Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Opening Ceremony

Opening Ceremony (I-OC)

8:30 AM - 8:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-OC-01] 開会式

8:30 AM - 8:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Presidential Lecture

Presidential Lecture (I-PL)

Make a professional work. Spin the works into the yarn of Life for the children with cardiovascular disease. "Introduction, Development, Turn and... Conclusion" in my Life”

座長:横田 通夫(駿河西病院)

10:35 AM - 11:05 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-PL-01] 会長講演

○坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

10:35 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 4

Presidential Lecture(broadcast)

Presidential Lecture(broadcast) (I-PL)

Make a professional work. Spin the works into the yarn of Life for the children with cardiovascular disease. "Introduction, Development, Turn and... Conclusion" in my Life”

座長:横田 通夫(駿河西病院)

10:35 AM - 11:05 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PL-B] 会長講演（中継）

○坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

10:35 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Special Lecture

Special Lecture (I-SL)

座長:瀬戸 嗣郎 (静岡県立こども病院 名誉院長)

11:10 AM - 11:50 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-SL-01] 光への挑戦

○畫馬 明 （浜松ホトニクス株式会社　代表取締役社長）

11:10 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 4

Special Lecture(broadcast)

Special Lecture (I-SL)(broadcast)

座長:瀬戸 嗣郎 (静岡県立こども病院 名誉院長)

11:10 AM - 11:50 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-SL-B] 光への挑戦（中継）

○畫馬 明 （浜松ホトニクス株式会社　代表取締役社長）

11:10 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 4

Keynote Lecture

Keynote Lecture (I-KNL)

座長:市田 蕗子 (富山大学附属病院循環器センター)

3:10 PM - 3:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-KNL-01] 小児遺伝性疾患発症機序の解明

○緒方 勤 （浜松医科大学　小児科）

3:10 PM - 3:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 7

Specimens Exhibition Lecture

Specimens Exhibition Lecture (I-TISL)

座長:富松 宏文(東京女子医科大学 循環器小児科)

1:05 PM - 1:45 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-TISL-01] 心房内臓錯位症候群の心臓形態学

○稲井 慶 （東京女子医科大学循環器小児科）

1:05 PM - 1:45 PM

[標本展示担当]

長尾 博明 （東京女子医科大学 心研研究部標本閲覧室）

1:05 PM - 1:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 4

Legend Lecture

Legend Lecture 1 (I-LL1)

To young pediatric Cardiologists, so far and hereafter

座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)

2:50 PM - 3:10 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-LL1-01] To young pediatric Cardiologists, so far and hereafter

○小野 安生 （元 静岡県立こども病院 循環器科）

2:50 PM - 3:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 1 (I-S01)
Cardiac imaging: " From anatomy to physiology, and now beyond integrated diagnosis of multimodality imaging tools"

Chair:Yuichi Ishikawa(Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan)
Chair:Masaki Nii(Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S01-01] The blood flow analysis of Fontan Hemodynamics using 4D flow magnetic resonance imaging

○Shuhei Fujita[1], Masaaki Yamagishi[1], Takako Miyazaki[1], Yoshinobu Maeda[1], Satoshi Taniguchi[1], Hisayuki Hongu[1], Keiichi Itatani[2], Hitoshi Yaku[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）
8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-02] Evaluation of pre-Fontan hemodynamics: Fusion of cardiovascular catheterization and CMR

○Keisuke Sato, Takehiro Tanabe, Hiroki Uchiyama, Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）
8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-03] Evaluation of the pathophysiological aspect of the aortic coarctation

○Tomoaki Murakami （Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital）
8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-04] Comprehensive assessment of postoperative TOF pathophysiology based on non-invasive multimodality imaging

○Yoichi Iwamoto, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cradiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）
8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-05] Evaluation for myocardial ischemia in patients with coronary artery stenosis caused by Kawasaki disease

○Etsuko Tsuda[1], Yosuke Hayama[1], Suzu Kanzaki[2], Yu Matsumura[1], Akira Miyake[1], Toru Iwasa[1], Mitsuhiro Fujino[1], Jun Negishi[1], Kenichi Kurosaki[1], Hideo Ohuchi[1], Yasuhide Asaumi[3] （1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiovascular medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）
8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-06] Aortic Inflammation in Patients with A History of Kawasaki Disease Complicated By Persistent Arterial Aneurysms - A study used FDG-PET -

○Kenji Suda[1], Yasuto Maeda[1], Hironori Kuwahara[1], Yoshiyuki Kagiyama[1], Hironaga Yoshimoto[2], Yozo Teramachi[2], Yusuke Koteda[1], Shintaro Kishimoto[1], Motofumi Iemura[2] （1.Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, 2.Department of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital）
8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-07【Keynote Lecture】] From anatomy to physiology and beyond: Integrated diagnosis of multimodality imaging tools

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）
8:40 AM - 10:25 AM

Symposium

Symposium 2 (I-S02)

Chair:Mikiko Ishido-Shimizu(東京女子医科大学循環器小児科)
Chair:Norihide Fukushima(国立循環器病研究センター移植医療部)
1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S02-01] Right Timing to Consider Transplant and Ventricular Assist Device

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Takahiro Shindo[1],Ryo Inuzuka[1],Yasutaka Hirata[2],Minoru Ono[2] (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, 2.Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo Hospital)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-02] Indications and limitations of ventricular assist device implantation and heart transplantation in pediatric population
○Minori Tateishi (Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-03] Mid-term and long term results of Berlin Heart EXCOR ventricular assist device in pediatric patients
○Masaki Taira[1], Takayoshi Ueno[1], Hideto Ozawa[1], Yuichi Atsuta[1], Takashi Kido[1], Tomomitsu Kanaya[1], Naoki Okuda[1], Yuriko Matsunaga[1], Takuji Watanabe[1], Moyu Hasegawa[1], Yoshiki Sawa[1] (1.The Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan, 2.The Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-04] The future of ventricular assist device in pediatric population
○Yasutaka Hirata, Minoru Ono (The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-05] Special issues for the management of pediatric heart transplantation. How is the outcome of pediatric heart transplantation in Japan?
○Shigetoyo Kogaki (Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan)
1:05 PM - 2:35 PM

ROOM 2

Symposium

Symposium 3 (I-S03)
How to assess the ventricular function in pediatric cardiology - Noninvasive and invasive method -

Chair:Satoshi Masutani(Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Sautama Medical Center, Japan)
Chair:Yoshiki Mori(The Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-S03-01] Assessment of cardiovascular function using cardiac catheterization
○Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-02] The usefulness of tissue Doppler imaging and speckle tracking imaging to assess cardiac function in pediatric cardiology
○Ken Takahashi (Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-03] How far can we understand about ventricular function by MRI ?
○Yuichi Ishikawa[1,2] (1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Caridovascular Clinic Iidabashi)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-04] Novel assessment of left ventricular diastolic function using kinematic model of damped oscillation
○Yasunobu Hayabuchi, Akemi Ono, Yukako Homma, Shoji Kagami (Department of Pediatrics, Institute of Biomedical Science, Tokushima University)
4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-05] Pathophysiology of end-diastolic forward flow in pulmonary arteries in repaired patients after right ventricular outflow tract reconstruction
○Yohsuke Hayama[1], Hideo Ohuchi[1], Yoshiaki Morita[2], Jun Negishi[1], Kazuto Fujimoto[1], Toru Iwasa[1], Aya Miyazaki[1], Kennichi Kurosaki[1], Etsuko Tsuda[1], Isao Shiraishi[1] (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-06【Keynote Lecture】] Fetal Cardiac MRI

○Kuberan Pushparajah（Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK）

4:00 PM - 5:45 PM

ROOM 4

Symposium

Symposium 4 (I-S04)
Neurodevelopmental outcomes after neonatal and infant cardiac surgery

Chair:Fukiko Ichida(University of Toyama, Toyama, Japan)
Chair:Toshihide Nakano(Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)
8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-S04-01【Keynote Lecture】] Neurodevelopment and QOL outcome of CHD survivors

○Bradley S. Marino（Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, USA）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-02] Unilateral selective cerebral perfusion increases early neural damages in young rats with hypoxic pulmonary hypertension

○Akira Mishima[1], Hidekazu Matsumae[1], Norikazu Nomura[1], Akimasa Ishida[2]（1.Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan, 2.Department of Neurophysiology and Brain Science, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-03] Neurodevelopment and its determinants in postoperative patients with congenital heart defects

○Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Yukie Otu, Hideaki Senzaki（Pediatric cardiology Saitama Medical Center, Siatama Medical University, Saitama, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-04] Impact of neurodevelopment for the Fontan patients

○Noritaka Ota[1], Shin Ono[2], Aya Ogata[3], Toshihide Asou[1], Yuko Takeda[1], Mariko Kobayashi[1], Hiroshi Okada[1], Yasuko Onakatomi[1], Hidetsugu Asai[1]（1.Department of Cardiovascular Surgery , Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 2.Department of Pediatric Cardiology, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 3.Yokohama Kanagawa Children's Medical Center）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-05] Changes of brain MRI images and neurodevelopmental examinations from toddler to school-age children with congenital heart disease

○Akiko Hiraiwa[1], Keijirou Ibuki[1], Mako Okabe[1], Nariaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Kazuhiro Watanabe[1], Keiichi Hirono[1], Naoki Yoshimura[2], Fukiko Ichida[1]（1.Department of pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan, 2.Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Panel Discussion

Panel Discussion 1 (I-PD1)

Current Topics of Adult Congenital Heart Disease

Chair:Masahiro Kamada(Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizen's Hospital, Japan)
Chair:Masaaki Kawada(Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

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

○Kei Inai （Department of Pediatric Cardiology）

4:00 PM - 5:45 PM

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

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

4:00 PM - 5:45 PM

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

○Yoshihiko Kodama[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Shirou Ishikawa[1], Hiroya Ushinohama[2], Kenichirou Yamamura[3], Ichirou Sakamoto[4], Kishou Ohtani[4], Tomomi Ide[4], Hiroyuki Tsutsui[4] （1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital）

4:00 PM - 5:45 PM

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

○Shingo Kasahara[1], Yoshihiko Kurita[2], Yosuke Kuroko[1], Yasuhiro Kotni[1], Sadahiko Arai[1], Shinichi Ohtsuki[2] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan）

4:00 PM - 5:45 PM

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

○Osamu Adachi[1], Shunpike Tatebe[2], Masatoshi Akiyama[1], Yoshikatsu Saki[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital）

4:00 PM - 5:45 PM

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

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

4:00 PM - 5:45 PM

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 2 (I-PD2)

Chair:Masaki Osaki(静岡県立こども病院循環器集中治療科)
Chair:Takaaki Suzuki(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)
1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:05 PM - 2:35 PM

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

○Junya Sugiura[1], Hiroomi Murayama[1], Noritaka Okada[1], Kazushi Yasuda[2], Satoru Kawai[2], Hiromitsu Mori[2], Eiji Morihana[3], Machiko Kitou[3], Yasunori Ohshima[3] （1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center）

1:05 PM - 2:35 PM

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

○Ayako Kuraoka[1], Syota Muraji[1], Kiyotaka Gou[1], Tomoaki Sasaki[1], Yuichiro Sugitani[1], Yoshihiko Kodama[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Shiro Ishikawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] （1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）

1:05 PM - 2:35 PM

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

○Takehiro Niitsu[1], Yuki Nagai[1], Takashi Sueishi[1], Ichiro Watanabe[1], Makoto Motomura[1], Osamu Saito[1], Masaru Miura[2], Kazuhiko Shibuya[2], Yukihiro Yoshimura[3], Masatsugu Terada[3], Naoki Shimizu[1] （1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center）

1:05 PM - 2:35 PM

Panel Discussion

Panel Discussion 3 (I-PD3)

Chair:Hiroshi Date(京都大学呼吸器外科)
Chair:Shozaburo Doi(東京医科歯科大学小児科)
4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

4:15 PM - 5:45 PM

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

○Akihiro Aoyama[1], Shiro Baba[2], Hiraku Baba[3], Tomohiro Nakata[4], Hidenao Kayawake[1], Keiji Ohata[1], Tomohiro Nakata[5], Tadashi Ikeda[5], Toyofumi F. Chen-Yoshikawa[1], Hiroshi Date[1] （1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

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

○Tomotaka Nakayama[1], Satoshi Ikehara[1], Shinichi Takatsuki[1], Tsutomu Saji[2], Hiroyuki Matsuura[1] （1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

4:15 PM - 5:45 PM

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

○Kentaroh Miyoshi[1], Takahiro Oto[2]

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

4:15 PM - 5:45 PM

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

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

4:15 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

2:55 PM - 3:55 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-MSS-01] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

2:55 PM - 3:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 3

AEPC-AHA-JSPCCS Joint Symposium

AEPC-AHA-JSPCCS-TSPC Joint Symposium (I-AJS) New applications of cardiovascular magnetic resonance in pediatric cardiology

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)
Chair:Brandley S. Marino(President of VDY, AHA)
Chair:Gurleen Sharland(President of AEPC)
1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-AJS-01] New applications of cardiovascular magnetic resonance in pediatric cardiology

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）

1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-02] Hybrid cardiovascular magnetic resonance and fluoroscopic guided cardiac catheterization

○Kuberan Pushparajah （Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK）

1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-03] Advanced applications of CMR for understanding pathophysiology in CHD – The Senning Model

○Emanuela R Valsangiacomo Buechel （Division of Cardiology, Pediatric Heart Center, University Children's Hospital Zurich, Switzerland）

1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-04] Hemodynamic evaluation in patients with congenital heart defects using phase-contrast flow measurements and bloodstream equations

○Yuichi Ishikawa （Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan）

1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-05] 4D flow MRI and Blood Flow Imaging for Adult Congenital Heart Surgery

○Keiichi Itatani[1], Masaaki Yamagishi[2], Takako Miyazaki[2], Nobuyoshi Maeda[2], Satoshi Taniguchi[2], Shuhei Fujita[2], Hisayuki Hongu[2], Satoshi Numata[1], Sachiko Yamazaki[1], Tomoya Inoue[1], Kazuki Morimoto[1], Suguru Ohira[1], Kaichiro Manabe[1], Rina Makino[1], Hiroko Morichi[1], Kosuke Nakaji[3], Kei Yamada[3], Shohei Miyazaki[4], Toyoki Furusawa[4], Teruyasu Nishino[4], Hitoshi Yaku[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan）

1:00 PM - 2:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 2

Free Paper Oral | 心臓血管機能

Free Paper Oral 1 (I-OR01)

Chair:Hideo Ohuchi(National Cerebral and Cardiovascular Center)
8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR01-01] 肺高血圧患者における右心室前負荷動員一回仕事量および右室肺動脈カップリングの単一心拍からの推定

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-02] 指尖脈波で評価した評価した Fontan術後患者の血管機能と関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-03] 開窓はフォンタン不全予防に貢献するか？

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-04] CRT super-responderの DCMにおける左室壁運動回復について-2D speckle tracking imagingを用いた検討-

○内海 雅史[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[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], 瀧口 洋司[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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-05] 一過性下大静脈閉塞中の血行動態変化を利用した脳血流量推定: MRIによる検証

○斎木 宏文, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

8:40 AM - 9:30 AM

Free Paper Oral | 心臓血管機能

Free Paper Oral 2 (I-OR02)

Chair:Yasunobu Hayabuchi(Department of Pediatrics, Tokushima University)
9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR02-01] 小児心疾患で右室拡張能をいかに評価すべきか？

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-02] 右室拡張能の新しい評価方法 －減衰振動の運動力学方程式による評価－

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-03] 部位別拡張早期左室内圧較差の計測による乳児期から青年期の左室拡張能の発達評価

○磯 武史[1], 高橋 健[1], 井福 真友美[1], 矢崎 香奈[1], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科思春期科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科/心臓血管血流解析学講座）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-04] 層別ストレイン解析を用いた小児がん患者の心機能低下早期発見における有用性

○矢崎 香奈[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1,2], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 藤村 純也[1], 齋藤 正博[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）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-05] 2D speckle tracking法を用いた Fontan術後患者の心房機能解析

○山崎 聖子[1,3], 山本 英範[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 武井 黄太[3], 田澤 星一[3], 岡村 達[4], 上松 耕太[4] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.中京こどもハートセンター 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.長野県立こども病院 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

Free Paper Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

Free Paper Oral 3 (I-OR03)

Chair:Koichiro Niwa(St Lukes Int Hosp)
1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR03-01] 非細菌感染時の Fontan患者のプレセプシン値は Fontan病態の重症度を反映する

○豊島 由佳, 羽山 陽介, 大内 秀雄, 藤本 一途, 根岸

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 津田 悦子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-02] フォンタン患者における脾臓サイズと肝機能との関連についての検討

○三池 虹[1], 大内 秀雄[1,2], 藤野 光洋[1], 羽山 陽介[1], 則武 加奈恵[1], 宮崎 文[1], 市川 肇[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 成人先天性心疾患科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-03] Fontan患者の肝機能に影響を与える日常生活の特徴～動的 CVPとの関連～

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-04] Fontan手術後症例における不整脈治療についての検討

○吉田 修一朗[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 武田 紹[1], 鈴木 一孝[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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-05] フォンタン型手術後患者における ICU-AWの発症状況と運動発達予後

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 中島 公子[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 笹原 聡豊[3], 友保 貴博[3], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

1:05 PM - 1:55 PM

Free Paper Oral | 成人先天性心疾患

Free Paper Oral 4 (I-OR04)

Chair:Tomoaki Murakami(Chiba Children's Hospital)
1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR04-01] 成人期 Failed Fontan患者に対する積極的外科介入

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 石原 温子[2], 鵜内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎医療センター 小児循環器科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-02] Fontan術後慢性期における積極的動静脈拡張療法（ Super Fontan Strategy）導入の効果

○桑田 聖子, 簗 明子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-03] 肝静脈波形を用いた Fontan術後の肝線維化評価法の検討

○中塚 拓馬[1], 揃田 陽子[2], 中川 勇人[1], 進藤 孝洋[3], 相馬 桂[4], 白神 一博[3], 朝海 廣子[3], 池田 均[2], 小池 和彦[1], 平田 陽一郎[3], 犬塚 亮[3] （1.東京大学医学部附属病院 消化器内科, 2.東京大学医学部附属病院 検査部, 3.東京大学医学部附属病院 小児科, 4.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-04] 糖尿病フォンタン患者の死亡率は高い

○大内 秀雄[1,2], 根岸 潤[1], 羽山 陽介[1], 福山 緑[1], 岩朝 徹[1], 宮崎 文[1], 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 成人先天性心疾患）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-05] 成人先天性心疾患に対する外科治療の諸問題

○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）

1:55 PM - 2:45 PM

ROOM 3

Free Paper Oral | 心不全・心移植

Free Paper Oral 5 (I-OR05)

Chair:Hiromichi Nakajima(Department of cardiology, Chiba Children's Hospital)
8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-OR05-01] Afterload stressに対する左右心筋のremodelingの違い

○浦島 崇[1,2], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,3], 藤本 義隆[1,3], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 伊藤 怜司[1], 藤原 優子[1], 南沢 亨[3] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター 愛育病院, 3.東京慈恵会医科大学細胞性生理学）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-02] 小児重症拘束型心筋症における左室補助人工心臓を用いた肺高血圧治療の有用性

○長谷川 然[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], 奥田 直樹[1], 松長 由里子[1], 渡邊

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

卓次[1], 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）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-03] 小児用 LVAD(Excor)を使用した DCMの7例

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

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-04] 術中心エコーを用いた至適ペーシングサイト“スイートスポット”への心外膜リード留置は、小児重症心不全に対する CRTの効果を高める

○瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2], 原田 順和[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）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-05] フォンタン循環不全患者における陽・陰圧体外式人工呼吸器を用いた心臓リハビリテーションの有用性

○岡田 清吾[1], 宗内 淳[1], 野中 香里[2], 長友 雄作[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 リハビリテーション科）

8:40 AM - 9:40 AM

Free Paper Oral | 周産期・心疾患合併妊婦

Free Paper Oral 6 (I-OR06)

Chair:Sachiko Kido(The department of Cardiology, Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital)
9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-OR06-01] 成人先天性心疾患患者の結婚・妊娠・出産に対する認識調査をもとにした支援のあり方

○井上 彩香[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[4], 兒玉 祥彦[4], 吉本 祐子[1], 新原 亮史[1], 谷口 初美[1], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院 医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-02] 先天性心疾患女性患者の妊娠・出産経験に関する質的研究

○吉本 祐子[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[4], 兒玉 祥彦[4], 井上 彩香[1], 新原 亮史[1], 谷口 初美[1], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院 医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-03] 分娩様式が新生児の経時的心機能変化に与える影響の検討

○田尾 克生 （杉田玄白記念公立小浜病院 小児科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-04] 当院における先天性心疾患合併妊娠症例の検討

○川野 研悟[1], 木村 正人[1], 矢尾板 久雄[1], 建部 俊介[2], 安達 理[3], 齊木 佳克[3], 呉 繁夫[1] （1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科, 3.東北大学 医学部 心臓血管外科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-05] 胎児母体間輸血症候群と帝王切開後の腹壁血腫を合併した Fontan術後妊娠の1例

○三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[2] （1.弘前大学 大学院医学研究科 小児科学, 2.弘前大学 大学院保健学研究科）

9:40 AM - 10:30 AM

ROOM 5

Free Paper Oral | 染色体異常・遺伝子異常

Free Paper Oral 7 (I-OR07)

Chair:Keiko Uchida(Health Center, Keio University)
8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR07-01] Trisomy18に対する積極的外科治療の意義～早期の在宅移行を実現するために～

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-02] 高肺血流性心疾患を有する18トリソミーに対する姑息手術の効果の検討

○中村 香絵[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 川崎 有希[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], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-03] 心疾患合併18トリソミー治療介入例の臨床的検討

○稲熊 洸太郎[1], 坂崎 尚徳[1], 豊田 直樹[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 加藤 おと姫[2], 村山 友梨[2], 渡辺 謙太郎[2], 吉澤 康祐[2], 藤原 慶一[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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-04] Down症候群を伴う先天性心疾患に対する25年間の外科治療経験

○野間 美緒[1], 松原 宗明[1], 徳永 千穂[1], 平松 祐司[1], 石川 伸行[2], 野崎 良寛[2], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波大学附属病院 心臓血管外科, 2.筑波大学附属病院 小児科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-05] 新生児 Marfan症候群長期生存例の検討

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

8:40 AM - 9:30 AM

Free Paper Oral | 心血管発生・基礎研究

Free Paper Oral 8 (I-OR08)

Chair:Susumu Minamisawa(The Jikei University School of Medicine)

9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR08-01] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群への診断利用

○吉永 大介[1], 馬場 志郎[1], 柴田 洋史[1], 平田 拓也[1], 牧山 武[2], 平家 俊男[1] （1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-02] iPS細胞を用いたダウン症候群特異的肺高血圧症発症機序の解明

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 那波 伸敏, 杉辺 英世, 桂木 慎一, 馬殿 洋樹, 石井 良, 鳥越 史子, 成田 淳, 北畠 康司, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-03] 右心室以外の心筋へと寄与する新たな心筋前駆細胞の同定

○藤井 雅行, 小久保 博樹, 吉栖 正生 （広島大学 大学院 心臓血管生理医学教室）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-04] バイオチューブ人工血管の仕様設計の多様性

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-05] ドキソルビシン心筋症に対するミトコンドリアドラッグデリバリーシステムを用いた心筋前駆細胞移植の検討

○阿部 二郎[1], 山田 勇魔[2], 武田 充人[1], 原島 秀吉[2] （1.北海道大学 医学部 小児科, 2.北海道大学 薬学研究院 薬剤分子設計学研究室）

9:35 AM - 10:25 AM

Free Paper Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

Free Paper Oral 9 (I-OR09)

Chair:Hiroshi Nishikawa(apan Community Health care Organization Chukyo Hospital, Chukyo Children Heart Center,department of pedeatric cardiology)

1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR09-01] 新生児期・乳児期 BTシャント術と肺動脈発達との関係

○荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 菅野 幹雄[1], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 北川 哲也[1], 小野 朱美[2], 早渕 康信[2] （1.徳島大学附属病院 心臓血管外科, 2.徳島大学附属病院 小児科）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-02] 総肺静脈還流異常症3型の術後遠隔期に、蛋白漏出胃腸症を発症し心膜切除術を施行した1例

○野村 羊示[1], 倉石 建治[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 長谷川 広樹[2], 玉木 修治[2], 土井 悠司[3], 新居 正基[3], 福場 遼平[4], 坂本 喜三郎[4], 田内 宣生[5] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科, 4.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 5.愛知県済生会リハビリテーション病院）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-03] Vector Flow Mappingを用いた TOF術後の肺動脈弁逆流評価の有用性

○川村 順平[1], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 浮網 聖美[1], 安河内 聡[1,2], 齋川 祐子[2], 蝦名 冴[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 エコーセンター）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-04] Novel Mechanisms for Cerebral Blood Flow Regulation in Patients with Congenital Heart Disease

○齋木 宏文, 杉本 昌也, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-05] 片側肺動脈狭窄に伴う対側肺高血圧症例に対する治療経験

○森鼻 栄治[1,2], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 鵜池 清[1], 寺師 英子[1], 中島 康貴[1], 永田 弾[1], 平田

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

悠一郎[1], 角 秀秋[3], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

1:05 PM - 1:55 PM

Free Paper Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

Free Paper Oral 10 (I-OR10)

Chair:Masaru Miura(Division of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR10-01] 術後乳び胸の治療方針の再考する

○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）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-02] 先天性心疾患の二心室修復術後患者の潜在的な腎機能異常の評価

○岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-03] 喀血を来たしカテーテル治療を施行した症例の検討

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

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-04] 心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する臨床的検討

○三崎 泰志[1], 野木森 宣嗣[1], 中野 克俊[1], 浦田 晋[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 小野 博[1], 賀籐 均[1], 吉竹 修一[2], 阿知和 郁也[2], 金子 幸裕[2] （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）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-05] 経時変化からみた Fontan患者における日常の活動量と肝機能の関連

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:55 PM - 2:45 PM

Free Paper Oral | 画像診断

Free Paper Oral 11 (I-OR11)

Chair:Ken Takahashi(Department of Pediatrics, Juntendo University)

3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR11-01] HeartModelを用いた小児左室心機能の完全自動化計測の限界と適応

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-02] Vector flow mapping(VFM)エコーを用いた心室内圧較差評価に関する検討

○福嶋 遥佑, 大月 審一, 馬場 健児, 近藤 麻衣子, 栗田 佳彦, 栄徳 隆裕, 重光 祐輔, 平井 健太 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-03] 左心低形成症候群における三尖弁輪の3D形態機能評価

○齊川 祐子[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 田澤 星一[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 蝦名 冴[1] （1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-04] ファロー四徴症術後遠隔期における心筋バイアビリティと局所ストレインに関する検討

○北川 篤史[1], 木村 純人[1], 安藤 寿[1], 杉本 晃一[2], 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）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-05] 経皮的心房中隔欠損症閉鎖術後に対する three-dimensional echocardiography（3DE）を用いた周囲構造までの距離の成長評価

○百木 恒太[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3], 小田中 豊[4], 斎川 祐子[5], 柴田 綾[5], 蛯名 冴[5] （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, 4.大阪医科大学 小児科, 5.長野県立こども病院 エコーセンター）

3:10 PM - 4:00 PM

Free Paper Oral | 画像診断

Free Paper Oral 12 (I-OR12)

Chair:Ko Ichihashi(Department of Pediatrics, Saitama Medical Center Jichi Medical University)

4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR12-01] 右側相同心に伴う総肺静脈還流異常の新生児期 CT検査の有用性

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 廣田 篤史[1],

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

松村 雄[1], 馬場 恵史[1], 吉松 淳[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 放射線部, 3.国立循環器病研究センター周産期科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-02] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖の冠動脈形態の検討

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦彦[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-03] Norwood術後の肺動脈の発育因子の検討―造影 CTの計測からの視点―

○武田 紹[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], 佐藤 純[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）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-04] Atrio-pulmonary connection型 Fontan術後右心房容量は、カテーテルシネ画像では過小評価する

○高橋 辰徳[1], 稲井 慶[2], 谷口 宏太[1], 椎名 由美[1], 朴 仁三[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-05] 超軟質心臓レプリカの再現性確保のための新しい画像検証システムの開発

○白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 帆足 孝哉[3], 大江 和義[4], 畑中 克宣[4], 市川 肇[3] （1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター放射線部, 3.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 4.（株）クロスエフェクト）

4:05 PM - 4:55 PM

Free Paper Oral | 画像診断

Free Paper Oral 13 (I-OR13)

Chair:Kenji Waki(Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital)
4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR13-01] Feature tracking MRIを用いたストレイン解析による術後ファロー四徴症右室心筋deformationの評価

○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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-02] MRIによる門脈・肝静脈径と、肝機能マーカーとの関係

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 明子, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-03] 4D flow MRIから解析したフォンタンルートの吻合方向とエネルギー効率の関係について

○中村 太地[1], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-04] Feature tracking磁気共鳴ストレインによるFontan循環における右室型及び左心型単心室の心筋機能の比較

○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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-05] 位相差 X線 CT法による房室中隔欠損症の刺激伝導系の走行経路

○吉竹 修一[1], 森下 寛之[1], 金子 幸裕[1], 森田 紀代造[2], 篠原 玄[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）

4:55 PM - 5:45 PM

ROOM 6

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 14 (I-OR14)

Chair:Toshihide Asou(Department of Cardiovascular Surgey Kanagawa Children's Medical Center)
8:40 AM - 9:30 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR14-01] 超音波血流計を用いた術中上行大動脈血流量モニタリングによる肺動脈絞扼術の至適絞扼度の決定

○小谷 恭弘, ラジャ フィザ, 石神 修大, 堀尾 直裕, 川田 幸子, 小林 泰幸, 井上 善紀, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟 （岡山大学 大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-02] 肺動脈閉鎖、 MAPCAを合併する機能的単心室患者の外科治療の成績

○井出 雄二郎, 村田 眞哉, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-03] 肺血流減少性先天性心疾患に対する乳児期早期 Blalock-Taussig shuntの検討

○夫 悠[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], 本宮 久之[1], 夜久 均[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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-04] 中心肺動脈形成を伴う BTS症例における左右肺動脈形態の検討

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-05] PA IVSに対する治療戦略

○櫻井 寛久[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 小坂井 基史[1], 野田 美佳[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一郎[2], 大森 大輔[2], 佐藤 純[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）

8:40 AM - 9:30 AM

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 15 (I-OR15)

Chair:Yorikkazu Harada(Nagano Children's Hospital)
9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR15-01] 心外型総肺静脈還流異常を合併した内臓心房錯位を伴う単心室症の外科治療成績

○阪口 修平, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 原田 雄章, 内山 光, 宮城 ちひろ, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-02] Fontan手術到達例から見た Asplenia syndromeの外科治療の成績

○笠原 真悟, 井上 善紀, 川田 幸子, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-03] Left atrial isomerismを合併する先天性心疾患に対する外科治療

○内山 光, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 原田 雄章, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-04] Fontan conversion術前の EPSの有用性について

○寶亀 亮悟[1], 長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 梅津 健太郎[1], 五十嵐 仁[1], 片桐 絢子[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2], 豊原 啓子[2], 西村 智美[2] （1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-05] 二心室修復術が可能であった Heterotaxy症例の形態的特徴について

○鈴木 憲治[1], 青木 満[1], 萩野 生男[1], 齋藤 友宏[1], 高澤 晃利[1], 小林 慶[1], 村上 智明[2], 中島 弘道[2], 青墳 裕之[2] （1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科）

9:35 AM - 10:25 AM

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 16 (I-OR16)

Chair:Akio Ikai(The Cardiovascular Center, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital)
1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR16-01] ファロー四徴症心内修復術における Skeletonization法を用いた肺動脈弁輪温存術式の術後成績

○佐々木 大輔[1], 阿部 二郎[1], 佐々木 理[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1], 加藤 伸康[2], 橘 剛[2] （1.北海道大学 医学部 小児科, 2.北海道大学 医学部 循環器外科）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-02] Fan-shaped ePTFE valveと bulging sinus ePTFE patchを用いた右室流出路再建術

○宮崎 隆子[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山本 祐介[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.東京都立小児総合医療センター）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-03] 自己心膜を用いた弁葉拡大：完全型房室中隔欠損修復に対する応用の経験

○河田 政明[1], 吉積 功[1], 片岡 功一[2,3], 岡 健介[2], 松原 大輔[2], 大塚 洋司[3], 永野 達也[3], 中村 文人[3], 岩井 英隆[3], 多賀 直行[3] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療セ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ンター 小児・先天性心臓血管外科, 2.小児科, 3.小児集中治療部）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-04] 2歳未満の僧帽弁疾患に対する外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 稲熊 洸太郎[2], 石原 温子[2], 豊田 直樹[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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-05] 小児 cardiac Behcet diseaseによる LV-Ao. discontinuityに対する modified Konno-Bentall手術

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 （あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

1:05 PM - 1:55 PM

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 17 (I-OR17)

Chair:Yutaka Imoto(Cardiovascular and Gastroenterological Surgery, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences)

1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR17-01] 心室中隔欠損閉鎖術後の早期退院とその阻害因子の検討

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

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-02] 心房中隔欠損症に対する Amplatzer Septal Occluder後合併症に対する外科手術症例の検討

○片桐 絢子[1], 坂本 貴彦[1], 長嶋 光樹[1], 松村 剛毅[1], 梅津 健太郎[1], 寶亀 亮悟[1], 古田 晃久[1], 五十嵐 仁[1], 村上 弘典[1], 朴 仁三[2], 山崎 健二[1] （1.東京女子医科大学病院 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学病院 循環器小児科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-03] 先天性心疾患に合併した気管・気管支軟化症への治療戦略

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

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-04] 小児専門病院での循環器疾患に対する緩和ケアの取り組み

○朴 明子[1], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-05] 1生日に循環不全で発症した DORV,severe PS,cervical aortic arch,CoA,MAPCAの1例

○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）

1:55 PM - 2:45 PM

Free Paper Oral | 集中治療・周術期管理

Free Paper Oral 18 (I-OR18)

Chair:Seiichi Sato(Dept. of Pediatric Cardiology, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center &Children's Medical Center)

3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR18-01] 先天性気管狭窄症に対する気管形成術の予後因子に関する検討

○長谷川 智巳[1], 横井 暁子[2], 大嶋 義博[3] （1.兵庫県立こども病院 小児集中治療科, 2.兵庫県立こども病院 小児外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-02] 当院における先天性心疾患児に対する ECMO治療

○岩崎 美佳, 枡岡 歩, 細田 隆介, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-03] 先天性心疾患術後急性期の循環動態評価における、心筋トロポニン Iの有用性

○小島 拓朗, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 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）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-04] 心疾患を合併した小児における気管切開の適応

○川村 良子, 旗智 武志, 藤本 昌吾, 田守 真美, 京極 都, 松浦 一美, 萱谷 太, 尾添 祐子, 竹内 宗之 （大阪府立母子保健総合医療センター）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-05] 劇症型心筋炎に対する V-A ECMO導入の至適時期の検討

○正谷 憲宏, 本村 誠, 長井 勇樹, 居石 崇志, 渡邉 伊知郎, 新津 健裕, 齊藤 修, 清水 直樹 （東京都立小

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

3:10 PM - 4:00 PM

Free Paper Oral | 集中治療・周術期管理

Free Paper Oral 19 (I-OR19)

Chair:Naoki Yoshimura(Department of Cardiothoracic Surgery, University of Toyama, Graduate School of Medicine)
4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR19-01] 小児心臓手術後人工呼吸中における術後横隔神経麻痺エコー診断：後方視的検討

○田畑 雄一[1], 山岸 正明[2], 宮崎 隆子[2], 前田 吉宣[2], 谷口 智史[2], 浅田 聡[2], 本宮 久之[2], 藤田 周平[2]
（1.京都府立医科大学 麻酔科 集中治療部, 2.京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-02] Fontan後の周術期経過に影響を与える因子

○桑田 聖子, 石井 卓, 齋藤 美香, 浜道 裕二, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-03] 小児期開心術における高感度心筋トロポニンI―術式と周術期因子の影響―

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 荒木 大[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2], 和田 励[3], 春日 亜衣[3], 布施 茂登[4] （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.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児心臓血管外科, 3.札幌医科大学 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-04] 先天性心疾患を有する新生児に対するトルバプタンの使用：ケースシリーズ研究

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2]
（1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-05] 先天性心疾患新生児の生後1週間の血清クレアチニン値

○海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2] （1.大阪大学医学部 集中治療科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

4:05 PM - 4:55 PM

Free Paper Oral | 集中治療・周術期管理

Free Paper Oral 20 (I-OR20)

Chair:Muneyuki Taleuchi(Department of Intensive Care Medicine, Osaka Women's and Children's Hospital)
4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR20-01] フォンタン型手術前の肺動脈径はフォンタン型手術後急性期の転帰に影響を与えるか

○上村 和也, 田中 敏克, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 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 循環器内科）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-02] 小児心疾患術後早期におけるトルバプタン投与の安全性

○浦田 晋[1], 中野 克俊[1], 野木森 宜嗣[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-03] 小児胸骨正中切開術後縦隔洞炎に対する洗浄ドレナージ、一期的閉胸術の成績

○小泉 淳一[1], 猪飼 秋夫[1], 近藤 良一[1], 萩原 敬之[1], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 岡林 均[1] （1.岩手医科大学医学部心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部小児循環器科）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-04] 当院の左心低形成症候群における Glenn手術までの治療戦略

○佐々木 理[1], 佐々木 大輔[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 橘 剛[2], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 循環器外科）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-05] 人工心肺下乳児心臓手術後の急性腎障害（ AKI）の危険因子、短期予後と術後循環作動薬・血管拡張薬の AKI発症予防効果に関する検討

○上野 健太郎[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 関 俊二[1], 中江 広治[1], 二宮 由美子[1], 櫨木 大祐[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学医学部医歯学総合研究科小児科学分野, 2.鹿児島大学医歯学総合研究科心臓血管・消化器外科学分野）

4:55 PM - 5:45 PM

ROOM 7

Free Paper Oral | 成人先天性心疾患

Free Paper Oral 21 (I-OR21)

Chair:Mamie Watanabe(Department of Pediatric Cardiology, Kyushu Hospital, Japan)
8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR21-01] 成人先天性心疾患患者の心不全に伴う急性腎不全の発症率と危険因子の検討

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

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-02] 成人先天性心疾患におけるグレリンと心不全

○椎名 由美[1], 村上 智明[3], 松元 紀子[2], 西畑 庸介[1], 福田 旭伸[1], 川松 直人[1], 木島 康文[1], 小宮山 伸之[1], 丹羽 公一郎[1] （1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科, 3.千葉こども病院 循環器科）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-03] 成人先天性心疾患・重症心不全症例の手術成績―先天性心疾患センターの試み―

○廣瀬 圭一[1,2], 三和 千里[1], 阪口 仁寿[1], 吉田 幸代[1], 矢田 匡[1], 恩賀 陽平[1], 多良 祐一[1], 吉村 真一郎[2], 三宅 誠[2], 土井 拓[2], 山中 一朗[1,2] （1.天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-04] 先天性心疾患における脊柱変形の推移

○面家 健太郎[1,2], 桑原 直樹[2], 岩井 郁子[2], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 奥木 聡志[3], 中山 祐樹[3], 岩田 祐輔[1,3], 竹内 敬昌[3], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.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, 3.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）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-05] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究（ ESMCS）の進捗状況

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-06] 血小板分布幅および平均血小板容積は先天性心疾患患者の血栓症発症の予測に有用である

○佐藤 正規, 稲井 慶, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

8:40 AM - 9:40 AM

Free Paper Oral | 成人先天性心疾患

Free Paper Oral 22 (I-OR22)

Chair:Yoshie Ochiai(Department of Cardiovascular Surgery, JCHO Kyushu Hospital)

9:40 AM - 10:30 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR22-01] 成人先天性心疾患領域における三尖弁への手術介入成績－器質的 TRと機能的 TRの解析

○高原 真吾, 安達 理, 川本 俊輔, 齋木 佳克 （東北大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学分野）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-02] 右室流出路再建術後遠隔期肺動脈弁閉鎖不全に対する早期肺動脈弁置換術の検討

○本川 真美加, 杉本 晃一, 岡 徳彦, 柴田 深雪, 宮田 有理恵, 宮地 鑑 （北里大学医学部附属病院）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-03] ファロー四徴症修復術後成人患者の心血管イベントとセルフケア・生活習慣・精神的問題の関連についての検討

○新原 亮史[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健 一郎[3], 兒玉 祥彦[4], 石川 司朗[4], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-04] 当院における成人期ファロー四徴症の拘束性肺機能障害に関する検討

○武智 史恵[1], 立野 滋[1], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 椛沢 政司[2], 松尾 浩三[2] （1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県循環器病センター 心臓血管外科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-05] 成人先天性心疾患に合併した不整脈に対する外科治療成績

○町田 大輔, 磯松 幸尚, 鈴木 伸一, 郷田 素彦, 富永 訓央, 藪 直人, 益田 宗孝 （横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

9:40 AM - 10:30 AM

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 23 (I-OR23)

Chair:Hisashi Sugiyama(Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR23-01] ADO症例からみた PDAの血管特性と年齢の関係

○阿部 忠朗[1], 塚野 真也[1], 小澤 淳一[1], 佐藤 誠一[2] （1.新潟市民病院 小児科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器内科）

1:45 PM - 2:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR23-02] Amplatzer Duct Occluder Type IIを用いたVSD経皮的閉鎖術の経験

○下山 伸哉[1,3], CHRISTIAN JUX[1,2] （1.ミュンスター大学 小児循環器科, 2.ギーセン小児心臓センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-03] 心室中隔欠損に対する経皮的カテーテル閉鎖術の可能性

○浅田 大[1], 佐々木 赳[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-04] 小学校就学前の小児例に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性

○上田 秀明, 柳 貞光, 稲垣 佳典, 加藤 昭生, 北川 陽介, 佐藤 一寿, 小野 晋, 咲間 裕之, 金 基成 （神奈川県立こども医療センター循環器内科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-05] ASD device閉鎖後に Sinus node artery LA fistula をきたした superior rim deficiency症例の転帰

○塚田 正範[1], 北野 正尚[1], 矢崎 諭[2], 藤本 一途[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-06] 新生児重症大動脈弁狭窄症に対するカテーテル治療後の機能的大動脈弁逆流

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

1:45 PM - 2:45 PM

Free Paper Oral | 川崎病・冠動脈・血管

Free Paper Oral 24 (I-OR24)

Chair:Satoru Iwashima(Department of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center)
3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR24-01] 左心低形成症候群における冠動脈の分布様式と冠血流需要供給バランスの関連

○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）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-02] 単心室型血行動態にみられる微細冠動脈瘻の血行動態への影響

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

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-03] 冠動脈起始異常症（ AAOCA）に対する外科的治療介入の経験

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

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-04] 大動脈炎，大動脈弁膜炎から重度大動脈弁閉鎖不全，完全房室ブロックを来したベーチェット病の1例

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

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-05] 川崎病類似マウス動脈炎モデルにおける自然免疫受容体の関与

○大原関 利章[1], 横内 幸[1], 榎本 泰典[1], 佐藤 若菜[1], 竹田 幸子[1], 石橋 健一[2], 三浦 典子[2], 大野 尚仁[2], 高橋 啓[1] （1.東邦大学医療センター大橋病院病理診断科, 2.東京薬科大学薬学部免疫学教室）

3:10 PM - 4:00 PM

Free Paper Oral | 川崎病・冠動脈・血管

Free Paper Oral 25 (I-OR25)

Chair:Kenji Suda(Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine)
4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR25-01] 川崎病における初回ガンマグロブリン反応性と血清ビタミン D濃度の検討

○大西 佑治[1], 三宅 晶子[1], 古田 貴士[1], 岡田 清吾[1], 鈴木 康夫[1], 松隈 知恵[1], 東 良紘[1], 楠田 剛[1], 市原 清志[2], 長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口大学大学院医学系研究科保健学専攻病態検査学講座）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-02] 川崎病発症後5年以内の小児における酸化ストレスと血管内皮障害との関連

○石川 貴充, 關 圭吾 （浜松医科大学 医学部 小児科）

4:05 PM - 4:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR25-03] 川崎病冠動脈病変に対するカテーテルインターベンション：再介入の予測因子

○三木 康暢, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 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）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-04] 川崎病既往成人期の内膜石灰化は multi detector CT(MDCT)で捉えられるか：Optical coherence tomographyとの対比

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 大槻 祥一郎[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 佐久間 肇[3], 北川 覚也[3], 伊藤 正明[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院 放射線医学, 4.三重大学大学院 循環器・腎臓内科学）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-05] Single-source dual-energy CTによる川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 稲村 昇, 篠原 徹, 竹村 司（近畿大学 医学部 小児科学教室）

4:05 PM - 4:55 PM

Free Paper Oral | 川崎病・冠動脈・血管

Free Paper Oral 26 (I-OR26)

Chair:Masahiro Ishii(Department of Pediatrics, Kitasato University)

4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR26-01] 過去30年間の学校管理下における川崎病既往者の突然死

○鮎澤 衛[1,2], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 飯田 亜希子[1], 阿部 百合子[1], 渡邉 拓史[1], 神山 浩[1,3] （1.日本大学 医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.日本スポーツ振興センター 学校安全部, 3.日本大学 医学部 医学教育企画推進室）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-02] 川崎病冠動脈後遺症例における抗血小板薬治療の再評価に関する研究～ Webアンケートを用いた使用実態調査

○池田 和幸[1], 八幡 倫代[1], 吉岡 綾子[1], 鈴木 千夏[1], 岡本 亜希子[1], 奥村 謙一[1], 小林 徹[2], 石黒 精[3], 濱岡 建城[4] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター 開発企画部 臨床研究企画室, 3.国立成育医療研究センター 教育研修部, 4.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-03] 川崎病の層別化による免疫グロブリン・プレドニゾロン併用療法に関する前向きコホート研究 (Post RAISE最終報告)

○宮田 功一[1], 三浦 大[1], 大熊 喜彰[2], 玉目 琢也[2], 高橋 努[2], 仲澤 麻紀[2], 土橋 隆俊[2], 三澤 正弘[2], 山下 行雄[2], 込山 修[2], 山岸 敬幸[2] （1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-04] 川崎病冠動脈後遺症リスク要因 ー最近4年の35例の検討からー

○鈴木 奈都子[1], 小宮 枝里子[2], 長島 彩子[2], 土井 庄三郎[2], 西岡 正人[3], 武井 陽[4], 清原 鋼二[5], 白井 加奈子[6] （1.武蔵野赤十字病院, 2.東京医科歯科大学大学院, 3.川口市立医療センター, 4.土浦協同病院, 5.東京北医療センター, 6.草加市立病院）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-05] 川崎病既往成人の急性冠症候群の特徴：全国調査結果の最終解析

○三谷 義英[1], 津田 悦子[2], 賀藤 均[2], 檜垣 高史[2], 小川 俊一[2], 高橋 啓[2], 中村 好一[2], 小林 徹[2], 佐藤 文子[2], 横井 宏佳[2], 濱岡 建城[2] （1.三重大学大学院医学系研究科小児科学, 2.日本川崎病学会成人期急性冠症候群小委員会）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-06] 川崎病急性期の IVIG不応予測における好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比の有用性：他のリスクスコアとの比較

○川村 陽一[1], 竹下 誠一郎[2], 金井 貴志[1], 辻田 由喜[1], 吉田 裕輔[1], 野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科, 2.防衛医科大学校 看護学科）

4:55 PM - 5:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 外科治療/外科治療遠隔成績

E-Oral Presentation　1 (I-EOP01)

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-02] 高度胎児徐脈に対する計画的治療

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-04] 乳び胸腹水を止める、低侵襲小児リンパ外科

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-07] 無脾症候群に合併した高度肺静脈狭窄症の治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

E-Oral Presentation | 画像診断/成人先天性心疾患

E-Oral Presentation　2 (I-EOP02)

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-03] Fontan患者での腎血流評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-EOP02-04] メタ解析による PAPVCの診断について

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

E-Oral Presentation | 川崎病・冠動脈・血管

E-Oral Presentation 3 (I-EOP03)

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

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-02] 先天性冠動脈起始異常の臨床的検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-05] 川崎病における大動脈の組織学的検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-08] 治療介入を行った右冠動脈肺動脈起始の3例

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

E-Oral Presentation 4 (I-EOP04)

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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.太田綜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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 早渕 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

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臓錯位症候群（ 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], 渡邉 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], 瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 赳[1], 富田 英[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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], 三埼 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], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 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], 大薗 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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）

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], 鵜池 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 胸部心臓血管外科学）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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, 中嶌 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], 下薗 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], 大薗 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 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 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], 黒嵜 健一[2], 帆足

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○渕上 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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], 中嶌 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, 渡邉 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.手稲渓仁会病院 心臓血管外科, 2.手稲渓仁会病院 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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], 鉾碕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 3

AP Target Symposium

AP Target Symposium 1 (I-APT1)
Dealing with the borderline Left Ventricle - What are the requirements for biventricular circulation, and how to get there?

Chair:Kim Sung-Hae(Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Chair: Bing Jia(Department of Pediatric Cardiology, FuDan University, Shanghai, China)
2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-APT1-01] The borderline left ventricle: circulation and morphology of fetus, neonate and infant

○Kenichi Kurosaki[1], Akira Miyake[1], Masataka Kitano[1], Atsushi Hirota[1], Isao Shiraishi[1], Takaya Hoashi[2], Hajime Ichikawa[2] (1.Division of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Division of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-02] Clinical decision-making process for biventricular circulation

○Sung-Hae Kim (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-03] Surgery for the mitral valve

○Zsolt Prodán (Congenital Cardiac Surgery Budapest, Hungary)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-04] The Borderline Left Ventricle: Surgery for the Aortic Valve and the Ventricular Outlet

○James D St Louis[1] (Department of Surgery Children's Mercy Hospital, USA)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-05] Role of Norwood procedure or bilateral pulmonary artery banding for biventricular repair in hypoplastic left heart complex

○Shingo Kasahara, Yosuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Sadahiro Arai (Department of Cardiovascular surgery, Okayama University, Okayama, Japan)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-06] What are the requirements for biventricular circulation, and how to get there ?

○Shusheng Wen, Jimei Chen, Yong Zhang (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Guangdong General Hospital, China)

2:35 PM - 4:05 PM

AP Target Symposium

AP Target Symposium 2 (I-APT2)
Dealing with the borderline Right Ventricle - Fontan vs One-and-a-Half Ventricle Repair vs Biventricular Repair: what are the criteria and how to get there –

Chair:Munetaka Masuda(Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama City University Hospital, Japan)
Chair:Hiroyuki Yamagishi(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)
4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-APT2-01] Circulation and morphology of the borderline right ventricle

○Hiroyuki Yamagishi (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-02] Fontan vs One-and-a-Half Ventricle Repair vs Biventricular Repair: what are the criteria and how to get there

○Mark A. Fogel (Children's Hospital of Philadelphia, USA)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-03] Decision-making process in theater: PAIVS

○Shunji Sano[1], Yasuhiro Kotani[2], Takahiro Eitoku[3], Kenji Baba[3], Shingo Kasahara[2] (1.Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital, Japan, 3.Department of Pediatrics, Okayama University Hospital, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-04] Decision-making process in theatre: Ebstein' s anomaly (One and a half repair in Ebstein' s anomaly)

○Tae gook Jun (Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Korea）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-05] Decision-making process in theatre: AVSD

○Zsolt Prodán （Congenital Cardiac Surgery Budapest, Hungary）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-06] Late Cardiopulmonary Function after BVR, 1.5 VR, and Fontan Repair in Patients with Borderline Right Ventricle

○Hideo Ohuchi （Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar01 (I-LS01)

Waiting Game: VADs as bridge to transplantation in Children - challenges and pitfalls.

Chair:Minoru Ono(Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo)
Co-host:Cardio Inc.
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-LS01-01]

○Ann Karimova （Cardiac Critical Care, Great Ormond Street Hospital in London）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 2

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar02 (I-LS02)

座長:石井 正浩(北里大学 小児科)
座長:先崎 秀明(埼玉医科大学　総合医療センター小児科小児循環器部門)
共催:北里大学寄附講座 小児・小児循環器地域医療学 （いわき市）
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-LS02-01] 島根の地域医療と畑仕事

○中西 敏雄 （ドクター中西 元気クリニック）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS02-02] 秋田の小児医療と研究

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS02-03] いわき市の小児医療の現状

○阿部 征人 （いわき市　地域医療課）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS02-04] 寄附講座の概要と展望

○先崎 秀明 （埼玉医科大学　総合医療センター小児科小児循環器部門）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 3

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar03 (I-LS03)

座長:石川 貴充(浜松医科大学 小児科学 周産母子センター)
共催:グラクソ・スミスクライン株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-LS03-01] 肺動脈性肺高血圧症治療に関する最新の Topic　― 薬剤開発の経緯から PAH治療戦略の変遷まで ―

○木村 芳幸 （グラクソ・スミスクライン株式会社 開発本部 稀少疾患医薬品開発センター）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS03-02] PAHのキャリーオーバーの現状と治療について

○満下 紀恵 （静岡県立こども病院 循環器科）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 4

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar04 (I-LS04)

座長:金井 信雄(東京女子医科大学 先端生命医科学研究所)
共催:株式会社日本再生医療
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-LS04-01]

○山原 研一 （兵庫医科大学 輸血・細胞治療学講座）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 5

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar05 (I-LS05)

座長:山岸 敬幸(慶應義塾大学 医学部 小児科)
共催:アッヴィ合同会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-LS05-01]

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 6

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar06 (I-LS06)

座長:富田 英(昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)
共催:日本ストライカー株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-LS06-01] 国立循環器病研究センター小児循環器科におけるカテーテル治療研修の実際

○北野 正尚 （国立循環器病研究センター病院）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS06-02] トレーニング用 APCA血管モデルの使用経験

○小林 俊樹 （埼玉医科大学国際医療センター）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 7

Evening Seminar

Evening Seminar01 (I-ES01)

座長:三浦 大(都立小児総合医療センター)
共催:田辺三菱製薬株式会社
6:10 PM - 7:00 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-ES01-01]

○小林 徹 （国立成育医療研究センター）

6:10 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 2

第21回川崎病治療懇話会

第21回川崎病治療懇話会 (I-KST)

7:00 PM - 9:30 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-KST-01] 第21回川崎病治療懇話会

7:00 PM - 9:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 6

第20回日本小児心血管分子医学研究会

第20回日本小児心血管分子医学研究会 (I-PCM)

7:00 PM - 9:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-PCM-01] 第20回日本小児心血管分子医学研究会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

不整脈勉強会

不整脈勉強会 (I-HRS)

7:00 PM - 9:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-HRS-01] 不整脈勉強会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 3

第17回小児心臓手術手技研究会

第17回小児心臓手術手技研究会 (I-PCS)

7:00 PM - 9:30 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-PCS-01] 第17回小児心臓手術手技研究会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 5

先天性心疾患心理研究会

先天性心疾患心理研究会 (I-CHD)

7:00 PM - 9:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-CHD-01] 先天性心疾患心理研究会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Annual Meeting

Annual Meeting (II-GA)

12:55 PM - 1:40 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-GA-01] 総会

12:55 PM - 1:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Awards ceremony

Awards ceremony (II-AC)

1:40 PM - 1:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-AC-01] 表彰式

1:40 PM - 1:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

Presidential Award Presentation

Presidential Award Presentation (II-PAL)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)
座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-PAL-01] 遺伝性出血性末梢血管拡張症における遺伝子変異と臨床像

○千田 礼子[1,2], 新谷 正樹[2], 島田 光世[2], 古谷 喜幸[2], 稲井 慶[2], 松岡 留美子[2], 朴 仁三[2], 中西 敏雄[2] （1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-02] V407I-BMP10変異は心筋の分化および増殖を障害し、左室心筋緻密化障害の原因となるかもしれない

○齋藤 和由, 廣野 恵一, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 小澤 綾香, 市田 蕗子 （富山大学 医学部 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-03] Fontan患者における安静時の一回換気量がPeak VO_2に及ぼす影響

○古賀 恭子[1], 兒玉 祥彦[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）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-04] 光緩衝断層法（ OCT）を用いた川崎病遠隔期冠動脈病変における Vasa Vasorumの検討

○垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 樽谷 玲[2], 猪野 靖[2], 田中 篤[2], 久保 隆史[2], 末永 智浩[1], 立花 伸也[1], 渋田 昌一[3], 赤坂 隆史[2], 鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-05] 両大血管右室起始症における conotruncal criss-crossの CTによる評価と外科的病型分類

○小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 高柳 佑士[1], 瀬戸 悠太郎[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 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）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

AEPC-YIA Presentation

AEPC-YIA Presentation (II-YIA)

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)
Chair:Gurleen Sharland (President of AEPC)
9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-YIA-01] Ascending aortic haemodynamic flow changes are stable in bicuspid aortic valve disease

○Malenka Bissell, A. T. Hess, M. Loudon, S. Neubauer, S. G. Myerson （University of Oxford, UK）

9:30 AM - 10:00 AM

[II-YIA-02] Risk stratification of sudden death in pediatric patient with ventricular pre-excitation: is there a difference between symptomatic and asymptomatic patients?

○Véronique Atallah[1], Jérôme Lacotte[2], Mina Ait Said[2], Fiorella Salerno[2], Jérôme Horvilleur[2], Damien Bonnet[1], Alice Maltret[1,2] （1.APHP, Necker Enfants Maladies Hospital, Cardiology Pediatric, Paris, France, 2.Jacques Cartier Institute, Cardiology, Massy, France）

9:30 AM - 10:00 AM

[II-YIA-03] Long-term outcome following percutaneous closure of isolated secundum atrial septal defects in children: a french nationwide series of 1000 consecutive patients

○ZAKARIA JALAL[1], LUCIA MAURI[2], CLAIRE DAUPHIN[3], CELINE GRONIER[4], SEBASTIEN HASCOET[2], BRUNO LEFORT[5], MATHIAS LACHAUD[6], JEROME PETIT[3], CAROLINE OVAERT[7], ALAIN FRAISSE[8], XAVIER PILLOIS[1], JEAN-BENOIT THAMBO[1], ALBAN-ELOUEN BARUTEAU[8] （1.UNIVERSITY HOSPITAL OF BORDEAUX, BORDEAUX, FRANCE, 2.CENTRE CHIRURGICAL MARIELANNELONGUE, LE PLESSIS ROBINSON, FRANCE, 3.UNIVERSITY HOSPITAL OF CLERMONT FERRAND, CLERMONT FERRAND, FRANCE, 4.UNIVERSITY HOSPITAL OF STRASBOURG, STRASBOURG, FRANCE, 5.UNIVERSITY HOSPITAL OF TOURS, TOURS, FRANCE, 6.INSTITUT DU THORAX, NANTES, FRANCE, 7.HÔPITAL LA TIMONE, MARSEILLE, FRANCE, 8.DIVISION OF CARDIOLOGY, DEPARTMENT OF PEDIATRICS, ROYAL BROMPTON HOSPITAL, LONDON, UK）

9:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

Award and Lecture

Award and Lecture (II-TPL)

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)

3:40 PM - 4:25 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-TPL-01] Left Ventricular Noncompaction - Lessons from 20years' research from case report to genetic analysis -

○市田 蕗子 （富山大学 学長補佐）

3:40 PM - 4:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Legend Lecture

Legend Lecture 2 (II-LL2)

Spin ・・・・・・ with hypoplastic left heart syndrome

Masaki Kawada(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)

3:40 PM - 4:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-LL2-01] Spin ・・・・・・ with hypoplastic left heart syndrome

○岸本 英文 （元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

3:40 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 5 (II-S05)

Chair:Tomizo Nishiguchi(静岡県立こども病院産科)
Chair:Yasuhiko Tanaka(静岡県立こども病院循環器科)
10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S05-01] Approach to fetal diagnosis in the community

○Toshitaka Tanaka, Yuka Yamamoto, Shun Masaoka, Asako Kumagai, Sachi Sukekawa, Shiori Nishizawa, Yoshiko Murase, Satomi Tanaka, Shoutaro Yata, Hiroshi Kaneda, Naoki Mitsuhashi （The Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Shizuoka Hospital, Shizouka, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-02] Management of obstetrical complications in the fetus with congenital cardiac disease

○Naoko Iwanaga[1], Chinami Horiuchi[1], Akira Miyake[2], Heima Sakaguchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2], Jun Yoshimatsu[1] （1.Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-03] The role of pediatric cardiologist in perinatal care

○Akira Miyake[1], Kenichi Kurosaki[1], Masataka Kitano[1], Heima Sakaguchi[1], Kazuto Fujimoto[1], Masatoshi Shimada[2], Takaya Hoashi[2], Kouji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[1] （1.The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-04] The role of neonatologists for care of severe congenital heart diseases

○Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai （The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-05] Multidisciplinary team approach to support families with fetal diagnosis of heart disease

○Ayami Gonnokami （Kanagawa Children's Medical Center）

10:10 AM - 11:40 AM

Symposium

Symposium 6 (II-S06)

Treatment strategy for failed Fontan

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)
Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)
1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S06-01【Keynote Lecture】] Treatment for the failed Fontan

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-02] The road from APC to TCPC: the history of Fontan procedure

○Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-03] Pathophysiology of Fontan Circulation and Super-Fontan Strategy: for the better long term prognosis

○Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-04] Fontan Failure防止の工夫と Failure後の外科治療

○Shunji Sano （Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA）

1:50 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-S06-05] Failing Fontan hemodynamic phenotype and its managements

○大内 秀雄[1], 市川　肇[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-06] Mechanical Circulatory support and heart transplantation for failed Fontan patients

○Mikiko Ishido-Shimizu （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University）

1:50 PM - 3:35 PM

Symposium

Symposium 7 (II-S07)

Chair:Mamoru Takeuchi(自治医科大学麻酔科学・集中治療医学)
Chair:Hikoro Matsui(長野県立こども病院小児集中治療科)
4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S07-01] Pediatric intensive care unit in the future from the surgeon's view

○Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Takeaki Harada, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-02] Designated cardiac critical care unit at Shizuoka Children's Hospital

○Masaki Osaki[1], Nao Hamamoto[1], Kensaku Motono[1], Tanomo Ono[1], Masahiro Tsubura[1], Yasuhiko Tanaka[2], Kisaburo Sakamoto[3] （1.Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka children's Hospital, 2.Department of Cardiology, Shizuoka children's Hospital, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka children's Hospital）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-03] Brand-new Cardiac Intensive Care Unit at Kobe Children's Hospital

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

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-04] Ideal scheme of intensive care management for the children after cardiac surgery from an anesthesiologist act as an intensivist perspective.

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu （Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-05] Role of clinical engineer involved in intensive care for childhood circulatory organ-Perioperative management as a perfusionist-

○Yuzuru Yoshida （Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-06] The essence of teamwork in intensive care.

○Tatsuya Kawasaki （The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan）

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 4

Symposium

Symposium 8 (II-S08)

Chair:Shigetoyo Kogaki(大阪大学小児科)
Chair:Hiroyuki Yamagishi(慶應義塾大学小児科)
4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-S08-01] Manipulation of human pluripotent stem cell metabolism for cardiac regenerative medicine

○Shugo Tohyama[1], Jun Fujita[1], Takako Hishiki[2], Makoto Suematsu[2], Keiichi Fukuda[1] （1.Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 2.Department of Biochemistry, Keio University School of Medicine）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-02] Application of disease-specific iPS cells to lethal arrhythmia.

○Shiro Baba （Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

cardiomyopathy using iPSC technology

○Hidekazu Ishida[1], Shigetoyo Kogaki[1], Jun Narita[1], Kunihiko Takahashi[2], Nobutoshi Nawa[1], Kenta Yashiro[3], Keiichi Ozono[1] （1.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan, 2.Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiac Regeneration, Osaka University Graduate School of Medicine）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-04] Study of embryonic myocardium development using iPS cells derived from patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.

○Kazuki Kodo （Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-05] Current status and future perspective - clinical trial of CDC regenerative therapy and research of iPS cell in congenital heart disease

○Sadahiko Arai[1], Shuta Ishigami[1], Junko Kobayashi[1], Takuya Goto[1], Toshikazu Sano[1], Shinichi Otsuki[2], Hidemasa Oh[3], Yasuhiro Kotani[1], Yosuke Kuroko[1], Shingo Kasahara[1], Shunji Sano[4] （1.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept of Cardiovasucular Surgery, 2.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics,Dept. of Pediatric Cardiology, 3.Okayama University Hospital, Dept. of Regerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, 4.University of California, San Francisco Division of Pediatric Cardiaothoracic Surgery）

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 7

Symposium

Symposium 9 (II-S09)

Chair:Shinnichi Ohtsuki(岡山大学医学部小児科)
Chair:Kenichi Kurosaki(国立循環器病研究センター小児循環器集中治療室)
10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S09-01] Tele-diagnosis of congenital heart disease in fetuses and neonates

○Kenichi Kurosaki[1], Akira Miyake[1], Heima Sakaguchi[2], Masataka Kitano[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[2] （1.Section of Pediatric Cardiac Intensive Care Unit, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of perinatology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:20 AM - 11:40 AM

[II-S09-02] インターネットを利用した胎児心エコーの遠隔ハンズオンの試み

○川瀧 元良 （東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-03] The effect of the telediagnosis system using fetal ultrasound image transmission on the medical alliance

○Hishitani Takashi （Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama,Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-04] Usefulness and problem of remote monitoring in congenital heart disease and children

○Daiji Takeuchi[1], Nishimura Tomomi[1], Keiko Toyohara[1], Ryuta Henmi[2], Hirohisa Iwanami[2], Daigo Yagishita[2], Morio Shoda[2], Insan Park[2] （1.The department of pediatric cardiology, Tokyo Women's medical University, 2.The department of cardiology, Tokyo Women's medical University）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-05] The use of remote home monitoring in pediatric patients with cardiac implantable devices

○Takashi Sekiya[1], Hiroko Asakai[2], Kouji Satou[1], Hikaru Tanimoto[1], Jun Yokota[1], Takahide Murasawa[1], Tetsuhiro Takaoka[3], Youichirou Hirata[2], Ryo Inuzuka[2], Kyouhiro Chou[1], Yasutaka Hirata[3] （1.Department of Medical Engineering, The University of Tokyo Hospital, 2.Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3.Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital）
10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children
○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso （Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan）
10:10 AM - 11:40 AM

Symposium

Symposium 10 (II-S10)
Novel Simulation Methods in Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery: Its Potential and Limitation

Chair:Keiichi Itatani(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan)
Chair:Isao Shiraishi(Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)
Co-host:ANSYS Japan K.K.
Co-host:Siemens Healthcare K.K.
Co-host:Materialise Japan K.K.
2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects
○Kerem Pekkan （Koc University, Turkey）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases
○Peter Verschueren （Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan
○Keiichi Itatani[1], Masaaki Yamagishi[2], Takako Miyazaki[2], Nobuyoshi Maeda[2], Satoshi Taniguchi[2], Shuhei Fujita[2], Hisayuki Hongu[2], Satoshi Numata[1], Sachiko Yamazaki[1], Tomoya Inoue[1], Kazuki Morimoto[1], Suguru Ohira[1], Kaichiro Manabe[1], Rina Makino[1], Hiroko Morichi[1], Kosuke Nakaji[3], Kei Yamada[3], Shohei Miyazaki[4], Toyoki Furusawa[4], Teruyasu Nishino[4], Hitoshi Yaku[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease
○Ryo Inuzuka[1], Hideaki Senzaki[2] （1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience
○Koichi Kataoka[1,2], Masaaki Kawada[1,3], Daisuke Matsubara[2], Kensuke Oka[2], Shun Suzuki[2], Akiko Yokomizo[2], Sadahiro Furui[2], Tatsuya Anzai[2], Takaomi Minami[2], Kou Yoshizumi[1,3], Mamoru Takeuchi[1] （1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan）
2:00 PM - 3:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Panel Discussion

Panel Discussion 4 (II-PD4)

Chair:Hideaki Senzaki(埼玉医科大学総合医療センター小児循環器)
Chair:Masaaki Yamagishi(京都府立医科大学小児心臓血管外科)
8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-PD4-01] Outcome after draining vein stenting for obstructive TAPVC in Right Isomeric Heart Neonates with functional single ventricle

○Masataka Kitano[1], Kazuto Fujimoto[1], Masanori Tsukada[1], Ken-Ichi Kurosaki[1], Takaya Hosashi[2], Koji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Isao Shiraishi[1]
（1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-02] Comprehensive management of right isomerism syndrome based on our ten years' experience

○Ayako Maruo[1], Yoshihiro Oshima[2], Hironori Matsuhisa[2], Tomonori Higuma[2], Ryuma Iwaki[2], Shunsuke Matsushima[2], Yu Murakami[2]
（1.Kakogawa Central City Hospital, 2.Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-03] The outcomes of patients with right atrial isomerism undergoing cardiac surgery

○Sanae Yamauchi[1], Shigemitsu Iwai[1], Yuji Tominaga[1], Yosuke Kugo[1], Futoshi Kayatani[2], Kunihiko Takahashi[2], Hisaaki Aoki[2], Hiroaki Kawata[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-04] Surgical outcomes of asplenia syndrome

○Masaya Aoki[1], Yuki Ikeno[1], Keiichi Hirono[2], Ayaka Ozawa[2], Kazuyoshi Saito[2], Hideyuki Nakaoka[2], Mako Okabe[2], Fukiko Ichida[2], Noriaki Emoto[3], Naoki Yoshimura[1] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Toyama University, 2.Department of Pediatrics Faculty, Toyama University, 3.Clinical pharmacy, Kobe Pharmaceutical University）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-05] Surgical Outcomes of the Management of Right Atrial Isomerism

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 5 (II-PD5)

Chair:Noboru Inamura(近畿大学小児科学教室)
Chair:Jun Yoshimatsu(国立循環器病研究センター周産期科)
1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-PD5-01] Perinatal management of preeclampstic women with the fetus having Tetralogy of Fallot

○Chinami Horiuchi[1], Naoko Iwanaga[1], Takekazu Miyoshi[1], Reiko Neki[1], Jun Yoshimatsu[1], Yoshihito Morimoto[2], Akira Miyake[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiolody, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-02] Two cases of prenatal diagnosis Critical AS which followed different course

○Tomohiko Tanaka[1], Noboru Inamura[2], Misugi Emi[1], Kumiyo Matuo[1], Yasuhiro Hirano[1], Tosiaki Aoki[1], Kunihiko Takahashi[1], Yukiko Kawazu[3], Hutoshi Kayatani[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Mesicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital）

1:50 PM - 3:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-PD5-03] 重症先天性心疾患における胎児診断に基づく出生直後の緊急治療についての考察

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 岡村 達, 原田 順和, 廣間 武彦, 吉田 志郎, 大畑 淳, 松井 彦郎, 斉藤 依子, 金子 克
（長野県立こども病院　循環器チーム）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-04] Fetal heart diseases requiring the planned delivery and postnatal interventions

○Ki-Sung Kim[1], Motoyoshi Kawataki[2,3], Toshihide Asou[4], Katsuaki Toyoshima[3], Hideaki Ueda[1]
（1.Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 2.Advanced Interdisciplinary Biomedical Engineering, Tohoku University Graduate School of Medicine, 3.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 4.Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-05] A review of prenatally diagnosed cases required aggressive surgical interventions immediately after birth

○Masaki Nii[1], Norie Mitsuhisa[1], Sung-Hae Kim[1], Jun Yoshimoto[1], Keisuke Sato[1], Tomizou Nishiguchi[2], Reiji Nakano[3], Masaki Oosaki[4], Kisaburou Sakamoto[5], Yasuhiko Tanaka[1]
（1.Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan, 2.Department of Obstetrics and Gynecology, Shizuoka Children's Hospital, 3.Dapartment of Neonatology, Shizuoka Children's Hosipital, 4.Department of Cardiac Intensive Care, Shizuoka Children's Hospital, 5.Department of Cadiac Surgery, Shizuoka Children's Hospital）

1:50 PM - 3:20 PM

ROOM 5

Panel Discussion

Panel Discussion 6 (II-PD6)

Chair:Tsugutoshi Suzuki(大阪市立総合医療センター小児不整脈科)
Chair:Jun Yoshimoto(静岡県立こども病院循環器科)
4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-PD6-01] A Case of Inherited Primary Arrhythmia Syndrome

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

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 （北海道大学 小児科）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-03] WPW症候群による重症心不全に対してアブレーションを施行した乳児例

○朝海 廣子 （東京大学医学部附属病院小児科）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-04] 先天性心疾患術後の致死性不整脈管理：良好な術後経過だったが遠隔期に心室細動を発症した両大血管右室起始の男児例

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-05] 単心室血行動態の心臓再同期療法 -いつ、どのように？-

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター・小児循環器科）

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 7

Panel Discussion

Panel Discussion 7 (II-PD7)
Management strategy for the preterm infants associated with congenital heart diseases

Chair:Yasumi Nakashima(Department of Pediatrics Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan)
Chair:Yasuki Maeno(Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan)
8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-PD7-01] Outcome in low birth weight infants with congenital heart disease

○Takehiko Yokoyama[1], Mitsuji Iwasa[1], Yoshimasa Sakai[2] （1.Department of Pediatrics, Nagoya Daini Red Cross Hospital, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, Nagoya Daini Red Cross Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-02] Outcome of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease

○Nobuhiko Kan[1,2], Takashi Shima[1], Ayako Kuraoka[2], Yoshihiko Kodama[2], Makoto Nakamura[2], Hiroya Ushinohama[2,4], Kouichi Sagawa[2], Shirou Ishikawa[2], Toshihide Nakano[3], Hideaki Kado[3]
（1.Deparment of neonatology, perinatal center,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fukuoka Children's Hospital, Fuk uoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-03] Survival, development and growth of very low birth weight infants after surgery for congenital heart diseases

○Yukihiro Kaneko, Ikuya Achiwa, Shuichi Yoshitake （Division of Cardiovascular Surgery, National Medical Center for Children and Mothers, Tokyo, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-04] Neurological development of Congenital Heart Disease With Very Low Birth Weight Infants -Multicenter Study In Japan-

○Yasumi Nakashima[1], Yoshiki Mori[1], Katsuaki Toyoshima[2], Satoshi Masutani[3], Hitoshi Yoda[4], Yasuhiko Tanaka[5] （1.Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, 2.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 3.Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, 4.Department of Neonatology, Toho- University Oomori medical center, 5.Department of Cardiology, Shizuoka Children's hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-05] Preoperative management in Low birth weight infant with duct dependent pulmonary circulation

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki （Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-06] Supplemental Nitrogen Therapy in Very Low Birth Weight Infants with Congenital Heart Defects and Increased Pulmonary Blood Flow

○Kenichi Masumoto[1], Tetsuko Ishi[2], In-Sam, Park[2] （1.Maternal and Perinatal Center, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 7

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

7:30 AM - 8:30 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-MSS-V1] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (II-JJS)

Chair:瀧聞 浄宏(長野県立こども病院 循環器科)
Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

○武井 黄太, 瀧聞 浄宏, 安河内 聰 （長野県立こども病院 循環器小児科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-02] Mitral valve plasty in children

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Shinichiro Oda, Satoshi Fujita, Noriko Fujimoto, Shuhei Sakaguchi, Tatsuya Okamoto, Hiroshi Mitsuo, Shou Takemoto （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-03] Problems related to mitral valve replacement in growing children

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiro Takahashi （榊原記念病院 小児心臓血管外科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 5

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 27 (II-OR27)

Chair:Hiraku Doi(Department of Pediatrics,Congenital Heart Disease Center,Tenri Hospital)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR27-01] 早期産児における肺血管抵抗－コンプライアンス関係の特徴

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

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-02] 肺末梢血管・肺胞の新生促進を目指した肺高血圧症を合併する新生児慢性肺疾患に対する新規治療法の開発

○桂木 慎一[1], 石田 秀和[1], 那波 伸敏[1], 馬殿 洋樹[1], 石井 良[1], 成田 淳[1], 高橋 邦彦[2], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-03] 小児肺動脈性肺高血圧症の末梢肺動脈造影による非可逆性病理変化の評価

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

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-04] 6分間歩行試験中の酸素飽和度と心拍数の変動は肺高血圧症の肺動脈圧・肺血管抵抗値と相関する

○松裏 裕行[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 佐地 勉[2] （1.東邦大学 第1小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-05] 肺血管抵抗-肺血管コンプライアンス連関を考慮した肺高血圧患者における肺生検適応の決定

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

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 28 (II-OR28)

Chair:Hiroyuki Matsuura(Department of Pediatrics, Omori Medical Center)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR28-01] 肺血流シンチグラフィによる肺動脈性肺高血圧症の右室機能評価

○池原 聡[1], 高月 晋一[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院, 2.東邦大学医療センター大森病院 心血管病研究先端総合講座）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-02] 肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来心筋細胞 Ca電流に及ぼす影響

○勝部 康弘[1,2], 羽山 恵美子[2], 古谷 喜幸[2], 大路 栄子[2], 中西 敏雄[2], 朴 仁三[2], 赤尾 見春[1], 橋本 佳亮[1], 簗野 香苗[1], 上砂 光裕[1], 深澤 隆治[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-03] 肺動脈性肺高血圧症を合併した先天性門脈大循環短絡の臨床像と治療戦略

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-05] 重症肺高血圧症に伴う両心不全に対し，本邦初の Potts Shuntを施行した1例からの学び

○石垣 瑞彦[1], 先崎 秀明[4], 伊藤 弘毅[3], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真崎[2], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （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.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 29 (II-OR29)

Chair:Hirofumi Sawada(The Department of Anesthesiology and Critical Care Medicine / Pediatrics　Mie University School of Medicine)
10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-

sphere製剤の有効性の実験的検討

○金谷 知潤, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 渡邊 卓次 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-02] 難治性肺高血圧症に対する PDE-5阻害薬からリオシグアトへの切り替え

○中山 智孝[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-03] 新規エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンの小児循環器分野での使用経験 ～その効果と注意点～

○岩朝 徹[1], 山田 修[2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 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 臨床病理科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-04] 光干渉断層像（ Optical Coherence Tomography： OCT）による先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の評価

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症の長期生存例の臨床的特徴

○高月 晋一[1], 池原 聡[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 心血管病研究先端統合講座）

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 心筋心膜疾患

Free Paper Oral 30 (II-OR30)

Chair:Hiroshi Kamiyama(Center for Institutional Research and Medical Education, Nihon University School of Medicine)
1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR30-01] 心内膜繊維弾性組織切除術を行った重症大動脈弁狭窄症の2例

○粒良 昌弘[1,2], 新居 正基[1], 小野 頼母[1,2], 田邉 雄大[1], 石垣 瑞彦[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 大崎 真樹[2], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-03] 組織ドプラ法と2D speckle tracking法を用いた化学療法誘発性心筋障害についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 伊藤 裕貴[1], 津田 悦子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 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）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-05] 拡張型心筋症患者由来疾患特異的 iPSを用いた疾患モデル作成の可能性

○松長 由里子[1,2], 上野 高義[1], 宮川 繁[1], 平 将生[1], 小澤 秀登[1], 戸田 宏一[1], 倉谷 徹[1], 金城 純一[2], 渡邉 朋信[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.理化学研究所 生命システム研究センター 先端バイオイメージング研究チーム）

1:50 PM - 2:40 PM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 31 (II-OR31)

Chair:Aya Miyazaki(Department of Pediatrics, Tenri Hospital)
2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR31-01] 器質的心疾患を伴わない小児期発症心房粗動の臨床的・遺伝学的特徴

○數田 高生[1,2], 吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 加藤 有子[1], 押谷 知明[2], 中村 香絵[1,2], 川崎 有希[2], 江原 英治[2], 村上 洋介[2], 中村 好秀[1,3] （1.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, 2.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, 3.近畿大学医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-02] 小児頻脈性不整脈に対する Landiolol治療の可能性の検討

○百木 恒太[1], 松井 彦郎[1], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3] （1.長野県立こども病院 小児手中治療科, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-03] カテーテルアブレーションと両側心臓交感神経節焼灼術を施行した器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍・心室細動

○桑原 浩徳[1], 岸本 慎太郎[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 牛ノ濱 大也[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大濠こどもクリニック）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

○馬場 恵史[1], 宮崎 文[1], 坂口 平馬[1], 松村 雄[1], 嶋 侑里子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 白石 公[1], 市川 肇[2], 大内 秀雄[1] （1.国立循環病研究センター 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）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-05] 経静脈的に心臓植込み型デバイスの植込みを施行した心房スイッチ術後15症例の経過

○西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 篠原 徳子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 庄田 守男[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 循環器内科）

2:45 PM - 3:35 PM

ROOM 6

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 32 (II-OR32)

Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR32-01] 左心低形成症候群に対する Chimney reconstructionの流体力学解析

○浅田 聡[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[2], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 夫 悠[1], 宮崎 翔平[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 心臓血管血流解析学講座）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-02] Norwood手術における RV-PA conduit使用例の合併症と対策

○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）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-03] 左心低形成症候群に対する Norwood手術後の大動脈形態と再狭窄の検討

○宮城 ちひろ, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-04] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-05] 大血管位置異常を伴う左心低形成類縁疾患に対する流出路統合および弓部再建手術の実際

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 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）

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 33 (II-OR33)

Chair:Yoshihiro Oshima(Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR33-01] 大動脈後壁再建後に冠動脈移植を行う動脈スイッチ手術の遠隔期成績

○池田 義[1], 中田 朋宏[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-02] 単冠動脈を伴う TGAに対する動脈スイッチ手術の工夫

○野村 耕司[1], 黄 義浩[1], 中尾 充貴[2], 木南 寛造[1] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-03] 大血管転位症3型に対する当院の治療戦略：体肺動脈短絡術＋短周径肺動脈絞扼術(BT-shunt with tight PAB)の有効性

○加藤 伸康[1], 橘 剛[1], 佐々木 理[2], 泉 岳[2], 山澤 弘州[2], 武田 充人[2], 新宮 康栄[1], 若狭 哲[1], 加藤 裕貴[3], 大岡 智学[1], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学 大学院医学研究科 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科, 3.北海道大学病院 先進急性期医療センター）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-05] TAPVCに対する sutureless repair術後PVS症例の検討

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 村上 優[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 外科治療遠隔成績

Free Paper Oral 34 (II-OR34)

Chair:Shingo Kasahara(Dept. of Cardiovascular surgery,Okayama university)

10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-02] NCDデータベースによる単心室における房室弁弁置換術の治療成績の検討

○平田 康隆[1], 杉本 晃一[2], 平原 憲道[3], 宮田 裕章[3], 鈴木 孝明[4], 村上 新[5], 宮地 鑑[2], 高本 眞一[6] （1.東京大学 心臓外科, 2.北里大学 心臓血管外科, 3.慶應義塾大学医学部 医療政策・管理学教室, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 5.浅野川心臓血管センター金沢循環器病院 心臓血管外科, 6.三井記念病院 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-03] 特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対する手術治療成績

○原田 雄章, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓外科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-04] 重症心外奇形を伴う複雑心奇形に対する両側肺動脈絞扼術の適応と成績

○岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 中山 祐樹[1], 奥木 聡志[1], 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）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.神戸循環器クリニック）

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 対外循環心筋保護

Free Paper Oral 35 (II-OR35)

Chair:Hideto Shimpo(Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery Mie University Graduate School of Medicine)

1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

○小森 元貴[1], 西垣 恭一[1], 川平 洋一[1], 山本 臨太郎[1], 村上 洋介[2], 江原 英治[2] （1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-03] 当院における先天性心疾患・小児例へのECMO治療の現況～体心室 ventingの効果～

○細田 隆介, 枡岡 歩, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-04] 大動脈基部再建症例の再手術における体外循環システムの検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 （埼玉県立小児医療センター）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-05] 本邦における Del Nido心筋保護の臨床導入を目指した前臨床実験的研究

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

1:50 PM - 2:40 PM

Free Paper Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Free Paper Oral 36 (II-OR36)

Chair:Naomi Izumida(Akebonocho Clinic)

2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性について―

○檜垣 高史[1,2], 矢島 知里[2], 森谷 友造[2], 宮田 豊寿[1,2],

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

田代 良[2], 浦田 啓陽[2], 高橋 昌志[1,2], 山内 俊史[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[1,2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人[1], 堀 香織[1], 中村 常之[1], 鮎沢 衛[2] （1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎[1], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 住友 直方[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

2:45 PM - 3:35 PM

Free Paper Oral | 複雑心奇形

Free Paper Oral 37 (II-OR37)

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery,Institute of Biomedical Sciences,Tokushima University Graduate School)

4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症Ebstein奇形の中長期予後

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-04] Norwood＋ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

4:15 PM - 5:05 PM

ROOM 7

Free Paper Oral | 胎児心臓病学

Free Paper Oral 38 (II-OR38)

Chair:Yukiko Kawazu(Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー （Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院 周産期セ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ンター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性-

○戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1], 小笠原 英理子[2], 奥田 靖彦[2] （1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 （旭川厚生病院 小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

Free Paper Oral | 一般心臓病学

Free Paper Oral 39 (II-OR39)

Chair:Minako Hoshiai(Pediatric Heart Center, Yamanashi Prefectural Central Hospital)

5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○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 小児循環器科）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

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

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄[1], 森田 紀代造[1], 橋本 和弘[1], 金子 幸裕[2], 森下 寛之[2], 吉竹 修一[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成[1], 富田 英[1], 佐々木 赳[1], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3], 盛一 享徳[3] （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, 3.国立成育医療研究センター）

5:05 PM - 5:55 PM

Sat. Jul 8, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation　5 (II-EOP05)

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

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

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

E-Oral Presentation　6 (II-EOP06)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation 7 (II-EOP07)

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

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Prifectural 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], 渋田 昌一[2], 竹腰 信人[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

○百瀬 太一[2], 増谷 聡[1], 川崎 秀徳[2], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 田村 正徳[2], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○石塚 潤, 美馬 隆弘 （大津赤十字病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○山本 英範[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[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）

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], 黒嵜 健一[2], 鍵嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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

○渡邉 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 EIlis-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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

祐佳[1], 二宮 由美子[1], 櫨木 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], 櫨木 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 赳, 藤井 隆成, 簇 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, 黒嵜 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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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（心臓カテーテルとの比較）

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○仲岡 英幸[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 斎藤 和由[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 長濱 航永[2], 伊藤 貞則[2], 森 光一[2], 市田 蕗子[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 赳[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 簇 義仁[1], 曽我 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, 鵜池 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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, 渡邉 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], 中嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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], 瀧聞 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 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）

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, 田邉 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], 鵜内 伸二[1], 藤原 慶一[2], 吉澤 康祐[2], 植野 剛[2], 村山 友梨[2], 渡辺

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

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

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

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○木村 成卓, 饗庭 了 （慶應義塾大学 医学部 外科学（心臓血管））

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（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, 渡邉 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－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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

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

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

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

○阿部 百合子[1,2], 原 光彦[1,3], 岡田 知雄[2,4], 高橋 昌里[2]（1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○高橋 信[1], 腰山 誠[3], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 （町田市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見えた小・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], 簗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 2

Educational Lecture(multiple job category)

Educational Lecture（ multiple job category）(II-TREL)

Chair:●● ●●(●●)
8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TREL-01] 小児体外循環の病態生理-チアノーゼ疾患の体外循環マネジメント-

○大島 弘之[1], 東條 圭一[1], 古平 聡[1], 宮地 鑑[2]
（1.北里大学病院 ME部, 2.北里大学病院 心臓血管外科学）

8:50 AM - 9:50 AM

[II-TREL-02] 五感を研ぎ澄ませ！！小児体外循環

○安永 弘（雪の聖母会 聖マリア病院 心臓血管外科）

8:50 AM - 9:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 2

Free Paper Oral(multiple job category) | 家族支援

Free Paper Oral（ multiple job category）1 (II-TRO1)

Chair:Yayoi Munemura(Yamanashi Prefectural University, Faculty of Nursing)
1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO1-01] A病院 ICUにおける小児の家族ケアについての実態調査― ファミリーセンタードケアの観点から ―

○犬塚 啓二[1], 杉田 司[1], 帯刀 英樹[2], 潮 みゆき[3]（1.九州大学病院 ICU・CCU, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学 大学院 保健学部門 看護学分野）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-02] 先天性心疾患の子どもへのベビーマッサージの取り組みが母親にもたらす効果

○川端 唯, 藤原 あずさ, 西川 菜央, 西澤 由美子（兵庫県立こども病院）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-03] 先天性心疾患のために母児分離をした母親の思い～ NICU入院中に転院を複数回重ねたケースに着目して～

○脇本 奈緒, 石原 裕子, 小川 奈生子, 中村 雅子, 山田 陽子 （倉敷中央病院 総合周産期母子医療センター NICU）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-04] 重症先天性心疾患のある子どもの成長・発達の遅れに関する母親の思い

○中込 彩香[1], 石川 眞里子[2], 戸田 孝子[3], 喜瀬 広亮[3], 星合 美奈子[3] （1.山梨大学 医学部附属病院 新生児治療回復室, 2.山梨大学大学院 総合研究部 小児看護学, 3.山梨大学 医学部 小児科新生児集中治療部）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-05] 先天性心疾患の子どもを持つ家族の次子妊娠への支援～リエゾンナースの立場から～

○宮田 郁[1], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 藤田 太輔[2], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 小澤 英樹[5], 片山 博視[3], 荻原 享[2], 星賀 正明[4], 根本 慎太郎[5] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 周産期センター, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 5.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-06] 小学校生活で先天性心疾患の子どもが自立していくための母親の関わり

○宗川 一慶 （榊原記念病院 看護部）

1:50 PM - 2:50 PM

Free Paper Oral(multiple job category) | 周手術期・遠隔期

Free Paper Oral（ multiple job category）2 (II-TRO2)

Chair:Chikako Miura(●●)
2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO2-01] A院 ICUにおける心臓術後の集中治療を受ける患児へのディベロップメンタルケアに関する現状と課題

○平井 友恵, 中野 悦代 （聖隷福祉事業団総合病院 聖隷浜松病院）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-02] 周手術期および CCUにおける鼻周囲に生じた医療機器関連圧迫創傷予防ケアの有効性

○川上 沙織, 朝比奈 礼乃, 中村 雅恵 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室（CCU））

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-03] 2歳で完全大血管転位症に対し Rastelli術を受けた患児の術後急性期呼吸ケア

○山内 雄太, 野村 英利, 兵頭 昇, 渡邉 裕美子 （国立循環器病研究センター）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-04] 心臓血管外科手術後の新生児・乳児における小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale(SBS)の有用性の検討

○藏ヶ崎 恵美, 嶺川 幸子, 下野 智美 （福岡市立こども病院 PICU）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-05] 術後脳障害が生じた患児の家族への看護介入

○成田 智美[1], 鈴木 真裕子[1], 橘 舞[1], 明石 沙百合[1], 鎌田 理恵子[1], 小渡 亮介[2], 大徳 和之[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 福井 眞奈美[1] （1.弘前大学医学部附属病院 1病棟5階, 2.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-06] 先天性心疾患術後遠隔期の小児患者における身体活動の意思決定バランスと運動耐容能の関係に関する検討

○藤田 吾郎[1], 浦島 崇[2,3], 安保 雅博[4] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.東京慈恵会医科大学 リハビリテーション医学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:50 PM - 3:50 PM

Free Paper Oral(multiple job category) | ケア実践・チーム連携

Free Paper Oral（ multiple job category）3 (II-TRO3)

Chair:Yuriko Murayama(Seirei Hamamatsu General Hosital)
4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO3-01] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その1 最初の痛みを乗り越えるための支援～

○森野 菜穂子, 山本 侑祐, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-02] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その2 持続皮下注射療法の退院指導～

○山本 侑祐, 森野 菜穂子, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-03] 一般病棟における小児体外式補助人工心臓装着患児の導入経験と課題

○泉 聖美, 稲元 未来, 早川 豪則 （成育医療研究センター）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-04] 小児補助人工心臓装着中の看護-EXCOR5症例を経験して-

○長野 美紀[1], 小西 伸明[1], 坪井 志穂[1], 笹川 みちる[1], 小濱 薫[1], 坂口 平馬[2] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-05] 小児用補助人工心臓導入までの臨床工学技士の関わり

○小塚 アユ子[1], 吉田 譲[1], 小関 信吾[1], 小林 友哉[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター MEサービス部, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-06] 小児科心疾患患者支援の小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師の連携

○森貞 敦子, 戸田 美和子, 北別府 孝輔 （倉敷中央病院 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

Free Paper Oral(multiple job category) | 移行期・成人期支援

Free Paper Oral（ multiple job category）4 (II-TRO4)

Chair:Ryota Ochiai(●●)
5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO4-01] 国の社会資源が成人先天性心疾患患者の不安・うつに及ぼす影響 ― 国際調査の結果から ―

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2], 岡嶋 良知[2], 川副 泰隆[2], 武智 史恵[2], 森島 宏子[2], 松尾 浩三[2], 丹羽 公一郎[2,3], 立野 滋[2] （1.東洋大学 文学部, 2.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3.聖路加国際病院）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-02] 複雑心奇形術後の患児に対する成人への移行支援における看護の役割の検討－思春期以降の患児の病気の認識に関するアンケート調査の結果から－

○伊織 圭美, 土田 美由紀, 内田 靖子, 梶原 丞子, 下川 久仁江, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-03] Fontan術後患者の Vineland-2適応行動尺度を用いた社会適応の評価

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-04] 移行期に伴う患児・家族の抱える学校生活での問題

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 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）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-05] 当院における成人移行期支援外来での多職種連携の試み

○平田 陽一郎[1], 岩崎 美和[2], 中村 真由美[3], 鈴木 征吾[3], 小林 明日香[3], キタ 幸子[3], 佐藤 伊織[3], 犬塚 亮[1], 上別府 圭子[3], 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 看護部, 3.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野）

5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

Poster(multiple job category) | 家族支援

Poster（ multiple job category）1 (II-TRP1)

Chair:Mitsuyo Wada(Shizuoka Children's Hospital)
6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP1-01] 心疾患産婦と非心疾患産婦の育児状況に関する調査

○福間 睦子[1], 桂木 真司[2] （1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 産婦人科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-02] 先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討～ PICU看護師の出生前訪問を振り返って～

○福田 あずさ[1], 荒木 美樹[1], 平田 裕香[1], 福島 富美子[1], 田中 健佑[2], 下山 伸哉[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-03] PICUに入室した子どものプライバシーに対する家族の意識調査

○細野 由華, 高井 史子, 長柄 美保子 （岐阜県総合医療センター）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-04] 先天性心疾患を合併した予後不良な奇形症候群への終末期医療への関わり

○田倉 麻衣[1], 池田 治美[1], 増尾 来美[1], 野村 朱里[1], 関 美穂子[1], 水野 将徳[2], 都築 慶光[2], 吉岡 千恵子[1], 吉川 喜美枝[1], 麻生 健太郎[2] （1.聖マリアンナ医科大学 看護部, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科）

6:15 PM - 6:40 PM

Poster(multiple job category) | 家族支援・ケア実践

Poster（ multiple job category）2 (II-TRP2)

Chair:Atsuko Morisada(Kurashiki Central Hospital)
6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP2-01] 患者、家族のニーズにあった情報提供を目指す

○大石 志津 （静岡県立こども病院）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-02] 先天性心疾患児をもつ外国人家族のニーズ ～A病院 PICUの外国人家族に対する支援策を見出すための現状把握～

○金子 友加里[1], 樋口 沙織[1], 福島 富美子[1], 笹原 聡豊[2], 下山 伸哉[3], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-03] 先天性心疾患児をもつ家族へのサポートグループの導入

○小川 理絵子[1], 小田巻 由夏[1], 嶋田 一樹[2], 水島 みゆき[2], 倉橋 郁乃[1], 大石 知亜美[1], 新井 希[1], 中村 泉[1] （1.静岡県立こども病院 循環器病棟, 2.静岡県立こども病院 心理療法室）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-04] 先天性心疾患術後患児のライン事故抜去予防ならびに身体抑制に関するカンファレンス導入効果

○北山 未央[1], 矢鋪 恵理[1], 千原 由衣[1], 北浦 可陽[1], 西 綾子[1], 辻 展行[1], 吉田 真寿美[1], 荒木 幹大[2], 石丸 和彦[2], 田口 利恵[1], 中村 常之[3] （1.金沢医科大学病院 集中治療室, 2.金沢医科大学 小児心臓血管外科, 3.金沢医科大学 小児循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 3

AP Target Symposium

AP Target Symposium 3 (II-APT3)

Dealing with congenitally corrected transposition of the great arteries - Efforts to minimize late development of systemic ventricular dysfunction

Chair:Yih-Sharng Chen(National Taiwan University Hospital, Taiwan)
Chair:Jun Yoshimoto(Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-APT3-01] Morphological aspects

○Hideki Uemura （Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University, Japan）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-02] The late outcome of systemic right ventricle in congenitally corrected transposition of great arteries: Functional repair or anatomical repair

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Tomohiro Nakata[1], Masatoshi Shimada[1], Akihiko Higashida[1], Hideo Ohuchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-03] Electrical issue of corrected TGA

○Jun Yoshimoto （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-04] Congenitally Corrected Transposition: Efforts to minimize late development of systemic RV Failure

○Sertaç M. Çiçek （Department of CV Surgery, Mayo Clinic, USA）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-05] The Senning operation in anatomical repair of congenitally corrected transposition

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children’s Hospital Medical Center, USA）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-06] Role of Fontan operation in cc-TGA

○Tae-Jin Yun （Asan Medical Center, University of Ulsan, Korea）

10:15 AM - 11:45 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 3

JCK Oral

JCK Oral 1 (II-JCKO1)

Basic/New Insights

Chair:Hiryoyuki Yamagishi(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)
Chair:Yimin Hua(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hosiptal, China)
Chair:Chung Il Noh(Department of Pediatrics, Seoul National University Hospital, Korea)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO1-01] The Failing Right Heart in Congenital Heart Disease: New Mechanistic Insights, Echocardiographic Modalities Assessment and Management Strategies

○Yiu Fai Cheung (Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-02] Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction

○Keiichi Hirono[1], Asami Takasaki[1], Mako Okabe[1], Naruaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Yukiko Hata[2], Naoki Nishida[2], Naoki Yoshimura[3], Fukiko Ichida[1] (1.Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 2.Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 3.1st Department of Surgery, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-04] Placental P-glycoprotein inhibition enhances susceptibility toDi(2-ethyhexyl)phthalateinduced cardiac malformations in mice

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yi Zhang, Yifei Li, Yimin Hua (Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-05] Roles of Tbx4 for pulmonary vascular development

○Keiko Uchida[1,2], Yu Yoshida[1], Reina Ishizaki[1], Akimichi Shibata[1], Kazuki Kodo[1], Takatoshi Tsuchihashi[1,3], Jun Maeda[1], Hiroyuki Yamagishi[1] (1.Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan, 2.Health Center, Keio University, Kanagawa, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kawasaki Municipal Hospital, Kanagawa, Japan)

8:30 AM - 9:20 AM

JCK Oral

JCK Oral 2 (II-JCKO2)

Fetal and Neonatal Cardiology

Chair:Noboru Inamura(Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, Japan)
Chair:Xupei Huang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:June Huh(Department of Pediatrics, Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center, Korea)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO2-01] Sensitivity and positive predictive value of the fetal echocardiographic parameters to predict simple or complex coarctation of the aorta

○Mio Taketazu[1,2], Hirotaka Ishido[1], Sorachi Shimada[2], Yoichi Iwamoto[1], Satoshi Masutani[1], Hideaki Senzaki[1] (1.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan, 2.Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-03] Clinical research on fetal bradycardia

○Kaiyu Zhou, Yimin Hua, Chuan Wang, Yifei Li (Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-04] Basic Fetal Echocardiography

○Sin-weon Yun (Department of Pediatric Cardiology, Chung-Ang University Hospital, Korea)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-05] A retrospective analysis to identify the

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

factors influencing parental decisions in pregnancies with fetal cardiac anomalies

○Lin Wu[1], Luming Sun[2] (1.Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China, 2.Fetal Medicine Unit, Shanghai First Maternity and Infant Hospital, Tongji University School of Medicine, Shanghai-City, China)

9:20 AM - 10:10 AM

JCK Oral

JCK Oral 3 (II-JCKO3)

Cardiac Surgery

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Biomedical Sciences, Tokushima University Graduate School, Japan)
Chair:Fen Li(Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, China)
Chair:Tae Gook Jun(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center,Korea)
1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO3-01] Coronary Morbidity after Arterial Switch Operation

○Woong Han Kim (Seoul National University, Seoul, Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-02] The necessity of TV repair with PVR in repaired TOF

○Jinyoung Song (Department of Pediatrics, Samsung Medical Center , Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-03] Surgical Repair of Congenital Mitral Valve Disease in Pediatric Population

○Bing Jia (Department of Children's Hospital ,FUDan University,Shanghai,China)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-04] Application of a simplified hand-sewn trileaflet valved conduit in RVOTreconstruction as an alternative for bovine jugular vein graft

○Huifeng Zhang, Bing Jia (Cardiovascular Center,Children's Hospital of Fudan University,Shanghai,China)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-05] Mid-term Outcomes of Survival and Quality of Life in Children with Complex Congenital Heart Diseases after atrioventricular valvuloplasty in China

○Li Xiang, Yiwei Liu, Yuan Huang, Hao Zhang (Center of Pediatric Cardiac Surgery,National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, China)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-06] A Novel Arterial Cannulation Technique for Selective Regional Cerebral Perfusion in Aortic Arch Surgery in Infants

○Hyungtae Kim[1], Si Chan Sung[1], Kwang Ho Choi[1], Hyoung Doo Lee[2], Geena Kim[2], Hoon Ko[2] (1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea, 2.Department of Pediatrics, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-07] Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery: the initial experience in Viet Nam and future perspectives

○Le Ngoc Thanh, Nguyen Cong Huu, Dang Quang Huy (Cardiovascular Center, E Hospital, Hanoi, Vietnam)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-08] A study on the optimal extra-cardiac conduit size by comparison of exercise capacity according to conduit size in patients with Fontan circulation.

○Sang-Yun Lee[1], Seong-Ho Kim[1], So-Ick Jang[1], Soo-Jin Park[1], Eun-Young Choi[1], Hye-Won Kwon[1],Ji-Seok Bang[1], Ja-Kyung Yoon[1], Chang-Ha Lee[2], Eun-Seok Choi[2], Sung-Kyu Cho[2], (1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea, 2.Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

JCK Oral

JCK Oral 4 (II-JCKO4)

Kawasaki Disease/General Cardiology 1

Chair:Masahiro Ishii(Department of Pediatrics, Kitasato

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

University School of Medicine, Kanagawa, Japan)
Chair:Min Huang(Shanghai Children's Hospital, China)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO4-01] Severity assessment of coronary artery aneurysms in Kawasaki disease using the internal diameter Z-score

○Masaru Miura[1,2], Tohru Kobayashi[2], Naoya Fukushima[1,2], Taichi Kato[2], Shinya Shimoyama[2], Kenji Suda[2], Shigeto Fuse[2], Jun Maeda[2], Tsutomu Saji[2] (1.Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Japan 2.The Z-Score Project 2nd Stage Study (ZSP2) Group, Japan)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-02] Identification of susceptibility genes associated with Kawasaki disease by targeted enrichment of genomic region sequencing technique

○Danying Zhu[1], Han Zhang[1], Sirui Song[1], Lijian Xie[1], Feng Qiu[2], Jing Yang[2],Tingting Xiao[1], Min Huang[1], (1.Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China, 2.Shanghai Center for Bioinformation Technology)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-03] Kawasaki shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome

○Yao Lin, Lin Shi, Yanjun Deng, Yang Liu, Ping Lu (Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics,Beijing,China)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-04] The change of serum inflammatory meditators in 40 children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Wang Yang[2], Ji Xiao Dan[2], Zhou Nan[3] (1.Department of Pediatrics, Beijing New Century Women's and Children's Hospital, Beijing, China, 2.New Century Beijing Children's Hospital, P.R. of China, 3.Beijing Children's Hospital, P.R. of China)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-05] Evaluation of coronary vascular destruction by Optical Coherence Tomography and coronary artery diameter in acute phase of Kawasaki disease

○Ryuji Fukazawa, Yoshiaki Hashimoto, Makoto Watanabe, Kanae Tsuno, Koji Hashimoto, Miharu Akao, Mitsuhiro Kamisago, Yasuhiro Katsube (Department of Pediatrics, Nippon Medical School, Japan)

3:30 PM - 4:20 PM

JCK Oral

JCK Oral 5 (II-JCKO5)
Catheter Intervention

Chair:Satoshi Yazaki(Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)
Chair:Hong Gu(Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)
Chair:Young-Hwue Kim(Department of Pediatric Cardiology, Congenital Heart Disease Center, Asan Medical Center, Korea)
4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO5-01] New self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve

○Gi Beom Kim, Mi Kyung Song, Eun Jung Bae, Chung Il Noh (Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea)

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-02] Stent of PDA as an alternative to Blalock-Taussig Shunt: single center experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin (Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-03] Tricuspid valve annulus Z score before and after transcatheter closure of atrial septal defect

○ChunMin Fu[1], Ming-Tai Lin[2], Jou-Kou Wang[2] (1.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Hsinchu Branch, Taiwan, 2.Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan)

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-04] Hybrid pulmonary vein stenting in the patients with refractory to surgical pulmonary vein stenosis repair

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○JaKyoung Yoon[1], Mi Kyung Song[2], Gi Beom Kim[2], Eun Jung Bae[2], Chung Il Noh[2], Jae Gun Kwak[3],Woong Han Kim[3], Jeong Ryul Lee[3], （1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, South Korea, 2.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 3.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）
4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-05] A Hybrid Biventricular CRT for a 6-year-old patient with heart failure after interventional closure of ventricular septal defect

○Yiwei Chen, Fen Li, Wei Ji, Jinjin Wu, Lijun Fu, Jie Shen,Shumin Wang, （Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, PR China）
4:20 PM - 5:10 PM

JCK Oral

JCK Oral 6 (II-JCKO6)

Long-term Outcome/ Heart Failure/Arrhythmia

Chair:Yoshiki Mori(Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)
Chair:Zhiwei Zhang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:Si Chan Sung(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Children's Hospital , Korea)
5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO6-01] Assessment of limited athletic participation school age after operation for severe congenital heart disease based on cardiovascular disease screening

○Satoru Iwashima[1], Satoshi Ueda[2], Keisuke Sato[1], Yasuhiko Tanaka[3] （1.Deaprtment of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center, Kakegawa city, Japan, 2.Subcommittee for Discussing School Heart Examination Results of the Shizuoka Prefecture Medical Association, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan）
5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-04] The fate of aortic valve after doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect repair

○Hanna Jung, Young Ok Lee, Joon Yong Cho （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital Korea, republic of Korea）
5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-05] The outcome of junctional ectopic tachycardia following repair of congenital heart defects

○Yaping Mi, Bing Jia, Yonghao Gui （Cardiovascular Center, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai, China）
5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

E-Oral Presentation Area

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 1 (II-JCKEOP01)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University, Japan)
6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKEOP01-01] Differentiation of mesenchymal stem cells into cardiomyocytes is regulated by miRNA-1-2 via WNT signaling pathway

○Xing Shen[1], Bo Pan[1], Huiming Zhou[1], Lingjuan Liu[1], Tiewei Lv[1], Jing Zhu[1],Xupei Huang[2], Jie Tian[1] （1.Department of Cardiology, Chongqing Medical University ,Chongqing-City, China, 2.Department of Biomedical Science, Charlie E. Schmidt College of Medicine, Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, USA）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-02] Postoperative mortality and respiratory complications in CHD patients with heterotaxy and their relationship with ciliary dysfunction

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-03] Cardiac function of the fetuses with positive maternal anti-SS-A antibody

○Yasuki Maeno, Yozo Teramachi, Akiko Hirose, Yasuyuki Kagiyama, Shintaro Kishimoto, Yusuke Koteda, Kenji Suda （Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-04] Improvement of portopulmonary hypertension after liver transplantation

○Shiro Baba[1], Daisuke Yoshinaga[1], Kouichi Matsuda[1], Kentaro Akagi[1], Shinji Uemoto[2], Takuya Hirata[1] （1.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan 2.Division Hepato-Billary-Pancreatic Surgery and Transplantation Department, Kyoto University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-05] Surgical outcomes of open surgical repair for coarctation of the aorta in adolescent and adult in the era of endovascular therapy

○Yoshikatsu Saiki, Osamu Adachi, Masatoshi Akiyama, Ichiro Yoshioka, Satoshi Kawatsu, Yukihiro Hayatsu,Yusuke Suzuki, Konosuke Sasaki, Kiichiro Kumagai, Shunsuke Kawamoto, （Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University, Sendai, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-06] Perioperative effects of the Tolvaptan for the Fontan Patients

○Takeshi Konuma[1], Syuhei Toba[1], Ayano Hutuki[1], Kohsuke Kurihara[2], Noriko Yodoya[2], Hiroyuki Ohashi[2], Hirobumi Sawada[2], Yosihide Mitani[2], Jyunya Hirayama[2], Hideto Shinpo[1] （1.Departmemt of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Japan 2.Departmemt of Pediatrics, Mie University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-07] Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

○Yusaku Nagatomo, Jun Muneuchi, Mamie Watanabe, Ryohei Matsuoka, Hiromitsu Shirouzu, Seigo Okada, Chiaki Iida, Kunitaka Joo （Pediatrics, Kyushu Hospital, Kitakyushu city, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-08] Utility of and hemodynamic association with alpha$_1$ -antitrypsin clearance in Fontan patients

○Satoshi Masutani, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Akiko Yana, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

JCK Poster

JCK Poster 1 (II-JCKP1)

Basics/New Insights/Others

Chair:Tran Cong Bao Phung(Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKP1-01] Is younger the better for cardiac remodeling with transcatheter ASD closure in adult patients regardless of diastolic dysfunction?

○Lucy Youngmin Eun, Eui Young Choi, Young Won Yoon, Jae Young Choi （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-02] Establish Heparin / Collagen-REDV selective active interface on ePTFE to promote endothelialization

○Yaping Shan, Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University, Shanghai,China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-03] Vegfa signaling regulates diverse artery/vein formation in vertebrate vasculatures

○Diqi Zhu[1], Daqing Jin[2], Yabo Fang[2], Yiwei Chen[1], Weijun Pan[3], Dong Liu[4],Fen Li[1], Tao Zhong[2], （1.Department of Pediatric Cardiology , Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, China, 2.State Key Laboratory of Genetic Engineering, Zhong Shan Hospital, School of Life Sciences, Fudan University, Shanghai, China, 3.Institute of Health Sciences, Shanghai Institutes for Biological Sciences, Chinese Academy of Sciences, Shanghai, China, 4.Co-innovation Center of Neuroregeneration, Jiangsu Key Laboratory of Neuroregeneration, Nantong University, Nantong, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-04] Efficacy of a Special 6-Dose Palivizumab Prophylaxis Protocol for Respiratory Syncytial Virus Infection in Congenital Heart Disease in Subtropical Areas

○Yu Chuan Hua[1], Shuenn Nan Chiu[2], Jou Kou Wang[2] （1.Cardiac Children's Foundation, Taipei, Taiwan, 2.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-05] Assessment of Right Ventricular Systolic Function in Patients after Repair of Tetralogy of Fallot with Various Degrees of Pulmonary Regurgitation

○Manatomo Toyono[1], Shunsuke Yamada[1], Mieko Aoki-Okazaki[2], Tsutomu Takahashi[1] （1.Department of Pediatrics, Akita University, Akita, Japan, 2.Interconnected Medical Education and Support Systems, Akita University, Akita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-06] TGF-β/Smad3 signaling promotes collagen synthesis in PASMC through down-regulating miR-29b

○Ting Ting Xiao, Juan Chen （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hosptial, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-07] T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 involves in pulmonary hypertension

○Jie Shen[1], Zixu Huang[2], Yuanyang Wang[2] （1.Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China, 2.Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-08] Pleural effusion as complication of middle aortic syndrome treated by stent implantation

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi （Cardiology Department , Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-JCKP1-09] Effects of respiratory ciliary dysfunction on increased postoperative respiratory complications in congenital heart disease patients with heterotaxy

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-10] Successful double intraventricular reroutings and Dams Kaye Stansel anastomosis as Rastelli modification for rare formed double outlet right ventricle

○Takaya Hoashi[1], Isao Shiraishi[2], Kenichi Kurosaki[2], Masatoshi Shimada[1], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

JCK Poster

JCK Poster 2 (II-JCKP2)
Kawasaki Disease/General Cardiology/Adult Congenital Heart Disease

Chair:Kaiyu Zhou(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

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

[II-JCKP2-01] Progressive Coronary Dilatation for Eighteen Months in Kawasaki Disease: A Case Report

○CHIAHUI WU, Ming-Tai Lin, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-02] Shock as prominent early manifestation of kawasaki disease in Children

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yimin Hua, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-03] The level of serum TNF-a in intravenous immunoglobulin non-responsive children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Cui Dai[2] （1.Department of pediatrics, Beijing new century women's and children's hospital, Beijing, China, 2.Children's Hospital Affiliated to Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-04] Clinical features of Kawasaki Disease children with urinary tract involvement

○Wang Yang[1], Wang Yun[2], Zhou Nan[3], Chen Jia Jia[3], Chen Li[3], Tang Xiao Lei[3] （1.Department of Pediatrics,Beijing New Centery International Children's Hospital, Beijing, China, 2.Beijing New Century Women's and Children's Hospital, China, 3.Beijing Children's Hospital, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-05] The increased serum levels of Interleukin-21 in Kawasaki disease

○Hae Yong Lee （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University,Wonju, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-06] The relationship between children metabolic syndrome and target organ damage of essential hypertension

○Yao Lin, Lin Shi, Jie Mi, Yang Liu （Department of Cardiology, Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-07] The effect of mother's social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children's problem behavior.

○Ju Ryoung Moon[1,4,5,6], Jinyoung Song[1,2,4,5,6,7], June Huh[1,2,4,5,6,7], I-Seok Kang[1,2,4,5,6,7], Ji-Hyuk Yang[1,3,4,5,6,7], Tae-Gook Jun[1,3,4,5,6,7] （1.Grown-Up Congenital Heart Clinic, 2.Department of Pediatrics, 3.Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery, 4.Cardiac Center, 5.Heart Vascular and Stroke Institute, 6.Samsung Medical Center, 7.Sungkyunkwan University School of Medicine）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-08] Changes of content of circulating

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

endothelial cells and endothelial progenitor cells in patients with primary hypertension in peripheral blood

○Lin Shi, Yuanyuan Zhang, Yao Lin, Yang Liu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-09] Role of Cardiopulmonary Exercise Testing for Prediction of Pregnancy Outcome in Women with Congenital Heart Disease

○Midori Fukuyama, Hideo Ohuchi, Chizuko Kamiya, Mitsuhiro Fujino, Kenichi Kurosaki, Jun Yoshimatsu （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-10] Myocardial Perfusion Abnormality by SPECT Imaging Correlates with Systemic Ventricular Property in Adults with Congenital Heart Disease

○Mitsuhiro Fujino, Hideo Ouch, Yosuke Hayama, Tohru Iwata, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Kenichi Kurosaki, （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar07 (II-LS07)

座長:新垣 義夫(倉敷中央病院 小児科)
共催:CSLベーリング株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-LS07-01]

○大内 秀雄 （国立循環器病研究センター病院 小児循環器・周産期部門 小児循環器科・成人先天性心疾患）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 2

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar08 (II-LS08)

座長:清水 修(株式会社学研メディカルサポート)
共催:株式会社学研メディカルサポート
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-LS08-01]

○久持 修 （やまき心理臨床オフィス）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 3

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar09 (II-LS09)

Development of a Novel Tissue Engineered Bio-Scaffold (CARDIOCEL®) to Improve Outcomes for Congenital Heart Disease

Chair:Guenther Forster(ADMEDUS-ASIA PACIFIC)
Co-host:ADMEDUS SINGAPORE PTE LTD
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-LS09-01]

○Leon Neethling （ADMEDUS REGEN LTD &SCHOOL OF Surgery UWA）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 4

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar10 (II-LS10)

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)
共催:日本新薬株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-LS10-01]

○仁田 学 （横浜市立大学附属病院 循環器内科）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 5

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar11 (II-LS11)

座長:新居 正基(静岡県立こども病院 循環器科)
共催:サノフィ株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-LS11-01] ポンペ病の心病変

○高橋 信 （岩手医科大学医学部 小児科学講座）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS11-02] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症　－ムコ多糖症－

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター　臨床検査部　高度先進検査室/遺伝診療科）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 6

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar12 (II-LS12)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)
共催:日本メドトロニック株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-LS12-01] 小児（新生児）の血液系・生理的特徴と最適な抗凝固管理法について

○亀井 政孝 （三重大学医学部附属病院 臨床麻酔部）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS12-02] 安全な体外循環の確立とチーム医療の重要性について

○岩城 秀平 （静岡県立こども病院 診療支援部 臨床工学室）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 7

Evening Seminar

Evening Seminar02 (II-ES02)

座長:中西 敏雄(東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態学研究部門)
共催:マリンクロット ファーマ株式会社
6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-ES02-01] 心臓外科手術術後の一酸化窒素吸入療法

○市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:05 PM

[II-ES02-02] 小児心臓手術術後における一酸化窒素吸入療法の現状と役割

○中川 聡 （国立成育医療研究センター病院　集中治療科）

6:15 PM - 7:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 2

Morning Seminar

Morning Seminar01 (II-MS01)

座長:前野 泰樹(久留米大学病院)
共催:GEヘルスケア・ジャパン株式会社
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-MS01-01]

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院）

7:30 AM - 8:20 AM

ROOM 3

Morning Seminar

Morning Seminar02 (II-MS02)

International Collaborative Morning Session : Current Volunteer Activities for Kids with Heart Disease in the World

Chair:Kisaburo Sakamoto(Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Co-host:Children's HeartLink
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-MS02-02]

○Toshio Nakanishi （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-03] CO-OPERATION IN MEDICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ASIA. " THE MALAYSIAN EXPERIENCE"

○Sivakumar Sivalingam （Institut Jantung Negara (National Heart Institute), Malaysia）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-04]

○TBA （TBA）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-05]

○Mizuhiko Ishigaki （Shizuoka Children's Hospital, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

ROOM 4

Morning Seminar

Morning Seminar03 (II-MS03)

座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)
共催:武田薬品工業株式会社
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-MS03-01]

○飯島 一誠 （神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Closing Ceremony & Open Seminar

Closing Ceremony &Open Seminar (III-CC)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

2:10 PM - 3:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-CC-01] 閉会式

市民公開講座　第１部　基調講演

○野田 聖子 （衆議院議員）

2:10 PM - 3:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

Postgraduate Course Video Session

Postgraduate Course Video Session (III-PCV) Complex BVR Video Session - Callenges and technical solutions -

Chair:Tadashi Ikeda(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Japan)
Chair:Shingo Kasahara(Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan)
3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-PCV-01] PA VSD PDA - Neontal Rastelli

○Chang-Ha Lee (Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-02] Staged complete repair without homograft use in patients with pulmonary atresia–ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

○Akio Ikai[1], Junichi Koizumi[2], Takayuki Hagiwara[2], Tomoyuki Iwade[2], Ryoichi Kondo[2],Satoshi Nakano[3], Shin Takahashi[3], Kotaro Oyama[3] (1.Department of Cardiovacular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Japan)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-03] Utilization of 3-D printed heart model in the surgical treatment of DORV with remote VSD

○Tae-Jin Yun (Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-04] The Yasui Operation for Patients with Adequate-sized Ventricles and VSD Associated with Aortic Arch and Left Ventricular Outflow Tract Obstructions

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado (Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-05] Valve Sparing Aortic Root Replacement in Children and Young Adults

○Sivakumar Sivalingam (National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-06] Ross Procedure in children by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction

○Bing Jia (Cardiothoracic Surgery Fudan University Children's Hospital, China)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-07] Half-turned truncal switch operation for TGA and TGA type DORV with left ventricular outflow obstruction

○Masaaki Yamagishi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-08] TGA/LVOTO double root translocation

○Shoujun Li (National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital, Peking Union Medical College, China)

3:10 PM - 5:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Legend Lecture

Legend Lecture 3 (III-LL3)

Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

10:00 AM - 10:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LL3-01] Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

○Ichiro Niimura （Niimura Clinic）

10:00 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 11 (III-S11)

Chair:Naokata Sumitomo(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)
Chair:Mari Iwamoto(済生会横浜市東部病院 こどもセンター総合小児科)
8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S11-01] Japanese heart screening - Problem from now -

○Naokata Sumitomo （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-02] Current status of school heart check up

○Mari Iwamoto[1], Masami Nagashima[2] （1.Child center, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital, 2.Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-03] Heart diseases to be extracted at school heart examination

○Hiroya Ushinohama[1], Naokata Sumitomo[2] （1.Ohori Children's Clinic, 2.Saitama Medical University International Medical Center , Department of Pediatric Cardiology）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-04] Utilization of the school life management instruction sheet

○Naomi Izumida （Akebonocho Clinic）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-05] Cardiovascular Health Chechup in the University

○Keisuke Kuga （Department of Cardiology,Faculty of Medicine,University of Tsukuba）

8:30 AM - 10:00 AM

Symposium

Symposium 12 (III-S12)

Chair:Kozo Matsuo(千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部)
Chair:Norie Mistushita(静岡県立こども病院循環器科)
10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S12-01] The team medical care in the ACHD field - the role of pediatric cardiologists

○Norie Mitsushita[1], Yasuhko Tanaka[1], Jun Yoshimoto[1], Masaki Nii[1], Sung-Hae Kim[1], Keisuke Satou[1], Yasuo Ono[2] （1.The Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,Shizuoka, Japan, 2.the Department of cardiology, Shizuoka General Hospital,Shizuoka, Japan）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-02] Team approach in ACHD -from the view point of cardiovascular surgeon-

○Masashi Kabasawa[1,2], Kozo Matsuo[1,2], Shigeru Tateno[2], Yasutaka Kawasoe[2], Yoshitomo Okajima[2], Fumie Takechi[2], Hiroko Morishima[2], Tomohiko Toyoda[2], Yoshiko Mizuno[2], Junko Enomoto[2], Koichiro Niwa[2] （1.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular surgery, 2.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-03] Interprofessional Teamwork for Adult Congenital Heart Disease: The Anesthesiologist's Viewpoint.

○Makoto Sumie （Operating Rooms Kyushu University Hospital）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-04] Interdisciplinary approach to clinical problems of gynecology and obstetrics in women with heart disease

○Chizuko Kamiya （Perinatology and Gynecology Department, National Cerebral and Cardiovascular Center）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-05] Role of nursing on adult congenital heart disease care

○Keiko Sugibuchi[1], Chiharu Nakajima[1], Aoi Ikarashi[1], Naoto Kawamatsu[2], Terunobu Fukuda[2], Yasufumi Kijima[2], Yumi Shiina[2], Koichiro Niwa[2] （1.St Luke's International Hospital Nursing section, 2.St Luke's International Hospital Cardiology）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-06] Challenges of multidisciplinary care in adult congenital heart disease: The cardiologist's view

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito （Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences）
10:25 AM - 11:55 AM

ROOM 4

Symposium

Symposium 13 (III-S13)

Chair:Hideaki Kado(福岡市立こども病院 心臓血管外科)
Chair:Satoshi Yasukochi(長野県立こども病院循環器小児科)
8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-S13-01] 人を育てるのは最も難しいーアメリカの取り組みから学ぶものー

○佐野 俊二 （Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University of California, San Francisco, USA）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-02] Is the training of cardiac surgeon different from rewarding fraud ?

○Takahisa Sakurai （Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-03] Training of the next-generation pediatric cardiac surgeon

○Toshikatsu Yagihara （Rinku General Medical Center, Cardiovascular Surgery）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-04] Education of Students and Residents in University Hospital with Pediatric Intensive Care Unit

○Yoichiro Hirata[1], Takahiro Shindo[1], Ryo Inuzuka[1], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.The Department of Pediatrics, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan, 2.The Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-05] What's needed to myself to skill up as a pediatric cardiologist.

○KUMIYO MATSUO （The Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-06] Board Certified Pediatric Cardiologist

○Fukiko Ichida （Cardiovascular Center, University of Toyama）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-07] 次世代若手心臓血管外科医育成 project アンケート報告

○Satoshi Yasukochi （Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan）
8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

Educational Symposium

Educational Symposium (III-S14)

Chair:Yoshihide Mitani(三重大学小児科)
Chair:Kunio Ohta(金沢大学小児科)
8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-S14-01] Steps for Big Data Analysis in Cardiology: SS-MIX2 and SEAMAT

○Masaharu Nakayama[1,2] （1.Medical Informatics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Medical IT Center, Tohoku University Hospital）

8:30 AM - 9:30 AM

[III-S14-02] Recent Application of Information and Communication Technology on Cardiac Arrhythmia

○KATSUHITO FUJIU, ISSEI KOMURO （Department of Cardiovascular Medicine, the University of Tokyo）

8:30 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 8 (III-PD8)

Chair:Kim Sung-Hae(静岡県立こども病院循環器科)
Chair:Hideshi Tomita(昭和大学横浜市北部病院循環器センター)
10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

○Takanari Fujii[1], Hideshi Tomita[1], Takeshi Sasaki[1], Yoshihito Hata[1], Suguru Tarui[1], Yoshinori Miyahara[1], Kozo Ishino[1], Takashi Soga[1]
（1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital）
10:25 AM - 11:55 AM

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

○Takahiro Eitoku[1], Shin-Ichi Ohtsuki[1], Kenji Baba[1], Maiko Kondou[1], Yoshihiko Kurita[1], Yuusuke Shigemitsu[1], Kenta Hirai[1], Shuuta Ishigami[2], Shingo Kasahara[2], Hidemasa Oh[3]
（1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.）
10:25 AM - 11:55 AM

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

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii （Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity）
10:25 AM - 11:55 AM

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

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki
（Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center）
10:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

7:30 AM - 8:30 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-MSS-V2] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Educational Seminar

Educational Seminar (III-EDS)

座長:鎌田 政博(広島市立広島市民病院循環器小児科)
座長:三谷 義英(三重大学 小児科)
3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-EDS-01] A ここまで知っておきたい発生学
発生・形態形成の基礎
○白石 公 （国立循環器病研究センター小児循環器部）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-02] A ここまで知っておきたい発生学
遺伝子解析の基礎
○上砂 光裕 （日本医科大学千葉北総病院小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-03] A ここまで知っておきたい発生学
左右軸の決定と内臓錯位症候群
○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-04] B ここまで知っておきたい心筋症
解剖から分子医学まで
○廣野 恵一 （富山大学小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-05] B ここまで知っておきたい心筋症
再生医療の展望
○小垣 滋豊 （大阪大学医学部小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children (III-TJS)

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-TJS-01] Contemporary ECMO in Japan (Shizuoka experience)

○Masaki Osaki （Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[III-TJS-02] Contemporary ECMO in Children

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

CHSS

CHSS (III-CHSS)

CHSS Session

Chair:TBA(TBA)
10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-CHSS-01] The World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery

○James D St. Louis （Department of Surgery, Children's Mercy Hospital, USA）

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-02] Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database

○Yasutaka Hirata[1], Shinichi Takamoto[2] （1. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo, Japan, 2. Mitsui Memorial Hospital, Japan）

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-03] *Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome : Scientific report using JCCVSD*

○Takaya Hoashi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan/ The Japan Cardiovascular Surgery Database Organization）

10:50 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

Free Paper Oral | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

Free Paper Oral 40 (III-OR40)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)
9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

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

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 徳村 光昭[2,3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常―心拍変動指標（時間および周波数領域解析）による解析―

○高橋 一浩 （木澤記念病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

ROOM 6

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 41 (III-OR41)

Chair:Kenji Baba(Department of Pediatric Cardiology, Interventional Radiology Center, Okayama University Hospital)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるRastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 宮崎 文[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （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）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院におけるRastelli手術症例の予備調査

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

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

○佐藤 一寿[1], 加藤 昭生[1], 稲垣 佳典[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 英明[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）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 塚田 正範[1], 三宅 啓[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （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血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英[1], 小林 俊樹[2], 大月 審一[2], 矢崎 諭[2], 金 成海[2], 杉山 央[2], 須田 憲治[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会）

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 42 (III-OR42)

Chair:Satoshi Yazaki(Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2], 細田 隆介[2], 加藤木 利行[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）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 小泉 敬一[1], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生[1], 高砂 聡志[1], 山田 浩之[1], 住友 直文[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 寺田 正次[2], 西村 玄[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管（ APCA）の推移

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[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）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討―早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較―

○岡本 愛美[1], 柳川 眞規子[1], 野口 薫[1], 田川 絵梨菜[1], 鈴木 直子[1], 鈴木 啓之[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[2], 末永 智浩[2], 垣本 信幸[2], 田村 直子[1] （1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科）

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 43 (III-OR43)

Chair:Hitoshi Horigome(Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)
10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 横川 直人[2] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

○今村 知彦[1], 柳 貞光[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], 金 基成[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）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 （兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 44 (III-OR44)

Chair:Tadayoshi Hata(Graduate School of Health Sciences, Fujita Health University)
11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博[1], 住友 直方[2], 星野 健司[3], 江原 英治[4], 高橋 一浩[5], 吉永 正夫[6] （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.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.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, 5.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.鹿児島医療センター 小児科）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 武井 陽 （総合病院土浦協同病院小児科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

○宮崎 文, 坂口 平馬, 松村 雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 根岸 潤, 津田 悦子, 白石 公, 大内 秀雄 （国立循環器病研究センター小児循環器科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2] （1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

E-Oral Presentation 8 (III-EOP08)

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 9 (III-EOP09)

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

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

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 10 (III-EOP10)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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], 鉾碕 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, 早渕 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], 瀧聞 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, 下薗 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], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 福田

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渡邉 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], 中嶌 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], 中嶌 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 覚[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], 瀧聞 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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-02] 繰り返す肺動脈狭窄症に対して薬物溶出性ステ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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

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)
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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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 槙太郎, 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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 智憲[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 りっしぇん[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 下薗 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

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

○麓田 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

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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 大薗 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], 桝田 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-microgobulin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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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, 渡邉 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], 渡邉 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 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○松葉 智之[1], 山下 健太郎[1], 井本 浩[1], 塩川 直宏[2], 櫨木 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], 中嶌 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 蕗子[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 ー中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術ー

○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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 2

Free Paper Oral(multiple job category) | 社会・家族支援・スタッフ教育

Free Paper Oral（ multiple job category）5 (III-TRO5)

Chair:Noriko Nakazawa(Nursing unit .Mt.Fuji Shizuoka Children Hospital)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO5-01] 第2回フォンタン術後の患者・家族会開催報告～患者・家族のニーズを知る～

○石川 さやか[1], 藤井 美香[2], 堀口 佳菜子[1], 池田 健太郎[3], 小林 富男[3], 福島 富美子[2], 都丸 八重子[2], 小谷 弥生[2], 熊丸 めぐみ[4] （1.群馬県立小児医療センター 外来, 2.群馬県立小児医療センター 病棟, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-02] フォンタン手術を受けた患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」開催報告

○吉田 佳織[1], 権守 礼美[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[4], 麻生 俊英[5], 岸本 英文[6] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局, 3.市立豊中病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 6.元母子医療センター 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-03] 児童に対する効果的な心肺蘇生教育方法の検討

○飯沼 由紀子[1], 勝又 庸行[2], 小泉 敬一[3], 小鹿 学[4], 杉田 完爾[3], 星合 美奈子[3] （1.甲府病院 看護部, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-04] 循環器系混合病棟の小児患者を受け持つ看護師の抱える不安

○石井 里美, 大久保 三和子, 石井 真寿美 （千葉県循環器病センター 看護局）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-05] 小児循環器看護における継続教育への一考察―新人研修においてペーパーペイシェント型シナリオトレーニングを実施して―

○笹川 みちる, 松室 有希 （国立循環器病研究センター 看護部）

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Free Paper Oral（ multiple job category）6 (III-TRO6)

Chair:Masako Aoki(Musashino University, Faculty of Nursing)
9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO6-01] 心臓移植に伴う転院における心理社会的視点での情報共有

○作田 和代 （静岡県立こども病院 成育支援室）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-03] 植込み型除細動器植込み手術を受ける患児に対する子ども療養支援士の役割

○割田 陽子[1], 朝海 廣子[2], 阿部 真奈美[1], 荒木田 昭子[1], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 犬塚 亮[2], 平田 康隆[3], 本田 京子[1], 岡 明[2] （1.東京大学医学部附属病院 看護部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-04] 重症心不全患児への Child Life Specialistによる介入とその成果－補助人工心臓装着から移植、移植後の関わりを行った1症例－

○田村 まどか[1], 坂口 平馬[2], 福山 緑[2], 白石 公[2], 市川 肇[3], 坪井 志穂[1,4], 堀 由美子[1,4], 勝原 寛子[4], 鎌田 将星[5], 福嶌 教偉[1] （1.国立循環器病研究センター 移植医療部, 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, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.国立循環器病研究センター 脳血管リハビリテーション科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-05] 循環器病棟でのファシリティドッグの活動を看護の視点から振り返る

○加藤 水希 （静岡県立こども病院 看護部 循環器病棟）

9:20 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

Poster Presentation Area

Poster(multiple job category) | 教育・管理

Poster（ multiple job category）3 (III-TRP3)

Chair:Fujiyo Miwa(Fukuoka Children's Hospital)
1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP3-01] CCU病棟におけるバンコマイシン TDMの取り組み

○池谷 健一, 坪井 彩香, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-02] CCU病棟における薬剤師業務

○坪井 彩香, 池谷 健一, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-03] 小児心疾患患児の術前多職種カンファレンスに対する看護師の意識調査

○仁平 かおり[1], 竹内 美穂[1], 杉澤 栄[2] （1.筑波大学附属病院 看護部, 2.関西医科大学附属病院 看護部）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-04] 新人看護師に対する OJTの有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察

○春日 美緒, 佐藤 里絵子, 新井 聡美, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-05] 循環器集中治療室におけるクリニカルラダーの見直し

○山田 尚美, 佐野 仁美, 山下 直人, 望月 美佐, 杵塚 美知 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

1:00 PM - 1:30 PM

Poster(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Poster（ multiple job category）4 (III-TRP4)

Chair:Kana Harada(Toho University Omori Medical Center)
1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP4-01] 長期入院によるストレスを自傷行為で表現した子どもへの看護ケアの実際

○岸田 千春, 上甲 貴江, 平野 麻実子 （広島市民病院）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-02] プレパレーションを用いた採血方法の工夫―1歳の拘束型心筋症児への関わり―

○浜本 知美, 小谷 弥生, 都丸 八重子 （群馬県立小児医療センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-03] 重症な成人先天性心疾患患者の終末期の心理的支援―1事例の心理面接から

○松尾 加奈, 大内 秀雄, 根岸 潤, 鍛冶 弘子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-04] 術後に活かせる術前訪問の検討

○大石 志津, 杵塚 美知, 簇持 真理子 （静岡県立こども病院）

1:00 PM - 1:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

AP Target Symposium

AP Target Symposium 4 (III-APT4)
Optimizing results in staged surgical management of functionally univentricular hearts – Preparation rather than Selection for Fontan –

Chair:Akio Ikai(The Cardiovascular Center, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Chair:Swee Chye Quek (Pediatrics, National University of Singapore, Singapore)
8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-APT4-01] A Quantitative Analysis of the Systemic to Pulmonary Collateral Flow in Fontan Circulation by Cardiac Magnetic Resonance

○Yoshihiko Kodama[1], Yuichi Ishikawa[1], Shiro Ishikawa[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] (1.Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-02] Arrhythmia management as a preparation for a Fontan

○Heima Sakaguchi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-03] Atrioventricular valve anatomy and function in patients with single ventricle

○Masaki Nii (Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-04] Surgical preparation for Fontan. Atrioventricular valve repair

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-05] Extending the indication of Damus anastomosis

○Makoto Ando, Yukihiro Takahashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-06] Single ventricular repair strategy: Controversy and some options and details in right heart bypass operation

○Hajime Ichikawa (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-07] Use of Mechanical Circulatory Assist Devices and Cardiac Transplantation in the Failing Functional Single Ventricle Patients

○James, D St. Louis (Department of Surgery Children's Mercy)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-08] TBA

○Sertaç M. Çiçek (Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA)

8:30 AM - 10:15 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

JCK Oral

JCK Oral 7 (III-JCKO7)

Kawasaki Disease/General Cardiology 2

Chair:Mamoru Ayusawa(Department of Pediatrics and Child Health Nihon University school of Medicine & Itabashi Hospital, Japan)
Chair:Lucy Youngmin Eun(Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea)
10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO7-01] Experience of recurrent Kawasaki disease complicated by giant aneurysms showing only two of the main symptoms

○Chika Nakamura[1], Yukiko Kawazu[1], Shinji Kaichi[2], Etsuko Tsuda[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Toyonaka-City, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-02] Clinical analysis of hospitalized children with Kawasaki disease based on E - Science model, single center registry from 2009 to 2016

○Sirui Song, Danying Zhu, Min Huang, Lijian Xie, Tingting Xiao (Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-03] Kawasaki Disease with Atypical Presentation Masquerading as Severe Infection: a 10-year retrospective review in a Tertiary Hospital in Hong Kong

○Chi Yu Dennis Au, Nai Chung Fong, Cheuk Man Ronald Fung, Wai Yau Daniel Mak, Wai Lim Yiu, Yu Ming Fu (Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Princess Margaret Hospital, Hong Kong SAR, China)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-04] Coronary Artery Bypass Grafting in Children with Severe Coronary artery lesions after Kawasaki Disease

○Wenbo Zhang, Ming Ye, Bing Jia, Fang Liu, Lin Wu (Cardiovascular Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai , China)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-05] Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease

○Ming-Tai Lin, Ming-Yu Liu, Chia-Hui Wu, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu (Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taiwan)

10:15 AM - 11:05 AM

JCK Oral

JCK Oral 8 (III-JCKO8)

Cardiovascular Imaging

Chair:Keisuke Satou(Department of Cardiology Shizuoka Children Hospital, Japan)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO8-01] Morphological and clinical spectrum of infantile scimitar syndrome

○Lin Wu, Fang Liu (Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-02] New fusion imaging - VesselNavigator in CHD interventions

○Seong Ho Kim, Su Jin Park, Hye Won Kwon, Sang Yun Lee, Ji Seok Bang, Eun Young Choi, So Ick Jang, Ja Kyung Yun (Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-03] Cardiac Mechanics in Children post Percutaneous Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect

○Lijian Xie, Xunwei Jiang, Yun Li, Min Huang, Tingting Xiao (Department of Cardiovascular, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

China）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-05] Evaluation of tricuspid valve displacement in repaired tetralogy of Fallot using feature tracking magnetic resonance program

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2]（1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Division of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

E-Oral Presentation Area

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 2 (III-JCKEOP02)

Chair:Atsuko Kato(Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)
Chair:Takaya Hoashi(Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan)
1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKEOP02-01] Transcatheter closure of doubly committed VSDs - a 5 year single centre experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin (Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-02] Effect of fenestration on ventricular-vascular coupling chronically after Fontan operation - Cardiac magnetic resonance study

○Yoichi Iwamoto, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki (Division of Pediatric Cardiology, MFN Center, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-03] Development of a New and Rapid 3D Printing System for Manufacturing Super Flexible Replicas of Congenital Heart Disease

○Isao Shiraishi[1], Kennichi Kurosaki[1], Suzu Kanzaki[2], Takaya Hoashi[3], Hajime Ichikawa[3] (1.Department of Pediatric Cardiology National Cerebral and Cardiovascular, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-04] Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement in a young child

○Wakana Maki[1], Hiroko Asakai[1], Kazuhiro Shiraga[1], Takahiro Shindo[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Tomoyuki Iwase[2], Tetsuhiro Takaoka[2], Akihiro Masuzawa[2], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] (1.Department of Pediatrics The University of Tokyo Hospital, Japan 2.Department of Cardiac Surgery The University of Tokyo Hospital,Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-05] Fetal Echocardiography Characteristics in Vietnam Population

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi (Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-06] Mitral valve replacement using stented bovine jugular vein graft (Melody valve) in infants and small children

○Atsuko Kato[1], Osami Honjo[2] (1.Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, 2.Department of Cardiovascular surgery, The Labatt Family Heart Centre, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-07] Long-term Surgical Outcome of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

○Akihisa Furuta, Mitsugi Nagashima, Takahiko Sakamoto, Goki Matsumura, Kentaro Umezu, Jin Ikarashi, Junko Katagiri, Hironori Murakami (Department of Cardiovascular Surgery,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Tokyo Women's University, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-08] Successful biventricular conversion late after primary one and one-half ventricle repair

○Takaya Hoashi[1], Masataka Kitano[2], Masatoshi Shimada[1], Kenichi Kurosaki[2], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

Poster Presentation Area

JCK Poster

JCK Poster 3 (III-JCKP3)

Fetal and Neonatal Cardiology/Others

Chair:Han Zhang(Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP3-01] Experience of cases demonstrating the difficulties in fetal TAPVC diagnosis

○Yukiko Kawazu[1,2], Noboru Inamura[3]
（1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kindai University, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-02] A neonatal refractory A neonatal respiratory distress associated with case presentation and literature review: pulmonary artery sling

○Han Zhang, Lijian Xie, Min Huang
（Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-04] Assessment of Longitudinal Systolic Ventricular Dysfunction and Asynchrony Using Velocity Vector Imaging in Children With a Single Right Ventricle

○Yurong Wu, Liqing Zhao（Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-05] The study on diagnostic value of 4D echocardiogrphy in prenatal diagnosis of congenital heart diseases

○LiQing Zhao, YuRong Wu, Sun Chen, Qing Wang, Qian Ying, XianTing Jiao, Kun Sun
（Department of Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine,Shanghai, China）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-06] Evaluation of Referral Indications for Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnosis, and Outcomes

○Lee Voon Chu[1], Wai Lin Ang[2], Ching Kit Chen[2]（1.Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, 2.Cardiology Service, Department of Paediatric Subspecialties, KK Women's and Children's Hospital, Singapore）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-08] Cardiac Resynchronization Therapy in an Infant with Tetralogy of Fallot and Mechanical Dyssynchrony

○Geena Kim[1], Hyoung Doo Lee[1], Hoon Ko[1], Si Chan Sung[2], Hyungtae Kim[2], Kwang Ho Choi[2]
（1.Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea, 2.Department of Cardiothoracic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

JCK Poster

JCK Poster 4 (III-JCKP4)

Cardiac Surgery

Chair:Khang Dang Cao(Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP4-01] Extracardiac total cavopulmonary connection for patients with "apicobicaval" juxtaposition

○Tomohiro Nakata[1], Tadashi Ikeda[1], Shiro Baba[2], Takuya Hirata[2], Kenji Minatoya[1]
（1.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-02] Yasui operation after Norwood procedure for VSD with aortic atresia or interrupted aortic arch

○Shu-Chien Huang, Yih-Sharng Chen
（National Taiwan University Hospital, Taiwan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-03] Unusual association of systemic semilunar valve stenosis in double outlet right ventricle with pulmonary semilunar valve atresia: *a case report*

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2], Yukihiro Takahashi[3] (1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 3.Division of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-04] Impact of Truncal valve stenoinsufficiency on the late outcomes after surgical interventions for Persistent Truncus Arteriosus

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-05] Reconstruction of Pulmonary Arteries after Neonatal Ductus Arteriosus Stenting: Techniques and Results

○Khang Dong Cao, Khoi Minh Le, Hieu Cong Luong, Huy Quoc Tuan Ngo, Dinh Hoang Nguyen (Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-07] A case of successful resolution of protein-losing enteropathy after conversion to pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt from Fontan procedure.

○Seulgi Cha[1], Mi Kyung Song[1], Gi Beom Kim[1], Eun Jung Bae[1], Chung Il Noh[1], Woong Han Kim[2] (1.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 2.Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-08] The dynamic changes of mitral valve after surgical repair of mitral regurgitation in patients with atrial septal defect

○Yi-Seul Kim[1], Heirim Lee[1], June Huh[1], I-Seok Kang[1], Ji-Hyuk Yang[2], Tae-Gook Jun[2],Jinyoung Song[1], (1.Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, 2.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-09] Early surgical occlusion of patent ductus arteriosus in preterm neonates

○Yoonjin Kang, Jae Gun Kwak, Eung Rae Kim, Jeong Ryul Lee, Woong-Han Kim (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-10] Risk factors for systemic outflow relief operation in Double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposition of the great arteries

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar13 (III-LS13)

座長:住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)
共催:日本メドトロニック株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-LS13-01]

○芳本 潤 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 2

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar14 (III-LS14)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)
共催:ニプロ株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-LS14-01] ドレーンを極める：素材の劣化と管理方法

○森岡 浩一 （福井大学医学部付属病院 心臓血管外科）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS14-02] 術中、術後のドレーン管理

○木村 真子[1], ○佐野 仁美[2] （1.静岡県立こども病院 手術室 2.静岡県立こども病院　CCU）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 3

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar15 (III-LS15)

Diagnosis of the different forms of PH in pediatrics

Chair:Satoshi Yasukochi(Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan)
Co-host:Actelion Pharmaceuticals Japan Ltd.
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-LS15-01]

○Maurice Beghetti （University Hospital of Geneva）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 4

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar16 (III-LS16)

Transcatheter Closure of ASD and PDA by New Generations

Chair:Kim Sung-Hae(Shizuoka Children's Hospital)
Co-host:Japan Lifiline Co., Ltd.
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LS16-01] What is your optimal selection out of various devices in ASD and PDA?

○Do Nguyen Tin （Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, Vietnam）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS16-02] Practical use of devices from my point of view after my fellowships overseas.

○Kumiyo Matsuo （Osaka Women's and Children's Hospital）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 5

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar17 (III-LS17)

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器部／小児循環器集中治療室)
共催:ファイザー株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-LS17-01] 肺高血圧を併った成人先天性心疾患の管理と治療

○赤木 禎治 （岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS17-02] 心臓を意識した鎮静マネジメント

○根本 慎太郎 （大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 6

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar18 (III-LS18)

座長:森 善樹(聖隷浜松病院 循環器センター)
共催:大塚製薬株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-LS18-01] 先天性心疾患の心不全に対するTolvaptan使用経験からの考察

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS18-02] 心不全急性期心リハプログラムと水利尿薬

○井澤 英夫 （藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院 循環器内科）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 2

Morning Seminar

Morning Seminar04 (III-MS04)

座長:三浦 大(東京都立小児総合医療センター 循環器科)
共催:ノバルティスファーマ株式会社
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-MS04-01]

○福原 俊一 （京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻 医療疫学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 7

Open Seminar

Open Seminar II (III-LOP)

司会:田中 靖彦（静岡県立こども病院）
司会:大石 眞裕（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部会員）
3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[III-LOP-01] 会員アンケートからみえる諸問題について

○山下 文子（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部代表）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-02] 地域で使える母子保健サービス・保健福祉制度について

○川田 敦子（静岡県健康福祉部　こども未来局こども家庭課母子保健班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-03] 在宅医療児の学校生活

○前田 貴子（静岡県教育委員会　特別支援教育課指導班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-04] 就学支援などの実例の紹介

○城戸 貴史（静岡県立こども病院　医療ソーシャル・ワーカー）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-05] 地域における小児科医の支援

○幸治 淳（幸治小児科医院　院長）

3:30 PM - 5:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Opening Ceremony

Opening Ceremony (I-OC)

Fri. Jul 7, 2017 8:30 AM - 8:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-OC-01] 開会式

8:30 AM - 8:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 8:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:30 AM - 8:40 AM ROOM 1)

[I-OC-01] 開会式

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Lecture

Presidential Lecture (I-PL)

Make a professional work. Spin the works into the yarn of Life for the children with cardiovascular disease. "Introduction, Development, Turn and... Conclusion" in my Life”

座長:横田 通夫(駿河西病院)

Fri. Jul 7, 2017 10:35 AM - 11:05 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-PL-01] 会長講演

○坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

10:35 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:35 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 7, 2017 10:35 AM - 11:05 AM ROOM 1)

[I-PL-01] 会長講演

○坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

私は、３０年の間小児心臓外科医として命の線を引く努力してきた。会長講演をする立場となり、一度“自分がどのようにして線を引いてきたのか”を整理する機会を与えられたと感じた。外科医として生きてきた私の起承転・・を現在の眼で見つめ直すことを私の会長講演とすることをお許しいただきたい。

『点を繋げて、生命の線を引く：起』

知識と技術という点を獲得して、それを繋げることに一所懸命で過ごした日々。２年間のフランス留学を含む修練時代の約１０年がこれにあたる。自分のことで無我夢中。

『点を繋げて、生命の線を引く：承』

どうにか手術で貢献できるようになり（周囲に認めてもらえた？）、心臓血管外科チームを引っ張り始めた３７歳からの数年間。成績を向上させるために術式の改良・開発をしながら手術件数を増やしていった、最も元気な頃。思いが強すぎて周りと摩擦も生じることもあった。循環器チーム全体の拡大と循環器センターを含む新外科病棟の計画・建設が同時進行するなかで、命の線を引く仲間（点）が大きくなっていくことを実感していった。チーム作りを意識。

『点を繋げて、生命の線を引く：転』

外科医としての自分も、チームとしての循環器センターも安定期に入った４０代後半からの現在に至る約１０年間。自分で執刀・救命した子どもたちとその家族が抱えている・行く問題が自分の中ではっきりと実感できるようになった時期。成人先天性問題がクローズアップされていく時期と重なり、治療した子どもの QALY(Quality-Adjusted Life Year)のさらなる向上目指すためには、こどもの人生を支援できるようもっと多くの点を繋げる必要があると考えるようになった。ひとりの限界とひとりの可能性を考えるようになる。

『点を繋げて、生命の線を引く：私の中での結を目指して・・』

４月から院長を拝命した。こころを新たにして“私が引くべき線は何なのか”自問自答する毎日を過ごしている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Lecture(broadcast)

Presidential Lecture(broadcast) (I-PL)

Make a professional work. Spin the works into the yarn of Life for the children with cardiovascular disease. "Introduction, Development, Turn and... Conclusion" in my Life”

座長:横田 通夫(駿河西病院)

Fri. Jul 7, 2017 10:35 AM - 11:05 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PL-B] 会長講演（中継）

○坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

10:35 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:35 AM - 11:05 AM (Fri. Jul 7, 2017 10:35 AM - 11:05 AM ROOM 4)

[I-PL-B] 会長講演（中継）

○坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

私は、３０年の間小児心臓外科医として命の線を引く努力してきた。会長講演をする立場となり、一度“自分がどのようにして線を引いてきたのか”を整理する機会を与えられたと感じた。外科医として生きてきた私の起承転・・を現在の眼で見つめ直すことを私の会長講演とすることをお許しいただきたい。

『点を繋げて、生命の線を引く：起』

知識と技術という点を獲得して、それを繋げることに一所懸命で過ごした日々。２年間のフランス留学を含む修練時代の約１０年がこれにあたる。自分のことで無我夢中。

『点を繋げて、生命の線を引く：承』

どうにか手術で貢献できるようになり（周囲に認めてもらえた？）、心臓血管外科チームを引っ張り始めた３７歳からの数年間。成績を向上させるために術式の改良・開発をしながら手術件数を増やしていった、最も元気な頃。思いが強すぎて周りと摩擦も生じることもあった。循環器チーム全体の拡大と循環器センターを含む新外科病棟の計画・建設が同時進行するなかで、命の線を引く仲間（点）が大きくなっていくことを実感していった。チーム作りを意識。

『点を繋げて、生命の線を引く：転』

外科医としての自分も、チームとしての循環器センターも安定期に入った４０代後半からの現在に至る約１０年間。自分で執刀・救命した子どもたちとその家族が抱えている・行く問題が自分の中ではっきりと実感できるようになった時期。成人先天性問題がクローズアップされていく時期と重なり、治療した子どもの QALY(Quality-Adjusted Life Year)のさらなる向上目指すためには、こどもの人生を支援できるようもっと多くの点を繋げる必要があると考えるようになった。ひとりの限界とひとりの可能性を考えるようになる。

『点を繋げて、生命の線を引く：私の中での結を目指して・・』

４月から院長を拝命した。こころを新たにして“私が引くべき線は何なのか”自問自答する毎日を過ごしている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture

Special Lecture (I-SL)

座長:瀬戸 嗣郎 (静岡県立こども病院 名誉院長)

Fri. Jul 7, 2017 11:10 AM - 11:50 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-SL-01] 光への挑戦

○晝馬 明 （浜松ホトニクス株式会社　代表取締役社長）

11:10 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11:10 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 7, 2017 11:10 AM - 11:50 AM ROOM 1)

[I-SL-01] 光への挑戦

○晝馬 明 （浜松ホトニクス株式会社　代表取締役社長）

浜松ホトニクス株式会社は、1926年世界で初めて電子式テレビジョンをここ浜松で発明した高柳健次郎先生の技術と精神を受け継いでいます。1953年の創立以来、光電変換の技術を深化/追求し、先端的研究から医療/産業/社会に至る広汎な分野に不可欠な光センサーや光源を供給しています。「研究工業」を標榜するわが社のさまざまな挑戦をご紹介します。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture(broadcast)

Special Lecture (I-SL)(broadcast)

座長:瀬戸 嗣郎 (静岡県立こども病院 名誉院長)

Fri. Jul 7, 2017 11:10 AM - 11:50 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-SL-B] 光への挑戦（中継）

○晝馬 明 （浜松ホトニクス株式会社　代表取締役社長）

11:10 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11:10 AM - 11:50 AM (Fri. Jul 7, 2017 11:10 AM - 11:50 AM ROOM 4)

[I-SL-B] 光への挑戦（中継）

○畫馬 明 （浜松ホトニクス株式会社　代表取締役社長）

浜松ホトニクス株式会社は、1926年世界で初めて電子式テレビジョンをここ浜松で発明した高柳健次郎先生の技術と精神を受け継いでいます。1953年の創立以来、光電変換の技術を深化/追求し、先端的研究から医療/産業/社会に至る広汎な分野に不可欠な光センサーや光源を供給しています。「研究工業」を標榜するわが社のさまざまな挑戦をご紹介します。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keynote Lecture

Keynote Lecture (I-KNL)

座長:市田 蕗子 (富山大学附属病院循環器センター)

Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 3:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-KNL-01] 小児遺伝性疾患発症機序の解明

○緒方 勤 （浜松医科大学　小児科）

3:10 PM - 3:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 3:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 3:50 PM ROOM 4)

[I-KNL-01] 小児遺伝性疾患発症機序の解明

○緒方 勤 （浜松医科大学　小児科）

小児遺伝性疾患の発症機序の解明は、分子生物学的解析手法の発展により、大きく進展しています。本講演では、最新の分子生物学的手法が、どのように小児遺伝性疾患発症機序の解明に貢献しているかについて、われわれのデータをもとに発表したいと思います。

全ゲノムアレイ CGH
これは、通常の染色体検査では同定できない微細ゲノム構造異常（欠失・重複）（ CNV: copy number variants）を検出する方法です。近年では、ヒト遺伝性疾患の多くが、遺伝子内変異（ DNA配列異常）ではなく、この CNVにより発症しているとされています。本講演では、遺伝子を含む CNVが発症機序となる疾患の代表として裂手裂足症を、遺伝子を含まない CNVが発症機序となる疾患の代表としてアロマターゼ過剰症について取り上げます。

全エクソーム解析
これは、全てのタンパクをコードする遺伝子のエクソン（および近傍のイントロン）を解読する技術です。この方法により、原因不明の遺伝性疾患と考えられていた患者の約30%において、その発症原因が同定されるようになりました。この技術は、最近開発されたものですが、急速に clinical sequenceへと臨床応用されるようになってきています。本講演では、心房中隔欠損症、 IGF2遺伝子異常、不完全型アンドロゲン受容体異常症について概説します。

全ゲノム解析
これは、文字通り全ゲノムを解読する技術です。これは、臨床応用される段階には達していませんが、ある特定の領域の詳細なゲノム解析には極めて有用です。本講演では、レトロトランスポゾン挿入による偽性副甲状腺機能低下症や相互転座融合点の決定の有用性について述べます。

全エピゲノム解析
これは、ゲノム全域における CpGサイトのメチル化パターンを解析する技術です。小児遺伝性疾患では、インプリンティング疾患患者における多座位メチル化異常の解析などに応用されます。

最後に、多施設共同研究の重要性について言及したいと思います。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Specimens Exhibition Lecture

Specimens Exhibition Lecture (I-TISL)

座長:富松 宏文(東京女子医科大学 循環器小児科)

Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:45 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-TISL-01] 心房内臓錯位症候群の心臓形態学

○稲井 慶 （東京女子医科大学循環器小児科）

1:05 PM - 1:45 PM

[標本展示担当]

長尾 博明 （東京女子医科大学 心研研究部標本閲覧室）

1:05 PM - 1:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:05 PM - 1:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:45 PM ROOM 7)

[I-TISL-01] 心房内臓錯位症候群の心臓形態学

○稲井 慶 （東京女子医科大学循環器小児科）

脾臓を持たない、あるいは複数の脾臓を持つ患者が複合先天性心疾患や胸腹部臓器の錯位を同時に合併することは、半世紀以上前から注目されてきた。様々な心疾患と対称肝、腸管回転異常などの腹部臓器の異常をともなうが、その本質は、非対称性の発達を示すべき臓器が左または右の対称性な発達を示す、または左右未分化な状態にとどまるということである。大別すれば、無脾症と多脾症に分類されるが、両者には多くの移行型があり、心房内臓錯位症候群というスペクトラムの両端と考えた方がよい。前者では両側で右側構造（右側相同）となり、後者では両側で左側構造（左側相同）とされるが、どちらの呼称を用いてもすっきりとした線引きが困難な症例が存在する。
本講演では、学会会期中に展示される標本をもとに、心房内臓錯位症候群における心疾患の形態学的特徴について解説する。

1:05 PM - 1:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:45 PM ROOM 7)

[標本展示担当]

長尾 博明 （東京女子医科大学 心研研究部標本閲覧室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Legend Lecture

Legend Lecture 1 (I-LL1)

To young pediatric Cardiologists, so far and hereafter

座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 7, 2017 2:50 PM - 3:10 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-LL1-01] To young pediatric Cardiologists, so far and hereafter

○小野 安生 （元 静岡県立こども病院 循環器科）

2:50 PM - 3:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:50 PM - 3:10 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:50 PM - 3:10 PM ROOM 4)

[I-LL1-01] To young pediatric Cardiologists, so far and hereafter

○小野 安生 （元 静岡県立こども病院 循環器科）

私が小児循環器を学び始めたのは1979年、当時の国立循環器病センター(NCVC)でのレジデントになった時からです。その約３年前に大学病院での研修で心臓グループを回った時、心カテーテル検査は怖いもの、心臓手術はもっと怖いものという印象をもちました。カテーテル検査直後のチアノーゼ発作により、低酸素性脳症となったファロー四徴、ハイリスクの心カテを乗り越え手術となったものの小児科には戻ってこなかった僧帽弁置換後。その３年後 NCVCの状態は、その間に心エコー検査が導入され、よりハイリスク、より低年齢の手術が行なわれるようになっていましたが、結果に対する不安感は軽減しませんでした。心不全の乳幼児が心カテ室にいくと帰りは挿管して帰ってくることが多く、左心低形成症候群はもちろん、総肺静脈還流異常３型で救命できた例はありませんでした。その後心エコー検査のみで手術に行くようになって、手術成績は向上しました。３ヶ月時でのマスタード手術の成績が安定し、フォンタン手術の成功やジャテーン手術の導入など新生児手術が進歩していきました。一方、心カテではバルンカテの導入、低浸透圧の造影剤への変更により心カテの合併症も激減しました。その後、カテーテル治療の時代に入っていきます。

　このような過去を今振り返れば、“嵐の時代”だったかもしれませんが、現在は、このような時代が終ったわけではなく、胎児治療や ACHDの問題など、未解決の問題、新たな問題は山積されています。また、何年経験しても、何例経験しても、“こんなの見たことがない”といった経験が繰り返されます。必要な知識量が増大し、より細分化された領域の“専門家”は必要ですが、全体像を把握する能力も同時に必要となる時代です。どうすればいいか？　さまざまな日々の経験から“引き出し”を多く持つことが重要と考えています。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 1 (I-S01)

Cardiac imaging: " From anatomy to physiology, and now beyond integrated diagnosis of multimodality imaging tools"

Chair:Yuichi Ishikawa(Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan)
Chair:Masaki Nii(Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S01-01] The blood flow analysis of Fontan Hemodynamics using 4D flow magnetic resonance imaging

○Shuhei Fujita[1], Masaaki Yamagishi[1], Takako Miyazaki[1], Yoshinobu Maeda[1], Satoshi Taniguchi[1], Hisayuki Hongu[1], Keiichi Itatani[2], Hitoshi Yaku[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-02] Evaluation of pre-Fontan hemodynamics: Fusion of cardiovascular catheterization and CMR

○Keisuke Sato, Takehiro Tanabe, Hiroki Uchiyama, Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-03] Evaluation of the pathophysiological aspect of the aortic coarctation

○Tomoaki Murakami （Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-04] Comprehensive assessment of postoperative TOF pathophysiology based on non-invasive multimodality imaging

○Yoichi Iwamoto, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cradiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-05] Evaluation for myocardial ischemia in patients with coronary artery stenosis caused by Kawasaki disease

○Etsuko Tsuda[1], Yosuke Hayama[1], Suzu Kanzaki[2], Yu Matsumura[1], Akira Miyake[1], Toru Iwasa[1], Mitsuhiro Fujino[1], Jun Negishi[1], Kenichi Kurosaki[1], Hideo Ohuchi[1], Yasuhide Asaumi[3]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiovascular medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-06] Aortic Inflammation in Patients with A History of Kawasaki Disease Complicated By Persistent Arterial Aneurysms - A study used FDG-PET -

○Kenji Suda[1], Yasuto Maeda[1], Hironori Kuwahara[1], Yoshiyuki Kagiyama[1], Hironaga Yoshimoto[2], Yozo Teramachi[2], Yusuke Koteda[1], Shintaro Kishimoto[1], Motofumi Iemura[2]

（1.Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, 2.Department of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S01-07【Keynote Lecture】] From anatomy to physiology and beyond: Integrated diagnosis of multimodality imaging tools

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）

8:40 AM - 10:25 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-01] The blood flow analysis of Fontan Hemodynamics using 4D flow magnetic resonance imaging

○Shuhei Fujita[1], Masaaki Yamagishi[1], Takako Miyazaki[1], Yoshinobu Maeda[1], Satoshi Taniguchi[1], Hisayuki Hongu[1], Keiichi Itatani[2], Hitoshi Yaku[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）
Keywords: 4D flow MRI, fontan circulation, hemodynamics

【背景】4D flow MRIを元にした血行力学的解析や血流可視化によって、 wall share stressやエネルギー損失、三次元的な血流の分布の把握が可能になった。今回、 Fontan循環動態把握のため、4D flow MRIで評価を行った2症例を提示する。
【症例】症例1：右室型単心室、肺動脈閉鎖の14歳男児。2歳時に TCPC（18mm ePTFE conduit）を施行。術後3年目に PLE発症、ステロイドで寛解維持しているが減量できず、骨粗鬆症を発症した。術後12年目のカテーテル検査では肺動脈平均圧15mmHg。 Conduit中央に石灰化を伴う狭窄所見を認めたが、圧較差は認めず。4D flow MRIによる血流解析では狭窄部での wall share stressや flow energy lossは有意ではなかった。この結果よりconduit交換のみでは PLE改善が見込めないことが示唆された。内科治療継続中である。
症例2：多脾症、右室型単心室、奇静脈結合、左上大静脈遺残の19歳女性。5歳時に TCPS（ SVC-右肺動脈吻合、 LSVC-左肺動脈吻合）、6歳時に TCPC (肝静脈-14mm ePTFE conduit-主肺動脈吻合)を施行。14歳頃よりチアノーゼが出現し、19歳時には SpO2 85%まで低下。3DCTでは右肺動脈に狭窄を認め、肝静脈血流が左肺にのみ流れるため生じた右肺内の肺動静脈瘻（ AVF）の存在を疑った。4D flow MRIによる血流解析では、右肺血管抵抗の低下によって hepatic factor(HF)は右肺にも分布していることが判明した。さらに仮想治療シミュレーションで AVF塞栓術後の血流様式を構成すると、 HF分布比が悪化し HFが左肺のみに向かうことが判明した。現在、 AVF評価のため血管造影検査待機中である。
【結論】導管狭窄や HFの不均等分布といった Fontan術後に特徴的な問題に対して4D flow MRIによる血流解析を行い、詳細な病態の把握が可能であった。4D flow MRIとそれを元にした血流解析は Fontan循環の複雑な血行動態を把握し、再手術の適応や術式を吟味する上で有用であると考える。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-02] Evaluation of pre-Fontan hemodynamics: Fusion of cardiovascular catheterization and CMR

○Keisuke Sato, Takehiro Tanabe, Hiroki Uchiyama, Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）
Keywords: Fontan型手術, CMR, 心臓カテーテル

【はじめに】 Fontan型手術前の血行動態評価において，心臓カテーテル検査は主要なモダリティとして用いられている。しかしながら，心臓カテーテル検査は，両方向性グレン術後症例の血流量や心室容量はさまざまな仮定を経て算出される。一方， CMRは血流量・心室容量評価において正確性が高いとされる。【目的】 Fontan型手術前検査で心臓カテーテル検査と CMRとを組み合わせて施行した症例の検討を通じて，この利点を検討すること。【対象・方法】2012年1月より2016年12月までの間に当院で心臓カテーテル検査と CMRとを組み合わせて評価を行った両方向性グレン術後の単心室症例24例を対象とし，検査目的・結果・経過などについて後方視的に検討を行った。なお， CMRの撮像には MAGNETOM Symphony（ Siemens社）1.5Tを用いた。【結果】24例に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

対し27組の検査を行った（検査時年齢3.1±1.7歳，3例が2組の検査を実施）。検査目的は，側副血行路（APC）の血流量評価（16例），左右肺血流不均衡症例における左右肺血管抵抗評価（7例），肺高血圧が懸念される症例（ Cantrell症候群）における評価（1例）の3つに分類された。 APC評価症例16例は全例塞栓術を行い，うち13例については塞栓術前後で CMRを行っており， APCは0.11±0.15ml減少した。16例中3例についてAPCが塞栓しきれず制御不能と判断した。左右肺血流不均衡症例7例のうち3例は肺動脈隔壁形成術（ IPAS）施行後症例であり，1例は左右肺血管抵抗比が1.6/2.6単位（ IPAS前: 2.0/6.5単位）に改善したため， IPAS解除のうえ開窓 Fontan型手術を行った。残る4例は高肺血管抵抗側が低肺血管抵抗側の18.4±21.4倍（1例は血栓閉塞のため圧測定不能）あり，全例 IPASを行った。 Cantrell症候群症例は肺血管抵抗が2.3単位であり，開窓 Fontan型手術を施行した。【まとめ】心臓カテーテル検査と CMRとを組み合わせることにより，肺血行動態にもとづくFontan型手術適応についての検討が可能となる。

8:40 AM - 10:25 AM（Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1）

[I-S01-03] Evaluation of the pathophysiological aspect of the aortic coarctation

○Tomoaki Murakami （Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital）

Keywords: 大動脈縮窄症, 高血圧, 心血管病

大動脈縮窄症は動脈管依存型の緊急対応が必要な病態から単純型で高血圧症として気づかれるものまで様々なタイプがある。術後も狭窄病変が残存していなくても生涯内科的な管理が必要である。大動脈縮窄症の病態を包括的に議論したい。

8:40 AM - 10:25 AM（Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1）

[I-S01-04] Comprehensive assessment of postoperative TOF pathophysiology based on non-invasive multimodality imaging

○Yoichi Iwamoto, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cradiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）

Keywords: Fallot, 心不全, 手術適応

【背景、目的】肺動脈弁残存病変に基づく、右心不全の評価と、それに基づく介入方法、時期の決定は、Fallot四徴症（ TOF）の術後における重要な臨床課題であるが、それには、右心機能のみならず、肺動脈機能、大動脈機能、左心機能の評価に加えそれらの相互関係の理解といった包括的な解釈が必要である。当科では、 MRI、超音波検査による血流動態と、血圧測定を組み合わせることにより、 Impedance解析や心室圧容積関係を簡便かつ非侵襲的に展開することにより、 TOF病態生理に関する包括的情報を外来での診療でもとりいれ、TOF術後の治療計画を検討している。【方法】 MRIで計測した左右心室容積、主肺動脈、大動脈血流と血管断面積随時変化、および頸動脈 Tonometoryを利用した随時血圧、カフ圧で計測した平均圧、超音波の TR、 PR、末梢静脈圧から算定した右室圧を利用して、血管 Impedanceと左右心室圧容積関係を構築した。心室圧容積関係は我々が提唱した Single-beat法を用いて収縮末期エラスタンス（ Ees）を求め、動脈実行エラスタンス（ Ea）との比から心室後負荷連関（ VA Coupling）を評価した。【結果】 TOFでは肺動脈、大動脈ともに血管壁硬化と反

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

射の増大を認め、左右心室後負荷上昇を示す多くの症例が存在した。肺動脈 Impedanceの増大は PRの程度とは独立して右室拡大の規定因子であった。大動脈壁硬度上昇は大動脈拡大と相関した。右室の拡大に伴い EFは低下し、左室の EFもそれと連動していたが、負荷非依存の Ees、および Ees/Eaは、右室拡大でも解離があり、拡張末期容積係数200ml以上でも VA Couplingが保たれ心拍出量を保てる症例が存在した.【結語】 MRI、超音波、血圧、静脈圧の測定を組み合わせることにより、 TOF術後病態把握に必要な心室血管機能、およびその Couplingを外来ベースで包括的に評価可能であり、主に心室容積のみに依存した従来の手術適応基準でないより感度、特異度の高い基準の設定に貢献すると考える。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-05] Evaluation for myocardial ischemia in patients with coronary artery stenosis caused by Kawasaki disease

○Etsuko Tsuda[1], Yosuke Hayama[1], Suzu Kanzaki[2], Yu Matsumura[1], Akira Miyake[1], Toru Iwasa[1], Mitsuhiro Fujino[1], Jun Negishi[1], Kenichi Kurosaki[1], Hideo Ohuchi[1], Yasuhide Asaumi[3] (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiovascular medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)
Keywords: 川崎病, 冠動脈障害, 心筋虚血

川崎病による冠動脈狭窄性病変に対する冠血行再建術の適応は、心筋虚血の有無、程度により判断される。川崎病による冠動脈局所性狭窄は冠動脈瘤を伴うため、狭窄の程度の判断が難しい場合がありうる。75%以上の局所性狭窄がみられても、 Native flowが保たれている場合、冠動脈バイパス術後、グラフトの string sign (狭小化)がみられ、有効な治療法とならない場合がある。このため、冠動脈の75%以上の局所性狭窄が出現した場合、冠血行再建術の至適時期を決定するために各種のモダリテイを用いて評価する。至適時期を探るために何をどの程度の間隔で施行するのかも重要である。 従来は、心臓カテーテルによる選択的冠動脈造影で冠動脈狭窄の形態評価とトレッドミル検査、 RI血流イメージグによる虚血の評価が主体であった。しかし、近年の画像/機能診断の進歩により、冠動脈形態、心筋虚血評価に対する modalityが増加した。 CT、 MRによる無侵襲の冠動脈造影が可能となり、心筋虚血も評価が可能となってきた。また、心臓カテーテル検査による CFR、 FFRの他に、経胸壁心エコー検査や RI血流イメージング、 PETによる CFRの測定も可能である。 CFR、 FFRによる心筋虚血の評価を行い、冠血行再建術の適応を検討した症例を呈示する。また、経胸壁心エコー検査による CFRによる経過観察症例を呈示する。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-06] Aortic Inflammation in Patients with A History of Kawasaki Disease Complicated By Persistent Arterial Aneurysms - A study used FDG-PET -

○Kenji Suda[1], Yasuto Maeda[1], Hironori Kuwahara[1], Yoshiyuki Kagiyama[1], Hironaga Yoshimoto[2], Yozo Teramachi[2], Yusuke Koteda[1], Shintaro Kishimoto[1], Motofumi Iemura[2] (1.Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, 2.Department of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: Kawasaki disease, positron emission tomography, flurdeoxy glucose

【 PURPOSE】 To determine if there is aortic inflammation using flurdeoxy glucose (FDG) positron emission tomography (PET) in patients long after Kawasaki disease (KD).【 METHODS】 Subjects were patients with a history of KD, A, 17 patients with persistent coronary or systemic vascular aneurysms; group B, 8 patients with regressed coronary and systemic aneurysms. All subjects underwent FDG-PET and contrast x-ray computed tomography. We created fusion image of FDG-PET and CT using special software. FDG uptake was determined to quantify local vascular inflammation. FDG uptake of the ascending aorta, aortic arch, and descending aorta were measured and averaged. Based on medical chart, patients' data were collected and were compared between groups and correlated with FDG uptake. 【 RESULTS】 We found that FDG uptake of the aorta in A was significantly higher than that in B (1.44 ± 0.28 vs. 1.11 ±0.14, $p < 0.005$) and this difference was significant at all segments of the aorta. FDG uptake positively correlated with the maximum size of coronary aneurysm at acute phase but inversely correlated with time after the onset of KD. FDG uptake in patients with cardiac event was significantly higher than those without cardiac event. There was no significant difference between groups in demographic variables and laboratory data except for blood pressure. 【 COCLUSION】 There is ongoing aortic inflammation in patients long after KD complicated by persistent arterial aneurysms. Further study is required to determine contributing factors and clinical meaning of this finding.

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 1)

[I-S01-07【Keynote Lecture】] From anatomy to physiology and beyond: Integrated diagnosis of multimodality imaging tools

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）

With the proliferation of multiple imaging modalities and the expansion of capabilities within a given technique, the choice of which imaging modalities to use and in what combination has never been greater or more complex. In numerous cases, there are overlapping capabilities such as the measurement of strain or 3-dimensional (3D) imaging making the selection of which test to use even more difficult. In congenital heart disease (CHD), this has opened up new vistas with regard to obtaining anatomy and physiology as well as potential treatments and predictors of future cardiovascular events. In addition, advantages and disadvantages of each test must be weighed against each other. For example, obtaining a peak velocity by echocardiography is much easier than by cardiac magnetic resonance (CMR), however, CMR is the gold standard for biventricular performance and "4-dimensional" flow imaging can only be performed at this time by CMR. Computed tomography can create 3D images of the cardiovascular system in seconds and can assess viability similar to CMR but at the cost of significant radiation exposure, especially in children. These decisions and more have implications for diseases such as single ventricle, tetralogy of Fallot, truncus arteriosus, anomalous origin of the coronary arteries and transposition of the great arteries to name a few. This lecture will discuss the capabilities of multiple imaging modalities used in congenital heart disease, the advantages and disadvantages of each and how to utilize them effectively alone or in combination to various lesions in CHD.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 2 (I-S02)

Chair:Mikiko Ishido-Shimizu(東京女子医科大学循環器小児科)
Chair:Norihide Fukushima(国立循環器病研究センター移植医療部)
Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-S02-01] Right Timing to Consider Transplant and Ventricular Assist Device

○Takahiro Shindo[1],Ryo Inuzuka[1],Yasutaka Hirata[2],Minoru Ono[2] （1.Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, 2.Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo Hospital）

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-02] Indications and limitations of ventricular assist device implantation and heart transplantation in pediatric population

○Minori Tateishi （Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan）

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-03] Mid-term and long term results of Berlin Heart EXCOR ventricular assist device in pediatric patients

○Masaki Taira[1], Takayoshi Ueno[1], Hideto Ozawa[1], Yuichi Atsuta[1], Takashi Kido[1], Tomomitsu Kanaya[1], Naoki Okuda[1], Yuriko Matsunaga[1], Takuji Watanabe[1], Moyu Hasegawa[1], Yoshiki Sawa[1] （1.The Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan, 2.The Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan）

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-04] The future of ventricular assist device in pediatric population

○Yasutaka Hirata, Minoru Ono （The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）

1:05 PM - 2:35 PM

[I-S02-05] Special issues for the management of pediatric heart transplantation. How is the outcome of pediatric heart transplantation in Japan?

○Shigetoyo Kogaki （Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan）

1:05 PM - 2:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-S02-01] Right Timing to Consider Transplant and Ventricular Assist Device

○Takahiro Shindo[1],Ryo Inuzuka[1],Yasutaka Hirata[2],Minoru Ono[2] (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, 2.Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo Hospital)

2010年に改正臓器移植法の施行、2015年に小児用補助人工心臓 EXCORの保険償還がなされて国内の小児重症心不全治療は新たな局面を迎えた。毎年わずかながら年少者からの臓器提供が行われるようになり、 EXCORを装着して心臓移植に到達する例も認められるようになった。これまでは手遅れと判断されたような重症例でも心臓移植に到達することができるようになったが、一方で各医療機関の担当医師は「いつ心臓移植適応を考慮すべきであるのか、各医療機関で行っておくべき検査は何なのか、補助人工心臓の適応があるのかどうか、あるとすれば技術・医療資源の観点から可能であるのかどうか」という新たな問題に直面することになった。これらの問題について学会から提示されている指針に実施施設の経験、2015年から運用を開始した小児重症心不全治療窓口の経験を交えて概説する。

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

[I-S02-02] Indications and limitations of ventricular assist device implantation and heart transplantation in pediatric population

○Minori Tateishi (Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan)

Keywords: 小児, 重症心不全, 心移植

特に小児領域において「心臓移植」という出口が極めて限られた日本において、小児における補助人工心臓の適応は、多様な角度から検討されなければならない。成人と異なる点としては、成人より更に深刻なドナー不足、成長に伴う問題、疾患背景、小児特有の管理の困難さなどが挙げられる。2015年6月より小児用体外設置式補助人工心臓システム EXCOR Pediatricsが製造販売承認、保険償還されたが、植え込み施設と台数が限られているため、適応があっても治療が受けられない場合もあり、成人の体外式 VADとは状況が全く異なる。また Fontan術後など先天性心疾患の術後の場合、解剖学的な問題から VAD植え込み、移植の際に手技的な工夫を要する。欧米の報告と比較して、日本における小児領域の補助人工心臓適応と限界について考察する。

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

[I-S02-03] Mid-term and long term results of Berlin Heart EXCOR ventricular assist device in pediatric patients

○Masaki Taira[1], Takayoshi Ueno[1], Hideto Ozawa[1], Yuichi Atsuta[1], Takashi Kido[1], Tomomitsu Kanaya[1], Naoki Okuda[1], Yuriko Matsunaga[1], Takuji Watanabe[1], Moyu Hasegawa[1], Yoshiki Sawa[1] (1.The Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan, 2.The Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: Berlin Heart EXCOR, 小児重症心不全, 心臓移植

【背景】2015年8月小児用補助人工心臓 Berlin Heart EXCOR(BHE)が保険償還され、小児重症心不全患者に対する心臓移植への橋渡し治療として積極的に導入されている。しかし、我が国における BHE使用経験は未だ少数であり、今後、国内全体での成績評価等を行い、経験を積んでいく必要がある。そこで、当院における医師主導治験から保険償還後の BHE使用経験を振り返り、その適応基準、装着手術手技、術後管理などを報告する。【対象】2013年1月から2016年11月までに、当院に置いて BHEを装着した重症心不全患児9例。男女比2:7。DCM7例、 RCM2例。装着時平均月齢7(4-23)ヶ月、体重6.2(3.9-8.2)kg、 BSA0.33(0.26-0.41)m2。INTERMACS profile1:4例、 profile2:5例。全例10ml pumpによる LVADのみのサポートであった。 RCM2例は進行する PHが装着の適応であった。【方法】装着手術は、脱血管を左室心尖部に逢着し、送血管を GoreTex graftを上行大動脈に interposeして逢着。術後抗凝固療法は2剤の抗血小板療法と急性期ヘパリン、慢性期ワーファリンを使用した。装着後は心不全治療薬を併用し、 DCM症例では術後3ヶ月、 RCM, PH症例では術後1ヶ月を目標に心臓カテーテル検査でデバイスサポートの適正化を評価した。【結果】平均デバイスサポート期間は318(45-661)日。6例が移植へ到達（海外4例、国内2例）、2例が心機能改善の後離脱、1例がサポート継続中。脳血管障害発症は１例のみで、後遺症はなく心臓移植に到達。術後出血1例、送脱血管刺入部感染2例、右心不全2例、気管切開2例、ペースメーカー装着1例。ポンプ交換は合計14回で、0.21回/pt.・年であった。 RCM, PH2例は、術後に肺血管拡張薬2剤を投与開始し、1ヶ月後、 mPAP:65→24, 49→13mmHg, PVRI:13.2→2.3, 10.4→1.5Uと改善を認めた。【まとめ】小児用補助人工心臓 BHEの使用成績は良好であり、重症心不全患児に対する BTTまたは BTRとしての安全な標準的治療になりうると考えられる。

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

[I-S02-04] The future of ventricular assist device in pediatric population

○Yasutaka Hirata, Minoru Ono （The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）

Keywords: 補助人工心臓, 小児, 心不全

2015年8月に Berlin Heart社の EXCOR Pediatricが承認される以前は、本邦においては小児の重症心不全治療に対しては内科的治療に限界がくれば extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)を用いるしかなかった。ECMOは先天性心臓手術の術後低心拍出症候群、あるいは劇症型心筋炎に対する治療としては非常に有用であるが、短期的な補助を目的としているため出血や感染などの合併症が起こりやすく、一般的には２週間から１ヶ月程度の使用が限界である。そのため回復の見込みのない重症心不全治療に長期的に使用するのは困難である。EXCORの承認に伴い小児の長期的な重症心不全治療に道が開けた。当院では治験を含めて計7例に装着し、5例が心臓移植に到達（海外4例、国内1例）、2例が待機中で全員生存している。国内の他施設における成績も良好で、装置の装着によって多くの症例が心臓移植に至ったことによって、今後の小児の重症心不全治療に対するデバイス治療の期待が高まっている。体格の比較的大きな小児では体表面積1.2m2であれば Jarvik 2000、体表面積0.7m2以上では HVADが適応となる場合がある。植込み型補助人工心臓は退院が可能であり、これによって小児に対する移植の待機のオプションも広がる。特にドナーの少ない本邦においては長期予後に大きく寄与すると考えられる。しかしながら、 2010年7月に改正臓器移植法が施行されて15歳未満での脳死が認められるようになった以降も依然として小児のドナーは不足しており、特に6歳未満のドナー提供による心臓移植は2017年3月現在でわずか4例である。重症心不全の治療において、デバイスはあくまでも心臓移植へのつなぎであり、出口である心臓移植、すなわちドナーの提供の増加が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-S02-05] Special issues for the management of pediatric heart transplantation. How is the outcome of pediatric heart transplantation in Japan?

○Shigetoyo Kogaki (Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan)

Keywords: 心臓移植, 予後, 移植後管理

小児の心臓移植は、その適応から移植後管理に至るまで、成人とは異なる小児の特殊性がある。移植医療の現場では成人の移植チームと医療体制を共有しつつも、小児特有のさまざまな問題に対応可能な多職種チームの存在が必須である。小児の心臓移植では、移植適応を検討する移植前段階から、移植チーム―患者―家族の十分な相互理解と協力関係を築くことが重要である。移植後管理の質をあげるには、移植前から家族のコンプライアンスを確認（ときには軌道修正）し、待機中を通じてチャイルド・ライフ・スペシャリスト、臨床心理士、医療社会福祉士も加わった精神的・経済的支援が重要となる。適応検討時点では予測困難な問題（神経学的予後、発達障害）を抱えていることも少なくない。移植後の生活管理については繰り返し説明し理解を深めるとともに、生ワクチンを含めた可能な限りの感染症予防対策をしておく。移植の周術期管理では、移植心のサイズが大きいため2期的胸骨閉鎖や術後高心拍出に伴う高血圧の管理を要することがある。先天性心疾患に対する移植術では、解剖学的修復の評価や出血のコントロールが重要となる。移植後急性期の免疫抑制療法では、早期の CNI投与量減少をめざして抗サイトカイン受容体モノクローナル抗体（バシリキシマブ）を用いたプロトコールが使われるようになっている。移植後の管理では、身体発育に加えて精神運動発達の管理が重要である。特に、知的発達、心理社会的発達、集団への適応、服薬アドヒアランス、移行期の管理に取り組む必要がある。拒絶、感染症、PTLD、腎機能障害のモニターと管理は言うまでもないが、今後は突然死や再移植の問題も頭におく。以上のような、移植前から移植後まで一貫したきめ細かなチーム医療の実践と日本特有の環境が、日本の小児心臓移植後の成績に影響していると考えられるが、国内外のレジストリー研究に参加し検証していくことが求められる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 3 (I-S03)

How to assess the ventricular function in pediatric cardiology - Noninvasive and invasive method -

Chair:Satoshi Masutani(Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Sautama Medical Center, Japan)
Chair:Yoshiki Mori(The Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)
Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-S03-01] Assessment of cardiovascular function using cardiac catheterization

○Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University）

4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-02] The usefulness of tissue Doppler imaging and speckle tracking imaging to assess cardiac function in pediatric cardiology

○Ken Takahashi （Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine）

4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-03] How far can we understand about ventricular function by MRI ?

