伸彦¹, 児玉 祥彦¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 中野 俊秀², 角秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響するのか？

○田中 敏克, 城戸 佐知子, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 平海 良美, 谷口 由記, 瓦野 昌大, 上村 和也 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-09] ダウン症候群を合併した Fontan candidate の臨床経過

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討(第二報)

○森 琢磨¹, 伊藤 怜司¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 鈴木 詩央¹, 河内 貞貴², 星野 健司², 小川 潔²
(1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター循環器科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性 E型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～ Fontan術後肝合併症 (FALD) の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 (名古屋第一赤十字病院)

Keywords: Fontan遠隔期合併症, FALD, 急性肝炎

【症例】18歳女児。【既往歴】無脾症候群、単心室、肺動脈狭窄。4か月時 ItBTS、2歳2か月時 TAPVC repair、BDG、2歳10か月時 TCPC、房室弁輪縫縮術施行。14歳1か月時吐血あり肝硬変、食道静脈瘤と診断。1か月後のカテで重度の房室弁逆流による CVP高値(19-20mmHg)を認め14歳8か月時房室弁形成術施行。半年後のカテでは CVP-15-17mmHgと低下し房室弁逆流は1-2度。線維化マーカーは P-3-P=0.79-1.1U/ml、ヒアルロン酸=64-224ng/ml、4型コラーゲン・7S=7.3-7.9ng/mlで推移。【現病歴】10日続く発熱、腹痛、下痢にて当科受診。CRP=25.39mg/dl、T.Bil=5.2mg/dl (D.Bil=3.7g/mdl)と炎症高値及び黄疸認め入院。腹部造影 CTにて胆嚢・総胆管拡張は認めず細胆管での閉塞が疑われた。【入院後経過】入院時 IgA-HEV抗体陽性と判明し E型肝炎による急性増悪と診断。Alb、PT活性の著しい低下を認め、抗 DIC治療および Alb, FFP補充など対症療法を行い CRPは入院後漸減、入院13日目より解熱。T.Bilは入院後も上昇し入院9日目に15.6(D.Bil=12.3)まで上昇し、その後漸減。だが AST/ALTは外来経過および今回入院経過中も全く上昇しなかった。入院29日目に軽快退院。【考察】FALDは中心静脈圧上昇に基づく肝類洞周囲浮腫や虚血により類洞の線維化が起こり、門脈域に進展し、炎症を伴わないため一般的な肝機能検査は異常が見られない。今回 E型肝炎を発症したが AST/ALTが上昇しなかった背景に類洞の線維化が進んでおり肝細胞の容積が少ない可能性がある。また癒着化の周囲に反応性に細胆管の増生がみられるという報告もあり、FALDでは小葉間胆管が強く障害される可能性が示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

○内山 弘基, 金 成海, 土井 悠司, 田邊 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: Fontan型手術, 蛋白漏出性胃腸症, 心臓カテーテル検査

【背景】蛋白漏出性胃腸症(PLE)は主に単心室治療(UVR)後の遠隔期合併症の一つであるが、二心室修復(BVR)後の遠隔期にも発症し予後に大きく影響する。中心静脈圧(CVP)の上昇が riskとなるため心臓カテーテル検査(心カテ)により評価・治療を行うことも少なくない。【目的】PLEを発症し、その評価や治療目的に心カテを行った症例の予後を調査すること。【対象・方法】当院開設から2016年12月までの40年間で PLEの評価や治療目的に心カテを行った20例を対象とした。発症年齢、CVP値、カテーテル治療(カテ治療)の有無とその後の転帰について調査した。【結果】PLE寛解の定義は1年以上 Alb値が3.0g/dl以上を保ち PLE治療の入院がないこととした。UVR群は13例で Fontan型手術を行った年齢は1.5歳(以下全て中央値)、PLE初発年齢は2.8歳、心カテ時の年齢は5.0歳だった。BVR群は7例で、根治術を行った年齢は1.0歳、PLE初発年齢は7.0歳、心カテ時の年齢は11.9歳だった。カテ治療としては狭窄した肺動脈のバルーン拡張やステント留置、体肺側副血行路のコイル塞栓を行い、UVR群でカテ治療を行ったのは6例で CVP=13だった。2例で介入後早期に PLEの寛解を認めた。評価のみの7例は CVP=11で、うち4例に肺血管拡張薬の追加や弁逆流に対する外科的介入を行い、PLEの寛解を認めた。BVR群ではカテ治療を行ったのは4例で CVP=10だった。3例に PLEの改善を認めた。評価のみの3例は CVP=16で、うち2例に薬物療法の追加や外科的介入を行い PLEの寛解を認めた。死亡例は UVR群で1例認め

た。【まとめ】 PLE発症例では、カテーテル検査を中心に血行動態を評価し、内科的治療の強化のほか外科的介入、カテ治療積極的に導入することが重要と思われ、5/10例において著明な改善ないし寛解が得られた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

○石原 温子¹, 稲熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 村山 友梨², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)
Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, リンパ球数, 交感神経

(背景) 蛋白漏出性胃腸症は蛋白吸収障害による合併症、免疫グロブリンの低下、リンパ系の異常もきたすことは知られている。リンパ球数は交感神経の刺激で減少、免疫系の低下による感染症を含むその管理は難渋し致命的な要因である。(目的) 当院にて PLEと診断された患者について血液生化学、治療内容について後方視的に検討する。(結果) 当院にて心疾患術後 PLE発症は12例 (Fontan術後9例、三尖弁疾患3例) うち死亡4例。現在生存8例 (寛解6例、非寛解2例) に関して治療内容、血液生化学的検討を行った。治療内容は ACEI投与8例、肺血管拡張薬5例、ステロイド投与4例、サンドスタチン皮下投与1例、ヘパリン Ca皮下投与2例、抗アルドステロン剤大量7例であった。非 PLE Fontan群(n)50例, PLE寛解群(r)6例, 非寛解群(a)2例に関して、リンパ球数はそれぞれ $1994 \pm 1115/\mu\text{L}$, $918 \pm 384/\mu\text{L}$, $383 \pm 163/\mu\text{L}$, ($p=0.005$) リンパ球数/好中球(L/N)比はそれぞれ 0.6 ± 0.04 , 0.21 ± 0.01 , 0.16 ± 0.05 ($p=0.0002$)であった。(結語) PLEが寛解していてもリンパ球は減少する傾向にあり、心不全、交感神経、リンパ系の異常との関連も示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症した HLHSの一例

○美野 陽一¹, 倉信 裕樹¹, 橋田 祐一郎¹, 佐野 俊二² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科)
Keywords: Fontan手術, 術後合併症, 肝硬変

【はじめに】近年、Fontan手術後の遠隔期合併症として肝合併症が知られており、中でも肝線維化、肝硬変などの報告が増加している。慢性的な CVPの上昇に伴う肝うっ血が原因の一つと考えられるが、その頻度や機序については不明な点が多い。今回、Fontan手術5年後に肝硬変を合併し、高度な三尖弁閉鎖不全 (TR) に対して弁置換術を施行した HLHSの1例を経験した。【症例】HLHS(MA, AA)の女児。日齢9に m-Norwood、5ヶ月に m-BDG + TV plasty、2歳9ヶ月に Fontan (Extracardiac TCPC) + re-TV plastyが施行された。TV plastyを経て TR I~II°で推移、Fontan術後1年では IVC圧12mmHgと術前と比較し上昇はなかったが、その後は経年的に TRの増悪を認めた。Fontan術後5年の肝臓エコーでは結節状に不整な肝表面と不均一で斑状な高輝度所見を認め、腹部 dynamic MRIでは肝内網状低信号と線維化が指摘され肝硬変と診断された。肝逸脱酵素異常は認めなかったが、肝線維化マーカー (ヒアルロン酸、IV型コラーゲン7S) は高値、AFP上昇はなく肝細胞癌の所見は認めなかった。Fontan術後8年での IVC圧14mmHgと著明な上昇はなかったが TRの増悪を認め、高度な TRが肝うっ血の増悪因子と考えられた。肝硬変進展予防に分岐鎖アミノ酸製剤を開始、Fontan術後8年で三尖弁置換術を施行した。術後は CVPの低下、TRの改善を認め、肝線維化マーカーも低下傾向にある。【考察】慢性的な CVP上昇を伴う Fontan循環ではうっ血肝から肝類洞圧上昇により肝線維化を来し、肝硬変へ進展するものと考えられている。加えて高度な TRの存在はより肝硬変の更なる進展の riskが高く、肝うっ血を助長する合併症のある Fontan術後症例に対しては早期に治療介入することで症状軽減できる可能性があると考えられた。また Fontan術後は抗凝固療法を行っている場合が多く、経皮肝生検による診断は困難であるため、非侵襲的な肝臓エコーや腹

部 MRIの定期 followが早期発見には重要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 循環器小児科)

Keywords: 無脾症候群, Fontan, 肝鬱血

【背景】脾臓は腹部の最大級の臓器のひとつであるが、無脾症候群（Riso）には存在しない。我々は、Fontan術後のRiso患者では、脾臓がないために肝臓に鬱血をより来しやすいのではないかと予測した。【目的】Fontanに到達したRisoの肝機能について検討。【方法】対象は2010～2015年に心臓カテーテル検査を施行したFontan術後のRiso36例。対照群は同時期に検査を施行したFontan168例（多脾症候群は除いた）。2群間で、routine血液検査結果、血行動態因子を比較した。【結果】検査時年齢は両群間で差がなかった。血液検査では、Riso群が非Riso群に比べてGGT値は高値（118 vs. 66 IU/l: $p < 0.001$ ）、T-bil値が高い（ ≥ 0.9 mg/dl）例が多かった（63% vs. 38%: $p = 0.0016$ ）。また、ALT値が高い（ ≥ 32 IU/l）例が多かった（33% vs. 17%: $p < 0.001$ ）。血小板数はRiso群で多かった（28.8 vs. 21.8 $\times 10^4 \mu$ l: $p < 0.00001$ ）。TP、Alb値は両群間で有意差はなく、腎機能指標も差はなかった。心機能因子では、Riso群で強い房室弁逆流を有する率が高く、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積が有意に大きかった。しかし、主心室の拡張末期圧（9.3 vs. 8.2 mmHg）、駆出率（49% vs. 52%）は両群間で有意差がなかった。肺循環因子では、PA Indexは両群間で有意差がなかった。Riso群では肺血管抵抗はむしろ低く（1.3 vs. 1.6 $U \cdot m^2$: $p = 0.026$ ）、中心静脈圧は非Riso群と同等であった（12.8 vs. 12.2 mmHg）。【結語】Riso群で血小板数が多かったのは、血小板をtrapする腫大した脾臓が存在していないからと考えられる。対照的にT-bil値、GGT値がRiso群で高値であり、Riso群で肝鬱血がより強いことが示唆された。主心室の拡張末期圧、中心静脈圧が両群間で差が無く、Riso群で肝鬱血が強いのは心肺循環の影響ではなく、鬱血を受け止める大きな脾臓がないからかも知れない。Riso群ではFontan後は肝機能の追跡がより必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

○高梨 学¹, 木村 純人¹, 峰尾 恵梨¹, 本田 崇¹, 北川 篤史¹, 安藤 寿¹, 宮地 鑑², 石井 正浩¹ (1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, Extracardiac TCPC, 治療戦略

【背景】Fontan手術により、単心室系心疾患患者の予後は改善している。しかし、その治療戦略は施設によって異なるのが現状である。【目的】当院におけるFontan手術患者の手術時期や治療内容などの臨床経過を明らかにし、治療戦略について検討することを目的とした。【対象と方法】北里大学病院で2012年から2016年までにFontan手術を施行した14例を対象とし、手術時期、手術時体重、治療内容、合併症について後方視的に検討した。【結果】症例は、三尖弁閉鎖症が4例、左心低形成症候群が3例、純型肺動脈閉鎖が3例、両大血管右室起始症が1例、Shone複合が1例、大血管転位症が1例、多発性筋性部心室中隔欠損症が1例で、男児7人、女児7人であった。時期と体重（中央値）は、第一姑息術は19日で2.7kg、Glenn手術は4.5ヶ月で4.6kg、Fontan手術（Extracardiac TCPC、fenestration作成）は14ヶ月で7.5kgであった。全例、在宅酸素療法と肺血管拡張薬の内服を行っており、各々10例がGlenn手術後からであった。抗凝固療法はアスピリンとワーファリンを使用しており、Fontan手術後1年でfenestrationの閉鎖を確認し、ワーファリンを中止していた。合併症は1例で第一姑息

術後に脳梗塞を起こしたが、その後の神経学的異常所見は認めず、不整脈や蛋白漏出性胃腸症や肝機能障害などは認めなかった。11例で側副血行路を認め、9例でコイル塞栓術を要した。染色体異常を合併した1例がFontan手術後に死亡した。【考察】新生児期乳児期早期の姑息術から、乳児期早期のGlenn手術、1歳台のFontan手術を施行しているが、短期成績は概ね良好であった。【結語】近年の当院でのFontan手術症例に関して検討を行った。現行の治療戦略は、短期的予後は概ね良好であった。今後の症例の蓄積と中長期的な予後についての更なる検討が必要であると思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真¹, 石川 司朗¹, 漢 伸彦¹, 児玉 祥彦¹, 杉谷 雄一郎¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³
(1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門)

