# 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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）

○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

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, $\tau_E$, $\tau_L$) 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; $P_\infty$: 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、$\tau_E$, $\tau_L$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、$\tau_E$, $\tau_L$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、$\tau_E$, $\tau_L$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, $\tau_E$ および Logistic, $\tau_L$)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$\tau_E$, $\tau_L$は右室弛緩能評価の指標として適切ではない。また、$\tau_E$, $\tau_L$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 $d^2P/dt^2 + 1/\mu\ dP/dt + Ek\ (P - P_\infty) = 0$ (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±162.2$s^{-2}$, 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、γGPT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/1.73$m^2$; DCP: 90.5±3.7ml/mim/1.73$m^2$; 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], 鶏内 伸二[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: Marfan症候群, Loeys-Dietz症候群, Bentall手術

【はじめに】 Marfan症候群(MFS)や Loeys-Dietz症候群(LDS)は、全身性結合組織異常により若年から大動脈瘤や大動脈基部拡大を形成し、大動脈基部再建を要することが多い。先天性心疾患修復術後、成人期に Bentall手術を行った若年女性の MFSと LDSを経験したので報告する。【症例1】29歳 女性： MFS、 VSD(膜様部)および PDA術後(1歳4ヵ月)、 PLSVC、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 lt. BCAを遮断困難なため、人工心肺下に3.5mm ePTFE graftを用いた SP shunt(lt.BCA-mPA)を行った。動脈管血流をターニケットで駆血し、人工心肺からは s-clip4個を用いた血流制限を行い離脱可能であり、閉胸し終了した。 ICU入室後、高肺血流傾向を認め窒素吸入による低酸素換気療法を開始。 POD12には低酸素換気療法から離脱、経管栄養による体重増加をはかり POD33に人工呼吸器より離脱し、以後順調に経過している。【考案】低体重児における SP shuntでは、術後急性期の High flow shockや clipによる血流制限に伴うgraft閉塞の危険性がある。3.0mm人工血管では clip追加に伴う閉塞リスクが大きく、体重増加に伴う肺血流不足による size upが必要となる可能性があるため、 High flowのリスクは増大するが、3.5mmを選択した。 clipによる血流制限と低酸素換気療法を併用した管理を行うことで、肺体血流バランスを維持し良好な術後経過を得ることができた。

---

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

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

○笹原 聡豊[1], 小林 富男[2], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 寺川 勝也[1], 友保 貴博[1], 岡 徳彦[1], 宮地 鑑[3], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科）
Keywords: 総動脈幹症, 両側肺動脈絞扼術, 肺血流調節

【背景】当院では総動脈幹症に対して二期的修復術の方針とし、新生児期に肺血流調節型両側肺動脈絞扼術（Flow adjustable bilateral pulmonary artery banding :FABPAB）を行い、その手術成績について後方視的に検討した。【対象】2008年2月から2016年2月までに出生した総動脈幹症5例のうち、 Collets & Edwards分類/Van-praagh分類:1/A1型は2例、2/A2型は2例、 Van praagh分類:A4型が1例であった。合併心血管奇形は重度の総動脈幹弁逆流が1例、部分肺静脈還流異常症が1例であった。総動脈幹弁は四尖が1例、三尖が2例、二尖が1例であり、そのうち四尖の症例は単冠動脈症であった。【結果】肺動脈絞扼術は日齢：平均5.6日（3~9日）、体重：平均2.9.kg（2.5~3.2kg）で行った。5例中4例は経過で SpO2:80%前半（ Room air）を目安に肺動脈絞扼術部に経皮血管形成術(PTA)を行った。 PTAは Rastelli手術まで2回行っており、1回目は月齢：平均2.5か月（1-6か月）、2回目は月齢：平均6.3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， Alb投与/1-2月が必要． SVC (13)． 2 遠隔期合併症(1)TCPC routeに狭窄なく高い静脈圧を呈した TA (IIc): 19日時 PAB．10ヶ月 Rp 3.6のためレバチオ・HOT導入．16ヶ月 Rp 1.0と改善し17ヶ月 bil BDG+DKS． 2.5歳 TCPC．4.7歳 SVC (11)，6.7歳 SVC (16)．(2)肺血流左右不均衡: Unusual MA, PA: SVC (10) RPA (10) LPA (8), Rp 1.6. LPAに局所的な狭窄はなく全体的に低形成（左上葉枝は閉塞）．3 TCPC conversion: 6例中，平均26.3歳（ APC後平均21.3年）の3例は（不整脈手術を行ったが）抗不整脈薬が必要なのに対し，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