○Yuichi Ishikawa[1,2] （1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Caridovascular Clinic Iidabashi）

4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-04] Novel assessment of left ventricular diastolic function using kinematic model of damped oscillation

○Yasunobu Hayabuchi, Akemi Ono, Yukako Homma, Shoji Kagami （Department of Pediatrics, Institute of Biomedical Science, Tokushima University）

4:00 PM - 5:45 PM

[I-S03-05] Pathophysiology of end-diastolic forward flow in pulmonary arteries in repaired patients after right ventricular outflow tract reconstruction

○Yohsuke Hayama[1], Hideo Ohuchi[1], Yoshiaki Morita[2], Jun Negishi[1], Kazuto Fujimoto[1], Toru Iwasa[1], Aya Miyazaki[1], Kennichi Kurosaki[1], Etsuko Tsuda[1], Isao Shiraishi[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

4:00 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-S03-06【Keynote Lecture】] Fetal Cardiac MRI

○Kuberan Pushparajah （Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK）

4:00 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-01] Assessment of cardiovascular function using cardiac catheterization

○Hirofumi Saiki, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University）
Keywords: 心臓カテーテル検査, 心機能, 血管機能

かつて心臓カテーテル検査は先天性心疾患の形態診断・心機能評価および血管内治療など幅広い適応に用いられ、先天性心疾患診療における one-stop shopであり、かつゴールドスタンダードと考えられてきた。近年MRI・超音波検査などの画像診断技術が確立し、以前は心臓カテーテル検査なしには得られなかった形態情報が放射線被曝なしに、極めて正確に得られるようになった。また低侵襲手術やハイブリッド手術の台頭により、カテーテル治療は低侵襲性以上に“質”と”長期的視野”が大きな焦点となり、複数の治療選択のなかでカテーテル治療は必ずしも第一選択では無くなっている。一方、予防医療および早期介入の観点から心不全発症の前病変のひとつである心血管機能異常の検出にはより高い感度が要求され、また生命予後の改善に伴い、論理的かつ根拠に基づいた心臓外科手術やカテーテル治療の介入適応決定が長期的な QOL改善に寄与する可能性も示唆されている。画像診断単独では心収縮・拡張機能、前負荷・後負荷および心拍数が相互に干渉しあう循環システムの問題点や介入適応を炙り出すことが困難な場合も、明確な目的を持ったカテーテル検査によって症例固有の心室圧容積関係や循環を規定するメカニズムが明らかとなり、管理・治療が容易になることも少なくない。本セッションでは幅広い診断・治療技術が利用可能な近年において益々その重要性を増している、心血管機能評価のゴールドスタンダードとしてのカテーテル検査を循環理解の基礎から最新の知見まで総括し、議論する。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-02] The usefulness of tissue Doppler imaging and speckle tracking imaging to assess cardiac function in pediatric cardiology

○Ken Takahashi （Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine）
Keywords: 心機能, Tissue Doppler Imaging, Speckle Tracking Imaging

心臓超音波検査法は、小児循環器の診療に欠かせないものである。小児循環器医は形態診断を目的にエコーを行うことが多い。しかし心機能検査も、循環動態の把握、治療効果の評価、治療方針の決定や予後の予測などのために、大変重要である。現在一般的な心臓超音波機器で可能な心室機能検査方法として、組織ドプラ法 (Tissue Doppler Imaging： TDI) とスペックルトラッキング法 (Speckle Tracking Imaging： STI) の２種類がある。TDI法は、心筋運動速度を測定する心エコー検査法である。 TDIのメリットは、 e’ 波は前負荷の影響を比較的受け難く、房室弁輪部の画像が鮮明であれば良好な解析が可能で、時間分解能が極めて高いことなどである。しかしながら制約も多い。角度依存性であり、心臓全体の移動を反映し、局所的壁運動異常がある場合には心室全体の心機能を反映しない。一方 STI法は、心筋のストレイン、つまり心筋の伸縮や厚みの変化を測定可能である。B-mode心エコー図上の心筋のスペックルを、フレーム毎に追跡(トラッキング)することで心筋の位置移動を解析し、移動距離、伸縮、回転角度などを算出する。 STI法の最大の利点は、角度非依存性である。また短軸方向、円周方向、長軸方向の３方向のストレインが解析可能である。しかし frame rateが TDI法に比べて遅く、心拍数が早い小児においてはトラッキングが困難な場合がある。また画質の良否がトラッキング精度に影響を与え、検者間や機種間の解析結果の差が大きいことも、 STI法の問題点である。 そのため今回の発表においては、 TDI法及び STI法を使いこなすため、特徴、利点、欠点、使用上の注意点、今まで発表された臨床応用の方法等について解

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

説を行い、臨床の場でこれらの方法を使える様になることを目的とする。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-03] How far can we understand about ventricular function by MRI ?

○Yuichi Ishikawa[1,2] （1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Caridovascular Clinic Iidabashi）

Keywords: 心室機能, MRI, 拡張能

心室はフランク・スターリング特性（前負荷代償性）を有する優れたポンプであり、その機能は分時拍出量として評価される。臨床においては前負荷代償性（予備力）という視点が重要で、前負荷・収縮性・後負荷という構成成分の独立した評価が望ましい。一方、拡張能は弛緩能と心室硬度（充満能）に大別される。前者は臨床的には収縮性と表裏一体と言え、後者の心室硬度が前負荷代償性を規定する重要な成分である。心臓 MRI(CMR)は心内腔と心筋のコントラストが高くウインドゥ制限がないため、心室内腔容積を正確に計測できるという特徴を有する。拍出量・駆出率はもちろん拡張末期容積から前負荷代償性の推定も可能である。 Phase contrast法による流量計測も含めて、心室機能のゴールドスタンダードとされる所以であり CMRの基本である。加えて優れた時間分解能を利用した容積時間関係から収縮能として peak ejection fraction, 拡張能として peak filling rate等の指標が導かれる。 Phase contrast法から求まる flow volume time curveからも様々な指標が考案されている。これらの基本的な指標に加え、近年は CMRの多芸性を応用した様々な心室機能指標が提唱されている。局所壁運動としては feature tracking法を用いた Strain計測・ Tagging cineによる癒着評価などが汎用されている。また、XYZ軸3方向の Phase contrast 法を組み合わせ、血流ベクトルの時間変化からエネルギー損失を算出する4D Flow MRIも心室の仕事効率を反映した新しい評価法といえるだろう。さらに T1 mappinngを用いた細胞外容積分画（線維化の指標）は独立した心室硬度指標とされる。質的評価を機能に置換する新しい切り口である。今後、小児循環器領域での CMRのさらなる臨床応用を期待したい。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-04] Novel assessment of left ventricular diastolic function using kinematic model of damped oscillation

○Yasunobu Hayabuchi, Akemi Ono, Yukako Homma, Shoji Kagami （Department of Pediatrics, Institute of Biomedical Science, Tokushima University）

Keywords: 拡張能, 減衰振動, 心室圧

【背景】心室弛緩能評価に用いる時定数(Exponentialおよび Logistic, τ_E, τ_L) は容量依存性で、計測値に誤差を生じやすく、心筋の Elastic recoilの影響は反映されにくい問題点がある。心室の Stiffness評価は圧容積関係(Δ P/Δ V)で示されるが容積・心周期で変化し、心室の特性が表現されにくい。心室拡張能は複雑で多因子に影響を受けるため、合理的で再現性良く評価できる指標が望まれる。我々は心室圧を心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessとアクチン・ミオシンの Cross-bridgingによる心筋収縮を惹起する力とのバランスで形成されていると捉えて、等容性拡張期の心室圧波形 P(t)を減衰振動の運動方程式 $d^2P/dt^2 + 1/\mu\ dP/dt + Ek\ (P - P_\infty) = 0$ （1/μ:減衰係数; Ek:ばね定数; P_∞: asymptote）に適用した。 Ekは Elastic recoilおよび wall stiffness, 1/μ は cross-bridging関連の relaxationを示すこととなる。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される Ek(s^{-2}), μ(ms)が左室拡張能を評価する有用な指標であることを検証する。【方法】心臓カテーテル検査を施行した70症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を対象とした。左室等容性拡張期の圧波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いて、 Ek, μを計測した。【結果】全症例で Ekおよびμが評価可能であった。 Ek = 882.9±112.7 s^{-2}, μ = 29.8±8.3 msであり、τ_E, τ_Lと有意な相関を認めた(r=0.46および0.58, P＜0.0001)。 P(t)と dP/dtの関連を示す Pressure Phase Plane上で比較すると、 Ekおよびμを用いた方程式曲線が、τ_E, τ_Lよりも明らかに実測値に沿っており、本法が優位であることが検証された。さらに容量負荷を行ったところ、τ_E, τ_Lに比較してμは容量負荷の影響が有意に低値であった（ LVEDPに対して各々 r=0.62, 0.31, 0.05)。【結語】減衰振動を適用した拡張能解析は心室容積の計測が不要で前負荷非依存性であり再現性の高い方法である。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-05] Pathophysiology of end-diastolic forward flow in pulmonary arteries in repaired patients after right ventricular outflow tract reconstruction

○Yohsuke Hayama[1], Hideo Ohuchi[1], Yoshiaki Morita[2], Jun Negishi[1], Kazuto Fujimoto[1], Toru Iwasa[1], Aya Miyazaki[1], Kennichi Kurosaki[1], Etsuko Tsuda[1], Isao Shiraishi[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）
Keywords: 肺動脈拡張末期前方血流, 心臓MRI, 拡張能

【背景・目的】右室流出路再建(RVOTR)術後心における肺動脈拡張末期前方血流(end-diastolic forward flow, EDFF)は右室拘束性変化の代表的な所見とされる。しかし肺動脈弁逆流(PR)が増加し「右室化肺動脈」となった例では容易に検出されるため、 EDFFが病的な右室低拡張能を反映するのか、その意義の検討は不十分である。【方法】対象は過去3年に RVOTR心に対して心臓 MRIを撮像した例のうち、 PR率(PRF)＞25%の者149例(6〜67歳、ファロー四徴症112例、男 90例)。1.5T Siemens Sonata Symphonyで撮像した肺動脈弁上レベル phase contrast画像から Medis社 QFlowプログラムで Qedff (L/min/m2)を測定した。また純肺血流量に対する割合(Fedff, %)を求めた。 cine MRIから体表面積補正を行った左右心室(LV/RV)拡張・収縮末期容積(EDVI/ESVI)、1回拍出量(SVI)、駆出率(EF)を計測し、 PR・三尖弁逆流絶対量(Qpr, Qtr, L/min/m2)も算出した。患者背景因子、 ANP・ BNP値(pg/mL)、最高酸素摂取量(年齢・性別で補正)、四肢下方誘導の P波高(mV)、QRS幅(ms)を検討項目とした。【結果】 EDFFは140例(94%)で陽性であり、 PRFと Qedffは関連しなかった(p＞0.1)。 Qedffは心房頻拍既往者で多く(0.28 vs 0.21, p = 0.026)、 RVEDVI(r = 0.26, p = 0.016)、 RVSVI(r = 0.33, p＜0.01)、 Qpr(r = 0.34, p＜0.01)、 P波高(r = 0.34, p＜0.01)と正相関した。 Fedffは上記の他に logANP値(r = 0.48, p＜0.01)と正相関した。多変量解析で Fedffは logANP値(p＜0.01)、 P波高(p = 0.01)と独立して関連した。同時期に RV拡張末期圧(RVEDP)を測定した62例において、 RVEDPは Qedffとも Fedffとも相関しなかった(p＞0.1)。【結論】中等度以上の PRを持つ患者は逆流率に関わらず普遍的に EDFFを呈する。EDFFは右室容量負荷、心房負荷で増加し、心房低電位で減少することから、右室拘束性変化を表すというより、残存心房機能を反映すると考えた方が理解しやすい。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 2)

[I-S03-06【Keynote Lecture】] Fetal Cardiac MRI

○Kuberan Pushparajah （Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Conventional fetal echocardiography is the mainstay for prenatal diagnosis of congenital cardiac lesions, based on its ease of use, availability and high diagnostic accuracy. However, individual fetal and maternal factors can affect the quality of ultrasound imaging, and there remain inherent difficulties in diagnosing specific forms of congenital heart disease in the fetus. Magnetic resonance imaging (MRI) has been an established adjunct for postnatal assessment of the cardiovascular system since the 1980s, with routine studies able to deliver three-dimensional angiography, detailed real-time imaging, cardiac volumes and vascular flow measurements. MRI, whilst safe in pregnancy, has traditionally been limited by uncontrollable fetal motion and the lack of a detectable ECG with limitations of spatial resolution.

Technological advancements in cardiac MRI now allow for assessment of anatomy, quantification of flow and oxygen content in the fetal circulation. These modalities are now adding important insights into fetal cardiac and vascular malformations, with co-existing alterations of the fetal circulation and its effect on neurodevelopment. Fetal cardiac MRI now has the potential to serve as a clinical adjunct to the diagnosis and management of fetal cardiovascular malformations.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 4 (I-S04)
Neurodevelopmental outcomes after neonatal and infant cardiac surgery

Chair:Fukiko Ichida(University of Toyama, Toyama, Japan)
Chair:Toshihide Nakano(Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)
Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-S04-01【Keynote Lecture】] Neurodevelopment and QOL outcome of CHD survivors

○Bradley S. Marino （Ann & Robert H. Lurie Children’s Hospital of Chicago, USA）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-02] Unilateral selective cerebral perfusion increases early neural damages in young rats with hypoxic pulmonary hypertension

○Akira Mishima[1], Hidekazu Matsumae[1], Norikazu Nomura[1], Akimasa Ishida[2] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan, 2.Department of Neurophysiology and Brain Science, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-03] Neurodevelopment and its determinants in postoperative patients with congenital heart defects

○Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Yukie Otu, Hideaki Senzaki （Pediatric cardiology Saitama Medical Center, Siatama Medical University, Saitama, Japan）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-04] Impact of neurodevelopment for the Fontan patients

○Noritaka Ota[1], Shin Ono[2], Aya Ogata[3], Toshihide Asou[1], Yuko Takeda[1], Mariko Kobayashi[1], Hiroshi Okada[1], Yasuko Onakatomi[1], Hidetsugu Asai[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery , Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 2.Department of Pediatric Cardiology, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 3.Yokohama Kanagawa Children's Medical Center）

8:40 AM - 10:25 AM

[I-S04-05] Changes of brain MRI images and neurodevelopmental examinations from toddler to school-age children with congenital heart disease

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Akiko Hiraiwa[1], Keijirou Ibuki[1], Mako Okabe[1], Nariaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Kazuhiro Watanabe[1], Keiichi Hirono[1], Naoki Yoshimura[2], Fukiko Ichida[1]
（1.Department of pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan, 2.Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan）
8:40 AM - 10:25 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-01【Keynote Lecture】] Neurodevelopment and QOL outcome of CHD survivors

○Bradley S. Marino （Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, USA）

TBA

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-02] Unilateral selective cerebral perfusion increases early neural damages in young rats with hypoxic pulmonary hypertension

○Akira Mishima[1], Hidekazu Matsumae[1], Norikazu Nomura[1], Akimasa Ishida[2] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan, 2.Department of Neurophysiology and Brain Science, Graduate School of Medical Sciences, Nagoya City University, Nagoya, Japan）

Keywords: 選択的脳還流, 肺高血圧, 脳障害

【目的】大動脈弓再建が必要な多くの小児先天性心疾患はチアノーゼと肺高血圧を伴い、手術では片側の総頸動脈から選択的脳灌流(SCP)を通常行うが、早期脳障害の病理組織学的な検討は少ない。低酸素による肺高血圧若齢ラットを用い、片側 SCPがもたらす脳の早期微小変化を検出した。【方法】対象： PH群(n=14)は4週の若齢ラットを10%酸素下で、非 PH群(n=14)は大気圧下で10日間飼育した。更に両群を SCP群と対照群の計4群に分類した。循環などの評価には他のラット(n=16)も使用した。 SCPモデル：前日に両側椎骨動脈を焼灼離断し、翌日、大腿動脈脱血、右総頸動脈送血で脳の体外循環を確立した。左総頸動脈を遮断し、10ml/Kg/minの片側SCP（希釈率20～30%）を1時間実施した後、1時間の再灌流を行い、脳を摘出固定した。評価項目：循環指標、頭蓋内動脈圧、血液ガス分析、脳の病理組織（特に初期脳障害検出に有効な Argyrohpil-III silver染色；dark neurons(DNs)の検出）などを比較した。【結果】 mPAPは、 PH群17.0±2.0、非 PH群35.1±6.7mmHg (p＜0.00001)。体循環指標と血液ガス分圧、 pH等には4群間で有意差はないが、 PH群は非 PH群に比し、 Hbと K^+が高く、 BEが低かった (p＜0.0005)。平均頭蓋内動脈圧は、両側総頸動脈遮断時8.1±1.5mmHgと CVPに相当し、灌流時は SCP群16.3±3.2、対照群36.8±5.8 mmHg (p＜0.00001)で、 PHの有無で差はなかった。 DNs所見：1）左半球に現れ出現率は PH-SCP群75%、非 PH-SCP群33%、対照群0%、2）程度も PH群が強い、3）海馬病変は PH群でブロック状、非 PH群で散在性、4）脳幹部病変は PH群のみに散在。【結論】低酸素 PH群は非PH群に比べ早期脳障害を示す DNsの出現率が高く程度も強い。 Hbなどの差は低酸素に順応した結果で、 SCPによる脳障害に強く影響した可能性は低いと考える。低酸素による若齢肺高血圧ラットは、選択的脳還流による虚血障害の可能性を潜在性に有していることが示唆された。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-03] Neurodevelopment and its determinants in postoperative patients with congenital heart defects

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Yukie Otu, Hideaki Senzaki （Pediatric cardiology Saitama Medical Center, Siatama Medical University, Saitama, Japan）
Keywords: Fontan, 発達, 評価

【背景】先天性心疾患の救命率向上の一方で、発達遅延を呈する患者が多数存在し、その病態解明と改善策の確立は重要な課題である。【目的】心疾患児における治療歴、発育障害、自律神経異常、脳循環異常が発達障害と関連するという仮説を検証する。【方法】新版 K式発達検査を施行した心疾患幼児22例、 WISC3発達検査を施行した学童期 Fontan17 例を対象に、発育、自律神経活動、治療歴および心カテ、超音波による脳循環動態を評価し発達に関連する因子を検討した。【結果】身長の Z値は-1.6±1.5と、多くの症例で発育障害を認めた。 K式の全領域 DQは79±15で発達遅延を示し、70未満を27%に認めた。全 DQは身長 Z値と強い正の相関を示し(R=0.80)、発育と発達の強い関連を示唆した。さらに身長 Z値の低下は、副交感神経活動(RR-SD, HF)の低下と有意に相関するとともに、全 DQの低下は、低周波成分の減弱とも関連し、発達遅延と自律神経活動全般の低下の関連が示唆された。 WISC3の全検査 IQ平均は84.7±18.1で、言語性 IQ（90.1±16.8）が動作性 IQ（82.4±17.3）より有意に高かった(P=0.02)。さらに言語性 IQは、新生時期の手術既往、 Glenn施行時期、 Fontan施行時期、現在の SaO2と有意な相関を認め、 Glenn、 Fontan施行時期が早いほど IQが高かった。また、下半身の血流を犠牲にした脳血流代償機転が強い患児ほど発達遅延を呈した。脳の血流受給バランスは心拍出量と負の相関を認め、術後血行動態が脳循環に影響を及ぼしていることが示唆された。【結語】今回の結果は、１）発育評価が簡便かつ重要な発達の指標になりうる、２）正常な発育を促す栄養、日常生活習慣、および薬物管理の重要性、３）新生時期の手術回避と低酸素血症の早期改善が神経発達の改善に繋がる可能性、４）術後低心拍出状態は脳循環異常に関与し、神経発達に相加・相乗的に影響を及ぼしている可能性（脳循環を加味した慢性期管理の重要）、を示唆する。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-04] Impact of neurodevelopment for the Fontan patients

○Noritaka Ota[1], Shin Ono[2], Aya Ogata[3], Toshihide Asou[1], Yuko Takeda[1], Mariko Kobayashi[1], Hiroshi Okada[1], Yasuko Onakatomi[1], Hidetsugu Asai[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery , Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 2.Department of Pediatric Cardiology, Yokohama Kanagawa Children's Medical Center, 3.Yokohama Kanagawa Children's Medical Center）
Keywords: Fontan, 神経学的発達予後, 発達遅滞

【はじめに】新生児期から interventionを必要とする症例を含む staged Fontan成績は向上してきているが、その ADL(Activities of daily living)には個人差がある。当院は一貫して可能な限り新生児期人工心肺回避、早期 Fontan手術到達、早期退院を基本方針としている。また乳幼児早期から段階的神経学的発達検査を行い、臨床心理室チームにより適宜 follow up,指導が行なわれている。
【対象と方法】Fontan到達症例(n=130)(HLHS:22、 Heterotaxy:35, TA:18, ccTGA:2, PA/IVS:10, Ebstein:5, DORV:7, DILV:4, SV:18, others:8)に対するのべ166検査（乳幼児早期：新版 K式（3-4歳： n= 91）, 後期：WISC（5-6歳： n= 75））。１）低 FSIQ(Full scale IQ)及び下位項目 low scoreに対する危険因子、２）早期 Fontan 到達児の神経発達予後変化についての検討。$p<0.05$を統計学的有意とした。
【結果】Fontan手術時年齢（中央値）体重は1.5歳 (1ー7.6)、9.4kg(6.5 ー 19.7)。 FSIQ(mean)：86.5±18.9、言語理解：86.8±19.9、認知適応：87.6±18.4、姿勢運動：73.9±19.6、処理速度：96.5±12.8、注意記憶：100.2±14.4。多変量解析にて早産,長期入院が低 FSIQに対する危険因子。長期入院に加え、早産（＜34w）は言語処理、知覚統合に対する、疾患、新生児期 CPB下姑息術は姿勢運動に対する危険因子であり患者背景により児の特徴が異なることが示唆された。乳幼児早期、後期での FSIQ (79.2±18,8 vs 92.9±13.6, $p<$

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

*0.0001)*であり有意に発達遅延児（＜70）割合(27.4% vs 3.2%)も減っている。
【結語】新生児期から治療計画が必要な単心室群では神経発達予後観点より最終手術到達までの術後総入院期間を短くする治療計画が肝要であり、指導においては個々の異なった特徴を把握し適切な継続的指導が肝要であると思われた。また当院の治療方針に基づく Fontan児に於いて乳幼児早期での発達遅れが就学前にはキャッチアップする可能性が示唆された。

8:40 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 10:25 AM ROOM 4)

[I-S04-05] Changes of brain MRI images and neurodevelopmental examinations from toddler to school-age children with congenital heart disease

○Akiko Hiraiwa[1], Keijirou Ibuki[1], Mako Okabe[1], Nariaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Kazuhiro Watanabe[1], Keiichi Hirono[1], Naoki Yoshimura[2], Fukiko Ichida[1] （1.Department of pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan, 2.Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan）
Keywords: 先天性心疾患, 発達, 頭部MRI検査

【背景】近年重症先天性心疾患児の救命率が上昇し、長期生存が可能となり、その神経発達予後が注目されている。当院では、単心室（ SV）と完全大血管転位（ TGA）患者の頭部 MRIと心理発達検査の前向き研究を行ってきた。これまでの幼児期までの研究で、低酸素と脳容積、発達指数に正の相関があり、さらに、幼児期の発達指数から学童期の知能をある程度予測可能であることを報告した。先天性心疾患において、幼児期以降学童期までの経時的な脳容積の変化や神経発達との関連についての報告はない。【目的】 SV群と TGA群において、幼児期から学童期の脳容積の経時的変化と2群間での比較を行い、また、脳容積と発達検査の関連を検討する。【方法】当院で開心術を行った中枢神経疾患や基礎疾患のない SV群15例と TGA群6例を対象に、幼児期と学童期に頭部 MRI検査と学童期に WISC-4検査を行った。 MRI画像は T1強調画像を用いて脳容積を計測し、年齢や性別を一致させた健常頭部 MRI容積と比較した。【結果】総脳容積/control比は SV群、 TGA群それぞれ幼児期で0.91±0.07、0.97±0.07（ p:0.15）、学童期で0.89±0.07、1.00±0.07（ p:0.01）と、幼児期まで低酸素であった SV群は、学童期においても、 TGA群に比べ、脳容積が有意に小さかった。また白質脳容積は、幼児期と学童期ともに、 SV群が TGA群よりも優位に低かった。また、学童期の脳容積と WISC4検査の全検査 IQには相関が認められた（ r:0.39）。【結論】新生時期に低酸素から脱却する TGA群では、学童期までに健常群に近い脳容積まで発達する。一方、3歳頃まで低酸素が続く SV群では、低酸素から脱却後、学童期においても、健常群や TGA群の容積までキャッチアップすることはない。また、脳容積と学童期の知能にはある程度の相関がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 1 (I-PD1)

Current Topics of Adult Congenital Heart Disease

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

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

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

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

○Kei Inai （Department of Pediatric Cardiology）

4:00 PM - 5:45 PM

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

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

4:00 PM - 5:45 PM

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

○Yoshihiko Kodama[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Shirou Ishikawa[1], Hiroya Ushinohama[2], Kenichirou Yamamura[3], Ichirou Sakamoto[4], Kishou Ohtani[4], Tomomi Ide[4], Hiroyuki Tsutsui[4] （1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital）

4:00 PM - 5:45 PM

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

○Shingo Kasahara[1], Yoshihiko Kurita[2], Yosuke Kuroko[1], Yasuhiro Kotni[1], Sadahiko Arai[1], Shinichi Ohtsuki[2] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan）

4:00 PM - 5:45 PM

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

○Osamu Adachi[1], Shunpike Tatebe[2], Masatoshi Akiyama[1], Yoshikatsu Saki[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Medicine, Tohoku University Hospital）

4:00 PM - 5:45 PM

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

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

4:00 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○Kei Inai （Department of Pediatric Cardiology）

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁逆流, 薬物治療

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

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

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

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

Keywords: 不整脈, 心房頻拍, カテーテルアブレーション

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○Yoshihiko Kodama[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Shirou Ishikawa[1], Hiroya Ushinohama[2], Kenichirou Yamamura[3], Ichirou Sakamoto[4], Kishou Ohtani[4], Tomomi Ide[4], Hiroyuki Tsutsui[4]
（1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital）
Keywords: フォンタン, 頻脈性不整脈, 合併症

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

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

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

○Shingo Kasahara[1], Yoshihiko Kurita[2], Yosuke Kuroko[1], Yasuhiro Kotni[1], Sadahiko Arai[1], Shinichi Ohtsuki[2]
（1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan）
Keywords: フォンタン手術, タンパク漏出性胃腸症, 外科治療

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○Osamu Adachi[1], Shunpike Tatebe[2], Masatoshi Akiyama[1], Yoshikatsu Saki[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital)

Keywords: 右心系体心室, 補助循環, 心臓移植

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 2 (I-PD2)

Chair:Masaki Osaki(静岡県立こども病院循環器集中治療科)
Chair:Takaaki Suzuki(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)
Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

○Junya Sugiura[1], Hiroomi Murayama[1], Noritaka Okada[1], Kazushi Yasuda[2], Satoru Kawai[2], Hiromitsu Mori[2], Eiji Morihana[3], Machiko Kitou[3], Yasunori Ohshima[3] （1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center）

1:05 PM - 2:35 PM

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

○Ayako Kuraoka[1], Syota Muraji[1], Kiyotaka Gou[1], Tomoaki Sasaki[1], Yuichiro Sugitani[1], Yoshihiko Kodama[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Shiro Ishikawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] （1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）

1:05 PM - 2:35 PM

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

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

1:05 PM - 2:35 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Takehiro Niitsu[1], Yuki Nagai[1], Takashi Sueishi[1], Ichiro Watanabe[1], Makoto Motomura[1], Osamu Saito[1], Masaru Miura[2], Kazuhiko Shibuya[2], Yukihiro Yoshimura[3], Masatsugu Terada[3], Naoki Shimizu[1] （1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center）

1:05 PM - 2:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 気管・気管支軟化症, 先天性心疾患, 周術期管理

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

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

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

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

Keywords: 横隔神経麻痺, 横隔膜縫縮手術, 術後合併症

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○Junya Sugiura[1], Hiroomi Murayama[1], Noritaka Okada[1], Kazushi Yasuda[2], Satoru Kawai[2], Hiromitsu Mori[2], Eiji Morihana[3], Machiko Kitou[3], Yasunori Ohshima[3] （1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center）
Keywords: 手術部位感染, 小児心臓外科, 危険因子

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

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

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

○Ayako Kuraoka[1], Syota Muraji[1], Kiyotaka Gou[1], Tomoaki Sasaki[1], Yuichiro Sugitani[1], Yoshihiko Kodama[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Shiro Ishikawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] （1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 胸水, 胸膜癒着, 周術期合併症

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

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

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

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

Keywords: 小児心臓血管外科術後, AKI, CRRT

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○Tomiko Toyokawa, Kunihiko Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani （Osaka Medical Center for Maternal and Child Health）
Keywords: 壊死性腸炎, 先天性心疾患, 臨床像

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

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

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

○Takehiro Niitsu[1], Yuki Nagai[1], Takashi Sueishi[1], Ichiro Watanabe[1], Makoto Motomura[1], Osamu Saito[1], Masaru Miura[2], Kazuhiko Shibuya[2], Yukihiro Yoshimura[3], Masatsugu Terada[3], Naoki Shimizu[1] （1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center）
Keywords: 頭蓋内出血, 周術期合併症, PICU

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 3 (I-PD3)

Chair:Hiroshi Date(京都大学呼吸器外科)
Chair:Shozaburo Doi(東京医科歯科大学小児科)
Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

4:15 PM - 5:45 PM

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

○Akihiro Aoyama[1], Shiro Baba[2], Hiraku Baba[3], Tomohiro Nakata[4], Hidenao Kayawake[1], Keiji Ohata[1], Tomohiro Nakata[5], Tadashi Ikeda[5], Toyofumi F. Chen-Yoshikawa[1], Hiroshi Date[1] （1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

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

○Tomotaka Nakayama[1], Satoshi Ikehara[1], Shinichi Takatsuki[1], Tsutomu Saji[2], Hiroyuki Matsuura[1] （1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced and Integrated Cardiovascular Research Course in the Young and Adolescence, Toho University, Tokyo, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

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

○Kentaroh Miyoshi[1], Takahiro Oto[2] （1.Department of Thoracic Surgery, Okayama Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Okayama, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

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

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

4:15 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 肺高血圧, 肺移植, 移植適応

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

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

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

○Akihiro Aoyama[1], Shiro Baba[2], Hiraku Baba[3], Tomohiro Nakata[4], Hidenao Kayawake[1], Keiji Ohata[1], Tomohiro Nakata[5], Tadashi Ikeda[5], Toyofumi F. Chen-Yoshikawa[1], Hiroshi Date[1] （1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan）

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, PGI2

【背景・目的】肺動脈性肺高血圧症は本邦の脳死両肺移植の最多であるが国際データでは移植後急性期死亡率が高いことが知られている。当科の小児、小児期発症の肺高血圧症に対する肺移植症例を検討した。【対象・方法】2008年より2016年までに当科で施行した肺移植151例のうち膠原病関連を除く1/1'群肺高血圧症例は13例で、小児例3例、小児期発症成人6例の計9例（ IPAH 6例、 CHD関連2例、 PVOD 1例）の周術期経過、主肺動脈径、長期成績、小児例の身長と肺機能の経過を検討した。【結果】小児症例は全て生体肺葉移植、小児期発症成人6例では発症から移植までは中央値11年で5例が脳死肺移植であった。 IPAHは全例術前経静脈 PGI_2を使用しており、初めの3例では術中に PGI_2を終了したが、術後閉胸しえず ECMOを要し循環動態は不安定であった。最近

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の3例では術後に PGI_2を漸減中止しており、全例一期的閉胸可で ECMOは不要であった。移植前平均35 mmと拡大していた主肺動脈径は移植後3ヶ月後には平均26 mmと速やかに縮小した(p＜0.01)。 CHD合併2例（小児例1）を在院死亡で失ったが、その他7例は全例生存中である（3年生存率78%、 median f/u 3.6年）。生存中の小児2例は術後1年から4年で身長は19%, 23%伸び、肺活量は40%, 57%増加した。【考察】術後 $PG1_2$減量中止法により IPAH例の術後血行動態は安定した。主肺動脈の拡張は瘤化していなければ移植時に置換せず可逆性に期待できる。小児例では脳死ドナーが少なく生体肺葉移植を選択せざるをえないが、グラフトサイズ不足や逆に乳幼児では胸郭にグラフトが収まらないという問題が起こりうる。また小児例は成長に伴い相対的にグラフト容量・機能が不足しないか、体格、肺機能を長期的にフォローする必要がある。【結語】内科的治療に抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症に対して肺移植は有効な治療法である。先天性心疾患関連の肺高血圧症については移植適応をさらに検討する必要がある。

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

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

○Tomotaka Nakayama[1], Satoshi Ikehara[1], Shinichi Takatsuki[1], Tsutomu Saji[2], Hiroyuki Matsuura[1]
（1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced and Integrated Cardiovascular Research Course in the Young and Adolescence, Toho University, Tokyo, Japan）

Keywords: 肺高血圧, 術前管理, 肺移植

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

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

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

○Kentaroh Miyoshi[1], Takahiro Oto[2] （1.Department of Thoracic Surgery, Okayama Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Okayama, Japan）

Keywords: 肺高血圧症, 肺移植, 生存利益

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, エポプロステノール

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Fri. Jul 7, 2017 2:55 PM - 3:55 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-MSS-01] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル ～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

2:55 PM - 3:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:55 PM - 3:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:55 PM - 3:55 PM ROOM 1)

[I-MSS-01] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEPC-AHA-JSPCCS Joint Symposium

AEPC-AHA-JSPCCS-TSPC Joint Symposium (I-AJS)
New applications of cardiovascular magnetic resonance in pediatric cardiology

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)
Chair:Brandley S. Marino(President of VDY, AHA)
Chair:Gurleen Sharland(President of AEPC)
Fri. Jul 7, 2017 1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-AJS-01] New applications of cardiovascular magnetic resonance in pediatric cardiology

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）
1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-02] Hybrid cardiovascular magnetic resonance and fluoroscopic guided cardiac catheterization

○Kuberan Pushparajah （Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK）
1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-03] Advanced applications of CMR for understanding pathophysiology in CHD – The Senning Model

○Emanuela R Valsangiacomo Buechel （Division of Cardiology, Pediatric Heart Center, University Children's Hospital Zurich, Switzerland）
1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-04] Hemodynamic evaluation in patients with congenital heart defects using phase-contrast flow measurements and bloodstream equations

○Yuichi Ishikawa （Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan）
1:00 PM - 2:30 PM

[I-AJS-05] 4D flow MRI and Blood Flow Imaging for Adult Congenital Heart Surgery

○Keiichi Itatani[1], Masaaki Yamagishi[2], Takako Miyazaki[2], Nobuyoshi Maeda[2], Satoshi Taniguchi[2], Shuhei Fujita[2], Hisayuki Hongu[2], Satoshi Numata[1], Sachiko Yamazaki[1], Tomoya Inoue[1], Kazuki Morimoto[1], Suguru Ohira[1], Kaichiro Manabe[1], Rina Makino[1], Hiroko Morichi[1], Kosuke Nakaji[3], Kei Yamada[3], Shohei Miyazaki[4], Toyoki Furusawa[4], Teruyasu Nishino[4], Hitoshi Yaku[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan）
1:00 PM - 2:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3)

[I-AJS-01] New applications of cardiovascular magnetic resonance in pediatric cardiology

○Mark A. Fogel (Children's Hospital of Philadelphia, USA)

Cardiovascular magnetic resonance (CMR) has been applied to congenital heart disease for over 30 years and has evolved to become to an integral part of the care of the patient. Recent advances have led to further applications in pediatric cardiology and new ways to diagnose and treat patients. For example, new approaches to surgical planning using computational fluid dynamics in conjunction with CMR allows for visualizing and predicting a whole range of surgical options and outcomes. Along those lines, 4-dimensional flow imaging, where a " slab" of velocities are obtained, has opened up novel ways to visualize and measure flow characteristics of the native and repaired congenital heart disease such as the Fontan pathway or the reconstructed aorta. Displacement encoding (DENSE) is a dedicated method to assess myocardial strain whereas the advent of tissue tracking can be utilized on standard cine sequences to also measure multidimensional strain. Techniques such as T1 mapping have opened up new insights into tissue characterization and the ability to predict outcome. XMR, the combination of CMR and cardiac catheterization, has been utilized to save time in the cath lab as well as radiation exposure. Finally, lymphatic imaging has allowed pediatric cardiologists to gain new insights into complications and treatment of the single ventricle. This lecture will survey a number of various new techniques in CMR which are slowly changing the field of pediatric cardiology.

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3)

[I-AJS-02] Hybrid cardiovascular magnetic resonance and fluoroscopic guided cardiac catheterization

○Kuberan Pushparajah (Evelina London Children's Hospital and King's College London, UK)

Cardiac catheterisation under fluoroscopic guidance is an important modality in the diagnosis and treatment of acquired and congenital heart disease. However, there is a recognised burden of the risk of radiation to patients and staff, and the cancer risk particularly in children with congenital heart disease requiring repeat investigations or interventions. MRI has the advantages of providing 3D anatomical information, cardiac function, flow, soft tissue characterisation and scar detection without the use of radiation.
MRI augmented or MRI guided catheterisation was pioneered in patients at our unit (Guy's Hospital) 15 years ago and is routinely employed for diagnostic catheterisation in congenital heart disease particularly as a validated tool in the assessment of pulmonary vascular resistance. Early studies show promise in the use of MRI guided electrophysiology studies and radiofrequency ablation where MRI tissue characterisation allows assessment of the ablation targets and effects. There are a few small case reports of early experience in MRI guided interventions for structural congenital cardiac lesions in animals and humans. However, there are still limitations to the wider adoption of these techniques, particularly with respect to suitable cardiac catheters and guidewires in the MRI environment. There are improvements in MRI sequences for rapid scanning, device visualisation, interactive visualisation platforms with integrated segmentation tools. Novel guidewires and catheters which allow passive or active tracking are being developed. There is renewed enthusiasm for adoption of these technologies

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

which may well lead to wider use of MRI catheterisation in clinical practice.

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3)

[I-AJS-03] Advanced applications of CMR for understanding pathophysiology in CHD – The Senning Model

○Emanuela R Valsangiacomo Buechel (Division of Cardiology, Pediatric Heart Center, University Children's Hospital Zurich, Switzerland)

Keywords: Cardiovascular magnetic resonance, systemic right ventricle, TRansposition of the great arteries

The Senning or Mustard procedure for repair of transposition of the great arteries (TGA) results in a right ventricle (RV) sustaining the systemic circulation,as well as in extensive suture lines at the level of the atrial baffles, which may lead to an abnormal atrial function and to arrhythmias. During longterm follow up RV function and occurrence of arrhythmias are the ultimate predictors of outcome.Patients with TGA after atrial repair with the Sessing or Mustard procedure represent a good model for studying complex pathophysiology in CHD, such as the systemic RV and an abnormal preload due to alterated atrial geometry and elasticity. CMR, by combining sequences, is the ideal tool for studying such complex pathophysiology in the same examination and " in vivo".
In this lecture different studies using CMR for assessing Senning patients are presented. Some studies have demonstrated that the function of the atrial baffles, and therefore preload conditions are abnormal. This was already indirectly postulated by comparing stress response in Senning versus in ccTGA patients. The direct CMR measurements of the baffle function confirm this hypothesis. Advanced imaging of the RV function may help to describe the peculiar RV adaptation to the abnormal physiologic condition, and detect early RV dysfunction. CMR feature tracking helps to understand the myocardial mechanics of the systemic RV and of the subpulmonary LV.
These and more data from the literature will be discussed in a global context for understanding the pathophysiology in patients after the Senning repair for TGA.

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3)

[I-AJS-04] Hemodynamic evaluation in patients with congenital heart defects using phase-contrast flow measurements and bloodstream equations

○Yuichi Ishikawa (Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

Over the last several years, cardiovascular magnetic resonance (CMR) has undergone rapid evolution, and tremendous advances have resulted in progressive expansion of the clinical applications. But practically, CMR in patients (pts) with congenital heart defects (CHD) is generally difficult to scan because of their anatomical complexity. Inappropriate CMR imaging protocols and/or inadequate post-examination reviews results in an incomplete or erroneous interpretation. To avoid such situation, we employed " a bloodstream equation" as a hemodynamics validation tool. In a patient with unrepaired

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

simple VSD, for example, the blood flow volume in ascending aorta, the sum of those in supra and inferior venae cavae, and the trans-tricuspid flow should become all equal as systemic blood flow (Qs). And the blood flow volumes in main pulmonary trunk, the sum of those in right and left pulmonary arteries, the sum of those in pulmonary veins, and the trans-mitral flow should become all equal as the pulmonary blood flow volume (Qp). After a validation process, an accurate value of Qp/Qs should be identified. If a validated value of the blood flow is not consistent, the existence of unrecognized shunt is suggested. A value of LV and/or RV output calculated from a ventricular volumetry can be also available for a validation process. From December 2008 to June 2017, those CMR examinations have made in 2350 patients with CHD in Fukuoka children' s hospital and CVIC, including 513 pts with single ventricle physiology after total cavopulmonary connection, 213 pts after bidirectional Glenn procedure, 669 pts with repaired TOF physiology, 143 pts with repaired TGA, 127 pts with ASD, 114 pts with repaired AVSD, 37 pts with VSD. All acquired data were validated using bloodstream equations. In the presentation we introduce those inductive CMR findings in single ventricle physiology.

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:00 PM - 2:30 PM ROOM 3)

[I-AJS-05] 4D flow MRI and Blood Flow Imaging for Adult Congenital Heart Surgery

○Keiichi Itatani[1], Masaaki Yamagishi[2], Takako Miyazaki[2], Nobuyoshi Maeda[2], Satoshi Taniguchi[2], Shuhei Fujita[2], Hisayuki Hongu[2], Satoshi Numata[1], Sachiko Yamazaki[1], Tomoya Inoue[1], Kazuki Morimoto[1], Suguru Ohira[1], Kaichiro Manabe[1], Rina Makino[1], Hiroko Morichi[1], Kosuke Nakaji[3], Kei Yamada[3], Shohei Miyazaki[4], Toyoki Furusawa[4], Teruyasu Nishino[4], Hitoshi Yaku[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan)

Background: Recent progress in cardiac MRI and blood flow imaging is outstanding and 4D flow MRI and computational fluid dynamics (CFD) flow simulation have been expected for wide clinical applications. Because long-term outcomes of congenital heart diseases have close relationship with its hemodynamics, cardiac MRI and blood flow imaging have advantages in the evaluation of adult congenital diseases.
Method and Results: 4D flow MRI is applied to the variety of patients with adult congenital heart disease. Flow energy loss (EL) is a parameter of cardiac workload and a predictor of ventricular deterioration. Pulmonary stenosis and regurgitation in patients with Tetralogy of Fallot are evaluated not only with right ventricle (RV) volume and regutgitant fraction, but also with EL estimation. Other anomalies including the situation after one and a half repair or single systemic RV is also evaluated with 4D flow MRI and flow EL. For the determination of the surgical strategies, CFD flow simulation is a powerful tool because it enables virtual surgery on a computer. Complicated Fontan circulation such as hepatic factor maldistribution in azygous connection is one of the good candidates for blood flow diagnosis with 4D flow MRI and surgical planning in CFD flow simulation.
Conclusions: 4D flow MRI is a novel and powerful tool for the evaluation for indication of adult congenital heart surgery, especially for cases with RV dysfunction and for Fontan cases. CFD flow simulation is usefule for the determination of surgical procedures.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 心臓血管機能

Free Paper Oral 1 (I-OR01)

Chair:Hideo Ohuchi(National Cerebral and Cardiovascular Center)
Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR01-01] 肺高血圧患者における右心室前負荷動員一回仕事量および右室肺動脈カップリングの単一心拍からの推定

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-02] 指尖脈波で評価した評価した Fontan術後患者の血管機能と関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-03] 開窓はフォンタン不全予防に貢献するか？

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-04] CRT super-responderの DCMにおける左室壁運動回復について-2D speckle tracking imagingを用いた検討-

○内海 雅史[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[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], 瀧口 洋司[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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR01-05] 一過性下大静脈閉塞中の血行動態変化を利用した脳血流量推定: MRIによる検証

○斎木 宏文, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

8:40 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2)

[I-OR01-01] 肺高血圧患者における右心室前負荷動員一回仕事量および右室肺動脈カップリングの単一心拍からの推定

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）
Keywords: 心収縮能, 肺高血圧, 心室血管カップリング

【背景】肺高血圧症（ PH)の患者において、心収縮力と後負荷のカップリングは右室の後負荷に対するadaptationを反映し、予後に関連する指標として注目されている。 Single-beat法で推定した収縮末期エラスタンスが使用されることが多いが、この方法の妥当性はヒトの右室では実証されていない。右室の前負荷動員一回仕事量（ PRSW）は負荷依存性の低い心収縮力指標であるが、前負荷を変えながらの圧容積計測が必要なことや、後負荷とのカップリングが定義されていないことなどにより臨床応用が限られていた。今回我々は single-beatから PRSW及び心室血管カップリングを推定する新たな方法を考案し、その予測精度をヒトの右室において検討した。
【方法】右心カテのために紹介となった31人の患者（内23人は PHあり）において右室の圧容積同時計測を行った。バルサルバ法で負荷を変化させながら、 PRSW関係の傾き（ M_{sw}）と X軸との交点（ V_{sw}）を実測した。single-beat M_{sw}は、収縮末期容積が V_{sw}の時の収縮末期圧として求め、後負荷とのカップリングは M_{sw}を平均駆出圧（ P_m）で割って求めた。
【結果】患者は61±12歳で、右室収縮期圧は50±22mmHgであった。従来報告されている single-beat法で推定した右室収縮末期エラスタンスはヒトでは予測精度が低かった（ r＝0.40, p＝0.03）。新たに考案した single-beat法で求めた M_{sw}は実測の M_{sw}と強く相関した（ r＝0.91, p＜0.0001）。心室血管カップリングの指標である M_{sw}/P_mの推定値も実測値と有意な相関を認め（ r＝0.51, p＝0.0032）、右室収縮圧が高い症例においてはその予測精度はさらに高かった（ r＝0.70, p ＝0.002）。
【結論】ヒトの右室において初めて single-beatから心収縮力及び心室血管カップリングを高精度に推定することができた。 PRSW関係の解析は、低侵襲で後負荷に対する右室の adaptationを評価することができ、 PHにおける右室機能評価の画期的な Methodologyとなりうる。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2)

[I-OR01-02] 指尖脈波で評価した評価した Fontan術後患者の血管機能と関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: Fontan, 血管内皮機能, Arterial stiffness

【背景】 Fontan術後患者における血管機能異常が報告されているが，その関連因子に関する報告は乏しい。【方法】2015年2月から2017年１月に入院検査を行った Fontan術後患者61人 (年齢中央値21歳;15-44歳、男性67%)とコントロール12人 (年齢中央値32歳、19-38歳、男性58%) を対象とし、指尖脈波で評価した血管機能検査 (血管内皮機能； reactive hepermia index [RHI]、血管壁硬度; augumentation index [AI75]、 baseline pulse ampulitude [BPA]) を測定し比較した。さらに Fontan術後患者において血管機能と背景因子 (年齢、性別、 BMI、内服薬、手術回数、 Fontan術後年数)、代謝指標 (T-chol、 LnTG、 HDL-C、 HbA1c、空腹時血糖、HOMRA-R)、血行動態指標 (収縮期血圧、脈圧、心拍数、 CVP、 PCW、 EDP、 SaO2、 CI、 Rp、 Rs、 LnBNP)、運動耐容能 (%Peak VO2、%AT VO2)との関連を検討した。【結果】コントロール群に比し Fontan術後患者は、 LnRHI低値 (0.52±0.26 vs 0.79±0.30; p＜0.01)、 AI75高値 (1.5±10.8 vs -5.7±12.1; p＜0.05) を示し、 LnBPAは差を認めなかった (6.2±0.7 vs 6.2±0.7; p=NS)。 Fontan術後患者で LnRHIは脈圧 (r=0.43, p＜0.001)、 Fontan術後年数 (r=-0.26,p＜0.05), AI75は年齢 (r=0.34, p＜0.01)、 CVP (r=0.33, p＜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.05)、%peak VO2 (-0.32, p＜0.05)、 LnBPAは収縮期血圧 (r=0.34, p＜0.01), 心拍数 (r=-0.27, p＜0.05), %AT VO2 (r=-0.28, p＜0.05) と関連した。【結語】指尖脈波で評価した Fontan術後の血管機能は循環動態指標、加齢、運動耐容能と関連したが、代謝指標との関連は認められなかった。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2)

[I-OR01-03] 開窓はフォンタン不全予防に貢献するか？

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

Keywords: フォンタン, 心機能, 心不全

【背景】 フォンタン循環遠隔症例増加に伴い、慢性臓器不全・心不全に対する高額医療の適応は年々増加している。近年の後方視的検討では開窓型フォンタン循環によるメリットは術後急性期に限局することが報告されたが、中心静脈圧を抑制し心拍出量が維持できればいわゆるフォンタン不全の予防に貢献するはずである。我々は開窓が血行動態的メリットを長期的に担保するという仮説を立て、慢性期症例に対する負荷試験により検討した。【方法】開窓を作成した慢性期フォンタン症例に対する経過観察目的のカテーテル検査時において、ドブタミン負荷または開窓テスト閉鎖を行った35症例を対象に負荷試験前後で心室圧容積関係を構築し心血管機能を評価し解析した。【結果】術後11例が開窓閉鎖を認めた。開窓自然閉鎖症例は開存症例よりも酸素飽和度・心拍数・中心静脈圧・肺血管抵抗が高く(p＜0.05)、拡張末期容積が小さかった(p＜0.05)。ドブタミン使用後には自然閉鎖症例では収縮期・拡張期スティッフネスが増強した(p＜0.05)一方、開存症例は有意な増強を認めなかった。開窓試験閉鎖では、自然閉鎖症例と開存症例の比較同様に前負荷・心拍出量・1回拍出量が低下し(p＜0.05)、後負荷と拡張期スティッフネスが増強した(p＜0.05)。試験閉鎖前後において心房頻拍ペーシングを負荷すると低心拍領域で認められた開窓のメリットは高心拍領域では消失した。開存症例および試験閉鎖では酸素飽和度が有意に低値を示したが、酸素運搬能、 RAS系マーカー、心不全および線維化マーカーの増悪は無かった。【結論】慢性期フォンタン循環において開窓は前負荷の確保・後負荷低下・中心静脈圧および心拍数抑制・心室過収縮抑制・拡張機能保持の点で有利であり、チアノーゼは残存するものの酸素運搬能および線維化マーカーは増悪しない。心拍数管理を併用した開窓フォンタン循環はフォンタン不全を予防する重要な戦略となりうる。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2)

[I-OR01-04] CRT super-responderの DCMにおける左室壁運動回復について-2D speckle tracking imagingを用いた検討-

○内海 雅史[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[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], 瀧口 洋司[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）

Keywords: 心臓再同期療法, スペックルトラッキング法, ストレイン

【はじめに】心臓再同期療法（ CRT）は同期不全を伴う心不全の非薬物療法として有効である。小児においても先天性心疾患、心筋症症例の心不全に対して有効であるが、局所の壁運動の回復過程については知られていない。【目的】当院で実施した CRTが奏功した super-responder症例の左室壁運動の回復過程を定量的に評価すること。【対象および方法】当院で CRTを実施した拡張型心筋症（ DCM）3症例（ CRT実施時年齢は11ヶ月-1歳5ヶ月）。 GE社 Vivid E9、 EchoPAC work stationを用い、 CRT実施前から１年後の左室駆出率（ LVEF）及び speckle tracking法を用い Global strain： Longitudinal(GLS)、 Radial(GRS)、 Circumferential(GCS)、 time

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

to peak RS(septal-lateral, SD)を解析した。【結果】 CRT前の LVEFは15.9%、21.0%、16.3%。3症例とも CRT後 1年で LVEFはほぼ60%に復した。2症例で GCSが先行して回復し、3ヶ月で CRT施行前の約２倍に達した（-4.8→-10.8、-3.4→-9.1）。術後6ヶ月以降は GRS、 GLS、 GCSが並行して改善し術後1年で EFと同様に正常化した。また、 time to peak RS(SD)は全症例で１週間以内に正常化していた。 【考察】 CRT後の心機能回復期の初期には左室中層の壁運動が寄与し、その後は左室全層が一様に回復していく可能性がある。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 2)

[I-OR01-05] 一過性下大静脈閉塞中の血行動態変化を利用した脳血流量推定: MRIによる検証

○斎木 宏文, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: 脳血流, カテーテル検査, 心不全

【背景、目的】心不全患者の血行動態異常は、脳循環異常と密接に関係していることが知られており、心疾患循環異常における脳血流評価の重要性を示唆する。下大静脈(IVC)一過性閉塞による前負荷減少は、心室圧容積関係による心血行動態理解や静脈還流動態の理解に重要な役割を演じるが、今回我々は、 IVC閉鎖中の血流変化を利用して、先天性心疾患患者の脳血流量を推定する方法を開発し、その妥当性を MRIで計測した実測脳血流と比較し検証した。【方法】 IVC閉鎖時に閉鎖上流の静脈圧がほぼ平衡に達した際の心拍出量(CIc1)は、ほぼ上半身に分配され、かつ IVC閉鎖時の心拍出量低下時にも脳血流が維持されることを仮定すると、 CIc1は IVC閉鎖前の定常状態の脳血流を反映する。 CIc1は IVC閉鎖中に超音波 AQ法で連続的に計測した一回心拍出量に心拍数を乗じて求めた。この CIc１を心臓カテーテル検査入院中に心臓 MRI検査を同時施行した(2日後)20例を対象に、 MRIで計測した左右頚動脈血流量の和（ CIc2）と比較した。【結果】 CIc1は実測脳血流より高値を示したが、 CIc2とよい相関を示し（ y＝2.6 x -0.7、 r ＝0.74、 P＜0.01）、上大静脈血流とは、過大評価分が減少し、さらによい相関を示した（ y＝1.4 x -0.16、 r ＝0.84、 P＜0.01）。また、 CIc１は、従来の報告同様、心拍出量の低下に伴う脳血流低下を感知し、さらに脳血流の代用マーカーとしての（大動脈-上大静脈酸素飽和度格差）× Hb とも有意な負の相関を示した（ P＜0.01）。【結語】一過性 IVC閉鎖に伴う血流変化を利用することにより、脳血流の定量化が可能である。今回提唱した方法論は、心臓カテーテル検査における心血管機能、循環動態評価の一環として、心疾患における脳血流、脳酸素消費量に関する情報を提供してくれ、より包括的な循環評価を可能にするものである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 心臓血管機能

Free Paper Oral 2 (I-OR02)

Chair:Yasunobu Hayabuchi(Department of Pediatrics, Tokushima University)

Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR02-01] 小児心疾患で右室拡張能をいかに評価すべきか？

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-02] 右室拡張能の新しい評価方法 －減衰振動の運動力学方程式による評価－

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-03] 部位別拡張早期左室内圧較差の計測による乳児期から青年期の左室拡張能の発達評価

○磯 武史[1], 高橋 健[1], 井福 真友美[1], 矢崎 香奈[1], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科思春期科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科/心臓血管血流解析学講座）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-04] 層別ストレイン解析を用いた小児がん患者の心機能低下早期発見における有用性

○矢崎 香奈[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1,2], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 藤村 純也[1], 齋藤 正博[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）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR02-05] 2D speckle tracking法を用いた Fontan術後患者の心房機能解析

○山崎 聖子[1,3], 山本 英範[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 武井 黄太[3], 田澤 星一[3], 岡村 達[4], 上松 耕太[4] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.中京こどもハートセンター 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.長野県立こども病院 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2)

[I-OR02-01] 小児心疾患で右室拡張能をいかに評価すべきか？

○増谷 聡, 簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: relaxation, right ventricle, stiffness

【背景】左室拡張能は、拡張期前半の弛緩、後半の stiffnessで評価される。小児心疾患において右室機能は重要だが、左室・右室圧波形の性状は異なり、左室評価法が右室にそのまま適用できるかは検証を要する。小児心臓カテーテル検査における右室拡張能評価法は定まっていない。
【方法】 TOF術後(TF)群、 PAH群、正常右室圧・右冠動脈川崎病(KD)群のそれぞれ連続25、5、8例、中央値3.1, 11, 3.1歳を対象に、左室圧、および右室圧を高精度圧ワイヤーにより500Hzで記録した。弛緩時定数は、dp/dt minの圧 P_0を起点として拡張末期圧 EDPまでの心室圧下降脚を指数関数(tau E)およびロジスティックモデル(tau L)で近似して求めた。拡張期後半の chamber stiffness (K)は、 EDPから最小圧 Pminを減じて各室の一回拍出量係数(SVI)で除して概算した。両指標と病態の関連を探索的に検討した。
【結果】 RV収縮期圧(SP)は、 TF/PAH/KD群で、57±27/ 68±12/ 20±4 mmHg、 EDP 9±4/ 11±3/ 5±2 mmHgと前2群で有意に高値を示した。 tau Eは、 PAHと KD群で有意差を認めなかったが、 tau Lは22±5/ 15±1msと PAH群で高値をとり、両者の分布に重なりを認めなかった。 TF群の tau Lは幅広く分布した(23±9 ms)。Kは0.20±0.05/ 0.26±0.13/ 0.09±0.03 mmHg/ml*m^2と前二者で有意高値を示したのに加え、全体として log BNPと良好な正相関を示した(R=0.51, P=0.0018)。
【考察】右室弛緩時定数算出は、 fit部分が左室より小さく、 fitがさまざまな影響を受けやすいため、 P－dp/dt平面上で fitの妥当性を検証の上、 tau Lの使用が適すると考えられた。 Kは拡張後期 stiffnessを反映すると考えられた。今後右室拡張能が病態に及ぼす意義につき、症例数を増加させ検証していきたい。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2)

[I-OR02-02] 右室拡張能の新しい評価方法 －減衰振動の運動力学方程式による評価－

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

Keywords: 拡張能, 減衰振動, 右心室

【背景】時定数(Exponential, τ_E および Logistic, τ_L)は弛緩能評価の Gold standardと認識されている。しかし右室拡張期圧は緩やかに降下し、圧が低値となってから dP/dtの最小値(dP/dt_Min)を呈するため、dP/dt_Min以降の圧波形から算出されるτ_E, τ_Lは右室弛緩能評価の指標として適切ではない。また、τ_E, τ_Lは実測した左室圧に対する近似値であり、右室心筋の生理学的機能評価に則した指標ではない点も臨床応用には問題である。我々は右室圧を心室壁の伸縮による Elastic recoil/stiffnessと筋原繊維の Cross-bridgingによる力とのバランスで形成されていると見なし、等容性拡張期の右室圧 P(t)を減衰振動の運動方程式 $d^2 P/dt^2 + 1/\mu\ dP/dt + Ek\ (P - P_\infty) = 0$ (1/μ：減衰係数; Ek：ばね定数）に適用した。 Ekは Elastic recoil/wall stiffness, 1/μは Cross-bridging deactivation による relaxationを示す。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される Ek(s^{-2}), μ(ms)が右室弛緩能評価の有用な指標であるかを検証する。左室と比較した右室弛緩能の特徴を検討する。【方法】右室圧容量負荷を認めない25例(control群)と肺高血圧症6例(PH群)を対象とした。 Levenberg-Marquardt法を用いて右室拡張期圧波形を上記方程式に fittingさせ、 Ek, μを計測した。【結果】 Control群の右室弛緩能は、 Ek=657.9±162.2s^{-2}, μ=44.5±15.2msであった。左室での正常値 (Ek=782.9±103.7, μ=22.8±6.3)と比較すると、 Ekでは有意差はなく、μは有意な高値を示した(p＜0.0001)。つまり右室では cross-bridging deactivationよりも Elastic recoilに伴う弛緩が優位であると示された。 PH群では Control群に比して Ekが有意

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に高値(822.7±151.5, p＜0.05) であったが、μは有意差を認めず（39.8±10.7)、右室 stiffnessの増悪が示された。【結語】減衰振動を適用した解析は病態を反映し、右室弛緩能の評価に有用である。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2)

[I-OR02-03] 部位別拡張早期左室内圧較差の計測による乳児期から青年期の左室拡張能の発達評価

○磯 武史[1], 高橋 健[1], 井福 真友美[1], 矢崎 香奈[1], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科思春期科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科/心臓血管血流解析学講座）
Keywords: 左室拡張能, 部位別左室内圧較差, 心臓超音波

【背景】拡張早期に発生する左室の僧房弁から心尖部の圧較差は、拡張能の gold standardである tau indexと相関し、血液を左房から左室へ吸引する力として左室拡張能の重要な役割を担っているが、小児における報告は存在しない。この圧較差は intraventricular pressure different(IVPD)と、 IVPDを左室長径で除した intraventricular pressure gradient(IVPG)で表され、主に左房圧の影響を受ける basal segmentと、能動的拡張能を担う mid to apical segment に分けて解析が可能となった。目的は、部位別 IVPDと IVPGの評価により、乳児期から青年期の拡張能の発達の機序を明らかにすることである。【方法】120人の正常小児を、 G1(0-2歳)、 G2(3-5歳)、 G3(6-8歳)、 G4(9-11歳)、 G5(12-16歳)に分類した。左室流入血流のカラー M mode画像をオイラーの方程式を用いて、 total IVPD(TIVPD)、 basal IVPD(BIVPD)及び mid-to-apical IVPD(MAIVPD)と、それぞれの IVPGを測定した。【結果】 TIVPDは G1から G5にかけて上昇した(G1:1.75+0.50mmHg,G5:2.95+0.72mmHg,p＜0.001)。これは、 BIVPDが年齢による変化がなく、 MAIVPDが加齢に伴い上昇した(G1:0.68+0.29mmHg,G5:1.53+0.40mmHg,p＜0.001)ことによるものであった。また、 TIVPGは年齢による変化は認めなかったが、 MAIVPGは G1(0.16+0.07mmHg/cm)と比べて G5(0.21+0.06mmHg/cm)で大きかった(p＜0.001)。 TIVPDと MAIVPDは左室長径、左室拡張末期容積及び組織ドプラー法による僧帽弁輪運動速波形の拡張早期最大速度(e')の増加に有意な相関を示して増加した(全て p＜0.001)。【結論】血液の能動的な吸引を担う乳頭筋部から心尖部の圧較差が、心臓のサイズの成長と左室弛緩能の発達に伴い増大する。この力は、左室長で補正しても乳児期よりも思春期の方が大きかった。一方左房圧の影響を受ける心基部の圧較差は、加齢に伴う変化は認めなかった。これらは小児の左室拡張能の発達に関する新たな知見である。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2)

[I-OR02-04] 層別ストレイン解析を用いた小児がん患者の心機能低下早期発見における有用性

○矢崎 香奈[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1,2], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 藤村 純也[1], 齋藤 正博[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: 心機能, 小児がん, 層別ストレイン

【背景】近年、がん患者の死亡率は減少してきている一方で、抗がん剤治療による心毒性が問題となり、心不全に至ると死亡率は2年で60%に及ぶ。心毒性の早期発見は生命予後を左右するが、従来の心エコー法ではその検出能力に限界がある。また、抗がん剤は左室心筋内層から影響を及ぼすという報告がある。【目的】左室の内層及び中層・外層 strainを用い、小児がん治療群における心機能低下の早期発見を試みる。【方法】対象は6歳から40歳の小児がん治療群40例及び正常対照群103例。それらを16歳未満（治療後年少群及び正常年少群）と16歳以

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

上（治療後年長群及び正常年長群）に分類した。 Vivid E9（ GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA）を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの circumferential strain（ CS）を、心尖部四腔断面像より longitudinal strain（ LS）を、内層、中層及び外層にて計測した。【結果】検査時年齢は、治療後年少群11.5±2.8歳、治療後年長群24.0±7.3歳、正常年少群10.2±2.8歳、正常年長群26.2±5.9歳だった。治療群の治療後年数は、年少群は4.7±4.5年、年長群は13.0±7.8年だった。全例左室駆出率は正常範囲内だった。 CS：治療後年少群は、心基部で内層 CSが正常群より低下し（ p＝0.004）、中層及び外層 CSは保たれていた。治療後年長群は、心基部及び乳頭筋部の内層及び中層 CSが正常群より低下し（全て p＜0.001）、心尖部では内層 CSのみ正常群より低下した（ p＝0.008）。 LS：治療群は、年少群及び年長群ともに正常群と有意差を示さなかった。【結論】小児がん治療群において、従来の心機能指標である左室駆出率や LSは低下を示さなかった一方で、心基部の内層 CSは年少群から低下しており、内層 CSが最も鋭敏な心毒性指標になりうることを示唆する。これらは小児がん患者における心機能の新たな知見である。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 2)

[I-OR02-05] 2D speckle tracking法を用いた Fontan術後患者の心房機能解析

○山崎 聖子[1,3], 山本 英範[2], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[3], 武井 黄太[3], 田澤 星一[3], 岡村 達[4], 上松 耕太[4] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.中京こどもハートセンター 小児循環器科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.長野県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン術後, 心房機能, speckle tracking

【背景】 Fontan術後は心室機能が低下するが、心房機能の詳細な検討はなされていない。【目的】 Fontan術後の心房機能、および、血行動態指標との関連を明らかにすること。【対象/方法】 Fontan術後患者(F群)28例(4-28歳中央値12歳)と健常対照児(N群)20例。 GE社製 VividE9を用いて心機能評価し、その48時間以内に心臓カテーテル検査を施行した。解析は同社製 EchoPACを使用し心尖部四腔断面像で Reservoir(res)、Conduit(con)、 Pump(act)時相それぞれの心房の global longitudinal strain(ε)、 strain rate(SR)を計測した。N群は左右心房それぞれで、 F群は共通心房全体で心外導管部を除いた領域の平均値からε,SRを計測した。 N,F群間の比較と血行動態指標との相関を検討した。【結果】 F群は N群（左房および右房）よりε res、ε conが優位に低値（ p＜0.001）だがε actは差がなく、ε act/ε resは F群が有意に大であった（ p＜0.001）。ε conは PVS/D、 E/Aと、 SR conは心室拡張早期 SRと有意な相関を認めた。(r=0.53,p＜0.05、 r=0.54,p＜0.01、r=0.57,p＜0.01) ε resと心室収縮機能との相関はなかった。心臓カテーテル検査の Rpとε res、ε conに有意な相関を認めた(r=-0.41,p＜0.05、 r=-0.64,p＜0.01)が、心房圧や肺動脈圧、心拍出量との関連はなかった。【結論】フォンタン術後の心房機能は、心室拡張能低下に起因する conduit機能低下に加え、 reservoir機能も低下している。さらに、それら受動的な心房機能には肺血管抵抗が影響を与えている可能性がある。一方で、心室への前負荷の維持には booster pump機能が中心的な役割をしていることが明らかとなった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

Free Paper Oral 3 (I-OR03)

Chair:Koichiro Niwa(St Lukes Int Hosp)

Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR03-01] 非細菌感染時の Fontan患者のプレセプシン値は Fontan病態の重症度を反映する

○豊島 由佳, 羽山 陽介, 大内 秀雄, 藤本 一途, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 津田 悦子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-02] フォンタン患者における脾臓サイズと肝機能との関連についての検討

○三池 虹[1], 大内 秀雄[1,2], 藤野 光洋[1], 羽山 陽介[1], 則武 加奈恵[1], 宮崎 文[1], 市川 肇[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 成人先天性心疾患科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-03] Fontan患者の肝機能に影響を与える日常生活の特徴～動的 CVPとの関連～

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-04] Fontan手術後症例における不整脈治療についての検討

○吉田 修一朗[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 武田 紹[1], 鈴木 一孝[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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR03-05] フォンタン型手術後患者における ICU-AWの発症状況と運動発達予後

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 中島 公子[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 笹原 聡豊[3], 友保 貴博[3], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

1:05 PM - 1:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2)

[I-OR03-01] 非細菌感染時の Fontan患者のプレセプシン値は Fontan病態の重症度を反映する

○豊島 由佳, 羽山 陽介, 大内 秀雄, 藤本 一途, 根岸 潤, 岩朝 徹, 宮崎 文, 津田 悦子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

Keywords: プレセプシン, Fontan術後, 重症度

【背景】プレセプシン(PSEP)は細菌由来のリポ多糖を認識する CD14の N末端アミノ酸である。自然免疫系における細菌貪食によって産生され、非細菌感染性炎症では上昇しない敗血症の早期診断マーカーである。 Fontan(F)術後患者で上昇する例が散見されるが、その病的意義の検討は不十分である。【方法】過去1年に入院した感染徴候を認めない F術後患者のうち PSEPを測定した18人(3〜37歳、中央値20歳、 F術後中央値13年、男性10人)を対象とした。 PSEP値(pg/mL)と、背景因子(体心室形態、相同心、 F術施行年齢など)、心不全指標(カテーテルで測定した中心静脈圧(CVP)や心係数(CI)、心室拡張末期容積係数(SVEDVI)、駆出率(EF))、 BNP値、最大酸素摂取量(peakVO2)、過去1年の入院日数、肝機能不全の指標(ヒアルロン酸(HA)、インドシアニングリーン15分停滞率(ICG15))、クレアチニンクリアランス(CCr)、 CRP、白血球数、 QRS幅との関連を後方視的に検討した。【結果】8人(44%)の PSEP値が敗血症診断の cut-offである500 pg/mL以上であった。 log PSEPは PLE患者で有意に高値であり(p = 0.032)、 log BNP (r = 0.72)、 CVP (r = 0.74)、 CI (r = 0.69)、過去1年の入院日数(r = 0.74)、 HA (r = 0.74)、 Alb (r = -0.65)、 CCr (r = -0.73)と相関した。 F術後年数、 CRP、白血球数、 EF、peakVO2は相関を認めなかった(p＞0.1)。【考察・結論】多くの F患者は非細菌感染時にも関わらず PSEP高値を呈し、自然免疫系の亢進が予想された。 PSEP値は心、肝、腎機能低下と関連し、慢性的な高 CVPなど F術後の病態の重症度を反映している可能性があり、今後前向きな検証を考慮したい。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2)

[I-OR03-02] フォンタン患者における脾臓サイズと肝機能との関連についての検討

○三池 虹[1], 大内 秀雄[1,2], 藤野 光洋[1], 羽山 陽介[1], 則武 加奈恵[1], 宮崎 文[1], 市川 肇[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 成人先天性心疾患科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: フォンタン術後, 肝機能障害, 脾臓

【背景】フォンタン術後患者の血行動態として高い中心静脈圧(CVP)があり、肝うっ血から門脈圧亢進を来し脾腫を生じうる。肝機能障害の程度は高 CVPと関連するが、脾腫との関係は明らかでない。【方法】当院で2012年10月から2016年11月の期間で心臓カテーテル検査中にインドシアニングリーン試験を行い、臓器錯位症候群を除いた44名の成人フォンタン術後患者について、 DDGアナライザから ICG15分停滞率(R15：%)を測定し、肝機能の指標とした。また、腹部断層超音波検査から長径（ L： mm）と横径（ S： mm）を測定しこれらの積（ LS： mm^2）を脾臓サイズの指標として用い、脾臓サイズと肝機能障害のパラメーターとの関連について後方視的に検討した。【結果】 LSは R15と正の相関を（ r=0.508, p=0.0004）、血清アルブミン値（ r=-0.372, p=0.011）と血中血小板値(r=-0.496, p=0.0005)と負の相関を示した。これらのうち LSは R15の上昇（ p=0.04）と低い血中血小板値（ p=0.026）と独立に関連していた。一方、 LSは総ビリルビン値、 ALT値、γ GPT値とは関連を認めず、肝線維化マーカーである血中の4型コラーゲンやヒアルロン酸濃度との関係がなかった。【結論】臓器錯位症候群を除いた成人フォンタン術後患者において、脾臓サイズの評価は肝機能障害に関連した病態の評価に有用と言える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2)

[I-OR03-03] Fontan患者の肝機能に影響を与える日常生活の特徴～動的CVPとの関連～

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: Fontan, 肝うっ血, 日常活動量

【背景、目的】 Fontan患者はその特異な循環動態により、身体活動に伴い CVPが容易に上昇しやすく、日常生活様式が肝うっ血を含む長期予後に大きな影響を及ぼしている可能性がある。我々は、 Fontan患者の活動量と肝うっ血に関連がある可能性を報告してきた。今回、日常生活における活動総量に加え、活動時の CVP、活動の内容も肝うっ血の重要な規定因子であるという仮説を検証した。【方法】 Fontan患者23人(平均8.4歳)を対象に、高精度行動量測定計を2週間装着して活動消費エネルギー(AEE)を測定し、 AEE≧12kcal/kg/dayとそれ以外で活動多・少群に分けた。また、各々の群でγ-GTP値≧50IU/Lとそれ以外の肝機能不良・良好群に分け、全部で4群に分類した。またトレッドミル運動負荷（ TM）中の末梢静脈圧から運動時最大 CVPを計測した。【結果】活動多群において肝機能良好群(n=7, 平均8.8)は不良群(n=5, 7.6歳)よりも運動時最大 CVPが有意に低値を示し(γ-GTP 33.7 v.s.89 IU/L $p<0.001$, 最大 CVP 15.5 v.s.20.3 mmHg $p<0.05$)、活動量が多くても肝機能良好な患者の最大 CVPは低値であることが示唆された。一方、活動少群において肝機能不良群(n=5, 平均9.9歳)は良好群(n=6, 平均8.1歳)よりも中等度~激しい活動レベル(＞3.0Mets)の活動量が有意に多く($p<0.05$)、休日の活動量も有意に多かった($p<0.05$)ことから、活動量が少ないにも関わらず肝機能不良の患者の特徴として、中等度以上の強度の活動を行うこと、休日に休息しないことが示唆された。【結論】 Fontan患者の肝うっ血は活動量のみならず、動的 CVPや活動強度、休日の過ごし方等の生活様式とも大きく関わっており、予後改善のための新たな標的となりうる。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2)

[I-OR03-04] Fontan手術後症例における不整脈治療についての検討

○吉田 修一朗[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 武田 紹[1], 鈴木 一孝[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: フォンタン手術, 不整脈, 治療

【背景】 Fontan手術（ F術）の普及により単心室患者の生存率は改善している。一方で中長期合併症として蛋白漏出性胃腸症、肝障害とともに不整脈がある。 TCPC術後例では不整脈発症が APC術後例よりも少ないとされているが、治療方針、効果についての報告は少ない。【目的】 F術後症例の不整脈治療方針についての検討。【方法】当院で施行された F術196症例を調査し、当初の F術の種類（ APC（ A群）、 TCPC（ T群））、不整脈の発生時期、不整脈・デバイス・アブレーション・ TCPC転換術歴について後方視的に検討を行った。【結果】対象は A群38例、 T群158例であった。10年以上フォロー不明7例を除き、フォローアップ期間は中央値 A群27.7（17.0-47.9）年、 T群8.5（2.1-39.4）年。死亡例は A群3例（8%）、 T群8例（5%）。抗不整脈薬投与例は上室性不整脈20例、心室性不整脈6例で A群11例（29%） T群15例（9%）。不整脈発症時期は中央値 A群20.4（9.4-33.9）歳、 T群2.3（0-37.2）歳（うち F術前6例）。 A群のうち31例は TCPC転換術を施行され、アブレーションは A群10例、 T群2例で施行。 A群はいずれも転換術前、 T群は F術前に施行。デバイスは A群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9例、 T群6例。手術、アブレーション等の治療介入後、薬物中止可能例が A群4例（36%）、 T群6例（40%）であった。【考察】 A群では経年的に不整脈発生が増加するとされており不整脈発症前より積極的に TCPC転換手術を行い一定の効果を挙げている。 T群では F術後の発症例はデバイス・薬物治療が中心となるが F術前の発症例も多い。近年 F術前の発症例では心房アクセスが容易なこの時期に EPSを行い不整脈の再評価を行うことにより、薬物中止、アブレーション等の治療介入の選択が広がり、約4割の症例で薬物中止をすることができ、治療方針を決定するうえで有益と考えている。【結論】 A群は TCPC転換術、 T群は F術前発症には EPSを施行、術後発症に対しては薬物・デバイスでの治療を行い一定の効果を得ている。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 2)

[I-OR03-05] フォンタン型手術後患者における ICU-AWの発症状況と運動発達予後

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 中島 公子[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 笹原 聡豊[3], 友保 貴博[3], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

Keywords: ICU-AW, 運動発達, リハビリテーション

【背景】筋力低下を主体とした機能障害である ICU-AW（ Intensive Care Unit Acquired Weakness）は、小児先天性心疾患手術後患者でも発症している可能性が高いことが指摘されているが、その発生頻度や臨床的予後への影響は不明である。【目的】フォンタン型手術（ TCPC）後患者における ICU-AWの発症状況と運動発達予後との関連性を調査すること。【対象と方法】2012年4月から2016年1月までに TCPCを受けた24例（手術時平均年齢2歳3ヵ月、男児12例）。診療録より患者情報、手術後経過、リハ経過、手術前後の遠城寺式発達検査結果を後方視的に調査し、診断基準に従って ICU-AWを判定するとともに、 ICU-AW群（ AW群）と非 ICU-AW群（ N群）の2群に分けて比較検討した。なお、周術期に明らかな神経疾患や運動器障害を呈するものは除外した。【結果】 ICU-AWと判定できたのは24例中13例（54.2%）、覚醒時の Medical Research Council スコア（=筋力評価）は、 AW群31.1±10.7点、 N群51.6±2.7点であった。挿管時間（中央値169.4時間 vs. 7.9時間）、 PICU滞在日数（中央値13日 vs. 7日）、座位再獲得まで（中央値18.5日 vs. 4日）、歩行再獲得までの日数（中央値47.5日 vs. 20.5日）は AW群で有意に長く（ $p<0.01$）、 AW群のうちの10例（76.9%）は退院後も身体機能向上を目的としたリハを必要とした。手術前の発達指数（ DQ）は両群間で差を認めなかったものの、手術後一年時の DQは移動運動（88.0±16.0 vs. 100.6±13.8）、手の運動（87.9±10.8 vs. 94.2±11.8）、発語（83.3±18.3 vs. 94.0±18.8）において AW群で有意に低かった（ $p<0.05$）。両群間において手術後一年時の Medical Research Council スコアには差を認めなかった。【まとめ】 TCPC患者の約半数に ICU-AWが認められ、 ICU-AW群において手術後一年時の運動発達が遅れる傾向にあった。そのため、 ICU-AW症例に対しては継続した発達支援が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 成人先天性心疾患

Free Paper Oral 4 (I-OR04)

Chair:Tomoaki Murakami(Chiba Children's Hospital)

Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-OR04-01] 成人期 Failed Fontan患者に対する積極的外科介入

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 石原 温子[2], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎医療センター 小児循環器科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-02] Fontan術後慢性期における積極的動静脈拡張療法（ Super Fontan Strategy）導入の効果

○桑田 聖子, 簗 明子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-03] 肝静脈波形を用いた Fontan術後の肝線維化評価法の検討

○中塚 拓馬[1], 揃田 陽子[2], 中川 勇人[1], 進藤 孝洋[3], 相馬 桂[4], 白神 一博[3], 朝海 廣子[3], 池田 均[2], 小池 和彦[1], 平田 陽一郎[3], 犬塚 亮[3] （1.東京大学医学部附属病院 消化器内科, 2.東京大学医学部附属病院 検査部, 3.東京大学医学部附属病院 小児科, 4.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-04] 糖尿病フォンタン患者の死亡率は高い

○大内 秀雄[1,2], 根岸 潤[1], 羽山 陽介[1], 福山 緑[1], 岩朝 徹[1], 宮崎 文[1], 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 成人先天性心疾患）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR04-05] 成人先天性心疾患に対する外科治療の諸問題

○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）

1:55 PM - 2:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2)

[I-OR04-01] 成人期 Failed Fontan患者に対する積極的外科介入

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 村山 友梨[1], 渡辺 謙太郎[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 石原 温子[2], 鵜内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎医療センター 小児循環器科）

Keywords: 成人先天性心疾患, Fontan手術, 10073

【背景】成人期 Fontan患者では心機能低下、不整脈、蛋白漏出性胃腸症(PLE)、チアノーゼなどの遠隔期合併症が問題となる(Failed Fontan)。【目的】成人期 Failed Fontan症例に対する治療方針とその成績を検討する。【方針】1.構造的異常に対する外科的修復、2.不整脈に対する Ablation、 MAZE手術、ペースメーカー、3.痕跡的心室を有する心機能低下例に対する心臓再同期療法(CRT)を積極的に行う。【対象】小児期にTCPCを行い成人に達した12例、成人期に TCPCを行った12例、 TCPC転換を行った10例の計34例の成人TCPC症例のうち、 Failed Fontanと判断し治療を行った8例を対象とした。 Failedの判断根拠としては、心機能低下4例(房室弁逆流合併2例)、 PLE 3例、チアノーゼ進行1例であった。 Failed Fontanと判断した時点でのCVPは平均16(10-21)mmHg、平均 SpO2は平均92(80-98)%であった。判断時点以降の経過観察期間は平均12(6-19)年。【結果】介入は、 TCPC転換:4、 CRT:2、房室弁置換:2、 MAZE手術:2、大動脈弁下狭窄解除:1、SVC血流再建:1で、 take downした症例はない。死亡は1例(APC Fontanで高度心不全、肝硬変合併、 CVP 21mmHg。房室弁置換、 TCPC転換を行ったが、多臓器不全で死亡)。遠隔期死亡なし。 PLEの3例のうち2例は外科介入後にステロイド、ヘパリン治療により寛解した。1例は血行動態的異常を認めず、内科治療を行っているが寛解していない。心不全の1例で持続する腹水に対して腹膜透析用チューブを留置し、定期的な腹水除去とアルブミン補充を行っている。肺高血圧治療薬としては、タダラフィル:3、ボセンタン:2、エナラプリル:4、ベラプロスト:1を使用している。生存例での介入後 CVPは平均13(9-17)mmHg、平均 SpO2は91(86-96)%である。介入した全例で NYHA classの改善を認めた。【結語】 Failed Fontanに対する積極的外科治療（ TCPC転換、弁置換、CRT、 MAZE手術）は、その QOL改善に有用である。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2)

[I-OR04-02] Fontan術後慢性期における積極的動静脈拡張療法（ Super Fontan Strategy）導入の効果

○桑田 聖子, 簗 明子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: Fontan, 予後, 中心静脈圧

【背景】静脈特性の変化により、正常より高い中心静脈圧（ CVP）を保つことは Fontan循環成立のための生体の適応反応であるが、これは長期における Fontan合併症の主因になっている。我々は、 Fontan術後から積極的動静脈拡張療法により無負荷循環血液量比率の増加を目的とした薬物介入を最大限に行うことにより、術後１年におけるカテーテル検査で低い CVPで循環を保つ Super-Fontan（ S-Fontan）循環を具現化できることを報告してきた。今回我々は、この Strategyを術後慢性に経過した Fontan患者に新たに導入することにより、心拍出量を保ちながら CVPを低下させることができることを検証した。【方法】 Fontan術後、平均6.2±0.5年を経過した29例（8.2±3.5才）に、静脈拡張剤としてニトログリセリン製剤（0.8-2.5mg/Kg）を新規に導入した。アンギオテンシン変換酵素阻害薬を服用していなかった症例では、エナラプリルを0.1－0.2ｍｇ/Ｋｇで同時に導入した。導入前後3-6ヶ月における血行動態変化を検討した。 CVPは採血時の末梢静脈圧から算定した。【結果】CVPは導入前13.6±2.6 mmHgから導入後9.4± 2.2 mmHgと有意に低下した（Ｐ＜0.0001）。同時に施行したインドシアニングリーンによる循環血液量と、末梢静脈駆血圧による平均循環充満圧の比から算出した静脈キャパシタンスは、 S-Fontan Strategyにより、有意に増加し（25.8±9.6%、 p＜0.0001）、静脈拡張療法の具現化

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

による CVPの低下を支持した。また、同 Strategy導入による心拍出量の低下はなく、後負荷の有意な軽減からむしろ心拍出量の増加をみた（ p＜0.001）。【結語】静脈キャパシタンスは Fontan術後患者におけるよりよい循環維持のための重要な標的と考えられ、慢性期術後１０年未満の Fontan循環においても、 CVPを有意に低下させることが可能で、 Fontan患者の予後改善に大きな進歩をもたらしうる。今後前方視的検証に値する概念と考える。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2)

[I-OR04-03] 肝静脈波形を用いた Fontan術後の肝線維化評価法の検討

○中塚 拓馬[1], 揃田 陽子[2], 中川 勇人[1], 進藤 孝洋[3], 相馬 桂[4], 白神 一博[3], 朝海 廣子[3], 池田 均[2], 小池 和彦[1], 平田 陽一郎[3], 犬塚 亮[3] （1.東京大学医学部附属病院 消化器内科, 2.東京大学医学部附属病院 検査部, 3.東京大学医学部附属病院 小児科, 4.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

Keywords: Fontan, うっ血肝, 肝線維化

【背景】 Elastographyにおける肝硬度は肝線維化の程度と正の相関を示し、肝線維化の定量的評価に有用である。しかし肝硬度は中心静脈圧の影響を受けるため、 Fontan術後のようなうっ血肝に伴う肝線維化の評価は難しい。超音波ドプラ法で検出した右肝静脈血流シグナルの波形パターン（肝静脈波形）は肝線維化とともに平坦化することが知られる。今回我々は Fontan術後患者における肝静脈波形の有用性について検討した。【方法】研究に先立ち、心疾患のない慢性肝疾患患者189人で、腹部超音波での肝形態学的評価から肝硬変（ LC）を高精度で診断する指標を作成した。2014年11月から2016年10月までに当院を受診した Fontan術後症例42例（男性25例, 女性17例, 2-41歳）を対象とし、 FibroScanを用いた肝硬度測定（ LSM）及び肝静脈波形の測定を行った。肝静脈波形は平坦化の程度により Type1-5に分類した。腹部超音波で肝の形態学的評価を行い肝硬変（ LC）と判定した症例の背景因子を検討した。【結果】肝形態学的評価により LC 11例、非 LC 31例に分類された。術後経過期間は LC群で有意に長かった（16.0年 vs 9.5年, p ＜ 0.05）。肝胆道系酵素や血小板数、肝線維化マーカーは有意差を認めなかった。 LSM値は LC群で高くなる傾向にあった（23.2±5.6 vs 17.4±9.9 kPa, p＝0.08）。肝静脈波形 Type1/2/3/4/5に該当する症例は LC群で0/0/2/5/2例、非 LC群で8/3/7/7/1例と、線維化進行に伴い波形が平坦化していた（ p＜0.001）。 LCの診断能につき ROC解析を行ったところ、 ROC曲線下面積は、 LSM 0.761、肝静脈波形 0.801であった。【考察】肝静脈波形は肝線維化とともに平坦化することが知られるが、我々は Fontan術後患者においても肝静脈波形が様々に変化することを見出した。肝静脈波形は肝硬度測定や血液検査に比べ高い LC診断能を有しており、 Fontan術後の肝線維化評価に有用であると考えられた。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2)

[I-OR04-04] 糖尿病フォンタン患者の死亡率は高い

○大内 秀雄[1,2], 根岸 潤[1], 羽山 陽介[1], 福山 緑[1], 岩朝 徹[1], 宮崎 文[1], 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 成人先天性心疾患）

Keywords: フォンタン, 糖尿病, 予後

【背景】フォンタン（ F）患者の病態は多臓器機能障害を含み、糖代謝異常もその一つである。しかし、この異常の F患者での予後への影響は明らかでない。【対象、方法】連続229例の F患者(小児113例、男138例、19±7歳)と健常対照28例(男12例、27±5歳)に経口ブドウ糖負荷試験を施行し、耐糖能異常（糖尿病型[DM]）、境界型[IGT]、正常の有無を評価した。 F患者では耐糖能の結果と心血行動態と予後を含んだ心不全重症度との関連を検討した。 【結果】 F患者では DM、 IGT、正常は15例（7%）、78例（34%）及び136例（59%）であり、対照の0例、1例及び27例に比べ有意に耐糖能異常が多かった（ p＜0.0001）。 F患者では小児に比べ成人で有意に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

DMの割合が高く（10% vs. 3%、 p＝0.015）、92%が男性で性差を認めた（ p＜0.01）。 DM-F患者では、非DM患者と比べ、高齢、手術年齢が遅く、利尿剤内服率が高く、最高酸素摂取量が低く、高比重コレステロール（HDL）が低く、 GGTが高く（ p＜0.05-0.01）、その中で低 HDLが DMの存在と独立に関連したが（ p＜0.05）、 B型ナトリウム利尿ホルモン（ BNP）、心血行動態には差がなかった。平均6.3年の経過観察中18例が死亡し、中心静脈圧、 BNP、低酸素血症と DMが死亡と関連し、これらの中で BNP（10pg/dl当たり、ハザード比[HR]：1.04、95%信頼区間[CI]：1.00-1.08、 p＜0.05）と DM（ HR：4.1, 95% CI：1.2-11.9、 p＜0.05）が独立に死亡を予測した。【結論】 F患者では耐糖能異常の割合が高く、特に DMの F患者では血行動態とは独立に高い死亡率と関連する。従って、 F遠隔期成績向上には耐糖能異常の評価に加え、耐糖能改善を目指した薬物治療や生活習慣への介入の重要性を示唆する。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 2)

[I-OR04-05] 成人先天性心疾患に対する外科治療の諸問題

○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: 成人先天性心疾患, 手術, 外科治療

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者は増加し続けている。成人期に初めて診断されて手術を受ける患者と、幼少期に手術を受けた後の遺残症や続発症に対し手術を受ける患者が存在し、 ACHD特有の合併疾患やそれに対する手術が必要になり、治療に難渋することがある。【目的】 ACHDに対する外科的治療の問題点を提起し、より良い治療を探ること。【対象と方法】2002年から2016年に手術を行った17歳以上の ACHD患者115例（男：女＝57：58、年齢46±17歳）を対象とし、疾患名、術式、併施手術を調査した。【結果】患者の疾患はASD41例、 VSD25例、 TOF6例、 DORV4例、その他39例だった。 ASD症例で併施手術は25例に行われた。1例は感染性心内膜炎例で三尖弁と僧帽弁と肺動脈弁の置換を行った。その他24例に三尖弁形成術が施行され、うち5例は不整脈手術や僧帽弁形成、右室流出路形成も施行した。 VSD症例で併施手術は11例に行われ、大動脈弁置換を3例に施行し、うち1例は上行大動脈置換も行った。3例に右室流出路形成を行い、残り5例は感染性心内膜炎発症例で、三尖弁形成を3例に、三尖弁置換を1例に、三尖弁と肺動脈弁置換を1例に行った。 TOF症例で初回手術は2例、肺動脈弁狭窄や遺残短絡に対する再手術が4例だった。初回手術の17歳、右室低形成例は、術後2年でグレン手術を行ったが、右心不全で失った。再手術例の47歳、 over systemic PHの Down症例は僧帽弁置換、三尖弁形成、右室流出形成を行ったが敗血症で在院死した。 DORV症例は3例が Fontan手術に到達し、うち1例は primary Fontan例だった。【まとめ】 ACHDに対する手術成績は良好だった。併施手術は弁形成や弁置換、人工血管置換などが多く、右心系に対する併施手術が多かった。死亡例は手術適応や術式選択に反省点があったと考える。 Fontan症例を含め、小児の手術基準をそのまま適応するかは不明で、今後は MRIなどでの右心機能評価を元にした治療戦略の構築が重要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 心不全・心移植

Free Paper Oral 5 (I-OR05)

Chair:Hiromichi Nakajima(Department of cardiology, Chiba Children's Hospital)
Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-OR05-01] Afterload stressに対する左右心筋の remodelingの違い

○浦島 崇[1,2], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,3], 藤本 義隆[1,3], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 伊藤 怜司[1], 藤原 優子[1], 南沢 亨[3] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター 愛育病院, 3.東京慈恵会医科大学細胞性生理学）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-02] 小児重症拘束型心筋症における左室補助人工心臓を用いた肺高血圧治療の有用性

○長谷川 然[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], 奥田 直樹[1], 松長 由里子[1], 渡邊 卓次[1], 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）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-03] 小児用 LVAD(Excor)を使用した DCMの7例

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

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-04] 術中心エコーを用いた至適ペーシングサイト“スイートスポット”への心外膜リード留置は、小児重症心不全に対する CRTの効果を高める

○瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2], 原田 順和[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）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR05-05] フォンタン循環不全患者における陽・陰圧体外式人工呼吸器を用いた心臓リハビリテーションの有用性

○岡田 清吾[1], 宗内 淳[1], 野中 香里[2], 長友 雄作[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 リハビリテーション科）

8:40 AM - 9:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3)

[I-OR05-01] Afterload stressに対する左右心筋の remodelingの違い

○浦島 崇[1,2], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,3], 藤本 義隆[1,3], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 伊藤 怜司[1], 藤原 優子[1], 南沢 亨[3] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター 愛育病院, 3.東京慈恵会医科大学細胞性生理学）

Keywords: ラット, remodeling, TAC

【目的】慢性左心不全に対する薬剤効果の指標として reverse remodelingは予後予期因子として有用であることが報告されている。大動脈弓 de-bandingモデルラットと肺動脈 de-bandingモデルラットを用いて左右心室の reverse remodelingの差異を明らかにする。【方法】4-5週齢の SDラットに対して大動脈弓(TAC)もしくは肺動脈絞扼術(PAB)を人工呼吸下で施行した。それぞれ術後２週または４週後に心エコーを施行し絞扼部で80mmHg以上の圧較差を呈したものを成功例として絞扼術を解除した。さらに絞扼術解除２週間後、絞扼部の圧較差が40mmHg未満のものを成功例として検討を行った。【結果】左室(TAC)or右室(PAB)重量;左室(TAC)or右室(PAB)線維化率； TAC2w群1036±54mg;2.2%;98ml/min、 TAC4週群1271±81mg;1.9%;92ml/min、2wPAde-banding群281±32mg;8.2%；77ml/min、 PAB4w群398±31mg; 11.9%; 55ml/minであった。 Procollagen3, CTGFは TAC2w, 4wに比べて PAB2w, PAB4w両群で有意な上昇(P＜0.01)を認めた。右室線維化率は TAC2w,4wと比較して PAB2w, 4w群で有意に高値であった（ P＜0.01）。 TACでは左室拡張末期面積は 2w,4wともに変化は認めなかった。右室拡張末期面積は PAB2wにおいて有意に縮小した(P＜0.01)が PAB4wでは変化は認めなかった。【結論】圧負荷による肥大・線維化は右心室に比べて左心室では軽度であり強い耐性を認めた。右心室は圧負荷の期間が長いと線維化が進行し reverse remodelingが生じにくいと考えられた。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3)

[I-OR05-02] 小児重症拘束型心筋症における左室補助人工心臓を用いた肺高血圧治療の有用性

○長谷川 然[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], 奥田 直樹[1], 松長 由里子[1], 渡邊 卓次[1], 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: 心不全, 肺高血圧, 拘束型心筋症

【背景】拘束型心筋症（ RCM）では肺高血圧（ PH）進行により,心臓移植の適応禁忌となるような重症例を認める.かかる症例では心肺同時移植を念頭においた治療を行うが,特に小児症例においては国内での心肺同時移植の可能性は少なく積極的な PH治療を行わなくてはならない.しかし,内科的治療だけでは左室の拘束性障害を顕在化させる危険性が高く,成人では左室補助人工心臓（ LVAD）を用いた治療の可能性が報告されている.当院では PHを合併した小児重症 RCM患者に対し積極的に LVADを導入し心臓移植前に PH治療を行なっており,その安全性と有用性について検討した.
【対象】2014年2月から2016年12月の間に,心臓移植登録をした PH合併小児 RCM患者４例(男児2例,女児2例).LVADは Berlin Heart EXCOR(1歳×2例), HVAD(11歳), Jarvik2000(12歳),を用いた.術後より肺血管拡張薬を投与し(PDE5阻害薬,エンドセリン受容体拮抗薬,PGI2製剤のうち2剤併用),術前後で心臓カテーテル検査を比較し PHの治療効果を検討した.
【結果】平均サポート期間は318(45-1081)日であった.１例が心臓移植に到達し(サポート期間45日),3例が現在心臓移植待機中である（2例は1年以上の長期サポート）.合併症として脳塞栓症は１例のみであった(後遺症なし).術前と術後１ヶ月での右心カテーテル検査（平均値,range）では, PCWP：27.8（20-42）→8.8(6-12)mmHg,mPAP：54(49-65)→18.2(13-24)mmHg,PVRI：8.4(2.9-13.2)→2.0(1.5-2.4)単位と改善を認めた.長期サポートの2例では,1年後以降のカテーテル検査でも肺高血圧の進行は認めていない.
【まとめ】 PHを合併する RCMに対する LVADを併用した肺高血圧治療は PHの改善が期待でき,安定した状態で移

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

植待機できる可能性が示唆された.

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3)

[I-OR05-03] 小児用 LVAD(Excor)を使用した DCMの7例

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

Keywords: 小児用LVAD, Excor, DCM

われわれの施設では、2012年8月から小児の DCM７症例に対して小児用 LVAD(Excor)の植え込みを開始し、海外渡航心移植および国内での心移植へ導いた。【症例】１．1歳、体重6.7kg。渡航移植までの約6ヶ月間に血栓によるポンプ交換を4回行った。送脱血管皮膚貫通部の感染を併発し、長期の抗生剤投与を必要とした。２．12歳、体重25kg。緊急で ECMO導入後に Excor(30cc)植込み施行。2年2か月後に国内での移植となった。３．6歳、体重15kg。 Rota Flowによる LVAD導入後に Excor(30cc)植込みとなった。本症例は下肢不全麻痺のため送脱血管の動揺が小さかったためか、感染は併発しなかった。4か月後に渡航移植となった。4.11ヶ月、体重7.9kg。 Excor(10cc)植込み後、感染併発し抗生剤継続投与のまま海外渡航心移植となった。送脱血管皮膚貫通部に生じた不良肉芽は硝酸銀処置よりも綿球での圧迫が縮小には効果的であった。５．10ヶ月、体重3.9kg。 Excor(10cc)植込み後11か月間に血栓によるポンプ交換を8回必要とした。海外渡航後に脳出血併発したが、心移植へ到達した。６．1歳、体重7.5kg。 VSD,DCM の診断で2ヶ月時に PAB施行。体重増加を待って Excor(15cc)の植込み術施行。７．２ヶ月、体重2.6kg。10ccポンプを装着したが、初期には多量の降圧剤を必要とした。【結果】7例中4例は海外渡航心移植、1例は国内での心移植を受け経過順調である。7例中4例に感染を併発し、長期の生剤投与を必要とした。【考察】1.Excor植込み後、 INRは3.0から3.5を目標に管理したが、10ccポンプではポンプ内血栓による交換を頻回に必要とした症例があった。2.送脱血管の皮膚への固定が感染回避には非常に重要であった。【結語】 DCMの小児に対して LVAD植込みを7例に行い5例は心移植へ到達した。 Excorは小児用 LVADとして極めて有用と考えられた。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3)

[I-OR05-04] 術中心エコーを用いた至適ペーシングサイト“スイートスポット”への心外膜リード留置は、小児重症心不全に対するCRTの効果を高める

○瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2], 原田 順和[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）

Keywords: 心不全, CRT, 術中心エコー

【背景】我々は心外膜リードを用いた CRTにおいて術中心エコーを駆使して,至適ペーシングサイト“いわゆるスイートスポット”を決定し、リード留置している。【目的】小児重症心不全において術中心エコーを用いた至適ペーシングサイトガイドの CRTへの効果を検討すること。【対象と方法】対象は,2001年11月からの16例,心エコーで心臓非同期が存在した DCM9例（ CRT施行時年齢：中央値11ヶ月,9ヶ月-3歳 ）と心室間非同期が存在した Fontan candidate 7例（2歳,4ヶ月-22歳 ）。観察期間は2ヶ月-13年。方法は,側開胸部位から心室側壁に仮電極を3-4箇所に装着,心エコーで短軸断面を描出し同期の変化を観察,流出路の Velocity time integral も計測した。最も同期性と VTIが改善した箇所を一方のペーシングサイトとし,permanent leadを装着。さらに正中切開部位から仮電極を流出路の3-4箇所に装着,側壁と同時ペーシング,心エコーをしながらもう一方ペーシングサイトを決定した。 CRT前後での NYHA,LVEF,LVESVI,主心室 FAC,心室間非同期等を比較した。【結果】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CRT前,DCM9例で NYHAIVは7例,BNP 640 (19-2014) pg/ml, LVEF 8(4-30)%。 Fontan candidate7例で NYHAIVが4例,BNP111(30-875) pg/ml,主心室の FACが0.3以下で心室間非同期による低心拍出が認められた。ペーシングを至適部位から4-5mm程度移動すると明らかに非同期が悪化した。 CRT後,DCM群では全例 super-responder（ LVESVI＞30%の減少）で,BNP 25(9-94)pg/ml,LVEF 56(41-55)%と著明な改善があった。 NYHAは7例で NYHAI,1例で NYHAIIとなった。カテコラミン離脱不能であった DCM3例では離脱できた。 Fontan群では,全例で FACと非同期が改善,5例で NYHA I以上改善し,BNPは6例で50pg/ml以下に低下。【結語】術中心エコーによる心外膜リードのスイートスポット（至適ペーシングサイト）へのガイドは CRTの効果を最大限にする。これにより心臓移植回避ができる症例も存在する。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 3)

[I-OR05-05] フォンタン循環不全患者における陽・陰圧体外式人工呼吸器を用いた心臓リハビリテーションの有用性

○岡田 清吾[1], 宗内 淳[1], 野中 香里[2], 長友 雄作[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 リハビリテーション科）

Keywords: RTX, 蛋白漏出性胃腸症, 鋳型気管支炎

【背景と目的】フォンタン循環では肺への駆動心室が欠如しており，心拍出量増加における呼吸運動や筋肉ポンプの働きは大きい．陽・陰圧体外式人工呼吸器（ RTX）を使用した胸郭への外的補助呼吸がフォンタン循環に及ぼす影響についての知見は少ない．フォンタン術後遠隔期における心臓リハビリテーションの一環として RTXの有効性を検証した．

【症例1】16歳男．左心低形成症候群に対して1歳9か月に TCPCを施行した．13歳から蛋白漏出性胃腸症（ PLE）と鋳型気管支炎（ PB）を発症し，低 Alb血症（ Alb1.0～1.9g/dl）に対して頻回 Alb・ IgG補充を要し入退院を繰り返した．心臓カテーテル検査では中心動脈圧15mmHg，心係数3.3l/min/m^2であった．16歳時 RTX導入後， PLE・ PBに伴う諸症状が改善し， Alb補充不要となった（血清 Alb 3.0g/dl）． RTX施行中の一回拍出量は26→39mlと増加した．

【症例2】16歳男．左心系単心室に対し2歳時に TCPCを施行した．その際に左横隔神経麻痺を合併した．16歳から労作時呼吸困難およびチアノーゼが増強した．心臓カテーテル検査では中心静脈圧12mmHg，心係数5.2l/min/m^2であり，静脈側副路に対する塞栓術を行ったが無効であった． RTX導入後6分間歩行250→365mと運動耐容能が改善した．

【症例3】11歳男．無脾症・共通房室弁口を伴う機能的単心室に対し2歳時に TCPCを施行した．術後3か月に遅発性肺静脈狭窄から PLEを発症し解除術を行った．心カテでは中心静脈圧13mmHg，心係数3.1l/min/m^2であった．咳嗽，胸痛およびチアノーゼが進行したため11歳から RTXを導入し，1回拍出量の増加（38→53ml）と運動耐容能改善が認められた．

【考察】循環破綻を生じたフォンタン患者3名に RTXを用いたリハビリテーションを行った．いずれも RTXを使用した外的補助呼吸による心拍出量増加が示唆され，フォンタン術後遠隔期のリハビリテーションとして有用と考えた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 周産期・心疾患合併妊婦

Free Paper Oral 6 (I-OR06)

Chair:Sachiko Kido(The department of Cardiology, Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital)
Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-OR06-01] 成人先天性心疾患患者の結婚・妊娠・出産に対する認識調査をもとにした支援のあり方

○井上 彩香[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[4], 兒玉 祥彦[4], 吉本 祐子[1], 新原 亮史[1], 谷口 初美[1], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院 医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-02] 先天性心疾患女性患者の妊娠・出産経験に関する質的研究

○吉本 祐子[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[4], 児玉 祥彦[4], 井上 彩香[1], 新原 亮史[1], 谷口 初美[1], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院 医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-03] 分娩様式が新生児の経時的心機能変化に与える影響の検討

○田尾 克生 （杉田玄白記念公立小浜病院 小児科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-04] 当院における先天性心疾患合併妊娠症例の検討

○川野 研悟[1], 木村 正人[1], 矢尾板 久雄[1], 建部 俊介[2], 安達 理[3], 齊木 佳克[3], 呉 繁夫[1] （1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科, 3.東北大学 医学部 心臓血管外科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR06-05] 胎児母体間輸血症候群と帝王切開後の腹壁血腫を合併した Fontan術後妊娠の1例

○三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[2] （1.弘前大学 大学院医学研究科 小児科学, 2.弘前大学 大学院保健学研究科）

9:40 AM - 10:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3)

[I-OR06-01] 成人先天性心疾患患者の結婚・妊娠・出産に対する認識調査をもとにした支援のあり方

○井上 彩香[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[4], 兒玉 祥彦[4], 吉本 祐子[1], 新原 亮史[1], 谷口 初美[1], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院 医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 先天性心疾患, 妊娠, 認識

【背景・目的】成人先天性心疾患(CHD)患者の増加により CHD女性の結婚・妊娠の機会も多くなった。心疾患と結婚・妊娠に対する CHD女性の認識を明らかにし支援のあり方を考察する。【方法】 K大学病院移行期外来に通院する CHD女性307人(20～49歳)に心疾患が妊娠出産に及ぼす影響に関する質問紙を郵送し横断的観察研究を行った(2015年11月～2016年2月)。身体障害者手帳1級認定の有無が心疾患重症度や日常生活レベルを包括的に反映すると考え、その取得の有無で比較検討した。【結果・考察】回答者114人(有効回答率37.1%、28±7歳、20～49歳、手帳取得者63人：55%)を分析対象とした。主な CHDは三尖弁閉鎖/単心室症23人、ファロー四徴症19人、心室中隔欠損症15人。手帳取得者はチアノーゼ性心疾患の割合(取得者92.1%、非取得者45.1%)が有意に高く、 NYHA心機能分類、手術回数、心疾患治療薬の服用、自覚するチアノーゼ症状も有意差がみられた(p＜0.05)。結婚願望(取得者86.0%、非取得者91.4%)、妊娠願望(取得者72.5%、非取得者80.0%)は手帳の有無に関わらず両群で高く有意差はなかった。親子間の遺伝率が高い心房中隔欠損症、動脈管開存症、心室中隔欠損症の割合が多い非取得者の方が、心疾患が遺伝すると認識している者は有意に少なかった(p＝0.006)。心疾患治療薬の児への影響は手帳取得者の方が心配しており(p＝0.005)、妊娠による心臓への負担など一般的な認識には手帳の有無で差はなかった。【結論】結婚や妊娠願望の高い本研究の CHD女性においても心疾患と妊娠出産に対する誤った認識が見られた。循環器専門医、周産期医師、助産師等の多職種が連携し、エビデンスに基づいた情報を適切な時期に提供し CHD女性の妊娠・出産を安全に管理できるシステムの構築が必須である。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3)

[I-OR06-02] 先天性心疾患女性患者の妊娠・出産経験に関する質的研究

○吉本 祐子[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健一郎[3], 石川 司朗[4], 児玉 祥彦[4], 井上 彩香[1], 新原 亮史[1], 谷口 初美[1], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院 医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 先天性心疾患, 妊娠, 質的研究

【背景・目的】先天性心疾患（ Congenital Heart Disease； CHD）女性は妊娠・出産時、医療的・精神的困難に直面することが多く支援体制の構築が喫緊の課題であるが、その支援にむけて患者の視点から妊娠・出産をとらえ人生における意味を検討した研究は極めて少ない。【方法】正常児を出産した CHD女性8人（心疾患： BWG症候群 1、修正大血管転位 1、エプスタイン奇形2、総肺静脈還流異常1、ファロー四徴症 2、心室中隔欠損症 1、平均年齢34.4歳、帝切／経膣:1／7）に自由に経験を語ってもらう非構造化面接（平均50分）を行った。主観的経験の意味を探求する記述的現象学的アプローチで行い、現象学において確証性を導く分析方法である Colaizziモデルで分析した。質的分析ソフトである Nvivo11を使用した。【結果】4カテゴリーが示された。1.『妊娠・出産への不安と覚悟』では、妊娠・出産への希望と同時に、子どもや自身への影響を心配し葛藤していたが、出産が近くなるにつれ覚悟を決めていた。2.『妊娠・出産に影響する医療との関わり』では、産科医だけでなく信頼できる循環器専門医の診療も受けていることで安心して妊娠・出産に臨むことができていた。3.『心疾患が影響する妊娠・出産時の家族の協力』では、特に母親との関係性が大きく影響していた。4.『妊娠・出産を経験して得た新し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

い自己の存在意義』では、妊娠・出産の経験が自己達成感や自信を得る好機となっていた。また、守るべき存在ができたことにより、疾患管理に対する意識が向上していた。【考察】少人数であるが CHD女性の視点から妊娠･出産の影響を検討した。 CHD女性は家族や医師に支えられながら出産の覚悟に至り、妊娠・出産を経て女性・母親としてだけでなく心疾患患者としても新たな人生の意義を見出していた。循環器科・産科の連携と共に家族も含む支援の必要性が示唆された。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3)

[I-OR06-03] 分娩様式が新生児の経時的心機能変化に与える影響の検討

○田尾 克生 （杉田玄白記念公立小浜病院 小児科）

Keywords: 分娩様式, 帝王切開, 両心機能

【背景】 帝王切開の出生では呼吸障害を生じやすく、分娩様式が呼吸循環動態の変化に影響すると考えられる。しかし、分娩様式の違いによる両心室機能の経時的変化を検討した報告はない。【目的】 Tei indexは、心室収縮能と拡張能の両者を評価でき、心拍数の影響も受けにくい統合的心室機能評価指標であり、 E/e´ (心室流入血流速度/拡張早期弁輪移動速度)は拡張末期圧と相関し心機能を鋭敏に反映する。今回、分娩様式による成熟新生児の両心室の Tei index、 E/e´の経時的変化の違いを比較検討した。【対象・方法】当院で出生した成熟新生児102例（帝王切開25例、経腟分娩77例）を対象とし、両心室の Tei index、 E/e´を測定した。出生後24 h以内、24-48 h、48-72 h、日齢5の測定値の分娩様式による違いを反復測定分散分析により解析した。【結果】右室 E/e´の0－24h、24－48h、48－72h、日齢5の測定値は帝王切開群(C)で6.97±1.85、7.63±2.0、7.83±2.54、7.48±2.43、経腟分娩群(V)では4.70±1.87、3.63±1.47、3.55±1.56、2.66±1.16と推移し、日齢5までCが Vより有意に高値を示した (P＜0.001)。左室 E/e´には Cと Vで有意差は認めなかった。一方、右室 Tei indexの経時変化は、 Cで0.32±0.08、0.22±0.07、0.22±0.07、0.20±0.08、 Vで 0.33±0.10、0.26±0.09、0.22±0.10、0.18±0.08で、左室 Tei indexは、 Cで 0.28±0.08、0.24±0.08、0.25±0.10、0.22±0.11、 Vで0.27±0.08、0.25±0.09、0.24±0.10、0.21±0.10と変化し、両心室とも0-24hで有意に高値を示したが、 Cと Vで差を認めなかった。【考察】出生後、分娩様式に関わらず24時間目以降に Tei indexは低下し、両心室機能の改善を認める。一方で、帝王切開児では生後5日目でも右室拡張末期圧の高値が持続することから、帝王切開による肺循環の確立障害が出生後も右心機能へ影響し、一定期間持続すると考えられた。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3)

[I-OR06-04] 当院における先天性心疾患合併妊娠症例の検討

○川野 研悟[1], 木村 正人[1], 矢尾板 久雄[1], 建部 俊介[2], 安達 理[3], 齊木 佳克[3], 呉 繁夫[1] （1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科, 3.東北大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 先天性心疾患, 妊娠, 出産

【背景】近年の医療の発展により、先天性心疾患の予後は著名に改善してきている。それに伴い、生殖年齢に達する先天性心疾患を有する女性も増加しており、当院でも先天性疾患合併妊娠の管理を行うことが多くなってきた。【目的】当院における先天性心疾患合併妊娠・出産の現状を把握し、その問題点を明らかにする。【方法】2012年から2016年に当院で管理を行った先天性心疾患合併妊娠・出産の症例について、診療録から後方視的にその情報を抽出し検討した。【結果】症例は52名53妊娠であった。疾患は心室中隔欠損症未手術9名、根治術後15名、心房中隔欠損症未手術3名、根治術後4名、動脈管開存症未手術1名、根治術後2名、ファロー四徴症修復術後7名、大動脈縮窄症術後3名（心室中隔欠損症合併例2名）、大動脈弁狭窄症機械弁置換術後1名、肺動脈弁狭窄バルーン拡張術後2名、完全大血管転位症 Jatene術後1名、房室中隔欠損症根治術後2名、右肺動脈上行大動脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

起始症術後1名、僧帽弁閉鎖不全症未手術1名であった。母体の年齢は19-39歳で中央値は30歳であった。分娩様式は経膣分娩が31件、帝王切開が20件であった。妊娠経過中、産褥期を通して母体の心不全発症や死亡例は認められなかった。子宮内胎児死亡例が２例、早産が10例、希望による中絶が1例であった。出生児のうち1例で筋性部心室中隔欠損症を認めた。その他の先天異常としては肺分画症が1例で認められた。【結論】これまでの報告と同様に、先天性心疾患患者の分娩様式は、一般人口と比較して帝王切開が多い傾向があったが、当院でも先天性心疾患患者の妊娠・分娩管理は問題なく行うことができた。今後も、先天性心疾患を有した妊婦の数は増加してくることが予想され、産科、小児科、循環器科、心臓血管外科、麻酔科等の関係各科が連携して診療に当たる必要があると思われた。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 3)

[I-OR06-05] 胎児母体間輸血症候群と帝王切開後の腹壁血腫を合併したFontan術後妊娠の1例

○三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[2] （1.弘前大学 大学院医学研究科 小児科学, 2.弘前大学 大学院保健学研究科）

Keywords: Fontan, 心疾患合併妊婦, 抗凝固療法

先天性心疾患の管理の進歩により成人先天性心疾患(ACHD)の妊娠分娩例は増加傾向にあるが、複雑心奇形の機能的手術である Fontan手術後妊娠分娩の報告はまだ少ない。症例は28歳初産婦。三尖弁閉鎖(IIc）に対して8歳時に Fontan循環確立（心内導管、 fenestrated TCPC）。経過中に多発性脳梗塞を合併するも明らかな後遺症なし。23歳時に再 TCPC（心外導管、 fenestrationなし）。26歳時の血行動態評価で中心静脈圧～平均肺動脈圧：9～10 mmHg、肺血管抵抗：1.8 単位・ m^2、心係数：2.8 L/min/m^2と良好な Fontan循環を維持。NYHAI度、 SpO_2は94%。28歳時に自然妊娠成立。妊娠8週に絨毛膜下血腫を認めたが胎児発育は順調。妊娠27週4日に胎動減少を契機に胎児貧血と診断され、緊急帝王切開術で1,050 gの男児分娩。児は重度の貧血（ Hb 3.3 g/dL）を認め、赤血球輸血と呼吸窮迫症候群に対するサーファクタント補充療法を行い、その後の経過は順調で現時点で明らかな神経学的合併症なし。母体血中のヘモグロビンＦとαフェトプロテイン濃度の上昇から胎児母体間輸血症候群と診断。母体は術後約7 時間で抗凝固を再開したが急激に腹壁血腫の貯留を認め、緊急腹壁血腫除去術を要した。その後心不全や低酸素血症の進行なく順調に経過。近年、 ACHD、特に Fontan術後妊娠例では出血性合併症が多いとの報告が散見される。 Fontan術後には抗凝固療法が必要なことが多いが、周産期管理を行う際には細心の注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 染色体異常・遺伝子異常

Free Paper Oral 7 (I-OR07)

Chair:Keiko Uchida(Health Center, Keio University)

Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR07-01] Trisomy18に対する積極的外科治療の意義～早期の在宅移行を実現するために～

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-02] 高肺血流性心疾患を有する18トリソミーに対する姑息手術の効果の検討

○中村 香絵[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 川崎 有希[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], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-03] 心疾患合併18トリソミー治療介入例の臨床的検討

○稲熊 洸太郎[1], 坂崎 尚徳[1], 豊田 直樹[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 加藤 おと姫[2], 村山 友梨[2], 渡辺 謙太郎[2], 吉澤 康祐[2], 藤原 慶一[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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-04] Down症候群を伴う先天性心疾患に対する25年間の外科治療経験

○野間 美緒[1], 松原 宗明[1], 徳永 千穂[1], 平松 祐司[1], 石川 伸行[2], 野崎 良寛[2], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波大学附属病院 心臓血管外科, 2.筑波大学附属病院 小児科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR07-05] 新生児 Marfan症候群長期生存例の検討

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

8:40 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[I-OR07-01] Trisomy18に対する積極的外科治療の意義～早期の在宅移行を実現するために～

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: Trisomy18, 在宅医療, 心臓手術

【背景】予後不良な染色体数的異常である trisomy18(T18)児において、外科治療を含めた積極的治療介入による予後改善が期待されつつある。しかし限られた生命予後の中で家族と共に過ごす時間をどのようにして提供するかは重要な課題であり、早期在宅医療移行はその一環である。 T18児における心臓外科治療を含めた積極的治療介入が生命予後や在宅医療移行率に与える影響を検討した。
【対象と方法】2003年～2016年迄に経験した T18児54例(男21)を対象とした。 Kaplan-Meyer法により生存率・在宅医療移行率を算出し、積極的治療介入の有無がそれぞれに与える影響を COX比例ハザード分析で検討した。
【結果】在胎週数37(27～43)週、平均出生体重1700(822～2698)g、胎児診断有42例、心疾患合併54例、消化器疾患合併18例に対して、心臓手術19例(姑息術15；心内修復2)、消化器手術12例(食道閉鎖修復2；胃瘻増設7)を施行した。1年、5年累積生存率はそれぞれ42%、14%であった。生存退院は17例(31%)で6か月、1年の在宅医療移行率はそれぞれ11%、22%であった。出生週数、出生時体重、胎児診断の有無および積極的外科治療は生存率および在宅医療移行率へのハザード因子とはならなかった。心臓外科治療のみに限ると生存率においてはハザード因子とならないものの、在宅医療移行率上昇に寄与した(ハザード比3.31、95%信頼区間1.12～9.75)。
【考察】積極的外科治療は生命予後改善への寄与は乏しいものの、心臓外科治療に限ると在宅医療移行率の改善に寄与していた。しかし6か月の在宅医療移行率は11%と未だ満足のゆくものではなく、多くの T18児が長期入院を余儀なくされていた。消化器疾患、特に食道閉鎖合併例では低出生体重である背景や気管食道瘻による呼吸管理や栄養管理の困難さが在宅医療移行への障壁であるようだった。各科横断的チーム診療が早期在宅医療移行へ重要である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[I-OR07-02] 高肺血流性心疾患を有する18トリソミーに対する姑息手術の効果の検討

○中村 香絵[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 川崎 有希[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], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 18トリソミー, 先天性心疾患, 姑息手術

【背景】18トリソミーは生命予後不良な疾患であるが,近年では積極的介入による在宅移行率の向上も報告されている.当院でも2005年以降在宅移行を第一の目的として人工呼吸を含めた積極的治療を行い,必要に応じて姑息術を中心とした心疾患に対する介入も行っている.【目的】高肺血流性心疾患を有する18トリソミー症例における姑息術の効果および予後を検証すること.【対象と方法】1994年から2016年に当院で治療した18トリソミー68例のうち院内出生の47例.心疾患に対する外科介入を行った17例(A群)について心疾患の内訳,手術成績,予後について検討した.また在宅移行率,生存率については介入しなかった30例(2005年以降の15例(B群)及び2004年以前の保存的治療のみの15例(C群))と比較検討した.【結果】 A群の在胎週数の中央値37週1日(35週-40週)で出生体重の中央値1490g(1065g-2597g).先天性心疾患の内訳は
VSD+PDA9例,VSD+CoA5例,VSD1例,AVSD1例,severeAS+VSD1例.術式は全例姑息術で肺動脈絞扼術(PAB)+動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

脈管結紮術9例,両側 PAB6例,PAB,動脈管結紮術各1例であった.手術時年齢の中央値は日齢14(3-46)で,術前に人工呼吸管理を要したのは12例(71%)であった.周術期死亡はなく全例で術後心不全症状の改善を認めた.在宅移行は11例(65%)で可能だった.退院時経腸栄養は確立し気管切開例はなく,DPAP1例,在宅酸素療法7例であった.一方,死亡退院の6例は重大な消化管や呼吸器疾患を有し心外合併症により死亡した.各群の在宅移行率は A群65%(11/17例),B群40%(6/15),C群13%(2/15).現在生存例は A群4例(10y,3y,1y9m,1y5m),B群3例(1y4m,6m,4m),C群1例(10yで転居,心疾患なし)で,生後1,3,6,12か月の経時的生存率(%)は A群100/88/53/35,B群60/47/－/－,C群40/33/13/7であった.【結論】心疾患への姑息術により在宅移行率,生存率の向上がみられた.一方,手術介入なしでも在宅移行可能な例もあり個々の症例の状況に応じた対応が重要である.

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[I-OR07-03] 心疾患合併18トリソミー治療介入例の臨床的検討

○稲熊 洸太郎[1], 坂崎 尚徳[1], 豊田 直樹[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 加藤 おと姫[2], 村山 友梨[2], 渡辺 謙太郎[2], 吉澤 康祐[2], 藤原 慶一[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: trisomy 18, cardiac surgery, catheter intervention

【背景】近年、心疾患合併の18トリソミーに対して、根治術を含む積極的な治療介入により、生存期間の延長や在宅移行率の向上が得られた報告が散見される。当院では、患児の生命予後を十分理解して頂いた上で、医学的判断および御家族の希望に基づいた最善の治療方法を選択している。【目的】先天性心疾患に対して治療介入した18トリソミーの治療成績および臨床経過について検討する。【対象・方法】当院で2005年1月から2016年12月に心疾患に対して治療介入した18トリソミー児21例を対象とし、診療録を元に後方視的検討を行った。【結果】治療介入した21例（男10/女11）は、平均在胎週数36週（33-41）、平均出生体重1532g（936-2442）、心疾患は、 VSD + PDA（9例）、 VSD単独（4例）、 DORV + PDA（3例）、 DORV単独1例、 VSD + CoA（1例）、 DORV + MS or MA（3例）であった。初回手術は平均日齢50（1-237）に施行し、肺動脈絞扼術（16例）、 PDA閉鎖術（15例）、 Subclavian Flap術（1例）を行った。また、心房間交通の狭小化に伴う左房拡大および低酸素の進行を認めた DORV + MS、 DORV + MAの2例に対して Nykanen RFワイヤを用いた心房中隔穿通および static BASを施行し、準緊急的に左房減圧を行った。各治療介入後は、15例（71.4%）が在宅移行可能となり、2例（0.95%）が心内修復術に至った。平均観察期間は33.6ヶ月(1.3-120ヶ月)で、生存14例（66.7%）、死亡7例（突然死4例、感染症1例、肝芽腫1例、心タンポナーデ1例）であった。術後1年生存率は80%、2年生存率は57%であった。【考察】当院では、新生児科医から児の予後についてご家族に十分な説明を行った上で、心不全症状の改善や在宅移行を目標とした姑息術を選択し、その後の経過により心内修復術も考慮する方針としている。【結語】18トリソミーの心疾患に対する治療介入は症例により有効な治療選択肢になり得る。患者毎に根治術を含む個々の対応が必要である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[I-OR07-04] Down症候群を伴う先天性心疾患に対する25年間の外科治療経験

○野間 美緒[1], 松原 宗明[1], 徳永 千穂[1], 平松 祐司[1], 石川 伸行[2], 野崎 良寛[2], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2] （1.筑波大学附属病院 心臓血管外科, 2.筑波大学附属病院 小児科）

Keywords: Down症候群, 乳び胸水, 心タンポナーデ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【はじめに】 Down症候群を伴う先天性心疾患の外科治療成績は近年著しく向上した。しかしながら、その生来の特質に関連する合併症のために周手術期治療に苦慮することもしばしば経験する。【目的】当院にける Down症候群を伴う先天性心疾患の外科治療について、とくに周手術期合併症について現状を把握し、課題を明らかにすることを目的とした。【対象・方法】1992年～2016年の25年間に、当院で行われた Down症候群を伴う先天性心疾患に対する、98例135回の手術を対象とし、診療録より後方視的に調査・検討した。【結果】男児37例、女児61例。心疾患の主診断は VSD 42例、 AVSD 26例（うち3例は+TOF）、 TOF 9例、 ASD 9例、 PDA 7例、 CoA+VSD 2例。 PA＋ IVS、 TA、 TGAが各1例。在胎週数、出生体重は平均38週1日、2699g。手術時は中央値で4.2ヵ月、57cm、4636g。施行された主な手術は、 VSD閉鎖41例、 AVSD修復22例、 PAB 22例、 ASD閉鎖11例、 TOF修復術9例、 BTS 8例、 PDA閉鎖7例、 AVSD術後 MVR 4例。肺生検のみを行った症例が2例。合併症で最も多かったのは乳び胸水で13回、ついで心タンポナーデ（非乳び）12回、感染症9回（うち縦隔炎4回）など。死亡は3例で、 PDA閉鎖後著しい左室機能不全をきたした1例、全身リンパ管異形成が疑われた1例、 TOF修復術後自宅突然死が1例。術後に何らかの合併症を併発した39手術では、発症しなかった96手術と比較して、症例の年齢・体格が小さく、 RACH-1スコアが高く、姑息術が多かった。アプローチ（正中か側開胸か）や開心術の有無、手術時間には差はなかったが、術中出血量/体重が多かった。【まとめ】当院の25年間の経験では、Down症候群を伴う先天性心疾患において、約30%の症例に術後何らかの合併症が発症していた。特に乳児期早期に必要に迫られる姑息術に際してはより一層の注意が必要である。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[I-OR07-05] 新生児 Marfan症候群長期生存例の検討

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

Keywords: 新生児Marfan症候群, 長期生存, FBN1変異

【背景】生後早期から著明な骨格異常、心不全で新生児期に発症する Marfan症候群（ nMFS）は、*FBN1*のエクソン24～32（ hot spot）に変異が集積し、大半が2歳以前に死亡する予後不良の疾患であるが、長期生存症例も散見される。【対象と方法】新生児期から乳児期に発症し、 hot spotに*FBN1*変異が認められ、当科で臨床遺伝専門医により nMFSと診断された6例のうち、2歳以降も生存している症例の表現型について後方視的に検討した。【結果】症例1: 12歳男児。新生児期に僧帽弁閉鎖不全（ MR）が出現。エクソン26のミスセンス変異（ c.3217G＞ A）あり。1歳まで内科的治療を行ったが心不全が進行。1歳7か月時、3歳時に人工腱索を用いた僧帽弁形成術（ MVP）が行われたが、 MRが増悪し、心房粗動を合併。7歳時に3回目の MVPが行われた。2歳時から大動脈弁輪部拡張（ AAE）が出現（ z値6.8）、β遮断薬（ BB）、アンギオテンシン受容体拮抗薬（ ARB）内服を行ったが AAEが進行（ z値8.9）、大動脈弁閉鎖不全（ AR）の合併、増悪を認めたため、11歳時に Bentall手術が行われた。側彎（7歳時脊椎後方固定術）、両側の水晶体脱臼（ EL）あり。症例2: 9歳男児。生後10か月時に AAEを指摘。エクソン29のミスセンス変異（ c.3677G＞ T ）あり。 AAEの進行（ z値9.4）に対して1歳時から BB、 ARB内服を開始。現在 AAE増悪は抑制（ z=7.3）。有意な MRなし。両側 EL、頭蓋骨早期癒合あり。症例3: 18歳男子。10か月時に（4歳、12歳時に脊椎後方固定術）、4歳時 AAE、 MRを指摘。エクソン29のミスセンス変異（ c.3662G＞ A）あり。 AAE進行（ z値11.0）、 AR合併のため12歳時から ARB内服を開始。16歳時、 AAE進行（ z値13.1）、 AR増悪による急性心不全に対して大動脈弁置換術が行われた。【結論】*FBN1* hot spot変異を認める nMFSにおいても、2歳以降まで長期生存する症例があり、臨床的多様性を認めた。 nMFSに対する積極的な治療介入が生命予後の改善に寄与する可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 心血管発生・基礎研究

Free Paper Oral 8 (I-OR08)

Chair:Susumu Minamisawa(The Jikei University School of Medicine)

Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR08-01] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群への診断利用

○吉永 大介[1], 馬場 志郎[1], 柴田 洋史[1], 平田 拓也[1], 牧山 武[2], 平家 俊男[1] （1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-02] iPS細胞を用いたダウン症候群特異的肺高血圧症発症機序の解明

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 那波 伸敏, 杉辺 英世, 桂木 慎一, 馬殿 洋樹, 石井 良, 鳥越 史子, 成田 淳, 北畠 康司, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-03] 右心室以外の心筋へと寄与する新たな心筋前駆細胞の同定

○藤井 雅行, 小久保 博樹, 吉栖 正生 （広島大学 大学院 心臓血管生理医学教室）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-04] バイオチューブ人工血管の仕様設計の多様性

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

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR08-05] ドキソルビシン心筋症に対するミトコンドリアドラッグデリバリーシステムを用いた心筋前駆細胞移植の検討

○阿部 二郎[1], 山田 勇魔[2], 武田 充人[1], 原島 秀吉[2] （1.北海道大学 医学部 小児科, 2.北海道大学 薬学研究院 薬剤分子設計学研究室）

9:35 AM - 10:25 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5)

[I-OR08-01] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群への診断利用

○吉永 大介[1], 馬場 志郎[1], 柴田 洋史[1], 平田 拓也[1], 牧山 武[2], 平家 俊男[1] （1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学）

Keywords: QT延長症候群, iPS細胞, ゲノム編集

【背景】 QT延長症候群(LQTS)は遺伝性不整脈疾患で、診断や治療方針の検討に遺伝子検査が有用とされている。しかし、疾患特異的な浸透率の低さや幅広い表現型から遺伝子検査が充分な役割を果たしているとは言い難い。よって、個々の表現型に即した診断ツールの開発が必要である。【目的】 LQTS患者由来 iPS細胞から分化した心筋細胞を用いて in vitroでの診断系を構築する。【方法】 KCNH2 A422T変異をもつ LQTS 2型と診断された53歳女性の皮膚線維芽細胞から iPS細胞を樹立し心筋細胞へと分化させた。(LQT2^{A422T}-iPSC CMs)この分化心筋に対して、 Multi-electrode arrayシステムを使用して、心電図での QT時間に相当する field-potential duration(FPD)を測定した。また、 IKr特異的阻害剤 E4031を用いて FPDの変化率(Δ FPD)を比較した。心筋拍動数による FPD値の補正は、 Fridericia法を用いた(FPDc)。さらに、 FPDの違いが KCNH2 A422T変異に由来することを証明するために CRISPR/Cas9を用いて gene correctionを行った iPS細胞(LQT2^{corr}-iPSCs)を作成し、その分化心筋(LQT2^{corr}-iPSC CMs)の FPDも測定した。【結果】 LQT2^{A422T}-iPSC CMsの FPDcはコントロール分化心筋と比較して有意に延長していた。また、 E4031 100nMに対するΔ FPDは50.3±5.6% vs. 105.7±22.1% (p＝0.030)であった。一方、 LQT2^{corr}-iPSC CMsの FPDは LQT2^{A422T}-iPSC CMsと比較して短縮し、Δ FPDもコントロールと同等だった。パッチクランプ法で LQT2^{corr}-iPSC CMsの IKr densityの正常化を認めた。【考察】 IKr阻害でΔ FPDは再分極における IKrの寄与度を反映していると考えられ、本手法により LQT2心筋の IKr減少を予測できることが示された。本手法により、 IKr関連疾患スクリーニングが可能となり、遺伝子検査に随伴する倫理的問題を回避できるだけでなく、臨床に即した診断が可能性である。さらに本手法は他のサブタイプの LQTSや心筋チャネル病にも応用できる可能性がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5)

[I-OR08-02] iPS細胞を用いたダウン症候群特異的肺高血圧症発症機序の解明

○石田 秀和, 小垣 滋豊, 那波 伸敏, 杉辺 英世, 桂木 慎一, 馬殿 洋樹, 石井 良, 鳥越 史子, 成田 淳, 北畠 康司, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: ダウン症候群, 肺高血圧症, iPS細胞

【背景】
ダウン症候群（ DS）はその40-50%に先天性心疾患を伴い、左右短絡疾患を伴う DS患者では非 DS患者よりも肺高血圧症の進展が早いことが知られている。気道狭窄など呼吸器系の問題がその原因の一つと考えられているが、 DS患者における肺血管の病理組織学的解析などから、血管細胞そのものが異常である可能性も示唆されている。
【目的】
DS患者由来 iPS細胞と健常人由来 iPS細胞を用いて、それぞれを血管内皮細胞(EC)と平滑筋細胞(SMC)に分化誘導し、その細胞生物学的特徴を明らかにする。
【方法と結果】
DS-iPS細胞は倫理審査委員会承認のもと当院出生の患者皮膚線維芽細胞から樹立し、核型解析で21番染色体トリソミーが維持されている事を確認した。既報の方法(2015. *Patsch et al. Nat Cel Biol.*)を用いて、それぞれの iPS細胞を ECと SMCに分化誘導した。 ECは分化誘導6日目に PECAM1を用いた FACSにより単離を行な

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

い、フィブロネクチン処理した培養皿で継代培養した。 SMCはゼラチンコートした培養皿で継代培養を行った。それぞれ分化誘導8日目の時点で、 PECAM1と Smooth muscle myosin heavy chainを用いたフローサイトメトリーで評価したところ、95%以上の純度であった。 ECにおけるミトコンドリア膜電位は、 DS-ECでは有意に低下しており、また、単位ミトコンドリアあたりの活性酸素種は DS-ECで有意に上昇していた。一方、 EdUを用いて細胞増殖能を測定したところ、 DS-SMCでは有意に増殖能が増加していることが判明した。
【結語】
ダウン症候群の血管内皮細胞ではミトコンドリア機能の異常から細胞内活性酸素種が上昇しており、これが内皮細胞機能障害を引き起こし、非ダウン症候群患者と異なる血管応答性につながっている可能性がある。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5)

[I-OR08-03] 右心室以外の心筋へと寄与する新たな心筋前駆細胞の同定

○藤井 雅行, 小久保 博樹, 吉栖 正生 （広島大学 大学院 心臓血管生理医学教室）
Keywords: 心筋発生, 前駆細胞, 左心室

【背景】心臓発生過程において、二次心臓領域の発見から心筋前駆細胞が複数存在することが示された。しかし、二次心臓領域以外の心筋前駆細胞について不明な点が多い。【目的】心筋形成領域に発現する*Sfrp5*遺伝子を発現した細胞が、心筋前駆細胞であるか否かを検討する。【方法】*Sfrp5-venusYFP*、*Sfrp5-Cre*および*Sfrp5-Ert2Cre*ノックインマウスを用いて、免疫染色などの解析から、発現細胞およびその系譜細胞が寄与する心筋領域を同定する。【結果】*Sfrp5-venusYFP*マウスを用いた解析で*Sfrp5*の発現細胞は、胎生(E)7.5日の心臓原基の背側側からやがて原始心筋細胞の静脈極に限局し、 E10.５以降、静脈洞へと分化した。一方、*Sfrp5-Cre*および*Sfrp5-Ert2Cre*ノックインマウスを用いた解析から、発現系譜細胞は、その発現を消失した後、静脈洞のみならず、左心室、心房、流出路の心筋細胞に寄与していたが、右心室にはほとんど認められないことが明らかとなった。【考察】これらの結果から、従来の一次心臓領域の心筋前駆細胞は、*Sfrp5*発現細胞に含まれ、静脈洞との共通の前駆細胞である可能性がと考えられる。また、右心室の心筋前駆細胞は、他の心室とは異なると思われる。【結論】*Sfrp5*発現細胞は、発現を保持した細胞が静脈洞の心筋へ、その発現が消失した細胞が、流出路、左心室、および心房の心筋へ分化することから、右心室以外の心筋へと寄与する新たな心筋前駆細胞である可能性が強く示唆された。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5)

[I-OR08-04] バイオチューブ人工血管の仕様設計の多様性

○中山 泰秀, 寺澤 武 （国立循環器病研究センター 研究所 医工学材料研究室）
Keywords: 再生医療, 人工血管, 動物移植実験

【背景】
「型」を皮下に埋入させて結合組織体を自己組織のみで形成できる新発想再生医療技術である「生体内組織形成術（ IBTA）」を用いて、移植体の開発を進めてきた。バイオチューブとは、 IBTAを用いて形成される管状組織体の総称である。十数年以上の研究を重ね、当初よりシリコーン丸紐を型として、その周囲に形成される管状組織体をバイオチューブと称して、代用動脈として利用できることを中動物移植実験で実証してきた。しかし、形成組織膜の厚さが不均一であるなど、実用性に課題が多かった。本研究では、口径、長さ、厚さ、形状などバイオチューブの設計の多様性について報告する。
【方法と結果】
１）鋳型設計：従来シリコーンを心棒として、スリットを有するステンレス管を被せることで鋳型を作製し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。鋳型形状に関わらず、これまで同様に１、２ヶ月間埋込むことで、心棒と管との隙間に組織侵入が起こり、管状結合組織体としてのバイオチューブを得ることができた。
２）口径設計：心棒の外径を変えるだけで、バイオチューブの口径を調節することができた。動物実験では0.5mm～30mmまでを得ている。
３）壁厚設計：心棒と管との隙間を変えるだけで、バイオチューブの壁厚を0.3mm～10mmの範囲で調節することができた。
４）形状設計：バイオチューブはアルコール中で年単位での保存が可能であり、移植前に生理食塩水で柔軟性に戻している。保存時に所望の形状にしておくと、生理食塩水で洗浄後も形が維持できた。予め決まった目的形状の鋳型を揃える必要がなく、後処理で移植部に合わせた形状を得ることができる。
５）長さ設計：どんなに長いバイオチューブも長い鋳型を用いれば、原理的に作製可能であるが、現実的に小さな個体に埋め込むことは難しい。そこで、渦巻き状に曲がった6cm程度の鋳型を設計することで、25cmの長さが得られた。上記の処理をすることで、直線状にもループ状にも変形が可能であった。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 5)

[I-OR08-05] ドキソルビシン心筋症に対するミトコンドリアドラッグデリバリーシステムを用いた心筋前駆細胞移植の検討

○阿部 二郎[1], 山田 勇魔[2], 武田 充人[1], 原島 秀吉[2] （1.北海道大学 医学部 小児科, 2.北海道大学 薬学研究院 薬剤分子設計学研究室）
Keywords: ミトコンドリアドラッグデリバリーシステム, 心筋幹細胞移植, ドキソルビシン心筋症

【背景】ドキソルビシン心筋症は代表的な薬剤性心筋症の１つであり、有効な治療法はない。多くの cancer survivorが社会復帰している時代において、アントラサイクリン系抗癌剤の心血管毒性は長期予後にも影響を及ぼし、治療法の開発は急務である。【目的】ドキソルビシン心筋症において細胞移植療法は有用であるが、心筋幹細胞はドキソルビシン耐性が低く、ミトコンドリア由来の酸化ストレスが増大した心筋組織内でも移植が成立する技術開発が求められる。【方法】心筋幹細胞ミトコンドリアに対して MITO-Porter systemによりレスベラトロールを選択的に送達し、 MITO-Cellと命名した。細胞移植用の MITO-Cellを作製し、マウス心臓に移植した後、ドキソルビシン投与によって心筋ミトコンドリア傷害を起こし、 MITO-Cellを含めた心筋幹細胞移植の効果を解析した。【結果】 MITO-Cell のミトコンドリア酵素活性と膜電位の有意な上昇を確認し、ドキソルビシン心筋症マウスモデルの生存率は、従来の心筋幹細胞移植法よりも有意に延長した(log-rank, P＜0.05)。 MITO-Cellを移植した心筋組織内では、ドキソルビシンの標的となるミトコンドリア新生関連遺伝子や OXPHOS関連遺伝子の発現が保たれていることがわかり、呼吸鎖酵素複合体タンパク質レベルも保持されていた。【考察】心筋ミトコンドリア新生と電子伝達系の維持が MITO-Cell移植の生存率への寄与に影響していることが示唆された。MITO-Porter systemを用いてミトコンドリア保護分子を幹細胞に送達することは、重症心不全に対する幹細胞移植療法の有効性を高める可能性がある。【結論】 MITO-Cell移植療法は、広範な酸化ストレスを主座とするドキソルビシン心筋症に対する画期的な細胞移植療法に発展する可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

Free Paper Oral 9 (I-OR09)

Chair:Hiroshi Nishikawa(apan Community Health care Organization Chukyo Hospital, Chukyo Children Heart Center,department of pedeatric cardiology)

Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR09-01] 新生児期・乳児期 BTシャント術と肺動脈発達との関係

○荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 菅野 幹雄[1], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 北川 哲也[1], 小野 朱美[2], 早渕 康信[2] （1.徳島大学附属病院 心臓血管外科, 2.徳島大学附属病院 小児科）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-02] 総肺静脈還流異常症3型の術後遠隔期に、蛋白漏出胃腸症を発症し心膜切除術を施行した1例

○野村 羊示[1], 倉石 建治[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 長谷川 広樹[2], 玉木 修治[2], 土井 悠司[3], 新居 正基[3], 福場 遼平[4], 坂本 喜三郎[4], 田内 宣生[5] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科, 4.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 5.愛知県済生会リハビリテーション病院）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-03] Vector Flow Mappingを用いた TOF術後の肺動脈弁逆流評価の有用性

○川村 順平[1], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 浮網 聖美[1], 安河内 聡[1,2], 齋川 祐子[2], 蝦名 冴[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 エコーセンター）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-04] Novel Mechanisms for Cerebral Blood Flow Regulation in Patients with Congenital Heart Disease

○齋木 宏文, 杉本 昌也, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR09-05] 片側肺動脈狭窄に伴う対側肺高血圧症例に対する治療経験

○森鼻 栄治[1,2], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 鵜池 清[1], 寺師 英子[1], 中島 康貴[1], 永田 弾[1], 平田 悠一郎[1], 角 秀秋[3], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

1:05 PM - 1:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5)

[I-OR09-01] 新生児期・乳児期 BTシャント術と肺動脈発達との関係

○荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 菅野 幹雄[1], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 北川 哲也[1], 小野 朱美[2], 早渕 康信[2] （1.徳島大学附属病院 心臓血管外科, 2.徳島大学附属病院 小児科）

Keywords: BTシャント, 肺動脈, 発達

【背景】 BTシャント手術は definitive手術の達成に大きく関わる。しかし術後に側副血行路が発達し、上葉肺の発育が阻害されることがある。そこで肺動脈上葉枝の発達に関わる因子について検討した。【対象】2004年1月～16年12月の間に BTSを行なった26例を対象とした。術式は側開胸(16例)または正中開胸（10例）とし、肺動脈形成術の追加の必要性がある場合や血行動態が不安定な場合は人工心肺装置を用いた。【方法】術後の造影検査にて肺動脈の上葉枝が順行性に造影されるかを比較し、上葉枝が順行性に映るものを wash out grade 0 (WG-0) 、上葉枝の区域枝が映らないものを WG-1、全く映らないものを WG-2と分類し、開胸方法、シャントサイズ、造影検査時の SpO2、低酸素期間、肺動脈中心部からの血流(肺動脈弁を通過する血流があるものに加え、シャントを肺動脈中心部に吻合したものも central flow： cfとした)があるかについてそれぞれ比較検討した。【結果】平均手術時日齢は89.5±141日、平均体重は3.8±1.4kgで、原疾患は TOF 9例、 VSD/PA 7例、 TGA 3例、 PAIVS 5例、 DORV 2例であった。 wash outについては WG-1が18例、 WG-2が4例、 WG-3が4例であった。そして WG-0, WG-1, WG-3については、開胸アプローチ（側開胸/正中開胸；10/8, 2/2, 4/0 p=0.24）、シャントサイズ比(1.03±0.26, 1.12±0.12, 1.10±0.30 p=0.90)、 SpO2(74.6±8.5, 73.5±2.7, 71.3±9.9 p=0.75) 、低酸素期間(421±339, 418±202, 268±246 p=0.49)では有意な差を認めなかったが、cf（+/-；15/3, 3/1, 1/3 p=0.04）では有意差が見られた。【考察】今回の検討では、肺動脈の cfの有無が後の肺動脈の発達に関与していることが示唆された。何らかの理由で側開胸にて BTSを行う場合は、術後に cfがあるかを意識することか肝要である。また、胸骨正中切開による BTSは左右肺動脈への cfを得られることが容易で、後の肺動脈の発達に関しても有利な点があると考えた。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5)

[I-OR09-02] 総肺静脈還流異常症3型の術後遠隔期に、蛋白漏出胃腸症を発症し心膜切除術を施行した1例

○野村 羊示[1], 倉石 建治[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 長谷川 広樹[2], 玉木 修治[2], 土井 悠司[3], 新居 正基[3], 福場 遼平[4], 坂本 喜三郎[4], 田内 宣生[5] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科, 4.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 5.愛知県済生会リハビリテーション病院）

Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, 収縮性心膜炎, 総肺静脈還流異常症

【緒言】収縮性心膜炎(CP)により蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症することがあるが、先天性心疾患の術後遠隔期にCPのため PLEを発症した報告は少ない。【症例】16歳男性。日齢7に TAPVR3型の修復手術を行い、術後肺静脈狭窄のため乳児期に再手術を3回施行した。以後、9歳までプレドニゾロンを内服した。15歳時に PLEを発症。スピロノラクトン等で寛解したが3ヶ月後に再燃した。心臓カテーテル検査では中心静脈圧17, 右室圧50/EDP16, 右肺動脈圧38/19(23), 左室圧126/EDP17(mmHg)と両心室の拘束性障害がみられた。また、左肺静脈は閉塞のため右肺静脈を経由して左心房へ還流しており、右肺静脈の左心房流入速度は1.7m/sと軽度の狭窄があった。利尿剤増量、肺血管拡張薬の追加を行ったが改善なく、アルブミン(Alb)補充を隔日、皮下注γグロブリン補充を週1回要するようになった。 CT上、心膜石灰化がみられ CPが PLEの原因と考え、発症から約11ヶ月後に心膜切除手術と三尖弁形成術を行った。術後中心静脈圧は約10mmHgとなった。病理組織では右室前面に広範囲な石灰化を伴う線維性組織がみられた。術後1ヶ月が経過し、 Albとγグロブリン補充は週1回まで減量でき、 Alb値は約3.0g/dlで安定している。少量の左胸水が残存しているが、眼瞼、下腿の浮腫や腹部膨満感はない。【考察】先天

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性心疾患の術後遠隔期に PLEを発症することがあり、その際は CPを疑う必要がある。心膜切除手術が有効な可能性があるが、遠隔期予後は不明である。今後の症例の蓄積が望まれる。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5)

[I-OR09-03] Vector Flow Mappingを用いた TOF術後の肺動脈弁逆流評価の有用性

○川村 順平[1], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 浮網 聖美[1], 安河内 聡[1,2], 齋川 祐子[2], 蝦名 冴[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 エコーセンター）

Keywords: TOF, 肺動脈弁逆流, 心エコー

【背景】肺動脈弁逆流 (PR) は TOF術後 (rTOF) においてしばしば右心機能不全の原因となるため、右室流出路再建（弁付き人工血管）や肺動脈弁置換が必要となることがある。カテーテル検査や心臓 MRIで定量化し評価することが一般的であるが、超音波検査では未だ有効な定量化が確立されていない。【目的】 rTOFにおいて Vector Flow Mapping (VFM) から得られる肺動脈弁逆流率（ PRF-VFM) 評価の有用性について検討すること。【対象】2013年8月から2016年9月に CMRおよび VFMを同時期に施行した34例（年齢 2.8-31.1歳；14.8±6.7歳, 男:女=24:10）。疾患内訳は TOF 28例, TOF PA 2例, VSD PS 1例, DORV PS 1例, TOF MAPCA 2例。術後年数 11.9±6.8年, RVEDVI 123.5±32.2ml/m2, RVEF 47.4±5.8%であった。【方法】 PRF-VFMは HITACHI社製 ALOKA Prosound F75にて Color Doppler imageから肺動脈弁レベルの line上の Doppler profileから得られた順行性・逆行性血流から算出した。さらに他の心エコーパラメーターとして3DEでの右室拡張期末期容量 index(3D-RVEDVI), 体表面積補正した三尖弁輪径(TVI）, RR間隔で補正した PRの Pressure half time（ PHT/RR), PR時間と全拡張期時間の比 (PR index)を求め、 CMRから求めた PRF(PRF-CMR)と比較検討した。 PRF-CMRは Philips社製1.5TMRIを用いて、主肺動脈の順行性・逆行性の Q-flow waveから算出した。【結果】 PRF-VFMは 40.1±13.3%, PRF-CMRは44.6±13.8%であった。 PRF-CMRと各心エコーパラメーターと相関は以下の通りで, PRF-VFM（ r=0.80 p＜0.001）, 3D-RVEDVI (r=0.61 p＜0.001), TVI (r=0.35 p=0.046), PHT/RR (r=0.21 p=0.24), PR index (r=-0.06 p=0.74)で PRF-VFMが最も強い相関を示した。【結語】 PRF-VFMは rTOFの PR定量に最も有用な心エコー指標のひとつである。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5)

[I-OR09-04] Novel Mechanisms for Cerebral Blood Flow Regulation in Patients with Congenital Heart Disease

○齋木 宏文, 杉本 昌也, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: brain, congenital heart, regulation

BACKGROUND: The mechanisms to regulate cerebral flow in repaired congenital heart diseases (CHDs) remain poorly understood. We tested hypothesis that postoperative pts with CHD have hemodynamic specific compensatory mechanisms for maintaining cerebral perfusion.METHODS: A total of 89 pts with specific hemodynamics including Glenn (n = 14), Fontan (n = 19), repaired tetralogy of Fallot (TOF; n = 24), and control pts (n = 32) were enrolled. The resistance and blood flow distribution between the brain (Rc, CIc) and lower body (Rs, CIs) were calculated by measuring the hemodynamic changes resulting from inferior vena cava occlusion.RESULTS: Despite considerable differences in cardiac index (CI) and superior

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

vena cava pressure (SVCp), cerebral flow was preserved in all non-control groups, with a ratio between the vascular resistances in the cerebral and lower body circulation (Rc/Rs) that was significantly lower than that in controls. Interestingly, the reduced Rc/Rs of Glenn patients was mediated by the reduced Rc, whereas augmented Rs prompted to the reduced Rc/Rs in the Fontan and TOF groups. Multivariate analysis revealed high SVCp was significantly associated with low Rc. Although low CI was significantly associated with increased Rc and Rs, its impact was much greater on Rs than on Rc.CONCLUSIONS: Compensatory mechanisms for cerebral flow regulation depends on hemodynamics. Such regulation mechanisms implies cerebral circulation fragility, emphasizing desperate need for investigations to address the impacts of cerebral circulation properties on neurodevelopmental outcomes.

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 5)

[I-OR09-05] 片側肺動脈狭窄に伴う対側肺高血圧症例に対する治療経験

○森鼻 栄治[1,2], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 鵜池 清[1], 寺師 英子[1], 中島 康貴[1], 永田 弾[1], 平田 悠一郎[1], 角 秀秋[3], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 術後肺動脈狭窄, 肺高血圧, カテーテル治療

【背景】先天性心疾患において、心臓外科手術後に片側肺動脈狭窄（ PS）を呈し、二次性に対側肺高血圧（ PH）を呈する症例をしばしば経験する。我々は大動脈弓離断（ IAA）・大動脈肺動脈窓（ AP window）に対する右肺動脈再検術後狭窄の症例および大動脈弁狭窄（ AS）・大動脈縮窄（ COA）・心室中隔欠損（ VSD）に対する Yasui術後の右肺動脈狭窄（ RPAS）の症例に対して、カテーテル治療と肺血管拡張薬の併用を行い、良好な経過を得たので報告する。【症例1】5歳男児。 IAA・ AP windowの診断で日齢14に大動脈再建・ AP window修復手術を実施した。術後 RPASおよび左肺高血圧がみられたため、術後7か月時よりバルーン拡大術を繰り返すとともに肺血管拡張薬内服を行った。狭窄部径は2.0→5.4mm、末梢肺動脈径は右4.5mm→12.3mm、左6.2mm→11.2mmに拡大し、平均肺動脈圧は右3→11mmHg、左37→17mmHg、肺血流シンチでは右：左＝22：78→51：49に改善した。【症例2】4歳男児。 AS・ COA・ VSDの診断で日齢16に大動脈縮窄修復および肺動脈絞扼術、1歳9か月時に Yasui（ Damus-Kaye-Stansel, Rastelli）手術を実施した。術後左右肺動脈分岐部狭窄がみられ、術後5か月時に両側にバルーン拡大を実施した。以後も RPASは残存しバルーン拡大を繰り返したが効果は不十分で、術後1年9か月時の平均肺動脈圧は右9→12mmHg、左18→35mmHgと悪化し肺血管拡張薬内服の併用を開始し、術後2年9か月時に RPASに対してステント留置を行った。狭窄部径は1.3→6.2mm、末梢肺動脈径は右6.2→8.2mm、左11.4→12.0mmに拡大し、平均肺動脈圧は右12→12mmHg、左35→15mmHg、肺血流シンチでは右：左＝35：65→55：45に改善した。【考察】先天性心疾患術後の片側 PS・対側 PHの症例に対して、バルーン拡大やステント留置といったカテーテル治療に肺血管拡張薬を組み合わせることにより、血管径の拡大のみでなく肺動脈圧・血流差の是正を図ることも可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

Free Paper Oral 10 (I-OR10)

Chair:Masaru Miura(Division of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR10-01] 術後乳び胸の治療方針の再考する

○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）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-02] 先天性心疾患の二心室修復術後患者の潜在的な腎機能異常の評価

○岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-03] 喀血を来たしカテーテル治療を施行した症例の検討

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

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-04] 心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する臨床的検討

○三崎 泰志[1], 野木森 宣嗣[1], 中野 克俊[1], 浦田 晋[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 小野 博[1], 賀籐 均[1], 吉竹 修一[2], 阿知和 郁也[2], 金子 幸裕[2] （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）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR10-05] 経時変化からみた Fontan患者における日常の活動量と肝機能の関連

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

1:55 PM - 2:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5)

[I-OR10-01] 術後乳び胸の治療方針の再考する

○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: 乳び胸, オクトレオチド, リンパ管シンチグラフィ

【目的】先天性心疾患術後合併症の一つに乳び胸があり、治療に難渋することが多い。乳び胸の治療として絶食、 MCTミルク、オクトレオチド(Oct)、ステロイド(Ste)、リンパ管シンチグラフィ(Sci)、胸膜癒着術(Ad)、胸管結紮術がある。どの症例にいつどの治療を行うかは定まった指針はなく、施設により方針が異なるのが現状である。当院では乳び胸の既往や術中所見で懸念がある例では予防的に MCTミルクや脂肪制限食から開始している。乳び胸発症例ではまず上記の内科治療を行い、遷延する例ではリンパ管シンチグラフィや胸膜癒着術等を行う方針としている。今回過去の乳び胸症例を振り返り、今後の治療方針を再考したい。【方法】2014年1月～2017年1月までの先天性心疾患手術症例において、胸水の肉眼的性状もしくは生化学所見から術後乳び胸と診断した19例（男児7例、女児12例）を対象とした。【結果】手術時日齢は0～5108(中央値65日)、 TOF6例、SV4例（うち asplenia2例、 HLHS1例）、 VSD+CoA2例、 TAPVC2例、 cAVSD2例、その他3例。染色体又は遺伝子異常は Down症5例（26%）、その他2例。乳び胸診断は術後2～26日（中央値8日）、総ドレーン留置期間は3～92日（中央値12日）。最終ドレーン抜去日は術後5～166日（中央値21日）で非常に難渋した1例を除き60日以内であった。治療は MCTミルク・脂肪制限のみ4例、脂肪制限＋ステロイド1例、 NPO・ TPNのみ1例、NPO・ TPNに加え Oct6例、 Ste１例、 Oct＋ Ste２例、 Oct＋ Ad１例、 Oct+Ste+Sci１例、Oct+Ste+Ad+Sci2例であった。 Ad施行は術後38～63日（中央値44日）。胸管結紮術を行った症例はなかった。【考察】当院では治療抵抗例においても術後2か月以内までは内科治療を継続することを原則としている。具体的には NPO+TPN+Octをベースに Ste,Sci,Adの追加を検討し、2か月で改善しない例では胸管結紮術へ踏み切る方針を考慮している。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5)

[I-OR10-02] 先天性心疾患の二心室修復術後患者の潜在的な腎機能異常の評価

○岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 先天性心疾患術後, 腎機能, 尿中アルブミン

【背景】先天性心疾患術後遠隔期の合併症の一つに腎機能障害がある。これはフォンタン術後では広く知られているが、二心室修復をした患者であっても起こりうる。腎機能の評価には eGFRが一般的に用いられているが、尿中アルブミンも早期腎障害の指標として使用されることが多い。【目的】二心室修復術後遠隔期で、 eGFRが低下する前に尿中アルブミンが上昇しているような潜在的腎機能異常の症例の特徴を知ること。【対象と方法】2015年から1年間に当院に検査入院した、先天性心疾患術後(二心室修復後)患者32名のうち、術後10年以上を経過した器質的腎障害がない症例14名を対象とした。年齢は12-29歳(中央値18.5歳)。心臓カテーテル評価で得られた検査値と腎機能を示すバイオマーカー(eGFR、 Cre、 cysC、尿中μ Alb/cre)を検討した。尿検査は早朝第一尿を採取して検査した。【結果】14名のうち eGFRcysC＜90 mL/min/1.73m^{2}の症例は0名であった。このうち、μ Alb/cre＞10 mg/gCrの症例は6名(43%)存在した。また、μ Alb/cre高値群と正常群(高値群 vs正常群)で比較すると、高値群で%RVEDVが大きく(中央値: 156%N vs 114%N)、 RVEFが低かった(中央値: 43% vs 63%)。中心静脈圧や心係数には差を認めなかった。また、μ Alb/cre高値群で根治手術までにチアノーゼがあった症例は6人中4名、正常群では8人中2名であった。【結論】 eGFRが正常であっても、μ Alb/creが正常よりも高値

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

な症例が6名存在し、潜在的な腎機能異常を反映している可能性があった。また、μ Alb/cre高値群は正常群と比較して、一部の右心機能パラメーターに差を認め、根治術前にチアノーゼを認めた症例が多かった。今後さらに症例を蓄積する予定である。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5)

[I-OR10-03] 喀血を来たしカテーテル治療を施行した症例の検討

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

Keywords: 喀血, 術後遠隔期, 肺静脈狭窄

【背景】喀血は時に気道閉塞や出血性ショックを来たす事も有り得る重篤な臨床症状である。緊急に治療介入が必要な症例も存在する。今回、喀血に対し、カテーテル治療介入を行った症例の背景とリスク因子と予後を検討した。【目的】喀血を来たした症例に対し、その背景とリスク因子と予後を分析/検討し明らかにする事。【対象・方法】対象は2006年9月～2016年12月の期間に当科で喀血に対しカテーテル治療介入を施行した、11症例15件を対象とし、診療録を用い後方視的に検討した。【結果】全11症例の内、心内に構造異常を有した症例は9症例であった。 BVR群は4症例【症例１～６】で、 SVR群は5症例【症例７～11】であった。心内に構造異常を有しない2症例は【症例１】右気管支動脈拡張症、【症例２】巨大肺動静脈奇形、であった。 BVR群の内、３症例【４/５/６】は BVR後であり、１症例【３/先天性 CMV感染症】は未修復であった。 SVR群の内、３症例【7/10/11】は Glenn術後/Fontan前であり、２症例【8/9】は Fontan術後であった。5/6/7/9/10/11は肺静脈狭窄/閉塞,or 片側肺動脈閉塞を来たしていた。【考察】喀血を来した症例は肺静脈狭窄/閉塞、肺動脈閉塞、先天的異常血管等を有していた。心内に構造異常を有する症例では慢性的な低酸素状態に晒されており、発達した側副血管の破綻による出血が原因と考えられた。喀血を繰り返した症例は BVR群/SVR群/心内構造異常(-)の各群に認めた。喀血に直接起因する死亡症例は認めなかった。【結論】肺静脈狭窄/閉塞、肺動脈閉塞を来たした症例は喀血の高リスク群と考えられた。低酸素血症を有する症例は側副血管増生が高率に認められ、喀血の高リスク群と考えられた。喀血による直接の死亡症例は認めなかった。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5)

[I-OR10-04] 心房中隔欠損術後の心嚢液貯留に関する臨床的検討

○三崎 泰志[1], 野木森 宣嗣[1], 中野 克俊[1], 浦田 晋[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 小野 博[1], 賀籐 均[1], 吉竹 修一[2], 阿知和 郁也[2], 金子 幸裕[2] （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: 心房中隔欠損, 心嚢液貯留, 心膜切開後症候群

近年では心房中隔欠損(以下 ASD)開心術の成績は良好で、安定しており、小切開手術(以下 MICS)等の美容にも考慮した術式が取られているが、術後の心嚢液貯留(以下 PE)の合併症はしばしば認められ、心膜切開後症候群ともいわれ、その発生は術後経過に影響を与える。また先天性心疾患の手術の中では ASD術後の PEは有意に多いとの報告もある。【目的】 ASD術後の PE発生の頻度及び臨床的特徴を検討することを目的とした。【対象・方法】2009年11月から2016年12月までに国立成育医療研究センターにて施行された ASD単独閉鎖術連続50例(男22例・女28例、年齢5ヶ月～16歳)を診療録から後方視的に検討した。合併心疾患を有する例は除外した。【結果】治療が必要であった PEは8例(16%)に認められたが、 PE(+)群と PE(-)群に関して、手術時年齢・体重・ASDサイズ・肺体血流比・ MICSの有無には差は認められなかった。 PEの治療に関しては、全例で利尿剤が投与され、7例がアスピリン・1例がコルヒチンで外来治療された。 PEが原因となる再入院は、アスピリンが効果なく、ステロイド製剤が投与された1例と術後4ヶ月後に PEが再発した1例の計2例に認められた。【考案】 ASD術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

後 PEは年長者に多いとの報告があるが、小児でも同様であった。 ASD術後 PEの発生頻度が多い理由については、心膜切開および術前の右心系の容量負荷およびその解除が指摘されているが、詳細は不明である。また今回の検討では術前に明らかな臨床的特徴を捉えることも困難であった。ただし1例ではあるが、術後4ヶ月時点でもPE発症を認める可能性もあり、術後フォローについては一定の留意が必要と考えられた。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 5)

[I-OR10-05] 経時変化からみた Fontan患者における日常の活動量と肝機能の関連

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: Fontan, 肝機能, 日常活動量

【背景と目的】我々は、 Fontan患者の日常の活動量は、肝うっ血と密接に関連している可能性を報告してきたが、日常活動量と肝うっ血との因果関係をさらに明らかにするために、 Fontan患者の日常の活動量を経時的に計測し、１年経過後の日常の活動量の変化と肝機能の変化の関係を検討した。【方法】 Fontan患者37人(平均9.8歳)を対象に、高精度行動量測定計 Actical(Phillips-Respironics, USA)を2週間装着して活動消費エネルギー Activity Energy Expenditure(AEE)、歩数を測定し、１年前の同時期に同測定計で測定したそれらと比較した。各々同時期に測定した肝うっ血マーカー（γ-GTP値）、肝線維化マーカー(4型コラーゲン7S値)と比較した。【結果】１年前と比較し、日常 AEEが増加した Fontan患者群 (n=9、平均8.0歳(１年前))のγ-GTP値は有意に上昇した(AEE 10.5/12.9 kcal/kg/日 $p<0.01$, 歩数9288/12452 歩/日 $p<0.001$, γ-GTP値 37.4/47.6 IU/L $p<0.01$)。一方、日常 AEEが減少した Fontan患者群 (n=13、平均8.7歳(１年前))の4型コラーゲン7S値は有意に減少した(AEE 13.5/11.0 kcal/kg/日 $p<0.001$, 歩数11674/9434歩/日 $p<0.05$, 4型コラーゲン7S値 8.2/7.5 ng/mL $p=0.01$)。日常 AEEの増減に関わっていたのは中等度以上(＞3.0Mets)の活動レベルの活動量、活動時間であった。【結論】 Fontan患者の日常の活動量と中等度以上の活動レベルは、肝機能と密接に関連している可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 画像診断

Free Paper Oral 11 (I-OR11)

Chair:Ken Takahashi(Department of Pediatrics, Juntendo University)
Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR11-01] HeartModelを用いた小児左室心機能の完全自動化計測の限界と適応

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-02] Vector flow mapping(VFM)エコーを用いた心室内圧較差評価に関する検討

○福嶋 遥佑, 大月 審一, 馬場 健児, 近藤 麻衣子, 栗田 佳彦, 栄徳 隆裕, 重光 祐輔, 平井 健太 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-03] 左心低形成症候群における三尖弁輪の3D形態機能評価

○齊川 祐子[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 田澤 星一[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 蝦名 冴[1] （1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-04] ファロー四徴症術後遠隔期における心筋バイアビリティと局所ストレインに関する検討

○北川 篤史[1], 木村 純人[1], 安藤 寿[1], 杉本 晃一[2], 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）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR11-05] 経皮的心房中隔欠損症閉鎖術後に対する three-dimensional echocardiography（3DE）を用いた周囲構造までの距離の成長評価

○百木 恒太[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3], 小田中 豊[4], 斎川 祐子[5], 柴田 綾[5], 蛯名 冴[5] （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, 4.大阪医科大学 小児科, 5.長野県立こども病院 エコーセンター）

3:10 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5)

[I-OR11-01] HeartModelを用いた小児左室心機能の完全自動化計測の限界と適応

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

Keywords: 心臓超音波検査, 自動化, 心機能

３次元心エコー法による左室機能の自動計測は我々循環器に携わる医師の長年の夢であった。近年、3次元心エコー計測における完全自動化計測を可能にした新しいプログラムが実用化され入手可能となった。同プログラムは成人を対象に作成されたものであるが、今回、小児に於いて3次元心エコーによる心機能評価がどの程度可能かを従来の3次元心エコー法と比較し検証した。【対象と方法】2016年8月から10月まで当院循環器外来受診した患者を無作為に施行し、最終的に HeartModel(HM)を用い検査可能であった19人（最小年齢7.5歳、中央値12.8歳）を対象とした。フィリップス社製 EPIQ7、 X5-1トランスデューサーを用い Single-Beatにて３ D心エコー法によるデータ収集を行った。メモリー上のデータからリアルタイムに HMを用いて左室容積(LVEDV, LVESV)、左室駆出率 LVEFおよび最大左房容積 LAVを求めた。また、同データを用いて３ D Advance法(AD法)、Biplane Simpson法（ SI法）を用い HMのデータと比較した。 HMの設定はデフォルトの設定を用いた。【結果】HMの計測はすべての症例で約1-2分以内に終了できた。 HMの値は AD法、 SI法各々 LVEDV(r=0.95, 0.93), LVESV(r=0.82, 0.79), LAV(r=0.95, 0.95)と良好な相関関係が得られたが, HMによる各計測値は AD法, SI法に比べ有意に高値を示した(LVEDV, HM 89ml, AD法 83.8ml, SI法78.3ml; LVESV, 39ml, 34ml, 30.3ml; LAV, 32ml, 29.1ml, 30.1mlすべて中央値)。一方、 LVEFに関して HMは他の方法に比べ過小評価になる傾向があった(55.2%, 61.1%, 60.9%)。【結論】 HMは８歳以上であれば使用可能であったが、左室容積計測は過大評価されていた。しかし、適応を限定すれば比較的良好な結果が得られることが期待できる。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5)

[I-OR11-02] Vector flow mapping(VFM)エコーを用いた心室内圧較差評価に関する検討

○福嶋 遥佑, 大月 審一, 馬場 健児, 近藤 麻衣子, 栗田 佳彦, 栄徳 隆裕, 重光 祐輔, 平井 健太 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学）

Keywords: vector flow mapping, VFM, 心臓超音波

【背景】 Vector flow mapping(VFM)エコーは心臓内の血流速度を、ベクトルを用いて可視化する技術であり、２次元断層像での Bモードカラードップラ画像から心臓・血管内腔のベクトル分布を得ることができ、さらに原理上任意の２点間の相対的圧較差の計測を可能にした。【目的】 VFMエコーから算出した圧較差と、カテーテル検査で実測した圧較差の相関性について検討した。【方法】2016年1月から9月までの間にカテーテル検査を施行した合計10例の ASD患者を対象とした。全身麻酔下でカテーテル検査を施行した際に multi-holeカテーテルを心室内に留置し、カテーテル先端と side-holeから同時圧を計測した。同時圧の計測と同時に、 Prosound α10(日立製作所ヘルスケアビジネスユニット)を用いて経胸壁心エコーを施行し、カテーテル検査で得た同時圧の差とVFMエコーによって計測した圧較差を、 Pearson相関係数を用いて評価した。【結果】対象患者の平均年齢は６歳で平均体重は19±4.5kgであった。同時圧と VFMで計測した圧較差の回帰直線は左室内で y=0.64x-0.005で有意な相関関係を認めた。(r2=0.93;p＜0.001) また同様に右室内でも y=0.60x+0.03で、有意な相関関係を認めた。(r2=0.84;p＜0.001)【考察】 VFMによって得られた相対的圧較差は、カテーテル同時圧の約６割という結果であった。今後さらに精度が上がり、心室内の圧評価が経胸壁エコーで可能となれば、心室内で生じる圧格差を経胸壁エコーで求められることなどが期待出来る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5)

[I-OR11-03] 左心低形成症候群における三尖弁輪の3D形態機能評価

○齊川 祐子[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 田澤 星一[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 蝦名 冴[1] （1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: Hypoplastic left heart syndrome, Tricuspid valve annula, 3D morphology

【目的】３次元（3D）心エコーを用いて左心低形成症候群（ HLHS）の三尖弁輪について，3D形態と機能を検討すること.

【対象と方法】 Fontan術後の HLHS 11例(平均年齢9.9歳)（うち中等度以上の三尖弁逆流6例）と年齢を一致させた正常心（ N群）11例(平均年齢9.8歳)． iE33を用いて心尖部四腔断面から三尖弁の3Dデータを4-6 beatsの full volumeで取り込み， Tom-Tec社 4D MV-Assessment 2.3を用いて弁輪の3D形態および機能を off-line で解析した．拡張末期の弁輪形態と収縮期間中の弁輪形態の変化に着目し，評価した．さらに， HLHS群の三尖弁逆流の程度を，カラードップラで評価し，中等度以上と以下に分けて比較した．変化率は[100×（収縮末期計測値－拡張末期計測値）／拡張末期計測値]で求めた．統計解析は， EZR 1.33を使用し， p値が0.05以下を有意差ありとした.

【結果】拡張末期の弁輪形態については，三尖弁の弁口面積は, HLHS群がN群より大きかった (12.4±3.7 cm ^{2}/m ^{2} vs 7.6±1.8 cm ^{2}/m^2) (P＜0.01)．弁の高さ（ Ann. height）や NON PLANAR ANGLE(angle)は，両群に差は認めなかったが，弁口面積当りの Ann. heightは， HLHS群が N群より低い傾向があった（0.45±0.16 mm/cm^2 vs 0.62±0.24 mm/cm^2）(p=0.107).

収縮期の最大弁輪移動距離は, HLHS群が N群より小さく (3.6±1.3 mm vs 11.3±2.2 mm)(p＜0.001)，最大弁輪移動速度も、 HLHS群が N群より低かった(18.1±4.2 mm/s vs 58.4±8.1 mm/s）(p＜0.001).

HLHS群の三尖弁逆流の程度は，収縮末期に三尖弁の angleが減少する症例が重症であった(変化率 重症 -1.77±2.49% vs 軽症 1.74±1.15%)（ p=0.0173）

【結語】 HLHSの三尖弁輪の3D形態は, 正常心に比べ, 弁口面積が増大し, 弁口面積に比べ弁の高さが低く, 弁輪の可動領域と弁輪速度が制限されていて弁の開閉運動に障害を生じやすい3D構造を示す.

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5)

[I-OR11-04] ファロー四徴症術後遠隔期における心筋バイアビリティと局所ストレインに関する検討

○北川 篤史[1], 木村 純人[1], 安藤 寿[1], 杉本 晃一[2], 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: ファロー四徴症, 心臓MRI, ストレイン

【背景】ファロー四徴症術後遠隔期の心臓 MRI(CMR)において、ガドリニウム遅延増強効果(LGE)を認めることは少なくない。しかし、 LGE領域と心機能の関連性は明らかではない。【方法】ファロー四徴症術後遠隔期の31症例(男性20例、女性11例、平均年齢17.0±6.3歳)に対して CMRを施行した。心室壁運動の局所ストレインは、MRI心筋タギング法を用いて解析を行った。【結果】 LGE領域を認めた症例は11例であった。全ての LGE領域は、心室中隔の中下壁に認められた。 LGE領域を認める症例群は、認めない群と比較して有意に年齢が高かった(20.3±9.3 vs. 15.1±2.8歳、 P=0.006)。 LGE領域の radialストレインは、 LGE領域を認めない群と比較して有意に低下していた(1.3±0.7 vs. 3.5±2.6%)。血漿 BNP値は、 LGE領域を認める群で有意に高値であった(35.8±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

23.2 vs. 19.6±14.9 pg/mL)。両心室の容積、駆出率、肺動脈弁逆流率、 circumferentialストレインは両群間で有意差を認めなかった。【結論】ファロー四徴症術後遠隔期に認められる LGE領域では、 radialストレインの低下と血漿 BNP値の上昇を認め、心筋バイアビリティと局所ストレインの関連性が示唆された。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 5)

[I-OR11-05] 経皮的心房中隔欠損症閉鎖術後に対する three-dimensional echocardiography（3DE）を用いた周囲構造までの距離の成長評価

○百木 恒太[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3], 小田中 豊[4], 斎川 祐子[5], 柴田 綾[5], 蛯名 冴[5] （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, 4.大阪医科大学 小児科, 5.長野県立こども病院 エコーセンター）

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, diameter, Three-dimensional echocardiography

【背景】 Amplatzer Septal Occluder(ASO)による二次孔型心房中隔欠損の経皮的閉鎖術は、開心術の代替手段である。 ASOでは deviceと大動脈縁の接触は遠隔期の心臓穿孔のリスクである。【目的】 Three-dimensional echocardiography（3DE）を用いて小児の成長に伴う deviceと周囲構造の距離(diameter)の変化を評価する。【対象】期間:2007年1月-2013年12月に ASOを施行した60人（7（3-13）歳、男児27人）。【方法】 ASO急性期（中央値1(1-3)日後）と遠隔期(中央値1833(459-3361)日後)で3DEを実施し、 diameter(aortic(d-Ao)、 d-superior、 d-SVC、 d-posterior、 d-IVC、 coronary sinus(d-CS)、 tricuspid valve(d-TV)、 mitral valve(d-MV))を計測する。3DEは4CVで撮像し、超音波装置は Philips社製 iE33、 EPIQを、プローブは X7-2、X5-1を、解析には QLABを用いた。3次元画像を作成し deviceを中心として任意断面にて diameterを計測する。【結果】3DEでは、急性期 vs遠隔期： d-TV=10.3±2.9 vs 13.3±3.0、 d-MV=6.9±2.4 vs 9.0±2.5、 d-posterior=3.5±1.4 vs 4.7±1.8、 d-SVC=14.2±2.9 vs 16.1±3.4、 d-IVC=14.8±3.7 vs 16.7±3.6、 d-superior=7.9±2.3 vs 10.6±2.6、 d-CS=4.0±2.1 vs 5.6±2.3、 d-Ao=1.0±1.1 vs 1.7±1.5、いずれも有意差あり($p<0.001$)。 d-Ao 0mmの症例では遠隔期にも成長を認めなかった。2DEでは、 d-TV=8.8±2.8 vs 10.0±3.4、 d-MV=5.7±2.6 vs 7.2±2.7は有意差を認めたが（ $p<0.001$）、それ以外の diameterで有意な成長はなかった。【結語】3DEは多断面で計測が行えるため正確な評価が可能であり、また ASO 後に周囲構造との距離が0mmである場合は遠隔期にも成長を認めなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 画像診断

Free Paper Oral 12 (I-OR12)

Chair:Ko Ichihashi(Department of Pediatrics, Saitama Medical Center Jichi Medical University)
Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR12-01] 右側相同心に伴う総肺静脈還流異常の新生児期 CT検査の有用性

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 廣田 篤史[1], 松村 雄[1], 馬場 恵史[1], 吉松 淳[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 放射線部, 3.国立循環器病研究センター周産期科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-02] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖の冠動脈形態の検討

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦彦[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-03] Norwood術後の肺動脈の発育因子の検討―造影 CTの計測からの視点―

○武田 紹[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], 佐藤 純[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）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-04] Atrio-pulmonary connection型 Fontan術後右心房容量は、カテーテルシネ画像では過小評価する

○高橋 辰徳[1], 稲井 慶[2], 谷口 宏太[1], 椎名 由美[1], 朴 仁三[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR12-05] 超軟質心臓レプリカの再現性確保のための新しい画像検証システムの開発

○白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 帆足 孝哉[3], 大江 和義[4], 畑中 克宣[4], 市川 肇[3] （1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター放射線部, 3.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 4.（株）クロスエフェクト）

4:05 PM - 4:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5)

[I-OR12-01] 右側相同心に伴う総肺静脈還流異常の新生児期 CT検査の有用性

○中島 光一朗[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 廣田 篤史[1], 松村 雄[1], 馬場 恵史[1], 吉松 淳[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 放射線部, 3.国立循環器病研究センター周産期科）

Keywords: CT, 右側相同心, 肺静脈閉塞

【背景】右側相同心(RIH)は総肺静脈還流異常(TAPVC)を合併し, 肺静脈閉塞(PVO)を認める例は予後不良である. 近年は手術術式の改善や狭窄部へのステント留置で生存例が増加しているが,予後改善のために正確な肺静脈形態評価が不可欠である.一方,CT検査は空間解像度,時間解像度,被ばく量の改善により,新生児へ適応拡大されている.【目的】 RIHに伴う TAPVCの PVOに対する新生児期 CTの有用性について検討する.【方法】2013年～2016年の間に新生児入院した RIHのうち、胎児心エコーまたは経胸壁心エコーで PVOを疑われ, 新生児期 CT検査を施行した症例を対象に診療記録,画像データーベースを基に胎児心エコー,経胸壁心エコー,CTの画像所見を後方視的に比較検討した.CT装置は Siemens社製 SOMATOM Definition flashを使用した.【結果】症例は10例で CT検査施行日齢の中央値0(0-25),検査時体重は中央値3.1(2.4-3.5)kgであった.TAPVCは上心臓型7例(うち PVO6例),下心臓型(PVOあり)1例,心臓型(PVOなし)1例,肺静脈閉鎖が1例であった.全体のうち7例は胎児心エコー,経胸壁心エコー,CTとも画像所見が一致した.上心臓型の重度 PVOの1例は胎児心エコー所見のみ垂直静脈の流入部位が異なり,上心臓型で PVOがなかった1例は全検査で垂直静脈の走行の評価が異なっていた.心臓型の1例は胎児心エコーで PVOはなく,出生後に経胸壁心エコーで PVOを疑われ,日齢25の CT検査で否定された.CTの撮影条件は,管電圧80kVp,心電図同期法4例,心電図非同期法6例で行い,総撮像時間2.5±0.36秒,造影剤量2.0±0.5ml/kg,実効線量1.2±1.1mSV,と低被曝・低侵襲で可能であり,鎮静,造影剤による adverse eventも認めなかった.【結論】 CT検査により RIHの肺静脈の形態を正確に描出できた.胎児心エコーは出生後の肺血流増加に伴う変化予測が困難で,経胸壁心エコーは肺の含気が評価の弊害となる.CT検査は両検査の欠点を補完することができ,かつ安全にできる有用な検査である.