Keywords: liver fibrosis marker, abdominal Ultrasonography, long term outcome

【背景・目的】機能的単心室症例の治療戦略が安定し、フォンタン（F）術施行症例及び術後成人領域への移行症例が年々増加しているが、F術後は中心静脈圧が高く肝うっ血の原因となり、長期的に肝線維化、肝硬変さらに肝癌の合併が危惧され、これまでに文献的にもいくつかの報告がなされている。そこで今回、昨年12月末時点で中学生以上に達した症例で実施した肝線維化マーカー(marker)と腹部エコー（US）所見に関して疾患群別と時系列に着目し検討したので報告する。【対象・方法】対象はF術後の156例。内訳はperfect F；82例、heterotaxy；52例及びHLHS；22例。方法はmarker（4型collagen；4-coll、P-3-P；P3P）を疾患群別と時系列で調べた。また、USでは、後述の異常所見をscore化（肝辺縁鈍化あり、肝表面の凹凸あり、肝内エコーで高エコー結節（領域）あり；各々1点ずつ。正常0点、最高3点）し、疾患群別で検討した。【結果】値は平均値でperfectF：heterotaxy：HLHSの順で示す。4-collは199：206：269 ng/mL（ $p < 0.001$ ）、P3Pは1.16：0.97：1.50 U/mL（ $p < 0.001$ ）。US scoreは0.8：1.1：1.3点であった（ $P = 0.09$ ）。次に、平均5年の時間経過でmarkerの変化を調べたが、今回の経過時間では有意な上昇は認めなかった(4-collは前：後=218：194 ng/mL、P3Pは前：後=1.15：1.05 U/mL、いずれもN.S)。【総括】疾患群別markerは4-coll、P3PともにHLHS群が有意に高値であった。また、US scoreでもHLHS群が高い傾向を示した（ $P = 0.09$ ）。F術後はperfect Fにおいてさえ、markerは高く、さらにHLHS群では、有意に高い。HLHS群はPLE発症に関しても危険因子であるが（52回当学会で報告）、成人への移行後は肝障害出現及びPLE発症に注意した管理がより厳格に求められ、定期的なうっ血性肝障害の程度をスクリーニングし、異常所見を早期に発見するよう心がける必要があると思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響する のか？

○田中 敏克, 城戸 佐知子, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 平海 良美, 谷口 由記, 瓦野 昌大, 上村 和也（兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: フォンタン手術, 術後遠隔期, PA index

【背景】フォンタン術後急性期の予後に肺動脈径が影響するとの報告はあるが、遠隔期の予後との関係を調べた報告は少ない。【目的】フォンタン術後遠隔期において肺動脈径と予後に関連があるかを明らかにするこ

と。【対象と方法】当院でフォローアップ中のフォンタン術後症例のうち、術後10年以上の遠隔期カテーテル検査を施行した76症例を対象とした。血行動態的な予後として、最近に施行したカテーテル検査における PA index(PAI), cardiac index(CI), CVP値を調べ、PAI200未満を A群、PAI200以上を B群とし、CIと CVPについて2群間で比較した。また臨床的な予後として、PLE,心不全などの予定外入院の既往を2点、利尿剤・肺血管拡張剤の使用、在宅酸素の使用、SpO₂ 90%未満、をそれぞれ1点として、合計点数が2点以上を臨床経過的予後不良群、2点未満を予後良好群とし、PA indexを2群間で比較した。【結果】全76症例のフォンタン手術時年齢は1-15歳(中央値3歳)、カテ時年齢は11-30歳(17歳)、カテ時の術後年数は10-25年(13年)、PAIは114-466(217)、CIは1.9-5.9(3.0)、CVPは5-16mmHg(12mmHg)であった。A群31例、B群45例の比較では、CI:3.1±0.76 vs 3.2±0.88, CVP:12±2 vs 12±2mmHg で、いずれも有意差を認めなかった。また、予後不良群は19例、予後良好群は57例で、2群間の比較において PAIはそれぞれ114-466(194) 平均228 vs 120-451(219) 平均 232 で、予後不良群の方がやや小さい傾向はみられたが有意ではなかった。【考察】術後遠隔期において、血行動態的な予後および臨床経過的な予後ともに肺動脈径との関連は認めず、フォンタン循環の遠隔期予後には肺動脈の径は影響しないと考えられる。しかし、今回の検討では運動耐用量や日常生活の活動度などは検討しておらず、動的な臨床予後との関連は不明であり、今後検討すべき課題である。【結語】フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響しない。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-09] ダウン症候群を合併した Fontan candidateの臨床経過

○古川 岳史¹, 田中 登¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 大槻 将弘¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 中西 啓介², 川崎 志保理² (1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: ダウン症候群, 肺高血圧, フォンタン手術

【背景】ダウン症候群に対する単心室修復の報告は散見するが、肺血管病変や呼吸器合併症、さらに術後胸水の遷延や感染など、治療に難渋する症例が多いとされている。【目的】当院におけるダウン症候群の Fontan candidateの臨床経過について検討すること。【対象・方法】2013年1月から2016年12月までに治療介入を行ったダウン症候群のうち Fontan candidate の4例について後方視的に臨床経過を検討した。【症例1】AVSD, TOF, straddling chorda, 口唇口蓋裂の診断の男児。日齢14に Lt. m-BT shunt, 11か月で shunt離断, Glenn手術を施行後に Tadalafil, Bosentanを導入。1歳8か月の心カテで mPAP 12-13 mmHg, 2歳2か月で TCPCを施行し術後25日で退院。胸水貯留による再入院を認めたが、術後14か月経過し全身状態は良好。【症例2】PA, Ebstein奇形, TA, VSDの診断の男児。1か月で Rt. m-BT shuntを施行, 喉頭軟化症・気管軟化症により気管切開・在宅呼吸器管理。Tadalafil, Ambrisentanを導入し一時は心カテにて mPAP 18mmHgで Glenn手術不適応となったが、1歳3か月の心カテでは mean PAP 15mmHgに改善。1歳4か月で shunt離断, Glenn手術を施行。術後の CVP 8mmHg, 術後20日で退院。【症例3】unbalanced AVSD, CoAの診断の女児。日齢2に Subclavian flap, PABを施行。7か月の心カテにて mPAP 20mmHgで Glenn手術不適応の判断。Tadalafil, Ambrisentanを導入し1歳7か月の心カテにて Rt. mPAP 8mmHg, Lt. mPAP 15mmHgに改善。1歳10か月で肺動脈形成術, Glenn手術を施行。術後の CVP 7mmHgであった。【症例4】unbalanced AVSD, 十二指腸閉鎖症の診断の男児。日齢1に十二指腸十二指腸吻合術, 日齢9に PABを施行し日齢39に退院。現在 Glenn手術を待機中。【考案・結語】肺血管拡張薬の投与, 気道病変や消化管病変などの合併症に対する管理により, Fontan手術に向けての外科治療が可能であった。今後も症例の蓄積と中長期的な予後を検討する必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討(第二報)

○森 琢磨¹, 伊藤 怜司¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 鈴木 詩央¹, 河内 貞貴², 星野 健司², 小川 潔² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター循環器科)

Keywords: Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体, 肝線維化マーカー, Fontan術後

【背景】近年、新たな血清バイオマーカーである Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体(以下 M2BPGi)が、肝線維化マーカーとして有用であると報告されている。一方、Fontan術(以下 F術)後の長期生存例の増加に伴い、肝線維症や肝硬変などの遠隔期合併症が注目されており、肝線維化から肝硬変の進展を防ぐことが重要とされる。【目的】F術後の肝線維化バイオマーカーとしての M2BPGiの有用性を評価する。【方法】F術後患者53例(年齢 2~37歳(中央値 14歳))を対象とし、2015年1月1日から2017年1月1日において血清 M2BPGiを測定した(判定; カットオフインデックス(C.O.I.) 1.00未満を陰性、1.00~3.00未満を陽性(1+)、3.00以上を陽性(2+)とする)。そのうち24例で心臓カテーテル検査を施行し、平均肺動脈圧を測定した。M2BPGiの測定に加えて48例でヒアルロン酸(HA)、24例で4型コラーゲン(4C)を測定し、33例で腹部超音波検査にてうっ血肝や肝硬変所見の有無を評価した。【結果】M2BPGiの中央値は 0.34(0.19~4.39)であり、陰性 51例、陽性(1+) 1例(1.23)、陽性(2+) 1例(4.39)であった。M2BPGiと平均肺動脈圧(7~21mmHg;中央値 9.5mmHg)とに相関は認めず(相関係数 0.01)、HA(中央値 28ng/ml)と4C(中央値 205ng/ml)も M2BPGiとの相関を認めなかった(相関係数:HA 0.12、4C 0.18)。腹部超音波検査を施行した33例のうち12例でうっ血肝、1例で肝硬変を示唆する所見を認めた。軽度うっ血肝を認めた1例で M2BPGi 陽性(2+)であった。【考察】平均動脈圧や F術後の肝線維化の指標とされる HAや4Cとも相関関係を認めなかったことから、M2BPGiは F術後の肝線維化の指標となる可能性は低いと考えられた。腹部超音波検査でうっ血肝や肝硬変を示唆する所見を認めた多くの症例で M2BPGiは陰性であったことから、F術後の腹部超音波検査所見と肝線維化は必ずしも一致しない可能性が考慮された。

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

Chair: Yuji Hiramatsu (Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

○吉本 裕良¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公¹, 家村 素史¹ (1.聖マリア病院, 2.久留米大学 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 山村 健一郎², 坂本 一郎³, 永田 弾², 平田 悠一郎², 田ノ上 禎久¹, 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 (慶應義塾大学 医学部 外科学 (心臓血管))

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOLについての検討

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 島田 衣里子¹, 朴 仁三¹, 長嶋 光樹² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心房中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 (名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邊 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

○吉本 裕良¹, 須田 憲治², 鍵山 慶之², 寺町 陽三¹, 岸本 慎太郎², 籠手田 雄介², 工藤 嘉公¹, 家村 素史¹ (1.聖マリア病院, 2.久留米大学 小児科)

Keywords: Valsalva洞動脈瘤, 心室中隔欠損症, 心不全

Valsalva洞動脈瘤は、大動脈弁輪と ST 接合部の間にある冠動脈洞の一部が瘤状に拡張したものである。Valsalva洞動脈瘤に合併する心大血管構築異常としては、心室中隔欠損症 (VSD)、大動脈2尖弁、大動脈閉鎖不全等が知られ、本邦からの報告では VSDを伴うものが50%以上を占める。動脈瘤が未破裂の場合、その正確な自然予後は不明であるが、破裂後の自然予後は平均1年以内ともいわれる。今回、心不全症状を契機に Valsalva洞動脈瘤破裂と診断され、外科治療により良好な経過を辿った3例の成人症例を経験したので報告する。Case1) 37歳女性、26歳時に膜様部 VSDを指摘され以後不定期に外来受診。倦怠感や息苦しさを認めるようになったため、当院受診し、Valsalva洞動脈瘤破裂の診断。右冠動脈洞より右室への穿破を認め、破裂孔の直接閉鎖を施行。VSDの defectは認めず、破裂孔から周囲心内膜にかけて線維化組織の周堤を認め VSDの癒痕と考えられた。Case2) 30歳女性、25歳時の就職前検診にて心雑音を契機に膜様部 small VSD と診断され、近医にて定期フォローされていた。30歳頃より労作時の息切れを認めるようになり、当院にて Valsalva洞動脈瘤破裂の診断。右冠動脈洞より右室への穿破を認め、破裂部のパッチ閉鎖を施行。Case1同様 VSDは確認できなかった。Case3) 26歳男性、これまで感染、外傷等の特記既往症なし。24歳頃より全身倦怠感を認めるようになり近医にて Valsalva洞動脈瘤破裂と診断され、当院紹介。右冠動脈洞より右房への穿破を認め、破裂部を直接縫合閉鎖し、自己心膜パッチ補強、VSDの存在は確認できなかった。2例で VSDの関与が推察され、1例は病因が不明であり発症予測は困難と考えられた。膜様部 VSDは両大血管下漏斗部欠損や流出路筋性部欠損に比較し大動脈弁疾患を合併する頻度は少ないが、注意して経過観察すべきである。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹¹, 塩川 祐一¹, 山村 健一郎², 坂本 一郎³, 永田 弾², 平田 悠一郎², 田ノ上 禎久¹, 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 三尖弁閉鎖不全

【目的】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期において肺動脈弁閉鎖不全が問題となるが、大動脈弁閉鎖不全(AR)や三尖弁閉鎖不全(TR)等他弁病変を合併することも多い。TOF術後に肺動脈弁置換術 (PVR) を施行した症例での他弁病変について検討した。【方法】対象は2016年12月までに TOF術後遠隔期 (手術施行時年齢: 15歳以上) に PVRを施行した57例。心内修復術施行時年齢は 5.5 ± 6.3 歳。平均観察期間は 5.0 ± 4.6 年。【結果】PVR時年齢は平均 30.8 ± 9.9 歳。手術、遠隔期死亡なし。1. 大動脈弁: 大動脈弁に対する手術介入は、大動脈弁置換術: 4例、ベントール手術: 2例。大動脈弁置換術を施行した6例を除く51例の遠隔期心臓エコー検査では左室拡張末期径 43.9 ± 5.1 mm (術前: 43.4 mm)、左室駆出率 $64.4 \pm 8.7\%$ (術前: 62.5%)と左室機能は保たれていた。遠隔期 ARは mildが15例 (術前: 10例) に認められた。2. 僧帽弁: 2例にのみ僧帽弁形成術施行。遠隔期において全例僧帽弁閉鎖不全は mild以下であるが、mild例が術前5例から遠隔期10例へと増加していた。3. 三尖弁: moderate以上の TRに対して三尖弁形成術を10例に人工弁機能不全に対して再三尖弁置換術を1例に行った。遠隔期における mild以上の TRは、18例に認められた。10例の三尖弁形成術後の TRは 1.9 ± 1.1 (術前 3.4 ± 0.5)と有意に減少していたが、術後肝機能検査において三尖弁形成術あり (T群) となし (N群) で比較すると、IV型コラーゲン (ng/ml) (T群: 191 vs N群: 126) は高値であり、コリンエステラーゼ (T群: 221 vs N群: 316)、血小板数 (T群: 14.9万 vs N群: 21.0万) と低値であった。【結語】TOF術後遠隔期において PVRのみでなく他弁に治療介入する症例も多く認められた。左心系の弁逆流は少しずつ増加していく傾向もあり注