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5)

[I-OR12-02] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖の冠動脈形態の検討

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 松岡 良平[1], 落合 由恵[2], 城尾 邦彦[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 冠動脈瘻, 右室依存冠循環

【背景と目的】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖（ PAIVS)は右室依存性冠循環による冠障害が Fontan術到達への障壁となることがあり、体肺短絡術後に急変・突然死する例を経験する。しかし、右室依存性冠循環の正確な術前画像診断は難しく、途中の冠動脈狭窄の有無等は造影から明瞭でないことも多い。右室低形成を伴うPAIVSの冠動脈形態を詳細に検討して、予後との関係を調査した。
【対象と方法】右室低形成を伴う PAIVS13例（男7例）を対象とした。右室拡張末期容量中央値37.6（11.0～48.1）% Nであった。新生児期右室造影から冠動脈形態を以下のように分類した。右室冠動脈瘻の起始部を1）右室流出部、2）筋性部、3）右室流入部の3分類、および血管走行を、 A）瘻から冠動脈起始までが拡大している、 B）拡大していない、の2分類、計6分類とした。
【結果】13例中死亡5例（38%）であった。死亡月齢中央値6(0～9)か月、死亡例は全例体肺動脈短絡術後に死亡した。右室冠動脈瘻の起始する部位は、1か所；1例、2か所；7例、3か所；3例、4か所；1例であった。計28枝の右室冠動脈瘻のうち、 A16枝(57%)、 B12枝(43%)で、内訳としては1A；6枝、2A；5枝、3A；5枝、1B；5枝、2B；4枝、3B；3枝であった。死亡5例中3例では A形態の右室冠動脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

瘻を有しており、瘻から冠動脈起始までが拡大して、その分枝が左前下行枝である形態が多かった。
【考察】体肺動脈短絡術後の急激な拡張期血圧低下による冠血流盗血現象が冠虚血を招くと推察され、冠動脈瘻入口部から冠動脈起始部まで拡張し、そこから冠動脈主要枝が分枝する形態が致死的冠虚血につながる可能性を示唆した。このような形態の場合、初回姑息術として Glenn術を考慮するなど、術式検討が必要である。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5)

[I-OR12-03] Norwood術後の肺動脈の発育因子の検討―造影 CTの計測からの視点―

○武田 紹[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], 佐藤 純[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: HLHS, 造影CT, 肺動脈発育

【はじめに】当院では HLHS群に Rapid-2 staged Norwood手術（ N術）を戦略とし、定型的管理を行っているが、肺動脈の発育が悪く肺動脈形成に苦慮する症例を経験している。【目的】 N術後の肺動脈の発育にかかわる因子を検討する。【対象及び方法】2011.1から2015.12に当院で N術後に造影 CTとグレン術前の評価カテーテル検査(カテ)を受けた11例にそれぞれの手術時日齢、両肺動脈絞扼周径(cPAB)、 RVPA径(dRVPA)、 N術後閉胸直前の(PaO2)、カテでの Nakata-index（ PAI）、平均肺動脈圧(mPAP)、肺体血流比(Qp/Qs)、カテ入院時の SpO2、カテ時の SaO2を、造影 CTでは横断面で肺動脈と同じ高さの上行大動脈と下行大動脈（ AAo-DAo）、上大静脈と下行大動脈(SVC-DAo)、胸骨と PVPA吻合部遠位端(Ster.-RVPA)、矢状断で大動脈弓下縁と左房上縁（ Arch-LA）それぞれの距離/体表面積について後方的検討し相関係数及び2群（ A群 PAI＞140、 B群 PAI＜140）の検定（ Mann-Whitney U検定）を行った。【結果】 PAIは平均値120.3、中央値141.8であり2群の検定は A群 PAI＞140、 B群 PAI＜140とし検討を行った。手術施行日齢、 cPAB、 dRVPA、 mPAP、 Qp/Qs、 PaO2、 SpO2、 SaOには有意差はなかった。造影 CTでは前後径の指標となる AAo-DAo、 SVC-DA、 Ster.-RVPでは相関も有意差も認められなかったが、高さの指標となる Arch-LAでは PAIに対して正の相関（ R=0.694, p＜0.05）を認め、2群では A群42.0±8.8vs.B群29.7±2.8 (p＜0.05)と有意差を認めた。【結語】 N術後の肺動脈の発育には縦隔内の空間、特に矢状断の距離が重要であった。当院ではこの結果より N術の大動脈形成を改良し経過観察を行っている。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5)

[I-OR12-04] Atrio-pulmonary connection型 Fontan術後右心房容量は、カテーテルシネ画像では過小評価する

○高橋 辰徳[1], 稲井 慶[2], 谷口 宏太[1], 椎名 由美[1], 朴 仁三[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座）
Keywords: APC Fontan, 右房容積, カテーテル

【背景】 atrio-pulmonary connection (APC) Fontan術後患者の右房容積のカテーテルシネ画像での確立された換算式は存在しない。【目的】 APC Fontan患者の RA volume index (RAi)をカテーテルシネ画像(RAiCi), MRI(RAiM), CT(RAiCT)で比較し RAiCiの妥当性を検討する。【方法】2012年～2016年に RAiCi, RAiM, RAiCTをいずれも計測した APC Fontan患者20例[21(13-43)歳]を後方視的に検討。 RAiCiは正側2方向で撮影し Grahamの RV計測の式を使用(CCIP-310/W)。 MRIは10mmスライスギャップなし非造影の水平断、 CTは5mmス

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ライス造影心電図同期水平断を用い手動トレースした(AZE Z400)。各モダリティ間の比較、血漿 BNP値との比較、二検者による検者間誤差を検討した。【結果】中央値は RAiCa 69.0[33.0-172.0]mL/m2(以下単位略)、RAiM 82.4[39.0-202.6], RAiCT 85.0[47.3-227.1]。 RAiCaは RAiM, RAiCTと比較し小さく算出され[RAiM=1.18× RAiCa(R=0.84), RAiCT=1.24× RAiCa(R=0.85)]、 Bland-Altoman分析では RAiCaと他2者で有意な比例誤差を認めた[vs RAiM: R=0.46(P=0.04) / vs RAiCT: R=0.52(P=0.02)]。 BNP値とは3者いずれもよく相関したが、 RAiMで最も相関係数が高かった[RAiCa: R=0.66, RAiM: R=0.74, RAiCT: R=0.71]。各値は二検者間でよく相関していた [RAiCa: R=0.91, RAiM: R=0.99, RAiCT: R=0.98]。【考察】シネ造影法において、Simpson法では容積を求める物体を楕円形の積み重ねと想定しているが、実際の右室は扁平であるため Grahamの公式では Simpson法で得られた容積に係数0.649を乗じて補正している。一方 APC Fontanの右房は水平断ではより楕円に近い断面をしており、この係数をそのまま乗じると過小評価する可能性がある。 MRIの結果を golden standardとすると、 RAiCiの適切な係数は0.649×1.18=0.766と予想される。【結論】シネ造影法による RAiは MRI/CTによる算出と比較して右房容積を過小評価する可能性があり注意を要する。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 5)

[I-OR12-05] 超軟質心臓レプリカの再現性確保のための新しい画像検証システムの開発

○白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 帆足 孝哉[3], 大江 和義[4], 畑中 克宣[4], 市川 肇[3] （1.国立循環器病研究センター小児循環器部, 2.国立循環器病研究センター放射線部, 3.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 4.（株）クロスエフェクト）

Keywords: 3Dプリンティング, MSCT, 画像処理

[背景]複雑先天性心疾患の外科手術をより安全で確実にするために、我々は患者の MSCT3次元画像データから、3Dプリンティング技術である光造形と真空注型法をハイブリッドさせた精密超軟質心臓レプリカを製作し、術前シミュレーションに寄与してきた。しかし、レプリカの製造過程では鋳型となる樹脂に収縮や破損が生じて、術式の判断に悪影響を及ぼす可能性がある。そこで心臓レプリカの正確性を検証するため、完成したレプリカを工業用 MSCT装置で撮影し、画像解析ソフトを用いて患者の MSCT画像情報と比較検証した。[方法]臨床研究として造型を行った2歳以下の先天性心疾患16例（ DORV 9例、 ccTGA 3例、 HLHS 3例、 TOF（ PA/VSD） 1例）で、完成した心臓レプリカを工業用 MSCT（ Zeiss, METROTOM 800）でスキャンし、産業用CT解析ソフト(VOLUME GRAPHICS, VGStudio MAX3.0)を用いて、レプリカと患者の3画像情報を照合検討し、生じた誤差をヒストグラム表示するとともに、心臓の3D画像上に疑似カラー表示した。[結果]形状誤差は概ね正規分布を示し、偏差の中央値は0.1-0.2mm正方向に移動し、心臓レプリカが患者 MSCTデータよりわずかに大きく表示される傾向にあった。心室および心房部分では誤差はおよそ＋/－0.5mm以内で表示され、手術で問題となる心臓内腔、特に心室中隔欠損孔の近傍でも、際立った誤差は認められなかった。一方、 CT撮影時に固定が困難な血管部分、特に大血管の先端部分では、部分的に＋/－1.0mm以上の比較的大きな誤差が観察された。全表面積で定量が可能であった9例では、累積面積90%での偏差は0.54＋/－0.21mmであった。[考察]完成した心臓レプリカは、外科手術で重要となる心房心室の外観とその内部構造において、患者の3Dデータを平均0.6mm以内の誤差で再現していることが明らかになった。造型の精密度の点において、心臓レプリカは患者の手術シミュレーションを行うに信頼性があることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 画像診断

Free Paper Oral 13 (I-OR13)

Chair:Kenji Waki(Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital)

Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-OR13-01] Feature tracking MRIを用いたストレイン解析による術後ファロー四徴症右室心筋 deformationの評価

○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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-02] MRIによる門脈・肝静脈径と、肝機能マーカーとの関係

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 明子, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-03] 4D flow MRIから解析したフォンタンルートの吻合方向とエネルギー効率の関係について

○中村 太地[1], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-04] Feature tracking磁気共鳴ストレインによる Fontan循環における右室型及び左心型単心室の心筋機能の比較

○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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR13-05] 位相差 X線 CT法による房室中隔欠損症の刺激伝導系の走行経路

○吉竹 修一[1], 森下 寛之[1], 金子 幸裕[1], 森田 紀代造[2], 篠原 玄[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）

4:55 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5)

[I-OR13-01] Feature tracking MRIを用いたストレイン解析による術後ファロー四徴症右室心筋 deformationの評価

○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: tetralogy of Fallot, myocardial deformation, pulmonary regurgitation

Background: Pulmonary regurgitation influences long-term ventricular mechanism in repaired tetralogy of Fallot (TOF). The objective of this study was to investigate into relationships RV myocardial deformation with cardiac MRI (CMR) functional parameters.
Methods: 25 repaired TOF patients and 10 normal controls retrospectively underwent a CMR study. RV global longitudinal strain (GLS) was measured from the standard 2-chamber and 4-chamber view, and global circumferential strain (GCS) at the RV mid cavity from the standard short axis view. GLS and GCS were offline performed using Cine-based feature tracking strain.
Results: 92% of cases have obvious pulmonary regurgitation [regurgitant fraction (PRRF)=34±18%]. GLS was reduced in TOF compared to controls while GCS was preserved. GLS, GCS and longitudinal to circumferential strain (L/C) were correlated with right ventricular ejection fraction (RVEF), and negatively correlated RV volume. There was no correlation between GLS, GCS and L/C, and PRRF.
Conclusions: The correlations between GLS, GCS and L/C with RV volumes and RVEF without PRRF. RV myocardial deformation may provide insight into right ventricular response to volume overload in TOF.

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5)

[I-OR13-02] MRIによる門脈・肝静脈径と、肝機能マーカーとの関係

○岩本 洋一, 桑田 聖子, 簗 明子, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

Keywords: 門脈, MRI, Fontan

【背景】 Fontan循環においては、体静脈うっ滞や高い中心静脈圧(CVP)によって、肝臓が障害されることは既知である。肝臓を画像上評価する方法として、エコーや MRIがあるが、 Fontan術後患者における評価は一定しない。【目的】 Fontan手術後を中心とした先天性心疾患の遠隔期症例における、肝臓 MRIでの肝血管うっ滞の程度の評価法を確立する。【対象】肝臓 MRI検査を行った Fontan手術後30例（平均10.1歳±7.7歳）。【方法】 MRIにて肝臓横断面を、 T1強調 out of phase画像にて撮影した。門脈直径(PVD)と中肝静脈直径(MHVD)と、それらを体表面積で除した PVDiと MHVDiを計測した。これらを年齢、 Fontan術後期間、並びに心臓カテーテル検査により測定された CVP値・ SaO2値、血液肝機能マーカー(血小板数・ AST・ ALT・γ GTP・総ビリルビン・ヒアルロン酸・ P-3-P・コラーゲン7S)と比較した。【結果】 PVDiと MHVDiは、年齢に有意に逆相関した(R^2 =0.32, p<0.01: R^2=0.33, p<0.01)。 PVDiと MVHDiが増加すると、 LDHが有意に上昇した(R^2=0.72, p<0.01: R^2=0.84, p<0.01)が、 PVDiが増加すると総ビリルビン値とヒアルロン酸値が有意に低下した(R^2 =0.26： p<0.01, R^2=0.15： p=0.04)。 CVP・ SaO2や他の肝機能マーカーとの間に相関は認められなかった。【結語】 Fontan術後の肝静脈・門脈直径は、肝障害のマーカーとして利用できる可能性がある一方で、Fontan術後の肝障害は複雑な経路で起こり、肝静脈・門脈は拡大することで肝機能を一部代償している可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5)

[I-OR13-03] 4D flow MRIから解析したフォンタンルートの吻合方向とエネルギー効率の関係について

○中村 太地[1], 瀧聞 浄宏[1], 武井 黄太[1], 田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[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）

Keywords: フォンタン手術, MRI, エネルギー損失

【背景】フォンタン循環では機能的右室が存在しないため、効率的にフォンタンルートの血流が肺動脈に流れる手術デザインが求められる。一方、近年4D flow MRIを用いて非侵襲的に様々な疾患の血流ベクトルを明瞭に提示することが可能となり臨床応用が期待されている。 phase contrast法で撮影した画像をもとに可視化した4D flow MRI imageを用いて３次元的に血流解析を行うことによって、より正確なフォンタン循環の評価をできる可能性がある。【目的】フォンタン術後患者のフォンタンルート周囲のエネルギー損失(EL)を算出し、吻合方向とフォンタンルートのエネルギー効率の関係について検討する。【方法】対象はフォンタン術後患者15例（男7例、女8例、平均年齢15±1.6歳）、 MRI装置 Multiva1.5T(Philips社)、3D phase contrast法により撮影された画像をもとに作成した4D flow MRI imageを Cardio flow Station®(Cardio Flow Design社)を用いて解析し吻合部前後の ELを算出した。心外導管と上大静脈および肺動脈ついて3D MRI MPRにより描出した中心線のなす角度を計測した。１心拍中の平均 EL(mEL)を上行大動脈の Q-flowから算出した一回心拍出量(SV)で補正した値と上大静脈-肺動脈、および心外導管-肺動脈の挿入角との相関関係について比較検討を行った。【結果】１心拍中のmELは2.4±0.4mW、 mEL/SVは48.8±7.4mW/Lであった。心外導管-肺動脈挿入角の平均は68±3.5度で、mEL/SVとの間に有意な相関関係を認めた（ r＝0.525, p<0.05）。一方、上大静脈-肺動脈挿入角は、多くの症例で90度以上で（95±8.5度）、 mEL/SVと逆相関する傾向があった(r=-0.512, p=0.06)。【結語】4D flow MRIを用いてフォンタンの心外導管と肺動脈吻合方向によるエネルギー効率の変化を定量的に評価できた。4D flow MRIによる EL解析で効率的な循環をもたらすフォンタンルート作成に応用できる可能性がある。

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5)

[I-OR13-04] Feature tracking磁気共鳴ストレインによる Fontan循環における右室型及び左心型単心室の心筋機能の比較

○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: Fontan, myocardial dysfunction, feature tracking MR strain

Background: Myocardial dysfunction is an important risk factor for failed Fontan circulation in single right ventricle (SRV) and single left ventricles (SLV).
Objective: To consider differences of myocardial function between SRV and SLV using feature tracking magnetic resonance strain.
Methods: Longitudinal, circumferential and radial strain/strain rate (SR) were measured at the basal, mid, and apical levels of the ventricle in 15 SRV and 15 SLV of similar ages (17.5±9.7 vs 17.6±10.6 years). As well, anterior to posterior wall motion delay (APWMD) was performed.
Results: Basal global circumferential strain/SR (GCS/GCSR) were lower than it at the mid (p=0.01 and 0.01) and apical (p=0.005 and 0.001) levels in SRV and SLV. There were correlation between global longitudinal (GLS/GLSR) and GCS/GCSR, and ventricular end-diastolic volume (EDV) (r=0.51 to 0.73) in SLV. However, there was only correlation between GCS/GCSR and EDV (r=0.61 and 0.7) at apical level in SRV. At all three levels, there were correlation between GCS/GCSR and ventricular end-systolic volume

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(ESV) (r=0.48 to 0.85) in SLV. However, there was no correlation between GCS/GCSR and ESV at basal level in SRV. APWMD was particularly found at the basal level in SRV. In SRV with large amount of atrioventricular valve regurgitation, basal GCS/GCSR were trended lower.
Conclusion: In SRV, GLS/GLSR and GCS/GCSR were not allowed to participate in ventricular size. Basal ventricular and annular dysfunction are suggested by low GCS/GCSR, APWMD and atrioventricular valve regurgitation in particular SRV.

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 5)

[I-OR13-05] 位相差 X線 CT法による房室中隔欠損症の刺激伝導系の走行経路

○吉竹 修一[1], 森下 寛之[1], 金子 幸裕[1], 森田 紀代造[2], 篠原 玄[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.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: 房室中隔欠損, 刺激伝導系, 位相差X線CT

【はじめに】大型放射光施設 SPring8で撮影される位相差 X線 CTは臨床で使用されている吸収コントラスト CTの約1000倍の分解能を有し、実質臓器のような軟組織の組織解剖を非破壊で明らかにする点で非常に有用である。正常心検体においては房室伝導路の描出に成功しており、病理組織学的方法で確認されたことが報告された。その撮影手法を応用して房室中隔欠損症検体の刺激伝導系の走行を評価した。【方法】房室中隔欠損症と診断された未手術の剖検摘出検体を対象に SPring8の医用ビームライン BL20B2においてタルボ干渉計による位相差 X線 CTを撮影した。画像データ(10-20μ m/ピクセル)解析に Image J、 Amira Jを用い、刺激伝導系の走行経路および欠損孔や弁下組織などの周囲の構造物との関係を評価した。【結果】位相差 X線 CT画像において房室接合部から一次孔心房中隔欠損、心室中隔欠損を確認できた。心室中隔欠損の後下縁に沿って連続する低能度構造物の描出を確認し、刺激伝導系が描出された。【まとめ】 AVSDの刺激伝導系の走行に関して、位相差 X線 CTという新たな手法を用いて描出可能であった。より詳細な定量的な検討が今後の課題と考えている。得られた知見を臨床に反映し、診療成績向上の一助となると期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 14 (I-OR14)

Chair:Toshihide Asou(Department of Cardiovascular Surgey　Kanagawa Children's Medical Center)
Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM　ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR14-01] 超音波血流計を用いた術中上行大動脈血流量モニタリングによる肺動脈絞扼術の至適絞扼度の決定

○小谷 恭弘, ラジャ フィザ, 石神 修大, 堀尾 直裕, 川田 幸子, 小林 泰幸, 井上 善紀, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟 （岡山大学 大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-02] 肺動脈閉鎖、 MAPCAを合併する機能的単心室患者の外科治療の成績

○井出 雄二郎, 村田 眞哉, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-03] 肺血流減少性先天性心疾患に対する乳児期早期 Blalock-Taussig shuntの検討

○夫 悠[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], 本宮 久之[1], 夜久 均[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）

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-04] 中心肺動脈形成を伴う BTS症例における左右肺動脈形態の検討

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

8:40 AM - 9:30 AM

[I-OR14-05] PA IVSに対する治療戦略

○櫻井 寛久[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 小坂井 基史[1], 野田 美佳[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一郎[2], 大森 大輔[2], 佐藤 純[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）

8:40 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 6)

[I-OR14-01] 超音波血流計を用いた術中上行大動脈血流量モニタリングによる肺動脈絞扼術の至適絞扼度の決定

○小谷 恭弘, ラジャ フィザ, 石神 修大, 堀尾 直裕, 川田 幸子, 小林 泰幸, 井上 善紀, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟（岡山大学 大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 新生児, 外科治療, 姑息術

【はじめに】肺動脈絞扼術における絞扼の調節は、従来 Truslerらが提唱した体重から算出する基準をはじめとして、酸素分圧、肺動脈圧の測定など様々な指標が報告されている。しかしながら、実際の臨床の現場では、外科医の経験をもとに総合的に判断されることも少なくない。我々の施設では、トロント小児病院から報告された術中の上行大動脈血流量の計測をもとに絞扼の調整を行なっている。【方法】超音波血流計を用い、トランジットタイム法による肺動脈絞扼前後での上行大動脈の血流量（=体血流量）の測定を行なった。絞扼術はテフロンテープを用いて、最初の周径は、 Truslerの式に準じて決定した。絞扼の調整は主に上行大動脈の血流量が絞扼前の50%増加を目標として行なった。【結果】通常の肺動脈絞扼術10例、両側肺動脈絞扼術の2例の計12例に用いた。疾患の内訳は、二心室症例が9例（ VSD5例、 AVSD2例、総動脈幹症1例、 DORV1例）、単心室が1例（ ccTGA, DILV1例）、ボーダーライン2例（ IAA/VSD1例、 DORV/HypoLV1例）であった。12例全例の平均の上行大動脈の血流量は0.78L/min/BSAから肺動脈絞扼後には1.31L/min/BSAと有意に増加し、絞扼前後の上行大動脈の血流量は正の相関を示した（ R2=0.61）。また肺動脈絞扼後の上行大動脈の血流量は、 PHのあった VSDの1例を除く全例で増加しており、平均で70%の増加がみられた。絞扼テープの最終的な周径と上行大動脈の血流量の増加には相関は認めなかった。術後経過は全例順調であり、6例が根治術もしくは BDG術に達し、6例は根治術の待機中である。【結語】超音波血流計による上行大動脈血流量の術中評価は肺動脈絞扼術における指摘絞扼度の決定に有用であった。元来、肺動脈絞扼術の目的は至適体血流量を確保することであり、今回用いた指標は、酸素分圧や肺動脈圧など術中に変化しやすいパラメータに比べて信頼できると考えている。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 6)

[I-OR14-02] 肺動脈閉鎖、 MAPCAを合併する機能的単心室患者の外科治療の成績

○井出 雄二郎, 村田 眞哉, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 今井 健太, 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: MAPCA, Unifocalization, 無脾症候群

【目的】 MAPCAを伴う PA/VSDに対する、 Unifocalization(UF)は広く受け入れられた治療となっている。近年ではその治療経験の蓄積と供に、 MAPCAを有する機能的単心室患者にも UFは適応され、その治療成績の報告が散見されている。本研究では、この稀な先天性心疾患に対する当院での手術成績を検討する。【方法】1994年1月-2017年1月に、当院で初回より手術介入した肺動脈閉鎖及び MAPCAを持つ機能的単心室患者10例(無脾症候群 9例、純型肺動脈閉鎖1例）を対象とした。診療録を元に臨床経過を後方視的に検討した。【結果】胎児診断7例。 cPA欠損は2例。各患者における平均の MAPCAの数は3.5±1.9。3中央値月齢2.6ヶ月(日齢1-10ヶ月)、体重3.6(2.5-8.4)kgで、初回手術介入(最古の1例を除く9例で正中切開アプローチ、新生児4例を含む)。7例で UF+BT shunt、2例で中心肺動脈(cPA)の rehabilitationを目的とした shunt設置、1例で MAPCAの bandingを施行。4例で心外型 TAPVC（上心臓型:3, 下心臓型:1）の修復を同時施行。院内死亡3例(難治性気胸、気道出血、壊死性腸炎)、退院後自宅死亡1例（呼吸不全）。残りの6例は、中央値年齢1.9歳(0.48-7.5)、体重9.0(3.0-14.4)kgで Glenn手術到達。5例(直近の1例は待機中)が、許容できる中心静脈圧(11±1.7mmHg)及び SpO2 (91±3.7%)で、中央値年齢3.0歳(2.3-8.0)、体重12.1(8.3-15.3)kgで Fontan手術(4例で開窓付き)に到達している。ま

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た Fontan手術到達後の平均フォローアップ期間は7.4±5.0年であり、ほぼ全例で制限のない日常生活を送ることが可能となっている（ NYHA class1:4例、 class2:1例）。【結語】 MAPCAを持つ機能的単心室患者においてもUFは効果的に行うことができ、中期的にも良好な Fontan循環が維持可能となっている。一方、新生児期に修復が必要な心外型 TAPVCを合併する症例では、依然救命が難しく、今後の課題だと考えている。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 6)

[I-OR14-03] 肺血流減少性先天性心疾患に対する乳児期早期 Blalock-Taussig shuntの検討

○夫 悠[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], 本宮 久之[1], 夜久 均[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: Blalock-Taussig shunt, 体外循環, 肺動脈形成術

当院における乳児期早期 Blalock-Taussig shunt (BTs)例について検討した.【対象・術式】対象は2007年1月から15年12月に BTsを行った58例. 単心室(UV)群33例,二心室(BV)群25例.合併奇形は PA弁閉鎖33例.PA弁狭窄25例. PA分岐部狭窄9例, PA離断(non-confluent)7例.手術時日齢83±32.9日(新生児2例),体重4.6±1.2kg. 基本術式は,正中切開にて腕頭動脈-中心 PAに ePTFE graft吻合.動脈管切断.PA分岐部狭窄は体外循環(CPB)使用下に積極的に拡大形成.UV例では順行性血流切断とした.【結果】経過観察期間3.2±3.0年.手術死亡2例(UV群1例;類洞交通盗血,BV群1例;high flow shock),遠隔死亡8例(UV群7例;突然死4,LOS 2,感染1, BV群1例;突然死).使用 graft径は3mm:1例(UV群;2.6kg), 3.5mm:13例(UV群3.8±0.6kg, BV群3.8±1.1kg), 4mm:41例(UV群4.6±0.9kg, BV群5.0±1.2kg), 5mm:2例(UV群7.8kg, BV群6.3kg). CPB使用48例(83%),うち27例(47%)で PA形成施行(新鮮自己心膜使用15例,端々吻合12例). PA側吻合部位は,主 PA 27例,右 PA 15例,左 PA 6例.PA形成 patchへの吻合7例.術前後 SpO2は UV群79.7±6.6%→83.7±3.6%(p=0.07), BV群80.6±5.1%→84.3±4.6%(p=0.46)と有意な増減なし. 遠隔期(BCPSあるいは根治術前)PA index(mm^2/m^2)は UV群432.5±172.4, BV群237.2±173.3と PA発育は良好. Qp/Qsは UV群1.0±0.3, B群1.2±0.3と過不足なし. 遠隔期 PAPは UV群17.0±5.4mmHg, BV群18.3±6.0mmHgとやや高値であったが,Rpは UV群1.6±1.3WU, BV群1.4±0.6WUと低値. UV群で9.2±4.7ヵ月後に BCPS, BV群で12.7±4.1ヵ月後に根治術施行. PA再形成術を10例(45.5%)で追加.【考察】乳児期早期 BTsにおいて CPB使用はリスクとならず,積極的な中心 PA拡大形成と PA中央部への graft吻合は適正な肺血流量,左右 PA均等血流分布と PA成長に有用な治療戦略と考えられた.

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 6)

[I-OR14-04] 中心肺動脈形成を伴う BTS症例における左右肺動脈形態の検討

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

Keywords: 中心肺動脈形成, BTS, 肺動脈縮窄

肺動脈形態が良好で肺動脈分枝を温存することで有効肺区域を損なわないのであれば、肺動脈縮窄(CoPA)を伴う疾患に対する人工心肺下での中心肺動脈形成を伴う BTSは正当化されると考える。当院で中心肺動脈形成を併施した BTS症例で左右肺動脈形態を検討した。【対象】中心肺動脈形成を併施した BTS6例(男児5、女児1)手術時体重2.2～4.8kg(中央値4.56)、日齢22～90日(中央値52.5)診断は単心室群3(無脾症1)、両心室群3(cTGA/PA1,PAVSD2)。肺動脈閉鎖5、狭窄1、6例中4例で CoPAを、5例で両側 SVCを合併。手術は胸骨正中切開、人工心肺下で左右端々吻合による中心肺動脈形成と腕頭動脈からの BTSを基本術式とした。【方法】 BTS前

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

後で左右肺血流分布、肺動脈径、形態、左右肺動脈がなす角度について検討し、二期手術以降に達した症例でも同様に検討した。【成績】 BTS前後で SpO2,CTRに有意な変化なし。左右肺動脈がなす角度を測定したところ、術後有意に大きくなり左右肺動脈形態は直線状になった。 BTS後に左右肺血流不均衡(6:4以上の左右差)例は1例のみで、他5例で血流比0.74-0.96と左右均等であった。肺血流は均等だが左右 PAIとも100以下の症例が2例、左 PAIが100以下の症例が1例存在(肺血流不均衡の1例)。前2例は肺動脈の成長を即すため BTSの size upを行い術後 PAIは100を超え、後者は BDG時に肺動脈形成を追加した。二期手術以降施行例において全例左右肺血流分布は均等に保たれ、全例で肺動脈分枝の温存が可能であった。【結論】低体重例や肺動脈低形成例で BTSの size upを要することはあるが、初回に中心肺動脈形成をきちんと行い、肺血流供給源を中心肺動脈領域から一元化することで、左右均等な肺血流供給と肺動脈分枝の温存が全臨床経過で可能であり、新生児・乳児期早期に人工心肺を使用するという諸問題を凌駕する結果が得られることから、中心肺動脈形成を伴う BTSは妥当な術式と考え今後も継続する。

8:40 AM - 9:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:30 AM ROOM 6)

[I-OR14-05] PA IVSに対する治療戦略

○櫻井 寛久[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 小坂井 基史[1], 野田 美佳[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一郎[2], 大森 大輔[2], 佐藤 純[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: 肺動脈閉鎖症, 経皮的肺動脈弁形成術, Brock

【目的】 PA IVSは右室低形成を伴い、治療の Goalも Fontan手術、二心室修復(BVR)、1.5心室修復と幅広い。今回当院における PA-IVSについて検討を行い、初期治療としての順行性血流についての考察を行った。【方法】1994年より2016年までに当院で外科的治療を行った35例について検討を行い、外科手術、カテーテル治療、術後経過について検討を行った。2006年までは症例によって Brock手術を施行し、2013年より Radiofrequency wireも使用可能となり積極的にカテーテルによる経皮的肺動脈弁形成術を施行するようになってきた。【結果】35例中13例に sinosoidal communicationを認めた。初期治療として6例に Brock手術施行、3例に open valvotomy、7例にカテーテルによる肺動脈弁形成術を施行し計16例について右室から肺動脈への順行性血流を作成する手術を作成した(Forward flow群16例)、 Forward flow群で11例(69%)が BT shunt手術を必要とした。順行性血流を作成しなかった19例(Non-Forward flow群)は初期手術として全例 BT shuntを施行した。Forward flow群は10例(63%)が BVR施行、2例(12%)が二心室修復術待機中、3例(19%)が経過観察中、1例(6%)が Fontan手術施である。 Forward flow群での死亡例を認めなかった。 Non-forward flow群は3例を BTS手術後死亡(死亡率19%)、16例(84%)は Fontan手術に到達した。 Fontan手術後3例に盲端右室に関連する塞栓症を認めた。【結論】 PA IVSに対して Forward flowを作成する治療方針は、 BVRの可能性を上げるだけでなく、死亡率の面でも Non-Forward flow群より良好であった。また Fontan手術後に盲端右室に関連する塞栓症がみられた症例を認めた。今後は BVRを目指し、全体的な死亡率を低下させるためにも PA IVSに対してできるだけ右室の Forward flowを作成する治療戦略をとっていく方針である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 15 (I-OR15)

Chair:Yorikkazu Harada(Nagano Children's Hospital)

Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR15-01] 心外型総肺静脈還流異常を合併した内臓心房錯位を伴う単心室症の外科治療成績

○阪口 修平, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 原田 雄章, 内山 光, 宮城 ちひろ, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-02] Fontan手術到達例から見た Asplenia syndromeの外科治療の成績

○笠原 真悟, 井上 善紀, 川田 幸子, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-03] Left atrial isomerismを合併する先天性心疾患に対する外科治療

○内山 光, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 原田 雄章, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-04] Fontan conversion術前の EPSの有用性について

○寶亀 亮悟[1], 長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 梅津 健太郎[1], 五十嵐 仁[1], 片桐 絢子[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2], 豊原 啓子[2], 西村 智美[2] （1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

9:35 AM - 10:25 AM

[I-OR15-05] 二心室修復術が可能であった Heterotaxy症例の形態的特徴について

○鈴木 憲治[1], 青木 満[1], 萩野 生男[1], 齋藤 友宏[1], 高澤 晃利[1], 小林 慶[1], 村上 智明[2], 中島 弘道[2], 青墳 裕之[2] （1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科）

9:35 AM - 10:25 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6)

[I-OR15-01] 心外型総肺静脈還流異常を合併した内臓心房錯位を伴う単心室症の外科治療成績

○阪口 修平, 中野 俊秀, 櫓山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 原田 雄章, 内山 光, 宮城 ちひろ, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 内臓心房錯位, 総肺静脈還流異常, 肺静脈閉塞

内臓心房錯位を伴う単心室症の中で、総肺静脈還流異常(TAPVD)合併例の予後は未だ不良である。今回、当院における本症の手術成績について検討した。
【対象】1995年から2015年に当科で経験した心外型 TAPVDを合併した内臓心房錯位を伴う単心室症66例を対象とした。右側相同65例、左側相同1例、 TAPVD病型は Ia型9例、 Ib型37例、3型12例、混合型8例、併存疾患は共通房室弁61例、肺静脈閉塞(PVO)29例、肺動脈閉鎖25例、 MAPCA 5例、左心低形成症候群 2例であった。TAPVD修復術時年齢は中央値69日(0日-6歳)、新生児期16例であった。併用手術は体肺動脈短絡術17例、肺動脈絞扼術16例、房室弁手術11例、肺動脈形成術10例、 BDG 4例、 Uniforcalization 2例、 Norwood 2例であった。観察期間は中央値3.5年(最長20年)であった。
【結果】3例が姑息術後 TAPVD修復前に死亡、 Ib型の2例で上大静脈を肺静脈合流部頭側で切断し BDGを施行した。 TAPVD修復術施行61例の術後死亡は早期1例、遠隔期26例であった。死因は PVO5例、感染症5例、心不全4例、低酸素血症2例、突然死/不明6例、その他5例であった。術後 PVOを14例(23%)に認め、10例(17%)に PVO解除術を施行した。累積生存率は3年60%、5年54%で、 TAPVD非合併群111例の累積生存率3年78%、5年77%と比較し有意に不良であった(p=0.001)。死亡リスクとして手術時低体重(p=0.015)、術前 PVO合併(p=0.046)、 MAPCA合併(p=0.006)が有意であった。 Fontan手術に28例が到達、7例が待機中、術後死亡は2例であった。 Fontan術後心カテーテル検査は CVP 10.6±2.1mmHg, SpO2 94.3±1.2%、 EDP 4.6±2.3ｍｍHgと良好な結果であった。
【結論】心外型 TAPVDを合併した内臓心房錯位を伴う単心室症は合併病変に対する併用手術が多く、また術後 PVO発生の頻度も高く、手術成績は未だ不良であった。一方、 Fontan手術に到達した症例では良好な Fontan循環を示した。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6)

[I-OR15-02] Fontan手術到達例から見た Asplenia syndromeの外科治療の成績

○笠原 真悟, 井上 善紀, 川田 幸子, 佐野 俊和, 堀尾 直裕, 小林 純子, 石神 修大, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: Asplenia, Fontan, 外科治療

（はじめに）治療困難とされる Asplenia syndrome(ASP)においても、 Fontan手術到達率においても良好な成績が報告されている。しかしながら、 ASPにおいては多種多様の問題を抱え、それゆえ、すべての最終目標が Fontan手術と拡大解釈され、長期成績において多くの問題を抱えるに至ったのも事実である。 Fontan手術後遠隔成績に関与する因子としての ASPの持つ問題について検討した。（対象、方法）1991年から2016年に当院で先天性心疾患に対し Fontan手術を行った427例を対象とし,non ASP群は309例で、 ASP群は118例（27.6%）であった。手術時年齢は中央値3(1-52)才、 SpO2は中央値82(42-88)%、 PApは中央値11(5-25)mmHg、 PA indexは中央値262(103-672)mm2/m2であった。 Fontan手術前には積極的な房室弁形成術、 Damus-Kaye-Stansel(DKS)吻合の採用、左右の肺動脈の均衡発育を目指した肺動脈形成術を行っている。また、 TAPVCを合併した症例では、 suture less法の採用と BDGと同時に行う delayed repair法を積極的に採用している。（結果）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Kaplan Meier法による生存率は Non ASP群は1年、5年、10年、15年で96.7%、94.1%、91.1%に対し、 ASP群は88%、81%、78%、71%であり、 ASP群は遠隔死亡が高かった。 ASP群の解析で心外 TAPVCを合併した症例は Log-rank testで P＜0.001と明らかに死亡率が高かったが、 ASP+TAPVCに CAVVRの合併の有無(P=0.062)、肺動脈閉鎖の有無(P=0.423)は有意差がなかった。 Fontan手術後の死亡率における危険因子としての Odds ratioにおいても ASP合併（χ2＝5.46）、 TAPVC合併（χ2＝13.5）は関連性が高いと判断された。（結語）積極的な Fontan手術という立場で治療を継続しているが、多くの危険因子を規定しているものは TAPVCを合併する ASPであることがわかった。段階的手術治療を行ったとしても、この基礎疾患を変えることは不可能であり、この疾患群については治療目標を再考しなければならない。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6)

[I-OR15-03] Left atrial isomerismを合併する先天性心疾患に対する外科治療

○内山 光, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 原田 雄章, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 内臓心房錯位症候群, left atrial isomerism, Fontan型手術

【背景】内臓心房錯位症候群ではその心疾患が予後を左右すると言われる。 Left atrial isomerism(LAI)の合併心奇形に対する手術成績、合併症、再手術に関し検討した。【対象】1995年以降当院で LAIの診断を受け心疾患に対し外科治療を行った48例を対象とした。心内形態は35例が単心室型、13例が二心室型であった。合併奇形は下大静脈欠損36例、両側上大静脈27例、共通房室弁28例、総肺静脈還流異常1例等を認めた。【結果】単心室群では、姑息手術を26例 (PA banding10例、 SP shunt9例、 Norwood3例、その他4例)に施行し、BDG/Kawashima(B/K)到達前の死亡が4例あった。 B/K後死亡はなく、19例が Fontan到達、3例が待機中であった。一方で、初回手術として B/Kを8例に施行、うち Fontan到達が7例、1例死亡。一期的 Fontanが1例で、計27例が中央値3歳3ヶ月で Fontanに到達した。 Fontan後死亡が1例に見られ、累積生存率は5年、10年で85.1%、79.4%、 Fontan後10年生存率は92.9%であった。術後合併症は徐脈性不整脈10例、肺動静脈瘻2例を認めた。再手術は肺動静脈瘻増悪に対する Fontan導管の redirection1例、気管狭窄に対する大動脈吊り上げ1例、PM移植5例であった。二心室群の疾患は、 AVSD6例、 DORV2例、 ASD2例、その他3例であった。7例に姑息術を施行し、中央値1歳8ヶ月で全例根治術に到達した。9例に体肺静脈の還流異常に対する心房内 rerouting/septationを要した。術後死亡は1例で累積生存率は10年で87.5%であった。再手術は、左室流出路狭窄解除1例、僧帽弁置換術１例、遺残心室中隔欠損閉鎖１例、 PM移植が2例であった。1例に左上大静脈-右房の狭窄に対するバルーン拡張を要した。 PM移植を除いた再手術回避率は3年、5年で66.7%、55.6%であった。【結論】 LAIを合併する心疾患において、単心室群では Fontan到達率も高く、術後良好な Fontan循環を示した。二心室群では適切な心房内 rerouting/septationにより良好な長期成績が得られた。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6)

[I-OR15-04] Fontan conversion術前の EPSの有用性について

○寶亀 亮悟[1], 長嶋 光樹[1], 坂本 貴彦[1], 松村 剛毅[1], 梅津 健太郎[1], 五十嵐 仁[1], 片桐 絢子[1], 山崎 健二[1], 朴 仁三[2], 豊原 啓子[2], 西村 智美[2] （1.東京女子医科大学 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 先天性心疾患, Fontan手術, 不整脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景と目的】 Fontan術後遠隔期の心房性不整脈は予後決定の重要な因子である。当院では Fontan術後心房性不整脈を発症した症例に対して Conversion時に積極的に不整脈手術を行っていたが、術後 pacemaker (PM) 調律となる症例が多い印象があった。近年、術後 PM調律を回避するため、また Conversion時の手術時間短縮のため、術前に EPS、アブレーションを積極的に行うようにし、同時不整脈手術を縮小する方針に変換した。今回術前 EPSの有用性を後方視的に検討する。【対象と方法】当院において2003年1月から2016年12月までに Conversion術前に EPS行った E群 20例、 EPSを行わなかった N群30例を対象とした。【結果】 E群、 N群での術後早期死亡は1例、2例。遠隔期死亡は E群でなく、 N群で3例。 E群は EPS時に16例（80%）にアブレーションを行い、10例（50%）に術中不整脈手術を追加した。術前、 E群は全例、洞調律(SR)あったが、 N群は基本調律が心房細動が8例（26.7%）あった。 E群では Conversion時もしくは術後追加で PM本体埋め込みを要した症例が7例（35%）、 N群では17例（57%）であった。術後早期死亡を除いた症例において、 E群では術後 SR維持が15例（78.9%）、接合部調律が1例（5.3%）、 PM調律が3例（15.8%）であったのに対し、 N群では洞調律が11例（39.3%）、心房細動5例（17.9%）、接合部調律1例（3.5%）、 PM調律11例（39.3%）であり、自己の洞調律維持に関しては E群の方が N群より有意に高く(p＜0.5)、 PM調律は N群の方が高い傾向にあった(p=0.08)。【考察】 Fontan手術後遠隔期の不整脈は難治性のものもあり、 EPS・アブレーションだけでは対応困難な症例もあるが、術前 EPSを行うことにより高率に術後洞調律を維持することができた。【結語】 Conversion術前の EPSは有用であると思われた。

9:35 AM - 10:25 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:35 AM - 10:25 AM ROOM 6)

[I-OR15-05] 二心室修復術が可能であった Heterotaxy症例の形態的特徴について

○鈴木 憲治[1], 青木 満[1], 萩野 生男[1], 齋藤 友宏[1], 高澤 晃利[1], 小林 慶[1], 村上 智明[2], 中島 弘道[2], 青墳 裕之[2] （1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: Heterotaxy, Biventricular repair, Morphology

【はじめに】二心室修復術(BVR)は術後に良好な血行動態が期待されるが、形態的に単心室手術(SVR)を選択せざるを得ない症例もある。特に Heterotaxy症候群は多種の心血管形態異常を有し、到達率は低いと考えられる。BVRが可能であった Heterotaxy症例の形態的特徴を検討した。【方法】2003年1月以降に初回手術が、2015年までに BVRあるいは SVRが施行された43例を対象として、合併する心血管形態異常を体静脈異常（両側上大静脈、下大静脈欠損）、肺静脈異常（部分、総肺静脈還流異常）、房室関係異常（旁心臓型肺静脈還流異常を含む房室関係錯位房室錯位）、房室弁形態異常（一側房室弁閉鎖/狭窄、共通房室弁、腱索両室挿入）、一側心室低形成（初診時正常70%以下）、心室-大血管関係異常（完全大血管転位、両大血管右室起始、流出路狭窄/閉鎖）に分類し、後方視的に検討。【結果】43例中 BVR施行12例、 SVR施行31例。合併異常は、両側上大静脈22例（ BVR4、 SVR18）、下大静脈欠損13例（ BVR8、 SVR5）、心外型肺静脈還流異常：部分型8例（ BVR3、 SVR5）、総型9例（全例 SVR）、房室関係：一側房室弁狭窄/閉鎖6例（全例 SVR）、房室錯位13例（ BVR3、 SVR10）、房室弁形態：共通房室弁22例（ BVR4、 SVR18）、腱索両室挿入3例（ BVR2、 SVR1）、一側心室低形成：27例（ BVR1、 SVR26）、心室大血管関係:大血管転位2例（ BVR1、 SVR1）、両大血管右室起始19例（ BVR3、 SVR16）、肺動脈閉鎖6例（ BVR1、 SVR5）、大動脈閉鎖1例（ SVR）であった。【まとめ】Heterotaxy症候群では、一側房室弁狭窄/閉鎖、大動脈閉鎖、心外型総肺静脈還流異常合併は BVR施行困難因子と考えられた。一方、房室弁腱索両心室挿入、一側心室低形成を含むその他の異常では BVR可能な症例もあり、個々の症例での検討が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 16 (I-OR16)

Chair:Akio Ikai(The Cardiovascular Center, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital)
Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR16-01] ファロー四徴症心内修復術における Skeletonization法を用いた肺動脈弁輪温存術式の術後成績

○佐々木 大輔[1], 阿部 二郎[1], 佐々木 理[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1], 加藤 伸康[2], 橘 剛[2] （1.北海道大学 医学部 小児科, 2.北海道大学 医学部 循環器外科）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-02] Fan-shaped ePTFE valveと bulging sinus ePTFE patchを用いた右室流出路再建術

○宮崎 隆子[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山本 祐介[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.東京都立小児総合医療センター）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-03] 自己心膜を用いた弁葉拡大：完全型房室中隔欠損修復に対する応用の経験

○河田 政明[1], 吉積 功[1], 片岡 功一[2,3], 岡 健介[2], 松原 大輔[2], 大塚 洋司[3], 永野 達也[3], 中村 文人[3], 岩井 英隆[3], 多賀 直行[3] （1.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, 2.小児科, 3.小児集中治療部）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-04] 2歳未満の僧帽弁疾患に対する外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 稲熊 洸太郎[2], 石原 温子[2], 豊田 直樹[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）

1:05 PM - 1:55 PM

[I-OR16-05] 小児 cardiac Behcet diseaseによる LV-Ao. discontinuityに対する modified Konno-Bentall手術

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 （あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

1:05 PM - 1:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6)

[I-OR16-01] ファロー四徴症心内修復術における Skeletonization法を用いた肺動脈弁輪温存術式の術後成績

○佐々木 大輔[1], 阿部 二郎[1], 佐々木 理[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1], 加藤 伸康[2], 橘 剛[2] （1.北海道大学 医学部 小児科, 2.北海道大学 医学部 循環器外科）

Keywords: Skeletonization, ファロー四徴症, 肺動脈弁輪温存

【背景】ファロー四徴症の心内修復術にあたって弁輪温存の可否は重要である。我々は2013年から Skeletonization法(以下 S法)による弁輪温存症例の拡大を図ってきたので効果について検討した。【方法】 2013年以降に S法を施行した TOF,または TOF type DORVの24例（ S群）と2009年から2013年までに通常の弁輪温存術式で右室流出路再建を施行した TOF 8例（ N群）を比較検討した。検討項目は、術前後の肺動脈弁輪径（ pre PV, post PV）(Z-value)、術後肺動脈流速（ post PS vel）、術後推定右室圧（ post RVp）および肺動脈弁逆流の程度（ PR post: none=0, trivial=1, mild=2, moderate=3, severe=4）を検討した。（対応のある t検定、および対応のない t検定）。【結論】両群間において、手術時年齢、体重、術前肺動脈弁輪径に有意差は認められなかった。 pre PVで Z-1.5以下の症例は S群で8/24例(33%)、 N群で0/8例(0%)であった。 pre PVと post PVの比較では S群（ pre PV -0.91 vs. post PV -0.63 ;p=0.012)、 N群（ pre PV -0.64 vs. post PV -0.44 ;N.S.)と S群において有意差を認めた。 post PS（ S群 2.9m/s vs. N群 3.1m/s ;P=0.16）、 post RVp（ S群 46mmHg vs. N群 56mmHg ;P=0.17）、 PR post（ S群 1.8 vs. N群 1.4 ;P=0.07）であった。 S群で pre PV Z -1.5以下の8例(z=-1.8)は、 post PV Z= -1.3, post PS 2.6m/sであった。術後半年以降に評価しえた両群間（ S群 8例 、 N群 8例)比較では、 post PS（ S群 2.1m/s vs. N群 3.4m/s ;P＜0.05）、 post RVp（ S群34mmHg vs. N群59mmHg ;P＜0.05）、 PR post（ S群 2.2 vs. N群2.2 ;P=1.0）であった。 S群で再介入が必要となったのは３例(手術２例、 PTA１例)、 N群で２例(手術１例、 PTA１例)であった。【考察】 S法による弁輪温存術式により有効に狭窄解除が可能であり、 Z-1.5以下の症例において狭窄解除は可能であった。【結語】 prePVが z-1.5以下の症例においても S法による弁輪温存手術が有効であった。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6)

[I-OR16-02] Fan-shaped ePTFE valveと bulging sinus ePTFE patchを用いた右室流出路再建術

○宮崎 隆子[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山本 祐介[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.東京都立小児総合医療センター）

Keywords: 弁付きpatch, 右室流出路再建, 外科治療

【目的】右室流出路再建術(RVOTR)において、 transannular patchの使用を余儀なくされる症例がある。我々は長期的な弁機能保持を目的とし fan-shaped valve(FS)と bulging sinus(BS)を有した ePTFE conduit patchを開発・臨床応用し、現在までに本邦のべ65施設で使用されている。今回、多施設における本弁の遠隔成績につき検討する。【対象と手術】2001年～2015年に RVOTRに本 patch使用690例を対象。手術時年齢・体重の中央値は 1.3歳(4日-64.2歳)・8.7 (2.8-83.1) kg。 monocuspid 634例（ sinus径は13.5mm 201例、15mm 248例、17.5mm 80例、20mm 56例、不明49例）、 bicuspid 49例、 tricuspid 7例。【結果】平均経過観察期間は7.6±3.5 (最長15.9)。早期死亡8例、 遠隔期死亡19例でいずれも弁関連死なし。末梢肺動脈狭窄に対しインターベンションを71例に要した。再 RVOTRは37例(2ヶ月～10.8年後)で原因は RVOTS 20例、 PR 4例、 PSR5例、 IE1例、他病変に対する手術介入時3例。再 RVOTR回避率は5年96.7%、10年92.0%、15年89.9%。術後 PRは mild 以下499例(77.3%)、 moderate 139例 (21.5%)、 severe 8 (1.2%)。右室-肺動脈圧格差は11.4±13.3mmHgで40mmHg以上37例(5.4%)。 RVEDVI≧150ml/m^2は 33例(13.5%)。【考察】 FSと BSを有する

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ePTFE patchを用いた RVOTRの遠隔期成績はほぼ満足のいくものであった。しかし、 ePTFEは硬いため適切なサイジングを行わないと肺動脈狭窄をきたす恐れがあると考える。加えて、 PRは後方の自己弁の状態にもよると思われるがさらなる弁デザインの改良につなげたい。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6)

[I-OR16-03] 自己心膜を用いた弁葉拡大：完全型房室中隔欠損修復に対する応用の経験

○河田 政明[1], 吉積 功[1], 片岡 功一[2,3], 岡 健介[2], 松原 大輔[2], 大塚 洋司[3], 永野 達也[3], 中村 文人[3], 岩井 英隆[3], 多賀 直行[3] （1.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, 2.小児科, 3.小児集中治療部）
Keywords: 房室中隔欠損, 弁葉拡大, 弁形成

【はじめに】自己心膜片による弁葉拡大は成人例に比べ小児例での経験の報告は稀である。完全型房室中隔欠損修復術における本術式を2例で経験し、いずれも良好な結果を得た。【症例と手術】症例１：4歳9か月女児（体重13.0kg）、乳児期完全型房室中隔欠損修復時に逆流制御のため Alfieri法を用いた後経過観察中に進行性僧帽弁狭窄となったため、 Alfieri縫合解除に加え glutaraldehyde処理自己心膜片にて裂隙縫合閉鎖後の共通前・後尖複合の弁葉拡大を行った。術後6年の経過では僧帽弁*流入速度（ E/A波）1.45/1.20m/s、逆流軽度が維持され、運動制限なく、良好な身体発育（体重30.8kgへ）も得られている。症例２：3歳女児（体重10.0kg）、 Down症候群に伴う内臓逆位、完全型房室中隔欠損に対し、肺動脈絞扼術を介した Two-patch法による二期的修復を行った。術中試験で共通前尖（左室部分）の可動性・挙上不良のため弁口全体から高度逆流が残存し、交連形成の追加などでは制御困難となった。このため左室側共通前尖に対し、心室中隔パッチおよび房室弁輪に沿って切開し、新鮮自己心膜片を用いた弁葉拡大を行った。僧帽弁*通過血流速度（ E波）は1.9m/sで逆流は軽微で推移している。【考察】成人での僧帽弁形成の発展普及は小児例にも影響しているが、特異な形態の先天性心疾患例では特に形成術の意義は大きく、成人以上に種々の手技や組み合わせに精通し、適切な適用が必要となる。弁葉拡大は正常と異なる形態であっても弁尖接合面の増大から逆流制御に効果的に機能する。成長による形態の変化や自己心膜の性状の変化が長期予後に影響する可能性がある。中期経過では良好な弁機能が維持されているが、処理の要否や真の長期予後について経過観察を継続する。【まとめ】本術式は正常僧帽弁とは大きく形態の異なる房室中隔欠損小児例でも有用な自己組織による修復の選択肢となる。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6)

[I-OR16-04] 2歳未満の僧帽弁疾患に対する外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 加藤 おと姫[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 稲熊 洸太郎[2], 石原 温子[2], 豊田 直樹[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: 僧帽弁閉鎖不全症, 外科的治療, 僧帽弁置換

【背景】僧帽弁閉鎖不全(MR)は、弁・腱索形態異常など成因に応じた外科的治療が必要となり、その治療法を検討した。【対象】2004年9月-2016年12月の間に心内膜床欠損を除く moderate以上の MRを合併した21例(男:11,女:10)を対象とした。手術時年齢は1ヶ月-1歳6ヶ月 (平均7カ月)、体重は2.9-11kg (平均7.4kg)であった。手術は VSD:8例、急性 MR:6例、先天性 MR:2例、 CoA、 Marfan症候群、 BWG症候群、 IE 、 ASD:1例であった。 MRの手術介入例は19例で、 IE 1例、 Carpentier分類 type1:8例、 type2:10例、 type3:1例であった。【手術】弁輪拡大の2例は手術介入しなかった。 MRに対する手技は、 cleft閉鎖や弁尖縫縮・人工腱索再建・弁尖切除を組み合わせて行い、後尖低形成はグルタルアルデヒド処理自己心膜による後尖延

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

長を行った。 MAPは18例に行い、全例 Kay法を用いた。【結果】周術期死亡はなく、遠隔死亡は1例で、Marfan症候群の症例で肺炎により死亡した。再手術は3例であった。1例は CoAで、乳頭筋断裂による急性 MRに対し人工腱索再建を行ったが、人工腱索が切れ MRが増悪したため、術後3カ月に MVRを行い、 paravalvular leakに対し再 MVRを行った。2例は VSDで、1例は cleft閉鎖＋ Kay法を行ったが、術中 MSを来したため、cleft閉鎖、 Kay法の縫合を解除した。術後腱索断裂により MR増悪し、術後10日に僧帽弁置換を行った。他の1例は short chordaeに対し弁尖縫縮したが、 moderate MSRとなり、術後8カ月に僧帽弁置換を行った。非介入例では、遠隔期介入はない。介入例の遠隔期(0カ月-8年4カ月、平均3年6カ月)の経胸壁心エコーでの MR gradeは、 none 5例、 trivial 9例、 mild 8例、 moderate 1例であった。【結語】小児期 MRにおいては、moderate以上の MRを手術適応とし、弁形態に異常のない弁輪拡大は外科的介入を行っていない。弁・腱索の形態に応じて MAP・ MVPを組み合わせて行い、弁形成が困難であれば、僧帽弁置換を行い、良好な成績を得た。

1:05 PM - 1:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 1:55 PM ROOM 6)

[I-OR16-05] 小児 cardiac Behcet diseaseによる LV-Ao. discontinuityに対する modified Konno-Bentall手術

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 杉浦 純也 （あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

Keywords: Behcet, konno, Bentall

【背景】小児期に発症する cardiac Behcet diseaseは非常に稀であり，中でも最重症型である LV-Ao. discontinuityの病態まで進行した caseは報告に乏しい．今回，いかに左室流出路-大動脈基部を外科的再建したかを中心に，その手技を動画で供覧したい．【症例】12歳男児．経過から IEを疑われ，前医で抗生剤治療が開始されたが，血培はいずれも陰性であった． CTで Ao rootに血流の定かでない腔を認め， Ao root abscessと診断された．コントロール不良な重度の ARを呈し，救命目的に当院で緊急手術となった．【手術】大動脈基部は膨瘤，拡大し，外膜は浮腫状に発赤し，外膜，中膜の著しい肥厚が際だっていた． R-valsalvaが大きく欠損し，右室流出路壁との間で仮性瘤になっていた． NCC弁輪部は ruptureし，弁尖が floatingしていた．左室流出路方向に仮性瘤が進展し，穿破したと推察した．組織破壊は著しく僧帽弁前尖弁輪から左房天井まで伸展していた．病変組織を完全除去し，結果として， LCC弁輪の一部と R-N commissure部付近のみを残し，左室流出路心筋の一部を含む大動脈基部の大部分を切除することとなった．僧帽弁輪-左房天井はグルタルアルデヒド処理自己心膜で補填し，次の Bentall graftの固定糸をこれに運針した． NCC， RCC部は konno手術に類似して自己心膜で補強しながら心室中隔心筋から運針し左室内膜に刺出した．これらを J-graft24mmに運針し Bentall graftを anchorした． graft断端には縦切開を入れ，これに遺残した LCC弁輪から連続する左冠動脈開口部を含む大動脈壁を連続縫合した． SJM 24 Regentを graft内に逢着し，右冠動脈ボタンを逢着し左室流出路-大動脈基部を再建した．【結語】敢えて命名すると modified Konno-Bentallとも言うべき術式となった．後日，病理検査で Noninfectious aortitis and endocarditisと判明．精査の結果 cardiac Behcet diseaseと診断され ステロイドと免疫抑制療法が開始された．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 17 (I-OR17)

Chair:Yutaka Imoto(Cardiovascular and Gastroenterological Surgery, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences)

Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR17-01] 心室中隔欠損閉鎖術後の早期退院とその阻害因子の検討

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

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-02] 心房中隔欠損症に対する Amplatzer Septal Occluder後合併症に対する外科手術症例の検討

○片桐 絢子[1], 坂本 貴彦[1], 長嶋 光樹[1], 松村 剛毅[1], 梅津 健太郎[1], 寶亀 亮悟[1], 古田 晃久[1], 五十嵐 仁[1], 村上 弘典[1], 朴 仁三[2], 山崎 健二[1] （1.東京女子医科大学病院 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学病院 循環器小児科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-03] 先天性心疾患に合併した気管・気管支軟化症への治療戦略

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

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-04] 小児専門病院での循環器疾患に対する緩和ケアの取り組み

○朴 明子[1], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

1:55 PM - 2:45 PM

[I-OR17-05] 1生日に循環不全で発症した DORV,severe PS,cervical aortic arch,CoA,MAPCAの1例

○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）

1:55 PM - 2:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6)

[I-OR17-01] 心室中隔欠損閉鎖術後の早期退院とその阻害因子の検討

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

Keywords: VSD, 早期退院, risk factor

質の高い医療とは、リスクが低く、低侵襲で、回復の早い、そして患者満足度の高い医療と考える。逆に、このような医療を提供できれば、患児は早期に退院できる。今回、心室中隔欠損症（ VSD）手術例で以下のようにEnhanced Recovery Protocol（ ERP）を立て早期回復と早期退院を目指したので報告する。【 ERP】1家族への十分な説明と理解、2統一のとれた手術を施行するためのスタッフの教育と訓練、3無駄のない手術、4低充填量回路による低侵襲常温体外循環、5術後心嚢液貯留を防ぐための心嚢―右胸腔間の有窓術、6ペースメーカリードの制限的使用、7早期抜管、8柔らかな小ドレーン使用、9点滴・ドレーン類の早期抜去、10経時的な回復過程の家族への説明と情報共有、11退院時の説明（自宅で起こりうる事柄と病院への連絡方法）【症例】 過去13年間に当センターにて VSD閉鎖術をおこなった全症例（595例）を対象とした。年齢の中央値7ヶ月（10日～18才）、体重6.1kg（1.9～73kg）。追跡期間は7.0±3.6年。【方法】早期退院達成率と生存率。早期退院を阻害する因子として1:年齢、2:体重、3:手術時間、4:体外循環時間、5:大動脈遮断時間、6:染色体異常の有無、7:肺動脈絞扼術の有無、8:PHを挙げ多重ロジステイック回帰分析で検討。【結果】術後4日以内の退院は61％、7日以内は88％。早期退院の阻害因子は、肺高血圧、染色体異常、年齢（体重）であった。退院後７日以内の再入院は14例（2.4％）で大きな合併症はなかった。【結語】低侵襲、低リスク、早期回復を達成させるための ERPを徹底させることで約9割の VSD症例が7日以内に退院できた。早期退院を阻害する因子は肺高血圧（ Odds 2.03）、染色体異常（4.07）、年齢（5.16）であった（ $p<0.001$ ）。今後、術後4日以内の退院率を上げるには、肺動脈絞扼術や肺血管拡張剤の適切な使用など肺高血圧管理が重要と考えられた。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6)

[I-OR17-02] 心房中隔欠損症に対する Amplatzer Septal Occluder後合併症に対する外科手術症例の検討

○片桐 絢子[1], 坂本 貴彦[1], 長嶋 光樹[1], 松村 剛毅[1], 梅津 健太郎[1], 寶亀 亮悟[1], 古田 晃久[1], 五十嵐 仁[1], 村上 弘典[1], 朴 仁三[2], 山崎 健二[1] （1.東京女子医科大学病院 心臓血管外科, 2.東京女子医科大学病院 循環器小児科）

Keywords: 心房中隔欠損, Amplazer, デバイス除去

【はじめに】心房中隔欠損症(ASD)に対する治療は Amplatzer Septal Occluder(ASO)の出現により大きく変化し、創部が残らないことや体外循環を用いずに済むことから多くの症例で施行されるようになったが、なかには致死的な合併症が存在するのも事実である。当院における ASO後の合併症に対する外科症例を検討した。【対象】対象は2008年から2016年の間に ASO後の合併症に対して外科手術を施行した7例。男性2例、女性5例。【症例】最近の１例を提示する。69歳男性。2012年2月24日に ASO施行。2016年12月、外来エコーにて Deviceに付着する左房内浮遊血栓を疑われて入院、食道エコー、 CT、 MRI等により左房粘液種が疑われた。12月26日、摘出術を施行。剪刀にて Deviceを心房中隔壁とともに摘出し、残存 ASDを自己心膜にて閉鎖した。病理組織標本は陳旧性の血栓であった。【結果】発症年は2008年1例、2010年1例、2011年2例、2012年1例、2014年1例、2016年1例と平均化していた。手術時年齢は7歳～76歳（中央値38歳）、 ASOから手術までの期間は0日から4年10か月(1.5か月)。 Preshock状態の1例でヘリコプター搬送後に手術室直接入室の緊急手術をおこなった。手術適応は Deviceの心内脱落2例、 Erosion2例、 MR増強1例、左房内血栓1例、大腿動静脈瘻1例で施行手術は体外循環＋心停止下に Device摘出＋ ASD閉鎖6例、大腿動静脈瘻修復1例であった。 Erosionの１例では併せて左房壁、大動脈壁の修復をおこなった。手術死亡、遠隔死亡ともになし。現在、全員外来で経過

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

観察中。【考察】9年間で7例の ASO後手術症例を経験し、発生頻度は平均化していた。 ASO後時間の経過した症例では摘出に工夫を要した。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6)

[I-OR17-03] 先天性心疾患に合併した気管・気管支軟化症への治療戦略

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

Keywords: 気管軟化症, 先天性心疾患, 外科治療

【背景】先天性心疾患に気管・気管支軟化症を合併するものは少なくなく、周術期管理において対応に苦慮する事はしばしば経験する。【目的・方法】2005年4月以降に手術介入した先天性心疾患で気管・気管支軟化症を合併した34症例(男：女=25：9)、延べ44回の介入を対象とし、後方視的に心疾患と気管・気管支軟化症のタイプの関連を把握し、介入方法と成績について検討する。気管狭窄に対する形成術後軟化症、血管輪および気管切開後の気管腕頭動脈瘻は除外した。【結果】出生時体重は2647±982.3gであったが、37週未満の早産時が7例(20.6%)に対し低出生体重児が11例(32.4%)と多く、また-SD以下の子宮内発育遅延は8例(23.5%)に見られた。介入時月齢は中央値5.6ヵ月(0.2～43.2)で体重は5.34±2.23kgであった。心疾患と介入回数は左心低形成症候群と類縁疾患(N群)7例で8回、 conotruncal anomaly(CTA群)18例で27回、その他の高肺血流となる疾患(HF群)が8例で8回、その他1例1回であった。 CTAは arch再建を要する大動脈縮窄症(CoA) type 4例、5回、上行大動脈(aAo)が太いファロー四徴症(TF) type 9例、13回、肺動脈(PA)が拡大する肺動脈弁欠損(APV) type 5例、9回に分類された。 N群には下行大動脈(dAo)の後方吊上げ3例、 aAoの縫縮2例、右 PAの前方転位を2例に行った。 CoA typeには dAoの後方吊上げ2例、右 PA転位を2例、 PAの縫縮吊り上げを1例、 TF typeには aAo吊り上げ7例、右 PA転位1例、 aAo縫縮1例、 PAの吊り上げ、縫縮を計3例、 APV typeは右 PA転位4例、 PA縫縮4例、PA縫縮吊り上げを1例に行った。 HF群は aAo吊り上げ1例、右 PA転位5例、 PAの吊り上げ、縫縮を計3例に行った。6例に気切を要し、うち3例が APV群であった。その他は全例抜管に至った。手術死亡1例、遠隔死亡3例であった。【結語】心疾患に特徴的な形態が軟化症の原因となるため、適切な形態評価を行い、上記の手技を適切に組み合わせることで良好な成績が得られると考える。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6)

[I-OR17-04] 小児専門病院での循環器疾患に対する緩和ケアの取り組み

○朴 明子[1], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 緩和ケア, チーム医療, 多職種カンファレンス

【目的】小児循環器疾患における緩和ケアチーム介入の報告はこれまでにほとんどない。当センターは小児専門病院であるが、他の小児専門病院と比較し、緩和ケアを提供するための人的資源が十分ではない。人的資源の少ない地域の小児専門病院で、緩和ケアの普及のための活動を行い、小児循環器疾患の緩和ケアに対する認識が向上している。これまでの取り組みについて報告する。【方法】2011年より活動をはじめ、2013年からは正式な院内組織として勉強会を中心に活動を行った。2015年4月からは緩和ケアチームとしてコンサルテーションを受けている。2015年には非がんの緩和ケアに対する意識向上目的で、小児の循環器疾患における緩和ケアの講演会を行った。【結果】講演会の院内参加者は98名で、うち64名からアンケートを回収した。54名から緩和ケアの勉強会の希望があり、内容としては難しい場面でのコミュニケーションが31名と最も多く、緩和ケアチームへの要望としては、難しい症例における多職種カンファレンスが最も多かった。緩和ケアチームへの介入依頼は、2015年4月から2016年9月までに、院内外から23例の依頼があり、うち15例は非がんの症例であった。依頼科は循環器

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科が8例と最も多かった。循環器科からの主な依頼内容は家族の心理的サポートが4例、きょうだいケア1例、意思決定支援6例、在宅緩和ケア2例、復学支援1例などであった。緩和ケアチーム介入後のアンケートでは、多職種カンファレンスや心理的サポートに対する満足度が高く、非がんの症例を含め依頼件数が増えつつある。【考察】勉強会などを通して院内の緩和ケアに対する意識が向上し、個々の症例に必要なサポートを行うことにより緩和ケアチームへの依頼が増えていると考えられた。人的資源が少ない中で、緩和ケアチームとしてどのような小児緩和ケアの取り組みができるのか考察する。

1:55 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:55 PM - 2:45 PM ROOM 6)

[I-OR17-05] 1生日に循環不全で発症した DORV,severe PS,cervical aortic arch,CoA,MAPCAの1例

○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: cervical aortic arch, MAPCA, neonate

【背景】稀な疾患である cervical arotic archに CoAと MAPCAを合併したため生後1日で緊急手術介入が必要となった１例を経験したので報告する。【症例】１生日女児、体重3.2kg、胎児期に DORV、 subaortic VSD、 severe PS、 MAPCA、 cervical Right Aortic Arch、 aberrant LSCAと診断され当科紹介。在胎40週5日で仮死なく出生、エコーで CoA、 retroaortic innominate veinが判明。尿量低下、代謝性アシドーシスの進行あり造影CT検査施行。両側の SCAが CoA末梢から起始、右肺 MAPCAが LSCAから、左肺 MAPCAが LSCA末梢の下行大動脈から起始しており、頭部以外の全身、殆どの肺血流供給が CoA以遠からなされているため肺血管抵抗の減少に伴い循環不全を呈したと推測された。その他食道や気管支の圧迫は認めず。 Lipo PGE1に反応せず強心剤で循環の改善が得られず緊急手術となった。術式は EAAA+UF+RV-PA conduit(5mm ePTFE graft)。 cervical archから LSCA手前までは動脈管組織を疑わせる厚い柔らかい組織で血管内が覆われていた。術後経過は良好で術後3日に抜管、翌日 ICU退室。【考察】 cervical arotic archに CoAと MAPCAを合併した症例の外科治療報告は見当たらない。両 SCAが狭窄以遠であり上下肢の圧格差は無く、エコーと臨床症状による手術適応の判断が必要である。椎骨動脈、内胸動脈はそれぞれ SCAから起始しており対麻痺の riskを避けるため下行送血を用いた。CoA修復のみで循環が改善した可能性はあるが、殆どの肺血流が CoA以遠より供給されているため、 CoAの修復に際しては体外循環補助が必要であること、 MAPCAは動脈管の関与や EAAAに伴う形態変化の可能性があり、UF同時施行はリスクを増やすよりも血行動態を単純化させ救命率を上げると考えた。椎骨動脈、内胸動脈はそれぞれ SCAから起始しており対麻痺のリスクを避けるため下行送血とした。静脈血をより多く肺に送れる点、拡張期動脈圧を高く保てる点を期待し RV-PA conduitを行った。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 集中治療・周術期管理

Free Paper Oral 18 (I-OR18)

Chair:Seiichi Sato(Dept. of Pediatric Cardiology, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center &Children's Medical Center)

Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR18-01] 先天性気管狭窄症に対する気管形成術の予後因子に関する検討

○長谷川 智巳[1], 横井 暁子[2], 大嶋 義博[3] （1.兵庫県立こども病院 小児集中治療科, 2.兵庫県立こども病院 小児外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-02] 当院における先天性心疾患児に対する ECMO治療

○岩崎 美佳, 枡岡 歩, 細田 隆介, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-03] 先天性心疾患術後急性期の循環動態評価における、心筋トロポニン Iの有用性

○小島 拓朗, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 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）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-04] 心疾患を合併した小児における気管切開の適応

○川村 良子, 旗智 武志, 藤本 昌吾, 田守 真美, 京極 都, 松浦 一美, 萱谷 太, 尾添 祐子, 竹内 宗之（大阪府立母子保健総合医療センター）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR18-05] 劇症型心筋炎に対する V-A ECMO導入の至適時期の検討

○正谷 憲宏, 本村 誠, 長井 勇樹, 居石 崇志, 渡邉 伊知郎, 新津 健裕, 齊藤 修, 清水 直樹 （東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

3:10 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6)

[I-OR18-01] 先天性気管狭窄症に対する気管形成術の予後因子に関する検討

○長谷川 智巳[1], 横井 暁子[2], 大嶋 義博[3] （1.兵庫県立こども病院 小児集中治療科, 2.兵庫県立こども病院 小児外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 先天性気管狭窄症, 気管形成術, 集中治療

【目的】先天性気管狭窄症は、重篤な換気不全に伴う循環不全や、気管形成術に際する ECMO使用や先天性心疾患の合併のために、その周術期管理を cardiac ICUで行うことが多い。したがって、我々循環器集中治療医も先天性気管狭窄症に関する知見を習熟しておく必要がある。今回の研究では、先天性気管狭窄症に対する気管形成術の予後に影響を与える因子を解明する。【方法】1997年から2014年に当院で施行した先天性気管狭窄症に対する気管形成術81例を対象とし、カルテ調査による後方視的な検討を行った。先天性心疾患合併症例は55例、うち心疾患同時手術は40例。本研究のエンドポイントを術後1年以内の死亡と、術後2か月以内の抜管とし、これに関連する因子として症状出現時期、術前挿管管理の有無、手術時月齢および体重、気管狭窄の病型、気管狭窄長、気管分岐部狭窄の有無、心疾患合併の有無などを検討した。【結果】術後1年以内の死亡症例は7例（すべて心疾患合併）。死因は気管形成部縫合不全2例、心不全1例、不整脈1例、肺出血1例、肝不全1例、不明1例。多変量解析にて術後1年以上の生存に関連する因子は、手術時月齢と手術時体重であった。術後2カ月以内の抜管困難症例は21例。原因は気管再狭窄6例、気管/気管支軟化6例、気管肉芽形成3例、気管形成部縫合不全2例、声門下狭窄1例、その他3例。多変量解析にて術後2カ月以内の抜管に関連する因子は、手術時体重、術前挿管管理なし、気管分岐部狭窄なしであった。【結論】先天性気管狭窄症は致死的な状態で診断され、個々の症状や病態に応じた緊急的な対応を要することが少なくないが、気管形成術による予後（生存、抜管）のリスク因子として、手術時月齢および体重、術前挿管管理、気管分岐部狭窄があることを認識した上で、手術適応の検討や周術期管理を行っていく必要がある。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6)

[I-OR18-02] 当院における先天性心疾患児に対する ECMO治療

○岩崎 美佳, 枡岡 歩, 細田 隆介, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: ECMO, ICU, 離脱率

【背景】 ECMOは、小児例を含めた先天性心疾患術後において人工心肺離脱困難や重篤な心機能不全、心肺蘇生時の補助循環手段として用いられているが、その結果は決して満足するものではないのが現状である。【目的】当院での先天性心疾患術後の ECMO治療について問題点を明らかにすること。【方法】2007年4月～2016年12月までに ECMOを施行した42例中、 ECMO導入理由と導入場所・補助日数・離脱の可否について検討。【結果】対象は HLHS(含む類縁疾患)15例、単心室症例 14例、 TGA 4例、 TAPVR 2例、 TOF 2例、 Ebstein病 2例、他3例。導入場所は、 ORでの導入(O群)14例、 ICUでの導入(I群)28例。導入理由は、 O群はすべて人工心肺からECMOへ移行、 I群では心肺蘇生例 8例、低酸素血症 10例、心機能低下例 10例。導入時日齢は、183±308.3日(O群:112±140.7日,I群:218±361.8日)。 ECMO導入時体重は4.3±1.kg(O群:3.9±1.4kg,I群:4.5±2.kg)。補助期間は7.3±8.00日(O群:5.6±4.26日,I群:8.1±9.27日)。 ECMO離脱率は59.5%(25例/42例)、 O群: 85.7%(12例/14例)、 I群: 46.4%(13例/28例) $p<0.05$)。 I群内での導入理由別では、低酸素血症例離脱率は50%(5/10)、心機能低下例離脱率は40%(4/10)、心肺蘇生例の離脱率は50%(4/8)であった。【考察】2群間では、 ECMO導入時日齢・体重・補助日数・基礎疾患について有意差は認めなかったが、 ECMO離脱率は、 I群で有意に低かった。また I群内における導入理由別での離脱率に有意な差は認めなかった。以上より、 ORでの ECMO導入では、導入直

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

前まで人工心肺補助下であることが多いと思われるが、 ICUでの導入では、 ECMO開始直前の血行動態は大きく乱れていることが多い。この事から、血行動態を著しく落ち込ませる前に ECMO導入の決断することが、ECMO離脱率の改善につながる可能性が示唆された。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6)

[I-OR18-03] 先天性心疾患術後急性期の循環動態評価における、心筋トロポニン Iの有用性

○小島 拓朗, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 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: 心筋トロポニンI, BNP, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患(CHD)術後の心不全評価の指標として、脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)が臨床の場では広く使用されている。一方、心筋トロポニン I(cTnI)は心筋梗塞などで上昇するほか、心臓外科手術後の予後予測にも適用できるとされている。【目的】 CHD術後急性期の患者において、 TnIが術後のカテコラミン使用期間やICU滞在期間などを予測する因子となりうるかを検討する。【方法】2016年3月～2016年12月に、当院にて外科手術を行った CHD患者77例に対し、 cTnI、 BNP、クレアチンキナーゼ MB分画(CK-MB)がカテコラミン使用期間、心エコー図検査での駆出分画(Ejection Fraction; EF)、 ICU滞在期間にどのような影響を及ぼすかを前方視的に解析した。【結果】 cTnI、 BNP、 CK-MBのいずれも、術後1日目に最大値を示し、以降は7日目まで低下傾向を示した。術後1日目の cTnIは、カテコラミン使用期間、 ICU滞在期間と有意な正相関を示した(カテコラミン使用期間: $p<0.0001$、 ICU滞在期間: $p<0.0001$)。 BNPでも同様の傾向を認めたものの、 CK-MBでは認められなかった。また、 cTnIと EFとの間には、有意な負の相関が認められた($p<0.001$)。 BNPにおいては、同様の傾向は認められなかった。カテコラミン使用期間、 ICU滞在期間に対する多変量解析を行った結果においても、cTnIは独立した指標となりえた($p<0.05$)。なお、2心室群(n=55)と1心室群(n=23)との比較において、 BNPは1心室群で優位に高値であった($p=0.014$)が、 cTnIでは同様の傾向は認めなかった($p=0.51$)。【考察】 cTnIは術後急性期の心筋障害を反映しており、疾患形態に関わらず cTnI高値は術後 EFの低下、カテコラミン使用期間の延長、 ICU滞在期間の延長と有意な相関を示した。【結語】 cTnIは、術後急性期の経過を予測する独立した因子となりうる。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6)

[I-OR18-04] 心疾患を合併した小児における気管切開の適応

○川村 良子, 旗智 武志, 藤本 昌吾, 田守 真美, 京極 都, 松浦 一美, 萱谷 太, 尾添 祐子, 竹内 宗之 （大阪府立母子保健総合医療センター）
Keywords: 気管切開, 小児, 心疾患

【背景】心疾患を有する小児患者における気管切開は気道や呼吸機能のみならず循環器的な要因も関連するためその決定は容易ではない。過去に気管切開を必要とした患者の背景や予後を明らかにすることにより今後の気管切開を適切に決定できる可能性がある。【目的】心疾患を有する小児患者における気管切開の背景、危険因子、予後を明らかにすること。【方法】2010年1月から2016年12月の間に心疾患を有し14日間以上の人工呼吸管理を行った18歳以下の小児患者を対象として、気管切開を必要とした患者と必要としなかった患者の背景、危険因子、予後を調査した。【結果】対象患者は96名(男43/女53)で気管切開は21名(22%)に実施された。主な心疾患は DORV 13例、 CAVC 12例、 HLHS 10例であった。気管切開を必要とした患者と必要としなかった患者では、日齢(中央値)93 vs. 56日 ($p=0.73$)、男38% vs. 47% ($p=0.49$)、体重3.2kg vs. 3.7kg ($p=0.66$)、気管切開

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

または人工呼吸離脱までの日数50日 vs. 22日 (p=0.0004)であった。単変量解析において、気管切開に対するオッズ比は染色体異常1.7 (95%CI 0.61-4.7)、中枢神経合併症2.8 (1.1-7.6)、気道合併症2.2 (0.74-6.4)、抜管後再挿管1.0 (0.35-3.0)、体外式膜型人工肺（ ECMO）1.6 (0.55-4.5)であった。気管切開後21名中4例(19%)が呼吸器を離脱し、1例(5%)が気管切開孔を閉鎖できた。気管切開を必要とした患者は ICU滞在日数が72日 vs. 33日 (p＜0.0001)と長かったが、 ICU死亡は5/21例(24%) vs. 12/75例(16%)(p=0.30)と差がなかった。【結論】中枢神経合併症を有する患者では気管切開を必要とする可能性が高く、気管切開を必要とした患者では ICU滞在日数が長かったが ICU死亡に差はなかった。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 6)

[I-OR18-05] 劇症型心筋炎に対する V-A ECMO導入の至適時期の検討

○正谷 憲宏, 本村 誠, 長井 勇樹, 居石 崇志, 渡邉 伊知郎, 新津 健裕, 齊藤 修, 清水 直樹 （東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

Keywords: 劇症型心筋炎, ECMO, 小児心筋炎

【背景】劇症型心筋炎は、適切に V-A ECMOの導入を行えば他の心疾患に対する V-A ECMOに比して多くを救命できる。一方、適切な ECMO導入のタイミングを逃すと容易に心停止となり、神経学的転帰の悪化や死に至ることもある。また、体格の小さい乳幼児においては、導入可能施設の限定が救命限界を定めてしまうこともある。
【目的】2010年3月開院時より2016年12月までの期間中に、臨床的に心筋炎と診断され ICUに入室した全症例を対象とした。診療録を基にデータを収集し、後方視的に検討した。
【方法】全18例のうち11例が ECMO導入となった。これら11例の年齢は中央値6歳(日齢9-12歳)、体重は中央値16kg(3-48kg)であった。新生児3例のみが開胸でカニュレーションを行われた。蘇生を要したのは３例で、うち1例(9%)が死亡、1例が ICU退室時点で Pediatric Cerebral Performance Category(PCPC)が1段階低下していた。蘇生を要さなかった8例の導入理由としては、治療抵抗性 VTが5例、低心拍出が3例であった。 ECMO日数は中央値10日(6-19日, 生存例は6-16日)であった。 ECMO導入時の LVEFは 中央値31.0%(18.6-77.0%)、離脱直前の LVEFは中央値47.0%(37.4-60.6%)であった。 LVEF底値は導入後1-7日目で見られ、中央値20.0%(10.0-38.0%)であった。離脱後の ECMO再導入例は認めなかった。致死的な合併症は認めなかった。
【結果】蘇生事象に至らなかった症例では神経学的転帰は良好であった。年少児では体格による処置の困難さから、成人に比べ over indicationで ECMO導入をせざるを得ない可能性がある。当院では心拍出量の低下を見据えて ECMO導入を開始し、その結果、 ECPR症例が既存の報告に比して少なく、死亡率や神経学的転帰も他の文献に比べ良好であった。さらに、重篤な合併症も少なかった。
【結論】心筋炎の診断後は直ちに集学的治療を行うことのできる環境で患児を管理し、蘇生事象に至らない適切な時期に ECMOを導入することが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 集中治療・周術期管理

Free Paper Oral 19 (I-OR19)

Chair:Naoki Yoshimura(Department of Cardiothoracic Surgery, University of Toyama, Graduate School of Medicine)

Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR19-01] 小児心臓手術後人工呼吸中における術後横隔神経麻痺エコー診断：後方視的検討

○田畑 雄一[1], 山岸 正明[2], 宮崎 隆子[2], 前田 吉宣[2], 谷口 智史[2], 浅田 聡[2], 本宮 久之[2], 藤田 周平[2] （1.京都府立医科大学 麻酔科 集中治療部, 2.京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-02] Fontan後の周術期経過に影響を与える因子

○桑田 聖子, 石井 卓, 齋藤 美香, 浜道 裕二, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-03] 小児期開心術における高感度心筋トロポニンI―術式と周術期因子の影響―

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 荒木 大[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2], 和田 励[3], 春日 亜衣[3], 布施 茂登[4] （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.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児心臓血管外科, 3.札幌医科大学 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-04] 先天性心疾患を有する新生児に対するトルバプタンの使用：ケースシリーズ研究

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR19-05] 先天性心疾患新生児の生後1週間の血清クレアチニン値

○海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2] （1.大阪大学 医学部 集中治療科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

4:05 PM - 4:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6)

[I-OR19-01] 小児心臓手術後人工呼吸中における術後横隔神経麻痺エコー診断：後方視的検討

○田畑 雄一[1], 山岸 正明[2], 宮崎 隆子[2], 前田 吉宣[2], 谷口 智史[2], 浅田 聡[2], 本宮 久之[2], 藤田 周平[2] （1.京都府立医科大学 麻酔科 集中治療部, 2.京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科）

Keywords: 横隔神経麻痺, 超音波検査, 人工呼吸

【背景】小児心臓術後横隔神経麻痺診断における超音波検査の有用性が報告されているが抜管前診断の有用性に限定した報告はない。【目的】人工呼吸中の術後横隔神経麻痺に対する超音波診断の有用性を検討すること。【方法】2014年1月から2016年12月の間に人工呼吸離脱前後に横隔膜機能評価目的に超音波検査を施行した患者を対象とし人工呼吸中の横隔膜神経麻痺診断の有用性について診療録より後方視的に検討した。横隔神経麻痺診断については超音波検査で横隔膜が固定位もしくは奇異性運動を呈するものを異常ありと定義した。【結果】対象患者は34人、全ての患者に対して自発呼吸運動出現後に人工呼吸器設定を変更せず超音波検査を施行した。患者背景は手術時年齢中央値3.5ヶ月(IQR 2-15)、体重中央値4.8kg(IQR 4.0-8.6)。検査施行時の人工呼吸設定は Driving pressure中央値10cmH2O(IQR 8.8-12)、 PEEP中央値5cmH2O(IQR 5-5)であった。人工呼吸中に横隔膜運動の異常を認めた患者は13人、抜管後も同様の異常所見を認め13人全て横隔神経麻痺と診断された。人工呼吸離脱後に新規に横隔神経麻痺と診断された患者は1人であり、本研究における横隔神経麻痺診断の感度0.93、特異度1.0であった。【考察】超音波検査による横隔膜運動評価法は人工呼吸器の設定を変更することなく小児心臓手術後の横隔膜運動異常を指摘し得る可能性を示した。放射線透視や横隔膜電位を用いた横隔神経麻痺診断は有用ではあるが、簡便性ならびに侵襲性の点から全ての患者に対して人工呼吸中に行うことは困難である。新生児・乳児患者では高率に縫縮術もしくは再挿管の要をすることを考慮すると人工呼吸中に横隔膜運動異常を指摘できることは臨床的に意義があると考えられる。【結語】小児心臓手術後患者を対象とした人工呼吸中の超音波検査による横隔神経麻痺診断の有用性が示唆された。現在小児心臓術後患者を対象とした前向き観察研究を進行中である。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6)

[I-OR19-02] Fontan後の周術期経過に影響を与える因子

○桑田 聖子, 石井 卓, 齋藤 美香, 浜道 裕二, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: Fontan周術期, 創部感染, Fontan循環成立因子

【背景】近年の手術技術および心臓カテーテル治療の進歩のもと、複雑心奇形の Fontan到達率は向上している。Fontan循環成立に時間を要する症例や合併症で管理に難渋する症例も少なくない。【目的と方法】 Fontan循環成立に影響する因子および術後周術期における合併症のリスク因子を明らかにすることを目的として2013年1月から2016年12月末までの期間に当院で TCPCを施行した乳幼児を対象に後方視的に検討した。対象は82症例。TCPC施行時年齢は平均2.5±1.3歳。無脾症14例、多脾症5例、 Down症1例、その他の奇形症候群4例。Fenestrated TCPC46例。周術期死亡1例と周術期合併症での転院2例を除き、在院日数30日未満と以上の2群に分けて検討した。【結果】在院日数30日以上が20例、30日以内が59例。在院日数30日以上群では、術後 NOを必要とし(11/20例 vs 8/59例)、挿管期間も有意に長かった(3.8±1.0日 vs 1.4±1.0日 P＜0.01)。 ICU滞在期間(8.3±7.0日 vs 3.6±3.0日, P＜0.01)も長かった。在院日数が長くなる原因としては、多変量解析で創部感染縫合不全を含めた創部感染の合併(11/20例 vs 1/59例, p＜0.01)と胸腔ドレーン留置期間 (12.7±9.0日 vs 7.1±7.0日 p＜0.01)とに関連を認めた。創部感染は12例(15.2%)に認め、無脾症の割合が高かった(6/12例 vs 8/69例)。既往手術回数や胸腔ドレーン留置期間には関連がなかった。胸腔ドレーン留置期間が1週間以上では有意に PA

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

index(238±150 vs 312±81, p＜0.01)が低かった。術前の肺動脈圧や EDP、 NT pro BNP、既往手術回数などには差がなかった。 PA indexが低い症例(PAI＜210)における fenestration有り無しでの胸腔ドレーン留置期間には差がなかった。【結論】 Fontan手術後の入院期間には胸腔ドレーン留置期間と感染の合併が大きく関与し、PA indexの低い症例での胸腔ドレーン留置期間は有意に長く Fontan循環成立には肺血管床の発育が重要である。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6)

[I-OR19-03] 小児期開心術における高感度心筋トロポニンＩ―術式と周術期因子の影響―

○横澤 正人[1], 澤田 まどか[1], 長谷山 圭司[1], 高室 基樹[1], 荒木 大[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2], 和田 励[3], 春日 亜衣[3], 布施 茂登[4] （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.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児心臓血管外科, 3.札幌医科大学 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科）
Keywords: 心筋トロポニン, 開心術, 人工心肺

【はじめに】第51回本学会において、我々は小児期開心術では高感度心筋トロポニンＩ（ TnI）は術後1日をピークに速やかに上昇し下降することを報告した。今回は術式と周術期因子が術後の TnI上昇に与える影響について検討した。【対象・方法】2012年4月から2016年12月まで当施設で心内修復術を施行した心房中隔欠損（ ASD）群61例、心室中隔欠損（ VSD）群70例、完全型房室中隔欠損（ CAVSD）群5例、ファロー四徴（ TOF）群14例を対象とした。合併症、遺残病変を認めた例は除外した。術後1日に血漿 TnIを測定し、術式ならびに周術期の諸因子と TnI上昇の関係について検討した。さらに冠動脈合併症を認めた5例について比較検討した。統計学的手法は分散分析法を主に用いた。【結果】術後1日の TnIは、 ASD群に比較し VSD群は有意に高値であり、 VSD群に比較し CAVSD群、 TOF群は有意に高値であったが、 CAVSD群、 TOF群間には有意差を認めなかった。4群の周術期因子は、手術時間、心肺時間、遮断時間が ASD群に比較し VSD群は有意に高値であり、VSD群に比較し CAVSD群、 TOF群は有意に高値であったが、両群間に有意差を認めなかった。すべての開心術（ ASD群＋ VSD群＋ CAVSD群＋ TOF群）において TnIと手術時間、心肺時間、遮断時間には r=0.66 , 0.70, 0.70の正の相関関係が認められた。空気塞栓3例の TnIは高値であり、術後の心電図、心エコー所見から心筋保護等による冠動脈イベントが推定された2例では著明な上昇が認められた。【考察】小児期開心術において術後1日の TnIの上昇は、心筋切除などの術式に左右されず、人工心肺条件に大きく影響されることが判明した。冠動脈合併症例ではすべてに上昇が認められた。潜在的な周術期の冠動脈合併症を的確に把握する意味で、術後早期に TnIを測定することの有用性が示唆された。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6)

[I-OR19-04] 先天性心疾患を有する新生児に対するトルバプタンの使用：ケースシリーズ研究

○島 貴史[1], 漢 伸彦[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）
Keywords: 新生児, 先天性心疾患, トルバプタン

【序文】トルバプタン(Tolvaptan； TLV)は経口バソプレッシン(V2)受容体拮抗薬である。先行研究で新生児の腎臓はアルギニンバソプレッシンに抵抗性があり有効性が少ないとされている。そこで、新生児に TLVを使用した7例を報告する。【対象】2015年1月～2017年1月に NICUに入院した新生児の内、他利尿剤で効果不十分な先天性心疾患を有し、かつ血清 Na＜135mEq/Lの7例を対象とした。【方法】診療録より後方視的に検討。数値は中央値(最小値～最大値)。 TLV投与前後で尿量(ml/kg/時)、血清 Na濃度(mEq/L)、尿比重、心胸郭比(%)を比較。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

TLV投与後1日目で尿量が増加した群を responder、増加しないか無尿(＜1ml/kg/日)の群を non-responderと定義。統計学的検討は Wilcoxon符号付順位検定を行った。投与法は内服又は注腸。0.1mg/kg/日で開始し、0.2～0.4mg/kg/日まで増量。【結果】出生体重 2126g(1100～3228)、在胎週数 35週(29～38)。心疾患内訳は左心低形成症候群、僧帽弁閉鎖、動脈管開存症、純型肺動脈閉鎖2例、エプスタイン奇形、多脾症候群で、5例で乳糜胸合併。併用利尿剤はフロセミド全例、スピロノラクトン2例、カルペリチド1例。投与法は4例内服、3例注腸。尿量：投与前2.2(0.5～3.8)、投与後2.9(0.7～4.9)、 p=0.018。7例中6例(85%)が responder、29週の1例が non-responderであった。血清 Na：投与前 131(116～132)、投与後 136(122～142)、 p=0.034。心胸郭比：投与前 69(61～100)、投与後 67(59～100)、 p=0.027。検尿を得た4例全て尿比重低下を認めた。【考察】 TLV投与された患者の85%が responderであり、 TLVは新生児でも選択肢になり得ると考えられたが未熟性が強い場合は効果が低い可能性が示唆された。また新生児心不全では消化不良で経口投与困難例が多いが注腸投与で代替できる可能性が示唆された。さらに症例数を増やして有効性を検証していく必要性がある。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 6)

[I-OR19-05] 先天性心疾患新生児の生後1週間の血清クレアチニン値

○海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2] （1.大阪大学 医学部 集中治療科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 先天性心疾, 新生児, クレアチニン値

【背景】先天性心疾患は新生児期に手術を要するものが少なくない。術後急性腎障害(AKI)の診断基準には術前血清クレアチニン値(Cre)が含まれているが、新生児の Creは日齢による変化が激しく、新生児開心術後 AKIの議論の足枷となっている。今回我々は先天性心疾患新生児(CHD群)と正常新生児（対象群）の生後１週間の Creを後方視的に観察したので報告する。【方法】2012年からの３年間に先天性心疾患により生後24時間以内に入院したCHD群159人と非器質性疾患により入院を要した対象群125人の Creを日齢7まで連日比較した。データの収集は手術およびカテーテル検査を受けた時点で中断した。低出生体重児、心疾患以外の手術を要する器質的疾患および腎疾患を要する症例は除外した。 CHD群159人は二心室(BV群)および単心室(SV群)血行動態に細分化した検討も追加した。【結果】出生体重、出生週数、 Apgar scoreには両群間に有意差は認められなかった。出生時 Creは CHD群 0.65 ± 0.16 mg/dl, 対象群 0.67 ± 0.16 mg/dlと有意差はなかった。日齢１では両群とも0.8 mg/dl前後に上昇したが、日齢2に対象群が0.68 ± 0.20 mg/dlに低下したのに対し CHD群は0.76 ± 0.20 mg/dlと高値を維持し両群に有意差を生じた(p< 0.01)。その後は対象群の Creが順調に下がり続けたのに対し CHD群は日齢6まで Cre > 0.6 mg/dlを維持したため日齢7まで CHD群の Creは対象群より優位に高い状態を維持した(p＜0.01)。 BV群, SV群の出生体重、週数、 APGAR score, 1週間の Creには有意差を認めなかった。【結語】多くの症例の蓄積と詳細な検討により先天性心疾患新生児の Cre基準値設定は新生児 AKIの診断および議論に大いに貢献すると期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 集中治療・周術期管理

Free Paper Oral 20 (I-OR20)

Chair:Muneyuki Taleuchi(Department of Intensive Care Medicine, Osaka Women's and Children's Hospital)
Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-OR20-01] フォンタン型手術前の肺動脈径はフォンタン型手術後急性期の転帰に影響を与えるか

○上村 和也, 田中 敏克, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 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 循環器内科）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-02] 小児心疾患術後早期におけるトルバプタン投与の安全性

○浦田 晋[1], 中野 克俊[1], 野木森 宜嗣[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 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）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-03] 小児胸骨正中切開術後縦隔洞炎に対する洗浄ドレナージ、一期的閉胸術の成績

○小泉 淳一[1], 猪飼 秋夫[1], 近藤 良一[1], 萩原 敬之[1], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 岡林 均[1] （1.岩手医科大学医学部心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部小児循環器科）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-04] 当院の左心低形成症候群における Glenn手術までの治療戦略

○佐々木 理[1], 佐々木 大輔[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 橘 剛[2], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 循環器外科）

4:55 PM - 5:45 PM

[I-OR20-05] 人工心肺下乳児心臓手術後の急性腎障害（ AKI）の危険因子、短期予後と術後循環作動薬・血管拡張薬の AKI発症予防効果に関する検討

○上野 健太郎[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 関 俊二[1], 中江 広治[1], 二宮 由美子[1], 櫨木 大祐[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学医学部医歯学総合研究科小児科学分野, 2.鹿児島大学医歯学総合研究科心臓血管・消化器外科学分野）

4:55 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6)

[I-OR20-01] フォンタン型手術前の肺動脈径はフォンタン型手術後急性期の転帰に影響を与えるか

○上村 和也, 田中 敏克, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 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 循環器内科）

Keywords: pulmonary artery size, Total cavopulmonary connection, clinical course

【背景】フォンタン手術(以下 F術)適応の基準として肺動脈(以下 PA)径を用いる方法があり，本邦では PA indexが頻用されている．従来， PA径は F術後経過に影響するといわれていたが，実臨床では必ずしもそうとは限らない．【目的】 F術前の PA径が術後経過に与える影響を評価すること．【方法】対象は2011年1月から2016年12月までに当院にて術前カテを施行した上で F術を施行し，かつ術後カテを行った計36症例．術前カテでの PA indexの値で， A群(PA index＜200)， B群(PA index≧200)の2群に分類し， F術後の挿管期間，ドレーン留置期間， ICU滞在期間，入院期間，利尿剤 IVを要した期間， F術後1年間における追加手術の有無， F術後1年間におけるカテーテル治療の有無， F術後初回カテでの Rp， PA圧， CIについて比較した． 【結果】 A群が20例， B群が16例， PA indexの中央値はそれぞれ171(99-197)，227(200-340)であった． 各項目の比較結果[A vs B]は，挿管期間[1(0-11) vs 1(0-16), p=1.00]，ドレーン留置期間[9(4-72) vs 7.5(4-27), p=0.73]，ICU滞在期間[7(3-40) vs 7(3-28), p=0.90]，入院期間[25.5(12-356) vs 22(14-65), p=0.46]，利尿剤 IVを要した期間[15(6-48) vs 11(6-54), p=0.76]， F術後1年間における追加手術を施行した症例数[6 vs 6, p=0.73]，F術後1年間におけるカテーテル治療を施行した症例数[3 vs 3, p=1.00]， F術後初回カテでの Rp[1.1(0.32-5.1) vs 1.3(0.72-3.6), p=0.40]， PA圧[12.8(11-21) vs 12.0(10.5-16.0), p=0.14]， CI[3.4(2.0-4.9):3.9(2.4-5.9), p=0.21]で，いずれの項目においても2群間に有意差を認めなかった．【考察】今回の検討では F術前の PA径と術後経過の間に関連を認めなかった．手術手技の確立や新たな肺血管拡張薬，術前のカテーテル治療などの補助療法の進歩により， PA径が術後経過に与える影響が小さくなっているのではないかと考えられた． 【結論】 F術前の PA径は術後経過と関連がない.

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6)

[I-OR20-02] 小児心疾患術後早期におけるトルバプタン投与の安全性

○浦田 晋[1], 中野 克俊[1], 野木森 宜嗣[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 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: トルバプタン, 腎機能, 小児心疾患術後

【背景】トルバプタンはアルギニンバゾプレシン V2受容体拮抗薬であり、水再吸収を行うアクアポリン2の尿細管腔への移動・発現を抑制することで電解質への影響なく利尿作用を示す。小児ではトルバプタン投与の有害事象が無いとの報告はあるが、小児開心術後の腎機能についての報告は稀少である。【目的】小児心疾患術後早期におけるトルバプタン投与の安全性を明らかにすること。【対象】2016年5月から12月に先天性心疾患術後72時間以内にフロセミド持続静脈内投与が行われ、かつトルバプタンが投与された症例を抽出し、投与前および投与後72時間の尿量、血清クレアチニン（ Pcre）、血中尿素窒素（ BUN）、血清ナトリウム（ Na）、血清カリウム（ K）の変化を検討した。 Pcreは3月齢以上では年齢基準値の97パーセンタイル以上を、3月齢未満は投与前の1.5倍以上の上昇を、その他は月齢基準値以上を異常値とした。【結果】トルバプタン投与群は18例（男児7例）、月齢中央値3か月（0-30）であった。腹膜透析併用が4例であった。トルバプタンは初期投与量0.18（± 0.06） mg/kg/day, 最大投与量0.22（± 0.05） mg/kg/dayであった。尿量は15例（83%）で増加し、 Pcreの上昇は1例（5.6%）のみであった。尿量増加が得られなかった3例の Pcreの上昇はなかった。 Na上昇例は2例（11%）であったが、いずれも投与前 Na≧145 mEq/Lで投与後にさらに上昇した。 K上昇例は認めな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった。【考察】成人では開心術後のトルバプタン投与は腎機能障害がなく尿量増加が得られることや腎血流の改善を示す報告があるが、本検討でもフロセミド持続投与中にトルバプタンを追加することで血清クレアチニン値の上昇なく尿量増加が得られた。 Na値の上昇は投与前より Na値異常を認めた2例であり、 Na高値例は投与判断を慎重にすべきである。

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6)

[I-OR20-03] 小児胸骨正中切開術後縦隔洞炎に対する洗浄ドレナージ、一期的閉胸術の成績

○小泉 淳一[1], 猪飼 秋夫[1], 近藤 良一[1], 萩原 敬之[1], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 岡林 均[1] （1.岩手医科大学医学部心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部小児循環器科）

Keywords: 縦隔洞炎, 一期的閉胸, 胸骨正中切開

【背景】当院では小児胸骨正中切開術後縦隔洞炎に対し洗浄ドレナージ、一期的閉胸術を施行する方針としている。その成績を検討した。【対象】2007年から当院で施行された先天性心疾患1347手術のうち胸骨正中切開術後縦隔洞炎を発症した20歳以下の20例(発症率1.5%)を対象とした。【方法】手術は腐骨を含めた感染組織を可及的にデブリードマン。胸骨脆弱や欠損例には縦に胸骨ワイヤーをかけて補強。胸骨は通常通り胸骨ワイヤーで閉鎖。大胸筋をフラップとして死腔を補填し、筋層、皮下は吸収糸で閉鎖。抗生剤は起炎菌、感受性をもとに臨床症状に応じて2-4週間投与。【結果】対象月齢14か月(0-228)。循環動態は単心室群/二心室群5/15例。先行手術は全例人工心肺使用、術式は姑息術/修復術4/16例。心外人工血管またはパッチ使用8例。内訳は BTシャント3例、 TCPC2例、右室流出路導管またはパッチ3例。心膜 ePTFE補填15例。二期的胸骨閉鎖術 DSCは2例。先行手術または DSCからドレナージまでは15日(7-39)。起炎菌は MSSA8例、 MRSE5例、 MRSA3例、セラチア1例、 E coli1例、不明2例。骨破壊の程度:なし2例、軽度11例、中等度3例、重度4例。胸骨補強症例は3例。大胸筋フラップ使用は18例。心膜 ePTFE再補填は2例。術後抗生剤はバンコマイシン17例、クリンダマイシン7例、ゲンタマイシン3例、メロペン4例、テイコプラニン1例、モダシン1例。ドレナージ術後 ICU滞在は3.5日（1-27）。静注抗生剤投与期間は14日(9-25)。ドレナージから退院までは21.5日(11-53)。死亡0例。縦隔洞炎再発は1例(心膜 ePTFE再補填例)で再々開胸一期的閉胸で治癒。創し開2例でいずれも保存的に治癒。遠隔70.5ヶ月(12-117)の観察期間で死亡、再発無し。【結語】小児胸骨正中切開術後縦隔洞炎に対するドレナージ、一期的閉胸術の成績は心外人工血管、パッチなどの使用によらず良好であった。早期介入、徹底的デブリードマン、心膜補填物の除去が有効と思われた。

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6)

[I-OR20-04] 当院の左心低形成症候群における Glenn手術までの治療戦略

○佐々木 理[1], 佐々木 大輔[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 橘 剛[2], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 循環器外科）

Keywords: 左心低形成症候群, BNP, Glenn手術

背景:左心低形成症候群(HLHS)は Glenn手術(G術)後よりも G術前までの死亡率が高い。当科では2014年以降、生後から G術まで入院継続とし、 G術までの循環管理で問題となる心機能、冠循環、肺血流、弁逆流を BNPで総合的に評価し、 PDE3阻害剤によるサポート、心保護薬の早期導入等により G術までの BNPをより低く管理する方針としている。目的:当科の HLHSに対する G術までの治療戦略の有用性を検討する。方法と対象：2010年1月から2016年12月までに当院で両側肺動脈絞扼術(P術)を施行した HLHS13例を2010-2013年の5例(A群)と2014-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2016年の8例(B群)に分類し臨床経過を比較した。結果:出生週数／体重は A群中央値38.6(37.0-39.0)週対 B群37.3(35.7-39.7)週(P=0.31)、2722(2098-2862)g対2560(1668-3487)g(P=0.94)、 P術日齢は6(1-6)対3(0-39)(P=0.61)、 Norwood手術(N術)日齢は33(23-49)対36.5(15-56)(P=0.86)。全例で類洞交通は無く、 B群に中等度三尖弁逆流が2例いたが重度はおらず、 G術前の右室内腔面積変化率は0.39(0.32-0.40)対0.34(0.23-0.37)(P=0.12)であった。経過は、 A群は5例中3例が TCPCに到達したが、うち1例は PLEを発症し死亡。到達しなかった2例は1) N術後に BNP高値も PDE3阻害剤を術後早期に中止しており、退院前に急変し日齢81に死亡、2) N術後も BNP高値で re-CoAに対して PTA前に急変し日齢66に死亡した。 B群は、8例中5例が G術後で TCPC待機中で、死亡した3例のうち、2例は多発心外奇形合併例で各々 P術後と N術後に死亡、1例は G術後に縦隔炎で死亡した。 G術後生存例の G術前 BNPは114.3(113.7-139.5)pg/ml対110.9(33.0-165.1)pg/ml (P=0.71)、 G術までの平均 BNPは769.2(700.1-1121.6)pg/ml対319.8(213.3-550.8)pg/ml(p=0.0058)だった。心外奇形合併例を除くと、 G術までの死亡率は2/4例対0/6例(P=0.053)で B群で死亡率が低い傾向があった。結語:当科の HLHS治療戦略は、 G術前の死亡率を減少させる可能性がある。

4:55 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:45 PM ROOM 6)

[I-OR20-05] 人工心肺下乳児心臓手術後の急性腎障害（ AKI）の危険因子、短期予後と術後循環作動薬・血管拡張薬の AKI発症予防効果に関する検討

○上野 健太郎[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 関 俊二[1], 中江 広治[1], 二宮 由美子[1], 櫨木 大祐[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学医学部医歯学総合研究科小児科学分野, 2.鹿児島大学医歯学総合研究科心臓血管・消化器外科学分野）
Keywords: AKI, 乳児, 周術期管理

【背景】人工心肺下心臓手術後の急性腎障害（以下 AKI）は、短期長期的な予後との関連が認められ、周術期の血管内容量・有効腎血流量の減少、虚血や尿細管障害等が原因とされている。特に乳児の糸球体濾過量、尿細管機能は未熟であり、障害を受けやすい。【目的】乳児の人工心肺下心臓手後の周術期 AKIの危険因子、短期予後、術後治療に関して検討する。【方法】人工心肺下心臓手術後の乳児145例を対象とした。理学所見、検査所見、手術時間、術後循環作動薬・血管拡張薬の使用頻度、使用量を比較し検討した。 AKIの診断は、 pRIFLE分類及び AKIN（ Acute Kidney Injury Network）の基準を用いた。【結果】 AKI発症は、 pRIFLE 110例（75.9%）、 AKIN 95例（65.5%）であった。 AKI発症に関しては、低体重（ pRIFLE OR 0.66、 P=0.001、 AKIN OR 0.69, P=0.002）、大動脈遮断時間（ pRIFLE OR 1.02, P=0.003、 AKIN OR 1.02, P=0.001）が独立した危険因子で、更に重症度にも関与していた。腎代替療法や病院死は各々3例（2.1%）で、全例 pRIFLE injury以上、 AKIN 2度以上の重症群であった。病院死に関しては、両基準ともに人工心肺時間が独立した危険因子であった（ OR 1.02、 P=0.002）。術後水分量や周術期循環作動薬・血管拡張薬（ dopamine、 dobutamine、 adrenaline、 milrinon、 olprinone、 carperitide）と AKI発症に関しては、いずれも関連性はなかった。【考案】人工心肺を使用した乳児人工心肺下心臓手術後の AKI発症に低体重、大動脈遮断時間が関連していた。周術期 AKIを予防する薬物療法の有効性は確認できなかった。 AKI発症の危険因子を把握しつつ、周術期管理では適切な循環動態を保つことが重要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 成人先天性心疾患

Free Paper Oral 21 (I-OR21)

Chair:Mamie Watanabe(Department of Pediatric Cardiology, Kyushu Hospital, Japan)

Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR21-01] 成人先天性心疾患患者の心不全に伴う急性腎不全の発症率と危険因子の検討

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

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-02] 成人先天性心疾患におけるグレリンと心不全

○椎名 由美[1], 村上 智明[3], 松元 紀子[2], 西畑 庸介[1], 福田 旭伸[1], 川松 直人[1], 木島 康文[1], 小宮山 伸之[1], 丹羽 公一郎[1] （1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科, 3.千葉こども病院 循環器科）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-03] 成人先天性心疾患・重症心不全症例の手術成績―先天性心疾患センターの試み―

○廣瀬 圭一[1,2], 三和 千里[1], 阪口 仁寿[1], 吉田 幸代[1], 矢田 匡[1], 恩賀 陽平[1], 多良 祐一[1], 吉村 真一郎[2], 三宅 誠[2], 土井 拓[2], 山中 一朗[1,2] （1.天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-04] 先天性心疾患における脊柱変形の推移

○面家 健太郎[1,2], 桑原 直樹[2], 岩井 郁子[2], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 奥木 聡志[3], 中山 祐樹[3], 岩田 祐輔[1,3], 竹内 敬昌[3], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.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, 3.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）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-05] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究（ ESMCS）の進捗状況

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター）

8:40 AM - 9:40 AM

[I-OR21-06] 血小板分布幅および平均血小板容積は先天性心疾患患者の血栓症発症の予測に有用である

○佐藤 正規, 稲井 慶, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

8:40 AM - 9:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7)

[I-OR21-01] 成人先天性心疾患患者の心不全に伴う急性腎不全の発症率と危険因子の検討

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

Keywords: 成人先天性心疾患, 急性腎不全, 心不全

【背景】心不全患者において腎不全は高頻度に合併する。心不全で入院した患者の急性腎不全（ Acute kidney injury；AKI）の発症頻度は20～40%である。腎不全合併は心不全治療を困難にさせるだけでなく予後を悪化させると報告がある。【目的】成人先天性心疾患患者の急性心不全または慢性心不全急性増悪における AKIの発症率と危険因子を同定する。【方法】2015年1月～2016年10月の間に心不全のため入院した49人を対象とし診療録を後方視的に検討した。 AKIは血清クレアチニン値が基礎値から1.5倍以上の上昇と定義した。対象を AKI群、非AKI群に分け AKI発症の危険因子を検討した。検討した危険因子は患者背景、心機能、腎機能、尿所見、入院後に開始した治療に関連した項目を検討した。【結果】 AKIは11例(22%)に認めた。危険因子の検討では NYHA3度以上（82% vs 44%, P=0.030）、推算糸球体濾過量（ eGFR）＜30ml/min/1.73m2（45% vs 16%, P=0.037）、血清クレアチニン高値（＞1.3mg/dl）、シスタチン C高値（＞1.6mg/l）、 BUN高値（＞25mg/dl）、尿酸高値（＞8.7mg/dl）、 Na低値（＜135mEq/l）、が AKI群の危険因子であった。入院後に開始した治療ではラシックス静脈投与量が多い症例は AKI群に有意な危険因子であった（57mg/day vs 28mg/day, P=0.013）。尿中微量アルブミンはいずれの場合も危険因子にはならなかった。【結論】成人先天性心疾患患者の心不全における AKI発症頻度は過去の報告と同程度の22%に認めた。心不全の重症度、低腎機能、低 Na血症、ラシックス静脈投与量が多い症例は AKI発症の危険因子である。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7)

[I-OR21-02] 成人先天性心疾患におけるグレリンと心不全

○椎名 由美[1], 村上 智明[3], 松元 紀子[2], 西畑 庸介[1], 福田 旭伸[1], 川松 直人[1], 木島 康文[1], 小宮山 伸之[1], 丹羽 公一郎[1]（1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.聖路加国際病院 栄養科, 3.千葉こども病院 循環器科）

Keywords: ghrelin, heart failure, ACHD

Background:In children with CHD, plasma ghrelin level is raised.Raised ghrelin induces growth hormone release and may prevent heart failure, whereas there has been no data after reaching adulthood. Aim: To assess the plasma ghrelin level in adults with CHD and to evaluate the association of some hormones and cytokines including ghrelin, leptin, IL-6 and TNF-α and heart failure.Methods: Prospectively, we enrolled 46 consecutive adults with CHD and 12 age matched healthy controls: 13 patients with Fontan circulation (Group A), 16 cyanotic patients with no repair or only palliative repair (Group B), and 17 patients with repaired tetralogy of Fallot (TOF) (Group C). Results: The mean age of all patients was 32.1+/-7.4 years. In Group A and B, ghrelin level, skeletal muscle mass index, and basal metabolism were significantly lower than those in controls, whereas there was no statistical difference between C and D. IL-6 and edema index in Group A and B were higher than those in controls. Percent body fat was the highest in Group B. On a logistic analysis, ghrelin level, edema index, percent body fat, NT-pro BNP, and SPO2 were important factors associated with NYHA FC ≧3 and/or histories of hospitalization due to heart failure. Conclusions: Ghrelin level in Fontan circulation and cyanotic CHD are significantly decreased, and ghrelin and body fat are the important factors associated with heart failure. Decreased ghrelin is a good influence on obesity, whereas this fact suggests an adverse effect on heart failure.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7)

[I-OR21-03] 成人先天性心疾患・重症心不全症例の手術成績―先天性心疾患センターの試み―

○廣瀬 圭一[1,2], 三和 千里[1], 阪口 仁寿[1], 吉田 幸代[1], 矢田 匡[1], 恩賀 陽平[1], 多良 祐一[1], 吉村 真一郎[2], 三宅 誠[2], 土井 拓[2], 山中 一朗[1,2] （1.天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, 2.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター）
Keywords: ACHD, 重症心不全, 先天性心疾患センター

【背景】手術成績の向上や患者の高齢化に伴い、先天性心疾患成人患者は増加傾向にある。当院では小児循環器医・成人循環器医・心臓結果外科医による先天性心疾患センターを設立しそのような患者に取り組んでいる。【目的】近年の成人先天性心疾患・重症心不全症例の手術成績を検討すること。【対象】2007年1月以降過去10年の先天性心疾患・成人症例（18歳以上）90例のうち、重症心不全症例(NYHA IIIおよび IV)33例を対象とした（全90例の NYHA: I43,II14,III20,IV13）。男性16、女性17、手術時平均年齢は51.3±16.3歳。原疾患はASD14、 TOF4、 TGA4、単心室3(無脾症候群2)、 AVSD2、先天性弁疾患2、ほか。術前 BNPは267.5±165.6pg/dl、 CTRは59.0±7.9%。これらに対し、 Bidirectional Glenn2、 re-central shunt1を除けば根治術を行った。ただし、 ASDは全例弁手術も併せ行った。【結果】最大経過観察期間9.6年。早期死亡は2例（6.0%）、いずれも長期手術適応に悩み、全身状態悪化のためやむをえず行ったが、術後重度うっ血性心不全から MOF（ failed Fontanに対する TCPC conversionおよび、 ASD+二弁置換+Maze）。入院死亡は2例(6.0%)、bidirectional Glenn後の低酸素血症に由来する肺炎。遠隔死亡は1、 re-central shunt後の肺出血。早期死亡と入院死亡を近接死亡として解析してみると有意なもの因子は NYHA IVおよび非根治術。なお、死亡5例以外の直近 NYHAは I14,II9,III3,IV2と改善しており、平均 BNP・ CTRも63.0±26.1pg/dl、51.7±4.5%であった。【結語】成人先天性心疾患・重症心不全症例の手術成績を検討したが、 NYHAIVおよび非根治術の成績は良好とは言えなかった。一期的フォンタンなど術後低酸素血症を避ける術式を検討すべきであろう。しかし、それ以外の症例は良好な改善を示しており、心不全進行症例については早めの外科介入が望ましく、そのために先天性心疾患センターの重要性は増加すると考えられた。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7)

[I-OR21-04] 先天性心疾患における脊柱変形の推移

○面家 健太郎[1,2], 桑原 直樹[2], 岩井 郁子[2], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 奥木 聡志[3], 中山 祐樹[3], 岩田 祐輔[1,3], 竹内 敬昌[3], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.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, 3.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: 側弯, cobb角, 成人先天性心疾患

【はじめに】先天性心疾患(CHD)において脊椎の変形が多く、側弯として治療の必要性を有する症例が多いことは広く知られている。しかしその内容は論文・学会発表ごとに様々であり、頻度などは2%から19%と大きな幅がある。これは側弯の定義だけでなく、対象となる先天性心疾患の状態(複雑性、手術の有無など)が不均一であること、そして進行性を示す報告があるにもかかわらず、年齢が不一致な状態で罹患率を求めていたためである。【目的】 CHD患者の cobb角を年齢ごとに測定し、 CHDと側弯の関係性を求めること。【対象および方法】1995-1999年生まれの CHD患者で10歳、15歳、20歳のいずれかの時点でレントゲン検査を施行し、cobb角測定が可能であった214例のべ391検査を対象とした。疾患の複雑性、手術内容・手術アプローチ、チアノーゼ罹患年数等を検討した。【結果】 cobb角は単純型心疾患では10歳(n=128) 4.7度±3.6度(平均± SD、以下

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

同様)、15歳(n=119) 6.0度±6.0度、20歳(n=17) 7.9度±9.4度、複雑型心疾患では10歳(n=56) 6.2度±5.5度、15歳(n=56) 8.7度±7.6度、20歳(n=15) 10.1度±6.1度であった。10歳、15歳では複雑型が単純型に比べ有意に cobb角が大きく、また単純型、複雑型とも10歳よりも15歳の方が有意に cobb角が大きかった。手術アプローチでは正中切開のみ施行した症例では5%以上の脊柱変形は右側凸の方が多かった(57%)。またチアノーゼのない症例で5%以上の変形は43%であったが、チアノーゼが一時的にでもあった症例では68%となり、1年以上チアノーゼがあった症例では94%であった。【考察】 CHDが複雑であること、また年齢が上昇するほど cobb角が大きくなるというのは過去の報告から類推される結果と一致した。またチアノーゼは脊柱変形のリスク因子と考えられた。今後さらに検討する年代を広げ、どのように進行しているのかを検討することが望ましい。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7)

[I-OR21-05] Eisenmenger症候群成人例多施設共同研究（ ESMCS）の進捗状況

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター）

Keywords: Eisenmenger, Disease targeting therapy, 臨床的悪化

【目的】2013年4月から開始した ESMCS前向き研究の進捗状況を示す。【方法】2016年12月時点の登録数、登録施設、 Primary endpoint(PE)、臨床データの推移等を調べた。 PEは、臨床的悪化すなわち、死亡、移植、入院(心不全、不整脈、全身合併症)または WHO-function class(FC)悪化とした。【結果】登録数は74例（ F49）、登録施設は21施設であった。診断の内訳は、 Post-tricuspid shunt62例（ VSD37, PDA 6, AVSD 10, Complex lesions 9） Pre-tricuspid shunt 12 (ASD 9, AVSD 3)で、 Down症は24例含まれていた。登録時年齢の中央値34歳（16から73歳）、登録期間の中央値736日（41日～1370日）で、 PEは17 例に認められた。その内訳は、死亡3例（突然死、肺がん、心不全）、肺移植1例、入院9 例（喀血、下血、子宮内出血、心不全、低酸素、肺炎）、 WHO-FC悪化4例であった。 Cardiac deathまたは肺移植の45ヶ月回避率は91.5%、 PEの45ヶ月回避率は68.4%であった。 PEの危険因子は、 BNP≧43pg/mlのみ有意であった。（ Hazard Ratio 4.68,p=0.007） 登録時既に Disease targeting therapy(DTT)が49 例に施行されており、新たに開始されたものが3 例、強化したものが13例で、3例中止、8例が改善、2例が肺移植登録された。一方、死亡例5例のうち2例は DTTを施行しておらず、 SPO2低下または WHO-FC悪化を認めていた。 SPO2,WHO-FC,BNPなどの臨床データの変化では、登録時と1年後で有意な変化を認めなかった。【結論】臨床的悪化症例は多いが、 SPO2低下などの症状の変化にあわせて、 DTTを開始または強化することにより、臨床的改善または安定を図ることは可能である。但し、登録症例数が少なく、今後さらなる登録症例数の増加が必要である。

8:40 AM - 9:40 AM (Fri. Jul 7, 2017 8:40 AM - 9:40 AM ROOM 7)

[I-OR21-06] 血小板分布幅および平均血小板容積は先天性心疾患患者の血栓症発症の予測に有用である

○佐藤 正規, 稲井 慶, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 血小板, 先天性心疾患, 心不全

【背景】
心不全では血小板活性化により血栓形成が促進されると言われる。その結果、血小板産生が亢進することで巨大

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

幼弱血小板が出現し、平均血小板容積(Mean Platelet Volume:MPV)および血小板分布幅（ Platlet Distribution Width:PDW）の上昇がおきる。 MPV・ PDWは心筋梗塞や肺高血圧の予後予測に有用との報告はあるが、先天性心疾患領域での報告はない。本研究では先天性心疾患領域で PDW・ MPVと血栓発症・心不全入院との関連を検討した。

【方法】

後方視的検討。対象は2013年から2015年まで当科に入院した先天性心疾患患者でアスピリン内服中の者を除外した130名。血液検査、経胸壁心エコー、血栓発症、心不全入院について検討した。

【結果】

対象は男性70名、女性60名で年齢中央値37歳 (12-69歳)。 NYHA functional class1が42名、2が48名、3が35名、4が5名で Fontan術後患者が32名。 PDW・ MPVは、多変量解析で血小板数、 Fontan術後、性別と相関した。全体では PDW・ MPVと NYHA・ BNPは相関を認めなかったが、 Fontan術後群では両者は BNPと有意に相関した。 Kaplan Meier曲線および Cox Hazardモデルでは、 PDW＞17.2群で血栓発症(HR 10.3(CI 2.7-34.2),p＜0.001)および心不全入院（3.8(1.3-9.2),p=0.003）のリスクが高く、 MPV＞12.6群でも血栓発症(5.4(1.2-18.7),p=0.005)および心不全入院(2.7(0.8-6.9),p=0.05)のリスクが高かった。またロジスティック回帰では PDWが1.0上昇すると血栓のリスクが1.53倍になることが示唆された。

【結論】

PDW・ MPVは先天性心疾患患者の血栓発症・心不全入院の予測に有用と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 成人先天性心疾患

Free Paper Oral 22 (I-OR22)

Chair:Yoshie Ochiai(Department of Cardiovascular　Surgery，JCHO Kyushu Hospital)

Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM　ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR22-01] 成人先天性心疾患領域における三尖弁への手術介入成績－器質的 TRと機能的 TRの解析

○高原 真吾, 安達 理, 川本 俊輔, 齋木 佳克 （東北大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学分野）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-02] 右室流出路再建術後遠隔期肺動脈弁閉鎖不全に対する早期肺動脈弁置換術の検討

○本川 真美加, 杉本 晃一, 岡 徳彦, 柴田 深雪, 宮田 有理恵, 宮地 鑑 （北里大学医学部附属病院）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-03] ファロー四徴症修復術後成人患者の心血管イベントとセルフケア・生活習慣・精神的問題の関連についての検討

○新原 亮史[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健 一郎[3], 兒玉 祥彦[4], 石川 司朗[4], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-04] 当院における成人期ファロー四徴症の拘束性肺機能障害に関する検討

○武智 史恵[1], 立野 滋[1], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 椛沢 政司[2], 松尾 浩三[2] （1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県循環器病センター 心臓血管外科）

9:40 AM - 10:30 AM

[I-OR22-05] 成人先天性心疾患に合併した不整脈に対する外科治療成績

○町田 大輔, 磯松 幸尚, 鈴木 伸一, 郷田 素彦, 富永 訓央, 藪 直人, 益田 宗孝 （横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

9:40 AM - 10:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 7)

[I-OR22-01] 成人先天性心疾患領域における三尖弁への手術介入成績－器質的 TRと機能的 TRの解析

○高原 真吾, 安達 理, 川本 俊輔, 齋木 佳克 （東北大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学分野）
Keywords: 成人先天性心疾患, 機能的三尖弁閉鎖, 器質的三尖弁閉鎖

【背景】近年弁膜症疾患を中心に TRの予後への悪影響が報告され、注目されている。成人先天性心疾患領域ではEbstein病以外にも三尖弁形成不全、右室流出路狭窄、肺高血圧、左右短絡による容量負荷、根治術後の弁尖の歪み等、様々な原因で三尖弁閉鎖不全症(TR)が発生する。成人先天性疾患領域における TRへの手術成績はその成因の多様性もありあまり議論されてこなかった。【対象・方法】2001年1月から2016年12月の期間に、15歳以上の Ebstein病を除く先天性心疾患患者において、 TRへ初回介入した32例を対象とした。術前・術中評価を基に、弁自体に問題があった器質的 TR（ O群）と機能的 TR（ F群）に分け、その成績を後方視的に検討した。【結果】 O群11例、 F群21例であった。年齢の中央値は各36.7（20.1-70.9）、58.5（22.7-76.2）歳で、女性は8例(72.7%)、9例(42.9%)。各原疾患の両群比(O群： F群)は ASD2:16、 VSD3:2、 TOF3:1、PA/VSD1:0、 TGA/PS1:0、部分房室中隔欠損0:2、完全房室中隔欠損1:0(p＜0.05)であった。再開心術症例はO群8例(72.7%)、 F群4例(19.1%)。 O群の病変は VSDパッチによる弁尖変形5例、 cleft 2例、 dysplastic valve1例、腱索断裂1例、疣贅1例、ペースメーカリードによる変形1例であった。術前 TRの程度に有意差はなかった。 O群のうち3例が三尖弁置換となったがその他は形成可能であった。観察期間の中央値は5.6(0.06-14.4)年で、早期死亡は認めず、遠隔期死亡は各群に1例ずつ認めた(突然死、癌死)。心不全での再入院は F群1例のみで、再手術は O群に2例認めた(VSD遺残短絡かつ TR再燃1例、三尖弁位 PVE1例)。中等度以上の TR再燃は各2例ずつ認め、回避率は10年で各群85.7%、89.5%で有意差は認めなかった。【結論】成人先天性心疾患における TRの患者背景は実に多様であるが、本検討では TRの機序は形成術後の残存 TR及び遠隔成績には影響を認めなかった。今後疾患毎の TRに対する治療成績評価が必要である。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 7)

[I-OR22-02] 右室流出路再建術後遠隔期肺動脈弁閉鎖不全に対する早期肺動脈弁置換術の検討

○本川 真美加, 杉本 晃一, 岡 徳彦, 柴田 深雪, 宮田 有理恵, 宮地 鑑 （北里大学医学部附属病院）
Keywords: 右室流出再建, 肺動脈弁置換, 成人先天性心疾患

【目的】肺動脈弁輪切開を伴う右室流出路再建（ RVOTR）を行った先天性心疾患修復術後の遠隔期問題として肺動脈弁閉鎖不全（ PR）による右室拡大による右室機能不全がある.当院では MRIやカテーテル検査での右室拡張期末期容積（ RVEDVI)、心電図上 QRS幅,Brain Natriuretic Peptide(BNP)値,臨床症状を総合的に判断し,右心機能維持を目的とした術後 PRに対する肺動脈弁置換術（ PVR）を積極的に行っている.【方法】2008年3月から2016年12月の間に当院で施行した先天性心疾患修復術後 PVR25例（男13例,女12例）を対象とした.全例で動悸等の臨床症状を認めた.心内修復術から PVRまでが15年以上の L群（ N=15）と15年未満の S群（ N=10）に分けた.心内修復術時平均年齢は L群2.6±3.1歳,S群1.9±0.9歳,心内修復術後からの経過時間は L群23.6±9.2年,S群13.1±1.2年.心臓超音波検査では10例に moderate以上の三尖弁逆流（ TR）を認めた.術前後の心臓カテーテル検査,MRI検査,採血,心電図所見を後方視的に検討した.【成績】手術死亡,遠隔死亡を認めなかった.全例に生体弁での PVR,10例に三尖弁形成術を施行.術前データは RVEDVI:L群116.8±27.3ml/m2、 S群117.5±22ml/m2、平均右室駆出率（ RVEF）が L群49±9.6%、 S群56.8±4.9%,術前 BNP:L群57±59pg/dl,S群57±43pg/dl、 QRS幅:L群157±28ms,S群144±23ms.術後データは BNP値:L群34.7±23.7pg/dl,S群27.7±10.4pg/dl,RVEDVI:L群106±14ml/m2,S群81.0±5.6ml/m2,QRS幅:L群147±26ms,S群133±22ms.術前 RVEFの L群と S群の比較で有意差（

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

p=0.04）を認めたが,それ以外の factorでは各群の比較,術前後の比較で有意差は認めなかった.【結論】両群において RVEDVI,BNP値,QRS幅の改善を認めた.しかしながら,修復術後15年以上経過すると RVEF低下をきたすことが示唆され,右室機能を温存した状態での手術介入を目指すために修復術後15年以内での PVRが妥当と考える.

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 7)

[I-OR22-03] ファロー四徴症修復術後成人患者の心血管イベントとセルフケア・生活習慣・精神的問題の関連についての検討

○新原 亮史[1], 山崎 啓子[1], 坂本 一郎[2], 山村 健 一郎[3], 兒玉 祥彦[4], 石川 司朗[4], 樗木 晶子[1] （1.九州大学大学院医学研究院 保健学部門, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 小児科, 4.福岡市立こども病院 循環器科）
Keywords: ファロー四徴症, 心血管イベント, セルフケア

【背景】ファロー四徴症(TOF)における修復術後の生存率は著しく改善し成人期を迎える患者が増加している。このため、心血管イベント（ CVE）についての医学的検討は多くなされてきたが、 CVEと、セルフケア・生活習慣・精神的問題の関連について調査した報告は少ない。【目的】 TOF患者の CVEや臨床背景と、セルフケア・生活習慣・精神的問題について調査し、 CVEとこれらの関連について検討した。 【方法】2009-2015年に先天性心疾患外来を受診した TOF患者106例(30±11歳、男43)の診療録を後方視的に調査し、修復術年齢が10歳未満かつ直近の CVEが20歳以上の22例を解析対象とした。 CVEは治療を要する心不全、不整脈、脳血管疾患、心内膜炎等の重症感染症とした。セルフケアとしては、怠薬；診療からの Drop out；治療拒否、 生活習慣としては、飲酒；喫煙；歯科的問題、精神的問題は不眠；不安/鬱病；精神遅滞の9項目とした。【結果・考察】3160人・年の調査の結果、 TOF患者106例では、46例71件(1-4件/例)の CVEを認めた。解析対象者22例では、53件(1-4件/例)の CVEを認めその内訳は、1回:12例(右心不全12件)、2回:4例(右心不全3件，左心不全1件, 両心不全2件, 不整脈1件，心内膜炎1件)、3回: 5例(右心不全7件，両心不全1件, 不整脈7件，大動脈拡張症1件)、4回: 1例(右心不全1件，不整脈3件)であった。 CVE単回群12例では(怠薬1件；治療拒否1件、飲酒5件；歯科的問題6件、不眠4件；不安/鬱病3件；精神遅滞2件)， CVE反復群10例では(怠薬2件；診療からの Drop out5件；治療拒否2件、飲酒5件；喫煙3件；歯科的問題4件、不眠3件；不安/鬱病4件；精神遅滞3件)であった。 CVE反復群は単回群に比べて有意にセルフケア・生活習慣・精神的問題の個数が多かった(3.1±1.6 vs. 1.7±1.3個, p＜0.05)。【結論】 CVE反復群は単回群に比べて有意にセルフケア・生活習慣・精神的問題が多かった。日常生活などへの支援の必要性が示唆された。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 7)

[I-OR22-04] 当院における成人期ファロー四徴症の拘束性肺機能障害に関する検討

○武智 史恵[1], 立野 滋[1], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 椛沢 政司[2], 松尾 浩三[2] （1.千葉県循環器病センター 小児科, 2.千葉県循環器病センター 心臓血管外科）
Keywords: 成人期, ファロー四徴症, 拘束性肺機能障害

【背景】成人期ファロー四徴症(tetralogy of Fallot ; TOF)患者は、拘束性肺機能障害(restrictive lung disease; RLD)を高頻度に合併する。成人先天性心疾患患者における RLDの合併は、予後等との関連が報告されているが、罹患率や病因、再手術への影響等、不明な点が多い。【目的】当科における成人期 TOF患者の RLD罹患率や罹患に影響する因子、心臓再手術への影響を明らかにする。【方法】対象は2008年1月～2016年11月迄の間に、当科にて心臓再手術を施行した18歳以上の TOF患者。スパイロメトリー結果を元に、対象を呼吸機能正常群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(% VC≧80かつ FEV1.0%≧70)(A群)と RLD群(% VC＜80かつ FEV1.0%≧70)(B群)に分け、年齢、性別、心胸郭比(CTR)、 LVEF、 RVEDVI、 RVEF、側彎(cob角≧30度)合併の有無、術後 ICU滞在期間、再挿管率を後方視的に検討した。 MAPCAs合併例は除外した。【結果】対象は21例(M14F7)、 A群13例(62%)(M9F4)(18-64歳)、 B群8例(38%)(M5F3)(20-49歳)、% VC中央値 A群94.3(80.7-122.8)%、 B群60.6(26.1-79.3)%であった。 B群では CTRおよび側彎合併率が有意に高かった(CTR;中央値 A群55(49-70)%,B群63(57-81)%,p＝0.02, 側彎合併率;A群0%,B群50%,p＝0.01)。その他の項目に有意差はなかった(項目,中央値又は割合 A群,B群,p値)(LVEF;60(47-67)%,55(38-66)%,p＝0.48, RVEDVI;158(96-323),181(135-320),p＝0.16, RVEF;45(24-58)%,43(21-59)%,p＝0.51,ICU滞在日数;3(3-25)日,4(3-7)日,p＝0.42, 再挿管率;15%,0%,p＝0.51)。【考察】当院における成人期 TOF患者の RLD合併率は38%であり、心拡大と側彎の合併が risk factorと考えられた。 RLD合併例の術後 ICU滞在期間延長や再挿管率上昇は認めなかったが、重篤な RLD合併例が少なかった可能性もあり、症例の集積が望まれる。整形外科と連携し側彎を予防する事で RLDを予防し得るのか、手術や内科治療による心拡大の改善が RLDを改善し得るのか、更なる検討を要する。

9:40 AM - 10:30 AM (Fri. Jul 7, 2017 9:40 AM - 10:30 AM ROOM 7)

[I-OR22-05] 成人先天性心疾患に合併した不整脈に対する外科治療成績

○町田 大輔, 磯松 幸尚, 鈴木 伸一, 郷田 素彦, 富永 訓央, 藪 直人, 益田 宗孝 （横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 不整脈, 外科治療

【背景・目的】成人先天性心疾患(ACHD)患者の不整脈合併率は高く、また不整脈は患者の予後・ QOLに大きく関与する。当院における ACHDに合併した不整脈に対する外科治療の成績を検討した。【方法】2000年7月から2016年12月までに当院で18歳以上の ACHD患者に対して行った心臓手術157例につき、不整脈の観点から治療成績を後方視的に検討した。【結果】157例のうち術前に不整脈（期外収縮や１度房室ブロックを除く）を指摘された例は49例（31%）であった。不整脈の内訳は延べで Afが27例（慢性7例、発作性20例）、 AFLが7例、 AT/PSVTが14例、 VTが6例、2度以上の AVブロックが4例であった。初回手術例は23例、再手術例が26例であり期間中に3例が再手術を行った。疾患は上室性不整脈で ASD、 partial AVSD術後、 Fontan術後が多く、心室性不整脈は TOF術後に多かった。術前に心臓電気生理学的検査を行ったのは14例でカテーテルアブレーションを12例（ AFL5、 AT/PSVT5、 VT1）に行った。不整脈に対する外科治療は49例中31例に加え、術前不整脈指摘のない TOF術後（またはそれに準ずる）再 RVOTRの5例で行った。 MAZE(Cox3に準ずる)が11例、右側 MAZEが12例、右峡部ブロックが5例、 VTアブレーションが9例、 PM植え込み1例であった。手術時年齢は48（18～70）歳。5.8（0.2~13.2）年の観察期間において、不整脈の再発は慢性 Afを4例（3か月以内の早期再発2例）、新たな AT出現を3例に認め2例にカテーテルアブレーションを施行。徐脈に対し PM植え込みを2例に行った（不整脈再治療回避率5年：78%）。不整脈手術例では遠隔期死亡（非心臓死）を1例認めるのみであった。術後不整脈再発のリスク因子を検討したが、統計学的に有意なものは指摘できなかった。【結語】 ACHDに合併する不整脈は頻度が高く、治療を要するものが多かった。外科的不整脈治療の成績は概ね良好だが再発率は低くなく継続的な観察と治療が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 23 (I-OR23)

Chair:Hisashi Sugiyama(Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University)

Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR23-01] ADO症例からみた PDAの血管特性と年齢の関係

○阿部 忠朗[1], 塚野 真也[1], 小澤 淳一[1], 佐藤 誠一[2] （1.新潟市民病院 小児科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器内科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-02] Amplatzer Duct Occluder Type IIを用いた VSD経皮的閉鎖術の経験

○下山 伸哉[1,3], CHRISTIAN JUX[1,2] （1.ミュンスター大学 小児循環器科, 2.ギーセン小児心臓センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-03] 心室中隔欠損に対する経皮的カテーテル閉鎖術の可能性

○浅田 大[1], 佐々木 赳[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-04] 小学校就学前の小児例に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性

○上田 秀明, 柳 貞光, 稲垣 佳典, 加藤 昭生, 北川 陽介, 佐藤 一寿, 小野 晋, 咲間 裕之, 金 基成（神奈川県立こども医療センター循環器内科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-05] ASD device閉鎖後に Sinus node artery LA fistula をきたした superior rim deficiency症例の転帰

○塚田 正範[1], 北野 正尚[1], 矢崎 諭[2], 藤本 一途[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科）

1:45 PM - 2:45 PM

[I-OR23-06] 新生児重症大動脈弁狭窄症に対するカテーテル治療後の機能的大動脈弁逆流

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

1:45 PM - 2:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:45 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7)

[I-OR23-01] ADO症例からみた PDAの血管特性と年齢の関係

○阿部 忠朗[1], 塚野 真也[1], 小澤 淳一[1], 佐藤 誠一[2] （1.新潟市民病院 小児科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器内科）

Keywords: PDA, ADO, 伸展性

【背景・目的】造影での PDA形態から選択した ADOが過小でありサイズアップを要した乳児例を経験した。若年ほど PDAは伸展し易いという仮定のもと、 PDAの血管特性と年齢との関係を検討した。【対象・方法】2011年4月から2016年10月に当院で ADOを施行した51例のうち、 type Dの1例、 ligation後3例、計測困難9例を除く38例 (男38%、中央年齢3歳(7ヵ月－64歳)、 type A/E 34/4例)を対象とした。 ADO留置前の PDA造影から拡張末期 PA側 PDA径 (Dd)、収縮末期 PA側 PDA径 (Ds)を計測し、カテの dAo圧から、 Stiffness Index (SI)= log {収縮期 dAo圧 (Ps)-拡張期 dAo圧 (Pd)}/{(Ds-Dd)/Dd}、 Compliance (Com)＝{(Ds-Dd)/Dd}/(Ps-Pd)を算出した。また、 ADO留置後の PA側 PDA部位のデバイス径 (Da)から PDA拡大率 (ER)＝(Da-Dd)/Ddを算出した。 SI、Com、 ERと年齢、 Qp/Qs、体格との関係について単回帰分析で検討した。【結果】結果を中央値 (範囲)として、 SIは3.1 (0.94-12.4)、 Comは5.5×10^3 (1.2×10^3-16×10^3)、 ERは0.72 (0-1.6)、 Qp/Qsは1.4 (1-4.0)、身長は96 (66-173)cm、体重は15 (6.7-67)kgであった。 SI、 Com、 ERはいずれも年齢と相関し、若年ほど SIは低く (p＜0.001、 r＝0.61)、 Comは高く (p＝0.04、 r＝0.34)、 ERは高い (p＜0.001、 r＝0.55)傾向があった。また ERは身長が低いほど (p＜0.001、 r＝0.55)、体重が軽いほど (p＜0.001、 r＝0.56)高い傾向があった。ただし、30歳以上の3例を除くと SI、 Com、 ERと年齢との相関はなくなった。【結語】全年齢層では若年層ほど PDAは伸展し易いが、若年層に限ると伸展性と年齢に関連はなかった。

1:45 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7)

[I-OR23-02] Amplatzer Duct Occluder Type IIを用いた VSD経皮的閉鎖術の経験

○下山 伸哉[1,3], CHRISTIAN JUX[1,2] （1.ミュンスター大学 小児循環器科, 2.ギーセン小児心臓センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: カテーテル治療, 心室中隔欠損症, Amplatzer duct occluder

背景： Amplatzer Duct Occluder Type II（ ADO II、 St. Jude Medical Inc.）は欧州では2008年に臨床導入されている。 ADO Iより薄く密に織られたニチノール製のワイヤメッシュと、ポリエステル製の充填物とで構成されており、ウエストサイズが3〜6mmのラインアップがあり、シースは4または5Frで使用できる。動脈管閉鎖のための ADO IIの使用報告がなされているが、今回 VSD閉鎖に目的における使用経験を報告する。対象・方法：2008年7月から VSD閉鎖のために14症例に総計18個の ADO IIを留置した。平均年齢は6.4歳（0.56〜21.5歳）であり、平均体重は20.9kg（5.6〜56kg）であった。 ADO IIは大腿静脈または大腿動脈経由で4または5Frのシースを使用し、 Perimembronous typeの VSD 10症例に留置（1症例は2個）し、 muscularまたは swiss cheese typeの VSD 4症例に留置（1症例は2個、1症例は3個）した。デバイス閉鎖のための最大の欠陥孔は直径5mmとした。結果：すべての患者において手技的問題または合併症なく VSDへの ADO IIの留置が可能であった。房室ブロック、新たな弁閉鎖不全または溶血等の合併症は観察されなかった。処置終了時の完全閉鎖率は56%（10/18）で、術後3ヶ月での閉鎖率は81%（13/16,遺残短絡微量が2例、軽度1例）に増加した。更に1年後の追跡調査では、2人の患者が微量なシャント（デバイスエッジで1症例、多孔性の perimembronous typeの VSDで1症例）を示した。考察：今回のシリーズでは、適応を限定した症例における ADO IIを用いた VSD閉鎖に対する有用性が示され、また従来の製品のような合併症も認めなかった。 ADO IIは、柔らかく柔軟なデバイスであり、小さなサイズのシースを使用することができるため、静脈経由または逆行性動脈のいずれのア

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

プローチでも小児への留置が可能と思われる。

1:45 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7)

[I-OR23-03] 心室中隔欠損に対する経皮的カテーテル閉鎖術の可能性

○浅田 大[1], 佐々木 赳[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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: 心室中隔欠損症, カテーテル閉鎖, Amplatzer duct occluder

【背景】筋性部以外の心室中隔欠損(VSD)に対する経皮的閉鎖術はいまだ議論があり、日本ではほとんどの場合外科手術が選択される。一方、アジア圏を中心とする海外から、傍膜様部 VSD(pmVSD)に対する Amplatzer duct occluder (ADO)を用いた経皮的閉鎖術が報告されてきており、安全性、有効性への期待が持たれる。【目的】潜在的に ADOによる経皮的閉鎖術の適応となり得る pmVSDの頻度を把握すること。【方法】過去の報告を基に ADO閉鎖術の適応基準を以下の通りとした。1) 明らかな左室容量負荷を認める、2) 体重10kg以上、3) 欠損孔径7mm以下、4) 大動脈弁と欠損孔に十分な距離があり右/無冠尖逸脱を認めない、5）有意な弁逆流、心電図異常を認めない。当科における過去10年間の VSD患者の年齢、体格、臨床経過、検査データ（心エコー、心臓カテーテル、心電図）を後方視的に検討し、上記の適応基準を満たす症例を抽出してその頻度を調査した。【結果】当科を受診した VSD患者は456名、うち追跡し得た360名の内訳は自然閉鎖102例、手術施行例121例(うち pmVSD 69例)、経過観察中136例(うち pmVSD 101例)であった。既に ADOによる閉鎖術が施行された1例は除外した。手術群69例中10kg以上は9例のみであり、うち3例は右/無冠尖逸脱のため除外し、上記の閉鎖適応基準を満たす症例は6例であった。その頻度は8.7%(6/69)、手術時点で年齢3.3±1.8歳、体重12.7±2.1kg、欠損孔4.2±1.4mmであった。一方経過観察群では、容量負荷を認めるものが32例あり、そのうち11例は右/無冠尖逸脱のため除外し21例が閉鎖適応基準を満たした。その頻度は20.8%(21/101)、直近の外来受診時点で年齢17.1±17.8歳、体重34.7±18.7kg、欠損孔4.2±1.9mmであった。【考察】 VSDに対する経皮的閉鎖術は、適応を絞れば有効かつ安全である可能性があり、本邦への導入に期待が持たれる。

1:45 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7)

[I-OR23-04] 小学校就学前の小児例に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の有効性

○上田 秀明, 柳 貞光, 稲垣 佳典, 加藤 昭生, 北川 陽介, 佐藤 一寿, 小野 晋, 咲間 裕之, 金 基成 (神奈川県立こども医療センター循環器内科)

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術経皮的心房中隔欠損閉鎖術, Occlutech, erosion

【背景】2005年に経皮的心房中隔欠損閉鎖術が本邦で導入されて以来、11年経過したが、小学校就学前の小児例に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の安全性は確立していない。【目的】小学校就学前の小児例に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の安全性を検証すること。【結果】対象は2006年8月から2016年9月までに経皮的心房中隔欠損閉鎖術を試みた小学校就学前の小児172例、うち女児が107例。年齢は4.9±0.9歳（中央値5.1歳）、体重16±2.8歳（中央値16kg）。実際に留置し得たのは162/172例（94%）。欠損孔径は12±4.6mm（中央値11mm）、留置した閉鎖栓径15±5.1mm（中央値14mm）。大動脈 rim 2mm未満が43/172例（25%）。Occlutech Figulla Flex II septal occluderは2016年3月より用いており、計21例に留置。閉鎖栓のサイズの変更を要したのが11/162例（6.8%）。大動脈への有意な圧迫を認めたため、サイズダウンアップを行ったのが9/162例（5.2%）、欠損孔の過小評価のため。サイズダウンアップを要したのが2/162例（1.2%）。大動脈への

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有意な圧迫を認めたため、留置を断念したのが、5/172例（2.9%）、いずれも22-28mmの20mmを超える閉鎖栓。有害事象は、 IVC rim欠損の脱落例1例（外科手術により回収、閉鎖術）、房室解離2例（一過性で帰室時には消失）。留置例は全例4泊5日、輸血を要した症例なし。 erosion例なし。【考察】閉鎖栓による大動脈への圧迫のため、閉鎖栓のサイズ変更や留置断念した症例が、計14例認めた。周囲の組織への圧迫が小さいとされるOcclutech Figulla Flex II septal occluderの閉鎖栓により、大動脈の圧迫の問題点の改善が期待されるものの、厳重な閉鎖栓のサイズ選択が求められる。【結語】慎重な症例選択や厳重な閉鎖栓のサイズ選択を要するものの、小学校就学前の小児例に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術は有効で、安全である。

1:45 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7)

[I-OR23-05] ASD device閉鎖後に Sinus node artery LA fistula をきたした superior rim deficiency症例の転帰

○塚田 正範[1], 北野 正尚[1], 矢崎 諭[2], 藤本 一途[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, 冠動脈

【背景】 Amplatzer Septal Occluder (ASO) 留置後の重篤な合併症である erosionは、主に Valsalva洞付近の心房上壁に生じる。 ASO留置後に心房上壁内側を走行する sinus node artery (SNA) と左房に fistulaを生じた Superior rim deficiency症例の転帰を報告する。【症例】27歳女性。 ASD device閉鎖術目的で当院へ紹介された。経食道心エコー (TEE) で欠損孔は22.8＊21.5mm、広範に Aortic rimを認めず Superior rimは乏しく Challenging caseと判断したが、患者の希望がありカテーテル治療の方針とした。術中 Balloon sizing径は 26.3mmで、26mmの ASOを選択した。 Aortic側の心房壁と SVC後壁を少し挟む形で留置され、 Valsalva洞壁、心房上壁の圧迫は認めなかった。3ヶ月後の TEEで左房 diskの Aortic側から左房内へ吹き込む血流を確認し、冠動脈造影では左回旋枝から起始する SNAに deviceが食い込み同部から fistulaが生じていた。 TEEを再検し、左房 diskによる左房上壁の圧迫所見は認めず、 erosionの危険性は低いと判断し経過観察とした。その後、洞不全所見、自覚症状を認めずに経過し、徐々に内膜の増殖を認め、留置後7年で自然閉鎖した。【考察】 ASD閉鎖 deviceによる SNA-LA fistulaは初めての報告である。 Aortic rim deficiency且つ冠動脈本幹が retro-aortic courseの症例は、冠動脈が deviceにより圧迫される riskが高いと報告されている。しかし、 SNAの約 30%は LCXから起始しており、 retro-aortic courseで心房上壁内を走行する症例がある。本症例では、 deviceによる左房上壁への圧迫は認めなかったが、心房上壁内膜下を走行する SNAへの圧迫を認識できず、 fistulaを生じた。 Superior rimが乏しい症例では deviceの edgeが心房上壁に到達しやすく、左回旋枝から起始する SNAを圧迫する riskがあるため、必ずその走行を確認する必要がある。疑われた場合は冠動脈造影で deviceとの関係を明らかにしてからの detachが必要である。

1:45 PM - 2:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:45 PM - 2:45 PM ROOM 7)

[I-OR23-06] 新生児重症大動脈弁狭窄症に対するカテーテル治療後の機能的大動脈弁逆流

○長友 雄作[1], 宗内 淳[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弁狭窄, BAV, 大動脈弁逆流

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景と目的】新生児重症大動脈弁狭窄症(s-AS)における経皮的大動脈弁バルーン形成術（ BAV）後の大動脈弁逆流（ AR）は予後を左右する重要な因子であるが、しばしば一過性 ARであることを経験する。この発症病態を左室圧-容量曲線関係から明らかにする。【対象と方法】新生児 s-ASに対して BAV施行した11例（男7例）を対象とした。心エコー図より簡易的に以下を算出した；心室収縮末期エラスタンス(Ees)＝{(上肢平均血圧）＋(大動脈弁前後圧較差）}/(左室収縮末期容積)、実行動脈エラスタンス(Ea)＝{(上肢収縮期血圧)＋(大動脈弁前後圧較差)}/(左室一回拍出量)。 BAV後 ARが一過性であった群と遷延した(または発生なし)群の2群で術前、術後1日、術後1週、術後１か月における各因子の変化を検討した。【結果】 BAV施行時、日齢18(0-70)、体重3.5kg(1.8-3.9)、大動脈弁輪径6.7mm(5.7-7.8)に対して拡張バルーン径98%(80-100)対大動脈弁輪径により加療し、大動脈平均圧較差46→22mmHgとなった。各2群における患者背景に差はなかった。術前、術後1日、術後1週、術後１か月の各時期における Eaはそれぞれ一過性 AR群が7.1→3.5→4.5→6.3に対し、遷延 AR群では7.8→6.9→5.9→4.7であり、両群とも有効な治療により術後１日で Eaは有意に低下した。一方 Eesは一過性 AR群では7.2→9.0→11.2→5.8と術後１か月で低下したが、遷延群では9.0→10.1→6.4→6.0と術後1週で低下し、一過性 AR群がより Ees低下が遅れていた。特に一過性 AR群において術後1週の Eesは11.2と高く(遷延 AR 6.4, $p<0.05$)、これは一過性 ARを認めた時期と重なっていた。【考察】 BAV後の後負荷減少に見合わない左室過収縮が遷延すると、収縮期末期容量が過剰に縮小するため心室拡張期に機能的 ARを発生すると推察した。左室圧-容量曲線関係を考慮することで BAV後の機能的 ARを診断できると考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 川崎病・冠動脈・血管

Free Paper Oral 24 (I-OR24)

Chair:Satoru Iwashima(Department of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center)
Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR24-01] 左心低形成症候群における冠動脈の分布様式と冠血流需要供給バランスの関連

○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）

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-02] 単心室型血行動態にみられる微細冠動脈瘻の血行動態への影響

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

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-03] 冠動脈起始異常症（ AAOCA）に対する外科的治療介入の経験

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

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-04] 大動脈炎，大動脈弁膜炎から重度大動脈弁閉鎖不全，完全房室ブロックを来したベーチェット病の1例

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

3:10 PM - 4:00 PM

[I-OR24-05] 川崎病類似マウス動脈炎モデルにおける自然免疫受容体の関与

○大原関 利章[1], 横内 幸[1], 榎本 泰典[1], 佐藤 若菜[1], 竹田 幸子[1], 石橋 健一[2], 三浦 典子[2], 大野 尚仁[2], 高橋 啓[1] （1.東邦大学医療センター大橋病院病理診断科, 2.東京薬科大学薬学部免疫学教室）

3:10 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7)

[I-OR24-01] 左心低形成症候群における冠動脈の分布様式と冠血流需要供給バランスの関連

○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: HLHS, coronary, SEVR

【背景】左心低形成症候群(HLHS)は冠虚血に陥りやすいことが知られている。 HLHSでの冠動脈の形態に関する検討は散見されるが、冠動脈の分布様式の違いが冠虚血を来す一因であるかは不明である。【目的】 HLHSにおける冠動脈の分布様式と冠血流需要供給バランスとの関連を検討する。【方法】生後半年未満に心臓カテーテル検査を施行した HLHS12例を対象に冠動脈の左右優位性を評価し、各冠動脈断面積を計測した。冠動脈の左右優位性は Hansenらと同様に右冠動脈優位（ R群）、左冠動脈優位（ L群）、左右均衡（ B群）に分類、 Yatsunamiらと同様に冠動脈断面積の総和（ total cross-sectional area: TCSA）の Z値を算出した。冠血流需要供給バランスの指標に corrected subendocardial viability ratio（ cSEVR）を算出し後方視的に検討した。【結果】 R群5例（42%）、 L群3例（25%）、 B群4例（33%）。 TCSA（ mm2）は R群5.2±2.9（ Z値-0.5±1.4）、 L群4.8±1.3（ Z値-0.7±0.5）、 B群4.7±1.8（ Z値-0.9±0.8）と3群とも健常より小さく、 cSEVRは R群115.2±26.8、 L群114.5±25.2、 B群113.1±14.3といずれも低値だが3群間に差はなかった。一方 cSEVRと TCSAは弱い正の相関を認めた（ R=0.31, p=0.30）。観察期間中の死亡例（ R群2例、 L群2例、 B群1例）は生存例に比べ TCSAが有意に小さかった（ p=0.01）。生存例における生後半年以降の TCSAと cSEVRは有意な正の相関を認めた（ R=0.40, p=0.03）。【結語】 HLHSでは冠動脈の左右優位性ではなく TCSAが冠血流需要供給バランスに関与することが示唆された。

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7)

[I-OR24-02] 単心室型血行動態にみられる微細冠動脈瘻の血行動態への影響

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

Keywords: 冠動脈瘻, Fontan術後, 単心室

【背景】 Fontan術後の単心室血行動態の患者において微細冠動脈瘻(coronary artery micro fistulas; CAMFs)が散見される。その血行動態に与える関しては不明である。【方法】2003年から2015年にカテーテル検査を施行した Fontan術後患者305名(男性155名;51%、年齢18±10歳、 Fontan術後12±8年、 PA/IVSは除外)を CAMFsの有無で2群(CAMFs, w/o-CAMFs)に分け、カテーテルでの血行動態指標を比較した。群間比較には Mann-Whitneyの U検定を用い、有意水準 p＜0.05とした。【結果】35名(11%)の患者で CAMFsを認めた。 CAMFs群で Qsは高く(CAMFs 2.9±0.9 vs w/o-CAMFs 2.5±0.7L/min/BSA, p＜0.05)、大動脈圧は低値であった(収縮期圧 CAMFs 98±17 vs w/o-CAMFs 105±17mmHg, p＜0.05、拡張期圧 CAMFs 59±13 vs w/o-CAMFs 65±12mmHg, p＜0.05)。肺血管抵抗(CAMFs 1.6±0.6 WU・ m^2 vs w/o-CAMFs 1.8±0.9WU・ m^2, p=0.46)心室拡張末期圧(CAMFs 8.1±3.4 mmHg vs w/o-CAMFs 8.4±3.4mmHg, p=0.68)、中心静脈圧(CAMFs 12.2±3.0 mmHg vs w/o-CAMFs 12.7±3.1mmHg, p=0.71)、動脈血酸素飽和度(CAMFs 93.8±4.9% vs w/o-CAMFs 94.2±3.6%, p=0.97)には有意差を認めなかった。【考察・結論】 Qsは CAMFsの起因する心室容量負荷によって増加していると考えられた。一方で CAMFsにより組織灌流圧は低下しており、 CAMFsの存在は長期的には組織障害性に作用すると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7)

[I-OR24-03] 冠動脈起始異常症（ AAOCA）に対する外科的治療介入の経験

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

Keywords: 冠動脈起始異常, 外科治療, 突然死

【背景と目的】冠動脈起始異常症は稀な先天性心疾患であるが，時に若年者の突然死の原因となる．外科的治療介入を行った3症例を経験したので報告する．【方法と成績】症例1）16歳，男性．55kg．体育のマラソン後にVFを発症し， AEDで洞調律に復帰．当院搬送され， CT検査で左冠動脈右冠尖起始，壁内走行疑いの診断．unroofing施行．術後 MDCTで開口部に問題なく，運動負荷心電図で虚血所見を認めなかった．運動制限なく経過観察中．症例2）2歳10ヶ月，男児．12kg．過去3回の意識消失，痙攣の既往あり．起床直後に突然の意識消失があり，当院 PICUに救急搬送．来院時 PEAのため CPR，16分後に ROSC．心エコーで右冠動脈左冠尖起始，壁内走行疑いの診断．神経学的後遺症の評価後に手術介入予定であったが，再び突然の ST低下， BP低下から PEAとなり4分間の CPR．緊急で unroofing施行．術後，虚血様のイベントは消失したが，神経学的後遺症残存し，リハビリ目的に転院．症例3）7か月，女児．5.5kg．21trisomy， VSD2の診断で， VSD閉鎖術を予定．術前心臓カテーテル検査で，大動脈造影目的に pigtailカテーテルを操作中， ST低下， BP低下を認めた．造影所見から冠動脈起始異常を疑い，エコー検査で右冠動脈左冠尖起始，壁内走行疑いの診断． VSD閉鎖手術時の経心膜エコーで，開口部は slit状で壁内走行であることを確認．ポンプ開始後に著明な ST変化あり，直視下で RCA確認すると，開口部は slit状，交連部を横切る部位でゾンデに抵抗があった．交連を一度大動脈壁から外して，unroofing施行し， RCC側に再縫着した．術後経過問題なく退院．退院後はエコーで開口のみ確認．【結論】有症状の冠動脈起始異常の年長児に対する治療介入に異論はないが，無症状の低年齢児の右冠動脈起始異常に対する手術適応は議論ある．冠動脈口の形態や角度，壁内の走行およびその交連部通過の有無などで虚血リスクを総合的に判断し，治療適応を決める必要がある．

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7)

[I-OR24-04] 大動脈炎，大動脈弁膜炎から重度大動脈弁閉鎖不全，完全房室ブロックを来したベーチェット病の1例

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

Keywords: ベーチェット病, 大動脈瘤, 大動脈弁閉鎖不全症

【背景】ベーチェット病（ BD）は皮膚粘膜症状（口内炎，外陰部潰瘍，皮疹）と眼症状（虹彩炎，ぶどう膜炎）を特徴とする原因不明の慢性炎症性疾患で，炎症の増悪と寛解を反復する．心血管 BDは稀であるが，大動脈炎，大動脈弁膜炎から重篤な大動脈弁閉鎖不全（ AR）に至る．感染性心内膜炎（ IE）が当初疑われ，後に BDと診断された1例を報告する．【症例】12歳，男児．半年前から易疲労感，胸部不快感，発熱を反復した．発熱，活気不良，心雑音にて前医に入院，大動脈二尖弁， AR， IEと診断，治療された．抗菌薬投与後，解熱し炎症反応低下したが， ARによる心不全，乏尿，腎機能低下を来し，15日後に当院に転院．心エコーで AR 4度，著明な大動脈弁無冠尖逸脱，大動脈弁周囲の echo-free spaceを認め，心電図は1度房室ブロック（ AVB）． IEによる大動脈弁周囲膿瘍と診断し手術適応と判断．術中所見では大動脈基部の炎症，組織破壊が強く，無冠尖は弁輪部が断裂し弁尖が floating，右冠尖は大きく欠損し右室流出路壁との間で仮性瘤形成．疣贅や膿の所見なし．大動脈基部形成， Konno-BentallI施行． AVBは術中3度から一旦１度まで回復したがその後再び3度に進行，7日後ペース

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

メーカ植込術施行．細菌検査では術中検体，前医での血液5セットも含めすべて培養陰性．病理組織検査では無冠尖，右冠尖，上行大動脈壁に高度の炎症細胞浸潤を認めたが細菌集塊や貪食像なし．非感染性大動脈炎，大動脈弁膜炎と診断され， BDに矛盾しない所見．術後の詳細な問診から，反復する口内炎の既往が判明し BDと診断，免疫抑制療法を開始した．【まとめ】小児 BDは典型的症状を示さず診断困難である．心血管病変は血行再建術のみでは再発率が高く， BDと診断し適切に治療を行うことが重要である．特徴的なエコー所見は稀な心血管BDを疑うきっかけとなる．

3:10 PM - 4:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 3:10 PM - 4:00 PM ROOM 7)

[I-OR24-05] 川崎病類似マウス動脈炎モデルにおける自然免疫受容体の関与

○大原関 利章[1], 横内 幸[1], 榎本 泰典[1], 佐藤 若菜[1], 竹田 幸子[1], 石橋 健一[2], 三浦 典子[2], 大野 尚仁[2], 高橋 啓[1] （1.東邦大学医療センター大橋病院病理診断科, 2.東京薬科大学薬学部免疫学教室）

Keywords: 川崎病, デクチン, カンジダ

【背景・目的】川崎病は、血管炎症候群に含まれる小児の急性熱性疾患である。発症には何らかの感染因子の関与が疑われてきた。近年、体内微生物叢由来の川崎病特異的分子に関する報告がなされたが、病因は未だ不明である。病態としては自然免疫の関与が注目されるようになってきた。我々は、*Candida albicans* water soluble fractions (CAWS)誘導マウス系統的血管炎モデルを用いて血管炎の病態解析を続けている。本モデルの血管炎は川崎病に類似し、冠状動脈分岐部や心基部大動脈に好中球やマクロファージを主体とする血管炎を高率に発症する。血管炎誘発物質である CAWSは、カンジダ細胞壁由来のマンナン・βグルカン蛋白複合体からなり、マンナンの構造が血管炎と関連すると推測されている。今回は、自然免疫受容体として知られるデクチン1 (βグルカン受容体)とデクチン2 (αマンナン受容体)の遺伝子欠損マウスを用いてデクチン1, 2の血管炎発症に及ぼす影響について検討した。【材料・方法】常法に従い、1回あたり4mgの CAWSを雄性マウス (野生型、デクチン1欠損、デクチン2欠損)の腹腔内に連続5日間接種した。接種終了後4週間で屠殺し、諸臓器の組織標本を作製、血管炎の発生率を比較した。【結果】血管炎発生率は、野生型：100% (18/18)、デクチン1欠損：100% (18/18)、デクチン2欠損：0% (0/18)であり、デクチン2欠損マウスでは血管炎発生率が有意に低下していた。組織学的に野生型およびデクチン1欠損マウスでは、冠状動脈や心基部大動脈に好中球とマクロファージを主とする血管炎が高率に観察された。また、頻度はやや低いものの肋間動脈や腎動脈、総腸骨動脈、腹部大動脈にも類似の血管炎が生じていた。【結論】本モデルの血管炎発症には、デクチン2によるαマンナン認識機構が不可欠である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 川崎病・冠動脈・血管

Free Paper Oral 25 (I-OR25)

Chair:Kenji Suda(Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine)
Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR25-01] 川崎病における初回ガンマグロブリン反応性と血清ビタミン D濃度の検討

○大西 佑治[1], 三宅 晶子[1], 古田 貴士[1], 岡田 清吾[1], 鈴木 康夫[1], 松隈 知恵[1], 東 良紘[1], 楠田 剛[1], 市原 清志[2], 長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口大学大学院医学系研究科保健学専攻病態検査学講座）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-02] 川崎病発症後5年以内の小児における酸化ストレスと血管内皮障害との関連

○石川 貴充, 關 圭吾 （浜松医科大学 医学部 小児科）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-03] 川崎病冠動脈病変に対するカテーテルインターベンション：再介入の予測因子

○三木 康暢, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 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）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-04] 川崎病既往成人期の内膜石灰化は multi detector CT(MDCT)で捉えられるか： Optical coherence tomographyとの対比

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 大槻 祥一郎[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 佐久間 肇[3], 北川 覚也[3], 伊藤 正明[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院 放射線医学, 4.三重大学大学院 循環器・腎臓内科学）

4:05 PM - 4:55 PM

[I-OR25-05] Single-source dual-energy CTによる川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 稲村 昇, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科学教室）

4:05 PM - 4:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7)

[I-OR25-01] 川崎病における初回ガンマグロブリン反応性と血清ビタミンD濃度の検討

○大西 佑治[1], 三宅 晶子[1], 古田 貴士[1], 岡田 清吾[1], 鈴木 康夫[1], 松隈 知恵[1], 東 良紘[1], 楠田 剛[1], 市原 清志[2], 長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口大学大学院医学系研究科保健学専攻病態検査学講座）

Keywords: 川崎病, ビタミンD, 初回IVIG反応性

【背景】 川崎病 (KD) は本邦において, 遺伝子学的検討は行われているが, 環境因子についての報告はあまりない. ビタミン Dは, 皮膚で合成されるが, 食品からも摂取可能である. 主な生理機能は, 腸管からのカルシウムの吸収と骨へのカルシウムの取り込みであるが, 近年免疫抑制作用を有することが報告されている. 今回, 当院に入院したKD児における血清ビタミン D濃度と治療反応性について検討した. 【方法】 後方視的症例対象研究, 2011年1月から2016年3月まで当院入院した KD100例に対してガンマグロブリン療法 (IVIG) 初回奏功群と不応群における臨床症状, 血液検査結果, 血清25 (OH) D濃度を比較検討した. 【結果】 初回奏功群71例, 不応群29例であった. 単変量解析では, 不応群は奏功群に比し, 男児が多く, 群馬スコア, 大阪スコアおよび好中球分画 (%) は有意に高値で, 血清25 (OH) D濃度, Na濃度およびリンパ球分画 (%) は有意に低値であった. 多変量解析では, 男児, 好中球分画 (%), 血清25 (OH) D濃度が不応群に関連した因子となった. 【結論】 川崎病患児において血清ビタミン D濃度は, 初回IVIG反応性へ関与している可能性がある.

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7)

[I-OR25-02] 川崎病発症後5年以内の小児における酸化ストレスと血管内皮障害との関連

○石川 貴充, 關 圭吾 （浜松医科大学 医学部 小児科）

Keywords: 酸化ストレス, 血管内皮障害, 川崎病

【背景】川崎病(KD)は早期動脈硬化の危険因子と考えられ小児期にすでに血管内皮障害が始まっているという報告も散見される。その要因の一つに酸化ストレスが挙げられるものの現時点では遠隔期や成人例の調査に限定される。【目的】川崎病発症後5年以内の小児における酸化ストレスと血管内皮機能との関連を前方視的に評価すること。【方法】対象は2015年4月から2016年9月までに浜松医科大学付属病院小児科を受診した川崎病発症後5年以内の25例[冠動脈瘤(CAL)あり10例(Group1), CALなし15例(Group2)]、および age, gender-matchした健常対照25例(Group3)の合計50例。酸化ストレスマーカーは血中 derivatives of reactive oxygen metabolites (ROM)、血管内皮機能は%flow mediated dilatation(%FMD)、血管内皮形態は内頸動脈の intima-media thickness(IMT)を測定し各種パラメータを加えて比較検討を行った。【結果】 KD症例の年齢は6.9±3.2歳、KD発症後の中央値は3.9年(IQR1.4-4.8年)。血中 ROMは Group1(中央値394U.CARR, IQR383-458U.CARR, p＜0.001)、 Group2(中央値353U.CARR, IQR328-412U.CARR, p=0.004)で Group3(中央値298U.CARR, IQR268-327U.CARR)と比べ有意に高値であった。%FMDは Group1(6.0±1.5%, p＜0.001)、 Group2(9.2±2.9%, p=0.026)で Group3(12.9±4.7%)に比べ有意に低値であり IMTは3群間で有意差は確認されなかった。さらにROMは%FMDと有意な負の相関を認めた(r=-0.58, p＜0.001)。%FMDと急性期 WBC・ CRP、診断までの日数、有熱期間、 ROMとの重回帰分析にて ROM(標準化係数-0.403, p=0.043)と有熱期間(標準化係数-0.413, p=0.038)は独立して有意な負の相関を認めた。【結論】 KD発症後5年以内の小児において酸化ストレスは血管内皮障害と強く関連していることが示唆された。さらに急性期の有熱期間が長期化するほど酸化ストレス誘発(oxidative stress-induced)血管内皮障害のリスクが高くなることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7)

[I-OR25-03] 川崎病冠動脈病変に対するカテーテルインターベンション：再介入の予測因子

○三木 康暢, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 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: 川崎病, インターベンション, 初期獲得径

【背景】川崎病冠動脈病変に対するカテーテルインターベンション（ PCI）の中遠隔期予後は不明な点が多い。
【目的】川崎病冠動脈病変に対する PCIの治療、および再介入病変について検討する。
【方法】2000年4月から2016年3月までに川崎病の冠動脈病変に対する PCI 8例11病変。責任病変でないが多枝病変のため冠動脈バイパス術を行った1病変を除外し、10病変で後方視的検討を行った。
【結果】川崎病診断年齢は中央値2歳（0-8歳、不明2例）、 PCI初回治療年齢は中央値13歳（8-57歳）、診断から治療介入まで中央値10年（2-13年）であった。
初回治療は、薬剤溶出性ステント（ DES）3病変、 bare metal stent（ BMS）2病変、ロータブレータ（ ROTA）+冠動脈バルーン拡張術2病変、 ROTA+BMS、 POBA、 covered stentがそれぞれ 1病変であった。
初回治療からの follow-up 期間は中央値4年（2-13年）で、再介入は3/10病変（30%）に認めた。初期獲得径は、再介入病変：中央値2.5mm（1.9-3.8mm）、非再介入病変：中央値3.2mm（2.8-3.8mm）であった。再介入は、いずれも ROTAでの治療病変であった。再介入時期は、2病変は初回治療後3年以内、初期獲得径が3.8mmであった1病変のみ初回治療後13年であった。
【結論】川崎病冠動脈病変では、石灰化が強い、あるいは初期獲得径が小さい場合、再介入を必要とする可能性が高い。

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7)

[I-OR25-04] 川崎病既往成人期の内膜石灰化は multi detector CT(MDCT)で捉えられるか： Optical coherence tomographyとの対比

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 大槻 祥一郎[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 佐久間 肇[3], 北川 覚也[3], 伊藤 正明[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院 放射線医学, 4.三重大学大学院 循環器・腎臓内科学）

Keywords: 川崎病, MDCT, OCT

【背景】成人動冠動脈脈硬化においては， lipid richの程度，プラークの皮膜の厚さだけでなく，内膜の石灰化もプラークの不安定性に影響を与えるとされ，とくに微小石灰化(spotty calcification)はプラーク内部の不均一性をきたし，メカニカルストレッチによるプラーク破たんが起こりやすくなる．川崎病既往成人期における急性冠症候群のリスクを層別化する画像診断確立が期待される．【仮説】川崎病既往成人期の内膜の石灰化は multi detector CT(MDCT)により検出できる．【方法】対象期間は，2012年9月から2016年12月．症例選択基準は，川崎病急性期に6mm以上の冠動脈拡大を合併し，15年以上冠動脈造影にて継続して観察を行っている症例．評価は区域毎に行った． MDCTによる内膜石灰化は， no calcification(CT-NC)，石灰化の長さが3mm以下かつ円弧が90度以下の spotty calcification(CT-SC)， CT-SC以上の石灰化を large calcification(CT-LC)に分類し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た． OCTにおける内膜石灰化は10mm長の観察で no calcification(OCT-NC)，石灰化の円弧が90度未満の spotty calcification(OCT-SC)，90度以上の large calcification (OCT-LC)に分類した．また OCTによる内膜性状も評価した．【結果】症例は11例（男/女=6/5）．年齢は中央値25.3歳(IQR 22.7-30.3)．川崎病後観察期間中央値22.6 年 (IQR 19.9-25.8)．51区域が評価でき,CTによる診断は CT-NC34区域， CT-SC7区域， CT-LC10区域であった． OCTによる診断は OCT-NC31区域， OCT-SC4区域， OCT-LC16区域であった． CTとOCTで一致した診断は NC29区域， SC1区域， LC9区域で， weighted kappa statistic=0.65であった．また OCT上の silent ruptured plaque(無症状)は， CT-NCでは0%(0/34区域)， CT-SCでは29%(2/7区域)， CT-LCでは20%(2/10区域)に認め， CT上の石灰化と関連していた（ p＜0.05）．【結語】川崎病既往成人期の内膜の石灰化は MDCTにより検出可能で，不安定性と関連している可能性がある．

4:05 PM - 4:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:05 PM - 4:55 PM ROOM 7)

[I-OR25-05] Single-source dual-energy CTによる川崎病冠動脈病変の石灰化組成の検討

○草野 信義, 丸谷 怜, 稲村 昇, 篠原 徹, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科学教室）

Keywords: 川崎病, 石灰化, DECT

近年、 dual-energy CT(DECT)を撮影し、実効原子番号(EAN)を得ることで、物質の構成成分を推定することが可能となった。成人領域において、アテローム性動脈硬化症の石灰化(CAC)の EANは、シュウ酸カルシウム一水和物に近い値との報告がある。これまで、川崎病冠動脈病変(KD-CAL)の石灰化に対する同様の研究はない。【目的】 KD-CALの石灰化の組成を、 EANを用いて明らかにする。【対象と方法】 KD-CALを有する25人の患者に対し、 DECTを撮影した。1mm以上の石灰化病変を有し、解析可能なデータが存在する11症例を対象とした。川崎病罹患年齢の中央値は3歳、撮影時年齢の中央値は36歳であった。画像の有効視野を6.0cmに再構成し、石灰化病変内に直径0.7mmの対象部位(ROI)を1病変当たり3個任意に設定した。 ROIごとの EANの中央値、平均値、最大値を算出し、また、性別、急性期のγグロブリンの使用、冠動脈イベントの有無、川崎病罹患年齢、罹患後年数、冠動脈病変数、 BMIについて比較検討を行った。【結果】23個の病変から69個の EANが得られた。 KD-CALの石灰化における EANの中央値は12.27±0.83、平均値は13.24±0.80、最大値は13.59±0.72であり、CACの EAN(13.8±0.8)と大きな差は認めなかった。 ROIごとの解析では、川崎病罹患年齢、 BMIで有意差がみられた(p＜0.01)。【結論】 KD-CAL」の石灰化の組成は、 CACと差はなかった。また、川崎病罹患年齢、 BMIにより、石灰化の組成に差があることが示唆され、罹患年齢が1歳未満の症例、 BMIが22未満の症例で、 CACに近かった。 KD-CALにおいては、冠危険因子を有さなくとも、 CACと同様の石灰化を早期に生ずると考えられ、若年での冠動脈イベントの発生に注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 川崎病・冠動脈・血管

Free Paper Oral 26 (I-OR26)

Chair:Masahiro Ishii(Department of Pediatrics, Kitasato University)

Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-OR26-01] 過去30年間の学校管理下における川崎病既往者の突然死

○鮎澤 衛[1,2], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 飯田 亜希子[1], 阿部 百合子[1], 渡邉 拓史[1], 神山 浩[1,3] （1.日本大学 医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.日本スポーツ振興センター 学校安全部, 3.日本大学 医学部 医学教育企画推進室）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-02] 川崎病冠動脈後遺症例における抗血小板薬治療の再評価に関する研究～Webアンケートを用いた使用実態調査

○池田 和幸[1], 八幡 倫代[1], 吉岡 綾子[1], 鈴木 千夏[1], 岡本 亜希子[1], 奥村 謙一[1], 小林 徹[2], 石黒 精[3], 濱岡 建城[4] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター 開発企画部 臨床研究企画室, 3.国立成育医療研究センター 教育研修部, 4.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-03] 川崎病の層別化による免疫グロブリン・プレドニゾロン併用療法に関する前向きコホート研究 (Post RAISE最終報告)

○宮田 功一[1], 三浦 大[1], 大熊 喜彰[2], 玉目 琢也[2], 高橋 努[2], 仲澤 麻紀[2], 土橋 隆俊[2], 三澤 正弘[2], 山下 行雄[2], 込山 修[2], 山岸 敬幸[2] （1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-04] 川崎病冠動脈後遺症リスク要因 ー最近4年の35例の検討からー

○鈴木 奈都子[1], 小宮 枝里子[2], 長島 彩子[2], 土井 庄三郎[2], 西岡 正人[3], 武井 陽[4], 清原 鋼二[5], 白井 加奈子[6] （1.武蔵野赤十字病院, 2.東京医科歯科大学大学院, 3.川口市立医療センター, 4.土浦協同病院, 5.東京北医療センター, 6.草加市立病院）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-05] 川崎病既往成人の急性冠症候群の特徴：全国調査結果の最終解析

○三谷 義英[1], 津田 悦子[2], 賀藤 均[2], 檜垣 高史[2], 小川 俊一[2], 高橋 啓[2], 中村 好一[2], 小林 徹[2], 佐藤 文子[2], 横井 宏佳[2], 濱岡 建城[2] （1.三重大学大学院医学系研究科小児科学, 2.日本川崎病学会成人期急性冠症候群小委員会）

4:55 PM - 5:55 PM

[I-OR26-06] 川崎病急性期の IVIG不応予測における好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比の有用性：他のリスクスコアとの比較

○川村 陽一[1], 竹下 誠一郎[2], 金井 貴志[1], 辻田 由喜[1], 吉田 裕輔[1], 野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科, 2.防衛医科大学校 看護学科）

4:55 PM - 5:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:55 PM - 5:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[I-OR26-01] 過去30年間の学校管理下における川崎病既往者の突然死

○鮎澤 衛[1,2], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 飯田 亜希子[1], 阿部 百合子[1], 渡邉 拓史[1], 神山 浩[1,3]
（1.日本大学 医学部 小児科学系 小児科学分野, 2.日本スポーツ振興センター 学校安全部, 3.日本大学 医学部 医学教育企画推進室）

Keywords: 川崎病, 突然死, 学校

【背景】日本の就学小児に川崎病既往者は多く、重症後遺症合併例では心事故発症の不安もあり、これまでの実態について情報提供することは有益と思われる。【方法】日本スポーツ振興センター研究認可を得て、1984年から2013年の30年間に同センターの学校災害共済制度に報告された事故報告書のうち、突然死例の心電図、健康診断書、死亡診断書、剖検所見を含むすべての報告書を確認し、川崎病の既往があったことが記載された例を対象とした。【結果】この期間の1768例の心臓系突然死事例中、14例（0.79%）に川崎病の既往の記載があった。学年は小学校3年から高校3年までで、12例が男児であった。1999年以前の突然死1299例中11例（0.85%）、2000年以降は469例中3例(0.64%)であった。13例が運動中に発症し、1例は冠動脈バイパス手術後の例で椅子に座っていて発症した。11例では冠動脈障害の存在と一部の例で心筋梗塞の診断が記載されていた。しかし、3例では冠動脈障害という記載はなく、1例では急性心不全と診断されており、2例では剖検後に不整脈と記載されていた。この3例では運動制限はされていなかった。他の11例中８例では競争的な強い運動を制限するよう記載が見られた。突然死事例以外から調べた限りでは、川崎病の既往者が心停止を起こして蘇生に成功したという記載がある事例はなかった。【結論】1999年以前は、川崎病既往のある児童生徒に対して、運動制限が厳密に実施されていなかった可能性がある。川崎病の冠動脈障害が減少し、心筋梗塞による児童生徒の突然死の頻度は2000年以降に減少した。一方で川崎病との関連は不確定であるが、致死的不整脈で院外心停止を起こしたと思われる例が少数報告されており注意を要する。

4:55 PM - 5:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[I-OR26-02] 川崎病冠動脈後遺症例における抗血小板薬治療の再評価に関する研究～ Webアンケートを用いた使用実態調査

○池田 和幸[1], 八幡 倫代[1], 吉岡 綾子[1], 鈴木 千夏[1], 岡本 亜希子[1], 奥村 謙一[1], 小林 徹[2], 石黒 精[3], 濱岡 建城[4] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター 開発企画部 臨床研究企画室, 3.国立成育医療研究センター 教育研修部, 4.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター）

Keywords: 川崎病, 抗血小板薬, webアンケート

【背景】これまで我々は抗血小板薬の薬効評価として血小板凝集能を測定しており, アスピリンとチエノピリジン系薬剤併用の有用性を報告してきた. 一方, 近年になりアスピリンやクロピドグレル不応の存在も指摘されており, 抗血小板薬の有効性の再評価が必要と考えらえる.【目的】各施設における抗血小板薬の使用実態を調査し, 治療法の現状把握を目的とした.【方法】日本川崎病学会運営委員在籍施設(JSKD 35施設), 日本小児循環器学会修練施設(JSPCCS 110施設)を対象として, webアンケートの形態で調査を行った. 調査期間は2016年6月～11月とした.【結果】 JSKD35施設中35, JSPCCS 110施設中77, 計112施設(77%)のアンケート回収率だった. アスピリンは全施設で有熱期に使用され, 30-49mg/kg/日(88.8%)の容量で解熱後あるいは CRP陰性化まで投与された(計85.7%). 86.1%で3-5mg/kg/日へ減量され, 投与期間は入院より1～3か月後が83.5%を占めた. 拡大/小瘤残存症例では95.5%で抗血小板薬が使用され, アスピリンは全施設で選択された. 中瘤残存症例では全施設で抗血小板薬が使用され, 最も多い薬剤の組合せは, アスピリン 93.6%, ジピリダモール57.1%, チクロピジン 34.9%, クロピドグレル 17.5%だった. 巨大瘤残存症例では全施設で抗血小板薬が使用され, 77.5%の施設で抗血小板薬とワルファリンが全例に併用された. 最も多い抗血小板薬の組合せは中等瘤とほぼ類似した. 複数の抗血小板薬を併用し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ない施設は37.8%だった. 抗血小板薬の薬効評価は7施設(6.3%)でのみ行われた.【考察】アスピリンとジピリダモールの併用が最も多く, チエノピリジン系薬剤併用の頻度はそれほど多くなかった. 薬効評価は殆ど行われておらず, 臨床経過により治療の妥当性が判断されていると推測された.【結論】各施設において従来の治療法が選択されていた. 今後は薬効評価の基礎データを蓄積することにより, 新たなエビデンスの構築を目指したい.

4:55 PM - 5:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[I-OR26-03] 川崎病の層別化による免疫グロブリン・プレドニゾロン併用療法に関する前向きコホート研究 (Post RAISE最終報告)

○宮田 功一[1], 三浦 大[1], 大熊 喜彰[2], 玉目 琢也[2], 高橋 努[2], 仲澤 麻紀[2], 土橋 隆俊[2], 三澤 正弘[2], 山下 行雄[2], 込山 修[2], 山岸 敬幸[2] (1.東京都立小児総合医療センター, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ)

Keywords: 川崎病, 急性期治療, ステロイド

【目的】 RAISE Studyによって，免疫グロブリン(IVIG)不応予測例に対するプレドニゾロン(PSL)初期併用の有効性が証明され，ガイドラインでも推奨されている．本研究の目的は，多施設共同前向きコホート研究によってIVIG・ PSL併用の効果をより多数例で追試することである．【方法】地域中核病院29施設による多施設共同研究体制を構築し，2012年7月から2015年6月まで前向きコホート研究を行った．小林スコア5点以上の IVIG不応予測例に対する PSL初期併用の有無は，各施設の方針で決定した．主要評価項目は治療1か月後の冠動脈病変(CAL)合併率で，副次評価項目は初回治療の反応性である．【結果】3年間で症例登録された2629例を対象とした．年齢分布は0-14歳，1歳が最も多く，中央値は2歳であった．男児1502例，女児1127例であった．小林スコア4点以下の1757例(全体の67%)では，不応例が239例(14%)， CALが28例(2%)に認められた．5点以上のIVIG不応予測例872例(全体の33%)のうち725例が IVIG・ PSL併用，147例が IVIG単独で加療された． IVIG・ PSL併用では不応例133例(18% ; 95%信頼区間 16-21%)， CAL24例(4% ; 2-5%)， IVIG単独では不応61例(42% ; 34-50%)， CAL 6例(5% ; 1-8%)の結果であった．不応例は PSL併用で有意に低かったが($p < 0.0001$)， CAL合併率に有意差は認められなかった($p = 0.55$)．小林スコア5点以上における年齢，性，小林スコアで調整した多変量解析では，初期治療不応例が CALの独立したリスク因子であった($p < 0.0001$, オッズ比8.0 ; 3.5-18.3).
PSL併用と関連が示唆される有害事象として，高血圧1件，菌血症1件が報告された．【考察】小林スコア5点以上に対する IVIG・ PSL併用の有用性をより多数例で検証した結果， RAISE Study(不応例13%， CAL 3%)とほぼ同等の治療成績が得られた． CAL合併をさらに抑制するためには， IVIG・ PSL併用不応例に対する新たな対策が必要と考えられた.

4:55 PM - 5:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[I-OR26-04] 川崎病冠動脈後遺症リスク要因 ー最近4年の35例の検討からー

○鈴木 奈都子[1], 小宮 枝里子[2], 長島 彩子[2], 土井 庄三郎[2], 西岡 正人[3], 武井 陽[4], 清原 鋼二[5], 白井 加奈子[6] (1.武蔵野赤十字病院, 2.東京医科歯科大学大学院, 3.川口市立医療センター, 4.土浦協同病院, 5.東京北医療センター, 6.草加市立病院)

Keywords: 川崎病, 後遺症, リスク

【背景】川崎病はリスク層別化や治療法の工夫がされているが、未だ冠動脈病変（ CAL）を生じる患者が存在する。【目的】 CAL後遺症のリスク要因を検討する。【方法】2012年から2016年に当院及び関連7施設において、発症1ヶ月時に CAL（ z-score＞2）を認めた例について後方視的に検討する。【結果】同期間の川崎病患者

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1408例のうち、発症1ヶ月時に CALを認めたのは35例（2.5%）であった。男児23例、女児12例、0歳が12例、1歳が7例、6歳以上が5例。 CALは4mm未満が13例、4-8mmが20例、8mm以上の巨大瘤が2例であった。群馬スコア5点以上か久留米スコア3点以上の高リスクスコアを18例（51%）に認めた。診断時に CALを認めていたのは19例（54%）で、24例（69%）で10病日までに出現した。7病日以降に川崎病と診断されたのは9例で、うち8例は診断時に CALを認めていた。初回治療は、 ASA3例、 ASA+IVIG20例、 IVIG+PSL7例、IVIG+PSL+urinastatinが5例で、追加治療を要したのはそれぞれ、2/3例、13/20例、3/7例、1/5例だった。【考察】31例（89%）で、高リスクスコア、診断時 CAL、7病日以降に診断、 IVIG不応のいずれかを認め、 CAL後遺症のリスク因子と考えた。いずれも認めなかった4例のうち3例（6ヶ月、10ヶ月、1歳）は、ASAか IVIGの治療を行い、退院後25病日前後に再燃した。巨大冠動脈瘤の2例は、いずれも IVIG+PSL2mg/kgの治療中に40度を超える発熱を認め追加治療を行った。【結論】従来報告されている要因に加え、診断時 CAL、7病日以降に診断された例も、 CAL後遺症のリスクがあり、治療の強化が必要と考えた。 PSL2mg/kg投与中に高熱を認める例は最重症と考え、直ちにより強力な治療を行うことが重要と思われた。

4:55 PM - 5:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[I-OR26-05] 川崎病既往成人の急性冠症候群の特徴：全国調査結果の最終解析

○三谷 義英[1], 津田 悦子[2], 賀藤 均[2], 檜垣 高史[2], 小川 俊一[2], 高橋 啓[2], 中村 好一[2], 小林 徹[2], 佐藤 文子[2], 横井 宏佳[2], 濱岡 建城[2] （1.三重大学大学院医学系研究科小児科学, 2.日本川崎病学会成人期急性冠症候群小委員会）

Keywords: 川崎病, 急性冠症候群, 全国調査

【背景】川崎病(KD)の報告(1967年)後50年が経過(初回診断基準公表1970年、冠動脈造影所見報告1975年、冠動脈エコー所見報告1979年)したが、最近増加している成人期の急性冠症候群(ACS)の特徴は不明である。【目的】2000-09年に発症した成人期 KD-ACSの特徴の全国調査による解明。【結果】登録された67例(中央値35歳、男76%)中、急性期診断32例(A群)(うち診療離脱17例)、成人期の冠動脈画像からの成人期診断例35例(B群)。67例は、冠動脈血栓証明74%、巨大瘤持続38%、血管内エコー上の石灰化92%、心筋梗塞既往なし94%であった。 B群と比べて A群は、 ACS年齢が若く(26.5y vs 40y, p＜.001)、誕生歴年が遅く(1965年以降94% vs 54%, P＜.001)、冠リスクが少なかった(2/5以下87% vs 65%, P=.043)。 A群では、診療離脱群に比べ経過観察群では、 KD暦年が遅く(1980年以降93% vs 44%、 p=.004)、責任病変に巨大瘤を合併し(69% vs 29%, P＜.001)、 ACS前に抗血栓療法中(87% vs 0%, p＜.001)であった。 A群の急性期 KDの冠動脈径は6mm以上(6.0-7.9mm36%、≧8.0mm64%)、5年以上の遠隔期(中央値16y)の有意狭窄(＞75%)は39%、巨大瘤は59%であった。【考察】成人期 KD-ACSにおいて、責任病変は急性期6mm以上、遠隔期に必ずしも巨大瘤ないし有意狭窄を伴わず、 ACS時に血管内エコー上の石灰化を伴った。経過観察例では、巨大瘤に対する抗血栓療法下の初回の ACS発症で、 B群では、より高齢でより冠リスク因子を伴う初回の ACS発症であった。【結語】本研究は、急性期 KD診断群(経過観察群、診療離脱群)、成人期診断群の特徴を解明し、３群は急性期 KDの暦年と関連した。本所見は、成人期 KD-ACSの発症機序に関わる洞察に与え、成人期 KDのスクリーニング、管理、新規診断を知る上で重要である。

4:55 PM - 5:55 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:55 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[I-OR26-06] 川崎病急性期の IVIG不応予測における好中球/リンパ球比、血小板/リンパ球比の有用性：他のリスクスコアとの比較

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○川村 陽一[1], 竹下 誠一郎[2], 金井 貴志[1], 辻田 由喜[1], 吉田 裕輔[1], 野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科, 2.防衛医科大学校 看護学科）
Keywords: 川崎病, NLR, PLR

【緒言】近年、好中球/リンパ球比（ NLR）および血小板/リンパ球比（ PLR）が心血管疾患や悪性疾患の長期予後や合併症予測に有用であることが報告されている。我々は昨年、 NLR≧3.83かつ PLR≧150が川崎病（ KD）急性期における免疫グロブリン（ IVIG）不応予測に有用であることを報告した(J. Pediatr. 2016;178:281-4）。【目的】我々の報告した KD急性期のリスクスコアと既報告のリスクスコアの IVIG不応予測精度を比較検討する。【対象と方法】 KDの診断で当院に入院した437例（反応例344例、抵抗例93例）の治療開始前の検査所見等を用いて、既存のリスクスコア（群馬、久留米、大阪）と新たなスコア（ NLR≧3.83かつ PLR≧150、以下「新スコア」と表記）における IVIG不応性の予測精度を統計学的に比較した。【結果】新スコアと群馬スコアは高い感度（それぞれ0.72、0.70）および高い特異度（それぞれ0.67、0.68）を示した。一方、久留米スコアおよび大阪スコアは高い特異度（それぞれ0.71、0.81）を示したものの、相対的に低い感度（それぞれ0.56、0.45）となった。新スコア、群馬、久留米、大阪スコアのオッズ比(OR)は、それぞれ5.43、4.87、3.14、3.53であった。【考察】我々の提唱した新スコアは、従来の IVIG不応予測のリスクスコアと比較しても同等もしくはそれ以上の予測精度を有すると考えられる。既報告のリスクスコアは血液検査結果に加えて発症時の月齢や診断病日を考慮する必要があるが、新スコアは血算のみで算出可能であるため非常に簡便である。ただ今回は一施設による検討結果であるため、今後は多施設共同研究によって NLRと PLRの有効性を検討する予定である。【結語】 NLRと PLRを組み合わせることによって、 KDの IVIG不応を予測する簡便かつ有効なスコアとなりうる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 外科治療/外科治療遠隔成績

E-Oral Presentation　1 (I-EOP01)

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-02] 高度胎児徐脈に対する計画的治療

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-04] 乳び胸腹水を止める、低侵襲小児リンパ外科

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP01-07] 無脾症候群に合併した高度肺静脈狭窄症の治療戦略

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Amplatzer, カテーテル治療, 緊急手術

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

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

[I-EOP01-02] 高度胎児徐脈に対する計画的治療

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

Keywords: 胎児徐脈, ペースメーカー, SSA抗体

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 横隔神経麻痺, 横隔膜縫縮術, 胸腔鏡

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

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

[I-EOP01-04] 乳び胸腹水を止める、低侵襲小児リンパ外科

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

Keywords: 胸水, 腹水, リンパ

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-EOP01-07] 無脾症候群に合併した高度肺静脈狭窄症の治療戦略

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

Keywords: 無脾症候群, 肺静脈閉鎖症, 治療成績

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 画像診断/成人先天性心疾患

E-Oral Presentation　2 (I-EOP02)

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-03] Fontan患者での腎血流評価

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP02-04] メタ解析による PAPVCの診断について

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 心筋血流イメージング, アデノシン, 川崎病

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

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

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

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

Keywords: 感染性心内膜炎, Gaシンチグラフィ, 定量化

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-EOP02-03] Fontan患者での腎血流評価

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

Keywords: フォンタン手術, 腹部超音波検査, 腎障害

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

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

[I-EOP02-04] メタ解析による PAPVCの診断について

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

Keywords: PAPVC, MDCT, Diagnosis

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: Fontan, 運動負荷心エコー, 運動耐用能

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

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

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

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

Keywords: 移行, 小児病院, 課題

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 川崎病・冠動脈・血管

E-Oral Presentation　3 (I-EOP03)

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-02] 先天性冠動脈起始異常の臨床的検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-05] 川崎病における大動脈の組織学的検討

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

[I-EOP03-08] 治療介入を行った右冠動脈肺動脈起始の3例

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 川崎病, アスピリン, 治療

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

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

[I-EOP03-02] 先天性冠動脈起始異常の臨床的検討

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

Keywords: 冠動脈起始異常, ALCAPA, AAOCA

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-EOP03-05] 川崎病における大動脈の組織学的検討

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

Keywords: 川崎病, 大動脈, 病理

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

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

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

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

Keywords: 川崎病, 冠動脈狭窄, 冠動脈閉塞

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 血漿交換

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

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

[I-EOP03-08] 治療介入を行った右冠動脈肺動脈起始の3例

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

Keywords: 冠動脈肺動脈起始, 右冠動脈, 診断

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

E-Oral Presentation　4 (I-EOP04)

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

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

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

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

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

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: グレン循環, 肝芽種, カテーテル治療

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

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

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

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

Keywords: 動脈管依存性心疾患, 経腸栄養, 壊死性腸炎

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: NO吸入, ＰＤＥ５阻害剤, 肺高血圧

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 開胸, 筋弛緩, 心臓外科手術

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

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

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

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

Keywords: 横隔神経麻痺, 先天性心疾患, PICU

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 壊死性腸炎, 先天性心疾患, 造影剤

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 超音波頸動脈血流モニター, マイクロバブル, GME

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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.太田綜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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、 HC03- 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, 渡邉 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，2522ｇ， 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， overrapping 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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が、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.太田綜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、次世代シークエ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 coarctaion 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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 胎児心臓病学

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], 早渕 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM 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(3.4～5.0m)、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±282 g、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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≧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かり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、 Celermajer 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、 Celermajer 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、0G0P。 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・単一臍帯動脈と診断した。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に正常経膣分娩、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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], 早渕 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）

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、0P0G。 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 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群との二郡間比較を行った。
【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。より的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、より的確な診断が各症例のより安定した経過につながることより、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], 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）。肺うっ血に伴う肺胞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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。 AR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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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 赳[1], 富田 英[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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才の女児。2010年７月、 ASDの診断に対して Amplatzer device 18m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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。厳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】右内頚静脈より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 devise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 devise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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 赳[1], 富田 英[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 曽我 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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)
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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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たが，れそ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径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、有効性や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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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の変化を示し、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、自然経膣分娩で出生。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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的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、ビソプロロール 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ロ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 TnI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-I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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の投与を行いながら、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。うち二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しられている。肺血流動脈管依存性心疾患において30日以上の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た。

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±3.6μ g/kg/min、維持量は7.9±0.6μ g/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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穿刺である。【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、翼状頚があり7p duplication and 22p monosomyと判明。（１）生後8ヵ月に末梢ルート困難のため右内頸静脈から穿刺し 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、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、他両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死的になりうる。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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効果が高く、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心筋心膜疾患

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, 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 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）

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てていたものの，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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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う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31.9μ mol/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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気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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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う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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 三埼 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], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 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], 大薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 三埼 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った。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治療を経験のあった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ったが、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例あった。【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○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を行い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

○伊藤 裕貴[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 大薗 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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 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 ―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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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では肝障害を来たし，なかには高 NH^3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 NH^3血症(NH^3＞200μ 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， SpO^2 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(NH^3：120μ 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 NH^3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 was6.6L/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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*Scr-1.094*age*-0.287 女 GFR(男)*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 Qs≦1.8L/min/m2（ 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、NYHAII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？―

○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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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±3.4mmHg、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例で心臓カテーテル検査が行われており、下大静脈圧は11.3±3.2mmHg、 Fick法で算出した心係数は1.89±0.41l/min/m^2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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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], 鵜池 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 胸部心臓血管外科学）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:00 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM 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 (最峡部 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、厳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、大動脈縮窄最峡部も徐々に拡大、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は当時窒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で長期窒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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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群では経膣分娩・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な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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（ 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], 鵜池 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、 SpO_2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±667 g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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

mmHg 、 SpO_2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、動脈感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 quati(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±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 胸部心臓血管外科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、18trisomy６例、13trisomy1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18trisomy３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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 中嶌 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], 下薗 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], 大薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 中嶌 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30~40mHg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3第

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 下薗 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 SpO_2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えた。

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], 大薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、肺動脈分枝の発達は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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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× 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±0.2mg/kg/day、最大投与量は2.0±0.8mg/kg/dayであった。 P群では開始時投与量は0.8±0.3mg/kg/day、最大投与量は3.0±0.6mg/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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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カ月時の心カテにて Qp/Qs 1.0, mPAP 41mmHg、肺血管抵抗(PVR) 9.8WU・ m^2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・ m^2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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2290ｇ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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

6:00 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±4.2日、冠動脈病変ありの群が17.7±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(±8.5) vs 7.6(±5.9) (p＜0.05)、血沈1時間値(mm)は85(±29) vs 80(±29)(p＜0.05)と有意差を認めた。 TTEでは、EF(%)が71(±7) vs 73(±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], 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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スペックルトラッキング法(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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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日目に全身性強直間代けいれん、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】 Nakadaら（ 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、3g 3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 Nakadaら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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)
Keywords: 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ーであるだけでなく、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。心臓カテーテル検査では、 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 鵜内 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、膣閉鎖、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ないことを確認した．術後に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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（頚部分枝含む）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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（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,肥厚性瘢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, 肥厚性瘢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, 肥厚性瘢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. 肥厚性瘢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, 胸骨変形と肥厚性瘢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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渕上 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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], 中嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渕上 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場合が多くなり、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場合が増加している。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±418g。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±0.7kg。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 It. 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(It.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カ月（3-10カ月）に施行しており、3-4.5mm baloon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カ月（4~13カ月）、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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瘻，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: Ebsterin奇形, 発作性上室性頻脈, 術中abration

【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も多い。【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を行っているので報告する。【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%)、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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中点に 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、ペーシング不全や閾値の上昇等の発生はなかった。【考察】左室心尖部ペーシ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シ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シ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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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, 渡邉 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.手稲渓仁会病院 心臓血管外科, 2.手稲渓仁会病院 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], 鉾碕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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、身体成長やパンヌス形成、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後の身体成長やパンヌ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 class１で、平均 BNPは29.4±32pg/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±0.5m/s、 AVVR後の左室最大流入速度1.9±0.3m/s。左室内径短絡率(LVSF)31.2±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ー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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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、 1 RLCx1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（左室流出流路拡大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.手稲渓仁会病院 心臓血管外科, 2.手稲渓仁会病院 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,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±26.7ml/m2, TRPG＜30mmHg：78.5±39.7ml/m2, TRPG＞40mmHg：138.6±78.5ml/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±5.4%、 BNP: 15.7±12.4pg/ml、心エコー上 LVSF: 0.34±0.05、 estimated RVp: 32.1±4.7 mmHg、 PV-LA flow: 1.5±0.5m/secであった。しかしながら術後13.0±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 鉾碕 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， AIb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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AP Target Symposium

AP Target Symposium 1 (I-APT1)
Dealing with the borderline Left Ventricle - What are the requirements for biventricular circulation, and how to get there?

Chair:Kim Sung-Hae(Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Chair: Bing Jia(Department of Pediatric Cardiology, FuDan University, Shanghai, China)
Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-APT1-01] The borderline left ventricle: circulation and morphology of fetus, neonate and infant

○Kenichi Kurosaki[1], Akira Miyake[1], Masataka Kitano[1], Atsushi Hirota[1], Isao Shiraishi[1], Takaya Hoashi[2], Hajime Ichikawa[2] (1.Division of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Division of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-02] Clinical decision-making process for biventricular circulation

○Sung-Hae Kim (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-03] Surgery for the mitral valve

○Zsolt Prodán (Congenital Cardiac Surgery Budapest, Hungary)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-04] The Borderline Left Ventricle: Surgery for the Aortic Valve and the Ventricular Outlet

○James D St Louis[1] (Department of Surgery Children's Mercy Hospital, USA)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-05] Role of Norwood procedure or bilateral pulmonary artery banding for biventricular repair in hypoplastic left heart complex

○Shingo Kasahara, Yosuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Sadahiro Arai (Department of Cardiovascular surgery, Okayama University, Okayama, Japan)

2:35 PM - 4:05 PM

[I-APT1-06] What are the requirements for biventricular circulation, and how to get there ?

○Shusheng Wen, Jimei Chen, Yong Zhang (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Guangdong General Hospital, China)

2:35 PM - 4:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:35 PM - 4:05 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3)

[I-APT1-01] The borderline left ventricle: circulation and morphology of fetus, neonate and infant

○Kenichi Kurosaki[1], Akira Miyake[1], Masataka Kitano[1], Atsushi Hirota[1], Isao Shiraishi[1], Takaya Hoashi[2], Hajime Ichikawa[2] (1.Division of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Division of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: borderline left ventricle, hypoplastic left heart, biventricular repair

The " borderline left ventricle" (BLV) is considered as a left ventricle with an indeterminate position between normal heart and hypoplastic left heart syndrome. The BLV usually occurs in association with aortic valve stenosis, aortic coarctation, hypoplastic aortic arch, mitral valve stenosis and endocardial fibroelastosis. Fetal echocardiographic studies have demonstrated the progressive development of hypoplasia of left heart structures related to left-sided obstructive lesions.
In the presence BLV, we hesitate about decision of the treatment strategy, biventricular repair or univentricular palliation. We cannot ignore the mortality of the early postoperative period and subsequent reoperation after forcible biventricular repair, whereas serious complications such as protein losing enteropathy may occur after univentricular repair.
The predictor to determine the treatment strategy has been studied such as morphologic predictor (size of the mitral valve, end diastolic volume of left ventricle, endocardial fibroelastosis, size of the aortic valve, etc.) and functional predictor (ejection fraction, end diastolic pressure, pulmonary artery pressure, direction of the blood flow in the ascending aorta and the patent ductus arteriosus). However, the essential predictor is still unknown.
In late years, staged left ventricular recruitment to achieve biventricular repair after single ventricle palliation is suggested, while fetal intervention for aortic valve stenosis is proposed for catch-up growth of left heart in utero.
Patient with BLV is still in the in the grey zone.

2:35 PM - 4:05 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3)

[I-APT1-02] Clinical decision-making process for biventricular circulation

○Sung-Hae Kim (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

If the patient has a hypoplastic right ventricle and its associated lesions, you can wait and see whether the right heart components grow and gain better function during the initial palliative stage. On the other hand, in the cases with a marginally left ventricle, such challenge in monitoring can lead to persistent low cardiac output and respiratory failure. Even though he or she survived the life-threatening condition, the obstructive components beyond the left atrium possibly promote retrograde pulmonary hypertension and subsequent high pulmonary vascular resistance which prevent transformation to Fontan circulation. In this context, decision making process for the cases with a marginally left ventricle is completely different from that of the opposite side.
Since 1991 until recently, a number of scoring systems for the marginally hypoplastic left ventricle to discriminate the decision have been reported. These are calculated by combination of structural indices

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

measured on echocardiography such as mitral valve annulus diameter or area, long axis length of the ventricle, aortic root diameter, grade of tricuspid regurgitation, and so on. Some of which involve the degree of endocardial fibroelastosis (EFE) as well. Coexistence of EFE does compromise the diastolic function even though the ventricle has adequate size and shortening. However, it is difficult to qualify the actual impact. All the scoring systems are designed to predict the temporary accomplishment of biventricular repair, but they have limitations in estimating the long-term outcome.
Hypoplastic left ventricles are frequently associated with obstructive lesions in its inflow and outflow tracts. Therefore, to predict the outcome, you need to extrapolate the effect of surgical and/or interventional recruitment including EFE resection. The current management and thought process differ among countries and institutions. In this presentation, realistic data will be reviewed on neonates with a marginally left ventricle over our past 15 years' experience, and we will discuss about this evolving subject.

2:35 PM - 4:05 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3)

[I-APT1-03] Surgery for the mitral valve

○Zsolt Prodán （Congenital Cardiac Surgery Budapest, Hungary）

TBA

2:35 PM - 4:05 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3)

[I-APT1-04] The Borderline Left Ventricle: Surgery for the Aortic Valve and the Ventricular Outlet

○James D St Louis[1] （Department of Surgery Children's Mercy Hospital, USA）
Keywords: Cardiac Surgery, Left Ventricle, Aortic Valve

Hypoplasia of left heart structures, including the left ventricular mass, the left ventricular outflow tract, aortic valve, and the aorta is associated with both an increase mortality following surgical intervention as all as the need for single ventricle palliation strategies. Studies have indicated that hypoplasia of left heart structures are related to left sided obstructive lesions. In patients with borderline left ventricular mass and obstruction at various levels of the left ventricular outflow tract, correction of these lesions may allow for successful biventricular repair. This presentation will explore both palliative and definitive surgical procedures that address these left sided obstructive lesions in the setting of a small left ventricle.

2:35 PM - 4:05 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-APT1-05] Role of Norwood procedure or bilateral pulmonary artery banding for biventricular repair in hypoplastic left heart complex

○Shingo Kasahara, Yosuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Sadahiro Arai （Department of Cardiovascular surgery, Okayama University, Okayama, Japan）

Background: Hypoplastic left heart syndrome(HLHS) is spectrum of structural cardiac malformations characterized by variable underdevelopment of the left heart syndrome.
Hypoplastic left heart complex (HLHC) is widely understanding the structural milder cardiac malformations than HLHS. These patients may be candidates for bivetricular repair. Objective of this study was to assess the outcome of the biventricular approach in HLHC.
Method: Retrospective study of 9 HLHC patients who underwent biventricular repair. The cardiac dimensions (mitral and aortic valve annulus, left ventricular internal diastolic dimension) were measured before and after biventricular repair.
Results: There was no early and late mortality. Six cases were underwent Norwood procedure as a first palliation and three cases were underwent bilateral pulmonary artery banding as a first palliation.
Conclusions: Biventricular repair is successful in HLHC patients, even with preoperative mitral and LVEDd of 80 % of normal respectively. Inflow augmentation strategy (regulate ASD size, TAPVC repair etc.) makes LV grow. Norwood procedure or bilateral pulmonary artery banding as first palliation for HLHC attributes biventricular repair in selected cases.

2:35 PM - 4:05 PM (Fri. Jul 7, 2017 2:35 PM - 4:05 PM ROOM 3)

[I-APT1-06] What are the requirements for biventricular circulation, and how to get there ?

○Shusheng Wen, Jimei Chen, Yong Zhang （Department of Pediatric Cardiac Surgery, Guangdong General Hospital, China）

“ Hypoplastic left heart syndrome” is an unsatisfactory term describing lethal underdevelopment of the left ventricle (LV). It represents the more severe end of a spectrum of LV hypoplasia, mandating single-ventricle palliation or cardiac transplantation. Less severe “ borderline” ventricular hypoplasia may instead allow various biventricular therapeutic strategies and better long-term outcomes. These “ borderline ventricles” of moderate hypoplasia represent a clinical decision-management problem, because the decision to pursue biventricular repair or univentricular repair must frequently be made in the first few days of life. This decision is difficult to reverse and may prove fatal if incorrect. The LV rehabilitation procedure was associated with low operative mortality, immediate improvement in left atrial and right ventricular pressures, and maintenance of biventricular circulation at mid-term follow-up. Risk factors that have been associated with poor outcome after biventricular repair include the size and multiplicity of the left-sided obstructive lesions and the presence of EFE. Higher grade of EFE has been shown to be a strong predictor of mortality after biventricular repair. The poor prognosis in patients with circumferential EFE may be due to impairment of both systolic and diastolic ventricular performance. Primary LV rehabilitation procedure, when applied to patients with borderline left heart structures and severe EFE, allows maintenance of biventricular circulation with low operative mortality.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AP Target Symposium

AP Target Symposium 2 (I-APT2)
Dealing with the borderline Right Ventricle - Fontan vs One-and-a-Half Ventricle Repair vs Biventricular Repair: what are the criteria and how to get there –

Chair:Munetaka Masuda(Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama City University Hospital, Japan)
Chair:Hiroyuki Yamagishi(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)
Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-APT2-01] Circulation and morphology of the borderline right ventricle

○Hiroyuki Yamagishi （Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-02] Fontan vs One-and-a-Half Ventricle Repair vs Biventricular Repair: what are the criteria and how to get there

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-03] Decision-making process in theater: PAIVS

○Shunji Sano[1], Yasuhiro Kotani[2], Takahiro Eitoku[3], Kenji Baba[3], Shingo Kasahara[2]
（1.Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital, Japan, 3.Department of Pediatrics, Okayama University Hospital, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-04] Decision-making process in theatre: Ebstein’ s anomaly (One and a half repair in Ebstein’ s anomaly)

○Tae gook Jun （Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Korea）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-05] Decision-making process in theatre: AVSD

○Zsolt Prodán （Congenital Cardiac Surgery Budapest, Hungary）

4:15 PM - 5:45 PM

[I-APT2-06] Late Cardiopulmonary Function after BVR, 1.5 VR, and Fontan Repair in Patients with Borderline Right Ventricle

○Hideo Ohuchi （Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

4:15 PM - 5:45 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3)

[I-APT2-01] Circulation and morphology of the borderline right ventricle

○Hiroyuki Yamagishi （Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan）

As the normal heart has two separate ventricles, namely right and left ventricle, “ two-ventricle repair” is an ideal surgical strategy for complex congenital heart diseases. There are, however, defects that cannot be easily septated surgically commonly undergo the Fontan operation, or “ one-ventricle repair.” And occasionally, there are hearts with two ventricular cavities and two atrioventricular valves, but the morphologic and physiologic characteristics of the right-sided ventricle are insufficient and subject to the “ one and a half ventricle repair.” The strategy how to deal with the borderline right ventricle is extensively discussed in the session.
Congenital heart defects involving hypoplasia of the right or left ventricle account for 25% of all mortality from congenital heart disease in children and may be the result of defects in expansion of a precursor pool of ventricular cardiomyocytes. Cell lineage analyses have demonstrated that two progenitor cell populations, the first heart field (FHF) and second heart field (SHF), are derived from the lateral plate and splanchnic mesoderm, respectively. The FHF forms the crescent shaped heart primordium that gives rise to the linear heart tube and later contribute to most of the left ventricle. The SHF cells, initially medial and caudal to the FHF, migrate through the pharyngeal mesoderm into the heart tube and contribute to the outflow tract, right ventricle and atria.
As for the ventricular development, a “ ballooning” model has been proposed in which growth of the ventral aspect of the linear heart tube gives rise to the outer curvature of the looped heart and results in ventricular expansion. Our observation using model mice represents some of the more convincing functional evidence supporting this model. Dissection of the complex molecular pathways involved in ventricular specification, differentiation and growth would provide the basis for understanding the pathogenesis of hypoplastic ventricle syndromes.

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3)

[I-APT2-02] Fontan vs One-and-a-Half Ventricle Repair vs Biventricular Repair: what are the criteria and how to get there

○Mark A. Fogel （Children's Hospital of Philadelphia, USA）

Children born with varying degrees of hypoplasia of one or both ventricles can occur with many different anatomic configurations. In many instances, the choice is clear whether to reconstruct the heart with a single ventricle (SV) or a biventricular repair. There remains, however, a group of patients where that decision is not as clear cut (such as the borderline left ventricle) and reconstruction of cardiovascular system can proceed as either. In addition, if the SV route is chosen, supplemental pulmonary blood flow from the ventricle (the “ one and a half ventricle” repair) may be an option. Congenital heart diseases such as double outlet right ventricle, critical aortic stenosis and malaligned atrioventricular canal are 3 such cases where these decisions come in to play. Clinical outcomes are not straightforward in these cases and the clinician needs to rely on a limited dataset in the literature along with their own

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

experience as well as newer ideas and imaging modalities. This lecture will discuss focus on these 3 types of congenital heart lesions when the operative decision is complex and review the literature on the topic. In addition, newer data and ideas about how to make this decision will be discussed. Ultimately, this will stimulate the discussion of which is better - a " good" Fontan or " poor" biventricular repair?

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3)

[I-APT2-03] Decision-making process in theater: PAIVS

○Shunji Sano[1], Yasuhiro Kotani[2], Takahiro Eitoku[3], Kenji Baba[3], Shingo Kasahara[2] (1.Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital, Japan, 3.Department of Pediatrics, Okayama University Hospital, Japan)

Pulmonary atresia with an intact ventricular septum (PAIVS) is an uncommon congenital heart disease with a variable degree of right ventricular (RV) hypoplasia and coronary artery anomalies. Patients with RV-dependent coronary circulation should be better managed with single ventricular circulation, however achieving biventricular repair with good functional status and low systemic venous pressure is the ideal goal even to the patients with PAIVS. For biventricular circulation to be achieved, the tricuspid valve and RV must have adequate size to support pulmonary blood flow. Previous studies of PAIVS showed that RV and tricuspid valve diameters had poorer growth when RV– pulmonary artery continuity was not achieved. To aim a growth of right-sided heart structures, our repair strategy of the first palliation for patients with PAIVS includes modified BTS with pulmonary valvotomy.
We reviewed the data at our institution and analyzed the impact of the first palliation on the growth of right-sided heart and factors associated with a choice of definitive surgical procedure.
Methods and Results: Fifty patients with PAIVS underwent a staged surgical approach in Okayama university hospital since 1991. Six (12%) patients died after 1st palliation or inter-stage. Thirty patients could achieve a biventricular repair (BVR group), 6 patients had a 1+1/2 ventricular repair (1+1/2V group), and 5 patients had Fontan completion (Fontan group). After modified BTS with pulmonary valvotomy, normalized tricuspid valve(TV) diameter did not increase in any of group (BVR: pre 80% vs. post 83%, 1+1/2V: pre 63% vs. post 51%, Fontan: pre 57% vs. post 49%). Normalized RVEDV increased in only BVR group (BVR: pre 32% vs. post 64%, 1+1/2V: pre 43% vs. post 42%, Fontan: pre 29% vs. post 32%). Major coronary artery fistula was a strong factor with proceeding single-ventricle palliation (BVR 4/30 (13%) patients, 1+1/2V 1/6 (17%), and Fontan 4/5 (80%)).
Conclusions: TV growth was not obtained by modified BTS with pulmonary valvotomy, therefore TV size at birth appeared to be a predictor for achieving BVR. Proportionate RV growth was seen only in patients achieved BVR. However, RV growth was not seen in patients having 1+1/2 ventricular repair. Therefore, indication of biventricular repair is TV size of more than 80% of normal and Fontan is TV size of less than 50% of normal. Major coronary artery fistula was a strong predictor for proceeding single-ventricle palliation.

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3)

[I-APT2-04] Decision-making process in theatre: Ebstein's anomaly

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(One and a half repair in Ebstein’ s anomaly)

○Tae gook Jun （Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Korea）

Since the original contribution of Billingsley et al[1] about the one and a half repair in hypoplastic right ventricle, the indications of this strategy have been extended to a variety of congenital heart disease. The clinical situation for the one and a half repair include right ventricular outflow obstruction with a hypoplastic right ventricle(RV), pulmonary atresia with intact ventricular septum, Ebstein’ s anomaly, complex atrioventricular septal defect, inlet VSD with straddling of tricuspid valve, and the complex anomaly with difficulty factors during intracardiac repair[2].
In patients with Ebstein’ s anomaly, additional bidirectional Glenn (one and a half reapir) with tricuspid valve repair or replacement achieves: it decrease the volume loading on the enlarged and dysfunctional RV, provides adequate preload to LV, reduces the hemodynamic stress on a complex TV repair, permits a more aggressive valve repair while avoiding valve stenosis. tolerates longer intervals between repeat TV operations for progressive TR and failing TV prostheses, and it provides less mortality[3-5].
Indication of one and a half repair in Ebsein’ s anomaly include severe cyanosis at rest, severe RV dilatation or dysfunction (cardiothoracic ratio >65%, RVEDV >250 mL/m2, RVEF <0.25), small, squashed, D-shaped left ventricle(leftward shift of IVS), postrepair RAP:LAP >1.5:1, postrepair low cardiac output (persistent metabolic acidosis, low urine output, increasing creatinine, poor peripheral perfusion, and low mean arterial blood pressure <50 mm Hg), stenotic TV orifice after repair(mean gradient >8mmHg)[4-8].
The patient should have good LV function and good pulmonary conditions: LVEDP less than 15mmHg, good pulmonary artery pressure (less than 18 – 20 mmHg), and transpulmonary gradients less than 10 mmHg[7]. For the good hemodynamic after one and half repair, the right ventricular outflow tract obstruction must be avoided and the pulmonary valve is needed[9].
Contraindications [6] for one and a half repair are profound RV dilatation or dysfunction (RV ejection fraction [EF] <10%), left ventricular dilatation with dysfunction (LV EF <25%), , mean PA pressure >20 mm Hg, pulmonary arteriolar resistance >4 Woods units, LVEDP or LA pressure >12 mm Hg, and significant pulmonary artery hypoplasia.
Concerns after one and a half repair include possible development of venoveno collaterals due to high CPV, facial suffusion, pulmonary arteriovenous fistulae, central venous thrombosis, and difficulty access for right ventricle for electrophysiology study, ablation, and pacing lead insertion.
The one and a half ventricle repair seems to be a valid alternative to Fontan and biventricular repairs in selected patients with Ebstein’ s anomaly.

References

1. Billingsley, A.M., et al., *Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1989. **97**(5): p. 746-54.
2. Chowdhury, U.K., et al., *One and a half ventricle repair with pulsatile bidirectional Glenn: results and guidelines for patient selection.* Ann Thorac Surg, 2001. **71**(6): p. 1995-2002.
3. Stulak, J.M., J.A. Dearani, and G.K.Danielson, *Surgical management of Ebstein's anomaly.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2007: p. 105-11.
4. Dearani, J.A., et al., *Ebstein anomaly review: what's now, what's next?* Expert Rev Cardiovasc Ther, 2015. **13**(10): p. 1101-9.
5. Malhotra, S.P., et al., *Selective right ventricular unloading and novel technical concepts in Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg, 2009. **88**(6): p. 1975-81; discussion 1981.
6. Raju, V., et al., *Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation.* Ann Thorac Surg, 2014. **98**(1): p. 167-73; discussion 173-4.
7. Dearani, J.A., et al., *Anatomic repair of Ebstein's malformation: lessons learned with cone*

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

reconstruction. Ann Thorac Surg, 2013. **95**(1): p. 220-6; discussion 226-8.
8. Prifti, E., et al., *One and a half ventricle repair in association with tricuspid valve repair according to "peacock tail" technique in patients with Ebstein's malformation and failing right ventricle.* J Card Surg, 2014. **29**(3): p. 383-9.
9. Uribe, S., et al., *Hemodynamic assessment in patients with one-and-a-half ventricle repair revealed by four-dimensional flow magnetic resonance imaging.* Pediatr Cardiol, 2013. **34**(2): p. 447-51.

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3)

[I-APT2-05] Decision-making process in theatre: AVSD

○Zsolt Prodán （Congenital Cardiac Surgery Budapest, Hungary）

TBA

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 3)

[I-APT2-06] Late Cardiopulmonary Function after BVR, 1.5 VR, and Fontan Repair in Patients with Borderline Right Ventricle

○Hideo Ohuchi （Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

Long-term outcome of patients with the borderline right ventricle (RV) depends on the severity of abnormalities (size and function) of the tricuspid valve (TV) and RV. The final options of these patients mainly include Fontan operation, one-and a-half repair (1.5VR), and biventricular repair (BVR) and each of procedure may have significant effect on the long-term morbidity and mortality. Since 2006, we have evaluated cardiopulmonary function of patients with critical RV outflow tract obstruction with intact ventricular septum, consisting of 16 those after Fontan (24±6 years), 4 after 1.5VR (24±6 years), and 15 after BVR (24±6 years). According to our data, peak oxygen uptake (VO2) was highest in the BVR patients, while the lowest in 1.5VR patients ($p < 0.01$), and same trend of plasma levels of brain natriuretic peptide were observed ($p < 0.01$), indicating superior long-term outcome of BVR patients over the other two groups. In BVR patients, however, small RV volume was associated with low peak VO2 ($p < 0.05$), implying some of BVR patients with borderline RV volume might have benefited from Fontan operation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar01 (I-LS01)
Waiting Game: VADs as bridge to transplantation in Children - challenges and pitfalls.

Chair:Minoru Ono(Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo)
Co-host:Cardio Inc.
Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-LS01-01]

○Ann Karimova （Cardiac Critical Care, Great Ormond Street Hospital in London）
12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1)

[I-LS01-01]

○Ann Karimova （Cardiac Critical Care, Great Ormond Street Hospital in London）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar02 (I-LS02)

座長:石井 正浩(北里大学 小児科)
座長:先崎 秀明(埼玉医科大学　総合医療センター小児科小児循環器部門)
共催:北里大学寄附講座 小児・小児循環器地域医療学 （いわき市)
Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-LS02-01] 島根の地域医療と畑仕事

○中西 敏雄 （ドクター中西 元気クリニック）
12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS02-02] 秋田の小児医療と研究

○原田 健二 （はらだ小児科医院）
12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS02-03] いわき市の小児医療の現状

○阿部 征人 （いわき市　地域医療課）
12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS02-04] 寄附講座の概要と展望

○先崎 秀明 （埼玉医科大学　総合医療センター小児科小児循環器部門）
12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2)

[I-LS02-01] 島根の地域医療と畑仕事

○中西 敏雄 （ドクター中西 元気クリニック）

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2)

[I-LS02-02] 秋田の小児医療と研究

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2)

[I-LS02-03] いわき市の小児医療の現状

○阿部 征人 （いわき市　地域医療課）

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2)

[I-LS02-04] 寄附講座の概要と展望

○先崎 秀明 （埼玉医科大学　総合医療センター小児科小児循環器部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar03 (I-LS03)

座長:石川 貴充(浜松医科大学 小児科学 周産母子センター)

共催:グラクソ・スミスクライン株式会社

Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-LS03-01] 肺動脈性肺高血圧症治療に関する最新の Topic　― 薬剤開発の経緯から PAH治療戦略の変遷まで ―

○木村 芳幸 （グラクソ・スミスクライン株式会社 開発本部 稀少疾患医薬品開発センター）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS03-02] PAHのキャリーオーバーの現状と治療について

○満下 紀恵 （静岡県立こども病院 循環器科）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3)

[I-LS03-01] 肺動脈性肺高血圧症治療に関する最新の Topic　― 薬剤開発の経緯から PAH治療戦略の変遷まで ―

○木村 芳幸 （グラクソ・スミスクライン株式会社 開発本部 稀少疾患医薬品開発センター）

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3)

[I-LS03-02] PAHのキャリーオーバーの現状と治療について

○満下 紀恵 （静岡県立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar04 (I-LS04)

座長:金井 信雄(東京女子医科大学 先端生命医科学研究所)

共催:株式会社日本再生医療

Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-LS04-01]

○山原 研一 （兵庫医科大学 輸血・細胞治療学講座）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4)

[I-LS04-01]

○山原 研一 （兵庫医科大学 輸血・細胞治療学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar05 (I-LS05)

座長:山岸 敬幸(慶應義塾大学 医学部 小児科)

共催:アッヴィ合同会社

Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-LS05-01]

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5)

[I-LS05-01]

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar06 (I-LS06)

座長:富田 英(昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

共催:日本ストライカー株式会社

Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-LS06-01] 国立循環器病研究センター小児循環器科におけるカテーテル治療研修の実際

○北野 正尚 （国立循環器病研究センター病院）

12:00 PM - 12:50 PM

[I-LS06-02] トレーニング用 APCA血管モデルの使用経験

○小林 俊樹 （埼玉医科大学国際医療センター）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6)

[I-LS06-01] 国立循環器病研究センター小児循環器科におけるカテーテル治療研修の実際

○北野 正尚 （国立循環器病研究センター病院）

12:00 PM - 12:50 PM (Fri. Jul 7, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6)

[I-LS06-02] トレーニング用 APCA血管モデルの使用経験

○小林 俊樹 （埼玉医科大学国際医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Evening Seminar

Evening Seminar01 (I-ES01)

座長:三浦 大(都立小児総合医療センター)

共催:田辺三菱製薬株式会社

Fri. Jul 7, 2017 6:10 PM - 7:00 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[I-ES01-01]

○小林 徹 （国立成育医療研究センター）

6:10 PM - 7:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:10 PM - 7:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 6:10 PM - 7:00 PM ROOM 7)

[I-ES01-01]

○小林 徹 （国立成育医療研究センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第21回川崎病治療懇話会

第21回川崎病治療懇話会 (I-KST)

Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:30 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[I-KST-01] 第21回川崎病治療懇話会

7:00 PM - 9:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:00 PM - 9:30 PM (Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:30 PM ROOM 2)

[I-KST-01] 第21回川崎病治療懇話会

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第20回日本小児心血管分子医学研究会

第20回日本小児心血管分子医学研究会 (I-PCM)

Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[I-PCM-01] 第20回日本小児心血管分子医学研究会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:00 PM - 9:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:00 PM ROOM 6)

[I-PCM-01] 第20回日本小児心血管分子医学研究会

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

不整脈勉強会

不整脈勉強会 (I-HRS)

Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-HRS-01] 不整脈勉強会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:00 PM - 9:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:00 PM ROOM 1)

[I-HRS-01] 不整脈勉強会

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第17回小児心臓手術手技研究会

第17回小児心臓手術手技研究会 (I-PCS)

Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:30 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[I-PCS-01] 第17回小児心臓手術手技研究会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:00 PM - 9:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:30 PM ROOM 3)

[I-PCS-01] 第17回小児心臓手術手技研究会

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天性心疾患心理研究会

先天性心疾患心理研究会 (I-CHD)

Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[I-CHD-01] 先天性心疾患心理研究会

7:00 PM - 9:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:00 PM - 9:00 PM (Fri. Jul 7, 2017 7:00 PM - 9:00 PM ROOM 5)

[I-CHD-01] 先天性心疾患心理研究会

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Annual Meeting

Annual Meeting (II-GA)

Sat. Jul 8, 2017 12:55 PM - 1:40 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-GA-01] 総会

12:55 PM - 1:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:55 PM - 1:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:55 PM - 1:40 PM ROOM 1)

[II-GA-01] 総会

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Awards ceremony

Awards ceremony (II-AC)

Sat. Jul 8, 2017 1:40 PM - 1:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-AC-01] 表彰式

1:40 PM - 1:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:40 PM - 1:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:40 PM - 1:50 PM ROOM 1)

[II-AC-01] 表彰式

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Award Presentation

Presidential Award Presentation (II-PAL)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-PAL-01] 遺伝性出血性末梢血管拡張症における遺伝子変異と臨床像

○千田 礼子[1,2], 新谷 正樹[2], 島田 光世[2], 古谷 喜幸[2], 稲井 慶[2], 松岡 留美子[2], 朴 仁三[2], 中西 敏雄[2]
（1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-02] V407I-BMP10変異は心筋の分化および増殖を障害し、左室心筋緻密化障害の原因となるかもしれない

○齋藤 和由, 廣野 恵一, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 小澤 綾香, 市田 蕗子 （富山大学 医学部 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-03] Fontan患者における安静時の一回換気量が Peak VO_2に及ぼす影響

○古賀 恭子[1], 兒玉 祥彦[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）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-04] 光緩衝断層法（ OCT）を用いた川崎病遠隔期冠動脈病変における Vasa Vasorumの検討

○垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 樽谷 玲[2], 猪野 靖[2], 田中 篤[2], 久保 隆史[2], 末永 智浩[1], 立花 伸也[1], 渋田 昌一[3], 赤坂 隆史[2], 鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-PAL-05] 両大血管右室起始症における conotruncal criss-crossの CTによる評価と外科的病型分類

○小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 高柳 佑士[1], 瀬戸 悠太郎[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 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）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

[II-PAL-01] 遺伝性出血性末梢血管拡張症における遺伝子変異と臨床像

○千田 礼子[1,2], 新谷 正樹[2], 島田 光世[2], 古谷 喜幸[2], 稲井 慶[2], 松岡 留美子[2], 朴 仁三[2], 中西 敏雄[2] （1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 遺伝性出血性末梢血管拡張症, 遺伝子変異, 臨床像

【背景】遺伝性出血性末梢血管拡張症（ hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT）は、反復性の鼻出血、皮膚粘膜の末梢血管拡張、内臓の動静脈奇形、常染色体優性遺伝を特徴とする血管形成異常である。特に小児期には非特異的な鼻出血が認められる機会は非常に多く、さらに HHTに関する認知度が十分とは言えないことから、 HHTの早期診断および鑑別は時に困難となる。また、2016年までに ENG、 ACVRL1、 SMAD4、 GDF2の4遺伝子が疾患原因遺伝子として同定されているが、これらの遺伝子変異と臨床像との関係に関する報告は少ない。【対象と方法】1990年以降、臨床的に HHTが疑われ、東京女子医大に原因遺伝子検索の依頼があった27症例のうち、 Curacaoの診断基準で probable以上、もしくは unlikelyで原因遺伝子変異を認めた計12症例について、各々の臨床像を後方視的に調査した。【結果】4症例（33%）で ENG変異を、4症例（33%）で ALK1変異を、1症例（8%）で GDF2変異を検出し、残る3症例（非変異群、25%）では原因遺伝子変異を認めなかった。肺動静脈婁を5症例（42%： ENG変異群1例、 ALK1変異群2例、 GDF2変異群1例、非変異群1例）で、肺高血圧を1症例（8%： ALK1変異群）で認めた。初発症状は鼻出血、偶然撮影された胸部 X線での異常陰影、易疲労感、多呼吸、胸痛等と多彩であった。重篤な合併症として、脳梗塞、脳膿瘍、腎膿瘍、肺膿瘍、脾膿瘍が認められた。また、肺動静脈婁に対する侵襲的治療を要したのは4症例（33%： ENG変異群1例、 ALK1変異群2例、 GDF2変異群1例、非変異群なし）で、原因遺伝子変異を有する群で多い傾向があった。【結語】 HHT患者における原因遺伝子検索は、家系内の潜在的 HHT患者の検出、早期の治療介入による重篤な合併症の発生予防に有用である可能性が示唆される。さらに症例を蓄積する必要がある。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

[II-PAL-02] V407I-BMP10変異は心筋の分化および増殖を障害し、左室心筋緻密化障害の原因となるかもしれない

○齋藤 和由, 廣野 恵一, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 小澤 綾香, 市田 蕗子 （富山大学 医学部 小児科）

Keywords: 左室心筋緻密化障害, BMP10, BMPR

【背景】左室心筋緻密化障害 (LVNC)は左室心筋緻密層の菲薄化と非緻密層の高度な肉柱形成および深い肉柱間の間隙を形態的特徴としスポンジ状の心筋を呈する心筋症である。原因としては心筋細胞の発達過程における分化あるいは増殖の障害が関与していると考えられている。 Bone Morphogenic Protein 10 (BMP10)は TGF-β ファミリーに属す増殖因子であり、心筋細胞などの発達に関与する重要な蛋白である。本研究の目的は p.V407I-BMP10 (v.BMP10) の心筋細胞の発達過程における機能を明らかにすることである。【方法と結果】230名の LVNC患者とその家族をスクリーニングし、ミスセンス変異である c.1219G＞ A (p.V407I-BMP10) を1家系内の2名の患者で発見した。これは MAF 0.0014の a single nucleotide polymorphism (SNP) として報告されていたが、 in silico解析では6/7のソフトウェア（ SIFT、 Polyphen2、 PROVEAN、 CADDなど）で病的変異という結果であった。変異は BMP10受容体である BMPR1aや BMPR2と相互作用する部位である、 BMP10タンパクのβドメインの2nd fingertipの先端付近に位置していた。 v.BMP10は野生型 BMP10 (WT)と同様に2量体や多量体を形成しえた。免疫沈降を用いた BMP10およびその受容体（ BMPR1aや BMPR2）との親和性解析では v.BMP10は WTと比較して、親和性が低下していた。 H9C2細胞を用いた心筋分化および増殖実験では、 WTと比較して、v.BMP10においては分化が不十分な傾向があり、細胞増殖能の低下を認めた。【結論】 v.BMP10は BMPR1aおよび BMPR2に対する親和性が低く、これは変異特異的な影響と考えられた。そのことにより、心筋の分化、増殖が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

抑制され、 LVNCの表現型をもたらしている可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

[II-PAL-03] Fontan患者における安静時の一回換気量が Peak VO_2に及ぼす影響

○古賀 恭子[1], 兒玉 祥彦[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: Fontan手術, PeakVO_2, 呼吸

【背景】 Fontan（ F）術後患者の肺循環血流は肺動静脈圧較差と胸腔内引き込み圧によって維持される。そのため，呼吸機能が F術後患者の運動時血行動態に及ぼす影響は大きいと予想される。 F術後患者の運動負荷時最大酸素摂取量（ Peak VO_2）は健常者より低いことが知られているが， Peak VO_2には個人差があり，高い運動耐容能を備えた患者もいる。我々は F術後患者において Peak VO_2に影響を及ぼす関連因子について検討した。【方法】2016年7月から8月までの期間，6歳以上の F術後患者83例に Rump法（ FUKUDA TR3）を使用したトレッドミルによる心肺運動負荷試験を施行し， Peak VO_2に関連する因子について，安静時一回換気量を含めて検討した。検討は Group A(6-12歳)41例と Group B（13-20歳）43例に分類して行った。【結果】 Group Aでは，Peak VO_2と年齢に負の相関（ R=-0.309 $p<0.05$），安静時一回換気量/BSAとは強い正の相関（ R=0.511 $p<0.001$）を認めた。 Group Bでは， Peak VO_2と安静時心拍数に負の相関（ R=-0.3997 $p=0.0079$），安静時一回換気量/BSAに強い正の相関（ R=0.537 $p<0.001$）， MRI-EFと正の相関傾向（ R=0.367 $p=0.055$）を認めた。また，部活動等の課外活動参加者は，有意に Peak VO_2が高く（$p<0.001$）、安静時一回換気量/BSAも高かった（$p<0.05$）。【考察】全年齢層で，安静時一回換気量/BSAと Peak VO_2に強い正の相関が示唆された。これは，大きな安静時一回換気量が高い胸郭コンプライアンスや強い呼吸筋力を反映しており，これらが運動時の肺循環血流流入に貢献するためと考えられた。また，部活動等の課外活動参加者の結果から，運動による効果は，心室機能や一回拍出量の増加などの心臓そのものより，呼吸筋力が鍛えられ，安静時一回換気量が増えることで Peak VO_2が高くなったと考えられた。 F術後患者では，運動耐容能向上のため，運動により呼吸機能を向上させることが有用な可能性があると考える。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

[II-PAL-04] 光緩衝断層法（ OCT）を用いた川崎病遠隔期冠動脈病変における Vasa Vasorumの検討

○垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 樽谷 玲[2], 猪野 靖[2], 田中 篤[2], 久保 隆史[2], 末永 智浩[1], 立花 伸也[1], 渋田 昌一[3], 赤坂 隆史[2], 鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科）

Keywords: 川崎病, OCT, vasa vasorum

【背景・目的】近年、光緩衝断層法（ OCT）を用いた検討で、アテローム性動脈硬化の進行，不安定化に 冠動脈外膜に存在する血管栄養血管である vasa vasorum(VV)の増生や、 VVからの新生血管が重要な役割を担っていると報告されている。一方で、川崎病(KD)冠動脈病変（ CAL）の遠隔期に、 VVに関して検討した報告は存在しない。今回我々は、 OCTを用いて、 CAL症例の遠隔期における VVの関与を検討した。【対象・方法】対象は、急性期に何れかの枝に CALを合併し、フォローアップ冠動脈造影（ CAG）中に OCTを施行した21症例。遠隔期に CAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を抽出し、急性期の CAGで CALを認め、その後退縮し CAG上正常化した冠動脈枝群（ regression群）と、急性期にも CALを認めなかった冠動脈枝群（ non CAL群）に分類した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

OCT上、 regression群で急性期に CALを認めた部位の VVの個数および冠動脈内膜厚を計測し、 non CAL群の各枝の近位部の VVの個数および冠動脈内膜厚と比較検討を行った。【結果】 KD発症から OCT施行までの経過期間の中央値は16年5か月。 OCTを施行し得た冠動脈51枝中、遠隔期に CAGで CALを認めない枝は34枝。その中で regression群は16枝、 non CAL群は18枝。 VVの個数は regression群が non CAL群と比較して有意に多かった（ p=0.0235）。また、内膜厚も regression群で有意に大きかった（中央値478μ m vs 355μ m, p=0.0058）が、 non CAL群においても成人の正常上限とされる400μ m以上の内膜肥厚を有する枝を7/18(39%)に認めた。【まとめ】 CALの退縮、内膜肥厚に VVが関与していることが示唆された。また、急性期に CAG上 CALを認めない冠動脈においても、遠隔期に内膜肥厚が残存することがあり、長期の経過観察が重要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

[II-PAL-05] 両大血管右室起始症における conotruncal criss-crossの CTによる評価と外科的病型分類

○小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 高柳 佑士[1], 瀬戸 悠太郎[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 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: 両大血管右室起始症, Conotruncal Criss-cross, CT

【背景】両大血管右室起始症(DORV)の分類は Van Mieropらが提唱した conotruncal criss-cross理論が外科的術式との関連において理解しやすい。今回我々は CTの画像から漏斗部中隔(IS)と心室中隔(IVS)の関係を分析し DORVの外科的分類を試みた。【対象と方法】当院にて1998年以降手術を行った DORV（ PA、 Heterotaxyを除く）33例のうち造影 CTを行っており、画像上 ISと IVSの形態が観察できた21例（解剖学的修復13例、機能的修復8例）を対象とした。後方視的に診療情報を閲覧した。 MSCTによる画像は0.6mm厚で画像解析ソフト（ TeraRecon社 Aquarius）により解析を行った。2D画像の体軸断面画像を前額矢状方向から調整し両半月弁輪レベルに合わせ、その角度のまま尾側にスキャンして ISおよび IVSを描出した。 IVS角度を0度として、それに対して ISが左室方向を向く角度を L、右室方向を Rとして、 IVSに対する ISの角度を L○°、 R○°と表現し conotruncal criss-cross理論の分類との関係を検討した。【結果】 IVSに対する ISの角度が左室側を向いているものが11例(L群、 L6°～ L104°)、右室側を向いているものが10例(R群、 R0°～ R161°)あり L群は NGA群、 R群は TGA群と分類した。 L群のうち臨床的に SDNあるいは ILINと診断されていたものは6例で L66°～ L104°、 SDDと診断されていたものは4例で L52°～ L72°と前者の角度が深い傾向にあった。 SDDと診断のうち2例は Doubly Committed VSDで Taussig Bingに近い形態と考えられた。残りの1例は L6°と角度が極端に浅く Posterior TGAと診断されていた。 R群10例は全例 SDDあるいは ILLと診断されており10例中7例は角度が浅く (R0°～ R33°)、角度が極端に深い2例(R102°,R161°)は ACMGAと診断されていた。中間の R90°の1例は後方視的に ILDと診断した。【考察】 CTによる IVSと ISの関係から conotruncal criss-crossを観察することは DORVの外科的病型分類上有用であり、術式選択の参考になることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEPC-YIA Presentation

AEPC-YIA Presentation (II-YIA)

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)
Chair:Gurleen Sharland (President of AEPC)
Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-YIA-01] Ascending aortic haemodynamic flow changes are stable in bicuspid aortic valve disease

○Malenka Bissell, A. T. Hess, M. Loudon, S. Neubauer, S. G. Myerson （University of Oxford, UK）

9:30 AM - 10:00 AM

[II-YIA-02] Risk stratification of sudden death in pediatric patient with ventricular pre-excitation: is there a difference between symptomatic and asymptomatic patients?

○Véronique Atallah[1], Jérôme Lacotte[2], Mina Ait Said[2], Fiorella Salerno[2], Jérôme Horvilleur[2], Damien Bonnet[1], Alice Maltret[1,2] （1.APHP, Necker Enfants Maladies Hospital, Cardiology Pediatric, Paris, France, 2.Jacques Cartier Institute, Cardiology, Massy, France）

9:30 AM - 10:00 AM

[II-YIA-03] Long-term outcome following percutaneous closure of isolated secundum atrial septal defects in children: a french nationwide series of 1000 consecutive patients

○ZAKARIA JALAL[1], LUCIA MAURI[2], CLAIRE DAUPHIN[3], CELINE GRONIER[4], SEBASTIEN HASCOET[2], BRUNO LEFORT[5], MATHIAS LACHAUD[6], JEROME PETIT[3], CAROLINE OVAERT[7], ALAIN FRAISSE[8], XAVIER PILLOIS[1], JEAN-BENOIT THAMBO[1], ALBAN-ELOUEN BARUTEAU[8] （1.UNIVERSITY HOSPITAL OF BORDEAUX, BORDEAUX, FRANCE, 2.CENTRE CHIRURGICAL MARIELANNELONGUE, LE PLESSIS ROBINSON, FRANCE, 3.UNIVERSITY HOSPITAL OF CLERMONT FERRAND, CLERMONT FERRAND, FRANCE, 4.UNIVERSITY HOSPITAL OF STRASBOURG, STRASBOURG, FRANCE, 5.UNIVERSITY HOSPITAL OF TOURS, TOURS, FRANCE, 6.INSTITUT DU THORAX, NANTES, FRANCE, 7.HÔPITAL LA TIMONE, MARSEILLE, FRANCE, 8.DIVISION OF CARDIOLOGY, DEPARTMENT OF PEDIATRICS, ROYAL BROMPTON HOSPITAL, LONDON, UK）

9:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4)

[II-YIA-01] Ascending aortic haemodynamic flow changes are stable in bicuspid aortic valve disease

○Malenka Bissell, A. T. Hess, M. Loudon, S. Neubauer, S. G. Myerson (University of Oxford, UK)

Introduction:
Aortic dilation in bicuspid aortic valve disease is thought to be at least in part caused by helical flow changes in the ascending aorta. We sought to examine whether these haemodynamic changes develop over time.
Methods:
All participants from our initial cohort were invited to undergo a 4D flow MRI assessment 3 years after the initial visit. The datasets were analysed using well described CMR parameters. Aortic valve function and ascending aortic diameters were assessed using 2D flow and anatomical MRI sequences.
Results:
64/100 participants returned for follow-up at a mean of 3.4 years (2.8 to 4.4). Of the remaining 36 participants 16 had undergone aortic valve (± ascending aortic) replacement (AVR± AA), 3 had undergone valve repair, 1 patient had died of endocarditis, 2 had MRI contraindications at follow-up, 12 declined follow-up and 2 were lost to follow-up. Age range at initial study visit was 8-69 years. Mean ascending aortic growth was 0.3mm (range 0-1.7mm/year). There was no difference in growth rate between the flow groups normal flow, right-handed helical flow and complex flow (p=0.78). There was also no statistically significant progression of flow angle, flow displacement, rotational flow and wall shear stress. Interestingly, 4/6 (67%) patients with a left-handed flow underwent AVR+-AA, compared to 19% in the right-handed flow group.
15/64 (23%) participants had an aortic growth rate >0.5mm/year. Even in this group progression of haemodynamic flow abnormalities was minimal: Peak velocity 2.4±0.6 m/s to 2.4±0.6 m/s; flow angle 20±8 degree to 20±10 degree; normalised flow displacement 0.139±0.063 to 0.144±0.51; wall shear stress 0.88±0.28 to 0.96±0.40.
Conclusion:
This is the first large prospective longitudinal follow-up study examining haemodynamic flow changes using 4D flow MRI. We have shown that both ascending aortic growth and haemodynamic flow changes are largely stable over a 3 year follow-up period suggesting slow disease progression in the majority of patients. Previous work has shown left handed helical flow is not seen in health and a high proportion of these participants underwent aortic valve or ascending aortic surgery, suggesting that left handed helical flow may be a predictor of likelihood of intervention.

9:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4)

[II-YIA-02] Risk stratification of sudden death in pediatric patient with ventricular pre-excitation: is there a difference between symptomatic and asymptomatic patients?

○Véronique Atallah[1], Jérôme Lacotte[2], Mina Ait Said[2], Fiorella Salerno[2], Jérôme Horvilleur[2], Damien Bonnet[1], Alice Maltret[1,2] (1.APHP, Necker Enfants Maladies Hospital, Cardiology Pediatric, Paris, France, 2.Jacques Cartier Institute, Cardiology, Massy, France)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Introduction: Incidence of atrial fibrillation is known to increase at teen age. Its rapid conduction by an accessory pathway with a short anterograde refractory period can be dramatic. If symptomatic accessory pathway are usually followed and managed either by medication at younger age or by catheter ablation, many asymptomatic ventricular pre-excitation are under the radar and first symptom can be life-threatening. Hopefully, with the electrocardiogram (EKG) generalization, many accessory pathway are now diagnosed at teen age. The aim of this study was to assess the electrophysiological characteristics of ventricular pre-excitation in young patient to determine if there is a difference between symptomatic and asymptomatic accessory pathway and to compare management in regards of EP finding and symptoms.
Methods: We retrospectively investigate data of every patients with ventricular pre-excitation with or without symptom who underwent endocardial electrophysiology testing. Procedure was done under general anesthesia for every patient under 12 years old. Accessory pathway anterograde effective refractory period was determined with an extrastimuli protocol at baseline and after isoproterenol infusion. Accessory pathway was said to be malignant if anterograde effective refractory period was equal or under 240 ms at baseline and 200 ms after Isoproterenol infusion or if the shorted pre excited RR interval was less than 250 ms.
Results: From october 2009 to october 2016, 253 consecutive electrophysiology testing (EP) were realized for 229 patients under the age of 18 years who had an electrophysiology testing for ventricular pre-excitation on baseline EKG. Mean age at procedure was 12.1 years old (range 5 weeks to 17.9 years). If the great majority of patients with accessory pathway were symptomatic (187 – 81%), for 42 (19%) children ventricular pre-excitation was discovered on an electrocardiogram done incidentally. Among asymptomatic ventricular pre-excitation patients, 19/42 (45.2%) had malignancy criteria on electrophysiology testing (no missing data), while there were only 37/172 (21.5%) on the symptomatic group (15 missing data), with a significative p-value (=0.00171).
Conclusion: Children and adolescents with ventricular pre-excitation seems to have greater risk of sudden death if asymptomatic. Endocardial electrophysiological study is mandatory for every patients with ventricular pre-excitation before teen age.

9:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4)

[II-YIA-03] Long-term outcome following percutaneous closure of isolated secundum atrial septal defects in children: a french nationwide series of 1000 consecutive patients

○ZAKARIA JALAL[1], LUCIA MAURI[2], CLAIRE DAUPHIN[3], CELINE GRONIER[4], SEBASTIEN HASCOET[2], BRUNO LEFORT[5], MATHIAS LACHAUD[6], JEROME PETIT[3], CAROLINE OVAERT[7], ALAIN FRAISSE[8], XAVIER PILLOIS[1], JEAN-BENOIT THAMBO[1], ALBAN-ELOUEN BARUTEAU[8] (1.UNIVERSITY HOSPITAL OF BORDEAUX, BORDEAUX, FRANCE, 2.CENTRE CHIRURGICAL MARIELANNELONGUE, LE PLESSIS ROBINSON, FRANCE, 3.UNIVERSITY HOSPITAL OF CLERMONT FERRAND, CLERMONT FERRAND, FRANCE, 4.UNIVERSITY HOSPITAL OF STRASBOURG, STRASBOURG, FRANCE, 5.UNIVERSITY HOSPITAL OF TOURS, TOURS, FRANCE, 6.INSTITUT DU THORAX, NANTES, FRANCE, 7.HÔPITAL LA TIMONE, MARSEILLE, FRANCE, 8.DIVISION OF CARDIOLOGY, DEPARTMENT OF PEDIATRICS, ROYAL BROMPTON HOSPITAL, LONDON, UK)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Introduction: Transcatheter closure has become the preferred treatment strategy in most cases of isolated, secundum atrial septal defect (ASD). Although widely used, data on long-term outcomes in the pediatric population are scarce. We aimed to assess procedural characteristics, early clinical outcome, long-term device-related complications and the electrical remodeling after transcatheter closure of isolated ASD in children.
Methods: A 1998-2014 retrospective multicentre study was performed at 8 French tertiary institutions, including all patients <18 yo who attempted a percutaneous ASD closure with an Amplatzer Septal Occluder.
Results: 1000 children [38% males, median age: 9 yrs (0.7-18.0), median weight: 27 kg (6-92)] were referred for transcatheter ASD closure. They all had a significant left-to-right shunting assessed by right ventricular dilation and/or a 1.5:1 Qp/Qs ratio; Median ASD size was 15 mm in transthoracic echography (TTE).
ASD closure was guided by fluoroscopy and transoesophageal echocardiography in 627 cases (62.7%) or TTE in 373 cases (37.3%). Procedural success rate was 94% with a median occluder size of 19-mm (4 - 40).
Device placement was unsuccessful in 60 patients (6%) due to unfavourable anatomy in 38, early device embolization in 12 and other causes in 10 patients.
Follow-up (FU) data were available for 829 patients. After a mean FU of 53 ± 31 months (range, 5–204), all patients were alive and 96% were asymptomatic. Long-term complications included supraventricular arrhythmias (n=6) and pulmonary hypertension (n=2). No cardiac erosion, late ASO dislodgement or stroke occurred.
Seventy-one women had pregnancy during FU without any associated complication. From an electrical standpoint, supraventricular arrhythmias occurred in 6 patients, no late atrioventricular block was observed and there was no significant difference between preprocedural and last follow-up ECG.
Conclusions: Our large-scale pediatric cohort confirms that transcatheter closure of isolated secundum ASDs is a safe procedure in children, with a favourable long-term outcome and no life-threatening delayed complication.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Award and Lecture

Award and Lecture (II-TPL)

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)

Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:25 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-TPL-01] Left Ventricular Noncompaction - Lessons from 20years' research from case report to genetic analysis -

○市田 蕗子 （富山大学 学長補佐）

3:40 PM - 4:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:40 PM - 4:25 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:25 PM ROOM 4)

[II-TPL-01] Left Ventricular Noncompaction - Lessons from 20years' research from case report to genetic analysis -

○市田 蕗子 （富山大学 学長補佐）

心筋緻密化障害(LVNC)は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とし、 AHA分類では、遺伝的要素の強い心筋症の一つとして分類されている。私共は、1996年に、わが国では初めての LVNCの兄弟例を報告し、その後全国調査を行い、さらに長期予後調査と臨床遺伝学的研究を進めてきた。
LVNCの典型例は、胎児期や新生児期に心不全のため死亡し、心移植の対象になっている疾患である。 LVNCには、高率(40%)に家族例が認められ、サルコメアや細胞骨格蛋白遺伝子異常の他、シグナル伝達系など多数の遺伝子異常が報告されている。胎生初期においては、心室心筋は粗な網目状の肉柱を形成しスポンジ状で、正常の胎児心筋の発達過程では、次第にこの網目状の肉柱や深い間隙が消失し、緻密な心筋構造になっていく。 LVNCにおいては、この緻密化する過程が停止し、スポンジ状の胎児心筋が遺残し、逆に、心筋緻密層が低形成になると仮説されているが、そのメカニズムは明らかではない。近年、胎児心エコーでの報告が増え、その約半数は胎児期や新生児早期に死亡していることが明らかとなり、今後、発症にかかわるメカニズムが解明されることが期待される。動物実験では、肉柱形成と緻密化の過程に関わる数多くの遺伝子が報告されているが、これら Notch signalingを中心とする遺伝子群のうち、人間で報告されている遺伝子はごく稀であり、そのため心臓の発生に関わる研究者からも新たに注目を集めている。
血行動態の特徴は心収縮力の低下で、心収縮力が低下する機序は、著明な肉柱形成のために心内膜面や肉柱間隙からの血液供給が障害され、心内膜下の心筋虚血を引き起こし、さらに本来の緻密層が菲薄であるためと推論されている。臨床像は、１）心不全、２）血栓塞栓症、３）不整脈、特に致死的な不整脈を合併する場合がある。発症の時期は、胎児期、新生児期～乳児期、学童期～思春期、あるいは成人で心不全発症するものまで多岐にわたっている。発症の半数以上を占める新生児期、乳児期発症では、重篤な心不全症状で発症し予後が不良であるが、これに対し、学童期～思春期発症（若年例）では、患者家族の検索や心電図検診で、無症状のうちに発見されているものが多く、比較的良好な経過をとるものが多い。しかし、20年間にわたる調査では、若年例でも致死的不整脈や塞栓症のため長期予後には差がなく、長期にわたる経過観察が重要であることが示唆された。また、診断時の心不全症状の有無と心機能低下が、発症年齢よりも予後を決定する重要な因子であることが明らかとなった。心機能低下に関わる因子としては、心エコー上の N/C比（ N肉柱層、 C緻密層）の関与は薄く、むしろ緻密層の低形成が重要な因子であることが明らかとなった。
心筋疾患関連の70種の遺伝子群に関する網羅的遺伝子解析では、サルコメア（特に MYH7）や TAZ遺伝子の他、イオンチャネルや転写因子など広範囲の遺伝子変異のスペクトラムを示し、肥大型心筋症など他の心筋疾患との相違が明らかとなった。中でも、サルコメア、 TAZ遺伝子変異や、特にこれらの二重変異を呈する症例の予後が不良であり、これらの症例では、心移植や除細動器の埋め込みなどを見据えた、早期の治療計画の立案が望まれる。サルコメア遺伝子変異を有する患者の iPS細胞から誘導した心筋細胞では、サルコメアの構造変化が認められ、機能解析ではカルシウムハンドリングの脆弱性が明らかであった。さらに、このサルコメア遺伝子が心臓発生に関わる数多くの遺伝子群の発現調節に関わっていることが示唆された。
　LVNCは、先天性心疾患に合併してみられる場合もあり、最近では、 Ebstein病との合併例が報告され、MYH7遺伝子異常が高率であることが報告されている。心筋緻密化障害の診断には心エコーがもっとも有用であるが、統一した診断基準はない。 Jenniや Stollbergerらの成人の診断基準では、 over diagnosisされている可能性が指摘されている。成人では、二次的な心筋障害の remodelingの過程で、過剰な肉柱形成が見られることがあり、しかも自然に消退することが報告されている。この remodelingの過程と胎生期の緻密化障害が共通する分子機序を有するかどうかは不明であり、今後の課題である。
20年以上にわたる私共の研究成果は、これまで多数の症例を共有し遺伝子解析の機会を与えていただき、予後調査に関わっていただいた、全国の諸先生方と患者様方のご協力の賜物であり、深謝の意を表したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Legend Lecture

Legend Lecture 2 (II-LL2)

Spin ・・・・・・ with hypoplastic left heart syndrome

Masaki Kawada(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)

Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-LL2-01] Spin ・・・・・・ with hypoplastic left heart syndrome

○岸本 英文 （元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

3:40 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:40 PM - 4:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:00 PM ROOM 1）

[II-LL2-01] Spin ・・・・・・ with hypoplastic left heart syndrome

○岸本 英文 （元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

左心低形成症候群（ HLHS）に対する Norwood手術（1981年）は、当時本邦ではほとんど救命例がありませんでした。術後の肺血流を BT shuntで得る Norwood手術は、肺血流が体血流から供給される術前の血行動態と基本的に変わらず、生まれてすぐの新生児に大きな手術侵襲を加えて助けることは難しいと私は考えていました。国立循環器病センター勤務時代（1986～1991年）、単心室に合併した総肺静脈還流異常の修復を体外循環下に行った症例のうち、肺動脈閉鎖例よりも、肺動脈狭窄や肺動脈絞扼術後の例で救命率が高いことに気づき、肺への血流は BT shuntではなく、肺動脈狭窄の状態にすれば救命できると確信しました。
大阪母子医療センターにおける第１例目（1992年）で、手術の侵襲を少なくするため心停止を行わずに心拍動下に手術を行うこととし、上行大動脈は切り込んで拡大せず、肺動脈幹と大動脈の間にウマ心膜ロールを間置し、肺への血流路は内径6mmの3弁つき異種心膜ロールを RV-PA conduitとしました。予想通り体外循環からの離脱は容易で、今までに経験したこともない安定した血行動態で、酸素飽和度が少々高くても、また肺血管抵抗の変化があっても体血圧はほとんど変動せず、尿量はしっかり確保されました。その後、佐野、角両先生が低体重児の RV-PA Norwoodの手術成功例を1998年に相次いで報告し、本術式が世界中で認められ新しい標準術式の１つとなりました。
HLHSが Fontan手術に到達できるようになった大きな要因は、新生児早期の両側肺動脈絞扼術の導入により出生直後の開心術を避けることができるようになったこと、動脈管を開存させたまま乳児期に Norwood手術と同時に Glenn手術を行うというオプションを持ったこと、 Norwood手術後早期に Glenn手術を行って付加的肺血流を減らし心室の容量負荷を減じるようになったことなどと考えます。しかし手術を受けた子供たちが大人になっていく上でいろいろな問題があり、まだまだ道半ばです。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 5 (II-S05)

Chair:Tomizo Nishiguchi(静岡県立こども病院産科)
Chair:Yasuhiko Tanaka(静岡県立こども病院循環器科)
Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S05-01] Approach to fetal diagnosis in the community

○Toshitaka Tanaka, Yuka Yamamoto, Shun Masaoka, Asako Kumagai, Sachi Sukekawa, Shiori Nishizawa, Yoshiko Murase, Satomi Tanaka, Shoutaro Yata, Hiroshi Kaneda, Naoki Mitsuhashi （The Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Shizuoka Hospital, Shizouka, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-02] Management of obstetrical complications in the fetus with congenital cardiac disease

○Naoko Iwanaga[1], Chinami Horiuchi[1], Akira Miyake[2], Heima Sakaguchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2], Jun Yoshimatsu[1] （1.Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-03] The role of pediatric cardiologist in perinatal care

○Akira Miyake[1], Kenichi Kurosaki[1], Masataka Kitano[1], Heima Sakaguchi[1], Kazuto Fujimoto[1], Masatoshi Shimada[2], Takaya Hoashi[2], Kouji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[1] （1.The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-04] The role of neonatologists for care of severe congenital heart diseases

○Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai （The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S05-05] Multidisciplinary team approach to support families with fetal diagnosis of heart disease

○Ayami Gonnokami （Kanagawa Children's Medical Center）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-01] Approach to fetal diagnosis in the community

○Toshitaka Tanaka, Yuka Yamamoto, Shun Masaoka, Asako Kumagai, Sachi Sukekawa, Shiori Nishizawa, Yoshiko Murase, Satomi Tanaka, Shoutaro Yata, Hiroshi Kaneda, Naoki Mitsuhashi （The Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Shizuoka Hospital, Shizouka, Japan）

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 地域医療

【背景】近年胎児診断によって、先天性心疾患の多くが出生前診断されるようになり、出生後の新生児を救命できるようになった。その一方で、重症心疾患と胎児診断された家族に対して、出生前、出生後、さらに小児期まで継続した支援の必要性が示唆されている。静岡県東部地域には出生後に心臓手術ができる医療機関がないため、継続的な支援には地域外の医療機関との連携が必要不可欠である。当院では産科医が胎児診断を行っており、重症心疾患と胎児診断された症例に対して、その後の評価と十分なカウンセリングを行い、その情報を静岡県立こども病院と共有・連携し、周産期管理を行っている。【対象】2015年1月～2016年12月の2年間で当院から静岡県立こども病院に紹介した重症心疾患症例は8例で染色体異常は0例であった。大血管転位症2例、Ebstein奇形1例、三尖弁異形成1例、純型肺動脈閉鎖1例、肺動脈狭窄1例、重症大動脈弁狭窄1例、右側相同1例であった。この中の1例を提示する。【症例】30歳、2経妊1経産、妊娠28週に羊水過多、胎児腹水および心奇形が疑われ当院に紹介された。超音波上、重症大動脈弁狭窄に伴う胎児水腫と診断した。静岡県立こども病院医師に胎児の詳細を伝え、現時点で転院しても治療が困難なことから、家族にカウンセリングを行い、当院で入院管理とした。羊水過多症に対して羊水除去を施行し、胎児心拍モニタリングによる胎児 well beingと超音波による心機能の評価を継続し経過観察した。大動脈の順行性血流が確認され、胎児水腫が軽快し、新生児治療が可能と考えられた35週に転院搬送した。36週2日に帝王切開により出生し、出生直後に心房中隔欠損作成、肺動脈絞扼術を行い、その後 Norwood手術を行った。【結語】重症心疾患と胎児診断された場合であっても、その後の正確な評価と、他医療機関との連携が可能であれば、家族の負担が少ない近隣の医療機関で管理することも選択肢の1つと考えられた。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-02] Management of obstetrical complications in the fetus with congenital cardiac disease

○Naoko Iwanaga[1], Chinami Horiuchi[1], Akira Miyake[2], Heima Sakaguchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2], Jun Yoshimatsu[1] （1.Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

Keywords: 産科合併症, 胎児診断, 子宮内胎児発育不全

胎児心臓超音波スクリーニングが普及することにより、より多くの胎児心疾患が出生前に形態診断・血行動態診断がなされるようになった。産婦人科診療ガイドライン産科編2014にも胎児超音波検査についての項目があり、広義の出生前診断の一つであり、全妊婦を対象とした標準検査とは明確に区別されている。胎児心疾患が妊娠中に悪化することは一部の疾患を除くとまれである。このため産科医師の役割は、出生後の新生児治療にスムーズに移行するために、より安全により良い状態で分娩を終了させる役割を担っている。胎児心疾患が出生前診断されるのは妊娠中期以降であり、その後に起こり得る産科合併症としては母体側要因では切迫早産・前期破水・前置胎盤などの胎盤位置異常・妊娠高血圧症候群（ hypertensive disorders of pregnancy）・常位胎盤早期剥離、胎児側要因としては子宮内胎児発育不全（ FGR）などがあげられる。胎児心疾患が母体側の産科合併症を起こしやすいという報告はないが、 FGRの頻度が高まることがいくつかの報告で知られている。当院で2014年

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1月からの3年間、胎児心疾患症例は181例あり、このうち早産は9例（5.0%）、 FGRは23例（12.7%）であり FGR全体の発生率（8-10%）よりやや高い頻度であった。胎児心疾患の分娩時期・分娩週数は通常の産科適応での対応で良く、自然陣痛を待機するのが一般的である。出生後早期に治療介入が必要な疾患に関しては個別に小児循環器医・小児心臓外科医との連携のもと、計画分娩も考慮される。胎児心疾患があることにより、通常の産科管理を拡大解釈して対応することも時として必要である。それは、産科医師の最終目標として、産科合併症に対応しつつ、より出生体重を大きく、より正期産に持ち込める管理をすることが必要なためである。それが児の心臓以外の合併症を減らし、外科的介入を容易にする手助けになると考える。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-03] The role of pediatric cardiologist in perinatal care

○Akira Miyake[1], Kenichi Kurosaki[1], Masataka Kitano[1], Heima Sakaguchi[1], Kazuto Fujimoto[1], Masatoshi Shimada[2], Takaya Hoashi[2], Kouji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[1] （1.The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）
Keywords: 胎児診断, 周産期医療, チーム医療

【はじめに】出生直後から重篤な呼吸・循環不全が予想される先天性心疾患(CHD)例では、胎児診断からの周産期チームでの症例検討及び治療計画が必須である。計画的周産期管理を行った4例を報告する。【症例１】在胎24週 大動脈弁高度狭窄(vAS)、重度僧帽弁逆流と胎児診断された。左室は心内膜線維化（ EFE）、高度収縮能低下を認めた。大動脈弓部は逆行性血流を認め、 vASの解除のみによる二心室循環の確立は困難と考えた。38週に自然分娩にて出生。プロスタグランジンを使用し日齢１に経皮的大動脈弁形成術+心房中隔裂開術(BAS)、日齢６に hybrid stage 1 palliationを施行した。【症例２】在胎30週に右側相同 単心房 単心室 肺動脈弁狭窄 上心臓型総肺静脈還流異常を認めた。垂直静脈から無名静脈への流入部で1mmほどの形態的狭窄を認め肺静脈閉塞(PVO)と診断。出生前検討として出生直後の重度チアノーゼが予測された。分娩前より経皮的ステント留置について家族に説明し同意を得た。38週、自然経膣分娩後1時間で経皮的ステント留置による PVO解除を行った。【症例３】在胎29週に左心低形成症候群(MS AS) 卵円孔高度閉塞と診断。左房は拡大し肺静脈血流波形は to and fro patternであった。出生前検討では生直後の重度チアノーゼが予測された。出生直後の BASを家族に説明をおこなった後、予定帝王切開を選択。生後1時間で BASを行った。【症例４】在胎23週にファロー四徴 肺動脈弁欠損と診断。肺動脈主幹部は左右分岐を認め、羊水過多は認めなかったが、出生前検討では生後の呼吸不全を懸念され、 ECMO準備下に37週に予定帝王切開となった。生後は非侵襲的陽圧換気補助のみで呼吸確立し計画的に心内修復術を施行した。【結語】生直後より呼吸循環不全を来す CHD症例では胎児診断による重症度評価とそれを基にした周産期治療計画が必要である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

[II-S05-04] The role of neonatologists for care of severe congenital heart diseases

○Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai （The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan）
Keywords: 新生児集中治療, 先天性心疾患, 多職種協働

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療の進歩とともに病的新生児の予後は年々改善している。日本の NICUのデータベース（ NRNDB）では極低出生体重児の NICU退院時死亡率が5%を下回った。このような「未熟性のみでは死亡しない」時代においては、重症疾患を合併した新生児や、合併疾患を有する早産児へのアプローチが重要性を増す。
重症先天性心疾患を有する新生児は生後に集中治療を要する。心疾患による状態悪化と考えていたものが、実は新生児遷延性肺高血圧や無気肺、敗血症を合併していた事例が見受けられる。
出生時の体格によっては手術まで長期間の管理を余儀なくされる。当科で経験した在胎26週800gの TGA合併超早産児では、大血管スイッチ術まで4か月を要した。肺血流増加型心疾患に対しては低酸素療法を行いながら、肺血流減少型心疾患に対しては PGE1製剤で動脈管を維持しながら、時には両者を併用しながら体重増加を待つ。その間、脳血流や腸管血流、未熟児網膜症を意識している。
先天性心疾患は成熟児であっても壊死性腸炎（ NEC）のリスク因子とされており、当科においても2006-2014年に入院にした先天性心疾患児554例のうち、12例が NECを発症した。 NECの発症は死亡原因となりうるだけでなく、心疾患の治療計画にも影響するため、発症を予防もしくは軽症にとどめたい。自験例では発症前に血圧や心拍、尿量、 SpO2、血中乳酸値に一定の傾向はなく、人工乳使用や多呼吸出現、皮膚色悪化が多かった。
新生児科医の役割は「後遺症なき生存」へのサポートであり、短期的には「よい状態で手術に送り出す」ことである。先のデータベースでは、心疾患を合併した極低出生体重児の約1/4が NICUを死亡退院していた。諸外国と比べると良い成績ではあるが、更なる改善を図るためには他職種との協働が今まで以上に重要であると考える。

10:10 AM - 11:40 AM（Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1）

[II-S05-05] Multidisciplinary team approach to support families with fetal diagnosis of heart disease

○Ayami Gonnokami （Kanagawa Children's Medical Center）
Keywords: 胎児心臓病、家族支援、チーム医療

【背景】胎児超音波検査技術の進歩により、多くの心疾患が胎児診断されるようになり、子どもたちの救命や予後の改善に寄与している。しかしその一方で、家族は、妊娠中から不安や悲しみなどの精神的負担を抱えることとなる。そのため、胎児診断における家族の精神的サポートは重要であり、本年、日本胎児心臓病学会に「家族支援委員会」が常設された。【実践】1，先天性心疾患の胎児診断の家族支援においては、多部門・多職種が関わることとなり、その支援は断片的になることがある。そのため、当院では、家族への説明の前に、産科医・新生児科医・小児循環器医・心臓外科医・遺伝科医・母性内科医・助産師・看護師・ソーシャルワーカー・遺伝カウンセラー・専門看護師など多職種合同の「胎児カンファレンス」を必ず開催している。カンファレンスでは、診断確認と方針検討だけでなく、家族背景や意向について情報共有し、家族への説明内容や中心となる家族支援担当者を決定する。そしてそれぞれが、家族のニーズに応じて役割を発揮しながら、連携をとり、継続的な支援を行なっている。2．特に重症複雑心疾患の胎児診断においては、その治療選択にあたって倫理的課題が生ずることも多く、家族支援は、精神的なサポートだけでなく、意思決定支援が極めて重要である。当院では、家族が子どもの治療だけでなく成長発達に対する不安や混乱する気持ちを和らげ、様々な思いに向き合い、子どもと家族にとって最善の選択ができるよう、遺伝カウンセラーや専門看護師がスタッフとともに意思決定支援を行っている。またその家族の意思決定過程を理解しながら出生後の支援へとつなげている。こうした支援は、子どもと家族の治療や疾患管理のためだけでなく、療養環境を整える一助となっていくと言っても過言ではない。本シンポジウムでは、実際の症例を提示し、当院の胎児心臓病家族支援における「チーム医療」について紹介したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 6 (II-S06)

Treatment strategy for failed Fontan

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S06-01【Keynote Lecture】] Treatment for the failed Fontan

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children’s Hospital Medical Center, USA）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-02] The road from APC to TCPC: the history of Fontan procedure

○Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-03] Pathophysiology of Fontan Circulation and Super-Fontan Strategy: for the better long term prognosis

○Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-04] Fontan Failure防止の工夫と Failure後の外科治療

○Shunji Sano （Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-05] Failing Fontan hemodynamic phenotype and its managements

○大内 秀雄[1], 市川　肇[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

1:50 PM - 3:35 PM

[II-S06-06] Mechanical Circulatory support and heart transplantation for failed Fontan patients

○Mikiko Ishido-Shimizu （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University）

1:50 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-01【Keynote Lecture】] Treatment for the failed Fontan

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

For the child with single ventricle anatomy the Fontan operation is the anticipated goal of palliation and is one of the great success stories of congenital heart surgery. Nevertheless, sustained elevation of central venous pressure and chronically low cardiac output are uniform consequence of the total cavopulmonary connection. As a result, a series of end-organ complications are now increasingly recognized. Among the increasingly recognized problems are; liver fibrosis and cirrhosis, protein losing enteropathy, impaired lymphatic drainage, decreased bone density and renal dysfunction.(1) Standardized follow-up and screening for individuals with Fontan physiology through childhood and beyond is indicated to optimize management. Even the individual with the " perfect" Fontan faces an uncertain future likely marked by progressive right heart failure and risk of premature mortality.(2-5) Strategies to improve long term outlook may include maintaining optimal Fontan architecture, minimization of thromboembolic complications, control of arrhythmias, resynchronization therapy and potentially procedures to improve lymphatic drainage.(6-10) Ultimately, heart transplant may offer the best hope but mortality remains higher among patients transplanted for a failing Fontan due to challenges of reoperation with aortopulmonary collaterals and the comorbidities of liver and renal dysfunction.(11, 12) Risk assessment and the best timing for transplant may require not only assessment of cardiac dysfunction but also careful assessment of the potential for hepatic dysfunction. Mechanical circulatory support tailored to the Fontan circulation will provide better bridge to transplant and may also permit recovery of liver and renal dysfunction.(13, 14) A comprehensive team approach that considers all organ systems is essential.(15)

1. Rychik J. The Relentless Effects of the Fontan Paradox. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2016;19(1):37-43.
2. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. Heart. 2016;102(14):1081-6.
3. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. J Am Coll Cardiol. 2015;66(15):1700-10.
4. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, Williams RV, Blaufox A, Li JS, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol. 2008;52(2):99-107.
5. Giardini A, Hager A, Pace Napoleone C, Picchio FM. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. Ann Thorac Surg. 2008;85(3):818-21.
6. Lastinger L, Zaidi AN. The adult with a fontan: a panacea without a cure? Review of long-term complications. Circ J. 2013;77(11):2672-81.
7. Deal BJ, Costello JM, Webster G, Tsao S, Backer CL, Mavroudis C. Intermediate-Term Outcome of 140 Consecutive Fontan Conversions With Arrhythmia Operations. Ann Thorac Surg. 2016;101(2):717-24.
8. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol. 2014;64(1):54-62.
9. van Melle JP, Wolff D, Horer J, Belli E, Meyns B, Padalino M, et al. Surgical options after Fontan failure. Heart. 2016;102(14):1127-33.
10. Sojak V, Mazic U, Cesen M, Schrader J, Danojevic N. Cardiac resynchronization therapy for the failing

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontan patient. Ann Thorac Surg. 2008;85(6):2136-8.
11. Bernstein D, Naftel D, Chin C, Addonizio LJ, Gamberg P, Blume ED, et al. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. Circulation. 2006;114(4):273-80.
12. Michielon G, van Melle JP, Wolff D, Di Carlo D, Jacobs JP, Mattila IP, et al. Favourable mid-term outcome after heart transplantation for late Fontan failure. Eur J Cardiothorac Surg. 2015;47(4):665-71.
13. Imielski BR, Niebler RA, Kindel SJ, Woods RK. HeartWare Ventricular Assist Device Implantation in Patients With Fontan Physiology. Artif Organs. 2017;41(1):40-6.
14. Rossano JW, Goldberg DJ, Fuller S, Ravishankar C, Montenegro LM, Gaynor JW. Successful use of the total artificial heart in the failing Fontan circulation. Ann Thorac Surg. 2014;97(4):1438-40.
15. Stout KK, Broberg CS, Book WM, Cecchin F, Chen JM, Dimopoulos K, et al. Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2016;133(8):770-801.

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-02] The road from APC to TCPC: the history of Fontan procedure

○Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan）
Keywords: TCPC, 術後合併症, Fontan failure

Fontan手術は肺循環における駆出心室が欠如する特殊な循環動態を構築する機能的根治手術であり、より良いFontan循環を求めて術式の改良や手術適応基準の見直しが行われてきた。術式としては1971年の Fontan原法の報告以来、1980年代までは心房肺動脈連結法（ APC法）、1990年代以降は大静脈肺動脈連結法（ TCPC法）が主流となった。 TCPC法としては側方トンネル法（ LT法,1988）が先行し、次いで心外導管法（ EC法,1990）が導入された。両者の優劣については多くの論争があったが、現在は EC法が主流となっている。手術適応については、1980年代までは Fontanの十戒にみられるように厳しい制限がかけられてきたが、 Fontan循環動態の解明とともに、 TCPC法の導入や Glenn手術を先行させる段階的 Fontan手術の普及により、手術適応基準の拡大や手術時期の低年齢化が行われてきた。一方、 Fontan 手術の長期生存率が改善し術後遠隔成績の報告が増加するとともに、 Fontan循環特有の術後合併症あるいは続発症が明らかになってきた。術後遠隔期合併症としては Fontan循環に伴ううっ血性心不全のみならず，不整脈、蛋白漏出性腸症、血栓塞栓症、低酸素血症、肝合併症、心室機能不全などが報告されている。 Fontan患児の多くが成年期を向かえつつある現在、術後続発症に伴う Failing Fontanの発生とその治療は今後の大きな課題となろう。

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

[II-S06-03] Pathophysiology of Fontan Circulation and Super-Fontan Strategy: for the better long term prognosis

○Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）
Keywords: Super Fontan, Pathophysiology, Treatment

Fontan循環はとんでもなくよいもの（ Super Fontan）をつくりたい。なぜなら、術後1年の心臓カテーテル検査で中心静脈圧11mmHg, 心係数3.0 l/min/m2のような、普通によい Fontan術後患者は、経年的に様々な合併症の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リスクが多くなり、罹患率、死亡率が増加することがわかっているからである。この術後遠隔期の合併症を減らす、もしくは発症時期を遅らせるためのとんでもなくよい Fontan循環（ Super Fontan）をつくるためには、Fontan循環病態生理の理解に基づいた多角的方策が必要であると考える。 Fontan循環の病態は、 Fontan循環成立のために必須となる病態生理、 Fontan循環が成立したことによる病態、そして Fontan循環を適応とする疾患に基づく病態が複雑に織りなしたものであり、これらは、体静脈、大動脈、脳循環、心室機能、そしてその調節系に対する反応性に独特の変化をもたらしている。さらに、患者さんの活動、運動、食生活等を含んだ日常生活様式が、根本的 Fontan循環特性を大きく修飾し、 End-Organ Damageとして遠隔期合併症に関係していると考えられる。本シンポジウムでは、上記病態特性を考慮した薬物、非薬物療法を取り入れた Super Fontan Strategyに関して深く討論したい。

1:50 PM - 3:35 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1）

[II-S06-04] Fontan Failure防止の工夫と Failure後の外科治療

○Shunji Sano （Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco, USA）

単心室症を含む複雑心奇形に対する機能的修復術である解剖学的右室バイパス術は1971年に Fontanと Kreutzerにより三尖弁閉鎖症に対する外科治療としてそれぞれ独立して報告された。当初の適応条件は非常に厳格なものであったが、手術術式の改良、段階的 Fontan手術導入などによる成績向上により、適応は拡大され、今や肺血管抵抗と心機能のみが Fontan手術の適応条件になっている感さえある。この適応拡大は多くの命を救ってきたが、遠隔期に不整脈、 PLE,肝障害など多くの問題点を生み出している。
Fontan循環は慢性の高中心静脈圧と、低心拍出状態であり、それによって引き起こされる様々な合併症を予防するために多様な工夫がなされてきた。 Fontan原法である心房・肺動脈連結法（ APC法)による血栓栓塞症、不整脈は大静脈・肺動脈連結法（ Lateral tunnel TCPC: TCPC-LT法、 Extracardiac TCPC: TCPC-EC法）により著明に減少した。 Fenestrated　Fontanは術後急性期の静脈圧低下と心拍出量増大により、胸水貯留を減少させたが、長期開存は同時に低酸素血症という問題を提起した。
房室弁逆流残存や体心室流出路狭窄、肺動脈狭窄が Failing Fontanを生み出すことはよく知られており、これらの無い Perfect Fonatn手術を行う事が遠隔期の Failing Fontan防止の最大の方法である。また Failing Fontanに対する外科的治療法として、 Fontan Conversion, Fenestrated Fontan、 Lymphatic drainage、Transplantationなどが行われているが、 Fontan Failureが起こった際は外科的修復可能な場合は可及的速やかに行う事が最良の治療法である。また我々は心機能低下症例に対し、2011年より心臓幹細胞移植術を用いた心機能改善を世界で最初に報告し、臨床応用している。近い将来、 Failing Fontanのもう1つの問題点である肺血管抵抗（ trans pulmonary gradient）低下が薬物治療、再生医療などにより実現される日も遠くないかもしれない。

1:50 PM - 3:35 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1）

[II-S06-05] Failing Fontan hemodynamic phenotype and its managements

○大内 秀雄[1], 市川　肇[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Fontan術後成績の向上に伴い、その長期予後改善と QOL向上が臨床上の大きな課題となってきている。また、Fontan術後遠隔期の血行動態破綻は failing Fontanの主要な臨床上の phenotypeの一つである。しかし、難治性不整脈の合併や、最近では、心臓以外の臓器障害も failing Fontanの phenotypeの一つであることから failing

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontanの定義はより複雑で曖昧である。従って、その対処法も確立させていないのが現状と言える。そこで、今回は Fotnan患者の心血行動態の failingに着目し、その特徴を明らかとすることで、その failing hemodynamicsの対処について議論したい。従来よりフォンタン循環の特色は高い中心静脈圧（ CVP）と低い心拍出量（ CO）とされ、さらに軽度の低い動脈酸素飽和度（ SaO2）（低酸素血症）である。一般には、これらの特徴の極端な異常、即ち、極端に高い CVP、低い CO、そして低酸素血症のいずれかを合併した場合、 failing Fontan circulationに分類される。この循環の特徴は高 CVPで低 COの心不全（ heart failure： HF）と言える（ HF with high CVP and low CO： H-CVP-HF c L-CO ）。これらの各要因（ CVP、 CO、 SaO2）に対し様々な病態が関与することから、この failingに対する対処法は一様でない。更に、最近我々は、特に成人期に、不適切に体血管抵抗が低下することによる高い CO由来の高 CVPを示す failing hemodynamic phenotype（ HF with high CVP and high CO： H-CVP-HF c H-CO）の存在を示した。この新たな病態が従来の HF with high CVP and low CO より重症で予後が不良であることを示した。この病態の詳細とその対応はまだ確立していない。今回のシンポジウムではこれら failing hemodynamic phenotypeから見たその治療と管理法について議論したい。

1:50 PM - 3:35 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1）

[II-S06-06] Mechanical Circulatory support and heart transplantation for failed Fontan patients

○Mikiko Ishido-Shimizu （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University）

Keywords: 機械的補助, 心臓移植, failed Fontan

はじめに単心室血行動態患者の Fontan型手術到達率は飛躍的に改善し、現在は、 Fontan特有の合併症や長期予後の改善が課題となっている。頻回の入院を要する心不全患者も少なくなく、心臓移植(HTx)適応と考えられる症例も散見される。肝腎機能障害、凝固能異常、高度の癒着、側副血管等の問題があり、 Fontan術後の HTxは、周術期リスクが高いことが知られている。待機期間の長い日本では、今後、機械的補助(MCS)を含めた心不全治療の確立が求められる。この2年位で、 Fontanに対する MCSのシミュレーションや症例報告が散見される様になっている。海外の経験や、文献的な考察を加え概説する。 MCSfailed Fontanと言われる患者の中には、肺循環に問題のある症例と、体心室の機能不全症例がある。機械的補助を考える上でも、どこを補助するかで補助方法も異なる。体心室機能不全症例には、 EXCOR、 Heart Ware、 Total Artificial Heartが用いられた報告が散見される。体心室右室例では、肉柱形成のためカニュレーション位置や抗凝固の面で工夫が必要と考えられる。肺循環の補助には、経静脈的に挿入可能な Impellaの挿入が試みられている。長期補助が可能なデバイスの開発が待たれる。 HTxFontan術後の HTxの成績は経年的に改善している。出血、 graft dysfunction、拒絶による周術期死亡を防ぐために、術前後の管理に慣れる必要がある。特に術前に心機能が保たれている症例のリスクが高い。体肺シャントを術前に詰めておくことで、出血、術後の容量負荷を軽減できる。また、オーバーサイズハートを選ぶようにする、術前に CT/MRIで形態評価を行うことで手術リスクを低減できる。まとめ近年の MCSの発達や HTx周術期管理の改善により、 Fotnan術後患者の心不全管理の選択肢が増えつつある。 HTx適応検討の時期、 MCS導入の時期や補助方法等、今後、評価方法・治療戦略の確立が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 7 (II-S07)

Chair:Mamoru Takeuchi(自治医科大学麻酔科学・集中治療医学)
Chair:Hikoro Matsui(長野県立こども病院小児集中治療科)
Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-S07-01] Pediatric intensive care unit in the future from the surgeon's view

○Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Takeaki Harada, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-02] Designated cardiac critical care unit at Shizuoka Children's Hospital

○Masaki Osaki[1], Nao Hamamoto[1], Kensaku Motono[1], Tanomo Ono[1], Masahiro Tsubura[1], Yasuhiko Tanaka[2], Kisaburo Sakamoto[3] （1.Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka children's Hospital, 2.Department of Cardiology, Shizuoka children's Hospital, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka children's Hospital）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-03] Brand-new Cardiac Intensive Care Unit at Kobe Children's Hospital

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

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-04] Ideal scheme of intensive care management for the children after cardiac surgery from an anesthesiologist act as an intensivist perspective.

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu （Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-05] Role of clinical engineer involved in intensive care for childhood circulatory organ-Perioperative management as a perfusionist-

○Yuzuru Yoshida （Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S07-06] The essence of teamwork in intensive care.

○Tatsuya Kawasaki （The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan）

4:30 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

[II-S07-01] Pediatric intensive care unit in the future from the surgeon's view

○Toshihide Nakano, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Takeaki Harada, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital）

Keywords: 術後管理, 集中治療, 先天性心疾患

1.現在の集中治療管理体制の矛盾本邦では欧米の施設のように PICUに集中治療専門医がいる施設は少なく、多くの施設では若手、中堅医師を中心とした心臓血管外科医が PICUでの術後管理を担当している。つまり現在の心臓血管外科医は、手術室での“外科医”としての業務と、 PICUでの“集中治療医”としての業務を兼任しており、その過重な勤務実態の改善が求められているが、未だ PICUでの術後管理は若手心臓血管外科医の献身的な医療に頼っているのが現状である。しかしながら一方で、患者の術後管理で疲弊し外科医本来の業務である手術室でのパフォーマンスが低下するようなことがあってはならない。今後、小児心臓血管外科医の減少に伴い、 PICUでの術後管理のマンパワーが不足することは明らかであり早急に対処すべき重要な問題である。2.小児循環器集中治療医に求めるもの先天性心疾患の術前、術後は疾患に応じた管理法があり、その幅と奥行きは非常に広い。また術後管理においては患者の病態の的確な判断と迅速な対処が必要で、特に単心室疾患の姑息術後の管理においては多くの知識と経験が求められる。各先天性心疾患の術後の病態生理、各種循環作動薬についての知識に加え、心エコーによる診断技術、およびある程度の侵襲的医療行為（胸腔穿刺、ドレン挿入など）が行えることが望まれる。小児循環器集中治療医の育成は小児循環器医、麻酔科医、心臓血管外科医のみならず、関連他科を含めた包括的な教育、サポート体制の中で行う必要がある。3.これからの集中治療体制のありかた先天性心疾患患者の管理を完全に分業化することは非合理的であり、また明らかに医療の質を低下させる。小児循環器集中治療医は、全ての先天性心疾患患者の PICUでの術後管理において、心臓血管外科医や小児循環器医、時に新生児科医や麻酔科医と小児集中治療管理チームを形成し、その中心的役割を担うことが期待される。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

[II-S07-02] Designated cardiac critical care unit at Shizuoka Children's Hospital

○Masaki Osaki[1], Nao Hamamoto[1], Kensaku Motono[1], Tanomo Ono[1], Masahiro Tsubura[1], Yasuhiko Tanaka[2], Kisaburo Sakamoto[3] （1.Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka children's Hospital, 2.Department of Cardiology, Shizuoka children's Hospital, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka children's Hospital）

Keywords: CCU, 循環器集中治療, 専従

静岡県立こども病院循環器センターでは2007年に循環器疾患に特化した心臓集中治療ユニット、 cardiac ICU(CCU)を設立した。以降「術前術後に関わらず重症心疾患児は CCUで治療する」というポリシーの下、専属の循環器集中治療医（ CCU医）と心臓外科・循環器科が共同で治療にあたる体制で運営してきた。なお、心疾患以外の重症患児は別ユニットの PICUで治療されている。 CCUでは日中は CCU医が中心に診療を行い、夜間休日は CCU医と心臓外科医 or循環器医が共同で診療にあたっている。
この体制のメリットとして
１）日中の重症患者管理を専任の CCU医師が担当するため、心臓外科医は手術、循環器医はエコーやカテなどのそれぞれの仕事に専念できる。
２）小児循環器の専門家が24時間常駐しており、循環器系の評価・治療が迅速に行える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

３）一人の患者を術前から術後まで継続性をもって治療することができる。
４）重症患者が１箇所に集められるため人手や医療資源の利用効率がよい。などが挙げられる。
一方でデメリットとして
１）外傷や循環器以外の重症患者は別のユニットで治療されており、病院全体で見るとまた効率改善の余地がある。
２） CCU医師が循環器疾患以外に関わることが少ない。また PICU医師も循環器疾患に関わることが少ない。若手医師のトレーニング場としては？？
３）保険診療上も小児集中治療室として認められず、経営効率が良くない。 などの課題も浮かび上がってきた。
この10年間を振り返って当施設の体制の長短所につき報告し、これからの循環器集中治療体制を考える議論の一助としたい。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

[II-S07-03] Brand-new Cardiac Intensive Care Unit at Kobe Children's Hospital

○Tomomi Hasegawa （Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan）
Keywords: Cardiac ICU, 小児集中治療科, 心臓血管外科

本邦の先天性心疾患の手術成績および生命予後は、胎児期を含めた術前診断の進歩、手術手技の向上、人工心肺システムの改良、周術期管理の発展などによって近年飛躍的に向上した。特に周術期における集中治療管理の果たす役割は大きいが、本邦の小児領域における集中治療室(ICU)の診療体制は施設ごとに異なり、未だ統一されていないのが現状である。先天性心疾患の周術期管理を担う cardiac ICUの診療には、集中治療科が主体となって携わっている施設が多い欧米に対して、本邦では心臓血管外科や小児循環器内科が主治医制で対応している施設が今なお多い。兵庫県立こども病院（当院）は、1970年に本邦2番目の小児専門病院として開設され、わが国有数の小児医療の中核施設として活動してきた。年間200例近くの開心術が行われ、年間300人前後の患児を cardiac ICUに収容するが、当院では術前管理を主に小児循環器内科医が、術後管理を心臓血管外科医が担う体制で、先天性心疾患の周術期管理の向上に努めてきた。開院後40年以上が経過し、施設の老朽化や狭隘化、疾病構造や医療ニーズの変化に対応するため、当院は2016年5月1日に新病院へ移転した。これを機に集中治療部門の強化を図るべく、 cardiac ICUを含めた ICU病床27床をワンフロアーに集約し、これを一括して管理する小児集中治療科が新設された。これまで心臓血管外科医として先天性心疾患の周術期管理に携わってきた演者は、一昨年に集中治療専門医を取得して、新病院移転後は小児集中治療科の一員として現在 ICU業務に専従している。今回のシンポジウムでは、当院における新旧 cardiac ICUの管理体制を比較しながら、心臓血管外科出身の集中治療医から見たこれからの小児 cardiac ICUの管理体制のあり方について提言したい。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

[II-S07-04] Ideal scheme of intensive care management for the children after cardiac surgery from an anesthesiologist act as an intensivist perspective.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu （Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.）
Keywords: 集中治療, 小児心臓手術, 小児循環器疾患集中治療室

症例を集約化し同様の疾患を数多く管理することで治療成績が改善するとされており、小児重症疾患においても大規模施設の PICUに重症患児を集約し成績の向上を図ることが行なわれている。さらに、小児循環器疾患患児の周術期管理に特化した PCICUも運営される様になって来ている。 PCICUへの患児集約の効果については議論のある所であるが、症例数の多い施設においては、診療に携わる医師、看護師をはじめとする医療関係者の早期からの十分な習熟、経験値の獲得が希少症例においても可能であることなどから、大規模施設では有用であると考える。また、 PCICUの実を挙げるためには、小児循環器疾患の十分な知識をもった医師の常駐が欠かせない。しかしながら小児心臓外科医、小児循環器医マンパワーの不足から、十分な人員配置を行なうことが困難であることがおおい。 PCICUにおいてより良い multidisciplinaryな治療を行うために多様なバックグラウンドをもった医師が関与する、術前・術中・術後とシームレスな患者管理を行なうという意味からも麻酔科医の集中治療への積極的な関与がのぞまれる。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

[II-S07-05] Role of clinical engineer involved in intensive care for childhood circulatory organ-Perioperative management as a perfusionist-

○Yuzuru Yoshida （Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center）
Keywords: 限外濾過, MUF, 周術期

【はじめに】
循環器疾患の最たる治療である心臓外科手術における体外循環（ CPB）は、術中だけでなく術後までおよぶ周術期の患者管理に大きな影響を及ぼしうる。特に小児 CPBでは、体格の小ささにまつわる影響だけでなく、生体そのものの脆弱性や諸臓器機能の未熟さを意識して管理する必要がある。今回、小児 CPBにおける水分バランス管理や炎症性メディエータ除去を目的として施行される限外濾過法（ UF）について解説し、体外循環技士の視点から周術期管理を考える。
【限外濾過法】
1)充填血液洗浄濾過
充填に用いる保存血中の血管作動性物質除去や高カリウム補正のため、補液にて洗浄濾過を行う。
2)Conventional Ultrafiltration : CUF
CPB中に心筋保護液などの余分な水分による希釈を是正する目的で行う従来の UFで、希釈と同時に速やかに除水を開始する。
3)Dilutional Ultrafiltration : DUF
CPB中に血液を補液で置換しながら同時に除水する UFで、排液により水分や血管作動性物質を除去する目的に、CPBを通して適宜行う。
4)Modified Ultrafiltration : MUF
体外循環離脱直後、回路内残血や補液によって置換しながら短時間で急速に循環血液を洗浄濾過する UFの変法として、1990年代はじめ、 Elliottらによって発表された。以降、小児 CPBの標準的手技として、アクセスや置換液などの方法を施設ごとに工夫しながら広く実施されている。浮腫の軽減だけでなく、炎症反応物質の除去にも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

効果がある。
【まとめ】
小児は成人に比し、 CPBの充填による希釈率が高いだけでなく、人工材料と血液との接触率が高く、それに惹起される炎症性反応も顕著となる。特に、血管透過性亢進で起こる浮腫の程度は、術後の回復にも大きく影響するため、術中の UF管理は重要である。また技士の集中治療室での役割のひとつに、 CPB離脱困難例を含む小児重症心不全治療に対する循環補助法の管理がある。 ECMOに加え、 EXCORの適用によりその必要性は拡大している。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

[II-S07-06] The essence of teamwork in intensive care.

○Tatsuya Kawasaki （The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Keywords: チーム, ノンテクニカルスキル, 集中治療

チームとは「ゴールを共有し、それを達成すべく相互に作用し合いながら活動する複数の人間の集団」と定義できる。ゴールはごく短時的なものから長期的なものまでさまざまなスパンで設定されるが、現代の医療現場で何らかのチームとして患者に関与しない場面はほぼ皆無であろう。医療現場では個々のメンバーは職種を問わずスペシャリストであり、各々は日々の研鑽によってプロフェッショナルとしてのスキルを磨くことが求められているが、それは一朝一夕に伸びるものではない。すると、医療チームが共有するゴールを最も効果的に達成するためには、メンバー同士がその時点で備えるスキルをお互いに最大限に引き出し合えるような関わりを構築することが有効である。このような関わりを醸成する技法を、従来のスキルと区別してノンテクニカルスキルと呼ぶ。
一方、時とともに知識が一方向性に増大してゆくのは科学の宿命である。医学もその例外ではなく、現代の医療においてはどの臓器系領域も細分化が進んでおり、かつてのように一人の主治医がすべての領域の知識を網羅的に構造化して、適切に判断することは極めて難しくなっている。また、人体はそもそも多くのシステムが相互連関した複雑系であり、医学の進歩とともに以前にもまして複雑な背景を抱える患者が増加し、いきおい個々の患者への評価・介入も複雑なものとなっている。その結果、必然的に各臓器系の専門領域の知識を有機的に統合する専門家が必要となる。
集中治療医は複雑系たる急性期医療の中で、臓器不全管理という切り口で領域横断的に関与する。そのため、集中治療医は自らのスキルや状況を客観的に認識しながら、特定の領域に留まらず、様々な領域に同等の関心を向けることが望まれる。この「謙虚な好奇心」に根差したノンテクニカルスキルこそ、チーム医療としての集中治療のエッセンスであると言っても過言ではない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 8 (II-S08)

Chair:Shigetoyo Kogaki(大阪大学小児科)
Chair:Hiroyuki Yamagishi(慶應義塾大学小児科)
Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-S08-01] Manipulation of human pluripotent stem cell metabolism for cardiac regenerative medicine

○Shugo Tohyama[1], Jun Fujita[1], Takako Hishiki[2], Makoto Suematsu[2], Keiichi Fukuda[1]
（1.Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 2.Department of Biochemistry, Keio University School of Medicine）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-02] Application of disease-specific iPS cells to lethal arrhythmia.

○Shiro Baba （Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic cardiomyopathy using iPSC technology

○Hidekazu Ishida[1], Shigetoyo Kogaki[1], Jun Narita[1], Kunihiko Takahashi[2], Nobutoshi Nawa[1], Kenta Yashiro[3], Keiichi Ozono[1] （1.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan, 2.Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiac Regeneration, Osaka University Graduate School of Medicine）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-04] Study of embryonic myocardium development using iPS cells derived from patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.

○Kazuki Kodo （Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-05] Current status and future perspective - clinical trial of CDC regenerative therapy and research of iPS cell in congenital heart disease

○Sadahiko Arai[1], Shuta Ishigami[1], Junko Kobayashi[1], Takuya Goto[1], Toshikazu Sano[1], Shinichi Otsuki[2], Hidemasa Oh[3], Yasuhiro Kotani[1], Yosuke Kuroko[1], Shingo Kasahara[1], Shunji Sano[4] （1.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept of Cardiovasucular Surgery, 2.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics,Dept. of Pediatric Cardiology, 3.Okayama University Hospital, Dept. of Regerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, 4.University of California, San Francisco Division of Pediatric Cardiaothoracic Surgery）

4:30 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4）

[II-S08-01] Manipulation of human pluripotent stem cell metabolism for cardiac regenerative medicine

○Shugo Tohyama[1], Jun Fujita[1], Takako Hishiki[2], Makoto Suematsu[2], Keiichi Fukuda[1]（1.Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 2.Department of Biochemistry, Keio University School of Medicine）

Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, 再生医療

ヒト多能性幹細胞（ ES細胞や iPS細胞）は再生医療における魅力的な細胞源であるが、分化後に腫瘍化の原因となる未分化幹細胞が混入することが大きな問題になっている。そこで我々はこれまでにヒト多能性幹細胞の生存におけるグルコース代謝の役割に着目してきた。今回我々は、ヒト多能性幹細胞におけるアミノ酸代謝プロファイルを解析することにより、生存においてグルタミンがグルコースと協調して重要な役割を担っていることを明らかにした。ヒト多能性幹細胞をグルコースおよびグルタミンを除去した条件で培養した場合、グルコースのみを除去した場合に比べ、 ATPが短時間で著明に低下し速やかに死滅した。またメタボローム解析により、ヒト多能性幹細胞はピルビン酸ではなくグルタミンを効率よく利用し、 ATPを合成することを見出した。その要因としてヒト多能性幹細胞においてアコニターゼ2およびイソクエン酸デヒドロゲナーゼ2/3の発現が著しく低いことが考えられた。一方、心筋細胞は同条件においても乳酸を添加することで生存可能であった。本研究成果により、 FACSを用いることなく、安価かつ簡便に未分化幹細胞を除去した臨床水準の心筋細胞を作製することが可能となった。さらに我々は、ヒト iPS細胞由来心筋細胞における大量培養系を確立し、現在臨床応用への準備を進めている。本シンポジウムでは、再生医療実現化に向けた我々の取り組みを紹介する。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4）

[II-S08-02] Application of disease-specific iPS cells to lethal arrhythmia.

○Shiro Baba （Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University）

Keywords: iPS細胞, 不整脈, 突然死

先天性 QT延長症候群は遺伝子異常によって起こるイオンチャネル病であり、失神や突然死を誘発する Torsade de Pointes（ TdP）を引き起こす。現在のところ約13の遺伝子異常が知られ、75%は1-3型に分類される（遺伝子異常が判明している中では90%）。1型に対する有効な治療法はβブロッカーであるが、2、3型に対しては有効な治療法が未だ存在しない。また TdPは、主に運動が誘因となる1型に対して、2型は驚きなどの感情変化、3型は睡眠を含めた徐脈が誘因となり突然死予防が困難である。そのため、 TdPの引き金となる心筋早期脱分極を抑制する治療法の確立が急務である。 今回、 QT延長症候群2型、3型患者から iPS細胞を作成し、その心筋挙動や細胞内イオン動態を詳細に評価し新たな治療ターゲットを検討した。 iPS細胞から分化した心筋は、明らかに心筋活動電位時間がコントロール iPS細胞由来心筋と比べて延長していた。細胞内 Ca動態を同時に観察すると、細胞内 Ca濃度は心筋収縮様式ではなく細胞膜電位変化に正確に一致して変動することが判明した。また、 QT延長症候群 iPS細胞由来心筋で頻発した早期脱分極においても細胞内 Ca濃度の変化が平行してみられた。この現象から細胞内 Ca濃度の変化が活動電位時間や早期脱分極発生に深く関わっていると考え、細胞内 Ca動態の調整を行ったところ、細胞内 Ca変動を抑えることで心筋活動電位時間の短縮や早期脱分極の消失が有意に認めた。 以上の結果から、 QT延長症候群2型、3型患者に対して心筋細胞内 Ca濃度の安定化が突然死予防に有効である可能性が考えられた。 また上記結果に加え、 iPS細胞を用いた QT延長症候群の high-throughput 診断法の開発や治療方針決定についても新しい知見が得られている。チャネル異常に即した患者個人個人レベルでの治療法決定や生活管理が可能となり、この結果が QT延長症候群患者の突然死を大きく抑制できると期待する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic cardiomyopathy using iPSC technology

○Hidekazu Ishida[1], Shigetoyo Kogaki[1], Jun Narita[1], Kunihiko Takahashi[2], Nobutoshi Nawa[1], Kenta Yashiro[3], Keiichi Ozono[1] （1.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan, 2.Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 3.Department of Cardiac Regeneration, Osaka University Graduate School of Medicine）
Keywords: iPS細胞, 心筋分化, 肥大型心筋症

2007年のヒト iPS細胞の開発以降、疾患特異的 iPS細胞を用いた病態解明やドラッグスクリーニングへの応用が期待されている。これまでの研究により、ヒト iPS細胞を自己拍動する心筋細胞へ分化誘導する手法についてはほぼ確立されており、 purification stepを組み合わせることで、高い純度で心筋細胞を得ることが可能である。しかし、 iPS細胞を用いた心筋細胞研究においては、1) 先天性心疾患など心形態異常に関しては解析が困難である、2) 通常得られた心筋細胞は成熟（生後）心筋ではなく胎児心筋に近い、3) 心室筋だけでなく心房筋や刺激伝導系心筋も混在する、4) クローン間、患者間、研究室間でのばらつきが大きい（いわゆる naive stateが普遍的に確立されていない）、等の問題がある。現状で最も解析されているのは、心筋細胞分化過程（多能性幹細胞→臓側中胚葉細胞→心筋前駆細胞→心筋細胞）を制御するシグナル解析や、 QT延長症候群などチャネル異常疾患の病態解明、さらに遺伝子変異を伴った肥大型心筋症の発症機序解明などである。本シンポジウムでは、 iPS細胞を用いた心筋分化研究や肥大型心筋症の病態研究について、これまでの研究成果を概説し、我々が行ってきたNoonan/LEOPARD症候群における肥大型心筋症の病態解明も含めて、 iPS細胞を用いた心筋細胞研究の現状から今後の展望と課題についてお話しさせて頂きたい。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-04] Study of embryonic myocardium development using iPS cells derived from patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.

○Kazuki Kodo （Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan）
Keywords: 再生医療, TGFβ, 細胞増殖能

心筋緻密化は、肉柱形成、緻密層増殖および肉柱層リモデリングの各プロセスが、時間的・空間的に制御されることにより完成されるが、その詳細なメカニズムは未だ不明な点が多い。左室心筋緻密化障害(Left ventricular non-compaction: LVNC)の病因として、胎生期の左室心筋層の発生過程における緻密化の停止が考えられている。 LVNCの発症機序の解明は心筋緻密化の分子制御機構の理解に有用であるが、ヒトの胎児組織を用いた研究は倫理的側面より現実的ではなく、本疾患の病因および病態生理は不明な点が多く残されている。今回我々は、ヒト心筋緻密化の分子機構を明らかにするため、心臓転写因子*TBX20*遺伝子に変異を有する複数の LVNC患者より疾患特異的 iPS細胞を作成した。心筋分化誘導過程の iPS細胞由来心筋細胞(iPS cells-derived cardiomyocytes: iPSC-CMs)を解析したところ、心臓転写因子群の発現パターンは分化開始後2週間以内にピークを認めた。また分化誘導開始後2〜3週にかけて、健常人由来の iPSC-CMsは細胞増殖能が保たれ、胎児心筋細胞の性質に類似していた。分化誘導開始2週間後の iPSC-CMsの細胞増殖能を LVNC患者と健常人由来の iPSC-CMsで比較したとこ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ろ、 LVNC患者由来 iPSC-CMsで TGFβシグナル活性化に伴う増殖能低下が認められた。 RNA-sequenceを用いた網羅的解析では、 TBX20が多様な TGFβシグナル修飾因子の発現を心筋発生過程で制御する可能性が示唆された。 TGFβシグナルの異常活性化は、*in vitro*で健常人由来 iPSC-CMsの増殖を抑制し、また*in vivo*で TGFβシグナルの活性度依存性にマウス胎仔心筋緻密層の菲薄化を伴う発生障害が認められた。以上の結果より、胎生期の心筋における TGFβシグナル異常は、胎児心筋増殖を抑制し、緻密化を停止させることにより LVNCの発症に関与すると考えられた。本研究は心筋発生制御機構の解明において、疾患特異的 iPSC-CMsが有用なツールとなる可能性を示すものである。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-05] Current status and future perspective - clinical trial of CDC regenerative therapy and research of iPS cell in congenital heart disease

○Sadahiko Arai[1], Shuta Ishigami[1], Junko Kobayashi[1], Takuya Goto[1], Toshikazu Sano[1], Shinichi Otsuki[2], Hidemasa Oh[3], Yasuhiro Kotani[1], Yosuke Kuroko[1], Shingo Kasahara[1], Shunji Sano[4] (1.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics, Dept of Cardiovasucular Surgery, 2.Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutics,Dept. of Pediatric Cardiology, 3.Okayama University Hospital, Dept. of Regerative Medicine, Center for Innovative Clinical Medicine, 4.University of California, San Francisco Division of Pediatric Cardiaothoracic Surgery)
Keywords: 再生医療, 幹細胞, 単心室症

【目的】先天性心疾患に対する心筋再生医療の現状と可能性について述べる。【方法】【成績】2003年に Ohらがマウスで心筋幹細胞の存在を報告し、2007年臨床応用が可能な心筋幹細胞培養できることが示され cardiosphere derived cells (CDCs)と名付けられた2011年左心低形成症候群を対象とした14症例に自己心臓内幹細胞を用いた第1相臨床研究（ TICAP trial）を実施し18ヶ月経過観察を終了し報告した。心房からの心臓組織から心臓内幹細胞を分離培養し、心筋幹細胞の選択的冠動脈内注入を実施、幹細胞移植群7症例のので冠動脈注入が安全に問題なかった。18ヶ月時点では UCGによる右室駆出率は+7.1±5.4%の機能改善が確認でき、幹細胞移植群では心不全スコアの著明な軽減が得られ、血漿 BNP値の低下も認めた。身体発育度に関して移植群においても有意な成長促進が観察された TICAP trialの後に2013年、適応を機能的単心室症にまで拡大して34症例数でランダマイズ化第2相臨床研究（ PERSEUS trial）を開始した。全34症例の幹細胞移植後1年間に及ぶ観察を行い良好な心機能改善を確認している。さらには多施設共同での第3相臨床研究(APOLLON trial)が2016年5月から登録開始している。また研究においては HLHS特異的 iPS細胞を樹立し心筋分化誘導を行い解析した結果、各種心臓転写因子群の発現低下とヒストン修飾変化による NKX2-5プロモーター活性低下を認め、中でも NKX2-5、 HAND1、NOTCH1が病態発生に重要な役割を果たしている可能性が示唆された。【結論】再生医療が注目される背景の一つには、現在の治療方法では治癒できない重症疾患に対する新たな治療法として有望視されており、この心筋幹細胞を用いた小児での心筋再生医療の臨床応用を目指している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 9 (II-S09)

Chair:Shinnichi Ohtsuki(岡山大学医学部小児科)
Chair:Kenichi Kurosaki(国立循環器病研究センター小児循環器集中治療室)
Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S09-01] Tele-diagnosis of congenital heart disease in fetuses and neonates

○Kenichi Kurosaki[1], Akira Miyake[1], Heima Sakaguchi[2], Masataka Kitano[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[2] （1.Section of Pediatric Cardiac Intensive Care Unit, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of perinatology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:20 AM - 11:40 AM

[II-S09-02] インターネットを利用した胎児心エコーの遠隔ハンズオンの試み

○川瀧 元良 （東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-03] The effect of the telediagnosis system using fetal ultrasound image transmission on the medical alliance

○Hishitani Takashi （Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama,Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-04] Usefulness and problem of remote monitoring in congenital heart disease and children

○Daiji Takeuchi[1], Nishimura Tomomi[1], Keiko Toyohara[1], Ryuta Henmi[2], Hirohisa Iwanami[2], Daigo Yagishita[2], Morio Shoda[2], Insan Park[2] （1.The department of pediatric cardiology, Tokyo Women's medical University, 2.The department of cardiology, Tokyo Women's medical University）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-05] The use of remote home monitoring in pediatric patients with cardiac implantable devices

○Takashi Sekiya[1], Hiroko Asakai[2], Kouji Satou[1], Hikaru Tanimoto[1], Jun Yokota[1], Takahide Murasawa[1], Tetsuhiro Takaoka[3], Youichirou Hirata[2], Ryo Inuzuka[2], Kyouhiro Chou[1], Yasutaka Hirata[3] （1.Department of Medical Engineering, The University of Tokyo Hospital, 2.Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, 3.Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso （Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:20 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-01] Tele-diagnosis of congenital heart disease in fetuses and neonates

○Kenichi Kurosaki[1], Akira Miyake[1], Heima Sakaguchi[2], Masataka Kitano[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[2]
（1.Section of Pediatric Cardiac Intensive Care Unit, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.Department of perinatology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

Keywords: 遠隔診断, 心エコー, 胎児　新生児

【新生児心エコー遠隔診断】新生児の先天性心疾患は、血行動態の確実な診断、酸素投与やプロスタグランジン製剤使用、緊急手術など初期治療が生命を左右する。我々は2007年より、インターネット経由でリアルタイム転送された心エコー動画を遠隔診断し、初期治療勧告を行ってきた。初期システムの連続20例では、39±2週、2715±450gで出生した新生児を、日齢2±1で遠隔診断した。通信未確立の1例を除いた19例では、電話要請から遠隔診断開始まで約5分、画像表示から診断までは約10分であった。全例で先天性心疾患を認め、8例に緊急搬送を指示、内７例は動脈管依存でプロスタグランジン持続静注と酸素投与中止を勧告した。当科で確定診断できた18例では遠隔診断の血行動態把握は正確であった。【胎児心エコー遠隔診断】先天性心疾患の出生前診断は、胎児心エコーの発展により急速に普及拡大している。最近5年間の小児循環器科への新生児入院の55%（200例）は、胎児診断後の院内出生例であった。当院では臨床検査技師による胎児心エコー検査のリアルタイム動画像を別室の大画面に出力し、小児循環器専門医による擬似的リアルタイム遠隔診断を施行してきた。血行動態はほぼ正確に把握可能で、上記遠隔診断システムを利用すれば、胎児心エコー遠隔診断は直ちに臨床実用が可能である。ただし胎児の血行動態は比較的安定しており、スキャン動画像の保存伝達による遠隔診断も考慮すべきである。【法的問題】新生児リアルタイム遠隔診断は医師間の遠隔医療であり、送信側の医療行為への受診側からのアドバイスと解釈され、医師法20条には関連しない。胎児遠隔診断は治療方針や長期的予後の説明と同意が、患者医師間の遠隔医療となる可能性があり、慎重な対応が求められる。なお無償の遠隔診断でも誤診時は損害賠償請求の対象となり得るが、国内間の遠隔診断は医師責任賠償保険の範囲内と考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-02] インターネットを利用した胎児心エコーの遠隔ハンズオンの試み

○川瀧 元良 （東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科）

重症心疾患の出生前診断は、近年、急速に普及している。しかしながら、完全大血管転位や総肺静脈還流異常など一部の重症心疾患は、技術的な難しさのために、依然胎児診断率は低率であり、胎児心臓スクリーニングの普及が期待されている。日本においては、胎児心臓スクリーニングは第一線の産科医、超音波技師にゆだねられている。産科医の絶対数は依然として減少傾向にあり、その不足は現在社会問題になっている。また、産科領域で働く超音波技師の数は極めて少数である。重症心疾患の胎児心臓スクリーニングには高いレベルの技術が必要とされる。胎児心エコー技術の習得のためにセミナーに参加することが必要になる。しかし、現在開催されているセミナーのほとんどは、人口が多く交通の便が良い大都会で開催されている。地方で診療にあたっている産科、超音波技師がこのようなセミナーに参加することは極めて困難である。また、大都会にいたとしても、日常診療に忙殺されている産科医、超音波技師にとって、セミナーに参加することは、現実的には非常に困難である。近年 IT技術は長足の進歩を遂げている。光回線を使ったインターネットは急速に普及し、安価で高品質の通信手段が使いやすくなった。胎児心エコーを検査室で行い、胎児心エコーのノウハウを指導者が検査者に伝え

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る、ハンズオンは非常に有効な教育手段であり、これまで数多く行われてきた。しかし、被験者は胎児と妊婦さんであり、プライバシーの保護、負担軽減を考慮すると、一度にハンズオンを受けられる人数はわずか数人に限られる。指導者は検査室まで行く必要があり、ハンズオンができる場所や回数に大きな制約がある。そこで
我々は、胎児心エコーを行うクリニックと距離的に離れた場所にいる指導者をインターネットで接続して行う “遠隔ハンズオン”のシステムを考案し、実施した。これまでに実施した遠隔ハンズオンの経験を振り返り、さらに発展させるために、参加者に対して行ったアンケートを行ったので報告する。
対象：15施設の医師、検査技師、助産師30人が参加した。あらかじめ同意が得られ、正常胎児であることを確認され、母児ともに状態の安定した単体の症例を対象とした
方法：クリニックの超音波断層装置から得られる動画像、プローベの位置などを撮影するカメラ画像、および検査者との会話音声の３つの情報を、インターネットで検査者と指導者が共有しながらハンズオンを行った。１回の検査は３０分以内に終了とした。全員に記名式のアンケート調査を行った。
結果：品質に関しては、検査室、指導者の両方が有線 LANで接続した場合、高い品質の画像音声を共有することができた。機器の取り扱いに関しては、 ITの知識が乏しく機材の使用に慣れていない参加者にはやや使い方に難しい点があり、 ITエンジニアのサポートが必要であった。満足度に関しては、多くの参加者はこのシステムに満足しており、遠隔ハンズオンの継続および胎児診断への応用を希望されていた。
考案：このシステムは、これまでの制約を打ち破る画期的なシステムであり、教育的効果の高いとされるハンズオンの効率をさらに上げることが期待できる。今後、多施設共同研究を実施し、このシステムの有用性や今後の改善点等を明確にしていきたいと考えている。
結語：インターネットを使った遠隔ハンズオンは非常に有用である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-03] The effect of the telediagnosis system using fetal ultrasound image transmission on the medical alliance

○Hishitani Takashi （Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama,Japan）
Keywords: 遠隔診断, 胎児心臓病, 医療連携

高精度の超音波診断装置により胎児疾患の早期発見が可能となった。遠方で専門家による診断が受けられる胎児遠隔診断システムを構築した。今回遠隔診断実績、遠隔診断の正確さ及び産科施設との医療連携に与えた効果を検証した。テレビ会議システム（ NTT Meeting Plaza ver.4.5/6.0）を使用して6産科施設（後に９施設）との間で実施した。【遠隔診断の実績】2009年10月1日から2013年10月31日まで胎児遠隔診断は4年間合計で160件（117例）実施した（録画送受信145件（うち STIC 35件）、リアルタイム送受信15件）。【遠隔診断と生後診断との比較】比較した心疾患疑い例24例の中で診断が大きく食い違った2例では、送信された画像がほぼ四腔断面像のみであり全体に情報量不足が原因であった。【医療連携への効果の検討】（以下３産科施設で検証）当科外来紹介件数は大幅に減少した半面、遠隔診断件数は増加した。産科からの周産期医療施設への直接紹介が増加傾向となった。 緊急搬送件数は減少したが、総肺静脈還流異常はスクリーニングから漏れる傾向にあった。【心疾患陽性率】（心疾患例数 / 紹介された例数）は胎児遠隔診断では56%、一般胎児診断心臓外来では76%と遠隔診断では偽陽性が多い反面、発見された心疾患の数は外来診断5年間で22例に対して遠隔診断は3年間で50例と多くの心疾患が見つかった。【考察】　画像を簡便に送信して専門医に相談できる遠隔診断の件数が増加し、産科からの遠隔診断紹介例が増加し、軽微な異常も含めて遠隔診断で精査するようになり、結果として疾患が多く見つかるようになった。重症度に応じて分娩場所を決定し、安全で効率の良い新生児医療につながった。正確な診断に影響したのは、必要は部分の鮮明な画像を送信できるかどうかであった。専門医との相談の過程でフィードバックを受けることが可能となり基本的な胎児診断技術のある産科スタッフの優れた教育ツールとして機能した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-04] Usefulness and problem of remote monitoring in congenital heart disease and children

○Daiji Takeuchi[1], Nishimura Tomomi[1], Keiko Toyohara[1], Ryuta Henmi[2], Hirohisa Iwanami[2], Daigo Yagishita[2], Morio Shoda[2], Insan Park[2] (1.The department of pediatric cardiology, Tokyo Women's medical University, 2.The department of cardiology, Tokyo Women's medical University)
Keywords: 遠隔モニタリング, ペーシング治療, 先天性心疾患

【背景】近年、ペーシングデバイス管理において遠隔モニタリング（ RMS）が導入されているが、小児や先天性心疾患（ CHD）における RMSの報告は未だ少ない。【目的】小児/ CHDにおける RMS導入例の有用性と問題点を検討する事。【方法】対象は当院で RMSを導入された159例（年齢中央値35歳: 2－76歳、心外膜リード38例、CHD 125例を含む）。 RMS割合は、 BIOTRONIKS社50%、 MEDTRONIC社23%、 SJM社23%、 Boston社4%。対象をペースメーカ(PM）群79例、両心室ペーシング（ CRT-P）群11例、植え込み型除細動群（ ICD）群50例、 CRT機能付き ICD（ CRT-D）群15例に分類し、各群で重要なアラートの内容と対処、問題点について検討した。【成績】今までに200以上のアラートが届いているが、中でも重要なアラートを21アラート/17例に認めた。アラート内訳は、 PM群：リード不全 2（心外膜リード1）、 CRT-P群：心室頻拍 2、 ICD群： VT/VF治療10, リードノイズ1、 CRT-D群： VT/VF治療4, 早期電池消耗1 , 左室ペーシング率低下1。重要なアラートの40%は無症状であった。また、 RMSデータから ICD/CRT-Dの ICD作動の約30%は不適切作動と判断した。無症候であったアラートを含め重要なアラートに対しては設定変更、薬物調整、リード追加、アブレーションなどの早期対応が可能であった。一方、メーカー間のアラート基準の相違、 RMSのコスト面、 RMSでのアラートに引っかからないペーシング不全や ICD作動も存在する、ハッキングの可能性など注意すべき問題や課題もある。【結論】小児/CHDのペーシングデバイス管理における RMSは、注意点や課題もあるが、リード不全や ICD不適切作動への早期発見と対応に有用である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-05] The use of remote home monitoring in pediatric patients with cardiac implantable devices

○Takashi Sekiya[1], Hiroko Asakai[2], Kouji Satou[1], Hikaru Tanimoto[1], Jun Yokota[1], Takahide Murasawa[1], Tetsuhiro Takaoka[3], Youichirou Hirata[2], Ryo Inuzuka[2], Kyouhiro Chou[1], Yasutaka Hirata[3] (1.Department of Medical Engineering, The University of Tokyo Hospital, 2.Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, 3.Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital)
Keywords: 植込み型デバイス, 遠隔モニタリング, 不整脈

【背景】当院では、成人領域において植込み型デバイスの管理体制に遠隔モニタリングシステムをすでに運用しており、イベントに対する早期発見、介入する事でその有効性を認めていた。しかし、小児領域では、診療科が異なることから遠隔モニタリングシステムを導入していなかった。そこで、2016年3月より臨床工学技士(ME)が小児不整脈領域に参画し、デバイス患者の管理レベルの向上のために小児領域での遠隔モニタリングシステムを導入したので、その運用状況を報告する。
【対象】当院にてフォローアップをしているペースメーカ(PM)患者17名、植込み型除細動器(ICD)2名の計19名に対して遠隔モニタリング(Medtronic社製、 CareLink®)を導入し、2016年3月から2017年1月までの運用状況を調

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

査した。
【検証】遠隔モニタリングの定期送信は月1回と定め、送信データを MEが確認し、医師へ報告する体制を取った。観察期間中、すべての患者でデータ送信を認めたが、データ送信予定日に正確に送信してくる定期送信率としては84.7%であった。また、19例中11例に不整脈エピソードを1回以上認めた。送信データを確認し、デバイスの作動状況や、不整脈エピソードを精査、解析することで、デバイスの適正設定や不整脈に対し早期介入することが出来た。
【考察】小児の PM治療は、術後遠隔期にリード不全などの合併症が成人に比べ高い確率で認められるという報告があり、成人領域において、不整脈や合併症への早期介入による有効性が示されている遠隔モニタリングは、小児領域での重要性がより高いと考えられる。当院でも小児に対する遠隔モニタリングの活用は、より緊密な管理や診療方針に役立てる事が出来たと考えられる。しかし、遠隔モニタリングは医療従事者の業務負担を増加させており、今後、より効率的な運用システムの考案が課題であると考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso (Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan)
Keywords: 発作性上室頻拍, 不整脈モニタリング, 心電図遠隔電送システム

【背景】動悸を主訴として受診されても診断に結びつく心電図がなかなか記録できず疑い病名が残る場合がある。本人が動悸を自覚したその時の心電図が確実に記録できれば診断率は飛躍的に向上する。テレメトリー式心電送信機 durantaは心電図遠隔電送システムであり、主に一人暮らしの高齢者のモニタリングに用いられているが、不整脈の検出、記録などでの活用も期待されている。今回、このテレメトリー式心電送信機が不整脈の確認に役立った症例を2例経験したので報告する。【症例1】10歳男児。動悸を主訴に受診。動悸は運動誘発性のものではなく、持続時間は5分程度で治る。他院でホルター心電図、トレッドミル心電図を施行したが動悸の原因となる不整脈は確認できず、症状から発作性上室頻拍(PSVT)疑いと診断されフォローされていた。その後も動悸を認めるが PSVTは確認できず当院に紹介となった。当院での安静時心電図は洞調律の HR60 Δ波は確認できなかった。 durantaを2週間貸し出したところ、動悸があった時間の心電図で PSVTが確認できた。【症例2】14歳男児。脳卒中に起因する片麻痺を契機に発見されたベラパミル感受性心室頻拍、頻脈誘発性拡張型心筋症。カテーテルアブレーションを施行したが持続性心室頻拍が残存し、抗不整脈薬を内服のうえ退院となった。退院後のモニタリング目的で durantaを貸し出し。動悸、疲労時に一致して持続性心室頻拍が発生していることが確認できた。【考案】 durantaの使用方法は極めて簡単で、装置を胸部中心胸骨上に貼り付けるだけで装着している間の心電図波形が遠隔サーバーに保存される。また、 iPhone用心電図閲覧アプリを併用すれば装着中の心電図をリアルタイムに確認できる。本装置の普及は、診断が確定せず疑い病名が残りがちな発作性の不整脈の診断向上に寄与すると思われる。また危険な不整脈の患者のホームモニタリングにも極めて有用な装置と思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 10 (II-S10)
Novel Simulation Methods in Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery: Its Potential and Limitation

Chair:Keiichi Itatani(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan)
Chair:Isao Shiraishi(Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)
Co-host:ANSYS Japan K.K.
Co-host:Siemens Healthcare K.K.
Co-host:Materialise Japan K.K.
Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○Kerem Pekkan （Koc University, Turkey）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○Peter Verschueren （Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

○Keiichi Itatani[1], Masaaki Yamagishi[2], Takako Miyazaki[2], Nobuyoshi Maeda[2], Satoshi Taniguchi[2], Shuhei Fujita[2], Hisayuki Hongu[2], Satoshi Numata[1], Sachiko Yamazaki[1], Tomoya Inoue[1], Kazuki Morimoto[1], Suguru Ohira[1], Kaichiro Manabe[1], Rina Makino[1], Hiroko Morichi[1], Kosuke Nakaji[3], Kei Yamada[3], Shohei Miyazaki[4], Toyoki Furusawa[4], Teruyasu Nishino[4], Hitoshi Yaku[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○Ryo Inuzuka[1], Hideaki Senzaki[2] （1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○Koichi Kataoka[1,2], Masaaki Kawada[1,3], Daisuke Matsubara[2], Kensuke Oka[2], Shun Suzuki[2], Akiko Yokomizo[2], Sadahiro Furui[2], Tatsuya Anzai[2], Takaomi Minami[2], Kou Yoshizumi[1,3], Mamoru Takeuchi[1] （1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan)

2:00 PM - 3:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○Kerem Pekkan (Koc University, Turkey)

Objectives: To develop a patient-specific patch reconstruction planning protocol that incorporates vessel deformation, hemodynamics and post-surgery pressure. To evaluate a venous assist device concept intended to reverse the gradually failing Fontan circulation.
Methods: Pre-surgery, intra-operative and post-operative mechanical loading steps of patch reconstruction are simulated in the computer for pulmonary artery stenosis and aortic coarctation. The release of arterial residual stresses after surgical incision and pull produced by the surgeon is represented using time-dependent finite shell elements (Ansys Inc). Model employed the biaxial mechanical properties (Bose Inc) of Dacron, PTFE, porcine pericardium and human pericardium, obtained *in house*. Cubic-wrapped patch at different curvatures are implanted in the computer. The rapid-prototypes of the venous assist device (Siemens NX) is assembled and tested bench-top (ViVitro super-pump) after verifying the single-ventricle physiology as in our earlier mock-up studies.
Results: For selected patch strategies and 3D shapes, stress levels, post-operative pressure drop levels are compared *in slico*. The miniature assist device enabled up to 5mmHg venous recovery by supplying the entire inferior vena cava flow (2LPM).
Conclusion: The pre-surgical patch-planning framework is found to be feasible for patient-specific cases where quantitative performance criteria are defined. A fully implantable version of the novel venous assist system may eliminate the need for external power in assisted Fontan circulation.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○Peter Verschueren (Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium)

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

○Keiichi Itatani[1], Masaaki Yamagishi[2], Takako Miyazaki[2], Nobuyoshi Maeda[2], Satoshi Taniguchi[2], Shuhei Fujita[2], Hisayuki Hongu[2], Satoshi Numata[1], Sachiko Yamazaki[1], Tomoya Inoue[1], Kazuki Morimoto[1], Suguru Ohira[1], Kaichiro Manabe[1], Rina Makino[1], Hiroko Morichi[1], Kosuke Nakaji[3], Kei Yamada[3], Shohei Miyazaki[4], Toyoki Furusawa[4], Teruyasu Nishino[4], Hitoshi Yaku[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 3.Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan, 4.Cardio Flow Design Inc., Japan)

Background: Recent progress in imaging and computer technology has provided novel imaging technology in cardiovascular medicine: simulation medicine. Simulation medicine is a kind of " virtual therapy" based

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

on imaging or hemodynamic data. Because congenital heart disease has complicated anatomy and physiology, simulation medicine has been applied in the earliest days in cardiology especially related to the hemodynamics of Fontan circulation. I introduce the recent development of simulation medicine and blood flow imaging in Japan.

Method and Results: Blood flow imaging is based on several modalities. We has developed echocardiography blood flow visualization software VFM (vector flow mapping), which visualizes vortex flow patterns and evaluates its efficiency. 4D flow MRI is another noninvasive flow visualization tool, which has advantages on evaluation in the right ventricle. CFD (computational fluid dynamics) is a computer flow calculation tool, and patient specific CFD model not only provides detail information of hemodynamics, but also enables virtual surgery in a computer. We have developed a CFD model that realizes physiological flow. Flow energy loss is a parameter of cardiac workload and is a predictor of ventricular deterioration, and wall shear stress (WSS) is a stress on intima, and abnormal WSS causes intimal thickening or dilatation.

Conclusions: Several types of blood flow imaging and simulation medicine are developed in Japan. Evaluation of blood flow in patients with long-term after arch repair, RVOTR, and Fontan procedures is a good application for these new technologies.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○Ryo Inuzuka[1], Hideaki Senzaki[2] (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

Keywords: simulation, electric circuit, congenital heart disease

Although three-dimensional Computational Fluid Dynamics (3D-CFD) has become a prevalent tool for cardiovascular simulation, it has not become easily accessible for clinicians due mainly to complex model construction. In contrast, albeit classical, computer simulations of the cardiovascular system using a relatively simple system based on the lumped parameter of an electric circuit can provide a valid support in analyzing and solving many of clinical questions. By changing the connection and parameters of the electric circuit, we can easily simulate hemodynamics in various types of congenital heart disease not only at baseline but also in response to variable test conditions. For example, hemodynamic performance of Fontan circulation in response to exercise, the effect of fenestration and venous compliance in Fontan circulation, the effect of left ventricular stiffness on ASD shunts and the effect of shunt sizes and locations in TGA circulation can be easily simulated for better understanding of their pathophysiology and selecting appropriate therapies. In addition, loads, rate, and ventricular functional dependence of hemodynamic indexes, e.g. Tei index or ejection fraction, can be determined, which guides clinicians to use them appropriately in the clinical practice. These issues will be discussed in this presentation in further detail.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○Koichi Kataoka[1,2], Masaaki Kawada[1,3], Daisuke Matsubara[2], Kensuke Oka[2], Shun Suzuki[2], Akiko Yokomizo[2], Sadahiro Furui[2], Tatsuya Anzai[2], Takaomi Minami[2], Kou Yoshizumi[1,3], Mamoru Takeuchi[1] （1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan）

Keywords: シミュレーション, 3Dプリント, 立体模型

【 Background and Objective】 In 2014, we established simple and inexpensive methods using a personal 3D printer to create patient-specific 3D heart models for planning of surgery and simulation of catheter intervention. We report the limitations and potential of simulation using 3D models through our 3-year experience. 【 Methods】 DICOM data of contrast-enhanced multi-detector CT scan were converted into STL format, and (1) solid ABS resin model was printed using 3D printer. If necessary, (2) transparent silicone hollow model was additionally created using (1) as a mold. All processes were performed at our institution. 【 Results】 The time/cost needed to create (1) and (2) models were 5-24 h/5,000 JPY and 3-7 days/10,000-20,000 JPY, respectively. (1) was helpful in understanding spatial relationship among great vessels and trachea and so on. (2) had good reproducibility for understanding intracardiac structures and was useful in the surgical planning of complex/rare anomalies, even if their vascular wall thicknesses were not very accurate. Although its hardness rendered it unsuitable for training in detailed surgical techniques, (2) was suitable for simulation of occluder deployment for PDA with calcification in adults. X-ray transparency of (2) was appropriate for catheter manipulation because catheter/device was visible from outside, it was useful for training in catheter interventions. 【 Conclusions】 From the viewpoint of fidelity for anatomical accuracy, there were some limitations in these models; however, high-quality simulation becomes possible using these features.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 4 (II-PD4)

Chair:Hideaki Senzaki(埼玉医科大学総合医療センター小児循環器)
Chair:Masaaki Yamagishi(京都府立医科大学小児心臓血管外科)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-PD4-01] Outcome after draining vein stenting for obstructive TAPVC in Right Isomeric Heart Neonates with functional single ventricle

○Masataka Kitano[1], Kazuto Fujimoto[1], Masanori Tsukada[1], Ken-Ichi Kurosaki[1], Takaya Hosashi[2], Koji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Isao Shiraishi[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-02] Comprehensive management of right isomerism syndrome based on our ten years' experience

○Ayako Maruo[1], Yoshihiro Oshima[2], Hironori Matsuhisa[2], Tomonori Higuma[2], Ryuma Iwaki[2], Shunsuke Matsushima[2], Yu Murakami[2] （1.Kakogawa Central City Hospital, 2.Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-03] The outcomes of patients with right atrial isomerism undergoing cardiac surgery

○Sanae Yamauchi[1], Shigemitsu Iwai[1], Yuji Tominaga[1], Yosuke Kugo[1], Futoshi Kayatani[2], Kunihiko Takahashi[2], Hisaaki Aoki[2], Hiroaki Kawata[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-04] Surgical outcomes of asplenia syndrome

○Masaya Aoki[1], Yuki Ikeno[1], Keiichi Hirono[2], Ayaka Ozawa[2], Kazuyoshi Saito[2], Hideyuki Nakaoka[2], Mako Okabe[2], Fukiko Ichida[2], Noriaki Emoto[3], Naoki Yoshimura[1] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Toyama University, 2.Department of Pediatrics Faculty, Toyama University, 3.Clinical pharmacy, Kobe Pharmaceutical University）

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD4-05] Surgical Outcomes of the Management of Right Atrial Isomerism

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-01] Outcome after draining vein stenting for obstructive TAPVC in Right Isomeric Heart Neonates with functional single ventricle

○Masataka Kitano[1], Kazuto Fujimoto[1], Masanori Tsukada[1], Ken-Ichi Kurosaki[1], Takaya Hosashi[2], Koji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Isao Shiraishi[1] (1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 2.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center)

Keywords: ステント, 総肺静脈還流異常, 無脾症候群

【背景】狭窄性肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴った機能的単心室(fSV)の右側相同心(RIH)新生児に対する外科治療成績は不良である。より低侵襲な Draining vein stenting(DVS)は患児の救命率を上昇させた。【目的】 fSVとoTAPVCを伴った RIH新生児に施行した DVS後の中期成績の検討。【方法】2007年5月から2016年3月に当院でDVSを施行した fSV, oTAPVC(supra 5, infra 1, mixed 1)新生児7症例(在胎週数36-40，体重2.4-3.5kg，男児5)における DVSの効果，続く外科治療(FS)の転帰，その後のカテーテル治療介入， BDG， Fontan術への到達とその後の転帰(観察期間102-2607日)に関して検討した。【結果】日齢0-12日に6mm径 Stentを1-4個留置し，平均圧較差は12.3から1.3mmHgへ改善。日齢17-55日に FS(RVOTR(3); mod.BT(3); PAB(1)を施行し，中央値8日後に全例 ICU退室。その後，別の部位も含めた DVS追加0-2回，7-10mm径 balloonを用いた stent再拡大1-5回を施行。 Next stage前の DV平均圧較差は6.2mmHg，平均 Rpは2.0Um2。4例は TAPVC repairと同時に，1例はTAPVC repair後に平均日齢362に BDGへ到達(計5例)。1例は BDG待機中，1例は感染で死亡。 BDG後3例は平均日齢805に Fontanへ到達(Fontan前の Rp 1.3Um2)，1例は Fontan take down，1例は肺静脈狭窄後片肺Fontanで， PLEの併発から死亡。2例は Fontan待機中。【結論】 RIH, fSV, oTAPVC新生児に対する DVSは救命率を著明に改善し， その後高率に BDGへ到達する。 BDG後は条件が良好なら Fontanへ向かい，不良なら無理せず BDGに留めておくのが生存率を上昇させる治療方針と思われる。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-02] Comprehensive management of right isomerism syndrome based on our ten years' experience

○Ayako Maruo[1], Yoshihiro Oshima[2], Hironori Matsuhisa[2], Tomonori Higuma[2], Ryuma Iwaki[2], Shunsuke Matsushima[2], Yu Murakami[2] (1.Kakogawa Central City Hospital, 2.Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital)

Keywords: 無脾症, 単心室, 外科的治療

【背景】2005年以降積極的 volume reduction、房室弁形成, TAPVCに対する primary sutureless を軸とした手術方針を実践してきた。【目的】無脾症候群の包括的管理の戦略を立てる。【方法】2005年以降の無脾症単心室連続42例を後方視的に検討し、(1)死亡危険因子解析、(2)生存例の問題点列挙を行った。【結果】死亡症例は10例（グレン前8例、グレン後2例）であった。死因は心不全3例、肺膿瘍1例、不整脈1例、 PVO1例、脳出血1例、血球貪食症候群1例、突然死2例。グレン手術は33例（78.6%）、フォンタン手術は16例(38.1%),（fenestration 14例）に行った。死亡の危険因子として新生児期 AVVR手術がオッズ比18.6(p=0.008)と有意であった。治療時期2011年以後がそれ以前に比しオッズ比 0.23 (p=0.06)で有意差はないものの改善傾向にあった。2011年前後の症例比較ではバンディング径やシャント径にかわりなはいもののグレン手術前の肺血管抵抗がそれぞれ3.0±1.9, 1.6±0.6 (p=0003)で有意に低下していた。生存患者の合併症として房室弁逆流増悪

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

14例、アブレーション2例、 PVO介入7例、消化器合併症手術7例(食道閉鎖1例、腸回転異常1例、食道ヘルニア/胃食道逆流手術5例、 Hirschsprung病1例)、胸壁膿瘍1例、脳出血1例、脳炎1例があった。フォンタン手術後患者の術後状態としては SpO2 92%(79-99%)、 CVP 14.5mmHg(12-19mmHg)、 EF 48.9%(24.9-63%)、内服薬は7剤(4-13剤)であった。 PLE 2例を含めた心不全入院が3例あった。【考察】生直後からの高度房室弁逆流は救命困難であるが TAPVCや中等度以下 AVVRは救命可能である。後半期で改善傾向を認めた原因としてより無脾症で想定される合併症によりきめ細かく観察し早期対応できた可能性を考えた。【結論】基本的な手術方針に加えて個々の患者に関して無脾症で起こりうるすべての合併症を常に念頭に置き厳重に管理する必要がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-03] The outcomes of patients with right atrial isomerism undergoing cardiac surgery

○Sanae Yamauchi[1], Shigemitsu Iwai[1], Yuji Tominaga[1], Yosuke Kugo[1], Futoshi Kayatani[2], Kunihiko Takahashi[2], Hisaaki Aoki[2], Hiroaki Kawata[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan)
Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 房室弁逆流

【目的】無脾症候群(RAI)の治療成績を検討し，死亡予測因子と問題点を抽出すること.
【対象と方法】対象は1987-2016年に出生し，当院で外科治療を行った RAI 67例．胎児診断は40例(59.7%)で，総肺静脈還流異常(TAPVC)合併 35(心外型25，心臓型10)，肺動脈狭窄(PS) 39，肺動脈閉鎖(PA) 20，共通房室弁口(CAVC) 61，大動脈弁下狭窄(SAS) 5，両側 SVC 33，消化管疾患合併 16例であった．これらの治療成績を検討した.
【結果】観察期間は中央値6.8年(最長29.1年)． BDGに先行した手術は体肺動脈短絡 24，心室肺動脈導管 2，肺動脈絞扼 7，両側肺動脈絞扼 5例で， TAPVC修復を15例，房室弁形成を5例， DKSを1例に要した． BDG前にLOSで7例を失ったが，うち6例が TAPVC修復例であった.
58例が BDGに到達し，うち8例に TAPVC同時修復，6例に房室弁形成，2例に DKSを行い，2例に BDG後房室弁形成を追加した．残る2例は BDG待機中である． BDG後，敗血症で2例， LOSで1例， PVOで1例を失った.
48例が Fontanに到達し，うち5例に房室弁形成，9例に DKSを行い，残る6例は待機中である． Fontan後，3例を心不全に伴う不整脈で失った.
全体の累積生存率は5年81.3 %，10年78.2 %，20年73.0 %であった.
単変量解析では心外型 TAPVC合併例， BDG前 TAPVC修復例，房室弁形成例で死亡率が高く， PS， PA，CAVC，両側 SVC， SAS，消化管疾患の存在では差はなかった． Cox比例ハザード分析では BDG前 TAPVC修復例が死亡予測因子で，修復を要さない症例の累積生存率が5年89.5 %，10，20年85.6 %と比較的良好であるのに対し，要する症例は5, 10年53.3 %，15年26.7 %と不良であった(P＜0.001, HR 0.156, 95% CI 0.054-0.452).
【まとめ】早期に TAPVC修復を要する症例の予後は不良であった．これ以外の症例の成績は概ね良好であるが，BDG到達以降も感染や心不全に対する注意が必要である．早期に TAPVC修復を要する症例の成績向上が今後の課題と考えられた.