意を要する。TRは形成術により有意に逆流は減少するが、術後肝機能の改善があまり認められず、手術介入時期を早期に考慮する必要があると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科)

Keywords: 重複僧帽弁口症, 僧帽弁形成術, bridging tissue

【背景】

重複僧帽弁口症は bridging tissueにより僧帽弁口が2つに分割された極めて稀な先天性僧帽弁疾患である。

Bridging tissueは弁の安定性を維持する重要な組織で、形成の際に切離すべきでないと言われている。我々は逆流を呈する重複僧帽弁口症例に対して bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術を施行し、長期間逆流を制御できた症例を経験したため報告する。

【症例と手術術式】

症例は20歳男性。労作時息切れの精査にて重複僧帽弁口症を指摘された。経胸壁超音波検査にてほぼ同大の両僧帽弁口から中等度以上の逆流を認めた。LVDd/Ds 58.7 mm/43.9 mm, EF 49 %と左室機能低下を認めた。

経中隔アプローチ、大動脈非遮断心拍動下に僧帽弁を観察すると、bridging tissueにより分割されたほぼ同大の僧帽弁口を認めた。逆流は前外側弁口において P1, P2間の cleftから、後内側弁口において後交連から生じていた。単純な cleft、後交連閉鎖では弁口面積の狭小化が懸念されたため、bridging tissueを切離した。その際に bridging tissueに連なる腱索は温存した。cleftと後交連に加えて前交連を縫合閉鎖し、Physio ring 28 mmで弁輪縫縮を行った。

【結果】

術後超音波検査にて僧帽弁逆流は軽度であった。術後12年経過した現在、僧帽弁逆流は軽度のまま経過し、平均圧較差1.9 mmHgと有意な僧帽弁狭窄は認めていない。LVDd/Ds 54.3 mm/36.2 mm, EF 61 %と左室機能は保たれている。現在患者は無症状で社会復帰しており、外来経過観察を継続している。

【結語】

ほぼ同大に分割された両弁口から逆流を認める重複僧帽弁口症症例に対して bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術を施行することで、狭窄を来さずに長期に逆流を制御することが可能であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 (慶應義塾大学 医学部 外科学 (心臓血管))

Keywords: 成人先天性心疾患, 弁置換術, 左側房室弁

【背景】遺伝性出血性毛細血管拡張症 (Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)) は多発性動静脈奇形、毛細血管拡張、反復する鼻出血を伴う常染色体優性遺伝の疾患である。今回、房室中隔欠損症術後遠隔期に左側房室弁逆流による心房細動及び心不全症状を認め、精査の結果 HHTが判明、肺動静脈シャントコイル塞栓後に左側房室弁置換術及び MAZE手術を施行したという稀な症例を経験したので報告する。【症例】42歳女性。6歳

時に房室中隔欠損症に対し根治術施行。その後無投薬で通常の日常生活を送っていたが1年前より労作時呼吸苦を自覚。近医受診し心房細動も認めためたため当院紹介受診となった。TTE上、左側房室弁弁輪部から全長にわたり認める cleftからの重度弁逆流を認め、手術の方針となった。術前検査にて肺・肝に多発動静脈奇形 (AVM) を認め、さらに口腔内の毛細血管拡張や頻繁な鼻出血の既往を認めたため、遺伝性出血性毛細血管拡張症の診断が追加された。脳合併症予防のため、肺動静脈瘻を経皮的にコイル塞栓した後に心臓手術を施行した。手術は左側房室弁置換術 (27/29mm On-X機械弁)、MAZE手術及び左心耳切除術を施行した。最初に大腿動脈からの逆行性送血で人工心肺を確立したが、人工心肺開始直後に頭部 INVOS値の著明な低下を認め、肝臓の多発 AVMが原因で頭部に十分な血流が届いていないと判断し、直ちに大動脈からの順行性送血へと変更、さらに高流量とすることで次第に INVOS値の改善が見られた。左側房室弁尖は全体的に変性著明であり、術前診断通り弁輪部からの Cleftを認めた。その他人工心肺離脱を含め問題なく手術を終了した。術後一過性の腎機能障害を認め、全身浮腫が遷延したもののその他洞調律で順調に経過し術後29日目に退院となった。【結語】HHT患者への先天性心疾患手術の報告はこれまでに報告されていない。HHT患者で多発 AVMを伴う場合には慎重な人工心肺管理が必要であると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOLについての検討

○富松 宏文¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 石井 徹子¹, 豊原 啓子¹, 篠原 徳子¹, 島田 衣里子¹, 朴 仁三¹, 長嶋 光樹² (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 心室分割術, 左室性単心室, 遠隔期QOL

(背景)単心室に対する機能的根治術としては Fontan型手術(F手術)が一般的である。しかし、F手術後遠隔期には高中心静脈圧などに伴う様々な問題が現れることが知られている。左室性単心室に対してはF手術以外に、心室分割術(SEP)が選択されることがある。しかし、適応となる形態を示す症例が多くないことや、その手術リスクの高さなどから術後遠隔期の血行動態や QOLについての知見は乏しい。(目的)SEP術後遠隔期患者の血行動態と QOLを明らかにすること。(対象)1971年から2000年の間に当施設において SEPを施行された左室性単心室患者32人の中で、術後20年以上の経過が確認できた10人(男8、女2)。(方法)診療録をもとに血行動態および生活状況などを明らかにすること。(結果)手術時年齢5.2歳(1.8~24.8)、術後経過年数29年(20~30)。評価時年齢33歳(27~55)。7人に遠隔期の心カテ施行。カテ時年齢は33歳(25~52)。1人は既婚で帝王切開にて挙児。7人が就業、3人が無職。NYHAは1:4人,2:4人,3:2人。CTR59%(47~83)、BNP139pg/ml(30~713)、ペースメーカーは5人が使用。心カテ施行例において RVEDVは79ml/m²(55~223)、RVEFは54%(51~59)。CVPは9mmHg(6~16)、CIは2.3L/min/m²(1.7~3.2)。右側房室弁逆流は6人が moderate以上で1人に右房室弁置換、2人に TAPが施行。3人が心房頻拍の ablation施行。1人が CRT施行。データは中央値(最小~最高)で示す。(考察,結語)SEP後遠隔期の NYHAは比較的良好で有職者が多かった。QOL低下の原因は心房頻拍と右心不全が多かった。右室容積が小さく右側房室弁逆流が高度であることが血行動態的問題点であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心室中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 (名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: ASD, VSD, MICS

【目的】心房中隔欠損(ASD)閉鎖の外科的治療では正中切開(MS)が主流だが、閉鎖栓と比して美容面で大きな差異がある。そのため完全内視鏡下低侵襲心臓手術 (MICS)を ASD閉鎖術に用い、正中切開と比較し妥当性を検討した。また心室中隔欠損(VSD)閉鎖術にも MICSを用いた4例を報告する。【方法】2000年2月から2016年に行った134例の ASD手術を対象とした。33例が MICSで101例が正中切開だった。MICSでは身長140cm以上を適応とした。Propensity matchingにより60例を抽出、その早期成績を比較した。手術法; 左半側臥位で、第4肋間乳腺外側縁に3cmの主創、第5肋間に5mm内視鏡ポート、第3肋間中腋窩線に操作用5mmポートを用いた。右大腿動静脈から体外循環を確立し、主創から脱血管を追加。VSDに関しても同様に右房から三尖弁中隔尖を切開して視野を得た。【結果】合併手術は MICS11例(36%)、正中切開8例(26%)で行われた($P=0.41$)。合併症は MICS0例、正中切開4例(13%)であった($P=0.06$)。また MICSでは遮断時間(MICSvsMS、 76 ± 12 vs 33 ± 24 分, $p<0.01$)、体外循環時間(MICSvsMS 128.0 ± 26 vs 70.6 ± 37 分, $p<0.01$)が延長したが、術時間に有意差を認めなかった(195.8 ± 40 vs 202 ± 49 min, $p=0.56$)。また MICSでは術後有意な在院日数の短縮を認めた。(MICSvsMS、 7.0 vs 17 日, $p<0.01$)。また VSDを施行した4例は平均術時間249.5分、体外循環時間178.3分、心停止時間129.0分であった。術式に起因した合併症は1例のみ(胸壁出血)だった。【結論】MICSASD/パッチ閉鎖は体外循環時間と遮断時間が延長したが、合併症がより少ない傾向にあり、術後在院日数の有意な短縮を認めた。正中切開と比して美容的利点があり、閉鎖栓に対してはいかなる型の ASDも治療可能で、不整脈や弁膜症治療も同時施行可能であった。完全鏡視下 ASD閉鎖術は今後第一選択として良いと思われた。また少ない症例数であるが VSDに関しても技術的に MICS鏡視下閉鎖可能であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 (九州病院 小児科)

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, 心房細動

【背景と目的】術前洞調律であっても経皮的心房中隔欠損 (ASD) 閉鎖術後の約6%において新規心房細動を発症することが知られている。心房拡大は心房細動発症のリスク因子であり、経皮的 ASD閉鎖術後の心房サイズ変化と不整脈発症因子の関連は知られていない。そこで心エコーによる心房サイズ経時的変化と新規発症心房細動発症との関連を検討した。

【対象と方法】経皮的 ASD閉鎖術を施行した成人41例(女76%)中、術前に心房細動・粗動、または中等度以上僧房弁逆流を合併した6人を除外し、35例を対象とした。左房・左室容積 (Simpson法) と右房・右室面積 (trace法) を治療前、治療後1日、治療後6か月の各時点で算出した。心房サイズの変化と新規心房細動の発症との関連を検討した。

【結果】治療前、治療後1日、治療後6か月における左房容積はそれぞれ35(23-52), 27(20-41), 28(23-44)ml/m²であり、右房面積はそれぞれ21(18-27), 16(13-23), 14(11-17)cm²/m²であった。左室拡張末期容量は47(21-87), 52(32-84), 54(32-83)ml/m²、右室拡張末期面積は26(22-33)、23(18-28)、19(16-22)cm²/m²であった。左房容積は治療後一過性に低下するものの($p<0.05$)、治療後6か月では治療前とほぼ同じ容量となっていた。左室拡張末期容量は治療直後から増加し、治療後6か月には治療前より有意に増加していた($p<0.05$)。一方、右房・右室面積は治療直後から治療後6か月にかけて有意な減少が見られた($p<0.05$)。新規心房細動発症は1例(2.8%)にあり、その1例のみで治療後6か月における左房容積が治療前より増加していた。

【考察】治療後6か月での左房容積増加が経皮的 ASD閉鎖後の新規心房細動発症に関連している可能性を示唆した。左→右短絡によりマスクされていた左室拡張不全が短絡閉鎖により顕在化し左房拡張から心房細動発症へつ

ながるのではないかと推測した。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邊 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

Keywords: 肺動脈弁置換術, ファロー四徴症, 成人先天性

【目的】 先天性心疾患術後 PRには早期の PVRが勧められる一方,心不全進行後の紹介例も多い.これらを含む当院での PVRの治療成績を検討した.

【方法】 対象:2012/1-2016/12月に PVR施行した TOF15例(≥ 16 y).ICR年齢 8.9 ± 8 y(TAP14, P弁尖温存1),ICD/PMI後4例.

PVR年齢 40 ± 16 y,BW 55 ± 16 kg,ICR-PVR期間 31 ± 10 y.全例生体弁(Magna11,Epic4)を移植.

術前 CMR施行12/15例.RVEDVI(ml/m²): 221 ± 60 ,RVESVI(ml/m²): 165 ± 60 ,RVEF: $32 \pm 12\%$.エコーで LVEF $60 \pm 14\%$,TRgrade 3.3 ± 1 .

1)NYHA分類,CTR(%),BNP(pg/ml),QRS幅(ms),TRgrade,LVEF(%),肝硬度(VTTQ)(m/s),T.Bil(mg/dl),eGFR(ml/min)を心不全及び治療効果の指標とし,術前後で比較した.

2)ICR-PVR期間と術前後因子の関連を検討した.

3)術前 RVEDVI ≥ 200 :L群(6例), < 200 :S群(6例)の2群で術前後データを比較した.

【結果】 在院/遠隔死亡なし,観察期間 1.2 ± 1.5 y, 術後在院日数 32 ± 22 d.