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-04] Surgical outcomes of asplenia syndrome

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Masaya Aoki[1], Yuki Ikeno[1], Keiichi Hirono[2], Ayaka Ozawa[2], Kazuyoshi Saito[2], Hideyuki Nakaoka[2], Mako Okabe[2], Fukiko Ichida[2], Noriaki Emoto[3], Naoki Yoshimura[1] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Toyama University, 2.Department of Pediatrics Faculty, Toyama University, 3.Clinical pharmacy, Kobe Pharmaceutical University）
Keywords: 無脾症, TAPVR, 房室弁逆流

【目的】当院において手術介入した無脾症候群の手術成績について検討した。【対象】2005年4月以降に手術介入した21例を対象とした。全例 Fontan candidatesで、 TAPVR合併は18例で、うち PVOを合併した8例に計13回（4例で1回、3例で2回、1例で3回）の PVO解除術を施行。房室弁の形態は共通房室弁15例、三尖弁6例であった。4例（ TCPC後：3例、 BDG後：1例）に肺生検を行い（3例：房室弁置換時、1例： PVO解除術時）、Endothelin-1(ET-1)の発現を real time PCR法で調べた。【結果】[成績] 初回手術の内訳は、 SP shunt：5例、 TAPVR repair：5例、 PDA ligation+PAB：5例、 EAAA+PAB:2例、 BDG+CAVV plasty：1例、 CAVV plasty：1例、 Bil PAB：1例、 UF：1例であった。13例が TCPCに到達、1例は BDGに到達したが肺高血圧のために TCPC適応外。12例が生存しており、5年生存率は56.1%。死亡は9例で、うち6例が BDG到達前に死亡（房室弁形成術後：2、房室弁形成+PVO解除術後：1、房室弁形成+Norwood術後：1、房室弁逆流による心不全：1、低酸素血症：1）。3例が TCPC術後に死亡（上室性頻拍：1、 Failed Fontan：1、発熱・循環破綻：1）。 BDG前に弁形成を要した症例 (n =6)は BDGと同時に弁形成あるいは弁形成を要しなかった症例 (n =15)よりも有意に生存率が低かった(p = 0.0495)。 PVO解除を行った症例 (n = 8)と PVO解除を要さなかった症例 (n = 13)の生存率に有意な差は認めなかった(p = 0.579)。[肺生検]肺高血圧のため、 TCPC適応外とされた症例では肺動脈の中膜肥厚が顕著で、 ET-1も強発現していた。【まとめ】 PVO解除術の成績は向上し、 TAPVRは予後不良因子ではなくなった。一方、 BDG前に弁形成をせざるを得ない症例の予後は不良であった。 ET-1は Fontan循環に何らかの悪影響をきたしている可能性が示唆された。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

[II-PD4-05] Surgical Outcomes of the Management of Right Atrial Isomerism

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）
Keywords: Right atrial isomerism, 外科治療, Fontan手術

【目的】 Right atrial isomerism (RAI)は予後不良な疾患群である。当院での手術成績に検討を加えたので報告する。【対象と方法】1995年から2015年までに外科治療を行った RAIを有する機能的単心室の142例を対象とした。房室弁形態は共通房室弁が129例 (91%)であった。心外型総肺静脈還流異常の合併が65例 (46%)、 major aortopulmonary collateral artery (MAPCA)の合併が6例であった。初回手術時年齢は中央値1.9か月であり、新生児が31例（22%）であった。初回手術で Glenn手術施行が30例 (21%)あり、総肺静脈還流異常修復が46例 (32%)、房室弁手術が20例(14%)であった。全経過での手術総数は358例 (2.5回/症例)で、肺静脈手術（総肺静脈還流異常修復や術後肺静脈狭窄解除）を63症例70回、房室弁手術を55症例で77回、肺動脈形成を49症例で61回施行した。術後観察期間は中央値3.9年（最長19.6年）であった。【結果】 Glenn手術前の死亡は29例 (20%)、Glenn手術から Fontan手術までの死亡が14例 (10%)であった。102例 (72%)が Glenn手術に到達し、74例 (52%)が Fontan手術到達した。 Fontan手術後の死亡は4例（3%）であった。死因は心不全が10例、感染が9例、突然死が7例、肺静脈狭窄が6例、肺高血圧発作が3例、不整脈が3例、消化管穿孔が3例、その他6例であった。全体の累積生存率は10年で63.6%であったが、 Fontan術後の累積生存率は10年で93.4%であった。死亡に関与する因子の多変量解析では、 MAPCAの合併と初回手術時での房室弁手術が危険因子となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontan術後の心臓カテーテル検査では、肺動脈圧が平均11mmHg、心室拡張末期圧が平均5mmHg、動脈酸素飽和度が平均94.2%と良好であった。【結果】 Right atrial isomerismに対する外科治療では、合併疾患に対する併用手術が多く、 Glenn手術到達前や Fontan手術到達前の inter stage deathが多かった。しかしながら、Fontan手術到達例では良好な成績が得られた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 5 (II-PD5)

Chair:Noboru Inamura(近畿大学小児科学教室)
Chair:Jun Yoshimatsu(国立循環器病研究センター周産期科)
Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-PD5-01] Perinatal management of preeclampstic women with the fetus having Tetralogy of Fallot

○Chinami Horiuchi[1], Naoko Iwanaga[1], Takekazu Miyoshi[1], Reiko Neki[1], Jun Yoshimatsu[1], Yoshihito Morimoto[2], Akira Miyake[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiolody, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-02] Two cases of prenatal diagnosis Critical AS which followed different course

○Tomohiko Tanaka[1], Noboru Inamura[2], Misugi Emi[1], Kumiyo Matuo[1], Yasuhiro Hirano[1], Tosiaki Aoki[1], Kunihiko Takahashi[1], Yukiko Kawazu[3], Hutoshi Kayatani[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Mesicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-03] 重症先天性心疾患における胎児診断に基づく出生直後の緊急治療についての考察

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 岡村 達, 原田 順和, 廣間 武彦, 吉田 志郎, 大畑 淳, 松井 彦郎, 斉藤 依子, 金子 克 （長野県立こども病院　循環器チーム）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-04] Fetal heart diseases requiring the planned delivery and postnatal interventions

○Ki-Sung Kim[1], Motoyoshi Kawataki[2,3], Toshihide Asou[4], Katsuaki Toyoshima[3], Hideaki Ueda[1] （1.Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 2.Advanced Interdisciplinary Biomedical Engineering, Tohoku University Graduate School of Medicine, 3.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 4.Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-PD5-05] A review of prenatally diagnosed cases required aggressive surgical interventions immediately after birth

○Masaki Nii[1], Norie Mitsuhisa[1], Sung-Hae Kim[1], Jun Yoshimoto[1], Keisuke Sato[1], Tomizou Nishiguchi[2], Reiji Nakano[3], Masaki Oosaki[4], Kisaburou Sakamoto[5], Yasuhiko Tanaka[1] （1.Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan, 2.Department of Obstetrics and Gynecology, Shizuoka Children's Hospital, 3.Dapartment of Neonatology, Shizuoka Children's Hosipital, 4.Department of Cardiac Intensive Care, Shizuoka Children's Hospital, 5.Department of Cadiac Surgery, Shizuoka Children's Hospital）

1:50 PM - 3:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

[II-PD5-01] Perinatal management of preeclampstic women with the fetus having Tetralogy of Fallot

○Chinami Horiuchi[1], Naoko Iwanaga[1], Takekazu Miyoshi[1], Reiko Neki[1], Jun Yoshimatsu[1], Yoshihito Morimoto[2], Akira Miyake[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiolody, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）
Keywords: ファロー四徴症, 子宮内胎児発育不全, 妊娠高血圧腎症

胎児 CHD例において産科的合併症を認めた場合、娩出時期によって出生後の児の治療戦略に影響を与える。胎児CHDにおいて、産科的合併症を認め、周産期管理や娩出時期に関してチームとして対応した症例を提示する。【症例】38歳、2経妊1経産【既往妊娠分娩歴】胎児期に TOF、 PA、 PDAと診断、妊娠33週1日前期破水、妊娠33週2日経腟分娩にて1876gの女児娩出。【妊娠経過】妊娠18週から当院にて妊娠管理。子宮後壁に10cmの子宮筋腫を認めた。妊娠23週 DORV、 doubly committed VSD、 PSもしくは TOF（ conus septumなし）と診断した。妊娠25週から子宮内胎児発育不全（ FGR）を認めた。胎児発育は停滞傾向であり、胎児血流計測に異常所見を認め始め、 妊娠29週から入院管理し胎児監視を厳重に行った。妊娠33週以降、胎児心拍数モニタリングで低酸素を示唆する所見が出現、エコー検査では臍帯動脈拡張期逆流が出現した。また、母体の血圧上昇、尿蛋白が出現し、妊娠高血圧腎症（ PE）を発症した。小児循環器科とのカンファレンスにて、出生後早期に外科的対応の必要性は低く母体適応を優先させることとし、妊娠33週6日帝王切開術にて男児娩出となった。（体重1332g、身長37.5cm small-for-dates、 APS 8／9）【新生児経過】 SpO2 96%、呼吸状態は安定していた。出生後のエコーでは TOF、 PDA、 PFO、 PHと診断。 VSDは6.7x72mm、肺動脈弁下の conus septumはわずかであり、弁狭窄が主体であった。 PDA径は0.9mm、順行性血流を認め、プロスタグランディン製剤は使用せず経過観察となった。【考察】 FGR、胎児機能不全を認め、さらに母体 PEを合併した、胎児 CHD例において周産期管理や娩出時期について苦慮した症例であった。他の数例とともに CHD例での産科管理の問題点につき検討する。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

[II-PD5-02] Two cases of prenatal diagnosis Critical AS which followed different course

○Tomohiko Tanaka[1], Noboru Inamura[2], Misugi Emi[1], Kumiyo Matuo[1], Yasuhiro Hirano[1], Tosiaki Aoki[1], Kunihiko Takahashi[1], Yukiko Kawazu[3], Hutoshi Kayatani[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Mesicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital）
Keywords: 重症大動脈弁狭窄, 胎児心エコー, 大動脈弁バルーン拡張術

【はじめに】出生後に緊急的介入を要し、異なる経過を辿った胎児診断例 CreticalASを2例経験した。その経過を報告する。【症例1】在胎35週 HLHS疑いで紹介。 CTAR38%、胎児水腫なし。 MR severe Vpeak＝5m/s,大動脈弁輪径(AVD)3.6mm(Z=-3.6),AS Vpeak=3.3m/s。関係各科カンファレンスにて、出生後早期に PTAV可能な状況を整えて計画的帝王切開の方針を決定。36週5日出生、出生時 SpO2 60%台も挿管後90%台に上昇、 UCGで LVEF39%,AVD3.7mm（63%ofN）,大動脈弁通過血流の流速は検出不可。生後1時間で内頚動脈カットダウンにて PTAV施行。 PDA狭小に伴う循環動態悪化あり Day8PTAV2回目。左室収縮不良続き、 Day14両側肺動脈絞扼術。 Day72 PDA stent留置。以後、 PTAV繰り返したが、下肢血流を PDAに依存する状態が続き左室容積減少。2心室修復困難と考えて生後6カ月 Norwood+RV-PA shunt手術、9ヶ月 Glenn手術施行、現在 Fontan手術待

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

機中。【症例2】在胎25週心房拡大で紹介。胎児水腫認め、 CTAR40%、 MR severeで Vpeak=4.3m/s,AVD2.8mm(Z=-4.6),AS Vpeak=2.6m/s。33週時点で PFOrestrictive,MR Vpeak=3.6m/sと低下しており左室機能低下と考えた。カンファレンス実施、肺の成熟を考えれば36週以降の分娩が望ましいが待機期間の IUFDリスクが高いと判断、家族も積極的な治療を希望され早期娩出の方針とした。酸素化が保てない可能性を考え、出生後の酸素化良好なら PTAV、不良なら ASD creationと両側 PA Bandingの方針とした。33週3日帝王切開にて娩出。挿管後も SpO2 70%台と低く、カテーテル治療のリスクは高いと判断、 ASD creation+両側 PAB施行。出生時 UCGにて LVEF24%, AVD3.4mm（60%ofN）,大動脈弁通過血流の流速は検出不可。以後、Day2,34,51と段階的 PTAVを繰り返した。それに伴い大動脈弁輪径拡大、 LVEF改善認めた。2心室修復可能と判断、生後4カ月 AV plasty+ASD closure+PDA ligation、生後1年 Ross-Konno手術。以後の経過は良好である。

1:50 PM - 3:20 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4）

[II-PD5-03] 重症先天性心疾患における胎児診断に基づく出生直後の緊急治療についての考察

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 岡村 達, 原田 順和, 廣間 武彦, 吉田 志郎, 大畑 淳, 松井 彦郎, 斉藤 依子, 金子 克 （長野県立こども病院　循環器チーム）

【背景】救命困難とされる重症先天性心疾患では出生直後の治療介入が必要とされ,当院では,治療オプションを家族に提示,治療の理解をえた後,多職種間合同カンファレンス,シムレーションを行い,緊急治療介入に向かう。【目的】胎児診断に基づく重症先天性疾患に対する生直後の治療介入例について早期成績と予後を検討する。【対象と方法】対象は重症大動脈弁狭窄(cAS)の5例,大動脈弁欠損(AVA)2例,intact IASの左心低形成症候群(HLHS)2例の計9例。両親の同意過程,合同カンファレンス,シムレーション,また出生後から気管内挿管,ライン確保,バルーン施行,人工心肺確立までの到達時間,さらに早期成績,予後などについて調べた。【結果】心臓血管外科と循環器小児科でカンファレンス後,両親に治療オプションを提示,同意を得た。両親の精神的ケアーは産科看護師があたった。術室看護師が中心に作成したシナリオ,配置図を元に多職種間合同カンファレンス,シムレーションを施行。治療は34週 (中央値)に計画的帝王切開後,cASでは経皮的大動脈弁形成術,AVAでは開心術による ASD作成と僧帽弁もしくは大動脈弁閉鎖術,HLHSでは開心術もしくはステントでの ASD作成を施行した。帝王切開直後に父母に会わせすぐ処置に向かった。出生から各処置までの所要時間は,気管内挿管2-3分,静脈ライン確保4-11分,内頸動脈確保31-54分,初回 BAV46-67分,人工心肺確立30-57分で,全例処置を速やかに成功。 cASの5例中3例はバルーンにより正常左室収縮能（ LVFS 0.36±6.1）へ回復したが,２例は死亡。 AVAの2例は BDGまで到達した。HLHSの症例はステント留置と開心術による ASD作成に成功したが,低酸素血症から離脱できず死亡。【結語】重症先天性心疾患の出生直後の緊急治療介入では,入念な準備を基にしたチーム医療が患者の救命に寄与するが,予後改善についてまだ満足できるものではない。さらに症例の蓄積とチーム内での検討を要するであろう。

1:50 PM - 3:20 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4）

[II-PD5-04] Fetal heart diseases requiring the planned delivery and postnatal interventions

○Ki-Sung Kim[1], Motoyoshi Kawataki[2,3], Toshihide Asou[4], Katsuaki Toyoshima[3], Hideaki Ueda[1]
（1.Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 2.Advanced Interdisciplinary Biomedical Engineering, Tohoku University Graduate School of Medicine, 3.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 4.Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 胎児診断, 計画分娩, 重症先天性心疾患

当施設では胎児心疾患合併妊娠においても産科的適応での分娩方針を基本としており、出生直後の侵襲的治療を要する症例について計画分娩を行っている。2014年1月から2017年3月までに、当施設において胎児心疾患・不整脈を理由に計画分娩を行ったのは14例 (帝王切開10例、誘発分娩4例) であった。疾患の内訳は、肺静脈狭窄 (PVO) 7例 (うち右側相同合併4例) 、重症大動脈弁狭窄 (CAS) 3例、卵円孔狭窄を伴う完全大血管転位 (TGA) 2例、頻脈性不整脈2例であった。右側相同症例においては事前に十分カウンセリングを行い、積極的治療の希望があった16例中 severe PVOを疑った4例に計画分娩を行った。4例中3例は日齢0に、他の1例は日齢8に手術またはインターベンションを行い全て生存しており、胎児エコーによる PVOの評価は妥当であった。右側相同を伴わない PVOは、1例が出生後左心低形成症候群の循環動態を呈し緩和ケアの方針となったが、他の2例は日齢0に手術を行い生存している。 CASは左室機能の悪化を懸念し35-36週の late pretermで計画分娩を行い日齢0に侵襲的治療を行ったが、2例を失い1例が生存している。 TGAは観察期間内の13例中、卵円孔狭窄所見を有した2例に計画分娩と出生直後のバルーン心房中隔裂開術を行い予後良好であった。治療を要する不整脈については、35週を目安に以前は胎児治療、以後は早期娩出を行い予後良好であった。最後に胎児水腫例については、神経学的を含めた予後を考慮し人工心肺手術を要する例では36週、それ以外では32週以降を積極的娩出の適応としており、待機中に5例が胎内死亡となった。観察期間に該当症例のなかった左心低形成症候群・エプスタイン病を含め、分娩・治療の計画にあたっては正確な重症度評価および、疾患の予後を踏まえた事前の十分なカウンセリングが重要である。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

[II-PD5-05] A review of prenatally diagnosed cases required aggressive surgical interventions immediately after birth

○Masaki Nii[1], Norie Mitsuhisa[1], Sung-Hae Kim[1], Jun Yoshimoto[1], Keisuke Sato[1], Tomizou Nishiguchi[2], Reiji Nakano[3], Masaki Oosaki[4], Kisaburou Sakamoto[5], Yasuhiko Tanaka[1] （1.Cardiac Department, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan, 2.Department of Obstetrics and Gynecology, Shizuoka Children's Hospital, 3.Dapartment of Neonatology, Shizuoka Children's Hosipital, 4.Department of Cardiac Intensive Care, Shizuoka Children's Hospital, 5.Department of Cadiac Surgery, Shizuoka Children's Hospital）
Keywords: prenatal diagnosis, prenatal planning, fetal echocardiography

胎児心エコーによる出生前診断の進歩は、生直後に急速に悪化する病態を持つ患児に対しての治療の可能性を広げた。このことによる恩恵をうけた先天性心疾患の病態は枚挙にいとまが無いが、一方で早期診断を施行し得ても救命に至らない症例も存在する。当院にて2007年以降で、出生前診断と出生前カンファレンスを経て娩出直後に積極的な外科介入を行った５例について纏めるとともに、救命に至らなかった症例の経過を含めて今後のあり方についての考察を行う。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 6 (II-PD6)

Chair:Tsugutoshi Suzuki(大阪市立総合医療センター小児不整脈科)
Chair:Jun Yoshimoto(静岡県立こども病院循環器科)
Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-PD6-01] A Case of Inherited Primary Arrhythmia Syndrome

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

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 （北海道大学 小児科）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-03] WPW症候群による重症心不全に対してアブレーションを施行した乳児例

○朝海 廣子 （東京大学医学部附属病院小児科）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-04] 先天性心疾患術後の致死性不整脈管理：良好な術後経過だったが遠隔期に心室細動を発症した両大血管右室起始の男児例

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-05] 単心室血行動態の心臓再同期療法 -いつ、どのように？-

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター・小児循環器科）

4:30 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-01] A Case of Inherited Primary Arrhythmia Syndrome

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

Keywords: 遺伝性不整脈, 遺伝子解析, 抗不整脈薬

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 (北海道大学 小児科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-03] WPW症候群による重症心不全に対してアブレーションを施行した乳児例

○朝海 廣子 (東京大学医学部附属病院小児科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-04] 先天性心疾患術後の致死性不整脈管理：良好な術後経過だったが遠隔期に心室細動を発症した両大血管右室起始の男児例

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-05] 単心室血行動態の心臓再同期療法 -いつ、どのように？-

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター・小児循環器科)

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 7 (II-PD7)

Management strategy for the preterm infants associated with congenital heart diseases

Chair:Yasumi Nakashima(Department of Pediatrics Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan)

Chair:Yasuki Maeno(Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-PD7-01] Outcome in low birth weight infants with congenital heart disease

○Takehiko Yokoyama[1], Mitsuji Iwasa[1], Yoshimasa Sakai[2] (1.Department of Pediatrics, Nagoya Daini Red Cross Hospital, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, Nagoya Daini Red Cross Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-02] Outcome of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease

○Nobuhiko Kan[1,2], Takashi Shima[1], Ayako Kuraoka[2], Yoshihiko Kodama[2], Makoto Nakamura[2], Hiroya Ushinohama[2,4], Kouichi Sagawa[2], Shirou Ishikawa[2], Toshihide Nakano[3], Hideaki Kado[3] (1.Deparment of neonatology, perinatal center, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-03] Survival, development and growth of very low birth weight infants after surgery for congenital heart diseases

○Yukihiro Kaneko, Ikuya Achiwa, Shuichi Yoshitake (Division of Cardiovascular Surgery, National Medical Center for Children and Mothers, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-04] Neurological development of Congenital Heart Disease With Very Low Birth Weight Infants -Multicenter Study In Japan-

○Yasumi Nakashima[1], Yoshiki Mori[1], Katsuaki Toyoshima[2], Satoshi Masutani[3], Hitoshi Yoda[4], Yasuhiko Tanaka[5] (1.Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, 2.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 3.Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, 4.Department of Neonatology, Toho- University Oomori medical center, 5.Department of Cardiology, Shizuoka Children's hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-05] Preoperative management in Low birth weight infant with duct dependent pulmonary circulation

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki (Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital)

8:30 AM - 10:00 AM

[II-PD7-06] Supplemental Nitrogen Therapy in Very Low Birth Weight Infants with Congenital Heart Defects and Increased Pulmonary Blood Flow

○Kenichi Masumoto[1], Tetsuko Ishi[2], In-Sam, Park[2] (1.Maternal and Perinatal Center,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-01] Outcome in low birth weight infants with congenital heart disease

○Takehiko Yokoyama[1], Mitsuji Iwasa[1], Yoshimasa Sakai[2] (1.Department of Pediatrics, Nagoya Daini Red Cross Hospital, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, Nagoya Daini Red Cross Hospital)

Keywords: 低出生体重児, 短期予後, 染色体異常

【背景と目的】出生直後から入院管理を必要とする新生児を診る NICUでは、先天性心疾患(CHD)を有する低出生体重児が入院することがある。これらの児は単なる低出生体重児よりも医療資源を必要とする。このため、当院NICUで管理を受けた出生体重2500g未満の児を振り返りその現状を報告する。【対象】2001年1月から2015年12月までの15年間に当院 NICUに入院した児のうち、出生体重2500g未満であり、未熟児 PDAを除く先天性心疾患の児を検討対象とした。【結果】 NICUへの総入院数は5054名であり、そのうち2500g未満の児は2899名であった。2500g未満で先天性心疾患を認めた児は171名(5.9%)。前期五年間で2500g未満児744名中37名(5.0%)、中期五年間で同1035名中73名(7.1%)、後期五年間で同1121名中61名(5.4%)であった。 CHDを伴った低出生体重児171名の生存退院数は145名、死亡退院は 26名(15.2%)。 CHDを伴った低出生体重児のうち染色体異常の数は55名ありその内訳は２１トリソミー 24名、18トリソミー 13名、13トリソミー3名、その他の染色体異常15名であった。手術は72名に施行された。肺動脈絞扼術 37名、 B-T 短絡手術 11名、動脈管結紮術 15名、大動脈弓再建術 6名、心内修復術 8名であった。(重複あり)【考察】各期間毎に2500g未満児の入院数の増加あるも CHDを合併した児の割合は5%前後であった。 CHDを合併した低出生体重児の死亡率は15.2%と高く、その理由として染色体異常等の合併奇形をともなった児が多く含まれることが要因として考えられた。低出生体重児の高肺血流性心疾患の児では肺動脈絞扼術を行うことで、体重増加が得られており、低出生体重児でも必要な手術を考慮することが大切であると思われた。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-02] Outcome of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease

○Nobuhiko Kan[1,2], Takashi Shima[1], Ayako Kuraoka[2], Yoshihiko Kodama[2], Makoto Nakamura[2], Hiroya Ushinohama[2,4], Kouichi Sagawa[2], Shirou Ishikawa[2], Toshihide Nakano[3], Hideaki Kado[3] (1.Deparment of neonatology, perinatal center, Fukuoka Children's Hospital, Fuk uoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic)

Keywords: 低出生体重児, 先天性心疾患, 外科治療

【背景】低出生体重児における先天性心疾患の症例が増加傾向にある。【対象】2010年から2015年に心臓外科治療を受けた症例のうち、出生時体重が2kg以下の35症例を検討した。初回手術日齢（中央値と範囲）は69(2-483)日、体重2.3(1.3-4.3)kg、2kg以下での外科治療は16例であった。死亡は6例で術後早期死亡は1例、4例がダウン症、他1例は奇形症候群によるものであった。疾患は体循環動脈管依存性心疾患（ A群）12例、高肺血流群（ B群）14例、低肺血流群（ C群）8例であった。【結果】 A群13例中12例で心不全（9例）または PDA狭小（3例）のために体重2kg以下で外科治療を要した。8例は両側肺動脈絞扼術（ PAB）,5例は Arch repairを行い、1例は Norwood術後に死亡した。他1例はダウン症で、体重3.5kgで bilPABを行ったが、慢性肺疾患のために遠隔期死亡した。 B群では14例中5例はダウン症、2例は他奇形症候群と心外異常の症例が多かった。非奇形症例例の7例中4例は心不全のために体重2kg以下で外科治療（ PAB2例、 bilPAB1例、 Jatene1例）を要したが全例生存している。ダウン症5例は2.6kg,78生日に PABを行い、軽度肺動脈狭窄のあった2例のみ生存し、1例は術後乳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

び胸、他2例は遠隔期に死亡した。 C群8例は、全例体重増加を待って外科治療可能であり全例生存している。4例はダウン症以外の奇形症候群例であった。【結論】 A群、および B群の非奇形症例では体重2kg 以下で姑息術が必要だが、次回手術まで体重増加を待つことは可能であった。 C群では早期の外科治療は要しなかった。 B群のダウン症の予後が不良で、その原因として肺高血圧残存や慢性肺疾患があり、低出生体重児のダウン症では、高肺血流による心不全症状が明確でない症例でも、早めに PABを検討する必要がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-03] Survival, development and growth of very low birth weight infants after surgery for congenital heart diseases

○Yukihiro Kaneko, Ikuya Achiwa, Shuichi Yoshitake (Division of Cardiovascular Surgery, National Medical Center for Children and Mothers, Tokyo, Japan)

Keywords: 極低出生体重, 先天性心疾患, 知能発達

【目的】先天性心疾患(CHD)を有する極低出生体重児の治療成績はいまだ不良である。我々は、体重増加が望めない例と循環不全による合併症発生の危険が高いと考えられる例は早期に姑息術を中心とした手術を行う方針を採っている。遠隔成績を後方視的に検討し、適切な手術方針について考察する。【方法】初回入院中に心臓手術を行った極低出生体重児を対象とした（検討群, n = 13）。動脈管開存のみ有する例は除外した。評価項目は生命、発達、発育予後とした。対照群は、初回入院中に CHDに対する手術を行った出生体重1.5-2.0 kg の児の群（対照群１, n = 17）と、同一施設で管理した CHDを有さない極低出生体重児の群（対照群２, n = 199）とした。【結果】生命予後は、検討群で３０日死亡なし、在院死亡８％、総死亡１５％（平均観察期間５年１か月）、対照群１で３０日死亡なし、在院死亡１８％、総死亡２４％（平均観察期間４年７か月）であり、有意差を認めなかった。発達指数７５以下を発達不良、体重１０パーセンタイル以下を発育不良と定義すると、検討群は発達不良３６％、発育不良７３％、対照群１は発達不良２３％、発育不良５７％(N.S.)、対照群２は、発達不良１２％、発育不良２５％ (Fisher , P = 0.03)であった。検討群の発達不良例は、全例術前合併症を有し（脳室出血３例、虚血性腸炎１例）術前合併症の発生は発達不良の危険因子であった。発育は、危険因子を見いだせなかった。【結論】初回入院中に手術を要する CHDを持つ極低出生体重児の生命予後は良好だった。発達や発育は不良であった。発達のためには、ごく早期の手術で循環の安定化を図り術前合併症を防ぐ方針が考えられるが、生命予後の悪化につながらないか慎重な検討を要する。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-04] Neurological development of Congenital Heart Disease With Very Low Birth Weight Infants -Multicenter Study In Japan-

○Yasumi Nakashima[1], Yoshiki Mori[1], Katsuaki Toyoshima[2], Satoshi Masutani[3], Hitoshi Yoda[4], Yasuhiko Tanaka[5] (1.Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, 2.Department of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, 3.Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, 4.Department of Neonatology, Toho- University Oomori medical center, 5.Department of Cardiology, Shizuoka Children's hospital)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 極低出生体重児, 神経学的予後, 先天性心疾患

【背景】昨年、本学会で当院での先天性心疾患(CHD)合併極低出生体重児(VLBWI)の WISC-IIIを用いた6歳時での神経学的発達について報告したが、１施設の検討で CHD症例数が限られていた。
【目的】多施設での CHD合併 VLBWIの神経学的発達の実態を明らかにすること。
【方法】全国 NICUに2000-2006年に出生した CHD合併 VLBWIのｱﾝｹｰﾄ調査を行った。同時期の当院に入院した CHD非合併 VLBWI 229例を Controlとし、ｱﾝｹｰﾄから得られた CHD例の臨床像、3－6歳時に行っていた新版 K式発達検査(KSPD)の結果を比較検討した。
【結果】 回答のあった NICUは12施設。 KSPDを実施していた CHD症例は45例（ CHD群）で、主な心疾患は心室中隔欠損症(44%)、ファロー四徴症(16%)、肺動脈狭窄症(9%)だった。染色体異常は9名（20%）含まれていた。手術・カテーテル治療は21名に行われ、17名が最終手術に到達していた。 CHD群の入院期間は80日（43-215）、挿管期間7日（0-1387）で、壊死性腸炎はなかったが、慢性肺疾患9名、敗血症2名、頭蓋内出血1名、PVL1名あり、頻度は非 CHD群と差はなかった。 CHD群の発達指数（ DQ）、姿勢・運動(P-M)、認知・適応(C-A)、言語・社会(L-S)は中央値で、それぞれ81（19-114）、77（12-124）、83（14-117）、81（16-114）で、非 CHD群(DQ 86(21-122)、 P-M100(24-128)、 C-A86(17-119)、 L-S86(21-136)と比較しいずれも有意に低く、健常域（85以上）より下回っていた。しかし染色体異常を除外すると CHD群では DQ 87(19-114)、 P-M180(12-124)、 C-A87(16-117)、 L-S84(18-114)でいずれもコントロール群と差はなかった。
【結論】染色体異常を除く CHD合併 VLBWIでは CHDの合併しない VLBWI同等の発達が見込める可能性がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-05] Preoperative management in Low birth weight infant with duct dependent pulmonary circulation

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki （Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital）
Keywords: 動脈管依存性心疾患, 低出生体重児, 術前管理

【背景】低出生体重児（ LBWI）の肺血流動脈管依存性心疾患（ DDPC）は、低体格による外科的手術の制約や、症候性 PDAなど全身の未熟性などが問題となる。【目的】 DDPCを伴う LBWIの術前管理の問題点を検討する。【対象・方法】2016年までの17年間で先天性心疾患合併の LBWI 274例中、術前管理を行った DDPCの22例を後方視的に検討。呼吸管理を要した7例を高肺血流群（ HF群）、呼吸管理を要さず手術に到達した13例を至適肺血流群（ OF群）、 PGE1無効で緊急手術を施行の2例を低肺血流群（ LF群）に分類。 HFと OF群間で在胎週数・出生体重・ PGE1使用状況などについて比較検討した。【結果】在胎週数25～41週（中央値36週）、出生体重780～2485g（中央値2062g）。肺動脈閉鎖 19例、肺動脈狭窄3例。（ HF群, OF群）；在胎週数（34.4±2.9, 36.1±4.4 p=0.38）、出生体重 g（1962±280, 2091±482 p=0.53）、 PGE1投与率%（85.7, 84.6）、PGE1初期投与量 ng/kg/min（3.4±2.1, 2.9±2.2 p=0.59）といずれも有意差を認めなかったが、循環不全や壊死性腸炎(NEC)を合併した4例全例が HF群で、在胎31～34週、出生体重1664～1952g、 PGE1 5ng/kg/min使用中であった。内2例では PGE1中止後も PDA過拡大が持続。22例中21例（95%）で初回手術に到達。 BT shunt15例、両側肺動脈絞扼術 bil PAB 3例、二心室修復術 ICR 3例。 OF群は修正42～63週、体重2360～3994gで BT shuntあるいは ICRを施行。 HF群の3例で bil PAB施行。人工心肺使用の10例全例が修正37週以上で、退院時に脳室内出血例なく、脳室周囲白室軟化症 1例であった。生存退院は18例（81.8%）。【考察】 PGE1 5ng/kg/min以内の開始量で60%が至適肺血流を維持できたが、30%が高肺血流で呼吸管理を要した。とくに、在胎35週、出生体重2000g未満では常用量の PGE1 5ng使用でも high flowによる NEC・循環不全の riskがあり、注意を要する。人工心肺使用は修正37週以降まで待機し、頭蓋内出血が回避できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

[II-PD7-06] Supplemental Nitrogen Therapy in Very Low Birth Weight Infants with Congenital Heart Defects and Increased Pulmonary Blood Flow

○Kenichi Masumoto[1], Tetsuko Ishi[2], In-Sam, Park[2] （1.Maternal and Perinatal Center, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan）

Keywords: 極低出生体重児, 低酸素換気療法, 発達

【背景】高肺血流型先天性心疾患を合併した新生児に対し、窒素ガスを用いた低酸素換気療法の有用性および発達予後は知られているが、極低出生体重児における報告は少ない。【目的】低酸素換気療法を行った極低出生体重児の発達予後について調査すること。【対象】2007年1月から2015年12月に当院 NICUに入院した極低出生体重児で、高肺血流型先天性心疾患に対し低酸素換気療法を行った5例。【方法】修正1歳6か月、3歳、6歳時の発達検査（新版 K式発達検査、 WISC-4）または発達外来での ADL評価について、診療録を用いて後方視的に調べた。【結果】人工呼吸管理下で FiO2 17～21%を目標に窒素ガス投与を行った。対象となった5 例中、染色体異常と奇形症候群を合併した2例を除外し3例で検討した。症例１：10歳女児、 CoA複合。在胎28週、出生体重750g、窒素使用30日。日齢72、体重1620gで Subclavian flap手術、1歳と2歳で SAS解除術、5歳で Ross-Konno手術を行った。著明な発達遅延があり、6才時の新版 K式発達検査で DQ（全領域）23であった。症例2：9歳女児、 VSD、 DORV。在胎31週、出生体重612g、窒素使用60日。日齢209、体重2580gで心内修復術を行った。新版 K式発達検査で修正1歳6か月時 DQ（全領域）76、3歳時 DQ（全領域）61、 WISC-4で6歳時 IQ69であった。症例3：1歳5か月男児、総動脈幹症。在胎30週、出生体重1291g、窒素使用98日。日齢116、体重2328gで両側肺動脈絞扼術、7か月で Rastelli手術を行った。修正1歳時の ADLは発語なし、つたい歩き可。修正1歳6か月で新版 K式発達検査予定である。【結論】3例とも二心室型疾患で、最終的に根治術に至った。長期フォローし得た2例は、軽度～重度の発達遅延を認める。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-MSS-V1] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル ～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:30 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 7)

[II-MSS-V1] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (II-JJS)

Chair:瀧聞 浄宏(長野県立こども病院 循環器科)
Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

○武井 黄太, 瀧聞 浄宏, 安河内 聰 （長野県立こども病院 循環器小児科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-02] Mitral valve plasty in children

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Shinichiro Oda, Satoshi Fujita, Noriko Fujimoto, Shuhei Sakaguchi, Tatsuya Okamoto, Hiroshi Mitsuo, Shou Takemoto （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-03] Problems related to mitral valve replacement in growing children

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiro Takahashi （榊原記念病院 小児心臓血管外科）

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

○武井 黄太, 瀧聞 浄宏, 安河内 聰 （長野県立こども病院 循環器小児科）

僧帽弁の構造は、僧帽弁輪・弁尖・交連と、弁下組織である腱索、乳頭筋、（左室心筋）から構成される僧帽弁複合体という概念で捉えられる。房室弁の発生には心内膜床組織からの形成と、心室筋の Underminingが関与しており、それらの発生過程のいずれかにおける異常によって先天性僧帽弁疾患が生じる。 Davachiらは先天性僧帽弁異常の形態を、①弁尖の異常、②弁交連の異常、③腱索の異常、④乳頭筋の異常、⑤僧帽弁成分の2つ以上の異常の5 つに分類して報告しており、それぞれ①重複僧帽弁口、僧帽弁裂隙、僧帽弁上狭窄輪、②交連癒合、③短小腱索、④パラシュート僧帽弁、アーケード僧帽弁などの疾患が含まれる。また、先天性ではないが乳児特発性僧帽弁腱索断裂も小児では重要な疾患である。
これらの僧帽弁疾患に対する治療介入は合併心疾患や成長を考慮して考える必要があるが、特に僧帽弁閉鎖不全(MR)では可能な限り弁形成術を選択したい。しかし小児では成人で多くみられる Barlow病や機能性 MRとは異なる機序が成因となっていることが多く、2D経胸壁心エコーのみならず、3D心エコー、経食道心エコー、術中経心膜心エコーを駆使してより詳細に弁逆流のメカニズムを診断し、心臓外科医へ弁構造に関する情報を伝え、治療戦略を考えなくてはならない。
当院ではこれまでに15歳以下の小児30例(手術時年齢4.7±4.7歳)に対して僧帽弁形成術25回、僧帽弁置換術17回を行った。このうち15例は MRで、成因は僧帽弁逸脱10例、腱索断裂2例、僧帽弁裂隙1例、僧帽弁低形成1例、感染性心内膜炎1例であった。僧帽弁狭窄はパラシュート僧帽弁の1例のみで、残る14例は房室中隔欠損術後の症例であった。
本シンポジウムでは非手術例も含めて当院で経験した症例を提示し、小児の僧帽弁疾患の画像評価と治療戦略について考察する。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-02] Mitral valve plasty in children

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Shinichiro Oda, Satoshi Fujita, Noriko Fujimoto, Shuhei Sakaguchi, Tatsuya Okamoto, Hiroshi Mitsuo, Shou Takemoto （福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: mitral stenosis, mitral regurgitation, artificial chordae

【背景】小児の僧帽弁疾患に対する外科治療では弁のサイズや成長を考慮し形成術が第一選択である。術式の選択においてはその病因と解剖学的構造の十分な理解が必要である。
【対象と方法】当院で1996年から2015年までに経験した僧帽弁形成術181例（閉鎖不全症167例、狭窄症14例）の手術成績について後方視的に検討した。房室中隔欠損症における左側房室弁の症例は除外した。
【術式】僧帽弁閉鎖不全症では弁輪縫縮を基本とし、症例に応じて cleft閉鎖や余剰弁尖部分切除を行った。また70例で PTFE 糸による人工腱索を用いた形成術を併用した。僧帽弁狭窄症では supra mitral ringの切除6例、癒合乳頭筋および交連の切開8例行った。
術後平均観察期間は7.5年。
【結果】僧帽弁閉鎖不全症：手術死亡は３例（ Ross-Konno同時手術後の LOSが2例、 HOCM合併例が1例）で、遠隔死亡は認めなかった。再手術は人工腱索非使用群で４例に施行（術後16.0±18.8年、再形成術2例、弁置換術2例）し、人工腱索使用群で5例に施行（術後8.1±6.2ヶ月、再形成術2例、弁置換術3例）した。最終心エコー検査（7.5±5.0年後）での逆流の程度は trivial以下66.9%、 mild 28.0%、 moderate 3.8%、 severe 1.3%で、左室流入速度は平均で1.2±0.3m/sであった。
僧帽弁狭窄症：手術死亡はなく、遠隔死亡を3例（感染、 PH crisis、喀血）に認めた。
再手術は2例に弁置換（7ヶ月後、5年後）を行った。最終エコーでは逆流は mildが2例で他は trivial以下、また

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

左室流入速度は1.6±0.3m/sであった。
【結語】小児における僧帽弁形成術の中期遠隔成績は良好であったが、弁の変形、変性が高度な弁では早期の再手術が必要であった。また人工腱索を用いた弁形成においても患児の成長に伴う逆流や狭窄の進行は認められなかった。今後も慎重な経過観察が必要である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-03] Problems related to mitral valve replacement in growing children

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiro Takahashi （榊原記念病院 小児心臓血管外科）
Keywords: 僧房弁置換術, 小児心臓外科, 成長期

【目的】成長期に行われる MVRは PPMや pannus形成などから、成人例に比べて死亡率再手術率が高いとされる。【対象】1999～2016に当院で初回 MVR（＜18歳）を施行した59例が対象。手術時年齢4.1±4.7歳、体重12.8±13.0 kg、体表面籍0.6±0.3m^2。基礎疾患は先天性僧房弁異常32例、房室中隔欠損18例、大動脈弁下狭窄3例、その他5例であった。 MR/MS/MSRは40/6/13例。人工弁は ATS-AP 16（26例）、18（11）、20（7)、Carbomedics 16（1）、 On-X 21（1）、23（6）、25（7）。【結果】観察期間は4.8±4.7年。早期死亡3例、遠隔期死亡4例（低心機能5、脳合併症1、突然死1）例、生存率は10年88.0 %であった。再置換術を59.4ヶ月後に14例（ PPM 9、血栓弁 2、 Pannus 2、 Para-leak 1）に施行。 re-MVR回避率は5年: 83.4%、10年: 64.7 %であった。 re-MVRは ATS使用例でのみ認め、再置換症例／5年時回避率は、16mm 9例／73.9%、18, 20mmともに2例／90.0%であった。 re-MVR術前の弁流入速度は2.6 m/sec、推定右室圧 39 mmHgであった。 Pannus形成例を除く全例でサイズアップが可能であり、その後の再々手術例を認めない。 ATS16APでは Vmax =1.13 × BSA +1.22（ R^2=0.33）の相関がみられ、初回置換後69.0ヶ月後の測定においてVmaxは2.3±0.4m/sec（ BSA:0.76±0.3）へと上昇していた。【結語】 MVRは弁形成困難症例に対しての選択肢であるが、小口径人工弁を選択した場合は PPMが必発である。心機能保護の観点より、至適時期に再弁置換を考慮すべきであり、今後データの蓄積とともに議論を成熟させる必要がある。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科）

成人期の僧帽弁形成術は成長を考慮する必要はなく、リングによる弁輪形成術・弁尖切除術・人工腱索による再建術が可能である。また一般成人（非先天性）の僧帽弁形成術・置換術に伴う三尖弁輪形成術の適応は比較的早期になってきており、三尖弁弁輪径40ｍｍ以上かつ mild TR以上で施行する施設も多い。

①成人期に問題となる先天性僧帽弁疾患
・房室中隔欠損症等 cleftを伴う
・粘液腫様変性：逆流機序・逸脱部位・副病変・弁尖の性状（石灰化・肥厚・余剰）・前尖/後尖のサイズ（高さ）等詳細な情報が形成前に必要
・ MV dysplasia/ Parachute mitral valve

②成人施設に紹介される僧帽弁疾患の主目的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

・ MICS（ minimally invasive cardiac surgery）:胸骨正中切開を行わない心臓手術。僧帽弁形成術の場合には右開胸アプローチ・小切開。人工心肺の送脱血管は末梢血管。 MICSの経験豊富な施設・術者のみで行われる。先天性僧帽弁疾患で MICS可能な症例は実際には少ない。
メリットー出血量の減少、早期回復、胸骨感染の合併症がない。
デメリットー狭い術野による手術時間の延長、末梢血管カニュレーションによる合併症
適応外―著明な心機能・腎機能低下等臓器障害をともなうハイリスク患者・漏斗胸等　著明な胸郭変形、以前の右開胸手術の既往、肺換気量の著明な低下、複雑僧帽弁病変に対する形成術・超肥満

・カテーテルアブレーション、 MAZE
40代以降、しばしば AT/AFの合併を認める。

・妊娠出産管理：一般的には NYHA・心機能が良好であれば severe MRであっても妊娠忍容性あり。40歳前後の妊娠希望の女性の場合には、手術よりも妊娠を優先することが多い。機械弁合併妊娠は未だに血栓・出血のリスクが高く、一般的には勧められない。

③今後期待される治療法　MitralClip法
・外科手術リスクの高い変性 MR症例、国内治験終了
・ coaptation length>2mm, 両弁尖のギャップ<10mm, coaptation depth<11mm, flail width<15mm, MVA>4cm2, 石灰化やクレフトなし
・逸脱部位が弁中央が良い適応
・心房中隔穿刺部位により操作性・治療可能部位が左右される

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 27 (II-OR27)

Chair:Hiraku Doi(Department of Pediatrics,Congenital Heart Disease Center,Tenri Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR27-01] 早期産児における肺血管抵抗－コンプライアンス関係の特徴

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

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-02] 肺末梢血管・肺胞の新生促進を目指した肺高血圧症を合併する新生児慢性肺疾患に対する新規治療法の開発

○桂木 慎一[1], 石田 秀和[1], 那波 伸敏[1], 馬殿 洋樹[1], 石井 良[1], 成田 淳[1], 高橋 邦彦[2], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-03] 小児肺動脈性肺高血圧症の末梢肺動脈造影による非可逆性病理変化の評価

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

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-04] 6分間歩行試験中の酸素飽和度と心拍数の変動は肺高血圧症の肺動脈圧・肺血管抵抗値と相関する

○松裏 裕行[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 佐地 勉[2] （1.東邦大学 第1小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR27-05] 肺血管抵抗-肺血管コンプライアンス連関を考慮した肺高血圧患者における肺生検適応の決定

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

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-01] 早期産児における肺血管抵抗－コンプライアンス関係の特徴

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

Keywords: 心室中隔欠損, 肺循環, 肺高血圧

【背景】早期産は心血管病変のリスク因子であり，特に成人期の血圧上昇が問題となる．しかし肺血管に与える影響は未だ不明である．
【目的】早期産児における肺血管特性を明らかにすること．
【方法】肺高血圧合併心室中隔欠損の乳児96例（男50例；0－11か月，中央値2か月）に対し，術前後で心臓カテーテル検査を施行し，肺血管抵抗(Rp)=[(肺動脈平均圧)-(左房圧)]/肺血流量および肺血管コンプライアンス(Cp)=(肺心拍出量)/[(肺動脈収縮期圧)-(肺動脈拡張期圧)]を算出した．早期産群（ n=13）および正期産群（ n=83）の2群間で，各因子を後方視的に比較検討した．
【結果】早期産群および正期産群において，性差，修正年齢，肺体血流比（3.1 vs. 3.5），肺動脈収縮期圧（59 vs. 64 mmHg）・平均圧（39 vs. 41 mmHg），および Rp（2.3 vs. 2.1 WU・ m^2）において有意差はなかったのに対し， Cpは2.1 vs. 2.8 mL/mmHg/m^2と早期産群の方が有意に低値であった（ $p<0.05$）．術後肺動脈圧は収縮期圧（29 vs. 25 mmHg）および平均圧（18 vs. 14 mmHg）ともに早期産群の方が有意に高値であった（ $p<0.01$）．また Cpは術後においても早期産群の方が有意に低値であった（1.7 vs. 2.0 mL/mmHg/m^2, $p<0.05$）．術後の一酸化窒素（ NO）使用率および退院時の在宅酸素療法（ HOT）導入率は早期産群の方が有意に高値であった（いずれも $p<0.05$）．
【考察】早期産児は Cp低値および術後肺動脈圧高値を示し，正期産児とは異なる肺血管特性を有する可能性が示唆された．先天性心疾患の管理において，この早期産児の肺血管特性を理解し，周術期管理の工夫や遠隔期フォローが必要と考えた．

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-02] 肺末梢血管・肺胞の新生促進を目指した肺高血圧症を合併する新生児慢性肺疾患に対する新規治療法の開発

○桂木 慎一[1], 石田 秀和[1], 那波 伸敏[1], 馬殿 洋樹[1], 石井 良[1], 成田 淳[1], 高橋 邦彦[2], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 新生児慢性肺疾患, cGMP, Sildenafil

【背景】サーファクタント製剤開発以降の新生児慢性肺疾患(CLD)は超早産児における肺胞と末梢肺血管新生の未熟性に起因する。近年、新生児医療の発展に伴い超早産児の生存率が改善するとともに CLD患者数は増加しており、重症例では肺動脈性肺高血圧症(PAH)を合併してしばしば治療に難渋し、予後不良である。近年、肺血管と肺胞発生における NO-cGMP系の役割が明らかになり、治療標的として注目されている。
【目的と方法】 NO-cGMP系活性化による CLD治療の可能性を検討するため、日齢1のラットに VEGF阻害薬(SU-5416)を皮下投与し、日齢22に生存率、体重、肺胞形成の指標として肺胞 Radial Alveolar Count(RAC)、肺血管新生の指標として組織免疫染色と硫酸バリウムを用いた肺動脈造影 CT、右室肥大の指標として右室／左室重量比を用いて CLDと PAHの重症度を評価する疾患モデルを作成した。また、この疾患モデルに対して sildenafilを日齢10から投与し、日齢22に各指標を評価した。
【結果】疾患モデルでは死亡率の上昇傾向と有意な体重減少を認めた。肺組織では肺胞構造の粗雑化と肺血管数の減少を認めたが明らかな炎症細胞浸潤は認めず、これらはサーファクタント製剤開発以降の CLDにおける肺組織病理像の特徴に合致するものであった。肺動脈造影 CTでは肺末梢血管容積の減少を認め、右室／左室重量比の著明な増加を認めた。また、 Sildenafil投与により、死亡率や体重減少に改善傾向を認め、右室／左室重量比と肺

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

胞 RACの有意な改善を認めた。
【結語】 NO-cGMP系の活性化は肺末梢血管新生と肺胞発達を促すことで重症肺高血圧症を伴う CLDを効果的に改善させる可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-03] 小児肺動脈性肺高血圧症の末梢肺動脈造影による非可逆性病理変化の評価

○小宮 枝里子, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 肺動脈造影, Heath-Edwards分類

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)は進行性疾患であり、進行した細小肺動脈病変は病理学的リモデリングによる変化であるにもかかわらず、その細小肺動脈病変は胸部 X線や CTでは評価ができず、また肺生検はリスクを伴うため、 PAHの重症度は病理学的変化ではなく肺循環の血行動態や右室機能で判断している。原則的に PAHの肺動脈造影は禁忌であるが、必要な場合にはカテーテル検査終了前に末梢で造影することは許容されている。我々は末梢肺動脈造影から得られる細小肺動脈の形態や造影剤の washout所見から、病理学的リモデリングの程度を評価できないか検討した。【方法】当科に入院し造影可能と判断した PAH患者9例(IPAH 5例、 HPAH 2例、 ASD/VSD・ PHの術後患者2例)を対象に、カテーテル検査時に末梢肺動脈造影を施行し、末梢肺動脈の先細り、分枝低形成、綿状造影所見と造影剤の washout停滞所見の有無について、正常例と比較検討した。【結果】9症例のうち、5例で末梢肺動脈の先細りと造影剤の washout停滞所見を認めた。うち2例は特徴的な綿状の造影所見を認めた。また5例で分枝の低形成を認めた。【考察】綿状の造影所見は Epoprostenol長期使用例で認めたとの報告があるが、当科で認めた2例のうち1例は Epoprostenol未使用例であった。2例はいずれも PAHの治療を長期に行っているが治療抵抗性であり、 Heath-Edwards分類4度以上の非可逆性側副血行による血管拡張性病変を示唆するものと推測された。末梢肺動脈造影により細小肺動脈の非可逆性病変への進行を評価できる可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-04] 6分間歩行試験中の酸素飽和度と心拍数の変動は肺高血圧症の肺動脈圧・肺血管抵抗値と相関する

○松裏 裕行[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 佐地 勉[2] （1.東邦大学 第1小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）
Keywords: 肺高血圧, 6分間歩行距離, 酸素飽和度

【目的】6分間歩行試験(6mw)は肺動脈性肺高血圧(PAH)の重症度評価・予後予測・治療効果判定に重要だが、歩行中の心拍数(HR)と酸素飽和度($SatO_2$)の変動の意義については十分評価がなされていない。6mwにおける酸素飽和度と心拍数の変動の臨床的意義について検討することを目的に今回の検討を行った。【対象と方法】対象は特発性・遺伝性 PAHに対し心臓カテーテル検査と1週間以内に BNP値測定と6mwを実施しえたのべ142例（男/女＝61/81；評価時年齢20.5±9.0歳：治療開始から6.9±4.7年）である。実施にあたっては経皮酸素飽和度モニターを医師が運搬しつつ患者の状態を観察し、歩行距離に加え開始直前から終了時まで1分毎に $SatO_2$と HRを記録した。在宅酸素療法中の患者は通常通り吸入を実施したまま6mwを実施した。【結果】 BNP 20.3（4～707.1） pg/mlであり、血行動態指標は PAm 56.0±19.5mmHg、 Rp14.3±7.5 WU・ m^2、 Rp/Rs 0.74±0.29、 CI 3.5±0.8 l/min/m^2であった。一方6mw距離は室内気で実施84例、酸素1～2 L/分吸入下施行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

58例、四肢末梢冷汗あり107例、 522.4±102.1 m、歩行中の最高 HR 128.5±19.1 /分、 HR 変動は47.5±18.1/分、最低 SatOSat$O_2$92.4±4.4%、 SatO_2変動は4.9±3.9 %であった。6mwと血行動態指標の関係を検討すると(歩行距離*最低 SatO_2/最高 HR)は酸素負荷による PAm、 Rp、 Rp/Rsの変動とは相関がないものの pulmonary arterial capacitance index (PACi)とは弱い正相関（ r= 0.30; p＜0.0001）を示した。さらに（歩行距離*最低 SatO_2/最高 HR/BNP）は mPA (r= -0.60; p＜0.0001)、 Rp (r= -0.53; p＜0.0001)、 Rp/Rs (r= -0.58; p＜0.001)と強い負の相関を示し、 PACi＜0.85(=予後不良)に対する ROCを求めると AUC=0.86 (p＜0.0001)であった。【結論】肺高血圧症に対する6mwは歩行距離に加えて施行中の HRと SatO_2の変動を評価することが極めて重要で、 BNPと組み合わせて肺血管抵抗値・肺動脈圧の予測が可能である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

[II-OR27-05] 肺血管抵抗-肺血管コンプライアンス連関を考慮した肺高血圧患者における肺生検適応の決定

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

Keywords: 肺生検, 肺血管抵抗, 肺血管コンプライアンス

【背景と目的】先天性心疾患において肺循環理解のために肺血管抵抗(Rp)-肺血管コンプライアンス(Cp)連関は重要である．重症肺高血圧合併例の手術適応考慮上，肺組織所見が参考となるが，明確な肺生検対象者を抽出する指標はないので， Rp-Cp連関を考慮した指標を検討する．
【対象と方法】肺生検施行21例[女12例，生後2か月（2-6）］を対象とした．心内形態は VSD：9例，ASD：5例， AVSD：3例， SRV：1例だった．基礎疾患は trisomy21：8例， trisomy18：1例， Dandy-Walker症候群：1例だった．術前の心臓カテーテル検査から Rp=[(肺動脈平均圧)-(左房圧)]／肺血流量と Cp=(肺心拍出量)／[(肺動脈収縮期圧)-(肺動脈拡張期圧)]，およびその積 RC-timeを算出し，肺組織所見 Heath-Edward(H-E)分類と八巻らの報告した肺血管病変指標(IPVD)の関連を検討した．
【結果】 SpO_2:95(92-97)%， Qp/Qs=2.49(1.88-2.96)，肺動脈圧(収縮/平均/拡張期の順に)=66(55-81)/44(35-54)/26(16-35)mmHgであった． Rp=3.90(2.35-7.06)Wood単位・ m^2， Cp=1.59(1.09-3.09)ml/mmHg・ m^2， RC-time＝0.42(0.34-0.51)secであった．尚，当院における各平均値は Rp=2.18，Cp=2.67， RC-time=0.36であった． H-E分類 I度:12例， II度:1例， III度:5例， IPVD＝1.0:17例， IPVD＞1.0:3例，判定不能:1例だった． Rp， Cpは IPVDと関連はなかったものの， RC-timeは IPVDと正相関が認められ(r=0.47)， RC-time≧0.49を指標とすると感度100%，特異度85%で IPVD異常者を抽出することが可能であった． H-E分類所見と血行動態指標との関連はみられなかった．
【考察】 Rp-Cp連関の考慮により， IPVDの異常を抽出することが可能となり，肺生検適応者を的確に抽出することが可能である．症例数を増やした更なる検討が必要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 28 (II-OR28)

Chair:Hiroyuki Matsuura(Department of Pediatrics, Omori Medical Center)
Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR28-01] 肺血流シンチグラフィによる肺動脈性肺高血圧症の右室機能評価

○池原 聡[1], 高月 晋一[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院, 2.東邦大学医療センター大森病院 心血管病研究先端総合講座）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-02] 肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来心筋細胞 Ca電流に及ぼす影響

○勝部 康弘[1,2], 羽山 恵美子[2], 古谷 喜幸[2], 大路 栄子[2], 中西 敏雄[2], 朴 仁三[2], 赤尾 見春[1], 橋本 佳亮[1], 簗野 香苗[1], 上砂 光裕[1], 深澤 隆治[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-03] 肺動脈性肺高血圧症を合併した先天性門脈大循環短絡の臨床像と治療戦略

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-05] 重症肺高血圧症に伴う両心不全に対し，本邦初の Potts Shuntを施行した1例からの学び

○石垣 瑞彦[1], 先崎 秀明[4], 伊藤 弘毅[3], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真崎[2], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （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.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-01] 肺血流シンチグラフィによる肺動脈性肺高血圧症の右室機能評価

○池原 聡[1], 高月 晋一[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院, 2.東邦大学医療センター大森病院 心血管病研究先端総合講座）

Keywords: 肺高血圧, 肺血流シンチグラフィ, 右室駆出率

【背景】99mTc-MAA肺血流シンチグラフィ（以下、肺血流シンチ）は右室駆出率（ RVEF）も同時に評価することが可能である。【目的】肺血流シンチによる肺動脈性肺高血圧症（ PAH）の RVEFと臨床データについて検討する。【対象と方法】対象は特発性/遺伝性 PAH18例で、肺血流シンチ施行時年齢の中央値は19.7歳（6.8-27.3歳）、男女比は9：9 、 NYHA 機能分類 IIが16人、 IIIが2人である。肺血流シンチ施行時は99mTc-MAA 370～470MBqを安静仰臥位にて静注し、 First-pass法（ RAO）で約20秒間のデータ集積を行い、最大カウント（ EDC）、最小カウント（ ESC）を用いて RVEF=（ EDC-ESC）/EDCを算出した。肺血流シンチ施行前1か月以内に行った6MWD、 BNP、 CTR、心エコー、心血行動態指標と比較検討した。【結果】 RVEFの平均値は50.3±7.5%で心エコーによる RV Tei Indexとは負の相関傾向（0.56±0.28、 r=-0.49、 p=0.06）を認めたが、 TAPSE（21.5±5.7mm）と s'（11.8±3.3cm/sec）には相関を認めなかった。同様に、6MWD（541.2±83.6m、 r=-0.45、 p=0.07）、 BNP（30.3±39.7pg/ml）、 CTR（51.3±5.2%）に相関はなく、心臓カテーテル検査で求めた心係数（ CI:3.53±0.65 l/min/m2）、平均肺動脈圧（53.9±19.3mmHg）、肺血管抵抗値（13.6±6.6 unit・ m2）、肺体血管抵抗比（0.69±0.3）と相関がなかった。しかし、重回帰分析では6MWD、 RV Tei Index、 CIに関連をみとめた（ RVEF=-17.01＊ RV Tei Index＋1.07＊ CI＋56.16、 R^2=0.60、 p＜0.05）。肺血流シンチは不均一な肺野末梢循環不全16人、両側下肺野の低集積1人、両側中下肺野背側を中心に高度な限局性低集積1人であった。高度な限局性の低集積があった症例の RVEFは41.3%と低値であり肺循環低下を示唆する所見と考えられ、今後症例数の集積が必要と考えられた。【結語】肺血流シンチ施行時に RVEF測定は可能で重回帰分析から右心機能非侵襲的に評価する方法として有用であると考えられた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-02] 肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来心筋細胞 Ca電流に及ぼす影響

○勝部 康弘[1,2], 羽山 恵美子[2], 古谷 喜幸[2], 大路 栄子[2], 中西 敏雄[2], 朴 仁三[2], 赤尾 見春[1], 橋本 佳亮[1], 簗野 香苗[1], 上砂 光裕[1], 深澤 隆治[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: ｉＰＳ細胞, Ca電流, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】肺動脈性肺高血圧症は肺血管抵抗の上昇により右心肥大さらには右心不全から死に至る疾患である。薬物治療の基本的戦略としてエンドセリン、一酸化窒素ならびにプロスタサイクリンの３つの経路を介する血管拡張薬が用いられている。これら薬剤は肺動脈性肺高血圧症に対する治療だけではなく先天性心疾患に伴う肺高血圧症の治療薬としても用いられている。これら薬剤の心臓への影響は十分に検討されているとは言えない。われわれは第20回日本小児肺循環研究会においてラットを用いた研究成果を報告した。【目的】肺動脈性肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来ヒト心筋細胞 Ca電流への影響の検討すること。【方法】健常ヒト iPS細胞から分化誘導した心筋細胞を作成。各経路を代表する薬剤（ベラプロスト、セレキシパグ、ボセンタン、アンブリセンタン、シルデナフィル、タダラフィルなど）の心筋細胞 Ca電流への影響をパッチクランプ法により測定する。【結果】ラットにおける研究では、ボセンタンはエンドセリンによる Ca2+電流抑制をブロックした。ボセンタン単独では Ca電流への影響は見られなかった。同様に、ベラプロストによる Ca電流への影響は見られなかった。一方、シルデナフィルは Ca電流を抑制し、イソプロテレノールで増加した Ca電流をも抑制した。一方、健常ヒト

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

iPS由来心筋細胞での検討では、エンドセリンは Ca電流を抑制したが、ボセンタンならびにアンブリセンタンにより抑制はブロックされた。他の薬剤の健常ヒト iPS由来心筋細胞への影響は今後検討する。【まとめ】肺動脈性肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来ヒト心筋細胞 Ca電流への影響に関する研究を開始したばかりである。今後各種薬剤の影響を検討する。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-03] 肺動脈性肺高血圧症を合併した先天性門脈大循環短絡の臨床像と治療戦略

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

Keywords: 先天性門脈大循環短絡, 肺動脈性肺高血圧症, treat and repair

【目的】小児病院単施設における先天性門脈大循環短絡(CPSS)に合併した肺動脈性肺高血圧症(PAH)の臨床像について考察し、肺高血圧治療を先行させる treat and repairの戦略について報告する。【方法】対象は2011年4から2016年12月までに国立成育医療研究センターを受診した CPSS 46症例のうち、 PAHを合併した5症例(11%)。電子カルテを用い後方視的に検討した。【結果】結紮または塞栓術(repair)時年齢：4か月から9歳（中央値6歳）、男2例、左側相同2例。4/5例で右心不全を呈していた。 CPSSに対しては、外科的治療が4例、コイル塞栓が1例で合併症なく施行できた。 treat開始前の三尖弁逆流による右房右室圧較差(TRPG)は54-90(中央値77)mmHgであった。 TRPG 50mmHg以下を目標とし、2例でエポプロステノール(Epo)、エンドセリン拮抗薬(ERA)、ホスホジエステラーゼ5阻害薬(PDE5I)の3剤、1例で Epo、 PDE5Iの2剤、2例で ERA、 PDE5Iの2剤が使用した。高心拍出が予想されるため、1剤ずつ sequentialに導入した。 repair前の平均肺動脈圧18-44(31)mmHg、肺血管抵抗1.12-10.92(2.72) wood U・ m^2、肺血管抵抗/体血管抵抗 0.28-0.65(0.43)、心拍出量 4.03-7.19(6.71) l/min/m^2であった(中央値)。現在も全例肺血管拡張薬は使用継続している。【考察】過去の報告では CPSSの PAH合併は約30%であり、今回の合併率は低率であった。 treat and repairの戦略は右心不全を改善させ全身麻酔のリスクを低減させ、結紮術時に前負荷が低下することによる急激な心拍出量の低下を防ぐことが目的で、有効かつ安全である。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

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

Keywords: 肺高血圧, 横隔膜ヘルニア, 血管発育

（背景）先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は、急性期治療の進歩により救命率の改善がみられるが、遠隔期の肺血管発育や肺血管拡張薬の効果についてエビデンスは乏しい。本症の肺循環障害は患側肺の血管発育不良と左右肺血流の不均衡に基づき、右室圧上昇を伴うことが少なく、心エコーでは評価が困難とされ、右心カテーテルの有用性が AHA/ATS小児 PHガイドラインにも記載されている。（症例１）妊娠34週に胎児診断された CDH、 PDA合併。在胎37週3日帝王切開で出生。体重2544g。日齢１１に CDH修復施行し退院後、生後9カ月まで在宅酸素療法を施行。エコーでは PHの所見 はなし。4歳3カ月、 PDAコイル閉鎖を行った。 mPAP16, Rp3.08。肺動脈楔入血管造影(PAWG)では、患側の肺血管の著明な発育障害を認めた。（症例２） ASD合併例。在胎39週5日、経膣分娩

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

にて出生後、チアノーゼが持続するため、当院に搬送された。左 CDHと診断し、日齢９に CDH修復施行。術後 sildenafilを開始した。エコー上、 PHは認めず、生後13カ月で sildenafil投与終了。4歳11カ月で ASDの評価のため、心カテを行った。 mPAP 16, Qp/Qs 1.56, Rp1.36。血管造影上、患側の肺血管の低形成は比較的軽度であった。（考察）各症例における患側肺血管の発育障害の成因について、症例１は、胎児期の腸管脱出が証明された例であり、症例２は、出生後診断例で、胎内での肺低形成の程度は不明で、手術後 sildenafilで治療した例である。遠隔期の肺血管発育には、体内での肺低形成の程度が大きく反映されると推定するが、一方で、肺血管拡張薬の血管発育に対する効果も考えられ、本疾患の長期管理において、今後、知見を集積すべき課題であると考えた。（結語） CDH術後の片側性肺循環障害では、慎重な経過観察が必要であり、正確な評価には右心カテーテル、血管造影が有用である。今後、重症救命例の増加に伴い、肺血管発育不良例の遠隔予後の確立や治療が課題となると考えた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-05] 重症肺高血圧症に伴う両心不全に対し，本邦初の Potts Shuntを施行した1例からの学び

○石垣 瑞彦[1], 先崎 秀明[4], 伊藤 弘毅[3], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真崎[2], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （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.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 肺高血圧, Potts shunt, 周術期管理

背景】肺高血圧症（ PH）に伴う進行性右心不全の救済療法として， Potts Shuntによる後負荷軽減療法が提唱され，海外を中心に少数例での有効性が報告されている．今回我々は， PHに伴う両心不全の13歳男児に対し，Pottsを施行した．病態，適応，管理につき示唆に富む症例であり報告する．症例】胎児診断で左心低形成を疑われたが，出生後は左室腔の増大を認め2心室循環が成立．遷延性の PHがあり HOT施行．生後11か月頃より MSR（ハンモック弁）が出現増悪し，1歳3か月で MVR（19mm）施行．その後も PHは進行し，2歳時の心カテ Rp=14RU・ m2, 酸素負荷に反応せず．喀血があり実施した8歳時，フローラン適応評価カテにて Pp/Ps=137/89=1.5, Rp=25RU・ m2, PCW=16, LVEDP=18, フローラン負荷にて Rp若干の低下あるものの肺血流増加に伴い EDP上昇し，フローラン適応なしと判断．右心と心室拡張連関軽減を目的とした内服治療で右心不全改善を示したが，再度増悪．弁の相対狭小化もあり， M弁再置換が望ましいが， PH，右心不全の状態は手術リスクが高いと判断，まず Pottsで右心機能改善を目指す方針とした．術中の PH Crisis等の不測の事態に備え，肺血管床への最大限の配慮（ NO使用，フローラン準備下）と，大腿動静脈からの補助循環下に12mmPotts Shuntを施行． Pottsは予想外に L-R Shunt（最大20mmHgの圧較差）となり，再弁置換（23mm）と Shuntの Bandingを追加し終了．術後約2か月時， Shuntは変動する両方向性を示したが，右室は減負荷され BNPは術前1200から87まで低下した．考察】重症肺高血圧症に伴う右心不全に対し，術前，術中の入念な準備により Potts Shuntは安全に施行しうる．左心系疾患による PHの肺動脈血管床への関与は評価が難しく，幅を持った術前予測による準備が必要である．また，術中の血行動態の変化，反応は，通常では評価困難な肺血管床の潜在機能に対する情報も提供し，術後の治療方向性にも重要な示唆を与えてくれる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 29 (II-OR29)

Chair:Hirofumi Sawada(The Department of Anesthesiology and Critical Care Medicine / Pediatrics　Mie University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM　ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-sphere製剤の有効性の実験的検討

○金谷 知潤, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 渡邊 卓次 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-02] 難治性肺高血圧症に対する PDE-5阻害薬からリオシグアトへの切り替え

○中山 智孝[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-03] 新規エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンの小児循環器分野での使用経験 ～その効果と注意点～

○岩朝 徹[1], 山田 修[2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 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 臨床病理科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-04] 光干渉断層像（ Optical Coherence Tomography： OCT）による先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の評価

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR29-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症の長期生存例の臨床的特徴

○高月 晋一[1], 池原 聡[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 心血管病研究先端統合講座）

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-sphere製剤の有効性の実験的検討

○金谷 知潤, 上野 高義, 平 将生, 小澤 秀登, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 渡邊 卓次 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: 肺高血圧, ONO1301, ラット

【背景】特発性肺動脈性肺高血圧(IPH)は、予後不良の難治性疾患であり、重症例に対しては prostaglandin (PG)I2 製剤の epoprostenol全身静脈持続投与を行うが、降圧作用やカテーテル留置の問題があり、新たな治療薬の開発が待たれる。一方で、血管透過性亢進部位に小粒子が受動的に拡散する効果(EPR効果)を利用した nano delivery systemは、薬剤を障害臓器へ特異的に集積させることが知られている。そこで、 PGI2 agonistである ONO 1301の nano製剤(ONO1301NS)を作成し、進行性肺高血圧ラット(PHRt)に全身静脈投与することで、これが障害肺特異的に集積し、肺高血圧の進行を抑制する効果を示すことを仮説とし、動物実験を行った。【方法】200gの雄の SDラットに、 VEGF receptor inhibitorである SU5416を20μ g/g皮下注した後、低酸素条件下(O2 10 %)で21日間飼育し、その後、通常酸素条件に戻して14日間(計35日間)飼育し、 PHRtを作成した。＜実験１＞まず、 Texas redで標識した nano粒子を正常 SDラットと PHRtの各群に全身静脈投与し、24時間後に肺組織を摘出し、免疫染色で肺への集積を比較した。＜実験２＞ SU5416投与後21日目と28日目に、治療群(n=9)は ONO1301NSを、非治療群(n=10)は生理食塩水を3 μ g/gずつ全身静脈投与し、両群ともに35日目に血行動態、組織学的評価を行った。【結果】＜実験１＞正常 SDラットと比較し、 PHRtでより強く Texas redが染色された。＜実験２＞治療群及び非治療群の血行動態評価は、それぞれ平均肺動脈圧 は19.3±5.6 vs 25.8±4.7 mmHg (P=0.03)、右室圧-左室圧比は0.49±0.12 vs 0.68±0.11 (P=0.015)と有意に治療群での改善を認めた。組織学的評価では、小肺動脈の% medial thicknessは20.8±4.8 vs 36.6±8.5 % (P＜0.0001)と有意に治療群で改善を認めた。【結語】 PHRtにおいて ONO1301 NSの全身静脈投与により、障害肺特異的に薬剤が集積し、血行動態的、組織学的に肺高血圧の進行を抑制した。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-02] 難治性肺高血圧症に対する PDE-5阻害薬からリオシグアトへの切り替え

○中山 智孝[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）

Keywords: 肺高血圧, リオシグアト, PDE-5阻害薬

【背景】リオシグアトは可溶性グアニル酸シクラーゼ（ sGC）刺激薬という新しいクラスの肺動脈性肺高血圧症（ PAH）治療薬である。既存の PDE5阻害薬と同様に一酸化窒素経路（ NO-sGC-cGMP）に作用するが、 PDE-5阻害薬が cGMPの分解を抑制するのに対しリオシグアトは cGMPの産生を促進する。病状が進行した PAHでは血管内皮の機能不全により、一酸化窒素経路の働きが十分に発揮せず、 PDE-5阻害薬よりリオシグアトのほうが有利な可能性がある。【目的】 PDE-5阻害薬で十分な改善が得られない PAH患者に対し、リオシグアトへの切り替えの効果を検討する。【方法および結果】当科で観察中の特発性/遺伝性 PAH60例のうち PDE-5阻害薬（シルデナフィル・タダラフィル）投与中の57例のうち、リオシグアトへ切り替えした8例について患者背景ならびに切り替え前後の成績を評価した。切り替え時年齢は17.1～50.2歳、 PAH病脳期間は8.0～14.0年、全例が PGI2製剤（静注5例/内服2例/吸入1例）およびエンドセリン受容体拮抗薬との併用であった。 WHO機能分類はクラス II 2例/III 5例/IV 1例。リオシグアトは1回0.25-1mg、1日3回で開始し忍容性をみながら漸増。7例は最大用量1回2.5mgへ増量できたが、1例（クラス IV、カテコラミン併用）は1回1mgまでの増量に留まり5か月で失った。観

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

察期間3～18か月で投与前後にて比較できた7例では BNP（ pg/ml）43.7→36.6（ p＜0.05）、 TRPG（ mmHg）84±19→75±15（ ns）、有効1例・やや有効3例・不変3例。心カテを行った3例では Rp（ UxM2）15.8±0.6→11.7±1.3（ p＜0.05）、 Rp/Rs 0.89±0.02→0.68±0.02（ p＜0.05）と肺血管選択的な反応性が得られた。【結論】 PDE-5阻害薬で十分な改善が得られない PAH症例に対するリオシグアトへの切り替えは約半数で効果を示したが、症例選択や切り替え時期については検討を要する。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-03] 新規エンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンの小児循環器分野での使用経験 ～その効果と注意点～

○岩朝 徹[1], 山田 修[2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 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 臨床病理科）

Keywords: 肺高血圧, マシテンタン, 副作用

【はじめに】 マシテンタンは2年前に本邦でも使用可能になった現在最も新しいエンドセリン受容体拮抗薬（ ERA）である。肺血管拡張薬で初めて大規模研究での死亡・悪化イベント低減効果が実証されており、その副作用の少なさや容量調整が不要であることなどから、成人の肺高血圧分野では盛んに使用されているが、小児循環器分野では散発的な使用の症例報告にとどまり、まとまった使用経験の報告は少ない。【目的・方法】 当科でマシテンタンを使用した例について、その効果と問題点を検討した。対象は2015年7月(本剤発売開始)～2017年1月までに本剤を使用開始した16例。年齢は8ヶ月～38歳。全例に投与前後でカテーテル検査を行い、血行動態の変化や副作用について検討した。13例は既存の ERAからの切り替えで、3例は新規導入であった。7例が IPAH（小児および小児期からのキャリーオーバー例）、9例が先天性心疾患に伴う PAH(CHD-PAH)であった。【結果】 16例中13例で臨床的な改善効果が得られ、 Rpは平均14.1から11.2U・ m^2（ p＜0.05）へ低下が見られた一方、 IPAHの2例では悪化ないし改善が得られなかった。4例(25%)で副作用が生じ、1例は重篤な腎障害で投与中止した。他は経過観察・減薬で対応可能であった肝機能障害・正球性貧血・一過性の BNP上昇・ SpO2低下(換気血流不均衡の悪化)であった。新規導入例では全例血行動態の改善を得たが、ボセンタンからの変更では若干の改善、アンブリセンタンからの変更2例では改善がはっきりせず、 PGI2系薬剤の治療強化を要した。【結語】 マシテンタンは概ね有効かつ副作用も少ないが、気をつけるべき点や副作用も見られる。ボセンタンより強い効果を期待しうる反面、アンブリセンタンからの変更時は注意が必要と考えられた。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-04] 光干渉断層像（ Optical Coherence Tomography： OCT）による先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の評価

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

Keywords: Optical Coherence Tomography, 肺動脈, 先天性心疾患

【背景】 OCTを用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈壁肥厚などの内中膜病変の進行については我々の施設からの報告を含め、いくつかの研究が散見されるが、肺血流量増加を伴う先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の進行を観察した報告はない。先天性心疾患の肺血管病変進行を OCTで定量できれば、予後予測および加療による病態変化観察に応用でき、有用性が高まる。【目的】肺血流増加型先天性心疾患術前の乳幼児において OCTを用いて描出した肺動脈壁と肺循環動態を比較・検討し、有用性を検証する。【方法】心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存の乳幼児39例(0～6歳, 平均肺動脈圧 9～46mmHg)を対象とした。血管径1.0～5.0mmの延

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

べ79血管の肺動脈を OCTで観察した。【結果】全症例において肺動脈壁は明瞭に観察され、28例(35%)で内・中・外膜が区別されて観察された。観察された壁厚は、0.03～0.34mmであった。血管径による肺動脈形態の差異を考慮して、肺動脈の血管径を1.0mm毎の群に区分して検討した。血管径2.0-3.0mmにおいて肺動脈壁厚は平均肺動脈圧と正相関を認めた(R^2＝0.18; p＝0.007)。血管径1.0-3.0mmでは肺動脈平均圧≦20、20～25、25≦mmHgの3群間で壁厚の有意差を認めた(p＝0.02)。血管径2.0-4.0mmでは肺動脈コンプライアンスと負相関を認めた(p＝0.03)。【考察】先天性心疾患による肺血管病変進行が OCTで評価可能であることを示した。肺高血圧の原因により肺血管壁の構造や肥厚層も異なることが示されており、測定部位や病理学的相違などの課題はあるが、 OCT画像評価は本対象群でも肺循環動態を反映していると考えた。【結語】 OCTによる評価は先天性心疾患の肺循環評価に有用である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症の長期生存例の臨床的特徴

○高月 晋一[1], 池原 聡[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 佐地 勉[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学 心血管病研究先端統合講座）

Keywords: 肺高血圧, 長期生存, epoprostenol

＜背景＞特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧（ i/hPAH）患者において、近年の肺高血圧治療の進歩により、肺移植を行わずに内科管理だけで10年以上の生存できる症例が増えてきた。しかし、この長期生存例における臨床的特徴、治療及び管理について十分な報告はされていない。＜目的＞ i/hPAHで長期生存例における臨床的特徴について検討する。＜方法＞18歳未満に発症した i/hPAH患者の10年以上生存しえた症例で当院で経過観察中の30例と、死亡または肺移植を行った26例（死亡22例、肺移植4例）における臨床データを後方視的に解析した。＜結果＞長期生存例は、 iPAH 20例、 hPAH 10例であり、男女比は15:15、診断時年齢は11歳（3-17歳）、現在の年齢は25歳（16-34歳）で観察期間は14年(10-18年)であった。死亡/肺移植例は、iPAH:hPAHは19:7、男女比は14:12、診断時年齢は9歳（3-17歳）と有意差を認めなかった。長期生存例では初診時の NYHA functional classは Class II 12例、 Class IIIが18例であった。初回カテーテル検査における肺血行動態では、長期生存例は死亡/肺移植例と比較して、有意差を認めなかった（中央値；平均肺動脈圧63 vs 76 mmHg、肺血管抵抗値19.5 vs 27.4 unitxm2、心係数 2.9 vs 2.4 l/min/m2)。肺血管拡張薬の内服治療のみで管理できたものは9例、残り21例は epoprostenol治療を併用されていた。 Epoprostenol治療前後における平均肺動脈圧、肺血管抵抗値、心係数はいずれも統計学的に有意に改善を示したが（平均肺動脈圧63 vs 59 mmHg、肺血管抵抗値19.5 vs 14.5 unitxm2、心係数 2.9 vs 3.5 l/min/m2)、死亡/肺移植症例では改善を認めなかった。経過観察中、8例で心不全入院を必要としたが、3例では epoprostenolから離脱できた。＜結論＞小児期発症の i/hPAHの長期生存例では、死亡および肺移植例に比して診断時の重症度に差は認めなかったが、 epoprostenol治療への反応性が良好であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 心筋心膜疾患

Free Paper Oral 30 (II-OR30)

Chair:Hiroshi Kamiyama(Center for Institutional Research and Medical Education, Nihon University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR30-01] 心内膜繊維弾性組織切除術を行った重症大動脈弁狭窄症の2例

○粒良 昌弘[1,2], 新居 正基[1], 小野 頼母[1,2], 田邉 雄大[1], 石垣 瑞彦[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 大崎 真樹[2], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-03] 組織ドプラ法と2D speckle tracking法を用いた化学療法誘発性心筋障害についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 伊藤 裕貴[1], 津田 悦子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 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）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-05] 拡張型心筋症患者由来疾患特異的 iPSを用いた疾患モデル作成の可能性

○松長 由里子[1,2], 上野 高義[1], 宮川 繁[1], 平 将生[1], 小澤 秀登[1], 戸田 宏一[1], 倉谷 徹[1], 金城 純一[2], 渡邉 朋信[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.理化学研究所 生命システム研究センター 先端バイオイメージング研究チーム）

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-01] 心内膜繊維弾性組織切除術を行った重症大動脈弁狭窄症の2例

○粒良 昌弘[1,2], 新居 正基[1], 小野 頼母[1,2], 田邉 雄大[1], 石垣 瑞彦[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 滿下 紀恵[1], 大崎 真樹[2], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[3] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 心内膜繊維弾性症, 大動脈弁狭窄症, 拡張障害

【はじめに】重症大動脈弁狭窄症(cAS)に合併する心内膜繊維弾性症(EFE)は, 左室コンプライアンス低下から重症の拡張機能異常を引き起こす。 Boston小児病院の報告では, EFE切除により二心室修復到達患者の増加など良好な成績が報告されているが, 他施設からの報告は少なく有用性には不明な点が多い。当院にて同手術を行った cASの2例を報告する。【症例1】41週, 経膣分娩で出生。日齢4に心雑音で当院紹介。経皮的大動脈弁形成術を行うも改善乏しく, 日齢12に Ross-Konno手術を施行。術後 EFEに伴う左室拡張障害から左房圧が30mmHgまで上昇し, 生後3ヶ月で EFE切除術を施行。術後7日程は経過良好であったが, 徐々に拡張障害が再燃。 MRの増悪も認め, 生後4ヶ月で MVR及び EFE切除術を施行。一時的な拡張能の改善は得られたが, 同様に拡張障害が再燃。以後徐々に肺高血圧が進行, 両心不全となり, 気管切開を置き人工呼吸管理を継続したが8歳で死亡。【症例2】28週, 左室心尖部心室瘤を指摘され紹介。38週に帝王切開で出生。日齢2, 両側 PAB, 日齢21, 心室瘤切除, 大動脈弁形成術を施行するも, 術後 EFEに伴う左室拡張障害が顕在化。一時退院したが, 徐々に肺高血圧が進行, 1歳過ぎより両心不全に陥り, 1歳3ヶ月に大動脈弁形成, 僧帽弁形成, EFE切除術を施行。術後左室拡張能の改善を認めたが, 7日程で再び拡張障害が再燃。同術後1ヶ月で僧帽弁置換, EFE切除を追加したが, 同様の経過で再燃した。現在は気管切開待機中である。【結語】２例のみの経験ではあるが, EFE切除による左室拡張能の改善効果はいずれも一時的なものに留まり, 以降の経過は拘束型心筋症に類似した。また上昇した左房圧に起因する肺高血圧のため, 単心室修復への切り替えしも困難となった。 EFEを伴った左室心筋の性状についてはバリエーションが広い可能性があり, 症例によっては切除効果が限定的であることを認識する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

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

Keywords: 小児心臓腫瘍, 横紋筋腫, 線維腫

【背景・目的】小児心臓腫瘍はその発病率が0.002%-0.28%と稀な疾患であり，多くは原発性腫瘍で，その90%以上が良性腫瘍である．多くは結節性硬化症に伴う横紋筋腫であるが他には線維腫，粘液腫，奇形腫などが知られており，それぞれ診断の契機や腫瘍の性状，経過は様々である．今回，当センターにおける心臓腫瘍の特徴を明らかにすることを目的とした．【方法】1983年4月より2017年1月までに当センターに心臓腫瘍で受診した児の特徴，治療経過，予後に関して診療録を用いて後方視的に検討した．【結果】対象となった児は35例（診断時年齢の中央値4か月，日齢0-11歳），横紋筋腫23例，粘液腫2例，線維腫2例，血管腫1例，転移性2例，不明5例であった．診断の契機は結節性硬化症の精査が18例，その他胎児エコー4例，新生児エコー2例，心雑音精査が3例，不整脈精査が3例，現病精査が2例，レントゲン検査異常精査，脳梗塞精査が1例ずつ，転移性心臓腫瘍では全身の転移巣精査が診断の契機であった．診断は心エコーと MRI検査， CT検査によって行った．単発性腫瘍は5例，経過中に不整脈を認めたものが12例（ PAC, PVC, SVT）であり，流出/流入路狭窄を認めた3例のうちの2例と脳梗塞で発症した1例を併せた3例に腫瘍摘出術が施行された．経過中に腫瘍の増大を認める症例はなく，不変が20例，縮小が14例，消失が1例であった．【考察】当センターの心臓腫瘍は過去の報告と同様に横紋筋腫が多く，多くの症例で腫瘍の縮小，消失を認めた．その他稀な心臓腫瘍である粘液腫，線維腫，血管腫を認めたがい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ずれも増大を認めず外来で経過観察中である．診断の契機がスクリーニングや二次的検査であることが多い中で，不整脈や脳梗塞，死亡の危険性を含むため早期発見が重要である．

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-03] 組織ドプラ法と2D speckle tracking法を用いた化学療法誘発性心筋障害についての検討

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野）
Keywords: 化学療法誘発性心筋症, 組織ドプラ法, 2D speckle tracking法

抗癌剤治療後の心毒性はがん患者の長期予後に大きく影響し、早期発見と早期介入が重要である。近年、組織ドプラ法(TDI)や2D speckle tracking法(2DSTI)を用いた心機能評価が早期の心毒性の把握に有用とされている。【目的】 TDIと2DSTIを用いて、心毒性のリスクが高い抗癌剤治療をうけた小児がん患者の心機能について検討する。【対象と方法】対象は、抗癌剤治療終了後1年以上経過した患者(P群):43例(男:20人,女:23人,年齢中央値:13.4±3.8歳)と器質的心疾患のない対照(N群):56例(男:35人,女:21人, 年齢中央値:12.3±2.6歳)。エコー装置はGE社製 S6で、 TDIを用いて僧房弁輪(中隔側と左室自由壁側)の拡張早期速度(e')、収縮期速度(s)を測定した。また、 STIを用いて左室の global radial strain(GRS)、 global circumferential strain(GCS)、 global longitudinal strain(GLS)を測定し、これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、左室拡張末期径、左室駆出率(LVEF)、僧房弁口血流速度の E/Aに有意差はなかったが、中隔側と左室自由壁側の e'及び中隔側の sは、 P群が N群と比較して有意に低値であった(中隔側 e':13.8±2.0cm/s vs 14.9±2.2cm/s、自由壁側 e':16.4±2.6cm/s vs 18.2±2.2cm/s、中隔側 s:7.9±1.1cm/s vs 8.8±1.3cm/s、 p＜0.01)。 GRSと GCSは、P群が N群と比較して有意に低値で(GRS:52.0±13.9% vs 65.1±11.7%、 GCS:-18.4±2.8% vs -20.8±2.3%、p＜0.01)、 GLSは、有意差はないものの P群が低い傾向にあった(GLS:-17.7±1.6% vs 19.6±1.6%、p:0.054)。【結語】抗癌剤治療後の小児がん患者では潜在的な心機能障害の存在が示唆され、その早期発見にTDIや2DSTIが有用と思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 伊藤 裕貴[1], 津田 悦子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 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: 拡張型心筋症, 心臓移植, 乳児期

【はじめに】乳児期発症の拡張型心筋症の予後は悪く、心臓移植適応を考慮せざるを得ない症例も多く存在する。本法では臓器移植法が改定され15歳未満の小児からの臓器提供が可能になりさらに Berlin Heart社 EXCOR®の臨床使用が可能になったが、ドナー不足という重大な問題を抱えている。【目的】乳児期発症の拡張型心筋症の臨床的特徴および予後不良因子を後方視的に検討し現状の問題点を明らかにすること。【方法】当院で2003年より診療を行った1歳未満発症の拡張型心筋症30例を対象に診療録をもとに後方視的に検討した。検討項目は発症月例、家族歴の有無、心臓超音波検査(2DE)指標、入院時の BNP値、治療内容とした。【結果】対象30例中、男児12例(40%)、発症月例は平均3.5ヶ月。2DEでの左室拡張末期径は平均171% of Normal、駆出率27.5%、BNP値 3520pg/mlであった。予後不良(死亡、人工心臓装着、心臓移植)は9例でその予後規定因子は発症月例が早いこと、2DE指標では入院時の左室拡張末期径や駆出率ではなく拡張能指標である E/e'、治療内容ではカテコラ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミンの使用であった。また心臓再同期療法(CRT)が6例で行われ、5例は治療に反応し内科的にコントロールされた。人工心臓臓着、死亡を end-pointとすると Kaplan-Meier法での5年生存率は67.5%、死亡を end-pointとすると93.1%であった。【結語】発症月齢が早く、左室収縮能低下に加え拡張能の悪い例ではその予後は悪く、人工心臓の装着により救命可能となった。しかし人工心臓装着7例中4例は未だ心臓移植待機中であり、本邦でのドナー不足解消が急務であるといえる。一方で乳児への CRTの普及により、 responderには大きな治療効果をもたらした。今後は慢性期治療、特にβ遮断薬のよりよい導入方法、投与量について検討を行う必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-05] 拡張型心筋症患者由来疾患特異的 iPSを用いた疾患モデル作成の可能性

○松長 由里子[1,2], 上野 高義[1], 宮川 繁[1], 平 将生[1], 小澤 秀登[1], 戸田 宏一[1], 倉谷 徹[1], 金城 純一[2], 渡邉 朋信[2], 澤 芳樹[1]
（1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.理化学研究所 生命システム研究センター 先端バイオイメージング研究チーム）

Keywords: 心不全, 疾患特異的iPS, 拡張型心筋症

拡張型心筋症（ Dilated cardiomyopathy： DCM）の分子メカニズムからのアプローチは動物由来の培養組織細胞や動物の個体を用いた研究が活発に行われ、不全心筋での microtubuleの増生による収縮機能の低下など様々な分子メカニズムが提唱されてはいるが、種差によりヒトの疾患を正確に再現できていない可能性があり、今後新たなブレイクスルーが必要である。一方、 iPS細胞技術を用いることにより、患者の遺伝情報を保持した心筋細胞が入手可能となり、ヒトの循環器疾患の病態を直接的に解析する試みがなされている。この技術は個体間の特徴を再現できる可能性があることから、今までほとんど報告されていない小児心筋症の病態解明へとつながる可能性がある。今回我々は DCM患者から作成した iPS細胞より心筋細胞（ DCM-CM）を分化誘導し、健康人の iPS細胞から分化誘導した心筋細胞（ normal-CM）と分子生物学的な比較を行い、疾患モデルとしての可能性を検討した。［方法］ DCM患者、健康人より作成した iPS細胞に対し、低分子化合物を用いて心筋への分化誘導を行った。21日間分化誘導を行い、酵素処理で single cellに単離してさらに7日間培養を行った。培養した心筋細胞はトロポニン T、トロポニン I、デスミンでの免疫染色と第二次高調波（ SHG）を用いた観察を行った。［結果］両者間でトロポニン T、トロポニン Iの発現に差はみられなかったが、デスミンは DCM-CMで normal-CMより発現の低下を認めた。 SHGによる観察では DCM-CMで normal-CMよりも microtubuleの増生を認めた。観察されたサルコメア構造は DCM-CMで normal-CMよりも減少していた。［まとめ］ DCM患者由来 iPS細胞から分化誘導した心筋においても、ヒト心不全心筋と同様の現象を認めたことから、疾患モデルとして妥当である可能性があり、今後 DCMの病態解明やや年齢特異的メカニズム解明への応用が期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 31 (II-OR31)

Chair:Aya Miyazaki(Department of Pediatrics, Tenri Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR31-01] 器質的心疾患を伴わない小児期発症心房粗動の臨床的・遺伝学的特徴

○數田 高生[1,2], 吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 加藤 有子[1], 押谷 知明[2], 中村 香絵[1,2], 川崎 有希[2], 江原 英治[2], 村上 洋介[2], 中村 好秀[1,3] （1.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, 2.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, 3.近畿大学医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-02] 小児頻脈性不整脈に対する Landiolol治療の可能性の検討

○百木 恒太[1], 松井 彦郎[1], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3] （1.長野県立こども病院 小児手中治療科, 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）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-03] カテーテルアブレーションと両側心臓交感神経節焼灼術を施行した器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍・心室細動

○桑原 浩徳[1], 岸本 慎太郎[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 牛ノ濱 大也[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.大濠こどもクリニック）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

○馬場 恵史[1], 宮崎 文[1], 坂口 平馬[1], 松村 雄[1], 嶋 侑里子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 白石 公[1], 市川 肇[2], 大内 秀雄[1] （1.国立循環病研究センター 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）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-05] 経静脈的に心臓植込み型デバイスの植込みを施行した心房スイッチ術後15症例の経過

○西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 篠原 徳子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 庄田 守男[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 循環器内科）

2:45 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-01] 器質的心疾患を伴わない小児期発症心房粗動の臨床的・遺伝学的特徴

○數田 高生[1,2], 吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 加藤 有子[1], 押谷 知明[2], 中村 香絵[1,2], 川崎 有希[2], 江原 英治[2], 村上 洋介[2], 中村 好秀[1,3] （1.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, 2.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, 3.近畿大学医学部 小児科）

Keywords: 心房粗動, 洞不全症候群, SCN5A

【背景と目的】器質的心疾患を伴わない心房粗動（ AFL)は小児においてまれである。その臨床的遺伝学的特徴を明らかにするため本研究を行った。【方法】2009年4月から2017年1月の間に当科で電気生理学的検査・アブレーションまたはペースメーカー治療（ PMI)を行った、1歳以上18歳以下発症の器質的心疾患を伴わない AFL患者について、後方視的に臨床的特徴を調査した。【結果】患者は9名。男6例（67%)。 AFL発症時期は中央値6.1（1.67-14.6)歳。臨床的な洞不全症候群（ SSS）合併は6例（67%)で発症時期は中央値3.8（1.7-11.8）歳、12歳未満の AFL発症6名全例が SSSを合併していた。家族歴が得られた7例のうち、 Brugada型心電図・ SSS・拡張型心筋症などを4例に認めた。心電図学的には心室内伝導障害（ QRS≧100ms)を7例(78%)に認めた。 AFL発症前に1例が脳出血、1例は発達遅滞を認めていた。アブレーション治療は8例に施行され全例 AFL軽快。経過観察期間中央値21（2〜57）か月において、抗血小板剤内服のみで経過観察中であった1例に脳梗塞発症、 SSS合併の1例に23歳時 PMIが施行された。遺伝子検査は4例に施行され、うち3例に病原性 SCN5Aバリアントが同定され（ナンセンス変異2例、コンパウンドミスセンス変異1例）、これらの AFL発症年齢は3.9歳と若齢であった。【考察と結論】乳児期以降に発症する器質的心疾患を伴わない小児の心房粗動は、特に若年者においては徐脈頻脈症候群の部分症として発症することが多く、家族歴を有するものが多く、遺伝学的背景の存在が示唆された。また心室内伝導障害も高率に合併しており、心房のみならず潜在的な心室刺激伝導系の異常も示唆された。機能異常が重度な SCN5A遺伝子変異によるものは、より若年発症である可能性が考えられた。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-02] 小児頻脈性不整脈に対する Landiolol治療の可能性の検討

○百木 恒太[1], 松井 彦郎[1], 瀧聞 浄宏[2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3] （1.長野県立こども病院 小児手中治療科, 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: Landiolo, 不整脈, 先天性心疾患

【背景】小児や先天性心疾患における Landiololの使用経験は少なく、有効性や安全性については確立したものはない。【目的】小児や先天性心疾患を有する不整脈への Landiololの有効性と安全性について検討すること。【対象と方法】期間：2008年12月 - 2016年6月。対象：不整脈に対して Landiololを使用した32例（ L群：年齢11.2±27.6歳、男17例）、 Landiololを使用しなかった54例（ Non-L群、年齢8.9±22.6歳、男31例）。 L群では先天性心疾患(CHD)は18例（術後急性期症例12例）、 Non-L群では CHD 38例（術後急性期症例18例）。方法：rhythm controlあるいは rate control（心室 rateの減少率が介入前の20%以上）できた症例を有効と定義。上室性、接合部性、心室性に分けて、 L群と Non-L群での有効率と副作用（血圧低下、徐脈、心機能低下、 QT延長など）について診療録から後方視的に検討した。【結果】有効率は、上室性不整脈で、 L群 vs Non-L群：25/26例(96.2%) vs 38/44例(86.3%)、接合部性で2/2例(100%) vs 2/3例(66.7%)、心室性で1/4例(25%) vs 3/7例(42.9%)であった。副作用は L群 vs Non-L群で 1/32例(3.1%)vs 5/54例(9.3%)で、低血圧が Non-L群で多かった。また、 L群では Landiolol以外の抗不整脈薬、 Iおよび III群の使用数を減らせていた。【結語】術後急性期を含む小児の循環器疾患に対する Landiololの使用は、上室性および接合部性の頻脈性不整脈に対して他の抗不整脈薬と同等以上に有効であり、かつ他剤の減量につながることで間接的に副作用を減らせる可能性が示唆され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-03] カテーテルアブレーションと両側心臓交感神経節焼灼術を施行した器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍・心室細動

○桑原 浩徳[1], 岸本 慎太郎[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 牛ノ濱 大也[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大濠こどもクリニック）

Keywords: 特発性心室細動, カテーテルアブレーション, 両側交感神経節切除術

【症例】2歳女児【既往歴・家族歴】特記事項なし【病歴・経過】2歳0か月、自宅で突然心肺停止。救急隊接触時、心室細動(Ventricular Fibrillation:VF)を確認。電気的除細動を5回施行するも VF storm。アミオダロン静注で心静止、その後洞調律に復帰出来た。器質的心疾患・心筋炎・電解質異常等はなし。典型的な QT延長・ QT短縮・ Brugada・ J波症候群の心電図所見もなく、遺伝子異常も検出されず。原因は特発性心室頻拍・心室細動、特に発作時心電図所見より short-coupled variant of Torsade de pointesを考えた。治療は、フレカイニドやアミオダロンは発作予防薬としては無効。プロプラノロールで多形性 PVC散発程度になり、2歳3か月で退院。以後、当科外来管理。１か月毎にホルターを施行していたが、2歳7か月より再び持続性心室頻拍を認めるようになり、2歳10か月時に失神、緊急入院。以後、ビソプロロール、ベラパミル等で発作コントロール出来ず、triggered PVCをターゲットにカテーテルアブレーションを2回施行したが、発作コントロール出来ず。鎮静をすると心室頻拍・心室細動を認めなくなることから両側心臓交感神経節焼灼術を施行したが、発作コントロール出来ず。【まとめ】器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍に対し、薬物治療、カテーテルアブレーション、両側心臓交感神経節焼灼術を施行した。文献的考察を交えて報告する。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

○馬場 恵史[1], 宮崎 文[1], 坂口 平馬[1], 松村 雄[1], 嶋 侑里子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 白石 公[1], 市川 肇[2], 大内 秀雄[1] （1.国立循環病研究センター 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）

Keywords: 不整脈, ペースメーカー, ペーシングリード

【背景】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性は年代とともに改善しており、海外における2012年の報告での5年累積リード不全回避率は93%であった。これには Steroid-Elutingの出現などが考えられる。本邦において乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性や Risk Factorに関する詳細な検討は少ない。【目的】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性とリード不全の原因、 Risk Factorを検討すること。【方法】1978年以降に当院で心外膜リードを植え込んだ6歳未満の児の心外膜リードの耐久性を診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は192例でリード総数は379(心房リード148、心室リード231)本。192例のうち先天性心疾患136(71.6%)でペースメーカーの適応となった疾患内訳は先天性完全房室ブロック 39、房室ブロック 32、洞不全症候群 13, QT延長症候群 3、術後房室ブロック 59、術後洞不全症候群 35、心不全 8、その他 3例であった。観察期間のうち60例(31.6%)が死亡、69本 (18.2%)にリード不全を認めた。リード不全の内訳としては破損、感染、閾値上昇、感度低下とその他の5種類に大別したところ、内訳は破損17、感染 24、閾値上昇 10、感度低下 9、その他9であった。リードの耐久性は5年87%、10年74%、15年64%であった。 Risk Factorには Vリードが該当した。【結語】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性は累積不全回避率は依然良好とはいえない。死

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

亡例が多い重症疾患群であること、易感染性があること、成長が著しくリードの物理的損傷がおこりやすいことが理由と考えられる。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-05] 経静脈的に心臓植込み型デバイスの植込みを施行した心房スイッチ術後15症例の経過

○西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 篠原 徳子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 庄田 守男[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 循環器内科)

Keywords: 心房スイッチ手術, 心臓植込み型デバイス, 術後遠隔期

【背景】心房スイッチ(Senning, Mustard)術後遠隔期にペーシングデバイス治療を要するケースが散見される。バッフルリークや心房内のルート狭窄等の術後合併症を認めず併施手術のない場合、経静脈的植込みは選択肢の一つとなる。【目的】経静脈的植込み後の合併症の有無を明らかにすること。【対象】当院で2004年から2016年、心房スイッチ手術の既往があり新規デバイス植込を施行された15症例。平均観察期間は6.2±3.5年。新規植込時平均年齢は23.9±8.5歳。心疾患の内訳は dTGA 7例、 ccTGA 7例、孤立性心房逆位 1例。徐脈性不整脈は SSS 9例、 cAVB 5例。 AT/AFLの既往 7例のうち5例はアブレーション施行歴あり。デバイスの種類はペースメーカ 11例、 ICD 2例、 CRTD 2例(心外膜リード追加待機中)。術前の心房内ルート狭窄の有無は、 SVC造影(11例)または造影 CT(4例)で確認し、術後は心エコー(11例)や造影 CT(4例)で確認した。【結果】ショックリードを除くペーシングリードは全例操作性の良い FineLineII/ThinLineIIを使用、5例で3Dマッピングシステム下でより詳細に閾値・波高値が良好で PQ時間が比較的短く、横隔膜刺激のない場所を探して留置した。15例中7例は SSSに対し single chamber (AAI)で、観察期間中に房室伝導機能低下は出現しなかった。術後、心房内ルートの高度狭窄症例はなかった。【結語】心房スイッチ術後症例における経静脈的デバイス植込みの予後は良好であり、経静脈からの植込が可能ならば第一選択が良いと思われる。長期予後については今後さらなる観察を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 32 (II-OR32)

Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR32-01] 左心低形成症候群に対する Chimney reconstructionの流体力学解析

○浅田 聡[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[2], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 夫 悠[1], 宮崎 翔平[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 心臓血管血流解析学講座）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-02] Norwood手術における RV-PA conduit使用例の合併症と対策

○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）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-03] 左心低形成症候群に対する Norwood手術後の大動脈形態と再狭窄の検討

○宮城 ちひろ, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-04] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-OR32-05] 大血管位置異常を伴う左心低形成類縁疾患に対する流出路統合および弓部再建手術の実際

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 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）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-01] 左心低形成症候群に対する Chimney reconstructionの流体力学解析

○浅田 聡[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[2], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 夫 悠[1], 宮崎 翔平[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 心臓血管血流解析学講座）

Keywords: chimney reconstruction, 流体力学解析, energy loss

【背景と目的】左心低形成症候群(HLHS)および類縁疾患に対する外科治療において、遺残大動脈狭窄(reCoA)、新大動脈基部拡大、新大動脈弁逆流(neoAR)などが遠隔期問題となる。当施設では上記合併症回避のために、補填物を用いず新大動脈基部の円錐状形成による長軸延長と短径短縮を行う chimney reconstruction(CR法)を考案し、 Norwood手術(N術)時の新大動脈弓部再建に導入してきた。今回、 N術の中期遠隔成績と流体力学解析を用いて CR法の有用性について検討した。
【方法】2013年1月から2016年12月まで当院で N術を施行した11例（ N術時月齢2.4±1.5ヶ月, 体重3.73±0.76kg）の中期遠隔期成績を検討した。さらに術後造影 CTを撮像し得た7例の新大動脈弓に対して流体力学解析を施行した。
【結果】 N術生存率82%、1年生存率は73%。 TCPC到達2例、 TCPC待機4例、 BCPS待機1例。新大動脈による肺動脈圧排は0例、 reCoA 1例(8%, BCPS時に介入)、 neoAR 0例。流体力学解析を施行しえた reCoAのない6例の新大動脈弓は、弓部での有意な加速や乱流を生み出さず、 wall shear stressも低かった。平均 Energy loss(EL)/BSAは11.11mW/m^2(9.16-14.43)であった。
【考察と結語】 reCoA 1例を除き、他の全例で CR法により低い ELパフォーマンスが得られた。 CR法による長軸延長で補填物なしでも新大動脈弓吻合部の緊張を減らすことだけでなく、なだらかな円錐状の新大動脈基部形成により下行大動脈との口径差を改善し、高い ELを回避し得た。 CR法は流体力学的に低い ELが期待できる有用な大動脈弓再建術式と考えられる。流体力学的解析により本症の外科治療に有用な情報が得られた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-02] Norwood手術における RV-PA conduit使用例の合併症と対策

○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）

Keywords: Norwood, RV-PA conduit, complication

【目的】左心低形成症候群に対する Norwood手術の成績は， RV-PA conduitの採用などにより当院でも徐々に改善し，2010年以後7年間の連続37例で手術死亡2例，入院死亡3例で，生存退院は86%となった．しかし RV-PA conduitによる合併症も経験し，逐次対策を講じてきたのでその効果につき検討した．【方法】37例のうち BTSの7例を除き， ePTFE ring付き graftによる RV-PA conduitを用いた30例を対象とした．これらを中枢側吻合法で，前半20例の non-Dunk法群，後半10例の Dunk法群に分けて検討し，さらに BDG前に死亡した4例と BDG待機中の2例を除いた24例で BDG時の conduitの処理方法で経時的に3群(I期:2010-1年(7例)， II期:2012-3年(10例)， III期:2014-6年(7例))に分け，心室造影，造影 CTで吻合部の形態を評価した． I期では graft離断，閉鎖のみ． II期は心室壁にマットレス縫合を追加， III期は graftを完全切除し縫合閉鎖した．【結果】 non-Dunk法群では2例に吻合部の心室仮性瘤を生じ，1例では BDG前に1例は BDG後に拡大し手術介入した． Dunk法群では1例で吻合部が心筋内で狭窄を生じ翌日パッチ拡大を要した． I期では6/7例で graft断端の遺残による死腔が残存

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し1例が仮性瘤となった． II期ではマットレス縫合を追加し仮性瘤は生じていないが6/10例に死腔の残存が見られた． III 期では死腔の残存や仮性瘤の発生はなかった．【考察と結語】 RV-PA conduitは術後急性期にも安定した血行動態が得られる優れた術式だが， non-Dunk法は心室切開時に内膜の切開が小さいと狭窄を生じやすかったり，縫合時に内膜にしっかりかかっていないと仮性瘤を生じやすいと思われた． Dunk法により仮性瘤は発生しにくくなったが， graftの全長や挿入長には注意が必要と思われた． BDG時の conduitの処理では，長期的な仮性瘤の予防の観点から，完全 graftを除去し心停止下に内膜を確認しながら吻合部の閉鎖をすることが必要と考えられた．

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-03] 左心低形成症候群に対する Norwood手術後の大動脈形態と再狭窄の検討

○宮城 ちひろ, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Norwood手術, 大動脈再建, 大動脈形態

【目的】左心低形成症候群(HLHS)に対する Norwood手術における大動脈形態および大動脈伸展性を評価すると共に術後再狭窄に検討を加えた。【対象】2010年1月～2016年8月までに当院において HLHSに対する Norwood手術(Norwood+Glenn手術を含む)を施行した86人中、術後 CTあるいは大動脈造影による形態評価を行った66例を対象とした。大動脈再建術式は、直接吻合法30例、グルタールアルデヒド処理自己心膜パッチ補填法27例、両側肺動脈をくりぬいて長く残した主肺動脈を用いた再建法(chimney法)が9例であった。【結果】術後大動脈造影あるいは CT側面像における計測で、大動脈弓の幅（ W）≒高さ（ H）であったもの(Romanesque :R型)30例、 W＞ Hであったもの(Crenel :C型)20例、 W＜ Hであったもの(Gothic :G型)16例であった。大動脈形態を再建方法別にみると、直接吻合法では R型13例、 C型6例、 G型11例、パッチ補填法では R型14例、 C型9例、 G型4例、 chimney法では R型3例、 C型5例、 G型1例となり、直接吻合法の場合に G型が多い傾向があった。術後カテーテル検査による収縮期圧較差あるいは心エコー検査における収縮期最大血流速度は、 R型ではエコー流速・圧較差が有意に低く、 G型ではエコー流速が高い傾向にあった。上行大動脈の拡張(Aortic index)や伸展性の低下については、大動脈形態あるいは大動脈再建術式別で差を認めなかった。外科的あるいはカテーテル的狭窄解除を行った大動脈再狭窄例は G型で多い傾向にあったが、再建術式別には差がなかった。【結語】 Norwood手術後の再建大動脈の形態評価において、大動脈弓の幅と高さが同等の R型は流速が有意に小さく、幅が狭い G型では流速が高く、狭窄解除を行った症例が多い傾向にあった。直接吻合法では術後弓形態が G型になりやすかった。現在、われわれは自己心膜パッチ補填法あるいは chimney法を再建術式として採用しているが、遠隔成績については更なる検討が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-04] 左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 財満 康之, 阪口 修平, 原田 雄章, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 両側肺動脈絞扼術, グレン手術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】左心低形成症候群とその類縁疾患に対する両側肺動脈絞扼術（ bPAB）後の末梢肺動脈径について検討した。【対象】2014年から2016年までの bPAB40例の内、 rapid Norwood 13例を除いた、27例を対象とした。Norwood＋グレン手術（ N＋ G）可能14例（ N＋ G群）、不可能10例（ Norwood; N群）、 N＋ G待ち3例であった。 CTによる左右肺動脈下葉枝径の合計を BSAで除した値を肺動脈値とした。【結果】 N＋ G群と N群の bPAB術前肺動脈値53.6±10.0、52.2±9.6mm/m^2（ p＝0.79）、 stage 2術前肺動脈値50.3±8.7、39.0±12.3mm/ m^2（ p＝0.01）であった。 N＋ G可能な肺動脈の大きさの一つの参考値として、 ROC曲線により求めた stage 2術前肺動脈値閾値は41.9 mm/m^2であった。以下、 stage 2術前肺動脈値41.9 mm/m^2以上の群と未満の群の順に平均±標準偏差（手術時日齢、心房間圧差は中央値(IQR)）と p値を示す。生下時体重2.6±0.1、2.8±0.2kg（ p＝0.3）、体重増加率370±151、329±189g/月（ p＝0.5）、 Stage 2時日齢136(123)、108(170)日（ p＝0.3）、 Stage 2時体重4.6±1.1、5.0±1.7kg（ p＝0.5）、心房間圧較差3(5)、2.5(10)mmHg（ p＝0.4）であった。また、 bPAB術前肺動脈値54.5±9.1、47.8±8.5mm/ m^2（ p＝0.2）であり、元来の肺動脈の大きさは bPAB後の肺動脈の成長の程度とは関連しない可能性があった。右肺動脈圧9.8±4.9、16.0±6.8mmHg（ p＝0.02）、左肺動脈圧10.8±5.5、17.4±8.6mmHg（ p＝0.03）であり、低形成な肺動脈は肺高血圧の傾向が認められた。肺動脈 bandの migration有り5.3%、37.5%（ p＝0.04）であり、 migrationは肺動脈の成長に悪影響を与えていた。【結語】 bPAB後2ヶ月を目処に肺動脈径の評価を行い、肺動脈値41.9 mm/m^2以上を一つの目安として N＋ Gの適応を考慮し、それ以外の低形成な肺動脈や肺高血圧症例は早期に Norwoodを行う方針に変更することも一つの治療戦略として考えられた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[II-OR32-05] 大血管位置異常を伴う左心低形成類縁疾患に対する流出路統合および弓部再建手術の実際

○菅野 勝義, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 今井 健太, 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: Norwood型手術, 大血管転位, 左心低形成類縁疾患

【背景】
大血管位置異常（ MGA）を伴う左心低形成類縁疾患（ vHLHS）は少ないが、流出路統合および弓部再建を行う（ Norwood型手術と表記する）にあたり、自然な流出路方向と再建弓部のつながりを作成しにくく、中心肺動脈形成や肺血流路設置においても手技選択の幅が狭く、複雑な手術となりがちである。
【目的】
当院で行った、上記解剖学的特徴を持つ左心低形成類縁疾患に対する手術治療について、成績を検討する。
【対象・方法】
2001年4月から2016年3月までに Norwood型手術を施行した、 MGAを伴う vHLHS14例について、解剖学的特徴、術後生存、治療到達度、合併症に対する追加手術の有無について確認・検討した。
【結果】
大血管位置異常： d-TGA6例, l-TGA 5例, DORV(TBA) 3例。大動脈弓部形態：離断3例, 低形成・縮窄11例。Norwood型手術時： 日齢中央値9（2-60）,体重平均2.85+/-0.54kg, 手術時間平均480+/-51分, 体外循環時間平均241+/-42分, 大動脈遮断時間平均80+/-24分, 肺血流源: VPC 3例, BT shunt 11例。大動脈弓部再建法: EAA型9例（パッチ補填8例, 自己組織のみ1例）, Swing back型 4例, 人工血管使用 1例。手術死亡・入院死亡なし。遠隔死亡1例。治療到達度：単心室型 TCPC到達8例, BDG後待機中2例, 転院による追跡打ち切り 1例, 二心室型 Rastelli型手術到達 2例。経過中に上行大動脈拡大（狭窄解除）を行ったものが3例（ EAA型1例, Swing back型2例）, Neo ARおよび sub ASに対する介入を要したものが1例（ Swing back型）にあった。
【結語】
MGAを伴う vHLHS症例の Norwood型手術成立およびその後の治療進達度、生存率は良好であった。術後大動脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

狭窄は発生例についても、狭窄解除手術で対応できていた。しかし、狭窄は Swing back型再建で発生率が高く、統合流出路と吻合される下行大動脈の形態・サイズ・血管軸の向き等、狭窄要因について再考を要す。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 33 (II-OR33)

Chair:Yoshihiro Oshima(Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR33-01] 大動脈後壁再建後に冠動脈移植を行う動脈スイッチ手術の遠隔期成績

○池田 義[1], 中田 朋宏[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-02] 単冠動脈を伴う TGAに対する動脈スイッチ手術の工夫

○野村 耕司[1], 黄 義浩[1], 中尾 充貴[2], 木南 寛造[1] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-03] 大血管転位症3型に対する当院の治療戦略：体肺動脈短絡術＋短周径肺動脈絞扼術(BT-shunt with tight PAB)の有効性

○加藤 伸康[1], 橘 剛[1], 佐々木 理[2], 泉 岳[2], 山澤 弘州[2], 武田 充人[2], 新宮 康栄[1], 若狭 哲[1], 加藤 裕貴[3], 大岡 智学[1], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学 大学院医学研究科 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科, 3.北海道大学病院 先進急性期医療センター）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-05] TAPVCに対する sutureless repair術後 PVS症例の検討

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 村上 優[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-01] 大動脈後壁再建後に冠動脈移植を行う動脈スイッチ手術の遠隔期成績

○池田 義[1], 中田 朋宏[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学）

Keywords: 動脈スイッチ手術, 大血管転位, 遠隔期成績

【目的】動脈スイッチ手術(ASO)において、肺動脈基部に冠動脈を移植した後に大動脈再建を行う方法が一般的であるが、われわれは、適切な移植部位を高い自由度で選択できるよう、大動脈後壁を縫合した後に冠動脈移植を行う Vouheの方法を採用している。今回、遠隔成績から手技の妥当性を検討した。【対象】1999年以降 ASOを施行した27例 (TGA I型 17例、 II型8例、 Taussig-Bing 2例)。 CoA, IAA合併2例。手術時日齢は平均12日、術後観察期間は31日-16年(平均6.2年)。【術式】大動脈は STJの2-3mm遠位、肺動脈は分岐部の1-2mm近位で切離。肺動脈基部と遠位大動脈の後壁半周を縫合した後、冠動脈フラップと縫合線の位置関係により、肺動脈基部 and/or 遠位大動脈の前面に切開を加えて冠動脈を移植し、最後に前壁縫合を完成する。本法により縫合線上あるいは縫合線より遠位にも無理なく冠動脈移植が可能となる。【方法】診療録から術後遠隔期合併症について後方視的に検討した。【結果】手術死亡1例、遠隔死亡1例で15年間の累積生存率は92.6%であった。遠隔期心カテ(n=21)にて LVEDV 104±10 % of normal, LVEF 76±6 %、最新 BNP値は22.3±15.1 pg/mlと心機能は良好だった。術後合併症としては、2例で術後1ヶ月目に左冠動脈狭窄が生じ、1例は緊急 LMT形成術を施行したが死亡(遠隔死亡例)、1例は CABG(LITA-LAD)を施行した。両者とも初期の症例で、術中選択的冠還流手技の改良以後、冠動脈合併症は生じていない。経過中に2度以上の ARを2例に認めた。圧較差20mmHg以上の PSを認めた症例はなかった。以上の合併症発生を endpointとした15年間の回避率は82.7%であった。 術後3.5年以降に新たな合併症の発生は認められなかった。【結語】本法の遠隔期成績は良好であった。一般的な方法と比べて主肺動脈の切離ラインを低くできることが術後 PS防止に寄与すると思われた。 大動脈弁機能も概ね問題なく、経時的な AR悪化傾向は認められなかった。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-02] 単冠動脈を伴う TGAに対する動脈スイッチ手術の工夫

○野村 耕司[1], 黄 義浩[1], 中尾 充貴[2], 木南 寛造[1] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.東京慈恵会医科大学 心臓外科）

Keywords: Single coronary, TGA, Arterial switch operation

【背景】完全大血管転位症(TGA)に対する動脈スイッチ手術において単冠動脈の移植はリスクを伴う。移植困難な形態に対して種々の冠血行再建が考案されているが、その術後合併症を含め詳細は不明な点も多い。【目的】冠移植が困難な TGA1型(Shaher3A)の２例に対して、それぞれ異なる冠血行再建を行い、術後経過を検証した。【方法】２例とも Aortic sinus１の前方から冠動脈が起始し、かつ主幹部が短いため、移植の受動距離が長くなる事より直接移植を回避した。症例１は日齢9、3.4kg。 Murthyらよる動脈壁フラップを用いた冠血行再建を行った。症例２は日齢15、3.6kg。大動脈壁と共に Aortic sinus１,２を一塊に切除後、折り畳む様に pouchを作成し新大動脈と DKS様に側々吻合を行い、新肺動脈幹は自己心膜で補填再建した。【結果】症例１では人工心肺離脱時に冠不全を認め、自己心膜で大動脈側フラップの延長を要した。また、術後早期に上行大動脈及び肺動脈共に狭窄所見を認めたため、再手術を要した。症例２は術後、両流出路に狭窄所見を認めず経過は良好である。【考察】単冠動脈の移植は1.冠動脈起始部 2.大血管関係 3.主幹部の距離が大きく影響する。今回はともに 1.冠動脈起始が前方寄りで、3.主幹部が短かったため移植が危険と判断した。今回施行した Murthy法は Aubert法と同様、両大血管壁を共有するため術後血管の自由度が制限され引き攣れる事で術後狭窄を来したと考

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

えられる。一方、両大血管を完全に分離する Sinus pouch法では自由度が高く、狭窄を認めていない。【結論】単冠動脈や大血管間を走行する冠動脈などの移植困難な TGAに対する動脈スイッチ術においては、両大血管壁を完全に分離するタイプの修復が望ましいと考える。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-03] 大血管転位症3型に対する当院の治療戦略：体肺動脈短絡術＋短周径肺動脈絞扼術(BT-shunt with tight PAB)の有効性

○加藤 伸康[1], 橘 剛[1], 佐々木 理[2], 泉 岳[2], 山澤 弘州[2], 武田 充人[2], 新宮 康栄[1], 若狭 哲[1], 加藤 裕貴[3], 大岡 智学[1], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学 大学院医学研究科 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科, 3.北海道大学病院 先進急性期医療センター）

Keywords: TGA/VSD/LVOTO, palliative surgery, PA banding

【背景】 TGA3型(TGA/VSD/LVOTO)では心内での動静脈血の mixingが不十分なため、肺血流が十分あっても重度のチアノーゼを来す場合がある。当院では姑息術として BT-shuntに加え左室からの順行性の血流を極力減らすような短周径での肺動脈絞扼術(tight PAB)を併施している。【目的】 TGA3型に対する当院の姑息術の有効性に関して検討する。【方法】2000年以降に TGA/VSD/LVOTOもしくは同様の血行動態となる DORV/sub-pulmonary VSD/PSの診断で外科治療を行った6例のうち、単心室修復を施行した2例を除く４例を対象とした。2例は他院で姑息術が施行されていた(症例1は BT shunt、症例2は BASを2回)。2例は当院で BT shunt with tight PABを施行し、1例は根治に到達した(症例3)。 Tight PABは周径13mmで施行した。根治術は Rastelli型の修復を行っており、症例2・3は DKSも同時に施行した。根治に到達した3例で、それぞれ根治術前の血行動態・肺血管条件を比較した。【結果】心カテデータ(症例1/症例2/症例3)。肺体血流比=1.0/0.81/1.2、 PA Index=568/477/492、肺血管抵抗(unit/m2)=1.6/3.2/0.9、左室拡張末期圧(mmHg)=11/6/4、大動脈酸素飽和度(%)=77/73*/79、肺動脈酸素飽和度(%)=75/87*/82。症例2では BASを2回施行も大動脈と肺動脈での酸素飽和度に大きく解離を認めた (＊症例2は酸素2L/min投与)。【考察】 TGA3型では待機期間の問題として mixing不良による重度のチアノーゼを生じ得る。 BT shuntに tight PABを併施する事で、肺血流量が適正化され、かつ VSDや上行大動脈での mixingが生じ、過度の心負荷を生じずにチアノーゼを改善できる。本術式は体外循環無しで施行可能な簡便かつ有用な術式である。【結語】当院の TGA3型に対する姑息術(BT-shunt with tight PAB)は重度の低酸素血症と心不全を回避し安全に次期手術まで待機できる、リスクの少ない非常に簡便かつ有用な方針である。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター）

Keywords: 総肺静脈還流異常症, Primary sutureless法, 中長期成績

【目的】総肺静脈還流異常症(TAPVC)術後の最大の懸念事項である肺静脈狭窄(PVO)を回避するために、当院でも2013年12月から primary sutureless法を導入している。今回、当施設の TAPVCに対する primary sutureless法の手法、 PVO有無、僧帽弁機能につき検討した。【症例及び方法】症例は新生児及び乳児7例で、病型は Ia 2例、 Ib 3例 III 2例。手術日齢27±36日、体重3.1±0.8kg。手術は全例 posterior approachで行い、切開長は LA 22±3mm, common PV 14±2mmで PV anchorは6.3±1.4点に置いた。 LA吻合は PV切開縁から3mm離して連

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

続縫合し、 ASDは新鮮自己心膜で補填した。垂直静脈は4例で開放とし、動脈管は術後経食道エコーで右左短絡を認めた1例以外は結紮とした。なお、動脈管開放症例は術後4日目に左右短絡となった時点で動脈管結紮とした。【結果】術後観察期間20±10ヶ月にて、死亡例なし、 PVOによる再手術を認めず、術後1年で垂直静脈遺残短絡に対する再手術を1例認めた。合併症は術後乳糜胸3例に認めた。術後僧帽弁閉鎖不全を trivial 2例, 三尖弁閉鎖不全は trivial 5例, mild 1例を認めたが、いずれも増悪傾向なく経過した。 PV-LA flow(m/s)は術直後：1.37±0.27、術後1ヶ月：1.44±0.26、術後3ヶ月：1.71±0.41、術後6ヶ月：1.46±0.43、術後1年：1.56±0.32で、血流パターンは全例拍動性であった。術後6-12mでの mPAP＞25mmHg及び Pp/Ps＞0.4は3例で Tadalafil導入(2例)、 CLDに対する HOT導入(1例)とし、内2例は術後遷延性乳糜で長期入院を要していた。【結論】当施設における primary sutureless法は概ね満足のいく結果であった。術後遷延性乳糜胸症例では慢性肺疾患に基づく残存肺高血圧症への対応が必要と思われた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-05] TAPVCに対する sutureless repair術後 PVS症例の検討

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 岩城 隆馬[1], 松島 峻介[1], 村上 優[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

Keywords: 肺静脈狭窄, sutureless repair, 総肺静脈還流異常

【緒言】 TAPVCに対する sutureless repair (SR)の有効性が報告されているが、その後の PVS症例も存在し、その機序や更なる治療法については不明な点も多い。【対象、方法】2005年以降に SRが施行された TAPVC46例を対象とした。 SVH症例に対しては SRを第一選択とし、24例に primary SR(p-SR)を施行。術後 PVSに対する SR(s-SR)は1例。 BVH症例に対しては症例を選んで p-SRを行い、 p-SR:15例、 s-SR:6例。 これらの症例における SR後 PVSの発生と機序を検討した。また2011年以降 SR後の PVSに対し積極的に IVR/外科的内膜切除を繰り返し、その有効性と各 PVの形態的変化についても検討した。【結果】**BVH:**早期死亡1。耐術例における PVSの発生率は p-SR後2/14、 s-SR後4/6。 発生機序は開口部内膜肥厚3、左房拡大不足1、分枝への切開不足1、心拡大による圧迫1。**SVH:**早期死亡4。耐術例における PVSの発生率は p-SR後8/21。機序は拡大心/周囲組織による圧迫4、過度の PV切開2、開口部内膜肥厚2。**治療成績:**PVS再発に対し、外科的内膜切除を11例(~3回/例)に、IVRを7例(~21回/例)に施行。最終転機は死亡4例(2011年以降は死亡なし)、 PVSなし2例、病変固定4例、計画的IVR中5例。外科的切除後イベント回避期間は8.2ヶ月(median, IQR:2.6-22.4)、 IVR後イベント回避期間は1.9ヶ月(median, IQR:1.0-2.9)。**計画的 IVR5例における PV分枝形態変化:**初回 IVR時に5枝は閉塞。残る16枝に対し累計106回の IVRを施行。(drug coated balloon:9, stent:4を含む)、1例は3枝閉塞+1枝高度狭窄から右肺切除。残る12枝は開存維持。 balloon拡張による狭窄部断面積拡張率は228±350%, 経過中の末梢肺静脈断面積変化率は+52±61%。【結語】 SR後であっても内膜肥厚などから狭窄を来す症例が散見される、これらの PVに対しては完全閉塞の回避と QOL維持の為に IVR等積極的に再介入を繰り返すことが肝要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療遠隔成績

Free Paper Oral 34 (II-OR34)

Chair:Shingo Kasahara(Dept. of Cardiovascular surgery,Okayama university)
Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-02] NCDデータベースによる単心室における房室弁弁置換術の治療成績の検討

○平田 康隆[1], 杉本 晃一[2], 平原 憲道[3], 宮田 裕章[3], 鈴木 孝明[4], 村上 新[5], 宮地 鑑[2], 高本 眞一[6]（1.東京大学 心臓外科, 2.北里大学 心臓血管外科, 3.慶應義塾大学医学部 医療政策・管理学教室, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 5.浅野川心臓血管センター金沢循環器病院 心臓血管外科, 6.三井記念病院 心臓血管外科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-03] 特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対する手術治療成績

○原田 雄章, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓外科）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-04] 重症心外奇形を伴う複雑心奇形に対する両側肺動脈絞扼術の適応と成績

○岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 中山 祐樹[1], 奥木 聡志[1], 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）

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.神戸循環器クリニック）

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

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

Keywords: Senning 手術, 遠隔成績 , 生存率

【背景】近年、 Senning手術適応例は少ないが、動脈スイッチ手術登場以前には一般的な術式であった。術後20年を経過した Senning手術後患者の、体心室である右室機能不全(RVF)や三尖弁閉鎖不全(TR)、さらに上室性不整脈や心房内血流転換部位の狭窄(BS)などについて系統的なフォローアップが必要である。当施設での Senning手術の長期遠隔成績を調査した。
【対象】1984年～1988年に同一外科医により Senning手術が施行された連続20例が対象。疾患は完全大血管転位症 TGA(I)17例、 TGA(II)2例、 Criss-cross heart(CCH)1例。 Senning手術時年齢(中央値)は10カ月(2カ月~7歳)、体重は7±2kg。男児は14例(70%)。遠隔追跡期間(中央値)は22年(1日～30年)で2例のみ遠隔追跡不可であった。
【結果】手術死亡は RVFによる1例。遠隔死亡は4例で、原因は RVF1例、肺炎1例、不整脈2例であった。Kaplan-Meier法による生存率は20年で71±11%。術後再手術は遺残心室中隔欠損の閉鎖1例と CCHの右室流出路形成が1例で、 BSは認めなかった。 PMIは術後12±7年後で5例。 PMI回避率は20年で71±12%。 CTRは術後22±5年で51±6%、 RVEDPは術後10±8年で11±4mmHg、20±7年での TV逆流は0～ trivialが7例、 mildが8例、 moderate以上はなかった。術後12±4年で施行した運動負荷試験では、最大心拍数、172±17bpm、最大酸素消費量は男児で39±9ml/kg/min(対正常比73%)、女児は33±2ml/kg/min(同77%)であった。1例が28歳で妊娠出産を経験。13例中1例のみレニベースを内服し、残り12例(92%)は内服薬無しで経過。
【まとめ】 Senning手術術後約20年の遠隔期において、 PMIを必要とする不整脈の問題はあるが、危惧された RVF、 TRは問題となっておらず日常生活は支障なく送れていた。また再手術の原因となる BSはなく、心房自由壁外側や心房中隔に入れる適切な切開ラインや丁寧な縫合が寄与したと考える。今後も引き続き長期に渡ってフォローが必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-02] NCDデータベースによる単心室における房室弁弁置換術の治療成績の検討

○平田 康隆[1], 杉本 晃一[2], 平原 憲道[3], 宮田 裕章[3], 鈴木 孝明[4], 村上 新[5], 宮地 鑑[2], 高本 眞一[6] （1.東京大学 心臓外科, 2.北里大学 心臓血管外科, 3.慶應義塾大学医学部 医療政策・管理学教室, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 5.浅野川心臓血管センター金沢循環器病院 心臓血管外科, 6.三井記念病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, Valve, Outcome

【背景】
単心室循環では房室弁逆流が危険因子として報告されている.一方,小児期の弁置換術後の５年生存率は70-85%との報告もある.このような背景から単心室症に対する房室弁置換術はあまり行われておらず,単施設での報告も少ない.
【目的】
JCCVSDの統計に基づいた多施設研究により,単心室症に対する房室弁置換術の頻度と短期手術成績を解析する.
【方法】
2008年から2014年の間に,単心室循環でかつ体心室側の房室弁置換術を行ったものを母集団とした.２心室循環または1.5心室循環に至った症例を除外した.房室弁置換術の総数,再手術数,術後30日,90日死亡率,再手術・死亡に対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

する危険因子を求めた.
【結果】
期間中80名が房室弁置換術を行った.房室弁形態は三尖弁23例(29%),僧帽弁18例(23%),共通房室弁39例(49%)であった.弁置換術のタイミングは,BCPSと同時6例(8%),Fontan手術前14例(18%),Fontan手術と同時8例(10%),Fontan手術後14例(18%)であった.手術時年齢は中央値3歳(17日-42.8歳),男女比43/37であった.Heterotaxyを30例(38%),HLHSを13例(16%)認めた.死亡率は術後30日で9%(7/80),90日で16%(13/80)であった.９例(11%)に再弁置換術を行った.12例(15%)でペースメーカー植え込みを必要とした.Cox比例ハザードモデルでは,弁置換術時年齢(p=0.025)のみが死亡または再弁置換術に関連した.
【考察】
房室弁置換術が行われた80名の単心室症患者のうち38%が Heterotaxy患者であった.低年齢での房室弁置換術は,再弁置換術または死亡に関連した.
【結論】
単心室症患者において高度房室弁逆流に対する弁置換術は有効であるが,ペースメーカー植え込みや死亡などのリスクをある程度伴う.

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-03] 特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対する手術治療成績

○原田 雄章, 中野 俊秀, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 財満 康之, 阪口 修平, 宮城 ちひろ, 内山 光, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓外科）

Keywords: 染色体異常, 心臓手術成績, 先天性心疾患

【背景】 DOWN症候群、 CATCH症候群を除いた特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対して行われた手術成績に関して報告する。【対象】1986年から2016年に特殊染色体異常を伴った先天性心疾患に対する手術を42例に施行した。異常染色体を示す番号は1;1例、3;1例、4;2例、5;2例、7;2例、8;2例、9;2例、11;1例、12;1例、13;3例、14;1例、17;1例、18;6例、19;1例でありその他 CHARGE症候群;9例、 Williams症候群;2例、ターナー症候群;2例、エマヌエル症候群;1例、46.XX.add(p9.22);1例、45.XY.der(18;22)(q10:q10);1例と多彩であった。単心室疾患は6例あり PA-IVS 3例、 HLHS 3例、二心室疾患は36例あり TOF7例、 DORV5例、 ASD5例、 PA-VSD4例、 CoA4例、 VSD4例、 PDA2例、 IAA-VSD2例、その他3例であった。初回手術時月齢と体重の中央値は2.0ヶ月、3.4kgであった。【結果】単心室疾患6例中姑息手術後に2例が心不全で死亡、1例がグレン手術を経て Fontan手術に2歳1ヶ月に到達した。1例がグレン手術待機中、1例が姑息手術以降は手術しない方針で自宅療養、1例は詳細不明であった。また二心室疾患36例中12例に中央値1.4ヶ月で姑息術を行った。内訳は肺動脈絞扼術4例、体肺動脈短絡術3例、動脈管結紮術5例であった。その内7例は根治術到達前に死亡した。死因は突然死、肺炎、肺出血、心不全であった。3例は根治術待機中、2例は詳細不明であった。24例が中央値8.5ヶ月で根治術に到達した。根治術後に死亡した例は2例で死因は突然死、肺炎であった。根治術後累積生存率は1年、3年、5年で95.0%、89.4%、89.4%であった。根治術後合併症は肺炎など呼吸器疾患が最も多く死因となる症例が多かった。【結論】今まで特殊染色体異常を伴った心臓手術成績を示した報告はない。単心室疾患に対して手術を施行する症例は少なくさらに Fontanまで到達する例は稀であり術後成績は不良であった。二心室疾患で根治術まで到達した症例では術後成績は良好であった。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-04] 重症心外奇形を伴う複雑心奇形に対する両側肺動脈絞扼術の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

適応と成績

○岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 中山 祐樹[1], 奥木 聡志[1], 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: 心外奇形, 複雑心奇形, 両側肺動脈絞扼術

【目的】重症及び多発心外奇形（染色体異常，外表奇形を含む）を伴う複雑心奇形に対しては修復術が困難で姑息術が最終的な外科治療となることもある．今回このような症例に対して両側肺動脈絞扼術(BPAB)を行った症例を検討したので報告する．【対象と方法】当院で初回手術として BPABを行った40例のうち重症及び多発心外奇形(染色体異常，外表奇形を含む)を伴う複雑心奇形9例を対象とした．内訳は CoA 6例， HLHS 1例，umbalanced AVSD 1例， TGA 1例．単心室循環は8/9例．合併奇形は13 trisomy1例， CHARGE症候群2例，脳髄膜瘤1例，鰓弓症候群1例，右肺欠損1例，多発外表奇形3例．そのうち術前低体重(BW＜2.5kg)を認めたものは6例． Shockを認めたものは2例．術前より在宅医療を目指したものは13 trisomy 症例，脳髄膜瘤症例の2例だった． BPABの基本術式は Gore糸を lasso法で行った． PDA stentingを施行したのは2例だった．【結果】病院死亡２例(CHARGE症候群: BPAB後縦郭洞炎，多発外表奇形:Norwood(N)術後 LOS)，退院後死亡２例（13 trisomy:術後6ヶ月自然死，多発外表奇形:N術後32ヶ月肺炎），在宅療養中3例（全例気管病変のため気管切開後，右肺欠損:10ヶ月，多発外表奇形:18ヶ月，脳髄膜瘤:38ヶ月経過）， BDG待機中１例(CHARGE症候群:N術後)， ICR待機中１例(鰓弓症候群， Arch repair後)．当初より在宅医療を目指した13 trisomyは42日目に退院し在宅4か月で自然死．脳髄膜瘤を伴った HLHSは ASD creationを施行後退院し，気管狭窄に対して気管切開し現在在宅呼吸器で療養中である．気管病変のため気管切開が必要となった3例は第二期手術適応外となった． 【まとめ】合併奇形により Norwood手術の適応から除外される症例においても BPABにより在宅療養可能であり適応は検討されるべきと考えられた．気道系の合併症に対しては気管切開により在宅医療に移行可能であるが第二期手術は困難と考えられた．

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.神戸循環器クリニック）
Keywords: 大動脈弁, 弁輪拡大, 弁置換

【目的】近年小児 Ross手術における遠隔期 autograft failureが問題視されつつある。しかしながら一方の選択枝である弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績についての報告は少ない。【方法】1983年以降、当院にて弁輪拡大を伴う大動脈弁位人工弁置換術を行った16例を対象とし、治療の妥当性と遠隔期問題点について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】男性14例、女性2例。診断は congenital AS 8例、 congenital AR 1例、 VSD+AR 1例、 TGA(ASO後) 1例、 TB 1例、 HLHS 1例、 AVSD 1例、 PA-IVS+AS 1例、 CoA+VSD+AS 1例であった。大動脈弁に対する先行手術は BVP 1例、 OAC 6例、 AV plasty 2例、 AVR 2例。手術時年齢は中央値7.8歳(0.5歳～17.7歳)。体重は中央値19.7kg(4.0kg～69.6kg)。弁輪拡大法は、山口法5例、 Konno法3例、 limited Konno法3例、 Manouguian法1例、 limited Manouguian法2例、 Norwood術後の前方拡大2例。フォローアップ期間は中央値11.7年(最長28.5年)で、早期死亡を1例(ECC離脱不能)、遠隔死亡を１例(再手術としての Ross-Konno後心不全、 PLE)認め。累積生存率は10年、15年でそれぞれ93.8%、78.1%。再手術回避生存率は10年、15年でそれぞれ72.3%、47.5%であった。再弁手術を5例に必要とし、原因は成長に伴う相対的AS1例、パンヌス形成2例、血栓弁１例、 IEが1例であった。生存例の最終 NYHA機能分類は class I:12例 class II:2例。大動脈弁位最大圧較差は21.5±14.5mmHg (40mmHg以上2例)。 LVFS 0.31±0.14 (0.2以下1例)。【結語】弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術は術後一定の割合で人工弁不全等に対し再弁置換術を要するものの、遠隔生存は良好であり、 Ross手術困難症例に対しては有用な選択肢と思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 対外循環心筋保護

Free Paper Oral 35 (II-OR35)

Chair:Hideto Shimpo(Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery Mie University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

○小森 元貴[1], 西垣 恭一[1], 川平 洋一[1], 山本 臨太郎[1], 村上 洋介[2], 江原 英治[2] （1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-03] 当院における先天性心疾患・小児例への ECMO治療の現況～体心室 ventingの効果～

○細田 隆介, 枡岡 歩, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-04] 大動脈基部再建症例の再手術における体外循環システムの検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 （埼玉県立小児医療センター）

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-05] 本邦における Del Nido心筋保護の臨床導入を目指した前臨床実験的研究

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

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

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

Keywords: 補助循環, 小児心臓疾患, 脳神経障害

【背景】補助循環治療は小児心臓疾患領域の重症循環不全および呼吸不全において重要な役割を果たすが遠隔成績に関する報告は少ない。【目的】当院の補助循環治療例を後方視的に研究し、その遠隔成績について検討した。【方法】2003年8月～2016年７月までに当院にて補助循環治療を導入した小児70名のうち生存退院した35名（男性20名、女性10名）を追跡調査し、 Kaplan-Meier法にて5年生存率を求めた。また、心機能、脳神経障害、呼吸器合併症の頻度を調べ遠隔期の QOLについて検討した。【結果】補助循環導入の月齢中央値は3.8か月（生後1日～6歳）、体重（中央値）は4.5kg、導入原因は低心拍出量症候群10例、院内急変対応（ rescue ECLS）7例、術後心肺離脱困難6例、心筋炎 5例、その他7例であった。使用した補助循環は ECMOが23例、VADが12例で平均駆動時間は161時間だった。退院後の追跡期間の中央値は6.9年（ interquartile range:2,9-8.4年）、5年生存率は97%だった。１例が退院１年後に心不全で死亡したのみで残りの症例の心機能は保たれていた。しかし、脳神経障害後遺症を12例（34%）に認め、てんかん発作が5例で最多だった。また、1例は気管切開にて自宅管理中である。さらに無症候性の頭部画像異常を5名（11%）に認めた。脳神経障害合併のリスク因子は補助循環装着前の最高乳酸値（ P=0.03）であった。【考察】われわれの小児補助循環の治療成績は生存退院率、退院後の生存予後も良好であった。しかし脳神経合併症が半数あり、 QOLの低下が問題であった。補助循環装着前の乳酸値が高いほど脳合併症のリスクが高いことから、補助循環の適応を素早く決定し、低体温療法など脳保護の観点から補助循環前後の管理をきめ細かにすべきであると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

○小森 元貴[1], 西垣 恭一[1], 川平 洋一[1], 山本 臨太郎[1], 村上 洋介[2], 江原 英治[2] （1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 小児, ECMO, ECPR

【背景】先天性心疾患を有さない小児例であっても、緊急 ECMOを要する重症呼吸、または、循環不全を呈し、緊急入院となることがある。当院に搬送された緊急 ECMOを導入した小児例を検討した。【症例】2004-2016年に当院に救急搬送され緊急 ECMOを要した小児は13例であった。年齢は1-156ヵ月(中央値34)、体重は3.5-26kg(中央値10.7)。診断は心筋炎10例、不整脈2例(sustained VT 1、 JET 1)、異物誤嚥による窒息1例であった。【結果】搬送情報を関係各科で共有し、搬送前に救急処置室で準備を整え、症例を受け入れた。緊急 ECMOは10例で頸部動静脈に、3例で大腿部動静脈にカニュレーションし、全例 VA-ECMOを装着した。緊急入院から ECMO装着に要した時間は20-65分（中央値34）であった。心筋炎10例の CK値は ECMO前は413-1560 U/l(中央値1140)、 LVEFは10-31 %(中央値20)であったが、 ECMO導入後3-27日目(中央値8)に LVEFは50-62 %(中央値58)まで改善した。 sustained VTの1例は不整脈原性右室心筋症であったが、9日間の ECMO装着で LVEF 58 %まで改善し、両心室 pacingにより VTの抑制が可能となり、後日 CRT-Dを導入して退院した。 JETの1例は血圧低下のため ECMOを導入しアミオダロン及びプロプラノロール投与下に7日目で ECMOを離脱できた。異物誤嚥の1例は硬性気管支鏡で異物除去を行った。全例、3-27日(中央値8)後に ECMO離脱が可能となり、現在までに12例が軽快退院し、1例は未だ入院加療中である。 ECMOに伴う神経学的合併症は認めなかった。【まとめ】 ECMOを緊急導入した非先天性心疾患の小児救急搬送では、関係各科の連携のもと、適応があれば ECMOを可及的早期に装着することが、成績向上の一助となると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-03] 当院における先天性心疾患・小児例への ECMO治療の現況～体心室 ventingの効果～

○細田 隆介, 枡岡 歩, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: ECMO, 体心室venting, 単心室

【背景】小児用補助人工心臓が認可されたが、開心術後などに発生する重篤な体心室不全や、心肺蘇生時での小児への補助循環手段は ECMOしかないのが現状である。補助人工心臓における心室の容量負荷の軽減が、体心室機能を改善させる事は明らかである。このため、我々は体心室機能低下を速やかに回復させるために積極的に体心室 ventingを導入している。【目的】2015年から積極的に行っている、当院での先天性心疾患患児への ECMO治療における体心室 ventingの効果について検討した。【方法】2007年4月-2016年12月までの小児 ECMO導入症例42例中、体心室機能低下による ECMO導入31例を対象。心室 ventingによる体心室前負荷除去を積極的に施行した症例を v群4例、体心室 ventingを行わなかった症例を c群27例とした。【結果】基礎疾患の内訳は、 v群:単心室症2例、 Ross手術後1例、 TGA術前1例、 c群:Norwood術後を含む単心室症21例、二心室修復後6例。 ECMO導入時平均日齢は v群:145.5±130.0日・ c群:197.5±373.8日(p=0.11)、平均体重は v群:4.68±2.12kg・ c群:4.11±2.09kg(p=0.78)、平均補助日数は v群:2.5±1.73日、 c群:7.81±8.74日(p＜0.05)、離脱症例は v群:3/4例(75%)、 c群:16/27例(59.2%)であった。単心室症例に限定すれば、平均補助日数は v群:2.5±2.12日、 c群:8.29±9.78日(p=0.34)と有意差は無いが、 v群の方が短かった。【考察】単心室症例では、心房脱血・上行送血での ECMOでも体心室の前負荷の軽減は可能である。本検討では v群での平均補助日数は有意に低く、また ECMO離脱率も高かった。さらに単心室症例に限定しても v群のほうが補助日数は短い傾向にあった。この事から、 ECMOのような短期間の補助や、単心室症例であっても心室機能低下が著しい場合には、体心室 ventingは有効であると思われる。【結論】単心室症例の体心室機能低下例への補助循環として、体心室 ventingを併用した ECMO治療は有効であると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-04] 大動脈基部再建症例の再手術における体外循環システムの検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 （埼玉県立小児医療センター）

Keywords: 体外循環, 大動脈基部再建術後, 再手術

【背景】近年の成人先天性心疾患手術や段階的手術の増加に伴い、複雑心奇形の再手術症例も増えており、特に Norwood手術や IAAなどの大動脈基部再建施行症例に対して再手術時の体外循環システムの再考、工夫が必要と思われる。【目的】当施設で大動脈基部再建術後に再手術もしくは段階的手術を行った症例の体外循環システムについて検討を行った。【症例】＜症例1:HLHS(MS,AA),18y,39kg＞ Norwood、 TCPC術後15年で PR進行→人工弁置換術(On-X19mm)施行。＜症例2:IAA(B),AS,1y,8kg＞ Norwood術後1年で二心室修復の方針→ Yasui手術施行。＜症例3:IAA(B),AS,1y,11kg＞二心室修復後１年で SVAS、 SAS進行→大動脈再建術施行。＜症例4:TGA(3a),1y,9kg＞動脈スイッチ(Murthy法)後1年で SVAS、 PS進行→大動脈及び肺動脈再建術施行。＜症例5:IAA(A),AP window,19y,62kg＞二心室修復後11年で SVAS、 PS進行→大動脈及び肺動脈再建術施行。血行再建の際に年長例では人工血管、幼児例ではグルタルアルデヒド処理自己心膜片を用いた。【結果】全例脳分離体外

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

循環を併用し、その際下行大動脈バルーン送血3例、大腿動脈送血1例、循環停止1例に行った。なお、頸部分枝送血は2例が3本全て、3例が両総頚動脈のみに行った。脳分離体外循環時間は97～213(平均176)分で、脳血流量10-15ml/kg/min、下肢血流量30-50ml/kg/min、最低体温25-30℃で維持した。循環モニターとして両前額部と腰部に INVOSを装着し、常に初期値の60%以上となる様に努めた。全例人工心肺から容易に離脱し、良好な結果を得た。【結論】大動脈基部再建症例の多くは大動脈遮断操作が困難であり、脳分離体外循環を要した。頸部分枝全てに送血する事が困難な場合でも両総頚動脈送血であれば、25℃までの冷却で脳保護は十分と思われた。バルーン付送血カニューレは血管内腔3mm以上あれば小児でも使用可能で、大動脈遮断困難症例の頸部分枝や下半身循環を行う際に有用であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-05] 本邦における Del Nido心筋保護の臨床導入を目指した前臨床実験的研究

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

Keywords: Del Nido, コンダクタンスカテーテル, 心筋保護

【背景】近年、米国では心臓外科領域において単回投与のみで心筋保護効果を有するとされる Del Nido液が普及してきているが、基礎研究データが欠如しており、適用の適正条件はいまだ未確立である。【目的】今回我々は本邦への導入を前提とした前臨床研究として、 Del Nido液による心機能改善の観点から虚血耐用時間を評価することを目的とした大動物による実験を行った。【方法】対象は生後2か月の piglet, 10頭。 In vivoの CPB modelにて Del Nido液投与後90分および120分の虚血再灌流後の左心機能をコンダクタンスカテーテルを用いて計測した。【結果】90分虚血群では収縮能、拡張能とも充分満足いく回復率を示した (Ees 74.37%, PRSW 105.6%, EDPVR 89.67%、 DOB 1μ g/kg/min投与： Ees 162.8%, PRSW 112.5%, EDPVR 112.9%)。一方120分虚血群では収縮能の低下(Ees 51.52%, PRSW 78.58%, EDPVR 84.09%)を認めたが、 DOB 1μ g/kg/min投与にて改善を認めた(Ees 98.3%, EDPVR 77.3%)。【結論】90分虚血群の心機能は許容できるものであったが、120分虚血群では軽度の収縮性・拡張性の低下を認め、90分虚血段階で追加投与や Hot shotなどの処置が推奨されることが示された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Free Paper Oral 36 (II-OR36)

Chair:Naomi Izumida(Akebonocho Clinic)

Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性についてー

○檜垣 高史[1,2], 矢島 知里[2], 森谷 友造[2], 宮田 豊寿[1,2], 田代 良[2], 浦田 啓陽[2], 高橋 昌志[1,2], 山内 俊史[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[1,2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人[1], 堀 香織[1], 中村 常之[1], 鮎沢 衛[2] （1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎[1], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 住友 直方[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

2:45 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性についてー

○檜垣 高史[1,2], 矢島 知里[2], 森谷 友造[2], 宮田 豊寿[1,2], 田代 良[2], 浦田 啓陽[2], 高橋 昌志[1,2], 山内 俊史[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[1,2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

Keywords: AED, 突然死, 乳幼児

【背景および目的】 愛媛県における学校救急体制は AEDの複数台設置を含めた適正配置および関係者の意識の向上により飛躍的に進歩している。幼稚園・保育園についての検討は少なく体制整備は十分でないため改善を目指した現状評価が必要である。小児の緊急搬送のうち就学前の心肺停止症例および幼稚園・保育園の救急体制について検討した。【対象と方法】 対象は、過去10年間（平成17年4月～平成27年3月）の期間に、救急搬送された18歳以下の小児症例のうち、6歳未満の乳幼児すべて。松山市中央消防署の協力のもと、年齢、性別、年度別、重症度別、事故発生状況、時間帯、要因などについて解析した。また幼稚園・保育園における AED設置状況についても検討した。【結果】松山市の人口は約50万人、１年間の出生数約4500人で、救急搬送は年間平均2万人、小児搬送数は約1700人、新生児の搬送は30人、乳児の搬送は820人であった。調査期間中、幼稚園・保育園への出場件数は10年間で131、心肺停止のため救急搬送された小児69例のうち乳幼児は42例（1歳未満24例、1～5歳18例）であった。急病が67%を占め、不慮の事故が19%、溺水5%、加害2%であった。 Bystanderによる心肺蘇生は、23例に施行され、家族によるものが9割であった。0～2歳の急病のうち、就寝時の発病が11例中9例であった。既知の LQTSのため家族が持参していた AEDを保育士の使用により救命された症例もあった。【考察および結語】就学前の1～5歳の幼児の心肺停止は比較的多く、幼稚園、保育園への AED設置を含めた体制整備も重要であることが明らかになった。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○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、学校心臓検診における接合部調律の頻度・心室拍数の分布の実態については明確でない。今回、学校心臓検診における接合部調律の現状について調べたので報告する。【対象・方法】滋賀県大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者より抽出した4479人を対象とし、接合部調律の頻度を検討した。さらに、接合部調律と診断された65人について心室拍数の分布について検討した。また、滋賀県で学校心臓検診に従事している医師36人に対してアンケート調査を行い、接合部調律の診断方法、診断基準について調査した。心電計自動判読の精度についても検討した。【結果】接合部調律の頻度は、小学生2.9%(100/3414人)、中学生3.7%(39/1065人)、心室拍数の分布は80/分を頂点とする正規分布との結果を得た。心臓検診従事医師へのアンケート調査では、上室頻拍を鑑別する心室拍数は100回/分とする回答が最も多かった。また、 II、 III、 aVF陰性 P波調律に対する心電計自動判読はメーカーによる差が大きく、洞調律と判定される場合も多かった。【考察】新ガイドラインでは接合部調律は全例医療機関受診とされており、現在の二次検診抽出率（小学生2.81%、中学生3.57%）から考えて、二次検診以降を担当する医療機関受診が倍増する可能性がある。また、これまで心室拍数80/分以上の接合部調律はほとんど拾い上げられておらず、新ガイドライン移行により少なくとも一次検診接合部調律児童の半数が新たに要管理となる可能性がある。【結語】検診医療機関の負担軽減のため、心室拍数基準の見直し、心電計自動判読の取り扱い

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

などを検討する必要があると考えられた。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人[1], 堀 香織[1], 中村 常之[1], 鮎沢 衛[2] （1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科）
Keywords: 学校心臓検診, 心エコー, 一次心臓検診

【背景】石川県は学校心臓検診対象の小学一年生が約4千人の大きな市から約50人の小さな町まで全部で19の市町からなる。学校心臓検診は二つの検診機関で行っており、一次検診の方法は各教育委員会の要望によって異なる。一次検診の判定が要精密検査または心臓病管理中となった児童は、各自医療機関を受診する方法をとっているが、過疎地区を中心に専門医が不在の地域も多く、精密検査の受診遅延や不適切な管理状況が問題となっている。【目的】学校心臓一次検診に心電図、心音図が採用されている過疎地域に全例心エコー検査を導入し、実行可能性、要精密検査児への管理を含めた有用性を検討する。【方法】平成28年６月、Ｓ町Ｓ小学１年生120名を対象とした。従来の心電図、心音図に加え、心エコーを全例に行った（小児循環器専門医施行）。検診時間は約4時間半で行う必要があり心エコー検査時間は一人当たり約２分を目安とした。【結果】実際の心エコー平均検査時間は102秒/人であり、時間的に問題はなく従来の検診時間と同じ時間で実施可能であった。従来の心電・心音図検査の判定で要精査となった児童は心室期外収縮2名であった。心エコーにて軽度肺動脈圧上昇、左肺動脈狭窄、動脈管開存症、僧帽弁逆流、卵円孔開存、左冠動脈拡張、大動脈弁逆流の７名を抽出した。心エコー検査に要する時間は所見があるほど長くなり、左冠動脈拡張児の心エコー検査は5分を必要とした。【考察】従来の方法より心血管系疾患の児童が多く抽出された。ただし、それらの児童の情報は同日学校側に伝達可能であった。そのため、保護者への疾患説明の病院指定と日時設定が容易になり、夏休み前には有所見の児童保護者に説明することができた。【結論】学校心臓一次検診の方法は全国的に確立しているが、地域による疾患抽出能の質的な差は大きく、地域性を考慮した検診システムを構築していかなければならない。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎[1], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 住友 直方[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
Keywords: WPW症候群, 学校心臓検診, 突然死

背景:学校心臓健診は国内の全児童、生徒に問診および心電図を施行し、 WPW症候群のより正確な検出に役立ってきた。しかし精密医療機関でのリスク例の抽出および管理のための確立されたアルゴリズムはこれまでなかった。目的:WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点を明らかにする。対象と方法：2007年から2015年に福岡県で高校1年時に学校心臓健診を受診した382,042人の生徒を対象とした。１次健診では問診や12誘導または4誘導(I,aVF,V1,V6)心電図を行った。 WPW症候群が疑われた生徒は精密医療機関で詳細な検査を行い確定診断と突然死のリスクの有無を判断した。副伝導路の局在部位は、1次健診心電図から Arrudaアルゴリズムにより推定した。結果:382,042人中620人(0.12%)が WPW症候群を疑われた。620人中374人が4誘導心電図、残り246人が12誘導心電図を受けた。487人が精密医療機関で詳細な検査(運動負荷心電図、ホルター心電図、経胸壁心臓超音波検査等)が行われた。最終的に435人の生徒を WPW症候群と診断した。4誘導(284/487例)と12誘導心電図(203/487例)に診断率で有意差はなかった(253/284=89% vs

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

181/203=89%)。48例が症候性で(11%)、主な症状は動悸が38例(79%)、胸痛が4例(8%)であった。また動悸および失神が1例であった。推定された副伝導路の局在部位は、左側108例、右側130例、中隔168例、不明28例であった。不明例の割合は4誘導と12誘導で有意差はなかった。精密検査を行った487例中208例が運動負荷心電図を受けた。10例はデルタ波が消失しなかったが、全例電気生理学的検査は施行されなかった。動悸および失神を示した1例を含む7例に電気生理学的検査およびアブレーションが施行された。突然死例はなかった。結論:学校心臓健診により WPW症候群のより正確な頻度の検出とリスク例の抽出が可能であった。一方で精密医療機関におけるリスク層別化のためのアルゴリズムの構築が今後の課題である。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公（国立循環器病研究センター）

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 心電図異常

【背景】肥大型心筋症(HCM)は、若年者が突然死する原因の一つである。本邦では学校心臓検診を契機に HCMが発見されるが、早期診断された HCMに対する長期予後の報告は少ない。
【方法】1981～2013年の間に学校心臓3次検診を契機に診断された HCMのうち、遺伝子疾患 (Noonan症候群など)や二次性心筋疾患を除いた42例について診療録を用いて後方視的に検討した。心筋肥厚は左室後壁厚2SD以上か限局性壁肥厚 (心室中隔壁厚/左室後壁厚 >1.5)とし、心電図は Seattle criteriaにより判定した。
【結果】性別は男 22例・女 20例で経過観察期間 1.3～33.4年 (中央値 12.5年)であり、検診異常は心電図異常37例・心雑音4例・その他1例であった。家族歴は18例（43%）にみられた。初診時から心筋肥厚が認められた症例は31例（ HCM 25例・閉塞性肥大型心筋症 HOCM 6例）で、11例は経過観察中に心筋が肥厚し、 HCMと診断された。投薬を含む治療介入は36例に行われた。経過中に失神・心室細動が12例に認められ、 ICD植え込みが8例、 PM植え込みが1例に施行された。3次検診日からの30年心事故回避率は32%であった。死亡は8例（19%）で、30年生存率は64%であった。初診時に HCMと診断された中で経過中に4例が HOCMに移行した。8例（19%）が5～20年（中央値7年）で d-HCM（拡張相）へ移行し、5例が d-HCM診断後1か月～12年（中央値3年）で死亡した。
【考察】学校心臓検診を契機に診断された若年発症 HCMの長期予後は、成人発症 HCMに比べ予後不良の傾向にあった。定期的な経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 複雑心奇形

Free Paper Oral 37 (II-OR37)

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery,Institute of Biomedical Sciences,Tokushima University Graduate School)

Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症 Ebstein奇形の中長期予後

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-04] Norwood＋ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 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）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

4:15 PM - 5:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 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: 左心低形成症候群, PV還流/LA隔壁異常, AA/MA

【背景と目的】左心低形成症候群（ HLHS）及びその類縁疾患（ Variant）は、予後不良の疾患群である。予後に影響を及ぼす因子について検討した。【対象と方法】対象は、2004年～2014年に出生した HLHS63例と Variant45例（計108例）。全例 Glenn術に先行して Norwood術＋ shunt（ RV-PA/BT）を施行し、うち48例は Norwood術に先行して両側肺動脈絞扼術を施行した。2016年12月における生存率、 Glenn達成率、 Fontan達成率を Kaplan-Meier曲線で求め、生存（達成）率に関与すると思われる因子で log rank検定を行った。更に Cox回帰解析により各因子によるハザード比を求めた。【結果】全体の生存率は58%、 Glenn達成率は58%、 Fontan達成率は41%。死亡（45例）のうち82%が Glennに到達していなかった。 Log rank解析で生存率を下げた因子は、PV還流異常/LA隔壁異常（8% vs. 64%: p＜0.0001）、 AA/MA（43% vs. 72%: p=0.0007）、2010年までの出生（48% vs. 79%: p=0.0082）。出生週数（35週以下）、出生体重（2300g未満）、胎児診断、染色体異常/心外奇形、房室弁逆流、及び両側肺動脈絞扼術は、生存率に関与していなかった。上記因子で Glenn達成率に関与したのは PV還流/LA隔壁異常（17% vs. 63%: p＜0.0001）のみ。 Cox回帰解析では、死亡率増加のハザード比は PV還流/LA隔壁異常が4.9（ p＜0.001）、 AA/MAが3.2（ p＜0.001）、2010年までの出生が3.2（ p=0.001）。同様に Glenn非達成率増加のハザード比は PV還流/LA隔壁異常で5.5（ p=0.019）。 Glenn到達後に死亡した8例のうち7例は PV還流/LA隔壁異常又は AA/MA因子のいずれかを所有していた（87% vs. 38%: p=0.027）。【考察と結語】 HLHS及びその Variant疾患では、死亡した例の多くは Glennに到達していなかった。 PV還流異常/LA隔壁異常又は AA/MAを有する群で有意に死亡率が増加していた。また Glenn到達後に死亡している例では、これら2因子のいずれかを有する率が非常に高かった。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[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, 単心室循環, 冠動脈

【背景】右室依存性冠循環(RVDCC)を有する肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PAIVS)の予後は不良だが、 RVDCCではない例の冠動脈形態は多様でその予後についての報告は少ない。【目的】 PAIVSの冠動脈の形態を分類しリスクを層別化すること。【対象・方法】当研究は単施設後方視的コホート研究である。1981年から2014年までに単心室修復を選択し初回手術で体肺短絡術を行った PAIVS 89例を対象とした。 Fontan術に到達した例は61例であった。初回の右室造影および大動脈造影より冠動脈の形態を類洞交通(SC)の有無で分け、類洞交通を有する場合はさらに3群に分類した：類洞交通のない群(非 SC群)、 RVDCC群(主要冠動脈の1枝以上の狭窄または途絶)、RVDCCでない例のうち右室造影で大動脈が造影される群(major SC群)、右室造影で大動脈が造影されない群(minor SC群)。4つの群に Kaplan-Meier法による生存時間分析を行い、 Log-rank testで比較した。【結果】非 SC群 34例、 RVDCC群 19例、 major SC群 15例、 minor SC群 18例、冠動脈形態不明 3例であった。全体の死亡例は14例(16%)で、非 SC群は4例(12%)、 RVDCC群が5例(26%)、 major SC群 0例、 minor SC群 2例(11%)、冠動脈形態不明が3例であった。死亡時期は体肺短絡術後 12例、 Glenn術後1例、 Fontan術後1例で、そのうち周術期４例であった。死亡理由は、突然死5例、急性心不全4例、呼吸器感染1例、不明4例であった。全体

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の生存率は5年生存率 84.3%、10年生存率 82.9%であった。非 SC群、 RVDCC群、 major SC群および minor SC群は5年生存率が各々89.5%、72.8%、100%、88.5%、10年生存率が各々85.4%、72.8%、100%、88.5%であった。 RVDCC群の生存率は低い傾向を示した。一方 major SC群は非常に良好な予後であった。【結論】 major SC群の予後は非常に良好であった。類洞交通の大きさのみでは予後の推定は困難であり、造影検査を詳細に検討し冠動脈の狭窄、途絶の有無を十分に鑑別する必要がある。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症 Ebstein奇形の中長期予後

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

Keywords: Ebstein奇形, Starnes手術, Fontan手術

【背景】出生後より呼吸循環不全を呈する重症 Ebstein奇形の予後は不良であったが、新生児期に Starnes手術を行うことで救命例が増加している。しかし、中長期的な予後については明らかでないことも多い。【目的】当院で新生児期に Starnes手術を行った Ebstein症例の臨床的特徴と予後を明らかにすること。【方法】2004年-2016年に経験した9症例（現在0歳-12歳）について、後方視的に検討した。【結果】男女比は5：4例、出生週数は平均37.3週（35週-40週）、出生体重は平均2,642g（2,108-3,223g）で、全例胎児診断されていた。 Starnes手術時の日齢は平均6.4（1-16日）で、うち4例は circular shuntによる循環不全のため、日齢0-1に MPA ligationを先行して行った。 PAへの順行性血流を認めたのは1例のみで、全例出生後人工換気を要し、 PGE1製剤およびカテコラミンを使用していた。 TCPC到達例は2例、さらに2例が現在 TCPC待機中、3例が Glenn手術を待機している。死亡例は2例で、1例を Glenn手術待機中に RSウイルス感染症で失い、1例を Glenn手術後難治性の不整脈（ AT、 JET）による心不全で失った。2例とも低出生体重児であり、 Starnes術後退院時の心胸郭比が生存例に比し大きかった（死亡例：77.5% vs 生存例：65.3%）。術後血行動態に影響する不整脈を呈したのは6例で、 AVRT、 AT、 JET、 AVB、 SSSなど多彩であり、4例が継続的な抗不整脈薬内服を要し、カテーテルアブレーションを2例、術中クライオアブレーションを2例、ペースメーカー植込みを2例に行った。心臓カテーテル検査上、 TCPC到達例の CVPは8-11mmHg、 TCPC待機中の症例も PAP：6-7mmHgと、比較的良好な Fontan/Glenn循環が成立していた。【考察・結論】新生児期に Starnes手術を行った9例中7例が生存しており、今後 TCPC到達例が増加することも期待されるが、難治性不整脈を来した症例に対するカテーテル/術中アブレーションの施行など、治療戦略の更なる向上を模索している。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-04] Norwood＋ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 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: HLHS, Norwood, RV-PA shunt

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（ HLHS）に対し、当院では Norwood＋ shunt術（ RV-PA/BT）を施行しているが、肺動脈が細く心機能が低下している印象がある。 non-HLHS疾患で shuntを施行された群を対照として、 HLHSの Glenn前の心肺循環を評価した。【対象と方法】対象は Norwood+shunt術を施行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し、2012年8月～2016年7月に Glenn前の心臓カテーテル検査をした2歳未満の31例（ Nor群: RV-PA28例、BTshunt3例）で、21例は両側肺動脈絞扼術が先行していた。対照を non-HLHSで Shuntを施行し同時期に検査をした44例（ Shunt群： BT/Central40例、 RV-PA4例）とし、心肺循環指標を2群間で比較した。【結果】カテ年齢は両群間で差がなかった（0.68 vs. 0.71 ヵ月）。左室が主心室である例は Shunt群で多かった（3% vs. 27%: p=0.016）。 NT-proBNP値は Nor群が高値（10491 vs. 1386 pg/ml: p=0.0046）であったが、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積、駆出率、拡張末期圧、 II度以上の房室弁逆流の頻度は両群間で有意差がなかった。肺動脈係数は Nor群で小さく（161 vs. 255 mm2/m2: p=0.00017）、左肺動脈径のみでも差を認めた（17.7 vs. 21.4 mm/m2: p=0.010）。肺動脈への血流は Nor群で少なく（2.8 vs. 3.6 L/min/m2: p=0.033）、肺体血流比も小さかった（0.58 vs. 0.77: p=0.016）が、肺動脈圧に有意差はなかった（15.8 vs. 16.2 mmHg）。大動脈酸素飽和度は Nor群で有意に低かった。【考察と結語】 Glenn術前において Nor群は肺動脈が細く肺血流は少ないにもかかわらず、心室の拡大の程度は Shunt群と同等であった。また、 Nor群と Shunt群で心筋の stretchを示す指標はすべて差を認めないにもかかわらず、 NT-proBNP値は Nor群で非常に高値であった。 RV-PA shuntの侵襲による心筋障害が心室拡大、 NT-proBNP高値に関与している可能性がある。 Nor群では早期に Glenn術で心筋負荷を軽減した方が良いかも知れない。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, levoatriocardinal vein, 心房中隔裂開術

【はじめに】心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群(HLHS/IAS)は胎内から進行する肺血管閉塞性病変のためフォンタン手術への到達率は低く予後不良である。肺血流迂回路として約25%に levoatriocardinal vein(LACV)を合併し、左房から SVC・ INV等の主静脈経路に還流する。今回、肺静脈から右房へ直接還流する稀な LACV2例を経験した。

【症例1】在胎39週、2680gで出生した女児。胎児診断なし。生直後より重度呼吸障害・チアノーゼを呈し、HLHSと診断した。心エコーで右房へ還流する異常血管を認め、 CTで左肺静脈から左房天井を走行し右房へ直接流入する異常血管を確認した。肺循環維持には不十分な交通と判断し、日齢1に Brockenbrough法による緊急 BASを施行。ガイドワイヤーが異常血管に迷入しカテーテル操作に苦慮した。 BAS後心房間圧差3→1mmHgへ低下した。生後3か月に Norwood術に到達した。

【症例2】在胎38週、2172gで出生した女児。胎児診断なし。動脈管閉鎖によるショック症状で緊急入院し、HLHSと診断した。 PGE1大量投与で動脈管開通後もアシドーシス、呼吸不全が遷延した。心エコーで左房天井より右房へ直接還流する異常血管を認めた。日齢0に Brockenbrough法による緊急 BASを施行。 BAS後心房間圧差3→1mmHgへ低下した。手術待機中。

【考察】肺静脈起始部より左房天井を走行し右房へ直接還流する稀な LACV2例を経験した。心エコーでは一見すると卵円孔様だが、各画像評価から心房外を走行する血管であった。発生学的に LACVは主静脈経路へ還流するので、 SVCと右房接合部へ還流する LACV亜型と考えた。この血管をバルーンしても全く拡大しないので、卵円孔と誤認しないよう注意が必要である。 BASを行う際はこの LACV開口部とは別の場所に新たな欠損孔を作成する必要がある。興味深いことに十分な心房間交通作成後はこの血管は消退した。 HLHS/IAS症例におけるこの稀な LACVを認識し、画像診断に臨むことが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 胎児心臓病学

Free Paper Oral 38 (II-OR38)

Chair:Yukiko Kawazu(Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー（Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院 周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性-

○戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1], 小笠原 英理子[2], 奥田 靖彦[2] （1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 （旭川厚生病院 小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー （Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada）

Keywords: 左心閉塞性疾患, 心房間狭窄, 出生後早期治療介入

【背景】心房間狭窄(RAS)を伴う左心低形成症候群(HLHS)や critical AS(AS)などの左心閉塞性疾患(LHO)胎児は、出生前から肺血管病変が進行していると言われ、出生後緊急治療を要する。しかし、胎児エコーにより直接卵円孔の形態を観察することで RASの程度を評価し生後緊急治療の必要性を予測するのは困難なため、間接的にRASを評価する方法が報告されてきた。それら評価法は HLHSに対するもので、 ASに対しての有効性は不明である。今回それらの評価法が ASにも適応可能か検討した。【方法】 LHO64例(HLHS56例、 AS8例)を対象とした。文献をもとに、肺静脈の Doppler forward/reverse velocity time index (F/R VTI) ratio ＜3、 type C flow (短い to-and-fro flow) patternについて検討した。生後緊急治療は、生後12時間以内に開始されたカテーテル治療、 ICU管理、手術と定義した。【結果】5人の ASが生後緊急治療を要した。 ASにおける F/R VTI ratioの感度は0%、特異度50%、 type C flow patternの感度0%、特異度66.7%だった。【考察】今回検討した評価法は ASに対しては不十分であることが判明した。出生後緊急治療を要した ASは最終的に単心室修復を施行していた。生後緊急治療を要さず、二心室循環を保っていた ASは在胎24週に胎児治療を受けていた。 RASを伴うLHOの肺血管病変は胎内から進行していると言われており、胎児治療が有効な可能性が考えられる。必要症例に適切なタイミングで胎児治療を施行するために、より早期に肺血管病変を診断するための評価法が、 ASの長期予後に対して必要であることが示唆された。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

Keywords: 胎児心エコー検査, 先天性心疾患, 患者搬送

【背景】胎児心エコー普及のためには、その有用性の提示が重要と考えられる。【目的】胎児診断状況と予後から有用性を明らかにする。【対象】2001～2015年の15年間に胎児心エコー検査を行った319例と、新生児期に心疾患で入院した318例。【結果】胎児心エコー検査を行った319例中216例に心疾患を認め、うち127例が出生後に入院した。入院患者の胎児診断率は20%前後から漸増し60%以上に達し、四腔断面で異常が明らかでない心疾患の診断例も増加しているが、東日本大震災に伴い産科医療が混乱した2011年は29%に低下した。入院症例を胎児診断群128例と非胎児診断群190例に分けると、胎児診断群は非胎児診断群に比し有意に在胎週数が短く（37.7±2.2 vs 38.7±2.5週）、出生体重が小さく（2544±562 vs 2848±509g）、入院時血液ガス PHが低かった（7.26±0.11 vs 7.33±0.14）。一方、入院時血液ガス PH7.0未満の代謝性アシドーシス症例10例中7例は非胎児診断群であり、うち6例は動脈管閉鎖に伴うショックであり4例が死亡した。胎児診断群と非胎児診断群の生存：死亡：院外搬送の割合は、それぞれ、78：15：7 vs 78：10：12で、胎児診断群で死亡が多く院外搬送が少なかったが、有意差はなかった。院外への搬送は、母体搬送、新生児搬送いずれも32例であった。母体搬送は、外科医交代に伴う治療対象の制限や、震災や感染症アウトブレイクによる NICU閉鎖の際に増加したが、全例、自家用車や公共交通機関での移動が可能であった。新生児搬送は、32例中30例が県外搬送で、医師・看護師が同乗した新幹線や防災ヘリによる搬送を要した。【考察】胎児診断の増加は、動脈管閉鎖によるショック症例を減少させる効果のみならず、搬送の安全性を高めるため、遠隔搬送を要する地域では特に有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3]
（1.福岡市立こども病院 周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

Keywords: 先天性心疾患, 新生児, 胎児診断

【目的】新生児心疾患の生命予後改善に伴い、胎児診断の役割はより重要になっている。今回当院における重症心疾患新生児を調査し胎児診断の現状と課題を検討した。【方法】2014年11月から2016年12月に当施設で28生日以内に心臓死(3例)又は心臓外科治療(122例)を行った125例を対象として、後方視的に調査した。【結果】主診断と各疾患における胎児診断率（（）内）は以下の通りである。 HLHS/HLHC 26例(81%),TGA 26例(31%), CoA/IAA 20例(40%), TAPVD9例(0%), heterotaxy 12例(92%), TOF/PAVSD/Truncus7例(29%), Ebstein 5例(100%), 他2心室疾患(VSD/AVSD/DORV) 4例(25%), 他単心室疾患(PAIVS/Criss-Cross/TA) 8例(62%),他流出路疾患(AP window/AS/血管輪）4例(0%),その他4例であった。胎児診断例(F群)65例と新生児診断例（N群）60例に分け、比較検討した。上記胎児診断率の高い症例単心室症例が F群に多かったが、出生体重(以下F/Nで記載：2.8kg/2.9kg)、出生週数（38週/39週）、 Apgarscore1分(8点/8点）5分(8点/9点)に有意差はなかった。ショック症例は F群2例(2%)、 N群13例(23%)で、 Ductal shock10例（うち体循環動脈管依存性心疾患9例）, 高肺血流による心不全2例, AS、 TAPVD＋ PVO各1例であった。 F群の2症例は胎児診断されたが母体紹介されなかった HLHSであった。【考案・結語】今回の検討より、 HLHSは母体搬送が望ましい事、ショック症例は体循環動脈管依存性心疾患と肺静脈還流異常が多く、今後胎児診断には、左室流出路のみではなく大動脈弓全体の評価と肺静脈還流部位の確認まで行う必要性が示唆された。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性-

○戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1], 小笠原 英理子[2], 奥田 靖彦[2]
（1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科）

Keywords: 胎児心エコー, 大動脈縮窄, 大動脈離断

【背景と目的】大動脈縮窄(CoA)は、生後 ductal shockをきたしうる疾患であり、胎児診断が重要である。診断に有用な種々の指標が報告されているが、当院では産科医が行うスクリーニングで、まず比較的容易に描出できる左室流出路での大動脈弁(AV)が小さいことより CoA疑い症例を抽出し、小児循環器医と合同で再評価し、フォローを行っている。当院での評価法について検討した。【対象と方法】対象期間は2012年1月から2016年12月。産科医によるスクリーニングで、 Shapiroの報告(Ultrasound Obstet Gynecol 1998) の在胎週数における AVの基準値を用い、 AVが2.5%タイル以下の症例を抽出し、 CoA疑いとした。症例の出生後転帰を検討した。また、 CoA疑い例の胎児心エコー記録より、大血管径比（ AV / PV 比）、心室横径比（ LV / RV比）、大動脈峡部/上行大動脈(I/aseAo)比、大動脈峡部/下行大動脈(I/desAo)比、大動脈峡部/動脈管(I/DA)比について後方視的に検討した。【結果】当院産科で胎児心エコーを施行され出生した例は2661例であった。その他の心奇形疑い例を除外した2631例のうち、 CoAを疑った例は13例であった。13例中、生後、3例が単純型 CoA、2例が CoA/VSD、2例が IAAと診断され、計7例に外科治療を施行された。対象期間中、胎児心エコーで異常を指摘され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ず、生後に診断された CoA/IAA例はなかった。 CoA疑い13例の AV/PV比は0.35～0.73、 LV/RV比は0.51～1.00、 I/aseAo比は0.45～0.89、 I/desAo比は0.43～0.89、 I/DA比は0.37～0.80であった。出生後CoA/IAA群；7例、非 CoA群；6例の2群で各指標を比較したが、差はなかった。【まとめ】当院でのスクリーニングは、偽陽性例も比較的少なく、見落としなく生後に治療を要する CoA/IAA例を検出することができ、有用な方法と考えられた。一方、出生後の治療の要否は胎児心エコーで完全に診断することは困難であり、スクリーニング例については出生後の注意深いフォローが必要である。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 （旭川厚生病院 小児科）

Keywords: 胎児エコー, 一絨毛膜二羊膜双胎, 心機能

【背景】一絨毛膜二羊膜(MD)双胎に合併する双胎間輸血症候群(TTTS)では Quintero分類による重症度評価が一般的であるが，受血児の心機能を必ずしも反映しないため，近年胎児心機能を加味した重症度分類が試みられている．また TTTSの診断基準を満たさない症例でも時に出生後 TTTS様の臨床像を呈するため， 胎児心機能が出生後の臨床像の予測や妊娠継続の可否判定の重要な要素となり得るが，非 TTTSの胎児心機能に関する報告はほとんどない．非 TTTSの MD双胎管理における胎児心機能評価の有用性を検討した．
【方法】2014年11月より当院産科で胎児心エコー検査を行った非 TTTSの MD双胎14妊娠28胎児を対象とした．推定児体重，拡張期心室壁厚，僧房弁･三尖弁ドプラ波形による流入時間と心周期の比(MVIFR, TVIFR)，左室 Tei Index(Tei)，左室･右室内径短縮率(LVFS, RVFS)，房室弁逆流の有無を経時的に測定し，非 TTTS胎児の心機能を評価して出生後の心機能障害予測に有用な項目を検討した．
【結果】初回胎児心エコー検査は在胎26(22-33)週，心室壁肥厚を8児， MVIFR＜0.38を5児， TVIFR＜0.38を13児(うち単峰化3児)， Tei＞0.43を12児， LVFS＜0.24， RVFS＜0.18，中等度以上の三尖弁逆流を各々1児に認めた．体重差＞15%となった3妊娠6児のうち Tei＞0.43を4児， RVIFR＜0.18を4児に認め，体重差を認める児では高率に心機能障害を呈することが示唆された．継時的評価で明らかな心機能障害を来たし緊急帝王切開となった1児と，体重差があり初回より全項目で異常値を呈した1児が出生後抗心不全療法を要した．これら2児はいずれも初回検査より右室流入路波形が単峰化しており， RVIFR＜0.38であったが，前者ではその他の所見に異常を認めなかった．
【結論】 MD双胎は，非 TTTSでも胎児期に心機能障害を来たす例が多く，体重差を認める例ではさらに高率であった．出生後の心機能障害は，胎児エコーでの右室流入波形異常から推測できる可能性がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 一般心臓病学

Free Paper Oral 39 (II-OR39)

Chair:Minako Hoshiai(Pediatric Heart Center, Yamanashi Prefectural Central Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○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 小児循環器科）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

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

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄[1], 森田 紀代造[1], 橋本 和弘[1], 金子 幸裕[2], 森下 寛之[2], 吉竹 修一[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成[1], 富田 英[1], 佐々木 赳[1], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3], 盛一 亨徳[3] （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, 3.国立成育医療研究センター）

5:05 PM - 5:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

Keywords: QT, 喫煙, 心電図

目的：生後2か月頃に発生頻度がピークとなる乳幼児突然死(SIDS)のなかには QT延長症候群による不整脈死が含まれる。一方、平成23年から行われた生後2か月児への Hib、肺炎球菌ワクチンの接種後に突然死の報道が相次いだが、この中に QT延長症候群が含まれていた可能性は否定できない。 SIDSを防ぐ一つの方法として新生児期 の心電図スクリーニングが考えられるが、日本では、このための法的、社会的基準は 作成されていない。当院では、予防接種時に未診断の QT延長の乳児が紛れ込んでいる可能性があるため乳児期早期の Qスクリーニングを行ってきた。今までのデーターから乳児の QT時間の月齢変化および SIDSの危険因子である非母乳栄養、喫煙環境との関係を検討し興味深い知見を得たので報告する。方法：当院を受診した1から4か月の健康な乳児536例を対象に、四肢に電極を装着し、心エコー装置の画面に記録される心電図モニターから QT時間を計測し、Bazettの補正式から correced QT時間 (QTc)を算出した。家族の喫煙状況と乳児の栄養状況は問診表から得た。結果： QTc は348から456 $msec^{0.5}$で平均 QTcは400±19 $msec^{0.5}$であった。生後1および2か月の QTc (408±21 and 407±18 $msec^{0.5}$)は3および4か月(396±18 and 397±15 $msec^{0.5}$)に比し有意に延長($p < 0.01$)していた。突然死のリスクとされる QTc＞440$msec^{0.5}$(Schwartz PJら)は14例(2.61%)に認められ、その86%は1-2か月児であった。生後1および2か月では喫煙が非喫煙に比し QTcは長い傾向にあり、3か月では喫煙群の方が有意に延長(404±13 vs. 390±18 $msec^{0.5}$, $p<0.05$) していた。全人工乳栄養の児の QTcは全母乳栄養児に比し有意に延長した(410±20 vs. 402±17 $msec^{0.5}$, $p<0.05$)。結語： QTcは Scwartzらと同様の月齢変化であった。本研究は”乳児期早期の QT時間は人工乳と喫煙環境下で延長する”ことをはじめて明らかにした。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○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 小児循環器科）

Keywords: PFO, hypermobile, septum

【背景と目的】近年、 d-TGAの胎児において hypermobile PFOで緊急 BASが必要となるなど、胎内での卵円孔の形態から出生後の変化を予測できるという報告が散見される。また PFOの大きさによる開存率の検討の報告は多いが、形態による報告は少ない。今回生後3mm以上の PFOの閉鎖に及ぼす形態について検討したので報告する。【対象と方法】当院では出生した全ての新生児に退院時スクリーニング心エコーを行っている。対象は2009年1月～2013年12月当院で出生した7333例中3mm以上の PFOを指摘された児414例(5.6%)。初回エコーの画像評価ができた389例中、卵円孔の flapと心房中隔の為す角度が30度以上を hypermobile septum(HMS)と定義し、形態を診療録から後方視的に検討した。【結果】414例中男:女=163：251、平均出生体重は2763g(290-3882)、身長は47.2cm(24.6-53.2)、在胎週数37.5週(24-41)。エコーは中央値日齢3(0-151)に施行。フォロー中20例(4.8%、男：女=4:16)で3mm以上開存していた（観察期間5.1か月、1か月-7年）。初回エコー時の平均 PFO径は閉鎖群5.096mm、開存群5.164mm(p=0.987)で有意差ないが、身長（閉鎖：開存=47.3:45.2,p=0.0162）、体重（2783:2443,p=0.0133）、在胎週数（37.6:35.8,p=0.00661）と開存群で小さい傾向があった。転帰不明が6例(死亡1例、受診なし4例、閉鎖術1例)。閉鎖群、開存群における HMSの割合は閉鎖群355/363例、開存群11/20例と有意に（ $p<0.01$）閉鎖群で多かった。【考察】 HMSは左房圧の上昇を反映し、また一次中隔と二次中隔が接することで癒合を助長し卵円孔閉鎖を促す可能性がある。【結論】 PFOの径が大きくても hypermobile septumでは自然閉鎖が十分期待できると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

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

Keywords: エスクロン, 心拍出量, 先天性心疾患

はじめにエスクロンミニ(Osypka Medical, Berlin and San Dieg)は非侵襲的に迅速かつ容易に心拍出量の測定が可能である。しかし小児、先天性心疾患における値の妥当性については、少数例の報告のみで信頼性に乏しい。目的小児、また先天性心疾患におけるエスクロンミニで測定した心拍出量の値の妥当性を検討することである。方法対象は2016年4月から12月までに心臓カテーテル検査を行った168例。心臓カテーテル検査時に Fick法とエスクロンにて心拍出量測定を行った。168例のうち正常心(NHD)は63例、心疾患は105例。心疾患のうちわけは心房中隔欠損症(ASD)15例、心室中隔欠損症(VSD)24例、動脈管開存症(PDA)2例、冠動静脈瘻(CAVF)2例、完全房室中隔欠損症(AVSD)4例、ファロー四徴症(TOF)5例、両大血管右室起始症(DORV)1例、 shunt症例13例、グレン術後15例、 TCPC術後21例、その他3例。これらを1、 NHD 2、 ASD、 VSD、 PDA、 CAVF、 AVSD、 TOF、 DORV、 shunt症例 3、グレン術後 4、 TCPC術後にわけ Fick法とエスクロンによる一回心拍出量(SV)、心拍出量(cardiac output index:CI)の値の相関関係を確認した。結果対象は日齢9－34歳(中央値3歳)。SVと COの相関について、1、 SV:相関係数(r)0.83、 CO:r0.81 2、 SV:r0.94、 CO:r0.82 3、 SV:r0.071、CO:r0.095 4、 SV:r0.62、 CO:r0.58となった。結論 SV、 COに関しては正常心・心疾患いずれにおいてもエスクロンによる値は Fick法による値に有意に相関し、妥当性は確認できた。 TCPC、グレンにおいて Fickの値と相関しなかった原因はこれらの疾患群では Fickの値の信頼性が低くなることにあげられる。そこでアンギオにおける心拍出量との相関を計算したところ係数は0.74となり、 TCPC、グレンにおいてもエスクロンの値は妥当であると考えた。今後集中治療における心不全管理において利用していきたい。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄[1], 森田 紀代造[1], 橋本 和弘[1], 金子 幸裕[2], 森下 寛之[2], 吉竹 修一[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科）

Keywords: Phase-contrast CT, cardiac conduction tissue, complex cardiac malformation

【背景】刺激伝導系の形態解析において放射光を光源とする位相差 CTは吸収イメージングの約1000倍の感度を有し、3次元的可視化、再現性、非破壊性の点で特に貴重な複雑心奇形に対する理想的解析ツールである。今回複雑心奇形標本を対象に大型放射光施設 SPring8における位相差 CTを用いた心臓刺激伝導系の非破壊的3次元的可視化、循環器小児科・心臓外科臨床における有用性を検討した。
【方法】複雑心奇形剖検心2例（症例１ SLL PA VSD、症例２ Right isomerism AV discordant CILV(or TA) TAC）を対象に SPring8の医用ビームライン BL20B2においてタルボ干渉計による位相差 CTを構築し生食浸透にて撮影した。画像データ(25.1μ m/ピクセル)解析に Image J、 Amira J、 drishtiを用いた。
【結果】位相差 CT画像において房室接合部から心室中隔頂上部に周囲通常心筋と high density sheathにより隔絶された連続する(traceable) low density areaが描出され走行・形態より房室結節、貫通束、分枝束、左右脚と確認された。心全体に投影される刺激伝導系の3D再構築像においては自由な角度から精細な局所解剖を把握可能であり心内立体構築との関係性や各疾患の術式における刺激伝導路局在の意義を明確に認識する有用な情報を得た。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結論】3Dの心臓への鮮明な刺激伝導系再構築像は心房錯位症候群、修正大血管転位症をはじめとする未だ刺激伝導系走行が解明されていない多くの先天性心疾患に対する手術を含めた治療アプローチに強い示唆をもたらすものと期待される。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成[1], 富田 英[1], 佐々木 赳[1], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3], 盛一 亨徳[3] （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, 3.国立成育医療研究センター）

Keywords: フォンタン手術, 単心室, 小児慢性特定疾病対策

【はじめに】先天性心疾患患者に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。小児慢性特定疾病対策（旧 小児慢性特定疾患治療研究事業）は先天性心疾患患者の医療費負担軽減に寄与し、治療を要する多くの患者が申請を行っている。現在、医療意見書データのデータベース化を行っており、調査研究のための利用が可能となった。【目的】小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行うこと。【方法】 H24年度の登録データを用いて、下記のデータの解析を行った。1)患者背景（年齢、性別、疾患名）、2)患者の状態（チアノーゼ、体重増加不良の有無、 NYHA分類）、3)治療状況（各種内服薬の投与、酸素投与、カテーテル治療の有無）、学校管理指導表区分【結果】慢性心疾患の登録数18589名の中、フォンタン術後患者は2862名であった。年齢は9.0±4.5歳、男/女は1619/1243名、基礎疾患は多い順に単心室30%、両大血管右室起始15%、三尖弁閉鎖14%、肺動脈閉鎖10%、左心低形成症候群9%、などで、内臓錯位症候群は9%であった。 患者の状態は、チアノーゼあり25%、体重増加不良あり29%、 NYHA分類は I;25%、 II;35%、 III;4%、 IV;0.4%であった。内服薬の投与が行われていたのは利尿薬;68%、末梢血管拡張薬;55%、βブロッカー;11%、強心薬;10%、抗血小板薬;74%、抗凝固薬;57%、抗不整脈薬;5%であり、酸素投与は13%、カテーテル治療は33%で行われていた。学校管理指導表区分は A;0.6%、 B;4%、 C;48%、 D;19%E;17%であった。【まとめ】本研究により、本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなった。小児慢性特定疾患のデータ解析は、悉皆性の問題は残るものの、本邦の慢性心疾患患者の現状を把握する上で有用な情報となり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation　5 (II-EOP05)

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

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

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

Keywords: フォンタン, 心房頻拍, 抗頻拍ペーシング

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

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

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

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

Keywords: ALCAPA, 単冠動脈系再建, 乳児心不全

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。

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

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

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

Keywords: フォンタン, 腎機能障害, eGFR

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

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

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

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

Keywords: Fontan, 発達, Vineland

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

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

Keywords: 術後合併症, 気管切開, 長期予後

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

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

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

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

Keywords: 術後高血圧, 大動脈縮窄, 血管内皮機能検査

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: Fontan術後, 中心静脈圧, エコー

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

E-Oral Presentation　6 (II-EOP06)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: myxoma, stroke, pediatric

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

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

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

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

Keywords: 経皮的左房減圧, ECMO, staticBAS

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

Keywords: 肺動脈瘤, 肺高血圧, 外科治療

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

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

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

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

Keywords: 門脈肺高血圧症, 肝移植, 肺血管拡張薬

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation　7 (II-EOP07)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 房室弁逆流, Fontan, 心機能低下

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

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

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

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

Keywords: 先天性心疾患, 低出生体重児, 子宮外発育遅延

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: stiffness, afterload, aldosterone

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: oscillometric, stiffness, AVI

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

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

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

○百瀬 太一[2], 増谷 聡[1], 川崎 秀徳[2], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 田村 正徳[2], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○石塚 潤, 美馬 隆弘 （大津赤十字病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○百瀬 太一[2], 増谷 聡[1], 川崎 秀徳[2], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 田村 正徳[2], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

Keywords: infective endocarditis, gram negative, Serratia liquefaciens

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

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

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

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

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

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

Keywords: 僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁閉鎖不全, うっ血性心不全

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

51.5%）と拡大していたが、内科的加療を行った4例と外科的加療を要した1例で明らかな傾向は認められなかった。
【結論】当院では1例を除き内科的治療で心不全管理が可能となり、急性期の外科的治療を回避し、待機的に治療介入することが出来た。本検討では急性期の治療介入時期に影響を与える因子を明らかにすることは出来なかった。本症は最適な時期に外科治療が必要な疾患であるが、幼少時期での弁置換の可能性を考慮し、内科的管理が可能な症例では待機的治療も考慮に入れる必要性があると考えられた。

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

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

○鳥羽山 寿子[1,2], 福永 英生[1], 古川 岳史[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3], 新島 新一[1,2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部心臓血管外科）
Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁逆流症, 急性心不全

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

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

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

○北 翔太[1], 近田 正英[1], 小野 裕國[1], 杵渕 聡志[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 長田 洋資[2] （1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）
Keywords: 僧帽弁閉鎖不全, 弁形成術, 外科手術

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P18)

Chair:Sachiko Inukai(Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Department of Pediatrics)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○山本 英範[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[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）

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], 黒嵜 健一[2], 鍵嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

Keywords: 右鎖骨下動脈起始異常, 食道瘻, 胃管

【背景】 左大動脈弓・右鎖骨下動脈起始異常は、先天性の大動脈弓異常の中で頻度が高い。心内奇形を伴わない場合も多く、無症状で経過している例も多い。右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の報告は稀であり、突然の大量出血を伴うことから救命が難しいとされている。今回、経鼻胃管留置中に右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻による出血性ショックを呈し、他科との連携で救命できた症例を経験したので報告する。
【症例】 5歳女児。診断は脳幹部腫瘍。既往歴に特記事項なし。4歳8か月時から歩行時のふらつきがあり、4歳10か月時にけいれん重積・呼吸停止を認め頭部 CTで50mm大の脳幹部腫瘍と水頭症が判明した。脳幹部腫瘍に対する手術適応はなく、脳室-腹腔内シャントの造設と気管切開を行った。腫瘍に対してベバシズマブおよびテモゾロミドの投与と放射線治療を行ない、意識障害が遷延したため経鼻胃管による経管栄養を継続した。
4歳11か月時に突然の吐血があり、消化器内科での緊急上部消化管内視鏡検査で上部食道から動脈性の出血を確認した。検査中に約300mlの大量出血があり、低血圧性ショックに対して RBCポンピングで対処した。
Sengstaken-Blakemoreチューブを食道内に挿入して一時的に圧迫止血し、造影 CTで右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻が出血源と同定した。直ちに放射線科による右鎖骨下動脈のコイル塞栓術を行い、止血した。以後は再出血なく経過した。
【考察とまとめ】 本例の右鎖骨下動脈は食道背側を走行、上部食道を背面から圧迫して食道内腔が隆起していた。同部位に胃管が接触し潰瘍化、最終的には瘻孔を形成して食道内へ動脈性の出血を来たしたと考えられた。小児では胃管の長期留置が出血の誘因となることが多いが、過去には留置期間9日でも発症した報告がある。単純 CTでも右鎖骨下動脈起始異常は判別可能であり、胃管長期留置が予測される場合は右鎖骨下動脈起始異常の有無を確認する必要がある。

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

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

○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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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入口部も全例で充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るべきである。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], 黒嵜 健一[2], 鍵嵜 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たし、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を来た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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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期的 R手術から肺動脈絞扼術（ PAB）を先行する二期的な早期 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期的 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を先行する二期的な早期 R術は一期的 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。一期的 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。二期的な早期 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)、 RpI 2.0 U・ m^2(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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 調べえ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、複数の頚部血管に狭窄を認めた(圧較差：腕頭動脈 20mmHg, 左総頚動脈 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。頚部血管狭窄は増悪(腕頭動脈 45mmHg, 左総頚動脈48mmHg)したが、その後の経過観察において著変なく経過している。右鼠径ヘルニアを合併したが精神発達遅滞・成長障害を伴わず、心疾患の家族歴も有さなかった。 FISH検査では7番染色体Williams症候群責任領域の欠失を認めず、遺伝子検査にて*ELN*遺伝子に de novoに発生した新規病原性変異が同定された(exon14:c.814delG:p.A272fs)。【考察】既報の病原性*ELN*変異の多くはエラスチン構成蛋白のハプロ不全を招くものであり、今回同定した変異も含まれるが、ドミナントネガティブ型*ELN*変異を有する SVAS例も少数報告されている。【結語】 Williams症候群と比較して、*ELN*点変異によるエラスチン動脈症の臨床的特徴を論じた報告は現時点で多くない。しかし SVASや PPSを呈する症例に対し*ELN*変異検索を行うことは、診断の正確性や合併症の早期発見などの点において臨床上有用であり、また長期的には病態の本質的理解の一助となる。

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

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

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

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

【背景】ウィリアムズ症候群は染色体7q11.23領域の微細欠失により10.000人に一人の割合で発症する遺伝子疾患である。染色体7q11.23領域にはエラスチン遺伝子を含むため、血管の弾力性が落ち、中膜が肥厚し、平滑筋細胞が肥大することが先天的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される。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+/-0.8m/、成人期で1.9m/s+/-0.7と有意な変化は認められなかった（ｐ＝0.086）。小児期のうちに進行して外科的介入が行われた症例が2例あったが、いずれも最高流速が4m/s を超える症例であった。3.5m/s 未満の患者はむしろ軽快傾向にあり、2m/s 未満の軽症患者では小児期も成人期もほぼ変化はなかった。肺動脈狭窄についても、推定右室圧および肺動脈分枝部狭窄の流速において、小児期と成人期において有意な差は認めなかった。成人期になって進行する症例はいずれにも認められなかった。【考察】ウィリアムズ症候群では、大動脈、肺動脈病変ともに、小児期からの重症例でなければ、成人期になって進行する症例は少ない可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Loeys-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, TGFB2/3, 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±260g，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 vs39±0.7週 (p＜0.05))，出生時の SpO2 (A群: 94±2% vs D群: 89±7% (p＜0.05))，出生時血液ガス pH (A群: 7.28±0.1% vs D群: 7.09±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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で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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 胎児心臓病学

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], 櫨木 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], 櫨木 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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にペースメーカ植え込み術が行われた。【症例2】母体は29歳、2経妊2経産、抗SS-A抗体陰性。在胎33週に切迫早産管理中に胎児心拍モニタリングで徐脈を指摘され、2対1房室伝導を伴った2度房室ブロックと診断した。診断時は心室心拍数70/分であったが、在胎36週で完全房室ブロックへ進行した。心室心拍数50/分台で母体β刺激薬投与を開始し、心室心拍数は10/分程度増加を認め、胎児水腫なく経過した。在胎38週に予定帝王切開で出生した。出生体重は2749gで出生後一時的ペーシング治療を行い、日齢11にペースメーカ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], 櫨木 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 μ g/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。母体の甲状線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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 outweight 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], 櫨木 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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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%、姶良伊佐36.8%、北薩28.6%、大隅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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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。胎児期未診断で、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 赳, 藤井 隆成, 簇 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, 黒嵜 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症, 房室弁形成, 新生児

【はじめに】無脾症候群に対する治療成績は改善が見られるものの未だ満足するには至っていない。現状を把握し課題を明らかとすることを目的とした。【対象と方法】1997年9月～2016年12月に当院で初回手術介入を行った無脾症候群86例を対象とした。手術年代別に第1群(98-04,n=28),第2群(05-09,n=27),第3群(10-16,n=31)に分類した。男児は1群16例(57%):2群17(63):3群14(45)(以下同順),PAは18(64):18(67):18(58)でうち MAPCAは0:3:5,心外型 TAPVCは14(50):15(56):17(55)でうち術前 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 赳, 藤井 隆成, 簇 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-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 黒嵜 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-aortaによる圧迫が相まって、中心肺動脈の低形成が懸念さ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 画像診断

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], 渡邉 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）

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], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後18年の1例を通して

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-06] 上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する Double decker法の遠隔期成績と4D-MRIでの血流解析

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1,2], 夜久 均[2], 板谷 慶一[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-07] Anatomyから Physiologyへ；3D cine Phase Contrast MRIによる先天性心疾患術後血流の可視化と定量化

○上田 和利, 河本 敦, 三木 康暢, 荻野 佳代, 岡本 亜希子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-08] Amplatz ASD occluderの MRIによる評価

○堀口 泰典[1], 鈴木 淳子[2] （1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京逓信病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-09] Feature tracking磁気共鳴によって評価された右心系疾患における心筋機能障害の臨床的意義

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 齋藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 石井 卓[1], 上田 知実[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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社は小心筋重量や細い冠動脈径などを測定限界としているが、 FFRctの測定で「小児の何が測定限界になるのか」について明確にしていく必要がある。また、成人例においては完全閉塞後再疎通で FFRct測定は不能であり除外例について認識する必要がある。【結語】石灰化を伴う KDCALに対する FFRct利用は期待できるが、小児での測定は現状では限界が大きい。また成人であっても閉塞後再疎通症例への適応には注意を要する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するＣＴ評価の有用性について

○栗田 佳彦[1], 大月 審一[1], 平井 健太[1], 重光 祐輔[1], 栄徳 隆裕[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 塚原 宏一[2], 佐野 俊二[3], 笠原 慎吾[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）
Keywords: computed tomography, muscular VSD, VSD closure

【序文】筋性部心室中隔欠損(VSD)は場所や形態により閉鎖困難となる症例は存在し、 Fontan適応となる患者も少なくない。また、房室弁騎乗を合併した VSDも方針決定に難渋する。 VSD評価は基本的には超音波検査で行うものであるが、筋性部 VSDでは MRIを併用することも多い。今回、 CTによる心内再構成画像を用いて VSD評価を行い手術方針決定に寄与した症例を経験したので報告する【方法】 CT： Siemens Somatom Definition Flash。造影剤 Omnipaque350使用。3D work station： AZE Virtual Place FORMULA。事前の超音波検査を参考にして、 CT2D画像(refference)の Axial、 Sagital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側からに分けて、 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

からの VSD評価は有用であると思われる。 Apex付近の swiss-cheese typeの VSDについては手術の為に全体的なサイズの決定が必要であり、エコーも含め CT検査も選択肢になり得ると思われる。また、再構成断面の選択により Straddlingした腱索の情報も得られ、手術方針決定に対して有用であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-03] 造影 CTを用いた PA indexの評価（心臓カテーテルとの比較）

○武内 崇[1], 立花 伸也[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2], 竹腰 信人[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科）

Keywords: PA index, 造影CT, 心臓カテーテル

【背景・目的】先天性心疾患において、肺血管床を評価する指標として、 PA index (上葉枝分岐直前の左右肺動脈断面積の和/体表面積)が用いられる。通常は心臓カテーテルによる肺動脈造影や右室造影で評価するが、右室流出路や肺動脈の角度により、明瞭に評価できないことも多い。造影 CTによる PA indexの評価が、心臓カテーテルによる評価と相関するか否か、 PA indexの評価を造影 CTで代用できるかについて検討した。【方法】2012年以降心臓カテーテルと造影 CTを6か月以内の間隔で施行した先天性心疾患症例20例について、造影 CTの水平断と前額断で上葉枝分岐直前の左右肺動脈径を測定し、造影 CTによる PA indexを計算した。症例は男8例、女12例、年齢は心臓カテーテルが4か月から18歳、造影 CT検査が5か月から18歳であった。心臓カテーテルと造影 CTの間で手術介入があった症例は除外した。 CT装置は320列東芝 Aquilion ONEを使用した。【結果】心臓カテーテルによる PA indexは最小159、最大519、平均319、造影 CT水平断による PA indexは最小175、最大398、平均259、造影 CT前額断による PA indexは最小114、最大503、平均295であった。心臓カテーテルと造影 CT水平断による PA indexは相関係数0.71、散布図の直線近似式は y=0.4313x+121.57であり、心臓カテーテルと造影 CT前額断による PA indexは相関係数0.85、散布図の直線近似式は y=0.8691x+17.521であった。【考察】造影 CTによる PA index評価は心臓カテーテル検査による評価と相関したが、水平断よりも前額断の方がより相関が強かった。これは心臓カテーテルによる評価は肺動脈の前額断径を測定している事と、水平断ではやや測定位置が不正確になる事によると考えられた。【結論】造影 CT前額断による PA indexの測定は心臓カテーテルによる測定と相関し、心臓カテーテル検査に代用できるものと思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-04] Norwood術前 MDCT検査の有用性と安全性の検討

○廣田 篤史[1], 黒嵜 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 HLHS21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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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た。【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た。

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.東京逓信病院 小児科)

Keywords: ASO, MRI, アーチファクト

（背景） Amplatz ASD閉鎖術（ ASO）の今や ASD治療の主流をなすようになってきている。（目的） ASO後の Occluderを含む心臓のパフォーマンスを MRIを用いて評価した経験を報告する。（方法） ASO後の4例を対象に検討した。 MRI装置は GE社製 Signa HDx 1.5T（コイル：8ch.Cardiac coil、撮像シーケンス: FIESTA（心電図同期）ならびに Philips Ingenia 1.5T (シーケンス：Balanced TFE)を用いた。（結果）(1)閉鎖栓はすべて明瞭に観察可能であった。(2)今回の検討では1例で閉鎖栓の変形ありと判定された。(3)全例 occluderは上行大動脈側心房壁と拍動に伴い接触しているように見えたが、" erosion"発生は無かった。(4)occuder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 3 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 ADO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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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±3.0%と正常コントロール群の14.3±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair:Futoshi Kayatani(Kyoto Prefectural University of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例

○樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 山内 悠輔[1], 佐々木 赳[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 簇 義仁[1], 曽我 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, 鵜池 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）

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, 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM 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 赳[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 簇 義仁[1], 曽我 恭司[2], 石野 幸三[1], 富田 英[1]
（1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）
Keywords: ファロー四徴症, BT shunt感染, ステントグラフト

【症例】生後1ヶ月時に右 BTシャントを施行したダウン症男児。10ヶ月時に肺炎球菌による敗血症にて人工呼吸・抗生剤治療を開始。造影 CTにて BTシャント閉塞および膿瘍形成を認めた。 PTPVにて酸素化は改善したが、6日後の CTで BT シャント中枢側に吻合部仮性瘤を認め、血液培養陰性確認後に右鎖骨下動脈への緊急 Stent-Graftingを施行した。その後抗生剤治療継続中に低酸素血症発作を起こしたため、治療開始24日目に準緊急的に心内修復術を施行した。右室流出路形成には Trans-annular patchを要したが，肺動脈弁は形成温存した。閉塞した BTシャントは容易に摘出された。術後12日間の追加抗生剤治療にて感染の再燃なく術後16日目に退院した。【考察】本症例では BTシャント閉塞に対し PTPVを施行することで一時的な酸素化改善が得られ、術前に抗生剤治療を継続する期間を稼ぐことができた。また， BTシャント吻合部仮性瘤に対して Stent-Graftingは有効な治療の選択肢となり得ると考えられた。【結語】 BTシャント感染による吻合部仮性瘤に対し，Stent-Graftingを施行したファロー四徴症の根治手術例を経験した。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-02] 重篤な低酸素血症のため緊急避難的に冠動脈用 stentを留置した肺動脈低形成を伴う PA/VSD, MAPCAの2例

○馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 福嶋 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 鵜池 清, 永田 弾, 大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

Keywords: ステアリングマイクロカテーテル, 複雑心奇形, 心臓カテーテル検査

【緒言】複雑心奇形の心臓カテーテル検査では、その心内構造や血管走行の複雑さから目的部位へのカテーテル留置が非常に困難となるケースが存在する。2016年4月に販売開始となったステアリングマイクロカテーテル（商品名：レオニスムーバ）は、手元でカテーテル先端の方向付けを遠隔に操作することで複雑な分岐や曲がりを乗り越えることを可能にした、遠位端可動型治療用マイクロカテーテルである。複雑心奇形の心臓カテーテル検査における使用経験とその有用性について報告する。
【症例】使用したカテーテルは先端部外径2.4Fr、有効長125cm、適合ワイヤー 0.018inch以下の単一規格で、8症例（計9セッション）に使用した。内訳は BT/SPシャントを介した末梢肺動脈へのアプローチが3例（体重4.2kg, 親カテ JR 4Fr、 体重6.3kg, 親カテ Wedge pressure cath. 6Fr、体重9kg, 親カテ JR 4Fr）、肺動脈狭窄例の末梢肺動脈へのアプローチが2例（体重11.4kg, 親カテ Endhole angiographic cath. 5Fr、体重9kg, 親カテ JR 4Fr）、両側肺動脈絞扼術後の左右肺動脈へのアプローチが1例（体重2.6kg, 親カテ JR 4Fr）、大腿静脈から逆行性に上大静脈や無名静脈へアプローチしたグレン術後が1例（体重10.5kg, 親カテ JR 4Fr）、蛇行した右肺動脈へアプローチした Scimitar症候群が1例（体重20kg, 親カテ Multipurpose cath. 4Fr）、心室から逆行性に左心房にアプローチした右心型単心室が1例（体重24kg, 親カテ Wedge pressure cath. 6Fr）であった。従来のカテーテルでは到達できず、カテーテルを変更してアプローチ可能となった例が4例、当初から到達困難が予想され、初めからステアリングマイクロカテーテルを使用した例が5例あった。各所での圧測定は適切に行われ、血管造影も可能であった。
【結論】ステアリングマイクロカテーテルは、複雑心奇形を対象とする心臓カテーテル検査において、非常に有用なデバイスである。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-04] 当院の過去10年間に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例でうち再発が1例あり,不成功は1例であった.合

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 palsty 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

テーテルの回数は、症例１が 2/2/4、症例２が 1/2/4であった。当センターの過去数年のカテーテルでの平均被爆量は、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, 渡邉 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）
Keywords: 造影剤アレルギー, IVUS, カテーテル治療

【背景】造影剤アレルギーのある症例では画像診断や治療に苦慮する。非イオン性低浸透圧ヨード系造影剤の使用により造影剤アレルギーの頻度は低下したが、複雑心奇形患者で繰り返す心臓カテーテル検査・造影によりその危険性は高まる。ガドリニウム等代替造影剤の使用報告もあるが、今回血管内エコー（ IVUS）補助下に心臓カテーテル検査・治療を行った2例を経験した。【症例1】2歳女児。 TOF、 PAに対して両側 BTシャント術後。左肺動脈狭窄あり。左 BTシャント術後の心臓カテーテル検査でオイパロミン300により喘鳴・低血圧を生じ、アドレナリン禁注を要した。ラステリ術前のカテーテル検査では左 BTシャントより0.014インチガイドワイヤー及びイーグルアイで右肺動脈から引き抜き血管内腔を計測して肺動脈に関する情報を補強した。術後カテーテル検査では0.018インチガイドワイヤー及び Visions PV .014で右肺動脈の BTシャント吻合部及び左肺動脈近位部に狭窄を認め、 BAP予定とした。【症例2】16歳男性。 DILVに対して2歳時 TCPCを施行し、左横隔膜神経麻痺を合併した。8歳時、 TCPC術後フォローアップカテーテルでイオメロン350により喘鳴を生じステロイド薬を投与した。今回労作時のチアノーゼと息切れのため心臓カテーテル検査を実施した。静脈圧14mmHgと上昇し、 INVからコントラストエコー（マイクロバブル法）が強陽性であった。 Marshall静脈からの静脈側副血管と診断し、JRを親カテとして0.014インチガイドワイヤー及びイーグルアイを挿入して、血管形態と血管径（5mm）を同定した。 Amplatzer Vascular PlugII 10mmで塞栓し、 SpO2 92→94%へ上昇し、コントラストエコー陰性となった。【考察】造影剤アレルギーのある患者の画像診断・カテーテル治療に IVUSは有用である。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター（エスクロンミニ）の有用性

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）
Keywords: 心臓カテーテル治療, 心拍出量, エスクロンミニ

【はじめに】非侵襲心拍出量モニター(エスクロンミニ)は、電極貼付のみで簡便に心拍出量モニタリングが可能だが、小児心臓カテーテル検査・治療(カテ治療)での有用性は定まっていない。【目的】カテ治療前後で、エスクロンミニを用いた心拍出量評価の有用性について検討する。【対象/方法】2015/5月-2017/1月に静脈麻酔/全身麻酔下で以下のカテ治療を施行した19例(動脈管(PDA)塞栓術：8、 Fontan/Rastelli術後の側副血行路塞栓術：5、肺動脈狭窄に対するステント/バルーン血管形成術：4、 Fontan/Rastelli術後の fenestration閉鎖前試

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

験：2)に対しカテ治療前後の一回拍出量 SV(ml)、心拍出量 CO(l/min)、心係数 CI(l/min/m2)を、エスクロンミニを用いて計測した。【結果】 PDA塞栓：肺体血流比=1.0-3.0(中央値1.2)、心機能変化は治療前/後で SV18.7±4.3/17.4±3.9(p=0.21)、 CO1.9±0.3/1.6±0.2(p=0.03)、 CI3.6±0.3/2.9±0.4(p=0.03)。側副血行路塞栓術：SV27.7±9.7/27.7±9.1(p=1.36)、 CO2.9±0.6/2.1±0.5(p=0.04)、 CI3.0±0.4/2.5±0.5(p=0.05)。肺動脈狭窄拡張術： SV47.3±9.0/48.8±9.5(p=0.71)、 CO4.2±0.3/3.6±0.6(p=0.28)、 CI3.9±0.7/3.2±0.5(p=0.28)。fenestration閉鎖試験： TCPC症例は SV25/25、 CO=CI3.0/2.7と有意な低下なく、コイル塞栓術を施行しSpO2は86%→92%に上昇。肺動脈閉鎖/主要体肺側副血行路の Rastelli症例は SV31/32、 CO3.3/2.8、CI3.9/3.3と有意な変化はなかったが、肺高血圧を合併しており塞栓術は施行せず。【考察】 PDA塞栓直後ではCO/CIが低下したが肺体血流比3.0の large PDA症例では直後より CO/CIが上昇し、低心拍出の改善が示唆された。肺動脈狭窄症例では CO/CIとも有意な変化はなかったが、運動耐用能が改善した症例もあり、安静時のみの計測では治療効果が判定しにくいと思われた。【結論】治療前後の血行動態評価や治療方針決定の判断にエスクロンミニは有用であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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)
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, 渡邉 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], 中嶌 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討

○鈴木 博[1], 星名 哲[2], 小澤 淳一[3], 佐藤 勇[4] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう）

Keywords: 学校心臓検診, QT短縮, QT短縮症候群

【背景】 QT短縮症候群(以下 SQTS)の診断基準は提唱されているが、学校心臓検診での抽出基準は定まっていない。【目的】学校心臓検診での Bazett補正（以下 B補正）と Fridericia補正（以下 F補正）による QT短縮者の抽出の違いを検討する。【方法】新潟市学校心臓検診で12誘導心電図を記録した小１ 6607名（男 3389名 女 3218名）と中1 6707名（男3412名 女 3295名）が対象。自動計測法（微分法）で QTc＜360を1次抽出者とし、用手接線法で再度 QT間隔を計測した。そこで QTc＜330を2次抽出者とした。 B補正と F補正による抽出者の割合とその心電図所見を検討した。【結果】 B補正での１次抽出者は計23名；小１男１名（0.03%）女０名（0%）：中１ 男14名（0.4%） 女8名(0.24%)。2次抽出者は計14名; 小１男１名（0.03%）女０名（0%）：中１男9名（0.26%） 女4名(0.12%)。 F補正での１次抽出者は計 48名; 小１男12名（0.35%）女15名（0.47%）：中１ 男8名（0.23%） 女13名(0.39%)。2次抽出者は計31名; 小１男7名（0. 2%）女13名（0.4%）：中１ 男6名（0.18%） 女5名(0.15%)。 B補正と F補正の2次抽出者の心拍数は、それぞれ54±5bpmと79±15bpmで、早期再分極（以下 ER）の頻度はそれぞれ8名（57%）、6名(19%)あった。用手接線法は自動計測法より QT間隔が平均27.0±11.4ms短かった。1次、２次とも F補正が B補正より抽出者が多かったが、2次抽出者数/1次抽出者数(%)は、 B補正と F補正はそれぞれ60.8%、64.5%と同等であった。また B補正での2次抽出者は低心拍で ERが多く、男が女より、中１が小１より多かった。一方 F補正での2次抽出者は高心拍が多く、 ERは少なく、女が男より、小１が中１より多かった。【考察】 F補正、 B補正ともに SQTSの診断基準である QTc＜330を高頻度に認め、過剰診断している可能性がある。さらに補正の違いにより抽出者が大きく異なっていた。既報の SQTS患者との比較などによりさらなる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを合併した先天性 QT延長症候群の一例

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学附属病院 小児科）

Keywords: 先天性QT延長症候群, 房室ブロック, 突然死

【緒言】 先天性 QT延長症候群は房室ブロックを伴うことが多い。これは QT延長のため、2:1で P派が心室不応期にあたってブロックされる現象である。一般的に QTc時間が長いほど、房室ブロックや心室頻拍、 TdPを合併しやすいといわれている。今回、新生児期に2:1房室ブロック合併先天性 QT延長症と診断され、突然死を呈した一例を報告する。【症例】 国外にて ICSI融解胚移植で妊娠成立し、在胎37週1日に帝王切開にて出生した DDtwinの第一子である（男児：2516ｇ）。第二子は女児：2822gであった。 Apgar score 9/10(-色)、出生後より HR 90 /分と徐脈があり、心電図上2:1房室ブロック、 QTc 0.59 secと延長を認め、時に1：1伝導となるときは心室内伝導障害を認めた。 突然死の家族歴はなく、胎児期の脈不整の指摘なし、児の抗 SS-a. b抗体は陰性であった。外表奇形なく、心臓奇形なし、 HR 80-90 /分で尿量も安定していた。啼泣時には HR120 /minに上昇し、 QTの短縮傾向認め、 VT等の不整脈出現はなかった。生後7日に退院とし、外来フォローとした。しかし、生後45日啼泣後に急にぐったりするため当院を救急受診した。心電図上 VFであり, 除細動にて一時的に自己リズムに復帰し体動を認めたものの、その後も心静止を繰り返し、同日死亡退院となった。【考察】 海外文献においても、2:1房室ブロックを呈した先天性 QT延長症候群の多くは最終的にデバイス挿入が行われている。しかし、本

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 八隅[2] （1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: QT延長症候群, たこつぼ心筋症, 遺伝子異常

【背景】 QT延長症候群(LQT)８型は非常に稀なタイプで、通常 Timothy症候群を伴うが、最近、全身症状を伴わぬ症例も報告されている。一方、たこつぼ心筋症は左室心尖部の一過性収縮低下をきたす疾患で小児例の報告は少ない。今回、 LQT症候群で心室細動から蘇生に成功し、心エコーでたこつぼ心筋症の所見を呈した１例を経験した。【症例】14歳、男性【既往歴】小児痙攣、小児喘息、広汎性発達障害。心電図検診で LQT の指摘はなかった【現病歴】自宅にて就寝中に心肺停止状態となり、救急要請。母親により直ちに心肺蘇生を開始し、救急車内にて自動体外式除細動器（ AED）でショック施行した。来院時は自己心拍再開しており、そのまま緊急入院となった。【経過】入院後、鎮静・人工呼吸・脳低温療法下で管理し、カテコラミンも必要とした。入院時より広汎な誘導で巨大陰性 T波および Bazett補正で 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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を起こし、 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 (DDD, 140/min) 植込み術を施行した。日齢79で待機的に恒

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

久式ペースメーカ植込み術(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、大動脈縮搾複合(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

内ペーシングを選択した．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，ペーシングが可能なことを確認．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俵状に固定．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シング不全は認めず，血栓形成もなかった．【考察】 CAVBに対する一時的ペーシ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，心内ペーシングによる安定的ペーシングが可能なことにある．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】緊急的一時ペーシ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シングは有効であり，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(2-4mg/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±26,340/106,614±21,059、最大心拍数131.2±43.2/143.0±26.4、最小心拍数50.0±13.7/51.8±14.3、平均心拍数73.4±18.6/78.4±15.9、最大 RR間隔2,158±650/1,558±460、ポーズ11.0±11.59/1±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“橋渡し的”な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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】心筋再分極変動比率である Variability Ratio（ VR）は催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ヵ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ヵ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ヵ月時の 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 聰[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], 瀧聞 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 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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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%へ改善を認めるている．【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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%だった心室ペーシング率が20%程度となり心機能が更に改善した。【考察】ベータ遮断薬は心保護薬として位置付けられているものの、心機能を低下させ低血糖や伝導障害を惹起しうる薬剤である。導入前だけでなく導入後も同剤の適応について注意深く検討を続ける必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 （日本大学医学部小児科学系小児科学分野）

Keywords: 拘束型心筋症, 心移植, カルベジロール

【背景】拘束型心筋症（ RCM）は心筋症の中でも稀で、小児期に心不全症状が出現した場合には予後不良である。早期に心臓移植の適応となる例が多いが日本ではドナー不足から待機中に亡くなる場合や、肺血管抵抗（ Rp）の上昇により適応から外れる可能性がある。肺血管抵抗上昇を抑制しつつ長期に待機できる内科治療を検討することは意義がある。【目的、方法】今回、同様の経過の RCM2例を経験した。この2例について後方視的に比較検討し、心移植待機中の管理について検討した。【結果】症例1：6歳発症の男児。学校心臓検診で、不完全右脚ブロックと心拡大を認め精査目的で受診した。7歳の心臓カテでは LVEDP34mmHg、 Rp3.3U*m2 mPAP29mmHgであった。利尿剤を開始したが1年後から徐々に疲労感が出現した。9歳では LVEDP33mmHg、 Rp7.8 U*m2、 mPAP35mmHgで、肺血管病変の進行を認めた。ミルリノンの静注を開始し国内でも移植登録をしたが、同時に渡航心臓移植を計画し半年後に実施された。症例2：6歳発症の男児。学校心臓検診で ST異常の指摘あり精査目的で受診した。利尿剤、亜硝酸薬貼付剤を開始したが、2年後から疲労感が出現し、肺炎を繰り返した。8歳では mPAP32mmHg、 Rp3.7U*m2であった。カルベジロールを開始した。10歳では LVEDP17mmHg、 mPAP24mmHg、 Rp2.5 U*m2で改善した。その後カルベジロールは漸増し、11歳の心カテでは LVEDP34mmHg、 mPAP27mmHg、 Rp3.1U*m2であった。心不全症状は進行しミルリノンの持続静注に依存しているため国内で心移植登録を行った。【考察、結論】 RCM２例で最終的には内科的な心不全管理に限界あったが Rpの上昇は症例2で緩徐であった。βブロッカーによる交感神経抑制が肺血管病変の進行を遅らせる可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子[1,2], 瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 Tolvaptann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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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導入にあたっても適応の検討を含め、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 LVEF16±4.3%、平均 BNP4278±3817pg/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 BNP4333pg/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656pg/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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/m^2（±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 田邉 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], 鵜内 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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か月時吐下血あり肝硬変、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。また瘢痕化の周囲に反応性に細胆管の増生がみられるという報告もあり、 FALDでは小葉間胆管が強く障害される可能性が示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

○内山 弘基, 金 成海, 土井 悠司, 田邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±1115/μ l, 918±384/μ l, 383±163/μ 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 x104μ 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・ m2: 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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た。

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-oolIは 199：206：269 ng/mL（ p＜0.001）、 P3Pは1.16：0.97：1.50U/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た。

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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能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 cholda, 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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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の瘢痕と考えられた。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(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±5.1mm (術前：43.4mm)、左室駆出率64.4±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：221vs 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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されている. 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に連なる腱策は温存した. 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 （名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科）
Keywords: ASD, VSD, MICS

【目的】心房中隔欠損(ASD)閉鎖の外的治療では正中切開(MS)が主流だが、閉鎖栓と比して美容面で大きな差異がある。そのため完全内視鏡下低侵襲心臓手術（ MICS)を ASD閉鎖術に用い、正中切開と比較し妥当性を検討した。また心室中隔欠損(VSD)閉鎖術にも MICSを用いた4例を報告する。【方法】2000年2月から2016年に行った134例の ASD手術を対象とした。33例が MICSで101例が正中切開だった。 MICSでは身長140cm以上を適応とした。 Propensity matchingにより60例を抽出、その早期成績を比較した。手術法；左半側臥位で、第4肋間乳腺外側縁に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(MICSvsMS128.0±26vs70.6±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 vs17 日, p＜0.01)。また VSDを施行した4例は平均術時間249.5分、体外循環時間178.3分、心停止時間129.0分であった。術式に起因した合併症は1例のみ(胸壁出血)だった。【結論】 MICSASDパッチ閉鎖は体外循環時間と遮断時間が延長したが、合併症がより少ない傾向にあり、術後在院日数の有意な短縮を認めた。正中切開と比して美容的利点があり、閉鎖栓に対してはいかなる型の ASDも治療可能で、不整脈や弁膜症治療も同時施行可能であった。完全鏡視下 ASD閉鎖術は今後第一選択として良いと思われた。また少ない症例数であるが VSDに関しても技術的に MICS鏡視下閉鎖可能であった。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）
Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, 心房細動

【背景と目的】術前洞調律であっても経皮的心房中隔欠損（ ASD）閉鎖術後の約6%において新規心房細動を発症することが知られている。心房拡大は心房細動発症のリスク因子であり、経皮的 ASD閉鎖術後の心房サイズ変化と不整脈発症因子の関連は知られていない。そこで心エコーによる心房サイズ経時的変化と新規遅発性心房細動発症との関連を検討した。
【対象と方法】経皮的 ASD閉鎖術を施行した成人41例（女76%）中、術前に心房細動・粗動、または中等度以上僧房弁逆流を合併した6人を除外し、35例を対象とした。左房・左室容積（ Simpson法）と右房・右室面積（ trace法）を治療前、治療後1日、治療後6か月の各時点で算出した。心房サイズの変化と新規心房細動の発症との関連を検討した。
【結果】治療前、治療後1日、治療後6か月における左房容積はそれぞれ35(23-52), 27(20-41), 28(23-44)ml/m^2であり、右房面積はそれぞれ21(18-27)，16(13-23)，14(11-17)cm^2/m^2であった。左室拡張末期容量は47(21-87), 52(32-84)，54(32-83)ml/m^2、右室拡張末期面積は26(22-33)、23(18-28)、19(16-22)cm^2/m^2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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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(≧16y).ICR年齢8.9±8y(TAP14, P弁尖温存1),ICD/PMI後4例.

PVR年齢40±16y,BW55±16kg,ICR-PVR期間31±10y.全例生体弁(Magna11,Epic4)を移植.

術前 CMR施行12/15例.RVEDVI(ml/m2):221±60,RVESVI(ml/m2):165±60,RVEF:32±12%.エコーで LVEF60±14%,TRgrade3.3±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±1.5y, 術後在院日数32±22d.

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心血管発生・基礎研究

Poster (II-P28)

Chair:Utako Yokoyama(Cardiovascular Research Institute, Yokohama City University)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 中澤 靖元[3], 田中 稜[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 赤池 徹[1], 伊藤 怜司[2], 河内 貞貴[2,3], 浦島 崇[2,5], 藤原 優子[2,4], 南沢 享[1] （1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、生分解性糸(ポリ乳酸： PLA)と非吸収性糸(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やグルター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。液状シルクの精錬によって得られた 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100～500μ mのマイクロファイバー不織物シート(SFPシート)を作製、各種物性を評価した。さらにラット腹部動脈、ビーグル成犬下行大動脈に本シートを埋植し、3ヶ月後に犠牲死させ肉眼的及び組織学的に評価した。【結果】 ES法で作製した SFPシートはよく混合された繊維構造を形成し、相容状態となっていた。 ePTFEと同等の物性を認め、血液漏れは ePTFEより少量であった。シートの血液面表面は自己血管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(FiO_2 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(Qp/Qs)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）
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血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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影 CTによる経時的冠動脈形態の評価－

○坂田 晋史[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2], 安田 謙二[1] （1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 冠動脈瘤, 冠動脈移植術後

【背景】近年、左冠動脈肺動脈起始（ ALCAPA）の外科治療後に、冠動脈瘤を形成した症例の報告が散見されるが、発症機序については十分な知見がない。今回、冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した ALCAPAの1例を経験した。造影 CTを用い、術前から冠動脈形態の変化を経時的に評価し得たので報告する。【症例】14歳女性。生来健康。運動時に心肺停止となり、心肺蘇生、 AEDが施行され蘇生し、神経学的後遺症なく回復した。精査で ALCAPAと診断され、発症17日目に左冠動脈移植術が、また術後吻合部狭窄があり、初回手術後10か月で左冠動脈主幹部形成術、再移植術が施行された。造影 CTは初回手術前、初回手術後3か月、10か月、2年の4回撮影した。術前左冠動脈前下行枝（ LAD）は7mm大、左冠動脈回旋枝（ LCX）は5mm大と拡張していた。術後は前下行枝、回旋枝とも拡張の退縮を認めたが、第一対角枝分岐部直後に5mm大、 LADと LCX分岐部から LCXにかけて6mmの拡大が残存し瘤を形成した。一方、右冠動脈は術前 seg1で径7mm大と拡張していたが、術後経時的に退縮し、退縮課程で拡張の残存は認めず、冠動脈瘤は形成しなかった。【考察】 ALCAPA術後にみられた冠動脈瘤は、術前に拡張していた冠動脈が、術後の拡張退縮課程において一部退縮が進まず残存したものと思われた。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ダー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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ての不応例が多く、特定の地域

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、頭位経腟分娩で当院で出生。 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ケ月男児。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 CRP2.75、 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【はじめに】
川崎病では大量ガンマグロブリン療法(以下 IVIG)に対する不応性の予測スコアが知られているが、治療前に急性期冠動脈病変(以下 CAL)を直接予測するものは不明である。 Masuzawaらは IVIG不応川崎病で PE前の D-dimer値が CALのリスクファクターで、 D-dimerは血管内皮障害の指標として血管炎の病勢を反映していると報告している(Ther Apher Dial. 2015; 19(2):171-177)。
【目的】
D-dimerの川崎病治療前値が CALの予測因子となるか検討した。
【対象】
2010年7月から2015年6月の5年間で山梨川崎病プロトコールに登録された川崎病患者551症例。
【方法】
初回 IVIG有効群、追加 IVIG有効群、 IVIG不応群の3群について、 D-dimerの治療前値と CALの発生の有無についてそれぞれ検討した。
また、初回 IVIG有効群と初回 IVIG不応群（追加 IVIG有効群＋ IVIG不応群）に分け、の D-dimer, Alb, CRP, AST, Plt, Naの治療前値について検討した。
検定にはいずれも t検定を用い P＜0.05を有意差ありとした。冠動脈病変は川崎病心臓血管後遺症の診断と治療ガイドラインの定義に準じた。
【結果】
D-dimerの治療前値は1:初回 IVIG有効群(CALあり24例、 CALなし 298例)、2:追加 IVIG有効群(CALあり13例、CALなし 74例)、3:IVIG不応群(CALあり13例、 CALなし7例)のいずれも CALの発生との間に有意差を認めなかった(1:3.84±7.01vs2.00±2.01, p=0.212、2:2.80±2.40vs2.20±2.43, p=0.421、3:2.39±2.20vs1.55±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

Chair:Yoshio Okamoto(Pediatrics, Kagawa Prefectural Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係－小児期からの心血管病予防を目指して－

○阿部 百合子[1,2], 原 光彦[1,3], 岡田 知雄[2,4], 高橋 昌里[2] （1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人[1,2], 岸本 慎太郎[1], 桑原 浩徳[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome（MAS)の1例

○山本 英一[1], 中野 威史[1], 高橋 由博[1], 松田 修[2], 小西 恭子[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2], 村尾 紀久子[2], 千阪 俊行[2], 渡部 竜助[2], 檜垣 高史[2] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状 ―平成27年の心臓検診の検討から―

○高橋 信[1], 腰山 誠[3], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 （町田市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見えた小・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], 簗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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(cm^2))と皮下脂肪面積(S(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=0008）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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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た。

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ー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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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2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2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えた小・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], 簗 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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拡がっているとはいえない。さらなる蘇生教育の拡がりと進化のためには、教育、医療、消防関係者の協力・連携が不可欠であり、積極的に協力、働きかけをおこなっていきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture(multiple job category)

Educational Lecture（ multiple job category）(II-TREL)

Chair:●● ●●(●●)

Sat. Jul 8, 2017 8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TREL-01] 小児体外循環の病態生理-チアノーゼ疾患の体外循環マネジメント-

○大島 弘之[1], 東條 圭一[1], 古平 聡[1], 宮地 鑑[2] （1.北里大学病院 ME部, 2.北里大学病院 心臓血管外科学）

8:50 AM - 9:50 AM

[II-TREL-02] 五感を研ぎ澄ませ！！小児体外循環

○安永 弘 （雪の聖母会 聖マリア病院 心臓血管外科）

8:50 AM - 9:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:50 AM - 9:50 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2)

[II-TREL-01] 小児体外循環の病態生理-チアノーゼ疾患の体外循環マネジメント-

○大島 弘之[1], 東條 圭一[1], 古平 聡[1], 宮地 鑑[2] （1.北里大学病院 ME部, 2.北里大学病院 心臓血管外科学）

Keywords: Cardiopulmonary Bypass, Cyanotic heart disease, collateral circulation

はじめに

先天性心疾患に対する治療は、術前診断や周術期管理の向上、外科手術手技の発展、体外循環システムの改善により手術成績は向上している。その中で、我々臨床工学技士として小児体外循環の病態生理を理解し、体外循環を適切に管理することは、手術成績を左右する一因となり得る。

体外循環のポイント

小児体外循環では多岐にわたる先天性心疾患の循環動態を理解することが大切である。先天性心疾患では、ほとんどがシャントの存在や心房、心室、大血管の位置関係により Qp/Qs=1とならず、体血管抵抗および肺血管抵抗のバランスにより各臓器血流が変化する。またチアノーゼ性心疾患では、側副血行路の存在に注意しなければならない。そして、体外循環離脱時の循環動態も把握し、段階的手術の途中なのか、根治術なのかを理解する必要がある。

体外循環の実際

体外循環開始時、チアノーゼ性心疾患では SvO2が極端に低値なこともあり吹送ガス設定に注意する。部分体外循環中は PDAの有無、側副血行路などを考慮し、体血流が低灌流とならないよう SvO2、 rSO2灌流圧などで評価を行う。上下大静脈にタニケットをし完全体外循環に移行した時は、脱血不良や CVP上昇に注意するとともに、動脈圧の脈圧の程度により側副血行路の量を大まかに把握することができる。大動脈遮断中は、側副血行路により、ベント量を把握しながら体血流が低灌流とならないよう SvO2、 rSO2灌流圧などで評価を行い、適宜灌流量の調節、血管拡張薬の使用、輸血などを考慮する。ベント量が多く無血視野の確保が困難な場合は低体温とし灌流量を下げることも考慮する。大動脈遮断解除後は左心室容量負荷に注意しながら、 TEEにて心臓の動きを見ながら離脱操作を行う。また体外循環離脱時の循環動態を考慮し Hct値を調整し、術前状態や手術侵襲などで肺血管抵抗が高いことも考慮し血管拡張薬の投与も考慮する。

8:50 AM - 9:50 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2)

[II-TREL-02] 五感を研ぎ澄ませ！！小児体外循環

○安永 弘 （雪の聖母会 聖マリア病院 心臓血管外科）

Keywords: Pediatri CardioPulmonary bypass, non thechnical skill, Crdio pumonary bypass simulatior

先天性の心疾患治療におけるに、人工心肺装置の特殊性は、乳幼児の血行動態バランスや、シャントの存在の有無、姑息手術があること、術後の血行動態の変化の理解など多岐にわたる。特殊なバランスの中で人工心肺装置を確立し治療を行っていかなければならない。当然,知識として頭の中に入れておくことは重要である。が、重要なことは、五感を研ぎ澄まし、危険を察知し予期することではないだろうか？絶えず、耳を澄まし、リズムの変化、 O2satの変化を常に感じつつ、血液の色の変化 心臓の動きを蝕知や目で感じることである。もう一つ大事なことは、他のスタッフの助言を聞くことであると考える。手術室の中では術者がその手術のコンダクターとして全責任を取るべきと考えている。人工心肺装置の操作は professionalがおこなっていることであり、問題があるという提示があれば手を止めてでも対応するべきと考えている。麻酔科や看護師からの指摘も同等であると考えている。もし troubleが発生した場合、チームの要として disruptive な行動があるとそのチームではお互いの意見の発言がなくなってしまうこととなる。また、その後の手術の結果に影響を与えることとなる。心臓血管外科において基本的な知識は technical skillとともに最低限必要である。共有する知識をどうマネージメントするかの

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

能力 non-technical skillを磨くことが重要となる。現状の simulatiorでは適したものなく、模擬血管と人工心肺装置の simulatorを組み合わせることで人工心肺の確立から離脱までをチームとして行うことができ trouble shootingを行うことが可能となってきている。今後は、チームとして人工心肺下の心臓手術 simulation行い評価を行って行けるものと考えている。五感の感性を研ぎ澄まし、危険を察知する能力を得ることが手術の成功を導くものと考えている。感性を研ぎ澄ましている状態、まさに “ May the Force be with you”なのです。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 家族支援

Free Paper Oral（ multiple job category）1 (II-TRO1)

Chair:Yayoi Munemura(Yamanashi Prefectural University, Faculty of Nursing)
Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO1-01] A病院 ICUにおける小児の家族ケアについての実態調査― ファミリーセンタードケアの観点から ―

○犬塚 啓二[1], 杉田 司[1], 帯刀 英樹[2], 潮 みゆき[3] （1.九州大学病院 ICU・CCU, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学 大学院 保健学部門 看護学分野）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-02] 先天性心疾患の子どもへのベビーマッサージの取り組みが母親にもたらす効果

○川端 唯, 藤原 あずさ, 西川 菜央, 西澤 由美子 （兵庫県立こども病院）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-03] 先天性心疾患のために母児分離をした母親の思い～ NICU入院中に転院を複数回重ねたケースに着目して～

○脇本 奈緒, 石原 裕子, 小川 奈生子, 中村 雅子, 山田 陽子 （倉敷中央病院 総合周産期母子医療センター NICU）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-04] 重症先天性心疾患のある子どもの成長・発達の遅れに関する母親の思い

○中込 彩香[1], 石川 眞里子[2], 戸田 孝子[3], 喜瀬 広亮[3], 星合 美奈子[3] （1.山梨大学 医学部附属病院 新生児治療回復室, 2.山梨大学大学院 総合研究部 小児看護学, 3.山梨大学 医学部 小児科新生児集中治療部）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-05] 先天性心疾患の子どもを持つ家族の次子妊娠への支援～リエゾンナースの立場から～

○宮田 郁[1], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 藤田 太輔[2], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 小澤 英樹[5], 片山 博視[3], 荻原 享[2], 星賀 正明[4], 根本 慎太郎[5] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 周産期センター, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 5.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-06] 小学校生活で先天性心疾患の子どもが自立していくための母親の関わり

○宗川 一慶 （榊原記念病院 看護部）

1:50 PM - 2:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-01] A病院 ICUにおける小児の家族ケアについての実態調査― ファミリーセンタードケアの観点から ―

○犬塚 啓二[1], 杉田 司[1], 帯刀 英樹[2], 潮 みゆき[3] （1.九州大学病院 ICU・CCU, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学 大学院 保健学部門 看護学分野）

Keywords: ICU, 家族看護, ファミリーセンタードケア

【目的】ファミリーセンタードケア（ FCC）とは、「尊厳と尊重」「情報の共有」「参加」「協働」を基礎とした小児家族のケアモデルであり、欧米においては家族ケアの基本であると考えられている。先行研究においても、患児・家族を尊重した看護ケアが実践されるにあたり、 FCCの概念の認識は重要であると考えられていた。今回、 A病院 ICU看護師の小児家族ケアの現状について、 FCCの概念に基づき無記名質問形式により調査した。 【方法】 A病院 ICU看護師を対象とし質問紙（無記名）と本研究の倫理的配慮についての説明同意文書を配布。質問紙の提出をもって本研究への同意を得るものとした。質問紙には基本的属性のほか、 FCCの概念の基礎である「尊厳と尊重」「情報の共有」「参加」「協働」から抽出された具体的家族ケア内容（例：家族の認識、見解の傾聴）についての質問25項目を設定。各項目で、１．全くできていない～７．非常によくできている、の7段階の選択肢を設けた。質問紙の結果を統計処理した。【結果】 FCC概念の基礎別に見ると「参加」「協働」に関する項目の平均値が他に比べ低かった。項目別では「社会資源の提供」「家族間での情報共有」「病院内での継続的なサポートシステム」において点数が低かった。また、看護師経験年数では全体の得点が4年目以上に比べ１～3年目のほうが有意に低値であった。 【考察】 「参加」「協働」に関して低得点となっており、今後の課題となった。さらに、項目別では「 ICU退室後や退院後の環境やサポートシステムなどの情報提供」について点数が低かったことから、集中治療期だけでなく長期的なことについての状況把握と情報提供の必要性が考えられた。また、特に1～3年目スタッフを中心に同概念を啓発してくことは効果的である可能性が示唆された。 【結論】 A病院 ICUの小児家族に対する看護実践の現状について、 FCCの観点からその充足点と不足点が明らかとなった。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-02] 先天性心疾患の子どもへのベビーマッサージの取り組みが母親にもたらす効果

○川端 唯, 藤原 あずさ, 西川 菜央, 西澤 由美子 （兵庫県立こども病院）

Keywords: ベビーマッサージ, 先天性心疾患の子どもの母親, 看護師

【目的】生後早期から治療介入が必要な先天性心疾患がある子どもの母親は、子どもと触れ合う機会が少なかったことや、子どもに疾患があることなどから、病状が安定してからも子どもとの接し方に不安があると考えられる。そこで母親が子どもと触れ合える機会をもつために看護師の介入のもとベビーマッサージを行い、その取り組みが母親にもたらす効果の検討を行った。【方法】入院中の先天性心疾患の子どもの母親を対象に、マッサージの意義・方法を説明し、手技を実際に指導した。マッサージ実施前と実施して5回以上経過した時点もしくは退院となった時点で母親にインタビューを行い、その内容をもとに質的に検討した。本研究は所属施設の病院倫理委員会の承認を得た後、対象者に紙面で同意を得て実施した。【結果】対象は5名、子どもの月齢は0～4か月であった。すべての母親がマッサージ中の子どもの身体の動きや反応の変化を感じることができていた。子どもと触れ合う時間が少ないと感じていた母親はマッサージがコミュニケーションツールとなったと実感でき、子どもの触り方に不安があった母親はマッサージを通しスキンシップが取りやすくなったと実感できた。成長発達への気付きを得ることができた母親や、心不全症状に気付き、子どもの血流を改善する方法として活用している母親もいた。子どもが落ち着かないと感じていた母親は落ち着かせる方法としてマッサージを活用

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

していた。【考察】看護師が母親と共にマッサージ中の子どもの様子を見て、ポジティブフィードバック行ったことで、母親は子どもの反応を捉えることができ、それぞれの子どもに合わせたマッサージの方法をみつけることができていた。先天性心疾患の子どもをもつ母親は子どもとの関わりに多くの不安を持っている。看護師がその不安を把握し、マッサージという介入を行ったことで、母親の不安の軽減につながり、行動や意識の変化をもたらした。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-03] 先天性心疾患のために母児分離をした母親の思い～ NICU入院中に転院を複数回重ねたケースに着目して～

○脇本 奈緒, 石原 裕子, 小川 奈生子, 中村 雅子, 山田 陽子 （倉敷中央病院 総合周産期母子医療センター NICU）
Keywords: 先天性心疾患, 転院, 母親の思い

【背景・目的】 A病院では、先天性心疾患を持つ児の搬送入院を受け入れている。しかし、手術が必要な場合 B病院に転院し、術後管理目的で再度 A病院へ転院している。先行研究では、先天性心疾患児を持つ母親の思いは明らかにされているが、児が転院を複数回繰り返す場合の母親の思いに焦点を当てたものは見当たらないため、本研究により明らかにする。【方法】先天性心疾患児を持つ母親に半構成面接を行い、逐語録を作成後、カテゴリー化し、質的分析を行なった。【倫理的配慮】当院倫理委員会の承認を得て実施した。【結果・考察】第1転院時期を他院より A病院への搬送入院時まで、第2転院時期を A病院から B病院へ転院し手術を受けた後まで、第3転院時期を術後管理目的で A病院へ転院し自宅退院するまでの間とした。第1転院時期では、「すぐに転院となり大変だった」、「治療ができることになり安心した」。第2転院時期では、「治療のためなら転院も納得できた」、「更なる転院により病状の深刻さを感じた」。第3転院時期では、「転院することで安心でき、納得していた」、「児との関わりがうれしかった」という結果が得られた。先天性心疾患児の出生直後の母親は、疾患の予後や母子分離などに強い不安を感じていると言われている。繰り返す転院に関しては、展開が早いことに負担を感じているものの、治療のためには転院が必要であると考え、納得していた。 A病院は総合病院であるにも関わらず、手術のためにさらに B病院へ転院が必要となったことから、母親は児の病状の深刻さを感じたと考えられる。先天性心疾患児を持つ母親の思いに焦点を当てた先行研究では、母親は児が元気に生きるために手術は必要なことであると捉えている。また、無事に手術が終わり児と関わりを持つことによって、生命の危機を脱し、児が安全圏に入ったと感じることが明らかになっており、本研究と相違なかった。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-04] 重症先天性心疾患のある子どもの成長・発達の遅れに関する母親の思い

○中込 彩香[1], 石川 眞里子[2], 戸田 孝子[3], 喜瀬 広亮[3], 星合 美奈子[3] （1.山梨大学 医学部附属病院 新生児治療回復室, 2.山梨大学大学院 総合研究部 小児看護学, 3.山梨大学 医学部 小児科新生児集中治療部）
Keywords: 先天性心疾患, 発達, 発達支援

【目的】重症先天性心疾患児が成人に達するようになり、学童期以降の精神運動発達の遅れが高頻度であることが指摘されている。本研究では重症先天性心疾患のある子どもの成長発達に関する母親の思いを明らかにすることを目的とした。【方法】質的帰納的研究。 A病院小児循環器外来に通院する3～7歳の患児の母親に、重症先天性心疾患児の成長発達に関する思いについて半構成的面接を実施し、カテゴリーに分類した。乳幼児精神運動発達診断法(津守・磯部式)を用いて子どもの発達評価を実施。研究への参加は自由意志であることなどを説明し同意

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を得た。所属施設の倫理委員会の承認を得た。【結果】対象となった6事例の母親の年齢は27歳～41歳、児は3歳1ヵ月～7歳4ヵ月であり、フォンタン手術（修復術）を受けていた。発達評価では3名に発達項目ごとの発達年齢に偏りがあった。母親の思いとして、児が乳児期の頃は《治療による成長発達の遅れの印象》を感じ、幼児前期には修復術に向けて《体重を増やさなければいけないプレッシャーと焦り》があった。幼児後期には《就園して普通の子の発達に追いついて欲しいという期待》を持って始まった集団生活の中で、《他児とのかかわりの中でいつかは発達が追いつくだろうという期待》を持ち続けていた。母親は子どもの発達への心配を相談できず、幼児後期になって《発達の遅れの大きさを指摘されたことによる衝撃》を受けていた。一方、修復術後より小児神経外来でフォローを受けている事例では、《発達経過の整理による子どもなりの成長の実感》と《子どもの可能性を広げていきたいという希望》を持てるようになっていた。【考察】幼児後期になってから発達の遅れに対する指摘に対して衝撃を受けていたことからも、重症先天性心疾患児は発達の遅れのリスクがあることを念頭に置き、継続して子どもの発達を評価する機会を持つことで、発達を見守り支援に繋げる必要がある。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-05] 先天性心疾患の子どもを持つ家族の次子妊娠への支援～リエゾンナースの立場から～

○宮田 郁[1], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 藤田 太輔[2], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 小澤 英樹[5], 片山 博視[3], 荻原 享[2], 星賀 正明[4], 根本 慎太郎[5] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 周産期センター, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 5.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）
Keywords: 先天性心疾患, 次子妊娠, 家族のニーズ

【はじめに】 A大学病院では、 CHDを周産期から成人期に至るまでチームで継続支援するシステムが構築され、心理的支援の中心をリエゾン精神看護専門看護師(以下リエゾンナース)が担っている。 CHDの転帰や家族構成によって違いはあるが、母親が次子妊娠に悩み、リエゾンナースに相談するケースが多くなってきている。リエゾンナースは母親・家族とそもそもの家族計画や悩みとなっている状況を話し合いながら支援している。今回は、相談を受けた(相談中含む)事例の実態を調査した。尚、本報告において対象から同意を得ており、個人が特定されないよう配慮している。【方法】2015～2016年に次子妊娠に関して相談を受けた6例について、相談内容とリエゾンナースの支援について分析する。【結果】1．分析対象となる6例の内訳は、4例が次子妊娠を考えた時(現在相談中を含む)、2例が妊娠後に相談を受けた。2．相談内容として、妊娠前に相談を受けたケースでは"次の子どもも同じようになるのではないか"などであり、妊娠後に相談を受けたケースでは、"出産時の CHDの子どもの預かり場所"など、共通の内容として"何かあるのではないかと不安"という内容であった。また、リエゾンナースの支援としては、積極的傾聴と妊娠前カウンセリング(リエゾンナースも陪席している)の活用、社会資源の活用など院内外のリソースとの連携であった。【考察】 CHDの背景(染色体異常等)や退院後の医療度の高さ、死亡という転帰を辿った場合など、それぞれの状況によって、次子妊娠を希望する家族の相談内容は様々である。また次子妊娠が成立後は、前回の妊娠経過と今回の妊娠経過を重ねることから、不安の中で妊娠期を過ごしている。それぞれの母親・家族の相談内容からニーズを把握し、ニーズに沿った支援を実践することは、意義があると考える。まだ、ケース数も少なく、評価指標もないことから、今後検討していく必要があると考える。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-06] 小学校生活で先天性心疾患の子どもが自立していくための母親の関わり

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○宗川 一慶 （榊原記念病院 看護部）
Keywords: 小学校生活, 母親, 関わり

【目的】小学生の先天性心疾患の子どもをもつ母親が、子どもやその周囲の人と関わる中で疾患管理をどのように捉えて関わってきたかを明らかにし、子どもの疾患管理を行う母親への支援内容を検討する。【研究方法】先天性心疾患の子どもをもつ母親に半構成的インタビュー調査を行い、質的帰納的に分析を行った。【倫理的配慮】所属機関の倫理審査で承認を得た。【結果】4名の母親にインタビューを実施した。分析の結果、母親の〔関わり〕が3つ明らかになった。まず、学校行事などの未体験な出来事に対して子どもの管理を学校に託す不安を感じ、その不安に働きかけ、教員へ心強さを感じるに至る、子どもの〔集団生活での特別な位置づけ〕を行っていた。この働きかけの中で、母親は患者会や医療者からの判断の後押しを得たり、学校や子どもに集団生活での理解の促しを試んでいた。次に、子どもが体調を考えずに運動や遊びなどを行うといった自制できない欲求に対して母親は不安を感じ、〔他者との違いを自覚させる試み〕を行う一方で、自制できない子どもへの譲歩を示していた。この欲求には友人との仲間意識が影響していると考えられた。最後に、疾患によって将来生じうる影響に関して、子どもに説明することを避けていた状況から、〔疾患の影響の説明〕を決意する過程が明らかになった。この中で、子どもの発言が説明する決意に大きな影響を与えていた。【考察】集団生活での特別な位置づけの過程で、母親が学校側に子どもの管理内容を上手く伝達できないことがあった。それには医療者の指導などの内容が曖昧であることや、母親の外来診察の場で日常生活に関する質問のしづらさ、さらに、母親の子どもの発達に合った疾患管理の説明や対処が上手く行えないことが考えられた。以上から、看護師には母親と医師・教員との意見や対応の調整役、そして母親への子どもの疾患教育の基盤を支援していく必要があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 周手術期・遠隔期

Free Paper Oral（ multiple job category）2 (II-TRO2)

Chair:Chikako Miura(●●)

Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO2-01] A院 ICUにおける心臓術後の集中治療を受ける患児へのディベロップメンタルケアに関する現状と課題

○平井 友恵, 中野 悦代 （聖隷福祉事業団総合病院 聖隷浜松病院）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-02] 周手術期および CCUにおける鼻周囲に生じた医療機器関連圧迫創傷予防ケアの有効性

○川上 沙織, 朝比奈 礼乃, 中村 雅恵 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室（CCU））

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-03] 2歳で完全大血管転位症に対し Rastelli術を受けた患児の術後急性期呼吸ケア

○山内 雄太, 野村 英利, 兵頭 昇, 渡邉 裕美子 （国立循環器病研究センター）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-04] 心臓血管外科手術後の新生児・乳児における小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale(SBS)の有用性の検討

○藏ヶ崎 恵美, 嶺川 幸子, 下野 智美 （福岡市立こども病院 PICU）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-05] 術後脳障害が生じた患児の家族への看護介入

○成田 智美[1], 鈴木 真裕子[1], 橘 舞[1], 明石 沙百合[1], 鎌田 理恵子[1], 小渡 亮介[2], 大徳 和之[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 福井 眞奈美[1] （1.弘前大学医学部附属病院 1病棟5階, 2.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-06] 先天性心疾患術後遠隔期の小児患者における身体活動の意思決定バランスと運動耐容能の関係に関する検討

○藤田 吾郎[1], 浦島 崇[2,3], 安保 雅博[4] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.東京慈恵会医科大学 リハビリテーション医学講座）

2:50 PM - 3:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-01] A院 ICUにおける心臓術後の集中治療を受ける患児へのディベロップメンタルケアに関する現状と課題

○平井 友恵, 中野 悦代 （聖隷福祉事業団総合病院 聖隷浜松病院）

Keywords: ICU, 心臓術後, ディベロップメンタルケア

【背景】新生児集中治療領域では、早産児やハイリスク新生児の成長発達を促すためのディベロップメンタルケアが一般化されている。A院 ICUで心臓術後の集中治療を受ける患児に対しても、最優先される安全な治療やケアと共に、子どもや家族の QOLを考慮したディベロップメンタルケアが必要と考える。【研究目的】 ICUに勤務する看護師のディベロップメンタルケアに対する認知度と知識、及びケア提供の現状を調査し、良質なディベロップメンタルケア実践のための課題を検討する。【研究方法】対象： ICUに勤務する看護師89名方法：ディベロップメンタルケアに対する知識とケアの実態をアンケート調査【倫理的配慮】 A院臨床研究審査委員会の承認を得た上で、調査対象者に承諾を得た【結果】アンケート回収率61.2%１歳未満小児の担当経験がある看護師36名（ A群）、ない看護師19名（ B群）。 A群は、53%がディベロップメンタルケアの知識、44%が良肢位の知識を持っており、体位や抑制が苦痛を与えることを78%が知っていた。また、ディベロップメンタルケアが実施出来ているとの回答は5%、実施出来ていないとの回答は69%であり、実施出来ていない理由は、正しい知識が無い、呼吸・循環動態の安定を優先、人工呼吸器やルート・チューブ類のトラブル防止の安全管理優先のためだった。良肢位保持が出来ているとの回答は42%だった。 B群は、言葉を知っていると53%が回答したが具体的な知識は無かった。 A、 B群の94.5%は、正しい知識が獲得できれば実施できると回答した。【考察】患児の将来を見据えたケア提供の必要性を感じながらも、安全な医療提供を最優先していた実態の背景には、ディベロップメンタルケアに関する知識が不十分な状況があった。しかし、知識獲得のニーズが明確になったことから、集中治療という環境下でも成長発達に合わせた良肢位保持や身体拘束を実践できる対策の検討が課題だと分かった。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-02] 周手術期および CCUにおける鼻周囲に生じた医療機器関連圧迫創傷予防ケアの有効性

○川上 沙織, 朝比奈 礼乃, 中村 雅恵 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室（CCU））

Keywords: ICU, 経鼻MDRPU, 予防ケア

【背景】 循環器集中治療室(以下 CCUと称す)は、挿管による鼻周囲の医療機器圧迫創傷(以下 MDRPUと称す)が頻発している。そこで、創傷被覆材の変更とケアの見直しを行いそのケアの有効性を明らかにしたので報告する。【目的】 鼻周囲に生じた MDRPU予防ケアの有効性を明らかにする。【研究方法】対象： H 27年～ H 28年に入室し経鼻 MDRPUを発生した患者方法：カルテより後方視的に調査した予防ケア： A群 OPE室から医療用保護テープを鼻周囲に貼付。 B群 入室時に医療用保護テープから創傷被覆材へ変更し鼻周囲に貼付。 C群 OPE室から創傷被覆材を鼻周囲に貼付。 D群 入室後1日目で創傷被覆材張替え、長期挿管者は1回/週固定テープ張替を施行。どの群も挿管チューブは鼻下側から医療用テープで貼付固定した。倫理的配慮：倫理委員会に研究内容を提出、承認を得た。【結果】 MDRPU発生人数は A群160人中23人、 B群148人中18人、 C群63人中4人、 D群74人6人で、 MDRPU発生率は A群14.375%B群12.195%C群6.347%D群8.33%であった。挿管から MDRPU発生までの平均日数は、 A群4.2日、 B群35.53日、 C群2.5日、 D群61日であった。平均挿管期間は A群5.1日、 B群38.88日、 C群7日、 D群：89日であった。リスクアセスメントの個体要因はすべての群に当てはまり有意差はなかった。【考察】発生平均日数は、術後2～4日で生体反応の起こりやすい時期に比例している。鼻腔保護材を創傷被覆材へ変更したが、発生平均日数は術後障害期に最も多く創傷被覆材変更だけでは MDRPU 予防には不十分

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

である。しかし、発生率の推移からもわかるように術直後から創傷被覆材を保護目的で使用したことは、機械的刺激となる挿管チューブ圧迫の刺激から皮膚を保護することに繋がった。そのため、 MDRPU発生率は抑えられ予防ケアを行う点で創傷被覆材使用の有効性はあったといえる。【結論】 1、 MDRPU発生時期は術後障害期におきやすい2、創傷被覆材使用で MDRPU発生は予防できる

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-03] 2歳で完全大血管転位症に対し Rastelli術を受けた患児の術後急性期呼吸ケア

○山内 雄太, 野村 英利, 兵頭 昇, 渡邉 裕美子 （国立循環器病研究センター）

Keywords: 先天性心疾患, 呼吸ケア, 腹臥位

【はじめに】先天性心疾患患児の術後急性期における呼吸・循環管理は、解剖学的特徴や術式の特殊性から容易でないことが多い。今回、完全大血管転位症術後に呼吸器合併症を起こし、再挿管、人工呼吸器管理となった2歳の患児に対する急性期看護について呼吸ケアを中心に報告する。【事例】 TGA、 VSD、 PSに対し、生後49日目に rt.mBTS、1歳11ヶ月で lt.mBTS、2歳1ヶ月で Rastelli術が施行された幼児。【倫理的配慮】看護部の承認を得た。【結果】 POD2に抜管。その後、粘稠度の高い喀痰が多く、 CXRにて微小無気肺を確認。 POD3には無気肺の悪化、肺出血を合併し、 $pO_2$236mmHgから69mmHgと著明に悪化、再挿管に至った。再挿管後は PEEP8cmH_2Oで呼吸管理が行われた。 POD5の CXRでは右気胸の合併を認めた。 P/F200程度と酸素化は不良、旧血性痰も多く、容易に Vtの低下を認めたため、2時間に1回の加圧吸引が必要であった。 POD6に、酸素化の改善を期待し腹臥位療法を開始。体位ドレナージによる多量の喀痰排出を認め、 Vtも95から110ml前後と上昇し、 P/F330まで改善。約1時間の腹臥位療法を１日2回、4日間継続した。 POD9には CXRにて無気肺と気胸の改善、気管支鏡検査にて肺出血の収束が確認。再挿管前の CVP12～14から5～6まで低下し抜管に至った。【考察】 TGAに対する Rastelli術後であるため、 PVRが上昇しないよう循環動態を管理することが重要である。呼吸器合併症改善のためには、患児の発達段階から看護介入によるストレス反応を予測し、患児の表情や動き、バイタルサインの変化から苦痛を読み取り、鎮静剤の調整、腹臥位療法を継続することが必要であった。【まとめ】患児が手術によって得られた新たな循環を看護師が理解すること。発達段階を踏まえて患児の苦痛を読み取り、鎮静剤の使用と鎮静レベルの評価を行うこと。挿管中の腹臥位療法は、呼吸指標を評価し、継続して行うこと。以上が呼吸器合併症の改善につながった。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-04] 心臓血管外科手術後の新生児・乳児における小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale(SBS)の有用性の検討

○藏ヶ崎 恵美, 嶺川 幸子, 下野 智美 （福岡市立こども病院 PICU）

Keywords: 鎮静, SBS, PICU

【背景】 A病院の PICUには心臓血管外科手術後の患児が入室し、新生児・乳児はその60%を占める。治療上、筋弛緩薬による深鎮静管理が行われる一方で、鎮静薬のみの使用でも深鎮静、時には過鎮静となることがある。過鎮静を回避するため、昨年度から RASS 中田（2012）を導入したが、評価による刺激によって患児の循環動態に影響を与えてしまう可能性や乳児未満では発達上、評価が困難であることが明らかとなった。そこで、 PICUの新生児・乳児に RASS以外の鎮静評価スケールの導入を検討した。【目的】 PICUの心臓血管外科手術後の新生児と乳児に対し、小児鎮静評価スケール SBSの観察者間信頼性について検討する。【倫理的配慮】 A病院の倫理委員

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会の承認を得た上で、調査対象者に同意を得た。【対象と方法】2016年9月～2017年1月に PICUに入室した新生児・乳児患者に対して、１）看護師の SBS評価 中田（2012）における観察者間一致率（以下 K値）の算出、２）看護師に対し、 SBSの使いやすさについてアンケート調査を実施した。【結果】１）患者対象者は12名（新生児５名、乳児7名）で、 SBS評価数は新生児54回、乳児103回であった。 K値は新生児0.59、乳児0.43でいずれも中等度の一致率だった。２） SBS導入前後の使いやすさについては、新生児・乳児・心臓血管外科手術後の3群に有意差はなかった。 RASSよりも SBSの方がスコアをつけやすいと答えたスタッフは91％（21名）であった。自由記載では、「 SBSは細かく状況が記載され評価しやすい」、「侵襲的な評価を要しないから良い」という回答がある一方で、「評価に迷う」という回答もみられた。【考察】心臓血管外科手術後の新生児・乳児の患者に対し、 RASSよりも SBSの方がスコアつけやすいと多くのスタッフが認識していたが、観察者間評価信頼性は低かった。 SBSは判定に迷う評価項目もあり、十分なトレーニングを積み，スコアリング時に看護師間で確認することが必要である。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-05] 術後脳障害が生じた患児の家族への看護介入

○成田 智美[1], 鈴木 真裕子[1], 橘 舞[1], 明石 沙百合[1], 鎌田 理恵子[1], 小渡 亮介[2], 大徳 和之[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 福井 眞奈美[1] （1.弘前大学医学部附属病院 1病棟5階, 2.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

Keywords: 心臓術後, 低酸素脳症, 看護師

【はじめに】近年、医療技術の向上により心臓疾患患児の救命率が改善してきたが、増加しつつある問題として心臓手術後に脳障害が生じた患児と家族への看護介入がある。問題自体も繊細であるため対応には難渋する。今回術後に重度の障害を負った患児の家族に対する看護介入を経験した。転院の意思決定までを振り返り、その様な家族にどのような関わりが必要かを明らかにすることが本報告の目的である。倫理的配慮として、対象者の同意を得た。【症例】12歳女児。肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、主要体肺動脈側副血行に対し段階的手術後、9歳時に肺動脈形成術と姑息的右室流出路再建術を施行したが低酸素脳症による障害が残存した。患児は四肢麻痺状態で、人工呼吸器離脱ができず気管切開後、最初の一年間は体位変換や吸引による刺激で呼吸状態が悪化するなど不安定な状態が続いた。家族は不安や不信感が強く、統一された看護ケアが提供されていないことを状態変化の一因と考え、治療や看護に対する要望が多かった。看護師は状態変化の理由や今後の見通し等を明確に出来ない状況の中で看護し、看護の目的が患児の状態改善よりも家族の意に沿う様になっていた。家族と看護師・医師がチームとして現状を共通認識する必要性を感じ、患児専用ノートを作成しそれぞれの意見と対応等を記載した。その結果、問題点が明確化し、今後の治療方針を定め、患児の目標を共通認識しながら家族へ働きかけ、家族も状況を理解することができた。術後3年目を迎え、患児は状態が安定し、家族は計画的に患児のケアに参加し、転院を受容できるようになった。【まとめ】術後に重度の障害が生じた患児と家族へ共感中心の看護は重要だと考えるが、今回は専用ノート作成をきっかけとし、目標を明確化し、達成していくことで信頼関係獲得に繋がった。家族、看護師、医師が同じ目標に向かえるように、段階的な看護介入をしていくことが重要である。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-06] 先天性心疾患術後遠隔期の小児患者における身体活動の意思決定バランスと運動耐容能の関係に関する検討

○藤田 吾郎[1], 浦島 崇[2,3], 安保 雅博[4] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.東京慈恵会医科大学 リハビリテーション医学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 先天性心疾患, 意思決定のバランス, 運動耐容能

【背景】近年、適切な医学的管理が行われている先天性心疾患（ CHD）患児においては、適正な運動や身体活動機会を設けることが推奨されている。運動習慣を獲得するための行動変容には、医学的要因だけでなく心理的要因も大きく関与しており、運動に関する意思決定のバランス、即ち運動によって得られる恩恵と負担に関する自覚のバランスが関係するといわれている。【目的】運動に関する意思決定のバランスについて、 CHD患児と健常児を比較すると共に、運動耐容能との関係を検討することにより、その特徴を明らかにすることを目的とした。【方法】対象は CHD術後遠隔期患児19例（12.7±2.2歳、全例 NYHA Class I）と健常児15例（13.1±3.0歳）。意思決定のバランスの評価には、子ども用身体活動の恩恵・負担尺度を用いた。運動耐容能の評価は心肺運動負荷試験を実施して peak VO_2を求めた。統計解析は、両群間の身体活動の恩恵尺度得点、負担尺度得点をMann-Whitneyの U検定を用いて比較した。また CHD群の peak VO_2と各尺度得点間の相関分析を実施した。本研究は東京慈恵会医科大学倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】両群間の身体活動の恩恵尺度得点（ $p=0.258$）、負担尺度得点（ $p=0.302$）に有意差はなかった。 peak VO_2は CHD群68.8±13.2% of normal、健常群104.28±12.2% of normalで CHD群が有意に低かった（ $p<0.001$）。 CHD群において、 peak VO_2と恩恵尺度得点の間に有意な相関は無かったが（ $r=0.238$、 $p=0.327$）、負担尺度との間に有意な負の相関を認めた（ $r=-0.605$、 $p=0.006$）。【考察】 CHDの有無による身体活動の意思決定のバランスに違いは認めなかったが、 CHD患児においては運動耐容能が身体活動の負担の知覚に影響している可能性が示唆された。運動耐容能が特に低い CHD患児に対する運動指導においては、負担認知を軽減させる関わりを行うなど、体力水準にあわせた行動変容のアプローチが重要だと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | ケア実践・チーム連携

Free Paper Oral（ multiple job category）3 (II-TRO3)

Chair:Yuriko Murayama(Seirei Hamamatsu General Hosital)

Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO3-01] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その1 最初の痛みを乗り越えるための支援～

○森野 菜穂子, 山本 侑祐, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-02] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その2 持続皮下注射療法の退院指導～

○山本 侑祐, 森野 菜穂子, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-03] 一般病棟における小児体外式補助人工心臓装着患児の導入経験と課題

○泉 聖美, 稲元 未来, 早川 豪則 （成育医療研究センター）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-04] 小児補助人工心臓装着中の看護-EXCOR5症例を経験して-

○長野 美紀[1], 小西 伸明[1], 坪井 志穂[1], 笹川 みちる[1], 小濱 薫[1], 坂口 平馬[2] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-05] 小児用補助人工心臓導入までの臨床工学技士の関わり

○小塚 アユ子[1], 吉田 譲[1], 小関 信吾[1], 小林 友哉[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター MEサービス部, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-06] 小児科心疾患患者支援の小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師の連携

○森貞 敦子, 戸田 美和子, 北別府 孝輔 （倉敷中央病院 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-01] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その1 最初の痛みを乗り越えるための支援～

○森野 菜穂子, 山本 侑祐, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: トレプロスチニル持続皮下注射療法, 疼痛緩和, 若年患者

【はじめに】特発性肺動脈性肺高血圧症に対するトレプロスチニル持続皮下注射療法は100%痛みが伴うと言われており先行研究では「注射部位疼痛を理由に中止する症例が多かった」と報告されている。今回20歳の女子大生に本治療の導入を経験し治療に対する思いを支え、痛みのコントロールができた事例について報告する。本発表は患者の許可を得た。
【看護の実際】患者は今までの治療経過と自分のライフスタイルからこの治療に対し「これしかない」という強い意志があった。そこで患者目標を1.トレプロスチニル自己皮下注射の技術の早期獲得2.治療への意志の保持と穿刺や薬の副作用による痛みのコントロール方法の体得とした。1へは早期に手技獲得できるよう一度の見学後説明しながら薬液の吸い上げや機械の操作を一緒に実施した。機械操作はスムーズで自分のペースで理解し取り組む事ができており自己効力感を高められるよう、承認を強化した。2へは穿刺部の痛みを鎮痛剤の段階的使用や冷温罨法で緩和し痛みのピークを乗り越える重要性を説明した。「痛みの管理日誌」を活用し、毎日痛みの程度と鎮痛薬の効果、副作用症状を患者と共に確認し、患者自身が状況判断できるようにした。穿刺はドライカテーテル法を用い、刺し易く痛みの少ない箇所を一緒に探し実施した。刺し替えと流量増量の時期が重なると日中ほぼ寝て苦痛に耐えている状況であったため医師へ情報提供し時期を変える事を検討し乗り切ることができた。
【考察】患者自身が痛みのコントロールができそれを乗り越えた経験となるよう意志を支える事が治療継続の強みになるといえる。また強い意志があると痛みに対し必要以上に我慢してしまう事があるため、患者の訴えをキャッチし医師へ情報提供することが看護師の役割であると考える。今後、発達段階の異なる小児への治療導入時は、他職種と連携し疼痛緩和や患者と家族の意志を支えるシステム作りを行う必要がある。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-02] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その2 持続皮下注射療法の退院指導～

○山本 侑祐, 森野 菜穂子, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: トレプロスチニル持続皮下注射療法, 退院指導, 若年患者

【はじめに】特発性肺動脈性肺高血圧症は若年層に多いとされている。今回トレプロスチニルを導入した20歳女子大生の治療の継続と QOLの維持を目指した退院指導について報告する。本発表は患者の許可を得た。
【看護の実際】患者は学生生活の中で疼痛コントロールをしながら治療を継続する必要があった。そこで退院指導における患者目標を1.安全、安楽、確実な持続皮下注射療法の継続2.治療を継続しながらの QOLの維持とした。1に対しては看護師で特に注意して欲しい点を在宅で見返しやすい様パンフレットにまとめた。ポンプの作動確認と保持の方法、皮膚の観察等を生活にどの様に組み込むか、生活の様子を詳しく聴きつつ家族も交えて話し合った。2へは計画的な刺し替えの有用性を説明し、入院中に把握した疼痛のパターンを元にテストや実習前の刺し替え時期や鎮痛薬の使い方を話し合った。退院後、初回外来日に外来看護師同席にて面談を実施し、退院後の状況を確認すると退院指導内容に沿って自己管理ができており、それを承認した。三週間後に試験がある事がわかりその時に痛みのピークが来ない様に退院指導を振り返りながら刺し替え日を検討した。同時期に流量増量も予定されていたが増量時は副作用が出る事を把握していた為その旨医師に情報提供し増量時期を共に検討した。パンフレットや入院中の様子、痛みの特徴の情報を外来看護師と共有し今後のフォローを依頼した。
【考察】持続皮下投与療法の自己管理継続には患者が退院後の生活を行動レベルで理解する事が必要となる。入

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

院中に情報収集を詳細に行い、刺し替え後の痛みのパターンを把握した上でライフイベントを考えて痛みの期間をどこに設定するかや鎮痛薬の使い方等を共に考える事が重要でありそれが QOLの向上に繋がる。また継続看護のために病棟看護師が把握した情報を外来看護師と共有し連携する事、患者の努力を認め自己効力感を支えていく事が重要である。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-03] 一般病棟における小児体外式補助人工心臓装着患児の導入経験と課題

○泉 聖美, 稲元 未来, 早川 豪則 （成育医療研究センター）

Keywords: VAD, 導入, 小児

【背景】国内の小児体外式補助人工心臓（ ventricular assist device以下 VADと略す）の承認に伴い、小児専門病院では初めて Berlin Heart Excorの導入を経験した。【目的】患者の受け入れ事前準備、一般病棟での看護、今後の課題について報告する。【方法】2016年11月-2017年3月に行った VAD導入に伴う看護を検討する。倫理的配慮としては、家族へ研究の目的・内容を説明し同意を得た。【結果】受け入れ事前準備としては、各部門を包括した職種横断的な組織である「 VADチーム」を結成し、ケアの標準化と院内での認知度の向上を目的に、各部門でマニュアルの整備と院内スタッフ向けに研修会を行った。一般病棟看護師は、ほとんどが体外循環管理中の看護は未経験であり、知識不足や不安が考えられた。そのため、研修会は座学に限らず機器を用いた実践的な学習に努め、 VAD看護に関する確認テストを実施し、看護師間の知識の統一を行った。家族には病棟転棟前から面談を行い、家族背景を考慮しながら付き添い体制の調整を行なった。一般病棟転棟後は長期管理を視野に入れ、貫通部の消毒方法や皮膚トラブル予防を検討し実践した。医師や理学療法士、言語聴覚士とカンファレンスを定期開催し、ベッド上での抑制を最小限にしながら、安全に ADLを拡大していく方法を検討した。また、児の ADL拡大に伴い、カニューレや血液ポンプを固定するための腹帯や保護袋の改良を検討し、家族の協力を得て作成した。児・家族のストレスを緩和するための支援として、家族が抱っこやバギーへの移乗方法等を安全に習得できるよう指導を行なった。【考察】小児 VAD患者の成長発達を促しつつ安全に看護するためには、多職種との連携が必須であり、看護師は調整役として重要な役割である。児の成長に合わせた環境づくりや家族ケア、看護師のアセスメント力向上が今後の課題である。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-04] 小児補助人工心臓装着中の看護-EXCOR5症例を経験して-

○長野 美紀[1], 小西 伸明[1], 坪井 志穂[1], 笹川 みちる[1], 小濱 薫[1], 坂口 平馬[2] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 小児補助人工心臓, 成長発達, 貫通部管理

【はじめに】補助人工心臓の進化により、2015年8月より Berlin Heart社製 EXCOR（以下 EXCORとする）が保険償還され、 A病院ではこれまで5症例の EXCOR装着中の患児の看護を経験した。今回、看護記録を後方視的に振り返り小児補助人工心臓装着中患児の看護の示唆を得たため報告する。発表は当該看護部の承認を得た。
【結果】5症例は、男1人女4人で装着時の年齢は2か月～3歳であった。成人のポンプと比較し、 EXCORは小さく送脱血管も細いため血栓ができやすく、また構造上、血栓の観察がしづらい特徴がある。 PT-INR 2.7～3.2を目標として抗凝固療法を行い、2時間毎のポンプ血栓と血栓塞栓症状の観察に努めた。小児では、術後心不全の改善とともに、食事摂取量が急激に増加し INR値のコントロールが難しく症状を自分で訴えることができないため、凝固

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

機能の把握と密な観察を行い脳出血の発症は1例のみであった。創傷管理では、患児が寝返りや予測不可能な動きをするため、送脱血管の貫通部の皮膚が悪化しやすい。そのため、ガーゼとテープで高さを工夫し、貫通部の動揺が少ない固定を行い、可能な限り早期に送脱血管と皮膚が固着するように努めた。児の成長発達を促進できるよう離床時にポンプの動揺を防ぐためのポンプ固定用の袋を作成した。またドライブラインが短いため、児の活動状況に合わせたベッドや椅子の選択を行い、座位や立位などのリハビリができる環境づくりに努めた。現在、2例が心臓移植を実施し、3例が心臓移植待機で経過中である。
【考察・結論】小児補助人工心臓装着中患児の看護のポイントは、1.凝固機能の把握と血栓の早期発見、2.神経脱落症状の早期発見、3.送脱血管貫通部の創傷管理、4.成長発達を促すリハビリの実施と考えられた。創部の悪化は、感染の原因となり凝固機能に大きく影響することや活動制限につながるため、今後は送脱血管の動揺が最小限になる固定方法を検討していくことが課題である。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-05] 小児用補助人工心臓導入までの臨床工学技士の関わり

○小塚 アユ子[1], 吉田 譲[1], 小関 信吾[1], 小林 友哉[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター MEサービス部, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
Keywords: 補助人工心臓, Excor, Ikus

【目的】
小児用補助人工心臓(VAS)「 Berlin Heart Excor® Pediatric」装着を経験し、その導入における技士の関わりについて報告する。
【対象・方法】
「 NIPRO VAS」経験者や人工心臓管理技術認定士を有する技士を中心に、小児用補助人工心臓研修セミナーやメーカー講習を受講し、主に駆動装置： Ikusの管理、操作方法を学んだほか、小児病棟スタッフに対して勉強会を開催し、補助方法や駆動原理を理解する機会を設けた。さらに緊急対応についての講習やポンプ交換を想定したシミュレーションを実施した。
【結果】
円滑に装着でき駆動管理は順調経過している。
スタッフへの駆動原理の説明には、 NIPROのモックを用いて視覚的に理解を深めた。血液ポンプのフィリグ調整は技士や NIPRO経験のある医師により行ったが、駆動が安定する頃には VAS管理未経験のスタッフも良否判別できるようになった。駆動設定や血栓状況を記載する記録用紙は医師・看護師と共用できるよう、シンプルでわかりやすいフォームで作成した。
【考察・結語】
装着および駆動管理は、小児への NIPRO経験例や成人の管理を参考・転用し得た。 Ikusは NIPROの駆動装置と異なり、チューブ屈曲や補助不良などの警報を有するため管理面での安心感は長けているが、イベントメッセージ表示数は少なく、英語表記という難がある。また PC操作による履歴確認や緊急操作には習熟を要すため、定期的な勉強会の開催や資料の更新で管理体制の確認を継続する必要があると考える。また小児病棟では VAS管理未経験者も多く、導入に対する敬遠感を少しでも軽減するためにも我々技士の役割は大きい。今後進んでいくリハビリ時への関与も含め、安全かつ安心に管理できるよう努めたい。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-06] 小児科心疾患患者支援の小児看護専門看護師と急性・重症患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

者看護専門看護師の連携

○森貞 敦子, 戸田 美和子, 北別府 孝輔 （倉敷中央病院 看護部）

Keywords: 小児看護専門看護師, 急性・重症患者看護専門看護師, 連携

【背景】 A病院は総合病院であり、小児科の心疾患患者の支援は小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師で連携を行ってきた。各専門性に則った支援および連携の内容をふり返る。
【目的】小児科心疾患患者に専門看護師間で行った支援内容や連携をふり返る
【方法】調査方法：電子カルテおよび専門看護師の記録より支援内容の抽出を行なった。
調査期間：2010年1月～2016年12月
【結果】小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師2名の間で連携を行なった患者は7名であった。いずれも集中治療部門の入室経験があり、その過程で各専門看護師が介入を開始し、連携を行なっていた。患者の背景は心臓移植適応者が3名、重症心不全にて最終的に看取りとなった患者が4名であった。心臓移植適応者の2名は移植目的に転院し、1名は移植希望がなく、時期を経て看取りとなった。重症心不全患者は複雑心奇形が3名、筋ジストロフィーが1名であった。介入開始の最年少は0歳であり、介入終了時の最年長は21歳であった。主たる支援の内容は、心臓移植適応者では、移植の意思決定に関連するもの、在宅移行支援、精神的支援が中心であり、重症心不全患者は、変化する病態に合わせた治療および治療の場所の決定、在宅移行支援、長期入院中の生活の質の向上、終末期の本人及び家族への支援であった。
【考察】心疾患患者は、生命危機に陥る急性期から比較的状態の安定した慢性期まで多様な経過をたどる。成長に伴い新たな治療が必要となることも多い。小児科では新生児から成人まで多様な患者を診ているが、病状や本人の状態に応じた看護支援に難渋することも多い。専門看護師間で連携し、一般病棟、集中治療部門、外来とで看護スタッフとも協働しながら患者ケアの検討を行えたことは、多角的な支援につながったと考える。
【結論】患者の状態に応じた看護師連携の必要性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 移行期・成人期支援

Free Paper Oral（ multiple job category）4 (II-TRO4)

Chair:Ryota Ochiai(●●)

Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO4-01] 国の社会資源が成人先天性心疾患患者の不安・うつに及ぼす影響 ― 国際調査の結果から ―

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2], 岡嶋 良知[2], 川副 泰隆[2], 武智 史恵[2], 森島 宏子[2], 松尾 浩三[2], 丹羽 公一郎[2,3], 立野 滋[2] （1.東洋大学 文学部, 2.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3.聖路加国際病院）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-02] 複雑心奇形術後の患児に対する成人への移行支援における看護の役割の検討－思春期以降の患児の病気の認識に関するアンケート調査の結果から－

○伊織 圭美, 土田 美由紀, 内田 靖子, 梶原 丞子, 下川 久仁江, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-03] Fontan術後患者の Vineland-2適応行動尺度を用いた社会適応の評価

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-04] 移行期に伴う患児・家族の抱える学校生活での問題

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 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）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-05] 当院における成人移行期支援外来での多職種連携の試み

○平田 陽一郎[1], 岩崎 美和[2], 中村 真由美[3], 鈴木 征吾[3], 小林 明日香[3], キタ 幸子[3], 佐藤 伊織[3], 犬塚 亮[1], 上別府 圭子[3], 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 看護部, 3.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野）

5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-01] 国の社会資源が成人先天性心疾患患者の不安・うつに及ぼす影響 ― 国際調査の結果から ―

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2], 岡嶋 良知[2], 川副 泰隆[2], 武智 史恵[2], 森島 宏子[2], 松尾 浩三[2], 丹羽 公一郎[2,3], 立野 滋[2]
（1.東洋大学 文学部, 2.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3.聖路加国際病院）
Keywords: 先人先天性心疾患, 不安・うつ, 社会資源

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者が不安やうつの症状を呈しやすいことは、国際的にも示されている。しかし各国の不安やうつの特徴について包括的な調査は行われていない。【目的】本調査では15ヶ国における国際調査をもとに、1.各国の ACHD患者の不安・うつの特徴を示し、2.それらと各国の医療資源や社会保障との関連を検討する。【方法】対象者：15ヶ国 の ACHD患者3279名、平均年齢34.8歳。調査内容：不安・うつ、生活満足度等に関する質問紙調査。さらに経済開発機構の統計データから医療資源や社会保障の情報を得た。【結果】不安とうつの特徴によって15ヶ国を分類するため、対象者の不安・うつの得点を標準化し、 Ward法・クラスタ分析を行った。その結果、不安・うつのタイプとして4つのクラスタ(群)を得た(1.不安・うつ高群:フランス・カナダ・アルゼンチン・アメリカ、2.うつ低群：ノルウェー・ベルギー・マルタ・オーストラリア、3.うつ高群：日本、台湾、インド、4.不安・うつ低群：オランダ・スウェーデン・イタリア・スイス)。4群の特徴として、生活満足度は不安・うつ低群で高く、うつ高群で低かった。またクラメールの連関係数から、不安・うつ高群は主にアメリカ大陸、うつ高群はアジア大陸、一方でうつ低群、不安・うつ低群は主にヨーロッパ大陸の国々であった(r=.78)。4群と医療資源の関連について相関比を求めたところ、不安・うつ高群、うつ高群で医師数(η2=.72)、看護師数(η2=.29)が少なく、また社会保障との関連については不安・うつ高群、うつ高群で総医療費に占める一般政府医療支出が低く(η2=.29)、うつ高群で公的社会保障支出が低かった(η2=.47)。【考察・結論】ヨーロッパ諸国において患者の不安・うつ症状は低く、さらに医療資源や社会保障が恵まれていることが示された。不安・うつの予防に関しては、患者個人への直接的な支援のみならず、各国の社会資源を充実させることも重要である。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-02] 複雑心奇形術後の患児に対する成人への移行支援における看護の役割の検討－思春期以降の患児の病気の認識に関するアンケート調査の結果から－

○伊織 圭美, 土田 美由紀, 内田 靖子, 梶原 丞子, 下川 久仁江, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）
Keywords: 移行支援外来, 先天性心疾患患児, 病気に対する知識

【背景】先天性心疾患を持つ患児に対して，多職種協働で「移行支援外来」を開始した。移行支援における看護を検討するにあたり，病気の認識等の現状に関するアンケート調査を行った。ここでは，複雑心奇形術後の患児への病気の説明の時期・内容と認識について検討したので報告する。【目的】思春期以降の複雑心奇形術後の患児への病気の説明と本人の認識についての現状を明らかにし，看護の役割を検討する。【方法】複雑心奇形術後（ TCPC術後等）の12歳以上の患児114名を対象としてアンケート調査を実施した。本人への病気の説明の時期，説明者によって本人の病名や術式の認識に差があるのか検証した。（ Fisher’ s-exact-test）【倫理的配慮】アンケート調査は，倫理委員会の承認を受け本人，保護者の同意のもと行った。【結果】対象者の76.3%（84名）が母親を始めとした家族から病気の説明を受けたと回答していた。病気について説明を受けた110名のうち，病名を正しく記載した患児は49%（56名）であり，医師から説明を受けた患児の方が家族からより正解率が高く，有意差があった（ P≦0.05）。病気の説明を受けた時期と記載の正解率には，有意な差はなかった。【考

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

察】複雑心奇形術後の患児の殆どが家族から病気の説明を受けていたが，本人が病名や病気のコントロールに関する知識を十分に持っていない状況がみられた。現在の移行支援プログラムは患児自身への教育が中心であり，家族への支援プログラムはまだ確立していない。今回，説明の適切な時期は明確に出なかったが，発達段階や，個人の成長に併せた説明時期を検討する必要があると考える。その上で，看護師が移行支援を開始する時期までに，家族の病気の認識について確認し，患児への関わりを共に検討していく必要がある。また，家族が児の自律に向けて働きかける機会を設け，家族の協力が得られるように支援していくことが今後の看護師の重要な役割と考える。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-03] Fontan術後患者の Vineland-2適応行動尺度を用いた社会適応の評価

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: Fontan術後, 社会適応, Vineland-2適応行動尺度

【背景】 先天性心疾患の患者の生存率が向上し、患者の QOLへの関心が高まっている。【目的】 Vineland-2適応行動尺度は養育者など対象者を良く知る人物へ半構造化面接を実施し対象者の適応行動を評価する尺度である。 Fontan術後患者の QOLの向上、将来的な社会的自立のための支援の一環として実施している Vineland-2適応行動尺度の結果をまとめ、 Fontan術後患者の社会適応について考察する。【方法】 対象： A病院で2015年8月～2016年12月に Vineland-2適応行動尺度を実施した Fontan術後患者延べ56例。平均年齢5.3歳(1～12歳)。方法：1、2歳(13名)、3、4歳(9名)、5、6歳(17名)、7～12歳(17名)の4群に分け、各標準得点(「適応行動総合点」、「コミュニケーション」、「日常生活スキル」、「社会性」、「運動スキル」)の平均値を算出し、同年齢群(平均100、1SD＝15)と結果を比較。尚、本研究は倫理審査委員会の承認を得ている。【結果】
1、2歳、3、4歳では全ての標準得点で標準の範囲内であった。5、6歳では、「適応行動総合点」(平均81.2)、「コミュニケーション」(平均82.8)、「日常生活スキル」(平均82.8)、「運動スキル」(平均82.9)で同年齢群を1SD以上下回っていた。7～12歳では、「適応行動総合点」(平均83.5)、「社会性スキル」(平均83.5)で同年齢群を1SD以上下回っていた。【考察】 Fontan術後患者の適応行動指標は、1～4歳頃までは標準の範囲内であったが、就学前後で全体的に標準よりもやや低めであった。社会適応の状況も含めた評価を踏まえた就学前の相談や介入が望ましいと考えられる。乳幼児期に標準の範囲内であった患者が就学前にどのように成長しているのか縦断的な検討が必要である。そのためにも、定期的な評価とそれに応じたフォローが必要である。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-04] 移行期に伴う患児・家族の抱える学校生活での問題

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 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: 移行期支援, 先天性心疾患, 学校生活

【はじめに】重症先天性心疾患（ CHD）救命率が小児循環器診療の進歩により飛躍的に向上し、 CHDの多くが、成人になることが可能となり、継続的な診療の必要性や成長・発達段階に伴い就学や成人期の問題が重要性を増してきた。疾患を抱えながらの生活は、患児・家族にとって先が見えないことが多く、潜在的な不安となる。患児・家族が学校生活で直面した問題から、移行期支援の重要性が示唆されたため、報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【倫理的配慮】発表に関して患児家族の許可をえている。
【症例】中学2年生、男児、 Fontan術後、 PLE発症、口蓋裂術後。夜間のみ在宅酸素、肺高血圧薬・利尿薬等を内服している。小学校在籍時、発達の遅れを指摘され療養施設にも通ったが、小・中学校では普通級に在籍中である。口蓋裂術後経過は概ね順調だが、発声が思うようにいかず、音楽が苦手である。 PLE加療のため、ステロイドを内服中で、浮腫・体重管理に苦渋している。中学入学後、授業についていくのが困難で、勉強や友人関係の問題を抱えた。体調不良時の遅刻・欠席が多く、不登校も経験したが、環境調整により登校を再開できた。母親は食事内容の工夫の他、利尿薬内服時間の工夫により良質な睡眠確保に配慮した。高校受験も控え、患児・家族は移行期の課題と向き合っている。
【考察】 CHD術後移行期は、心不全による体調管理と発達・環境の問題が相乗的に本人・家族の負荷となる。成長につれ社会的課題は増加し、本人・家族のみでは対応困難な状況が多々経験される。従って外来受診時には、病状評価に加え、学校生活上の問題についても確認し、必要なサポートを行う必要がある。日常や学校生活での課題克服は、本人の疾患理解と問題解決力と家庭看護力の醸成に繋がり、将来の社会生活・就労への移行に大切な過程である。一般外来での対応は必ずしも容易でなく、外来における適切な移行期支援システム作成が重要と考えられた。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-05] 当院における成人移行期支援外来での多職種連携の試み

○平田 陽一郎[1], 岩崎 美和[2], 中村 真由美[3], 鈴木 征吾[3], 小林 明日香[3], キタ 幸子[3], 佐藤 伊織[3], 犬塚 亮[1], 上別府 圭子[3], 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 看護部, 3.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野）
Keywords: 移行期, 成人先天性心疾患, 家族看護

【背景】先天性心疾患診療の進歩に伴い、成人期以降も診療継続を必要とする患者は増加している。しかし、本邦の移行支援体制の整備は順調とは言い難い。当院では循環器内科成人先天性心疾患外来が2008年に開設されたが、患者が循環器内科での診療に戸惑い、再び小児科受診を希望する例なども認められる。
【目的】当院小児科における移行期支援外来の現状と課題を検証し、全国的な移行支援実践モデル・教育プログラム開発の一助とする。
【方法】2016年6月から開設した移行期支援外来患者の診療録を後方視的に検討した。
【結果】2014年1月からの1年間に当院小児科循環器外来を受診した総患者数は862名であり、18歳以上は111名（18.9%）であった。15歳以上になった患者は、成人先天性心疾患外来（小児科）を経て、循環器内科へ移行する方針としている。しかし移行準備を進めると、患者が病名や内服薬の内容を理解していないなどの問題点が多いことが明らかとなった。これらの反省より小児科医師2名、外来看護師3名、大学院研究者６名が参画し「成人移行期支援外来」を2016年6月に開設し、2017年1月時点で12名の患者に介入を開始している。外来は、医師および看護師の2名で行い患者と家族を別々に問診する。外来前後には多職種による準備と振り返りを行い、月1回の多職種カンファランスを行うことで客観性や継続性を担保している。家族・本人には、成人移行への意識づけを行うとともに、チェックリストによる医療者側からの一方的な評価を前面に出さず、「患者と家族の話を聴くこと」に焦点をあて、患者の目指す将来に合わせた医療を考えることで概ね好意的な評価を得ている。
【考察】今後は、看護学研究者の評価を受けることで、医療者の教育プログラム開発を目標としている。また、患者の就労支援、地域医療機関へ転医などを支援する社会福祉士の参画も大きな今後の課題であると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 家族支援

Poster（ multiple job category）1 (II-TRP1)

Chair:Mitsuyo Wada(Shizuoka Children's Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP1-01] 心疾患産婦と非心疾患産婦の育児状況に関する調査

○福間 睦子[1], 桂木 真司[2] （1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 産婦人科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-02] 先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討～ PICU看護師の出生前訪問を振り返って～

○福田 あずさ[1], 荒木 美樹[1], 平田 裕香[1], 福島 富美子[1], 田中 健佑[2], 下山 伸哉[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-03] PICUに入室した子どものプライバシーに対する家族の意識調査

○細野 由華, 高井 史子, 長柄 美保子 （岐阜県総合医療センター）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-04] 先天性心疾患を合併した予後不良な奇形症候群への終末期医療への関わり

○田倉 麻衣[1], 池田 治美[1], 増尾 来美[1], 野村 朱里[1], 関 美穂子[1], 水野 将徳[2], 都築 慶光[2], 吉岡 千恵子[1], 吉川 喜美枝[1], 麻生 健太郎[2] （1.聖マリアンナ医科大学 看護部, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科）

6:15 PM - 6:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-01] 心疾患産婦と非心疾患産婦の育児状況に関する調査

○福間 睦子[1], 桂木 真司[2] (1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 産婦人科)

Keywords: 心疾患産婦, 産褥期育児生活肯定感尺度, アンケート調査

【背景】 A院心疾患産婦は NYHA１が多く,妊娠分娩時管理は必要だが産後は通常産婦と同様のケアを行っている。産後は生活環境、心身の急激な変化、疲労感増大や睡眠量減少を生じる。それらと産後の育児状況の関連性を考え、産後生活・家族サポート状況、ニーズを知ることで今後の支援を考えることとした。【目的】妊娠～産後1ヶ月の育児生活、本人の希望支援、家族の支援現状を明らかにする。【方法】調査期間2016年8月。自記式アンケート調査。 A院出産の1年以内の心疾患産婦・非心疾患産婦、計100名を対象者とした。 EXCEL2010を使用し統計処理を行った。倫理的配慮として当院倫理委員会の承認を得て調査を実施した。【結果】心疾患産婦16名、非心疾患産婦39名（回収率55.0%）の回答を得た。産後1ヶ月間に一緒にいた支援者は、心疾患産婦：夫56.3%、非心疾患産婦：実母51.3%だった。産褥期育児生活肯定感尺度改訂版より「親としての自信」「自己肯定感」「生活適応」「夫のサポートに対する認識」の4因子を検討したが、今回の調査では全体として「親としての自信」得点が高く、経産婦に「自己肯定感」得点が高い傾向にあった。心疾患産婦では「生活適応」得点が低い傾向があったが「夫のサポートに対する認識」得点は高い傾向であった。非心疾患経産婦では「夫のサポートに対する認識」得点がやや低い傾向であった。【考察】親としての満足感は、初産婦では育児行動に対する自信、経産婦では肯定的な自己評価と密接な関係を持ち、夫との関係性が母親の育児生活感情に大きく影響があると言われているが、今回も同様の結果がみられたと思われる。しかし、生活適応に関して心疾患産婦の得点が低い傾向にあり、通常の産後生活による心身の負担が大きいのではないかと推察された。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-02] 先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討～PICU看護師の出生前訪問を振り返って～

○福田 あずさ[1], 荒木 美樹[1], 平田 裕香[1], 福島 富美子[1], 田中 健佑[2], 下山 伸哉[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] (1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 出生前診断, 家族支援, 出生前訪問

【背景】 A病院では胎児家族支援ワーキンググループが活動しており、家族との関わりをカンファレンスシートに記載し継続的な支援を行っている。胎児が先天性心疾患（以下 CHDと略す）と診断された場合、小児集中治療部（以下 PICUと略す）看護師が家族に出生前訪問とパンフレットを用いた PICUのオリエンテーションを行っている。

【目的】出生前訪問とパンフレットの内容を評価し出生前訪問時に求められるニーズを明らかにし、現在使用しているパンフレットの妥当性を検討する。

【方法】平成24年10月～平成28年8月の間に CHDを疑われ A病院へ紹介受診となり、出生直後に児が PICUに入院した母親51名を対象とし、

1．「出生前訪問」「配布したパンフレット」に関する質問紙調査を実施。質問紙回収後、記述統計量の集計とカテゴリー分類を行った。

2．カンファレンスシートを後方視的に振り返った。

所属施設の倫理委員会の承認を得て実施した。

【結果】対象者のうち23名（45.1%）から研究の同意が得られた。 PICU看護師が産科外来に訪問したことを記憶していた母親は82.6%で「 PICUの雰囲気がわかった」という回答が半数であった。 PICU看護師の訪問を全員が「必要」と答えており、その理由は「心配・不安の軽減につながる」「 PICUの雰囲気を把握できる」がそれぞれ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

65.2%。 PICU入室前に知りたい情報は「入院中の児に母としてできること」「面会の頻度」「出生後の児の様子や管理方法」という回答であった。カンファレンスシートには「入院期間」「赤ちゃんの持ち物」についての質問項目が多かった。
【考察】出生前訪問の必要性は確認できたが、現在の出生前訪問とパンフレットでは必要な情報が網羅されていなかった。今後はこの調査結果を基に出生前訪問の内容の見直しとパンフレットの改訂を行い、母親とその家族の思いに沿った看護を提供していく必要がある。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-03] PICUに入室した子どものプライバシーに対する家族の意識調査

○細野 由華, 高井 史子, 長柄 美保子 （岐阜県総合医療センター）
Keywords: プライバシー, PICU, 家族

【背景】 A病院小児集中治療室(以下 PICUとする)では、オープン病床であり、ケアや処置時、家族の面会時などはパーテーションを使用して子どものプライバシー保護に配慮している。しかし、パーテーションを使用して空間の確保をしても隣のベッドの会話が聞こえている可能性があり、家族はそのような現状をどのように思っているのかと疑問に感じた。【目的】 PICUに入室した子どものプライバシーについて家族がどのように捉えているのかを明らかにし、今後のプライバシーに関する看護のあり方を検討する。【方法】2016年4月～2016年12月の間に PICUに入室した経験のある子どもの母親30人を対象に独自に作成した質問紙によるアンケート調査とプライバシーに関する認識などを面接で聞き取った。本研究は所属機関の看護研究倫理審査委員会の承認を得た。【結果】プライバシーに関する質問では、全ての項目で「不快ではない」または「どちらかといえば不快ではない」との回答者が84%～97%であり、自由記述の結果でも「プライバシーは気にならない」など意見があげられた。一方で、8項目の質問のうち、とても不快という回答がみられた項目が、「面会中、他の家族が大きな声を出して話す」、「面会中、 医療従事者が大きな声を出して話す」の2項目であった。 PICU入室経験による比較では、初回群と入室経験ありの群の2群間で有意差をもって入室経験ありの群でプライバシー侵害意識の程度が高かった（ p＝0.026）。【考察】パーテーションを使用することで空間の確保はできるが、家族や医療者の話し声によるプライバシー侵害があると家族は感じており、ベッドサイドで話をする際はできるだけ他の家族がいない時に話したり、声量を考慮して話すなどの配慮をすることで子どものプライバシーをより保護できると考える。【結論】家族の捉え方としては個人差があるが、家族や医療者の話し声によるプライバシー侵害があると感じていた。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-04] 先天性心疾患を合併した予後不良な奇形症候群への終末期医療への関わり

○田倉 麻衣[1], 池田 治美[1], 増尾 来美[1], 野村 朱里[1], 関 美穂子[1], 水野 将徳[2], 都築 慶光[2], 吉岡 千恵子[1], 吉川 喜美枝[1], 麻生 健太郎[2] （1.聖マリアンナ医科大学 看護部, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科）
Keywords: 奇形症候群, 終末期医療, 姑息手術

【緒言】小児において先天性心疾患(CHD)を合併する予後不良な奇形症候群は多数存在し、心疾患への侵襲的な治療介入が患児、家族の利益となるか判断は難しい。今回、 CHDを有する奇形症候群で手術介入を経て在宅へ移行し、終末期医療にかかわることができた症例を経験したため報告する。【倫理的配慮】倫理委員会の承認を得て

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

から当事例の患者家族へ研究を行うことを口答、紙面にて説明し同意を得た。【症例1】2歳、女児、ファロー四徴症、染色体異常。(出生後の染色体検査にて診断)。ご両親は、長期生存は見込めない症候群と理解したうえで、在宅へ移行するための治療介入を希望された。生後約半年でに BT shunt術、1歳時に気管切開術施行し、呼吸苦に対しモルヒネを導入した上で、退院となった。退院半年後、栄養管理困難となり、改めて終末期医療の説明を行いご両親の意向を確認したところ、自宅での見取りを希望された。訪問看護と連携を取り、往診医に入っていただき、約6ヶ月後永眠された。【症例2】2歳、男児、福山型筋ジストロフィー、両大血管右室起始症、肺動脈狭窄症。出生後、筋疾患の疑いがあったが、 NICUでは診断には至らず、 CHDに対し、約10日後にBTshunt術を施行し、6ヵ月で NICUを退院した。退院後、遺伝子検査にて福山型筋ジストロフィーと診断、ご両親へ、予後不良な疾患である事を説明し理解したうえで、積極的介入は望まれず疼痛緩和の介入を希望された。2歳時、インフルエンザを契機に呼吸不全となり挿管管理を行ったが、それ以上の介入は望まれず、永眠された。【考察】 CHDへの介入は侵襲的ではあるが、在宅医療へ移行できたことは、患児と家族にとって最善の利益であったことは間違いなく、家族の意向に十分に添うことができた。小児奇形症候群に対する治療方針は明確なものはないが、患児や家族の最善の利益が得られるように考えていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 家族支援・ケア実践

Poster（ multiple job category）2 (II-TRP2)

Chair:Atsuko Morisada(Kurashiki Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP2-01] 患者、家族のニーズにあった情報提供を目指す

○大石 志津 （静岡県立こども病院）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-02] 先天性心疾患児をもつ外国人家族のニーズ ～ A病院 PICUの外国人家族に対する支援策を見出すための現状把握～

○金子 友加里[1], 樋口 沙織[1], 福島 富美子[1], 笹原 聡豊[2], 下山 伸哉[3], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-03] 先天性心疾患児をもつ家族へのサポートグループの導入

○小川 理絵子[1], 小田巻 由夏[1], 嶋田 一樹[2], 水島 みゆき[2], 倉橋 郁乃[1], 大石 知亜美[1], 新井 希[1], 中村 泉[1] （1.静岡県立こども病院 循環器病棟, 2.静岡県立こども病院 心理療法室）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-04] 先天性心疾患術後患児のライン事故抜去予防ならびに身体抑制に関するカンファレンス導入効果

○北山 未央[1], 矢鋪 恵理[1], 千原 由衣[1], 北浦 可陽[1], 西 綾子[1], 辻 展行[1], 吉田 真寿美[1], 荒木 幹大[2], 石丸 和彦[2], 田口 利恵[1], 中村 常之[3] （1.金沢医科大学病院 集中治療室, 2.金沢医科大学 小児心臓血管外科, 3.金沢医科大学 小児循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-01] 患者、家族のニーズにあった情報提供を目指す

○大石 志津（静岡県立こども病院）

Keywords: 家族支援, コミュニケーションツール, 情報提供

[背景]循環器集中治療室では入院中の過ごし方や退院後の生活について、症状に合わせたパンフレットを用いて説明しているが、急性期の家族は精神的な余裕が無いため、看護師が提供する情報を受け止められず情報が伝わりにくい。入院中や退院後の生活をイメージしやすくする方法の一つとして、病棟内にある掲示板を使用し、情報を提供することを考えた。[目的]掲示板を活用し、患者、家族のニーズにあった情報を提供する[方法]病棟スタッフ間で、どのような情報を提供するかを決定し、多職種の協力を得て写真や紹介文を掲示。退院指導の一つである BLSの様子や、状態が安定後転棟する病棟の紹介、他部門の活動内容などを提示。掲示が２回更新された後、患者、家族へ質問紙調査の実施。本研究は倫理委員会の承認を得ている。[結果]研究対象者８組中８組より回答を得る。掲示の内容は、87%が参考になったと答え、掲示は続けたほうが良いという回答であった。家族の反応として、 BLSのイメージができた、転棟する予定の病棟の雰囲気が伝わったという感想が聞かれた。また、今後掲示して欲しい内容では、病院のインフォメーション、各部門の紹介や活動内容、病棟のお知らせ、というニーズが得られた。[考察]家族が精神的な余裕を持てた時に、病棟内の掲示板から視覚的情報が得られ、入院中や退院後の生活を考えるきっかけになり、掲示板を有効活用できたと考える。また多職種と掲示物内容を検討したことで、患者、家族に必要な情報の提供ができたと思われる。さらに、家族は、発信した情報から入院中や退院後の生活がイメージしやすくなり、具体的な質問や不安の表出ができるようになったと考える。掲示板の情報提供方法を見直したことで、家族への情報が伝えやすくなり、有効なコミュニケーションツールの一つになったと考える。[結論]効果的な情報発信は、看護の役割であり、掲示板は容易に活用できるツールのひとつである。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-02] 先天性心疾患児をもつ外国人家族のニーズ ～ A病院 PICUの外国人家族に対する支援策を見出すための現状把握～

○金子 友加里[1], 樋口 沙織[1], 福島 富美子[1], 笹原 聡豊[2], 下山 伸哉[3], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3]（1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器内科）

Keywords: PICU, 先天性心疾患, 外国人家族

【背景】 A病院 PICUには先天性心疾患（ CHD）や心臓外科手術後の重症患者が入院している。入院患者には外国人もいるが、日本人でも理解するのが困難な病状・術式や各種説明が正しく伝わったか、入院中に困惑させた事はなかったかを改めて調査していない。そこで入院中の外国人家族のニーズについて現状把握が必要と考えた。【目的】 CHD患児をもつ外国人家族のニーズを明らかにし、入院中に必要な支援策を見出す。【方法】日本語で日常会話が可能な外国人家族（フィリピン・中国・ブラジル）に半構造化面接を実施、そのデータから類似しているニーズをカテゴリー化し内容分析した。【倫理的配慮】対象者に個人情報の守秘など口頭・書面で説明し同意を得ると共に、院内の倫理委員会の承認を得て行った。【結果】回答から、収入格差によらない医療、医師による患者の病状・手術説明、看護師による入院・病棟案内、プライバシーへの配慮、家族の要望、病院の設備・体制、の6カテゴリーが抽出された。【考察】対象者の母国では、受けられる医療が収入により左右されていたが、日本では保健医療制度で全患者が治療を受けられるため医療に対する要望は満たされていた。医療者からの説明では「図・絵・模型を用いた視覚的資料」が有効であったが、「日本語の説明文の理解に時間がかかった」との記述から、文面での説明を分かりやすくする必要がある。また「宿泊棟や小児集中治療室があること」で病院設備への満足は得られたが、「プライバシーに配慮して欲しい」や「処置中も側にいたい」「説明を受ける時同胞をみて欲しい」という家族の要望も明らかになった。これらは、外国人家族だけでなく入院中の全

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

家族に共通するニーズであり、病院全体として取り組む必要がある。【結論】日本語での説明は視覚的資料を用いることが有効だった。また調査で得られたニーズは、外国人家族だけではなく入院中の全家族に共通するニーズだった。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-03] 先天性心疾患児をもつ家族へのサポートグループの導入

○小川 理絵子[1], 小田巻 由夏[1], 嶋田 一樹[2], 水島 みゆき[2], 倉橋 郁乃[1], 大石 知亜美[1], 新井 希[1], 中村 泉[1] （1.静岡県立こども病院 循環器病棟, 2.静岡県立こども病院 心理療法室）

Keywords: 家族のピアサポート, 心理士の介入, 家族ダイナミックス

【背景】先天性心疾患児をもつ家族は、育児や療育に対する不安が大きく、退院後の生活をイメージすることが難しい。【目的】家族同士が感情を吐露することで、先天性心疾患児を持つ家族の自責の念や、孤独感を軽減し、退院について肯定的に考えるきっかけを作る。【研究方法】対象:A病院入院中の先天性心疾患児の両親、主に初回入院の新生児の家族。方法1.看護師から疾患に関連する制度など10分間の講義後、心理士と看護師を含めた10人以内のサポートグループを構成し90分の語りを実施する。2.語りの後、アンケートや面談から、家族の想いを抽出し、サポートグループの語りがもたらす影響を質的に検討する。【倫理的配慮】 A病院の倫理審査の承認を得ている。【結果】語りの内容は“自己紹介”“児の診断を受けた時の気持ち”“今の想い”“今悩んでいることや感じていること”などの項目を、その時のグループの会話の流れを考慮して展開した。実施後、回答を得た全員が参加してよかったと答えた。理由は“悩んでいるのは自分達だけではないと気付いたこと”“同じように大変な思いをしても前向きにとらえようとしている家族がいることを知ったこと”“手術を経験した家族に勇気づけられたこと”などがある。また“もっと早い段階で会に参加できればよかった”“次も機会があれば参加したい”との意見があった。【考察】サポートグループは、家族にとって安全な場として認識され、感情を吐露することで安寧をもたらし、不安を軽減させる。グループダイナミクスによりこれからの療育に対するイメージが拡大される。【結論】サポートグループでの語りは、家族が不安を吐露し、悩みを共有し整理することで、自責の念や孤独感を軽減させるのに有効である。サポートグループでの語りは退院を肯定的に考えるきっかけには直結しないが、退院を肯定的に考えるための前段階に、有効な介入の一つである。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-04] 先天性心疾患術後患児のライン事故抜去予防ならびに身体抑制に関するカンファレンス導入効果

○北山 未央[1], 矢鋪 恵理[1], 千原 由衣[1], 北浦 可陽[1], 西 綾子[1], 辻 展行[1], 吉田 真寿美[1], 荒木 幹大[2], 石丸 和彦[2], 田口 利恵[1], 中村 常之[3] （1.金沢医科大学病院 集中治療室, 2.金沢医科大学 小児心臓血管外科, 3.金沢医科大学 小児循環器内科）

Keywords: カンファレンス, ライン事故抜去予防, 身体抑制

【背景】当院集中治療室は、2012年7月より先天性心疾患術後患者受け入れを再開し、近年手術件数が増加している。こども専門病院と異なり成人患者も混合する集中治療室のため、試行錯誤の中、小児術後患者の受け入れ態勢を整えてきた。しかし小児術後患者におけるライン類(気管チューブ、胃管、末梢・中心静脈・動脈ライン)の事故抜去件数が増加し、予防策が急務であった。またラインの挿入位置、場所の確認は担当者のみで実施していたため2016年10月からライン事故抜去予防のカンファレンスを導入した。【目的】カンファレンス導入の効果を検討する。【方法】カンファレンスを導入しその前後でライン事故抜去の件数を調査した。実施方法は毎朝

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リーダー看護師2名、担当看護師の計3名で行い、患児とラインの位置関係、当日抜去予定ラインの有無、固定による不快感等の有無、抑制を実施する場合は妥当性や代替案の有無、ライン整理、固定方法の検討に加え、留置中のすべてのラインの長さの確認を追加した。術直後は患児覚醒前にシーネ固定とライン整理を行い、四肢がラインに接触しない範囲の可動で最低限の抑制とした。また、シリンジから刺入部までを辿り緊急時の薬剤投与に対応可能なライン整理を毎日の業務とした。【結果】カンファレンス導入前後でライン事故抜去件数は2012年1/29例(3%)、2013年6/31例(19%)、2014年7/45例(15%)、2015年9/47例（19%）から2016年は2/60例（3%）へ減少した。また、特に強化したライン挿入位置確認の実施率は、カンファレンス導入後10月83.3%、11月80%、12月100%となった。【考察】ライン事故抜去予防には、カンファレンス導入により身体抑制のみを行う認識から適切なライン整理や固定方法へ視点を移し、かつ複数の異なる視点での確認と情報共有することが重要と考えられた。【結語】カンファレンス導入後、看護スタッフのライン固定に対する意識向上により、事故抜去件数を減少できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AP Target Symposium

AP Target Symposium 3 (II-APT3)
Dealing with congenitally corrected transposition of the great arteries - Efforts to minimize late development of systemic ventricular dysfunction

Chair:Yih-Sharng Chen(National Taiwan University Hospital, Taiwan)
Chair:Jun Yoshimoto(Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-APT3-01] Morphological aspects

○Hideki Uemura （Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University, Japan）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-02] The late outcome of systemic right ventricle in congenitally corrected transposition of great arteries: Functional repair or anatomical repair

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Tomohiro Nakata[1], Masatoshi Shimada[1], Akihiko Higashida[1], Hideo Ohuchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-03] Electrical issue of corrected TGA

○Jun Yoshimoto （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-04] Congenitally Corrected Transposition: Efforts to minimize late development of systemic RV Failure

○Sertaç M. Çiçek （Department of CV Surgery, Mayo Clinic, USA）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-05] The Senning operation in anatomical repair of congenitally corrected transposition

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children’s Hospital Medical Center, USA）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-06] Role of Fontan operation in cc-TGA

○Tae-Jin Yun （Asan Medical Center, University of Ulsan, Korea）
10:15 AM - 11:45 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-01] Morphological aspects

○Hideki Uemura (Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University, Japan)

It is essential to clarify the concept behind the terms ' congenitally corrected transposition of the great arteries', ' discordant atrioventricular connections', ' l-transposition', and so on. Overall understanding then will require recognition of morphological diversity and architectural spectra within this entity; not only for atrioventricular/ventriculo-arterial connections, but also atrial arrangement, nature of a ventricular septal defect (if any), obstruction across the ventricular outflow tracts (particularly to the pulmonary arteries), and anatomy of the coronary circulation. The feature of the conduction system has been well documented in this setting.
Such background knowledge should contribute to better comprehension of functional results of the systemic right ventricle or those subsequent to the so-called anatomic biventricular repair in the longer term. The investigators may not necessarily discuss the outcome through a uniform language. Thus, confusion or misleading analysis could go further in this difficult clinical area.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-02] The late outcome of systemic right ventricle in congenitally corrected transposition of great arteries: Functional repair or anatomical repair

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Tomohiro Nakata[1], Masatoshi Shimada[1], Akihiko Higashida[1], Hideo Ohuchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

The poor outcome of systemic right ventricle (RV) in congenitally corrected transposition of great arteries (ccTGA) is a well-known fact. Our strategy for the treatment of ccTGA is to place the left ventricle in a systemic position since 1990. The outcome is compared with the functional repair.
Patients and method: One hundred sixty one ccTGA patients with balanced ventricle were included in this retrospective non-randomized analysis. There were 81 patients with conventional repair including simple VSD closure or complex LV-PA conduit with interventricular rerouting. Seventy patients underwent double switch operation of either Senning/Mustard plus Jatene/Rastelli type operation. Ten patients underwent only pacemaker implantation or palliative surgery. **Results**: Survival rates in the conventional group were poor with 10, 20 and 30 year freedom from death after surgery of 75, 71 and 65%, respectively. The age at initial surgical intervention inversely correlated with the survival (expired 9±16 vs survived 19±20). The survival rate of simple tricuspid valve replacement in 22 patients (average 29 years old) were 91, 91 and 91% in 10, 20 and 30 years after the operation, respectively. Since 1997, the survival rates after double switch operation were 97 and 91.3% at 10 and 20 years, respectively. The median age at the initial surgical intervention was 1.8 year old. **Conclusion**: When earlier surgical intervention is needed, conventional repair only provide poor outcome. Earlier decision of treatment strategy may improve the clinical outcome of patients with ccTGA.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-03] Electrical issue of corrected TGA

○Jun Yoshimoto (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

In congenitally corrected TGA (ccTGA), there are several electro-anatomical issues. No.1 is an anatomical issue . SA node lies in normal position, but AV node (AVN) is in abnormal position. The actual position and course of AVN and His bundle differs case by case, especially because of straddling and DORV. Also connective tissue lies superficially and fragile. This seems to be the reason of occurrence of congenital and postsurgical complete AV block. No.2 is electrical and mechanical dyssynchrony. Bundle branch block of systemic ventricle causes electrical and mechanical dyssynchrony and they can be the cause of heart failure. In the case of univentricular physiology, however, interventricular dyssynchrony can cause severe heart failure. No.3 is tachy arrythmia post double switch operation. Both Senning and Mustard operation can cause intra atrial reentry tachycardia(IART). Ablation of IART of ccTGA has difficult problem because of anatomical abnormality of AVN, therefore brockenbrough puncture of intraatrial septum or baffle. Ablation of AVnodal Reentry tachycardia is quite difficult because of anatomical abnormality.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-04] Congenitally Corrected Transposition: Efforts to minimize late development of systemic RV Failure

○Sertaç M. Çiçek (Department of CV Surgery, Mayo Clinic, USA)

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare defect representing approximately 0.5% of all congenital heart disease. ccTGA is characterised by the combination of atrioventricular discordance and ventriculo-arterial discordance. This combination, atrioventricular discordance and ventriculoarterial discordance, produces a unique set of management challenges.
Patients with congenitally corrected transposition of the great arteries have a morphological right ventricle that sustains the systemic circulation. In these patients, regurgitation of the systemic atrioventricular valve, the tricuspid valve, is a common finding. When TV regurgitation becomes severe, it is associated with RV failure and decreased survival. Associated anomalies such as ventricular septal defect, morphologic left ventricular outflow tract obstruction and tricuspid valve abnormalities occur in the majority of these patients. Although the presence of these associated conditions influences the clinical presentation of this condition and the type and timing of surgical intervention, ***the ability of the morphologic right ventricle and the tricuspid valve to withstand a lifetime of exposure to systemic pressure largely determines the ultimate outcome of these patients.***
Progressive dysfunction of the tricuspid valve and right ventricle occurs after prolonged exposure to systemic pressure in a substantial percentage of patients who have undergone an atrial switch operation for transposition of the great arteries with increased risk for patients who have accompanying lesions. If sensitive measures of ventricular function are used, an even larger percentage of cc-TGA patients can be shown to have subclinical evidence of limited cardiovascular reserve. A significant percentage of cc-TGA patients had perfusion defects during exercise stress testing with radionuclide imaging.
Increasing morphologic LV pressure either naturally by PS or banding may maintain RV geometry &prevent progression of TR. Shifting the ventricular septum leftward, reduces left ventricular (LV) end-diastolic volume and causes LV to fall within the Frank-Starling curve and reduces LV filling dynamics

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

and end-diastolic pressure.
Earlier intervention with tricuspid regurgitation even with minimal severity could reverse the future RV failure. Recent data supports the use of tricuspid valve replacement as an alternative to repair, especially in adult patients. The use of the double switch operation is predicated on the assumption that long-term outcomes will be better with the morphologic left ventricle supporting the systemic circulation.
Surgery for congenitally corrected transposition of the great arteries has evolved overtime. Anatomical repair of cc-TGA is now performed with quite satisfactory outcomes in children. The double switch operation has become the preferred surgical procedure in selected cases. However, Systemic A-V valve regurgitation strongly associated with RV dysfunction and CHF whether this is causative or secondary remains speculative.

1.Warnes CA. Transposition of the great arteries. Circulation. 2006; 114:2699–709.
2.Hiramatsu T, Matsumura G, Konuma T, et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. Eur J Cardiothorac Surg. 2012; 42:1004–8.
3.Bogers AJ, Head SJ, de Jong PL, et al. Long term follow up after surgery on congenitally corrected transposition of the great arteries with a right ventricle in the systemic circulation. J Cardiothorac Surg. 2010; 5:74.
4.Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol. 2000; 36:255–61.
5.Said S.M., Dearani J.A. (2016) Physiologic Repair of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. In: Lacour-Gayet F., Bove E., Hraš ka V., Morell V., Spray T. (eds) Surgery of Conotruncal Anomalies. Springer.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-05] The Senning operation in anatomical repair of congenitally corrected transposition

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA）

Current controversies in the management of the patient with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) revolve around the best choice of procedure among the choices of physiologic repair, anatomic repair and single ventricle palliation.(1-3) While anatomic correction of ccTGA aims to improve long term outcome by placing the morphologic left ventricle (LV) as the systemic ventricle and avoiding systemic right ventricular failure the long-term outlook is complicated by a high rate of re-intervention, conduction abnormalities combined with systemic left ventricular dysfunction. Options for the atrial level switch component of the anatomic correction include; the Senning operation, the Mustard procedure or the so called hemi-Mustard combined with a bidirectional Glenn shunt.(4) To maximize the benefit of anatomic repair and limit reoperations, an atrial level switch that minimizes sinus node dysfunction, baffle obstruction and supraventricular arrhythmias is essential.(5-7) While, potentially more complicated to perform the Senning procedure uses native tissue and results in a low rate of late baffle obstruction. Technical strategies to avoid sinus node dysfunction can be successfully applied.(8) The Senning, as opposed the hemi-Mustard, maintains the superior caval vein connection to the atrium which may be important for access for pacemaker and arrhythmia management. The steps of the Senning procedure will be demonstrated with a video and the late outcomes reviewed.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1. Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, Aoki M, Ishiyama M, Sakamoto T, et al. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133(5):1318-28, 28 e1-4.
2. Hsu KH, Chang CI, Huang SC, Chen YS, Chiu IS. 17-year experience in surgical management of congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-centre's experience. Eur J Cardiothorac Surg. 2016;49(2):522-7.
3. Alomair M, Moran C, Al Jughiman M, Caldarone C, Mertens L, Oeschslin E, et al. Should All Patients with CC-TGA Undergo Anatomic Repair? J Thorac Cardiovasc Surg. 2017;In Press.
4. Malhotra SP, Reddy VM, Qiu M, Pirolli TJ, Barboza L, Reinhartz O, et al. The hemi-Mustard/bidirectional Glenn atrial switch procedure in the double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: rationale and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2011;141(1):162-70.
5. Horer J, Schreiber C, Dworak E, Cleuziou J, Prodan Z, Vogt M, et al. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg. 2007;83(6):2169-75.
6. Wells WJ, Blackstone E. Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: A study by the Congenital Heart Surgeons Society. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2000;3:186-97.
7. Horer J, Karl E, Theodoratou G, Schreiber C, Cleuziou J, Prodan Z, et al. Incidence and results of reoperations following the Senning operation: 27 years of follow-up in 314 patients at a single center. Eur J Cardiothorac Surg. 2008;33(6):1061-7; discussion 7-8.
8. Litwin SB, Bhavani SS. The Senning procedure for repair of d-transposition of the great arteries. J Card Surg. 1987;2(4):415-28.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-06] Role of Fontan operation in cc-TGA

○Tae-Jin Yun （Asan Medical Center, University of Ulsan, Korea）

Patients with congenitally corrected transposition of the great arteries (cc-TGA) can be categorized into discrete three subgroups with respect to the surgical strategies: 1) cc-TGA with ventricular septal defect (VSD) and no pulmonary stenosis (PS) 2) cc-TGA with intact ventricular septum (IVS), and 3) cc-TGA, VSD and PS or pulmonary atresia (PA). The first subset is thought to be the best candidates for double switch operation (DSO), because patients rapidly develop severe congestive heart failure which necessitates urgent surgical interventions (i.e. pulmonary artery banding for staged DSO or early primary DSO). In the second subgroup, pulmonary artery banding for the training of the morphologic left ventricle is commonly indicated when regurgitation of the atrioventricular valve of the systemic right ventricle (i.e. tricuspid regurgitation) develops. As long as the tricuspid valve is competent, however, it is very difficult to determine the exact timing of any surgical intervention. The best surgical option for the third group is still under debate. Anatomical repair (i.e. Intraventricular rerouting from the morphologic LV to the aortic valve in association with atrial switch operation and right ventricle to pulmonary artery extracardiac conduit interposition) has been attempted for this subset, but it has been pointed out that the potential risks of morbidities associated with atrial switch operation, RV-PA conduit stenosis, and left ventricular outflow tract obstruction, particularly in case of restrictive VSD,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

may outweigh the potential benefits of recruiting the morphological left ventricle to the systemic circulation. Furthermore, superiority of anatomical repair over the Fontan procedure does not seem to be fully substantiated by the clinical reports pertaining to the long-term outcome of anatomical repair for cc-TGA with VSD and PS.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 1 (II-JCKO1)

Basic/New Insights

Chair:Hiryoyuki Yamagishi(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)
Chair:Yimin Hua(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hosiptal, China)
Chair:Chung Il Noh(Department of Pediatrics, Seoul National University Hospital, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO1-01] The Failing Right Heart in Congenital Heart Disease: New Mechanistic Insights, Echocardiographic Modalities Assessment and Management Strategies

○Yiu Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-02] Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction

○Keiichi Hirono[1], Asami Takasaki[1], Mako Okabe[1], Naruaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Yukiko Hata[2], Naoki Nishida[2], Naoki Yoshimura[3], Fukiko Ichida[1] （1.Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 2.Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 3.1st Department of Surgery, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-04] Placental P-glycoprotein inhibition enhances susceptibility toDi(2-ethyhexyl)phthalateinduced cardiac malformations in mice

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yi Zhang, Yifei Li, Yimin Hua （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-05] Roles of Tbx4 for pulmonary vascular development

○Keiko Uchida[1,2], Yu Yoshida[1], Reina Ishizaki[1], Akimichi Shibata[1], Kazuki Kodo[1], Takatoshi Tsuchihashi[1,3], Jun Maeda[1], Hiroyuki Yamagishi[1] （1.Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan, 2.Health Center, Keio University, Kanagawa, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kawasaki Municipal Hospital, Kanagawa, Japan）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-01] The Failing Right Heart in Congenital Heart Disease: New Mechanistic Insights, Echocardiographic Modalities Assessment and Management Strategies

○Yiu Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

Normal functioning of the subpulmonary and systemic right ventricles is important in congenial heart patients. Recent studies have provided mechanistic insights on progressive failure of the right heart, which include possible roles of altered right ventricular molecular remodeling response, altered extracellular matrix composition, cardiac apoptosis, microRNA, and genetic polymorphisms. New echocardiographic techniques have allowed quantification beyond assessment of right ventricular volumes and ejection fraction and enabled direct interrogation of right atrial and ventricular deformation. The novel vector flow mapping may further allow bedside quantification of pulmonary regurgitation. Management of right ventricular dysfunction in the setting of congenital heart disease remains challenging. Conventional heart failure medications have been used with disappointing results. Possible beneficial effects of vasopressors have been shown in the management of acute right ventricular failure in decompensated patients. Cardiac resynchronization therapy has shown some promise although long-term data are lacking. The optimal timing of pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy and the role of tricuspid valve repair in adult patients with a failing systemic right ventricle to ameliorate right ventricular volume load remains to be subjects of debate. Further understanding of pathogenesis of progressive right ventricular dysfunction is important for discovery of target-specific new therapies.

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-02] Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction

○Keiichi Hirono[1], Asami Takasaki[1], Mako Okabe[1], Naruaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Yukiko Hata[2], Naoki Nishida[2], Naoki Yoshimura[3], Fukiko Ichida[1] （1.Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 2.Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 3.1st Department of Surgery, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan）

Background:
Left ventricular noncompaction (LVNC) is a hereditary cardiomyopathy and associated with high morbidity and mortality, but the genetic background has not been fully evaluated. The aim of the present study was to identify the genetic background using next-generation sequencing (NGS) and to identify genotype-phenotype correlations in fetal patients with LVNC.
Methods:
We screened 73 genes associated with a cardiomyopathy in 20 fetal patients (11 males and 9 females) with LVNC for mutations by next generating sequencing (NGS). We compared the clinical features, anatomical properties and long-term prognosis between fetal patients and 111 other age patients with

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

LVNC.
Results:
The age at diagnosis ranged at 21 to 36 week' s gestation (median: 29 week' s gestation). Seven patients had a family history. Seventeen patients had congestive heart failure (CHF) and 5 patients had arrhythmias. Associated congenital heart diseases were identified in 5 patients. Nine patients died and 3 patients had intrauterine death or termination of pregnancy. Fourteen pathogenic mutations were found among 7 genes in 12 patients; 7 mutations in *MYH7* gene and 8 were novel. The *MYH7* group presented with lower age at onset and higher prevalence of congenital heart defects than that without *MYH7* mutations. The fetal patients had more frequency of positive for *MYH7* gene mutations and higher mortality than other age patients. The multivariable proportional hazards model showed that fetal patients and CHF at diagnosis were independent risk factors for death in all LVNC patients.
Conclusions:
The present study was the first report focused on genotype-phenotype relationships in fetal patients with LVNC using NGS. *MYH7* gene mutations can be used to predict the risk of other congenital heart in fetal LVNC patients and might have a pivotal role during maturation of heart in the fetus.

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-04] Placental P-glycoprotein inhibition enhances susceptibility toDi(2-ethyhexyl)phthalateinduced cardiac malformations in mice

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yi Zhang, Yifei Li, Yimin Hua （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

Purpose: This study aims to explore whether inhibition of placental P-gp function with verapamil could enhance susceptibility to DEHP induced cardiac malformations in mice or not. **Methods:** The pregnant C57BL mice were randomized into the vehicle group (n=10), the DEHP group (n=20, 1g/Kg), the verapamil group (n=10, 3mg/Kg) and the DEHP+verapamil group (n=20). Pregnant dams in different groups received respective interventions by gavage once daily from E6.5-E14.5. Maternal weights were monitored everyday and samples were collected at E15.5. HE staining was used to examine fetal cardiac malformations. Fetal cardiac development-related genes (Nkx2.5/Gata4/Tbx5/Mef2c/Chf1) mRNA and protein expression were determined by quantitative real-timePCR (qRT-PCR) andwestern blot (WB), respectively. Maternal modality, maternal complete stillbirth/ abortion rates and fetal cardiac malformations rates were also calculated. **Results:** Maternal modality, maternal complete stillbirth/abortion rates and fetal cardiac malformations rates of DEHP+verapamil group were significantly higher than that of DEHP group, verapamil group and vehicle group. Compared with DEHP group, verapamil group and vehicle group, fetal cardiac Gata4/Mef2c/Chf1 expression was significantly down regulated in DEHP+verapamil group. There were no differences in above parameters between verapamil group and vehicle group.
Conclusions: Placental P-glycoprotein inhibition could enhance susceptibility to DEHP induced cardiac malformations in mice.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-05] Roles of Tbx4 for pulmonary vascular development

○Keiko Uchida[1,2], Yu Yoshida[1], Reina Ishizaki[1], Akimichi Shibata[1], Kazuki Kodo[1], Takatoshi Tsuchihashi[1,3], Jun Maeda[1], Hiroyuki Yamagishi[1] (1.Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan, 2.Health Center, Keio University, Kanagawa, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kawasaki Municipal Hospital, Kanagawa, Japan)

[Objectives] A T-box transcription factor, Tbx4, is involved in embryogenesis. Recently, it was reported that Tbx4 was expressed in the lung mesenchymal cells (LMC), possible precursors for pulmonary arterial endothelial cells (PAEC) and smooth muscle cells (PASMC). In addition, some microdeletions and mutations in the genome region of Tbx4 were detected in the patients with childhood-onset pulmonary arterial hypertension. The purpose of this study is to elucidate roles of Tbx4 for the development of the pulmonary vessels.
[Methods] We performed microarray analysis compared between CD31-positive cells sorted from the lung tissues at embryonic day (E) E14 and those at postnatal day (P) 2. Then we focused on Tbx4 as a molecule expressed highly at E14. The temporal expression pattern of Tbx4 in LMC was observed by qPCR. *In vitro* tube formation activity using Tbx4-knockdown LMC and BrdU incorporation assay using Tbx4-knockdown PASMC were examined.
[Results] Microarray showed the expression level of Tbx4 at E14 was significantly higher than that at P2. Interestingly, Tbx4 expression level in the LMC reached to the peak at E14-15 and later decreased. The knockdown of Tbx4 in LMC increased tube length in tube formation assay. In contrast the knockdown in the PASMC attenuated cell proliferation activities.
[Conclusions] Our results suggest that Tbx4 in the LMC may have roles for maintaining immaturity of precursors of pulmonary vascular cells and that the downregulation of Tbx4 expression after E14-15 may proceed their differentiation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 2 (II-JCKO2)

Fetal and Neonatal Cardiology

Chair:Noboru Inamura(Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, Japan)
Chair:Xupei Huang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:June Huh(Department of Pediatrics, Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO2-01] Sensitivity and positive predictive value of the fetal echocardiographic parameters to predict simple or complex coarctation of the aorta

○Mio Taketazu[1,2], Hirotaka Ishido[1], Sorachi Shimada[2], Yoichi Iwamoto[1], Satoshi Masutani[1], Hideaki Senzaki[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan, 2.Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-03] Clinical research on fetal bradycardia

○Kaiyu Zhou, Yimin Hua, Chuan Wang, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-04] Basic Fetal Echocardiography

○Sin-weon Yun （Department of Pediatric Cardiology, Chung-Ang University Hospital, Korea ）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-05] A retrospective analysis to identify the factors influencing parental decisions in pregnancies with fetal cardiac anomalies

○Lin Wu[1], Luming Sun[2] （1.Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China, 2.Fetal Medicine Unit, Shanghai First Maternity and Infant Hospital, Tongji University School of Medicine, Shanghai-City, China）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-01] Sensitivity and positive predictive value of the fetal echocardiographic parameters to predict simple or complex coarctation of the aorta

○Mio Taketazu[1,2], Hirotaka Ishido[1], Sorachi Shimada[2], Yoichi Iwamoto[1], Satoshi Masutani[1], Hideaki Senzaki[1] (1.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan, 2.Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan)

Objective: To assess the usefulness of the known echocardiographic parameters to identify fetal simple (S) or complex (C) coarctation of the aorta (CoA).
Methods: All fetuses without semilunar valve atresia or interrupted aortic arch were enrolled. The echocardiograms were retrospectively analyzed to assess the previously reported predictors: pulmonary valve / aortic valve diameter ratio (PV/AV) >=1.6, Z-score of the ascending aorta diameter (AA-Z) <= -1.5 (Gomez-Montes, 2013); Z-score of the isthmus diameter (IS-Z) <-2, the isthmus to ductal ratio (IS/DA) <0.74, isthmus flow disturbance, visualization of the posterior shelf (shelf) (Matsui, 2008). If the fetuses had one or more predictors, they were considered as suspected CoA. The sensitivity, the specificity, and the positive predictive value (PPV) of the each parameter were calculated to predict the postnatal CoA.
Results: Among 513 fetus with normal heart structure (group S), 16 had suspected CoA, and 5 had the postnatally confirmed CoA. Among 153 fetuses with a major heart defect (group C), 22 had suspected CoA, and 17 had the postnatally confirmed CoA. All of the confirmed CoA had one or more predictors. No baby without the suspected CoA had postnatal CoA. In total, “suspected CoA” had 100%-sensitivity and 98%- specificity and PPV of 58% in this study. All parameters had high specificities (98-99%), but sensitivities of individual parameters were various (45.5-90.9%). In group S, while “suspected CoA” had high sensitivity/specificity (100%/97.8%), its PPV was low (31.3%). IS-Z had high sensitivity of 100% but low PPV of 41.7%. The shelf had 100%-PPV, but its sensitivity remained low at 60%. In contrast, “suspected CoA” in group C had high sensitivity (100%) and high PPV (77.3%). Individually, IS-Z and IS/DA had high sensitivities (88.2% and 94.1%) and high PPVs (83.3% and 84.2%), respectively.
Conclusion: Specificities/sensitivities of these parameters could be high by using them combined. They also can prenatally detect simple CoA while the improvement of the PPV needs to be pursued. In contrast, these predictors provided an accurate prenatal diagnosis of the complex CoA.

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-03] Clinical research on fetal bradycardia

○Kaiyu Zhou, Yimin Hua, Chuan Wang, Yifei Li (Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

Obiective: Investgate the disgnosis and prognosis of fetal bradycardia. **Methods:** With the determined of prenatal echocardiography and postnatal electrocardiogram, whileas the serum level of maternal anti-SSA/Ro and anti-SSB/La and status of maternal autoimmune diseases. **Results:** 47 cases of fetal bradycardia were enrolled, the gestational age were 18-34 weeks. Among them, there were 21 cases of III° AVB, 16 cases of sinus bradycardia, 8 cases of irregular bradycardia and 2 cases of I° AVB. Maternal autoantibodies positive were found in 26 mother; and to their fetuses, there were 17 cases of III° AVB, 5

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

cases of sinus bradycardia, 2 cases of irregular bradycardia. To the suffered fetuses, 17 cases were companied with cardiovascular malformation (12 cases of III° AVB, 3 cases of sinus bradycardia, and 2 cases of irregular bradycardia). The 2 cases of I° AVB (obviously prolonged A-V interval) in this study received prenatal dexamethasone therapy, halt the progress of heart block successfully and delivered two health babies. All the fetuses HR below 55bpm were terminated after prenatal doagnosis.
Conclusion: The prognosis of fetal bradycardia was poor, and some types of fetal bradycardia have closely relationship to connective tissue disease, especially maternal autoantibodies positive. Transplacental dexamethasone therapy for prolonged A-V interval may halt the progress of heart block and result good prognosis.

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-04] Basic Fetal Echocardiography

○Sin-weon Yun （Department of Pediatric Cardiology, Chung-Ang University Hospital, Korea ）

In recent years, marked advances in the technology, the field of prenatal diagnosis of congenital heart disease(CHD) is no longer unfamiliar. Understanding of antenatal diagnosis of the significant heart anomalies can be marked to improve neonatal outcome. Nevertheless, CHDs are the most frequently overlooked fields during fetal work-up, and thus may lead medicolegal, socioeconomic and psychological problems. Antenatal detection of cardiac anomalies is commonly made between 18th ~ 24th weeks of gestational age. Subtle clues in the early life may important key of diagnosis. Fetal sonographers and pediatric cardiologist need familiar with normal and abnormal fetal sequential axial scan. There are standard several transverse and sagittal views, Transverse views are easy to obtain and be standardized. Furthermore, a serial transverse section provides anatomic information. The other views parallel to the fetal long axis can be divided into coronal and longitudinal views. Coronal views are hardly possible to get or informative. It can always emphasize that serial axial scanning is important. Confirmed with 2D and check the flow pattern with color and Doppler, and try to find any great arteries discrepancies and isthmus hypoplasia. And confirm the normal pulmonary venous return use low velocity color Doppler. Some CHDs such as so-called right side obstructive lesions (such as pulmonary stenosis, tetralogy of the Fallot, pulmonary atresia series) and left sided obstructive lesions (such as critical aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch series) may progress into the gestational age, so if suspicious these anomalies, regular follow- up for progression is mandatory. And examiner’ s experience and acknowledge of the postnatal outcome may greatly influence to the counseling attitude and final fetal outcome. Some serious cardiac lesions may need emergency intervention just after delivery, so decide for delivery plan also crucial for outcome.

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-05] A retrospective analysis to identify the factors influencing parental decisions in pregnancies with fetal cardiac anomalies

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Lin Wu[1], Luming Sun[2] （1.Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China, 2.Fetal Medicine Unit, Shanghai First Maternity and Infant Hospital, Tongji University School of Medicine, Shanghai-City, China）

Objective The aim of the study is to identify the impact of prenatal diagnosis of cardiac anomalies on parental decision of pregnancy termination in Chinese population in the setting of tertiary level diagnosis and consultation. **Methods** A total of 162 fetuses prenatally diagnosed with cardiac anomalies in our institute were retrospectively analyzed from January 2011 to December 2014. **Result** Of the 162 cases, the mean gestational age at diagnosis was 26.5 weeks (range from 17.4 to 39.5 weeks), and 24 fetuses (14.8%) were associated with major extra-cardiac malformations. Overall, 67 (41.4%) pregnancies were interrupted, while the rates of termination in mild, moderate and severe group of fetuses classified by severity of cardiac anomalies were 16.0%, 51.1%, and 76.2%, respectively, and that of fetuses associated with major extra-cardiac anomalies reached 79.2%. Multivariable logistic regression analysis identified that severity of cardiac anomalies (OR 9.001, p=0.000), presence of extra-cardiac anomalies (OR 3.801, p=0.000) and gestational age at diagnosis (OR 0.750, p=0.000) are three major factors contributing to the probability of pregnancy termination. **Conclusion** In China, the termination of pregnancy following prenatal diagnosis of cardiac anomalies is more frequent than that in the developed countries, mainly due to no restriction of gestational age for termination. The parents are more likely to opt for termination in the cases of more complex cardiac anomalies or in association with major extra-cardiac malformations.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 3 (II-JCKO3)

Cardiac Surgery

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Biomedical Sciences, Tokushima University Graduate School, Japan)
Chair:Fen Li(Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, China)
Chair:Tae Gook Jun(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center,Korea)
Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO3-01] Coronary Morbidity after Arterial Switch Operation

○Woong Han Kim （Seoul National University, Seoul, Korea）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-02] The necessity of TV repair with PVR in repaired TOF

○Jinyoung Song （Department of Pediatrics, Samsung Medical Center , Korea）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-03] Surgical Repair of Congenital Mitral Valve Disease in Pediatric Population

○Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University,Shanghai,China）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-04] Application of a simplified hand-sewn trileaflet valved conduit in RVOTreconstruction as an alternative for bovine jugular vein graft

○Huifeng Zhang, Bing Jia （Cardiovascular Center,Children's Hospital of Fudan University,Shanghai,China）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-05] Mid-term Outcomes of Survival and Quality of Life in Children with Complex Congenital Heart Diseases after atrioventricular valvuloplasty in China

○Li Xiang, Yiwei Liu, Yuan Huang, Hao Zhang （Center of Pediatric Cardiac Surgery,National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, China）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-06] A Novel Arterial Cannulation Technique for Selective Regional Cerebral Perfusion in Aortic Arch Surgery in Infants

○Hyungtae Kim[1], Si Chan Sung[1], Kwang Ho Choi[1], Hyoung Doo Lee[2], Geena Kim[2], Hoon Ko[2] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea, 2.Department of Pediatrics, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-07] Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery: the initial experience in Viet Nam and future perspectives

○Le Ngoc Thanh, Nguyen Cong Huu, Dang Quang Huy （Cardiovascular Center, E

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Hospital, Hanoi, Vietnam）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-08] A study on the optimal extra-cardiac conduit size by comparison of exercise capacity according to conduit size in patients with Fontan circulation.

○Sang-Yun Lee[1], Seong-Ho Kim[1], So-Ick Jang[1], Soo-Jin Park[1], Eun-Young Choi[1], Hye-Won Kwon[1],Ji-Seok Bang[1], Ja-Kyung Yoon[1], Chang-Ha Lee[2], Eun-Seok Choi[2], Sung-Kyu Cho[2], （1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea, 2.Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea）

1:50 PM - 3:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-01] Coronary Morbidity after Arterial Switch Operation

○Woong Han Kim (Seoul National University, Seoul, Korea)

Objective: Coronary artery morbidity after an arterial switch operation causes subsequent reoperation. We investigated the freedom from reoperation, risk factors for reoperation, and results of reoperation.
Methods: Between Sep. 2003 and Dec. 2016, 79 consecutive patients who underwent an arterial switch operation and survived the early postoperative period were included. Preoperative characteristics and operative techniques were investigated in the risk factor analysis. The reoperation techniques and postoperative results were analyzed.
Results: There were no late deaths. Seven patients underwent reoperation due to coronary morbidity. Freedom from reoperation at 5 years and 10 years after the initial operation were 94.5% and 88.6%, respectively. Multivariate analysis revealed that a coronary artery between the great arteries and a high take-off coronary artery were significant risk factors for reoperation. Reoperation techniques included coronary artery ostium unroofing, cut-back angioplasty, and ostioplasty. No patients who underwent unroofing and cut-back angioplasty experienced complications during the median follow-up period of 36.7 months. However, 2 patients who underwent ostioplasty required an additional reoperation due to coronary artery restenosis.
Conclusions: A coronary artery between the great arteries and a high take-off coronary artery were significant risk factors for reoperation due to coronary artery stenosis following the arterial switch operation. Good reoperation results were observed using the unroofing and cut-back angioplasty techniques.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-02] The necessity of TV repair with PVR in repaired TOF

○Jinyoung Song (Department of Pediatrics, Samsung Medical Center , Korea)

Tricuspid regurgitation (TR) in repaired TOF has known to be functional due to right ventricular dilatation produced by chronic pulmonary regurgitation. There is a guideline that suggests pulmonary valve replacement when significant tricuspid regurgitation is progressive. Therefore, spontaneous improvement of TR could be expected after pulmonary valve replacement in repaired TOF but clinical outcomes were not sufficient. Studies about pulmonary valve replacement in repaired TOF revealed TR repair was performed concomitantly in 13-41% of patients. It is true that TR in repaired TOF is not only functional but also pathologic. Previous reports have shown that some patients with repaired TOF have tricuspid leaflet abnormalities or displacement after ventricular septal defect repair or ventricular pacing lead placement. It is important to differentiate the reasons of TR that make different treatment. In the era of percutaneous pulmonary valve replacement, the necessity of TR repair is getting more important. They recommended surgical insertion of pulmonary valve when TR should be repaired. And over we don' t have clear surgical indications of TR repair associated with repaired TOF. There is a guideline for TR repair when MV repair is to be expected. We reviewed TR mechanism in repaired TOF, the consequences of pulmonary valve replacement in repaired TOF and safety and confidence of TR repair in repaired TOF.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-03] Surgical Repair of Congenital Mitral Valve Disease in Pediatric Population

○Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University,Shanghai,China）

Objective Surgical treatment of congenital mitral valve disease is difficult in pediatric population. This article aims to explore diagnosis and surgical treatment of congenital mitral valve disease in pediatric population.**Methods** Between January 2008 and December 2015, 76 patients underwent mitral valve repair for congenital mitral valve disease. The average age of repair was 3.8±2.5 years (18 cases <2 years, 7 cases <1 years). 21 patients had associated cardiac defects. In 52 patients with mitral regurgitation, surgical techniques include clefts closure(16 cases), commissuroplasty(16 cases), annuloplasty(12 cases), chordal shortening(8 cases), anterior/posterior leaflet extension(6 cases). In 24 patients with mitral stenosis , surgical techniques include supramitral ring excision(16 cases), commissures excision(6 cases), papillary muscles spliting(2 cases), chordal detachment and spliting (3 cases).**Results** There were 3 death in all patients (3.9%), 1 death in mitral regurgitation group (1.9%) and 2 death in mitral stenosis group(8.3%). Reoperation happened in 9 patients. The type of reoperation including mechanical valve replacement(3 cases,2 cases accept reoperation in early followup) and mitral valve repair(6 cases) . There were no death in reoperation patients.**Conclusions** Surgical repair of congenital mitral mitral valve disease is still facing a huge challenge. Compared to mitral regurgitation, the mortality in mitral stenosis is higher. Some patients need multiple operations, valvoplasty is the first consideration.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-04] Application of a simplified hand-sewn trileaflet valved conduit in RVOTreconstruction as an alternative for bovine jugular vein graft

○Huifeng Zhang, Bing Jia （Cardiovascular Center,Children's Hospital of Fudan University,Shanghai,China）

Background: The Bovine jugular vein (BJV) graft for right ventricular outflow tract reconstruction (RVOT) is limited applied due to possible graft failure. In this study, we reported the clinical application of simplified hand-sewn trileaflet valved conduit as an alternative for BJV graft.

Methods: We retrospectively included 68 patients underwent 73 conduits implantation including 22 new simplified hand-sewn trileaflet valved conduits (Group A) and 54 BJV grafts (Group B). For patients in Group A, a hand-sewn trileaflet valved conduit with valves made of autologous pericardium or expanded polytetrafluoroethylene was applied. Baseline, perioperative, and outcomes were analyzed.

Results: No early mortality or perioperative complication occurred in Group A, while 2 patients died and 16 patients suffered from conduits failure due to conduits stenosis (11), stenosis plus regurgitation (n=3), and regurgitation alone (n=2) in Group B. Freedom from BJV grafts failure within 1, 3, 5, and 7 years was 98.0%, 88.2%, 83.6% and 83.6% in Group A, and 98.0%, 85.8%, 76.8% and 62.1% in Group B.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Endocarditis occurred in 9 patients in Group B, but not in Group A. Subsequent analysis showed that endocarditis is the only significant predictor of BJV grafts failure (odds ratio: 6.202, 95% confidence intervals 1.237~31.108).

Conclusions: The novel simplified hand-sewn trileaflet valved conduits seems to be associated with lower incidences of perioperative complication, graft failure, and early-phase mortality, as compared with conventional BJV grafts.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-05] Mid-term Outcomes of Survival and Quality of Life in Children with Complex Congenital Heart Diseases after atrioventricular valvuloplasty in China

○Li Xiang, Yiwei Liu, Yuan Huang, Hao Zhang (Center of Pediatric Cardiac Surgery,National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, China)

Objectives: To describe mid-term outcomes of survival and quality of life of children with complex congenital heart diseases (CCHD) after atrioventricular valvuloplasty.
Methods: From 2012 to 2015, 181 children with CCHD who underwent atrioventricular valvuloplasty were enrolled. Median age was 13.6 (7.4 - 34.2) months. The patients were divided into 4 groups. Group 1 received mitral valve repair and associated complicated cardiac anomalies repair (n=41), Group 2 received total endocardial cushion defect (TECD) correction (n=102), Group 3 received tricuspid valve repair for Ebstein anomaly (n=28) and Group 4 received atrioventricular valvuloplasty for single ventricle (SV) (n=10). The parents reported the household income and completed the pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL), which including generic core scales and cardiac module, during the outpatient visit.
Results: The surgical mortalities were 2.4%, 2.9%, 0, and 20% in group 1 to 4, respectively ($p<0.05$). The median follow-up time was 32 months. During the follow-up, 6 patients died, and 2 in Group 4 .The lowest PedsQL scores and more cardiac symptom and cognitive problems were observed in Group 4. Meanwhile, the family with low household income had the significantly reduced number of outpatient visits.
Conclusions: The valvuloplasty for children with SV had the highest mortality and worst life quality. Although valvuloplasty with mitral valve, TECD and Ebstein anomaly had excellent surgical outcomes and acceptable life quality, the family socioeconomic status had negative effect on the closed follow-up.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-06] A Novel Arterial Cannulation Technique for Selective Regional Cerebral Perfusion in Aortic Arch Surgery in Infants

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Hyungtae Kim[1], Si Chan Sung[1], Kwang Ho Choi[1], Hyoung Doo Lee[2], Geena Kim[2], Hoon Ko[2] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea, 2.Department of Pediatrics, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea）

Background: A selective regional cerebral perfusion (SRCP) has been widely adopted for brain protection in neonatal or infant aortic arch surgeries. We have developed a specially designed cannula tip that allows bidirectional blood flow and provides secure positioning of the polytetrafluoroethylene (PTFE) tube graft at the innominate artery.
Methods: Since January 2015, aortic arch reconstructions using a new arterial cannulation technique have been performed in 51 consecutive neonatal or infant patients. The median age and weight at the time of operation were 7 days (1-118 days) and 3.19 kg (1.87-5.84 kg), respectively. A longitudinal purse-string suture was placed at the innominate artery above the innominate vein, and the newly developed cannula tip connecting PTFE tube graft was introduced into the purse-string suture site after clamping of the innominate artery. The PTFE tube graft was then connected to the arterial cannula.
Results: There was no bleeding in the arterial cannulation site during the operation in all cases. Mean cardiopulmonary bypass time was 142.2±47.5 min, and mean SRCP time was 34.0±9.4 min. There was no patient who had an event of high pressure more than 200 mmHg at the operation. There was no cannulation site stenosis or aneurysmal change in postoperative CT angiography in all cases for a mean follow-up of 11.5±7.2 months. No neurologic dysfunction was noted after the operation.
Conclusion: Our arterial perfusion system employing a specially designed cannula tip enables performing SRCP through the innominate artery in an easier and safer manner.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-07] Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery: the initial experience in Viet Nam and future perspectives

○Le Ngoc Thanh, Nguyen Cong Huu, Dang Quang Huy （Cardiovascular Center, E Hospital, Hanoi, Vietnam）

Objectives: To investigate the feasibility and safety of totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery. **Patients and methods**: From 5/2016 to 3/2017: 45 conscutive patients have been operated (40 cases of ASD closure, 3 *Cor triatriatum*, 1partial AVSD repair, 1left atrial myxoma resection. Peripheral CPB was done via femoral artery, femoral veinous and internal jugular vein . CO2 was flowed into pericardial cavity. ASDs(40 patients) were closed with patch on beating heart, normothermia without aortic clamping. The other(5patients) with cardiac arrest used a trans-thoracic Chitwood aortic clamp, antegrade Custodiol HTK cardioplegic solution administration via a needle inserted into ascending aortic. **Results:** All the operations were successful. Neither patient required conversion to sternotomy nor thoracotomy. There didn' t have any hospital death or complications. Mean operation time and mean cardiopulmonary bypass time were 247.2 ± 44.6 (min) and 126.1±33.6 (min), respectively. These patients were extubated within the first 6 hours, the volume of blood drainage on the first day were less than 80 ml. Patients were able to return to normal activities 1 week postoperatively. **Conclusion:** Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery is safe and feasible alternative to the conventional full sternotomy approach in some simple types of heart

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

diseases. It has advantages of decreased postoperative pain, short recovery period, less surgical trauma and high cosmetic value with greater patient satisfaction.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-08] A study on the optimal extra-cardiac conduit size by comparison of exercise capacity according to conduit size in patients with Fontan circulation.

○Sang-Yun Lee[1], Seong-Ho Kim[1], So-Ick Jang[1], Soo-Jin Park[1], Eun-Young Choi[1], Hye-Won Kwon[1],Ji-Seok Bang[1], Ja-Kyung Yoon[1], Chang-Ha Lee[2], Eun-Seok Choi[2], Sung-Kyu Cho[2], (1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea, 2.Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea)

Introduction: Because Fontan circulation doesn' t have a subpulmonary ventricle, the preload is limited. In Fontan circulation with extra-cardiac conduit, the size of conduit could be an important factor in determining the preload. We compared exercise capacity with each conduit size and tried to search for optimal conduit size in Fontan circulation.

Patients and Methods: We reviewed the medical record of 289 patients with Fontan circulation. Patients who had other type Fontan circulation (Kawashima, atriopulmonary, lateral tunnel), SpO2 <85%, protein loosing enteropathy, chronotropic incompetence, and respiratory exchange ratio <1.0 were excluded. As a result, 96 patients were enrolled and classified according to conduit size. We compared with their exercise capacity and analyzed correlation between exercise capacity and conduit size per body surface area (BSA).

Results: Male was 53 and age was 17.8±5.5 years old. In cardiac catheterization, central venous pressure (CVP) was 12.4±2.5 mmHg and pulmonary vascular resistance (PVR) was 1.15±0.53 wu·㎡. In cardiopulmonary exercise test, predictive peak VO2 was 60.2±10.4% and VE/VCO2 was 35.9±7.2. In comparison of CVP, PVR, Qs, peak VO2, and VE/VCO2, each conduit groups did not have a difference. However, conduit size per BSA had a significant curved correlation with predictive peak VO2 and VE/VCO2.

Conclusions: Our results showed that patients with about 13 mm/㎡ conduit per BSA have the best exercise capacity. And, patients with larger than smaller sized conduit were found to be more attenuated in their ability to exercise.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 4 (II-JCKO4)

Kawasaki Disease/General Cardiology 1

Chair:Masahiro Ishii(Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine, Kanagawa, Japan)
Chair:Min Huang(Shanghai Children's Hospital, China)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO4-01] Severity assessment of coronary artery aneurysms in Kawasaki disease using the internal diameter Z-score

○Masaru Miura[1,2], Tohru Kobayashi[2], Naoya Fukushima[1,2], Taichi Kato[2], Shinya Shimoyama[2], Kenji Suda[2], Shigeto Fuse[2], Jun Maeda[2], Tsutomu Saji[2] （1.Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Japan 2.The Z-Score Project 2nd Stage Study (ZSP2) Group, Japan）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-02] Identification of susceptibility genes associated with Kawasaki disease by targeted enrichment of genomic region sequencing technique

○Danying Zhu[1], Han Zhang[1], Sirui Song[1], Lijian Xie[1], Feng Qiu[2], Jing Yang[2],Tingting Xiao[1], Min Huang[1], （1.Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China, 2.Shanghai Center for Bioinformation Technology）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-03] Kawasaki shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome

○Yao Lin, Lin Shi, Yanjun Deng, Yang Liu, Ping Lu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics,Beijing,China）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-04] The change of serum inflammatory meditators in 40 children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Wang Yang[2], Ji Xiao Dan[2], Zhou Nan[3] （1.Department of Pediatrics, Beijing New Century Women's and Children's Hospital, Beijing, China, 2.New Century Beijing Children’s Hospital, P.R. of China, 3.Beijing Children’s Hospital, P.R. of China）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-05] Evaluation of coronary vascular destruction by Optical Coherence Tomography and coronary artery diameter in acute phase of Kawasaki disease

○Ryuji Fukazawa, Yoshiaki Hashimoto, Makoto Watanabe, Kanae Tsuno, Koji Hashimoto, Miharu Akao, Mitsuhiro Kamisago, Yasuhiro Katsube （Department of Pediatrics, Nippon Medical School, Japan）

3:30 PM - 4:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-01] Severity assessment of coronary artery aneurysms in Kawasaki disease using the internal diameter Z-score

○Masaru Miura[1,2], Tohru Kobayashi[2], Naoya Fukushima[1,2], Taichi Kato[2], Shinya Shimoyama[2], Kenji Suda[2], Shigeto Fuse[2], Jun Maeda[2], Tsutomu Saji[2] (1.Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Japan 2.The Z-Score Project 2nd Stage Study (ZSP2) Group, Japan)

BACKGROUND The Z-score of the internal diameter has recently been used to classify coronary artery aneurysms (CAA) in Kawasaki disease (KD), but its predictive value for coronary events (CE) is uncertain.
OBJECTIVES The aim of this study was to clarify the relationship of the Z-score to time-dependent CE occurrence in KD patients with CAA.
METHODS We surveyed 1,006 consecutive KD patients aged less than 19 years old, who received a coronary angiography between 1992 and 2011 in Japan. The time-dependent occurrence of CE including thrombosis, stenosis, obstruction, acute ischemic events, and coronary interventions was analyzed for small (Z-score <5.0), medium (≥ 5.0 to <10.0), and large (≥ 10.0 or actual internal diameter ≥ 8.0 mm) CAA.
RESULTS The 10-year event-free survival rate for CE was 100.0, 96.0, and 66.2% for the right coronary artery (RCA) (p <0.001), and 100.0, 95.7, and 65.2% for the left coronary artery (LCA) (p <0.001), for small, medium, and large CAA. Cox regression analysis revealed that large CAA (hazard ratio 6.49, 95% confidence interval 3.44 - 12.25) and male gender (3.10, 1.63 - 5.89) were independent risk factors for CE in the RCA. Similarly, large CAA (6.34, 3.19 -12.59) and male gender (2.40, 1.12 - 5.16) were independent risk factors for CE in the LCA.
CONCLUSIONS In KD patients, a large CAA based on the internal diameter Z-score and male gender were independent risk factors for CE. Male KD patients with a large CAA should be carefully observed to prevent CE.

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-02] Identification of susceptibility genes associated with Kawasaki disease by targeted enrichment of genomic region sequencing technique

○Danying Zhu[1], Han Zhang[1], Sirui Song[1], Lijian Xie[1], Feng Qiu[2], Jing Yang[2],Tingting Xiao[1], Min Huang[1], (1.Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China, 2.Shanghai Center for Bioinformation Technology)

Objective
To discover susceptibility genes associated with Kawasaki disease（KD） and coronary artery lesion（CAL） through targeted enrichment of genomic region sequencing technique.
Methods
114 KD patients and 45 outpatients for health examination were recruited from Shanghai children's hospital between November 2015 and November 2016. Patients were dvided into two groups on the basis of echocardiography, one is KD with CAL and another is KD without CAL. 472 single nucleotide

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

polymorphisms associated with KD susceptibility genes and 512 genes in T cell receptor signaling pathway, toll-like receptor signaling pathway, Cytokine receptor interaction, TGF-beta signaling pathway were selected as targeted genes, and target exome capture sequencing chip were customized. Then use Illumina HiSeq X10 for high-throughput sequencing. The sequencing datas were used to find out susceptibility genes associated with KD and CAL.

Results

There are 26 susceptibility genes associated with KD and 21 with CAL. *RPS6KB, VAV1, ACVR2B* and *CXCL14* are significantly associated with KD. *CCL4*、*TNFRSF12A*、*IFIH1*and *IL26* are significantly genes of CAL formation. *CXCL14*(rs1046092) T allele(OR=11.455, 95%CI=1.531-85.736), *CXCL14*(rs2547) G allele(OR=11.070, 95%CI=1.477-82.972) increased the risk of KD. *CCL4*(rs1719144) G allele(OR=4.132, 95%CI=1.655-10.316), *CCL4*(rs1049807) A allele(OR=4.132, 95%CI=1.655-10.316), *CCL4* (rs1719152) T allele (OR=3.756, 95%CI=1.495-9.437) increased the risk of CAL (P <0.05).

Conclusions

Targeted sequencing technology can be used in children to evaluate the risk of KD and CAL.

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-03] Kawasaki shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome

○Yao Lin, Lin Shi, Yanjun Deng, Yang Liu, Ping Lu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics,Beijing,China）

We describe a case of Kawasaki shock syndrome (KDSS) in a 5-month infant who was complicated by macrophage activation syndrome (MAS). The boy had developed typical Kawasaki disease. After the first administration of intravenous immunoglobulin (IVIG) on the 6^{th} day at local hospital, he still had a persistent fever and elevated inflammatory markers 48 hours later without coronary artery dilation. He was admitted to our department on the 10^{th} day of illness and treated with IVIG (2 g/kg given as a single intravenous infusion) and aspirin (30–50 mg/kg/d). However, he still got a hypotension which showed a typical KDSS. Furthermore, blood cell (neutrophils, platelets and hemoglobin), fibrinogen and NK cell activity decreased, serum ferritin, cytokin and soluble CD25 concentration increased significantly, which showed signs of MAS. In addition, progressive coronary aneurysm formation was observed with the widest diameter of 9mm. On the basis of anti-shock therapy (including fluid resuscitation, human albumin intravenous infusion, and vasoactive agents), therapy for MAS was administrated immediately (methylprednisolone 4-6mg/kg/d tapering for 8 weeks and blood component transfusion). Clinical improvement was obtained 2 days later, and the patient was discharged 30 days later. Two months later, the boy was well developed with coronary aneurysm retraction to 7.3mm. KDSS and MAS are both severe and life-threatening complications of Kawasaki disease, therefore, early diagnosis and timely treatment is very important to save lives.

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-04] The change of serum inflammatory meditators in 40 children with Kawasaki disease

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Wang Yun[1], Wang Yang[2], Ji Xiao Dan[2], Zhou Nan[3] （1.Department of Pediatrics, Beijing New Century Women's and Children's Hospital, Beijing, China, 2.New Century Beijing Children's Hospital, P.R. of China, 3.Beijing Children's Hospital, P.R. of China）

Objective 40 KD children were retrospectively studied, we analyzed the clinical features and inflammatory meditators within different group,to explore further treatment and development of those KD children. **Methods** 40 KD children were divided into two groups, positive and negative history of allergic diseases, their clinical experiences and outcomes were recorded. 10 allergic rhinitis children and 10 fe- brile patients were also recruited in this study. **Results** 1) 25.0% (10/40) KD children have a history of allergic disease, the proportion of allergic dermatitis (30.0% vs. 9.2%) in the positive history group was significantly higher than those in negative history group during the convalescence phase($p<0.01$),The proportion of cardiology damage in the positive history group was also significantly higher than that the negative group at the acute phase ($p<0.05$). 2) The high elevation of IgE and CRP levels existed in KD acute phase, and there was a statistical difference in KD patients compared with allergic rhinitis and fe- brile controls, respectively ($p<0.01$). 3)TEC in the positive history group was not significantly higher than the negative group,$p>0.05$; But, the elevation of IgE levels continually existed in 5 KD children of after 3 month of IVIG therapy. **Conclusions** The proportion of allergic dermatitis in KD children with positive allergic diseases history is higher than in those with negative history; The levels of IgE were continually elevated in 5 KD children after IVIG. Further study should enrolled more KD children in order to explore the development of disease .

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-05] Evaluation of coronary vascular destruction by Optical Coherence Tomography and coronary artery diameter in acute phase of Kawasaki disease

○Ryuji Fukazawa, Yoshiaki Hashimoto, Makoto Watanabe, Kanae Tsuno, Koji Hashimoto, Miharu Akao, Mitsuhiro Kamisago, Yasuhiro Katsube （Department of Pediatrics, Nippon Medical School, Japan）

Background
Kawasaki Disease (KD) induces panvasculitis, and results in destruction of vascular layers. Destruction of inner elastic lamina cause infiltration of medial smooth muscle cell (SMC) into intima. And SMC, which causes transformation, leads to vascular remodeling accompanied by stenosis/occlusion of the coronary artery in remote stage. Optical Coherence Tomography (OCT) can identify destructive findings of the three-layer structure of coronary vessels. We examine how the disruption of vascular structure by OCT correlates with the diameter of coronary artery in acute phase.
Methods
OCT could be performed in chronic phase of nine KD cases. Their coronary diameter in acute stage was extracted from the acute phase echocardiogram findings, or coronary angiogram findings (CAG) executed within 6 months after onset of KD. The coronary artery was divided into nine segments of RCA: Seg. 1, 2, 3, 4, LCA: Seg. 5, 6, 7, 8, 11. In OCT, the presence or absence of vascular breakage was evaluated. Correlation between the coronary diameter and the presence or absence of circumferential 3-layer destruction of the coronary artery was examined.
Results

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

The relation of coronary diameter and the presence or absence of 3-layer destruction is, presence n=17: 4.8±1.5mm, absence n=12: 2.6±1.1mm (p=0.002), in echocardiography, and presence n=15: 4.9±1.7mm, absence n=27: 2.3±0.8mm (p<0.001), in CAG. Destructive findings of 3-layer structure increased both in echocardiogram and CAG when the coronary artery diameter exceeded 4 mm.

Conclusions

When the acute coronary artery diameter exceeds 4 mm, the risk of coronary artery structural destruction increases. In order to accurately predict coronary remodeling at the remote period, factors other than diameter, such as region of CAL or degree of inflammatory response in the acute phase, should also be considered.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 5 (II-JCKO5)

Catheter Intervention

Chair:Satoshi Yazaki(Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)
Chair:Hong Gu(Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)
Chair:Young-Hwue Kim(Department of Pediatric Cardiology, Congenital Heart Disease Center, Asan Medical Center, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO5-01] New self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve

○Gi Beom Kim, Mi Kyung Song, Eun Jung Bae, Chung Il Noh （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-02] Stent of PDA as an alternative to Blalock -Taussig Shunt: single center experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-03] Tricuspid valve annulus Z score before and after transcatheter closure of atrial septal defect

○ChunMin Fu[1], Ming-Tai Lin[2], Jou-Kou Wang[2] （1.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Hsinchu Branch, Taiwan, 2.Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-04] Hybrid pulmonary vein stenting in the patients with refractory to surgical pulmonary vein stenosis repair

○JaKyoung Yoon[1], Mi Kyung Song[2], Gi Beom Kim[2], Eun Jung Bae[2], Chung Il Noh[2], Jae Gun Kwak[3],Woong Han Kim[3], Jeong Ryul Lee[3], （1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, South Korea, 2.Department of Pediatrics, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul, South Korea, 3.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul, South Korea）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-05] A Hybrid Biventricular CRT for a 6-year-old patient with heart failure after interventional closure of ventricular septal defect

○Yiwei Chen, Fen Li, Wei Ji, Jinjin Wu, Lijun Fu, Jie Shen,Shumin Wang, （Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, PR China）

4:20 PM - 5:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-01] New self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve

○Gi Beom Kim, Mi Kyung Song, Eun Jung Bae, Chung Il Noh （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）

OBJECTIVE
To report first human cases of new self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI) using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve.

METHODS
New valved-stent was made by knitted nitinol-wire backbone and tissue valve using porcine pericardium with multiple steps for tissue preservation including decellularization and alpha-galactosidase treatment. And, a feasibility study was done.

RESULTS
Ten patients underwent total correction of Tetralogy of Fallot previously and showed severe PR (mean PR fraction: 44.6%) and enlarged RV volume (mean indexed RV end-diastolic volume; 184.1 mL/m^2). Their median age at PPVI was 21.8 years old (range: 13-36). Five patients were implanted with 28 mm and 5 patients were implanted with 26 mm diameter valved-stent loaded in the 18 French delivery sheath. There were no significant peri-procedural complications in all patients. After procedure, there was no significant pulmonary stenosis or PR from echocardiography in all patients. All patients discharged 4 days after PPVI without any problem. Eight patient completed 6 months follow-up until now. Cardiac MRI showed that mean indexed RV end-diastolic volume decreased from 188.6 to 124.9 mL/m^2.

CONCLUSION
A feasibility study about first human implantation of new self-expandable percutaneous pulmonary valve using knitted nitinol wire mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve was completed and short-term follow-up data showed good result and there was no serious adverse effect associated with valve itself.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-02] Stent of PDA as an alternative to Blalock -Taussig Shunt: single center experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

BACKGROUND: assess the characteristics, indications,technique, safety, efficacy, short-term outcome, and complications of patent ductus arteriosus (PDA) stenting in duct-dependent congenital heart diseases as an alternative to surgical shunt.
METHODS: Between May 2012 and Aril 2013, 24 patients with duct-dependent congenital heart diseases

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

underwent PDA stenting as first palliative procedure.
RESULTS: Characteristics: mean age (days) is 56.8+ 76.4 (2 to 225). Mean weight (Kg) is 3.6+1.3 (2.1 to 7.7). Indications: pulmonary atresia with intact ventricular septum (5; 20.8%), pulmonary atresia with ventricular septum defect (13; 54.2%), pulmonary stenosis (4, 16.7%), D-TGA (1;4.2%) and Tetralogy of Fallot (1; 4.2%). Technique: in 20 patients (83.3%) stents were implanted by retrograde arterial approach and 4 patients (26.7%) by antegrade femoral venous approach. In 14 patients (54.2%) stent were implanted with coronary stent, 10 patients with renal stent. Results: PDA stenting was successful in 18 patients (91.6%) and failed in 2 patients (8.4%). Saturation increased from 59.3 (45-75) (before stenting) to 87.2 (56-99) (after stenting). For those with successful procedure, 15 patients (62.5%) with wide patent stent, 6 patients (25%) died due to decreased saturation. Short-term complications:three patients (12.6%) stent dislodged and migrated. There was no procedure-related mortality.
CONCLUSION: PDA stenting is an attractive alternative to surgical shunt in a majority of patients with duct-dependent circulation on account of post operative morbidity and complications of surgical shunt.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-03] Tricuspid valve annulus Z score before and after transcatheter closure of atrial septal defect

○ChunMin Fu[1], Ming-Tai Lin[2], Jou-Kou Wang[2] (1.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Hsinchu Branch, Taiwan, 2.Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan)

Introduction:
Trans-catheter closure of atrial septal defect (ASD) is a commonly used procedure with excellent outcome and minimal complication. Interatrial shunt via ASD produces right ventricle (RV) volume overload, and closure of ASD may stop the progression and normalize RV size. Tricuspid valve (TV) annulus may be regarded as surrogate of RV size. In this study, we aimed to investigate the change of TV annulus before and after closure of ASD.

Methods:
We obtained patient lists of ASD secundum type from 2011 to 2015 with age 1 to 13 years-old in National Taiwan University Children' s Hospital. We retrospectively collected the demographic data, echocardiography parameters, and hemodynamic parameters at catheterization. We calculated TV annulus Z score before and after ASD closure and examined the association between the pre-catheterization parameter and post-catheterization Z score change.

Results:
For this population, the female to male ratio was 2.5 to 1, the mean/median age at catheterization was 4.2 years-old. The mean/median Z score of tricuspid valve before catheterization was 1.25. Pre-catheterization proBNP and Qp/Qs were positively associated with tricuspid valve Z score. TV Z score decreased to stationary state within a few months.

Conclusion:
TV annulus may be used as index for RV volume overload and recovery from trans-catheter closure of

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ASD. Further study for closure of ASD in older population may give us implication of long term effect of volume overload from ASD.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-04] Hybrid pulmonary vein stenting in the patients with refractory to surgical pulmonary vein stenosis repair

○JaKyoung Yoon[1], Mi Kyung Song[2], Gi Beom Kim[2], Eun Jung Bae[2], Chung Il Noh[2], Jae Gun Kwak[3],Woong Han Kim[3], Jeong Ryul Lee[3], (1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, South Korea, 2.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 3.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea)

Back ground:
Pulmonary vein stenosis(PVS) is still frustrating disease, especially in the patient with multiple severe PVS. We performed hybrid pulmonary vein(PV) stent placement successfully in the 5 patients who underwent multiple surgery for severe PVS after TAPVR repair.
Cases and review:
5 patients were identified between 2013 and 2016, who underwent hybrid PV stenting for malignant PVS. We performed hybrid PV stent placement on one patient who had progressive multiple PVS and severe pulmonary hypertension despite recurrent surgical PV widening after cardiac type TAPVR repair. After hybrid stenting with coronary drug eluting stent (DES) and surgical pulmonary vein angioplasty, PVS was relieved and pulmonary hypertension was improved. Other 2 patients had severe multiple PVS after mixed type TAPVR repair. These patients underwent hybrid PV stenting with bare-metal stent (BMS) and PV ballooning. Last 2 patients who was diagnosed as functional single ventricle with pulmonary atresia and supra-cardiac type TAPVR developed progressive severe PVS after TAPVR repair. These patients also underwent hybrid stent placement. Hybrid PV stenting resulted in sufficient relief of PVS to permit clinical stabilization in all patients. All patients received aspirin and clopidogrel after the operation. 3 patients had undergone several elective further catheterizations for PV ballooning or large stent insertion after hybrid stenting procedure.
Conclusion:
Even though the prognosis of severe multiple PVS is very poor, hybrid PV stent placement could be a good palliation in this patient group.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-05] A Hybrid Biventricular CRT for a 6-year-old patient with heart failure after interventional closure of ventricular septal defect

○Yiwei Chen, Fen Li, Wei Ji, Jinjin Wu, Lijun Fu, Jie Shen,Shumin Wang, (Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, PR China)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Cardiac resynchronization therapy (CRT) is an effective treatment for adult heart failure patients with wide QRS duration (QRS≥150ms).
The positive response in adult HF prompted exploration of the use of CRT in pediatric HF patients. However, the effectiveness of CRT in the pediatric population is difficult to evaluate because of the complex anatomic substrates of congenital heart disease (CHD).
In this case, we introduce a hybrid CRT system for a 6y old girl with HF and CLBBB after an interventional closure of ventricular septal defect(VSD) 2 year before.
A 6y old girl , with the weight of 22kg, 2 years after an interventional occluding operation for perimemberous VSD was admitted into the hospital due to the progressive dyspnea and poor stamina. After a regular combined anti-HF treatment for at least 12 month, she showed a progressive decrease EF(EF=18.9%) in echocardiography and CLBBB(QRS=172ms) in ECG. .
The patient accepted CRT implantation using a hybrid way: RA and RV leads were placed through left subclavian vein and LV lead was placed epicardially, through a mini-thoracotomy and tunneled up to the prepectoral pocket by cardiac surgeon. One month follow up showed the QRS duration reduce to 142ms and EF rise to 27.8%.
Although more follow up data need to be collected, this case and the hybrid implantation of CRT may be helpful in pediatric and CHD patients.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 6 (II-JCKO6)

Long-term Outcome/ Heart Failure/Arrhythmia

Chair:Yoshiki Mori(Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)
Chair:Zhiwei Zhang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:Si Chan Sung(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Children's Hospital , Korea)
Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO6-01] Assessment of limited athletic participation school age after operation for severe congenital heart disease based on cardiovascular disease screening

○Satoru Iwashima[1], Satoshi Ueda[2], Keisuke Sato[1], Yasuhiko Tanaka[3] （1.Deaprtment of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center, Kakegawa city, Japan, 2.Subcommittee for Discussing School Heart Examination Results of the Shizuoka Prefecture Medical Association, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children’s Hospital, Japan）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-04] The fate of aortic valve after doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect repair

○Hanna Jung, Young Ok Lee, Joon Yong Cho （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital Korea, republic of Korea）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-05] The outcome of junctional ectopic tachycardia following repair of congenital heart defects

○Yaping Mi, Bing Jia, Yonghao Gui （Cardiovascular Center, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai, China）

5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3)

[II-JCKO6-01] Assessment of limited athletic participation school age after operation for severe congenital heart disease based on cardiovascular disease screening

○Satoru Iwashima[1], Satoshi Ueda[2], Keisuke Sato[1], Yasuhiko Tanaka[3] (1.Deaprtment of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center, Kakegawa city, Japan, 2.Subcommittee for Discussing School Heart Examination Results of the Shizuoka Prefecture Medical Association, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

Background: Mortality in severe congenital heart disease (SCHD) has dramatically decreased, and only few reports evaluated the school life activities (SLAs) of children with SCHD.Purpose: This study aimed to evaluate the SLAs of students with SCHD.Subjects and Methods: Based on information from the school-based echocardiographic screening program at Shizuoka prefecture, we retrospectively reviewed the SLAs of 58 students, including 39 with heterotaxy syndrome (Hetero) and 19 with hypoplastic left heart syndrome (HLHS), who received total cavopulmonary connection (TCPC). The limited athletic (LA) and non-limited athletic (non-LA) criteria were management levels A to D and E, respectively. We compared the clinical outcomes related to hemodynamic factors between the LA and non-LA students.Results: Of the participants, 19 were LA and 39 were non-LA students. No significant differences in fetal diagnosis and HLHS incidence were found. TCPC procedures tended to be performed earlier after birth. The LA students had undergone an increasing number of palliation procedures before achieving TCPC, increasing brain natriuretic peptide (BNP) levels, and deceasing SaO2 after TCPC. Receiver-operating characteristic curve revealed that >34.3 pg/ml after TCPC predicted LA SLAs.Conclusion: High BNP level and low SaO2 after TCPC are appropriate predictive markers of LA SLAs. Consensus should be established regarding the safety of the practice, optimal training regimen, and appropriate rehabilitation program to achieve non-LA SLAs.

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3)

[II-JCKO6-04] The fate of aortic valve after doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect repair

○Hanna Jung, Young Ok Lee, Joon Yong Cho (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital Korea, republic of Korea)

Background

In patients with doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect (DCJA VSD), postoperative fate of the aortic valve remains unclear. Postoperative progression of aortic regurgitation (AR) sometimes occur despite early operation before the development of AR. This review is to identify the incidence and predictors of late AR progression after VSD repair. And to find out the optimal timing for VSD repair with or without right coronary cusp (RCC) prolapse or AR.

Methods

From Jan 2002 to Dec 2013, the medical records of 90 consecutive patients who underwent DCJA VSD repair alone at our hospital were reviewed. Preoperative evaluation showed 43 patients (48%) had RCC prolapse and 22 (24%) had AR. Among 22 patients, 4 had mild AR and no patients had more than

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

moderate. Operative approach was through the pulmonary artery in all patients.

Results

Operative survival was 100%. The median follow up period after VSD repair was 3.5 years. Among 90 patients, 4 patients showed postoperative progressive AR. Of the 90 patients with long-term echo follow up, 1 had mild AR, 2 had moderate AR. AR was improved in 18 patients.

Conclusion

Among patients with DCJA VSD, the incidence of AR progression after VSD repair was much lower than expected in our study. Early operation may be the keys to prevent progressive AR. In the present study, most patients underwent VSD repair at the age of <24months when had no more than faint AR. Regrettably, having few patients with late AR progression after VSD repair, it was unable to analysis the risk factors of postoperative AR progression.

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3)

[II-JCKO6-05] The outcome of junctional ectopic tachycardia following repair of congenital heart defects

○Yaping Mi, Bing Jia, Yonghao Gui (Cardiovascular Center, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai, China)

Objective: To analyze the incidence and outcome of postoperative junctional ectopic tachycardia (JET) in children.Methods: We collected demographics and perioperative data in patients undergoing cardiac surgery from January 2015 to December 2016. All the patients with JET received the stepwise treatment beginning with surface cooling and continuous intravenous dexmedetomidine. The continuous intravenous amiodarone will be added if the heart rate was not controlled.Results: There were 26 JET cases (1.86%, 26/1395), including 16 cases of VSD, 6 TOF, 2 CoA+VSD, 1 Taussig - Bing+IAA and 1 TGA+VSD. The age was from 27 days to 8 months (median: 89.5d). The weight was from 3.8kg to 7.5kg (median: 5.7kg). The JET cases occurred most frequently in the infants younger than six months old (24/26, 92.31%), and with no occurrence in the children older than one year. No related death occurred in the JET cases. Four cases were controlled only under the treatment of cooling and continuous intravenous dexmedetomidine. Mean ventilation time increased from 18.5h to 75h amongst the cases without and with JET ($P<0.05$). Meanwhile, CICU stay increased from 2d to 7.5d when JET occurred ($P<0.05$). Conclusions: Postoperative JET is particularly frequent in young infants after congenital cardiac surgery and correlates with increased mechanical ventilation time and CICU stay. The strategy of postperative treatment will be beneficial. Aggressive treatment with cooling, dexmedetomidine with/without amiodarone is mandatory.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 1 (II-JCKEOP01)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University, Japan)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKEOP01-01] Differentiation of mesenchymal stem cells into cardiomyocytes is regulated by miRNA-1-2 via WNT signaling pathway

○Xing Shen[1], Bo Pan[1], Huiming Zhou[1], Lingjuan Liu[1], Tiewei Lv[1], Jing Zhu[1],Xupei Huang[2], Jie Tian[1] （1.Department of Cardiology, Chongqing Medical University ,Chongqing-City, China, 2.Department of Biomedical Science, Charlie E. Schmidt College of Medicine, Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, USA）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-02] Postoperative mortality and respiratory complications in CHD patients with heterotaxy and their relationship with ciliary dysfunction

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-03] Cardiac function of the fetuses with positive maternal anti-SS-A antibody

○Yasuki Maeno, Yozo Teramachi, Akiko Hirose, Yasuyuki Kagiyama, Shintaro Kishimoto, Yusuke Koteda, Kenji Suda （Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-04] Improvement of portopulmonary hypertension after liver transplantation

○Shiro Baba[1], Daisuke Yoshinaga[1], Kouichi Matsuda[1], Kentaro Akagi[1], Shinji Uemoto[2], Takuya Hirata[1] （1.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan 2.Division Hepato-Billary-Pancreatic Surgery and Transplantation Department, Kyoto University, Japan）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-05] Surgical outcomes of open surgical repair for coarctation of the aorta in adolescent and adult in the era of endovascular therapy

○Yoshikatsu Saiki, Osamu Adachi, Masatoshi Akiyama, Ichiro Yoshioka, Satoshi Kawatsu, Yukihiro Hayatsu,Yusuke Suzuki, Konosuke Sasaki, Kiichiro Kumagai, Shunsuke Kawamoto, （Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University, Sendai, Japan）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-06] Perioperative effects of the Tolvaptan for the Fontan Patients

○Takeshi Konuma[1], Syuhei Toba[1], Ayano Hutuki[1], Kohsuke Kurihara[2], Noriko Yodoya[2], Hiroyuki Ohashi[2], Hirobumi Sawada[2], Yosihide Mitani[2], Jyunya Hirayama

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[2], Hideto Shinpo[1] （1.Departmemt of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Japan 2.Departmemt of Pediatrics, Mie University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-07] Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

○Yusaku Nagatomo, Jun Muneuchi, Mamie Watanabe, Ryohei Matsuoka, Hiromitsu Shirouzu, Seigo Okada, Chiaki Iida, Kunitaka Joo （Pediatrics, Kyushu Hospital, Kitakyushu city, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-08] Utility of and hemodynamic association with $alpha_1$-antitrypsin clearance in Fontan patients

○Satoshi Masutani, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Akiko Yana, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-01] Differentiation of mesenchymal stem cells into cardiomyocytes is regulated by miRNA-1-2 via WNT signaling pathway

○Xing Shen[1], Bo Pan[1], Huiming Zhou[1], Lingjuan Liu[1], Tiewei Lv[1], Jing Zhu[1],Xupei Huang[2], Jie Tian[1]
（1.Department of Cardiology, Chongqing Medical University ,Chongqing-City, China, 2.Department of Biomedical Science, Charlie E. Schmidt College of Medicine, Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, USA）

Objective: To investigate the role of miR1-2 in differentiation of mouse BMSCs into cardiomyocyte-like cells and reveal the involved signaling pathways in the procedure. **Methods**: Mouse BMSCs were treated with miR1-2 and 5-azacytine (5-aza). The expression of cardiac cell markers: NKx2.5, cTnI and GATA4 in BMSCs were examined by qPCR, The apoptosis rate was detected by flow cytometry and the activity of the Wnt/β-catenin signaling pathway was evaluated by measuring the upstream protein of this signaling pathway. **Results**: After overexpression of miR1-2 in mouse BMSCs, the apoptosis rate was significantly lower than the 5-aza group, While the expressions of cardiac-specific genes: such as Nkx2.5 ,cTnI and GATA4 were significantly increased compared to the control group and the 5-aza group. Meanwhile, overexpression of miR1-2 in mouse BMSCs enhanced the expression of wnt11, JNK, β-catenin and TCF in the Wnt/β-catenin signaling pathway. Use of LGK-974, an inhibitor of Wnt/β-catenin signaling pathway, significantly reduced the expression of cardiac-specific genes and partially blocked the role of the miR1-2. **Conclusion**: Overexpression of miR1-2 in mouse BMSCs can induce them toward cardiomyocyte differentiation via the activation of the Wnt/β-catenin signaling pathway. Comparing with 5-aza, miR1-2 induced differentiation of BMSCs into cardiomyocytes is stronger and safer.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-02] Postoperative mortality and respiratory complications in CHD patients with heterotaxy and their relationship with ciliary dysfunction

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

Recent studies have revealed an association among heterotaxy, congenital heart disease, and primary ciliary dyskinesia (PCD). Thus airway ciliary dysfunction (CD) similar to that of PCD may have relevance for increased respiratory complications in heterotaxy patients. Thus we explore the mortality and respiratory complications in heterotaxy patients as compared to CHD patients without heterotaxy in china.
A retrospective review of patients undergoing cardiac surgery was undertaken at our hospiatl between Jan, 1st, 2008 and Dec, 31th, 2014, which was performed on postsurgical outcomes of 137 patients with heterotaxy and congenital heart disease exhibiting the full spectrum of situs abnormalities associated with heterotaxy. As controls patients, 881 cardiac surgical patients with congenital heart disease, but without laterality defects, were selected.
We found the postsurgical deaths (16.9% vs 4.4%; OR, 3.2), mean length of postoperative hospital stay

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(12.5 vs 9.2 days; OR, 3.1), mechanical ventilation(58 vs 41 hours; OR, 3.2) and ICU stay (92 vs 73 hours; OR, 2.3) were significantly increased in the heterotaxy patients. Also elevated were number of reintubation (1.6 vs 1.1 hours; OR, 3.3) ,salvage (11.4% vs 5.2%: OR, 2.2) and fever (66.4% vs 34.9%; OR, 3.7).
Our findings show heterotaxy patients had more postsurgical events with increased postsurgical mortality and risk for respiratory complications as compared to control patients. We speculate that some respiratory defects may contribute to the increased mortaliy and respiratory complications in heterotaxy patients.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-03] Cardiac function of the fetuses with positive maternal anti-SS-A antibody

○Yasuki Maeno, Yozo Teramachi, Akiko Hirose, Yasuyuki Kagiyama, Shintaro Kishimoto, Yusuke Koteda, Kenji Suda （Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan）

Maternal anti SS-A antibody affects to the fetal heart and causes heart block and myocarditis. Detection of the damage to the atrioventricular node is well documented. However, the incidence of the myocardial damage is not well known. Therefore, we investigated the cardiac function in the fetuses with maternal anti SS-A antibody.
Method: This is a retrospective study in single center. We reviewed our clinical record of fetal echocardiography in 5 years from Jan. 2012 to Dec 2016. In this period, 24 cases had fetal echocardiography due to maternal positive anti SS-A antibody without fetal heart block. Of the 24, 18 cases had sequential examination from first trimester. Tei index of the right and left ventricle were measured.
Results: Of the 24, first examination were 18w3d to 38w1d (median 22w0d). During pregnancy, 2 cases (8%) had high Tei index >0.7, and other 10 (42%) had relatively high Tei index >0.6. Of the 12, 6 had Tei index >0.6 also at the latest examination before birth, but, the other had transient elevation. Of the 20 with postnatal data (born at 36w5d to 41w2d, median 39w2d; birth weight of 1918g to 3336g, mean 2778g), no case had clinical symptom of cardiac dysfunction, although one had transient tachypnea, one had small for gestational age, and the other had premature rupture of membrane.
Conclusions: Our data suggest high incidence of abnormal Tei index in the fetuses with maternal anti SS-A antibody. Although the cardiac dysfunction seems to be transient and subclinical in most of the cases, further study with postnatal follow-up are required.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-04] Improvement of portopulmonary hypertension after liver transplantation

○Shiro Baba[1], Daisuke Yoshinaga[1], Kouichi Matsuda[1], Kentaro Akagi[1], Shinji Uemoto[2], Takuya Hirata[1] （1.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan 2.Division Hepato-Billary-Pancreatic Surgery and Transplantation Department, Kyoto University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Portopulmonary hypertension (POPH), associated with hepato-biliary diseases, is believed to improve after treatments of these liver diseases. However, not all patients improve their POPH even after the treatments. Thus, we retrospectively investigated 19 POPH patients (male: 8, female 11) in Kyoto university hospital whether their POPH improved after liver transplantation (LTx).
Diagnoses of these patients were biliary atresia (16), portosystemic shunt (2) and fulminant hepatitis (1). Accompanied diagnoses were tetralogy of Fallot (1), atrial septal defect (1), Alagille syndrome (1), Byler disease (1) and left isomerism (1). LTx was performed at the age of 4 months to 21 years old to all the patients, average was 8.6 years old. Mean pulmonary artery pressure (mPAp) and pulmonary artery resistance (Rp) at the timing of before LTx, 5.8±4.0 months and 6.5±4.9 years after LTx were 36.2±7.3, 30.3±7.5, 31.2±9.4mmHg、4.2±2.2, 5.4±2.6, 5.4±3.6U・m2, respectively. In these, only 5 patients' mPAp normalized, <25mmHg, after LTx. Previously, it is reported that reduction rate of mPAp of portosystemic shunt patients was 24.7±17.5% in 3 months after LTx. Comparing with this splendid results, mPAp of our patients reduced only around 15% after LTx and still most of the patients use anti-pulmonary hypertension drugs.
It is said that POPH improves after treatment of primary hepato-biliary diseases. But there are many patients whose mPAp still high even after radical treatments including LTx. For these patients, we have to pay more attention to re-worsening of POPH.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-05] Surgical outcomes of open surgical repair for coarctation of the aorta in adolescent and adult in the era of endovascular therapy

○Yoshikatsu Saiki, Osamu Adachi, Masatoshi Akiyama, Ichiro Yoshioka, Satoshi Kawatsu, Yukihiro Hayatsu,Yusuke Suzuki, Konosuke Sasaki, Kiichiro Kumagai, Shunsuke Kawamoto, （Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University, Sendai, Japan）

Background: Surgical repair for coarctation of the aorta (CoA) in adolescent and adult remains challenging since the lesion typically involves extensive area from the transverse arch to the proximal descending thoracic aorta. Although endovascular therapy has been evolving, contemporary surgical outcome has yet to be definitively determined. **Purpose:** We sought to evaluate our short and mid-tem outcomes after repair of adult CoA. **Patients and methods:** Between 2001 and 2016, 10 patients (mean 37.2 ys, range, 17-64 ys) underwent reparative procedures for CoA. Of those, primary CoA was diagnosed in 6 patients, Re-CoA in 2 and aortic aneurysm after previous patch aortoplasty in 2. Only one patient underwent TEVAR. The remaining 9 patients underwent open surgery. Left thoracotomy approach was employed when proximal aortic clamp was placed between the left carotid and subclavian arteries, whereas median sternotomy ± anterolateral thoracotomy with selective cerebral perfusion (SCP) were employed to perform total or partial aortic arch replacement. **Results**: Nine patients were associated with aneurysmal changes in the aorta. For those who underwent SCP (n=7), mean SCP time was 151.6 min (27-422 min). There were no hospital mortality, stroke or spinal cord injury. No aortic event or cerebrovascular complications were encountered during long-term follow-up. **Conclusions:** CoAs in adolescent and adult were frequently associated with aortic aneurysm necessitating the use of SCP; thus, require invasive surgery. However, the short and mid-tem outcomes are favorable and durable.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-06] Perioperative effects of the Tolvaptan for the Fontan Patients

○Takeshi Konuma[1], Syuhei Toba[1], Ayano Hutuki[1], Kohsuke Kurihara[2], Noriko Yodoya[2], Hiroyuki Ohashi[2], Hirobumi Sawada[2], Yosihide Mitani[2], Jyunya Hirayama[2], Hideto Shinpo[1] （1.Departmemt of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Japan 2.Departmemt of Pediatrics, Mie University, Japan）

We have increasing an opportunity to give Tolvaptan in perioperative period, but a case of the Fontan patient is rarely reported. Recently we have some Fontan patients who improved prolonged pleural drainage after Tolvaptan administration.
Subject and Method
From Jan 2009 to 2016 Aug 14 patients underwent extracardiac TCPC procedure. Tolvaptan was administrated to the 5 patients whose urine output decreased and needed prolonged pleural drainage (Group T). And we compared another 7 patients as control (Group C). A dosage of Tolvaptan was 0.75-7.5mg (0.25mg/kg).
Results
Age at operation (y) : 3.5±0.5 Group T, 2.7±0.3 Group C (p=0.01), BW(kg),:12.1±0.9 Group T, 11.6±1.6 Group C (p= 0.5), Duration of pleural drainage (d) : 21.6±9.6 Group T, 4.6±1.8 Group C (p=0.0002). Age at the Fontan operation was higher and the duration of pleural drainage was longer in T group. There was no differences between two gropes in PA index, Rp(μ m^2), PA pressure(mmHg), and EF(%), EDP(mmHg). Four cases (80%) were extubated in operation room in Group T and 5 cases (55%) in Group C. ICU stay (d) was 3.6±3.5, Group C:2.0±1.7 (p=0.2). In group T, urine volume before and after Tolvaptan administration was 37:68 (ml/kg) (p=0.04), Pleural effusion drainage (ml/kg) was 10.8:6.8 (p=0.13). Urine volume and less pleural effusion were observed after administration. Duration of pleural drainage was 6.7 days（2-13） in average. Blood test showed after administration, TP: 3.8±0.5 Group T, 4.4±0.7 Group C (p=0.003), Na: 139.4±6.4 Group T, 138.0±23.9 Group C (p=0.7), K: 4.0±0.6 Group T, 3.9±0.5 Group C (p=0.2).
Conclusion
In Perioperative prolonged pleural drainage Fontan cases, urine volume increased and pleural effusion decreased after Tolvaptan administration. Chest drainage tube was extubated without delay after administration except for chylothorax case.
Any side effect, hypernatremia nor liver dysfunction was not observed.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-07] Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

○Yusaku Nagatomo, Jun Muneuchi, Mamie Watanabe, Ryohei Matsuoka, Hiromitsu Shirouzu, Seigo Okada, Chiaki Iida, Kunitaka Joo （Pediatrics, Kyushu Hospital, Kitakyushu city, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

<Abstract>
Objective: There are two portal circulation systems in a human body, one is in the liver, and another is in the pituitary. Recently, it has been widely recognized about problems on the liver in patients after Fontan operation. However, it is not known about the pituitary. The aim of this study is to investigate the size of the pituitary after Fontan operation.
Methods: We investigated the size of the pituitary using the MRI brain imaging in the 40 adolescent patients after Fontan operation. We measured the height (H) and length (L) of the pituitary in sagittal section, and the width (W) of that in coronal section. We estimated the volume of that as follows: (H× L× W)×1/2. We compared them between the enrolled patients and the 60 age-matched control subjects without structural disorder.
Results: Fontan operation was performed at the median age of 3.3 years (1.6-5.7). The MRI was undertaken at the median age of 9.3 years (7.2-22.0). The size of the pituitary was larger than that of controls (H 7.5±1.3mm vs. 5.9±1.2mm, L 9.7±1.3mm vs. 8.0±1.3mm, W 12.9±1.8mm vs. 11.0±1.9mm, p<0.01, respectively). The volume of that was 935.0±216.8 mm3, which was enlarged nearly twice larger than the controls (534.5±208.7mm3) (p<0.01). When examining the correlation between each clinical data and pituitary volume, there were positive correlations between age (R=0.46), central venous pressure (R=0.51) and the pituitary volume.
Conclusion: Enlargement of the pituitary may develop due to high central venous pressure. We should pay attention to pituitary function in patients after Fontan operation.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-08] Utility of and hemodynamic association with alpha$_1$-antitrypsin clearance in Fontan patients

○Satoshi Masutani, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Akiko Yana, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

【 Background】 Prevention and early recognition of protein-losing enteropathy (PLE) are important in Fontan patients (F). α_1 -antitrypsin (AT) is an endogenous substance which is not secreted or reabsorbed in the intestine in normal condition. AT clearance (C_{AT}) increases as PLE advances. We assessed its relation with hemodynamics and detectability of a subtle protein losing which cannot be detected by serum albumin level (Alb).
【 Methods】 This study included 42 F（3-24, median 7.7 years） including 2 active PLEs. We obtained C_{AT} (mL/day): daily AT excretion (mg/day) measured by 3 days feces storage / plasma AT concentration (mg/dL) * 100. We compared C_{AT} with Alb, and hemodynamic variables obtained by simultaneous cardiac catheterizations.
【 Results】 C_{AT} were elevated (63.7, 90.6 mL/day) in 2 active PLE (both Alb 2.8 mg/dL). C_{AT} after remission of PLE (Alb 4.1, 3.8 mg/dL) were normal (2.2, 1.2 mL/day). After exclusion of active PLEs (range 1.1-21.4, median 6.0 mL/day), lower serum Alb correlated with lower C_{AT} (P< 0.01). All three patients with Alb<3.5 mg/dL showed normal C_{AT} <8 mL/day, and their ALB recovered without PLE therapy. All three patients with C_{AT} >13 mL/day had ALB >4 mg/d. C_{AT} did not correlate with the duration after F operation, CI, SaO2, Rp, HR, or CVP.
【 Discussion】 C_{AT} may be useful for the differential diagnosis of hypoalbuminemia. There should be the factors other than CVP which induce intestinal protein losing. Clinical significance of subtle protein losing deserves future investigations employing a large number of patients.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 1 (II-JCKP1)

Basics/New Insights/Others

Chair:Tran Cong Bao Phung(Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKP1-01] Is younger the better for cardiac remodeling with transcatheter ASD closure in adult patients regardless of diastolic dysfunction?