1)NYHA分類[前:後]2(1-4):全例1度.CTR[前:後] 61 ± 9 : 57 ± 7 ($p < 0.005$),QRS幅[前:後] 181 ± 25 : 169 ± 20 ($p < 0.005$),TRgrade[前:後] 3.2 ± 1 : 1.4 ± 0.7 ($p < 0.001$),VTTQ[前:後] 1.7 ± 0.5 : 1.4 ± 0.3 ($p < 0.005$),T.Bil[前:後] 1.1 ± 0.5 : 0.7 ± 0.3 ($p < 0.05$),BNP[前:後] 140 ± 165 : 52 ± 32 ($p < 0.05$)と,いずれも術後有意に低下した.術前後で LVEF低下例や肝/腎機能悪化例なかった.

2)ICR-PVR期間が長いほど eGFR低値($p < 0.005$, $r = -0.72$),術後 BNP高値だった($p < 0.05$, $r = 0.76$).

3)2群間で背景/手術因子に有意差なかった.術前 RVEDVI[L:S] 267 ± 47 : 191 ± 60 :($P < 0.005$),RVESVI[L:S] 196 ± 63 : 126 ± 24 ($p < 0.05$),TRgrade[L:S] 3.2 ± 0.8 : 1.8 ± 0.8 ($P < 0.05$),QRS幅[L:S] 198 ± 29 : 165 ± 13 ($P < 0.05$)と,L群で右室拡大に伴う変化を強く認めたが術後の指標はいずれも有意差なかった.

【結論】 先天性心疾患術後 PRに対する PVRは術前右室拡大の程度に関わらず心不全の改善に有用だった.ICR-PVR期間が長いほど eGFRが低く術後 BNP高値で,早期の治療介入が望ましいと考えられた.

Poster (II-P28)

Chair:Utako Yokoyama(Cardiovascular Research Institute, Yokohama City University)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎¹, 小西 隼人¹, 島田 亮¹, 山田 英明², 伊東 雅弥³ (1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 田中 稜⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究 院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 赤池 徹¹, 伊藤 怜司², 河内 貞貴^{2,3}, 浦島 崇^{2,5}, 藤原 優子^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としない ハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎¹, 小西 隼人¹, 島田 亮¹, 山田 英明², 伊東 雅弥³ (1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班)

Keywords: 小児心臓手術, 手術材料, 組織再生

【目的】血管壁の再生治療において合成ポリマーや生体材料による足場材に様々な細胞播種を組み合わせる tissue engineering法が試みられて来たが様々な解決課題がある。今回我々は実用化をゴールとし、既存品と同等の力学的特性、手術操作性、そして良好な血管壁再生能を有する細胞前処理を必要としない簡便な汎用性パッチ材開発に着手した。【方法】本開発品(OFTパッチ)は、生分解性系(ポリ乳酸: PLA)と非吸収性系(ポリエチレンテレフタレート: PET)を組み合わせた3D構造経編生地をグルタルアルデヒド架橋ゼラチンで無孔処理を施したシートである。本開発品の力学的特性を既存の延伸ポリテトラフルオロエチレン(PTFE)パッチ、ウシ心のう膜パッチと比較した。また、OFTパッチをイヌ下行大動脈血管壁に作製した欠損部に補填埋植した。6か月後に埋植部を摘出し、肉眼的及び病理組織学的に評価した。【成績】力学的特性(引張強度、縫合糸保持強度)は既存のパッチと同等であった。PTFEで顕著である針穴からの漏出量は、OFTパッチでは有意に軽度であった。手術操作性に問題はなく、埋植6か月後の摘出組織の肉眼的観察では、OFTパッチ内腔側は平滑な新生内膜様組織に覆われていた。組織学的所見では、パッチ線維が自己血管の弾性線維と連続し、その内外に層状の平滑筋層と膠原線維からなる良好な組織修復が観察された。パッチに対する炎症反応は軽度で、カルシウムの沈着や瘤、狭窄は認められなかった。特筆すべきは、ゼラチンの消失した部位では、パッチ線維間隙を通し新生血管を伴う組織のブリッジングが認められた。【結論】OFTパッチは、既存品に劣らない力学的特性と手術操作性を有し、埋植前の細胞の播種がなくとも大動脈壁欠損部に生存可能な組織再生を誘導した。伸長可能なデザインのPET部分の挙動を長期観察により評価したい。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 中澤 靖元³, 田中 稜⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター)

Keywords: 絹フィブロイン, 熱可塑性ポリウレタン, エレクトロスピニング

【背景・目的】小児心臓血管外科領域における各種拡大手術ではePTFEやグルタルアルデヒド処理牛心膜製シート材が現在汎用されている。しかしながらこれらは、変性・石灰化によって組織成長の妨げになる。さらにePTFEでは針穴出血が多く止血に難渋することや、牛心膜では安定した供給が得られないなどの問題点が挙げられる。これらの問題を克服するため、長期的な生分解性が期待されるシルクフィブロイン(SF)を原料とし、生体適合性のある熱可塑性ポリウレタン(PU)を混じり新たな心臓血管手術用シート材の開発を行っている。【方法】SFは蚕体内の絹糸腺から直接採取し、エタノール水溶液に浸漬することで得られる「液状シルク」を原料化した。液状シルクの精練によって得られたSF及び熱可塑性PU(Pellethane®)を溶液化し混合した。この混合液をエレクトロスピニング(ES)法で射出し、厚さ100~500μmのマクロファイバー不織物シート(SFPシート)を作製、各種物性を評価した。さらにラット腹部動脈、ビーグル成犬下行大動脈に本シートを埋植し、3ヶ月後に犠牲死させ肉眼的及び組織学的に評価した。【結果】ES法で作製したSFPシートはよく混合された繊維構造を形成し、相容状態となっていた。ePTFEと同等の物性を認め、血液漏れはePTFEより少量であった。シートの血液面表面は自己血管

に連続して平滑で、薄い内膜が形成され狭窄や瘤化は無かった。シートの石灰化はなく、炎症は軽度であった。シート層内への細胞浸潤をわずかに認めたがシートの分解性は示唆されなかった。【考察・結語】 SFを基盤とし合成高分子を配合することで既製品と同等の物性を有するシートの作製が可能であった。石灰化抑制が期待でき優れた止血能を有していたが、一方でシートの分解性に関しては更なる長期評価が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 赤池 徹¹, 伊藤 怜司², 河内 貞貴^{2,3}, 浦島 崇^{2,5}, 藤原 優子^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市市民病院, 5.愛育病院)

Keywords: 右室圧負荷, 線維化, 2D-speckle tracking

【目的】肺動脈絞扼術後、肺動脈狭窄症などの右室圧負荷を来す病態では、非代償期に右室肥大から右室線維化へと進展する。線維化は不可逆性変化であり、線維化が進行する前に右室圧負荷を解除する必要がある。この右室線維化を予測する方法を検討した。【方法】150-200g SDラットに対して肺動脈絞扼術を施行し、右室圧負荷モデルを作成した。術後、心臓超音波検査の2D-speckle trackingを右室に対して用い、global strainを右室自由壁、心室中隔に分けて算出した。右室の線維化はMasson trichrome染色を用いて評価し、右室自由壁と心室中隔に分けて線維化率を計算した。このglobal strain値と線維化率との相関を検討した。【結果】肺動脈絞扼術後ラットの心臓線維化は、心室中隔に比べて右室自由壁でより顕著だった。右室自由壁の線維化は、心尖部側と心基部側とで差異はなく、自由壁全体から開始し進行した。右室自由壁のlongitudinal strainの低下は、右室自由壁の線維化率の上昇と相関し、右室 ejection fraction(EF)低下より早期に出現した。【考察】同程度の右室圧負荷でも、右室線維化の程度や出現時期は異なる。右室 EFが保たれていても、既に右室の病的線維化は進行しているため、線維化の早期診断をすることは困難である。2D-speckle trackingは右室自由壁と心室中隔を分けて計測することが出来るため、右室自由壁の線維化がlongitudinal strain低下として反映されると考えられる。【結論】右室自由壁のlongitudinal strainは、右室線維化の指標として有用である可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 河内 文江^{1,2}, 藤本 義隆^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹, 南沢 享² (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、肺循環に影響を与え、心室への容量負荷から心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えている。しかし APCAに関する検討は少なく、不明なことが多い。今回、APCA発現動物モデルを用いて APCA発現量の定量化とその時間的推移を検討したので報告する。

【目的】 APCA発現量の定量化と時間的推移を明らかにすること

【方法】生後5週のSDラット(150~200g)の左肺動脈を結紮し、低酸素環境下(FiO₂ 10%: HO)で飼育した。APCA発現量の評価は上行大動脈と主肺動脈の血流量を測定し、その差を APCA発現量として算出した。測定方法は、GE社 Vivid E9の12MHzプローブと Transonic systems社の超音波血流計を用いて経胸壁および経血管的に

測定し、相関性を評価した。週齢や飼育環境の影響を評価するため術後1, 2, 3, 4週で測定し、各10匹を用いて大気下飼育(RA)モデルとの比較を行った。統計学的解析は $p < 0.05$ を有意差ありとした。

【結果】飼育環境により体格に差が生じたため肺体血流比(Q_p/Q_s)を比較項目とした。結果は、経胸壁法により HO: 1週: 1.33 ± 0.13 , 2週: 1.26 ± 0.36 , 3週: 1.54 ± 0.40 , 4週: 1.48 ± 0.56 , RA: 1週: 1.27 ± 0.20 , 2週: 1.29 ± 0.27 , 3週: 1.53 ± 0.35 , 4週: 1.43 ± 0.31 , 対照: 1.15 ± 0.14 であった。対照と比較し HOでは術後1週より有意差を認めたが、RAでは術後3週以降であった。3週以降では2群間で有意差はなかった。経血管法と共に測定できた対象(N=3)では $R=0.90$ と相関が得られた。

【結論】低酸素飼育環境により APCAは早期から増生したが、術後3週以降では2群間に差は認められず代償期に至っていると考えられた。血管新生において低酸素環境は増幅因子となり得るが、術後3週以降の代償期以降では APCA発現量に差は認められなかった。APCAの発生機序解明には術後急性期からの評価が必要と考えられ、血管新生因子の時間的変動を追加検討する予定である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

Keywords: 胎児プログラミング, ニコチン, 血流再分配

【背景】妊娠初期に低栄養や薬物負荷などのストレスを受けた場合、出生後に児の肥満や高血圧、高脂血症等の生活習慣病のリスクが高まるという胎児プログラミング説が注目されている。【目的】妊娠初期のマウスにニコチンを負荷し、母体および胎仔のエコー検査を施行することにより母胎内で実際に起きている胎仔の心行動態の変化を観察し、胎児プログラミングにつながる血流調節(血流再分配)を明らかにし、さらに実際に出生したマウスの発育と心機能を追跡することにより胎児プログラミングを検証することを目的とした。【方法】CD-1妊娠マウスを用いて、心臓形成が始まる妊娠日齢(ED)9.5と、心臓形態がほぼ完成する ED13.5、その中間にあたる ED11.5にエコー検査を施行した。まず妊娠マウスにニコチン0.2mg/kgを皮下注射し、注射15分後にエコー検査を施行して生理食塩水を静注した対照群と比較した。次に0.01%ニコチン水のみを自由摂取させた群を、普通水を摂取させた対照群と比較した。さらに両群から出生したマウスの発育、血圧、心機能等を追跡調査した。【結果】妊娠マウスにニコチンを皮下注射した場合、母体の心機能には差を認めなかったが、胎仔においては背側大動脈、総頸動脈および臍帯動脈の血流がそれぞれ減少する傾向があり、特に ED11.5において有意に各血流が減少した。ニコチン水を経口投与した場合にも母体の心機能には差を認めなかったが、胎仔の臓器血流においては各血流が減少する傾向があり、特に ED13.5において有意な血流減少を認めた。出生後はニコチン水摂取群からの出生仔は有意に低体重であり、心肥大と駆出率の上昇を認めた。【結論】妊娠マウスへのニコチン負荷により、胎仔の各臓器血流は減少した。ニコチンの血管収縮作用により胎盤血流が減少し、胎仔の臓器血流の減少による胎仔組織の低酸素状態が子宮内発育遅延や出生後の仔の健康状態に影響する可能性が示唆された。

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (II-P29)

Chair:Etsuko Tsuda(National cerebral and cardiovascular center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影CTによる経時的冠動脈形態の評価－

○坂田 晋史¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史², 安田 謙二¹ (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例

○後藤 建次郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 麻生 健太郎¹, 金剛地 謙² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例

○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 (高岡市民病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 (川崎市立川崎病院)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-08] 川崎病治療前における CAL 予測因子としての D-dimer値の検討

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 医学部小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の 1例－造影 CTによる経時的冠動脈形態の評価－

○坂田 晋史¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史², 安田 謙二¹ (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 冠動脈瘤, 冠動脈移植術後

【背景】近年、左冠動脈肺動脈起始（ALCAPA）の外科治療後に、冠動脈瘤を形成した症例の報告が散見されるが、発症機序については十分な知見がない。今回、冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した ALCAPA の 1 例を経験した。造影 CT を用い、術前から冠動脈形態の変化を経時的に評価し得たので報告する。【症例】14 歳女性。生来健康。運動時に心肺停止となり、心肺蘇生、AED が施行され蘇生し、神経学的後遺症なく回復した。精査で ALCAPA と診断され、発症 17 日目に左冠動脈移植術が、また術後吻合部狭窄があり、初回手術後 10 か月で左冠動脈主幹部形成術、再移植術が施行された。造影 CT は初回手術前、初回手術後 3 か月、10 か月、2 年の 4 回撮影した。術前左冠動脈前下行枝（LAD）は 7mm 大、左冠動脈回旋枝（LCX）は 5mm 大と拡張していた。術後は前下行枝、回旋枝とも拡張の退縮を認めたが、第一対角枝分枝部直後に 5mm 大、LAD と LCX 分枝部から LCX にかけて 6mm の拡大が残存し瘤を形成した。一方、右冠動脈は術前 seg1 で径 7mm 大と拡張していたが、術後経時的に退縮し、退縮課程で拡張の残存は認めず、冠動脈瘤は形成しなかった。【考察】ALCAPA 術後にみられた冠動脈瘤は、術前に拡張していた冠動脈が、術後の拡張退縮課程において一部退縮が進まず残存したものとされた。また術前生理的血流方向とは逆の血流を受けていた左冠動脈にのみ瘤形成を認めたことから、術前の非生理的な逆行性血流が冠動脈瘤形成に関与した可能性が示唆された。【結語】ALCAPA 術後にみられる冠動脈瘤は、術前の拡張が部分的に残存し瘤形成した。瘤形成には術前からの非生理的逆行性血流が関与している可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例

○後藤 建次郎¹, 水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 麻生 健太郎¹, 金剛地 謙² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈後遺症, カテーテル治療

【症例】16 歳男性。生後 3 ヶ月で川崎病に罹患。免疫グロブリン療法、ステロイド療法を行ったが両側巨大冠動脈瘤を残した。冠動脈瘤は経過中に狭窄病変となり抗凝固療法を行いながら定期フォローを継続していた。14 歳のときに施行した冠動脈造影で回旋枝 seg.13 に冠動脈瘤とその前後に 90% の狭窄病変を確認した。無症状であり、心臓 MRI やトレッドミル心電図でも虚血は明らかではないため学校生活＜D 管理＞として様子をみていたが、大学受験もあるため高校 2 年生で治療介入を行った。経皮冠動脈形成術（PTCA）は回旋枝の狭窄病変に対してロタブレーター 1.75 Burr に引き続き薬剤溶出性バルーン（DCB）を用いて行い、良好な結果が得られた。しかし 6 ヶ月後の冠動脈造影では同部位は 90% 狭窄となっていた。無症状であるため、同部位には追加治療を加えずに経過観察中である。

【考案】川崎病の冠動脈後遺症に対する PTCA の報告は多いが DCB を用いた治療報告は少ない。川崎病冠動脈病変は強い炎症のため、内膜や中膜の正常な構造は破壊されており、成人の動脈硬化性病変で認められる中膜の平滑筋増殖や新生内膜増殖はあまり生じないとする報告もある。薬剤溶出による内膜増殖抑制効果は川崎病冠動脈後遺症ではあまり重要でないのかもしれない。川崎病冠動脈後遺症に対する薬剤溶出性ステントやバルーンの使用報告は少なくデータの集積が待たれる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例

○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 微熱

【背景】川崎病急性期の高度の炎症が治まり解熱した後、微熱、粘膜症状、炎症反応が持続し、冠動脈瘤を生じることを経験するが、文献的報告は少ない。【症例1】3歳男児。第4病日川崎病6症状を認め前医にて小林スコア8点、免疫グロブリン (IVIG) 単回投与後、第5病日に解熱したが、第6病日に発熱し当院紹介。2nd lineとしてIVIG追加+プレドニゾロン (PSL) 開始。第7病日に解熱したが、第8病日に再発熱。3rd lineとしてステロイドパルス (IVMP) を投与し解熱したが、その後37℃前半の微熱が持続し、炎症反応も陰性化しなかった。第12病日に両側巨大冠動脈瘤を生じ、左冠動脈内血栓を認めた。冠動脈瘤は径11mmまで拡大し、抗凝固療法を行ったが、3か月後に急性心筋梗塞を合併した。【症例2】4歳男児。第4病日川崎病主要症状5項目を認め、小林スコア8点で IVIG + PSL開始。第5病日に速やかに解熱し、以後発熱を認めなかったが、手掌紅斑が持続し、第8病日には眼球結膜充血が再燃した。炎症反応が陰性化せず、第12病日より左冠動脈瘤、第26病日に両側巨大冠動脈瘤を認めた。抗凝固療法を行い、現在発症後1年半だが、冠動脈イベントを認めず経過している。【考察】初期治療に反応し、炎症が改善したように見えても、軽度の炎症が持続して巨大冠動脈瘤合併を生じる症例が存在する。微熱、粘膜症状、炎症反応が持続する場合、巨大冠動脈瘤のハイリスク症例であることを認識して管理することが重要であると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 (高岡市民病院)

Keywords: 川崎病急性期治療, IVIG不応例, 不応例予測スコア

【背景】2003年に「急性期川崎病(KD)の治療ガイドライン」が提唱され2012年に「川崎病急性期治療のガイドライン(平成24年改訂版)」には新しい薬物療法も追加された。【目的】川崎病ガイドラインに従った治療がなされその有効性はどのくらいかを調査することによって当院での今後の川崎病治療に寄与することが目的である。【方法】2007年1月1日から2016年12月31日までの10年間に当院に入院ないし通院した川崎病急性期の患者を対象とした。1)患者情報 性別、年齢、住所、発症日、治療開始病日 2)血液検査 白血球数、好中球%、ヘマトクリット、血小板数、AST、ALT、CRP、総ビリルビン、ナトリウム、アルブミン、フェリチン 3)心臓超音波検査 冠動脈径、弁膜症や心嚢液貯留の有無 4)治療内容 アスピリンのみ、免疫グロブリン大量療法、それ以上の治療 1)から4)を調査し検討した。【結果】10年間112例(再発例含む)の川崎病患者のうち、冠動脈瘤の残存を1例(0.8%)に認めた。死亡例はなかった。アスピリン単独での治療11例、免疫グロブリン大量療法を併用した101例中19例(18.8%)にて免疫グロブリン不応例と判定した。2015年からの2年間の川崎病患者は32例、アスピリン単独治療4例、免疫グロブリン大量療法を併用した28例中11例(39.3%)において免疫グロブリン不応例と判定し追加投与、さらにこのうち6例に3rd lineの治療を要した。小林スコア4点以下の例においても不応例が認められた。【考察】10年間の川崎病患者の治療を顧みるとおおむね川崎病全国調査でのデータと同様の結果であった。ただし最近の2年間に限っては免疫グロブリン不応例予測スコアを裏切った不応例が多く、特定の地域

の川崎病患者の治療反応性が悪かった。川崎病疫学調査の結果から言われているように川崎病の原因として何らかの感染症の関与が示唆され、その病原体の性質によって免疫グロブリンに対する治療反応性が異なることが考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 (川崎市立川崎病院)

Keywords: 肺動脈欠損, 肺萎縮, 新生児期

症例】1歳3カ月女児。【現病歴】自宅でおもちゃで遊んでいる時に激しくむせ込んだ。その後より発熱、咳嗽の増悪を認め、当院救急外来を受診した。前胸部に湿性ラ音を聴取、吸入を実施したが陥没呼吸が改善しないため、肺炎の診断で入院した。【出生歴】在胎38週3日2860g、頭位経膈分娩で当院で出生。Apgarスコアは1分値8点、5分値8点。生後2時間頃より酸素飽和度の低下を認め、新生児一過性多呼吸の診断で当院 NICUに入院。日齢4まで酸素投与を要したが、合併症なく日齢8に退院した。入院中の胸部 X線では異常を指摘されなかった。【入院後経過】入院時の胸部 X線で縦隔の右方偏位を認めた。現病歴と合わせて、異物誤嚥を疑い胸部 CTを実施した。気管気管支に異物は認めなかった。後に実施した造影 CTと合わせ、肺炎、右肺動脈欠損と診断した。抗菌薬投与を行い、呼吸状態悪化することなく改善、退院した。【考察】肺動脈欠損は稀な疾患で、心奇形に伴うものと単独のものに分けられる。左肺動脈欠損はファロー四徴症などの先天性心疾患に伴うものが多い一方、右肺動脈欠損は無症状で、本症例のように呼吸器感染症罹患時などに偶発的に発見されることが多い。一般に予後良好とされるが、肺高血圧を合併する症例は予後不良であることがわかっている。胸部 X線で患側肺低形成と縦隔偏位が特徴的とされるが、自然歴を示した報告はなく、いつ肺萎縮が進行するかはわかっていない。成人期に患側肺の萎縮が徐々に進行した症例の報告はあるが、本症例のように新生児期より経過観察を行った報告はない。縦隔偏位を認めた場合、過去に正常胸部 X線写真の所見が正常でも、肺動脈欠損とそれに伴う肺萎縮の可能性を念頭に置く必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

Keywords: 不全型川崎病, BCG, 漢方療法

背景：不全型川崎病は、川崎病の過剰診断や川崎病と同等の治療をされることが多い。不全型川崎病早期に、アスピリンと漢方である越婢加朮湯の併用療法を行うことにより、免疫グロブリン大量療法を施行せずに、川崎病の進展が予防でき、冠動脈病変を認めなかった乳児症例を経験した。症例1：10ヶ月男児。発熱37.7℃、機嫌不良で発症、1両側球結膜充血、2口唇発赤を認め、翌日、3手足の硬性浮腫、指趾先端の紅斑4体幹の不定形発疹を認めた。BCG接種部位の限局性発赤を認め、CRP 0.7、D-dimer (DD) の軽度上昇を認めた。不全型川崎病の疑いで入院。冠動脈異常はなく。アスピリンと越婢加朮湯を開始。第3病日に解熱、下肢末端の発赤は軽減。CRP, DDも正常化した。好酸球は増加。症例2：1歳女児。38.5度の発熱、BCG接種部位の限局性発赤を認め2日目に紹介、1手足の硬性浮腫、指趾先端の紅斑を認めた。3日目 CRP 2.75、DD 上昇を認めた。気道症状は認めなかったが、胸部写真上、軽度浸潤陰影を認めた。全身状態は比較的良好であったが不全型川崎病の疑いがあり入院。心エコーでは冠動脈拡大はなく。アスピリンと越婢加朮湯を開始した。翌日(第4病日)には解熱

し、四肢末端の発赤は軽減。CRP,DDも正常化した。好酸球は増加していた。考察：越婢加朮湯の漢方的適応病態は、急激に発症する全身性浮腫、尿量低下で、浮腫は皮膚に光沢がある。発熱などの表証を伴うことが多い。保険適応病名としては、関節リウマチ、アトピー性皮膚炎、アレルギー性結膜炎などとされ、抗炎症作用、浮腫軽減作用を持つ。結語：不全型川崎病に対する早期の越婢加朮湯療法は、病勢を早期に抑える可能性があるかもしれない。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 (富山県立中央病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈拡張, 解熱後

【背景】

大量ガンマグロブリン療法 (IVIG) を行わずに解熱し、その後冠動脈拡張を認める川崎病症例が存在することが報告されている。

【症例】

症例は4ヶ月女児。37度後半の微熱と全身の皮疹で発熱2日目に紹介となった。WBC 16,300/ μ L、CRP 1.39mg/dLと炎症反応の上昇は軽度であった。第4病日、37度台の微熱が継続し、軽度ではあったが口唇紅潮、結膜充血、四肢浮腫を認め入院とした。冠動脈エコーでは冠動脈拡張なく CTRXを投与し、第5病日に36度台へ解熱。第6病日には症状は消失。第7病日、WBC 17,400/ μ L、CRP 0.62mg/dLと炎症反応は低下し、冠動脈エコーでも冠動脈病変なく退院とした。第11病日、38度台の発熱、結膜充血のため外来再診。WBC 21,300/ μ L、Plt 71万/ μ L、CRP 1.08mg/dLと炎症反応の軽度上昇、Plt高値を認め、アスピリン内服を開始した。しかし38度半ばをピークとする間欠熱、結膜充血が継続した。第19病日、皮疹と四肢浮腫が再燃し、WBC 16,800/ μ L、CRP 2.60mg/dLと炎症反応の上昇と冠動脈エコーで冠動脈拡張を認めた (RCA 3.3mm(Z score:7.04), LMT 2.3mm(Z score:2.79), LAD 2.1mm(Z score:3.44), LCX 2.3mm(Z score:4.22))。IVIGおよびアスピリン増量を行い速やかに解熱したが、第21病日に38度台に発熱しウリナスタチン投与を併用開始した。第22病日に36度台へ解熱し、結膜充血、四肢浮腫も消失した。以降、症状再燃はなく第29病日に退院とした。冠動脈最大径は第23病日、RCA 3.7mm(Z score:8.20)。第127病日にはRCA 2.0mm(Z score:2.37), LMT 1.6mm(Z score:0.15), LAD 1.4mm(Z score:0.37), LCX 1.4mm(Z score:0.92)と冠動脈径は正常化傾向であった。

【結語】

IVIGを行わずに解熱し川崎病症状の改善した症例では、症状の再燃、炎症反応の再上昇を認めた場合、積極的に冠動脈エコーを行うべきである。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-08] 川崎病治療前における CAL 予測因子としての D-dimer値の検討

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 (山梨大学 医学部小児科)

Keywords: 川崎病, D-dimer, 冠動脈

【はじめに】

川崎病では大量ガンマグロブリン療法(以下 IVIG)に対する不応性の予測スコアが知られているが、治療前に急性期冠動脈病変(以下 CAL)を直接予測するものは不明である。Masuzawaらは IVIG不応川崎病で PE前の D-dimer値が CALのリスクファクターで、D-dimerは血管内皮障害の指標として血管炎の病勢を反映していると報告している(Ther Apher Dial. 2015; 19(2):171-177)。

【目的】

D-dimerの川崎病治療前値が CALの予測因子となるか検討した。

【対象】

2010年7月から2015年6月の5年間で山梨川崎病プロトコールに登録された川崎病患者551症例。

【方法】

初回 IVIG有効群、追加 IVIG有効群、IVIG不応群の3群について、D-dimerの治療前値と CALの発生の有無についてそれぞれ検討した。

また、初回 IVIG有効群と初回 IVIG不応群(追加 IVIG有効群+ IVIG不応群)に分け、の D-dimer, Alb, CRP, AST, Plt, Naの治療前値について検討した。

検定にはいずれも t検定を用い $P < 0.05$ を有意差ありとした。冠動脈病変は川崎病心臓血管後遺症の診断と治療ガイドラインの定義に準じた。

【結果】

D-dimerの治療前値は1:初回 IVIG有効群(CALあり24例、CALなし 298例)、2:追加 IVIG有効群(CALあり13例、CALなし 74例)、3:IVIG不応群(CALあり13例、CALなし7例)のいずれも CALの発生との間に有意差を認めなかった($1:3.84 \pm 7.01$ vs 2.00 ± 2.01 , $p=0.212$ 、 $2:2.80 \pm 2.40$ vs 2.20 ± 2.43 , $p=0.421$ 、 $3:2.39 \pm 2.20$ vs 1.55 ± 1.15 , $p=0.358$)。

初回 IVIG有効群は初回 IVIG不応群と比べ Alb, Na, Pltの値が有意に高く、AST, CRPの値が有意に低かったが、D-dimerの治療前値は有意差を認めなかった($p=0.628$)。

【考察】

D-dimerの治療前値は IVIGの有効群、不応群とも CALを予測しえなかった。D-dimerの値は血管炎急性期で上昇するため、IVIG不応例における D-dimerの高値は CAL形成の結果を見ている可能性もあり、治療開始前の CAL発生の予測因子とならないことが示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

Keywords: Kawasaki disease, neutrophil to lymphocyte ratio, intravenous immunoglobulin therapy

【背景】初回免疫グロブリン療法(IVIG)終了後の川崎病重症度評価法は確立されていない。最近、好中球/リンパ球比(NLR)が川崎病重症度評価に有用であることが報告されてきた。【目的】初回 IVIG不応に対する追加治療の適応診断指標として、NLRの有用性を明らかにすること。【方法】2004~2016年に川崎病に対して2g/kg/dose IVIGが施行された163例を後方視的に検討した。126例の初回 IVIG反応例と37例の不応例に分類し、不応例はさらに、不応に対して追加治療を受けた13例(治療群)と受けなかった24例(無治療群)に分類した。【結果】3群すべての初回 IVIG施行日の中央値は5病日で、初回 IVIG 終了後かつ追加治療前の検査日も中央値8病日であった。IVIG終了後の NLR中央値(最小値-最大値)は、不応例 vs反応例で、2.35 (0.33-12.65) vs. 0.74 (0.01-4.42), $P < 0.001$ 、治療群 vs無治療群で、5.42 (0.52-12.65) vs. 1.645 (0.33-4.08), $P = 0.003$ であった。治療群 vs.無治療群 vs.反応例の3群間検定でも、NLR,CRP値,解熱病日、すべてにおいて有意差($P < 0.001$)が認められた。163例中30病日以降に冠動脈病変を遺したのは治療群の1例のみであり、この症例の

NLR値は全例中最大で、 $NLR > 12$ はこの1例のみであった。血漿交換を受けたのはこの症例のみで、冠動脈後遺症は発症から7カ月後の選択的冠動脈造影所見で狭窄性病変なく退縮していた。【考察】冠動脈拡大と瘤形成例の違いは、8病日以降の発熱持続の有無が重要な因子とされており、8病日は冠動脈後遺症リスク評価に重要な時期である可能性がある。中央値8病日におけるNLRはCRP値とともに初回IVIG終了後川崎病重症度評価に有用であり、 $NLR > 12$ は冠動脈後遺症リスク因子として、血漿交換適応決定のガイドになる可能性がある。【結論】NLRは、初回IVIG終了後川崎病重症度評価に有用であり、追加治療適応診断のガイドになる可能性が示唆された。

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

Chair: Yoshio Okamoto (Pediatrics, Kagawa Prefectural Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係ー小児期からの心血管病予防を目指してー

○阿部 百合子^{1,2}, 原 光彦^{1,3}, 岡田 知雄^{2,4}, 高橋 昌里² (1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome (MAS)の1例

○山本 英一¹, 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 村尾 紀久子², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状ー平成27年の心臓検診の検討からー

○高橋 信¹, 腰山 誠³, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 (町田市民病院 小児科)

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見た小・中学校への心肺蘇生教育とその現状

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 築 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

6:15 PM - 7:15 PM

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係－小児期からの心血管病予防を目指して－

○阿部 百合子^{1,2}, 原 光彦^{1,3}, 岡田 知雄^{2,4}, 高橋 昌里² (1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科)

Keywords: 高血圧, 肥満, 腹囲身長比

【背景】近年、小児肥満は世界的な問題であり、腹部肥満は心血管病の危険因子(RF)とされている。高血圧も古典的な RF であり、小児の高血圧はトラッキングするため、将来の心血管病の増加をもたらすと予想される。【目的】肥満小児において、高血圧と腹部肥満の関係を検討した。【方法】対象は、6歳から15歳の初診の原発性肥満130名(男81名、女49名、平均年齢 10.3 ± 2.2 歳)である。身体測定を行い肥満度・腹囲身長比(腹囲(cm)/身長(cm))を算出し、血圧を測定した。小児期メタボリックシンドローム診断基準に基づき、収縮期血圧125mmHg以上かつ/または拡張期血圧70mmHg以上を高血圧群、他を正常群とした。さらに82名(男58名、女24名)では腹部CTを行い、内臓脂肪面積($V(\text{cm}^2)$)と皮下脂肪面積($S(\text{cm}^2)$)を測定した。【結果】全例が腹囲身長比0.5以上の腹部肥満であった。高血圧群は男児18名、女児14名であった。高血圧群は正常群と比較して、男児では肥満度(62.1 ± 27.1 vs 40.0 ± 15.1 , $p < .0001$)、腹囲身長比(0.64 ± 0.06 vs 0.59 ± 0.05 , $p = 0.008$)が有意に高値であり、女児でも肥満度(55.8 ± 15.1 vs 40.5 ± 13.2 , $p = 0.0016$)、腹囲身長比(0.60 ± 0.05 vs 0.57 ± 0.04 , $p = 0.0337$)が高値であった。さらに、高血圧群は正常群と比較して、男児では V (81.5 ± 29.0 vs 59.0 ± 23.7 , $p = 0.041$)、 S (343.3 ± 130.9 vs 245.3 ± 86.4 , $p = 0.0017$)ともに高値であり、女児では S (326.2 ± 93.6 vs 233.4 ± 64.9 , $p = 0.00125$)が高値であった。【考察】RFには年齢や性別などコントロール不可能なものと、高血圧・脂質異常症・肥満・喫煙・運動不足などコントロール可能なものがある。今回、男児の高血圧群では腹囲身長比・ V ・ S が増加しており、過剰な内臓脂肪蓄積を反映する腹部肥満は、小児期から血圧を上昇させると考えられた。【結論】腹囲測定の普及による小児期からの腹部肥満対策が、将来の心血管病予防に繋がると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人^{1,2}, 岸本 慎太郎¹, 桑原 浩徳¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科)

Keywords: 特発性心室期外収縮, 学校心臓検診, 持続性心室頻拍

【症例】14歳、男【既往歴・家族歴】特記事項なし。【現病歴】12歳時、予防接種前の診察で期外収縮を指摘。自覚症状はなかった。精査を行い、心エコーや安静時心電図に異常はなく、ホルター心電図では心室期外収縮の散発が認められ、特発性心室期外収縮と診断した。管理方針としては、無症状で、R on Tはなく、運動時に心室期外収縮は減少することから、良性の特発性心室期外収縮と考え、学校生活管理区分E可、年1回の外来経過観察としていた。ところが、14歳時に、動悸を頻繁に自覚するようになり、ホルター心電図を施行したところ、動悸に一致して約190bpmの単形性心室頻拍の頻発が認められ、最長では約1分間持続していた。そこで精査加療目的で当科入院とした。血液検査・心臓MRI・加算平均心電図等を施行したが、異常所見はなく、やはり特発性心室期外収縮・心室頻拍と診断。治療としては、動悸を訴えることから、本人・家族と相談の上、カテーテルアブレーションを施行。右室流出路に心室頻拍の起源があり、同部位をアブレーションすることで、心室性不整脈は消失した。【まとめ】学童期に偶然発見する無症状の特発性心室期外収縮のほとんどは臨床的に良好な経過をとるが、のちに持続性心室頻拍を起こすこと症例をごくまれに経験する。特発性心室期外収縮が持続性心室

頻拍に移行する危険因子についての文献的考察を交えて、本例の臨床的特徴や経過を報告する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome (MAS)の1例

○山本 英一¹, 中野 威史¹, 高橋 由博¹, 松田 修², 小西 恭子², 高田 秀実², 太田 雅明², 村尾 紀久子², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科)

Keywords: 学校検診, 診断, 治療

【背景】MASは、下行大動脈から腹部大動脈にかけて狭窄により著明な高血圧、および狭窄を来した血管が支配する臓器の虚血症状を呈するまれな症候群である。有効な治療が行われなければ、長期予後は極めて不良とされている。【症例】11歳男子。主訴；学校検診における高血圧、既往歴；不明熱なし、母；高血圧、＜現病歴＞生後4か月時に中等度の僧帽弁閉鎖不全が認められ、内服治療により改善した。以後年1回経過観察となった。11歳時の学校検診で高血圧を指摘された。定期の心臓検診時に血圧166/93と高値。症状は激しい運動後の頭痛＜現症＞肺；清、心；胸骨左縁第二肋間に Levine3/6の収縮期駆出性雑音、腹部雑音；聴取しない、橈骨動脈の触知；良好、左右差なし、足背動脈；触知不良＜検査＞BNP 11.7pg/ml、カテコラミン異常なし、VMA定量0.51 mg/dl、レニン活性2.6ng/mL/h、造影CT検査；腎動脈分岐部レベルから両側総腸骨動脈、外腸骨動脈にかけての狭小化（最狭部0.8mm×39.2mm）両側腎動脈は著しく狭小化。以上よりMASによる高血圧と診断した。レノグラムは正常。他の動脈において狭窄部位なし。【経過】外科的アプローチは容易でなく、まずはβ遮断剤を開始した。安静時血圧は収縮期血圧150前後には改善し、頭痛は消失。しかし、これ以上の改善はなく外科的治療を含めて検討中である。【考察】学校心臓検診はシステム化されていること、院外突然死の問題が注目されていることにより関心度は高い。しかし、高血圧検診は、症候性の頻度の少なさと測定煩雑さにより普及されていない。また、学校保健安全法では、検診項目に血圧測定は含まれていない。【結論】学校生活習慣病検診で高血圧を契機に診断したMASを経験した。早期に診断するためには、学校における高血圧検診や日常診療時での血圧測定を進めていく必要があると思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状 —平成27年の心臓検診の検討から—

○高橋 信¹, 腰山 誠³, 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会)

Keywords: 心臓検診システム, A方式, 岩手県

【はじめに】岩手県は全32市町村で学校心臓検診が行われており、3方式の心臓検診システムを用いている。ほとんどが1次、2次検診を施行しているA方式で行われ、いずれも同一の専門医により行われている。2次検診において運動負荷心電図対象を除き、全例に心臓超音波検査を施行している。対象は小学1年、中学1年、高校1年であるが17市町村では小学4年にも実施している。【目的】学校心臓検診による有所見者の抽出状況を検討すること。【対象・方法】対象は平成27年に小学1年、4年、中学1年、高校1年でA方式の心臓検診を受けた35140人。平成27年の心臓検診において岩手県予防医学協会に集積されたデータを後方視的に検討した。3次検診については各医療施設からの調査内容結果から検討した。【結果】A方式は全受診者の98%（34,487人）に行われた。全受診者に占める1次検診の有所見者は12%（4,219人）であり、うち2次検診受診は5.8%（2025人）であった。2次検診での

有所見者は62.4% (1261人)であった。3次検診は1次検診の0.6% (211人), 2次検診の4.9% (99人)が抽出された。1次, 2次検診とも小学校より中学, 高校の3次検診の抽出が多い傾向にあった (1次検診: 40 vs 67 vs 102人, 2次検診: 23 vs 46 vs 30人)。3次検診310人の追跡調査回答が得られたのは89.0% (276人)であった。要管理とされていたのは79.0% (218人)で小学校が中学, 高校に比べ多い傾向にあった (90.4 vs 75.2 vs 73.8%)。疾患内訳では, 小学校で心房中隔欠損が20.6% (13人), 高校で心室性期外収縮が48.6% (52人)を占めていた。【結論】 3次検診抽出は全受診者の0.9%であった。疾患別では心室性期外収縮が各学年層で最も多く, 小学校では心房中隔欠損の頻度が他の学年層より高い傾向にあった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 (町田市民病院 小児科)

Keywords: 地域二次診療機関, 小児循環器診療, 疫学調査

【背景】県境に位置する小児人口55000人都市の地域二次診療機関である当院は市内唯一の小児入院ベッドを持つ。市内の分娩施設は4病院1助産院、近隣エリアには大学病院、小児病院、循環器専門病院がある。明らかな血行動態に異常を有する児のパリビズマブ投与は地域医療機関に委ねられ、小児循環器疾患の実態を把握しやすい。

【目的】本医療圏の小児循環器外来状況により、地域の小児循環器疾患の現状と問題点を把握し改善すること。

【方法】2016年1月より12月に当院小児循環器外来を受診した患者の電子カルテを後方視的に診断時の患者住所エリア、疾患、手術の有無、死亡の有無を検討した。

【結果】405人の児が延べ556回小児循環器外来を受診された。疾患診断時の市民は93.6%であった。

川崎病は220例 (54.3%)、うち10例に急性期冠動脈病変を呈していたが、遠隔期に正常化した。急性期の Z-scoreが2.5であるが正常とされていた1例があるが、遠隔期には正常であった。

心雑音精査依頼の21例は心エコー検査で異常はなかった。

先天性心疾患は110例である。PDA自然閉鎖は7例中2例、ASD/PFO自然閉鎖は31例中17例、VSD56例中8例が自然閉鎖した。

術後患者は22例、死亡1例、18トリソミーで手術適応なし1例、手術待機中2例である。

染色体異常は18トリソミー1例、ダウン症候群9例である。ダウン症候群のうち3例が手術、2例が ASD, PDA が各々自然閉鎖、3例が経過観察中、1例は他病院で死亡した。

不整脈疾患は29例であった。

内服治療例は17例である。2016年シーズンのパリビズマブ投与は6例である。

【考案】中規模二次診療機関の小児循環器外来では川崎病が半数以上である。Z-scoreが明らかになり、川崎病では急性期データを再検討する必要がある。自然閉鎖する先天性心疾患が相当数あり、経過観察やパリビズマブ投与の適正使用評価に貢献できる。疫学調査のモデルとなる可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見た小・中学校への心肺蘇生教育とその現状

○大津 幸枝², 桑田 聖子¹, 栗嶋 クララ¹, 築 明子¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明¹ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部)

Keywords: 心肺蘇生教育, 小・中学校, 普及

【はじめに】学校内外で発生する小児期の外因性死亡を減らすために、学校での蘇生教育は重要である。蘇生教育は学校現場や自治体による偏在が想定される。その実態は明らかでない。本検討の目的は、当科主催セミナーに参加した学校教職員のアンケートから、蘇生教育の実施状況と課題を明らかにすることである。【方法】2016年に開催した教職員を対象とした心臓セミナー参加者に、心肺蘇生教育実施状況についてアンケートを記載いただき、後方視的に検討した。アンケートは個人が特定されないよう配慮し、アンケート用紙回収で同意を得た。【結果】回収率は63名中43名(68%)で、埼玉県中央から西部からの参加者が多数を占めた。内訳は、小学校が21校、中学校が18校、特別支援学校が4校であった。心肺蘇生教育実施は、小学校5校(24%)にとどまり、中学校でも10校(56%)と約半数であった。特別支援学校で高等部の生徒のみ実施している学校もあった。施行している学校では、対象学年は、小学5・6年生～中学生のすべての学年を対象としていた。【考察】本検討は該当セミナー参加者からというバイアスを有するが、学校あるいは地域により蘇生教育に偏在があることが示唆された。2011年に ASUKAモデルが作成され、現場であるさいたま市では小・中学校のすべての学校で、実習を伴った心肺蘇生授業を積極的に行っている。その取り組みが埼玉県全体に十分に広がっているとはいえない。さらなる蘇生教育の拡がり進化のためには、教育、医療、消防関係者の協力・連携が不可欠であり、積極的に協力、働きかけをおこなっていききたい。

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¹, 安河内 聡^{1,3}, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 齊川 祐子³, 蝦名 冴³, 岡村 達² (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¹, 倉岡 彩子², 瓜生 佳世¹, 中村 真², 佐川 浩一², 石川 司朗² (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¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (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 浩一¹, 板谷 慶一², 前田 吉宣², 宮崎 隆子², 佐和 貞治¹, 山岸 正明² (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¹, 正本 雅斗¹, 菅谷 憲太¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一朗¹, 鈴木 一孝¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

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¹, 荒木 幹太¹, 堀 香織², 小栗 真人², 中村 常之² (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¹, 安河内 聰^{1,3}, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 齊川 祐子³, 蝦名 冴³, 岡村 達² (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/m²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¹, 倉岡 彩子², 瓜生 佳世¹, 中村 真², 佐川 浩一², 石川 司朗² (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/m²):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/m²):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/m²):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¹, 岡崎 三枝子^{1,2}, 豊野 学朋¹ (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 浩一¹, 板谷 慶一², 前田 吉宣², 宮崎 隆子², 佐和 貞治¹, 山岸 正明² (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 ± 6.4 mW/m; 45.6 ± 30.5 mW/m, $p = 0.0947$)が、kinetic energy (27.4 ± 32.8 mW/m; 104.5 ± 46.2 mW/m, $p = 0.0472$)と vorticity (239.5 ± 76.8 /s; 413.2 ± 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¹, 正本 雅斗¹, 菅谷 憲太¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学 附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 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関与した。【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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 櫻井 寛久²
(1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 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/m²)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¹, 荒木 幹太¹, 堀 香織², 小栗 真人², 中村 常之² (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¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 内海 雅史¹, 中村 大地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 岡村 達², 上松 耕太² (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, 下薊 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¹, 阿部 正徳¹, 築野 香苗¹, 橋本 康司¹, 渡邊 誠¹, 赤尾 見春¹, 上砂 光裕¹, 勝部 康弘¹, 福田 豊², 深澤 隆治¹ (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¹, 神山 浩^{1,3}, 唐澤 賢祐¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 鈴木 康之², 松本 直也², 鮎沢 衛¹, 高橋 昌里¹ (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 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] 冠動脈瘤(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¹, 村上 洋介¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 川崎 有希¹, 江原 英治¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 川平 洋一³, 西垣 恭一³ (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 聡¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 田澤 星一¹, 内海 雅史¹, 中村 大地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 岡村 達², 上松 耕太² (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, 下薗 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)0.32m²(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¹, 阿部 正徳¹, 築野 香苗¹, 橋本 康司¹, 渡邊 誠¹, 赤尾 見春¹, 上砂 光裕¹, 勝部 康弘¹, 福田 豊², 深澤 隆治¹
(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¹, 神山 浩^{1,3}, 唐澤 賢祐¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神保 詩乃¹, 鈴木 康之², 松本 直也², 鮎沢 衛¹, 高橋 昌里¹ (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 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¹, 村上 洋介¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 川崎 有希¹, 江原 英治¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 川平 洋一³, 西垣 恭一³ (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、厳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 | 心臓血管機能

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¹, 森 善樹¹, 井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (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¹, 村上 智明¹, 武田 充人² (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¹, 森 善樹¹, 村上 知隆¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (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¹, 石川 貴充¹, 岩島 寛² (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^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 安河内 聡², 岡村 達³, 上松 耕太³, 中村 大地², 川村 順平², 内海 雅史², 浮網 聖実² (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¹, 鮎澤 衛¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神山 浩², 高橋 昌里¹ (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学 医学部 IR・医学教育センター)

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¹, 森 善樹¹, 井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (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⁻¹10⁻³ vs C群12.8±3.3 mmHg⁻¹10⁻³, $p<0.001$ ）、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¹, 村上 智明¹, 武田 充人² (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。カテ先マノ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±69.0vs.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¹, 森 善樹¹, 村上 知隆¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 小出 昌秋² (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}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 ± 2.1 vs. 2.3 ± 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 ± 0.13 vs. 0.36 ± 0.07 ($p < 0.05$)、 E/e' が 5.3 ± 3.9 vs. 4.0 ± 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

【始めに】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 ± 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¹, 石川 貴充¹, 岩島 寛² (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, LVPWs)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。これらの変化は末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^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 田澤 星一², 安河内 聡², 岡村 達³, 上松 耕太³, 中村 大地², 川村 順平², 内海 雅史², 浮網 聖実² (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±2.08 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¹, 鮎澤 衛¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 中村 隆広¹, 神山 浩², 高橋 昌里¹ (1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学 医学部 IR・医学教育センター)

Keywords: 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 ± 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 ± 16 /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_{max}(Left atrium volume/BSA)は 21.5 ± 5.4 ml/m²、Modified-Simpson法および biplane area-length法における LAVI_{max}はそれぞれ 22.4 ± 5.3 ml/m²、 26.9 ± 5.6 ml/m²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 幸一¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 関谷 崇志³, 安藤 治郎², 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 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¹, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 谷口 由記¹, 平海 良美¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (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¹, 片岡 功一¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 吉積 功², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学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¹, 桑原 直樹¹, 岩井 郁子¹, 寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 武田 紹¹, 吉田 修一郎¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (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¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 菅 健敬², 片山 哲夫³ (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的合併症は無かった。【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 幸一¹, 白神 一博¹, 朝海 廣子¹, 進藤 孝洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 関谷 崇志³, 安藤 治郎², 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 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しての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18mm²から16mm²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¹, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 谷口 由記¹, 平海 良美¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (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 Uniforcalization+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¹, 片岡 功一¹, 鈴木 峻¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 吉積 功², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学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、心エ

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¹, 桑原 直樹¹, 岩井 郁子¹, 寺澤 厚志¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 奥木 聡志², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 武田 紹¹, 吉田 修一朗¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (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¹, 稲熊 洸太郎¹, 石原 温子¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 菅 健敬², 片山 哲夫³ (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 ± 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 1case(14%), from RCA 6cases(86%). Origin of Fistulas: LMT 2cases(29%), LAD 1case(14%), LCX 1case(14%), RCA 2cases(29%), 1case(14%) from both LAD and RCA. Termination of Fistulas: RA 2cases (29%), MPA 2cases (29%), CS 1case(14%), LA 1case(14%), LV 1case (14%). Course of Fistulas: LMT to RA 1case; LMT to LA 1case; RCA to RA 1case; RCA to CS 1case; LAD to MPA 1case; LCX to LV 1case; from both LAD and RCX to MPA 1case. Aneurysm 4cases(57%), non-Aneurysm 3cases(43%). According to Sakakibara classification: Type A-proximal type: 3cases(43%), Type B-distal type: 4cases(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: Hirotaka 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¹, 小林 俊樹¹, 戸田 紘一¹, 小柳 嵩幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², ほそだ 隆介², 岩崎 美佳², 枡岡 歩² (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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (1. 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2. 中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

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¹, 水野 将徳¹, 塚原 歩¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 後藤 建次郎¹, 小野 裕國², 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (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¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 寺師 英子¹, 鷗池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 帯刀 英樹², 塩川 裕一², 塩瀬 明² (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¹, 加藤 愛章¹, 石川 伸行¹, 林立 申¹, 高橋 実穂¹, 松原 宗明², 野間 美緒², 平松 祐司², 堀米 仁志¹ (1. 筑波大学 医学医療系 小児科, 2. 筑波大学 医学医療系 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¹, 小林 俊樹¹, 戸田 紘一¹, 小柳 嵩幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², ほそだ 隆介², 岩崎 美佳², 柊岡 歩² (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が多量の症例が多く, 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¹, 大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一朗¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 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 controvertial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¹, 水野 将徳¹, 塚原 歩¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 後藤 建次郎¹, 小野 裕國², 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (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¹, 山村 健一郎¹, 川口 直樹¹, 寺師 英子¹, 鵜池 清¹, 中島 康貴¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾¹, 帯刀 英樹², 塩川 裕一², 塩瀬 明² (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¹, 加藤 愛章¹, 石川 伸行¹, 林立申¹, 高橋 実穂¹, 松原 宗明², 野間 美緒², 平松 祐司², 堀米 仁志¹ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 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 (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^{1,2}, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 関 満¹, 下山 伸哉², 荒川 浩一¹, 小林 富男² (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^{1,2}, 宗内 淳², 岡田 清吾², 白水 優光², 飯田 千晶², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 神代 万壽美¹, 楠原 浩一¹ (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^{1,2}, 高橋 健¹, 矢崎 香奈¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 玉一 博之¹, 藤村 純也¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (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¹, 坂田 晋史¹, 安田 謙二¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (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^{1,2}, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 関 満¹, 下山 伸哉², 荒川 浩一¹, 小林 富男² (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 ± 0.03 (8.8±6.2歳)、 45.6 ± 4.8 (9.3±8.3歳)、 14.8 ± 8.0 pg/ml(12.3±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 ± 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いれ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/m² 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^{1,2}, 宗内 淳², 岡田 清吾², 白水 優光², 飯田 千晶², 長友 雄作², 渡邊 まみ江², 神代 万壽美¹, 楠原 浩一¹
(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. LVPG180mmHgであったため入院精査を行った. 体重38kg, BMI28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 CTR62%, 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 LVP60mmHg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 LVP60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、短期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/m²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/m²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^{1,2}, 高橋 健¹, 矢崎 香奈¹, 原田 真菜¹, 福永 英生¹, 古川 岳史¹, 大槻 将弘¹, 玉一 博之¹, 藤村 純也¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (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/m²)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ーで $s'=13\text{cm/sec}$, $e'=18\text{cm/sec}$ 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¹, 坂田 晋史¹, 安田 謙二¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (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¹, 寺澤 厚史¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 奥木 聡², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (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¹, 田中 敏克¹, 平海 良美¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵², 松久 弘典², 大嶋 義博² (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¹, 喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 本田 義博², 加賀 重亜喜², 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (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¹, 上田 和利¹, 三木 康暢¹, 荻野 佳代¹, 岡本 亜希子¹, 林 知宏¹, 脇 研自¹, 新垣 義夫¹, 小谷 恭弘², 笠原 真悟² (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

○榑 真一郎¹, 村上 智明¹, 長岡 孝太¹, 白石 真大¹, 伊東 幸恵¹, 真船 亮¹, 名和 智裕¹, 福岡 将治¹, 東 浩二¹, 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹ (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¹, 塩野 淳子¹, 林 りっしゅん¹, 阿部 正一², 坂 有希子², 野村 卓哉³, 堀米 仁志⁴ (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¹, 梶山 葉¹, 竹下 直樹¹, 西川 幸佑¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 池田 和幸¹, 中川 由美¹, 奥村 謙一¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (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 (術前的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¹, 寺澤 厚史¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 奥木 聡², 中山 祐樹², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (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。SaO₂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¹, 田中 敏克¹, 平海 良美¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 藤田 秀樹¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智慧², 松久 弘典², 大嶋 義博² (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¹, 喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 本田 義博², 加賀 重亜喜², 鈴木 章司², 杉田 完爾¹, 星合 美奈子¹ (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がサイズミスマッチ、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、サイズミスマッチを疑い、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 anomaly1例、TGA2例、DORV2例、PA/IVS2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 TGA1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¹, 上田 和利¹, 三木 康暢¹, 荻野 佳代¹, 岡本 亜希子¹, 林 知宏¹, 脇 研自¹, 新垣 義夫¹, 小谷 恭弘², 笠原 真悟² (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年間ににおけるCHD術後95例中、喘鳴・嚔声を理由に喉頭気管気管支鏡検査（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】術後症例で嚔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名で比較的に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、TR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術後では比較的に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¹, 村上 智明¹, 長岡 孝太¹, 白石 真大¹, 伊東 幸恵¹, 真船 亮¹, 名和 智裕¹, 福岡 将治¹, 東 浩二¹, 中島 弘道¹, 青墳 裕之¹ (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¹, 塩野 淳子¹, 林 りっしゅん¹, 阿部 正一², 坂 有希子², 野村 卓哉³, 堀米 仁志⁴ (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¹, 梶山 葉¹, 竹下 直樹¹, 西川 幸佑¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 池田 和幸¹, 中川 由美¹, 奥村 謙一¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (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¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 檜山 和弘², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-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^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 安田 和志¹ (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¹, 伊藤 由依¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 大岩 香梨¹, 伊藤 由作¹, 福山 緑², 岩朝 徹², 帆足 孝也³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

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¹, 田原 昌博¹, 下藺 彩子¹, 真田 和哉¹, 山田 和紀², 小西 央郎³ (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¹, 倉岡 彩子¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 檜山 和弘², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 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

〇渡辺 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、SpO₂ 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。SpO₂ 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

〇高砂 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斑も確認されたため 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12x4mm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 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 安田 和志¹ (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¹, 伊藤 由依¹, 加藤 健太郎¹, 佐々木 宏太¹, 米田 徳子¹, 大岩 香梨¹, 伊藤 由作¹, 福山 緑², 岩朝 徹², 帆足 孝也³, 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 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、SpO₂=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・m²、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、SpO₂=68%に低下しBASを施行した。1歳7ヶ月時、SpO₂=78%、mPA mean=42mmHg、PG(mPA-LV)=20mmHg、Qp/Qs=2.4、Rp=3.0U・m²、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¹, 田原 昌博¹, 下園 彩子¹, 真田 和哉¹, 山田 和紀², 小西 央郎³ (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¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 千阪 俊行¹, 森谷 友造¹, 田代 良¹, 高橋 昌志¹, 宮田 豊寿¹, 石井 榮一¹, 小嶋 愛², 打田 俊司² (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¹, 橘 剛¹, 加藤 伸康¹, 松居 喜郎¹, 武田 充人², 山澤 弘州², 泉 岳², 佐々木 理² (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¹, 片山 博視¹, 藤原 憲太², 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹ (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 弘一¹, 岡 秀治¹, 梶濱 あや¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (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¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 千阪 俊行¹, 森谷 友造¹, 田代 良¹, 高橋 昌志¹, 宮田 豊寿¹, 石井 榮一¹, 小嶋 愛², 打田 俊司² (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、ファ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歳時にファロー四徴と診断、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 ± 13.7 歳、最高齢73歳)。【結果1】症例内訳はファロー四徴(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¹, 橘 剛¹, 加藤 伸康¹, 松居 喜郎¹, 武田 充人², 山澤 弘州², 泉 岳², 佐々木 理² (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¹, 片山 博視¹, 藤原 憲太², 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹ (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血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)で経過観察中であったが、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。SpO₂ 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であった。肺血管拡張薬(アンブリセンタン)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(アンブリセンタン+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 SaO₂ 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ったため、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 弘一¹, 岡 秀治¹, 梶濱 あや¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (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¹, 大西 佑治^{1,2}, 石川 雄一¹ (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¹, 熊本 愛子¹, 田代 克弥¹, 西村 真二² (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, 大藁 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¹, 野崎 良寛¹, 石津 智子², 石川 伸行¹, 林立 申¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科)

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¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 高橋 義行¹, 加藤 太一¹ (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¹, 梶田 翠¹, 蘆田 温子¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 片山 博視¹, 島田 亮², 小西 隼人², 根本

慎太郎², 玉井 浩² (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¹, 大西 佑治^{1,2}, 石川 雄一¹ (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/m².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¹, 熊本 愛子¹, 田代 克弥¹, 西村 真二²（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, 大藁 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・m2, 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・m2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・m2で、アンブリセ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・m2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応じて漸増の速度や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¹, 野崎 良寛¹, 石津 智子², 石川 伸行¹, 林立申¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科)

Keywords: 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、アンブリセンタンに次ぐ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、アンブ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SpO₂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全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¹, 早野 聡¹, 沼口 敦², 高橋 義行¹, 加藤 太一¹（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SpO₂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SpO₂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SpO₂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か月以内に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

〇梶濱 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 SpO₂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 O₂・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

〇梶本 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(SpO₂ 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 m2,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、血中ホモシスチンは137から28.6μmol/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 m2,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】ホモシスチ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¹, 榊田 翠¹, 蘆田 温子¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 片山 博視¹, 島田 亮², 小西 隼人², 根本 慎太郎², 玉井 浩²
(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 mm²/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 β 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¹, 本田 啓¹, 八浪 浩一¹, 深江 宏治² (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^{1,2}, 都築 慶光¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 水野 将徳¹, 後藤 建次郎¹, 栗原 八千代¹, 麻生 健太郎¹ (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¹, 宮本 辰樹² (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¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 斎藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 池野 友基², 青木 正哉², 芳村 直樹² (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 β 2-microglobulinについて

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, β 2-ミクログロブリン

【背景】川崎病急性期に尿中 β 2-microglobulin(β 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 β 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 β 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 β 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 β 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 β 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】 β 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、 β 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¹, 本田 啓¹, 八浪 浩一¹, 深江 宏治² (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^{1,2}, 都築 慶光¹, 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 水野 将徳¹, 後藤 建次郎¹, 栗原 八千代¹, 麻生 健太郎¹
(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℃(37.7-39.6℃)、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℃(37.8-39.5℃)、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℃(39.4-39.9℃)、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℃(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¹, 宮本 辰樹² (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た。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¹, 宮尾 成明¹, 仲岡 英幸¹, 斎藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 池野 友基², 青木 正哉², 芳村 直樹² (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, Loeys-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、SpO₂=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¹, 藤本 欣史¹, 坂田 晋史², 中嶋 滋記², 安田 謙二², 織田 禎二¹ (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 重垂喜, 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 雄三¹, 小澤 司¹, 塩野 則次¹, 渡邊 善則¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐地 勉², 日根 幸太郎³, 与田 仁志³ (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¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 野田 美香¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 鈴木 一孝², 大森 大輔² (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¹, 亀田 香奈子¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早濑 康信², 北川 哲也¹ (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¹, 山下 健太郎¹, 井本 浩¹, 塩川 直宏², 樋木 大祐², 上野 健太郎² (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, 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)

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/m²、Qp:5.3l/min/m²、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/右肝静脈一中/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 ± 1.9 kg、月齢 10.4 ± 6.6 ヶ月。AFの適応は左右いずれかの PA indexが100(mm²/m²)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 index60以下、もしくは PA index100以下で左肺動脈径が右に比べ細い症例とし、BDGS後 IPASに関しても同様の適応とした。(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 ± 102 vs 300 ± 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 ± 65 , 285 ± 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 1st 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¹, 藤本 欣史¹, 坂田 晋史², 中嶋 滋記², 安田 謙二², 織田 禎二¹ (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 syndromel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、心臓の左側を通す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 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, 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は大動脈峡部につけ、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 雄三¹, 小澤 司¹, 塩野 則次¹, 渡邊 善則¹, 池原 聡², 高月 晋一², 中山 智孝², 松裏 裕行², 佐地 勉², 日根 幸太郎³, 与田 仁志³ (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¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 野田 美香¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 鈴木 一孝², 大森 大輔² (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¹, 亀田 香奈子¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早瀬 康信², 北川 哲也¹ (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)

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¹, 山下 健太郎¹, 井本 浩¹, 塩川 直宏², 櫛木 大祐², 上野 健太郎² (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=1p6<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 Starnes 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¹, 野村 則和¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 須田 久雄¹, 大下 裕法², 篠原 務², 犬飼 幸子², 三島 晃¹ (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¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

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¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 前田 拓也¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 浅田 聡², 夜久 均³ (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¹, 青木 正哉¹, 芳村 直樹¹, 仲岡 英幸², 斎藤 和由², 小澤 綾佳², 廣野 恵一², 市田 路子² (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¹, 岩田 祐輔¹, 奥木 聡志¹, 竹内 敬昌¹, 桑原 直樹², 後藤 浩子², 面家 健太郎², 山本 哲也², 寺澤 厚志², 桑原 尚志² (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 一中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術一

○保土田 健太郎¹, 枡岡 歩¹, 岩崎 美佳¹, 細田 隆介¹, 加藤木 利行¹, 葭葉 茂樹², 小林 俊樹², 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (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¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 湊谷 謙司¹ (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¹, 金澤 英明², 安原 潤³, 山岸 敬幸³, 饗庭 了¹ (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¹, 野村 則和¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 須田 久雄¹, 大下 裕法², 篠原 務², 犬飼 幸子², 三島 晃¹ (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¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 鈴木 一孝¹, 大森 大輔¹, 山本 英範¹, 佐藤 純¹, 武田 紹¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 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 SpO₂(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 SpO₂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 SpO₂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¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 前田 拓也¹, 岡本 卓也¹, 瀬戸 悠太郎¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (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 PRI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¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 谷口 智史¹, 藤田 周平¹, 浅田 聡², 夜久 均³ (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帰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¹, 青木 正哉¹, 芳村 直樹¹, 仲岡 英幸², 斎藤 和由², 小澤 綾佳², 廣野 恵一², 市田 路子² (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 ± 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 ± 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¹, 岩田 祐輔¹, 奥木 聡志¹, 竹内 敬昌¹, 桑原 直樹², 後藤 浩子², 面家 健太郎², 山本 哲也², 寺澤 厚志², 桑原 尚志² (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 ± 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 ± 7 から 55 ± 6 , 130 ± 72 から 24 ± 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¹, 枘岡 歩¹, 岩崎 美佳¹, 細田 隆介¹, 加藤木 利行¹, 葭葉 茂樹², 小林 俊樹², 住友 直方², 鈴木 孝明¹
(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¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 湊谷 謙司¹ (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 ± 0.69 (moderateが1例:follow中に徐々に改善し、最新では slight)、TRは 1.63 ± 0.80 (moderateが3例)。最終 follow時の MRは 1.04 ± 0.71 (moderate以上:無)、TRは 1.33 ± 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 ± 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¹, 金澤 英明², 安原 潤³, 山岸 敬幸³, 饗庭 了¹ (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いくものであった。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¹, 笹原 聡豊¹, 友保 貴博¹, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 下山 伸哉², 小林 富男², 宮本 隆司¹ (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¹, 小出 昌秋² (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¹, 鳥居 一喜¹, 小宅 卓也¹, 西堀 英城¹, 宮原 義典², 石野 幸三² (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¹, 笹原 聡豊¹, 友保 貴博¹, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 池田 健太郎², 下山 伸哉², 小林 富男², 宮本 隆司¹ (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 ± 10.3 vs 生存例 5.0 ± 3.4 日, B群 6.3 ± 2.6 vs 3.2 ± 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 ± 36 vs 57 ± 21 %, B群 27 ± 29 vs 69 ± 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いきたい。

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¹, 小出 昌秋² (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なくなった。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¹, 鳥居 一喜¹, 小宅 卓也¹, 西堀 英城¹, 宮原 義典², 石野 幸三² (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系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。