○Lucy Youngmin Eun, Eui Young Choi, Young Won Yoon, Jae Young Choi （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-02] Establish Heparin / Collagen-REDV selective active interface on ePTFE to promote endothelialization

○Yaping Shan, Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University, Shanghai,China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-03] Vegfa signaling regulates diverse artery/vein formation in vertebrate vasculatures

○Diqi Zhu[1], Daqing Jin[2], Yabo Fang[2], Yiwei Chen[1], Weijun Pan[3], Dong Liu[4],Fen Li[1], Tao Zhong[2], （1.Department of Pediatric Cardiology , Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, China, 2.State Key Laboratory of Genetic Engineering, Zhong Shan Hospital, School of Life Sciences, Fudan University, Shanghai, China, 3.Institute of Health Sciences, Shanghai Institutes for Biological Sciences, Chinese Academy of Sciences, Shanghai, China, 4.Co-innovation Center of Neuroregeneration, Jiangsu Key Laboratory of Neuroregeneration, Nantong University, Nantong, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-04] Efficacy of a Special 6-Dose Palivizumab Prophylaxis Protocol for Respiratory Syncytial Virus Infection in Congenital Heart Disease in Subtropical Areas

○Yu Chuan Hua[1], Shuenn Nan Chiu[2], Jou Kou Wang[2] （1.Cardiac Children's Foundation, Taipei, Taiwan, 2.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-05] Assessment of Right Ventricular Systolic Function in Patients after Repair of Tetralogy of Fallot with Various Degrees of Pulmonary Regurgitation

○Manatomo Toyono[1], Shunsuke Yamada[1], Mieko Aoki-Okazaki[2], Tsutomu Takahashi[1] （1.Department of Pediatrics, Akita University, Akita, Japan, 2.Interconnected Medical Education and Support Systems, Akita University, Akita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-06] TGF-β/Smad3 signaling promotes collagen synthesis in PASMC through down-regulating miR-29b

○Ting Ting Xiao, Juan Chen （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hosptial,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-07] T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 involves in pulmonary hypertension

○Jie Shen[1], Zixu Huang[2], Yuanyang Wang[2] （1.Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China, 2.Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-08] Pleural effusion as complication of middle aortic syndrome treated by stent implantation

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi （Cardiology Department , Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-09] Effects of respiratory ciliary dysfunction on increased postoperative respiratory complications in congenital heart disease patients with heterotaxy

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-10] Successful double intraventricular reroutings and Dams Kaye Stansel anastomosis as Rastelli modification for rare formed double outlet right ventricle

○Takaya Hoashi[1], Isao Shiraishi[2], Kenichi Kurosaki[2], Masatoshi Shimada[1], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-01] Is younger the better for cardiac remodeling with transcatheter ASD closure in adult patients regardless of diastolic dysfunction?

○Lucy Youngmin Eun, Eui Young Choi, Young Won Yoon, Jae Young Choi （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea）

Background: With the transcatheter closure of atrial septal defect (ASD), it is noticeable for the change of left atrium and left ventricle at longterm follow-up. The purpose of this study was to assess the cardiac remodeling with the aspect of diastolic function in adult ASD patients.
Methods and results: Asymptomatic thirty eight patients(48.6±17.1 years) on the diagnosis of ASD from health check-up who underwent ASD device closure were enrolled. The defect size was 21.77+6.79 mm. The medical records were reviewed and divided into two groups : I <50year old (33.06±9.43), II≥ 50 year old(62.55±7.54). The echocardiographic data in between pre-closure and follow-up showed significant differences at LVEDD(40.76±3.28 vs 43.39±3.52, p<0.001), LV mass(99.64±28.81 vs 116.57±32.03, p <0.01), and RV pressure(36.88±12.20 vs 31.81±11.11, p=0.04). Then, at post-closure follow-up, tissue Doppler measurements were significantly decreased and E/E'(8.79+3.19 vs 11.58±4.80, p<0.005) was more elevated than pre-closure. Between the two groups, mitral A, tissue Doppler E', A', S' were all decreased, and E/E'(pre : 7.41±1.42 vs 9.60±5.15, p<0.003, post : 10.49±3.95 vs 13.03+4.05, p<0.02) was much higher at group II at both pre-closure and longterm follow up as well.
Conclusion: After the transcatheter ASD closure in adults, it might be masked for severe diastolic deterioration. Relative younger age might be better for the remodeling to protect myocardial function after transcatheter closure of ASD. Thus, it may benefit to close ASD as earlier age as possible in adults.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-02] Establish Heparin / Collagen-REDV selective active interface on ePTFE to promote endothelialization

○Yaping Shan, Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University, Shanghai,China）

Objective To construct heparin / collagen-REDV selective active interface on the surface of expanded polytetrafluoroethylene, and observe the endothelialization level and cell activity on the surface of ePTFE in vitro. **Methods** Five layers of heparin and collagen combined coating [$(HEP/COL)_5$] were prepared on the surface of 0.1mm ePTFE membrane by layer by layer self-assembly technique, and REDV peptides were coated on its surface ,then a selective active interface on ePTFE was obtained. Unmodified ePTFE、$(HEP / COL)_5$ modified ePTFE、$(HEP/COL)_5$-REDV modified ePTFE and $(HEP/COL)_5$-REVD modified ePTFE were co-cultured with umbilical vein endothelial cells for 24 hours to 72 hours , observed the endothelialization level and cell activity on ePTFE. **Results** Co-culture 1h and 6h, the number of endothelial cells adherent on $(HEP/COL)_5$-REDV modified ePTFE was more than other groups(P<0.05); Co-culture 24h、48h、72h,the endothelial cells on modified ePTFE were significantly more than unmodified , the endothelial cell number and cell activity was highest in $(HEP/COL)_5$-REDV modified ePTFE group(P<0.05). **Conclusions** Using layers by layer self-assembly technique to build a selective active interface on ePTFE surface can promote endothelial cells adherent to ePTFE , as well as

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

promote cell proliferation and improve cell activity.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-03] Vegfa signaling regulates diverse artery/vein formation in vertebrate vasculatures

○Diqi Zhu[1], Daqing Jin[2], Yabo Fang[2], Yiwei Chen[1], Weijun Pan[3], Dong Liu[4],Fen Li[1], Tao Zhong[2], （1.Department of Pediatric Cardiology , Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, China, 2.State Key Laboratory of Genetic Engineering, Zhong Shan Hospital, School of Life Sciences, Fudan University, Shanghai, China, 3.Institute of Health Sciences, Shanghai Institutes for Biological Sciences, Chinese Academy of Sciences, Shanghai, China, 4.Co-innovation Center of Neuroregeneration, Jiangsu Key Laboratory of Neuroregeneration, Nantong University, Nantong, China）

Objective— Vascular endothelial growth factor A (Vegfa) signaling regulates vascular development during embryogenesis and organ formation. However, the signaling mechanisms that govern formation of arteries and veins in various tissues are incompletely understood. We aimed to understand differential functions and mechanisms of Vegfa signaling during formation of diverse arteries/veins in zebrafish trunk and head vasculatures.

Approach and Results— We utilized TALEN to generate zebrafish *vegfaa* mutants. *vegfaa*$^{-/-}$ embryos are embryonic lethal, and display a complete loss of the dorsal aorta and expansion of the cardinal vein. We find that activation of Vegfa signaling expands the arterial cell population at expense of venous cells during vasculogenesis of axial vessels in the trunk. Vegfa signaling regulates endothelial cell proliferation after arterial-venous specification. Formation and extension of tip cell filopodia of intersegmental vessels are significantly inhibited in both Vegfa-deficient and Vegfa-overexpressing embryos.

Conclusions— Our results indicate that Vegfa signaling induces formation of the dorsal aorta at expense of the cardinal vein during vasculogenesis, and is required for angiogenic formation of mesencephalic veins and central arteries in the brain. These findings suggest that Vegfa signaling governs formation of diverse arteries/veins by distinct cellular mechanisms in vertebrate vasculatures.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-04] Efficacy of a Special 6-Dose Palivizumab Prophylaxis Protocol for Respiratory Syncytial Virus Infection in Congenital Heart Disease in Subtropical Areas

○Yu Chuan Hua[1], Shuenn Nan Chiu[2], Jou Kou Wang[2] （1.Cardiac Children's Foundation, Taipei, Taiwan, 2.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University, Taipei, Taiwan）

Objective: Palivizumab prophylaxis for respiratory syncytial virus (RSV) infection in patients with hemodynamically significant congenital heart disease (hsCHD) has been proven to be effective in RSV

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

seasons in Western countries. To study the efficacy of a novel palivizumab prophylaxis protocol for hsCHD in subtropical areas without clear RSV seasonality.
Method: The Taiwan National Health Insurance has provided reimbursement for palivizumab prophylaxis with a special 6-dose monthly protocol for patients with hsCHD. We performed a study to assess the trend of RSV infection in patients .
Results: Totally, 1646 patients were enrolled: 763 in the study group and 883 in the control group. Cyanotic CHD was observed in 41.6% of the patients. After a mean of 3.9 doses of palivizumab injection, the RSV hospitalization rates and hospitalization days decreased by 50% and 54%, respectively, in the study group compared with the control group ($P = .013$ and .025, respectively), and these values decreased further by 68.7% and 70% ($P < .001$ and .003), respectively. The RSV hospitalization rates decreased from 4.4% in the pre-palivizumab period to 2% in the palivizumab period ($P = .038$). The efficacy of this protocol was prominent both in patients with cyanotic hsCHD and in those with acyanotic hsCHD. The main causes of RSV infection after the palivizumab period were noncompliance and a delayed diagnosis of CHD.
Conclusions: Palivizumab prophylaxis through the novel 6-dose monthly protocol for patients with hsCHD is effective in reducing RSV-related hospitalization, with less doses and cost.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-05] Assessment of Right Ventricular Systolic Function in Patients after Repair of Tetralogy of Fallot with Various Degrees of Pulmonary Regurgitation

○Manatomo Toyono[1], Shunsuke Yamada[1], Mieko Aoki-Okazaki[2], Tsutomu Takahashi[1] (1.Department of Pediatrics, Akita University, Akita, Japan, 2.Interconnected Medical Education and Support Systems, Akita University, Akita, Japan)

Objective: The objective of the study is to compare advantage between tricuspid annular isovolumic acceleration (IVA) and tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) for stratification of impact of pulmonary regurgitation (PR) on right ventricular (RV) systolic function in patients after repair of tetralogy of Fallot (TOF).
Methods: IVA was measured by dividing the myocardial velocity during isovolumic contraction by its acceleration time. TAPSE was measured using M-mode echocardiography through the lateral annulus of tricuspid valve in the apical 4-chamber plane. PR degree was assessed by the number of correspondence to the following conditions; 1) diastolic flow reversal in the main pulmonary artery, 2) diastolic flow reversal in the branch pulmonary arteries, 3) pressure half-time of PR signal <100 msec and 4) duration of the PR signal/total duration of diastole ratio <0.77. PR degree was graded from 0 to 4.
Results: Twenty-two patients were enrolled to the study. Age, female, period after the TOF repair and body height of the patients were 11 ± 6 years, 55%, 8 ± 5 years and 137 ± 28 cm, respectively. In all the patients, IVA and TAPSE were 160 ± 27 cm/sec^2 and 12 ± 2 mm, respectively. PR degree was graded as 2, 3 and 4 in 4, 14 and 4 patients, respectively. By the Kruskal-Wallis test, only IVA showed a significant difference among the 3 PR degrees.
Conclusion: IVA can be a useful index for the stratification of RV function in patients after TOF repair with various degrees of PR.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-06] TGF-β/Smad3 signaling promotes collagen synthesis in PASMC through down-regulating miR-29b

○Ting Ting Xiao, Juan Chen （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hosptial, Shanghai, China）

miR-29 is reported to be associated with fibrosis diseases in which collagen synthesis plays an important role and participates in the development of liver fibrosis, renal fibrosis, pulmonary fibrosis, cardiac fibrosis. Deposition of extracellular matrix (ECM), such as fibronectin and collagen, and proliferation, migration, and hypertrophy of vascular smooth muscle cells (VSMCs) result in PA hypertrophy and muscularization, leading to increased pulmonary vascular resistance in PAH. With the possible links among HPH, collagen, in this study we examined the role and therapeutic potential of miR-29 in rats model of pulmonary hypertension induced by MCT. In conclusion, miR-29b plays an important role in collagen synthesis and may be a therapeutic agent for PAH under the regulating of the TGF-β/Smad3 pathway.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-07] T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 involves in pulmonary hypertension

○Jie Shen[1], Zixu Huang[2], Yuanyang Wang[2] （1.Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China, 2.Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, China）

Pulmonary hypertension (PH) is associated with hyperreactivity to vasoconstrictor agents and remodelling of pulmonary arteries with proliferation and migration of pulmonary arterial smooth muscle cells (PASMCs). Intracellular Ca^{2+} regulates many cellular processes, such as cell cycle progression, proliferation and apoptosis. Voltage-dependent Ca^{2+} channels(VDCC) can regulate intracellular Ca^{2+} levels. L-, T- and P/Q-type channels have been identified in vascular smooth muscle cells. L-VDCC inhibitors are not so efficient in the treatment of PH. T-type channels have been cloned, and systematically named CaV3.1, CaV3.2 and CaV3.3 T-type channels, respectively. T-type calcium channel antagonists, mibefradil and NNC-55-0396 inhibit cell proliferation in leukemia cell lines. Chronic hypoxia selectively enhances T-VDCC activity in pulmonary artery. We hypothesize that T-VDCC could constitute an alternative therapeutic target in PH.
In our research, we find that the expression of CaV3.1 and CaV3.2 are up-regulated in MCT- or hypoxia-induced PAH. Inhibition of T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 suppresses the proliferation of PASMC during hypoxia by delaying the G1/S phase conversion, and inhibition of CaV3.1 and CaV3.2 alleviates progression of MCT-induced PAH in rats. Further research indicates that blockade of CaV3.1 and CaV3.2 may delay G1/S phase through p-ERK/CCND1 signaling pathway. These observations may provide new mechanistic insights into pulmonary hypertension.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-08] Pleural effusion as complication of middle aortic syndrome treated by stent implantation

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi (Cardiology Department , Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

Objectives: describe a rare complication of stent implantation in one patient with long abdominal and thoracic aortic stenosis due to middle aortic syndrome
Methods: one case report
Result: Patient: 12 year old girl with upper limb hypertension due to long segment abdominal and thoracic aortic stenosis due to middle aortic syndrome. Intervention: Aortic radiography shows a 56mm long abdominal and thoracic aorta stenosis (about 6 cm below the aortic isthmus and 3 cm above the renal artery origin). Covered stent 61 x 12 was implanted at the lower part of the narrow segment. Aneurysm at the upper ending of stent was discovered after that. Another stent 61 x 12 was implanted to cover that aneurysm. However, a fistula between the two stent still exists. Balloon dilation at the junction site was performed. The fistula finally disappeared. There was no pressure gradient through the stent
Complication: massive right pleural effusion.
Cause:the aneurysm after first stent implantation drained into the right pleural cavity.
Conclusion:
Inflammation in Takayasu disease, long and severve stenosis are high risk factors for ruptures during stenting procedures. We suggest staged dilation by using long covered stents for those cases to prevent complications.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-09] Effects of respiratory ciliary dysfunction on increased postoperative respiratory complications in congenital heart disease patients with heterotaxy

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia (Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China)

Ciliary motion play a critical role on both airway mucus clearance system and left-right body axis development.We investigated whether CHD-heterotaxy patients may have ciliary dysfunction(CD) and its effect on worse postsurgical outcomes.
We assessed 87 CHD patients with heterotaxy for airway CD, and 100 healthy persons were also recruited as controls. Videomicrocopy was used to examine ciliary motion in nasal tissue, and nasal nitric oxide (nNO) was measured; nNO level is typically low with Primary Ciliary Dysfunction(PCD).
40 patients (46%) exhibited CD characterized by abnormal ciliary motion among total 87 heterotaxy patients, compared with 1subject with CD among 100 health controls(1%). Among 40 heterotaxy patients with CD, 27 patients appeared below or near the PCD cutoff values, compared with all normal nNO levels in health controls. We examined postsurgical outcome in 40 heterotaxy-CHD patients with CD, compared with 32 heterotaxy-CHD patients without CD. We found mean length of postoperative

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

hospital stay (14.1 vs 11.2 days; OR, 2.4) and mechanical ventilation(65 vs 53 hours; OR, 2.1) were significantly increased in the heterotaxy patients with CD. Also elevated were number of reintubation(1.8 vs 1.3; OR, 3.1), salvage (11.5% vs 5.1%: OR, 2.1).
Our studies show that CHD patients with heterotaxy have substantial risk for CD and increased respiratory disease. Heterotaxy-CHD patients with CD may have increased risks for respiratory deficiencies. Overall, there was a trend toward increased mortality in CD patients with intermediate follow-up evaluation.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-10] Successful double intraventricular reroutings and Dams Kaye Stansel anastomosis as Rastelli modification for rare formed double outlet right ventricle

○Takaya Hoashi[1], Isao Shiraishi[2], Kenichi Kurosaki[2], Masatoshi Shimada[1], Hajime Ichikawa[1]
（1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

Fetus echocardiography detected her double outlet right ventricle (DORV) with subpulmonary ventricular septal defect (VSD) at the gestational age of 27 weeks. She was born at 38 weeks of gestational age by normal vaginal delivery, and the echocardiography diagnosed doubly committed VSD without pulmonary stenosis, however, multi-slice computed tomography (MSCT) suspected VSD was located at subaortic to subpulmonary area widely, but which was seemed to be divided by conus septum. Blloon atrial septectomy was preceded at the age of 11 days, then which was followed by pulmonary artery banding at the age of 15 days. MSCT was again performed at the age of 12 months, and 3D heart replica was made for surgical simulation. Aorta was located at posterior right side of pulmonary artery, so VSD must be located at subaortic area, but which was restrictive. Interestingly, large subpulmonary VSD was additionally existed and 2 VSDs were clearly divided by well-developed conus septum. After confirmation of sufficient size of both ventricular cavity at the age of 15 moths by cardiac cineangiography, intra-ventricular rerouting (IVR)s from subpulmonary VSD to native pulmonary valve and subaortic VSD to native aortic valve with expanded polytetrafluoroethylene patches, Damus-Kaye Stansel anastomosis, and placement of right ventricle to pulmonary artery conduit with 14mm Contegra® was performed as the complete biventricular repair. Postoperative course was uneventful, and echocardiography showed both ventricular functions were well preserved without both outflow tract obstructions.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 2 (II-JCKP2)

Kawasaki Disease/General Cardiology/Adult Congenital Heart Disease

Chair:Kaiyu Zhou(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKP2-01] Progressive Coronary Dilatation for Eighteen Months in Kawasaki Disease: A Case Report

○CHIAHUI WU, Ming-Tai Lin, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-02] Shock as prominent early manifestation of kawasaki disease in Children

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yimin Hua, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-03] The level of serum TNF-a in intravenous immunoglobulin non-responsive children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Cui Dai[2] （1.Department of pediatrics, Beijing new century women's and children's hospital, Beijing, China, 2.Children’s Hospital Affiliated to Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-04] Clinical features of Kawasaki Disease children with urinary tract involvement

○Wang Yang[1], Wang Yun[2], Zhou Nan[3], Chen Jia Jia[3], Chen Li[3], Tang Xiao Lei[3] （1.Department of Pediatrics,Beijing New Centery International Children's Hospital, Beijing, China, 2.Beijing New Century Women’s and Children’s Hospital, China, 3.Beijing Children’s Hospital, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-05] The increased serum levels of Interleukin-21 in Kawasaki disease

○Hae Yong Lee （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University,Wonju, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-06] The relationship between children metabolic syndrome and target organ damage of essential hypertension

○Yao Lin, Lin Shi, Jie Mi, Yang Liu （Department of Cardiology, Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-07] The effect of mother's social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children's problem behavior.

○Ju Ryoung Moon[1,4,5,6], Jinyoung Song[1,2,4,5,6,7], June Huh[1,2,4,5,6,7], I-Seok Kang[1,2,4,5,6,7], Ji-Hyuk Yang[1,3,4,5,6,7], Tae-Gook Jun[1,3,4,5,6,7] （1.Grown-Up Congenital Heart Clinic,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.Department of Pediatrics, 3.Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery, 4.Cardiac Center, 5.Heart Vascular and Stroke Institute, 6.Samsung Medical Center, 7.Sungkyunkwan University School of Medicine）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-08] Changes of content of circulating endothelial cells and endothelial progenitor cells in patients with primary hypertension in peripheral blood

○Lin Shi, Yuanyuan Zhang, Yao Lin, Yang Liu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-09] Role of Cardiopulmonary Exercise Testing for Prediction of Pregnancy Outcome in Women with Congenital Heart Disease

○Midori Fukuyama, Hideo Ohuchi, Chizuko Kamiya, Mitsuhiro Fujino, Kenichi Kurosaki, Jun Yoshimatsu （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-10] Myocardial Perfusion Abnormality by SPECT Imaging Correlates with Systemic Ventricular Property in Adults with Congenital Heart Disease

○Mitsuhiro Fujino, Hideo Ouch, Yosuke Hayama, Tohru Iwata, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Kenichi Kurosaki, （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-01] Progressive Coronary Dilatation for Eighteen Months in Kawasaki Disease: A Case Report

○CHIAHUI WU, Ming-Tai Lin, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan）

Background

Kawasaki Disease (KD) is one of the most common vasculitis in childhood and may lead to cardiac sequelae. Progressive coronary dilatation is not uncommon for KD patients with giant coronary aneurysms, but aneurysms rarely keeps enlarging one year after fever onset.

Case report

We, herein, report a 6-year-old KD girl who suffered from KD at her 4.5 years. She had immunoglobulin at 9 days after fever onset and fever subsided soon. The echocardiogram before IVIG demonstrated LMCA 2.9mm (Z-score +1.85), LAD 3.06mm (Z-score +2.18), proximal RCA giant aneurysm, 8.3mm (Z-score +6.94). Follow-up echocardiography showed her RCA gradually dilated from the initial 8.3mm to 11.2mm (4Y7M) and gradually to 16.1mm (6Y). She had aspirin, low molecular weight heparin, propranolol, atorvastatin (4Y7M-4Y9M) and captopril. At her age of six, cardiac perfusion scan didn't show any perfusion defect.

Review of Literature

We reviewed the literature and found another three similar cases. One was from Japan and his right coronary aneurysm enlarged gradually from 7.8mm to 19.5mm over the next 17 years. The third cases came from United States. She had a progressively enlarged LAD aneurysm that measured 7mm at the time of initial KD diagnosis and 25mm at the time of surgery 11 years later.

Summary

Giant coronary aneurysms with progressive coronary dilatation lasting longer than 1 year are rare. Optimal managements are still unclear in the unique subgroup of KD patients. Multi-center registry may clarify their real outcomes and suggest the future directions.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-02] Shock as prominent early manifestation of kawasaki disease in Children

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yimin Hua, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

OBJECTIVEWe sought to define the characteristics that distinguish Kawasaki diseaseshock syndrome (KDSS)from hemodynamically normal Kawasaki disease. **METHODS**We collected data prospectively for all patients with Kawasaki disease whowere treated at a single institution during a 2-year period. We compared clinical and laboratory features, coronary artery measurements,and responses to therapy and analyzed indices of ventricular systolic anddiastolic function during acute and convalescent Kawasaki disease.

RESULTS Of 231 consecutive patients with Kawasaki disease, 4 met the definitionfor KDSS. All required fluid resuscitation and vasoactive infusions. Compared with patients without shock, patientswith Kawasaki disease shock syndrome were more often female,the age of patientswith KDSS was between

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5.2 to 8.9 years, as well as had largerproportions of bands, higher C-reactive protein concentrations, and lower hemoglobinconcentrations and platelet counts. Evidence of consumptive coagulopathy wascommon in the KDSS group. Patients with KDSS more often had impaired left ventricular systolic function, mitralregurgitation , coronary arteryabnormalities, and intravenous immunoglobulin resistance . Impairment of ventricular relaxation and compliance persistedamong patients with KDSS after the resolution of other hemodynamic disturbances.
CONCLUSIONSPatients with KDSS may have uneven clinical course and may be misdiagnosed in thebeginning. They may have more prominent inflammatory markers in the early phase and higherrisk of coronary artery dilatation.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-03] The level of serum TNF-a in intravenous immunoglobulin non-responsive children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Cui Dai[2] (1.Department of pediatrics, Beijing new century women's and children's hospital, Beijing, China, 2.Children's Hospital Affiliated to Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China)

Objective Study TNF-a levels in 131 KD patients, help to identify risk factor of IVIG non-responsiveness, and explore further treatment. **Methods** KD patients were divided into non-responsive and sensitive group, 28 healthy and 16 fe- brile patients were also recruited. **Results** 1) Proportion of CAA (30.0% vs. 7.2%) in the non-responsive group was significantly higher than those in sensitive group ($p<0.01$); Proportion of cardiomegaly in the non-responsive group was also significantly higher than that in the sensitive group at acute phase ($p<0.01$); IVIG non-responsiveness was an independent risk factor for cardiovascular complications.2) The high TNF-a levels existed in KD, and there was a statistical difference in KD patients compared with healthy children, and febrile controls, respectively ($p<0.01$). 3) Before therapy, TNF-a was 128.65 (97.45, 251.88) pg/ml VS 44.20 (21.00, 125.78) pg/ml; there was a statistical difference within non-responsive and sensitive group ($p<0.01$). The elevation of TNF-a continually existed in the non-responsive group after initial IVIG , there was also a statistical difference between them ($p<0.05$). 4) Male, TNF-a>100 pg/ml and ALB were independent risk factors associated with IVIG re-treatment. **Conclusions** High TNF-a levels existed in KD. IVIG could allow TNF-a levels reduce, but TNF-a were continually elevated in the non-responsive group after initial IVIG. IVIG non-responsiveness was an independent risk factor for cardiovascular complications. Risk factors associated with IVIG re-treatment include Male sex and the high level of TNF-a.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-04] Clinical features of Kawasaki Disease children with urinary tract involvement

○Wang Yang[1], Wang Yun[2], Zhou Nan[3], Chen Jia Jia[3], Chen Li[3], Tang Xiao Lei[3] (1.Department of Pediatrics,Beijing New Centery International Children's Hospital, Beijing, China, 2.Beijing New Century Women's and Children's Hospital, China, 3.Beijing Children's Hospital, China)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Objective:Retrospective797 KD children, try to explore the clinical characteristics of KD children with urinary tract involvement.
105 Patients with urinary tract involvement as the study group, 98 urinary tract non-involvement as control, analyzed the clinical features, inflammatory and sensitivity to IVIG, as well as in children with different degree of urine test, within these groups .
Results: 1) 13.2% (105/797) KD children were urinary tract involvement, gender ratio was 2:1. Abnormal urine test shows that 70.5% (74/105) of urinary tract involvement KD children had the white blood cells (several ~ full vision/HP). 67 cases underwent ultrasound and showed 3 cases with bilateral renal enlargement and 5 cases with echogenicity. 2) The CRP level is significantly higher in study group than the control group, but ESR has only showed a rising trend without significant difference. 16.2% patients was not sensitive to IVIG in Urinary tract involvement group, there was no significant difference between the two groups, although 7.2% higher than that of control group. 3) 20.6% patients in hematuria and/ orproteinuria group is not sensitive to IVIG, but there was no significant difference within groups.
Conclusion: KD patients with urinary tract involvement were more common in infants and young children, white blood cells was often seen in the urine. The inflammatory indexes increased in the patients with urinary tract involvement. The percent of non-sensitive to IVIG had the higher trend in the urinary tract involvement group, especially the patients with hematuria and proteinuria.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-05] The increased serum levels of Interleukin-21 in Kawasaki disease

○Hae Yong Lee (Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University,Wonju, Korea)

Purpose: It has been reported that serum level of immunoglobulin E (IgE) is increased in patients with Kawasaki disease (KD) after acute phase. We investigated whether the interleukin-21 (IL-21) could be related with the high IgE in KD.
Methods: From June 2008 to June 2010, 49 patients with KD admitted in Wonju Christian Hospital and 13 controls with high fever due to unknown infection who had no history of KD were included in this study. The sera from patients and controls were collected and checked in terms of immunoglobulin E (Chemiluminescent method, Siemens, Munich, Germany) and IL-21 (ELISA, eBioscience, San Diego, USA).
Results: The group of patients with KD was composed of 39 complete KD and 10 incomplete KD. Among patients with KD, 10 patients had coronary arterial dilatation (CAD) and 39 patients had no coronary complications. The median value of IL-21 in patients with KD was significantly increased as 466 pg/mL (range: 0-1544) while that value in controls was <62.5 pg/mL (range: 0- 825 pg/mL) ($P < 0.01$). We could not find the significant correlation between the serum level of IgE and that of IL-21 in patients with KD (Spearman $R=0.2$, $P = 0.08$) though 30% of patients with KD showed increased IgE more than 100 IU/mL. In addition, our data showed no significant difference between CAD group and non CAD group in terms of serum IL-21.
Conclusion: Our data showed that IL-21 is increased in patients with KD. There was no significant correlation between high IgE and the level of IL-21.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-06] The relationship between children metabolic syndrome and target organ damage of essential hypertension

○Yao Lin, Lin Shi, Jie Mi, Yang Liu （Department of Cardiology, Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

Objective To study the relationship between metabolic syndrome and target organ damage (TOD) of essential hypertension in children.
Methods 165 children older than 10 years were retrospectively enrolled who were diagnosed as essential hypertension. All children were divided into group with metabolic syndrome (Group A) and group without metabolic syndrome (Group B). All clinical data were collected and analyzed using statistic methods.
Results In all recruited adolescents, 58 patients were diagnosed as metabolic syndrome with the rate of 35.2%. The incidence of target organ damage in Group A was significantly higher than Group B (*P*< 0.01）. The incidence of cardiovascular damage,especially left ventricular hypertrophy (LVH) in Group A was much higher than Group B (*P*<0.001,*P*<0.05）. The incidence of target organ damage in patients with impaired glucose tolerance was significantly higher than that of patients without those disorders (*P<0.05*). In particular, the high incidence of cardiac damage was significantly higher in the former (*P* <0.001). According to the results of multiple factors Logistic regression analysis, metabolic syndrome and elevated average diastolic pressure were independent risk factors for target organ damage (OR=3.538, OR=1.061).
Conclusions Essential hypertension complicated with metabolic syndrome in children had a much higher incidence of TOD than those without metabolic syndrome, especially cardiovascular damage. The examination of metabolic index is benefit for early diagnosis of target organ damage so as to take effective interference.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-07] The effect of mother's social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children's problem behavior.

○Ju Ryoung Moon[1,4,5,6], Jinyoung Song[1,2,4,5,6,7], June Huh[1,2,4,5,6,7], I-Seok Kang[1,2,4,5,6,7], Ji-Hyuk Yang[1,3,4,5,6,7], Tae-Gook Jun[1,3,4,5,6,7] （1.Grown-Up Congenital Heart Clinic, 2.Department of Pediatrics, 3.Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery, 4.Cardiac Center, 5.Heart Vascular and Stroke Institute, 6.Samsung Medical Center, 7.Sungkyunkwan University School of Medicine）

Purpose: The purpose of this study was to examine the effect of mother’ s social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children’ s problem behavior.
Methods: The data was collected from the outpatient clinic of cardiac disease at the Samsung Medical Center. 250 children with congenital heart disease, aged 4-6 years old, and their mothers were recruited for the study. The home environment, activities and cognitive stimulation questionnaire for mother-child

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

interaction, social support and Korea-child behavior checklist were assessed and analyzed using Pearson' s correlations, stepwise multiple regressions in SPSS 22.0
Results: There were significant relationships found between age, education of mother' s demographic background, mother social support, mother-child interaction, and children' s problem behavior. Furthermore, the mother' s demographic background and mother social support indicated effective variance on mother-child interaction. Lastly, friends and colleagues of the mother and mother-child interaction were emphasized on effective variances on child problem behavior.
Conclusion : This study suggests that the mother' s social support system and environment has significant implications and should be further examined to better reduce and prevent problem behaviors in children.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-08] Changes of content of circulating endothelial cells and endothelial progenitor cells in patients with primary hypertension in peripheral blood

○Lin Shi, Yuanyuan Zhang, Yao Lin, Yang Liu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

Background The key mechanism of target organ damage (TOD) in primary hypertension is vascular endothelial dysfunction. Circulating endothelial cells (CECs) and endothelial progenitor cell (EPCs) count and function testing was reported a new method for endothelial function and estimation.
Objectives To observe the concentration of CECs & EPCs in children with primary hypertension and their changes before and after the treatment.
Methods 64 cases with primary hypertension and 30 cases of healthy children were enrolled, who were divided into healthy children group (n = 30), pre-hypertension group (PHP) (n = 30), and high blood pressure（ HP） group (n = 64). Clinical data were collected and recorded. CECs and EPCs counts were measured by flow cytometry. Data were analysis by software SPSS 19.0.
Result CECs counts in PHP and HP group were higher than that of healthy group (P<0.05), while EPCs was significantly lower (P<0.05). However, there was no significant difference between PHP and HP group（P >0.05）. Meanwhile, there was no significant difference between stage 1 and 2 （P>0.05）.CECs counts in children with TOD was significantly higher than those without TOD (P<0.05), while EPCs was significantly lower (P<0.05). After 6-month treatment of diet and exercise, CECs counts in children with TOD was significantly lower than before， while EPCs was not significantly different.
Conclusions There were changes of CECs and EPCs counts in children with primary hypertension, especially in children with TOD. Diet and exercise may be helpful for the improvement of endothelial function.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-09] Role of Cardiopulmonary Exercise Testing for Prediction of Pregnancy Outcome in Women with

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Congenital Heart Disease

○Midori Fukuyama, Hideo Ohuchi, Chizuko Kamiya, Mitsuhiro Fujino, Kenichi Kurosaki, Jun Yoshimatsu （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Background: Most women with congenital heart disease (WCHD) are reaching reproductive adulthood and the pregnancy-associated issues have become one of major clinical practices in a field of WCHD. Prediction of pregnancy outcome is important and helpful to guide clinicians to care of WCHD. In this regard, NYHA may determine the outcome, there have been no objective criteria for the safer pregnancy in WCHD.
Purpose: To identify major risk factors and determine referral cardiovascular variables during cardiopulmonary exercise testing (CPX) in WCHD.
Method and Results: We retrospectively reviewed pregnancy outcomes of 68 WCHDs and those compared with NYHA, CPX-derived variables (heart rate [bpm], oxygen uptake, systolic blood pressure [SBP, mmHg] at peak exercise and clinically relevant arrhythmia during CPX(Ex-Arr)).17 maternal cardiac and 26 neonatal events occurred. All variables were associated with maternal cardiac and neonatal events ($p<0.05$-0.001). Of these, peak SBP and Ex-Arr were the independent determinants of the maternal (odds ratio [OR]:0.96, 95% confidence interval [CI]: 0.92-0.99, $p<0.05$ for peak SBP) and neonatal events (OR: 0.95, 95%CI: 0.91-0.99,$p<0.01$ for peak SBP, and OR: 21.2, 95%CI: 2.1-559,$p<0.01$ for Ex-Arr), except for Ex-Arr for maternal events. The cutoff value of SBP for maternal and neonatal events was 150 and 154.
Conclusion: All major CPX-derived variables, especially, peak SBP and Ex-Arr, can predict adverse outcome during pregnancy in WCHD. Peak SBP ≥ 150 without Ex-Arr could be a reliable reference value for safer pregnancy outcome in WCHD.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-10] Myocardial Perfusion Abnormality by SPECT Imaging Correlates with Systemic Ventricular Property in Adults with Congenital Heart Disease

○Mitsuhiro Fujino, Hideo Ouch, Yosuke Hayama, Tohru Iwata, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Kenichi Kurosaki, （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

【 Background】 The clinical role of myocardial perfusion imaging by single-photo emission computed tomography (SPECT-MPI) remains unclear in adults with congenital heart disease (ACHD).
【 Purpose】 This study was to clarify the clinical significance of SPECT-MPI for evaluating the mechanical function and electrical property of the systemic ventricle (SV) in ACHD patients.
【 Methods and Results】 Between August 2014 and February 2016, resting SPECT-MPI was performed in 95 ACHD patients (age: 31±10 years, biventricular physiology (BV) in 69 and Fontan physiology (Fontan) in 26). We developed MPI defect score (%D: %) as an index of severity of the SV myocardial perfusion abnormality and compared the index with plasma levels of high-sensitive troponin T (hsTnT), brain natriuretic peptide (BNP), end-diastolic volume index and ejection fraction of the SV (EF), QRS duration, and peak oxygen uptake (p VO2). In all ACHD patients, %D was 8.7±8.4. %D was independently correlated positively with QRS duration ($p<0.05$) and negatively with EF ($p<0.001$) and pVO2 ($p<0.05$),

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

whereas %D was not correlated with hsTnT or BNP. These associations remained significant in both ACHD patients with BV ($p<0.05$-0.001) and Fontan ($p<0.05$), except for an association of %D with EF in Fontan.

【Conclusion】 SPECT-PMI has a significant role for providing us vital information on SV myocardial perfusion abnormality which is closely associated with SV mechano-electrical property in ACHD patients regardless of the hemodynamic pathophysiology.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar07 (II-LS07)

座長:新垣 義夫(倉敷中央病院 小児科)

共催:CSLベーリング株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-LS07-01]

○大内 秀雄 （国立循環器病研究センター病院 小児循環器・周産期部門 小児循環器科・成人先天性心疾患）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1)

[II-LS07-01]

○大内 秀雄 （国立循環器病研究センター病院 小児循環器・周産期部門 小児循環器科・成人先天性心疾患）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar08 (II-LS08)

座長:清水 修(株式会社学研メディカルサポート)

共催:株式会社学研メディカルサポート

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-LS08-01]

○久持 修（やまき心理臨床オフィス）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2)

[II-LS08-01]

○久持 修 （やまき心理臨床オフィス）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar09 (II-LS09)
Development of a Novel Tissue Engineered Bio-Scaffold (CARDIOCEL®) to Improve Outcomes for Congenital Heart Disease

Chair:Guenther Forster(ADMEDUS-ASIA PACIFIC)
Co-host:ADMEDUS SINGAPORE PTE LTD
Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-LS09-01]

○Leon Neethling （ADMEDUS REGEN LTD &SCHOOL OF Surgery UWA）
12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3)

[II-LS09-01]

○Leon Neethling （ADMEDUS REGEN LTD &SCHOOL OF Surgery UWA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar10 (II-LS10)

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

共催:日本新薬株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-LS10-01]

○仁田 学 （横浜市立大学附属病院 循環器内科）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4)

[II-LS10-01]

○仁田 学 （横浜市立大学附属病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar11 (II-LS11)

座長:新居 正基(静岡県立こども病院 循環器科)

共催:サノフィ株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-LS11-01] ポンペ病の心病変

○高橋 信 （岩手医科大学医学部 小児科学講座）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS11-02] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症　－ムコ多糖症－

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター　臨床検査部　高度先進検査室/遺伝診療科）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5)

[II-LS11-01] ポンペ病の心病変

○高橋 信 （岩手医科大学医学部 小児科学講座）

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5)

[II-LS11-02] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症　－ムコ多糖症－

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター　臨床検査部　高度先進検査室/遺伝診療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar12 (II-LS12)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

共催:日本メドトロニック株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-LS12-01] 小児（新生児）の血液系・生理的特徴と最適な抗凝固管理法について

○亀井 政孝 （三重大学医学部附属病院 臨床麻酔部）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS12-02] 安全な体外循環の確立とチーム医療の重要性について

○岩城 秀平 （静岡県立こども病院 診療支援部 臨床工学室）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6)

[II-LS12-01] 小児（新生児）の血液系・生理的特徴と最適な抗凝固管理法について

○亀井 政孝 （三重大学医学部附属病院 臨床麻酔部）

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6)

[II-LS12-02] 安全な体外循環の確立とチーム医療の重要性について

○岩城 秀平 （静岡県立こども病院 診療支援部 臨床工学室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Evening Seminar

Evening Seminar02 (II-ES02)

座長:中西 敏雄(東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態学研究部門)

共催:マリンクロット ファーマ株式会社

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-ES02-01] 心臓外科手術術後の一酸化窒素吸入療法

○市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:05 PM

[II-ES02-02] 小児心臓手術術後における一酸化窒素吸入療法の現状と役割

○中川 聡 （国立成育医療研究センター病院　集中治療科）

6:15 PM - 7:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7)

[II-ES02-01] 心臓外科手術術後の一酸化窒素吸入療法

○市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7)

[II-ES02-02] 小児心臓手術術後における一酸化窒素吸入療法の現状と役割

○中川 聡 （国立成育医療研究センター病院　集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar01 (II-MS01)

座長:前野 泰樹(久留米大学病院)

共催:GEヘルスケア・ジャパン株式会社

Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-MS01-01]

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2)

[II-MS01-01]

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar02 (II-MS02)
International Collaborative Morning Session : Current Volunteer Activities for Kids with Heart Disease in the World

Chair:Kisaburo Sakamoto(Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Co-host:Children's HeartLink
Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-MS02-02]

○Toshio Nakanishi （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-03] CO-OPERATION IN MEDICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ASIA. " THE MALAYSIAN EXPERIENCE"

○Sivakumar Sivalingam （Institut Jantung Negara (National Heart Institute), Malaysia）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-04]

○TBA （TBA）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-05]

○Mizuhiko Ishigaki （Shizuoka Children's Hospital, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-02]

○Toshio Nakanishi （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-03] CO-OPERATION IN MEDICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ASIA. " THE MALAYSIAN EXPERIENCE"

○Sivakumar Sivalingam （Institut Jantung Negara (National Heart Institute), Malaysia）

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-04]

○TBA （TBA）

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-05]

○Mizuhiko Ishigaki （Shizuoka Children's Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar03 (II-MS03)

座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)

共催:武田薬品工業株式会社

Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-MS03-01]

○飯島 一誠 （神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 4)

[II-MS03-01]

○飯島 一誠 （神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Closing Ceremony & Open Seminar

Closing Ceremony &Open Seminar (III-CC)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

Sun. Jul 9, 2017 2:10 PM - 3:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-CC-01] 閉会式

市民公開講座　第１部　基調講演

○野田 聖子 （衆議院議員）

2:10 PM - 3:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:10 PM - 3:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 2:10 PM - 3:00 PM ROOM 1)

[III-CC-01] 閉会式

市民公開講座　第１部　基調講演

○野田 聖子 （衆議院議員）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Postgraduate Course Video Session

Postgraduate Course Video Session (III-PCV)

Complex BVR Video Session - Callenges and technical solutions -

Chair:Tadashi Ikeda(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Japan)
Chair:Shingo Kasahara(Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan)
Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-PCV-01] PA VSD PDA - Neontal Rastelli

○Chang-Ha Lee （Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-02] Staged complete repair without homograft use in patients with pulmonary atresia– ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

○Akio Ikai[1], Junichi Koizumi[2], Takayuki Hagiwara[2], Tomoyuki Iwade[2], Ryoichi Kondo[2], Satoshi Nakano[3], Shin Takahashi[3], Kotaro Oyama[3] （1.Department of Cardiovacular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Japan）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-03] Utilization of 3-D printed heart model in the surgical treatment of DORV with remote VSD

○Tae-Jin Yun （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-04] The Yasui Operation for Patients with Adequate-sized Ventricles and VSD Associated with Aortic Arch and Left Ventricular Outflow Tract Obstructions

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-05] Valve Sparing Aortic Root Replacement in Children and Young Adults

○Sivakumar Sivalingam （National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-06] Ross Procedure in children by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction

○Bing Jia （Cardiothoracic Surgery Fudan University Children's Hospital, China）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-07] Half-turned truncal switch operation for TGA and TGA type DORV with left ventricular outflow obstruction

○Masaaki Yamagishi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-08] TGA/LVOTO double root translocation

○Shoujun Li （National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital, Peking Union Medical College, China）

3:10 PM - 5:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-01] PA VSD PDA - Neontal Rastelli

○Chang-Ha Lee (Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea)

Keywords: tetralogy of Fallot, pulmonary atresia, right ventricle pulmonary artery conduit

Patients with TOF with pulmonary atresia may have an wide spectrum of severity ranging from simple valvar atresia to complete absence of true pulmonary arteries. There is great variability in the anatomy of the true pulmonary arteries in those patients. At mild end of the spectrum, pulmonary blood flow is usually supplied by a PDA. The branch pulmonary arteries are normally developed. Looking at the clinical features, those patients are ductal dependent and will present a profound degree of cyanosis after birth when the ductus closes. Therefore, it is essential that a surgical procedure be undertaken in the newborn period. For those patients, surgical managements include staged and early primary repair. One-stage repair for those include intracardiac repair and RVOT reconstruction. The techniques of RVOT reconstruction are individualized according to the RVOT anatomy. For those with simple valvar atresia, trans-junctional patch reconstruction is possible to maintain the RV- PA continuity. For those with the unfavorable anatomy, however, RVOT reconstruction should be established by interposition of a conduit between the RV and PA. Until recently, the conduit suitable for those has been various homografts. These conduits are limitedly available in our situations. Since 2004, 29 neonates with TOF PA PDA underwent one-stage repair in our hospital and 12 (41%) of whom had valveless autopericardial RV-PA conduit for RVOT reconstruction. In this lecture, I would like introduce our treatment strategy in those neonates and share our experience of this conduit.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-02] Staged complete repair without homograft use in patients with pulmonary atresia– ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

○Akio Ikai[1], Junichi Koizumi[2], Takayuki Hagiwara[2], Tomoyuki Iwade[2], Ryoichi Kondo[2],Satoshi Nakano[3], Shin Takahashi[3], Kotaro Oyama[3] (1.Department of Cardiovacular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Japan)

Keywords: PAVSD MAPCA, unifocalization, Rastelli

Objective: Repair of PAVSD and MAPCAs remains challenging, particularly without the use of a homograft. We show our surgical strategy consisting of primary unifocalization and staged complete repair in video.
Methods: Since 2007, 11 consecutive patients with PA-VSD and MAPCAs underwent primary unifocalization (UF). Median patient age and body weight were 7.3 months and 7.3 kg, respectively.
Surgical technique of primary UF: A median sternotomy incision of a length longer than is usually made. Central dissection for MAPCAs was performed without cardiopulmonary bypass. After initiation of cardiopulmonary bypass, origins of all MAPCAs were clamped with a vascular clip. All patients underwent primary UF using tissue-to-tissue anastomosis with continuous 8-0 polypropylene suture. The central pulmonary artery (PA) was absent or diminutive in all cases; therefore, the floor of the central PA was created using MAPCAs with end-to-end anastomosis. The anterior wall of the central PA was created

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

using a fresh autologous pericardial patch with a target diameter of at least 10 mm. The source of pulmonary blood flow was established using a modified Blalock-Taussig shunt.
Results: There was one early death. Post-UF cardiac catheterization showed that mean PA pressure was 16.1 mmHg. Ten patients underwent staged complete repair at a mean interval of 7.1 months after UF. The median ePTFE conduit diameter was 16 mm. The mean intraoperative RV/LV ratio was 0.53.
Conclusions: Even without a homograft, primary UF was completely and successfully performed.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-03] Utilization of 3-D printed heart model in the surgical treatment of DORV with remote VSD

○Tae-Jin Yun (Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea)

Objective: Thanks to the recent development of 3-D printing technology, 3-D print models of the hearts with congenital heart disease (CHD) became available in the field of pediatric cardiology and cardiac surgery. Since 2015, 3-D print heart models have been utilized for surgical simulation training course and preoperative assessment of complex cardiac anomalies in our program.
Methods: For the determination of surgical strategy in 13 patients with double outlet right ventricle (DORV) with remote ventricular septal defect (VSD), 3-D print wall models of the hearts and great vessels were made of flexible rubber-like material based on the processed data from cardiac computed tomography (CT). Median age at CT was 17.4 months (3 days to 60 years). Clinical uses of the 3-D print models were 1) Intuitive and direct-vision driven preoperative decision making for surgical strategies, 2) Direct measurement of distance between VSD and the aortic valve (AV), 3) Delineation of the relationship between VSD, AV, and the tricuspid valve (TV), and 4) Preoperative surgical simulation using the 3-D print model.
Results: Six patients underwent anatomic repair (biventricular repair in 3, one and a half ventricle repair in 3), and three patients are waiting for anatomic repair. In the remaining four patients, we elected to put the patients on the Fontan track due to TV interposition between the VSD and the AV (n=2), MV straddling (n=1), and associated multiple muscular VSD (n=1). All patients with anatomic repair (n=6) survived, and no patient developed significant left ventricular outflow tract obstruction or valve regurgitation on postoperative echocardiography.
Conclusions: Feasibility of anatomic repair can be precisely assessed preoperatively by utilizing 3-D print model in patients with DORV with remote VSD. Utilization of this state-of-the-art technology enables the pediatric cardiac surgeons to gain confidence in their surgical strategies prior to the anatomic repair and to shorten the aortic cross-clamping time by exempting them from intracardiac exploration. Thus, the preoperative decision making of surgical strategy (i.e. anatomic repair vs. Fontan procedure) can be finalized by utilizing 3-D print heart models.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-PCV-04] The Yasui Operation for Patients with Adequate-sized Ventricles and VSD Associated with Aortic Arch and Left Ventricular Outflow Tract Obstructions

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）

Keywords: Yasui operation, aortic arch obstruction, left ventricular outflow tract obstruction

Background: In patients with severe aortic stenosis/aortic atresia with aortic arch obstruction, biventricular repair is feasible in the presence of VSD and adequate-sized ventricles.**Patients and Method:**From 1985 to 2016, 24 patients had undergone Yasui operation. Yasui Operation is consisted with three parts. (1) Intraventricular rerouting creating a left ventricular outflow to both aortic and pulmonary valves (making double outlet left ventricle). (2) Aortic arch reconstruction by either DKS anastomosis and arch reconstruction, or Norwood type arch reconstruction. (3) Creating a right ventricle to pulmonary artery continuity with valved conduit. Seventeen patients were staged following bilateral pulmonary artery banding (PAB) in 11, arch repair with PAB in 4, and Norwood in 2. **Results:**Median age and body weight at Yasui operation was 23 days and 3.2 kg for primary repair and 6.9 months and 5.3 kg for staged repair. VSD was enlarged in 9 patients. There were 2 operative deaths and 2 late deaths. Overall actuarial survival was 86.8% at 5 years and 77.2% at 10 years. Three patients required reoperation for left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction, and freedom from LVOT reoperation was 88.2% at 5 years and 70.6% at 10 years. The latest cardiac echo (6.4±6.2 years after the Yasui operation) showed LV ejection fraction of 68±8 % and LVOT peak velocity of 1.1±0.3 m/s.**Conclusion:** Yasui operation can be performed with excellent results in patients with adequate-sized two ventricles and VSD associated with obstruction of the aortic arch and LVOT.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-05] Valve Sparing Aortic Root Replacement in Children and Young Adults

○Sivakumar Sivalingam （National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia）

Valve sparing aortic root replacement is typically performed for aortic aneurysm rather than valve disease, though minor valve abnormalities and functional disturbances of the valve created by root distortion are often addressed as part of root replacement. Most patients have congenital connective tissue disorders, such as Marfan syndrome and Loeys-Dietz syndrome but increasingly adolescents with enlarged aortas associated with bicuspid aortic valve are being evaluated and considered for prophylactic surgery to prevent rupture and dissection.

Valve sparing root replacement exists in 2 major forms, the remodeling procedure and the reimplantation procedure. The remodeling operation reconstitutes the aortic root with a prosthetic tube graft that has 3 tongues sewn to the aortic annulus. While it reproduces the shape of the sinuses faithfully, it does not stabilize the aortic annulus and can therefore can lead to late valvular incompetence. For most children having aortic root replacement, aortic annulus stabilization is important for durability of the repair. The reimplantation operation, which enclosed the entire aortic valve complex within the prosthetic graft,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

stabilizes the annulus and is therefore the preferred operation. Neither the remodeling nor reimplantation operations allow growth. So in adult size annulus at least allows the possibility of an operation that can endure until adulthood.

We present two cases of Marfan' s syndrome that underwent aortic valve sparing root replacement. The first case was an 8-year-old female who presented with severe mitral regurgitation and dilated aortic root. The mitral valve regurgitation was severe with bileaflet prolapse with dilated annulus. The aortic root was dilated with a score more than 11.02. The patient successfully under went mitral valve repair and aortic root replacement using remodeling technique. The second case was an 18-year-old female with Marfan' s syndrome who presented with severe heart failure and multi organ failure. She was diagnosed with severe aortic regurgitation, severe tricuspid regurgitation, root dilatation and pulmonary hypertension. During intra-operative the non-coronary and the right coronary artery were dilated along with ascending aortic aneurysm. She successfully underwent mechanical tricuspid valve replacement, aortic valve replacement and partial root replacement by remodeling technique.

References:
1.Patel ND, Arnaoutakis GJ, George TJ, et al: Valve-sparing aortic root replacement in children: Intermediate-term results. Interact Cardiovasc Thorac Surg 12:415-419, 2011.
2.Zanotti G, Vricella L, Cameron D: Thoracic aortic aneurysm syndromes in children. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 11:11-21, 2008
3.Cameron DE, Vricella LA: Valve-sparing aortic root replacement in Marfan syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 8:103-111, 2005

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-06] Ross Procedure in children by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction

○Bing Jia （Cardiothoracic Surgery Fudan University Children's Hospital, China）

Object To explore the value and feasibility of the ROSS procedure in children with aortic valve diseases by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction.
Method From August 2006 to October 2015 , 15 children underwent Ross procedure. The classic root replacement was applied. The material for reconstruction of the pulmonary artery was pulmonary homograft in 4, aortic homograft in 1, bovine jugular vein conduit in 5, and hand sewed PTFE conduits in 5 cases.
Result All 15 cases survived after the Ross procedure. Two of them were bleeding after surgery with one case of chest re-exploration. The mean follow-up time was 75 months. 4 cases had various degree of calcification and obstruction of the valved RV-PA conduit. No event happened on the new aortic valve.
Conclusion The Ross procedure is a good optional procedure for treating aortic valve diseases in children with acceptable outcomes.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-PCV-07] Half-turned truncal switch operation for TGA and TGA type DORV with left ventricular outflow obstruction

○Masaaki Yamagishi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）

Keywords: Left ventricular outflow obstruction, Halt-turned truncal switch operation

We developed an innovative surgical technique, half-turned truncal switch operation (HTTSO), for TGA with left ventricular outflow obstruction to ensure straight and non-obstructive aortic and pulmonary ventricular outflow tracts using an autologous half-turned " truncal block" which involves both semilunar valves (J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:966-8).**Case**: 12 month, female, 7800g. The aorta was transected above the sino-tubular junction. Pulmonary trunk also divided just before its bifurcation. Both coronary arterial buttons were resected. The truncal block involving both semilunar valves was separated from the ventricular outflow. Resected truncal block was half-turned. Posteriorly translocated aortic annulus was anastomosed to the left ventricular outflow orifice. The VSD was closed with an ePTFE patch. Both coronary buttons were anastomosed to the corresponding defects of the aortic wall. After the pulmonary bifurcation was translocated anteriorly, the aorta was reconstructed by end-to-end anastomosis. Pulmonary trunk was anastomosed to the RV outflow. The distal stump of the pulmonary trunk was anastomosed to the pulmonary bifurcation.**Discussion**: HTTSO has various advantages such as wide and straight left ventricular outflow tract and wide right ventricular outflow tract, which has growth potential. TGA or TGA type DORV with antero-posterior great arteries and mild to moderate PS is optimum indication of HTTSO. HTTSO can be also indicated to patients with small RV, remote VSD, restrictive VSD, and bicuspid pulmonary valve.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-08] TGA/LVOTO double root translocation

○Shoujun Li （National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital, Peking Union Medical College, China）

Objective: To present a long-term result of biventricular repair of transposition of great arteries (TGA) with noncommitted ventricular septal defect (VSD) and left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) by double-root translocation (DRT) technique.
Methods: Between November 2004 and June 2016, a total of 142 consecutive patients underwent a double-root translocation procedure at a median age of 4.2 years (range from 8 months to 26 years), which included 9 dextrocardia, 27 coronary anomalies and 16 collateral circulation. Three cases had suffered for Glenn shunt and 16 cases had BT shunt. The VSD was repaired with a Dacron patch. The neo-pulmonary artery was reconstructed with a mono-cusp bovine jugular vein patch or a homograft patch. The median follow-up interval was 62 months (range from 12 to 124 months). Biventricular outflow tract function was assessed by echocardiography.
Results: There were 8 deaths in hospital and 13 follow-up deaths. Nine patients needed re-intervention (mitral valvuloplasty 4, tricuspid valvuloplasty 1, pulmonary valvuloplasty 2, pulmonary arterioplasty 2). Six cases needed pacemaker installation. The CPB and cross-clamp time was 280.0±75.8 minutes and 191.0±46.1 minutes. The mean time of ICU stay and mechanical ventilation was 15 days and 8.3 days. Fourteen patients required early support by extracorporeal membrane oxygenation. Postoperative

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

echocardiography showed satisfactory hemodynamic effect of the reconstructed biventricular outflow tract and ventricular function. No patient had aortic regurgitation and 16 patients had trivial or mild pulmonary insufficiency in follow-up.

Conclusions: The results showed an optimized solution for biventricular repair of TGA with noncommitted VSD and LVOTO by DRT technique.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Legend Lecture

Legend Lecture 3 (III-LL3)

Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

Sun. Jul 9, 2017 10:00 AM - 10:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LL3-01] Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

○Ichiro Niimura （Niimura Clinic）

10:00 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:00 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:00 AM - 10:20 AM ROOM 4)

[III-LL3-01] Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

○Ichiro Niimura (Niimura Clinic)

昭和36年(1961年)横浜市大医学部卒業、昭和37年横浜市大小児科入局。新人の頃は極めて医療設備に乏しい時代。昭和40年～42年の間、東京女子医大心研小児科に国内留学。

高尾先生という偉大な先生と猛烈に働く優秀な先輩医師に出会い、自身も猛勉強した。

心研には既に最新の診断器具、呼吸管理用具が充実していた。さらに横浜では未知の CHD病名の数々。未熟な自分には、驚愕と戸惑いの連続であった。しかし、1年後には心研の生活に馴染み、意見もいえるようになった。

横浜に戻り、小児循環器グループを立ち上げ、昭和45年(1970)創立の神奈川こどもセンターの循環器に勤務したが、センターの生活は2年で終わり、再び市大小児科に戻った。

次いで、一人でも診断治療が可能な不整脈に興味をもち、臨床電気生理を勉強した。

学会との関係は、昭和41年(1966年)第2回小児循環器研究会の発表以降、一会員として51年間の長き付き合いとなる。

当学会への要望

①開催期間は2日間、②各分科会主催による若い先生方対象の「必須な専門知識の講習会」を連日開催、③当学会主導下にこども病院の中堅医師の交換制度を作成、などなど。

若手医師への要望

①若手医師は診断、治療方針などに難渋した場合には、自ら勉強し、得た結論を先輩医師に訴え、その応答をさらに検討。②学会発表は関連文献を熟読し、原稿用紙なしで、淀みなく発表。③体験症例に関する独自のsummaryを作成。④学会では自分と共通分野を研究する医師との出会いを大切に。

最後に、田崎先生主宰の九州小児不整脈研究会の先生、互いに助け合い共通の道を歩んでくださった盟友長嶋先生、好き放題を許してくれた横浜市大の先生方に感謝します。

以上、老医の戯言を述べた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 11 (III-S11)

Chair:Naokata Sumitomo(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)
Chair:Mari Iwamoto(済生会横浜市東部病院 こどもセンター総合小児科)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S11-01] Japanese heart screening - Problem from now -

○Naokata Sumitomo （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-02] Current status of school heart check up

○Mari Iwamoto[1], Masami Nagashima[2] （1.Child center, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital, 2.Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-03] Heart diseases to be extracted at school heart examination

○Hiroya Ushinohama[1], Naokata Sumitomo[2] （1.Ohori Children's Clinic, 2.Saitama Medical University International Medical Center , Department of Pediatric Cardiology）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-04] Utilization of the school life management instruction sheet

○Naomi Izumida （Akebonocho Clinic）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-05] Cardiovascular Health Chechup in the University

○Keisuke Kuga （Department of Cardiology,Faculty of Medicine,University of Tsukuba）
8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-01] Japanese heart screening - Problem from now -

○Naokata Sumitomo （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan）

Keywords: 学校心臓検診, 突然死, 学校生活管理指導表

昭和48年の学校保健法施行規則の改正により、定期健康診断として学校心臓検診の実施が義務づけられたが、実施方法についての指示はなく、全国的に統一された検診は行なわれていない。平成6年12月に学校保健法施行規則が一部改正され、小学校1年、中学校1年、高等学校の1年生全員に心電図検査が義務づけられた。これらの対象者に対し、学校心臓検診調査票、学校医の診察、担任・養護教諭の日常観察に基づく学校からの要望に加え、心電図検査を実施している。学校心臓検診の実施目標は、１）疾患を正しく診断し、それに応じた正しい管理指導区分を定め、適切な管理指導を行って疾病の悪化を防ぎ、さらには突然死を防止する。２）心臓検診により医療や経過観察を必要とする症例を発見し、適切に治療や経過観察を受けるよう指導する。また既知の疾患でも主治医や専門医の管理指導を受けていない場合には検診を勧めるように指導する。３）正しい指導区分を定め、過度の運動制限や無用な生活制限を解除する。４）必要に応じて専門医の意見を聞いたり、紹介したりする。1次検診では、以下のような判定を行う。１．異常なし、2．管理不要、3．経過観察、4．病院管理、5．要2次検査、6．要精密検査。2次以後の検診では以下のように判定を行い、指導及び管理指導表の発行を行う。1．異常なし、2．管理不要、3．経過観察、4．病院管理、5．要精密検査、6．診療情報提供書の発行、7．未受診。経過観察以上と判定された者に対しては、学校生活管理指導表を提出し、以後の管理を行うように学校に提示する。今後、全国で同様の基準でスクリーニングを行い、管理が行えるよう統一を図るように努力が必要である。さらにこの学校検診の有用性を確認するための方法を作成することも必要である。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-02] Current status of school heart check up

○Mari Iwamoto[1], Masami Nagashima[2] （1.Child center, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital, 2.Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital）

Keywords: 12誘導心電図, 省略４誘導心電図, 心臓検診判定委員会

【はじめに】学校心臓検診の方法は各地域に委ねられ、検査法や管理はさまざまである。その現状について文科省と学校保健会により平成10年と25年に全国調査が施行された。２回目の調査では全国の学校に対する調査も加わり、より実態に近い結果を得ることができた。【実態の概要】１．心臓検診の方法；一次検査の心電図は小・中・高等学校とも約80%で委託検査機関が行い、約17%が指定医療機関で実施、少数で学校医に依頼していた。一次検診の心電図記録は12誘導心電図60%、省略4誘導心電図36%であった。検診で発見される重要な疾患（心房中隔欠損症・ QT延長症候群・ WPW症候群・心筋症等）をスクリーニングするためには12誘導心電図のほうが望ましい。その他心音図は25%、心エコーは4%であった。心電図の判読医師は小児科医20%、内科医は小中学生で40%、高校生で60%であった。地域による差があり、携わる小児科医の数にバラつきがみられた。２．検診結果と管理；要精検者は全体で3.4%（小学校3.0%、中学校3.7%、高校3.5%）であった。精密検査の結果で要管理は全体で0.98%（小学校0.89%、中学校1.02%、高校1.02%）とほぼ妥当な数字が示された。一部の地域では要精検者が5%を超え、要管理者が2%を超えた。市町村教育委員会では心臓検診判定委員会について57%は把握しておらず30%で心臓判定委員会は開催せず他の委員会で代用していた。「学校生活管理指導表」は87%の学校で使われ、平成10年度より利用率は上がった。しかし地域差があり北海道、東北、九州で利用率が低い傾向がみられた。【まとめ】学校心臓検診が行われるようになってから40年が経過したが、未だに検診の方法・精度の地域差が大きいことが示された。学校心臓検診に小児循環器医師が精度管理に果たす役割が重要であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-03] Heart diseases to be extracted at school heart examination

○Hiroya Ushinohama[1], Naokata Sumitomo[2] （1.Ohori Children's Clinic, 2.Saitama Medical University International Medical Center , Department of Pediatric Cardiology）

Keywords: 学校心臓検診, 突然死, 不整脈

学校心臓検診では心電図検査を行うことが必須となっており、様々な心電図所見、不整脈が抽出されている。しかしながらその後の検査・管理方法には地域、医師により差があり統一された方法は取られていない。今回、重篤な症状を呈する可能性のある心電図所見、不整脈を中心に統一した管理方法を提言したい。心室期外収縮 QT延長 デルタ波、症状（特に失神、眼前暗黒感）に関しては、特に危険な不整脈疾患が含まれている可能性があり、左室肥大には肥大型心筋症が含まれ突然死を予防すべき疾患である。これらの心電図所見、不整脈、症状が指摘された児童・生徒に対して地域に差がなく管理を行う必要があると考えられる。心室期外収縮ではカテコラミン誘発多形性心室頻拍について注意が必要と考えられる。運動などの交感神経緊張が本不整脈を誘発し突然死の原因となりうる。したがって心室期外収縮を認めた場合、症状の有無、家族歴の確認とともに、運動負荷心電図検査が必要である。 QT延長症候群は様々な誘発因子があるため、運動負荷心電図のみならず Holter心電図検査まで行う必要があると考えられる。 WPW症候群ではごく一部の患者で突然死のリスクがあることが報告されている。しかしながら非観血的検査でリスク層別化を行う方法が提言されていない。 WPW症候群では、Ebstein病、僧帽弁逸脱、肥大型心筋症の合併がある場合があり心電図検査のみでなく、心エコー検査も必要である。学校心臓検診の一つの目標は突然死予防にあると考える。突然死自体は極めて稀な疾患でありすべての患者を心事故前に抽出することは容易ではない。スクリーニングであり抽出できないものがいることも公表していかなければならないと同時に、児童・生徒・地域差がない抽出後の管理方法を作成していくことも重要な課題である。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-04] Utilization of the school life management instruction sheet

○Naomi Izumida （Akebonocho Clinic）

Keywords: 学校生活管理指導表, 管理指導区分, 運動強度

学校心臓検診は、正しい管理指導区分を定め、適切な管理指導を行って疾患の悪化を防ぎ、さらには突然死を防止すること、さらに過度の運動制限や無用な生活制限を解除することが目標であり、その達成には運動強度の判定と適切な指導が必要となる。学校生活管理指導表(指導表)は、運動強度と指導区分の原則を学校での体育・保健体育教科に当てはめて作成したものである。学校生活管理指導区分では、児童生徒の運動耐用能は自覚的運動強度を用いて示され、軽い運動は、同年齢の平均的児童生徒にとってほとんど息がはずまない程度の運動、中等度の運動は、少し息がはずむが息苦しくない程度の運動、強い運動とは、息がはずみ息苦しさを感じるほどの運動と定義されている。指導表では、体育指導要領に基づいた運動種目をほぼ網羅してその運動強度が示されている。管理指導区分は、心疾患を有する者が可能な運動強度に応じて A～ Eの5段階で示される。また、運動クラブへの参加は、選手を目指す場合には E区分の場合にのみ検討されるが、選手を目指さない参加は他の管理区分の場合にも可能であり、独立して判定する。指導表には、疾患名、管理指導区分(A～ E)、運動クラブへの参加の可

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

否、次回の受診予定日を記入する。この時、運動クラブへの参加に一部制限があればその旨を記載する。運動の種目とその取り組み方による運動強度の違いは学年により異なるため、指導表は小学生と中学・高校生と異なるものが作成されている。また、教科体育種目以外の文化的な活動や学校行事に対しての参加の可否は、判定された管理指導区分と実際の活動や行事の内容を考慮して行う。その他の注意すべきことを記載する欄も設けられている。主治医(専門医)により正確に記載された指導表では、必要な情報が家庭や学校と共有できるようになっており、学校での生活のみならず、日常の家庭や社会での生活も指導区分に従ったものとすることができる。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-05] Cardiovascular Health Chechup in the University

○Keisuke Kuga （Department of Cardiology,Faculty of Medicine,University of Tsukuba）

Keywords: 検診, 循環器疾患, 大学

大学においては学校保健安全および同施行規則に基づき検診が行われる。心臓の疾病及び異常の有無について心電図その他の臨床検査によるが、大学の全学生については心電図検査を除くことができる、とされている。【1次検診】「2015年国立大学アンケート」（70校回答）では、全校で内科診察を行っており、全員に実施：45校、1年生のみ：15校、希望者のみ：5校、胸部聴診実施せず：2校、であった。53校で心電図を実施しており、全員に実施：2校、1年生にのみ実施：22校、であった。大規模私立大学34校では、内科診察は、全員に実施：9校、1年生のみ：4校、希望者のみ：2校、であった。【心電図検査】「健康白書2005」（2005年度、全国の国立大学対象）では、心電図検査は75校中の44校（58.7%）、対象学生408119名のうち32620名（8.00%）に実施され、約半数（15591名、46.7%）が18歳で、1年生のみに限定している大学が多い。「2015年国立大学アンケート」（70校回答）では、統一された方針はなく各大学独自の基準で実施され、心電図検査は53校で実施され（全員：2校、1年生のみ：22校、運動に関わる学生：28校）、実施件数は1校あたり平均629±997人であった。大規模私立大学34校のうち26校で実施され（全員：なし、1年生のみ：8校、運動に関わる学生：28校）、実施件数は1校あたり平均1968±2403人であった。【1次検診結果】「学生の健康白書2005」では、心電図有所見学生は14.0%（男16.8%、女9.6%）であった。【2次検診結果】「要精検」の基準はなく、２次検診の実態は不明である。【管理方針】大学では、各施設独自の基準で判定しており、判定委員会もなく、小児領域の循環器検診とは大きく異なっている。小児時期の系統的な心臓検診の結果、循環器疾患の多くは大学の前にすでに診断されている。近年、途上国からの留学生が急増し未治療の先天性心疾患や遺伝性不整脈が初めて診断される例も見られ、対応が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 12 (III-S12)

Chair:Kozo Matsuo(千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部)
Chair:Norie Mistushita(静岡県立こども病院循環器科)
Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S12-01] The team medical care in the ACHD field -the role of pediatric cardiologists

○Norie Mitsushita[1], Yasuhko Tanaka[1], Jun Yoshimoto[1], Masaki Nii[1], Sung-Hae Kim[1], Keisuke Satou[1], Yasuo Ono[2] （1.The Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,Shizuoka, Japan, 2.the Department of cardiology, Shizuoka General Hospital,Shizuoka, Japan）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-02] Team approach in ACHD -from the view point of cardiovascular surgeon-

○Masashi Kabasawa[1,2], Kozo Matsuo[1,2], Shigeru Tateno[2], Yasutaka Kawasoe[2], Yoshitomo Okajima[2], Fumie Takechi[2], Hiroko Morishima[2], Tomohiko Toyoda[2], Yoshiko Mizuno[2], Junko Enomoto[2], Koichiro Niwa[2] （1.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular surgery, 2.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-03] Interprofessional Teamwork for Adult Congenital Heart Disease: The Anesthesiologist's Viewpoint.

○Makoto Sumie （Operating Rooms Kyushu University Hospital）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-04] Interdisciplinary approach to clinical problems of gynecology and obstetrics in women with heart disease

○Chizuko Kamiya （Perinatology and Gynecology Department, National Cerebral and Cardiovascular Center）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-05] Role of nursing on adult congenital heart disease care

○Keiko Sugibuchi[1], Chiharu Nakajima[1], Aoi Ikarashi[1], Naoto Kawamatsu[2], Terunobu Fukuda[2], Yasufumi Kijima[2], Yumi Shiina[2], Koichiro Niwa[2] （1.St Luke's International Hospital Nursing section, 2.St Luke's International Hospital Cardiology）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-06] Challenges of multidisciplinary care in adult congenital heart disease: The cardiologist's view

○Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito （Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences）

10:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-01] The team medical care in the ACHD field -the role of pediatric cardiologists

○Norie Mitsushita[1], Yasuhko Tanaka[1], Jun Yoshimoto[1], Masaki Nii[1], Sung-Hae Kim[1], Keisuke Satou[1], Yasuo Ono[2] （1.The Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,Shizuoka, Japan, 2.the Department of cardiology, Shizuoka General Hospital,Shizuoka, Japan）

Keywords: 成人先天性心疾患, チーム医療, 患者教育

小児循環器科医は、胎児期から発達成長していくという特性をもつ小児と先天性心疾患についての知識と経験は豊富であるが、成人期に特有の加齢が及ぼす循環器系をはじめとする身体への影響や生活習慣病、悪性腫瘍や他の臓器不全合併例の知識と経験は乏しい。成人先天性心疾患(ACHD)患者が増加していくなかで、小児循環器科医が患者を診続けることは、患者が20代30代の若年までであれば可能かもしれない。しかし、心疾患の遺残病変が経年的に悪化し、かつ生活習慣病や悪性腫瘍、腎不全肝不全などを合併している壮年期以降の患者を小児科ベースの医者が診ることは患者にとってよいことではない。また、時間的にも乳児で診た患者の壮年期を同じ医師やチームが診続けることは不可能である。 我々小児循環器科医は、先天性心疾患をもつ患者の多くが小児期だけでなく生涯のフォローが必要という認識のもと、患者がよりよく長くより良い人生をおくることができるために、正確な診断、適切な時期の治療介入、術後の遺残病変の管理を行うことは当然であるが、患者自身が診療環境が変わってもドロップアウトせず自身の疾患とともに歩むためには患者教育をすることが必須であろう。 成人領域のチーム医療の中心は、 ACHD専門の循環器内科医がなるのが理想である。そのような循環器内科医が育ってきているとはいえ絶対数が少ない現状では、小児循環器科医が、患者を抱えるのでもなく、単なるコンサルタントになるのでもなく、チームの一員のコーディネーターとして関係各科部門間、患者と医療者間、次世代の医療者との間を橋渡しすることが必要だろう。当院では、患者教育目的に各部門を包括した成人移行外来を開設、また静岡県立総合病院循環器科と共同して ACHD外来を開設し診療を行っている。症例に応じて両院スタッフで検討を行い、心臓カテーテル検査や手術、出産等も各科と相談し行っている。現状報告もあわせて検討したい。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-02] Team approach in ACHD -from the view point of cardiovascular surgeon-

○Masashi Kabasawa[1,2], Kozo Matsuo[1,2], Shigeru Tateno[2], Yasutaka Kawasoe[2], Yoshitomo Okajima[2], Fumie Takechi[2], Hiroko Morishima[2], Tomohiko Toyoda[2], Yoshiko Mizuno[2], Junko Enomoto[2], Koichiro Niwa[2] （1.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular surgery, 2.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease）

Keywords: ACHD, チーム医療, 外科

成人先天性心疾患(ACHD)患者は増加し続けているが、その診療において国内で十分な診療体制が未だ確立されず、各地の事情にあわせ独自の体制の構築途上にある。早期から ACHD診療に対しチームを構築して臨んでいた当院の経験を踏まえ、望ましい診療体制について心臓血管外科医の視点で考察する。患者のライフサイクルから考えると、小児科からの移行のための循環器内科のチームへの参加はもちろん、成人期特有の病態(妊娠出産や生活習慣病等を含む)に対応するため内科・産婦人科や、疾患や治療に対する精神的支援のため精神科・臨床心理士・看護師のチームへの参加が望ましい。また、チームの一員として心臓外科医が身につけるべき技術という視点から考えると、 Fallot四徴症や完全大血管転位症等における遠隔期の大動脈基部手術や、加齢に伴う動脈硬化による冠動脈バイパス術やステントグラフト内挿術等の症例もあり、成人心臓血管手術全般のトレーニングが不

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

可欠になっている。また、手術の多くは再手術であり、癒着剥離が不可欠である。剥離技術の向上のため、超音波メスや熱メス等のデバイスにも習熟する必要がある。さらに、側副血行路や遺残シャントなどの処理において、 coilや vascular plugを使用することもしばしばあり、カテーテル治療技術も必要である。近年では、これに加えて進行した心不全に対して補助人工心臓や心移植といった選択肢も考慮されるようになりつつある。今後はこれらについても十分な知識と経験が求められると思われる。これらを小児心臓外科医自身が修練するか、成人心臓外科医や血管外科医がチームの一員に加わることが望ましい。そう考えると、 ACHD患者の生涯にわたり十分対応できる心臓外科医は不足している。近隣や時には遠隔の施設との病院間連携が不可欠である。そして、それでも一施設で経験できる症例数は限られており、学会などが先導して症例をデータベース化することが求められる。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-03] Interprofessional Teamwork for Adult Congenital Heart Disease: The Anesthesiologist's Viewpoint.

○Makoto Sumie （Operating Rooms Kyushu University Hospital）

Keywords: 成人先天性心疾患, チーム医療, 麻酔科

先天性心疾患（ CHD）は約１％の発症率で、２０１５年の出生数が約１００万人であることから、年間約１万人の CHD児が誕生していることになる。また CHD児の９０％以上が成人となり、２００７年には国内に４０万人以上の成人先天性心疾患（ ACHD）患者がいると言われている。 麻酔科領域においても近年 ACHDの臨床経験をまとめた報告や ACHDを対象とした後ろ向き研究が散見されるようになった。症例報告ではそれぞれの臨床状況に応じて適切な麻酔管理がなされ良好な転帰が得られているものの、 ACHDは術後死亡率に関する独立した危険因子であるとの報告がある。当施設においては２０１３年４月から２０１６年１２月までの期間、１０例のフォンタン術後と２５例のファロー根治術後の成人患者に対する手術を施行しており、それぞれ内６例は非心臓手術であった。また ACHDを有する妊婦に対して無痛分娩を施行しており、上記期間で９例の ACHD患者が無痛分娩を施行された。内訳はファロー四徴症術後が５例、完全大血管転位症術後が１例、大動脈縮窄症術後が１例、総肺静脈還流異常症術後が1例、修正大血管転位症が１例であり、いずれの症例も母児ともに周産期の経過は良好であった。 麻酔科医は ACHDに対する心臓手術のみならず、 ACHD患者の非心臓手術や周産期における帝王切開術の麻酔および無痛分娩などにおいて全身管理を提供する必要がある。今後増加することが予想される ACHD患者に対して、各診療科と連携を取りながら、安心して手術を受けられるような、また周産期を過ごすことができるような医療を提供していく必要がある。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-04] Interdisciplinary approach to clinical problems of gynecology and obstetrics in women with heart disease

○Chizuko Kamiya （Perinatology and Gynecology Department, National Cerebral and Cardiovascular Center）

Keywords: 妊娠, カウンセリング, チーム医療

先天性心疾患をもつ女性の包括的チーム医療において、産婦人科は欠かすことのできない領域であるが、産婦人科以外を専門にする医師や他の医療従事者にとっては、不慣れな分野ともいえよう。思春期以降の女性特有の問題として、まず、月経があげられる。先天性心疾患を持つ女性の２割に、原発性・続発性無月経を認め、チア

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ノーゼ、手術回数や基礎心疾患の重症度がその危険因子であると知られている。月経発来に必要な女性ホルモンであるエストロゲンは、思春期における骨密度増加に密接に関与しており、この時期の無月経は、将来の骨粗鬆症につながる危険性を持つ。また、抗凝固療法や抗血小板療法による過多月経などの問題もあるが、月経にまつわる問題を思春期の女性から自発的に聴取することは難しい。外来主治医や専任看護師などの果たす役割が大きいと考える。妊娠・出産を通じて、循環動態はダイナミックに変化する。先天性心疾患をもつ多くの女性が安全に出産する一方、一部の病態においては、母児の生命も脅かすハイリスクなものとなるため、妊娠前に情報提供、カウンセリングを行う必要がある。先天性心疾患を持つ女性の妊娠リスク評価法としては、 WHOのリスク分類や、 ZAHARAスコア、運動耐容能検査などが有用である。妊娠を具体的に考えている女性に対しては、これらのリスク評価に加え、疾患ごとの妊娠予後報告、自施設での経験などを踏まえて、できるだけ具体的な内容のカウンセリングが好ましいと考える。妊娠を望まない女性に対しては、適切な避妊指導も欠かせない。ハイリスク女性が妊娠・出産する際には、産科、循環器科（小児・成人）、麻酔科、心臓外科、遺伝科など関連各科が密接に連携し、他職種とも協力しながら専門的医療を行う必要がある。普段から包括的チーム医療体制を築いておくことが望ましい。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-05] Role of nursing on adult congenital heart disease care

○Keiko Sugibuchi[1], Chiharu Nakajima[1], Aoi Ikarashi[1], Naoto Kawamatsu[2], Terunobu Fukuda[2], Yasufumi Kijima[2], Yumi Shiina[2], Koichiro Niwa[2] (1.St Luke's International Hospital Nursing section, 2.St Luke's International Hospital Cardiology)

Keywords: 成人先天性心疾患, 看護師の役割, チーム医療

近年、先天性心疾患患者のライフステージの変化に合わせ、成人を専門とする診療科:循環器内科への移行が必要とされてきている。小児期早期から継続的医療を受けている患者・家族は、循環器内科医師と、今まで診療をしてもらっていた小児科医師との間に「関わりの方の違い」を感じ戸惑うことが少なくない。また、成人期は、親から自立し自分で生活を形成していく時期であり、診察時にも主体は患者自身となる。そのため患者自身が医師と話し合うこと、自分の疾患や生活の留意点を理解していることが必要である。当院循環器内科では、2011年4月より成人先天性心疾患患者を対象とした診療を開始した。患者の多くは、小児期から成人期に移行期の患者である。そして、当院には小児循環器疾患を専門にする診療科がないため、他院からの紹介受診が多数を占めている。そこで、2015年5月より、初診の先天性心疾患患者専用の問診票を作成し、疾患名・生活上の留意点・感染性心内膜炎の予防方法の理解・必要な社会資源の活用の現状について確認している。また、初回診察に同席し、その後看護師が、医師からの説明の理解度を確認し、必要時理解を深めるための補足説明を行っている。初診以降も、看護師との面接を必要と判断した場合には継続的な面接を行っている。先天性心疾患患者の小児期から成人期への移行期では、先天性心疾患患者が「自分の心臓とともに生きる。」といったことを大切にし、社会生活を築いていけるように看護を行うことが大切だと考える。それには、理学療法士、ソーシャルワーカー、心理療法士、助産師など関係職種と協働し、チームでアプローチすることが大切である。そして、看護師にはその協働をコーディネートする役割がある。まだまだ、活動半ばではあるものの、先天性心疾患を持つ患者が、「自分の心臓とともに生きる。」ことをサポートしていきたいと思う。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-06] Challenges of multidisciplinary care in adult congenital heart disease: The cardiologist's view

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito （Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences）
Keywords: 成人先天性心疾患, 循環器内科, 診療体制

チーム医療という言葉が医療業界で聞かれるようになり久しい。成人循環器内科領域では近年 Structural Heart Diseaseに対するカテーテルインターベンションが本格化されたのをきっかけにハートチームという言葉がよく用いられるようになり、チーム医療の重要性が再認識されている。本来チーム医療は医療の基本であり、複数科の医師、看護師、技師が協力し患者の治療に当たらなければならない。特に複雑な患者であればなおさらその重要性が増してくる。本シンポジウムのテーマである成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease, ACHD)は患者数が急増しており、その診療体制の構築が大きな問題となっている。成人期に到達しているので循環器内科が診療に当たるべきとも考えられるが、複雑な病態や長い罹病期間、診療移行等の問題もあり決して容易なことではない。そこで重要になってくるのがチーム医療である。北米や欧州の一部の施設では ACHDの増加を見越して数十年前より ACHDに特化した診療部門を設立している。このような部門では循環器内科出身の医師が部門長であることが多いが、小児循環器内科医、小児心臓血管外科医、麻酔科医、産科医、放射線科医、専門看護師等々を含めた大きなプログラムで診療にあたっている。本パートでは欧米のシステムについての報告も参考にしながら、本邦での ACHDチーム医療の今後について論考したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 13 (III-S13)

Chair:Hideaki Kado(福岡市立こども病院 心臓血管外科)
Chair:Satoshi Yasukochi(長野県立こども病院循環器小児科)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-S13-01] 人を育てるのは最も難しい－アメリカの取り組みから学ぶもの－

○佐野 俊二 （Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University of California, San Francisco, USA）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-02] Is the training of cardiac surgeon different from rewarding fraud ?

○Takahisa Sakurai （Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-03] Training of the next-generation pediatric cardiac surgeon

○Toshikatsu Yagihara （Rinku General Medical Center, Cardiovascular Surgery）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-04] Education of Students and Residents in University Hospital with Pediatric Intensive Care Unit

○Yoichiro Hirata[1], Takahiro Shindo[1], Ryo Inuzuka[1], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.The Department of Pediatrics, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan, 2.The Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-05] What's needed to myself to skill up as a pediatric cardiologist.

○KUMIYO MATSUO （The Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-06] Board Certified Pediatric Cardiologist

○Fukiko Ichida （Cardiovascular Center, University of Toyama）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-07] 次世代若手心臓血管外科医育成 project アンケート報告

○Satoshi Yasukochi （Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-01] 人を育てるのは最も難しいーアメリカの取り組みから学ぶものー

○佐野 俊二 （Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University of California, San Francisco, USA）

論文を書くことよりも、良いチームを作ることは難しい。人を育てるのはもっと難しい。
私の恩師メルボルン小児病院（ RCH） Mee先生の送別の言葉である。彼は辞めるまでに3人の世界を代表する小児心臓外科医を育てたいと言っていた。世界の英才が集まる RCHでどうして３人だけ？と思ったものである。辞める前に３人作ったと自慢された。ヨーロッパを代表するイギリス、バーミンガム小児病院の Brawn先生。テキサス小児病院の Fraser教授、そして私もその中に入っているらしい。私は６０歳前後になるまで人材育成を本当の意味で真剣に考えたことはなかったと思う。今、自分は何人の優秀な心臓外科医を育成したか？自問自答している。最後にもう1人優秀な小児心臓外科医を育てたい。それが UCSFで今でも現役を続けている理由でもある。
さて人材育成は日本だけでなく、アメリカでも深刻な問題である。心臓外科医のなり手が減少し、多くの施設の心臓外科研修医のポストは空いているのが現状である。特に小児心臓外科医の需要は少なく、希望する研修医も少ない。アメリカで小児心臓外科医になるには5－7年の一般外科、成人小児心臓を含む3年間の研修を終えたのち小児心臓外科をさらに学ばねばならない。そこで2007年よりアメリカ胸部外科学会ではボストン、フィラデルフィアやテキサスなどの各小児病院12の代表的施設での1年間の研修を義務づけた。連続する1年間に50例以上のノーウッドを含む症例の執刀をさせる事が施設に求められる。英才教育である。しかし10年を経て半数以上は職を得ることが出来ず、小児心臓外科から離れている。小児心臓外科は成績がはっきりしている分、成績の悪い施設は生き残れない。施設は自然淘汰され、研修医に手術をさせ合併症でもおこされると病院は多額の補償金を支払わねばならず、したがってスタッフがほとんどの手術をする。研修医には症例はなかなか回ってこない。いくら秀才といえども1－2年でノーウッド手術を最後まではさせてくれない。各施設は英才教育を受けた研修医が、手術ができないのを知っているので採用しない。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-02] Is the training of cardiac surgeon different from rewarding fraud ?

○Takahisa Sakurai （Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital）
Keywords: 心臓外科, トレーニング, 集約化

多くの施設で若手心臓外科医が足らないということが言われる一方で、多くの若手外科医は手術をさせてもらえないという。心臓外科医が足らない一方で、心臓外科医の一番の仕事である手術の仕事量は十分でないという矛盾。心臓手術をする医者が足らないわけでなく、心臓外科術後を見る医師の不足や、心臓外科に関わる雑用をこなす人材が不足していることが真実でないかと思われる。日本の心臓外科医のビジネスモデルは、少数の執刀機会を若手への励みとして、若手医師を勧誘し、若手医師に手術以外の術後管理等心臓外科関連の仕事を負担することにより、心臓外科が成り立っている。これは近年、街での見かけることもある「夢」と引き換えに若者の労働を搾取するやりがい搾取と言われる「フルーツ売りの若者」と本質的に何が違うのだろうか？ 現在、次世代の育成ということに最も欠けていることは、次世代に対する機会の提供、若い時期に相当数の執刀をする機会が欠けていることが問題ではなかろうか。現在 top surgeonと言われている外科医は30代もしくは40代前半から相当数の手術執刀を行っている。次世代の外科医で同じように30代もしくは40代前半で十分な執刀の機会がある外科医はほとんど国内においては見当たらないように思われる。 Technologyの進歩により dryラボや virtual simulationといった手段で多少の解決は期待できるが、持続可能な次世代の育成を行うには適切な施設の集約化、他職種との適切な仕事の分担なくしては適切な執刀数を若手提供することは極めて難しいのではなかろう

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

か。欧米ではもちろんの事、アジアの国々においての施設の集約化は行われている。心臓外科医個人に頼った育成の仕組みでなく、大きな枠組みで他職種との仕事の分担、施設の集約化が欠かせないと思われる。個人の努力に頼るのではなくシステムとしての改変が必要である。学会としてもできることはないのだろうか。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-03] Training of the next-generation pediatric cardiac surgeon

○Toshikatsu Yagihara （Rinku General Medical Center, Cardiovascular Surgery）
Keywords: 小児心臓外科医, 育成, 多様性

先天性心疾患は後天性心疾患と比べて対象患者数は少ないものの、疾患の種類は多く、個々の疾患における形態および病態の variationが大きい。治療としては手術による形態改変が治療の要となり、適切な時期に多彩な術式の中から一期的、あるいは段階的な治療戦略を迅速に決定するための豊富な見識と判断力が必要となる。また、手術を行う上で不可欠な要素として、技量や決断力などの基本の獲得が重要であると共に、個々の形態や病態に合わせた創造性や柔軟性が必要になる特徴がある。さらに、術前・術中・術後管理から長期遠隔期に至るフォローアップまでの経過は極めて長く、小児循環器科医、麻酔科医、看護師、臨床工学技士、周産期科医など、多科、多職種との密な協働を実践する上で不可欠なコミュニケーションスキルなどの素質育成も重要となる。小児心臓外科医育成にはこのような多様性に対応すべく、幅広い見識の取得と共に、可及的に数多くの臨床経験が重要であり、国内外施設への見学・留学や共同カンファレンスなど、大学・地域の枠を超えた全日本的思考の育成プラン構築が望まれる。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-04] Education of Students and Residents in University Hospital with Pediatric Intensive Care Unit

○Yoichiro Hirata[1], Takahiro Shindo[1], Ryo Inuzuka[1], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.The Department of Pediatrics, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan, 2.The Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）
Keywords: 学生, PICU, 初期研修医

小児循環器領域における次世代育成には、様々な側面がある。小児科医あるいは心臓外科医となり、先天性心疾患診療に携わるようになって以降の教育も非常に重要であることは論を俟たないが、それ以上に、まず小児疾患診療自体に興味を持つ医学生および初期研修医を数多く育成することが、小児循環器診療の裾野を広げる意味で重要であると考える。 当院は、全国的にも極めて珍しく、 PICU(Pediatric Intensive Care Unit) を有する国立大学病院であり、新生児期から成人期までの幅広い患者を対象としている。同時に、国内における３つの小児心臓移植認定施設のうちの１つであり、対象地域内のさまざまな病院から小児重症心不全患者を受け入れ、補助人工心臓の植え込みも行っている。さらに、東京都東部地域の4次救急患者受け入れ施設として、溺水・外傷・脳炎/脳症などの患者に対する集中治療も担っている。これら先天性心疾患、重症心不全、救命救急まで幅広い症例を経験できる施設として、当院は小児集中治療に興味のある学生・研修医に対してきわめて魅力ある施設であるといえる。 そこで我々は、学生および研修医指導担当者を決め、積極的にチーム内カンファランスに参加させるほか、朝夕の病棟回診時などに受け持ち患者のプレゼンテーションをさせている。また初期研修医を対象として、受け持ち患者の問題点と解決方法について深く考察した「初期研修医発表会」を月1回開催し、専門的で敬遠

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

されがちな先天性心疾患診療を、論文検索も含めて丁寧に指導できる工夫を行っている。これらはスタッフにとってかなりの負担になっている面もあるが、この努力によって小児循環器や小児集中治療分野を志す若者が徐々に増えている。今後は、臨床的側面だけではなく、基礎的研究の視点も織り交ぜた、さらなる多角的な教育の充実を目指している。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-05] What's needed to myself to skill up as a pediatric cardiologist.

○KUMIYO MATSUO （The Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital）

Keywords: 育成, 短期留学, スペシャリスト

小児循環器領域は専門性が高く重症例の多い分野である。小児循環器医として成長するために必要な事を自分の経験をもとに考察した。先天性心疾患に興味を持ち、小児循環器科を専攻した。後期研修終了後３年間静岡県立こども病院で研修を行った。インターベンション/心エコー/胎児心エコー/不整脈/MRIなど各スペシャリストのもと、心疾患の基礎を学んだ。インターベンションに興味を持ち、経験を積むためにベトナムに3ヶ月間短期留学をした。3ヶ月間で150例以上のインターベンション症例を経験することができた。スペシャリストから集中的にインターベンションを学ぶ事で細かい手技が身につき、様々なトラブルシューティング方法も学び、自信もついた。その後地元の大阪母子医療センターで勤務している。今年度は AHA-JSPCCS交換留学で3ヶ月間 Children’s Healthcare of Atlantaに留学させて頂いた。エコー/MRI/カテーテル/移植など各分野に複数人のスペシャリストがいる事、規模の大きさ、手術時期の違い、病床の回転の速さ、レジデントへのレクチャーの充実度などに驚く事ばかりであった。複数人のスペシャリストがいる事で疑問を徹底的に議論し合える環境を羨ましく感じた。当たり前と思ってきた治療法への違ったアプローチ方法や文化の違いを体験し、視野が広がった。現在の日本では病院が集約化されていないために、各病院の医師数や症例数は少なく、スペシャリストは不在のことも多い。その中複雑な症例への対処法、手技を学ぶには経験と工夫、努力が必要である。日本小児循環器学会のAHA,AEPCとの交換留学は学会からの正式な交換留学であり、自分の経験や知識の習得には絶好の機会であった。一方で長期間病院を留守にするためには職場仲間や上司の理解が重要である。現時点ではそれが難しい施設も多いと感じ、若手医師が国内/国外留学をしやすい環境や学会の教育制度充実が期待される。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-06] Board Certified Pediatric Cardiologist

○Fukiko Ichida （Cardiovascular Center, University of Toyama）

2017年4月現在、小児循環器専門医は478名となり、2008年に開始された小児循環器専門医制度は順調な経過と言える。2016年には、修練施設は41施設、修練施設群39が認定され、合計80の修練プログラムが進行中であり、各々修練目標（カリキュラム）に沿った指導が行われている。制度構築を検討した当初は、米国の専門医制度を参考にしたが、我が国独特の心臓検診に対応できる小児循環器専門医を養成する必要から、人口当たりの必要専門医数も500名と多く推定された。また、基幹となる施設において、重症心疾患の治療のための高度で専門的な知識と技術をトレーニングすることに加え、心臓検診に従事する循環器専門医を育成することも重要な任務であり、協力体制をとる修練施設群の構築を行った。現在進行している各施設におけるプログラムは十分に検討されているものではあるが、施設の規模の違いや得意な専門領域の違いから、次世代の小児循環器医を育てる上では、必ずしも満足のいくものではない。育成される世代の希望に沿い国内留学や海外留学を推進し、学会主導で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

施設間の交流を盛んにするなどのシステム上の改良点は残されている。また、育成される側からの希望があれば、各施設において Boot Campなどの短期間のトレーニングを推進することも、効果的な育成方法の一つではないかと思われる。 H26年5月からは、専門医制度機構が再出発し、新整備指針運用細則が日本専門医機構 HP上に公表されている。サブスペシャルテイー領域は、関連基本領域学会(小児科）と検討委員会を構築し、専門医制度を策定し、プログラム制かカリキュラム制を選択することが可能である。小児循環器学会では、すでにプログラムとカリキュラム（修練目標）が稼働しており、新専門医制度の条件をほぼ満足している。この点では、他領域に比べ、小児循環器学を志す人材をより多くリクルートする条件は整っていると言える。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4）

[III-S13-07] 次世代若手心臓血管外科医育成 project アンケート報告

○Satoshi Yasukochi （Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Symposium

Educational Symposium (III-S14)

Chair:Yoshihide Mitani(三重大学小児科)
Chair:Kunio Ohta(金沢大学小児科)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-S14-01] Steps for Big Data Analysis in Cardiology: SS-MIX2 and SEAMAT

○Masaharu Nakayama[1,2] （1.Medical Informatics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Medical IT Center, Tohoku University Hospital）

8:30 AM - 9:30 AM

[III-S14-02] Recent Application of Information and Communication Technology on Cardiac Arrhythmia

○KATSUHITO FUJIU, ISSEI KOMURO （Department of Cardiovascular Medicine, the University of Tokyo）

8:30 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:30 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[III-S14-01] Steps for Big Data Analysis in Cardiology: SS-MIX2 and SEAMAT

○Masaharu Nakayama[1,2] （1.Medical Informatics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Medical IT Center, Tohoku University Hospital）
Keywords: ビッグデータ, SSMIX2, SEAMAT

臨床研究の重要性から大規模な診療データの収集が望まれるが、病院情報システムからのデータ転記は容易でない。循環器領域のデータ収集においては、通常の患者基本情報や病名、処方、検体検査に加え、多岐にわたるモダリティからのデータも必要である。こういったデータの収集方法のステップおよび現状の課題について概説する。 病院情報システムはカルテベンダーにより様式が異なり、互換性は担保されていない。そのため、ベンダーに依存しないデータ保存形式として厚生労働省電子的診療情報交換推進事業による Standardized Structured Medical Information eXchange(SS-MIX)ストレージ形式が定められ、現在は version2（ SS-MIX2）が普及している。2016年度末で630施設に導入され、災害時用バックアップやデータ活用を目的とした多くの事業が行われている。 SS-MIX2ストレージは標準化ストレージと拡張ストレージとに分けられ、前者には標準化対応の進んだ病名や検査値、処方などのデータが格納される。一方、拡張ストレージにはそれ以外のデータが格納されるため、コード化やデータ形式の標準化が不十分であり、データの２次利用は困難な状況となっている。循環器分野においては、心電図、心臓超音波、心臓カテーテル検査などが患者の病態を評価する上で必須となるが、 SS-MIX2上では拡張ストレージに保存されるため、これらのデータを活用するために必要な標準項目名や形式などを決定する必要があった。そこで、日本循環器学会では2015年度に SS-MIX2拡張ストレージへデータを出力するための標準フォーマット Standard Export datA forMAT（ SEAMAT）を定めた。項目策定にあたっては関連学会の協力を得、多くの施設で共通する項目を中心に定めた。今後各企業より SEAMATに対応した製品が商用化されるが、過去データの活用やコスト対策のために csvファイルからの転換プログラムも検討し、多くの臨床データの回収を図っている。

8:30 AM - 9:30 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[III-S14-02] Recent Application of Information and Communication Technology on Cardiac Arrhythmia

○KATSUHITO FUJIU, ISSEI KOMURO （Department of Cardiovascular Medicine, the University of Tokyo）
Keywords: 不整脈, ＩＣＴ, 遠隔モニタリング

不整脈分野においては、ペースメーカーなどの植込み型デバイスに遠隔モニタリング機能が搭載されていることから、通信技術を使った医療がすでに実践されている。この遠隔モニタリングの登場により、すべての種類の不整脈の早期発見につながり、さらに、この遠隔モニタリングに基づいた医療により、低心機能患者の生命予後の改善につながっている。一方で、問題点もないわけではない。 ICT技術により、デバイス内の情報が大量に病院に届けられるため、医療サイドがどのようにこの情報をハンドリングするかという問題が発生している。実際には、あまりに大量の情報であるため、遠隔モニタリング自体を導入しない、あるいは、導入していても十分にデータを活用できていないという現状が多く存在する。我々は継続可能な遠隔モニタリングの活用体制を当院で実践し、検討しており、その体制、利点、問題点を報告し、共有したい。さらに、デバイスが入っていない症例における不整脈の検出においても、 ICT技術を用いた新しい試みが広がってきている。植込み型心臓モニタ、長時間心電図などにより、徐脈や頻脈の早期発見が話題となっている。近年の新規不整脈検出デバイスについて最近の動向および我々が独自に行っているスマートフォンをベースとした新規不整脈への試みを合わせて報告したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 8 (III-PD8)

Chair:Kim Sung-Hae(静岡県立こども病院循環器科)
Chair:Hideshi Tomita(昭和大学横浜市北部病院循環器センター)
Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii[1], Hideshi Tomita[1], Takeshi Sasaki[1], Yoshihito Hata[1], Suguru Tarui[1], Yoshinori Miyahara[1], Kozo Ishino[1], Takashi Soga[1] （1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku[1], Shin-Ichi Ohtsuki[1], Kenji Baba[1], Maiko Kondou[1], Yoshihiko Kurita[1], Yuusuke Shigemitsu[1], Kenta Hirai[1], Shuuta Ishigami[2], Shingo Kasahara[2], Hidemasa Oh[3] （1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii （Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center）

10:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii[1], Hideshi Tomita[1], Takeshi Sasaki[1], Yoshihito Hata[1], Suguru Tarui[1], Yoshinori Miyahara[1], Kozo Ishino[1], Takashi Soga[1] （1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital）

Keywords: カテーテル治療, 冠動脈瘻, バスキュラープラグ

【はじめに】冠動脈瘻は冠動脈と体循環径の動静脈、肺動脈ないし心腔の間の交通である。多くは無症候性であるが、大きな瘻孔では経年的に拡大傾向となり、容量負荷や虚血が出現する。また、屈曲・瘤化した場合には破裂や側枝閉塞のリスクが生じる。治療の目標は正常冠動脈の血流を阻害せずに瘻を完全閉塞することであり、形態が適する場合にはカテーテル治療の適応となり、コイルや血管閉塞用デバイスが用いられる。【症例】5歳男児、体重18kg、身長109cm。診断は冠動脈瘻、心房中隔欠損。1カ月健診で体重増加不良、心雑音指摘され受診、上記診断となった。経過観察中に冠動脈瘻は拡大傾向となったが、発育は正常で自覚症状は認めていない。胸骨左縁上部で2/6度の連続性雑音を聴取、心胸郭比46%、心電図は不完全右脚ブロックで、経胸壁エコーでは軽度の右室拡大があり、6mm程度の心房中隔欠損を2カ所認めた。心筋シンチでは虚血所見を認めなかった。心臓カテーテル検査では、冠動脈瘻は左回旋枝から起始して右室に開口する遠位型で、近位の冠動脈は7mmに拡大し、冠動脈瘻は起始直後に屈曲、瘤化（最大径11mm）し右室に開口していた（開口部は4mm程度）。屈曲部の遠位で閉鎖試験を行い、心電図変化がないことを確認した。また、右冠動脈遠位と左回旋枝遠位にも小さな冠動脈瘻を認め、前述の冠動脈瘻の右室開口部付近に開口していた。肺体血流比は2であった。本症例に対して、心房中隔欠損に先行して冠動脈瘻のカテーテル治療を計画しており、結果を報告する予定である。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku[1], Shin-Ichi Ohtsuki[1], Kenji Baba[1], Maiko Kondou[1], Yoshihiko Kurita[1], Yuusuke Shigemitsu[1], Kenta Hirai[1], Shuuta Ishigami[2], Shingo Kasahara[2], Hidemasa Oh[3] （1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.）

Keywords: Single ventricle, Transcoronary infusion, Regenerative therapy

【はじめに】当院では心機能回復を目的に2011年1月から自己心臓内幹細胞移植の臨床試験を行い、これまで41例の機能的単心室症小児に対し同手技を行った。臨床手技的には temporary occlusionバルーンにより血流遮断した冠動脈の遠位部から培養した心筋幹細胞(CDCs)を注入する点が最重要となる。【方法 自己心臓内幹細胞移植の実際】41例の月齢中央値は33ヶ月(±17ヶ月)、体重中央値は10.1kg(±3.0kg)、診断名は HLHS(variant含む)22例、 Asplenia/SV7例、 TA2例、 Polysplenia/SV2例、 DORV/hypo LV2例、 SLV2例、他4例であった。予め Glennまたは Fontan手術時に採取した右心房組織から CDCsを分離培養し、移植当日には培養液3ml中に3.0×105個/kgとなるよう調整する。冠動脈内またはその近傍で5F guiding catheterを固定し2.8F temporary occlusion balloon(KUDOS○ R)を冠動脈標的部位まで到達させ、約1分程度冠血流を遮断し CDCsを注入する。大血管と冠動脈走行に応じ、手技は大きく3パターンに分類され、第1は Norwood手術後にみられる細い native Aortaと単一冠動脈であり(24例59%)、第2は単心室肺動脈閉鎖などにみられる拡大した大動脈から左右冠動脈が別々に起始するケースであり(7例17%)、第3は Damus-Kaye-Stansel(DKS)手術後(10例24%)であ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る。「15mmHg以上の血圧低下や20bpm以上の HR低下を認めた場合は緊急で balloon deflateを行う」という安全基準を設けたところ、手技中一過性 ST変化を39例、15mmHg以上の血圧低下を18例に、20以上の HR低下を5例に、一過性冠動脈攣縮を8例に認めたがいずれも手技中に改善した。当院で行った冠動脈バルーン閉鎖下自己心臓内幹細胞につき、ビデオを用い報告する。

10:25 AM - 11:55 AM（Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4）

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii （Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity）

Keywords: ICE, ASD, ASO

14歳女児 診断 心房中隔欠損現病歴：中学1年の心電図検診で右脚ブロックを指摘され精査、心房中隔欠損（ ASD）と診断された。経食道エコー（ TEE）では欠損孔は11×9mmの2次孔、全周に rimがあり、 Aortic rimが4mmである以外はすべて5mm以上の rimがあった。同側の大腿静脈に2本の8Frシース（1本は ICE用ロングシース）を留置し、右心カテーテルを施行した後、 AcuNaviをロングシースに挿入。長軸断面、短軸断面を観察した。 ICEによる ASDの計測は最大径11mmと TEE所見に一致していた。24mmのサイジングバルーンで計測したところ ICEで13mm、透視画像で12.3mmであった。デバイスは Amplatzer septal occluder 13mmを選択した。Conventionalな方法で留置を行い、留置は容易だった。留置後 Wiggleし脱落がないことを確認して detachした。術後経過は良好である。考察： ICEガイドの経カテーテル ASD閉鎖術は、術前に TEEを入念にすることにより施術時間を簡略、短縮することができる。透視によるバルーンサイジングや、場合により経胸壁心エコーを併用することで、安全な治療が可能である。発表では ICEによる操作手順を経時的に解説する予定である。

10:25 AM - 11:55 AM（Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4）

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center）

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, アイゼンメンジャー症候群, Amplatzer Duct Occluder

【背景】重度肺高血圧（ sev.PH）を伴う large PDA（ patent ductus arteriosus）の成人症例に対する閉鎖適応は確立されてない。また人工心肺を用いた外科的閉鎖は危険が高く， Amplatzer Duct Occluder（ ADO）を用いた閉鎖も脱落の危険が高いと報告されている。【症例】35歳，女性。34歳時に心電図異常を契機に， large PDA， sev.PH，左・右上肺静脈狭窄・閉塞と診断された。心臓カテーテル検査で，肺動脈/大動脈圧比（ Pp/Ps）は0.9から1.0の sev.PH，肺体血流比は1.75，肺血管抵抗は14 Um2であった。人工心肺を用いる必要がある外科治療は危険が高いと判断された。 Balloon occlusion testで Ps/Psは0.5未満へ低下したことから，全身麻酔を使用しないカテーテル閉鎖術を検討した。 PDAは Krichenko type Eで，最狭部は12mm，膨大部は34mmであった。最大径で16mm迄の ADOでは大動脈側への脱落の危険が高いと判断された。当院病院倫理委員会承認後に24mm ASOの留置を試みた。大腿静脈から大腿動脈への wire loopを作成することで10F sheathを下行大動脈まで難なく配達できた。 ASOの留置はスムースで，また wiggleで migrationはしなかった。しかし，moderate leakageがあり， Pp/Psは1.0から0.9までしか低下しなかった。６か月程度で leakageが減少し，Pp/Psが低下することを期待してデタッチした。 Pp/Psが低下した後に肺血管拡張薬を開始する予定である。【考

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

察】本症例に施行したカテーテル治療およびその後の経過から，成人 large PDAの閉鎖適応，閉鎖器具・方法，閉鎖後の内科的治療法に関して議論したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-MSS-V2] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:30 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 4)

[III-MSS-V2] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Seminar

Educational Seminar (III-EDS)

座長:鎌田 政博(広島市立広島市民病院循環器小児科)

座長:三谷 義英(三重大学 小児科)

Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-EDS-01] A ここまで知っておきたい発生学
発生・形態形成の基礎

○白石 公 （国立循環器病研究センター小児循環器部）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-02] A ここまで知っておきたい発生学
遺伝子解析の基礎

○上砂 光裕 （日本医科大学千葉北総病院小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-03] A ここまで知っておきたい発生学
左右軸の決定と内臓錯位症候群

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-04] B ここまで知っておきたい心筋症
解剖から分子医学まで

○廣野 恵一 （富山大学小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-05] B ここまで知っておきたい心筋症
再生医療の展望

○小垣 滋豊 （大阪大学医学部小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-01] A ここまで知っておきたい発生学
発生・形態形成の基礎

○白石 公 （国立循環器病研究センター小児循環器部）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-02] A ここまで知っておきたい発生学
遺伝子解析の基礎

○上砂 光裕 （日本医科大学千葉北総病院小児科）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-03] A ここまで知っておきたい発生学
左右軸の決定と内臓錯位症候群

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-04] B ここまで知っておきたい心筋症
解剖から分子医学まで

○廣野 恵一 （富山大学小児科）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-05] B ここまで知っておきたい心筋症
再生医療の展望

○小垣 滋豊 （大阪大学医学部小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children (III-TJS)

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)

Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-TJS-01] Contemporary ECMO in Japan (Shizuoka experience)

○Masaki Osaki （Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[III-TJS-02] Contemporary ECMO in Children

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[III-TJS-01] Contemporary ECMO in Japan (Shizuoka experience)

○Masaki Osaki （Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka, Japan）

Extracorporeal life support (ECLS) is an important device in the management of children with severe refractory cardiac and or respiratory failure. V-A ECMO is commonly used in a variety of settings to provide support for critically ill patients with cardiac disease, and the number of ECMO support after cardiac surgery has been increasing for the last 20 years. In Shizuoka Children' s Hospital, we have experienced more than 100 ECMO runs, and the recent data shows the successful weaning of ECMO is about 80% and hospital discharge is more than 60%. In my talk, I would like to share our cardiac ECMO experience and current issues, and to focus on ECMO support for the patients with single ventricle physiology. Another application of ECMO is an extracorporeal cardiopulmonary resuscitation(E-CPR). We introduce E-CPR protocol in 2007 and achieved survival rate more than 50%. Issues around E-CPR , neurological outcome, other organ failures will be discussed.

7:30 AM - 8:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[III-TJS-02] Contemporary ECMO in Children

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

Extracorporeal life support (ECLS) is an important device in the management of children with severe refractory cardiac and or pulmonary failure. Although intra-aortic balloon pump is applicable for the adolescent and larger children, it rarely to be applied in infant or neonate. Two forms of ECLS are available for neonates and children: extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) and ventricular assist device (VAD). Both these techniques have their own advantages and disadvantages.
Even though exciting progress is developed in VADs for long-term mechanical support in children, ECMO remains the mainstay of mechanical circulatory support with complex anatomy. ECMO is commonly used in a variety of settings to for critically ill patients with cardiac disease. When the decision is made, a strict selection of patients and timing of intervention should be performed, therefore it could avoid the increase in mortality and morbidity of these patients. However, ECMO usually is applied " mergently" rather than " urgently".
With the increase in familiarity with ECMO, new indications have been added, such as extracorporeal cardiopulmonary resuscitation (ECPR). The promising outcomes advocate more centers organizing the special team to keep the high-standard care. Reasonable survival rates have been achieved in recent publication.
Contraindications to ECLS have reduced in the last 5 years and many centers support patients with functionally univentricular circulations. Improved results have been recently achieved in this complex subset of patient.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CHSS

CHSS (III-CHSS)

CHSS Session

Chair:TBA(TBA)

Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-CHSS-01] The World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery

○James D St. Louis （Department of Surgery, Children's Mercy Hospital, USA）

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-02] Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database

○Yasutaka Hirata[1], Shinichi Takamoto[2] （1. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo, Japan, 2. Mitsui Memorial Hospital, Japan）

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-03] *Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome : Scientific report using JCCVSD*

○Takaya Hoashi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan/ The Japan Cardiovascular Surgery Database Organization）

10:50 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:50 AM - 11:50 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5)

[III-CHSS-01] The World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery

○James D St. Louis (Department of Surgery, Children's Mercy Hospital, USA)

Keywords: Outcomes, Congenital Heart Surgery, Databases

The World Database for Pediatric and Congenital heart Surgery was developed and implemented in order to satisfy the mission of the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery to "*promote the highest quality of comprehensive cardiac care to all patients with congenital heart disease across the globe.* The database began to accept submissions on January 1st of this year. This presentation will describe the history of the establishment of the database by the database committee, the mechanism by which data is submitted by member institutions, and the information that centers will receive in the form of annual data reports. We will also provide a update on current enrollment and the analysis of current data.

10:50 AM - 11:50 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5)

[III-CHSS-02] Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database

○Yasutaka Hirata[1], Shinichi Takamoto[2] (1. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo, Japan, 2. Mitsui Memorial Hospital, Japan)

Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database (JCVSD) began registration in 2008. Since then, the number of participating institutions have increased to 120, almost covering all the institutions in the whole country, and the number of newly registered registrations is about 10,000 per year. Based on the accumulated data, we created a reliable risk model for congenital heart surgery in Japan and started to offer web-based performance index of each institution based on risk calculation and predicted mortality rate. In 2011, the Japanese Board of Cardiovascular Surgery started to use the JCVSD data for board certification, which improved the quality of the first paperless and web-based board certification review. We are in the process of creating better risk models and further contribute to the quality of congenital cardiovascular surgery in Japan.

10:50 AM - 11:50 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5)

[III-CHSS-03] *Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome : Scientific report using JCCVSD*

○Takaya Hoashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan/ The Japan Cardiovascular Surgery Database Organization)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Background: Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome is unclear.
Methods: Of 29087 registered operations between 2008 and 2012 in the Japan Congenital Cardiovascular Surgery Database (JCCVSD), 2651 were carried out for patients with Down syndrome (9%). Of those, 5 major biventricular repair procedures: ventricular septal defect repair (n= 752), atrioventricular septal defect repair (n= 452), patent ductus arteriosus closure (n= 184), atrial septal defect repair (n= 167), tetralogy of Fallot (TOF) repair (n= 108), as well as 2 major single ventricular palliations: bidirectional Glenn (n= 21) and Fontan operation (n= 25) were selected and their outcomes were compared.
Results: The 90-day and in-hospital mortalities of all 5 major biventricular repair procedures were similarly low in patients with Down syndrome compared to patients without Down syndrome. On the other hand, mortality after Fontan operation in patients with Down syndrome was significantly higher than in patients without Down syndrome (2.7% vs 12.0%, p= 0.005), nevertheless all patients with Down syndrome showed preoperative pulmonary vascular resistance (PVR) of less than 4 WU/m^2.
Conclusions: Although intensive management for pulmonary hypertension was essential, the analysis of JCCVSD revealed that favorable early prognostic outcomes after 5 major biventricular procedures in patients with Down syndrome. Mortality after Fontan operation was still high, but seemed improving.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

Free Paper Oral 40 (III-OR40)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 伊東 幸恵, 真船 亮, 福岡 将治, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 徳村 光昭[2,3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常―心拍変動指標（時間および周波数領域解析）による解析―

○高橋 一浩 （木澤記念病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

○名和 智裕, 村上 智明, 白石 真大, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 伊東 幸恵, 真船 亮, 福岡 将治, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: アルギニンバソプレシン, ACE阻害薬, 非浸透圧性分泌

【背景】 ACE阻害薬(ACEI)は心不全の治療で重要な薬であるが、注意すべき副作用の1つとしてアルギニンバソプレシン(AVP)の非浸透圧性分泌の報告がある。そして、 AVP非浸透圧性分泌は抗利尿ホルモン分泌異常症(SIADH)を生じうる。【目的】 ACEI投与時の AVP分泌について検討すること。【方法】当院で2015年1月から2016年11月の間に ACEIが開始された小児心疾患患者32名の中で、 ACEI開始前の AVPが血漿浸透圧(pOsm)から推定される値であった10名を対象とした。 ACEI投与後の AVPが pOsmから推定される値よりも高値の場合を AVP非浸透圧性分泌と定義した。また、 pOsm ＜280 mOsm/kg H2O, 血清ナトリウム(sNa) ＜135 mEq/L, 尿浸透圧 ＞100 mOsm/kg H2O, 尿 Na ＞20 mEq/Lで AVPが測定感度以上検出される場合を SIADHと診断した。【結果】年齢は4.0± 5.3歳、投与された ACEIはシラザプリルが7名、エナラプリルが3名であった。 ACEI投与前後で、 pOsmは284.4 ± 7.1から283.5 ± 7.3 mOsm/kg H2O(p=0.81)、 sNaは138.1 ± 3.8から137.6 ± 2.9 mEq/L(p=0.78)、 AVPは2.0 ± 1.2から2.6 ± 2.2 pg/mL(p=0.38)。 AVP非浸透圧性分泌を呈したのは4名(40.0%)で、1名は症状を伴わなかったが SIADHと診断された。【結論】 ACEI投与後、約半数で AVPの非浸透圧性分泌を呈し、1名は SIADHの診断基準を満たした。 ACEIにより AVPの非浸透圧性分泌が生じることが示唆された。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

○簗 明子, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 斎木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 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: Fontan, 運動, CVP

【背景】右心をバイパスする Fontan循環は、運動にともない中心静脈圧（ CVP）が著明に上昇する。静脈 Capacitance（ Cv）は、安静時 CVPのみならず、この運動時の CVP上昇に重要な役割を演じている。【目的】 Cvの増大を標的にした積極的動静脈拡張療法（ Super Fontan Strategy）の導入が、 Fontan患者の運動時 CVP上昇を抑制するという仮説を検証した。【方法】 Fontan患者12人のトレッドミル運動負荷（ TM）中の血行動態変化（ CVP、血圧、酸素飽和度、心拍数、心係数）を Super Fontan Strategy（ニトロール、貼付もしくは内服、0.8-2.5mg/Kg、エナラプリルを0.1-0.2mg/Kg、その他必要に応じ肺血管拡張薬）介入前後（12か月）で比較した。また Cvは、インドシアニングリーンによる循環血液量を末梢駆血圧から算出した平均循環充満圧で除して直接算出比較した。【結果】介入前後における最高運動 Stageは変わらなかったが、運動に伴う HR上昇、血圧上昇、 CVP上昇はともに介入後有意に低下した（148±18 vs. 140±15, 148±26 vs. 140±19 mmHg, 19.2± 2.6 vs. 15.3±2.0mmHg, p＜0.05）。 Cv`は介入後に有意に増加し（ p ＜0.01）治療効果を裏付けるとともに、運動時最大 CVP上昇は Cvと有意な負の相関を示した（ p ＜0.05）。【考察】 Fontan術後慢性期の合併症の主因である CVPを、安静時のみならず動的変動も抑制する Super Fontan Strategyは、遠隔期合併症の改善につながる可能性のある重要な内科管理と思われ、前方視的検証に値すると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 徳村 光昭[2,3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター）

Keywords: 神経性やせ症, 心拍応答不良, 心肺運動負荷試験

【背景】神経性やせ症の体重減少期にみられる安静時徐脈は、早期診断の重要な指標であり体重回復とともに改善する。しかしながら、体重回復期に安静時徐脈は改善したものの、運動負荷試験において運動時心拍応答不良（運動強度の増加に対する心拍数増加の度合いが少ない）を認める例が一部に存在する。体重回復期に心肺運動負荷試験を実施した神経性やせ症について、運動時心拍応答不良と他の指標との関係を検討した。【対象と方法】神経性やせ症と診断された女児93人（13〜20歳、中央値15歳）を対象とした。治療開始後の体重回復期に、運動耐容能評価を目的として自転車エルゴメーターによる心肺漸増運動負荷試験を実施した。自覚的最大負荷時の最高心拍数＜160回／分を心拍応答不良（ CI）群（ n＝8）、最高心拍数≧160回／分を対照群（ n＝85）とし、その他の指標や月経の状況について比較検討した。【結果】 CI群は対照群に比べて、最高酸素摂取量に差はなかったが、Δ酸素摂取量／Δ心拍数比（0.31±0.12 vs. 0.26±0.06）は有意（ p＜0.05）に大きく、運動時1回心拍出量の代償的増加が示唆された。一方で、 CI群の負荷前心拍数（77±14 vs. 93±16回／分）、検査時体重／発症前体重比（91±19 vs. 106±17%）は有意に少なく、無月経（原発性＋続発性）を認める症例の割合（62.5 vs. 55.3%）が有意に高かった【結語】神経性やせ症において、体重回復期に安静時徐脈は改善していても運動時心拍応答不良がみられる場合は、不十分な回復が示唆されるため、学校生活管理では慎重な対応が必要である。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害, 心機能, 冠血流

（背景）起立性調節障害（ OD）では起立時に静脈環流が減少し血圧・脈圧低下、心拍上昇などをきたす。しかし、起立時の心臓のパフォーマンスについては不明な点も多い。（目的） ODの起立時の心血行動態を検討し報告する。（方法） OD6例を対象とし、心電図モニター下に安静仰臥位と起立時に心エコー図を行い以下の項目を検討した。(1)血圧・脈圧・心拍数の変化、(2)左室拡張末期容積・一回心拍出量・左室駆出率・心係数、(3) 左右冠動脈血流速度、単位心筋重量当たりの冠動脈血流速度。（結果）それぞれの変化。(1)収縮期血圧・脈圧・心拍数：109.70+-7.84⇒90.83+-17.83・49.67+-8.50⇒27.67+-9.58・70.67+-16.54(2)LVEDV：92.88+-16.96⇒32.30+-7.65・ SV:61.33+-10.42⇒20.52+-5.46・ LVEF：66.53+-7.86%⇒63.80+-12.68%、CI：3.36+-0.57⇒1.65+-0.49 (3) LAD flow： 19.70+-4.20⇒13.32+-3.10cm/sec（心筋重量補正0.2556+-0.0626⇒0.1705+-0.0331cm/sec/g）、 seg4 flow：21.10+-5.08⇒13.07+-1.69cm/sec（心筋重量補正0.2783+-0.0921⇒0.1722+-0.0422cm/sec/g）（考案）起立による前負荷の減少から LVEDVは安静仰臥位時の35.5%に減少。心拍数が増加しても CIは49.5%に低下した。心室中隔は奇異な壁運動となった。一方、冠血流はLADで67.7%に seg 4で64.6%に減少したことは頻拍による心仕事量の増加と重なって、冠血流不足の状態が生じ、虚血性心筋障害の発生するリスクが高い循環動態であると思われた。（結論）１） ODでは起立に伴い CIは仰臥位の約50%に減少する。２）この変化は前負荷が35.5%減少することが原因で心拍数増加で代償しても CIを維持できない。３）冠血流が減少し心拍が増加することは起立により相対的な心筋虚血が生じている可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常―心拍変動指標（時間および周波数領域解析）による解析―

○高橋 一浩 （木澤記念病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害, 心拍変動, 日内変動

背景：起立性調節障害（ OD)患者は自律神経機能異常を認める。その特徴を日内変動に注目して検討することで、思春期に起立不耐（ OI）を生じる疾患の鑑別に使えないか。対象：当院で過去２年間にホルター心電図検査（ Holter）を施行した小児80名（年齢が10-15歳）。 OIを認め OD診断患者を OD群（ N＝30）、 OIを認めその原因となる疾患を認め OD以外の確定診断した患者（不整脈除外）を non-OD群（ N=15）、及び、学校検診での不整脈精査患者（期外収縮、 OIなし）をコントロール群（ C群、 N＝35）とした。方法： Holterから得られた心拍変動指標を後方視的に各群間で比較し、特に、睡眠中と覚醒中の各指標とその比率（睡眠/覚醒時比：Circadian index、 CI）に注目した。自律神経機能パラメーターは、平均心拍数 mHR以外に、交感神経活性指標： SDANN、 LF/HF、及び、副交感神経活性指標： RR50,% RR50、 rMSSD、 HFを用いた。結果：各群間で、性差（ C群で女性が少ない、 p=0.02）以外、年齢、睡眠時間、就寝時間、心胸郭比に差はない。心拍数は OD群が優位に高い。交感神経活性指標に関しては、 LF/HFは差がないが時間領域解析では OD群の覚醒時の指標が低かった。副交感神経活性指標は、覚醒時指標が OD群において有意に低下、従って、 CIが OD群で有意に高値を示した（ OD群 vs non-OD群、 C群）。%RR50;3.98±2.19 vs 1.54±0.54、1.85±0.74 (p＜0.0001);RMSSD, 2.06±0.65 vs 1.35±0.38、1.42±0.29 (p＜0.0001);HF, 4.03±2.51 vs 1.59±0.69、1.85±0.74 (p＜0.0001)。結語： OD患者は日中の副交感神経機能低下があることが明らかになった。 Circadian indexを用いることにより、自律神経機能の発達による影響を受けずに ODの背景にある自律神経機能異常が判断できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 41 (III-OR41)

Chair:Kenji Baba(Department of Pediatric Cardiology, Interventional Radiology Center, Okayama University Hospital)

Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられる Rastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 宮崎 文[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （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）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院における Rastelli手術症例の予備調査

○谷口 宏太, 杉山 央, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 朴 仁三 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

○佐藤 一寿[1], 加藤 昭生[1], 稲垣 佳典[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 英明[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）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 塚田 正範[1], 三宅 啓[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （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血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英[1], 小林 俊樹[2], 大月 審一[2], 矢崎 諭[2], 金 成海[2], 杉山 央[2], 須田 憲治[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられる Rastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 宮崎 文[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2]
（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）
Keywords: 右室流出路再建術, 肺動脈弁閉鎖不全, 経皮的肺動脈弁置換術

【背景】経皮的肺動脈弁置換(TPVI) の Melody^{R}は2010年に FDAの承認を得て手術リスクの高い症例においても良好な成績を上げているが、本邦では未承認かつ適応患者数も不明なため治験の目処も立っていない。【目的】TPVIの適応と想定される Rastelli術後右室流出路狭窄(RVOTS)・肺動脈弁閉鎖不全(PR)の患者背景・患者数を明らかにする。【方法】当センターで生体弁付き導管の使用を除外した Rastelli術後415例の内カテーテル検査を施行し現在体重30Kg以上の RVOTSもしくは中等度以上の PR患者116例に対して手術記録・カテーテルデータから FDAの HDE承認に準じた TPVI適応(A.心室容積適応： RVEDVI＞150ml/m2又は RVEDV/LVEDV＞1.7、 B.心室圧適応： RV-PA圧較差35mmHg以上、 C.形態的適応： RVOT径が14mmより大きいか使用 conduit径16mm以上かつ RVOT径22mm未満)の有無を検討し、想定される TPVI適応患者数・デバイス径を算出する。【結果】 TPVI適応の Aかつ Cまたは Bかつ Cを満たす群は49例(42%、 Rastelli全体の12%)で RVOT径は前後径16.3±3.7、横径18.9±3.5mm (中央値±標準偏差)であり、右室流出路再々建術施行は29例(全体の7%)であった。使用された conduitの素材数(TPVI適応/全体)は牛心膜35/169、ゴアテックス8/105、馬心膜3/30、自己心膜3/44であった。 RVOT前後径・横径のより大きい径が14-20mmを16mmデバイス、16-22mm未満を18mmデバイスとした場合16mmデバイス29例(59%)、18mmデバイス39例(80%)であった。【結語】 TPVI導入は外科的介入困難な多くの Rastelli術後 RVOTS・ PR患者に恩恵をもたらすと予想される。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院における Rastelli手術症例の予備調査

○谷口 宏太, 杉山 央, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 朴 仁三 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）
Keywords: Rastelli手術, Melody valve, 長期成績

【背景】 Rastelli手術施行後の成人症例の増加に伴い、海外では経カテーテル肺動脈弁:Melody valveが急速に普及しているが, 本邦ではまだ導入に至っていない。【目的】当院での Rastelli手術症例を検討し、需要を明確にすること。【方法】1970年から2016年までに、当院にて Rastelli手術を施行した全690例について、その対象疾患・手術方法・年代・材質・導管径について、後方視的に検討した。【結果】対象疾患は TOF PA 214例(うち MAPCA 89例)、 DORV 41例、 TAC 56例、 d-TGA 96例、 l-TGA(l-DORVを含む) 104例(Double switch 70例、 conventional Rastelli 34例)、大動脈弁疾患(Ross施行例) 68例、その他11例であった。 C群(導管の使用・全周性流出路形成)が459例、 R群(REV・前面のみの流出路形成)が201例であった。 C群の導管の材質/症例数/平均導管径をおよそ年代順に列記すると、1970-75年 自家製ブタ肺動脈弁/30例(6.5%)/18.7mm、1976-82年 Hancock 57例(12.4%)/21.6mm、1983-2005年 Xenomedica 189例(41%)/20.1mm、1992-2009年 自己心膜 130例(28.3%)/25.0mm、2002-16年 ePTFE 24例(5.2%)/17.9mm、その他25例であった。【考察】 Xenomedicaによる導管形成を行った群が30代、自己心膜による群が20代を迎えてきており、今後治療介入を要する例の増加が予想される。平均導管径は両群とも20mm以上保たれ、 Melody valveの留置が可能と思われる症

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

例が多い。【結論】当院における Rastelli術後症例の検討により、今後の Melody valveの需要が明らかとなり、認可が待たれる。 Rastelli手術時の導管・弁の材質、径による遠隔期成績、再介入を要する時期の検討は今後の課題である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

○佐藤 一寿[1], 加藤 昭生[1], 稲垣 佳典[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 英明[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: Rastelli手術, 末梢性肺動脈狭窄, ステント

(背景)右室流出路再建(RVOTR)の人工導管として Contegraが承認され、使用経験が蓄積されてきている。欧米では homograftに比べ有意に再手術介入が遅れるなど有用性が示されている一方、術後の肺動脈弁逆流(PR)、末梢性肺動脈狭窄(PPS)が問題になることもある。（方法）2014年4月から2016年12月までの間に当院で Contegraを用いて RVOTRを行った10例のうち、術後評価を行った8例を診療録を用いて後方視的に検討し、問題点を検討した。（結果）疾患は PA/VSD 5名、 PA/VSD,MAPCA 2名、総動脈幹症1名で、男児6名、女児2名。22q11.2微細欠失症候群が3名にみられた。手術時年齢5ヶ月〜2歳5ヶ月（中央値10ヶ月）、手術時体重は5.4kg〜12kg(中央値 6.4kg)であった。術後 PRは1度4名、2度4名、 PPSは5名(62.5%)に認め、3名はバルーン血管形成術（ BAP）が無効であった。うち2名は特に内科的加療への反応に乏しく、ステント留置を行うことで右室圧の改善を認めた。 PPSのなかった1名は術前が等圧の re-RVOTR、1名は palliative RVOTR後の導管変更であった。（症例） PA/VSD,MAPCAの男児。月齢3に central shunt、月齢4及び7に shunt狭窄に対し BAP、1歳3ヶ月に MAPCAの UF、1歳7ヶ月に MAPCA塞栓を経て、2歳2ヶ月、6.4kgで Contegra16mmを用いた Rastelli手術を施行。術後両側 PPSによる右心不全を生じ、内科的加療に難渋。術後56日に左 PPSに対し BAPを施行したが無効で、術後67日に同部位にステント留置を施行。右室/左室圧比は1.1から0.8に改善し、心不全症状も改善した。（考察） Contegraを用いた Rastelli手術は人工導管と肺動脈の口径差、グルタルアルデヒド処理の影響で PPSを生じることが報告されているが、加えて低年齢、低体重での手術は胸郭の前後径の影響で吻合部の肺動脈が形態変化し、血管径自体の問題よりも更に大きな圧較差を生じる可能性がある。ステント留置はこの形態の改善に効果的で再手術に比較し侵襲も少なく、有効な治療法と考えた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 塚田 正範[1], 三宅 啓[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] (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血管外科)
Keywords: 肺動脈絞扼術, カテーテル治療, 左心低形成症候群

【背景】 Norwood手術のリスクが高い左心低形成症候群(HS群)や動脈管依存性の borderline LV(BV群)に対して両側肺動脈絞扼術(PAB)後、それぞれ低酸素改善と左室容積増大を目的として経皮的肺動脈絞扼部拡大術(PTBD)が追加されるが、形態・血行動態への影響は明らかでない。【目的】両群における PTBD前後での形態・血行動態の変化を明らかにする。【方法】2012年12月から2016年10月までに当センターで PTBDを施行した HS群6例、BV群4例を対象に SpO2、 Qp/Qs、房室弁逆流、肺動脈絞扼部径、心室容積の変化を検討する。【結果】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PTBDは両群とも2±1回(中央値±標準偏差、以下同じ)施行され1、2、3回目での使用バルーン径・ PABからPTBDまでの間隔・平均肺動脈絞扼部径は3±0.5、3.3±0.4、4±0.4mmと49±49、86±49、202±49日と1.6±0.3、1.8±0.2、2.2±0.4mmであり平均肺動脈絞扼部径は前後で $p<0.05$と有意差を認めた。 HS群における上肢の SpO2は79±4.0→84±4.8、80±2.1→90±3.0、72→78%と上昇し、 BV群における Qp/Qs・%LVEDVは0.7±0.1→1.9±0.9、0.5±0.2→0.6±0.2、1.0±0.5→1.6±0.5と75±14、81±20、100±22%で共に増加した。 HS群中5/6例に対して311±164日で次期手術施行(Norwood+BDG3例、 Norwood2例)し BV群中2/4例において2心室修復(待機中1例)に到達。両群とも合併症・房室弁逆流の増加・呼吸状態の悪化は認めなかった。【結語】PTBDは安全に施行可能で、 HS群においてチアノーゼの改善・次期手術待機期間の延長が期待できる。 BV群における左室容積増加・2心室修復への到達率向上が期待できる可能性がある。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英[1], 小林 俊樹[2], 大月 審一[2], 矢崎 諭[2], 金 成海[2], 杉山 央[2], 須田 憲治[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会）

Keywords: 先天性心疾患, カテーテル治療, 医師主導治験

【目的】先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進に向けてアカデミア側ができることを検討すること。【対象と方法】導入済みの Radiofrequency(RF)ワイヤ、活動中のステント、経皮的肺動脈弁を対象として、導入に至る経緯、導入に向けての活動状況を検討した。【結果】1.RFワイヤ; 厚生労働省（厚労省）による医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する要望事業（早期導入要望事業）開始をうけ、2011年、未承認医療機器等の早期導入要望書を提出。医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する検討部会（部会）の検討を受け企業が承認申請。厚労省による新医療機器使用要件等基準策定事業により日本小児循環器学会が適正使用に関する報告書を作成。2014年3月27日に薬機承認されたが保険償還はされていない。2.ステント; 2010年、早期導入要望事業に適応外医療機器として要望したが、国内治験が必要と判断された。マーケット規模から企業から国内治験は困難とされた。2012年、米国で COAST trialが開始されたのを受け、国内において CPステントを対象機器とした医師主導治験を企画しワーキンググループ設立。日本医師会 治験促進センターに対し治験推進研究事業に参加申請。2013年より医師主導治験が進行中。3.経皮的肺動脈弁; 2010年1月、米国における HDE承認をうけ、企業と交渉を開始。2011年、早期導入要望事業に要望したが、国内治験を求められる可能性が高いこと、日本のマーケット規模では国内治験は困難との企業の判断で進展せず。2015年1月、米国における PMA承認をうけて、 PMDAとの相談を再開。【考察】治験が不要なデバイスでは行政と企業への積極的なアプローチにより、突破口が開ける可能性がある。企業の意欲が低いデバイスを国内に導入するのは極めて困難な状況にあるが、アカデミア側が動かなければ何も変わらない。治験が必要なデバイスでは、医師主導治験が解決策となる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 42 (III-OR42)

Chair:Satoshi Yazaki(Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute)

Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○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], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2], 細田 隆介[2], 加藤木 利行[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）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 小泉 敬一[1], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生[1], 高砂 聡志[1], 山田 浩之[1], 住友 直文[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 寺田 正次[2], 西村 玄[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管（ APCA）の推移

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[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）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討―早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較―

○岡本 愛美[1], 柳川 眞規子[1], 野口 薫[1], 田川 絵梨菜[1], 鈴木 直子[1], 鈴木 啓之[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[2], 末永 智浩[2], 垣本 信幸[2], 田村 直子[1] （1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○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], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2], 細田 隆介[2], 加藤木 利行[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: Hybrid, Self-expandable stent, PDA

【背景】体循環を動脈管（ PDA）に依存する HLHSまたは HLHS variantに対し，当院では first palliationとして両側肺動脈絞扼術（ PABs）， PDA stent留置を行ってきた．【目的】 Hybridで留置した PDA self-expandable stent (S-stent)， balloon-expandable stent (B-stent) を後方視的に検討，利点を考察．【対象】 Hybrid stage1を行った HLHSもしくは HLHS variant 25例．大動脈閉鎖 (AA) 7例，大動脈狭窄 (AS) 18例．【PDA stent】（ Stent選択） Stent径： Hybrid中の造影で PDA最大径+0-2mm． Stent長： PDA組織をカバーしつつ stent jailを最小限におさえる．強い狭窄のある PDAに対しては B-stentを選択． S-stent：5例（ Wallstent RP；5例）． B-stent：20例（ Express LD；17例， Express SD；1例， Palmatz Genesis；1例， Omnilink Elite；1例）【結果 -Hybrid手技-】 B-stentの位置決めは容易．留置の際 balloon shoulderをシースから出すための調節要． Balloon拡張時に下行大動脈側に migrationのリスクあり． S-stentの位置決めは慣れが必要だが（下行大動脈側から releaseするため遠位部の位置調節を行いながら留置），留置中血行動態に与える影響なし．【結果 -合併症-】 B-stent群で術中 migration 1例，大動脈解離 1例． S-stent群に合併症なし．【結果 -Stent再拡張-】 B-stent群：術中再拡張3例， Inter-stage再拡張9例 (45%)． S-stent群： Inter-stage再拡張2例 (25%)．【結果 -Stage 2中の stent除去-】23例で問題なく除去 (92%)．大動脈再建に人工血管使用1例 (B-stent群)， stent残した修復術1例 (S-stent群)．【考察】 S-stent留置の利点：より flexibleで合併症が少ない．留置中に血流の影響がなく migrationがない．軽い狭窄は拡張できる．問題点：日本で使用できる Open-cellタイプ， Stent長18mm未満のものがない．留置手技に経験が必要．【結語】 PDAに対する S-stent留置の利点は多く，合併症を抑えるため適応拡大する方針である．

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 小泉 敬一[1], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科）

Keywords: 体肺動脈シャント, 閉塞, カテーテル治療

【背景】体肺動脈 shunt術後の狭窄および閉塞は重篤な低酸素血症を来たし、肺血流が shuntのみに依存する疾患では致命的となる。 shunt狭窄および閉塞の解除を目的とした経皮的バルーン血管形成術(POBA)、 stent留置術(PS)、血栓吸引療法(TA)、血栓溶解療法(TT)等のカテーテル治療の有効性が報告されているが、治療効果については明かではない。【目的】体肺動脈 shunt狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果を検証すること。【方法】2003年4月から2016年12月に当院で体肺動脈 shunt(modified Blalock-Taussig shunt, central shunt)を施行した32症例46件を対象として、 shunt狭窄および閉塞を起こした症例の特徴とカテーテル治療の効果を検討した。【結果】酸素飽和度の低下を伴う shunt狭窄は46件中14件(30%)に認めた。狭窄例の shunt施行時期は生後61日で、 shunt径は4.0mmであった(中央値)。治療介入は全例で行われ、 POBA 21件、 PS 2件（延べ数）で手技に伴う合併症は認めなかった。狭窄例の78%で狭窄の改善あるいは酸素飽和度の上昇がみられたが、効果は一時的で53%で再介入を要した。完全閉塞は46件中8件(17%)に認めた。 shunt施行時期は生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

36日、使用された shunt径は3.0mm、手術から shunt閉塞までの期間は27日であった（中央値）。完全閉塞に対しては8件中6件にカテーテルによる治療介入（ TT 4件、 TA 3件、 PS 1件）(延べ数)が行われたが、開存が維持出来たのは1例のみであった。治療の合併症として1例に TT後に心タンポナーデを認めた。手技に伴う死亡はなかった。【結論】体肺動脈 shuntの狭窄に対するカテーテル治療では、 PSでは長期の狭窄解除が図れる可能性があるが、 POBAは効果が一時的であることが多い。完全閉塞例に対してはカテーテル治療は効果が乏しく、外科的介入を考慮の上で治療方針を決定すべきと考えられる。

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生[1], 高砂 聡志[1], 山田 浩之[1], 住友 直文[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 寺田 正次[2], 西村 玄[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科）

Keywords: 大動脈肺動脈側副血行, コイル塞栓術, MRI

【背景】 Fontan手術候補患者の大動脈肺動脈側副血行(APC)に対するコイル塞栓術(CE)の治療効果に関して見解は定まっていない.
【目的】 Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に位相差 MRI流量分析による APC定量を行い CEの治療効果判定を行う.
【方法】対象は2009～2016年に Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に MRIによる APC定量を行った25症例50セッション. APCは直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均で算出し CE前後で比較した. 左右鎖骨下動脈，胸腹部大動脈選択造影で肺動静脈への流入が描出され2Frマイクロカテーテルで到達可能な1.5mm以上の APCに対して15個以内の離脱制御型コイルで CEを行った. Fontan循環破綻回避のための肺血管拡張薬(平均肺動脈圧15mmHg以上)または在宅酸素療法(酸素飽和度 Glenn術後70%以下，開窓 Fontan術後90%以下)による補助有群11例と補助無群14例で比較し CEの目標値設定を試みた.
【結果】 CE前後で APC 1.72 ± 0.73 → 1.13 ± 0.79 l/min/m^2(Wilcoxon検定, p=0.011)と有意に減少. 補助有群/補助無群で CE前 APC 1.59 ± 0.91 / 1.81 ± 0.56 l/min/m^2, CE後 APC 1.72 ± 0.73 / 0.68 ± 0.47 l/min/m^2. CE前後で APCは補助有群で有意な減少を認めなかったが補助無群で有意に減少(Wilcoxon検定, p=0.657，0.001). CE前 APCで補助有群と補助無群に有意差なかったが CE後 APCで補助有群が有意に高値(Mann-Whitney検定, p=0.467，0.001). 補助有無を区別する CE後 APCの cutoff値は1.05 l/min/m^2(ROC曲線，感度0.818，特異度0.786, AUC 0.883±0.067，95%CI 0.752-1.014, p=0.001).
【結語】 Fontan手術候補患者には無視できない APCが存在し CE前後の変化を位相差 MRI流量分析で追跡可能であった. Fontan術後(CE後)APCを1 l/min/m^2以下に制御できれば良好な Fontan循環が期待できたが，肺血管拡張薬または在宅酸素療法による補助有群では APC遺残または再増加を認めた.

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管（APCA）の推移

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 体肺動脈側副血管, コイル塞栓術, Fontan手術

【背景】単心室疾患群では、 APCAにより Fontan術後に容量負荷や CVP上昇を来し、胸腔ドレナージ期間の延長等に繋がるため、術前にコイル塞栓を行うことが多い。当院では主に内胸動脈からの APCAで肺静脈まで造影されるものを対象に塞栓を行っているが、どこまで塞栓するかは術後の APCAの推移も考慮する必要があると思われる。【目的】 Fontan術前後から遠隔期の APCA flowを比較し、その経過を明らかにすること。【対象と方法】2009年-2015年に Fontan手術を行った163人を対象とした。 APCAのシャント量を、造影所見から0点：APCA flowなし、1点： APCA flowが認められるが肺静脈は造影されない、2点： APCAから肺静脈が造影される、の3段階に点数化し、左右内胸動脈、左右鎖骨下動脈、下行大動脈の5か所の scoreの総和（0点-10点）を算出、術前後で比較した。【結果】対象の Fontan手術時の平均年齢は3.17歳、原疾患は HLHS：33例、右室型単心室58例、左室型単心室：72例で、 fenestrationを作成したのは1例のみであった。術前にコイル塞栓を施行したのは103例、塞栓なしが60例で、術後6か月の時点で APCA scoreが不変または減少した症例が92.6%を占めた。scoreの平均はコイル施行群で術前：6.07±1.53→術後6か月:4.47±1.82点、コイル未施行群で4.32±1.69点→3.58±1.74点と推移し、術後の CVPは10.62±2.15 vs 10.70±2.01mmHgと有意差を認めなかった。術後5年以上経過して心カテを行った症例が31例あり、全例 APCA scoreは術後6か月時に比し減少していた（平均4.41±2.01→1.45±1.17点）。 MRIで APCAを定量的に評価できた30例のうち、24例は術後 flowが減少しており、同様の傾向であった。【結論】 Fontan術後は、術前のコイル塞栓の有無に関わらず APCAが減少する傾向にあり、遠隔期も同様であった。コイル塞栓は術後の APCA増加を予防するよりも、術後急性期を安全に乗り切ることを目標とし、多少の flow残存は許容してよいと考える。

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討―早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較―

○岡本 愛美[1], 柳川 眞規子[1], 野口 薫[1], 田川 絵梨菜[1], 鈴木 直子[1], 鈴木 啓之[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[2], 末永 智浩[2], 垣本 信幸[2], 田村 直子[1] （1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科）

Keywords: 早期群, 出血性合併症, 付添者の負担

【背景・目的】 A病院小児医療センターでは、心臓カテーテル検査(以下、心カテ)後の出血性合併症予防のため、心カテ終了後から翌朝まで砂嚢とバスタオルで穿刺側下肢抑制を行っている。しかし、同一体位での安静を強制されることで児が不機嫌となり安静確保が困難で、本人だけでなく付添者の負担は大きい。本研究は、出血性合併症の増加なく早期抑制解除が可能かを明らかにすることを目的とした。【対象・方法】本研究は A大学倫理委員会の承認を得ている。対象は、研究の同意を得た15歳以下の心カテを受けた児と付添者17名(抗血小板・抗凝固薬内服者を除く)。方法：年齢によって1歳未満、1歳から就学前、学童期の3グループに分けた。調査期間：平成28年6月～11月。各年齢グループ毎に心カテ終了後4時間に抑制を解除する群(早期群)と従来通り朝まで抑制する群(翌朝群)とに無作為に振り分け、出血性合併症(出血・内出血)の有無、下肢の循環状態や児の様子を調査した。付添者には不安や負担の程度、睡眠・食事状況について7段階評価の無記名の自記式質問調査を行った。【結果・考察】早期群10名、翌朝群7名で、年齢グループでは1歳未満4名、1歳～就学前9名、学童期4名であった。穿刺部の出血は両群ともに0%、内出血班は早期群10%、翌朝群0%であった。末梢冷感ありは両群ともに0%であった。両群間で合併症の出現に統計的有意差はなかった。質問紙の有効回答率は94%で、付添者の7段階評価でのアンケート結果を比較すると、何れの項目も統計的有意差はなかった。しかし、長時間抑制が児に苦痛を与えている訴えが多く記載され、早期に抑制解除することで児や付添者の負担の軽減に繋がると考えられた。【結論】症例数はまだ十分ではないが、出血性合併症の増加を招くことなく早期解除が可能であり、本人や付添者の負担の軽減が行えることが示唆された。さらに検討を継続したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 43 (III-OR43)

Chair:Hitoshi Horigome(Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)
Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 横川 直人[2] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

○今村 知彦[1], 柳 貞光[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], 金 基成[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）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 （兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 横川 直人[2] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科）

Keywords: 完全房室ブロック, SSA, ペースメーカー

【背景】先天性完全房室ブロック (以下 cCAVB) は, 約7-8割がペースメーカー (PMI) を必要とし, 約1-2割が死亡する重篤な疾患である. 本邦での疫学については不明な点が多い.
【目的】本邦の cCAVBの疫学調査を行う.
【方法】本学会所属の184施設にアンケート調査を行い, 2006年1月から2016年12月に発症した cCAVB症例数, 原因, 生存, PMI有無等につき集計を行った.
【結果】106施設より回答があり, 64施設が cCAVB症例を有していた (1〜14例/施設). 11年間で cCAVB総数 194例, うち抗 SSA抗体関連 (SSA) は103例 (53.0 %), 器質的心疾患 (CHD) 合併の cCAVBは 31例 (15.9 %), 不明が60例 (30.9 %) であった. 生存は168例 (SSA 91, CHD 19), 生後死亡は20例 (SSA 8, CHD 10), 子宮内死亡は 6例 (SSA 4, CHD 2) であった. CHD群は SSA群に比べて生後死亡率が有意に高かった (SSA 7.7 %, CHD 32.2 %, $p<0.001$). PMI率に差はなかった (SSA 77.6 %, CHD 83.8 %). SSA群の4例では前児で心ループスを認めた.
【考察】本調査では cCAVBは約17例/年の症例を確認することができたが, 実際の発症はさらに多いと考えられる. 原因としては抗 SSA抗体関連が最多であった. 生後死亡率は, SSA群より CHD群で高率であった. 本パイロット調査をもとに, これから 抗 SSA抗体関連 cCAVBの臨床研究・予防治療を目的とした稀少疾患レジストリを立ち上げる予定である (文科省科研費：平成28年〜32年度).

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

○今村 知彦[1], 柳 貞光[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], 金 基成[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: 先天性房室ブロック, 拡張型心筋症, ペースメーカー

【背景】母体自己抗体関連の先天性房室ブロック（ CAVB）は致死的な経過をたどる疾患だったが、ペースメーカーやカテコラミン投与により大幅に生存率が改善した。ただし、その中でも一定の割合で拡張型心筋症に至る例が見られる。【目的】拡張型心筋症や死亡に至る症例の臨床的特徴を明らかにする。【方法】1996年から2016年までに当院で出生した、複雑心奇形を伴わない母体自己抗体関連 CAVB患児16例を対象とし、治療と経過について後方視的に検討した。【結果】全て胎児診断例で、在胎25±3.6週に徐脈を指摘された。胎児診断後、16例中7例でリトドリン、1例でプレドニゾロンを母体投与された。在胎35.5±2.2週、2708±517gで出生した。16例中13例が完全房室ブロックで、3例が2度房室ブロックだった。出生後イソプレテレノールを含むカテコラミン投与を行ったのは、完全房室ブロック13例中10例、2度房室ブロック3例中1例だった。残りの症例は心不全徴候を認めなかったため投与されなかった。16例中9例がペースメーカーを留置された。9例中6例は生後24時間以内に一時ペースメーカーが留置され、後日永久ペースメーカーに入れ替えた。残る3例は心不全進行のため生後320±198日でペースメーカーが留置された。16例中3例が拡張型心筋症を発症したが、全例発症前にペースメーカーが留置されていた。1例が生後7ヶ月で発症し、3才で心不全により死亡した。病理解剖で心内膜線維弾性症を認め、房室結節と His束に石灰化と線維化を認めた。1例は9才で発症し CD36欠損が原因と判明した。1例は1才2ヶ月で発症し、利尿剤と ACE阻害薬により、軽度心拡大は残るものの収縮能は保たれている。【考察】拡張型心筋症を発症した症例は全て、胎児期リトドリン投与、生後ペースメーカー留置、利尿剤、 ACE阻害薬投与を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

されたが、発症は予防できなかった。拡張型心筋症発症には、徐脈や容量負荷以外の要因が関与している可能性がある。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鵜内 伸二, 坂崎 尚徳 （兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）
Keywords: 完全房室ブロック, 小児, 臨床像

【背景】胎児期に気づかれる完全房室ブロック（ CAVB）症例は一般に重症であり、生後早期にペースメーカー治療を要することが多い。一方、小児期に発見される器質的心疾患のない CAVB症例のまとまった報告は少なく、臨床経過や中長期的予後はよく分かっていない。【目的】乳児期以降に発見された CAVB症例の臨床像を明らかにすること。【対象】1994年から2016年までに当院を受診し経過観察中の乳児期以降に発見された CAVB6例。【方法】診断時年齢、診断契機、追跡期間、主な所見、経過中の症状、治療の有無を診療録から後方視的に検討した。【結果】診断時年齢4か月-12歳（中央値3歳）。診断契機は学校検診3例、乳幼児健診2例、感染症罹患で医療機関受診1例。追跡期間8か月-22年7か月（中央値5年）。運動負荷検査をし得た4例で心室拍数の増加不良を認めた。母体抗 SS-A抗体は調べた３例で陰性。経過中の症状は立ちくらみ１例、易疲労感1例、発育遅延・易感染性1例、経時的 BNP上昇2例であった。ペースメーカー植え込みは2例で行われ、初診時からの期間は３か月と１年９か月、その適応理由は易疲労感・経時的 BNP上昇、発育遅延・易感染性であった。【結語】乳児期に発見される CAVB症例では発症時期の推定が困難であるが、先天性と背景が重なっている可能性がある。中期的に症状の進行がなければペースメーカー回避の可能性は高いと思われるが、長期の注意深い経過観察が必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）
Keywords: 房室結節, 伝導速度, transitional cells

【目的】近年 optical mapping法の発達により、房室結節領域の伝導について新たな知見が得られるようになった。成犬による研究では、房室結節に刺激が到達する前の冠静脈洞入口部(CS os)と三尖弁輪の間の領域で伝導遅延が起こり、組織的に transitional cellsの分布と関連があることが示された。今回我々は、この所見の小児への適応性について心臓電気生理検査により検討した。【方法】2016年3月から2017年1月の間、不整脈を有し当科にてカテーテルアブレーションを受けた小児を研究対象とした。基礎疾患のある例、中隔領域通電後の例は除外した。全身麻酔下に CARTO 3® を用いて His電位記録部位(His)、 CS os、 CS osと同じ高さの三尖弁輪に隣接する心房筋(zone 3)、 CS osと三尖弁輪との間を3等分し、それぞれの領域の境界を zone 1/2、 zone 2/3として位置情報を記録した。β刺激薬を投与していない状態で右心耳の電極カテーテルから電気刺激を行い、心内電位上上記5点での刺激から局所心房電位までの間隔を測定した。 CARTO 3®での位置情報を基に刺激部位からの距離を測定し、その間の刺激伝導速度を求め比較した。【結果】対象は10例(5-14歳、男女比5:5、通常型房室結節回帰性頻拍 3例を含む)。刺激部位からの刺激伝導速度(単位 cm/ms)はそれぞれ His: 7.97±1.11、 CS os: 9.13±1.46、 zone 1/2: 8.09±1.11、 zone 2/3: 7.29±0.09、 zone 3: 6.08±0.72と、 CS osから zone 3に向かうに従い伝導速度の低下傾向が認められた(one way ANOVA、 $P<0.0001$)。【結論】小児においても CS osから三尖弁輪に向かうに従い伝導遅延が認められた。今後症例を集積し、加齢に伴う変化や dual AVN physiologyの有無

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

での差などを検討したい。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: Wenckebach型2度房室ブロック, 心拍変動解析, 自律神経

【背景】 Wenckebach型2度房室ブロック(W型 AVB)は徐脈性不整脈で、機序として迷走神経の過緊張による機能的ブロックが考えられている。心拍変動の周波数領域解析で自律神経活動を評価できるが、高周波数(HF)成分は副交感神経活動、低周波数(LF)成分は主として交感神経活動、一部副交感神経活動により影響を受ける。LF/HFは交感神経機能の指標とされている。【目的】 W型 AVB発生前後の自律神経活動を心拍変動解析を用いて検討する。【対象】心エコーで基礎疾患を否定した、7歳～24歳の W型 AVB 43名(男性18名、女性25名)、のべ49回を解析した。【方法】ホルター心電図で W型 AVB発生直前の20分間及び発生後5分間を5分毎に分け、発生直前から遡って T1、 T2、 T3、 T4とし、発生後の5分間を T0とした。それぞれの時間帯の心拍変動解析(HF、 LF、 LF/HF)を行い比較検討した。【結果】 LF及び HFは AVB発生前に T2、 T1、 T0にかけて次第に増加した。特に LF、 HFともに T1から T0にかけて有意に増加した（ LF： p=0.009、 HF： p=0.007）。 LF/HFは有意な変化を認めなかった。また、 W型 AVB が1日中観察されるもの、夜間頻発するもの、2:1伝導のものが合わせて49回中18回に認められ、夜間に少数しか認めないものに比べ、 T0の LFと HFが有意に高値だった（それぞれ、 p=0.005、0.0004）。【考察】 AVB発生前に LF、 HF共に増加していることから、副交感神経活動が一過性に高まり、 AVBが生じている可能性が示唆される。また、この副交感神経活動は AVB発生後もさらに強まりながら持続しており、1日中観察されるもの、夜間頻発するもの、2:1伝導のものはこの傾向が強いことから、これらの群は進行に注意し運動負荷心電図の所見と合わせて長期の経過観察が必要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 44 (III-OR44)

Chair:Tadayoshi Hata(Graduate School of Health Sciences, Fujita Health University)
Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博[1], 住友 直方[2], 星野 健司[3], 江原 英治[4], 高橋 一浩[5], 吉永 正夫[6] （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.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.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, 5.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.鹿児島医療センター 小児科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 武井 陽 （総合病院土浦協同病院小児科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

○宮崎 文, 坂口 平馬, 松村 雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 根岸 潤, 津田 悦子, 白石 公, 大内 秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

○小川 禎治, 上村 和也, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併 QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2] （1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博[1], 住友 直方[2], 星野 健司[3], 江原 英治[4], 高橋 一浩[5], 吉永 正夫[6] （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.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.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, 5.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.鹿児島医療センター 小児科）

Keywords: QT短縮症候群, 若年突然死, 遺伝性不整脈

【背景】 QT短縮症候群(以下 SQTS)は若年突然死の原因として注目され、遺伝子診断で SQT1-6に分類されている。しかし報告は限られ、小児の臨床像や遺伝学的特徴は不明な点が多い。【目的】 SQTS若年例の臨床像と遺伝学的特徴を明らかにする。【方法】日本小児心電学会幹事らに調査票を送付し、 SQTS診断基準を満たした18歳未満例情報を集積検討する。【結果】9例が登録、うち有症状または遺伝子診断確定した8例（男5,女3）を対象として検討。診断時年齢は0-17歳（中央値11歳）。遺伝子検査を7例に施行。 SQT1で KCNH2 N558K（既報あり）、 SQT2で KCNQ1 V141M（既報あり）、 SQT3で KCNJ2 M301K(既報なし)の各1例が遺伝子診断確定。家族歴は SQTSが3例(SQT1、 SQT2、遺伝子診断未の各1例)、突然死2例(SQT1と遺伝子診断未 各1例)。既往歴は精神発達遅滞、てんかん、川崎病（同一例 SQT3）。受診・診断契機は、学校心臓検診1例（ SQT1）、胎児徐脈1例（ SQT2）、偶然発見の心房細動１例（ SQT3）、動悸2例、失神1例、心停止（心室細動）2例。診断時の QT、 QTcB、 QTcFは各々、 SQT1で260、283、271、 SQT2で283、263、269、 SQT3で172、194、182、遺伝子診断未の5例は、277-357ms(中央値 320ms)、306-359ms(中央値 317ms)、300-358ms (中央値 318ms)。 SQT2は接合部調律だが、他は洞調律。洞不全合併が2例（1例は心房細動合併の SQT2）、早期再分極3例(いずれも遺伝子診断未)。治療は、 SQT1にキニジン、 SQT2はペースメーカー植え込み、 SQT3にフレカイニドとキジジンを内服。心停止2例は ICD植え込み(1例はビソプロロール内服)、 SQT3が電気的生理学検査時に心室細動誘発。他に経過中に心イベントや突然死の症例なし。【考察】遺伝子診断例が未診断例に比し QT短縮が顕著だが、心停止例は遺伝子診断未例に多かった。今回の検討では QTの短さと予後の関連は述べられないが、 SQT1,2は同変異の既報例と類似し、遺伝子型と表現型の関連が示唆された。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 武井 陽 （総合病院土浦協同病院小児科）

Keywords: QT延長症候群, 遺伝子変異, 学校検診

【目的】遺伝子変異を認めた小児期発症 QT延長症候群(LQT)の臨床像と管理を検討する。【方法】1993年以降に当院で LQTを疑い精査した40例に遺伝子検査を行い、変異を認めた22例(55%)を対象に後方視的に検討した。【結果】初診0～14歳（6歳未満1例）、平均10.2歳。男11例、女11例。経過観察期間0.4～23年、平均8.5年。受診契機は学校検診12例55%、失神6例27%、家族スクリーニング3例、心停止1例、川崎病検診1例。家族歴あり11例50%。遺伝子変異(アミノ酸配列)は KCNQ1が14例(R253C、 R259C、 G269S、 A344E、R366W、 R594X、 L602P、 A944G、 R920W、 Y315C/R920W二重変異、 L602P/D611Y二重変異、R366W/KCNE2-R27C複合変異)、 KCNH2が4例(K93X、 A561V、 G572S、 V905M)、 SCN5Aが1例(K442E)、KCNE1が2例(Y81H、 D85N)、 KCNE2が1例(複合変異、前述)、 KCNJ2が1例(S196R)。 KCNQ1-R366Wは5例3家系。 Schwartzスコアは1～8点、平均4.2点、3.5点以上14例64%。マスター負荷17名中負荷4分480msec以上10例59%。ホルター心電図20例中 QTc500msec以上18例90%。アドレナリン負荷20例中 QTc500msec以上17名85%、Δ QTc35msec以上19例95%、 T波変形や PVC8例40%。治療は薬物治療13例59%、ベータ遮断薬

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12例55%、メキシレチン1例(併用)、シロスタゾール1例；非薬物治療 ICD1例(KCNH2-A561V、心停止で発症)。管理指導は個々の症例で報告例を参考に保護者・本人と話し合いながら調整、 C禁1例、 D禁9例、 E禁8例、 E可4例。予後は、全観察期間で失神・眩暈・ PVC連発いずれかを認めた11例(50%)、初診後に失神・眩暈5例、 VF反復1例(心停止発症 ICD植込)、 SSS1例(KCNQ1-D611Y)、 ICD勧める(臨床的 CPVT疑い、 KCNH2-V905、 KCNE1-D85N)、死亡無し。【考察】 LQTは学校検診、失神で発見されることが多い。22例でLQT1、2、3、5、6、7を認めた。マスター負荷、ホルター解析、アドレナリン負荷を参考に管理指導と薬物療法を行い、比較的良好に管理できている。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

○宮崎 文, 坂口 平馬, 松村 雄, 羽山 陽介, 則武 加奈恵, 根岸 潤, 津田 悦子, 白石 公, 大内 秀雄 （国立循環器病研究センター小児循環器科）

Keywords: QT延長症候群, 小児, 境界領域

【背景】境界領域 QT延長 (b-LQT)の明瞭な定義の記載はなく、その臨床経過や予後について検討された報告はない。【目的および方法】対象は1994年-2016年4月に当科受診し、 QT延長のため経過観察必要と判断された学童(5-18歳)、 b-LQT (400 ms≦ QTc＜500 ms)の59人。後方視的にその臨床経過・遺伝子検査結果、補正 QT間隔(Bazzetの式 QTc)、 LQTSスコア(Schwartz PJ 2011)の推移を検討した。 high、 intermediate、 low probabilityは LQTSスコアによって分類した。【結果】経過観察期間中 (6.0±3.4年)、初診時 LQTSスコア≧4.5の2人に失神がみられたが、突然死例や aborted cardiac arrest例はなかった。 LQTS遺伝子陽性率は high、intermediate、 low probabilityでそれぞれ92%、57%、67%であった。経過観察期間中に行った無投薬48人777回の安静時心電図 (16±9回/人)における最大 QTcと平均 QTcは初診時の high、 intermediate、 low probabilityで有意に異なっていた。しかし経過観察期間中、安静時 QTc、運動負荷後回復期4分の QTcは大きく変動し、それとともに LQTSスコアも大きく変動、結果、観察期間終了時の LQTSの high、 intermediate、 low probabilityの分類は初診時と23人 (48%)で異なっていた。【結論】 LQTスコアは b-LQTの学童を評価するには有用で、 LQTSスコアが低値な児童の心事故のリスクは低いことが予想されうる。しかし、 LQTSスコアは経過観察中に変動し、 perfectな方法とはいえない。初診時 low probabilityであっても何か疑わしいと感じる場合には経過観察を続けるべきである。 b-LQT児童の follow-up strategyの構築が望まれる。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

○小川 禎治, 上村 和也, 瓦野 昌大, 谷口 由記, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）

Keywords: QT延長症候群, QTc, ホルター心電図

【背景】先天性 QT延長症候群(LQTS)の診断や torsades de pointes発生のリスク評価などは、患児本人の症状や家族歴とともに、安静時心電図や運動後心電図の QTcをもとに行われる。しかし、日中のごく短時間に行われるこれらの心電図検査での QTcだけでは不十分である可能性がある。【目的】ホルター心電図の QTcの臨床の場での活用法を探る。【方法】安静時心電図・運動負荷心電図・ホルター心電図の3検査すべてを施行した症例のQTc値（運動負荷心電図では運動後の最長値、ホルター心電図では24時間での最長値。 Fridericia法で補正）を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

検討した。【結果】 QTc値（平均値± SD, 範囲）は、 control群(n=59)では、安静時が378±21ms(337～427ms)、運動後が389±25ms(337～463ms)、ホルター心電図が432±32ms(366～512ms)であった。 LQTS1型患児(n=8)では、安静時が429±32ms(394～474ms)、運動後が486±40ms(440～561ms)、ホルター心電図で521±32ms(482～562ms)、2型患児(n=5)では、安静時が459±36ms(410～504ms)、運動後が453±35ms(405～501ms)、ホルター心電図で552±52ms(492～627ms)、3型患児(n=5)では、安静時が443±46ms(389～512ms)、運動後が424±31ms(389～453ms)、ホルター心電図で528±57ms(463～595ms)であった。【考察】ホルター心電図の QTcの臨床の場での活用について検討する。その際、年齢・性別を考慮することが重要である可能性がある。また、計測の際の技術的問題についても検討する。なお、更なる症例の蓄積が待たれる。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併 QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2] （1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

Keywords: QT延長症候群, てんかん, KCNQ1

【背景】近年， QT延長症候群(LQTS)とてんかん合併の報告が散見され，イオンチャネル病として両者の関連が示唆されている．我々は， KCNQ1変異を認めたてんかん合併 LQTSの双児例を経験した．【症例】二絨毛膜双胎の3歳女児．両児共に熱性けいれんの既往あり．発端者の双胎第2子は，昼食中に約40秒の全身性強直間代性けいれんがあり，発作後の心電図で Fridericia補正 QT時間(QTcF) 490msecと QT延長を認めた．発作時に発熱はなく，頭部 MRIや脳波，血液検査では異常を認めなかった．精査入院中には数十秒の意識消失発作を認めたが，モニター心電図は洞調律であり，てんかん合併 LQTSと診断した．てんかん症候群分類は，臨床経過から熱性けいれんプラスと診断した．クロバザム，プロプラノロール内服を開始し，以後1年以上はけいれん等を認めていない．双胎第1子は，第2子の診断後，スクリーニングの心電図で QTcF 471msecと QT延長を認めた．両親の希望で無治療経過観察としていたが，後日昼食中に約2分の意識消失発作を認め，本児も同診断で同治療を開始した．以後は同様の症状なく経過している．両児とも致死性不整脈はこれまで記録されていない．後日，遺伝子検査で両児共に KCNQ1の遺伝子変異(A525V)と，疾患修飾因子の可能性がある SCN5Aの遺伝子多型(R1023C)を認めた．家系内では父が同変異・多型を認め，妹は同変異のみ認めた．父は幼少期に熱性けいれんの既往があり，成人後に一度失神を起こしていた．内科を受診したが QT延長はなく，無治療で経過観察されている．妹はけいれんや失神， QT延長を認めず，無治療で経過観察中である．【結論】共に KCNQ1変異をもつ双児をてんかん合併 LQTSと診断した．てんかん合併 LQTSは KCNQ1変異の一表現型である可能性がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

E-Oral Presentation　8 (III-EOP08)

Chair:Hiroya Ushinohama(Ohori Children's Clinic)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

○寺澤 厚志[1], 後藤 浩子[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1], 奥木 聡志[2], 中山 祐樹[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2] （1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3]
（1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

Keywords: QT延長症候群, Brugada症候群, CACNA1C

【背景】 L型 Caチャネルのαサブユニットをコードする*CACNA1C* 遺伝子変異（ gain of function）による Timothy症候群は非常に稀な疾患で、幼少期から QT延長（ LQT）と合指症などの骨格異常、自閉症など多彩な表現型を示すが、 LQTのみを示すこともある。一方、同じ*CACNA1C* 遺伝子変異（ loss of function）によって QT短縮と Brugada症候群（ BrS）の overlap症候群を来すことも知られているが、 LQTと BrSとの overlapを認めたという報告はない。
【症例】発端者は16歳男性、失神歴と精神発達遅滞、突然死の濃厚な家族歴（母のいとこ、母の妹、いずれも30代）があり、母も失神歴と心筋症を指摘されている。失神精査目的に当科を受診した際、 LQT（ QT518ms, QTc571ms(Bazett)）と軽度の心筋肥大を指摘された。発端者および母に LQTの遺伝子検査を行い、*CACNA1C* E1115K変異が確定した。発端者にピルジカイニド負荷試験を施行した。結果、1mg/kgを静注し終えた段階で1肋間上の右側胸部誘導に coved型の ST上昇を認め、 BrSとの overlapが示唆された。
【結語】二次健診や失神精査の結果、 LQTとして経過をみている中で BrSへ移行していくことがある。従来*SCN5A* E1784K変異による LQTと BrSの overlapが知られていたが、*CACNA1C* E1115K変異も同様の表現型を示す可能性がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

Keywords: CACNA1C, Timothy, QT延長

【背景】 Timothy症候群(LQT8)は L型カルシウムチャネルをコードする CACNA1C遺伝子変異が原因で QT延長の他、合指症、先天性心疾患、特徴的顔貌、中枢神経系の異常など多臓器の病変を呈する症候群である。一方で Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子変異に伴う QT延長症候群も近年報告されている。我々はこれまで報告のなかった、 CACNA1C R860Q変異を認め、 Timothy症候群の表現型を呈さないが、 QT延長と失神を認めた1家族例を報告する。【症例】発端者は6才男児、学校心臓病検診で QT延長を指摘され、12誘導心電図で QT 0.487s、 QTc(B) 0.494s、 T波は late-onset Tであった。明らかな心室性不整脈や Torsade de pointesは記録されなかったが、外来通院中に運動時失神や、予期せぬ地震に驚いた際に失神するエピソードがあり、現在ベータ遮断薬内服中である。11才の兄も学校心臓病検診で QT延長を指摘され、これまで運動時失神が1回認められた。母は43才、 QT延長を指摘されていた。本児の出産3か月後に運動時失神が認められ、現在内科通院中。発端者と母に対して次世代シークエンサー Ion Protonの Cardiovascular Research Panelを用い、ターゲット遺伝子解析を行ったところ、 CACNA1C R860Qが検出された。発端者に軽度の精神発達遅滞を認める以外に家族内で明らかな心外合併症は認められなかった。【考察】 CACNA1C R860Qに関する既報はなく、新規変異である。これまでの臨床所見や本変異に関する各種タンパク機能予測スコア(SIFT 0.04, deleterious; PolyPhen-2 0.901, damaging)から、病的変異である可能性が高く、本症例の責任遺伝子であると

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

考えられた。 CACNA1C変異による、心外病変を伴わない QT延長症候群の臨床像はまだ不明な点が多く、症例の集積が待たれる。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1]（1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

Keywords: CPVT, 診断基準, 2方向性VT

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は致死性不整脈の一つであり、無治療の場合の成人到達率が約50%と予後不良な疾患である。そのため、 CPVTの早期診断と治療開始は大変重要である。現在の CPVT診断基準は運動もしくはカテコラミン投与により、2方向性心室頻拍、多形性心室頻拍、多形性心室期外収縮が誘発されるものや、 CPVTに関連する遺伝子異常を認めるものが確定と定義されている。しかし、現状では小児期失神がてんかんと診断されていたり、良性な心室期外収縮（ VPC）と過少評価されている場合もある。
【目的】 CPVT患者の診断基準のポイント化を検討する。
【対象と方法】 CPVT発端者患者6名の診断基準をポイント化し、後方視的に検討した。ポイント設定は運動による失神1点・心室細動2点、運動・カテコラミンいずれかの負荷検査による2方向性心室頻拍1点、40歳未満1点、家族歴1点、遺伝子変異あり1点とした。
【結果】診断年齢：7歳9か月～15歳11か月、性別：男子5、女子1。失神歴：失神あり4 、心室細動1。心電図異常指摘： VPC2。当院紹介契機：繰り返す失神4、溺水による心室細動1、 VPCの増加1でいずれも CPVTは診断されていなかった。家族歴：母親 3。うち1母親 ICD植え込み。運動負荷検査： 心拍数増加に伴う VPC出現から2方向性 VTを認めたもの5、単発 VPC出現1。単発 VPC出現の患者は心室細動既往であったため、エピネフリン負荷検査を行い、2方向性 VTが出現した。遺伝子検査： RyR2変異5、検査中1。この結果を診断基準の設定ポイントを合計すると5点3名、4点2名、3点1名であった。遺伝子検査の結果を含まないと4点3名、3点3名。以上より、診断基準ポイント合計が4・5点を CPVT確定、3点を疑いとして早期に治療介入可能と思われた。
【結語】 CPVTは早期診断が重要であるため、いくつかの臨床背景や検査所見から CPVT患者をみいだす必要がある。そのためには、診断基準のポイント化が有効であると思われた。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2]（1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

Keywords: 心房粗動, 新生児乳児, 予後

【はじめに】小児の心房粗動は稀で、多くは新生児期に発症し、特に基礎疾患のないものの予後は良好とされる。【対象】1996年以降で新生児期・乳児期に当院に入院した基礎疾患のない心房粗動11例。先天性心疾患や心臓腫瘍に伴うものは除外した。治療法と予後を診療録から後方視的に検討した。【結果】性別は男児5例女児6例。11例中10例が日齢8までの新生児期に発症し、1例のみ生後3か月であった。無治療で自然に停止したものが1例あり、10例に治療が行われた。10例とも直流通電が行われ、全例有効で一旦は洞調律に回復した。2例で数時間以内の再発がありこの2例で内服治療を行ったが、1例は4日間再発を繰り返した。この2例では心房粗動停止後に上室期外収縮が頻発していた。11例の経過観察期間は1か月～4年(中央値1年、自己中断2例)であり、退院後に再発が確認されたものはなかった。予防内服治療を行った2例も、1歳までに内服を中止した。新生児期発症10例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

のうち、胎児診断例は3例であった。発症時期は日齢0～8で、日齢0が6例(胎児診断例を含む)で、10例とも自宅退院前であった。頻脈以外の主訴での入院が6例あり、モニター心電図などで偶然発見された。在胎週数は31～41週、出生体重は1,240～3,396gであった。3か月時発症例は正確な発症時期は不明で、診断時には心拡大が認められ左室収縮も低下していたが、心不全治療で改善し、心房粗動の再発もなかった。【まとめ】心房粗動の多くは新生児期に発症し、偶然に発見されることもある。急性期の治療に難渋する症例もあるが一般的には予後は良好で、遠隔期の再発はほとんどない。稀に新生児期以降の発症例が存在する。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

Keywords: WPW症候群, カテーテルアブレーション, 心機能

背景： WPW症候群において頻拍発作が頻回でなくても、副伝導路による心室早期興奮に起因すると思われる二次性拡張型心筋症の症例が報告されている。目的：顕性副伝導路による心室早期興奮の心機能に対する影響に関して検討する。対象と方法：対象は2009から2016年までの7年間に当院で発作性上室性頻拍に対して心臓電気生理学検査およびカテーテルアブレーション治療を行った房室回帰性頻拍の18症例（男：女＝8：10、年齢±歳）。術前に副伝導路による心室早期興奮を認めた群（顕性群12例）と認めなかった群（潜在性群6例）で比較検討した。心機能低下は EF＜60%とした、 p＜0.05を統計学的有意差ありとした。結果： アブレーション治療の急性期成功率は100%であった（顕性群は副伝導路順行性および逆行性伝導の消失、潜在性群は副伝導路逆行性の消失）。アブレーション治療前の左室駆出率はいずれも正常範囲であったが顕性群で有意に低値であった（顕性群vs潜在性群65.3±8.9 vs 74.6±6.7 %, p＜0.026）。アブレーション治療前後の左室収縮率は顕性群でアブレーション後有意に増加した（前 vs後 65.3±8.9 vs 71.8±6.8 %, p＜0.003）。潜在性群では左室収縮率の変化はなかった（前 vs後 76.8±4.6 vs 76.7±4.5 %, p=0.98）。心機能低下例を2例認め、左室収縮率42.7および56.6%であった。いずれも顕性群であり副伝導路の位置は右前側壁および右側壁副伝導路であった。副伝導路の切断による左室収縮率の改善はそれぞれ52.7および75.7%であり、高度低下例での改善は不十分であり、現在外来経過観察中である。結論：顕性副伝導路症例では潜在性副伝導路症例に比べて左室駆出率が低値であり、デルタ波の消失により左室駆出率は改善することが示された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部 附属病院 小児科）

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 予後

【背景】内臓錯位症候群において、右側相同(以下 RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(以下 LAI)では洞不全や房室ブロック等の徐脈性不整脈を呈することがある が、その発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。
【方法】2000年から2014年の間に当院にて診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データが不足している症例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、 Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量解析にて行った。
【結果】内臓錯位症候群42名が同定され、うち LAI 18/42 (43%)、 RAI 24/42(57%)であった。死亡例は13名

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[LAI 4/18(10%), RAI 9/24(21%);p=0.33]、不整脈関連死は1名であった。平均のフォローアップ期間は5.2±5.3歳であった。不整脈発生は LAIで13/18(72%)、 RAIで9/24(31%)と LAIで優位に多かった(p＜0.05)。 LAIでは洞不全9例、房室ブロック3例等、一方 RAIでは上室性頻拍4例、異所性心房頻拍3例と異なる不整脈発生が見られた。1歳・3歳・5歳での不整脈発生率は LAIで各々23.0%、53.3%、68.9%、 RAIで各々17.4%、23.3%、31.0%であった。心房位、性別、単心室循環の有無、手術回数、 TAPVC修復や房室弁の手術の有無、房室弁逆流の程度はいずれも不整脈発生のリスク因子として有意差は得られなかった。
【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は高く、特に左側相同では3歳時で半数以上に認めた。不整脈発生のリスク因子は同定できなかったが、今後も症例数を蓄積し検討する必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 山田 浩之, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

Keywords: アミオダロン, 甲状腺機能異常, 肝機能異常

【背景】. 成人領域ではアミオダロン内服の有効性, 安全性に関する検討が多く報告されているが, 小児領域では少ない. 【目的】当院におけるアミオダロンの使用実績から, 小児に対する使用法, 有効性・安全性を評価すること. 【方法】2011年4月～2016年12月に入院した20歳未満のアミオダロンを内服した不整脈症例を対象とし,後方視的に調査した. 【結果】対象は16例で, 年齢は中央値 1.5 (最小 0.06-最大 19.7)歳, 男女比は 6: 10, 先天性心疾患を有する症例は 8例 (周術期 7例), 心筋症3例, 心筋炎 2例, 心臓線維腫 1例, 基礎心疾患なし 2例であった. 不整脈の起源は 上室性が 7例 (心房頻拍 5例, 発作性上室頻拍 1例, 接合部頻拍 1例), 心室性が 9例 (心室頻拍 7例, 心室期外収縮 2例)であった. 上室性の有効例は 2例, 心室性の有効例は 8例で, 有意に心室性で有効であった (P = 0.035). 維持量は, 中央値6.5 (最小 2.5 - 最大 15)mg/kg/日, 内服継続期間は中央値 193 (最小 16 - 最大 1815)日であった. 30日以上内服した症例14例で副作用を調べた. 甲状腺機能異常は 3例（低下症2例, 潜在性機能低下症1例）であった. 肝障害は 5例で見られたが, 4例は軽症で服薬量の調整を行わずに軽快した. 内服後に徐脈傾向を示したのは 3例 (1例はカルベジロール併用), 補正 QT時間 (Fridericia)が 460 msec以上を示したのは 2例で, いずれも 10歳以上の年長児であった. 甲状腺機能異常, 肝機能異常, QT延長のいずれかを呈した症例は 14例中 5例 (35%)であった. その他, 明らかな肺毒性, 神経学的異常や眼病変を呈した症例は認めなかった. 【考察】 アミオダロンは, 心室性不整脈では有効で上室性不整脈では無効のことが多かった. 副作用の頻度 (35%) は, 成人での既報告と同等であり, 小児においても内服中および内服中止後（アミオダロンの半減期を考慮し半年程度）も定期的に検査を行う必要がある.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

○寺澤 厚志[1], 後藤 浩子[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1], 奥木 聡志[2], 中山 祐樹[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2] （1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科）

Keywords: ICD, 遠隔モニタリング, 不整脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】近年遠隔モニタリング可能な ICDが小児循環器領域でも導入されつつある。当院にて遠隔モニタリング ICD(RM-ICD)を植込んだ症例の経過、有効性を報告する。
【症例】 RM-ICD植込みは4症例。植込み後のフォローアップ期間は平均30ヶ月。2例で ICDが作動し、有効に除細動された。
●症例1： QT延長症候群(LQT1)の21歳女性。小学校1年生から LQTを指摘され内服加療を行うも緊張時失神を認め、17歳時に経静脈的に ICDを植込んだ。19歳時、旅行中に動悸をを自覚後意識消失し ICD作動。除細動後も旅行を継続された。本人からの連絡はなかったが、遠隔モニタリングで ICD作動が通知され、受診を促した。
●症例2：12歳男児、5歳から運動時意識消失を繰り返し、7歳時に運動負荷による2方向心室頻拍からカテコラミン誘発性多型心室頻拍と診断した。内服加療およびアブレーションを行うも、不整脈をコントロールできず学校で再び失神があったため、10歳時に経皮的に ICD植込んだ。再び学校で運動時に心室細動(VF)となり ICD作動。遠方のため遠隔モニタリングにて確認した。
●症例3：左心低形成症候群の3歳女児。 Glenn手術後に自宅で VFとなり蘇生。遠方であり、基礎疾患を考慮し内服加療および1歳8ヶ月で経皮的に ICDを植込んだ。現在 Fontan手術待機中である。
●症例4：15歳男児。プロピオン酸血症のため1歳時に肝移植施行、10歳時に2次性 QT延長を指摘され、内服加療した。12歳時に運動時 VFのため AEDで除細動され、遺伝子検査で LQT1の合併も認められ13歳で経静脈的に ICDを植込んだ。時折プロピオン酸血症による発達障害や代謝発作を認めるが、遠隔モニタリングにより不整脈がないことを確認している。
【まとめ】 RM-ICDによって、 ICD作動状況や不整脈の有無が WEBベースで容易に確認が可能である。年少児であったり、周囲が気がつかない場合でも、状況が自動で送信されすみやかな対応が可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation　9 (III-EOP09)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、 heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明（東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価： PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子（PLASE study研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 川口 奈奈子[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 朴 仁三[1] （1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 （国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

Keywords: 13/18トリソミー, 循環器治療介入, 出生前訪問

【目的】近年、周産期および循環器医療の進歩と様々な視点からのエビデンスの蓄積により13/18トリソミーの管理方針が見直されている。今回、当センターにて管理した13/18トリソミーの周産期管理と循環器治療介入をふり返り、今後向かうべき適切な管理および治療方針について検討する。【方法】当センター開設より15年間に当センターで管理した13/18トリソミーの児を対象とした。在胎週数、出生体重、出生前診断の有無、周産期管理、合併心疾患と主な治療介入および転帰につき経時的な変化を含め検討した。【結果】対象は13トリソミー6例、18トリソミー18例の計24例。在胎週数29～40週、出生体重470～2,650g。出生前診断は10例（41.7%）で行われており、2007年以降は出生前診断症例には全例に新生児科医による prenatal visit、2016年からはご両親の希望により山梨大学循環器グループによる prenatal counselingを行っている。心疾患は13トリソミーの2例を除いた22例（91.7%）に合併しており、内訳は TOF 6例、 CoA/VSD 5例、 VSD/PDA 5例、 DORV/PS 3例、 ASD/PDA 1例、 PDA 1例。循環器治療介入として Prostaglandin 4例、 Indomethacin 8例、低酸素吸入療法 1例で外科的介入を行った症例は PDA clipping 1例のみであった。生存期間は5時間～9歳9か月（生存中）、在宅移行したのは7例（29.2%）で内4例が退院後死亡した。退院後死亡の原因はいずれも感染症に伴う急性呼吸不全であったが、急変には慢性心不全と肺高血圧の影響が懸念された。【考察】当センターには小児循環器外科は併設されておらず、これまで13/18トリソミーに合併した心疾患に対して外科的介入を行った症例はほとんどいなかった。外科的介入が全ての症例に対する最善の利益に繋がるとは限らないが、出生前より施設や領域を超えて連携し正確な情報を共有することは、患者家族の思いを正しく汲み上げるために重要なプロセスであると考える。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、 heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 （東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 大血管転位症, 原発性線毛機能不全症, heterotaxy

【背景】心臓形態形成において左右非対称性が損なわれることが、多くの先天性心疾患の発症に中心的役割を果たすという理解が、拡がりつつある。しかし、房室、心室大血管関係の不一致による大血管転位症（ TGA）もまた、その帰結の一病型と結論することには、未だ議論がある。一方、運動線毛の障害により全身臓器の左右位置異常を呈する疾患として、原発性線毛機能不全症（ primary ciliary dyskinesia, PCD）が知られ、多彩な心臓表現型を伴う。 AV-, VA-discordanceを合併した PCD症例を経験し、 TGAの発症機序を考える上で示唆に富む症例と考えられたので、報告する。
【症例1】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, AV discordance, pulmonary atresia, VSD, ASD, PDAと診断された。2歳時に anatomical repairを施行され、現在6歳となり、肺動脈性肺高血圧症を合併し、肺血管拡張薬を服用している。乳児期早期より中耳炎・副鼻腔炎・気管支炎といった慢性気道

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

感染症に悩まされた。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAH5*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、PCDの確定診断に至った。【症例2】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, TGA(III), ASD, PDAと診断された。1歳7か月時に Yamagishi手術が行われ、現在8歳となり、外来にて遺残右肺動脈狭窄の経過観察中である。新生児期から下気道感染症を反復し、喀痰、無気肺の管理に難渋した。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAAF1*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、 PCDの確定診断に至った。
【考察】上記2症例から得られる知見は、房室、心室大血管関係の不一致による TGAを、 heterotaxyスペクトラムに含める考え方を支持する。心臓発生過程における左右非対称性維持機構の破綻が、 TGAの本態である可能性が示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

Keywords: 胎児心エコー, レベルII, 多施設間研究

【目的】学会が主体となって行っているレベル II胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2016年12月31日に登録されたレベル（ II）胎児心臓超音波検査34671件。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-8000件に登り(2016年は8904件)、疾患分類では先天性心疾患が16119件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで5683、4667、2489件だが、50件に満たない県は7県と減少した。先天性心疾患の内訳では、 VSD2718件(16.9%)、 SRV915件、 SLV 202件、 DORV1635件、HLHS1244件、 AVSD1262件、 TOF1334件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA725件(4.5%)、 Simple CoA341件、 IAA237件と診断が難しいとされるものでは少なく、 TAPVCはわずか97件(0.6%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加しているが,TAPVCは横ばいである。不整脈については PAC844件(42.1%)、完全房室ブロック253件等であった。【結語】登録は順調に増加し、今後、疾患の偏りがある検査状況を改善し、検出率を上げてゆく努力の必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: foramen oval narrowing, fetal diagnosis, neonatal

【はじめに】卵円孔早期狭小の症状は胎児期の罹患期間により異なり、胎児水腫、左心低形成症候群や生後の心不全等、様々な病態を合併するとされるが、その循環動態に関してはまだ不明な点も多い。一方胎児期に異常を指摘されずに出生した場合、心血管奇形の合併を認めず下肢のチアノーゼを呈する点から、遷延する PPHNとして初期対応される例も多い。今回、本病態を認め、生後に循環不全もしくはチアノーゼ呈した6例の経験をまとめ、報告する。【結果】胎児診断の指摘があったのは、6例中2例（症例5・6）のみであった。症例1）生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PPHNとして対応されたが、肺出血を呈しショック状態となった。卵円孔は閉鎖、左室収縮低下と逆行性の大動脈弓血流を認め、本病態を疑い PH治療から左心不全治療に方針を変更、症状は軽快した。症例2）高度のチアノーゼを呈し転院、卵円孔はほぼ閉鎖、左室収縮不良、大動脈弓の逆行性血流を認めた。 PGE1投与後 BASを施行するも無効で、心不全加療にて心機能は改善したが、 PGE1中止後に大動脈縮窄の顕在化を認め、大動脈弓修復術を施行した。症例3・4）生後遷延する新生児一過性多呼吸として加療中、左室収縮低下を指摘された。左室機能低下は遷延したが、症例3は生後2週間、症例4は生後4ヶ月で改善した。症例5・6）胎児期に、いずれも右心系の拡大を指摘されていた。生後早期より対応でき、高度の呼吸循環不全に陥ることはなかったが、呼吸管理や抗心不全治療を施行後も心機能の改善が不十分で、心筋緻密化障害の合併が疑われた。【結論】本病態に関しては、まだ不明な点も多く、認知度も低い。しかし、 PPHNとして治療された場合に、左心不全による肺うっ血が悪化し、病状の悪化を招く場合がある。＜右心系の拡大＞や＜左室の動きが悪いチアノーゼ症例＞を認めた際には本症例を疑うよう、産婦人科や新生児科にも啓蒙していくこと、症例を蓄積し病態を明らかにしていくことが必要と考える。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3]（1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 心臓腫瘍, 胎児心臓超音波検査, 出生前診断

【背景】胎児診断される心臓腫瘍には物理的な閉塞や心機能の低下によって出生後に死亡を含む問題のある転帰をたどることがある。【目的】当院で胎児診断された心臓腫瘍の胎児の胎児期血行動態異常の有無と出生後の転帰について検討すること。【対象】当院で胎児診断され、出生後の経過が確認できた13例。【方法】腫瘍の種類、出生前の血行動態異常（右心系、左心系の各々における流入路血流／流出路血流／大血管系血流／収縮能）の有無、出生後に要した治療の有無と種類、転帰について、診療録から後方視的に検討した。【結果】症例の内訳は横紋筋腫11例、線維腫1例、不明1例。多発性10例、単一腫瘍3例。初診時在胎週数は34週（中央値）。胎児診断時の血行動態異常は３例で認めた。内訳は左室流出路腫瘍による閉塞１例、右室多発性腫瘍による流出路閉塞１例、左室中隔側の巨大腫瘍による左心機能低下／左室流入路異常／遠位大動脈弓の逆行性血流１例であった。出生後、11例で治療を要さず経過観察のみが可能であった。右室流出路閉塞を認めた１例は出生後に MRIおよび臨床像から横紋筋腫と診断され、一時的にβ遮断薬内服を行ったがその後腫瘍の自然退縮に伴い投薬を中止した。左室内巨大腫瘍により遠位大動脈弓の逆行性血流を認めた症例は出生後も左心系のみで体循環を支えることが困難と予測され単心室修復が必要と考えられた。他院に母体搬送され出生後に両側肺動脈絞扼術および動脈管ステント留置が行われ、最終的に腫瘍切除と二心室修復が行われた。死亡例はなかった。【考察】大動脈弓の逆行性血流は左室のポンプ機能不全が示唆され手術介入が必要になるが、流入路および流出路血流の異常のみの場合は出生後は内科的治療や無治療での経過観察が可能と考えられた。【結語】心臓腫瘍で大動脈弓の逆行性血流が認められる場合は、一時的にであっても単心室修復も念頭において出生後の治療計画を立てる必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価：PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 （PLASE study研究グループ）
Keywords: PDA, preterm infant, echocardiography

【目的】PLASE研究は、早産児の動脈管開存症の臨床・検査所見の推移が、動脈管外科的治療の必要性を予測可能かを検証する多施設共同前方視的観察型研究である。進捗状況、中間解析結果、今後の展望をまとめた。
【方法】PLASE研究は全国35NICUで、除外基準を満たさない、在胎23週から29週までの早産児を対象とした。患者背景・予後、日齢1、3、7、14日、 COX阻害薬初回治療投与前、動脈管手術前後の心エコー検査結果等を収集した。心エコーは予め精度管理を経た検者が施行した（255名）。心エコー計測値の施設間格差（測定精度）の評価を目的に中間解析を実施した。心エコー計測値7変数を出生体重を共変量としてモデル化（三次曲線）し、各変数の散布図と箱ひげ図を作成し、各施設と全国の分布とを視覚的に比較した。
【結果】研究開始前に実施した精度管理データの結果、検者間の測定誤差が許容範囲を超えたため、研究開始を半年遅らせて検者間測定誤差の解消を行った。2015年10月より登録（目標症例数500例）を開始し、2016年12月の登録数は585例（うちデータ固定368例）と予定期間で目標症例数に到達し、同月で新規症例登録を終えた。事前に定めたデータマネジメント計画実施により、固定済み症例に必須入力項目の欠損値はほぼ存在しなかった。データ登録のあった29施設において、心エコー計測値7変数のうち、計測の系統誤差の存在が視覚的に疑われたのは、のべ13項目（6%）のみであった。
【今後の展望】全症例固定次第、主研究の解析・結果公表予定である。新生児科医と小児循環器医が協働し、施設・個人の心エコー技術の精度管理がなされ、心エコー技術の一定の向上と標準化につながったと考えられた。本研究を基盤として患者立脚型アウトカムを主要アウトカムとした研究を行うとともに、 PDA至適治療時期の検討や持続可能な研究実施体制構築を目指す。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area）

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 川口 奈奈子[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 朴 仁三[1]（1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック）
Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, Naチャネル

【背景】当研究室では、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を得、これまでに4400株の不死化 B細胞株を樹立して、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。現在、この細胞株から iPS細胞を樹立し、心疾患の病態解析や創薬スクリーニングに利用できる疾患モデルの樹立のための検討を行っている。 LQT3/ブルガダ症候群などの原因遺伝子の一つである Naチャネル（Nav1.5）には、胎児・新生児期に高発現する新生児型の mRNAがあることが知られている。【目的】 iPS細胞から分化誘導した心筋細胞における新生児型 Nav1.5遺伝子の発現を検討する。【方法】成人心臓・胎児（31週）心臓試料並びに、 iPS細胞から心筋細胞分化誘導時における経時的な細胞試料について、新生児型・大人型の Nav1.5 mRNAを定量 PCR法により定量した。【結果・考察】胎児心臓では、新生児型と大人型 Naチャネル mRNAの発現はほぼ同等であった。成人心臓でも、新生児型は各心部位で一定量発現するが、大人型に対する新生児型の割合はごく低かった。未分化 iPS細胞でも、新生児型が大人型より高発現していた。 iPS細胞から心筋細胞を分化誘導すると、新生児型 Naチャネルの発現は一旦低下するが、大人型の発現が分化15日以降増加するにつれてわずかに増加した。実際のヒト組織では、成人では新生児型に比べて大人型が大部分になるが、 iPS細胞由来では、分化45日においても、大人型に対して新生児型の発現は低めではあるが、成人心組織における新生児型の割合より高かった。これらの結果は、 iPS細胞由来分化心筋細胞には、新生児型 Naチャネルが高比率で存在する可能性を示す。新生児型と大人型 Naチャネル遺伝子の発現比は、心筋細胞の成熟度の目安になると考えられる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が、心筋細胞以外の細胞の存在の検討も必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

○古越 真耶, 中山 泰秀 （国立循環器病研究センター研究所 医工学材料研究室）

Keywords: 人工血管, 再生医療, 動物移植実験

【背景】再手術が不要な人工血管は小児循環器外科の最大の悲願の一つである。患者の成長や発達を妨げず、人工血管が追従して拡径、伸長できれば正に理想である。我々が開発した新発想再生医療技術である「生体内組織形成術」では、形状や厚さを自在に設計した完全に自己組織のみからなる自家移植用組織体を細胞培養することなく簡便に得ることができる。本技術を用いて作製した同種バイオチューブが移植後に成長することを年単位のビーグル犬への移植実験によって確証を得たので報告する。【方法】成ビーグル犬（約10kg）の皮下に鋳型を２ヶ月間埋め込むことで、内径2 (n=2), 2.5 (n=4), 2.7mm (n=5)、長さ10mm、厚さ0.7mmのバイオチューブを作製し、移植まで70%アルコール中で保存した。これを生後３ヶ月の幼ビーグル犬（約3kg）の頚動脈（内径約2mm）に端々結紮吻合で移植し、血管造影検査によって最大２年間の血管径の変化を調べた。【結果】移植時平均2.2mmであった生体の血管径は、3ヶ月後に約3mm、6ヶ月後に約3.6mmの定常値に達した。一方、口径2.5mmと2.7mmのバイオチューブは共に移植後に口径が徐々に増加し、6ヶ月後には共に約3mmとなり、1年後には生体血管とほぼ遜色が無くなり、2年後まで維持された。また、１年時のマクロ観察によって移植部の伸長を認めることができた。しかし移植時に生体血管径より小さい口径2mmのバイオチューブでは、ほとんど口径が変化しなかった。興味深いことにバルーンで拡張させると血管径を合わせることが可能であった。【結論】移植後にバイオチューブの口径と長さの増加を証明できたことで、バイオチューブは成長性を有すると結論づけられる。また、生体血管と同様にバルーン拡張性も有していた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation　10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 郷 清貴[1], 連 翔太[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大橋 啓之[1], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 早川 豪俊[1], 不津木 綾乃[3], 小沼 武司[3], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 寺川 勝也[2], 笹原 聡豊[2], 友保 貴博[2], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

○佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 郷 清貴[1], 連 翔太[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: eGFR, 側副血行路塞栓術, TCPC

【背景・目的】
機能的単心室症例への TCPC施行は、酸素化改善の一方、静脈圧上昇をきたし、腎血流への影響は明確でない。TCPC症例での側副血行路は、体循環から肺動脈へ還流し体循環を減少させる。 TCPC手術と側副血行路の腎血流への影響を検討した。
【方法】
当院において2011～2015年に TCPC施行した111例について、身長・血清 Cr値より算出した eGFR(mL/min1.73m^2)を TCPC術前後及び側副血行路塞栓術の有群73例、無群38例に分け評価した。両群の血行動態指標は、心臓カテーテル検査による SaO2(%)、 IVCP(mmHg)、 PAP(mmHg)、 CI(L/min/m^2)、PVR(Woodunit)で検討した。
【結果】
eGFR(TCPC施行前/後)：94.4±16.7/98.6±15.8(P:0.037)が有意に上昇、 SaO2：87.1±3.1/94.7±1.7(P:＜0.0001)、 IVCP：4.3±1.8/10.6±2.1(P:＜0.0001)、 PAP：8.6±2.4/9.5±2.1(P:0.0001)、 CI：4.0±0.9/3.5±0.9(P:＜0.0001)、 PVR：1.3±0.6/1.6±0.7(P:＜0.0001)と有意な変化を認めた。また、 eGFR塞栓有群(前/後):94.4±17.6/98.9±15.3(P:0.01)、無群:94.5±15.1/97.8±17.1(P:0.16)と有群のみで有意な上昇を認めた。TCPC施行前後での塞栓有/無群別の eGFR比較では、前(有/無):94.4±17.6/94.5±15.1(P:0.735)、後:99.0±15.3/97.8±17.0(P:0.835)と有意差を認めなかった。
【考察・結論】
TCPC施行前後では、有意な心拍出低下や静脈圧上昇による GFRを低下させる要因を認めたにも関わらず、有意な eGFR上昇を認めた。チアノーゼ腎症は GFR低下を招くことが報告されており、酸素化の改善や側副血行路塞栓術による心拍出量増加が eGFRを有意に上昇させたと考えられる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 戸田 紘一, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 肺静脈狭窄, ステント留置, 総肺静脈還流異常症

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)や内臓錯位症候群における肺静脈狭窄(PVO)合併症例に対しては，手術による狭窄解除が基本である。しかし、手術無効例や緊急避難的にステント留置(SI)などのカテーテルインターベンション(CI)を行う症例が存在する。【目的】 PVOを合併した複雑心奇形に対し CIを行った症例の経過をまとめ，予後改善につながったかどうかを検討する。【対象】 TAPVR単独1例、 Right isomerism、 SA、 SV、 TAPVR 3例。【結果】症例1: TAPVR infra-cardiac type。日齢2に心内修復術を実施。両側 PVOが進行し、月齢2に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。月齢3に人工心肺下で右肺静脈2本に対し SIを実施。肺炎を契機に人工呼吸管理に至り、 PVO進行し月齢6に死亡。症例2: Right isomerism、 SA、 SV、 TAPVR infra-cardiac type。日齢１に静脈管に対し SI、月齢１に TAPVR修復、 BTシャント手術。現在、 Fontan待機中。症例3: Right isomerism、 SA、 SV、 intra-cardiac TAPVR。 Fontan手術、 PVO解除術後に再度 PVOが進行した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Common PV-SAに SI、1年後に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。その後 PVOなく経過。症例4: Right isomerism、 SA、 SV、 supra-cardiac TAPVR。月齢1に BTシャント手術、月齢5に両方向性グレン手術、垂直静脈-心房吻合。月齢10に垂直静脈狭窄に対し SI、2週間後に Common PV-SA吻合、 Suture-less repairを行った。その後ステント内狭窄および左 PVOに対しバルーン拡張を繰り返し行い、 Fontan待機中。【考察】 Suture-less repair後も PVO再発を繰り返す症例は、 CIや手術を組み合わせても予後不良である。 SI後も、PVO再発の可能性は高い。しかし、繰り返し CIを行うことで開存を維持することが可能な症例もある。【結語】狭窄を繰り返す肺静脈に対する SIは、長期の効果は期待しにくい。しかし、再手術など次の治療を前提とした bridging therapyとして考えれば、その有用性を期待できる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 体肺側副血管, コイル閉鎖術

【背景】両側肺動脈絞扼術を含めた治療戦略により、左心低形成症候群（ HLHS)およびその類縁疾患の予後は改善しているが、複数回にわたる手術、低酸素血症により早期に体肺動脈側副血管（ APCA)が発達しやすい。APCAの発達は、心室容量負荷による心機能低下や房室弁逆流の増悪、肺動脈圧の上昇をきたし、短期的、長期的予後に悪影響を及ぼす。我々はこの疾患群に BDG手術後比較的早期に 体肺動脈側副血管塞栓術を施行しており、その効果について検討する。【対象】左心低形成症候群およびその類縁疾患で BDG手術後早期にコイル閉鎖術を施行した7例について BDG手術前後の側副血管の発達の程度、コイル閉鎖術前後の血行動態、 BNPについて検討した。【結果】心形態は HLHS 2例、 MS/MA DORV hypoLV hypo Arch CoA 3例 asplenia AVSD hypoArch CoA1例 polysplenia AVSD hypo LV hypo Arch 1例 初回手術は bilPAB 6例 mPAB1例。2期手術は Norwood 5例、 Norwood-BDG1例 BDG１例 BDG手術施行時期は平均日齢 176日（106日-230日）。2例は BDG術前から大量の APCAが判明しており BDG時に ITAclippingを施行。コイル塞栓術施行時期は BDG手術後 平均140日。全例で鎖骨下動脈から中等量から多量の APCAが発達。1本から7本の APCAを閉鎖した。 APCAコイル閉鎖術後に術前 RVGを施行していた3例全例で% RVEDVは低下、 BNPは全例で低下していた。1例で房室弁逆流が有意に減少した。2例が Fontan手術に到達し5例が待機中。 Fontan前には APCA軽度増加あり再度コイル閉鎖術を施行した。【結語】大動脈低形成を伴う右心系単心室は、 BDG術後早期に側副血管の発達を認めること多く、心機能に影響する。同疾患に対する早期のコイル閉鎖術は、右室容量負荷を減少、 RVEDPの低下、肺動脈圧の低下、弁逆流の改善に寄与し、短期的 長期的な予後を改善させる可能性がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, Occlutech

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Figgula Flex II ASD occluder (FFIIO)は Amplatzer Septal Occluder (ASO) と比べ erosionが極めて少ないとされるが、留置後の形態変化は明らかではない。【目的】 FFIIOと ASOの留置後の形態変化と Valsalva wallへの圧迫を比較検討すること。【対象】当科で2016年2月から FFIIOを留置した38症例 (F群: 中央値年齢13歳、体重41.9kg; 平均 ASD最大径15.8mm、 device径20.2mm、 Qp/Qs 1.93) と2005～2007年に ASOを留置した78症例 (A群: 中央値年齢19歳、体重49.6kg; 平均 ASD最大径16.2mm、 device径21.0mm、 Qp/Qs 2.67)。【方法】経食道心エコーでの deviceの最厚時相の device径 (waist)、厚さ[中央部(Mid)、 Ao側(Ao)、後壁側(Post)]、 Ao側両 disk edge間隔(Edg)、 A shape例数(AS)、 Valsalva wall圧迫例数(VP)に関して、留置直後と6ヶ月後の変化を検討し、 F群と A群で比較検討した (2016年1月末では22例施行し、3月末までに38例施行予定)。【結果】留置直後：6ヶ月後 (mm)の順で、有意差 (p＜0.05) を (p) と記載した。 F群、 waist 15.2：14.9、Mid 12.3：8.9 (p)、 Ao 16.8：14.4 (p)、 Post 12.5：10.1 (p)、 Edg 10.9：10.7、 AS 15：18、 VP 5：7。A群、 waist 18.8：18.6 (p)、 Mid 9.6：6.7 (p)、 Ao 15.6：12.9 (p)、 Post 12.7：9.9 (p)、 Edg 10.1：8.6、AS 26：20、 VP 1：15 (p)。 F群と A群の比較では交互作用はないが、 Midと Edg、 ASで有意差を認めた。 F群が A群に比し Midは薄くなるが、 Edgが閉じず A shapeが保たれ、 Valsalva wallの圧迫は増加しない傾向にある。【考察】両者とも deviceは平坦化するが、 FFIIOは Edgが開いたまま保たれるので Valsalva wallを圧迫せず erosionの riskが低くなる。 Ao rimが広範囲に欠損している症例では FFIIOを A shapeで留置することが望ましい。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 拡張型心筋症, 心移植, LVAD

【背景】乳児拡張型心筋症では心移植しか救命することができない重症心不全例があり移植までの橋渡しとして補助人工心臓が必要になることがある。2015年小児用体外設置式補助人工心臓（ EXCOR）の保険適応が承認されたが国内での移植待機は長期にわたると想定され、また血栓や脳出血のリスクもあり EXCOR装着の必要性に関しては慎重な選択が必要である。

【目的】乳児拡張型心筋症で内科的心不全管理から EXCORへの移行が必要となる層別化に関わる因子を検討すること。

【方法】2014年から2016年まで EXCOR装着目的で紹介された6症例で EXCOR装着に至った例と内科的管理を継続した例の臨床像の差異を後方視的に検討。

【結果】紹介時年齢4ヶ月から1歳3か月(中央値:9か月)。6例中4例は人工呼吸管理下で、体重(SD)は-5.34～-0.48SD(中央値:-1.44SD)と体重増加不良を認め、胸部エックス線 CTR:61～75%(中央値:64.5%)と著明な心拡大と5例に肺うっ血を認めた。 BNP値は173～3699 pg/ml(中央値:1065 pg/ml)と高値を示し、心エコーで LVEF:8.3～47.9%(中央値:14.1%)、 LV-Tei:0.31～0.65(中央値:0.33)、 TAPSE:7.3～19.6(中央値:12.7)と両心室機能の低下があり全例に僧帽弁閉鎖不全(中等度5例、中等度以上1例)を認めた。3例で気管支喘息を合併。全例カテコラミン持続点滴中であったが、利尿薬、 ACE阻害薬、β遮断薬の投与量に関してばらつきがあった。6例中3例は EXCOR装着に至り、3例は内科管理を継続しそのうち1例は内服治療で退院となった。

【考察】 EXCOR装着に至る症例は著明な体重増加不良があり、僧房弁閉鎖不全が中等度以上あるいは経過中増悪傾向がみられた症例であった。心機能指標での層別化は明確にできなかった。

【結語】乳児拡張型心筋症では EXCORを装着する時期を逸しない症例がある一方、内科管理のみで治療継続可能な症例が存在する。さらに症例を蓄積することで EXCOR装着の層別化因子が明らかになることが望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, フィルター

【背景】心電図波形の各パラメータの基準値はフィルターを用いない心電図を基に確立されている。学校心臓検診では、安定した心電時記録のために各種フィルターを用いられることが多い。【目的】学校心臓検診における心電図波形基準の確立のために、フィルターによる心電図波形への影響を明らかにする。【方法】2016年にK市、 T都、 E県でフィルターを用いずに記録された計8931名｛小学1年1358名（男/女＝696名/662名）、中学1年2291名（1007名/1284名）、高校1年5282名（2679名/2603名）の標準12誘導心電図を対象とした。目視により不整脈や基線の揺れ、ノイズ混入がないと判断された各学年、男女の各300名、計1800名の心電図を抽出した。フクダ電子社製の心電図解析システムを用い、フィルター使用前のオリジナル波形とハムフィルター（50Hzまたは60Hz）、筋電図フィルター（35Hz）、ドリフトフィルター（0.5Hz）の全てを使用したシミュレーション波形の振幅を比較検討した。【結果】それぞれのフィルター使用前の振幅は PII 0.098±0.047 mV、 PV1 -0.017±0.020mV、 RV1 0.585±0.323mV、 RV5 1.95±0.63mV、 RV6 1.46±0.41mV、 SV1 -1.29±0.58mV、 TII 0.389±0.132mVであった。 Bland-Altman解析ではフィルター前後の PIIでは平均差-0.012 (95%一致限界 -0.008/0.033)mV、 PV1 -0.08(-0.031/0.015)mV、 RV5 -17.5(6.7/28.2)%、 RV6 -18.3(8.2/28.5) %、 SV1 -14.3(-54.7/83.3)%、 TII -0.011(-0.002/0.025)mVであった。【結論】鋭い波形である QRSの振幅への影響が大きいが、 P波、 T波などの振幅への影響は小さかった。学校心臓検診において特にQRSの波高の解釈に注意が必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大橋 啓之[1], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 早川 豪俊[1], 不津木 綾乃[3], 小沼 武司[3], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学）

Keywords: 学校検診, 先天性心疾患, 心電図

【背景】心房中隔欠損(ASD)は学校検診で発見される主な疾患であり、早期の診断治療が予後と関連することが知られる。学校検診において ASD診断の契機となる心電図抽出所見として、 R< R'である右脚ブロック(RB)がよく知られるが、 V4陰性 T波(V4T)、 Crochetage(CRO)、下方誘導での ST-T変化(iST)を認めることもあり、これら所見の意義を検討した。【方法】2009年-2016年に大学病院（県唯一のカテ治療認定施設）にて、心カテを行った ASD例を対象として、診断の契機、心カテ評価時の心電図所見と血行動態指標（ Qp/Qs, 平均肺動脈圧）を検討した。手術またはカテーテル閉鎖例では、閉鎖後6か月、12か月の心電図所見を解析した。【結果】対象は、94名（男/女：42/52；年齢15.3±16.7；18歳以下:74名;19歳以上:20名；閉鎖例：88例）であった。診断契機は、学校検診26 (28%), 乳児検診25 (27%), 症状19(20%)、 NICU入院13 (14%), 他疾患の検査7 (7%), 成人検診4 (4%) であった。心電図異常の頻度は18歳以下例で高く(RB[73 vs 35%, p<.01]、 V4T[45 vs 0%,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

p＜.01]、 CRO[42 vs 12%, p＜.05]、 iST[22% vs 6%,p=.18])。典型的 RB（ R< R'）を認めた46例以外の45例中、 V4T、 CRO、 iSTのいずれかを19例（20%）で認めた。 iST(+)例では（-）例より、肺動脈圧が高く（＜.05）、 V４ T(+)例では、(-)例より Qp/Qsが高かった（＜.05）。術後6、12か月での所見減少率は、 iST、V4T（83.2 - 91.1 %；76.9 - 83.4 %）で高かった。【考察】 ASDに特徴的な心電図所見は、18歳以上例では少なく、 RBBBと V４陰性 Tは、右室容量負荷と、 aVFの ST変化は右室圧上昇と関連した。 V4陰性 T波、 aVFのST変化は術後６か月で70-80%、術後12ヶ月で、80-90%で消失する所見であった。【結語】小児期の ASDに特徴的な心電図所見として、 RB以外に iST、 V４ NTは、典型的 RBを認めない例でも認められ、血行動態異常や術後変化を反映し、本症の初期診断上重要な所見である。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

○新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 寺川 勝也[2], 笹原 聡豊[2], 友保 貴博[2], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 学校心臓検診, 小学校4年生, 重症児

【はじめに】児童における疾患の早期発見・早期治療を目指して学校心臓検診が行われている。平成7年に小、中、高等学校の各1年生全員に心電図検査が義務付けられているが、小学校6年間のうちに追加の検診をすることが望ましいと考えられている。群馬県では小学校4年生の心臓検診を一部地域で行っており、学年全体の約40%の児童で実施している。今回、小学校4年生の学校心臓検診で見つかった重症疾患児4例について報告する。【症例1】9歳男児。小学校4年生の検診で心室性期外収縮を認め、拡張型心筋症を疑われ当院入院。原疾患の精査目的に東京女子医大へ転院した。心臓移植の適応として、平成25年に渡航移植を施行、現在外来管理中である。【症例2】9歳女児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、精査目的に当院紹介受診し、心筋緻密化障害と診断した。外来管理中に自宅近くで突然死した。【症例3】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、心機能低下、易疲労感などの症状から精査目的に当院紹介受診し、不整脈原性右室心筋症と診断し、外来管理中である。【症例4】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で不完全右脚ブロックを指摘され当院外来受診。エコーで心室中隔の扁平化を認め、推定右室圧は約60mmHgであった。カテーテル検査を行い肺動脈圧54/29(38)mmHgであり、心内奇形はなく肺動脈性肺高血圧と診断した。肺血管拡張薬による治療を開始し外来管理中である。【考察】いずれの症例も小学校4年生の学校検診を契機に医療的介入が開始された。従来通り中学1年生の検診まで持ち越された場合、より重症化した状態、もしくは突然死という形で発見されていた可能性がある。【結語】小学校4年生の学校心臓検診を普及すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 画像診断

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 聰[1,3], 瀧聞 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], 鉾碕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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, 早渕 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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/m^2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/m^2):23.2±7.5/24.3±8.2(p=0.50)， CH(mm):4.3±1.2/3.8±0.9(p＜0.05)， CH/BSA(mm/m^2):5.5±2.3/4.3±2.1(p＜0.05)， CH/AVA：0.24±0.06/0.17±0.05(p＜0.001)， EH(mm):6.5±1.5/6.3±1.5(p=0.42)， EH/BSA(mm/m^2):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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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を撹拌した C法, NSS 8mlと空気1mlと患者血液1mlを撹拌した 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 鉾碕 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, 心房中隔欠損, 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、心房中隔欠損(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）
Keywords: 心臓MRI, PA-IVS, 二心室修復

【目的】新生児期の三尖弁輪径(TvD)が6～8mm(Zilberman Zscore -2～-3)の PA-IVS,CriticalPSにつき、二心室修復(BVR)の適応を再検討する。
【背景】当センターでは近年、 PA-IVSフォンタン症例で盲端右室からの血栓による脳梗塞や冠動脈虚血を経験したため、ワーファリン内服を定期化した。この UVR症例の QOL低下と新生児 PTPVの技術向上が相まって、RVDCC(-)症例に新生児期から PTPV＋3mmBTSによる積極的な右室育成戦略を展開するようになった。その結果、 PA順行性のある ASD＋ BTS循環に対して BVRか1＋1/2修復を選択する必要性が増している。
【方法】エコーの TvDを主軸に、 CMR心室容積計測(cine画像､心筋除去)で RVEDVi・ RVCI・ RV/LV比・ PFR・ TPFRなど心室機能を評価し、カテーテルで従来の Angio評価と ASD＋ BTS同時閉鎖試験を加え、臨床経過あわせて観察した。
【結果】対象は3年間の新規発生6例。新生児期は TvD 6.8mm（6.6～8.0）、 Zscore -2.7（-2.0～-3.2）だった。 BVR到達が3例、 BVR待機中が1例、右室発育観察中が2例。これらに計8回の検討をし、 BVR決定した4回（ A）と BVRを見送り右室発育を待つことにした4回（ B）を比較した（以下 A： B）。検討時 Tv-Zscoreは-1.9（-1.0～-2.4）：-2.2（-1.2～-3.3）、 RVEDVi(ml/m^2)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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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, 早渕 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 contorol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±0.06m/s2 vs0.13±0.07m/s2, 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±0.09m/s2, 0.13±0.05m/s2, 0.08±0.05m/s2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±0.07m/s2 vs 0.10±0.05m/s2, 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 画像診断

Poster (III-P32)

Chair:Ken Watanabe(Department of Pediatrics, The Tazuke Kofukai Medical Reserch 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 聰[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 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, 下薗 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], 渡邉 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

○渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P32-01] 肺動脈造影による左右肺血流比の定量的評価, 肺血流シンチとの比較

○安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 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(画素値)/dt=fx(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（ r2=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:辺縁はまずまず見えて評価可能、4:辺縁明瞭）を行った。各症例の循環動態パラメーター等と VSとの Spearmanの順位相関係数を出し、相関係数(R^2)0.3以上の因子について重回帰分析を、さらに造影剤注入時の心室性期外収縮(PVC)合併についてロジスティック回帰分析を行い、 ROC曲線からカットオフ値を算出した。【結果】各因子の中央値は月齢(M)6ヶ月(0－284)、身長(BH)65.0cm(47.5－175.0)、体重(BW)6.2kg(2.3－68.7)、体表面積(BSA)0.32m^2 (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、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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）
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

○渡邉 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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があるが、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], 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）
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とソーセージ様に拡大し 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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。セキュリティー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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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], 中嶌 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 覚[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], 瀧聞 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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 sore： 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 sore： 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 $mmHg^{-1}10^{-3}$ vs C群12.8±3.3 $mmHg^{-1}10^{-3}$, 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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±25.1x10^{-3}mmHg^{-1} vs. 58.3±19.6x10^{-3}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±7.6% vs. 56.2±4.7%（ $p<0.05$）、 RVEDV indexは90.4±4.2mL/m^2 vs. 78.3±13.8mL/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±1.8cm/s vs. 11.2±1.9cm/s ($p<0.05$)、 e'が11.2±3.2cm/s vs. 13.1±3.1cm/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±3.5mm vs. 20.0±3.5mm($p<0.05$)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。左室容積は体表面期で除して、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±0.1vs

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 覚[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, LVDWs)を計測、 DWS=(LVPWd-LVPWs)/LVPWsと計算した。結果は median (IQR)で示し統計学的処理は統計ソフト Rを用い P＜0.05を有意差ありとした。【結果】 IDM群母体分娩時年齢33y (30-36y) 在胎週数39週（37.5～40週）,出生時体重3108g (2860-3338g), Control群 母体年齢31y(26-33y) 在胎週数39週（38～39週）、出生時体重2988g（2769-3089g）。 IDM群と Control群において心収縮能の指標について有意差を認めなかったが、 LVPWsと DWS で有意差を認めた[IDM群 vs Control群, LVPWs; 4.7mm (4.1-4.9) vs 4.7mm (4.4-5.2), DWS; 0.28 (0.21-0.37) vs Control群 0.34 (0.28-0.40)、P=0.01]と有意差を認めた。 IDM群において HFDと AFDとの比較おいては DWSの有意差を認めなかったが IVSd, IVSs, LVPWsで有意差を認めた[AFD vs HFD; IVSd, 3.6mm (3.1-4.1) vs 4.2 mm (3.9-4.7) , IVSs, 4.4mm (3.9-4.9) vs 5.2mm (4.8-5.7), LVPWs 4.4mm (3.9-4.7) vs 4.8mm (4.4-5.2), P=0.01]【まとめ】出生直後の IDMでは DWSが低下している傾向を認め、グリコーゲンの胎児心筋への蓄積や胎盤血管床の糖尿病性変化による後負荷増大による肥大型心筋症様の心筋変化が影響している可能性が示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P33-06] Vector Flow Mappingによる両大血管右室起始の大動脈血流解析

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: aortopathy, ファロー四徴症, Vector Flow Mapping

【背景】 aortopathyとして、ファロー四徴症の上行大動脈拡大は成人期の重要な合併症であり、大動脈中膜変性による血管弾性低下と大動脈への容量負荷が主因と推測されている。これらの変化は未手術例やチアノーゼの期間が長い症例で有意であるが、心内修復術後も進行性であることが示されている。近年、 Vector Flow Mapping (VFM) で血流ベクトルに沿って流線の表示を行い、渦流やエネルギー損失 (Energy Loss、 EL) 、壁ずり応力 (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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 瀧聞 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）

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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 LAVImax(Left atrium volume/BSA)は21.5±5.4 ml/m^2、 Modified-Simpson法および biplane area-length法における LAVImaxはそれぞれ22.4±5.3 ml/m^2、26.9±5.6 ml/m^2であり、 biplaneで過大計測された。LAEFは58.5±8.9%、 LA distensibilityは153.9±67%であった。また GS値により得られた LA reserver strainは29.5±8.0%、 LA couduit strainは23.7±8.1%、 LA contractile strainは-5.9±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 修一朗, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 佐藤 純, 武田 紹 （中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-02] 繰り返す肺動脈狭窄症に対して薬物溶出性ステント留置術が有用であった1例

○高見澤 幸一[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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM 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 修一朗, 鈴木 一孝, 大森 大輔, 山本 英範, 佐藤 純, 武田 紹 （中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

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 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）

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、薬剤溶出制ステント 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ル治療を要していたが、6ケ月後の造影 CTでも再狭窄所見はなく、12ヶ月後の心臓カテーテル検査でも再狭窄は認められず、血管内エコー(IVUS)での断面積は18mm^{2}から16mm^{2}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箇所の肺動脈狭窄に対して SBを使用した。使用した Balloonは Goodman社の NSE PTA 5＊20mm, 6＊20mmの Balloonである。右下肺動脈に対して5, 6mmの NSE PTAを使用し、2.4→5.0mmへと拡張した。右中肺動脈に対して6mmの NSE PTAを使用し、2.5→4.5mmへと拡張した。どちらも合併症なく施行できた。【考察】 NSE PTAの使用は小児において報告例はない。エレメントによるノンスリップ効果、通過性の良さ、 Cutting Balloonや高耐圧バルーンに比べ穿孔のリスクの低さを考慮すると、通常のバルーンで十分に拡張を得られない場合には有用な選択肢となる。本症例では通常のバルーンで施行した以前のセッションに比べ、明らかに効果が得られた。 NSE PTAはエレメントが他社の SBより高く、拡張性においても他社の SBよりも効果を期待できる。【結論】小児の肺動脈バルーン拡張術おいても 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 clitical 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例では効果不充分で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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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100m L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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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], 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）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 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）

Keywords: バソプレッシン, コイル, 胸水

【背景】 Fontan手術後に遷延する胸水は，入院期間を延長させるだけでなく，胸腔ドレーン留置期間が長くなることによる感染リスクを上昇させる．【目的】体肺動脈側副血行路(APCs) に対するコイル塞栓術，術後バソプレッシン（ VP）投与が， Fontan手術後の胸水遷延の予防になるかどうかを検討する．【対象】2011年から2016年に当院で行った Fontan手術30例．基本治療方針： Fontan手術前 APCsに対するコイル塞栓術，Fenestration Fontan手術，術後 NO吸入．術後 VP使用：8例 (27%)． HLHSまたは HLHS variant：7例 (23%)． Fenestrationなしまたは早期閉鎖：8例 (27%)．【結果】 Fontan手術後胸腔ドレーン留置期間 mean, range (days)：8.3，4-28． VP使用群：4.3，4-5． VP非使用群：9.7，4-28， P 0.01*． HLHS/HLHS variant群：12.7，4-28．非 HLHS群：6.9，4-17， P＜0.01*．多変量解析による胸水遷延リスク因子：VP非使用 P 0.02*． HLHSまたは HLHS variant P 0.02*． Fenestrationなし P 0.9．【 APCsに対する追加コイル塞栓術】術後胸水遷延した HLHS variant 2例に対し APCs追加コイル塞栓術を行った．いずれも速やかに胸水は消失した．【考察】・ VP群では術後 volume負荷量が少なく，よりアウトバランスの印象がある．・ VPには末梢血管抵抗を上げ血圧を上昇させるだけでなく，毛細血管漏出を軽減する可能性が示唆されている．遷延胸水を予防するメカニズムかもしれない．・ APCsが術後に遷延する胸水の原因となるか文献的には controversialだが，当院の症例では APCsに対する治療が胸水改善に有効であった． HLHS variantでは肺動脈の成長が悪いため APCsが多量な症例が多く，術前塞栓しきれなかった APCsが胸水遷延の原因になっている可能性がある．【結語】 Fontan手術後 VP使用は胸水遷延を予防できる可能性が高い．また，胸水遷延例に対して残った APCsに対し積極的に塞栓術を行うべきであると考える．

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 unifocalizaition（ 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へサイズアップした。人工心肺離脱時、右室圧/左室圧比は06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、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 repir, 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 TAPVCrepair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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

例1】11ケ月、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12μ g/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12μ g/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くかった(POS1:12661±6245 vs 18616±3999,P＜0.01, POS3:8638±3204 vs 14057±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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5～20μ g/kg/d, 漸増し最大投与量は30～240μ g/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

される。今後の前方視的研究が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心筋心膜疾患

Poster (III-P36)

Chair:Atsuhito Takeda(Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-P36-01] 胎児期から観察し得た巨大心臓横紋筋腫による難治性心室頻拍症を合併した結節性硬化症の1例

○中島 公子[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ビ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たす症例があり、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±8.0pg/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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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ズ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ー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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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．巨大腫瘤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，休薬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・メトトレキセート内服、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で LVPG60mmHgまで低下した。心電図検査では QTc(Bazzet法)0.532秒→0.582秒と延長したがホルター心電図では心室性不整脈出現なく経過している。【考察】 JIAに合併した HOCMの希少例を経験し、シベンゾリン内服により有害事象なく臨床症状の速やかな改善と LVPG低下がみられた。小児 HOCMにおいても適切な有効血中濃度を維持することで効果が期待される。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例

○篠原 務, 大下 裕法, 犬飼 幸子 （名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

Keywords: アドリアマイシン心筋症, アントラサイクリン, 心不全

【背景】アドリアマイシン心筋症は累積投与量依存性に発現頻度が高くなり、心不全を発症した場合、短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/m^2であった。15歳で骨盤内の骨軟部肉腫（ undifferenciated spindle cell sarcoma）を発症し、治療開始前の心エコーでは左室駆出率(EF) 65%、左室内径短縮率(FS) 34%、 NT-proBNP 88pg/ml、胸部レントゲン心胸郭比(CTR) 42%であった。アントラサイクリン系薬剤を含む治療を開始し、アドリアマイシン換算累積投与量は472mg/m^2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）

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・心膜心筋腫瘤性病変による心機能低下と心不全症状を契機に、白血病が判明した Down症候群の一例を報告する。【症例】10歳女児。顔面浮腫・労作時呼吸困難を主訴に受診。 Down症候群で1歳、3歳時に白血病の既往があり、心毒性のあるアントラサイクリン薬 (総量75mg/m^2) 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

自由壁の一部心膜心筋輝度が亢進した腫瘤性病変を認めた。悪性腫瘍を疑い、骨髄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、心膜心筋腫瘤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・心膜心筋腫瘤性病変は消失し、治療5か月目に組織ドプラで s'=13cm/sec, e'=18 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瘤性病変が表れ、悪性腫瘍を疑う契機となった。心臓腫瘤性病変の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瘤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・心膜心筋腫瘤性病変の原因に、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 智憲[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 りっしぇん[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P37-01] 低出生体重児に対する palliative operationとその予後

○小西 章敦, 松尾 諭志, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 低出生体重児, palliative operation, 合併症

【目的】 Palliative operation (PO)を施行された低出生体重児(LBWI)（出生時体重2500g未満）の予後を検討する。【対象と方法】2008年7月～2016年12月に当科で初回 POを行った118例を対象とし， LBWI50例（ L群）と正常出生体重児(NBWI)68例（ N群）に分け，その治療経過を検討した。【結果】平均在胎期間 L群36.7±3.1週， N群39.2±1.0週(p＜0.001)，生下時体重(BBW) L群2.0±0.5kg， N群3.0±0.4kg(p＜0.001)。手術時体重 L群3.1±1.2kg， N群3.7±1.1 kg(p＜0.01)。各群の術式別最多疾患は， L群：｛術式, 疾患｝ B-T shunt (BTS) 30, PA/VSD 8； bilateral PAB(bPAB) 9, TAC 3； arch repair/PAB 6, CoA complex 6； main PAB (mPAB) 5, AVSD 3， N群： BTS 45, PA/VSD 14； bPAB 10, HLHS 8； mPAB 13, SV 4。 N群の最終手術到達率は76.6%（ Fontan 4例, biventricular repair 24例）で，最終手術待機を含めると83.0%であった。一方，重症肺高血圧症および脳出血後水頭症の各１例が BDGへ進めなかった。初回手術の手術死亡は， BTS 1（誤嚥による窒息），bPAB 1（啼泣時迷走神経反射）の2例。初回手術関連死は bPAB の1例 （術前の高肺血流性ショックによる腎不全）。遠隔期を含めた非手術関連死亡は5例（14.2%）（不整脈2，消化管出血1，消化器術後心不全1，不明1）であり， N群の1例（ bPAB後の啼泣時迷走神経反射）に比べると多い傾向にあった。 Kaplan-Meier法では両群の生存率に有意差を認めなかった（5年 L群76.6±6.2% v.s. N群86.9±4.4%）。【結論】 LBWIは NBWIより低い BWで手術介入されているにも関わらず，最終手術到達率，生存率ともに良好であったが，手術非関連死が有意差を持って多かった。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

○桑原 直樹[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 智憲[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 anormaly1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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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年間における CHD術後95例中、喘鳴・嗄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】術後症例で嗄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 Buffle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 Buffle狭窄を認めていた。今後ペースメーカー留置前に Buffle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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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 りっしぇん[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、致死的染色体異常である 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。【考案】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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 下薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例

○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

Keywords: 脳膿瘍, 非チアノーゼ性心疾患, 先天性心疾患

【背景】脳膿瘍は死亡率および後遺症率が高く重篤な疾患である。脳膿瘍の危険因子として右左短絡を伴うチアノーゼ性先天性心疾患が重要であるが、非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の報告は稀である。【症例1】9歳、女児。ダウン症候群、完全型房室中隔欠損（心室中隔欠損自然閉鎖）にて外来経過観察中であった。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%であった。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%であった。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った。 MEPMおよび VCMによる4ヵ月以上の長期抗菌薬治療を要したが、明らかな神経学的後遺症なく退院した。フォンタン術後の VV shunt等による右左短絡が原因として考えられた。【考察】非チアノーゼ性先天性心疾患とされる症例においても、わずかに存在する右左短絡が脳膿瘍の原因となりうると考えられた。これらの疾患において原因不明の発熱、頭痛、神経症状等を認めた場合は脳膿瘍を鑑別の一つに挙げる必要がある。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P38-04] 経皮的カテーテル心房中隔欠損閉鎖術後2年で感染性心内膜炎を発症し、治療に難渋した一例

○高砂 聡志, 住友 直文, 山田 浩之, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 渋谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 経皮的カテーテル心房中隔閉鎖術, 感染性心内膜炎, 心房中隔欠損症

【初めに】一般に、カテーテル閉鎖術後６か月以上経過した心房中隔欠損症（ ASD）は感染性心内膜炎（ IE）発症のリスクは高くないとされている。今回 ASDに対する経皮的カテーテル閉鎖術後2年で IEを発症し、多彩な臨床像を呈した一例を経験したので報告する。【症例】7歳女児。5歳時に ASD（二次孔欠損、12 mm）に対し、当院で経皮的カテーテル ASD閉鎖術(Amplazer septal occluder device)を施行した。2日続く嘔吐、発熱のため前医を受診した。眼球結膜充血と口唇発赤、項部硬直を認め、炎症反応高値で、髄液の細胞数上昇と糖低下を認めた。細菌性髄膜炎を疑い抗菌剤を開始したが、入院当日夜間に心不全症状を呈し、川崎病主要徴候をすべて満たしたため免疫グロブリン療法を開始した。入院2日目に急性脳症を発症してメチルプレドニゾロンパルス療法を開始した。速やかに解熱したが、入院時の血液培養からメチシリン感受性黄色ブドウ球菌が検出され、 Janeway発疹および Roth班も確認されたため IEと診断し、川崎病および急性脳症も IEに続発したものと考えた。この時点では疣腫は確認されなかった。治療経過は良好であったが、入院22日目にデバイスの左房側に12×4mmの可動性のある付着物を認めたため、当院に転院した。手術治療を提案したが同意が得られなかった。感染性心内膜炎による疣腫と考え抗菌剤を変更したが、血栓の可能性を否定しえず抗凝固療法を開始した。次第に疣腫の縮小を認めたが、転院9日目の頭部造影 MRIで感染性脳動脈瘤の合併を疑われ、ワーファリンは中止しヘパリンでの抗凝固を継続した。疣腫の増大・縮小や新規の微細脳梗塞を繰り返したが、脳動脈瘤の悪化はなく経過した。6週間で抗菌

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

剤を終了後、再度ワーファリンを投与したところ疣腫は消失した。再燃や新たな脳梗塞がないことを確認し、転院61日目に退院した。【結語】 ASD治療遠隔期にもデバイス感染による IEをきたし得るため注意が必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P38-05] 僧帽弁置換術後の血栓弁に対し recombinant tissue plasminogen activatorによる血栓溶解療法を施行した9ヵ月男児

○大島 康徳[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・ m^2、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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・ m^2、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], 下薗 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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 PI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、 PI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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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,帽状腱膜下血種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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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例の成人期未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±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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: 脊柱側弯症, 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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日に経膣分娩で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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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歳時に喀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-titlation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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 maneuvar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、Ì・ 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事から、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 大薗 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], 桝田 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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),(p11,2q11.2)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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-P40-03] 侵襲的治療の導入に消極的で管理に難渋している特発性肺動脈性肺高血圧症の1例

○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）

Keywords: 特発性肺動脈性肺高血圧, エポプロステノール導入困難, 肺高血圧の治療

【諸言】特発性肺動脈性肺高血圧症は予後不良とされているが，エポプロステノール導入に伴い長期予後・QOLの改善例が多数報告されている。しかしながら投与にあたっては中心静脈投与が主であり在宅管理が比較的困難だとして本人や家人の理解が得られず導入困難な症例も少なからず存在すると思われる。両親と本人が治療に消極的で管理に難渋している当科症例を報告する。【症例】18歳女性。小学校1年時の学校心電図検診で右軸偏位・右室肥大を指摘され受診。初診時チアノーゼおよび心不全症状はなく。胸部 X-pで心拡大はないもののECGで V1誘導が rsR型で V3に孤立性陰性 Tを認めた。 ASD(II)として経過観察されたが徐々に右室および肺動脈拡張の進行あり心臓カテーテル検査を施行，平均圧40-50mmHgの肺高血圧を認めた。高次医療機関に紹介後，ベラプロスト Na内服が開始された。しかしながら定期的な断層心エコー検査評価で三尖弁逆流の増強傾向あり，再度心評価を勧めるも薬の変更や投与量の調節に対し，家人が拒否的で本人も消極的なため治療を進めることが出来ずに経過した。徐々にチアノーゼの進行もあり小4時に家人の同意を得て在宅酸素療法が開始されたが，その後も NYHA II～ III度で経過したため再度検査の必要性を説明し，小6時に再び心精査が行われた。 Qp/Qs=0.65, Pp/Ps=1.1, Rp/Rs=1.53 Rp=51.2u/m^2.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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 大薗 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ー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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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か月以内で急激な経過を辿っており、早期診断と積極的な PH治療が必要と思われる。
【結語】 HSCT後の PHに対して、 tadalafilは概ね有効であった。今後、病態の解明や血管内皮障害や PHに対する治療法の確立が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P40-08] 自家末梢血幹細胞移植後に肺高血圧症を合併し回復した一例

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 骨髄移植, 肺高血圧, 回復

【緒言】腫瘍性疾患に対する骨髄移植治療後に、重篤な肺高血圧症を合併することがあるが、頻度はまれでありその経過は不明な点が多い。今回我々は、自家末梢血幹細胞移植後に間質性肺炎様の画像所見を伴う肺高血圧症を発症し、免疫抑制剤および肺高血圧治療薬投与により回復した一例を経験したので報告する。【症例】2歳女性。左副腎原発の神経芽腫(Stage 4)に対し化学療法5クール実施後、自家末梢血幹細胞移植を実施した。day36に原発巣を完全摘除した後、腹部および両側眼窩に対して放射線療法を実施した。 day60頃より 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

○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にてびまん性にスリガラス陰影があり、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 units× 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、血中ホモシステインは137から28.6μ mol/Lまで低下した。徐々に低酸素血症は改善し、治療8か月後の心カテにて、 Rp 2.23 units× 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】ホモシステインは肺血管障害を引き起こし、早期治療を行えば、肺血管障害は可逆性であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 桝田 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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β2-microgobulin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 蕗子[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, 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P41-01] 川崎病急性期の尿中β2-microgobulin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）

Keywords: 川崎病, 炎症, β2-ミクログロブリン

【背景】川崎病急性期に尿中β2-microgobulin(β2MG)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β2MG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β2MGについて、検討する。【対象・方法】川崎病確実症例でガンマグロブリン治療(IVIG)開始前に尿中β2MG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β2MG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β2MG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】β2MG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

○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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 蕗子[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 渡邉 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、鼡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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 渡邉 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 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 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], 櫨木 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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で経膣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 fisutla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/右肝静脈ー中/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が肺血管拡張剤と 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±1.9kg、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 lt PA indexは IPAS後平均3.5ヶ月では47.9±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 syndromeに合併しやすく、その治療方法は未だ確立していない。当院における治療戦略を報告する。【症例1】 Polysplenia, AVSD, DORV, vPS, RAA, BLSVC, IVC欠損, 半奇静脈結合, HV分離還流。2m(3.8kg):PAB、9m(5.7kg):TCPS+CAVVP施行。 RSVC及び LSVCは V字型に寄せて、前面に ePTFE patchを補填。1y9m(10kg):14mm ePTFE graftによる HV rerouting施行。心停止下に左右 HV開口部をひとまとめにして en blocに切離、14mm ePTFE graftを HVと吻合、心外導管による HV reroutingとした。【症例2】 Asplenia, dextrocardia, AVSD, DORV, PA, 両側 SVC、 HV分離還流。3m(4.8kg):central PA plasty+RMBTS4.0、5m(5.6kg):両側 BDG施行。 RSVC及び LSVCは V字型に寄せて、前面に ePTFE patchを補填。1y5m(8.5kg):16mm ePTFE graftによる extracardiac TCPC施行。心停止下に RHV＋ IVC、 LHVを心房から島状に切断、 double barrelとし、16mm ePTFE graftを吻合、心臓の左側を通す 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ー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。その後に左側 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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は大動脈峡部にかけ、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、大動脈弓小弯側とステントつき 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], 渡邉 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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 primaly 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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 早渕 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週時に左室内腫瘤を確認し増大傾向を認めた．腫瘤は左室流出路流速2.0m/s程度の狭窄を来したが進行を認めず，在胎37週5日に経膣分娩にて出生した．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，左室内腫瘤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瘤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], 櫨木 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た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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 anomary, 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≦0p6: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 day0,5,41 after birth.Usually,the first operation is performed for a single ventricle palliation;such as Sternes operation with a PEP score of＜4,in a low score patients.Three survivors were found to have high PEP score when compared with non-survivors.Biventricular repair of Ebstein's anomaly in the critically ill neonates are feasible and the repair,such as the Cones operation,seems durable.Conclusion:PEP score demonstrates potentially novel insights into hemodynamic derangemants and their association with outsomes in patients with Ebstein's anomaly.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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 蕗子[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 ー中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術ー

○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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

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か月,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か月,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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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], 中嶌 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 PRは5例(41.7%)が mild，7例(58.3%)が trivial以下であり，右室流出路の平均流速は1.8±0.7mmHgであった．12例中8例(66.7%)では術後約1年で MRI評価を行っており， RVEDVIは術前217.1±12.0から術後116.2±34.1まで改善したが， RVEFは術前44.8±4.9から術後40.3±9.3%と改善を認めなかった．両群で周術期死亡は認めず，生体弁， bulging sinus graftいずれにおいても術後早期の成績は良好であった．再手術は1例(8.3%)で，生体弁症例に人工弁感染に対する re-PVRを施行した．不整脈再発は1例(8.3%)に認め，心房粗動に対するカテーテルアブレーションを要した．【考察】当院における TOF術後遠隔期 PVRの早期及び中期成績は， bulging sinus graftを用いた症例を含め良好であった．右室容量の著明な縮小が得られる一方， RVEFは改善せず, 更に遠隔期のフォローが重要である.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-04] 新生児・乳児期早期 Ebstein奇形に対する cone reconstructionを用いた二心室修復術の経験

○本宮 久之[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%.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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 蕗子[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年間での 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 ー中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術ー

○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）
Keywords: complete AVSD, valve repair, pericardial wing

【背景と目的】完全型房室中隔欠損症の弁の分割・形成に重要な点は房室弁機能を損なわないことであるが、bridging leafletをできるだけ左側房室弁として利用する代償は右側弁、特に中隔側の弁尖が乏しくなってしまうことである。そこで我々は自己心膜 ASDパッチを翼状に残し、右側房室弁形成に活用している。この方法による中期遠隔期成績を検討した。【対象と方法】2007-2016年に当院で初回手術治療を行った完全型房室中隔欠損症25例を対象とし、手術方法と術後弁機能について後方視的に検討した。ファロー四徴症合併2例。平均観察期間は5.1年（ range 7ヶ月-9.6年）。【手術】原則的に Two-patch法を用いた。心室間交通が浅く bridging leaflet下にパッチ縫着困難な場合は modified one-patch 法を用いた。冠静脈洞は右房側に還流させた。房室弁形成の原則と工夫：（１） ePTFE VSDパッチはできるだけ右側で bridging leafletに縫着し「左側房室弁をより大きく」した。 Cleftは閉鎖した。（２）自己心膜 ASDパッチは bridging leaflet縫着部から約5mmの折り返し（翼状部）を持たせた。これを中隔尖のように扱い右側 cleft 閉鎖時の補強や bridging leafletの接合面の拡大等に利用した。【結果】 25例中、21例に Two-patch、4例に modified one-patch法を用いた。手術死亡なし。腹部手術歴のある1例を遠隔期に腸閉塞で失った。先行手術は肺動脈絞扼術4例、 BTシャント1例。左側 cleft離開による再手術を2例(8%)に要した（術後6、7ヶ月時）。交連縫縮は左側弁に17例(68%)、右側弁に5例(20%)併施した。心エコーによる房室弁逆流は左側 moderate 4例(16%)、右側 moderate 2例(8%)を認め、その他は mild以下に制御されていた。有意な弁狭窄を認めなかった。【結論】完全型房室中隔欠損症に対する心房中隔心膜パッチを活かした房室弁形成の中期遠隔期成績は概ね良好であった。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏[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、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±13.2%、 LVEFは73.9±5.9%、 RVEDVは正常比120.7±27.1%、 RVEFは60.7±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。カテーテル治療不適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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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離脱が寄与する可能性が示唆された。今後症例を積み重ね更なる検討を行っていきたい。

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無くなった。 Pltは体外循環開始時から離脱にかけ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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糸の観察を行ったところ、すべての層にわたって付着物が認められたが、圧力上昇の原因究明には至らなかった。
【結語】
今後の対策として、スタッフ間での人工肺圧力上昇時におけるトラブル対処方法の情報共有や、手技統一を図り迅速な対応を行るように検討した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 社会・家族支援・スタッフ教育

Free Paper Oral（ multiple job category）5 (III-TRO5)

Chair:Noriko Nakazawa(Nursing unit .Mt.Fuji Shizuoka Children Hospital)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO5-01] 第2回フォンタン術後の患者・家族会開催報告～患者・家族のニーズを知る～

○石川 さやか[1], 藤井 美香[2], 堀口 佳菜子[1], 池田 健太郎[3], 小林 富男[3], 福島 富美子[2], 都丸 八重子[2], 小谷 弥生[2], 熊丸 めぐみ[4] （1.群馬県立小児医療センター 外来, 2.群馬県立小児医療センター 病棟, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-02] フォンタン手術を受けた患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」開催報告

○吉田 佳織[1], 権守 礼美[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[4], 麻生 俊英[5], 岸本 英文[6] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局, 3.市立豊中病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 6.元 母子医療センター 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-03] 児童に対する効果的な心肺蘇生教育方法の検討

○飯沼 由紀子[1], 勝又 庸行[2], 小泉 敬一[3], 小鹿 学[4], 杉田 完爾[3], 星合 美奈子[3] （1.甲府病院 看護部, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-04] 循環器系混合病棟の小児患者を受け持つ看護師の抱える不安

○石井 里美, 大久保 三和子, 石井 真寿美 （千葉県循環器病センター 看護局）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-05] 小児循環器看護における継続教育への一考察 ―新人研修においてペーパーペイシェント型シナリオトレーニングを実施して―

○笹川 みちる, 松室 有希 （国立循環器病研究センター 看護部）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-01] 第2回フォンタン術後の患者・家族会開催報告～患者・家族のニーズを知る～

○石川 さやか[1], 藤井 美香[2], 堀口 佳菜子[1], 池田 健太郎[3], 小林 富男[3], 福島 富美子[2], 都丸 八重子[2], 小谷 弥生[2], 熊丸 めぐみ[4] （1.群馬県立小児医療センター 外来, 2.群馬県立小児医療センター 病棟, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課）

Keywords: フォンタン手術, 交流会, 移行期支援

【背景】 A病院では成人移行期支援外来に加え、平成27年から年に1回、フォンタン術後の患者・家族会を開催している。【目的】患者・家族会を開催しアンケートを実施することで、患者と家族の移行期支援外来や集団患者教育に対するニーズを明らかにする。【対象と方法】患者・家族会に参加した A病院通院中の4歳以上の患者を持つ20家族を対象とした。主に家族を対象としたプログラムでは移行期支援外来の説明、フォンタン術後の社会人及び大学生による体験談、兄弟の体験談、成人領域循環器外来と医師の紹介、座談会を実施した。もう一方では、患者本人を対象とし、運動療法を兼ねた体操、診察室の模擬体験、身体についてのクイズを実施した。会終了時に無記名方式で家族及び家族と同じプログラムに参加した患者にアンケート1を実施した。後日、会終了後の心境の変化と会や移行期支援に対する要望を聞いたアンケート2を郵送により行い検討した。以上は院内倫理審査委員会で承認を得た。【結果】本人の体験談、兄弟の体験談について、「良かった」と答えた家族が86%と特に高かった。心境の変化と会や移行期支援への要望について、1）病気について2）就学・学校について3）将来について4）成人病院への移行について5）その他の5つにカテゴリー化することができた。会に参加することで改めて自己の疾患について家族で話し合う機会となっていたが、加えて様々な不安の記載も多くあった。自由記載では、会自体が情報共有や交流の場となっているとの回答が多かった。【考察】会の内容について満足度は高かったが、家族は将来についての不安を抱えていることが分かった。このことから体験談や座談会から得られる情報や、家族同士での情報交換が、不安の解消や問題解決となるのではないかと考える。【結語】患者家族のニーズを反映させ、会の更なる充実と患者支援につなげていきたい。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-02] フォンタン手術を受けた患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」開催報告

○吉田 佳織[1], 権守 礼美[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[4], 麻生 俊英[5], 岸本 英文[6] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局, 3.市立豊中病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 6.元母子医療センター 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン手術, 患者, 支援

【背景】フォンタン手術は単心室を含む複雑心疾患に対する機能的修復術であり、手術後の患者や家族は予期せぬ事態に不安を抱いて過度の運動制限を課し、消極的に過ごしていることも少なくない。また、就職・妊娠・出産などに不安を抱いているとされている。そこで2011年より、フォンタン手術後の患者と家族の応援をすることを共通の目的とした複数施設の医師・看護師、そして患者が協働して「フォンタンの会」を各地で開催している。【開催目的】フォンタン手術を受けた全国の患者と家族を対象に、教育・交流を目的とした交流会を開催し、「何ができない」ではなく、「何ができる」「こうすればできる」という視点で支援すること。【開催内容】内容は主に、（1）医師による病気やフォンタン循環の説明と適度な運動についての講義（2）看護師による成長や自己管理についての講義（3）患者や家族からのお話（4）キッズヨガであり、各地の医師や患者会が中心となり開催している。【結果・考察】2011年から６年間で、大阪・神奈川・愛媛・広島・長野・鹿児島・金沢・岩手の全国8か所での開催を終えた。毎回100名前後の患者と家族の参加があり、活発な意見交換が行われ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。家族からは「制限をするのではなく、限界を本人が知ることが大切」などの感想が得られた。また、患者と家族が病気について話す機会が増えたという調査結果も得られており、会が子どもや家族の学びや交流の場になっていた。マイペースで参加できるキッズヨガには、在宅酸素使用中の患者も皆と一緒に参加し、「自分に可能な運動」を知ることができていた。フォンタンの会の開催をきっかけに、継続的に取り組みを行っている施設もでてきている。【おわりに】今後も会の開催を継続し、施設という壁を超えて全国の患者や家族が前向きに病気と向き合える支援を検討していきたい。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-03] 児童に対する効果的な心肺蘇生教育方法の検討

○飯沼 由紀子[1], 勝又 庸行[2], 小泉 敬一[3], 小鹿 学[4], 杉田 完爾[3], 星合 美奈子[3] （1.甲府病院 看護部, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科）

Keywords: 一次救命処置, AED, 突然死

【背景】クラブ活動中に起こる児童・生徒突然死を防ぐためには、児童が by stander CPRの技術を身に着ける必要がある。我々は、2015年から「山梨県における児童・生徒突然死ゼロ」を目指し、児童に心肺蘇生を指導する市民講座を2回開催した。昨年の本学会において、小学校低学年は正確に心肺蘇生を行うことができることを報告した。【目的】児童が集中して講義を受講し、実習内容に興味を持つ指導方法を検討すること。【方法】山梨県に在住し心肺蘇生の習得に興味を持つ児童とその両親・兄弟を一般公募し、第3回親子で学ぶ心肺蘇生講座を開催した。心肺蘇生方法に関する講義を行った後に、 CPRマネキンと AEDトレーナーを用いて親子で行う心肺蘇生の実技練習を行った。市民講座終了後に、児童へ興味を持ったことについて、指導者へ効果的であった指導方法について調査した。【結果】参加した計45名中、児童は28名。内訳は未満児2名、幼稚園7名、小学校低学年8名、小学校高学年11名。アンケートに回答した19名の児童は、講義で心肺蘇生トレーニングボックスを使ったこと(8名 42%）、実技練習で AEDトレーナーを使ったこと(13名 68%)、 CPRマネキンを使ったこと(8名 42%)に興味を示した。指導者は、１)学校授業のように机に向かい、講義時間を30分程度にすること、２）アニメーション動画を用いて難解な医学用語を用いないことで、児童が集中して講義内容を習得することができたと回答した。【考察】児童は、学校で行われている授業形態をとることで、講義内容に集中できた。講義は映像を用いてわかりやすく解説したこと、実技練習は数多くの心肺蘇生練習道具に触れる時間を十分とったことが児童の興味を引き付けた。このような指導方法は、児童へ心肺蘇生を指導するために有効であると考えられた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-04] 循環器系混合病棟の小児患者を受け持つ看護師の抱える不安

○石井 里美, 大久保 三和子, 石井 真寿美 （千葉県循環器病センター 看護局）

Keywords: 小児循環器, 看護師, 不安

【背景】循環器系の混合病棟では、小児患者を受け持つ際不安や苦手意識が多く聞かれる。【目的】混合病棟で小児患者を受け持つ看護師が抱える不安とそれに対する対処方法を明らかにする。【方法】循環器系混合病棟に勤務する看護師を対象に小児患者を受け持つ際に抱える不安と対処に関する半構成面接と看護師経験等に関する質問紙調査。当該施設の倫理審査委員会の承認を得た。【結果】対象看護師は9名、看護師経験年数は１～19年、当該病棟の経験は１～4年だった。混合病棟で小児患者を受け持つ看護師が抱える不安は、18のカテゴリーと83のサブカテゴリー、対処は13のカテゴリーと30のサブカテゴリーが抽出された。不安のカテゴ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リーは、＜経験する機会の少なさ＞＜頼れるスタッフの少なさ＞など学習や教育方法に関すること、＜ケアのタイミングを決める難しさ＞＜小児特有の観察への不安・難しさ＞＜成長・発達に合わせた関わりへの困難感＞など小児の観察・処置に関すること、＜病態理解の難しさ＞＜略語が多く分かりにくい＞＜急変や処置への不安＞など循環器特有の難しさの他、＜育児方法・関わり方が分からない＞＜担当が続くことへの負担感＞＜親との関わりへの困難感＞が挙げられた。対処のカテゴリーは＜経験のあるスタッフへの相談＞＜自己学習＞＜育児や疾患の経験を生かす＞＜文献・手順をみる＞＜処置は経験者と一緒に行う＞＜サポート体制の整備＞＜（経験の少ない処置は）出来ないと意思表示が必要＞＜医師からの病態・治療の説明＞などが挙げられた。【考察・結論】総合病院の看護師は異動により経験のある看護師が減ったり、小児看護のモチベーションが高くないなどの場合があり、病棟にあった教育方法の見直しが必要と言われている。スタッフ間の情報交換の重要性や他職種との連携、急変時の対応の強化、日々の受け持ちやサポート体制の具体化、教育の見直しを行う必要性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-05] 小児循環器看護における継続教育への一考察 ―新人研修においてペーパーペイシェント型シナリオトレーニングを実施して―

○笹川 みちる, 松室 有希 （国立循環器病研究センター 看護部）

Keywords: 小児循環器看護, 継続教育, シナリオトレーニング

【目的】小児循環器看護は多様な看護実践能力が求められるが効果的な継続教育方法についての先行研究は少ない。今回、循環器専門 A病院の新人研修で実施したシナリオトレーニングを振り返り、教育方法について示唆を得たため報告する。発表は当該看護部の許可を得た。
【研修の実際】看護実践の基礎である看護過程を臨床現場で展開する力を養うことを目的に企画した。シナリオは4場面で作成し、1）未手術 VSDの1歳児が感染契機に有症状となり入院、2）2日目に自宅で確実な与薬ができていなかったなどの家族の知識不足や手術に対する不安が顕在化、3）4日目午前には症状改善し活気が戻ったことで自己抜去などのリスクが増加、4）4日目午後に食欲が回復した児に家族が制限を超えて水分を与え病状悪化、とした。演習は、場面1）の情報から関連図を作成、抽出した問題点から看護計画を立案し、その後の追加提示された場面の情報で、計画を評価・修正する方法とした。
【結果】肺血流増加の病態をベースに患者の個別性を書き加える形で関連図を作成するのに時間を要したが、それらが整理されると看護計画の立案・修正は臨床現場での実際の経験と繋げてスムーズに実施できた。新人看護師の反応は「日頃の観察やケアの意味がわかった」「家族も含めてこんなに予測しなければならないと感じた」であったが「現場ではこんなにゆっくり考える時間がない」との意見もあった。
【考察】場面を複数回展開する演習は小児循環器看護に重要なアセスメントを繰り返しながら病態を理解することへのシミュレーション学習となり、精神・社会の側面からもシナリオ作成したことは、生命維持のために身体面の重きをおきやすい循環器看護において、患者を全人的に捉える視点への学びに繋がったと考える。今後は現場の機会教育においてシナリオとの類似場面を的確に捉え、集合研修での学びを臨床現場と繋げるための更なる工夫が必要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Free Paper Oral（ multiple job category）6 (III-TRO6)

Chair:Masako Aoki(Musashino University, Faculty of Nursing)

Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO6-01] 心臓移植に伴う転院における心理社会的視点での情報共有

○作田 和代 （静岡県立こども病院 成育支援室）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-03] 植込み型除細動器植込み手術を受ける患児に対する子ども療養支援士の役割

○割田 陽子[1], 朝海 廣子[2], 阿部 真奈美[1], 荒木田 昭子[1], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 犬塚 亮[2], 平田 康隆[3], 本田 京子[1], 岡 明[2] （1.東京大学医学部附属病院 看護部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-04] 重症心不全患児への Child Life Specialistによる介入とその成果－補助人工心臓装着から移植、移植後の関わりを行った1症例－

○田村 まどか[1], 坂口 平馬[2], 福山 緑[2], 白石 公[2], 市川 肇[3], 坪井 志穂[1,4], 堀 由美子[1,4], 勝原 寛子[4], 鎌田 将星[5], 福嶌 教偉[1] （1.国立循環器病研究センター 移植医療部, 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, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.国立循環器病研究センター 脳血管リハビリテーション科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-05] 循環器病棟でのファシリティドッグの活動を看護の視点から振り返る

○加藤 水希 （静岡県立こども病院 看護部 循環器病棟）

9:20 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:20 AM（Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2）

[III-TRO6-01] 心臓移植に伴う転院における心理社会的視点での情報共有

○作田 和代（静岡県立こども病院 成育支援室）

Keywords: 心理社会的支援, 心臓移植, 転院

【背景】心臓移植を受ける決断をした子どもと家族は、治療の内容により転院したり、移植を行うために心臓移植実施施設または海外の施設に転院することになる。転院は環境の変化が大きく、子どもの不安・葛藤・混乱などの心理的負担を強くする恐れがある。それらの心理的負担を予防・軽減するためには、施設間での医療や看護の情報共有はもちろん、心理社会的視点での情報共有も必要となる。【目的・方法】心臓移植を受ける子どもが転院する際、心理社会的支援を行う職種である、 Child Life Specialist（ CLS）、 Hospital Play Specialistの資格を有する保育士、子ども療養支援士、米国の CLSが連携した事例を経験した。この事例における連携を後方視的に振り返り、継続した支援のために必要な情報を整理し、子どもや家族への効果を考察した。【結果】心理社会的支援を行う職種間で情報を共有した内容は、アセスメントに基づいた、「子どもの現状認識と使っている言葉」「子どもの主体的な対処の方法」「医療者に対して・家族間で・子ども同士でのコミュニケーションの取り方」「転院の目的や今後の見通しについての本人の認識」「家族構成とそれぞれの役割」「施設間の入院環境に関する違い」であった。また、転院先から「入院オリエンテーション資料」「病棟や主に関わる人の写真」「スタッフからの肯定的なメッセージ」の提供があった。これらの情報は、子どもに関わる多職種で共有された。【考察】子どもの認識やコミュニケーション方法の情報は、子どもと医療者が継続的に共通の言語的・非言語的表現を使うことにつながり、更に対処方法が尊重されることで、子どもの主体性が守られた。また、環境が違う中でも迎えられている雰囲気を感じることで、子どもと家族は安心感を得て転院することができた。これらにより転院する子どもの心理的負担を軽減することは、子どもが主体的に移植に向かう一助になると示唆される。

9:20 AM - 10:20 AM（Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2）

[III-TRO6-03] 植込み型除細動器植込み手術を受ける患児に対する子ども療養支援士の役割

○割田 陽子[1], 朝海 廣子[2], 阿部 真奈美[1], 荒木田 昭子[1], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 犬塚 亮[2], 平田 康隆[3], 本田 京子[1], 岡 明[2]（1.東京大学医学部附属病院 看護部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

Keywords: 植込み型除細動器（ICD）, 子ども療養支援士（CCS）, 心理支援

【はじめに】成人の植込み型除細動器(ICD)植込み患者の精神的ケアに対する研究は多く報告されているが、小児の報告は未だ少ない。今回、不整脈による失神を起こし、 ICD植込み手術を受けた患児に対し、医師の依頼を受けて不安や恐怖に対する介入を行った。その介入を振り返り、子ども療養支援士（ Child Care Staff： CCS）の役割について報告する。
【方法】 ICD植込み手術を受けた2例の診療記録から CCSの介入と患児の反応を振り返り、 CCSの役割について検討した。発表に関して患児家族の許可を得て行い、個人が特定されないよう配慮した。
【結果】対象は6歳と13歳の女児。2例とも転院時より環境の変化や先の見通しへの不安があり、13歳の児は失神再発の恐怖で歩行が困難になっていた。 CCSの介入は『入院環境の適応』『感情表出』『病気や治療説明後の理解』『検査・手術の心の準備と達成感』『失神発作の不安』に分類された。遊びを通して感情表出を助け医療者へ代弁したり、検査・手術時は発達に応じたツールを用いて心の準備と達成感が得られるフィードバックを行った。失神発作の不安では、患児のペースで語れるようにし発作時の対処方法を一緒に考えた。この結果、6歳の児は「早くシールもらいに検査行きたい」と前向きな姿勢を示し、「手術怖かったけどできた」と達成感を表

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

現していた。13歳の児は「転院して何をするのかわかって良かった」と見通しが持てたことや、「たくさん話を聞いてもらったら落ち着いた」と話した後に歩行ができるようになり、さらに「麻酔の時お母さんがいれば安心できる」と手術を乗り越える方法も自ら考えられるようになった。 CCSが医療者と協働して介入することで、患児らは主体的に治療に臨めるようになっていった。
【結論】 CCSは、患児が安心と信頼を持って医療者と一緒に治療に取り組めるよう、患児の立場で医療を調整する役割を担っていた。

9:20 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2)

[III-TRO6-04] 重症心不全患児への Child Life Specialistによる介入とその成果－補助人工心臓装着から移植、移植後の関わりを行った1症例－

○田村 まどか[1], 坂口 平馬[2], 福山 緑[2], 白石 公[2], 市川 肇[3], 坪井 志穂[1,4], 堀 由美子[1,4], 勝原 寛子[4], 鎌田 将星[5], 福嶌 教偉[1] （1.国立循環器病研究センター 移植医療部, 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, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.国立循環器病研究センター 脳血管リハビリテーション科）
Keywords: Child Life Specialist, 小児心臓移植, 多職種連携

【はじめに】 Child Life Specialist(CLS)は、 医療環境下にある子どもや家族に心理社会的支援を提供する北米発祥の専門職である。日本においても現在約40名が活動しているが、心臓移植医療専属の CLSが活動している施設は少ない。今回、小児用の体外式補助人工心臓である Berlin Heart EXCOR(以下、 EXCOR)装着による移植待機後、移植に至った患児に対する CLSの継続的な介入とその成果について報告する。事例報告をするに当たり、対象者の親権者の同意を得て倫理的配慮を行った。
【症例】6歳未満、女児、生後3か月で拡張型心筋症と診断され入退院を繰り返していたが、6度目の入院時にEXCORを装着し移植待機となった。 CLSは、患児の状態が安定した装着術後約1ヶ月より医師や看護師と日々協働しながら、患児の発達年齢を考慮した遊びを通しての介入や、処置時のサポートを開始した。また、 EXCORの模型を装着した人形を使用したメディカル・プレイを行い、患児の病気とその治療に対する理解を深める関わりを行った。さらに、理学療法士(PT)によるリハビリテーションの際にも、患児がより積極的に取り組めるようサポートを行った。装着術後178日目に心臓移植が施行されたが、その術前にもメディカル・プレイによって患児に手術の説明を行ない、移植後も早期から CLSは患児への介入を再開した。その後、患児は良好な経過を辿り、心臓移植後52日目に退院に至った。退院後も CLSは、患児が外来受診への移行を円滑に行えるよう、レシピエント・コーディネーターと連携して、外来受診時の流れや生活の注意点についてまとめた絵本を作成し、患児の発達年齢を考慮した介入を継続している。
【考察】 CLSによる重症心不全患児への発達段階を考慮した様々な介入は、移植待機期間中から移植後においても、患児がより医療環境や医療体験、移植後の生活について理解し臨むために有用であり、そのためには多職種連携が不可欠である。

9:20 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2)

[III-TRO6-05] 循環器病棟でのファシリティドッグの活動を看護の視点から振り返る

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○加藤 水希 （静岡県立こども病院 看護部 循環器病棟）
Keywords: ファシリティドッグ, ストレス軽減, コミュニケーション

【背景】ファシリティドッグ（以下 FDと略す）とは愛情と安らぎを与えるよう専門的なトレーニングを受けた犬のことである。一つの施設に常勤し継続的なメンタルサポートをするのが最大の特徴である。当院では2010年より導入、2012年からハンドラーとともに FDのヨギが活動している。検査中児に寄り添い、処置後の安静時間を一緒に過ごす等様々な活動をしている。現在 FDは国内に2頭しかおらず文献も少ない。そこで、 FDの活動を看護の視点から振り返る。【目的】 FDの活動がどのような効果をもたらしたのか明らかにする。【方法】20xx年に入院していた学童後期女児とヨギとの関わりを振り返る。本研究の倫理的配慮について看護部の承認を得ている。【結果】（介入前）児は先天性心疾患のため幼少から CVを留置し持続点滴を行っており、学校生活で制限があった。今回の入院では薬剤調整のため長期入院が必要とされた。児の自宅は遠方のため面会は週に2回だった。児は院内学級に通う以外に、同室児とゲームで遊び単調に過ごすことが多かった。（介入後）ヨギが病棟に来る日を心待ちにし、ヨギが訪室すると同室児や母と共に触っていた。ヨギと関わり児に笑顔が多くみられ、児、母、医療者間でヨギの事を話す機会が増えた。【考察】循環器疾患の患児は生命危機に直結したり、行動が制限される場合がある。児は入院生活の中で家族と離れる寂しさ、長期入院によるストレス、病気と向き合う不安を抱えていた。定期的にヨギが訪室し、スキンシップを図ることで安心感へとつながり、他児との交流が深まる機会となった。単調な入院生活がヨギと触れ合うことで刺激となり、入院生活や治療を頑張ろうという気持ちが高まった。さらに、ヨギを通し児、母、医療者間のコミュニケーションを図るきっかけになった。【結論】 FDと関わり病気に対する不安や入院のストレスが軽減した。 FDとハンドラーと協働し看護を実践することが今後の課題である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 教育・管理

Poster（ multiple job category）3 (III-TRP3)

Chair:Fujiyo Miwa(Fukuoka Children's Hospital)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP3-01] CCU病棟におけるバンコマイシン TDMの取り組み

○池谷 健一, 坪井 彩香, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-02] CCU病棟における薬剤師業務

○坪井 彩香, 池谷 健一, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-03] 小児心疾患患児の術前多職種カンファレンスに対する看護師の意識調査

○仁平 かおり[1], 竹内 美穂[1], 杉澤 栄[2] （1.筑波大学附属病院 看護部, 2.関西医科大学附属病院 看護部）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-04] 新人看護師に対する OJTの有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察

○春日 美緒, 佐藤 里絵子, 新井 聡美, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-05] 循環器集中治療室におけるクリニカルラダーの見直し

○山田 尚美, 佐野 仁美, 山下 直人, 望月 美佐, 杵塚 美知 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

1:00 PM - 1:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 1:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP3-01] CCU病棟におけるバンコマイシン TDMの取り組み

○池谷 健一, 坪井 彩香, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

Keywords: CCU, TDM, バンコマイシン

【目的】循環器集中治療病棟(CCU)では、2013年9月から薬剤適正使用と医療安全向上を目的として病棟薬剤業務を開始した。病棟薬剤業務において抗菌薬の薬学的管理は重要な業務であり、その中でもバンコマイシン(VCM)は薬物治療モニタリング(TDM)が必要とされ、薬剤師による介入が求められる薬剤である。本研究では現在行っている VCM の TDM業務について報告する。【方法】 CCUに入院し VCMを使用した患者を対象とし、患者背景(年齢、体重、体外循環装置の有無、投与目的等)、 VCM血中濃度測定及び解析件数、介入率、処方変更提案率、提案受諾率を調査した。解析の精度評価を目的として、投与方法変更症例のトラフ濃度10～20 μ g/mLへの到達率を調査した。なお、本研究は倫理委員会の承認を得ている。【結果】対象患者は28名であり、年齢中央値0.86歳(15日齢～17歳)、体重中央値6.02 kg (2.72～35.6 kg)、体外循環装置を使用した症例3件(体外式膜型人工肺(ECMO)・持続的血液透析濾過療法(CHDF)2件、腹膜透析(PD)1件)、投与目的は予防18件、治療15件であった。 VCM血中濃度測定件数は98件であり、解析件数は44件、介入率は89%となった。また処方変更提案率は91%(増量：20件、維持または増量：1件、減量：19件)、処方変更提案に対する受諾率は98%であった。投与量変更後、血中濃度評価が可能だったのは22件、そのうち推奨トラフ濃度に到達した割合は77%だった。【考察】 CCUの患者年齢は新生児から成人期と幅広く、術後の体内動態の変動や体外循環装置の使用などの特殊性もあることから TDMの重要性が再認識された。血中濃度測定患者には9割以上で介入することができ、処方提案に対してはほぼ全例で受諾された。その結果、概ね推奨トラフ濃度へ到達しており、 VCMの適正使用に薬剤師が十分貢献できることが示唆された。今後はさらなる介入率及び解析精度の向上に努めていきたい。

1:00 PM - 1:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP3-02] CCU病棟における薬剤師業務

○坪井 彩香, 池谷 健一, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

Keywords: CCU, 病棟薬剤師業務, 薬剤管理指導

【目的】循環器集中治療病棟(CCU)は10床からなり、心臓外科術後の管理など循環器疾患に対する高度専門医療を提供している。 CCU病棟では麻薬やハイリスク薬剤が多く用いられているため、以前より薬剤師による関与が医師、看護師から求められていた。そのため適正な薬剤管理と医療安全面の向上を目的として2013年9月よりCCU病棟における病棟薬剤師業務を開始した。本発表では病棟薬剤師業務の稼働状況を報告する。【方法】 CCU病棟における薬剤師業務について実施件数の集計を行い、業務内容の推移と効果を検証した。本研究は倫理審査の承認を得ている。【結果】 CCU病棟において担当薬剤師は、薬剤管理指導業務（服薬指導、処方鑑査、注射薬の配合変化、投与速度、副作用等のチェック、 TDM等）、問い合わせ対応及び薬剤情報提供業務、麻薬・向精神薬等病棟配置薬の管理業務を実施した。業務開始当初は、流速チェック等注射薬における確認作業が主体となっていたが、徐々に配薬された内服薬の確認など内服薬への関与も多くなった。問い合わせ・疑義照会件数は経年的に上昇した。問い合わせの多かった配合変化について早見表を作成し活用した。【考察】 CCU病棟に薬剤師が滞在することにより、問い合わせに対して迅速に対応できるようになった。内服薬投与時および注射薬調製・更新時のダブルチェックに薬剤師が加わることで、看護師同士で行っていた作業を異なる職種間で行うことによる医療安全の向上に繋がるものと考えられた。薬剤師による麻薬、向精神薬等の医薬品管理業務は看護師の負担軽減に繋がっていると考えられる。【結論】 CCU病棟における薬剤師業務は、医師・看護師の負担軽減や医療安全に寄与する可能性が示唆された。今後は、医師・看護師との連携を充実させ医薬品の適正使用に貢献していくとともに、薬剤管理指導業務や薬剤情報提供の充実を図っていきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 1:30 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area）

[III-TRP3-03] 小児心疾患患児の術前多職種カンファレンスに対する看護師の意識調査

○仁平 かおり[1], 竹内 美穂[1], 杉澤 栄[2] （1.筑波大学附属病院 看護部, 2.関西医科大学附属病院 看護部）
Keywords: 多職種カンファレンス, カンファレンスへの意識と意欲, 質問紙調査

【背景】 A病院では2013年より先天性心疾患で心臓手術をうける小児患者を対象に術前多職種カンファレンスを実施している。各職種からの治療方針やケア計画、術前の問題点と対策などを情報共有し議論する場としている。しかし、看護師からの計画の提示や疑問、質問などの発言がほとんど見られないのが現状である。【目的】術前多職種カンファレンスに参加する看護師の実態を明らかにし、今後のカンファレンスの運営の改善をめざす。【方法】術前多職種カンファレンスの参加対象である、入院から退院までに患者に関わる看護単位（小児病棟・ NICU・ GCU、小児 ICU、中央手術室）の看護師に無記名の自記式アンケート調査を実施した。なお、本研究は筑波大学附属病院倫理審査委員会の承認を得て実施した。【結果】アンケート回収率は31％であった。多職種カンファレンスに参加したいと考える人は100%であったが、カンファレンスの存在自体を知らないスタッフがいた。血行動態や術前の病態、術式や術後ケアのポイントを理解度に関わらず理解できたと100%が回答していたが、36%が病態や治療の説明を増やしてほしいと回答していた。発言することへの困難感を感じている人が57%で、カンファレンスで発言することに対する自信と知識不足を感じていた。【考察】カンファレンスで得た内容を基に看護ケアが提供できるようになったと答えており、カンファレンスはケアを洗練する場となりうる。一方、看護師からの発言が少ないことが現状にあり、有意義なカンファレンスとはいえないと考える。看護師の専門的な実践能力、多職種とのコミュニケーション力を育成することで有意義なディスカッションにつながると考えられる。【結論】多職種カンファレンスは、周術期看護を提供する上で重要である。発言への困惑感を感じている看護師も多く、今後のカンファレンスの運営方法の改善や専門的知識、コミュニケーション力の育成が課題である。

1:00 PM - 1:30 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area）

[III-TRP3-04] 新人看護師に対する OJTの有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察

○春日 美緒, 佐藤 里絵子, 新井 聡美, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター）
Keywords: インシデント, OJT, 内服管理

【背景】先天性心疾患の治療は、循環作動薬に加え、利尿薬や電解質補正薬の投与が必要である。内服薬投与の場合、経管栄養管理中は経胃管チューブ（以下 NGチューブ）からの注入投与であるが、新人看護師がNGチューブの閉塞による内服薬のインシデントを発生させている状況があった。そのため新人看護師のインシデント発生要因を分析後、 NGチューブの内服薬の投与方法に関する、配属部署教育（ On-the-Job Training；以下 OJT）(内服薬の攪拌方法、溶解に使用する白湯の温度・量、実際に閉塞したチューブの様子、 NGチューブの閉塞が児に及ぼす影響)を実施した。今回、 OJTの実施前後での、チューブの閉塞による内服薬のインシデント発生件数と発生要因の変化を明らかにすることで OJTの有効性について考察した。【目的】 NGチューブからの内服薬の投与方法の OJTの有効性について明らかにする。【方法】対象： OJT実施前（2015年5月～2015年8月）とOJT実施後（2016年5月～8月）に発生した、新人看護師のインシデント8件。調査方法：インシデントの集計記録から発生状況を後ろ向きに調査。分析方法： OJT実施前後のインシデントの内容を発生状況から分析し発生要

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

因との関連性について考察。倫理的配慮：院内倫理審査委員会にて承認を得た。【結果】 OJT実施前のインシデントは8件、 OJT実施後は0件であった。発生要因は、内服薬の攪拌不足、水分の温度不適切、水分量不足であった。 OJTでは、実際に NGチューブを用いたチューブ閉塞の体験、内服薬で閉塞したチューブの先端の観察を実施。その後、適切な攪拌方法（水分量・温度）、閉塞が児に及ぼす影響について教育した。【考察】経験不足によるインシデント発生要因を理解し、実際に閉塞の体験による具体的状況を示すことがリスク回避につながったといえる。 OJTにおいて、新人看護師の特徴を捉えた実践的教育が必要である。【結論】 OJTの実施はインシデント発生防止に有効であった。

1:00 PM - 1:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP3-05] 循環器集中治療室におけるクリニカルラダーの見直し

○山田 尚美, 佐野 仁美, 山下 直人, 望月 美佐, 杵塚 美知 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

Keywords: クリニカルラダー, 人材育成, 成人学習

【背景】循環器集中治療室では、効果的な人材育成を目的とし2012年よりクリニカルラダーを使用している。4年経過し、新人看護師や異動者が多くなり、教育指導の強化が求められてきた。そのため、クリニカルラダーの問題点を抽出し、学習者に即するものに改正することで活用を目指す。【倫理的配慮】A病院の倫理審査で承認されている【目的】クリニカルラダーを改正し、効果的な教育体制を整える【方法】1.スタッフへのアンケートの実施。現在の教育プログラムとクリニカルラダーの活用に関して9項目の内容でアンケートを実施2.アンケート結果と現状をもとに問題点の抽出3.成人学習論から成人学習を捉える4.方法1.2.3に結果よりクリニカルラダーの改正【結果】アンケート回答36名。問題点として、1.クリニカルラダーの自己評価の困難さ、2.評価方法のばらつき、3.学習者の問題、の3点が明確となった。それぞれの問題点に対し、ラダーの内容修正、評価方法の基準設定、評価表の修正を行った。【考察】学習者が問題課題を意識し行動するためには、まず自己の能力を適正に認識する必要があると考える。しかし、成長段階にある学習者が自己を客観的判断することは難しく他者による修正が必要となる。当院では教育指導を必要とする学習者が半数以上を占めており、学習者の能力を適正に評価できていない。今回、他者評価基準を追加したことで、評価方法の統一化が図れた。また、学習者の特性として主体性の低下や課題意識の低下があげられる。成人の学習では自主性が必要である。そのため、学習者が自己の学習計画に参加することで、自発的に行動できると考える。そして、目標達成は自己の成長を実感し自信となり、学習意欲を高めることができると考える。【結論】能力向上のため自己能力を適正に認識することは、目標探求に必要である。学習者が自己の学習計画に参加することは自主的に自己能力向上に努めるきっかけとなる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Poster（ multiple job category）4 (III-TRP4)

Chair:Kana Harada(Toho University Omori Medical Center)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP4-01] 長期入院によるストレスを自傷行為で表現した子どもへの看護ケアの実際

○岸田 千春, 上甲 貴江, 平野 麻実子 （広島市民病院）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-02] プレパレーションを用いた採血方法の工夫―1歳の拘束型心筋症児への関わり―

○浜本 知美, 小谷 弥生, 都丸 八重子 （群馬県立小児医療センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-03] 重症な成人先天性心疾患患者の終末期の心理的支援―1事例の心理面接から

○松尾 加奈, 大内 秀雄, 根岸 潤, 鍛冶 弘子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-04] 術後に活かせる術前訪問の検討

○大石 志津, 杵塚 美知, 簇持 真理子 （静岡県立こども病院）

1:00 PM - 1:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-01] 長期入院によるストレスを自傷行為で表現した子どもへの看護ケアの実際

○岸田 千春, 上甲 貴江, 平野 麻実子 （広島市民病院）

Keywords: 長期入院, ストレス, 学童期

【背景】重症先天性心疾患患児ではしばしば長期入院が必要になるが、子どもは自分の思いを上手く表現できず、強いストレスを受けていることが伝わりにくい。今回、肺動脈閉鎖、心室中隔欠損術後で肺高血圧、右心不全を伴い、入院中自傷行為が持続した22番染色体微細欠失症候群の10歳女児の事例を経験した。【目的・方法】自傷行為でストレスを表現した重症 CHD患児の経過を振り返り、長期入院が必要となる子どもに対する看護のあり方、看護師の役割を明らかにする。【倫理的配慮】患児と家族に説明を行い、承諾を得、 A病院倫理委員会の承認も得ている。【結果・考察】ストレス軽減を目的とした看護ケアとして、まず患児と看護師で1日の時間割を作成し、短時間でもプレイルームや院内学級を個別利用できるよう調整した。厳しい安静度の中、遊びは心身に静的なものを保育士と相談し提供した。次に家族団欒の食事時間を取り入れた。意識的にバランスの取れた食事を摂取できるように食物の栄養素を色分けしたシールを貼って花を作るパンフレットを作成した。偏食が改善し花のシールの色に変化がみられた。さらに学童期の女児である患児が思いを表現するために、看護師や医師との交換日記を提案した。患児は積極的に日記を書いて文章に思いを表出し、次第に話す言葉に思いを表現できるようになった。また患児との関わりに悩んでいた家族に対しては、患児と離れて気持ちの整理ができるための時間を創るように調整した。環境にメリハリがつき、思いが表出でき始めると患児の精神状態は安定し、自傷行為は消失した。右心不全、肺高血圧も軽快し入院5か月目に退院となった。【結論】入院中でも子どもらしい生活リズムを整えることは重要である。年齢・性格に合わせた看護介入を行い、看護師・医師・保育士がチームで関わることで、子どものストレスは軽減し、自傷行為は消失した。さらには家族の精神的支援にも繋がった。

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-02] プレパレーションを用いた採血方法の工夫―1歳の拘束型心筋症児への関わり―

○浜本 知美, 小谷 弥生, 都丸 八重子 （群馬県立小児医療センター）

Keywords: プレパレーション, ディストラクション, 採血

【背景】1歳児は「感覚運動位相」であり、自己の感覚と運動により事象を認知していくため、自己の思考により物事を見る事が出来ない時期である。そのため、必要な検査や処置を受け入れ対処行動を取ることはできない。今回、1歳の拘束型心筋症児に対して行ったディストラクションを用いた採血方法への援助を検討し、患児や家族への看護を振り返ったので報告する。【目的】１歳の拘束型心筋症児に対し、採血時に行ったプレパレーションやディストラクションの看護の実際を振り返り、効果的な方法を検討する。【倫理的配慮】研究の趣旨を説明し院内外で公表すること、個人を特定できない様にすること、研究への参加は自由意思であり途中でも撤回できること、不参加の場合でも不利益は被らないことを説明し、口頭と文書で母親に同意を得た。 A病院看護部研究倫理委員会の承認を得ている。【看護の実際】 Aちゃんの採血での反応、母親の言動、看護の実際等、看護記録をもとに後方視的に振り返り検討した。初めは看護師が必要最低限の固定をして採血を行ったため、 Aちゃんは激しく啼泣し、不整脈や嘔吐等の症状が見られた。抱っこ採血、病棟保育士の遊びの介入、 DVD視聴、皮膚表面麻酔薬の導入等のディストラクションを徐々に取り入れて実施した。結果、児からは「アニメを見に行きたい」と自ら処置室に向かうような発言が聞かれ、実施中も啼泣せずに過ごせたり、啼泣しても帰室時には笑顔が見られるようになった。また、母親へは児の好きなキャラクターや遊びをどのように取り入れるか一緒に考え実施した。「これで泣かずに採血できる」等、満足感のある言動が聞かれるようになった。【考察】 感覚運動期に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ある1歳児への採血方法を工夫し、複数のディストラクションを組み合わせ評価しながら行う事は効果的であったと考える。また、母親とより良い方法を検討し、個別性のある環境を整えられたことも有意であったと考える。

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-03] 重症な成人先天性心疾患患者の終末期の心理的支援―1事例の心理面接から

○松尾 加奈, 大内 秀雄, 根岸 潤, 鍛冶 弘子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）
Keywords: 成人先天性心疾患, 終末期, 心理的支援

〔目的〕重症な成人先天性心疾患(ACHD)患者の終末期は、2、30代という本来なら将来に思いをはせる時期に入院を余儀なくされ、親よりも先に亡くなってしまうことを意識しなければならない。また、精神発達的にも未熟で親への依存もみられる。そのため、重症な ACHD患者の終末期に特有のものがあると考える。今回、重症な ACHD患者との心理面接過程を振り返り、重症な ACHD患者の心理的側面からの理解を深め、どのような関りが必要なのかその支援について考える。〔方法〕20代男性、フォンタン術後患者。面接開始時は心疾患に加え多臓器機能低下により長期入院していた。 X年8月～ X+1年11月に週1回約50分臨床心理士による面接を実施した。その面接記録を振り返り検討する。本事例を発表するにあたり、ご家族に了承を得て個人の特定ができないようプライバシー保護に配慮した。〔結果〕面接は一般的な心理面接のように自身の気持ちに向き合うことは難しく、ゲームや好きなテレビの話で終わる回もあったが、心理士は語ることを無理強いせず、継続して毎週面接することでいつでも話せる場を保とうとした。小児期に友達と普通に遊んだ楽しい日々を生き生きと語る一方で、成人期に入院が増えた現状を「仕方がない」と冷静に受け止めながらも「外泊だけでも」と訴えていた。病態が急変し集中治療室に移った際には、「死」を受け入れたくない強い思いや、延命処置について家族の希望と異なることへの葛藤が語られた。その後はいつまた急変するか分からない恐怖心を抱え、自身の葬式の話しや家族への思いがたびたび語られ、心理士はどうすることもできないもどかしさを感じた。〔考察〕重症な ACHD患者の終末期に寄り添うことで、患者自身の「死」への受け止め方、家族との関係などが見えてくる一方で、抱えているもどかしさも感じられた。関わっている医療者が情報だけでなく感情の共有をすることが心理的支援につながると考えた。

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-04] 術後に活かせる術前訪問の検討

○大石 志津, 杵塚 美知, 簇持 真理子 （静岡県立こども病院）
Keywords: 術前訪問, 術後ケア, プリパレーション

[背景]心臓疾患で手術を行う患者は、術前は循環器病棟で過ごし、術後、循環器集中治療室に入室する。その為、術後のケアに必要な情報を得る事と、患者、家族の不安を軽減する事を目的に、平成20年より術前訪問を実施している。しかし、看護師の情報収集能力に差があり、必要な情報が得られないということや、情報が看護計画に反映されず、看護介入が継続されない事が多い。[目的]術前訪問の改善 [方法]1．術前訪問用紙の変更2．プリパレーション方法の修正3．得た情報をケアに反映する為、疼痛・早期離床の勉強会を実施4．変更後に看護師に質問紙調査を実施[倫理的配慮］当院の倫理委員会の承認を得た［結果］質問紙からは、循環器集中治療室の看護師の85%が必要な項目を共通認識することができ、情報収集がしやすくなったと回答。プリパレーションの変更は、85%が患者への説明がしやすくなったと回答。疼痛と早期離床の勉強会は85%が参考になったと回答したが、そのうち看護計画の立案ができたのは68%だった。[考察]術前訪問用紙を変更したことで、どの看護師で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

も、術後ケアに向けた情報収集ができるよう改善された。又、プリパレーションの内容を変更したことで、説明がスムーズにできるようになり、患者、家族も術後の状態、疼痛スケールや緩和のため投薬の必要性、 ADL拡大の重要性がイメージできるようになったと考える。しかし、今回の調査で、急性期後の疼痛、早期離床についての看護計画の立案、実施が不十分であることが明確になり、さらなる介入が必要である。[結論]術前訪問の方法を見直し、術後までの看護の振り返りを行ったことで、ケアに必要な情報収集能力は向上した。術後ケアの課題が明確となった。術前術後で病棟移動がある中で、継続看護を提供できるシステムを構築する第一歩となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AP Target Symposium

AP Target Symposium 4 (III-APT4)
Optimizing results in staged surgical management of functionally univentricular hearts – Preparation rather than Selection for Fontan –

Chair:Akio Ikai(The Cardiovascular Center, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Chair:Swee Chye Quek (Pediatrics, National University of Singapore, Singapore)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-APT4-01] A Quantitative Analysis of the Systemic to Pulmonary Collateral Flow in Fontan Circulation by Cardiac Magnetic Resonance

○Yoshihiko Kodama[1], Yuichi Ishikawa[1], Shiro Ishikawa[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] (1.Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-02] Arrhythmia management as a preparation for a Fontan

○Heima Sakaguchi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-03] Atrioventricular valve anatomy and function in patients with single ventricle

○Masaki Nii (Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-04] Surgical preparation for Fontan. Atrioventricular valve repair

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-05] Extending the indication of Damus anastomosis

○Makoto Ando, Yukihiro Takahashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-06] Single ventricular repair strategy: Controversy and some options and details in right heart bypass operation

○Hajime Ichikawa (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-07] Use of Mechanical Circulatory Assist Devices and Cardiac Transplantation in the Failing Functional Single Ventricle Patients

○James, D St. Louis (Department of Surgery Children's Mercy)

8:30 AM - 10:15 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-APT4-08] TBA

○Sertaç M. Çiçek （Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA）

8:30 AM - 10:15 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-01] A Quantitative Analysis of the Systemic to Pulmonary Collateral Flow in Fontan Circulation by Cardiac Magnetic Resonance

○Yoshihiko Kodama[1], Yuichi Ishikawa[1], Shiro Ishikawa[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] (1.Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)
Keywords: Cardiac Magnetic Resonance, Fontan, Systemic to Pulmonary Collateral

With the prevalence of cardiac magnetic resonance (CMR), a considerable amount of systemic to pulmonary collateral flow (SPC) in Fontan patients has been widely recognized. An aim of this study is to clarify causal relationships between SPC and other various parameters of Fontan circulation. Out of 655 consecutive patients in the Fukuoka Fontan Study database, 288 pts whose Qp/Qs by CMR was 1.0 or over were recruited. The median age at CMR was 13.5 (2.2-40.4) years old. The %SPC was calculated as (Qp-Qs) x100/Qs, and its median was 13.8% (0-95.7%). %SPC was significantly correlated to the smaller pulmonary artery index (Nakata index) before Fontan (p=0.02) and comorbidity of total anomalous pulmonary vein drainage (p=0.04). There was positive correlations between %SPC and the end-diastolic volume of the ventricle (p=0.006), and plasma BNP levels (p<0.001). Furthermore, an increase in %SPC was related to a deterioration in NYHA functional classification (p=0.02). It is concluded that a noninvasive measurement of SPC by CMR is highly effective in an evaluation of Fontan circulation.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-02] Arrhythmia management as a preparation for a Fontan

○Heima Sakaguchi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

In patients with a single ventricular physiology, arrhythmias can be a risk factor for surgical treatment including a bidirectional Glenn (BDG)/total cavopulmonary connection (TCPC) completion. Cases with hypoplastic right or left heart syndrome especially are often complicated with atrial arrhythmias due to a unilateral atrial load continuing from the fetal period. Herein we reviewed 8 cases (12 sessions) who underwent radiofrequency catheter ablation (RFCA) prior to a BDG/TCPC completion in our hospital over the last decade. Two patients were excluded from this study because they did not have an indication for a TCPC completion at that time. Of the 6 patients, underlying congenital heart defects consisted of a pulmonary atresia (PA) with an intact ventricular septum s/p Blalock Taussig (BT) shunt in 2, hypoplastic left heart syndrome (HLHS) s/p Norwood in 2, tricuspid atresia PA s/p BT shunt in 1, and atrio-ventricular discordance and mitral atresia s/p BDG in 1. Among 10 sessions, the median age and body weight at the time of the RFCA were 7 months and 5.3 kg, respectively. The target arrhythmias that were ablated were focal atrial tachycardia (AT) in 4 cases (8 sessions), intra-atrial re-entrant tachycardia in 1, and AVRT in 1. Although 3 out of 6 patients required multiple sessions because of difficulty inducing AT, their arrhythmia substrates were successfully eliminated. After the RFCA, all underwent a BDG/TCPC completion. It is very useful option as a preparation for the Fontan to tenaciously attempt to ablate any atrial arrhythmias prior to the BDG/TCPC.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-03] Atrioventricular valve anatomy and function in patients with single ventricle

○Masaki Nii (Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

Atrioventricular valve (AVV) function is one of the most important determinants of prognosis of patients with single ventricular physiology. Therefore, how to treat AVV regurgitation is a key for the preparation to have Fontan operation. Echocardiography is the 1st line imaging modality to assess AVV function before operation. The mechanisms of AVV regurgitation in patients with single ventricle and how to assess AVV function by two and three-dimensional echocardiography is discussed.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-04] Surgical preparation for Fontan. Atrioventricular valve repair

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

A competent non-stenotic atrioventricular valve is essential for optimal long term outlook. Risk of atrioventricular valve regurgitation is greatest for individuals with a single tricuspid valve or a common atrioventricular valve, followed by patients with two atrioventricular valves and least for those with a single mitral valve.(1) Patients with a common atrioventricular valve are a challenging group to repair due to wide variation of valve morphology which includes patients with heterotaxy syndrome and unbalanced atrioventricular canal defect. Successful repair nearly always includes approximation of the central zone of apposition or " cleft" between the bridging leaflets.(2, 3) Additional strategies include suture annuloplasty and partial commissural closure.(4, 5) The approximation of the central zone of apposition may be combined with the addition of a structural support using a polytetrafluroethylene strip to decrease the anterior-posterior dimension and take stress off the central leaflet suture line and may be useful in smaller, younger patients.(6, 7) Especially among individuals with heterotaxy syndrome, abnormal cardiac position such as mesocardia and dextrocardia may complicate exposure of the valve and intraoperative assessment of the source of regurgitation may not reflect the mechanism when the heart is in normal position. Therefore, careful study of the preoperative studies are necessary to identify the areas of regurgitation and surgery should be planned according to this evaluation rather than solely on the intraoperative assessment. For the patient with hypoplastic left heart syndrome, tricuspid regurgitation may be due to both intrinsic abnormalities of the tricuspid valve as well as acquired abnormalities including annular dilatation as well as elongation of subvalvar apparatus due to ischemia resulting in leaflet prolapse. Partial or complete suture annuloplasty will reduce annular dilatation and treatment of leaflet prolapse can be managed with partial or complete commissural closure.(8, 9) As repair strategies become more radical such as requiring leaflet augmentation or artificial cords the durability of repair decreases. Mitral valve repairs are the least common. Repairs may be directed at approximation of a persistent zone of apposition or " cleft". Additional procedures include partial or complete annuloplasty either suture or ring, partial commissural closure and edge-to-edge repair. Most

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

patients with single ventricle anatomy can achieve a reasonable outcome with valve repair and although reoperation is common this can often be combined with staged palliation.

1. Ando M, Takahashi Y. Long-term functional analysis of the atrioventricular valve in patients undergoing single ventricle palliation. Ann Thorac Surg. 2011;92(5):1767-73; discussion 73.
2. Oku H, Iemura J, Kitayama H, Saga T, Shirotani H. Bivalvation with bridging for common atrioventricular valve regurgitation in right isomerism. Ann Thorac Surg. 1994;57(5):1324-6.
3. Naito Y, Hiramatsu T, Kurosawa H, Agematsu K, Sasoh M, Nakanishi T, et al. Long-term results of modified Fontan operation for single-ventricle patients associated with atrioventricular valve regurgitation. Ann Thorac Surg. 2013;96(1):211-8.
4. Tatsuno K, Suzuki K, Kikuchi T, Takahashi Y, Murakami Y, Mori K. Valvuloplasty for common atrioventricular valve regurgitation in cyanotic heart diseases. Ann Thorac Surg. 1994;58(1):154-6; discussion 6-7.
5. Sano S, Fujii Y, Arai S, Kasahara S, Tateishi A. Atrioventricular valve repair for patient with heterotaxy syndrome and a functional single ventricle. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2012;15(1):88-95.
6. Konstantinov IE, Sughimoto K, Brizard CP, d'Udekem Y. Single ventricle: repair of atrioventricular valve using the bridging technique. Multimed Man Cardiothorac Surg. 2015;2015.
7. Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, et al. Long-term outcomes of common atrioventricular valve plasty in patients with functional single ventricle. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2014;18(3):259-65.
8. Ando M, Takahashi Y. Edge-to-edge repair of common atrioventricular or tricuspid valve in patients with functionally single ventricle. Ann Thorac Surg. 2007;84(5):1571-6; discussion 6-7.
9. Ohye RG, Gomez CA, Goldberg CS, Graves HL, Devaney EJ, Bove EL. Tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004;127(2):465-72.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-05] Extending the indication of Damus anastomosis

○Makoto Ando, Yukihiro Takahashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

Keywords: Single ventricle, Fontan, Damus

Background
Damus-Kaye-Stansel procedure (DKS), generally performed in the presence of subaortic stenosis, may be beneficial in case of Fontan candidate with a two well-developed ventricles.

Patients
Patients undergoing either Glenn anastomosis (BDG) or modified Fontan operation (F) (1978-2016, N=567) was the object of study. The staged Fontan operation was primarily performed (N=418). The remaining 95 patients are presently awaiting the Fontan operation after the Glenn anastomosis.

Results
Patients undergoing DKS anastomosis had a better mortality (5.1% vs. 11.2%) and medication free rate (73.9% vs. 64.9%) compared with the others. The best actuarial survival and Fontan achievement rate

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

was seen in the DKS group compared with the Norwood and the other groups. The timing of the DKS (BDG or F) did not affect cardiac catheterization data after the Fontan operation. Especially, in the recent years (2006-) more patients have undergone DKS procedure after the preceding pulmonary banding (57.7%); the primary reason includes the increase in patients having two-well developed ventricles. Our data also indicated that transaction of the pulmonary arterial associated a higher incidence of late ventricular dyssynchrony.

Conclusions
DKS can be performed safely at any stage after the BDG procedure. Even without a concern for subaortic stenosis, DKS may be offer better results for patients with two well-developed ventricles, providing systemic outflow from both ventricles.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-06] Single ventricular repair strategy: Controversy and some options and details in right heart bypass operation

○Hajime Ichikawa （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

The following 4 subjects are discussed by request.

Antegrade flow
Additional antegrade pulmonary flow (AAPF) after bidirectional Glenn is applied for hepatic factor and pulsatility. In the articles, in which AAPF is recommended, the age of Fontan completion is high. After 2010, the number of articles describing the benefit decreased, possibly because Fontan completion is getting earlier, the role of AAPF may no more exits.

Lateral tunnel (LT) vs. Extracardiac (EC): Systematic review by Dr. Li. shows the data of 3499 patients with either LT or EC, there was almost no difference except the increased incidence of late arrhythmia in lateral tunnel group.

Fenestration In 1990, fenestration was considered to be an savier and employed in many centers as an routine practice. After 2010, many big centers tend to publish their excellent outcome after non-fenestrated Fontan operation. The application of EC tended to avoid fenestration. However, the effect of non-fenestration has influence on a long term outcome including liver dysfunction.

Age at Fontan As we reported more than 20 years ago, better ventricular function could be achieved with a younger age at Fontan completion. This was confirmed in many other centers. However, recent north America’ s multicenter study shows that the age at Fontan does not predict the long term outcome.

Conclusion: The role of AAPF might be ended in the era of earlier Fontan. EC Fontan is the mainstream after 2010. Fenestration might revive. We need multicenter prospective study to elucidate the optimal age at Fontan.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-07] Use of Mechanical Circulatory Assist Devices and Cardiac Transplantation in the Failing Functional Single Ventricle Patients

○James, D St. Louis (Department of Surgery Children's Mercy)

Palliative interventions are commonly utilized for patients with a functionally single ventricular congenital cardiac anatomy, where definitive procedures are not possible. Failure to progress through these series of palliative procedures occur for a number of reasons. When this failure occurs, utilization of mechanical circulatory assist devices and eventual listing for cardiac transplantation may be required. This presentation will address the complications which may occur in patients undergoing stages palliative procedures for functionally single ventricular anatomy, use of mechanical circulatory assist devices, cardiac transplantation as well as addressing the outcomes of these procedures.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-08] TBA

○Sertaç M. Çiçek (Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA)

TBA

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 7 (III-JCKO7)

Kawasaki Disease/General Cardiology 2

Chair:Mamoru Ayusawa(Department of Pediatrics and Child Health Nihon University school of Medicine & Itabashi Hospital, Japan)

Chair:Lucy Youngmin Eun(Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea)

Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO7-01] Experience of recurrent Kawasaki disease complicated by giant aneurysms showing only two of the main symptoms

○Chika Nakamura[1], Yukiko Kawazu[1], Shinji Kaichi[2], Etsuko Tsuda[3] （1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Toyonaka-City, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-02] Clinical analysis of hospitalized children with Kawasaki disease based on E - Science model, single center registry from 2009 to 2016

○Sirui Song, Danying Zhu, Min Huang, Lijian Xie, Tingting Xiao （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-03] Kawasaki Disease with Atypical Presentation Masquerading as Severe Infection: a 10-year retrospective review in a Tertiary Hospital in Hong Kong

○Chi Yu Dennis Au, Nai Chung Fong, Cheuk Man Ronald Fung, Wai Yau Daniel Mak, Wai Lim Yiu, Yu Ming Fu （Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Princess Margaret Hospital, Hong Kong SAR, China）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-04] Coronary Artery Bypass Grafting in Children with Severe Coronary artery lesions after Kawasaki Disease

○Wenbo Zhang, Ming Ye, Bing Jia, Fang Liu, Lin Wu （Cardiovascular Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai , China）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-05] Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease

○Ming-Tai Lin, Ming-Yu Liu, Chia-Hui Wu, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-01] Experience of recurrent Kawasaki disease complicated by giant aneurysms showing only two of the main symptoms

○Chika Nakamura[1], Yukiko Kawazu[1], Shinji Kaichi[2], Etsuko Tsuda[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Toyonaka-City, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

We report a recurrent case of Kawasaki disease (KD) complicated by giant aneurysms that developed only fever and slight conjunctival hyperemia.
At 2 years old, the patient had complete KD and received intravenous immunoglobulin therapy. He was discharged on day 11 of the illness. 7 months later, he had developed a cough and fever. He was subsequently referred to us because of high inflammatory reaction. Upon admission, he had only 2 major symptoms of KD, fever and slight conjunctival hyperemia. He had a cough and a chest X-ray showed consolidation, so we suspected bacterial pneumoniae and started antibiotic therapy. This failed to bring his temperature down, so we tried another antibiotic drug, but that too was ineffective. Slight conjunctival hyperemia disappeared on the next day of admission, and other symptoms of KD hadn't appeared. On day 7 of the illness, ultrasound sonography showed bilateral coronary artery aneurysms like a string of beads, therefore we diagnosed him as incomplete KD, and administered intravenous immunoglobulin, cyclosporine A and aspirin. Next morning, the fever went down but recurred during the night. As we were afraid that the coronary artery aneurysms would expand further, he was transferred to another hospital where he received plasma exchange.
It is reported that patients with recurrent KD are at risk of coronary artery lesions, and tend to be atypical. This case developed only 2 major symptoms, we had difficulty making a correct diagnosis. When encountering children having fever with a history of KD, we should consider recurrence of KD.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-02] Clinical analysis of hospitalized children with Kawasaki disease based on E - Science model, single center registry from 2009 to 2016

○Sirui Song, Danying Zhu, Min Huang, Lijian Xie, Tingting Xiao (Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China)

Objective Based on the E-Science environment, the data of Kawasaki disease (KD) patients in Shanghai Children's Hospital from 2009 to 2016 were analyzed in order to provide the basis for clinical diagnosis and treatment. The study aimed to investigate the clinical characteristics and risk factors of coronary artery lesion (CAL) in KD patients with the registry database .
Method The children with KD who were hospitalized in Shanghai Children's Hospital,selected according to the American Heart Association (AHA) diagnostic guidelines ,the incidence of CAL was determined according to the results of cardiac ultrasonography(UCG), all clinical indexes had been tagged and captured by electronic data capture (EDC) system. Statistical analyses were conducted by the Doctor

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Research Information Management System(DRIMS). Clinical indexes were performed to analyze the risk factors and incidence trend of CAL.

Results A total of 1157 cases were hospitalized mostly in spring and summer. The incidence of IVIG non-response was 13.1% . UCG found 22.92% cases of CAL, including 2.05% of coronary aneurysm. The trend of CAL incidence was declining by year. C-reactive protein (CRP) level, serum sodium level, and ALT > 40U/L or AST >40U/L were the influencing factors of CAL.

Conclusion Our findings highlight the frame of data management and analysis.The E-Science environment shows a good effect on the large-scale epidemiological investigation. There are a certain epidemic characteristics of Kawasaki disease in our single center.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-03] Kawasaki Disease with Atypical Presentation Masquerading as Severe Infection: a 10-year retrospective review in a Tertiary Hospital in Hong Kong

○Chi Yu Dennis Au, Nai Chung Fong, Cheuk Man Ronald Fung, Wai Yau Daniel Mak, Wai Lim Yiu, Yu Ming Fu (Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Princess Margaret Hospital, Hong Kong SAR, China)

Objective

Kawasaki disease (KD) can masquerade as severe infection: KD shock syndrome (KDSS) mimicking toxic shock; and retropharyngeal edema (RPE) mimicking neck abscess. They may delay diagnosis thus timely treatment.

Method

A 10-year (2007-2016) review was done for any KDSS / RPE.

Result

120 KD cases were recruited. M:F was 1.2:1, age 3.5 months-12 years old.

7 had RPE mimicking abscess (5.8%), presented as fever with neck complaints: swelling, pain or refusal to rotation/extension. None fulfilled diagnostic criteria of KD initially, some even with absent KD signs. They responded poorly to antibiotics. Neck X-ray showed thickened retropharyngeal space suspicious of abscess. Computer tomography (CT) showed retropharyngeal fluid with no definite rim-enhancement. One case in doubt of early abscess underwent fine needle aspiration yielding 1.5ml necrotic material, sterile for bacterial culture. KD signs emerged as clinical course progressed, and they responded well to immunoglobulin (IVIG) and aspirin.

3 presented as KDSS mimicking toxic shock (2.5%) with systolic hypotension needing inotropes and had ventricular dysfunction, mitral regurgitation on echocardiogram. Two had coronary ectasia on presentation. All were IVIG resistant which were well predicted by Egami score. Two required pulse methylprednisolone and remaining one responded to 2nd dose IVIG.

Conclusion

KD can present atypically leading to diagnostic confusion mimicking severe infections. High vigilance is

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

needed for early diagnosis and timely treatment to minimize unnecessary operations and complications.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-04] Coronary Artery Bypass Grafting in Children with Severe Coronary artery lesions after Kawasaki Disease

○Wenbo Zhang, Ming Ye, Bing Jia, Fang Liu, Lin Wu （Cardiovascular Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai , China）

Objectives Severe coronary artery lesions (CALs) in affected children after Kawasaki disease (KD) usually need further assessment and coronary artery bypass grafting(CABG). CABG is the most effective procedure for this consequence and essential in preventing premature death and improving the quality of life for children. The aim of this study was to evaluate the efficacy of CABG for the treatment of severe coronary artery lesions in children after KD.
Methods The subject of the study was 9 patients with giant coronary aneurysms after KD who underwent CABG between Aug 2005 and July 2016, including 7 boys and 2 girls, aged from 2y~14y.Body weight at operation ranged from 12.5to 51 kg, with a media weight of 26kg. CALs were found by echocardiography (ECHO) and coronary artery angiography, all the 9 patients underwent CABG with left radial artery or/and left posterior descending artery.
Results There was only one hospital death. The remaining 8 patients received various combined medications. Dual antiplatelet medication therapy were used in all the 8 patients. There was no late deaths during the follow-up period. All patients can live a normal life and 6 are permitted most physical activities including long-distant swimming and running while other 2 are prohibited from strenuous exercise.
Conclusion CABG should be considered when myocardial ischemia was detected, and the patency rate is acceptable during the follow-up period.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-05] Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease

○Ming-Tai Lin, Ming-Yu Liu, Chia-Hui Wu, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

BACKGROUND
Kawasaki disease (KD) is an acute systemic vasculitis in childhood. The risk factors and occurrence of progressive coronary dilatation in KD patients have been insufficiently explored.
METHODS
We retrospectively enrolled KD patients during 2009–2013. Echocardiography was performed during the acute KD phase and at 3–4 weeks, 6–8 weeks, 6 months, and 12 months after KD onset. Progressive coronary dilatation was defined as the progressive enlargement of coronary arteries on three

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

consecutive echocardiograms. Logistic regression analysis was conducted to evaluate the potential risk factors for coronary aneurysms and progressive coronary dilatation.

RESULTS

Of a total of 169 patients with KD, 31 (18.3%) had maximal coronary Z-scores of ≥+2.5 during the acute KD phase, 16 had coronary aneurysms at 1 month after KD onset, and 5 (3.0%) satisfied the definition of progressive coronary dilatation. Multivariate logistic regression analysis revealed that an initial maximal coronary Z-score of ≥+2.5 [$P = 0.02$] and hypoalbuminemia ($P = 0.03$) were independent risk factors for coronary aneurysms and for progressive coronary dilatation.

CONCLUSIONS

In the present study, 3% (5/169) of patients with KD had progressive coronary dilatation, which was associated with persistent coronary aneurysms at 1 year after KD onset. Initial coronary dilatation and hypoalbuminemia were independently associated with the occurrence of progressive coronary dilatation. Therefore, such patients may require intensive cardiac monitoring and adjuvant therapies apart from immunoglobulin therapies.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 8 (III-JCKO8)

Cardiovascular Imaging

Chair:Keisuke Satou(Department of Cardiology Shizuoka Children Hospital, Japan)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO8-01] Morphological and clinical spectrum of infantile scimitar syndrome

○Lin Wu, Fang Liu （Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China）
11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-02] New fusion imaging - VesselNavigator in CHD interventions

○Seong Ho Kim, Su Jin Park, Hye Won Kwon, Sang Yun Lee, Ji Seok Bang, Eun Young Choi, So Ick Jang, Ja Kyung Yun （Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea）
11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-03] Cardiac Mechanics in Children post Percutaneous Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect

○Lijian Xie, Xunwei Jiang, Yun Li, Min Huang, Tingting Xiao （Department of Cardiovascular, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai, China）
11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-05] Evaluation of tricuspid valve displacement in repaired tetralogy of Fallot using feature tracking magnetic resonance program

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2] （1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Division of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan）
11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-01] Morphological and clinical spectrum of infantile scimitar syndrome

○Lin Wu, Fang Liu (Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China)

Objective Scimitar syndrome is a rare constellation of cardio-pulmonary anomalies. We describe the morphological and clinical spectrum in a retrospective case series of infantile scimitar syndrome. **Methods** A total of 7 patients with infantile scimitar syndrome were identified in our hospital from 2009 to 2016. **Results** The mean age at diagnosis was 4.7±2.6 months with mean body weight of 5.2±1.0kg. All patients presented with symptoms, including respiratory distress (n=5), heart failure (n=4), recurrent pneumonia (n=3) and cyanosis (n=2). There were 3 patients associated with ASD, 2 with TOF and 1 with ASD and PDA. Anomalous right pulmonary scimitar vein provided drainage for the entire right lung in 5 patients, and only the lower segments in 2 patients, including drainage site to superior vena cava in 1 patient, to the hepatic vein with obstruction in 1 and to inferior vena cava in 5. All the patients underwent cardiac catheterization. Severe and moderate pulmonary arterial hypertension was demonstrated in 2 and 3 patients, respectively. Transcatheter collateral embolization was performed in 4 patients. Surgical repair of intra-cardiac lesion with and without anomalous vein correction was carried out in 2 and 3 patients, respectively. Mean follow-up time was 12.5±10.5 months. There were 2 hospital deaths and no late death. **Conclusions** The infantile form of scimitar syndrome is a very severe form of disease, usually associated with heterogeneous morphological variations. A careful anatomic study is mandatory for prompt treatment.

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-02] New fusion imaging - VesselNavigator in CHD interventions

○Seong Ho Kim, Su Jin Park, Hye Won Kwon, Sang Yun Lee, Ji Seok Bang, Eun Young Choi, So Ick Jang, Ja Kyung Yun (Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)

Objectives: VesselNavigator is a new fusion imaging modality which overlays 3D CT image onto a live fluoroscopy image. It provides an intuitive and continuous 3D roadmap by rotating overlaid CT imaging at any directions, and allows for both advanced diagnostic and interventional cardiac catheterization procedures in patients with congenital heart disease(CHD). Recently, in our institute it was available first in Asia. We would like to share our initial experiences with the audiences.
Methods: Between May 2016 and March 2017, VesselNavigator has been used in 14 patients with postoperative CHD; tetralogy of Fallot or pulmonary atresia in 7, transposition of great artery in 3, coarctation of aorta in 2 and others in 2. Mean age was 13.3(0.5 – 28)years, and mean body weight was 36.3(7 – 68)kg. It helped to access a target vessel easily, and to find out the best angiocamera angle for diagnosis and interventional procedure without additional angiography.
Results: VesselNavigator was used for pulmonary arterial interventions in 8(stent in 6, balloon angioplasty in 2), MAPCA occlusion in 1 and diagnosis in 5 patients. Mean fluoroscopic time and procedure time were 21(11 - 38) and 63(30 - 97) min., respectively.
Conclusions: VesselNavigator is a promising modality for CHD diagnosis and treatment. Using

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VesselNavigator as a 3D roadmap without additional 3D rotational angiography, we can reduce fluoroscopic and procedural time, contrast amount and radiation exposure.

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-03] Cardiac Mechanics in Children post Percutaneous Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect

○Lijian Xie, Xunwei Jiang, Yun Li, Min Huang, Tingting Xiao （Department of Cardiovascular, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai, China）

Background Percutaneous transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect (pmVSD) with occluder has been most widely used in China.In this study, we aimed to analyze ventricle performance post percutaneous transcatheter closure of pmVSD.
Methods 40 pediatric patients post percutaneous pmVSD closure and 40 healthy children were recruited. All subjects were studied with conventional and tissue Doppler echocardiography. Strain and strain rate of LV and RV were assessed by 2D-STE.
Results 40 pmVSD pediatric patientsand 40 healthy controlswere studied. Mean diameter of pmVSD was 3.82±0.59 mm, mean diameter of pmVSD occluder was 6.3±1.0mm, and mean time after percutaneous pmVSD closure was 3.22±0.78years. No significant differences were observed in LV eject fraction, RV Tei index between pmVSD closure and control. More tricuspid regurgitation was observed in pmVSD closure subjects by measuring the ratio of tricuspid regurgitation jet area and right atrial area. Interventricular septal tissue Doppler image showed less early diastolic, more late diastolic velocity and less e/a ratio in pmVSD closure subjects. No significant difference in global longitudinal and circumferential strain and strain rate between pmVSD closure and control.For pmVSD closure cohort, the diameter of pmVSD occluder correlated negatively with LV longitudinal strain rate and circumferential strain. Furthermore, TRJA/RAA correlated positively with diameter of pmVSD and occluder.
Conclusions It appears that percutaneous closure of pmVSD is safe and effective in selected pediatric patients.

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-05] Evaluation of tricuspid valve displacement in repaired tetralogy of Fallot using feature tracking magnetic resonance program

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2] （1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Division of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan）

Introduction: Novel cardiac MRI (CMR) software may provide a simple method to assess right ventricular (RV) myocardial deformation in tetralogy of Fallot (TOF). The objective of this study was to determine correlations between tricuspid valve (TV) displacement and RV function in patients with repaired TOF using CMR.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Methods: We retrospectively analyzed 25 CMR studies in repaired TOF (24+/-8 years). Peak RV longitudinal strain, systolic strain rate (SR) and end-diastolic SR (EDSR) were measured from 4-chambers using cine-based feature tracking MR program. TV displacement was measured at end-systole as the shortest distance between both anterior and septal leaflet hinge points relative to the RV apex. Basal anterior and septal displacement velocities in systole and early diastole were computed. We investigate into correlation TV displacement parameters with RV functional parameters.
Results: Increased anterior and septal distances as decreased shortening correlated positively with RV end-diastolic volume and end-systolic volume, negatively with ejection fraction and longitudinal strain. Decreased basal anterior displacement velocities as greater shortening were associated with improved longitudinal strain, SR and EDSR; however, there were no correlations between basal septal displacement velocities and RV functional parameters.
Conclusion: Decreased TV shortening in systole is associated with larger RV volumes and decreased RV function. Greater anterior displacement velocities in systole and early diastole are associated with improved RV contractility and early filling rate.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 2 (III-JCKEOP02)

Chair:Atsuko Kato(Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)
Chair:Takaya Hoashi(Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKEOP02-01] Transcatheter closure of doubly committed VSDs - a 5 year single centre experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-02] Effect of fenestration on ventricular-vascular coupling chronically after Fontan operation - Cardiac magnetic resonance study

○Yoichi Iwamoto, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Division of Pediatric Cardiology, MFN Center, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-03] Development of a New and Rapid 3D Printing System for Manufacturing Super Flexible Replicas of Congenital Heart Disease

○Isao Shiraishi[1], Kennichi Kurosaki[1], Suzu Kanzaki[2], Takaya Hoashi[3], Hajime Ichikawa[3] （1.Department of Pediatric Cardiology National Cerebral and Cardiovascular, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-04] Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement in a young child

○Wakana Maki[1], Hiroko Asakai[1], Kazuhiro Shiraga[1], Takahiro Shindo[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Tomoyuki Iwase[2], Tetsuhiro Takaoka[2], Akihiro Masuzawa[2], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.Department of Pediatrics The University of Tokyo Hospital, Japan 2.Department of Cardiac Surgery The University of Tokyo Hospital,Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-05] Fetal Echocardiography Characteristics in Vietnam Population

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-06] Mitral valve replacement using stented bovine jugular vein graft (Melody valve) in infants and small children

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Atsuko Kato[1], Osami Honjo[2] （1.Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, 2.Department of Cardiovascular surgery, The Labatt Family Heart Centre, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-07] Long-term Surgical Outcome of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

○Akihisa Furuta, Mitsugi Nagashima, Takahiko Sakamoto, Goki Matsumura, Kentaro Umezu, Jin Ikarashi, Junko Katagiri, Hironori Murakami （Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's University, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-08] Successful biventricular conversion late after primary one and one-half ventricle repair

○Takaya Hoashi[1], Masataka Kitano[2], Masatoshi Shimada[1], Kenichi Kurosaki[2], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-01] Transcatheter closure of doubly committed VSDs - a 5 year single centre experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

Background: There remains international debate regarding efficacy and safety of transcatheter closure of doubly committed VSDs (DCVSD). This study reports a 5 year single centre experience.
Methods: Retrospective review, October 2009 to Jul 2014; 44 patients underwent device closure of DCVSD. Selection criteria: Weight >10kg, no severe/moderate AR or cusp prolapse, defect <7mm, no other intra-cardiac abnormalities, plus evidence of pulmonary hypertension, left heart volume loading, or trivial/mild AR or cusp prolapse. Technique: Anterograde approach and AV loop, angiographic re-evaluation, echocardiographic evaluation of AR and outflow.
Results: Median age 63 months (10-170), weight 18kg (8-32), defect 3.7mm (2-6). Associated abnormalities: trivial to mild AR; 1 (2.3%), left heart dilation; 10 (22.7%), MR; 3 (6.8%), coronary cusp prolapse: 11 (25.0%). Devices used: PFM Coil: 10 (22.7%), ADO II: 21 (47.7%), PFM Coil and ADOII 13 (29.5%). Post-procedure murmur in 20: residual shunt disappeared on echo <48 hours in 18 (56,2%) the remainder after 6 months. Complications: haemolysis: 1 (2.3%) referred for surgery, embolization: 1 (2.3%), residual shunt 1 (2.3%) referred for surgery, RV outflow obstruction: 5 (11.4%) all resolved <3 months, AR increased: 4 (9.0%) 3 recovered to baseline <1 month, one referred for surgery. Mild LV outflow obstruction: 1 (2.3%) resolved <2 months.
Conclusion: Device closure of DCVSD is a controversial but effective and safe option in selected patients. Coils are associated with a greater incidence of haemolysis than ADOII or Coil &ADOII.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-02] Effect of fenestration on ventricular-vascular coupling chronically after Fontan operation - Cardiac magnetic resonance study

○Yoichi Iwamoto, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Division of Pediatric Cardiology, MFN Center, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

[Background] We assessed how fenestration affects ventricular contractility and ventricular-vascular coupling (VVC) chronically after Fontan operation employing cardiac magnetic resonance imaging (cMRI).

[Methods] This study included consecutive 44 Fontan patients (8.8±4.2 years) with cMRI. EDVI, ESVI and stroke volume index (SVI) were measured by volumetry. Arterial effective elastance (Ea) was calculated as mean blood pressure (BP) divided by SVI. End-systolic elastance (Ees) was calculated by our developed single-beat method using BP, arm equilibrium pressure, and ESVI. We measured circulating blood volume by dye dilution method and calculated venous capacitance (VC) by blood volume and arm equilibrium pressure. We compared those in patent fenestration group (N=15, F group) with those in closed fenestration group (N= 29, non-F group).

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[Results] F group had significantly lower central venous pressure (CVP) and higher VC than non-F group (9.4 vs. 11.4 mmHg, 3.5 vs. 2.5 ml/mmHg, p<0.05). F group had significantly higher EDVI and ESVI than non-F group (111.5 vs. 96.0 ml/m2 : p=0.02, 62.5 vs. 50.5 ml/m2 : p<0.01). F group had tendencies toward higher SVI and lower Ea than non-F group. There was no significant difference between F group and non-F group in Ees (2.3 vs. 2.4 mmHg/ml/m2), or in biomarker levels on renin-angiotensin-aldosterone system, heart failure, and fibrosis.

[Conclusion] Fenestration may be protective in suppressing venous maladaptation, keeping lower CVP and contributing to keep preload reserve and VVC in those chronically after Fontan operation.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-03] Development of a New and Rapid 3D Printing System for Manufacturing Super Flexible Replicas of Congenital Heart Disease

○Isao Shiraishi[1], Kennichi Kurosaki[1], Suzu Kanzaki[2], Takaya Hoashi[3], Hajime Ichikawa[3] (1.Department of Pediatric Cardiology National Cerebral and Cardiovascular, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

[Backgrounds] Recently, 3D printing technology has been applied for diagnosis and surgical simulation of congenital heart disease. We have shown a unique technology that manufactures precise and super flexible polyurethane replicas of congenital heart disease by means of stereolithography followed by vacuum casting. To improve limitations in time and cost of this technique, we here developed a novel and rapid 3D printing system in collaboration with several Japanese chemical and mechanical companies. [Materials and Methods] The new 3D printing machine consists of 4 inkjet heads with 200x500mm size that can reproduce not only child but also adult heart and thoracic aorta. Inkjet materials with similar texture to the human heart were also developed. We preliminary manufactured several different types of heart replicas including ASD, VSD, TOF, and ccTGA. [Results] After printing conditions have been optimized, super flexible replicas of congenital heart disease were manufactured with precise external surface and detailed internal structure of the atria and ventricles. The replicas exhibited similar texture to the real heart and allow surgeons simulation surgery by cutting and suturing. Whole process takes approximately 48 hours including initial 3D image processing. [Conclusions] We have successfully developed a new 3D inkjet printing technology based on industry -academia collaboration. Further improvements of ink materials and printing technologies are necessary to reduce time and cost of the replicas to be used all over the world.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-04] Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement in a young child

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Wakana Maki[1], Hiroko Asakai[1], Kazuhiro Shiraga[1], Takahiro Shindo[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Tomoyuki Iwase[2], Tetsuhiro Takaoka[2], Akihiro Masuzawa[2], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] (1.Department of Pediatrics The University of Tokyo Hospital, Japan 2.Department of Cardiac Surgery The University of Tokyo Hospital,Japan)

The use of implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for prevention of sudden cardiac death in the pediatric population has been increasing. However, the use of transvenous ICD lead systems is limited in younger children and in patients with congenital heart disease. Alternative techniques such as epicardial patch and subcutaneous systems require extensive surgery with often a full sternotomy or thoracotomy.
We report a case of successful minimally invasive pericardial ICD implantation in a 16kg child. The patient was a 6-year-old girl with left ventricular non-compaction. She had ventricular fibrillation (VF) arrest from which she was successfully resuscitated with an automated external defibrillator (AED). She recovered without any neurological consequences and ICD implantation was indicated for secondary prevention. Through a small subxiphoid incision, a transvenous ICD dual coil was advanced and screwed into the oblique sinus pericardium under fluoroscopic guidance. An additional sense-pace lead was sutured onto the RV apex, and the generator was placed in the upper abdominal wall through the same incision. Defibrillation threshold testing demonstrated successful defibrillation at 15J. Post implant, the patient had two episodes of appropriate shock due to VF. The ICD system continues to show stable impedance at 3 months follow-up. To our knowledge, this is the first case report in Asia of pericardial ICD placement with a minimally invasive subxiphoid approach.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-05] Fetal Echocardiography Characteristics in Vietnam Population

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi (Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

BACKGROUND:
To evaluate the incidence of fetal cardiac abnormalities and to establish normative reference ranges of fetal cardiac characteristics in Vietnamese population.
METHODS:
A cross_sectional study was undertaken on pregnancies examined at Thu Duc district hospital, Ho Chi Minh city from November 2012 to April 2013.
RESULTS:
Two hundred and twenty pregnant women were enrolled in this study.
1. Characteristics: mothers' mean age (years): 30.3 + 5.0 ; Mean gestational age (weeks) : 33.6 + 4.5 ; Population characteristics: intrauterine growth retardation (1.7%); diabetes (10.1%); genetic mutation (0.8%); abnormalities in routines echo scan (4.2%); twins (1.7%); previous child with congenital heart disease (0.8%); fetal tachycardia (0.8%); screening (78.2%).
2. Fetal cardiac characteristics: heart chest ratio (CTAR, %) = 31.4 + 4.8 . The mean cardiac dimension on 2D (mm): foramen oval = 4.9 + 1.4; mitral valve = 9.9 + 2.1; tricuspid valve = 10.4 + 2.4; aortic valve = 6.3 + 1.4; pulmonary valve annulus = 7.9 + 1.8; pulmonary trunk = 7.8+ 1.9; right pulmonary artery = 3.9 + 1.0 ; left pulmonary artery = 3.9 + 0.9 ; aortic isthmus = 4.9 + 1.0. The mean velocities : aortic

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

valve = 0.66 + 0.15(0.35-1.00); pulmonary valve = 0.61 + 0.14); aortic arch = 0.74 + 0.21
3.one fetus with ventricular septal defect (0.45%), one fetus with supra ventricular tachycardia (0.45%), one with sinusbradycardia (0.45%) and one with coarctaion (0.45%).
CONCLUSIONS:
This is the first report on normal ranges of fetal cardiac dimensions especially in the third trimester in Vietnam.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-06] Mitral valve replacement using stented bovine jugular vein graft (Melody valve) in infants and small children

○Atsuko Kato[1], Osami Honjo[2] (1.Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, 2.Department of Cardiovascular surgery, The Labatt Family Heart Centre, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)

BACKGROUND: Melody® valve (Medtronic, MN) implantation in the mitral position is a novel procedure for the small mitral valve (MV) annulus, which does not require anticoagulation. We sought to analyze our initial experience with mitral valve replacement (MVR) with Melody® valve.
METHOD: The records of patients who underwent MVR using Melody® from 2014 to 2016 were retrospectively reviewed. The Melody® (22 mm) valve was prepared by sewing a 3.5 mm Gore-Tex tube graft at the middle of the stent as a cuff and resecting one or three zigs to avoid left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction.
RESULTS: Five patients (age, 11 months, 5 - 16 months; weight, 6.8 kg, 4.6 - 8.6 kg) were included. All patient had dysplastic MV, including severe mitral stenosis (n=3) and/or regurgitation (n=3). Three patients had Melody® valve MVR as a salvage procedure: mechanical valve thrombosis (n=2) and tissue valve dysfunction (n=1). The valve was inflated to 18 mm (n=2) or 20 mm (n=3). Intraoperative echocardiography revealed trivial or none regurgitation in all patients with mean pressure Doppler gradient across the valve of 2 mmHg (1 – 4 mmHg), and peak LVOT gradient of 5 mmHg (0 – 12 mmHg). All the patients but one were discharged home. There was one patient who had sudden death at 3 months after surgery.
CONCLUSIONS: Melody® valve MVR is a viable alternative to mechanical MVR in small children. Early functional outcome of this procedure is excellent, whereas long-term outcome is to be investigated.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-07] Long-term Surgical Outcome of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Akihisa Furuta, Mitsugi Nagashima, Takahiko Sakamoto, Goki Matsumura, Kentaro Umezu, Jin Ikarashi, Junko Katagiri, Hironori Murakami （Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's University, Japan）

Objective

Left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) is sometimes combined with transposition of the great arteries (TGA) with intact ventricular septum (IVS). The purpose of this study is to evaluate the long-term surgical outcome of TGA with IVS and LVOTO.

Patients

Between 1980 and 2016, 13 patients who underwent the surgical repair for TGA with IVS and LVOTO (peak gradient on LVOT>30mmHg) were retrospectively reviewed. Type of LVOTO included subaortic in 7 and valvular in 6. Age at definitive repair was 37.5±42.5 month-old, and body weight was 6.8±3.8 kg. Definitive operation included Senning operation in 10, arterial switch operation in 1, truncal switch operation in 1 and modified Fontan operation in 1.

Results

Follow-up period was 19.6±7.4 years. There was no hospital death and 1 late death. The survival rate was 90.0% at 20 years. Re-intervention was performed in 4 patients. Freedom from re-intervention was 66.7 % at 20 years. Latest angiography revealed LVOT peak gradient of 8.2±8.4 mmHg, and systemic ventricular ejection fraction of 53.1±11.8 %. Latest echocardiography revealed moderate tricuspid valve regurgitation in 1, and LVOT flow of 1.7±0.4 m/s. Three patients showed atrioventricular rhythm disturbance in electrocardiogram.

Conclusions

Long-term surgical outcome of TGA with IVS and LVOTO was satisfactory in terms of the relief of LVOTO. However, the further careful observation is mandatory because some patients may present tricuspid valve regurgitation and rhythm disturbance associated with systemic ventricular dysfunction in the late period.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-08] Successful biventricular conversion late after primary one and one-half ventricle repair

○Takaya Hoashi[1], Masataka Kitano[2], Masatoshi Shimada[1], Kenichi Kurosaki[2], Hajime Ichikawa[1]
（1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

A six-year-old girl with unbalanced atrioventricular septal defect, hypoplastic right ventricle and severe common atrioventricular valve regurgitation developed patient-prosthetic mismatch. At six months old, she underwent primary one and one-half ventricle repair and replacement of left side atrioventricular valve. A catheter examination showed that her right ventricular end-diastolic volume increased from 39.4 ml/m^2 one year after the previous surgery, to 70 ml/m^2 at preoperative evaluation. Thus, at the timing of redo left side atrioventricular valve replacement, she was successfully converted to biventricular circulation. The postoperative course was uneventful, and the right atrial pressure was 7 mmHg before discharge.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 3 (III-JCKP3)

Fetal and Neonatal Cardiology/Others

Chair:Han Zhang(Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP3-01] Experience of cases demonstrating the difficulties in fetal TAPVC diagnosis

○Yukiko Kawazu[1,2], Noboru Inamura[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kindai University, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-02] A neonatal refractory A neonatal respiratory distress associated with case presentation and literature review: pulmonary artery sling

○Han Zhang, Lijian Xie, Min Huang (Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-04] Assessment of Longitudinal Systolic Ventricular Dysfunction and Asynchrony Using Velocity Vector Imaging in Children With a Single Right Ventricle

○Yurong Wu, Liqing Zhao (Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-05] The study on diagnostic value of 4D echocardiogrphy in prenatal diagnosis of congenital heart diseases

○LiQing Zhao, YuRong Wu, Sun Chen, Qing Wang, Qian Ying, XianTing Jiao, Kun Sun (Department of Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine,Shanghai, China)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-06] Evaluation of Referral Indications for Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnosis, and Outcomes

○Lee Voon Chu[1], Wai Lin Ang[2], Ching Kit Chen[2] (1.Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, 2.Cardiology Service, Department of Paediatric Subspecialties, KK Women's and Children's Hospital, Singapore)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-08] Cardiac Resynchronization Therapy in an Infant with Tetralogy of Fallot and Mechanical Dyssynchrony

○Geena Kim[1], Hyoung Doo Lee[1], Hoon Ko[1], Si Chan Sung[2], Hyungtae Kim[2], Kwang Ho Choi[2] (1.Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea, 2.Department of Cardiothoracic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-01] Experience of cases demonstrating the difficulties in fetal TAPVC diagnosis

○Yukiko Kawazu[1,2], Noboru Inamura[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kindai University, Japan)

Introduction:
We published an article showing that post LA space index (PLAS index) is useful in fetal diagnoses of TAPVC (Ultrasound Obstet Gynecol. 2014).
We report details of two cases (shown below), illustrating how PLAS index can be useful in addressing the difficulties in fetal diagnosis of TAPVC.

Case 1:
At 25 gestational weeks (GW), we performed a detailed fetal echocardiography because of suspected hypoplastic left heart syndrome. However, we diagnosed her as normal. She was born with SpO2 90% and admitted to NICU for tachypnea. On the 19th day, we diagnosed TAPVC (3) with pulmonary hypertension (PH). She showed PH crisis and underwent TAPVC repair on the 36th day. Postoperative course is good.

Case 2
At 25 GW, STIC images were analyzed by us and diagnosed as no abnormality. She was born with low SpO2 of 80% and transferred to NICU. Then, we diagnosed TAPVC (3). One day after the birth, she underwent TAPVC repair. Since she developed pulmonary vein obstruction (PVO), PVO release surgery was performed 3 month later. Postoperative course is good.

Retrospective study:
Case 1: LA wall was smooth, PV flow was abnormal, PLAS index was 1.65 (> 1.27).
Case 2: PV flow of color doppler seemed to reflux to LA. There was abnormal blood flow going downwards behind LA. PLAS index was 1.48 (> 1.27).

Summary:
Case 1 developed PH crisis before surgery, and case 2 needed postoperative PVO release. Both cases may have been affected by ' postnatal' diagnosis. Retrospectively, since PLAS index was large in both cases, we believe that PLAS index is useful in fetal TAPVC screening.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-02] A neonatal refractory A neonatal respiratory distress associated with case presentation and literature review: pulmonary artery sling

○Han Zhang, Lijian Xie, Min Huang (Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

In October, 2016, a 11-day-old male was admitted in our neonatal intensive care unit(NICU) as neonatal pneumonia with a 3-hour history of polypnea. Septic screen and other clinical examination were unremarkable, while the symptoms worsened on day 3 after he received antibiotics and atomization inhalation treatment. His oxygen saturation as well as heart rate couldn't maintain.
Then we used noninvasive examinations as echocardiography and computed tomography angiography(CTA) of the chest. The results turned out to be pulmonary artery sling(PAL) with compression of the distal trachea. Surgical repair of the PAS by re-implatatin of the left pulmonary artery from the main pulmonary artery was performed under cardiopulmonary bypass(CPB),and he was faring well since. This case is as a reminder to pediatric colleagues who are on the front line of diagnosis, should stay vigilant, especially when appropriate generate self-questioned clinical pictures that simply do not fit the preliminary diagnosis. The development of noninvasive imaging modalities as echocardiography and CTA has led to increased utilization of the entity. Surgical repair is the only way to release the compression of the airway due to the sling.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-04] Assessment of Longitudinal Systolic Ventricular Dysfunction and Asynchrony Using Velocity Vector Imaging in Children With a Single Right Ventricle

○Yurong Wu, Liqing Zhao （Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China）

Assessment of ventricular dysfunction and asynchrony is very important in predicting the outcome for children with a single right ventricle. However, the assessment is inaccurate and subjective because of the unusual ventricular shape. This study aimed to evaluate the feasibility and clinical value of velocity vector imaging for assessing longitudinal systolic ventricular dysfunction and intraventricular asynchrony in children with a single right ventricle. The study enrolled 36 children with a single right ventricle and 36 age-matched children with a normal heart. Peak systolic velocity, peak displacement, strain, strain rate, time to peak systolic velocity, and time to peak sys-tolic strain were measured via velocity vector imaging using the Siemens Sequoia C512 echocardiography instrument. The maximum positive rate of ventricular pressure change (Max [dp/dt]) was obtained by cardiac catheterization for all the children with a single right ventricle. In the children with a single right ventricle, the maximal temporal differences and the standard deviations of the times to peak systolic velocity and peak systolic strain were higher (P\0.01) than in the children with a normal heart. Moreover, the strain and strain rate values were significantly lower in all six segments (P\0.05). The strain rate of the basal segment adjacent to the rudi-mentary chamber correlated best with Max (dp/dt) (r = 0.86; P\0.01). Longitudinal systolic dysfunction and intraventricular asynchrony could be assessed accurately using velocity vector imaging in children with asingle right ventricle.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-05] The study on diagnostic value of 4D echocardiogrphy in prenatal diagnosis of congenital heart diseases

○LiQing Zhao, YuRong Wu, Sun Chen, Qing Wang, Qian Ying, XianTing Jiao, Kun Sun （Department of Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine,Shanghai, China）

Objective: The aim of this study was to find the diagnostic value of spatiotemporal image correlation (STIC) technology in prenatal diagnosis of congenital heart diseases (CHDs).**Methods:** The study was a prospective and blind study. STIC images of pregnancies met the inclusion criteria were acquired during the examination of extend cardiac echography examination (ECEE) and offline analyzed by other specialists that blind to the characteristics of pregnancies and the results of ECEE. Multi-planer rendering mode (MPR) was used for STIC diagnosis during offline analysis. All cases were followed up. The sensitivity, specificity, positive predictive value (PPV) and negative predictive value (NPV) were analyzed for fetal echocardiography and STIC technology.**Results:** The proportion of termination of pregnancy (TOP) was 32.0% (54/169) in all cases and 56.8% (54/95) in the cases of CHDs. The diagnostic sensitivity and specificity of two-dimensional fetal echocardiography for prenatal diagnosis of CHDs were 100% (42/42) and 95.9% (71/74) respectively, the PPV was 93.3% (42/45) and the NPV was 100% (71/71). The sensitivity and specificity of STIC technology in prenatal diagnosis of CHDs were 92.6% (88/95) and 97.3% (72/74) respectively, the PPV was 97.8% (88/90) and the NPV was 91.1% (72/79). The area under receiver operating characteristic (ROC) curve were 0.98 and 0.95 respectively.
Conclusion: STIC technology had a high sensitivity and specificity in prenatal diagnosis of CHDs according to the present study.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-06] Evaluation of Referral Indications for Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnosis, and Outcomes

○Lee Voon Chu[1], Wai Lin Ang[2], Ching Kit Chen[2] （1.Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, 2.Cardiology Service, Department of Paediatric Subspecialties, KK Women's and Children's Hospital, Singapore）

Objective This study evaluates referral indications for fetal echocardiography (FE) in a tertiary centre in Singapore, analyses which were significantly associated with detection of congenital heart disease (CHD), and generates trends between referral indications, diagnoses and fetal outcomes.
Method This was a retrospective, single-centre study reviewing medical records of 181 women over a 2-year period from July 2014 to June 2016.
Results The mean gestational age at first FE was 23±4 weeks. 156 out of 181 fetuses were diagnosed with CHD. The most common referral indications were abnormal cardiac ultrasound (104, 93% confirmed CHD) - most commonly ventricular septal defect (44, 28%), pulmonary stenosis (21, 13%) and Fallot' s tetralogy (16, 10%), abnormal cardiac rhythms (63% confirmed CHD) and intracardiac echogenic foci (71% confirmed CHD). 32 (18%) pregnancies were terminated, with the most common diagnoses being atrioventricular septal defect (10, 31%), double outlet right ventricle (4, 12.5%) and Fallot' s tetralogy (4, 12.5%). Out of 129 delivered fetuses, 112 were followed up and 87 (78%) had concordant prenatal

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

and postnatal diagnoses. 23 (26%) had cyanotic CHD. 30 underwent surgery (21 corrective, 9 palliative) after which 22 (73%) survived. Of 104 fetuses referred for abnormal cardiac views, 33 (32%) died. 96 (86%) out of all fetuses followed-up survived.
Conclusion Abnormal cardiac views on second-trimester ultrasound were significantly associated with postnatal diagnosis of CHD and mortality. Early detection via FE and subsequent intervention improves survival.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-08] Cardiac Resynchronization Therapy in an Infant with Tetralogy of Fallot and Mechanical Dyssynchrony

○Geena Kim[1], Hyoung Doo Lee[1], Hoon Ko[1], Si Chan Sung[2], Hyungtae Kim[2], Kwang Ho Choi[2] (1.Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea, 2.Department of Cardiothoracic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea)

Cardiac resynchronization therapy is rarely used in young patients with heart failure showing poor ventricular ejection fraction, and wide QRS complex. We experienced the case of a 11-month-old infant with tetralogy of fallot, postsurgical atrioventricular block after total correction, and severe heart failure for mechanical dyssynchrony. She underwent tetralogy of fallot total correction and permanent pacemaker implantation in right ventricle at her age of 5.8 months and 6 months, respectively. She gradually deteriorated during follow- up, showing poor ventricular ejection fraction under 20%, and wide QRS complex over 130 milliseconds with significant left ventricular dyssynchrony. And she was admitted to the intensive care unit requiring respiratory and inotropic intravenous support at 11 months of age. So she underwent device upgrade to CRT-p. After 2months after the cardiac resynchronization therapy, the patient showed significant clinical improvement, improved left ventricular systolic function, and decreased QRS duration.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 4 (III-JCKP4)

Cardiac Surgery

Chair:Khang Dang Cao(Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP4-01] Extracardiac total cavopulmonary connection for patients with "apicobicaval" juxtaposition

○Tomohiro Nakata[1], Tadashi Ikeda[1], Shiro Baba[2], Takuya Hirata[2], Kenji Minatoya[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-02] Yasui operation after Norwood procedure for VSD with aortic atresia or interrupted aortic arch

○Shu-Chien Huang, Yih-Sharng Chen （National Taiwan University Hospital, Taiwan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-03] Unusual association of systemic semilunar valve stenosis in double outlet right ventricle with pulmonary semilunar valve atresia: *a case report*

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2], Yukihiro Takahashi[3] （1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 3.Division of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-04] Impact of Truncal valve stenoinsufficiency on the late outcomes after surgical interventions for Persistent Truncus Arteriosus

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-05] Reconstruction of Pulmonary Arteries after Neonatal Ductus Arteriosus Stenting: Techniques and Results

○Khang Dong Cao, Khoi Minh Le, Hieu Cong Luong, Huy Quoc Tuan Ngo, Dinh Hoang Nguyen （Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-07] A case of successful resolution of protein-losing enteropathy after conversion to pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt from Fontan procedure.

○Seulgi Cha[1], Mi Kyung Song[1], Gi Beom Kim[1], Eun Jung Bae[1], Chung Il Noh[1], Woong Han Kim[2] （1.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 2.Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul, South Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-08] The dynamic changes of mitral valve after surgical repair of mitral regurgitation in patients with atrial septal defect

○Yi-Seul Kim[1], Heirim Lee[1], June Huh[1], I-Seok Kang[1], Ji-Hyuk Yang[2], Tae-Gook Jun[2], Jinyoung Song[1], （1.Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, 2.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-09] Early surgical occlusion of patent ductus arteriosus in preterm neonates

○Yoonjin Kang, Jae Gun Kwak, Eung Rae Kim, Jeong Ryul Lee, Woong-Han Kim （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-10] Risk factors for systemic outflow relief operation in Double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposition of the great arteries

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-01] Extracardiac total cavopulmonary connection for patients with "apicobicaval" juxtaposition

○Tomohiro Nakata[1], Tadashi Ikeda[1], Shiro Baba[2], Takuya Hirata[2], Kenji Minatoya[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan)

Objective: The technical aspects of Fontan completion are complicated in certain situs anomalies such as both (superior and inferior) venae cavae and the apex are on the same side, which we call "apicobicaval juxtaposition" in the present study.

Methods: Three functional single ventricle patients with "apicobicaval juxtaposition" were retrospectively reviewed. The situs was inversus with both venae cavae and the apex on the same side (left) in all cases. The four pulmonary veins (PVs) normally drained into the right-sided left atrium. All patients underwent bidirectional Glenn procedure previously.

Results: All patients underwent total cavo-pulmonary connection (TCPC) at 2 years of age. During cardiopulmonary bypass, comprehensive dissection of the heart, especially between left-sided right atrium and the left PVs, reaching the Waterston groove, was performed. TCPC was completed with extracardiac conduit (16mm in size, without reinforced ring) on ipsilateral side in all patients. All patients' postoperative course was uneventful. Postoperative computed tomography and cardiac catherization demonstrated no obstruction or deformity of the conduit or the PVs. Right atrium became reduction in size and deformed to surround the straight conduit. There was no death and no reoperation.

Conclusions:
In patients with "apicobicaval" juxtaposition with normal PVs drainage, our technique makes it possible to place a short and straight extracardiac conduit between inferior vena cava to pulmonary artery without compressing the conduit or the PVs.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-02] Yasui operation after Norwood procedure for VSD with aortic atresia or interrupted aortic arch

○Shu-Chien Huang, Yih-Sharng Chen (National Taiwan University Hospital, Taiwan)

Introduction:
The Yasui operation could achieve bi-ventricular reconstruction for patients with adequate-sized ventricles and ventricular septal defect(VSD) associated with obstructions of the aortic arch and left ventricular outflow tract (LVOT). The experience of Yasui opertion following Norwood operation with RV-PA shunt were reviewed.
Material and Method:
Since 2014, 5 patients have undergone the Yasui operation at our institution. Interrupted aortic arch was present in 3 patients and coarctation of the aorta/hypoplastic arch was present in 2. Two patients had aortic stenosis, and 3 patients had aortic atresia. All patients had Norwood S1P with RV-PA shunt as

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

initial palliation. The mean age and body weight at the time of the Yasui operation was 17.4 ±14.2 months and 8.0 ± 2.3 kg, respectively. The ascending aorta and aortic arch requires graft interposition in 3. Right ventricle to pulmonary artery continuity was established with a valved Gortex conduit in 4 patients, and 19mm Tissue valve in one.
RESULTS: All five patients had successful Norwood palliation and survived Yasui operation. During the follow-up, there were no late death. One patient underwent re-operation for peripheral pulmonary artery stenosis and change the conduit. All the other patients had good functional outcome without LVOT obstruction.
CONCLUSIONS: The results of the Staged Norwood - Yasui operation were excellent. Low mortality and good midterm left ventricular function without outflow tract stenosis could be achieved. The long-tem follow-up is required for the patency of RVOT conduits.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-03] Unusual association of systemic semilunar valve stenosis in double outlet right ventricle with pulmonary semilunar valve atresia: *a case report*

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2], Yukihiro Takahashi[3] (1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 3.Division of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Japan)

Introduction: Systemic semilunar valve stenosis in cyanotic congenital heart disease is rare. It is difficult to plan optimal surgical strategy because there are right and left ventricular outflow tract obstructions. In this case, cardiovascular magnetic resonance was very useful for planning optimal surgical strategy.
Case: Three days old, 2,210 grams male baby was referred for evaluation of cyanotic congenital heart disease. Examination of the neonate showed mild central cyanosis, cardiomegaly, single 2nd heart sound and an ejection click followed by grade 3 ejection systolic murmur at left 2nd intercostal space. Trans-thoracic echocardiography showed situs solitus, levocardia, normal systemic and pulmonary venous connections and atrio-ventricular concordance. There was a large malaligned subarterial VSD with bidirectional shunt. One great artery was overlying VSD (50% rule) and was arising from the ventricular mass, and was continuing as the arch of aorta. The semilunar valve of this great vessel was tricuspid and markedly dysplastic with peak instantaneous gradient of 40 mmHg. The pulmonary arteries, which were confluent, arose from the undersurface of the aortic arch which is the typical location of PDA. We demonstrated the pulmonary annulus and the atretic pulmonary valve. We then diagnosed double outlet right ventricle**,** pulmonary atresia and aortic valve stenosis. We firstly performed Brock operation and PDA ligation at sixteen days, and secondly Rastelli operation and VSD closure without aortic valvuloplasty at seven months, with improvement of aortic valve stenosis.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-04] Impact of Truncal valve stenoinsufficiency on the late

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

outcomes after surgical interventions for Persistent Truncus Arteriosus

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea）

Objectives. We sought to determine whether truncal valve stenoinsufficiency (TVS, TVI) at initial presentation is a significant risk factor for adverse outcomes after various surgical interventions for persistent truncus arteriosus (PTA). **Methods.** Retrospective review was performed for 34 patients with PTA who underwent surgery between June 1989 and March 2017. There were 14 patients who had either significant TVI (³ II, n=3) or significant TVS (trans-valvar velocity ³ 3.0 m/s, n=9), or both (n=2). Initial surgical interventions were palliation in 13 and primary Rastelli-type repair (RTR) in 21. **Results.** Early mortality after initial operations occurred in 7 patients. Six patients underwent surgical interventions for TVI. Overall survival and freedom from death or surgical intervention for TVI at 5 years were 64.9 ± 8.8% and 48.4 ± 9.2%, respectively. On Cox proportional Hazards model, TVI at initial presentation (HR: 4.23, 95% CI: 1.22-14.88 P=0.023) was a significant risk factor for adverse outcomes. Median flow velocity across the truncal valve decreased after RTR in patients with initial TVS (3.4 m/s to 1.8 m/s, P=0.001). Among the patients with significant TVI or TVS, 5-year-survival rate seemed higher in patients with initial palliation (83%) compared to the patients with initial RTR (50%) without statistical significance (P= 0.228). **Conclusions**. While TVS regresses after RTR, TVI at initial presentation leads to adverse composite outcome. Patients with significant TVI or TVS at initial presentation may benefit from initial palliation.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-05] Reconstruction of Pulmonary Arteries after Neonatal Ductus Arteriosus Stenting: Techniques and Results

○Khang Dong Cao, Khoi Minh Le, Hieu Cong Luong, Huy Quoc Tuan Ngo, Dinh Hoang Nguyen （Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam）

Background: The ductus arteriosus (DA) stenting in neonatal period has been progressively indicated in congenital heart disease group with duct – dependent pulmonary circulation. We reported our techniques in reconstruction of pulmonary arteries after neonatal DA stenting and evaluated the results of these surgical techniques.
Methods: This research included 36 patients who underwent cardiac surgeries with pulmonary artery reconstruction after PDA stenting from May 2015 to May 2017. We described our techniques to repair and analyzed the results including hospital mortality, morbidity, survival rate during follow-up.
Results: 100% of cases need a partial removal of stent at the distal part of the PDA stent. Luminal stenosis of pulmonary branches had been resulted in most patients. The debridement of fibrous tissue or/and neo-intimal proliferation had to be done in all patients. The removal of pulmonary end of stented DA and neo-intimal cause large damage of arterial wall and need to be enlarged by patching in all cases.
Conclusions
Stenting of DA in neonatal period is helpful neonatal palliative procedure but associates frequently with intimal proliferation of pulmonary arteries. Reconstruction of pulmonary branches after DA stent

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

implantation demands meticulous techniques and patching enlargement of one or both pulmonary branches is always indicated.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-07] A case of successful resolution of protein-losing enteropathy after conversion to pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt from Fontan procedure.

○Seulgi Cha[1], Mi Kyung Song[1], Gi Beom Kim[1], Eun Jung Bae[1], Chung Il Noh[1], Woong Han Kim[2]
（1.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 2.Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）

We report a case of a 14-year-old boy who had resolution of medically uncontrolled protein-losing enteropathy (PLE) as a complication of Fontan circulation, after Fontan take-down and pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS). On 30th April 2014, an 11-year-old boy was admitted to our hospital due to swelling of both legs and scrotum. He underwent Fontan procedure on 27th October 2004 because of functional single ventricle with left isomerism, Fallot-type double outlets from right ventricle and complete atrioventricular septal defect. His laboratory finding at admission showed hypoalbuminemia and elevation of stool alpha-1-antitrypsin. Thus, he was diagnosed as PLE. After then, he had been treated with sildenafil, steroid and unfractionated heparin, but these treatments were not effective. Follow-up echocardiography showed that there was moderate atrioventricular valve regurgitation. After careful discussion, we decided to perform pulsatile BCPS after Fontan take-down to control PLE. He underwent this operation on 2nd February 2016. After the operation, he showed lower arterial oxygen saturation, but symptoms and laboratory findings were improved. He is now on steroid, sildenafil and diuretics. This case suggest that surgical correction of high central venous pressure such as pulsatile BCPS might be an considerable option to control symptoms and laboratory findings of PLE as a complication of Fontan circulation. However, Fontan take-down and pulsatile BCPS result in lower arterial oxygen saturation. Thus, long term follow-up for this patient would be necessary.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-08] The dynamic changes of mitral valve after surgical repair of mitral regurgitation in patients with atrial septal defect

○Yi-Seul Kim[1], Heirim Lee[1], June Huh[1], I-Seok Kang[1], Ji-Hyuk Yang[2], Tae-Gook Jun[2],Jinyoung Song[1],
（1.Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, 2.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea ）

Objective
Even though spontaneous regression of MR after isolated ASD closure has been accepted, surgical repair

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

of MV has been done in selected cases. We purposed to know the outcome of surgical repair and determine factors for good results
Methods
Sixty-one patients with ASD and MR who had surgical correction at our hospital from January 2005 to December 2014 were enrolled. The MV annular diameter, lengths of leaflets, angles of leaflets on systole and motion angle of both leaflets were measure on echo. MR was graded from 1 to 4. Surgical procedures used for MR repair were evaluated.
Results
The MR severity and MVP improved after surgery from 2.3 ± 0.7 to 1.7 ± 0.9 and from 41.8% to 16.4%, respectively. Angle of both leaflets on systole and motion angle of both leaflet were changes after surgery. In patients with postoperative MR lesser than grade 2, angle of both leaflets on systole and motion angle of posterior leaflet were significantly changed and underwent operation at earlier age (28.0 ± 18.9 vs 60.3 ± 10.1) and chordae repair (70.2% vs 25.0%). But more MAZE operation in patients with postoperative MR greater than grade 2 was found (21.3%vs 87.5%).
Conclusion
Surgical MR repair performed concomitantly with ASD closure was safe and effective. Not only prolapse but also angles of both leaflets on systole and motion angle of PML were significantly improved in patients with postoperative MR less than moderate degree. Operation at early age showed better results whereas MAZE operation showed worse results.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-09] Early surgical occlusion of patent ductus arteriosus in preterm neonates

○Yoonjin Kang, Jae Gun Kwak, Eung Rae Kim, Jeong Ryul Lee, Woong-Han Kim （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Korea）

Objectives
Surgical intervention of patent ductus arteriosus (PDA) is done when pharmacological treatment is contraindicated or fails; however, it remains unclear exactly when to perform surgery. We attempted to evaluate the optimal timing of surgical treatment for PDA in preterm neonates.
Methods We retrospectively evaluated 66 symptomatic preterm neonates without congenital intracardiac anomaly who underwent surgery for PDA from 2012 to 2016. The primary occlusion group underwent surgical occlusion without medical treatment. The secondary occlusion group received surgery following medical failure. We divided each group into two subgroups according to the timing of the surgery (the age at operation ≤10 days vs. >10 days). Surgical outcomes of each group were compared.
Results
The early occlusion group was associated with lower incidence of bronchopulmonary dysplasia (p=0.035) and pneumonia (p=0.036). The early occlusion was mainly performed in neonates with primary occlusion. The early primary occlusion group was significantly associated with fewer bronchopulmonary dysplasia (p=0.045) and pneumonia (p=0.004). However, morbidity rates did not differ significantly in secondary occlusion group according to the timing of the surgery. Bronchopulmonary dysplasia was one of the significant predictors of in-hospital survival (p=0.000).
Conclusion
Secondary occlusion of PDA in neonates is associated with higher incidence of bronchopulmonary

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

dysplasia, which is one of the predictors of survival. Early primary closure of PDA may improve respiratory outcomes of preterm neonates.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-10] Risk factors for systemic outflow relief operation in Double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposition of the great arteries

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea)

Objectives: In patients with double inlet left ventricle (DILV) or tricuspid atresia (TA) with transposition of the great arteries (TGA), arch obstruction (AO) has been known to be the risk factor for the development of subaortic stenosis. However, patients without AO may also develop SAS in the course of Fontan palliation. **Methods**: Between January 2000 and February 2017, 28 patients with DILV with TGA or TA (IIc) underwent various systemic outflow relief operations (SORO) in the course of Fontan palliation. AO was associated in 12 patients. SORO comprises Damus-Kaye-Stansel procedure (n=9), primary Norwood-type palliation (n=5), palliative arterial switch operation (n= 1), and VSD extension (n= 3). Left ventricle outflow tract area index (LVOTAI) was measured on initial postnatal echocardiography. Cox model was fitted to identify the risk factors for decreased time to SORO. **Results** : There was one early death after initial palliation. Median LVOTAI was 161 mm^2/m^2 (26-413 mm^2/m^2). Freedom from SORO at 12 months was 46 ± 9.4 % (0% in patients with AO, 81 ± 9.8 % in patients without AO, inter-group difference: P<0.001). On Cox model, AO (HR, 17.43, 95% CI 1.9 – 158.8, P=0.011) and smaller LVOTAI (HR, 1.13, 95% CI 1.02 – 1.24, 10 mm^2/m^2 decrease, P=0.017) were identified as predictors of the need for SORO. **Conclusion**: In patients with DILV with TGA or TA (IIc), SORO was required in the majority of the patients during the course of Fontan palliation, especially when AO was initially combined. LVOTAI can be a useful parameter for the prediction of subsequent need for SORO.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar13 (III-LS13)

座長:住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

共催:日本メドトロニック株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-LS13-01]

○芳本 潤 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 1）

[III-LS13-01]

○芳本 潤（静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar14 (III-LS14)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

共催:ニプロ株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-LS14-01] ドレーンを極める：素材の劣化と管理方法

○森岡 浩一 （福井大学医学部付属病院 心臓血管外科）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS14-02] 術中、術後のドレーン管理

○木村 真子[1], ○佐野 仁美[2] （1.静岡県立こども病院　手術室 2.静岡県立こども病院　CCU）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2)

[III-LS14-01] ドレーンを極める：素材の劣化と管理方法

○森岡 浩一 （福井大学医学部付属病院 心臓血管外科）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2)

[III-LS14-02] 術中、術後のドレーン管理

○木村 真子[1], ○佐野 仁美[2] （1.静岡県立こども病院　手術室 2.静岡県立こども病院　CCU）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar15 (III-LS15)

Diagnosis of the different forms of PH in pediatrics

Chair:Satoshi Yasukochi(Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan)

Co-host:Actelion Pharmaceuticals Japan Ltd.

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-LS15-01]

○Maurice Beghetti （University Hospital of Geneva）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 3)

[III-LS15-01]

○Maurice Beghetti (University Hospital of Geneva)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar16 (III-LS16)

Transcatheter Closure of ASD and PDA by New Generations

Chair:Kim Sung-Hae(Shizuoka Children's Hospital)

Co-host:Japan Lifiline Co., Ltd.

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LS16-01] What is your optimal selection out of various devices in ASD and PDA?

○Do Nguyen Tin （Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, Vietnam）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS16-02] Practical use of devices from my point of view after my fellowships overseas.

○Kumiyo Matsuo （Osaka Women's and Children's Hospital）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4)

[III-LS16-01] What is your optimal selection out of various devices in ASD and PDA?

○Do Nguyen Tin （Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, Vietnam）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4)

[III-LS16-02] Practical use of devices from my point of view after my fellowships overseas.

○Kumiyo Matsuo （Osaka Women's and Children's Hospital）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar17 (III-LS17)

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器部／小児循環器集中治療室)

共催:ファイザー株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-LS17-01] 肺高血圧を併った成人先天性心疾患の管理と治療

○赤木 禎治 （岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS17-02] 心臓を意識した鎮静マネジメント

○根本 慎太郎 （大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5)

[III-LS17-01] 肺高血圧を併った成人先天性心疾患の管理と治療

○赤木 禎治 （岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5)

[III-LS17-02] 心臓を意識した鎮静マネジメント

○根本 慎太郎 （大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar18 (III-LS18)

座長:森 善樹(聖隷浜松病院 循環器センター)

共催:大塚製薬株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-LS18-01] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptan使用経験からの考察

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS18-02] 心不全急性期心リハプログラムと水利尿薬

○井澤 英夫 （藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院　循環器内科）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6)

[III-LS18-01] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptan使用経験からの考察

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6)

[III-LS18-02] 心不全急性期心リハプログラムと水利尿薬

○井澤 英夫 （藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院　循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar04 (III-MS04)

座長:三浦 大(東京都立小児総合医療センター 循環器科)

共催:ノバルティスファーマ株式会社

Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-MS04-01]

○福原 俊一 （京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻 医療疫学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2)

[III-MS04-01]

○福原 俊一 （京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻 医療疫学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Open Seminar

Open Seminar II (III-LOP)

司会:田中 靖彦（静岡県立こども病院）

司会:大石 眞裕（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部会員）

Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[III-LOP-01] 会員アンケートからみえる諸問題について

○山下 文子（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部代表）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-02] 地域で使える母子保健サービス・保健福祉制度について

○川田 敦子（静岡県健康福祉部　こども未来局こども家庭課母子保健班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-03] 在宅医療児の学校生活

○前田 貴子（静岡県教育委員会　特別支援教育課　指導班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-04] 就学支援などの実例の紹介

○城戸 貴史（静岡県立こども病院　医療ソーシャル・ワーカー）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-05] 地域における小児科医の支援

○幸治 淳（幸治小児科医院　院長）

3:30 PM - 5:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-01] 会員アンケートからみえる諸問題について

○山下 文子 （全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部代表）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-02] 地域で使える母子保健サービス・保健福祉制度について

○川田 敦子 （静岡県健康福祉部　こども未来局こども家庭課母子保健班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-03] 在宅医療児の学校生活

○前田 貴子 （静岡県教育委員会　特別支援教育課　指導班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-04] 就学支援などの実例の紹介

○城戸 貴史 （静岡県立こども病院　医療ソーシャル・ワーカー）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-05] 地域における小児科医の支援

○幸治 淳 （幸治小児科医院　院長）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery