Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Annual Meeting

Annual Meeting (II-GA)

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

[II-GA-01] 総会

12:55 PM - 1:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Awards ceremony

Awards ceremony (II-AC)

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

[II-AC-01] 表彰式

1:40 PM - 1:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

Presidential Award Presentation

Presidential Award Presentation (II-PAL)

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

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

○古賀 恭子[1], 兒玉 祥彦[2], 瓜生 佳世[1], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

○小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 高柳 佑士[1], 瀬戸 悠太郎[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

AEPC-YIA Presentation

AEPC-YIA Presentation (II-YIA)

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

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

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

9:30 AM - 10:00 AM

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

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

9:30 AM - 10:00 AM

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

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

9:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

Award and Lecture

Award and Lecture (II-TPL)

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

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

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

○市田 蕗子 （富山大学 学長補佐）

3:40 PM - 4:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Legend Lecture

Legend Lecture 2 (II-LL2)

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

Masaki Kawada(自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

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

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

○岸本 英文 （元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

3:40 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 5 (II-S05)

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

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

○Ayami Gonnokami （Kanagawa Children's Medical Center）

10:10 AM - 11:40 AM

Symposium

Symposium 6 (II-S06)

Treatment strategy for failed Fontan

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

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

Symposium

Symposium 7 (II-S07)

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

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 4

Symposium

Symposium 8 (II-S08)

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

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

cardiomyopathy using iPSC technology

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 7

Symposium

Symposium 9 (II-S09)

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

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

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

10:20 AM - 11:40 AM

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

○川瀧 元良 （東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科）

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

Symposium

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Panel Discussion

Panel Discussion 4 (II-PD4)

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

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 5 (II-PD5)

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

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

ROOM 5

Panel Discussion

Panel Discussion 6 (II-PD6)

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

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 （北海道大学 小児科）

4:30 PM - 6:00 PM

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

○朝海 廣子 （東京大学医学部附属病院小児科）

4:30 PM - 6:00 PM

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

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）

4:30 PM - 6:00 PM

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

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター・小児循環器科）

4:30 PM - 6:00 PM

ROOM 7

Panel Discussion

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

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

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 7

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

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

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

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (II-JJS)

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

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 5

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 27 (II-OR27)

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

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 28 (II-OR28)

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

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

○石垣 瑞彦[1], 先崎 秀明[4], 伊藤 弘毅[3], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真崎[2], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 29 (II-OR29)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

sphere製剤の有効性の実験的検討

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

○岩朝 徹[1], 山田 修[2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科）

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 心筋心膜疾患

Free Paper Oral 30 (II-OR30)

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

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 伊藤 裕貴[1], 津田 悦子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 教偉[3], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター移植医療部）

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 31 (II-OR31)

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

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

○數田 高生[1,2], 吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 加藤 有子[1], 押谷 知明[2], 中村 香絵[1,2], 川崎 有希[2], 江原 英治[2], 村上 洋介[2], 中村 好秀[1,3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:45 PM - 3:35 PM

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

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

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

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

2:45 PM - 3:35 PM

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

○西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 篠原 徳子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 庄田 守男[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科）

2:45 PM - 3:35 PM

ROOM 6

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 32 (II-OR32)

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

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

○浅田 聡[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[2], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 夫 悠[1], 宮崎 翔平[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座）

8:30 AM - 9:20 AM

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

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 野田 美香[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 鈴木 一孝[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 33 (II-OR33)

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

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター）

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 外科治療遠隔成績

Free Paper Oral 34 (II-OR34)

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

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

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 対外循環心筋保護

Free Paper Oral 35 (II-OR35)

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

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

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 （埼玉県立小児医療センター）

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

Free Paper Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Free Paper Oral 36 (II-OR36)

Chair:Naomi Izumida(Akebonocho Clinic)

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

2:45 PM - 3:35 PM

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

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

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

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

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

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

2:45 PM - 3:35 PM

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

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

2:45 PM - 3:35 PM

Free Paper Oral | 複雑心奇形

Free Paper Oral 37 (II-OR37)

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

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

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

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

4:15 PM - 5:05 PM

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

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

4:15 PM - 5:05 PM

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

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

4:15 PM - 5:05 PM

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

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

4:15 PM - 5:05 PM

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

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

4:15 PM - 5:05 PM

ROOM 7

Free Paper Oral | 胎児心臓病学

Free Paper Oral 38 (II-OR38)

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

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

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

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

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

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

4:15 PM - 5:05 PM

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

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

4:15 PM - 5:05 PM

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

○島田 空知, 竹田津 未生 （旭川厚生病院 小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

Free Paper Oral | 一般心臓病学

Free Paper Oral 39 (II-OR39)

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

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

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

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

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

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

5:05 PM - 5:55 PM

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

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

5:05 PM - 5:55 PM

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

○藤井 隆成[1], 富田 英[1], 佐々木 赳[1], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3], 盛一 亨徳[3] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 3.国立成育医療研究センター）

5:05 PM - 5:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation　5 (II-EOP05)

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

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

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

E-Oral Presentation　6 (II-EOP06)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation 7 (II-EOP07)

Chair:Miho Takahashi(Department of Child Health, Faculty of Medicine,University of Tsukuba)
6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○石塚 潤, 美馬 隆弘 （大津赤十字病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P18)

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

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (II-P19)

Chair:Kazuhiko Shibuya(Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 胎児心臓病学

Poster (II-P20)

Chair:Tetsuko Ishii(Tokyo Women's Medical University　Department of pediatric cardiology)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

○西畠 信, 徳永 正朝 （総合病院鹿児島生協病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○塩川 直宏[1], 高橋 宣宏[1], 馬場 悠生[1], 中江 広治[1], 永留

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 （大分県立病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 複雑心奇形

Poster (II-P21)

Chair:Toru Okamura(Department of Cardiovascular Surgery,Nagano Children's Hospital)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 （トロント小児病院）

6:15 PM - 7:15 PM

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

○畠山 美穂, 田村 真通 （秋田赤十字病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 画像診断

Poster (II-P22)

Chair:Toshiyuki Itoi(Kyoto Prefectural University of Medicine)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するC

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

T評価の有用性について

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair:Futoshi Kayatani(Kyoto Prefectural University of Medicine)

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

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療・療育センター 小児循環器内科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定
○高室 基樹[1], 春日 亜衣[2], 澤田 まどか[1], 堀田 智仙[3], 長谷山 圭司[1], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座, 3.小樽協会病院 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例
○星野 健司[1], 小川 潔[1], 菱谷 隆[1], 河内 貞貴[1], 馬場 俊輔[1], 石川 悟[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治療を施行した造影剤アレルギーの2例
○白水 優光, 宗内 淳, 渡邉 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター（エスクロンミニ）の有用性
○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 電気生理学・不整脈

Poster (II-P24)

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

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討
○鈴木 博[1], 星名 哲[2], 小澤 淳一[3], 佐藤 勇[4] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを合併した先天性 QT延長症候群の一例
○簗野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学附属病院 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-03] 背中側皮下に経静脈用ショックリードを配置する植込型除細動器植込術を行った先天性QT延長症候群2型の1小児例
○井上 忠[1,2], 岸本 慎太郎[1], 桑原 浩徳[1], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の一例
○齋藤 秀輝[1], 森 善樹[2], 村上 知隆[2], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 中嶌 八隅[2] （1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性 QT延長症候群の臨床像
○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchronyに対して、両心室間ペーシングで改善した先天性完全房室ブロックを合併した左側相同の一例
○桜井 研三[1], 高橋 一浩[2], 竹蓋 清高[1], 鍋嶋 泰典[1], 島袋 篤哉[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-07] 乳児期までに永久的ペースメーカー留置に至った胎児徐脈性不整脈の検討
○緒方 公平[1], 与田 仁志[1], 日根 幸太郎[1], 水書 教雄[1], 池原 聡[2], 高月 晋一[2], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 佐治 勉[2], 片山 雄三[3], 小澤 司[3] （1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-08] 新生児先天性完全房室ブロックに対する一時ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ
○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-09] 先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与
○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 （大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室）
6:15 PM - 7:15 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の推測

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

Chair:Kiyoshi Ogawa(Saitama Children's Medical Center)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (II-P26)

Chair:Takayoshi Ueno(Minimally Invasive Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

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

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

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○木村 成卓, 饗庭 了 （慶應義塾大学 医学部 外科学（心臓血管））

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳

（名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動
○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績
○杉本 愛, 白石 修一, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則（新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科）
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 心血管発生・基礎研究

Poster (II-P28)

Chair:Utako Yokoyama(Cardiovascular Research Institute, Yokohama City University)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発
○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発
○島田 亮[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 中澤 靖元[3], 田中 稜[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性
○河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 赤池 徹[1], 伊藤 怜司[2], 河内 貞貴[2,3], 浦島 崇[2,5], 藤原 優子[2,4], 南沢 享[1]（1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討
○伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心血行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究
○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 （福島県立医科大学 医学部 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (II-P29)

Chair:Etsuko Tsuda(National cerebral and cardiovascular center)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影 CTによる経時的冠動脈形態の評価－
○坂田 晋史[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2], 安田 謙二[1] （1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例
○後藤 建次郎[1], 水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 麻生 健太郎[1], 金剛地 謙[2] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例
○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰
○辻 春江, 辻 隆男 （高岡市民病院）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例
○荒木 耕生, 土橋 隆俊 （川崎市立川崎病院）
6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法
○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）
6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

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

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

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

○阿部 百合子[1,2], 原 光彦[1,3], 岡田 知雄[2,4], 高橋 昌里[2]（1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

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

○高橋 信[1], 腰山 誠[3], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 （町田市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

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

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

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 2

Educational Lecture(multiple job category)

Educational Lecture（ multiple job category）(II-TREL)

Chair:●● ●●(●●)
8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TREL-01] 小児体外循環の病態生理-チアノーゼ疾患の体外循環マネジメント-

○大島 弘之[1], 東條 圭一[1], 古平 聡[1], 宮地 鑑[2]
（1.北里大学病院 ME部, 2.北里大学病院 心臓血管外科学）

8:50 AM - 9:50 AM

[II-TREL-02] 五感を研ぎ澄ませ！！小児体外循環

○安永 弘（雪の聖母会 聖マリア病院 心臓血管外科）

8:50 AM - 9:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 2

Free Paper Oral(multiple job category) | 家族支援

Free Paper Oral（ multiple job category）1 (II-TRO1)

Chair:Yayoi Munemura(Yamanashi Prefectural University, Faculty of Nursing)
1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO1-01] A病院 ICUにおける小児の家族ケアについての実態調査― ファミリーセンタードケアの観点から ―

○犬塚 啓二[1], 杉田 司[1], 帯刀 英樹[2], 潮 みゆき[3]（1.九州大学病院 ICU・CCU, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学 大学院 保健学部門 看護学分野）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-02] 先天性心疾患の子どもへのベビーマッサージの取り組みが母親にもたらす効果

○川端 唯, 藤原 あずさ, 西川 菜央, 西澤 由美子（兵庫県立こども病院）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-03] 先天性心疾患のために母児分離をした母親の思い～ NICU入院中に転院を複数回重ねたケースに着目して～

○脇本 奈緒, 石原 裕子, 小川 奈生子, 中村 雅子, 山田 陽子 （倉敷中央病院 総合周産期母子医療センター NICU）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-04] 重症先天性心疾患のある子どもの成長・発達の遅れに関する母親の思い

○中込 彩香[1], 石川 眞里子[2], 戸田 孝子[3], 喜瀬 広亮[3], 星合 美奈子[3] （1.山梨大学 医学部附属病院 新生児治療回復室, 2.山梨大学大学院 総合研究部 小児看護学, 3.山梨大学 医学部 小児科新生児集中治療部）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-05] 先天性心疾患の子どもを持つ家族の次子妊娠への支援～リエゾンナースの立場から～

○宮田 郁[1], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 藤田 太輔[2], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 小澤 英樹[5], 片山 博視[3], 荻原 享[2], 星賀 正明[4], 根本 慎太郎[5] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 周産期センター, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 5.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-06] 小学校生活で先天性心疾患の子どもが自立していくための母親の関わり

○宗川 一慶 （榊原記念病院 看護部）

1:50 PM - 2:50 PM

Free Paper Oral(multiple job category) | 周手術期・遠隔期

Free Paper Oral（ multiple job category）2 (II-TRO2)

Chair:Chikako Miura(●●)
2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO2-01] A院 ICUにおける心臓術後の集中治療を受ける患児へのディベロップメンタルケアに関する現状と課題

○平井 友恵, 中野 悦代 （聖隷福祉事業団総合病院 聖隷浜松病院）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-02] 周手術期および CCUにおける鼻周囲に生じた医療機器関連圧迫創傷予防ケアの有効性

○川上 沙織, 朝比奈 礼乃, 中村 雅恵 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室（CCU））

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-03] 2歳で完全大血管転位症に対し Rastelli術を受けた患児の術後急性期呼吸ケア

○山内 雄太, 野村 英利, 兵頭 昇, 渡邉 裕美子 （国立循環器病研究センター）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-04] 心臓血管外科手術後の新生児・乳児における小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale(SBS)の有用性の検討

○藏ヶ崎 恵美, 嶺川 幸子, 下野 智美 （福岡市立こども病院 PICU）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-05] 術後脳障害が生じた患児の家族への看護介入

○成田 智美[1], 鈴木 真裕子[1], 橘 舞[1], 明石 沙百合[1], 鎌田 理恵子[1], 小渡 亮介[2], 大徳 和之[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 福井 眞奈美[1] （1.弘前大学医学部附属病院 1病棟5階, 2.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-06] 先天性心疾患術後遠隔期の小児患者における身体活動の意思決定バランスと運動耐容能の関係に関する検討

○藤田 吾郎[1], 浦島 崇[2,3], 安保 雅博[4] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.東京慈恵会医科大学 リハビリテーション医学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:50 PM - 3:50 PM

Free Paper Oral(multiple job category) | ケア実践・チーム連携

Free Paper Oral（ multiple job category）3 (II-TRO3)

Chair:Yuriko Murayama(Seirei Hamamatsu General Hosital)
4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO3-01] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その1 最初の痛みを乗り越えるための支援～

○森野 菜穂子, 山本 侑祐, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-02] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その2 持続皮下注射療法の退院指導～

○山本 侑祐, 森野 菜穂子, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-03] 一般病棟における小児体外式補助人工心臓装着患児の導入経験と課題

○泉 聖美, 稲元 未来, 早川 豪則 （成育医療研究センター）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-04] 小児補助人工心臓装着中の看護-EXCOR5症例を経験して-

○長野 美紀[1], 小西 伸明[1], 坪井 志穂[1], 笹川 みちる[1], 小濱 薫[1], 坂口 平馬[2] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-05] 小児用補助人工心臓導入までの臨床工学技士の関わり

○小塚 アユ子[1], 吉田 譲[1], 小関 信吾[1], 小林 友哉[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター MEサービス部, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-06] 小児科心疾患患者支援の小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師の連携

○森貞 敦子, 戸田 美和子, 北別府 孝輔 （倉敷中央病院 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

Free Paper Oral(multiple job category) | 移行期・成人期支援

Free Paper Oral（ multiple job category）4 (II-TRO4)

Chair:Ryota Ochiai(●●)
5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO4-01] 国の社会資源が成人先天性心疾患患者の不安・うつに及ぼす影響 ― 国際調査の結果から ―

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2], 岡嶋 良知[2], 川副 泰隆[2], 武智 史恵[2], 森島 宏子[2], 松尾 浩三[2], 丹羽 公一郎[2,3], 立野 滋[2] （1.東洋大学 文学部, 2.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3.聖路加国際病院）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-02] 複雑心奇形術後の患児に対する成人への移行支援における看護の役割の検討－思春期以降の患児の病気の認識に関するアンケート調査の結果から－

○伊織 圭美, 土田 美由紀, 内田 靖子, 梶原 丞子, 下川 久仁江, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-03] Fontan術後患者の Vineland-2適応行動尺度を用いた社会適応の評価

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-04] 移行期に伴う患児・家族の抱える学校生活での問題

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

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-05] 当院における成人移行期支援外来での多職種連携の試み

○平田 陽一郎[1], 岩崎 美和[2], 中村 真由美[3], 鈴木 征吾[3], 小林 明日香[3], キタ 幸子[3], 佐藤 伊織[3], 犬塚 亮[1], 上別府 圭子[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 看護部, 3.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野）

5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

Poster(multiple job category) | 家族支援

Poster（ multiple job category）1 (II-TRP1)

Chair:Mitsuyo Wada(Shizuoka Children's Hospital)
6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP1-01] 心疾患産婦と非心疾患産婦の育児状況に関する調査

○福間 睦子[1], 桂木 真司[2] （1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 産婦人科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-02] 先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討～ PICU看護師の出生前訪問を振り返って～

○福田 あずさ[1], 荒木 美樹[1], 平田 裕香[1], 福島 富美子[1], 田中 健佑[2], 下山 伸哉[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-03] PICUに入室した子どものプライバシーに対する家族の意識調査

○細野 由華, 高井 史子, 長柄 美保子 （岐阜県総合医療センター）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-04] 先天性心疾患を合併した予後不良な奇形症候群への終末期医療への関わり

○田倉 麻衣[1], 池田 治美[1], 増尾 来美[1], 野村 朱里[1], 関 美穂子[1], 水野 将徳[2], 都築 慶光[2], 吉岡 千恵子[1], 吉川 喜美枝[1], 麻生 健太郎[2] （1.聖マリアンナ医科大学 看護部, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科）

6:15 PM - 6:40 PM

Poster(multiple job category) | 家族支援・ケア実践

Poster（ multiple job category）2 (II-TRP2)

Chair:Atsuko Morisada(Kurashiki Central Hospital)
6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP2-01] 患者、家族のニーズにあった情報提供を目指す

○大石 志津 （静岡県立こども病院）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-02] 先天性心疾患児をもつ外国人家族のニーズ ～A病院 PICUの外国人家族に対する支援策を見出すための現状把握～

○金子 友加里[1], 樋口 沙織[1], 福島 富美子[1], 笹原 聡豊[2], 下山 伸哉[3], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-03] 先天性心疾患児をもつ家族へのサポートグループの導入

○小川 理絵子[1], 小田巻 由夏[1], 嶋田 一樹[2], 水島 みゆき[2], 倉橋 郁乃[1], 大石 知亜美[1], 新井 希[1], 中村 泉[1] （1.静岡県立こども病院 循環器病棟, 2.静岡県立こども病院 心理療法室）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-04] 先天性心疾患術後患児のライン事故抜去予防ならびに身体抑制に関するカンファレンス導入効果

○北山 未央[1], 矢鋪 恵理[1], 千原 由衣[1], 北浦 可陽[1], 西 綾子[1], 辻 展行[1], 吉田 真寿美[1], 荒木 幹大[2], 石丸 和彦[2], 田口 利恵[1], 中村 常之[3] （1.金沢医科大学病院 集中治療室, 2.金沢医科大学 小児心臓血管外科, 3.金沢医科大学 小児循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 3

AP Target Symposium

AP Target Symposium 3 (II-APT3)

Dealing with congenitally corrected transposition of the great arteries - Efforts to minimize late development of systemic ventricular dysfunction

Chair:Yih-Sharng Chen(National Taiwan University Hospital, Taiwan)
Chair:Jun Yoshimoto(Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-APT3-01] Morphological aspects

○Hideki Uemura （Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University, Japan）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-02] The late outcome of systemic right ventricle in congenitally corrected transposition of great arteries: Functional repair or anatomical repair

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Tomohiro Nakata[1], Masatoshi Shimada[1], Akihiko Higashida[1], Hideo Ohuchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-03] Electrical issue of corrected TGA

○Jun Yoshimoto （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-04] Congenitally Corrected Transposition: Efforts to minimize late development of systemic RV Failure

○Sertaç M. Çiçek （Department of CV Surgery, Mayo Clinic, USA）

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-05] The Senning operation in anatomical repair of congenitally corrected transposition

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

10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-06] Role of Fontan operation in cc-TGA

○Tae-Jin Yun （Asan Medical Center, University of Ulsan, Korea）

10:15 AM - 11:45 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 3

JCK Oral

JCK Oral 1 (II-JCKO1)

Basic/New Insights

Chair:Hiryoyuki Yamagishi(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)
Chair:Yimin Hua(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hosiptal, China)
Chair:Chung Il Noh(Department of Pediatrics, Seoul National University Hospital, Korea)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO1-01] The Failing Right Heart in Congenital Heart Disease: New Mechanistic Insights, Echocardiographic Modalities Assessment and Management Strategies

○Yiu Fai Cheung (Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-02] Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction

○Keiichi Hirono[1], Asami Takasaki[1], Mako Okabe[1], Naruaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Yukiko Hata[2], Naoki Nishida[2], Naoki Yoshimura[3], Fukiko Ichida[1] (1.Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 2.Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 3.1st Department of Surgery, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-04] Placental P-glycoprotein inhibition enhances susceptibility toDi(2-ethyhexyl)phthalateinduced cardiac malformations in mice

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yi Zhang, Yifei Li, Yimin Hua (Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-05] Roles of Tbx4 for pulmonary vascular development

○Keiko Uchida[1,2], Yu Yoshida[1], Reina Ishizaki[1], Akimichi Shibata[1], Kazuki Kodo[1], Takatoshi Tsuchihashi[1,3], Jun Maeda[1], Hiroyuki Yamagishi[1] (1.Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan, 2.Health Center, Keio University, Kanagawa, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kawasaki Municipal Hospital, Kanagawa, Japan)

8:30 AM - 9:20 AM

JCK Oral

JCK Oral 2 (II-JCKO2)

Fetal and Neonatal Cardiology

Chair:Noboru Inamura(Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, Japan)
Chair:Xupei Huang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:June Huh(Department of Pediatrics, Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center, Korea)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO2-01] Sensitivity and positive predictive value of the fetal echocardiographic parameters to predict simple or complex coarctation of the aorta

○Mio Taketazu[1,2], Hirotaka Ishido[1], Sorachi Shimada[2], Yoichi Iwamoto[1], Satoshi Masutani[1], Hideaki Senzaki[1] (1.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan, 2.Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-03] Clinical research on fetal bradycardia

○Kaiyu Zhou, Yimin Hua, Chuan Wang, Yifei Li (Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-04] Basic Fetal Echocardiography

○Sin-weon Yun (Department of Pediatric Cardiology, Chung-Ang University Hospital, Korea)

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-05] A retrospective analysis to identify the

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

factors influencing parental decisions in pregnancies with fetal cardiac anomalies

○Lin Wu[1], Luming Sun[2] (1.Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China, 2.Fetal Medicine Unit, Shanghai First Maternity and Infant Hospital, Tongji University School of Medicine, Shanghai-City, China)

9:20 AM - 10:10 AM

JCK Oral

JCK Oral 3 (II-JCKO3)

Cardiac Surgery

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Biomedical Sciences, Tokushima University Graduate School, Japan)
Chair:Fen Li(Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, China)
Chair:Tae Gook Jun(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center,Korea)
1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO3-01] Coronary Morbidity after Arterial Switch Operation

○Woong Han Kim (Seoul National University, Seoul, Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-02] The necessity of TV repair with PVR in repaired TOF

○Jinyoung Song (Department of Pediatrics, Samsung Medical Center , Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-03] Surgical Repair of Congenital Mitral Valve Disease in Pediatric Population

○Bing Jia (Department of Children's Hospital ,FUDan University,Shanghai,China)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-04] Application of a simplified hand-sewn trileaflet valved conduit in RVOTreconstruction as an alternative for bovine jugular vein graft

○Huifeng Zhang, Bing Jia (Cardiovascular Center,Children's Hospital of Fudan University,Shanghai,China)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-05] Mid-term Outcomes of Survival and Quality of Life in Children with Complex Congenital Heart Diseases after atrioventricular valvuloplasty in China

○Li Xiang, Yiwei Liu, Yuan Huang, Hao Zhang (Center of Pediatric Cardiac Surgery,National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, China)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-06] A Novel Arterial Cannulation Technique for Selective Regional Cerebral Perfusion in Aortic Arch Surgery in Infants

○Hyungtae Kim[1], Si Chan Sung[1], Kwang Ho Choi[1], Hyoung Doo Lee[2], Geena Kim[2], Hoon Ko[2] (1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea, 2.Department of Pediatrics, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-07] Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery: the initial experience in Viet Nam and future perspectives

○Le Ngoc Thanh, Nguyen Cong Huu, Dang Quang Huy (Cardiovascular Center, E Hospital, Hanoi, Vietnam)

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-08] A study on the optimal extra-cardiac conduit size by comparison of exercise capacity according to conduit size in patients with Fontan circulation.

○Sang-Yun Lee[1], Seong-Ho Kim[1], So-Ick Jang[1], Soo-Jin Park[1], Eun-Young Choi[1], Hye-Won Kwon[1],Ji-Seok Bang[1], Ja-Kyung Yoon[1], Chang-Ha Lee[2], Eun-Seok Choi[2], Sung-Kyu Cho[2], (1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea, 2.Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea)

1:50 PM - 3:20 PM

JCK Oral

JCK Oral 4 (II-JCKO4)

Kawasaki Disease/General Cardiology 1

Chair:Masahiro Ishii(Department of Pediatrics, Kitasato

University School of Medicine, Kanagawa, Japan)
Chair:Min Huang(Shanghai Children's Hospital, China)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO4-01] Severity assessment of coronary artery aneurysms in Kawasaki disease using the internal diameter Z-score

○Masaru Miura[1,2], Tohru Kobayashi[2], Naoya Fukushima[1,2], Taichi Kato[2], Shinya Shimoyama[2], Kenji Suda[2], Shigeto Fuse[2], Jun Maeda[2], Tsutomu Saji[2] (1.Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Japan 2.The Z-Score Project 2nd Stage Study (ZSP2) Group, Japan)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-02] Identification of susceptibility genes associated with Kawasaki disease by targeted enrichment of genomic region sequencing technique

○Danying Zhu[1], Han Zhang[1], Sirui Song[1], Lijian Xie[1], Feng Qiu[2], Jing Yang[2],Tingting Xiao[1], Min Huang[1], (1.Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China, 2.Shanghai Center for Bioinformation Technology)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-03] Kawasaki shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome

○Yao Lin, Lin Shi, Yanjun Deng, Yang Liu, Ping Lu (Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics,Beijing,China)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-04] The change of serum inflammatory meditators in 40 children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Wang Yang[2], Ji Xiao Dan[2], Zhou Nan[3] (1.Department of Pediatrics, Beijing New Century Women's and Children's Hospital, Beijing, China, 2.New Century Beijing Children's Hospital, P.R. of China, 3.Beijing Children's Hospital, P.R. of China)

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-05] Evaluation of coronary vascular destruction by Optical Coherence Tomography and coronary artery diameter in acute phase of Kawasaki disease

○Ryuji Fukazawa, Yoshiaki Hashimoto, Makoto Watanabe, Kanae Tsuno, Koji Hashimoto, Miharu Akao, Mitsuhiro Kamisago, Yasuhiro Katsube (Department of Pediatrics, Nippon Medical School, Japan)

3:30 PM - 4:20 PM

JCK Oral

JCK Oral 5 (II-JCKO5)
Catheter Intervention

Chair:Satoshi Yazaki(Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)
Chair:Hong Gu(Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)
Chair:Young-Hwue Kim(Department of Pediatric Cardiology, Congenital Heart Disease Center, Asan Medical Center, Korea)
4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO5-01] New self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve

○Gi Beom Kim, Mi Kyung Song, Eun Jung Bae, Chung Il Noh (Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea)

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-02] Stent of PDA as an alternative to Blalock-Taussig Shunt: single center experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin (Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-03] Tricuspid valve annulus Z score before and after transcatheter closure of atrial septal defect

○ChunMin Fu[1], Ming-Tai Lin[2], Jou-Kou Wang[2] (1.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Hsinchu Branch, Taiwan, 2.Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan)

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-04] Hybrid pulmonary vein stenting in the patients with refractory to surgical pulmonary vein stenosis repair

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○JaKyoung Yoon[1], Mi Kyung Song[2], Gi Beom Kim[2], Eun Jung Bae[2], Chung Il Noh[2], Jae Gun Kwak[3],Woong Han Kim[3], Jeong Ryul Lee[3], （1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, South Korea, 2.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 3.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）
4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-05] A Hybrid Biventricular CRT for a 6-year-old patient with heart failure after interventional closure of ventricular septal defect

○Yiwei Chen, Fen Li, Wei Ji, Jinjin Wu, Lijun Fu, Jie Shen,Shumin Wang, （Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, PR China）
4:20 PM - 5:10 PM

JCK Oral

JCK Oral 6 (II-JCKO6)

Long-term Outcome/ Heart Failure/Arrhythmia

Chair:Yoshiki Mori(Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)
Chair:Zhiwei Zhang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:Si Chan Sung(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Children's Hospital , Korea)
5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO6-01] Assessment of limited athletic participation school age after operation for severe congenital heart disease based on cardiovascular disease screening

○Satoru Iwashima[1], Satoshi Ueda[2], Keisuke Sato[1], Yasuhiko Tanaka[3] （1.Deaprtment of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center, Kakegawa city, Japan, 2.Subcommittee for Discussing School Heart Examination Results of the Shizuoka Prefecture Medical Association, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan）
5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-04] The fate of aortic valve after doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect repair

○Hanna Jung, Young Ok Lee, Joon Yong Cho （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital Korea, republic of Korea）
5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-05] The outcome of junctional ectopic tachycardia following repair of congenital heart defects

○Yaping Mi, Bing Jia, Yonghao Gui （Cardiovascular Center, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai, China）
5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

E-Oral Presentation Area

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 1 (II-JCKEOP01)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University, Japan)
6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKEOP01-01] Differentiation of mesenchymal stem cells into cardiomyocytes is regulated by miRNA-1-2 via WNT signaling pathway

○Xing Shen[1], Bo Pan[1], Huiming Zhou[1], Lingjuan Liu[1], Tiewei Lv[1], Jing Zhu[1],Xupei Huang[2], Jie Tian[1] （1.Department of Cardiology, Chongqing Medical University ,Chongqing-City, China, 2.Department of Biomedical Science, Charlie E. Schmidt College of Medicine, Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, USA）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-02] Postoperative mortality and respiratory complications in CHD patients with heterotaxy and their relationship with ciliary dysfunction

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-03] Cardiac function of the fetuses with positive maternal anti-SS-A antibody

○Yasuki Maeno, Yozo Teramachi, Akiko Hirose, Yasuyuki Kagiyama, Shintaro Kishimoto, Yusuke Koteda, Kenji Suda （Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-04] Improvement of portopulmonary hypertension after liver transplantation

○Shiro Baba[1], Daisuke Yoshinaga[1], Kouichi Matsuda[1], Kentaro Akagi[1], Shinji Uemoto[2], Takuya Hirata[1] （1.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan 2.Division Hepato-Billary-Pancreatic Surgery and Transplantation Department, Kyoto University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-05] Surgical outcomes of open surgical repair for coarctation of the aorta in adolescent and adult in the era of endovascular therapy

○Yoshikatsu Saiki, Osamu Adachi, Masatoshi Akiyama, Ichiro Yoshioka, Satoshi Kawatsu, Yukihiro Hayatsu,Yusuke Suzuki, Konosuke Sasaki, Kiichiro Kumagai, Shunsuke Kawamoto, （Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University, Sendai, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-06] Perioperative effects of the Tolvaptan for the Fontan Patients

○Takeshi Konuma[1], Syuhei Toba[1], Ayano Hutuki[1], Kohsuke Kurihara[2], Noriko Yodoya[2], Hiroyuki Ohashi[2], Hirobumi Sawada[2], Yosihide Mitani[2], Jyunya Hirayama[2], Hideto Shinpo[1] （1.Departmemt of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Japan 2.Departmemt of Pediatrics, Mie University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-07] Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

○Yusaku Nagatomo, Jun Muneuchi, Mamie Watanabe, Ryohei Matsuoka, Hiromitsu Shirouzu, Seigo Okada, Chiaki Iida, Kunitaka Joo （Pediatrics, Kyushu Hospital, Kitakyushu city, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-08] Utility of and hemodynamic association with alpha$_1$ -antitrypsin clearance in Fontan patients

○Satoshi Masutani, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Akiko Yana, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

Poster Presentation Area

JCK Poster

JCK Poster 1 (II-JCKP1)

Basics/New Insights/Others

Chair:Tran Cong Bao Phung(Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)
6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKP1-01] Is younger the better for cardiac remodeling with transcatheter ASD closure in adult patients regardless of diastolic dysfunction?

○Lucy Youngmin Eun, Eui Young Choi, Young Won Yoon, Jae Young Choi （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-02] Establish Heparin / Collagen-REDV selective active interface on ePTFE to promote endothelialization

○Yaping Shan, Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University, Shanghai,China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-03] Vegfa signaling regulates diverse artery/vein formation in vertebrate vasculatures

○Diqi Zhu[1], Daqing Jin[2], Yabo Fang[2], Yiwei Chen[1], Weijun Pan[3], Dong Liu[4],Fen Li[1], Tao Zhong[2], （1.Department of Pediatric Cardiology , Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, China, 2.State Key Laboratory of Genetic Engineering, Zhong Shan Hospital, School of Life Sciences, Fudan University, Shanghai, China, 3.Institute of Health Sciences, Shanghai Institutes for Biological Sciences, Chinese Academy of Sciences, Shanghai, China, 4.Co-innovation Center of Neuroregeneration, Jiangsu Key Laboratory of Neuroregeneration, Nantong University, Nantong, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-04] Efficacy of a Special 6-Dose Palivizumab Prophylaxis Protocol for Respiratory Syncytial Virus Infection in Congenital Heart Disease in Subtropical Areas

○Yu Chuan Hua[1], Shuenn Nan Chiu[2], Jou Kou Wang[2] （1.Cardiac Children's Foundation, Taipei, Taiwan, 2.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-05] Assessment of Right Ventricular Systolic Function in Patients after Repair of Tetralogy of Fallot with Various Degrees of Pulmonary Regurgitation

○Manatomo Toyono[1], Shunsuke Yamada[1], Mieko Aoki-Okazaki[2], Tsutomu Takahashi[1] （1.Department of Pediatrics, Akita University, Akita, Japan, 2.Interconnected Medical Education and Support Systems, Akita University, Akita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-06] TGF-β/Smad3 signaling promotes collagen synthesis in PASMC through down-regulating miR-29b

○Ting Ting Xiao, Juan Chen （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hosptial, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-07] T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 involves in pulmonary hypertension

○Jie Shen[1], Zixu Huang[2], Yuanyang Wang[2] （1.Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China, 2.Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-08] Pleural effusion as complication of middle aortic syndrome treated by stent implantation

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi （Cardiology Department , Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-JCKP1-09] Effects of respiratory ciliary dysfunction on increased postoperative respiratory complications in congenital heart disease patients with heterotaxy

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-10] Successful double intraventricular reroutings and Dams Kaye Stansel anastomosis as Rastelli modification for rare formed double outlet right ventricle

○Takaya Hoashi[1], Isao Shiraishi[2], Kenichi Kurosaki[2], Masatoshi Shimada[1], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

JCK Poster

JCK Poster 2 (II-JCKP2)
Kawasaki Disease/General Cardiology/Adult Congenital Heart Disease

Chair:Kaiyu Zhou(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

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

[II-JCKP2-01] Progressive Coronary Dilatation for Eighteen Months in Kawasaki Disease: A Case Report

○CHIAHUI WU, Ming-Tai Lin, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-02] Shock as prominent early manifestation of kawasaki disease in Children

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yimin Hua, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-03] The level of serum TNF-a in intravenous immunoglobulin non-responsive children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Cui Dai[2] （1.Department of pediatrics, Beijing new century women's and children's hospital, Beijing, China, 2.Children's Hospital Affiliated to Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-04] Clinical features of Kawasaki Disease children with urinary tract involvement

○Wang Yang[1], Wang Yun[2], Zhou Nan[3], Chen Jia Jia[3], Chen Li[3], Tang Xiao Lei[3] （1.Department of Pediatrics,Beijing New Centery International Children's Hospital, Beijing, China, 2.Beijing New Century Women's and Children's Hospital, China, 3.Beijing Children's Hospital, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-05] The increased serum levels of Interleukin-21 in Kawasaki disease

○Hae Yong Lee （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University,Wonju, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-06] The relationship between children metabolic syndrome and target organ damage of essential hypertension

○Yao Lin, Lin Shi, Jie Mi, Yang Liu （Department of Cardiology, Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-07] The effect of mother's social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children's problem behavior.

○Ju Ryoung Moon[1,4,5,6], Jinyoung Song[1,2,4,5,6,7], June Huh[1,2,4,5,6,7], I-Seok Kang[1,2,4,5,6,7], Ji-Hyuk Yang[1,3,4,5,6,7], Tae-Gook Jun[1,3,4,5,6,7] （1.Grown-Up Congenital Heart Clinic, 2.Department of Pediatrics, 3.Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery, 4.Cardiac Center, 5.Heart Vascular and Stroke Institute, 6.Samsung Medical Center, 7.Sungkyunkwan University School of Medicine）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-08] Changes of content of circulating

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

endothelial cells and endothelial progenitor cells in patients with primary hypertension in peripheral blood

○Lin Shi, Yuanyuan Zhang, Yao Lin, Yang Liu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-09] Role of Cardiopulmonary Exercise Testing for Prediction of Pregnancy Outcome in Women with Congenital Heart Disease

○Midori Fukuyama, Hideo Ohuchi, Chizuko Kamiya, Mitsuhiro Fujino, Kenichi Kurosaki, Jun Yoshimatsu （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-10] Myocardial Perfusion Abnormality by SPECT Imaging Correlates with Systemic Ventricular Property in Adults with Congenital Heart Disease

○Mitsuhiro Fujino, Hideo Ouch, Yosuke Hayama, Tohru Iwata, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Kenichi Kurosaki, （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 1

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar07 (II-LS07)

座長:新垣 義夫(倉敷中央病院 小児科)
共催:CSLベーリング株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-LS07-01]

○大内 秀雄 （国立循環器病研究センター病院 小児循環器・周産期部門 小児循環器科・成人先天性心疾患）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 2

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar08 (II-LS08)

座長:清水 修(株式会社学研メディカルサポート)
共催:株式会社学研メディカルサポート
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-LS08-01]

○久持 修 （やまき心理臨床オフィス）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 3

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar09 (II-LS09)

Development of a Novel Tissue Engineered Bio-Scaffold (CARDIOCEL®) to Improve Outcomes for Congenital Heart Disease

Chair:Guenther Forster(ADMEDUS-ASIA PACIFIC)
Co-host:ADMEDUS SINGAPORE PTE LTD
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-LS09-01]

○Leon Neethling （ADMEDUS REGEN LTD &SCHOOL OF Surgery UWA）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 4

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar10 (II-LS10)

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)
共催:日本新薬株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-LS10-01]

○仁田 学 （横浜市立大学附属病院 循環器内科）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 5

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar11 (II-LS11)

座長:新居 正基(静岡県立こども病院 循環器科)
共催:サノフィ株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-LS11-01] ポンペ病の心病変

○高橋 信 （岩手医科大学医学部 小児科学講座）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS11-02] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症　－ムコ多糖症－

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター　臨床検査部　高度先進検査室/遺伝診療科）

12:00 PM - 12:50 PM

ROOM 6

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar12 (II-LS12)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)
共催:日本メドトロニック株式会社
12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-LS12-01] 小児（新生児）の血液系・生理的特徴と最適な抗凝固管理法について

○亀井 政孝 （三重大学医学部附属病院 臨床麻酔部）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS12-02] 安全な体外循環の確立とチーム医療の重要性について

○岩城 秀平 （静岡県立こども病院 診療支援部 臨床工学室）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 7

Evening Seminar

Evening Seminar02 (II-ES02)

座長:中西 敏雄(東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態学研究部門)
共催:マリンクロット ファーマ株式会社
6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-ES02-01] 心臓外科手術術後の一酸化窒素吸入療法

○市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:05 PM

[II-ES02-02] 小児心臓手術術後における一酸化窒素吸入療法の現状と役割

○中川 聡 （国立成育医療研究センター病院　集中治療科）

6:15 PM - 7:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 2

Morning Seminar

Morning Seminar01 (II-MS01)

座長:前野 泰樹(久留米大学病院)
共催:GEヘルスケア・ジャパン株式会社
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-MS01-01]

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院）

7:30 AM - 8:20 AM

ROOM 3

Morning Seminar

Morning Seminar02 (II-MS02)

International Collaborative Morning Session : Current Volunteer Activities for Kids with Heart Disease in the World

Chair:Kisaburo Sakamoto(Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Co-host:Children's HeartLink
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-MS02-02]

○Toshio Nakanishi （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-03] CO-OPERATION IN MEDICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ASIA. " THE MALAYSIAN EXPERIENCE"

○Sivakumar Sivalingam （Institut Jantung Negara (National Heart Institute), Malaysia）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-04]

○TBA （TBA）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-05]

○Mizuhiko Ishigaki （Shizuoka Children's Hospital, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

ROOM 4

Morning Seminar

Morning Seminar03 (II-MS03)

座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)
共催:武田薬品工業株式会社
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-MS03-01]

○飯島 一誠 （神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Annual Meeting

Annual Meeting (II-GA)

Sat. Jul 8, 2017 12:55 PM - 1:40 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-GA-01] 総会

12:55 PM - 1:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:55 PM - 1:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:55 PM - 1:40 PM ROOM 1)

[II-GA-01] 総会

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Awards ceremony

Awards ceremony (II-AC)

Sat. Jul 8, 2017 1:40 PM - 1:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-AC-01] 表彰式

1:40 PM - 1:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:40 PM - 1:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:40 PM - 1:50 PM ROOM 1)

[II-AC-01] 表彰式

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Award Presentation

Presidential Award Presentation (II-PAL)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

○古賀 恭子[1], 兒玉 祥彦[2], 瓜生 佳世[1], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

○小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 高柳 佑士[1], 瀬戸 悠太郎[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

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

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

Keywords: 遺伝性出血性末梢血管拡張症, 遺伝子変異, 臨床像

【背景】遺伝性出血性末梢血管拡張症（ hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT）は、反復性の鼻出血、皮膚粘膜の末梢血管拡張、内臓の動静脈奇形、常染色体優性遺伝を特徴とする血管形成異常である。特に小児期には非特異的な鼻出血が認められる機会は非常に多く、さらに HHTに関する認知度が十分とは言えないことから、 HHTの早期診断および鑑別は時に困難となる。また、2016年までに ENG、 ACVRL1、 SMAD4、 GDF2の4遺伝子が疾患原因遺伝子として同定されているが、これらの遺伝子変異と臨床像との関係に関する報告は少ない。【対象と方法】1990年以降、臨床的に HHTが疑われ、東京女子医大に原因遺伝子検索の依頼があった27症例のうち、 Curacaoの診断基準で probable以上、もしくは unlikelyで原因遺伝子変異を認めた計12症例について、各々の臨床像を後方視的に調査した。【結果】4症例（33%）で ENG変異を、4症例（33%）で ALK1変異を、1症例（8%）で GDF2変異を検出し、残る3症例（非変異群、25%）では原因遺伝子変異を認めなかった。肺動静脈婁を5症例（42%： ENG変異群1例、 ALK1変異群2例、 GDF2変異群1例、非変異群1例）で、肺高血圧を1症例（8%： ALK1変異群）で認めた。初発症状は鼻出血、偶然撮影された胸部 X線での異常陰影、易疲労感、多呼吸、胸痛等と多彩であった。重篤な合併症として、脳梗塞、脳膿瘍、腎膿瘍、肺膿瘍、脾膿瘍が認められた。また、肺動静脈婁に対する侵襲的治療を要したのは4症例（33%： ENG変異群1例、 ALK1変異群2例、 GDF2変異群1例、非変異群なし）で、原因遺伝子変異を有する群で多い傾向があった。【結語】 HHT患者における原因遺伝子検索は、家系内の潜在的 HHT患者の検出、早期の治療介入による重篤な合併症の発生予防に有用である可能性が示唆される。さらに症例を蓄積する必要がある。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

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

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

Keywords: 左室心筋緻密化障害, BMP10, BMPR

【背景】左室心筋緻密化障害 (LVNC)は左室心筋緻密層の菲薄化と非緻密層の高度な肉柱形成および深い肉柱間の間隙を形態的特徴としスポンジ状の心筋を呈する心筋症である。原因としては心筋細胞の発達過程における分化あるいは増殖の障害が関与していると考えられている。 Bone Morphogenic Protein 10 (BMP10)は TGF-β ファミリーに属す増殖因子であり、心筋細胞などの発達に関与する重要な蛋白である。本研究の目的は p.V407I-BMP10 (v.BMP10) の心筋細胞の発達過程における機能を明らかにすることである。【方法と結果】230名の LVNC患者とその家族をスクリーニングし、ミスセンス変異である c.1219G＞ A (p.V407I-BMP10) を1家系内の2名の患者で発見した。これは MAF 0.0014の a single nucleotide polymorphism (SNP) として報告されていたが、 in silico解析では6/7のソフトウェア（ SIFT、 Polyphen2、 PROVEAN、 CADDなど）で病的変異という結果であった。変異は BMP10受容体である BMPR1aや BMPR2と相互作用する部位である、 BMP10タンパクのβドメインの2nd fingertipの先端付近に位置していた。 v.BMP10は野生型 BMP10 (WT)と同様に2量体や多量体を形成しえた。免疫沈降を用いた BMP10およびその受容体（ BMPR1aや BMPR2）との親和性解析では v.BMP10は WTと比較して、親和性が低下していた。 H9C2細胞を用いた心筋分化および増殖実験では、 WTと比較して、v.BMP10においては分化が不十分な傾向があり、細胞増殖能の低下を認めた。【結論】 v.BMP10は BMPR1aおよび BMPR2に対する親和性が低く、これは変異特異的な影響と考えられた。そのことにより、心筋の分化、増殖が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

抑制され、 LVNCの表現型をもたらしている可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

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

○古賀 恭子[1], 兒玉 祥彦[2], 瓜生 佳世[1], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: Fontan手術, PeakVO_2, 呼吸

【背景】 Fontan（ F）術後患者の肺循環血流は肺動静脈圧較差と胸腔内引き込み圧によって維持される。そのため，呼吸機能が F術後患者の運動時血行動態に及ぼす影響は大きいと予想される。 F術後患者の運動負荷時最大酸素摂取量（ Peak VO_2）は健常者より低いことが知られているが， Peak VO_2には個人差があり，高い運動耐容能を備えた患者もいる。我々は F術後患者において Peak VO_2に影響を及ぼす関連因子について検討した。【方法】2016年7月から8月までの期間，6歳以上の F術後患者83例に Rump法（ FUKUDA TR3）を使用したトレッドミルによる心肺運動負荷試験を施行し， Peak VO_2に関連する因子について，安静時一回換気量を含めて検討した。検討は Group A(6-12歳)41例と Group B（13-20歳）43例に分類して行った。【結果】 Group Aでは，Peak VO_2と年齢に負の相関（ R=-0.309 $p<0.05$），安静時一回換気量/BSAとは強い正の相関（ R=0.511 $p<0.001$）を認めた。 Group Bでは， Peak VO_2と安静時心拍数に負の相関（ R=-0.3997 $p=0.0079$），安静時一回換気量/BSAに強い正の相関（ R=0.537 $p<0.001$）， MRI-EFと正の相関傾向（ R=0.367 $p=0.055$）を認めた。また，部活動等の課外活動参加者は，有意に Peak VO_2が高く（$p<0.001$）、安静時一回換気量/BSAも高かった（$p<0.05$）。【考察】全年齢層で，安静時一回換気量/BSAと Peak VO_2に強い正の相関が示唆された。これは，大きな安静時一回換気量が高い胸郭コンプライアンスや強い呼吸筋力を反映しており，これらが運動時の肺循環血流流入に貢献するためと考えられた。また，部活動等の課外活動参加者の結果から，運動による効果は，心室機能や一回拍出量の増加などの心臓そのものより，呼吸筋力が鍛えられ，安静時一回換気量が増えることで Peak VO_2が高くなったと考えられた。 F術後患者では，運動耐容能向上のため，運動により呼吸機能を向上させることが有用な可能性があると考える。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

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

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

Keywords: 川崎病, OCT, vasa vasorum

【背景・目的】近年、光緩衝断層法（ OCT）を用いた検討で、アテローム性動脈硬化の進行，不安定化に 冠動脈外膜に存在する血管栄養血管である vasa vasorum(VV)の増生や、 VVからの新生血管が重要な役割を担っていると報告されている。一方で、川崎病(KD)冠動脈病変（ CAL）の遠隔期に、 VVに関して検討した報告は存在しない。今回我々は、 OCTを用いて、 CAL症例の遠隔期における VVの関与を検討した。【対象・方法】対象は、急性期に何れかの枝に CALを合併し、フォローアップ冠動脈造影（ CAG）中に OCTを施行した21症例。遠隔期に CAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を抽出し、急性期の CAGで CALを認め、その後退縮し CAG上正常化した冠動脈枝群（ regression群）と、急性期にも CALを認めなかった冠動脈枝群（ non CAL群）に分類した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

OCT上、 regression群で急性期に CALを認めた部位の VVの個数および冠動脈内膜厚を計測し、 non CAL群の各枝の近位部の VVの個数および冠動脈内膜厚と比較検討を行った。【結果】 KD発症から OCT施行までの経過期間の中央値は16年5か月。 OCTを施行し得た冠動脈51枝中、遠隔期に CAGで CALを認めない枝は34枝。その中で regression群は16枝、 non CAL群は18枝。 VVの個数は regression群が non CAL群と比較して有意に多かった（ p=0.0235）。また、内膜厚も regression群で有意に大きかった（中央値478μ m vs 355μ m, p=0.0058）が、 non CAL群においても成人の正常上限とされる400μ m以上の内膜肥厚を有する枝を7/18(39%)に認めた。【まとめ】 CALの退縮、内膜肥厚に VVが関与していることが示唆された。また、急性期に CAG上 CALを認めない冠動脈においても、遠隔期に内膜肥厚が残存することがあり、長期の経過観察が重要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 4)

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

○小出 昌秋[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 高柳 佑士[1], 瀬戸 悠太郎[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: 両大血管右室起始症, Conotruncal Criss-cross, CT

【背景】両大血管右室起始症(DORV)の分類は Van Mieropらが提唱した conotruncal criss-cross理論が外科的術式との関連において理解しやすい。今回我々は CTの画像から漏斗部中隔(IS)と心室中隔(IVS)の関係を分析し DORVの外科的分類を試みた。【対象と方法】当院にて1998年以降手術を行った DORV（ PA、 Heterotaxyを除く）33例のうち造影 CTを行っており、画像上 ISと IVSの形態が観察できた21例（解剖学的修復13例、機能的修復8例）を対象とした。後方視的に診療情報を閲覧した。 MSCTによる画像は0.6mm厚で画像解析ソフト（ TeraRecon社 Aquarius）により解析を行った。2D画像の体軸断面画像を前額矢状方向から調整し両半月弁輪レベルに合わせ、その角度のまま尾側にスキャンして ISおよび IVSを描出した。 IVS角度を0度として、それに対して ISが左室方向を向く角度を L、右室方向を Rとして、 IVSに対する ISの角度を L○°、 R○°と表現し conotruncal criss-cross理論の分類との関係を検討した。【結果】 IVSに対する ISの角度が左室側を向いているものが11例(L群、 L6°～ L104°)、右室側を向いているものが10例(R群、 R0°～ R161°)あり L群は NGA群、 R群は TGA群と分類した。 L群のうち臨床的に SDNあるいは ILINと診断されていたものは6例で L66°～ L104°、 SDDと診断されていたものは4例で L52°～ L72°と前者の角度が深い傾向にあった。 SDDと診断のうち2例は Doubly Committed VSDで Taussig Bingに近い形態と考えられた。残りの1例は L6°と角度が極端に浅く Posterior TGAと診断されていた。 R群10例は全例 SDDあるいは ILLと診断されており10例中7例は角度が浅く (R0°～ R33°)、角度が極端に深い2例(R102°,R161°)は ACMGAと診断されていた。中間の R90°の1例は後方視的に ILDと診断した。【考察】 CTによる IVSと ISの関係から conotruncal criss-crossを観察することは DORVの外科的病型分類上有用であり、術式選択の参考になることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEPC-YIA Presentation

AEPC-YIA Presentation (II-YIA)

Chair:Satoshi Yasukochi(Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan)
Chair:Gurleen Sharland (President of AEPC)
Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

9:30 AM - 10:00 AM

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

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

9:30 AM - 10:00 AM

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

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

9:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4)

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

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

Introduction:
Aortic dilation in bicuspid aortic valve disease is thought to be at least in part caused by helical flow changes in the ascending aorta. We sought to examine whether these haemodynamic changes develop over time.
Methods:
All participants from our initial cohort were invited to undergo a 4D flow MRI assessment 3 years after the initial visit. The datasets were analysed using well described CMR parameters. Aortic valve function and ascending aortic diameters were assessed using 2D flow and anatomical MRI sequences.
Results:
64/100 participants returned for follow-up at a mean of 3.4 years (2.8 to 4.4). Of the remaining 36 participants 16 had undergone aortic valve (± ascending aortic) replacement (AVR± AA), 3 had undergone valve repair, 1 patient had died of endocarditis, 2 had MRI contraindications at follow-up, 12 declined follow-up and 2 were lost to follow-up. Age range at initial study visit was 8-69 years. Mean ascending aortic growth was 0.3mm (range 0-1.7mm/year). There was no difference in growth rate between the flow groups normal flow, right-handed helical flow and complex flow (p=0.78). There was also no statistically significant progression of flow angle, flow displacement, rotational flow and wall shear stress. Interestingly, 4/6 (67%) patients with a left-handed flow underwent AVR+-AA, compared to 19% in the right-handed flow group.
15/64 (23%) participants had an aortic growth rate >0.5mm/year. Even in this group progression of haemodynamic flow abnormalities was minimal: Peak velocity 2.4±0.6 m/s to 2.4±0.6 m/s; flow angle 20±8 degree to 20±10 degree; normalised flow displacement 0.139±0.063 to 0.144±0.51; wall shear stress 0.88±0.28 to 0.96±0.40.
Conclusion:
This is the first large prospective longitudinal follow-up study examining haemodynamic flow changes using 4D flow MRI. We have shown that both ascending aortic growth and haemodynamic flow changes are largely stable over a 3 year follow-up period suggesting slow disease progression in the majority of patients. Previous work has shown left handed helical flow is not seen in health and a high proportion of these participants underwent aortic valve or ascending aortic surgery, suggesting that left handed helical flow may be a predictor of likelihood of intervention.

9:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Introduction: Incidence of atrial fibrillation is known to increase at teen age. Its rapid conduction by an accessory pathway with a short anterograde refractory period can be dramatic. If symptomatic accessory pathway are usually followed and managed either by medication at younger age or by catheter ablation, many asymptomatic ventricular pre-excitation are under the radar and first symptom can be life-threatening. Hopefully, with the electrocardiogram (EKG) generalization, many accessory pathway are now diagnosed at teen age. The aim of this study was to assess the electrophysiological characteristics of ventricular pre-excitation in young patient to determine if there is a difference between symptomatic and asymptomatic accessory pathway and to compare management in regards of EP finding and symptoms.
Methods: We retrospectively investigate data of every patients with ventricular pre-excitation with or without symptom who underwent endocardial electrophysiology testing. Procedure was done under general anesthesia for every patient under 12 years old. Accessory pathway anterograde effective refractory period was determined with an extrastimuli protocol at baseline and after isoproterenol infusion. Accessory pathway was said to be malignant if anterograde effective refractory period was equal or under 240 ms at baseline and 200 ms after Isoproterenol infusion or if the shorted pre excited RR interval was less than 250 ms.
Results: From october 2009 to october 2016, 253 consecutive electrophysiology testing (EP) were realized for 229 patients under the age of 18 years who had an electrophysiology testing for ventricular pre-excitation on baseline EKG. Mean age at procedure was 12.1 years old (range 5 weeks to 17.9 years). If the great majority of patients with accessory pathway were symptomatic (187 – 81%), for 42 (19%) children ventricular pre-excitation was discovered on an electrocardiogram done incidentally. Among asymptomatic ventricular pre-excitation patients, 19/42 (45.2%) had malignancy criteria on electrophysiology testing (no missing data), while there were only 37/172 (21.5%) on the symptomatic group (15 missing data), with a significative p-value (=0.00171).
Conclusion: Children and adolescents with ventricular pre-excitation seems to have greater risk of sudden death if asymptomatic. Endocardial electrophysiological study is mandatory for every patients with ventricular pre-excitation before teen age.

9:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:30 AM - 10:00 AM ROOM 4)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Introduction: Transcatheter closure has become the preferred treatment strategy in most cases of isolated, secundum atrial septal defect (ASD). Although widely used, data on long-term outcomes in the pediatric population are scarce. We aimed to assess procedural characteristics, early clinical outcome, long-term device-related complications and the electrical remodeling after transcatheter closure of isolated ASD in children.
Methods: A 1998-2014 retrospective multicentre study was performed at 8 French tertiary institutions, including all patients <18 yo who attempted a percutaneous ASD closure with an Amplatzer Septal Occluder.
Results: 1000 children [38% males, median age: 9 yrs (0.7-18.0), median weight: 27 kg (6-92)] were referred for transcatheter ASD closure. They all had a significant left-to-right shunting assessed by right ventricular dilation and/or a 1.5:1 Qp/Qs ratio; Median ASD size was 15 mm in transthoracic echography (TTE).
ASD closure was guided by fluoroscopy and transoesophageal echocardiography in 627 cases (62.7%) or TTE in 373 cases (37.3%). Procedural success rate was 94% with a median occluder size of 19-mm (4 - 40).
Device placement was unsuccessful in 60 patients (6%) due to unfavourable anatomy in 38, early device embolization in 12 and other causes in 10 patients.
Follow-up (FU) data were available for 829 patients. After a mean FU of 53 ± 31 months (range, 5–204), all patients were alive and 96% were asymptomatic. Long-term complications included supraventricular arrhythmias (n=6) and pulmonary hypertension (n=2). No cardiac erosion, late ASO dislodgement or stroke occurred.
Seventy-one women had pregnancy during FU without any associated complication. From an electrical standpoint, supraventricular arrhythmias occurred in 6 patients, no late atrioventricular block was observed and there was no significant difference between preprocedural and last follow-up ECG.
Conclusions: Our large-scale pediatric cohort confirms that transcatheter closure of isolated secundum ASDs is a safe procedure in children, with a favourable long-term outcome and no life-threatening delayed complication.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Award and Lecture

Award and Lecture (II-TPL)

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

Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:25 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

○市田 蕗子 （富山大学 学長補佐）

3:40 PM - 4:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:40 PM - 4:25 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:25 PM ROOM 4)

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

○市田 蕗子 （富山大学 学長補佐）

心筋緻密化障害(LVNC)は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とし、 AHA分類では、遺伝的要素の強い心筋症の一つとして分類されている。私共は、1996年に、わが国では初めての LVNCの兄弟例を報告し、その後全国調査を行い、さらに長期予後調査と臨床遺伝学的研究を進めてきた。
LVNCの典型例は、胎児期や新生児期に心不全のため死亡し、心移植の対象になっている疾患である。 LVNCには、高率(40%)に家族例が認められ、サルコメアや細胞骨格蛋白遺伝子異常の他、シグナル伝達系など多数の遺伝子異常が報告されている。胎生初期においては、心室心筋は粗な網目状の肉柱を形成しスポンジ状で、正常の胎児心筋の発達過程では、次第にこの網目状の肉柱や深い間隙が消失し、緻密な心筋構造になっていく。 LVNCにおいては、この緻密化する過程が停止し、スポンジ状の胎児心筋が遺残し、逆に、心筋緻密層が低形成になると仮説されているが、そのメカニズムは明らかではない。近年、胎児心エコーでの報告が増え、その約半数は胎児期や新生児早期に死亡していることが明らかとなり、今後、発症にかかわるメカニズムが解明されることが期待される。動物実験では、肉柱形成と緻密化の過程に関わる数多くの遺伝子が報告されているが、これら Notch signalingを中心とする遺伝子群のうち、人間で報告されている遺伝子はごく稀であり、そのため心臓の発生に関わる研究者からも新たに注目を集めている。
血行動態の特徴は心収縮力の低下で、心収縮力が低下する機序は、著明な肉柱形成のために心内膜面や肉柱間隙からの血液供給が障害され、心内膜下の心筋虚血を引き起こし、さらに本来の緻密層が菲薄であるためと推論されている。臨床像は、１）心不全、２）血栓塞栓症、３）不整脈、特に致死的な不整脈を合併する場合がある。発症の時期は、胎児期、新生児期～乳児期、学童期～思春期、あるいは成人で心不全発症するものまで多岐にわたっている。発症の半数以上を占める新生児期、乳児期発症では、重篤な心不全症状で発症し予後が不良であるが、これに対し、学童期～思春期発症（若年例）では、患者家族の検索や心電図検診で、無症状のうちに発見されているものが多く、比較的良好な経過をとるものが多い。しかし、20年間にわたる調査では、若年例でも致死的不整脈や塞栓症のため長期予後には差がなく、長期にわたる経過観察が重要であることが示唆された。また、診断時の心不全症状の有無と心機能低下が、発症年齢よりも予後を決定する重要な因子であることが明らかとなった。心機能低下に関わる因子としては、心エコー上の N/C比（ N肉柱層、 C緻密層）の関与は薄く、むしろ緻密層の低形成が重要な因子であることが明らかとなった。
心筋疾患関連の70種の遺伝子群に関する網羅的遺伝子解析では、サルコメア（特に MYH7）や TAZ遺伝子の他、イオンチャネルや転写因子など広範囲の遺伝子変異のスペクトラムを示し、肥大型心筋症など他の心筋疾患との相違が明らかとなった。中でも、サルコメア、 TAZ遺伝子変異や、特にこれらの二重変異を呈する症例の予後が不良であり、これらの症例では、心移植や除細動器の埋め込みなどを見据えた、早期の治療計画の立案が望まれる。サルコメア遺伝子変異を有する患者の iPS細胞から誘導した心筋細胞では、サルコメアの構造変化が認められ、機能解析ではカルシウムハンドリングの脆弱性が明らかであった。さらに、このサルコメア遺伝子が心臓発生に関わる数多くの遺伝子群の発現調節に関わっていることが示唆された。
　LVNCは、先天性心疾患に合併してみられる場合もあり、最近では、 Ebstein病との合併例が報告され、MYH7遺伝子異常が高率であることが報告されている。心筋緻密化障害の診断には心エコーがもっとも有用であるが、統一した診断基準はない。 Jenniや Stollbergerらの成人の診断基準では、 over diagnosisされている可能性が指摘されている。成人では、二次的な心筋障害の remodelingの過程で、過剰な肉柱形成が見られることがあり、しかも自然に消退することが報告されている。この remodelingの過程と胎生期の緻密化障害が共通する分子機序を有するかどうかは不明であり、今後の課題である。
20年以上にわたる私共の研究成果は、これまで多数の症例を共有し遺伝子解析の機会を与えていただき、予後調査に関わっていただいた、全国の諸先生方と患者様方のご協力の賜物であり、深謝の意を表したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Legend Lecture

Legend Lecture 2 (II-LL2)

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

Masaki Kawada(自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

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

○岸本 英文 （元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

3:40 PM - 4:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:40 PM - 4:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 3:40 PM - 4:00 PM ROOM 1）

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

○岸本 英文 （元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

左心低形成症候群（ HLHS）に対する Norwood手術（1981年）は、当時本邦ではほとんど救命例がありませんでした。術後の肺血流を BT shuntで得る Norwood手術は、肺血流が体血流から供給される術前の血行動態と基本的に変わらず、生まれてすぐの新生児に大きな手術侵襲を加えて助けることは難しいと私は考えていました。国立循環器病センター勤務時代（1986～1991年）、単心室に合併した総肺静脈還流異常の修復を体外循環下に行った症例のうち、肺動脈閉鎖例よりも、肺動脈狭窄や肺動脈絞扼術後の例で救命率が高いことに気づき、肺への血流は BT shuntではなく、肺動脈狭窄の状態にすれば救命できると確信しました。
大阪母子医療センターにおける第１例目（1992年）で、手術の侵襲を少なくするため心停止を行わずに心拍動下に手術を行うこととし、上行大動脈は切り込んで拡大せず、肺動脈幹と大動脈の間にウマ心膜ロールを間置し、肺への血流路は内径6mmの3弁つき異種心膜ロールを RV-PA conduitとしました。予想通り体外循環からの離脱は容易で、今までに経験したこともない安定した血行動態で、酸素飽和度が少々高くても、また肺血管抵抗の変化があっても体血圧はほとんど変動せず、尿量はしっかり確保されました。その後、佐野、角両先生が低体重児の RV-PA Norwoodの手術成功例を1998年に相次いで報告し、本術式が世界中で認められ新しい標準術式の１つとなりました。
HLHSが Fontan手術に到達できるようになった大きな要因は、新生児早期の両側肺動脈絞扼術の導入により出生直後の開心術を避けることができるようになったこと、動脈管を開存させたまま乳児期に Norwood手術と同時に Glenn手術を行うというオプションを持ったこと、 Norwood手術後早期に Glenn手術を行って付加的肺血流を減らし心室の容量負荷を減じるようになったことなどと考えます。しかし手術を受けた子供たちが大人になっていく上でいろいろな問題があり、まだまだ道半ばです。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 5 (II-S05)

Chair:Tomizo Nishiguchi(静岡県立こども病院産科)
Chair:Yasuhiko Tanaka(静岡県立こども病院循環器科)
Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

○Ayami Gonnokami （Kanagawa Children's Medical Center）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

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

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

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 地域医療

【背景】近年胎児診断によって、先天性心疾患の多くが出生前診断されるようになり、出生後の新生児を救命できるようになった。その一方で、重症心疾患と胎児診断された家族に対して、出生前、出生後、さらに小児期まで継続した支援の必要性が示唆されている。静岡県東部地域には出生後に心臓手術ができる医療機関がないため、継続的な支援には地域外の医療機関との連携が必要不可欠である。当院では産科医が胎児診断を行っており、重症心疾患と胎児診断された症例に対して、その後の評価と十分なカウンセリングを行い、その情報を静岡県立こども病院と共有・連携し、周産期管理を行っている。【対象】2015年1月～2016年12月の2年間で当院から静岡県立こども病院に紹介した重症心疾患症例は8例で染色体異常は0例であった。大血管転位症2例、Ebstein奇形1例、三尖弁異形成1例、純型肺動脈閉鎖1例、肺動脈狭窄1例、重症大動脈弁狭窄1例、右側相同1例であった。この中の1例を提示する。【症例】30歳、2経妊1経産、妊娠28週に羊水過多、胎児腹水および心奇形が疑われ当院に紹介された。超音波上、重症大動脈弁狭窄に伴う胎児水腫と診断した。静岡県立こども病院医師に胎児の詳細を伝え、現時点で転院しても治療が困難なことから、家族にカウンセリングを行い、当院で入院管理とした。羊水過多症に対して羊水除去を施行し、胎児心拍モニタリングによる胎児 well beingと超音波による心機能の評価を継続し経過観察した。大動脈の順行性血流が確認され、胎児水腫が軽快し、新生児治療が可能と考えられた35週に転院搬送した。36週2日に帝王切開により出生し、出生直後に心房中隔欠損作成、肺動脈絞扼術を行い、その後 Norwood手術を行った。【結語】重症心疾患と胎児診断された場合であっても、その後の正確な評価と、他医療機関との連携が可能であれば、家族の負担が少ない近隣の医療機関で管理することも選択肢の1つと考えられた。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

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

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

Keywords: 産科合併症, 胎児診断, 子宮内胎児発育不全

胎児心臓超音波スクリーニングが普及することにより、より多くの胎児心疾患が出生前に形態診断・血行動態診断がなされるようになった。産婦人科診療ガイドライン産科編2014にも胎児超音波検査についての項目があり、広義の出生前診断の一つであり、全妊婦を対象とした標準検査とは明確に区別されている。胎児心疾患が妊娠中に悪化することは一部の疾患を除くとまれである。このため産科医師の役割は、出生後の新生児治療にスムーズに移行するために、より安全により良い状態で分娩を終了させる役割を担っている。胎児心疾患が出生前診断されるのは妊娠中期以降であり、その後に起こり得る産科合併症としては母体側要因では切迫早産・前期破水・前置胎盤などの胎盤位置異常・妊娠高血圧症候群（ hypertensive disorders of pregnancy）・常位胎盤早期剥離、胎児側要因としては子宮内胎児発育不全（ FGR）などがあげられる。胎児心疾患が母体側の産科合併症を起こしやすいという報告はないが、 FGRの頻度が高まることがいくつかの報告で知られている。当院で2014年

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1月からの3年間、胎児心疾患症例は181例あり、このうち早産は9例（5.0%）、 FGRは23例（12.7%）であり FGR全体の発生率（8-10%）よりやや高い頻度であった。胎児心疾患の分娩時期・分娩週数は通常の産科適応での対応で良く、自然陣痛を待機するのが一般的である。出生後早期に治療介入が必要な疾患に関しては個別に小児循環器医・小児心臓外科医との連携のもと、計画分娩も考慮される。胎児心疾患があることにより、通常の産科管理を拡大解釈して対応することも時として必要である。それは、産科医師の最終目標として、産科合併症に対応しつつ、より出生体重を大きく、より正期産に持ち込める管理をすることが必要なためである。それが児の心臓以外の合併症を減らし、外科的介入を容易にする手助けになると考える。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

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

○Akira Miyake[1], Kenichi Kurosaki[1], Masataka Kitano[1], Heima Sakaguchi[1], Kazuto Fujimoto[1], Masatoshi Shimada[2], Takaya Hoashi[2], Kouji Kagisaki[2], Hajime Ichikawa[2], Jun Yoshimatsu[3], Isao Shiraishi[1] （1.The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.The Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 3.The Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）
Keywords: 胎児診断, 周産期医療, チーム医療

【はじめに】出生直後から重篤な呼吸・循環不全が予想される先天性心疾患(CHD)例では、胎児診断からの周産期チームでの症例検討及び治療計画が必須である。計画的周産期管理を行った4例を報告する。【症例１】在胎24週 大動脈弁高度狭窄(vAS)、重度僧帽弁逆流と胎児診断された。左室は心内膜線維化（ EFE）、高度収縮能低下を認めた。大動脈弓部は逆行性血流を認め、 vASの解除のみによる二心室循環の確立は困難と考えた。38週に自然分娩にて出生。プロスタグランジンを使用し日齢１に経皮的大動脈弁形成術+心房中隔裂開術(BAS)、日齢６に hybrid stage 1 palliationを施行した。【症例２】在胎30週に右側相同 単心房 単心室 肺動脈弁狭窄 上心臓型総肺静脈還流異常を認めた。垂直静脈から無名静脈への流入部で1mmほどの形態的狭窄を認め肺静脈閉塞(PVO)と診断。出生前検討として出生直後の重度チアノーゼが予測された。分娩前より経皮的ステント留置について家族に説明し同意を得た。38週、自然経膣分娩後1時間で経皮的ステント留置による PVO解除を行った。【症例３】在胎29週に左心低形成症候群(MS AS) 卵円孔高度閉塞と診断。左房は拡大し肺静脈血流波形は to and fro patternであった。出生前検討では生直後の重度チアノーゼが予測された。出生直後の BASを家族に説明をおこなった後、予定帝王切開を選択。生後1時間で BASを行った。【症例４】在胎23週にファロー四徴 肺動脈弁欠損と診断。肺動脈主幹部は左右分岐を認め、羊水過多は認めなかったが、出生前検討では生後の呼吸不全を懸念され、 ECMO準備下に37週に予定帝王切開となった。生後は非侵襲的陽圧換気補助のみで呼吸確立し計画的に心内修復術を施行した。【結語】生直後より呼吸循環不全を来す CHD症例では胎児診断による重症度評価とそれを基にした周産期治療計画が必要である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1)

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

○Atsushi Nakao, Syusuke Amakata, Keiji Tsuchiya, Chisa Tsurisawa, Tomohiro Takeda, Yuko Sakurai （The Department of Neonatology, Japanese Redcross Medical Center, Tokyo, Japan）
Keywords: 新生児集中治療, 先天性心疾患, 多職種協働

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療の進歩とともに病的新生児の予後は年々改善している。日本の NICUのデータベース（ NRNDB）では極低出生体重児の NICU退院時死亡率が5%を下回った。このような「未熟性のみでは死亡しない」時代においては、重症疾患を合併した新生児や、合併疾患を有する早産児へのアプローチが重要性を増す。
重症先天性心疾患を有する新生児は生後に集中治療を要する。心疾患による状態悪化と考えていたものが、実は新生児遷延性肺高血圧や無気肺、敗血症を合併していた事例が見受けられる。
出生時の体格によっては手術まで長期間の管理を余儀なくされる。当科で経験した在胎26週800gの TGA合併超早産児では、大血管スイッチ術まで4か月を要した。肺血流増加型心疾患に対しては低酸素療法を行いながら、肺血流減少型心疾患に対しては PGE1製剤で動脈管を維持しながら、時には両者を併用しながら体重増加を待つ。その間、脳血流や腸管血流、未熟児網膜症を意識している。
先天性心疾患は成熟児であっても壊死性腸炎（ NEC）のリスク因子とされており、当科においても2006-2014年に入院にした先天性心疾患児554例のうち、12例が NECを発症した。 NECの発症は死亡原因となりうるだけでなく、心疾患の治療計画にも影響するため、発症を予防もしくは軽症にとどめたい。自験例では発症前に血圧や心拍、尿量、 SpO2、血中乳酸値に一定の傾向はなく、人工乳使用や多呼吸出現、皮膚色悪化が多かった。
新生児科医の役割は「後遺症なき生存」へのサポートであり、短期的には「よい状態で手術に送り出す」ことである。先のデータベースでは、心疾患を合併した極低出生体重児の約1/4が NICUを死亡退院していた。諸外国と比べると良い成績ではあるが、更なる改善を図るためには他職種との協働が今まで以上に重要であると考える。

10:10 AM - 11:40 AM（Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 1）

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

○Ayami Gonnokami （Kanagawa Children's Medical Center）
Keywords: 胎児心臓病、家族支援、チーム医療

【背景】胎児超音波検査技術の進歩により、多くの心疾患が胎児診断されるようになり、子どもたちの救命や予後の改善に寄与している。しかしその一方で、家族は、妊娠中から不安や悲しみなどの精神的負担を抱えることとなる。そのため、胎児診断における家族の精神的サポートは重要であり、本年、日本胎児心臓病学会に「家族支援委員会」が常設された。【実践】1，先天性心疾患の胎児診断の家族支援においては、多部門・多職種が関わることとなり、その支援は断片的になることがある。そのため、当院では、家族への説明の前に、産科医・新生児科医・小児循環器医・心臓外科医・遺伝科医・母性内科医・助産師・看護師・ソーシャルワーカー・遺伝カウンセラー・専門看護師など多職種合同の「胎児カンファレンス」を必ず開催している。カンファレンスでは、診断確認と方針検討だけでなく、家族背景や意向について情報共有し、家族への説明内容や中心となる家族支援担当者を決定する。そしてそれぞれが、家族のニーズに応じて役割を発揮しながら、連携をとり、継続的な支援を行なっている。2．特に重症複雑心疾患の胎児診断においては、その治療選択にあたって倫理的課題が生ずることも多く、家族支援は、精神的なサポートだけでなく、意思決定支援が極めて重要である。当院では、家族が子どもの治療だけでなく成長発達に対する不安や混乱する気持ちを和らげ、様々な思いに向き合い、子どもと家族にとって最善の選択ができるよう、遺伝カウンセラーや専門看護師がスタッフとともに意思決定支援を行っている。またその家族の意思決定過程を理解しながら出生後の支援へとつなげている。こうした支援は、子どもと家族の治療や疾患管理のためだけでなく、療養環境を整える一助となっていくと言っても過言ではない。本シンポジウムでは、実際の症例を提示し、当院の胎児心臓病家族支援における「チーム医療」について紹介したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 6 (II-S06)

Treatment strategy for failed Fontan

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

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

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

1:50 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

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

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

For the child with single ventricle anatomy the Fontan operation is the anticipated goal of palliation and is one of the great success stories of congenital heart surgery. Nevertheless, sustained elevation of central venous pressure and chronically low cardiac output are uniform consequence of the total cavopulmonary connection. As a result, a series of end-organ complications are now increasingly recognized. Among the increasingly recognized problems are; liver fibrosis and cirrhosis, protein losing enteropathy, impaired lymphatic drainage, decreased bone density and renal dysfunction.(1) Standardized follow-up and screening for individuals with Fontan physiology through childhood and beyond is indicated to optimize management. Even the individual with the " perfect" Fontan faces an uncertain future likely marked by progressive right heart failure and risk of premature mortality.(2-5) Strategies to improve long term outlook may include maintaining optimal Fontan architecture, minimization of thromboembolic complications, control of arrhythmias, resynchronization therapy and potentially procedures to improve lymphatic drainage.(6-10) Ultimately, heart transplant may offer the best hope but mortality remains higher among patients transplanted for a failing Fontan due to challenges of reoperation with aortopulmonary collaterals and the comorbidities of liver and renal dysfunction.(11, 12) Risk assessment and the best timing for transplant may require not only assessment of cardiac dysfunction but also careful assessment of the potential for hepatic dysfunction. Mechanical circulatory support tailored to the Fontan circulation will provide better bridge to transplant and may also permit recovery of liver and renal dysfunction.(13, 14) A comprehensive team approach that considers all organ systems is essential.(15)

1. Rychik J. The Relentless Effects of the Fontan Paradox. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2016;19(1):37-43.
2. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. Heart. 2016;102(14):1081-6.
3. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. J Am Coll Cardiol. 2015;66(15):1700-10.
4. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, Williams RV, Blaufox A, Li JS, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol. 2008;52(2):99-107.
5. Giardini A, Hager A, Pace Napoleone C, Picchio FM. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. Ann Thorac Surg. 2008;85(3):818-21.
6. Lastinger L, Zaidi AN. The adult with a fontan: a panacea without a cure? Review of long-term complications. Circ J. 2013;77(11):2672-81.
7. Deal BJ, Costello JM, Webster G, Tsao S, Backer CL, Mavroudis C. Intermediate-Term Outcome of 140 Consecutive Fontan Conversions With Arrhythmia Operations. Ann Thorac Surg. 2016;101(2):717-24.
8. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol. 2014;64(1):54-62.
9. van Melle JP, Wolff D, Horer J, Belli E, Meyns B, Padalino M, et al. Surgical options after Fontan failure. Heart. 2016;102(14):1127-33.
10. Sojak V, Mazic U, Cesen M, Schrader J, Danojevic N. Cardiac resynchronization therapy for the failing

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontan patient. Ann Thorac Surg. 2008;85(6):2136-8.
11. Bernstein D, Naftel D, Chin C, Addonizio LJ, Gamberg P, Blume ED, et al. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. Circulation. 2006;114(4):273-80.
12. Michielon G, van Melle JP, Wolff D, Di Carlo D, Jacobs JP, Mattila IP, et al. Favourable mid-term outcome after heart transplantation for late Fontan failure. Eur J Cardiothorac Surg. 2015;47(4):665-71.
13. Imielski BR, Niebler RA, Kindel SJ, Woods RK. HeartWare Ventricular Assist Device Implantation in Patients With Fontan Physiology. Artif Organs. 2017;41(1):40-6.
14. Rossano JW, Goldberg DJ, Fuller S, Ravishankar C, Montenegro LM, Gaynor JW. Successful use of the total artificial heart in the failing Fontan circulation. Ann Thorac Surg. 2014;97(4):1438-40.
15. Stout KK, Broberg CS, Book WM, Cecchin F, Chen JM, Dimopoulos K, et al. Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2016;133(8):770-801.

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

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

○Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan）
Keywords: TCPC, 術後合併症, Fontan failure

Fontan手術は肺循環における駆出心室が欠如する特殊な循環動態を構築する機能的根治手術であり、より良いFontan循環を求めて術式の改良や手術適応基準の見直しが行われてきた。術式としては1971年の Fontan原法の報告以来、1980年代までは心房肺動脈連結法（ APC法）、1990年代以降は大静脈肺動脈連結法（ TCPC法）が主流となった。 TCPC法としては側方トンネル法（ LT法,1988）が先行し、次いで心外導管法（ EC法,1990）が導入された。両者の優劣については多くの論争があったが、現在は EC法が主流となっている。手術適応については、1980年代までは Fontanの十戒にみられるように厳しい制限がかけられてきたが、 Fontan循環動態の解明とともに、 TCPC法の導入や Glenn手術を先行させる段階的 Fontan手術の普及により、手術適応基準の拡大や手術時期の低年齢化が行われてきた。一方、 Fontan 手術の長期生存率が改善し術後遠隔成績の報告が増加するとともに、 Fontan循環特有の術後合併症あるいは続発症が明らかになってきた。術後遠隔期合併症としては Fontan循環に伴ううっ血性心不全のみならず，不整脈、蛋白漏出性腸症、血栓塞栓症、低酸素血症、肝合併症、心室機能不全などが報告されている。 Fontan患児の多くが成年期を向かえつつある現在、術後続発症に伴う Failing Fontanの発生とその治療は今後の大きな課題となろう。

1:50 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1)

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

○Hideaki Senzaki （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, Saitama, Japan）
Keywords: Super Fontan, Pathophysiology, Treatment

Fontan循環はとんでもなくよいもの（ Super Fontan）をつくりたい。なぜなら、術後1年の心臓カテーテル検査で中心静脈圧11mmHg, 心係数3.0 l/min/m2のような、普通によい Fontan術後患者は、経年的に様々な合併症の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リスクが多くなり、罹患率、死亡率が増加することがわかっているからである。この術後遠隔期の合併症を減らす、もしくは発症時期を遅らせるためのとんでもなくよい Fontan循環（ Super Fontan）をつくるためには、Fontan循環病態生理の理解に基づいた多角的方策が必要であると考える。 Fontan循環の病態は、 Fontan循環成立のために必須となる病態生理、 Fontan循環が成立したことによる病態、そして Fontan循環を適応とする疾患に基づく病態が複雑に織りなしたものであり、これらは、体静脈、大動脈、脳循環、心室機能、そしてその調節系に対する反応性に独特の変化をもたらしている。さらに、患者さんの活動、運動、食生活等を含んだ日常生活様式が、根本的 Fontan循環特性を大きく修飾し、 End-Organ Damageとして遠隔期合併症に関係していると考えられる。本シンポジウムでは、上記病態特性を考慮した薬物、非薬物療法を取り入れた Super Fontan Strategyに関して深く討論したい。

1:50 PM - 3:35 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1）

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

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

単心室症を含む複雑心奇形に対する機能的修復術である解剖学的右室バイパス術は1971年に Fontanと Kreutzerにより三尖弁閉鎖症に対する外科治療としてそれぞれ独立して報告された。当初の適応条件は非常に厳格なものであったが、手術術式の改良、段階的 Fontan手術導入などによる成績向上により、適応は拡大され、今や肺血管抵抗と心機能のみが Fontan手術の適応条件になっている感さえある。この適応拡大は多くの命を救ってきたが、遠隔期に不整脈、 PLE,肝障害など多くの問題点を生み出している。
Fontan循環は慢性の高中心静脈圧と、低心拍出状態であり、それによって引き起こされる様々な合併症を予防するために多様な工夫がなされてきた。 Fontan原法である心房・肺動脈連結法（ APC法)による血栓栓塞症、不整脈は大静脈・肺動脈連結法（ Lateral tunnel TCPC: TCPC-LT法、 Extracardiac TCPC: TCPC-EC法）により著明に減少した。 Fenestrated　Fontanは術後急性期の静脈圧低下と心拍出量増大により、胸水貯留を減少させたが、長期開存は同時に低酸素血症という問題を提起した。
房室弁逆流残存や体心室流出路狭窄、肺動脈狭窄が Failing Fontanを生み出すことはよく知られており、これらの無い Perfect Fonatn手術を行う事が遠隔期の Failing Fontan防止の最大の方法である。また Failing Fontanに対する外科的治療法として、 Fontan Conversion, Fenestrated Fontan、 Lymphatic drainage、Transplantationなどが行われているが、 Fontan Failureが起こった際は外科的修復可能な場合は可及的速やかに行う事が最良の治療法である。また我々は心機能低下症例に対し、2011年より心臓幹細胞移植術を用いた心機能改善を世界で最初に報告し、臨床応用している。近い将来、 Failing Fontanのもう1つの問題点である肺血管抵抗（ trans pulmonary gradient）低下が薬物治療、再生医療などにより実現される日も遠くないかもしれない。

1:50 PM - 3:35 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1）

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

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

Fontan術後成績の向上に伴い、その長期予後改善と QOL向上が臨床上の大きな課題となってきている。また、Fontan術後遠隔期の血行動態破綻は failing Fontanの主要な臨床上の phenotypeの一つである。しかし、難治性不整脈の合併や、最近では、心臓以外の臓器障害も failing Fontanの phenotypeの一つであることから failing

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontanの定義はより複雑で曖昧である。従って、その対処法も確立させていないのが現状と言える。そこで、今回は Fotnan患者の心血行動態の failingに着目し、その特徴を明らかとすることで、その failing hemodynamicsの対処について議論したい。従来よりフォンタン循環の特色は高い中心静脈圧（ CVP）と低い心拍出量（ CO）とされ、さらに軽度の低い動脈酸素飽和度（ SaO2）（低酸素血症）である。一般には、これらの特徴の極端な異常、即ち、極端に高い CVP、低い CO、そして低酸素血症のいずれかを合併した場合、 failing Fontan circulationに分類される。この循環の特徴は高 CVPで低 COの心不全（ heart failure： HF）と言える（ HF with high CVP and low CO： H-CVP-HF c L-CO ）。これらの各要因（ CVP、 CO、 SaO2）に対し様々な病態が関与することから、この failingに対する対処法は一様でない。更に、最近我々は、特に成人期に、不適切に体血管抵抗が低下することによる高い CO由来の高 CVPを示す failing hemodynamic phenotype（ HF with high CVP and high CO： H-CVP-HF c H-CO）の存在を示した。この新たな病態が従来の HF with high CVP and low CO より重症で予後が不良であることを示した。この病態の詳細とその対応はまだ確立していない。今回のシンポジウムではこれら failing hemodynamic phenotypeから見たその治療と管理法について議論したい。

1:50 PM - 3:35 PM（Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:35 PM ROOM 1）

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

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

Keywords: 機械的補助, 心臓移植, failed Fontan

はじめに単心室血行動態患者の Fontan型手術到達率は飛躍的に改善し、現在は、 Fontan特有の合併症や長期予後の改善が課題となっている。頻回の入院を要する心不全患者も少なくなく、心臓移植(HTx)適応と考えられる症例も散見される。肝腎機能障害、凝固能異常、高度の癒着、側副血管等の問題があり、 Fontan術後の HTxは、周術期リスクが高いことが知られている。待機期間の長い日本では、今後、機械的補助(MCS)を含めた心不全治療の確立が求められる。この2年位で、 Fontanに対する MCSのシミュレーションや症例報告が散見される様になっている。海外の経験や、文献的な考察を加え概説する。 MCSfailed Fontanと言われる患者の中には、肺循環に問題のある症例と、体心室の機能不全症例がある。機械的補助を考える上でも、どこを補助するかで補助方法も異なる。体心室機能不全症例には、 EXCOR、 Heart Ware、 Total Artificial Heartが用いられた報告が散見される。体心室右室例では、肉柱形成のためカニュレーション位置や抗凝固の面で工夫が必要と考えられる。肺循環の補助には、経静脈的に挿入可能な Impellaの挿入が試みられている。長期補助が可能なデバイスの開発が待たれる。 HTxFontan術後の HTxの成績は経年的に改善している。出血、 graft dysfunction、拒絶による周術期死亡を防ぐために、術前後の管理に慣れる必要がある。特に術前に心機能が保たれている症例のリスクが高い。体肺シャントを術前に詰めておくことで、出血、術後の容量負荷を軽減できる。また、オーバーサイズハートを選ぶようにする、術前に CT/MRIで形態評価を行うことで手術リスクを低減できる。まとめ近年の MCSの発達や HTx周術期管理の改善により、 Fotnan術後患者の心不全管理の選択肢が増えつつある。 HTx適応検討の時期、 MCS導入の時期や補助方法等、今後、評価方法・治療戦略の確立が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 7 (II-S07)

Chair:Mamoru Takeuchi(自治医科大学麻酔科学・集中治療医学)
Chair:Hikoro Matsui(長野県立こども病院小児集中治療科)
Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

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

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

Keywords: 術後管理, 集中治療, 先天性心疾患

1.現在の集中治療管理体制の矛盾本邦では欧米の施設のように PICUに集中治療専門医がいる施設は少なく、多くの施設では若手、中堅医師を中心とした心臓血管外科医が PICUでの術後管理を担当している。つまり現在の心臓血管外科医は、手術室での“外科医”としての業務と、 PICUでの“集中治療医”としての業務を兼任しており、その過重な勤務実態の改善が求められているが、未だ PICUでの術後管理は若手心臓血管外科医の献身的な医療に頼っているのが現状である。しかしながら一方で、患者の術後管理で疲弊し外科医本来の業務である手術室でのパフォーマンスが低下するようなことがあってはならない。今後、小児心臓血管外科医の減少に伴い、 PICUでの術後管理のマンパワーが不足することは明らかであり早急に対処すべき重要な問題である。2.小児循環器集中治療医に求めるもの先天性心疾患の術前、術後は疾患に応じた管理法があり、その幅と奥行きは非常に広い。また術後管理においては患者の病態の的確な判断と迅速な対処が必要で、特に単心室疾患の姑息術後の管理においては多くの知識と経験が求められる。各先天性心疾患の術後の病態生理、各種循環作動薬についての知識に加え、心エコーによる診断技術、およびある程度の侵襲的医療行為（胸腔穿刺、ドレン挿入など）が行えることが望まれる。小児循環器集中治療医の育成は小児循環器医、麻酔科医、心臓血管外科医のみならず、関連他科を含めた包括的な教育、サポート体制の中で行う必要がある。3.これからの集中治療体制のありかた先天性心疾患患者の管理を完全に分業化することは非合理的であり、また明らかに医療の質を低下させる。小児循環器集中治療医は、全ての先天性心疾患患者の PICUでの術後管理において、心臓血管外科医や小児循環器医、時に新生児科医や麻酔科医と小児集中治療管理チームを形成し、その中心的役割を担うことが期待される。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

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

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

Keywords: CCU, 循環器集中治療, 専従

静岡県立こども病院循環器センターでは2007年に循環器疾患に特化した心臓集中治療ユニット、 cardiac ICU(CCU)を設立した。以降「術前術後に関わらず重症心疾患児は CCUで治療する」というポリシーの下、専属の循環器集中治療医（ CCU医）と心臓外科・循環器科が共同で治療にあたる体制で運営してきた。なお、心疾患以外の重症患児は別ユニットの PICUで治療されている。 CCUでは日中は CCU医が中心に診療を行い、夜間休日は CCU医と心臓外科医 or循環器医が共同で診療にあたっている。
この体制のメリットとして
１）日中の重症患者管理を専任の CCU医師が担当するため、心臓外科医は手術、循環器医はエコーやカテなどのそれぞれの仕事に専念できる。
２）小児循環器の専門家が24時間常駐しており、循環器系の評価・治療が迅速に行える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

３）一人の患者を術前から術後まで継続性をもって治療することができる。
４）重症患者が１箇所に集められるため人手や医療資源の利用効率がよい。などが挙げられる。
一方でデメリットとして
１）外傷や循環器以外の重症患者は別のユニットで治療されており、病院全体で見るとまた効率改善の余地がある。
２） CCU医師が循環器疾患以外に関わることが少ない。また PICU医師も循環器疾患に関わることが少ない。若手医師のトレーニング場としては？？
３）保険診療上も小児集中治療室として認められず、経営効率が良くない。 などの課題も浮かび上がってきた。
この10年間を振り返って当施設の体制の長短所につき報告し、これからの循環器集中治療体制を考える議論の一助としたい。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

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

○Tomomi Hasegawa （Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan）
Keywords: Cardiac ICU, 小児集中治療科, 心臓血管外科

本邦の先天性心疾患の手術成績および生命予後は、胎児期を含めた術前診断の進歩、手術手技の向上、人工心肺システムの改良、周術期管理の発展などによって近年飛躍的に向上した。特に周術期における集中治療管理の果たす役割は大きいが、本邦の小児領域における集中治療室(ICU)の診療体制は施設ごとに異なり、未だ統一されていないのが現状である。先天性心疾患の周術期管理を担う cardiac ICUの診療には、集中治療科が主体となって携わっている施設が多い欧米に対して、本邦では心臓血管外科や小児循環器内科が主治医制で対応している施設が今なお多い。兵庫県立こども病院（当院）は、1970年に本邦2番目の小児専門病院として開設され、わが国有数の小児医療の中核施設として活動してきた。年間200例近くの開心術が行われ、年間300人前後の患児を cardiac ICUに収容するが、当院では術前管理を主に小児循環器内科医が、術後管理を心臓血管外科医が担う体制で、先天性心疾患の周術期管理の向上に努めてきた。開院後40年以上が経過し、施設の老朽化や狭隘化、疾病構造や医療ニーズの変化に対応するため、当院は2016年5月1日に新病院へ移転した。これを機に集中治療部門の強化を図るべく、 cardiac ICUを含めた ICU病床27床をワンフロアーに集約し、これを一括して管理する小児集中治療科が新設された。これまで心臓血管外科医として先天性心疾患の周術期管理に携わってきた演者は、一昨年に集中治療専門医を取得して、新病院移転後は小児集中治療科の一員として現在 ICU業務に専従している。今回のシンポジウムでは、当院における新旧 cardiac ICUの管理体制を比較しながら、心臓血管外科出身の集中治療医から見たこれからの小児 cardiac ICUの管理体制のあり方について提言したい。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Tatsuo Iwaski, Kazuyoshi Shimizu, Tomohiko Suemori, Tomoyuki Kanazawa, Satoshi Kimura, Naohiro Sioji, Yasutoshi Kuroe, Hiroshi Morimatsu （Okayama university graduate school of medicine, dentistry and pharmaceutical science. Department of anesthesiology and resuscitology.）
Keywords: 集中治療, 小児心臓手術, 小児循環器疾患集中治療室

症例を集約化し同様の疾患を数多く管理することで治療成績が改善するとされており、小児重症疾患においても大規模施設の PICUに重症患児を集約し成績の向上を図ることが行なわれている。さらに、小児循環器疾患患児の周術期管理に特化した PCICUも運営される様になって来ている。 PCICUへの患児集約の効果については議論のある所であるが、症例数の多い施設においては、診療に携わる医師、看護師をはじめとする医療関係者の早期からの十分な習熟、経験値の獲得が希少症例においても可能であることなどから、大規模施設では有用であると考える。また、 PCICUの実を挙げるためには、小児循環器疾患の十分な知識をもった医師の常駐が欠かせない。しかしながら小児心臓外科医、小児循環器医マンパワーの不足から、十分な人員配置を行なうことが困難であることがおおい。 PCICUにおいてより良い multidisciplinaryな治療を行うために多様なバックグラウンドをもった医師が関与する、術前・術中・術後とシームレスな患者管理を行なうという意味からも麻酔科医の集中治療への積極的な関与がのぞまれる。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

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

○Yuzuru Yoshida （Department of Medical Engineering, Saitama Medical University International Medical Center）
Keywords: 限外濾過, MUF, 周術期

【はじめに】
循環器疾患の最たる治療である心臓外科手術における体外循環（ CPB）は、術中だけでなく術後までおよぶ周術期の患者管理に大きな影響を及ぼしうる。特に小児 CPBでは、体格の小ささにまつわる影響だけでなく、生体そのものの脆弱性や諸臓器機能の未熟さを意識して管理する必要がある。今回、小児 CPBにおける水分バランス管理や炎症性メディエータ除去を目的として施行される限外濾過法（ UF）について解説し、体外循環技士の視点から周術期管理を考える。
【限外濾過法】
1)充填血液洗浄濾過
充填に用いる保存血中の血管作動性物質除去や高カリウム補正のため、補液にて洗浄濾過を行う。
2)Conventional Ultrafiltration : CUF
CPB中に心筋保護液などの余分な水分による希釈を是正する目的で行う従来の UFで、希釈と同時に速やかに除水を開始する。
3)Dilutional Ultrafiltration : DUF
CPB中に血液を補液で置換しながら同時に除水する UFで、排液により水分や血管作動性物質を除去する目的に、CPBを通して適宜行う。
4)Modified Ultrafiltration : MUF
体外循環離脱直後、回路内残血や補液によって置換しながら短時間で急速に循環血液を洗浄濾過する UFの変法として、1990年代はじめ、 Elliottらによって発表された。以降、小児 CPBの標準的手技として、アクセスや置換液などの方法を施設ごとに工夫しながら広く実施されている。浮腫の軽減だけでなく、炎症反応物質の除去にも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

効果がある。
【まとめ】
小児は成人に比し、 CPBの充填による希釈率が高いだけでなく、人工材料と血液との接触率が高く、それに惹起される炎症性反応も顕著となる。特に、血管透過性亢進で起こる浮腫の程度は、術後の回復にも大きく影響するため、術中の UF管理は重要である。また技士の集中治療室での役割のひとつに、 CPB離脱困難例を含む小児重症心不全治療に対する循環補助法の管理がある。 ECMOに加え、 EXCORの適用によりその必要性は拡大している。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 1）

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

○Tatsuya Kawasaki （The Department of Pediatric Critical Care, Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Keywords: チーム, ノンテクニカルスキル, 集中治療

チームとは「ゴールを共有し、それを達成すべく相互に作用し合いながら活動する複数の人間の集団」と定義できる。ゴールはごく短時的なものから長期的なものまでさまざまなスパンで設定されるが、現代の医療現場で何らかのチームとして患者に関与しない場面はほぼ皆無であろう。医療現場では個々のメンバーは職種を問わずスペシャリストであり、各々は日々の研鑽によってプロフェッショナルとしてのスキルを磨くことが求められているが、それは一朝一夕に伸びるものではない。すると、医療チームが共有するゴールを最も効果的に達成するためには、メンバー同士がその時点で備えるスキルをお互いに最大限に引き出し合えるような関わりを構築することが有効である。このような関わりを醸成する技法を、従来のスキルと区別してノンテクニカルスキルと呼ぶ。
一方、時とともに知識が一方向性に増大してゆくのは科学の宿命である。医学もその例外ではなく、現代の医療においてはどの臓器系領域も細分化が進んでおり、かつてのように一人の主治医がすべての領域の知識を網羅的に構造化して、適切に判断することは極めて難しくなっている。また、人体はそもそも多くのシステムが相互連関した複雑系であり、医学の進歩とともに以前にもまして複雑な背景を抱える患者が増加し、いきおい個々の患者への評価・介入も複雑なものとなっている。その結果、必然的に各臓器系の専門領域の知識を有機的に統合する専門家が必要となる。
集中治療医は複雑系たる急性期医療の中で、臓器不全管理という切り口で領域横断的に関与する。そのため、集中治療医は自らのスキルや状況を客観的に認識しながら、特定の領域に留まらず、様々な領域に同等の関心を向けることが望まれる。この「謙虚な好奇心」に根差したノンテクニカルスキルこそ、チーム医療としての集中治療のエッセンスであると言っても過言ではない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 8 (II-S08)

Chair:Shigetoyo Kogaki(大阪大学小児科)
Chair:Hiroyuki Yamagishi(慶應義塾大学小児科)
Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic cardiomyopathy using iPSC technology

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

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

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

4:30 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4）

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

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

Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, 再生医療

ヒト多能性幹細胞（ ES細胞や iPS細胞）は再生医療における魅力的な細胞源であるが、分化後に腫瘍化の原因となる未分化幹細胞が混入することが大きな問題になっている。そこで我々はこれまでにヒト多能性幹細胞の生存におけるグルコース代謝の役割に着目してきた。今回我々は、ヒト多能性幹細胞におけるアミノ酸代謝プロファイルを解析することにより、生存においてグルタミンがグルコースと協調して重要な役割を担っていることを明らかにした。ヒト多能性幹細胞をグルコースおよびグルタミンを除去した条件で培養した場合、グルコースのみを除去した場合に比べ、 ATPが短時間で著明に低下し速やかに死滅した。またメタボローム解析により、ヒト多能性幹細胞はピルビン酸ではなくグルタミンを効率よく利用し、 ATPを合成することを見出した。その要因としてヒト多能性幹細胞においてアコニターゼ2およびイソクエン酸デヒドロゲナーゼ2/3の発現が著しく低いことが考えられた。一方、心筋細胞は同条件においても乳酸を添加することで生存可能であった。本研究成果により、 FACSを用いることなく、安価かつ簡便に未分化幹細胞を除去した臨床水準の心筋細胞を作製することが可能となった。さらに我々は、ヒト iPS細胞由来心筋細胞における大量培養系を確立し、現在臨床応用への準備を進めている。本シンポジウムでは、再生医療実現化に向けた我々の取り組みを紹介する。

4:30 PM - 6:00 PM（Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4）

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

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

Keywords: iPS細胞, 不整脈, 突然死

先天性 QT延長症候群は遺伝子異常によって起こるイオンチャネル病であり、失神や突然死を誘発する Torsade de Pointes（ TdP）を引き起こす。現在のところ約13の遺伝子異常が知られ、75%は1-3型に分類される（遺伝子異常が判明している中では90%）。1型に対する有効な治療法はβブロッカーであるが、2、3型に対しては有効な治療法が未だ存在しない。また TdPは、主に運動が誘因となる1型に対して、2型は驚きなどの感情変化、3型は睡眠を含めた徐脈が誘因となり突然死予防が困難である。そのため、 TdPの引き金となる心筋早期脱分極を抑制する治療法の確立が急務である。 今回、 QT延長症候群2型、3型患者から iPS細胞を作成し、その心筋挙動や細胞内イオン動態を詳細に評価し新たな治療ターゲットを検討した。 iPS細胞から分化した心筋は、明らかに心筋活動電位時間がコントロール iPS細胞由来心筋と比べて延長していた。細胞内 Ca動態を同時に観察すると、細胞内 Ca濃度は心筋収縮様式ではなく細胞膜電位変化に正確に一致して変動することが判明した。また、 QT延長症候群 iPS細胞由来心筋で頻発した早期脱分極においても細胞内 Ca濃度の変化が平行してみられた。この現象から細胞内 Ca濃度の変化が活動電位時間や早期脱分極発生に深く関わっていると考え、細胞内 Ca動態の調整を行ったところ、細胞内 Ca変動を抑えることで心筋活動電位時間の短縮や早期脱分極の消失が有意に認めた。 以上の結果から、 QT延長症候群2型、3型患者に対して心筋細胞内 Ca濃度の安定化が突然死予防に有効である可能性が考えられた。 また上記結果に加え、 iPS細胞を用いた QT延長症候群の high-throughput 診断法の開発や治療方針決定についても新しい知見が得られている。チャネル異常に即した患者個人個人レベルでの治療法決定や生活管理が可能となり、この結果が QT延長症候群患者の突然死を大きく抑制できると期待する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

[II-S08-03] Recent research progress in cardiac development and hypertrophic cardiomyopathy using iPSC technology

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

2007年のヒト iPS細胞の開発以降、疾患特異的 iPS細胞を用いた病態解明やドラッグスクリーニングへの応用が期待されている。これまでの研究により、ヒト iPS細胞を自己拍動する心筋細胞へ分化誘導する手法についてはほぼ確立されており、 purification stepを組み合わせることで、高い純度で心筋細胞を得ることが可能である。しかし、 iPS細胞を用いた心筋細胞研究においては、1) 先天性心疾患など心形態異常に関しては解析が困難である、2) 通常得られた心筋細胞は成熟（生後）心筋ではなく胎児心筋に近い、3) 心室筋だけでなく心房筋や刺激伝導系心筋も混在する、4) クローン間、患者間、研究室間でのばらつきが大きい（いわゆる naive stateが普遍的に確立されていない）、等の問題がある。現状で最も解析されているのは、心筋細胞分化過程（多能性幹細胞→臓側中胚葉細胞→心筋前駆細胞→心筋細胞）を制御するシグナル解析や、 QT延長症候群などチャネル異常疾患の病態解明、さらに遺伝子変異を伴った肥大型心筋症の発症機序解明などである。本シンポジウムでは、 iPS細胞を用いた心筋分化研究や肥大型心筋症の病態研究について、これまでの研究成果を概説し、我々が行ってきたNoonan/LEOPARD症候群における肥大型心筋症の病態解明も含めて、 iPS細胞を用いた心筋細胞研究の現状から今後の展望と課題についてお話しさせて頂きたい。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

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

○Kazuki Kodo (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan)
Keywords: 再生医療, TGFβ, 細胞増殖能

心筋緻密化は、肉柱形成、緻密層増殖および肉柱層リモデリングの各プロセスが、時間的・空間的に制御されることにより完成されるが、その詳細なメカニズムは未だ不明な点が多い。左室心筋緻密化障害(Left ventricular non-compaction: LVNC)の病因として、胎生期の左室心筋層の発生過程における緻密化の停止が考えられている。 LVNCの発症機序の解明は心筋緻密化の分子制御機構の理解に有用であるが、ヒトの胎児組織を用いた研究は倫理的側面より現実的ではなく、本疾患の病因および病態生理は不明な点が多く残されている。今回我々は、ヒト心筋緻密化の分子機構を明らかにするため、心臓転写因子*TBX20*遺伝子に変異を有する複数の LVNC患者より疾患特異的 iPS細胞を作成した。心筋分化誘導過程の iPS細胞由来心筋細胞(iPS cells-derived cardiomyocytes: iPSC-CMs)を解析したところ、心臓転写因子群の発現パターンは分化開始後2週間以内にピークを認めた。また分化誘導開始後2〜3週にかけて、健常人由来の iPSC-CMsは細胞増殖能が保たれ、胎児心筋細胞の性質に類似していた。分化誘導開始2週間後の iPSC-CMsの細胞増殖能を LVNC患者と健常人由来の iPSC-CMsで比較したとこ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ろ、 LVNC患者由来 iPSC-CMsで TGFβシグナル活性化に伴う増殖能低下が認められた。 RNA-sequenceを用いた網羅的解析では、 TBX20が多様な TGFβシグナル修飾因子の発現を心筋発生過程で制御する可能性が示唆された。 TGFβシグナルの異常活性化は、*in vitro*で健常人由来 iPSC-CMsの増殖を抑制し、また*in vivo*で TGFβシグナルの活性度依存性にマウス胎仔心筋緻密層の菲薄化を伴う発生障害が認められた。以上の結果より、胎生期の心筋における TGFβシグナル異常は、胎児心筋増殖を抑制し、緻密化を停止させることにより LVNCの発症に関与すると考えられた。本研究は心筋発生制御機構の解明において、疾患特異的 iPSC-CMsが有用なツールとなる可能性を示すものである。

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 4)

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

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

【目的】先天性心疾患に対する心筋再生医療の現状と可能性について述べる。【方法】【成績】2003年に Ohらがマウスで心筋幹細胞の存在を報告し、2007年臨床応用が可能な心筋幹細胞培養できることが示され cardiosphere derived cells (CDCs)と名付けられた2011年左心低形成症候群を対象とした14症例に自己心臓内幹細胞を用いた第1相臨床研究（ TICAP trial）を実施し18ヶ月経過観察を終了し報告した。心房からの心臓組織から心臓内幹細胞を分離培養し、心筋幹細胞の選択的冠動脈内注入を実施、幹細胞移植群7症例のので冠動脈注入が安全に問題なかった。18ヶ月時点では UCGによる右室駆出率は+7.1±5.4%の機能改善が確認でき、幹細胞移植群では心不全スコアの著明な軽減が得られ、血漿 BNP値の低下も認めた。身体発育度に関して移植群においても有意な成長促進が観察された TICAP trialの後に2013年、適応を機能的単心室症にまで拡大して34症例数でランダマイズ化第2相臨床研究（ PERSEUS trial）を開始した。全34症例の幹細胞移植後1年間に及ぶ観察を行い良好な心機能改善を確認している。さらには多施設共同での第3相臨床研究(APOLLON trial)が2016年5月から登録開始している。また研究においては HLHS特異的 iPS細胞を樹立し心筋分化誘導を行い解析した結果、各種心臓転写因子群の発現低下とヒストン修飾変化による NKX2-5プロモーター活性低下を認め、中でも NKX2-5、 HAND1、NOTCH1が病態発生に重要な役割を果たしている可能性が示唆された。【結論】再生医療が注目される背景の一つには、現在の治療方法では治癒できない重症疾患に対する新たな治療法として有望視されており、この心筋幹細胞を用いた小児での心筋再生医療の臨床応用を目指している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 9 (II-S09)

Chair:Shinnichi Ohtsuki(岡山大学医学部小児科)
Chair:Kenichi Kurosaki(国立循環器病研究センター小児循環器集中治療室)
Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

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

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

10:20 AM - 11:40 AM

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

○川瀧 元良 （東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科）

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso （Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:20 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

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

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

Keywords: 遠隔診断, 心エコー, 胎児　新生児

【新生児心エコー遠隔診断】新生児の先天性心疾患は、血行動態の確実な診断、酸素投与やプロスタグランジン製剤使用、緊急手術など初期治療が生命を左右する。我々は2007年より、インターネット経由でリアルタイム転送された心エコー動画を遠隔診断し、初期治療勧告を行ってきた。初期システムの連続20例では、39±2週、2715±450gで出生した新生児を、日齢2±1で遠隔診断した。通信未確立の1例を除いた19例では、電話要請から遠隔診断開始まで約5分、画像表示から診断までは約10分であった。全例で先天性心疾患を認め、8例に緊急搬送を指示、内７例は動脈管依存でプロスタグランジン持続静注と酸素投与中止を勧告した。当科で確定診断できた18例では遠隔診断の血行動態把握は正確であった。【胎児心エコー遠隔診断】先天性心疾患の出生前診断は、胎児心エコーの発展により急速に普及拡大している。最近5年間の小児循環器科への新生児入院の55%（200例）は、胎児診断後の院内出生例であった。当院では臨床検査技師による胎児心エコー検査のリアルタイム動画像を別室の大画面に出力し、小児循環器専門医による擬似的リアルタイム遠隔診断を施行してきた。血行動態はほぼ正確に把握可能で、上記遠隔診断システムを利用すれば、胎児心エコー遠隔診断は直ちに臨床実用が可能である。ただし胎児の血行動態は比較的安定しており、スキャン動画像の保存伝達による遠隔診断も考慮すべきである。【法的問題】新生児リアルタイム遠隔診断は医師間の遠隔医療であり、送信側の医療行為への受診側からのアドバイスと解釈され、医師法20条には関連しない。胎児遠隔診断は治療方針や長期的予後の説明と同意が、患者医師間の遠隔医療となる可能性があり、慎重な対応が求められる。なお無償の遠隔診断でも誤診時は損害賠償請求の対象となり得るが、国内間の遠隔診断は医師責任賠償保険の範囲内と考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

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

○川瀧 元良 （東北大学産婦人科/ 神奈川県立こども医療センター新生児科）

重症心疾患の出生前診断は、近年、急速に普及している。しかしながら、完全大血管転位や総肺静脈還流異常など一部の重症心疾患は、技術的な難しさのために、依然胎児診断率は低率であり、胎児心臓スクリーニングの普及が期待されている。日本においては、胎児心臓スクリーニングは第一線の産科医、超音波技師にゆだねられている。産科医の絶対数は依然として減少傾向にあり、その不足は現在社会問題になっている。また、産科領域で働く超音波技師の数は極めて少数である。重症心疾患の胎児心臓スクリーニングには高いレベルの技術が必要とされる。胎児心エコー技術の習得のためにセミナーに参加することが必要になる。しかし、現在開催されているセミナーのほとんどは、人口が多く交通の便が良い大都会で開催されている。地方で診療にあたっている産科、超音波技師がこのようなセミナーに参加することは極めて困難である。また、大都会にいたとしても、日常診療に忙殺されている産科医、超音波技師にとって、セミナーに参加することは、現実的には非常に困難である。近年 IT技術は長足の進歩を遂げている。光回線を使ったインターネットは急速に普及し、安価で高品質の通信手段が使いやすくなった。胎児心エコーを検査室で行い、胎児心エコーのノウハウを指導者が検査者に伝え

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る、ハンズオンは非常に有効な教育手段であり、これまで数多く行われてきた。しかし、被験者は胎児と妊婦さんであり、プライバシーの保護、負担軽減を考慮すると、一度にハンズオンを受けられる人数はわずか数人に限られる。指導者は検査室まで行く必要があり、ハンズオンができる場所や回数に大きな制約がある。そこで
我々は、胎児心エコーを行うクリニックと距離的に離れた場所にいる指導者をインターネットで接続して行う “遠隔ハンズオン”のシステムを考案し、実施した。これまでに実施した遠隔ハンズオンの経験を振り返り、さらに発展させるために、参加者に対して行ったアンケートを行ったので報告する。
対象：15施設の医師、検査技師、助産師30人が参加した。あらかじめ同意が得られ、正常胎児であることを確認され、母児ともに状態の安定した単体の症例を対象とした
方法：クリニックの超音波断層装置から得られる動画像、プローベの位置などを撮影するカメラ画像、および検査者との会話音声の３つの情報を、インターネットで検査者と指導者が共有しながらハンズオンを行った。１回の検査は３０分以内に終了とした。全員に記名式のアンケート調査を行った。
結果：品質に関しては、検査室、指導者の両方が有線 LANで接続した場合、高い品質の画像音声を共有することができた。機器の取り扱いに関しては、 ITの知識が乏しく機材の使用に慣れていない参加者にはやや使い方に難しい点があり、 ITエンジニアのサポートが必要であった。満足度に関しては、多くの参加者はこのシステムに満足しており、遠隔ハンズオンの継続および胎児診断への応用を希望されていた。
考案：このシステムは、これまでの制約を打ち破る画期的なシステムであり、教育的効果の高いとされるハンズオンの効率をさらに上げることが期待できる。今後、多施設共同研究を実施し、このシステムの有用性や今後の改善点等を明確にしていきたいと考えている。
結語：インターネットを使った遠隔ハンズオンは非常に有用である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

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

○Hishitani Takashi （Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama,Japan）
Keywords: 遠隔診断, 胎児心臓病, 医療連携

高精度の超音波診断装置により胎児疾患の早期発見が可能となった。遠方で専門家による診断が受けられる胎児遠隔診断システムを構築した。今回遠隔診断実績、遠隔診断の正確さ及び産科施設との医療連携に与えた効果を検証した。テレビ会議システム（ NTT Meeting Plaza ver.4.5/6.0）を使用して6産科施設（後に９施設）との間で実施した。【遠隔診断の実績】2009年10月1日から2013年10月31日まで胎児遠隔診断は4年間合計で160件（117例）実施した（録画送受信145件（うち STIC 35件）、リアルタイム送受信15件）。【遠隔診断と生後診断との比較】比較した心疾患疑い例24例の中で診断が大きく食い違った2例では、送信された画像がほぼ四腔断面像のみであり全体に情報量不足が原因であった。【医療連携への効果の検討】（以下３産科施設で検証）当科外来紹介件数は大幅に減少した半面、遠隔診断件数は増加した。産科からの周産期医療施設への直接紹介が増加傾向となった。 緊急搬送件数は減少したが、総肺静脈還流異常はスクリーニングから漏れる傾向にあった。【心疾患陽性率】（心疾患例数 / 紹介された例数）は胎児遠隔診断では56%、一般胎児診断心臓外来では76%と遠隔診断では偽陽性が多い反面、発見された心疾患の数は外来診断5年間で22例に対して遠隔診断は3年間で50例と多くの心疾患が見つかった。【考察】　画像を簡便に送信して専門医に相談できる遠隔診断の件数が増加し、産科からの遠隔診断紹介例が増加し、軽微な異常も含めて遠隔診断で精査するようになり、結果として疾患が多く見つかるようになった。重症度に応じて分娩場所を決定し、安全で効率の良い新生児医療につながった。正確な診断に影響したのは、必要は部分の鮮明な画像を送信できるかどうかであった。専門医との相談の過程でフィードバックを受けることが可能となり基本的な胎児診断技術のある産科スタッフの優れた教育ツールとして機能した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

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

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

Keywords: 遠隔モニタリング, ペーシング治療, 先天性心疾患

【背景】近年、ペーシングデバイス管理において遠隔モニタリング（ RMS）が導入されているが、小児や先天性心疾患（ CHD）における RMSの報告は未だ少ない。【目的】小児/ CHDにおける RMS導入例の有用性と問題点を検討する事。【方法】対象は当院で RMSを導入された159例（年齢中央値35歳: 2－76歳、心外膜リード38例、CHD 125例を含む）。 RMS割合は、 BIOTRONIKS社50%、 MEDTRONIC社23%、 SJM社23%、 Boston社4%。対象をペースメーカ(PM）群79例、両心室ペーシング（ CRT-P）群11例、植え込み型除細動群（ ICD）群50例、 CRT機能付き ICD（ CRT-D）群15例に分類し、各群で重要なアラートの内容と対処、問題点について検討した。【成績】今までに200以上のアラートが届いているが、中でも重要なアラートを21アラート/17例に認めた。アラート内訳は、 PM群：リード不全 2（心外膜リード1）、 CRT-P群：心室頻拍 2、 ICD群： VT/VF治療10, リードノイズ1、 CRT-D群： VT/VF治療4, 早期電池消耗1 , 左室ペーシング率低下1。重要なアラートの40%は無症状であった。また、 RMSデータから ICD/CRT-Dの ICD作動の約30%は不適切作動と判断した。無症候であったアラートを含め重要なアラートに対しては設定変更、薬物調整、リード追加、アブレーションなどの早期対応が可能であった。一方、メーカー間のアラート基準の相違、 RMSのコスト面、 RMSでのアラートに引っかからないペーシング不全や ICD作動も存在する、ハッキングの可能性など注意すべき問題や課題もある。【結論】小児/CHDのペーシングデバイス管理における RMSは、注意点や課題もあるが、リード不全や ICD不適切作動への早期発見と対応に有用である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

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

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

Keywords: 植込み型デバイス, 遠隔モニタリング, 不整脈

【背景】当院では、成人領域において植込み型デバイスの管理体制に遠隔モニタリングシステムをすでに運用しており、イベントに対する早期発見、介入する事でその有効性を認めていた。しかし、小児領域では、診療科が異なることから遠隔モニタリングシステムを導入していなかった。そこで、2016年3月より臨床工学技士(ME)が小児不整脈領域に参画し、デバイス患者の管理レベルの向上のために小児領域での遠隔モニタリングシステムを導入したので、その運用状況を報告する。
【対象】当院にてフォローアップをしているペースメーカ(PM)患者17名、植込み型除細動器(ICD)2名の計19名に対して遠隔モニタリング(Medtronic社製、 CareLink®)を導入し、2016年3月から2017年1月までの運用状況を調

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

査した。
【検証】遠隔モニタリングの定期送信は月1回と定め、送信データを MEが確認し、医師へ報告する体制を取った。観察期間中、すべての患者でデータ送信を認めたが、データ送信予定日に正確に送信してくる定期送信率としては84.7%であった。また、19例中11例に不整脈エピソードを1回以上認めた。送信データを確認し、デバイスの作動状況や、不整脈エピソードを精査、解析することで、デバイスの適正設定や不整脈に対し早期介入することが出来た。
【考察】小児の PM治療は、術後遠隔期にリード不全などの合併症が成人に比べ高い確率で認められるという報告があり、成人領域において、不整脈や合併症への早期介入による有効性が示されている遠隔モニタリングは、小児領域での重要性がより高いと考えられる。当院でも小児に対する遠隔モニタリングの活用は、より緊密な管理や診療方針に役立てる事が出来たと考えられる。しかし、遠隔モニタリングは医療従事者の業務負担を増加させており、今後、より効率的な運用システムの考案が課題であると考えられる。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 7)

[II-S09-06] Usefulness of remote telemetry electrocardiogram monitoring system duranta in children

○Marie Nakano, Yousuke Osada, Masanori Mizuno, Yoshimitsu Tsuduki, Kentaro Aso (Department of Pediatrics, St Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan)
Keywords: 発作性上室頻拍, 不整脈モニタリング, 心電図遠隔電送システム

【背景】動悸を主訴として受診されても診断に結びつく心電図がなかなか記録できず疑い病名が残る場合がある。本人が動悸を自覚したその時の心電図が確実に記録できれば診断率は飛躍的に向上する。テレメトリー式心電送信機 durantaは心電図遠隔電送システムであり、主に一人暮らしの高齢者のモニタリングに用いられているが、不整脈の検出、記録などでの活用も期待されている。今回、このテレメトリー式心電送信機が不整脈の確認に役立った症例を2例経験したので報告する。【症例1】10歳男児。動悸を主訴に受診。動悸は運動誘発性のものではなく、持続時間は5分程度で治る。他院でホルター心電図、トレッドミル心電図を施行したが動悸の原因となる不整脈は確認できず、症状から発作性上室頻拍(PSVT)疑いと診断されフォローされていた。その後も動悸を認めるが PSVTは確認できず当院に紹介となった。当院での安静時心電図は洞調律の HR60 Δ波は確認できなかった。 durantaを2週間貸し出したところ、動悸があった時間の心電図で PSVTが確認できた。【症例2】14歳男児。脳卒中に起因する片麻痺を契機に発見されたベラパミル感受性心室頻拍、頻脈誘発性拡張型心筋症。カテーテルアブレーションを施行したが持続性心室頻拍が残存し、抗不整脈薬を内服のうえ退院となった。退院後のモニタリング目的で durantaを貸し出し。動悸、疲労時に一致して持続性心室頻拍が発生していることが確認できた。【考案】 durantaの使用方法は極めて簡単で、装置を胸部中心胸骨上に貼り付けるだけで装着している間の心電図波形が遠隔サーバーに保存される。また、 iPhone用心電図閲覧アプリを併用すれば装着中の心電図をリアルタイムに確認できる。本装置の普及は、診断が確定せず疑い病名が残りがちな発作性の不整脈の診断向上に寄与すると思われる。また危険な不整脈の患者のホームモニタリングにも極めて有用な装置と思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

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

Chair:Keiichi Itatani(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan)
Chair:Isao Shiraishi(Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)
Co-host:ANSYS Japan K.K.
Co-host:Siemens Healthcare K.K.
Co-host:Materialise Japan K.K.
Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○Kerem Pekkan （Koc University, Turkey）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○Peter Verschueren （Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

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

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○Ryo Inuzuka[1], Hideaki Senzaki[2] （1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University）
2:00 PM - 3:30 PM

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○Koichi Kataoka[1,2], Masaaki Kawada[1,3], Daisuke Matsubara[2], Kensuke Oka[2], Shun Suzuki[2], Akiko Yokomizo[2], Sadahiro Furui[2], Tatsuya Anzai[2], Takaomi Minami[2], Kou Yoshizumi[1,3], Mamoru Takeuchi[1] （1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan)

2:00 PM - 3:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-01] Bioengineering contributions to optimize the surgical repair of congenital heart defects

○Kerem Pekkan (Koc University, Turkey)

Objectives: To develop a patient-specific patch reconstruction planning protocol that incorporates vessel deformation, hemodynamics and post-surgery pressure. To evaluate a venous assist device concept intended to reverse the gradually failing Fontan circulation.
Methods: Pre-surgery, intra-operative and post-operative mechanical loading steps of patch reconstruction are simulated in the computer for pulmonary artery stenosis and aortic coarctation. The release of arterial residual stresses after surgical incision and pull produced by the surgeon is represented using time-dependent finite shell elements (Ansys Inc). Model employed the biaxial mechanical properties (Bose Inc) of Dacron, PTFE, porcine pericardium and human pericardium, obtained *in house*. Cubic-wrapped patch at different curvatures are implanted in the computer. The rapid-prototypes of the venous assist device (Siemens NX) is assembled and tested bench-top (ViVitro super-pump) after verifying the single-ventricle physiology as in our earlier mock-up studies.
Results: For selected patch strategies and 3D shapes, stress levels, post-operative pressure drop levels are compared *in slico*. The miniature assist device enabled up to 5mmHg venous recovery by supplying the entire inferior vena cava flow (2LPM).
Conclusion: The pre-surgical patch-planning framework is found to be feasible for patient-specific cases where quantitative performance criteria are defined. A fully implantable version of the novel venous assist system may eliminate the need for external power in assisted Fontan circulation.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-02] Application of 3D printing for Congenital heart diseases

○Peter Verschueren (Product Portfolio Director Materialise N.V., Leuven, Belgium)

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-03] Simulation Medicine and Blood Flow Imaging Developed in Japan

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

Background: Recent progress in imaging and computer technology has provided novel imaging technology in cardiovascular medicine: simulation medicine. Simulation medicine is a kind of " virtual therapy" based

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

on imaging or hemodynamic data. Because congenital heart disease has complicated anatomy and physiology, simulation medicine has been applied in the earliest days in cardiology especially related to the hemodynamics of Fontan circulation. I introduce the recent development of simulation medicine and blood flow imaging in Japan.

Method and Results: Blood flow imaging is based on several modalities. We has developed echocardiography blood flow visualization software VFM (vector flow mapping), which visualizes vortex flow patterns and evaluates its efficiency. 4D flow MRI is another noninvasive flow visualization tool, which has advantages on evaluation in the right ventricle. CFD (computational fluid dynamics) is a computer flow calculation tool, and patient specific CFD model not only provides detail information of hemodynamics, but also enables virtual surgery in a computer. We have developed a CFD model that realizes physiological flow. Flow energy loss is a parameter of cardiac workload and is a predictor of ventricular deterioration, and wall shear stress (WSS) is a stress on intima, and abnormal WSS causes intimal thickening or dilatation.

Conclusions: Several types of blood flow imaging and simulation medicine are developed in Japan. Evaluation of blood flow in patients with long-term after arch repair, RVOTR, and Fontan procedures is a good application for these new technologies.

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-04] Cardiovascular simulation based on classical lumped parameter models: still a valid approach for congenital heart disease

○Ryo Inuzuka[1], Hideaki Senzaki[2] (1.Department of Pediatrics, University of Tokyo, 2.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)

Keywords: simulation, electric circuit, congenital heart disease

Although three-dimensional Computational Fluid Dynamics (3D-CFD) has become a prevalent tool for cardiovascular simulation, it has not become easily accessible for clinicians due mainly to complex model construction. In contrast, albeit classical, computer simulations of the cardiovascular system using a relatively simple system based on the lumped parameter of an electric circuit can provide a valid support in analyzing and solving many of clinical questions. By changing the connection and parameters of the electric circuit, we can easily simulate hemodynamics in various types of congenital heart disease not only at baseline but also in response to variable test conditions. For example, hemodynamic performance of Fontan circulation in response to exercise, the effect of fenestration and venous compliance in Fontan circulation, the effect of left ventricular stiffness on ASD shunts and the effect of shunt sizes and locations in TGA circulation can be easily simulated for better understanding of their pathophysiology and selecting appropriate therapies. In addition, loads, rate, and ventricular functional dependence of hemodynamic indexes, e.g. Tei index or ejection fraction, can be determined, which guides clinicians to use them appropriately in the clinical practice. These issues will be discussed in this presentation in further detail.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:00 PM - 3:30 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:00 PM - 3:30 PM ROOM 7)

[II-S10-05] Simulation of Cardiac Surgery and Catheter Intervention using Patient-specific 3D Heart Models: Limitations and Potential through a 3-year Experience

○Koichi Kataoka[1,2], Masaaki Kawada[1,3], Daisuke Matsubara[2], Kensuke Oka[2], Shun Suzuki[2], Akiko Yokomizo[2], Sadahiro Furui[2], Tatsuya Anzai[2], Takaomi Minami[2], Kou Yoshizumi[1,3], Mamoru Takeuchi[1] （1.Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 2.Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan, 3.Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Tochigi, Japan）

Keywords: シミュレーション, 3Dプリント, 立体模型

【 Background and Objective】 In 2014, we established simple and inexpensive methods using a personal 3D printer to create patient-specific 3D heart models for planning of surgery and simulation of catheter intervention. We report the limitations and potential of simulation using 3D models through our 3-year experience. 【 Methods】 DICOM data of contrast-enhanced multi-detector CT scan were converted into STL format, and (1) solid ABS resin model was printed using 3D printer. If necessary, (2) transparent silicone hollow model was additionally created using (1) as a mold. All processes were performed at our institution. 【 Results】 The time/cost needed to create (1) and (2) models were 5-24 h/5,000 JPY and 3-7 days/10,000-20,000 JPY, respectively. (1) was helpful in understanding spatial relationship among great vessels and trachea and so on. (2) had good reproducibility for understanding intracardiac structures and was useful in the surgical planning of complex/rare anomalies, even if their vascular wall thicknesses were not very accurate. Although its hardness rendered it unsuitable for training in detailed surgical techniques, (2) was suitable for simulation of occluder deployment for PDA with calcification in adults. X-ray transparency of (2) was appropriate for catheter manipulation because catheter/device was visible from outside, it was useful for training in catheter interventions. 【 Conclusions】 From the viewpoint of fidelity for anatomical accuracy, there were some limitations in these models; however, high-quality simulation becomes possible using these features.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 4 (II-PD4)

Chair:Hideaki Senzaki(埼玉医科大学総合医療センター小児循環器)
Chair:Masaaki Yamagishi(京都府立医科大学小児心臓血管外科)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

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

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

Keywords: ステント, 総肺静脈還流異常, 無脾症候群

【背景】狭窄性肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴った機能的単心室(fSV)の右側相同心(RIH)新生児に対する外科治療成績は不良である。より低侵襲な Draining vein stenting(DVS)は患児の救命率を上昇させた。【目的】 fSVとoTAPVCを伴った RIH新生児に施行した DVS後の中期成績の検討。【方法】2007年5月から2016年3月に当院でDVSを施行した fSV, oTAPVC(supra 5, infra 1, mixed 1)新生児7症例(在胎週数36-40，体重2.4-3.5kg，男児5)における DVSの効果，続く外科治療(FS)の転帰，その後のカテーテル治療介入， BDG， Fontan術への到達とその後の転帰(観察期間102-2607日)に関して検討した。【結果】日齢0-12日に6mm径 Stentを1-4個留置し，平均圧較差は12.3から1.3mmHgへ改善。日齢17-55日に FS(RVOTR(3); mod.BT(3); PAB(1)を施行し，中央値8日後に全例 ICU退室。その後，別の部位も含めた DVS追加0-2回，7-10mm径 balloonを用いた stent再拡大1-5回を施行。 Next stage前の DV平均圧較差は6.2mmHg，平均 Rpは2.0Um2。4例は TAPVC repairと同時に，1例はTAPVC repair後に平均日齢362に BDGへ到達(計5例)。1例は BDG待機中，1例は感染で死亡。 BDG後3例は平均日齢805に Fontanへ到達(Fontan前の Rp 1.3Um2)，1例は Fontan take down，1例は肺静脈狭窄後片肺Fontanで， PLEの併発から死亡。2例は Fontan待機中。【結論】 RIH, fSV, oTAPVC新生児に対する DVSは救命率を著明に改善し， その後高率に BDGへ到達する。 BDG後は条件が良好なら Fontanへ向かい，不良なら無理せず BDGに留めておくのが生存率を上昇させる治療方針と思われる。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

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

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

Keywords: 無脾症, 単心室, 外科的治療

【背景】2005年以降積極的 volume reduction、房室弁形成, TAPVCに対する primary sutureless を軸とした手術方針を実践してきた。【目的】無脾症候群の包括的管理の戦略を立てる。【方法】2005年以降の無脾症単心室連続42例を後方視的に検討し、(1)死亡危険因子解析、(2)生存例の問題点列挙を行った。【結果】死亡症例は10例（グレン前8例、グレン後2例）であった。死因は心不全3例、肺膿瘍1例、不整脈1例、 PVO1例、脳出血1例、血球貪食症候群1例、突然死2例。グレン手術は33例（78.6%）、フォンタン手術は16例(38.1%),（fenestration 14例）に行った。死亡の危険因子として新生児期 AVVR手術がオッズ比18.6(p=0.008)と有意であった。治療時期2011年以後がそれ以前に比しオッズ比 0.23 (p=0.06)で有意差はないものの改善傾向にあった。2011年前後の症例比較ではバンディング径やシャント径にかわりなはいもののグレン手術前の肺血管抵抗がそれぞれ3.0±1.9, 1.6±0.6 (p=0003)で有意に低下していた。生存患者の合併症として房室弁逆流増悪

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

14例、アブレーション2例、 PVO介入7例、消化器合併症手術7例(食道閉鎖1例、腸回転異常1例、食道ヘルニア/胃食道逆流手術5例、 Hirschsprung病1例)、胸壁膿瘍1例、脳出血1例、脳炎1例があった。フォンタン手術後患者の術後状態としては SpO2 92%(79-99%)、 CVP 14.5mmHg(12-19mmHg)、 EF 48.9%(24.9-63%)、内服薬は7剤(4-13剤)であった。 PLE 2例を含めた心不全入院が3例あった。【考察】生直後からの高度房室弁逆流は救命困難であるが TAPVCや中等度以下 AVVRは救命可能である。後半期で改善傾向を認めた原因としてより無脾症で想定される合併症によりきめ細かく観察し早期対応できた可能性を考えた。【結論】基本的な手術方針に加えて個々の患者に関して無脾症で起こりうるすべての合併症を常に念頭に置き厳重に管理する必要がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

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

○Sanae Yamauchi[1], Shigemitsu Iwai[1], Yuji Tominaga[1], Yosuke Kugo[1], Futoshi Kayatani[2], Kunihiko Takahashi[2], Hisaaki Aoki[2], Hiroaki Kawata[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan)
Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 房室弁逆流

【目的】無脾症候群(RAI)の治療成績を検討し，死亡予測因子と問題点を抽出すること.
【対象と方法】対象は1987-2016年に出生し，当院で外科治療を行った RAI 67例．胎児診断は40例(59.7%)で，総肺静脈還流異常(TAPVC)合併 35(心外型25，心臓型10)，肺動脈狭窄(PS) 39，肺動脈閉鎖(PA) 20，共通房室弁口(CAVC) 61，大動脈弁下狭窄(SAS) 5，両側 SVC 33，消化管疾患合併 16例であった．これらの治療成績を検討した.
【結果】観察期間は中央値6.8年(最長29.1年)． BDGに先行した手術は体肺動脈短絡 24，心室肺動脈導管 2，肺動脈絞扼 7，両側肺動脈絞扼 5例で， TAPVC修復を15例，房室弁形成を5例， DKSを1例に要した． BDG前にLOSで7例を失ったが，うち6例が TAPVC修復例であった.
58例が BDGに到達し，うち8例に TAPVC同時修復，6例に房室弁形成，2例に DKSを行い，2例に BDG後房室弁形成を追加した．残る2例は BDG待機中である． BDG後，敗血症で2例， LOSで1例， PVOで1例を失った.
48例が Fontanに到達し，うち5例に房室弁形成，9例に DKSを行い，残る6例は待機中である． Fontan後，3例を心不全に伴う不整脈で失った.
全体の累積生存率は5年81.3 %，10年78.2 %，20年73.0 %であった.
単変量解析では心外型 TAPVC合併例， BDG前 TAPVC修復例，房室弁形成例で死亡率が高く， PS， PA，CAVC，両側 SVC， SAS，消化管疾患の存在では差はなかった． Cox比例ハザード分析では BDG前 TAPVC修復例が死亡予測因子で，修復を要さない症例の累積生存率が5年89.5 %，10，20年85.6 %と比較的良好であるのに対し，要する症例は5, 10年53.3 %，15年26.7 %と不良であった(P＜0.001, HR 0.156, 95% CI 0.054-0.452).
【まとめ】早期に TAPVC修復を要する症例の予後は不良であった．これ以外の症例の成績は概ね良好であるが，BDG到達以降も感染や心不全に対する注意が必要である．早期に TAPVC修復を要する症例の成績向上が今後の課題と考えられた.

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

【目的】当院において手術介入した無脾症候群の手術成績について検討した。【対象】2005年4月以降に手術介入した21例を対象とした。全例 Fontan candidatesで、 TAPVR合併は18例で、うち PVOを合併した8例に計13回（4例で1回、3例で2回、1例で3回）の PVO解除術を施行。房室弁の形態は共通房室弁15例、三尖弁6例であった。4例（ TCPC後：3例、 BDG後：1例）に肺生検を行い（3例：房室弁置換時、1例： PVO解除術時）、Endothelin-1(ET-1)の発現を real time PCR法で調べた。【結果】[成績] 初回手術の内訳は、 SP shunt：5例、 TAPVR repair：5例、 PDA ligation+PAB：5例、 EAAA+PAB:2例、 BDG+CAVV plasty：1例、 CAVV plasty：1例、 Bil PAB：1例、 UF：1例であった。13例が TCPCに到達、1例は BDGに到達したが肺高血圧のために TCPC適応外。12例が生存しており、5年生存率は56.1%。死亡は9例で、うち6例が BDG到達前に死亡（房室弁形成術後：2、房室弁形成+PVO解除術後：1、房室弁形成+Norwood術後：1、房室弁逆流による心不全：1、低酸素血症：1）。3例が TCPC術後に死亡（上室性頻拍：1、 Failed Fontan：1、発熱・循環破綻：1）。 BDG前に弁形成を要した症例 (n =6)は BDGと同時に弁形成あるいは弁形成を要しなかった症例 (n =15)よりも有意に生存率が低かった(p = 0.0495)。 PVO解除を行った症例 (n = 8)と PVO解除を要さなかった症例 (n = 13)の生存率に有意な差は認めなかった(p = 0.579)。[肺生検]肺高血圧のため、 TCPC適応外とされた症例では肺動脈の中膜肥厚が顕著で、 ET-1も強発現していた。【まとめ】 PVO解除術の成績は向上し、 TAPVRは予後不良因子ではなくなった。一方、 BDG前に弁形成をせざるを得ない症例の予後は不良であった。 ET-1は Fontan循環に何らかの悪影響をきたしている可能性が示唆された。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1)

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

○Kazuhiro Hinokiyama, Toshihide Nakano, Shinichiro Oda, Takeaki Harada, Yasuyuki Zaima, Shuhei Sakaguchi, Chihiro Miyagi, Hikaru Uchiyama, Hideaki Kado （The Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）
Keywords: Right atrial isomerism, 外科治療, Fontan手術

【目的】 Right atrial isomerism (RAI)は予後不良な疾患群である。当院での手術成績に検討を加えたので報告する。【対象と方法】1995年から2015年までに外科治療を行った RAIを有する機能的単心室の142例を対象とした。房室弁形態は共通房室弁が129例 (91%)であった。心外型総肺静脈還流異常の合併が65例 (46%)、 major aortopulmonary collateral artery (MAPCA)の合併が6例であった。初回手術時年齢は中央値1.9か月であり、新生児が31例（22%）であった。初回手術で Glenn手術施行が30例 (21%)あり、総肺静脈還流異常修復が46例 (32%)、房室弁手術が20例(14%)であった。全経過での手術総数は358例 (2.5回/症例)で、肺静脈手術（総肺静脈還流異常修復や術後肺静脈狭窄解除）を63症例70回、房室弁手術を55症例で77回、肺動脈形成を49症例で61回施行した。術後観察期間は中央値3.9年（最長19.6年）であった。【結果】 Glenn手術前の死亡は29例 (20%)、Glenn手術から Fontan手術までの死亡が14例 (10%)であった。102例 (72%)が Glenn手術に到達し、74例 (52%)が Fontan手術到達した。 Fontan手術後の死亡は4例（3%）であった。死因は心不全が10例、感染が9例、突然死が7例、肺静脈狭窄が6例、肺高血圧発作が3例、不整脈が3例、消化管穿孔が3例、その他6例であった。全体の累積生存率は10年で63.6%であったが、 Fontan術後の累積生存率は10年で93.4%であった。死亡に関与する因子の多変量解析では、 MAPCAの合併と初回手術時での房室弁手術が危険因子となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontan術後の心臓カテーテル検査では、肺動脈圧が平均11mmHg、心室拡張末期圧が平均5mmHg、動脈酸素飽和度が平均94.2%と良好であった。【結果】 Right atrial isomerismに対する外科治療では、合併疾患に対する併用手術が多く、 Glenn手術到達前や Fontan手術到達前の inter stage deathが多かった。しかしながら、Fontan手術到達例では良好な成績が得られた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 5 (II-PD5)

Chair:Noboru Inamura(近畿大学小児科学教室)
Chair:Jun Yoshimatsu(国立循環器病研究センター周産期科)
Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

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

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

1:50 PM - 3:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

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

○Chinami Horiuchi[1], Naoko Iwanaga[1], Takekazu Miyoshi[1], Reiko Neki[1], Jun Yoshimatsu[1], Yoshihito Morimoto[2], Akira Miyake[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Departments of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, 2.Departments of Pediatric Cardiolody, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）
Keywords: ファロー四徴症, 子宮内胎児発育不全, 妊娠高血圧腎症

胎児 CHD例において産科的合併症を認めた場合、娩出時期によって出生後の児の治療戦略に影響を与える。胎児CHDにおいて、産科的合併症を認め、周産期管理や娩出時期に関してチームとして対応した症例を提示する。【症例】38歳、2経妊1経産【既往妊娠分娩歴】胎児期に TOF、 PA、 PDAと診断、妊娠33週1日前期破水、妊娠33週2日経腟分娩にて1876gの女児娩出。【妊娠経過】妊娠18週から当院にて妊娠管理。子宮後壁に10cmの子宮筋腫を認めた。妊娠23週 DORV、 doubly committed VSD、 PSもしくは TOF（ conus septumなし）と診断した。妊娠25週から子宮内胎児発育不全（ FGR）を認めた。胎児発育は停滞傾向であり、胎児血流計測に異常所見を認め始め、 妊娠29週から入院管理し胎児監視を厳重に行った。妊娠33週以降、胎児心拍数モニタリングで低酸素を示唆する所見が出現、エコー検査では臍帯動脈拡張期逆流が出現した。また、母体の血圧上昇、尿蛋白が出現し、妊娠高血圧腎症（ PE）を発症した。小児循環器科とのカンファレンスにて、出生後早期に外科的対応の必要性は低く母体適応を優先させることとし、妊娠33週6日帝王切開術にて男児娩出となった。（体重1332g、身長37.5cm small-for-dates、 APS 8／9）【新生児経過】 SpO2 96%、呼吸状態は安定していた。出生後のエコーでは TOF、 PDA、 PFO、 PHと診断。 VSDは6.7x72mm、肺動脈弁下の conus septumはわずかであり、弁狭窄が主体であった。 PDA径は0.9mm、順行性血流を認め、プロスタグランディン製剤は使用せず経過観察となった。【考察】 FGR、胎児機能不全を認め、さらに母体 PEを合併した、胎児 CHD例において周産期管理や娩出時期について苦慮した症例であった。他の数例とともに CHD例での産科管理の問題点につき検討する。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

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

○Tomohiko Tanaka[1], Noboru Inamura[2], Misugi Emi[1], Kumiyo Matuo[1], Yasuhiro Hirano[1], Tosiaki Aoki[1], Kunihiko Takahashi[1], Yukiko Kawazu[3], Hutoshi Kayatani[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, 2.Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Mesicine, 3.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital）
Keywords: 重症大動脈弁狭窄, 胎児心エコー, 大動脈弁バルーン拡張術

【はじめに】出生後に緊急的介入を要し、異なる経過を辿った胎児診断例 CreticalASを2例経験した。その経過を報告する。【症例1】在胎35週 HLHS疑いで紹介。 CTAR38%、胎児水腫なし。 MR severe Vpeak＝5m/s,大動脈弁輪径(AVD)3.6mm(Z=-3.6),AS Vpeak=3.3m/s。関係各科カンファレンスにて、出生後早期に PTAV可能な状況を整えて計画的帝王切開の方針を決定。36週5日出生、出生時 SpO2 60%台も挿管後90%台に上昇、 UCGで LVEF39%,AVD3.7mm（63%ofN）,大動脈弁通過血流の流速は検出不可。生後1時間で内頚動脈カットダウンにて PTAV施行。 PDA狭小に伴う循環動態悪化あり Day8PTAV2回目。左室収縮不良続き、 Day14両側肺動脈絞扼術。 Day72 PDA stent留置。以後、 PTAV繰り返したが、下肢血流を PDAに依存する状態が続き左室容積減少。2心室修復困難と考えて生後6カ月 Norwood+RV-PA shunt手術、9ヶ月 Glenn手術施行、現在 Fontan手術待

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

機中。【症例2】在胎25週心房拡大で紹介。胎児水腫認め、 CTAR40%、 MR severeで Vpeak=4.3m/s,AVD2.8mm(Z=-4.6),AS Vpeak=2.6m/s。33週時点で PFOrestrictive,MR Vpeak=3.6m/sと低下しており左室機能低下と考えた。カンファレンス実施、肺の成熟を考えれば36週以降の分娩が望ましいが待機期間の IUFDリスクが高いと判断、家族も積極的な治療を希望され早期娩出の方針とした。酸素化が保てない可能性を考え、出生後の酸素化良好なら PTAV、不良なら ASD creationと両側 PA Bandingの方針とした。33週3日帝王切開にて娩出。挿管後も SpO2 70%台と低く、カテーテル治療のリスクは高いと判断、 ASD creation+両側 PAB施行。出生時 UCGにて LVEF24%, AVD3.4mm（60%ofN）,大動脈弁通過血流の流速は検出不可。以後、Day2,34,51と段階的 PTAVを繰り返した。それに伴い大動脈弁輪径拡大、 LVEF改善認めた。2心室修復可能と判断、生後4カ月 AV plasty+ASD closure+PDA ligation、生後1年 Ross-Konno手術。以後の経過は良好である。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

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

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

【背景】救命困難とされる重症先天性心疾患では出生直後の治療介入が必要とされ,当院では,治療オプションを家族に提示,治療の理解をえた後,多職種間合同カンファレンス,シムレーションを行い,緊急治療介入に向かう。【目的】胎児診断に基づく重症先天性疾患に対する生直後の治療介入例について早期成績と予後を検討する。【対象と方法】対象は重症大動脈弁狭窄(cAS)の5例,大動脈弁欠損(AVA)2例,intact IASの左心低形成症候群(HLHS)2例の計9例。両親の同意過程,合同カンファレンス,シムレーション,また出生後から気管内挿管,ライン確保,バルーン施行,人工心肺確立までの到達時間,さらに早期成績,予後などについて調べた。【結果】心臓血管外科と循環器小児科でカンファレンス後,両親に治療オプションを提示,同意を得た。両親の精神的ケアーは産科看護師があたった。術室看護師が中心に作成したシナリオ,配置図を元に多職種間合同カンファレンス,シムレーションを施行。治療は34週 (中央値)に計画的帝王切開後,cASでは経皮的大動脈弁形成術,AVAでは開心術による ASD作成と僧帽弁もしくは大動脈弁閉鎖術,HLHSでは開心術もしくはステントでの ASD作成を施行した。帝王切開直後に父母に会わせすぐ処置に向かった。出生から各処置までの所要時間は,気管内挿管2-3分,静脈ライン確保4-11分,内頸動脈確保31-54分,初回 BAV46-67分,人工心肺確立30-57分で,全例処置を速やかに成功。 cASの5例中3例はバルーンにより正常左室収縮能（ LVFS 0.36±6.1）へ回復したが,２例は死亡。 AVAの2例は BDGまで到達した。HLHSの症例はステント留置と開心術による ASD作成に成功したが,低酸素血症から離脱できず死亡。【結語】重症先天性心疾患の出生直後の緊急治療介入では,入念な準備を基にしたチーム医療が患者の救命に寄与するが,予後改善についてまだ満足できるものではない。さらに症例の蓄積とチーム内での検討を要するであろう。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 胎児診断, 計画分娩, 重症先天性心疾患

当施設では胎児心疾患合併妊娠においても産科的適応での分娩方針を基本としており、出生直後の侵襲的治療を要する症例について計画分娩を行っている。2014年1月から2017年3月までに、当施設において胎児心疾患・不整脈を理由に計画分娩を行ったのは14例 (帝王切開10例、誘発分娩4例) であった。疾患の内訳は、肺静脈狭窄 (PVO) 7例 (うち右側相同合併4例) 、重症大動脈弁狭窄 (CAS) 3例、卵円孔狭窄を伴う完全大血管転位 (TGA) 2例、頻脈性不整脈2例であった。右側相同症例においては事前に十分カウンセリングを行い、積極的治療の希望があった16例中 severe PVOを疑った4例に計画分娩を行った。4例中3例は日齢0に、他の1例は日齢8に手術またはインターベンションを行い全て生存しており、胎児エコーによる PVOの評価は妥当であった。右側相同を伴わない PVOは、1例が出生後左心低形成症候群の循環動態を呈し緩和ケアの方針となったが、他の2例は日齢0に手術を行い生存している。 CASは左室機能の悪化を懸念し35-36週の late pretermで計画分娩を行い日齢0に侵襲的治療を行ったが、2例を失い1例が生存している。 TGAは観察期間内の13例中、卵円孔狭窄所見を有した2例に計画分娩と出生直後のバルーン心房中隔裂開術を行い予後良好であった。治療を要する不整脈については、35週を目安に以前は胎児治療、以後は早期娩出を行い予後良好であった。最後に胎児水腫例については、神経学的を含めた予後を考慮し人工心肺手術を要する例では36週、それ以外では32週以降を積極的娩出の適応としており、待機中に5例が胎内死亡となった。観察期間に該当症例のなかった左心低形成症候群・エプスタイン病を含め、分娩・治療の計画にあたっては正確な重症度評価および、疾患の予後を踏まえた事前の十分なカウンセリングが重要である。

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 4)

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

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

胎児心エコーによる出生前診断の進歩は、生直後に急速に悪化する病態を持つ患児に対しての治療の可能性を広げた。このことによる恩恵をうけた先天性心疾患の病態は枚挙にいとまが無いが、一方で早期診断を施行し得ても救命に至らない症例も存在する。当院にて2007年以降で、出生前診断と出生前カンファレンスを経て娩出直後に積極的な外科介入を行った５例について纏めるとともに、救命に至らなかった症例の経過を含めて今後のあり方についての考察を行う。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 6 (II-PD6)

Chair:Tsugutoshi Suzuki(大阪市立総合医療センター小児不整脈科)
Chair:Jun Yoshimoto(静岡県立こども病院循環器科)
Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

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

○Yoshiaki Kato （Department of Child Health, Faculty of Medicine, University of Tsukuba）
4:30 PM - 6:00 PM

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 （北海道大学 小児科）
4:30 PM - 6:00 PM

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

○朝海 廣子 （東京大学医学部附属病院小児科）
4:30 PM - 6:00 PM

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

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）
4:30 PM - 6:00 PM

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

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター・小児循環器科）
4:30 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

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

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

Keywords: 遺伝性不整脈, 遺伝子解析, 抗不整脈薬

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

[II-PD6-02] 先天性心疾患術後のアブレーション

○泉 岳 (北海道大学 小児科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

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

○朝海 廣子 (東京大学医学部附属病院小児科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

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

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

【抄録なし】

4:30 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:30 PM - 6:00 PM ROOM 5)

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

○坂口 平馬 (国立循環器病研究センター・小児循環器科)

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 7 (II-PD7)

Management strategy for the preterm infants associated with congenital heart diseases

Chair:Yasumi Nakashima(Department of Pediatrics Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan)

Chair:Yasuki Maeno(Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan)

Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

○Nobuhiko Kan[1,2], Takashi Shima[1], Ayako Kuraoka[2], Yoshihiko Kodama[2], Makoto Nakamura[2], Hiroya Ushinohama[2,4], Kouichi Sagawa[2], Shirou Ishikawa[2], Toshihide Nakano[3], Hideaki Kado[3] (1.Deparment of neonatology, perinatal center, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic)

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

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

8:30 AM - 10:00 AM

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

○Kenichi Masumoto[1], Tetsuko Ishi[2], In-Sam, Park[2] (1.Maternal and Perinatal Center,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

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

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

Keywords: 低出生体重児, 短期予後, 染色体異常

【背景と目的】出生直後から入院管理を必要とする新生児を診る NICUでは、先天性心疾患(CHD)を有する低出生体重児が入院することがある。これらの児は単なる低出生体重児よりも医療資源を必要とする。このため、当院NICUで管理を受けた出生体重2500g未満の児を振り返りその現状を報告する。【対象】2001年1月から2015年12月までの15年間に当院 NICUに入院した児のうち、出生体重2500g未満であり、未熟児 PDAを除く先天性心疾患の児を検討対象とした。【結果】 NICUへの総入院数は5054名であり、そのうち2500g未満の児は2899名であった。2500g未満で先天性心疾患を認めた児は171名(5.9%)。前期五年間で2500g未満児744名中37名(5.0%)、中期五年間で同1035名中73名(7.1%)、後期五年間で同1121名中61名(5.4%)であった。 CHDを伴った低出生体重児171名の生存退院数は145名、死亡退院は 26名(15.2%)。 CHDを伴った低出生体重児のうち染色体異常の数は55名ありその内訳は２１トリソミー 24名、18トリソミー 13名、13トリソミー3名、その他の染色体異常15名であった。手術は72名に施行された。肺動脈絞扼術 37名、 B-T 短絡手術 11名、動脈管結紮術 15名、大動脈弓再建術 6名、心内修復術 8名であった。（重複あり）【考察】各期間毎に2500g未満児の入院数の増加あるも CHDを合併した児の割合は5%前後であった。 CHDを合併した低出生体重児の死亡率は15.2%と高く、その理由として染色体異常等の合併奇形をともなった児が多く含まれることが要因として考えられた。低出生体重児の高肺血流性心疾患の児では肺動脈絞扼術を行うことで、体重増加が得られており、低出生体重児でも必要な手術を考慮することが大切であると思われた。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

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

○Nobuhiko Kan[1,2], Takashi Shima[1], Ayako Kuraoka[2], Yoshihiko Kodama[2], Makoto Nakamura[2], Hiroya Ushinohama[2,4], Kouichi Sagawa[2], Shirou Ishikawa[2], Toshihide Nakano[3], Hideaki Kado[3] (1.Deparment of neonatology, perinatal center, Fukuoka Children's Hospital, Fuk uoka, Japan, 2.Department of cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 3.Department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, 4.Oohori Children's Clinic)

Keywords: 低出生体重児, 先天性心疾患, 外科治療

【背景】低出生体重児における先天性心疾患の症例が増加傾向にある。【対象】2010年から2015年に心臓外科治療を受けた症例のうち、出生時体重が2kg以下の35症例を検討した。初回手術日齢（中央値と範囲）は69(2-483)日、体重2.3(1.3-4.3)kg、2kg以下での外科治療は16例であった。死亡は6例で術後早期死亡は1例、4例がダウン症、他1例は奇形症候群によるものであった。疾患は体循環動脈管依存性心疾患（ A群）12例、高肺血流群（ B群）14例、低肺血流群（ C群）8例であった。【結果】 A群13例中12例で心不全（9例）または PDA狭小（3例）のために体重2kg以下で外科治療を要した。8例は両側肺動脈絞扼術（ PAB）,5例は Arch repairを行い、1例は Norwood術後に死亡した。他1例はダウン症で、体重3.5kgで bilPABを行ったが、慢性肺疾患のために遠隔期死亡した。 B群では14例中5例はダウン症、2例は他奇形症候群と心外異常の症例が多かった。非奇形症例例の7例中4例は心不全のために体重2kg以下で外科治療（ PAB2例、 bilPAB1例、 Jatene1例）を要したが全例生存している。ダウン症5例は2.6kg,78生日に PABを行い、軽度肺動脈狭窄のあった2例のみ生存し、1例は術後乳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

び胸、他2例は遠隔期に死亡した。 C群8例は、全例体重増加を待って外科治療可能であり全例生存している。4例はダウン症以外の奇形症候群例であった。【結論】 A群、および B群の非奇形症例では体重2kg 以下で姑息術が必要だが、次回手術まで体重増加を待つことは可能であった。 C群では早期の外科治療は要しなかった。 B群のダウン症の予後が不良で、その原因として肺高血圧残存や慢性肺疾患があり、低出生体重児のダウン症では、高肺血流による心不全症状が明確でない症例でも、早めに PABを検討する必要がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

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

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

Keywords: 極低出生体重, 先天性心疾患, 知能発達

【目的】先天性心疾患(CHD)を有する極低出生体重児の治療成績はいまだ不良である。我々は、体重増加が望めない例と循環不全による合併症発生の危険が高いと考えられる例は早期に姑息術を中心とした手術を行う方針を採っている。遠隔成績を後方視的に検討し、適切な手術方針について考察する。【方法】初回入院中に心臓手術を行った極低出生体重児を対象とした（検討群, n = 13）。動脈管開存のみ有する例は除外した。評価項目は生命、発達、発育予後とした。対照群は、初回入院中に CHDに対する手術を行った出生体重1.5-2.0 kg の児の群（対照群１, n = 17）と、同一施設で管理した CHDを有さない極低出生体重児の群（対照群２, n = 199）とした。【結果】生命予後は、検討群で３０日死亡なし、在院死亡８％、総死亡１５％（平均観察期間５年１か月）、対照群１で３０日死亡なし、在院死亡１８％、総死亡２４％（平均観察期間４年７か月）であり、有意差を認めなかった。発達指数７５以下を発達不良、体重１０パーセンタイル以下を発育不良と定義すると、検討群は発達不良３６％、発育不良７３％、対照群１は発達不良２３％、発育不良５７％(N.S.)、対照群２は、発達不良１２％、発育不良２５％ (Fisher , P = 0.03)であった。検討群の発達不良例は、全例術前合併症を有し（脳室出血３例、虚血性腸炎１例）術前合併症の発生は発達不良の危険因子であった。発育は、危険因子を見いだせなかった。【結論】初回入院中に手術を要する CHDを持つ極低出生体重児の生命予後は良好だった。発達や発育は不良であった。発達のためには、ごく早期の手術で循環の安定化を図り術前合併症を防ぐ方針が考えられるが、生命予後の悪化につながらないか慎重な検討を要する。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 極低出生体重児, 神経学的予後, 先天性心疾患

【背景】昨年、本学会で当院での先天性心疾患(CHD)合併極低出生体重児(VLBWI)の WISC-IIIを用いた6歳時での神経学的発達について報告したが、１施設の検討で CHD症例数が限られていた。
【目的】多施設での CHD合併 VLBWIの神経学的発達の実態を明らかにすること。
【方法】全国 NICUに2000-2006年に出生した CHD合併 VLBWIのｱﾝｹｰﾄ調査を行った。同時期の当院に入院した CHD非合併 VLBWI 229例を Controlとし、ｱﾝｹｰﾄから得られた CHD例の臨床像、3－6歳時に行っていた新版 K式発達検査(KSPD)の結果を比較検討した。
【結果】 回答のあった NICUは12施設。 KSPDを実施していた CHD症例は45例（ CHD群）で、主な心疾患は心室中隔欠損症(44%)、ファロー四徴症(16%)、肺動脈狭窄症(9%)だった。染色体異常は9名（20%）含まれていた。手術・カテーテル治療は21名に行われ、17名が最終手術に到達していた。 CHD群の入院期間は80日（43-215）、挿管期間7日（0-1387）で、壊死性腸炎はなかったが、慢性肺疾患9名、敗血症2名、頭蓋内出血1名、PVL1名あり、頻度は非 CHD群と差はなかった。 CHD群の発達指数（ DQ）、姿勢・運動(P-M)、認知・適応(C-A)、言語・社会(L-S)は中央値で、それぞれ81（19-114）、77（12-124）、83（14-117）、81（16-114）で、非 CHD群(DQ 86(21-122)、 P-M100(24-128)、 C-A86(17-119)、 L-S86(21-136)と比較しいずれも有意に低く、健常域（85以上）より下回っていた。しかし染色体異常を除外すると CHD群では DQ 87(19-114)、 P-M180(12-124)、 C-A87(16-117)、 L-S84(18-114)でいずれもコントロール群と差はなかった。
【結論】染色体異常を除く CHD合併 VLBWIでは CHDの合併しない VLBWI同等の発達が見込める可能性がある。

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

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

○Tomohiro Hayashi, Atsushi Kawamoto, Yasunobu Miki, Kazutoshi Ueda, Kayo Ogino, Akiko Okamoto, Kenji Waki, Yoshio Arakaki （Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital）
Keywords: 動脈管依存性心疾患, 低出生体重児, 術前管理

【背景】低出生体重児（ LBWI）の肺血流動脈管依存性心疾患（ DDPC）は、低体格による外科的手術の制約や、症候性 PDAなど全身の未熟性などが問題となる。【目的】 DDPCを伴う LBWIの術前管理の問題点を検討する。【対象・方法】2016年までの17年間で先天性心疾患合併の LBWI 274例中、術前管理を行った DDPCの22例を後方視的に検討。呼吸管理を要した7例を高肺血流群（ HF群）、呼吸管理を要さず手術に到達した13例を至適肺血流群（ OF群）、 PGE1無効で緊急手術を施行の2例を低肺血流群（ LF群）に分類。 HFと OF群間で在胎週数・出生体重・ PGE1使用状況などについて比較検討した。【結果】在胎週数25～41週（中央値36週）、出生体重780～2485g（中央値2062g）。肺動脈閉鎖 19例、肺動脈狭窄3例。（ HF群, OF群）；在胎週数（34.4±2.9, 36.1±4.4 p=0.38）、出生体重 g（1962±280, 2091±482 p=0.53）、 PGE1投与率%（85.7, 84.6）、PGE1初期投与量 ng/kg/min（3.4±2.1, 2.9±2.2 p=0.59）といずれも有意差を認めなかったが、循環不全や壊死性腸炎(NEC)を合併した4例全例が HF群で、在胎31～34週、出生体重1664～1952g、 PGE1 5ng/kg/min使用中であった。内2例では PGE1中止後も PDA過拡大が持続。22例中21例（95%）で初回手術に到達。 BT shunt15例、両側肺動脈絞扼術 bil PAB 3例、二心室修復術 ICR 3例。 OF群は修正42～63週、体重2360～3994gで BT shuntあるいは ICRを施行。 HF群の3例で bil PAB施行。人工心肺使用の10例全例が修正37週以上で、退院時に脳室内出血例なく、脳室周囲白室軟化症 1例であった。生存退院は18例（81.8%）。【考察】 PGE1 5ng/kg/min以内の開始量で60%が至適肺血流を維持できたが、30%が高肺血流で呼吸管理を要した。とくに、在胎35週、出生体重2000g未満では常用量の PGE1 5ng使用でも high flowによる NEC・循環不全の riskがあり、注意を要する。人工心肺使用は修正37週以降まで待機し、頭蓋内出血が回避できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 7)

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

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

Keywords: 極低出生体重児, 低酸素換気療法, 発達

【背景】高肺血流型先天性心疾患を合併した新生児に対し、窒素ガスを用いた低酸素換気療法の有用性および発達予後は知られているが、極低出生体重児における報告は少ない。【目的】低酸素換気療法を行った極低出生体重児の発達予後について調査すること。【対象】2007年1月から2015年12月に当院 NICUに入院した極低出生体重児で、高肺血流型先天性心疾患に対し低酸素換気療法を行った5例。【方法】修正1歳6か月、3歳、6歳時の発達検査（新版 K式発達検査、 WISC-4）または発達外来での ADL評価について、診療録を用いて後方視的に調べた。【結果】人工呼吸管理下で FiO2 17～21%を目標に窒素ガス投与を行った。対象となった5 例中、染色体異常と奇形症候群を合併した2例を除外し3例で検討した。症例１：10歳女児、 CoA複合。在胎28週、出生体重750g、窒素使用30日。日齢72、体重1620gで Subclavian flap手術、1歳と2歳で SAS解除術、5歳で Ross-Konno手術を行った。著明な発達遅延があり、6才時の新版 K式発達検査で DQ（全領域）23であった。症例2：9歳女児、 VSD、 DORV。在胎31週、出生体重612g、窒素使用60日。日齢209、体重2580gで心内修復術を行った。新版 K式発達検査で修正1歳6か月時 DQ（全領域）76、3歳時 DQ（全領域）61、 WISC-4で6歳時 IQ69であった。症例3：1歳5か月男児、総動脈幹症。在胎30週、出生体重1291g、窒素使用98日。日齢116、体重2328gで両側肺動脈絞扼術、7か月で Rastelli手術を行った。修正1歳時の ADLは発語なし、つたい歩き可。修正1歳6か月で新版 K式発達検査予定である。【結論】3例とも二心室型疾患で、最終的に根治術に至った。長期フォローし得た2例は、軽度～重度の発達遅延を認める。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

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

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:30 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 7)

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

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (II-JJS)

Chair:瀧聞 浄宏(長野県立こども病院 循環器科)
Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

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

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

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科）

10:10 AM - 11:40 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

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

僧帽弁の構造は、僧帽弁輪・弁尖・交連と、弁下組織である腱索、乳頭筋、（左室心筋）から構成される僧帽弁複合体という概念で捉えられる。房室弁の発生には心内膜床組織からの形成と、心室筋の Underminingが関与しており、それらの発生過程のいずれかにおける異常によって先天性僧帽弁疾患が生じる。 Davachiらは先天性僧帽弁異常の形態を、①弁尖の異常、②弁交連の異常、③腱索の異常、④乳頭筋の異常、⑤僧帽弁成分の2つ以上の異常の5 つに分類して報告しており、それぞれ①重複僧帽弁口、僧帽弁裂隙、僧帽弁上狭窄輪、②交連癒合、③短小腱索、④パラシュート僧帽弁、アーケード僧帽弁などの疾患が含まれる。また、先天性ではないが乳児特発性僧帽弁腱索断裂も小児では重要な疾患である。
これらの僧帽弁疾患に対する治療介入は合併心疾患や成長を考慮して考える必要があるが、特に僧帽弁閉鎖不全(MR)では可能な限り弁形成術を選択したい。しかし小児では成人で多くみられる Barlow病や機能性 MRとは異なる機序が成因となっていることが多く、2D経胸壁心エコーのみならず、3D心エコー、経食道心エコー、術中経心膜心エコーを駆使してより詳細に弁逆流のメカニズムを診断し、心臓外科医へ弁構造に関する情報を伝え、治療戦略を考えなくてはならない。
当院ではこれまでに15歳以下の小児30例(手術時年齢4.7±4.7歳)に対して僧帽弁形成術25回、僧帽弁置換術17回を行った。このうち15例は MRで、成因は僧帽弁逸脱10例、腱索断裂2例、僧帽弁裂隙1例、僧帽弁低形成1例、感染性心内膜炎1例であった。僧帽弁狭窄はパラシュート僧帽弁の1例のみで、残る14例は房室中隔欠損術後の症例であった。
本シンポジウムでは非手術例も含めて当院で経験した症例を提示し、小児の僧帽弁疾患の画像評価と治療戦略について考察する。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

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

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

【背景】小児の僧帽弁疾患に対する外科治療では弁のサイズや成長を考慮し形成術が第一選択である。術式の選択においてはその病因と解剖学的構造の十分な理解が必要である。
【対象と方法】当院で1996年から2015年までに経験した僧帽弁形成術181例（閉鎖不全症167例、狭窄症14例）の手術成績について後方視的に検討した。房室中隔欠損症における左側房室弁の症例は除外した。
【術式】僧帽弁閉鎖不全症では弁輪縫縮を基本とし、症例に応じて cleft閉鎖や余剰弁尖部分切除を行った。また70例で PTFE 糸による人工腱索を用いた形成術を併用した。僧帽弁狭窄症では supra mitral ringの切除6例、癒合乳頭筋および交連の切開8例行った。
術後平均観察期間は7.5年。
【結果】僧帽弁閉鎖不全症：手術死亡は３例（ Ross-Konno同時手術後の LOSが2例、 HOCM合併例が1例）で、遠隔死亡は認めなかった。再手術は人工腱索非使用群で４例に施行（術後16.0±18.8年、再形成術2例、弁置換術2例）し、人工腱索使用群で5例に施行（術後8.1±6.2ヶ月、再形成術2例、弁置換術3例）した。最終心エコー検査（7.5±5.0年後）での逆流の程度は trivial以下66.9%、 mild 28.0%、 moderate 3.8%、 severe 1.3%で、左室流入速度は平均で1.2±0.3m/sであった。
僧帽弁狭窄症：手術死亡はなく、遠隔死亡を3例（感染、 PH crisis、喀血）に認めた。
再手術は2例に弁置換（7ヶ月後、5年後）を行った。最終エコーでは逆流は mildが2例で他は trivial以下、また

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

左室流入速度は1.6±0.3m/sであった。
【結語】小児における僧帽弁形成術の中期遠隔成績は良好であったが、弁の変形、変性が高度な弁では早期の再手術が必要であった。また人工腱索を用いた弁形成においても患児の成長に伴う逆流や狭窄の進行は認められなかった。今後も慎重な経過観察が必要である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

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

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiro Takahashi （榊原記念病院 小児心臓血管外科）
Keywords: 僧房弁置換術, 小児心臓外科, 成長期

【目的】成長期に行われる MVRは PPMや pannus形成などから、成人例に比べて死亡率再手術率が高いとされる。【対象】1999～2016に当院で初回 MVR（＜18歳）を施行した59例が対象。手術時年齢4.1±4.7歳、体重12.8±13.0 kg、体表面籍0.6±0.3m^2。基礎疾患は先天性僧房弁異常32例、房室中隔欠損18例、大動脈弁下狭窄3例、その他5例であった。 MR/MS/MSRは40/6/13例。人工弁は ATS-AP 16（26例）、18（11）、20（7)、Carbomedics 16（1）、 On-X 21（1）、23（6）、25（7）。【結果】観察期間は4.8±4.7年。早期死亡3例、遠隔期死亡4例（低心機能5、脳合併症1、突然死1）例、生存率は10年88.0 %であった。再置換術を59.4ヶ月後に14例（ PPM 9、血栓弁 2、 Pannus 2、 Para-leak 1）に施行。 re-MVR回避率は5年: 83.4%、10年: 64.7 %であった。 re-MVRは ATS使用例でのみ認め、再置換症例／5年時回避率は、16mm 9例／73.9%、18, 20mmともに2例／90.0%であった。 re-MVR術前の弁流入速度は2.6 m/sec、推定右室圧 39 mmHgであった。 Pannus形成例を除く全例でサイズアップが可能であり、その後の再々手術例を認めない。 ATS16APでは Vmax =1.13 × BSA +1.22（ R^2=0.33）の相関がみられ、初回置換後69.0ヶ月後の測定においてVmaxは2.3±0.4m/sec（ BSA:0.76±0.3）へと上昇していた。【結語】 MVRは弁形成困難症例に対しての選択肢であるが、小口径人工弁を選択した場合は PPMが必発である。心機能保護の観点より、至適時期に再弁置換を考慮すべきであり、今後データの蓄積とともに議論を成熟させる必要がある。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科）

成人期の僧帽弁形成術は成長を考慮する必要はなく、リングによる弁輪形成術・弁尖切除術・人工腱索による再建術が可能である。また一般成人（非先天性）の僧帽弁形成術・置換術に伴う三尖弁輪形成術の適応は比較的早期になってきており、三尖弁弁輪径40ｍｍ以上かつ mild TR以上で施行する施設も多い。

①成人期に問題となる先天性僧帽弁疾患
・房室中隔欠損症等 cleftを伴う
・粘液腫様変性：逆流機序・逸脱部位・副病変・弁尖の性状（石灰化・肥厚・余剰）・前尖/後尖のサイズ（高さ）等詳細な情報が形成前に必要
・ MV dysplasia/ Parachute mitral valve

②成人施設に紹介される僧帽弁疾患の主目的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

・ MICS（ minimally invasive cardiac surgery）:胸骨正中切開を行わない心臓手術。僧帽弁形成術の場合には右開胸アプローチ・小切開。人工心肺の送脱血管は末梢血管。 MICSの経験豊富な施設・術者のみで行われる。先天性僧帽弁疾患で MICS可能な症例は実際には少ない。
メリットー出血量の減少、早期回復、胸骨感染の合併症がない。
デメリットー狭い術野による手術時間の延長、末梢血管カニュレーションによる合併症
適応外―著明な心機能・腎機能低下等臓器障害をともなうハイリスク患者・漏斗胸等　著明な胸郭変形、以前の右開胸手術の既往、肺換気量の著明な低下、複雑僧帽弁病変に対する形成術・超肥満

・カテーテルアブレーション、 MAZE
40代以降、しばしば AT/AFの合併を認める。

・妊娠出産管理：一般的には NYHA・心機能が良好であれば severe MRであっても妊娠忍容性あり。40歳前後の妊娠希望の女性の場合には、手術よりも妊娠を優先することが多い。機械弁合併妊娠は未だに血栓・出血のリスクが高く、一般的には勧められない。

③今後期待される治療法　MitralClip法
・外科手術リスクの高い変性 MR症例、国内治験終了
・ coaptation length>2mm, 両弁尖のギャップ<10mm, coaptation depth<11mm, flail width<15mm, MVA>4cm2, 石灰化やクレフトなし
・逸脱部位が弁中央が良い適応
・心房中隔穿刺部位により操作性・治療可能部位が左右される

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 27 (II-OR27)

Chair:Hiraku Doi(Department of Pediatrics,Congenital Heart Disease Center,Tenri Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 心室中隔欠損, 肺循環, 肺高血圧

【背景】早期産は心血管病変のリスク因子であり，特に成人期の血圧上昇が問題となる．しかし肺血管に与える影響は未だ不明である．
【目的】早期産児における肺血管特性を明らかにすること．
【方法】肺高血圧合併心室中隔欠損の乳児96例（男50例；0－11か月，中央値2か月）に対し，術前後で心臓カテーテル検査を施行し，肺血管抵抗(Rp)=[(肺動脈平均圧)-(左房圧)]/肺血流量および肺血管コンプライアンス(Cp)=(肺心拍出量)/[(肺動脈収縮期圧)-(肺動脈拡張期圧)]を算出した．早期産群（ n=13）および正期産群（ n=83）の2群間で，各因子を後方視的に比較検討した．
【結果】早期産群および正期産群において，性差，修正年齢，肺体血流比（3.1 vs. 3.5），肺動脈収縮期圧（59 vs. 64 mmHg）・平均圧（39 vs. 41 mmHg），および Rp（2.3 vs. 2.1 WU・ m^2）において有意差はなかったのに対し， Cpは2.1 vs. 2.8 mL/mmHg/m^2と早期産群の方が有意に低値であった（ $p<0.05$）．術後肺動脈圧は収縮期圧（29 vs. 25 mmHg）および平均圧（18 vs. 14 mmHg）ともに早期産群の方が有意に高値であった（ $p<0.01$）．また Cpは術後においても早期産群の方が有意に低値であった（1.7 vs. 2.0 mL/mmHg/m^2, $p<0.05$）．術後の一酸化窒素（ NO）使用率および退院時の在宅酸素療法（ HOT）導入率は早期産群の方が有意に高値であった（いずれも $p<0.05$）．
【考察】早期産児は Cp低値および術後肺動脈圧高値を示し，正期産児とは異なる肺血管特性を有する可能性が示唆された．先天性心疾患の管理において，この早期産児の肺血管特性を理解し，周術期管理の工夫や遠隔期フォローが必要と考えた．

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 新生児慢性肺疾患, cGMP, Sildenafil

【背景】サーファクタント製剤開発以降の新生児慢性肺疾患(CLD)は超早産児における肺胞と末梢肺血管新生の未熟性に起因する。近年、新生児医療の発展に伴い超早産児の生存率が改善するとともに CLD患者数は増加しており、重症例では肺動脈性肺高血圧症(PAH)を合併してしばしば治療に難渋し、予後不良である。近年、肺血管と肺胞発生における NO-cGMP系の役割が明らかになり、治療標的として注目されている。
【目的と方法】 NO-cGMP系活性化による CLD治療の可能性を検討するため、日齢1のラットに VEGF阻害薬(SU-5416)を皮下投与し、日齢22に生存率、体重、肺胞形成の指標として肺胞 Radial Alveolar Count(RAC)、肺血管新生の指標として組織免疫染色と硫酸バリウムを用いた肺動脈造影 CT、右室肥大の指標として右室／左室重量比を用いて CLDと PAHの重症度を評価する疾患モデルを作成した。また、この疾患モデルに対して sildenafilを日齢10から投与し、日齢22に各指標を評価した。
【結果】疾患モデルでは死亡率の上昇傾向と有意な体重減少を認めた。肺組織では肺胞構造の粗雑化と肺血管数の減少を認めたが明らかな炎症細胞浸潤は認めず、これらはサーファクタント製剤開発以降の CLDにおける肺組織病理像の特徴に合致するものであった。肺動脈造影 CTでは肺末梢血管容積の減少を認め、右室／左室重量比の著明な増加を認めた。また、 Sildenafil投与により、死亡率や体重減少に改善傾向を認め、右室／左室重量比と肺

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

胞 RACの有意な改善を認めた。
【結語】 NO-cGMP系の活性化は肺末梢血管新生と肺胞発達を促すことで重症肺高血圧症を伴う CLDを効果的に改善させる可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

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

○小宮 枝里子, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 肺動脈造影, Heath-Edwards分類

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)は進行性疾患であり、進行した細小肺動脈病変は病理学的リモデリングによる変化であるにもかかわらず、その細小肺動脈病変は胸部 X線や CTでは評価ができず、また肺生検はリスクを伴うため、 PAHの重症度は病理学的変化ではなく肺循環の血行動態や右室機能で判断している。原則的に PAHの肺動脈造影は禁忌であるが、必要な場合にはカテーテル検査終了前に末梢で造影することは許容されている。我々は末梢肺動脈造影から得られる細小肺動脈の形態や造影剤の washout所見から、病理学的リモデリングの程度を評価できないか検討した。【方法】当科に入院し造影可能と判断した PAH患者9例(IPAH 5例、 HPAH 2例、ASD/VSD・ PHの術後患者2例)を対象に、カテーテル検査時に末梢肺動脈造影を施行し、末梢肺動脈の先細り、分枝低形成、綿状造影所見と造影剤の washout停滞所見の有無について、正常例と比較検討した。【結果】9症例のうち、5例で末梢肺動脈の先細りと造影剤の washout停滞所見を認めた。うち2例は特徴的な綿状の造影所見を認めた。また5例で分枝の低形成を認めた。【考察】綿状の造影所見は Epoprostenol長期使用例で認めたとの報告があるが、当科で認めた2例のうち1例は Epoprostenol未使用例であった。2例はいずれも PAHの治療を長期に行っているが治療抵抗性であり、 Heath-Edwards分類4度以上の非可逆性側副血行による血管拡張性病変を示唆するものと推測された。末梢肺動脈造影により細小肺動脈の非可逆性病変への進行を評価できる可能性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

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

○松裏 裕行[1], 中山 智孝[1], 矢内 俊[1], 直井 和之[1], 池原 聡[1], 高月 晋一[1], 佐地 勉[2] （1.東邦大学 第1小児科, 2.東邦大学 医学部 心血管病研究先端統合講座）
Keywords: 肺高血圧, 6分間歩行距離, 酸素飽和度

【目的】6分間歩行試験(6mw)は肺動脈性肺高血圧(PAH)の重症度評価・予後予測・治療効果判定に重要だが、歩行中の心拍数(HR)と酸素飽和度($SatO_2$)の変動の意義については十分評価がなされていない。6mwにおける酸素飽和度と心拍数の変動の臨床的意義について検討することを目的に今回の検討を行った。【対象と方法】対象は特発性・遺伝性 PAHに対し心臓カテーテル検査と1週間以内に BNP値測定と6mwを実施しえたのべ142例（男/女＝61/81；評価時年齢20.5±9.0歳：治療開始から6.9±4.7年）である。実施にあたっては経皮酸素飽和度モニターを医師が運搬しつつ患者の状態を観察し、歩行距離に加え開始直前から終了時まで1分毎に $SatO_2$と HRを記録した。在宅酸素療法中の患者は通常通り吸入を実施したまま6mwを実施した。【結果】 BNP 20.3（4～707.1） pg/mlであり、血行動態指標は PAm 56.0±19.5mmHg、 Rp14.3±7.5 WU・ m^2、 Rp/Rs 0.74±0.29、 CI 3.5±0.8 l/min/m^2であった。一方6mw距離は室内気で実施84例、酸素1～2 L/分吸入下施行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

58例、四肢末梢冷汗あり107例、 522.4±102.1 m、歩行中の最高 HR 128.5±19.1 /分、 HR 変動は47.5±18.1/分、最低 SatOSatO$_2$92.4±4.4%、 SatO$_2$変動は4.9±3.9 %であった。6mwと血行動態指標の関係を検討すると(歩行距離*最低 SatO$_2$/最高 HR)は酸素負荷による PAm、 Rp、 Rp/Rsの変動とは相関がないものの pulmonary arterial capacitance index (PACi)とは弱い正相関（ r= 0.30; p＜0.0001）を示した。さらに（歩行距離*最低 SatO$_2$/最高 HR/BNP）は mPA (r= -0.60; p＜0.0001)、 Rp (r= -0.53; p＜0.0001)、 Rp/Rs (r= -0.58; p＜0.001)と強い負の相関を示し、 PACi＜0.85(=予後不良)に対する ROCを求めると AUC=0.86 (p＜0.0001)であった。【結論】肺高血圧症に対する6mwは歩行距離に加えて施行中の HRと SatO$_2$の変動を評価することが極めて重要で、 BNPと組み合わせて肺血管抵抗値・肺動脈圧の予測が可能である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 肺生検, 肺血管抵抗, 肺血管コンプライアンス

【背景と目的】先天性心疾患において肺循環理解のために肺血管抵抗(Rp)-肺血管コンプライアンス(Cp)連関は重要である．重症肺高血圧合併例の手術適応考慮上，肺組織所見が参考となるが，明確な肺生検対象者を抽出する指標はないので， Rp-Cp連関を考慮した指標を検討する．
【対象と方法】肺生検施行21例[女12例，生後2か月（2-6）］を対象とした．心内形態は VSD：9例，ASD：5例， AVSD：3例， SRV：1例だった．基礎疾患は trisomy21：8例， trisomy18：1例， Dandy-Walker症候群：1例だった．術前の心臓カテーテル検査から Rp=[(肺動脈平均圧)-(左房圧)]／肺血流量と Cp=(肺心拍出量)／[(肺動脈収縮期圧)-(肺動脈拡張期圧)]，およびその積 RC-timeを算出し，肺組織所見 Heath-Edward(H-E)分類と八巻らの報告した肺血管病変指標(IPVD)の関連を検討した．
【結果】 SpO$_2$:95(92-97)%， Qp/Qs=2.49(1.88-2.96)，肺動脈圧(収縮/平均/拡張期の順に)=66(55-81)/44(35-54)/26(16-35)mmHgであった． Rp=3.90(2.35-7.06)Wood単位・ m^2， Cp=1.59(1.09-3.09)ml/mmHg・ m^2， RC-time＝0.42(0.34-0.51)secであった．尚，当院における各平均値は Rp=2.18，Cp=2.67， RC-time=0.36であった． H-E分類 I度:12例， II度:1例， III度:5例， IPVD＝1.0:17例， IPVD＞1.0:3例，判定不能:1例だった． Rp， Cpは IPVDと関連はなかったものの， RC-timeは IPVDと正相関が認められ(r=0.47)， RC-time≧0.49を指標とすると感度100%，特異度85%で IPVD異常者を抽出することが可能であった． H-E分類所見と血行動態指標との関連はみられなかった．
【考察】 Rp-Cp連関の考慮により， IPVDの異常を抽出することが可能となり，肺生検適応者を的確に抽出することが可能である．症例数を増やした更なる検討が必要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 28 (II-OR28)

Chair:Hiroyuki Matsuura(Department of Pediatrics, Omori Medical Center)
Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

○石垣 瑞彦[1], 先崎 秀明[4], 伊藤 弘毅[3], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真崎[2], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 肺高血圧, 肺血流シンチグラフィ, 右室駆出率

【背景】99mTc-MAA肺血流シンチグラフィ（以下、肺血流シンチ）は右室駆出率（ RVEF）も同時に評価することが可能である。【目的】肺血流シンチによる肺動脈性肺高血圧症（ PAH）の RVEFと臨床データについて検討する。【対象と方法】対象は特発性/遺伝性 PAH18例で、肺血流シンチ施行時年齢の中央値は19.7歳（6.8-27.3歳）、男女比は9：9 、 NYHA 機能分類 IIが16人、 IIIが2人である。肺血流シンチ施行時は99mTc-MAA 370～470MBqを安静仰臥位にて静注し、 First-pass法（ RAO）で約20秒間のデータ集積を行い、最大カウント（ EDC）、最小カウント（ ESC）を用いて RVEF=（ EDC-ESC）/EDCを算出した。肺血流シンチ施行前1か月以内に行った6MWD、 BNP、 CTR、心エコー、心血行動態指標と比較検討した。【結果】 RVEFの平均値は50.3±7.5%で心エコーによる RV Tei Indexとは負の相関傾向（0.56±0.28、 r=-0.49、 p=0.06）を認めたが、 TAPSE（21.5±5.7mm）と s'（11.8±3.3cm/sec）には相関を認めなかった。同様に、6MWD（541.2±83.6m、 r=-0.45、 p=0.07）、 BNP（30.3±39.7pg/ml）、 CTR（51.3±5.2%）に相関はなく、心臓カテーテル検査で求めた心係数（ CI:3.53±0.65 l/min/m2）、平均肺動脈圧（53.9±19.3mmHg）、肺血管抵抗値（13.6±6.6 unit・ m2）、肺体血管抵抗比（0.69±0.3）と相関がなかった。しかし、重回帰分析では6MWD、 RV Tei Index、 CIに関連をみとめた（ RVEF=-17.01＊ RV Tei Index＋1.07＊ CI＋56.16、 R^2=0.60、 p＜0.05）。肺血流シンチは不均一な肺野末梢循環不全16人、両側下肺野の低集積1人、両側中下肺野背側を中心に高度な限局性低集積1人であった。高度な限局性の低集積があった症例の RVEFは41.3%と低値であり肺循環低下を示唆する所見と考えられ、今後症例数の集積が必要と考えられた。【結語】肺血流シンチ施行時に RVEF測定は可能で重回帰分析から右心機能非侵襲的に評価する方法として有用であると考えられた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: ｉＰＳ細胞, Ca電流, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】肺動脈性肺高血圧症は肺血管抵抗の上昇により右心肥大さらには右心不全から死に至る疾患である。薬物治療の基本的戦略としてエンドセリン、一酸化窒素ならびにプロスタサイクリンの３つの経路を介する血管拡張薬が用いられている。これら薬剤は肺動脈性肺高血圧症に対する治療だけではなく先天性心疾患に伴う肺高血圧症の治療薬としても用いられている。これら薬剤の心臓への影響は十分に検討されているとは言えない。われわれは第20回日本小児肺循環研究会においてラットを用いた研究成果を報告した。【目的】肺動脈性肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来ヒト心筋細胞 Ca電流への影響の検討すること。【方法】健常ヒト iPS細胞から分化誘導した心筋細胞を作成。各経路を代表する薬剤（ベラプロスト、セレキシパグ、ボセンタン、アンブリセンタン、シルデナフィル、タダラフィルなど）の心筋細胞 Ca電流への影響をパッチクランプ法により測定する。【結果】ラットにおける研究では、ボセンタンはエンドセリンによる Ca2+電流抑制をブロックした。ボセンタン単独では Ca電流への影響は見られなかった。同様に、ベラプロストによる Ca電流への影響は見られなかった。一方、シルデナフィルは Ca電流を抑制し、イソプロテレノールで増加した Ca電流をも抑制した。一方、健常ヒト

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

iPS由来心筋細胞での検討では、エンドセリンは Ca電流を抑制したが、ボセンタンならびにアンブリセンタンにより抑制はブロックされた。他の薬剤の健常ヒト iPS由来心筋細胞への影響は今後検討する。【まとめ】肺動脈性肺高血圧症治療薬の iPS細胞由来ヒト心筋細胞 Ca電流への影響に関する研究を開始したばかりである。今後各種薬剤の影響を検討する。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 先天性門脈大循環短絡, 肺動脈性肺高血圧症, treat and repair

【目的】小児病院単施設における先天性門脈大循環短絡(CPSS)に合併した肺動脈性肺高血圧症(PAH)の臨床像について考察し、肺高血圧治療を先行させる treat and repairの戦略について報告する。【方法】対象は2011年4から2016年12月までに国立成育医療研究センターを受診した CPSS 46症例のうち、 PAHを合併した5症例(11%)。電子カルテを用い後方視的に検討した。【結果】結紮または塞栓術(repair)時年齢：4か月から9歳（中央値6歳）、男2例、左側相同2例。4/5例で右心不全を呈していた。 CPSSに対しては、外科的治療が4例、コイル塞栓が1例で合併症なく施行できた。 treat開始前の三尖弁逆流による右房右室圧較差(TRPG)は54-90(中央値77)mmHgであった。 TRPG 50mmHg以下を目標とし、2例でエポプロステノール(Epo)、エンドセリン拮抗薬(ERA)、ホスホジエステラーゼ5阻害薬(PDE5I)の3剤、1例で Epo、 PDE5Iの2剤、2例で ERA、 PDE5Iの2剤が使用した。高心拍出が予想されるため、1剤ずつ sequentialに導入した。 repair前の平均肺動脈圧18-44(31)mmHg、肺血管抵抗1.12-10.92(2.72) wood U・ m^2、肺血管抵抗/体血管抵抗 0.28-0.65(0.43)、心拍出量 4.03-7.19(6.71) l/min/m^2であった(中央値)。現在も全例肺血管拡張薬は使用継続している。【考察】過去の報告では CPSSの PAH合併は約30%であり、今回の合併率は低率であった。 treat and repairの戦略は右心不全を改善させ全身麻酔のリスクを低減させ、結紮術時に前負荷が低下することによる急激な心拍出量の低下を防ぐことが目的で、有効かつ安全である。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

[II-OR28-04] 先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期の肺血管発育

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

Keywords: 肺高血圧, 横隔膜ヘルニア, 血管発育

（背景）先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は、急性期治療の進歩により救命率の改善がみられるが、遠隔期の肺血管発育や肺血管拡張薬の効果についてエビデンスは乏しい。本症の肺循環障害は患側肺の血管発育不良と左右肺血流の不均衡に基づき、右室圧上昇を伴うことが少なく、心エコーでは評価が困難とされ、右心カテーテルの有用性が AHA/ATS小児 PHガイドラインにも記載されている。（症例１）妊娠34週に胎児診断された CDH、 PDA合併。在胎37週3日帝王切開で出生。体重2544g。日齢１１に CDH修復施行し退院後、生後9カ月まで在宅酸素療法を施行。エコーでは PHの所見 はなし。4歳3カ月、 PDAコイル閉鎖を行った。 mPAP16, Rp3.08。肺動脈楔入血管造影(PAWG)では、患側の肺血管の著明な発育障害を認めた。（症例２） ASD合併例。在胎39週5日、経膣分娩

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

にて出生後、チアノーゼが持続するため、当院に搬送された。左 CDHと診断し、日齢９に CDH修復施行。術後 sildenafilを開始した。エコー上、 PHは認めず、生後13カ月で sildenafil投与終了。4歳11カ月で ASDの評価のため、心カテを行った。 mPAP 16, Qp/Qs 1.56, Rp1.36。血管造影上、患側の肺血管の低形成は比較的軽度であった。（考察）各症例における患側肺血管の発育障害の成因について、症例１は、胎児期の腸管脱出が証明された例であり、症例２は、出生後診断例で、胎内での肺低形成の程度は不明で、手術後 sildenafilで治療した例である。遠隔期の肺血管発育には、体内での肺低形成の程度が大きく反映されると推定するが、一方で、肺血管拡張薬の血管発育に対する効果も考えられ、本疾患の長期管理において、今後、知見を集積すべき課題であると考えた。（結語） CDH術後の片側性肺循環障害では、慎重な経過観察が必要であり、正確な評価には右心カテーテル、血管造影が有用である。今後、重症救命例の増加に伴い、肺血管発育不良例の遠隔予後の確立や治療が課題となると考えた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 5)

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

○石垣 瑞彦[1], 先崎 秀明[4], 伊藤 弘毅[3], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 大崎 真崎[2], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: 肺高血圧, Potts shunt, 周術期管理

背景】肺高血圧症（ PH）に伴う進行性右心不全の救済療法として， Potts Shuntによる後負荷軽減療法が提唱され，海外を中心に少数例での有効性が報告されている．今回我々は， PHに伴う両心不全の13歳男児に対し，Pottsを施行した．病態，適応，管理につき示唆に富む症例であり報告する．症例】胎児診断で左心低形成を疑われたが，出生後は左室腔の増大を認め2心室循環が成立．遷延性の PHがあり HOT施行．生後11か月頃より MSR（ハンモック弁）が出現増悪し，1歳3か月で MVR（19mm）施行．その後も PHは進行し，2歳時の心カテ Rp=14RU・ m2, 酸素負荷に反応せず．喀血があり実施した8歳時，フローラン適応評価カテにて Pp/Ps=137/89=1.5, Rp=25RU・ m2, PCW=16, LVEDP=18, フローラン負荷にて Rp若干の低下あるものの肺血流増加に伴い EDP上昇し，フローラン適応なしと判断．右心と心室拡張連関軽減を目的とした内服治療で右心不全改善を示したが，再度増悪．弁の相対狭小化もあり， M弁再置換が望ましいが， PH，右心不全の状態は手術リスクが高いと判断，まず Pottsで右心機能改善を目指す方針とした．術中の PH Crisis等の不測の事態に備え，肺血管床への最大限の配慮（ NO使用，フローラン準備下）と，大腿動静脈からの補助循環下に12mmPotts Shuntを施行． Pottsは予想外に L-R Shunt（最大20mmHgの圧較差）となり，再弁置換（23mm）と Shuntの Bandingを追加し終了．術後約2か月時， Shuntは変動する両方向性を示したが，右室は減負荷され BNPは術前1200から87まで低下した．考察】重症肺高血圧症に伴う右心不全に対し，術前，術中の入念な準備により Potts Shuntは安全に施行しうる．左心系疾患による PHの肺動脈血管床への関与は評価が難しく，幅を持った術前予測による準備が必要である．また，術中の血行動態の変化，反応は，通常では評価困難な肺血管床の潜在機能に対する情報も提供し，術後の治療方向性にも重要な示唆を与えてくれる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Free Paper Oral 29 (II-OR29)

Chair:Hirofumi Sawada(The Department of Anesthesiology and Critical Care Medicine / Pediatrics　Mie University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM　ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-sphere製剤の有効性の実験的検討

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

○岩朝 徹[1], 山田 修[2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科）

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

[II-OR29-01] 肺動脈性肺高血圧に対する ONO-1301 nano-sphere製剤の有効性の実験的検討

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

Keywords: 肺高血圧, ONO1301, ラット

【背景】特発性肺動脈性肺高血圧(IPH)は、予後不良の難治性疾患であり、重症例に対しては prostaglandin (PG)I2 製剤の epoprostenol全身静脈持続投与を行うが、降圧作用やカテーテル留置の問題があり、新たな治療薬の開発が待たれる。一方で、血管透過性亢進部位に小粒子が受動的に拡散する効果(EPR効果)を利用した nano delivery systemは、薬剤を障害臓器へ特異的に集積させることが知られている。そこで、 PGI2 agonistである ONO 1301の nano製剤(ONO1301NS)を作成し、進行性肺高血圧ラット(PHRt)に全身静脈投与することで、これが障害肺特異的に集積し、肺高血圧の進行を抑制する効果を示すことを仮説とし、動物実験を行った。【方法】200gの雄の SDラットに、 VEGF receptor inhibitorである SU5416を20μ g/g皮下注した後、低酸素条件下(O2 10 %)で21日間飼育し、その後、通常酸素条件に戻して14日間(計35日間)飼育し、 PHRtを作成した。＜実験１＞まず、 Texas redで標識した nano粒子を正常 SDラットと PHRtの各群に全身静脈投与し、24時間後に肺組織を摘出し、免疫染色で肺への集積を比較した。＜実験２＞ SU5416投与後21日目と28日目に、治療群(n=9)は ONO1301NSを、非治療群(n=10)は生理食塩水を3 μ g/gずつ全身静脈投与し、両群ともに35日目に血行動態、組織学的評価を行った。【結果】＜実験１＞正常 SDラットと比較し、 PHRtでより強く Texas redが染色された。＜実験２＞治療群及び非治療群の血行動態評価は、それぞれ平均肺動脈圧 は19.3±5.6 vs 25.8±4.7 mmHg (P=0.03)、右室圧-左室圧比は0.49±0.12 vs 0.68±0.11 (P=0.015)と有意に治療群での改善を認めた。組織学的評価では、小肺動脈の% medial thicknessは20.8±4.8 vs 36.6±8.5 % (P＜0.0001)と有意に治療群で改善を認めた。【結語】 PHRtにおいて ONO1301 NSの全身静脈投与により、障害肺特異的に薬剤が集積し、血行動態的、組織学的に肺高血圧の進行を抑制した。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 肺高血圧, リオシグアト, PDE-5阻害薬

【背景】リオシグアトは可溶性グアニル酸シクラーゼ（ sGC）刺激薬という新しいクラスの肺動脈性肺高血圧症（ PAH）治療薬である。既存の PDE5阻害薬と同様に一酸化窒素経路（ NO-sGC-cGMP）に作用するが、 PDE-5阻害薬が cGMPの分解を抑制するのに対しリオシグアトは cGMPの産生を促進する。病状が進行した PAHでは血管内皮の機能不全により、一酸化窒素経路の働きが十分に発揮せず、 PDE-5阻害薬よりリオシグアトのほうが有利な可能性がある。【目的】 PDE-5阻害薬で十分な改善が得られない PAH患者に対し、リオシグアトへの切り替えの効果を検討する。【方法および結果】当科で観察中の特発性/遺伝性 PAH60例のうち PDE-5阻害薬（シルデナフィル・タダラフィル）投与中の57例のうち、リオシグアトへ切り替えした8例について患者背景ならびに切り替え前後の成績を評価した。切り替え時年齢は17.1～50.2歳、 PAH病脳期間は8.0～14.0年、全例が PGI2製剤（静注5例/内服2例/吸入1例）およびエンドセリン受容体拮抗薬との併用であった。 WHO機能分類はクラス II 2例/III 5例/IV 1例。リオシグアトは1回0.25-1mg、1日3回で開始し忍容性をみながら漸増。7例は最大用量1回2.5mgへ増量できたが、1例（クラス IV、カテコラミン併用）は1回1mgまでの増量に留まり5か月で失った。観

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

察期間3～18か月で投与前後にて比較できた7例では BNP（ pg/ml）43.7→36.6（ p＜0.05）、 TRPG（ mmHg）84±19→75±15（ ns）、有効1例・やや有効3例・不変3例。心カテを行った3例では Rp（ UxM2）15.8±0.6→11.7±1.3（ p＜0.05）、 Rp/Rs 0.89±0.02→0.68±0.02（ p＜0.05）と肺血管選択的な反応性が得られた。【結論】 PDE-5阻害薬で十分な改善が得られない PAH症例に対するリオシグアトへの切り替えは約半数で効果を示したが、症例選択や切り替え時期については検討を要する。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

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

○岩朝 徹[1], 山田 修[2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科）

Keywords: 肺高血圧, マシテンタン, 副作用

【はじめに】 マシテンタンは2年前に本邦でも使用可能になった現在最も新しいエンドセリン受容体拮抗薬（ ERA）である。肺血管拡張薬で初めて大規模研究での死亡・悪化イベント低減効果が実証されており、その副作用の少なさや容量調整が不要であることなどから、成人の肺高血圧分野では盛んに使用されているが、小児循環器分野では散発的な使用の症例報告にとどまり、まとまった使用経験の報告は少ない。【目的・方法】 当科でマシテンタンを使用した例について、その効果と問題点を検討した。対象は2015年7月(本剤発売開始)～2017年1月までに本剤を使用開始した16例。年齢は8ヶ月～38歳。全例に投与前後でカテーテル検査を行い、血行動態の変化や副作用について検討した。13例は既存の ERAからの切り替えで、3例は新規導入であった。7例が IPAH（小児および小児期からのキャリーオーバー例）、9例が先天性心疾患に伴う PAH(CHD-PAH)であった。【結果】 16例中13例で臨床的な改善効果が得られ、 Rpは平均14.1から11.2U・ m^2（ p＜0.05）へ低下が見られた一方、 IPAHの2例では悪化ないし改善が得られなかった。4例(25%)で副作用が生じ、1例は重篤な腎障害で投与中止した。他は経過観察・減薬で対応可能であった肝機能障害・正球性貧血・一過性の BNP上昇・ SpO2低下(換気血流不均衡の悪化)であった。新規導入例では全例血行動態の改善を得たが、ボセンタンからの変更では若干の改善、アンブリセンタンからの変更2例では改善がはっきりせず、 PGI2系薬剤の治療強化を要した。【結語】 マシテンタンは概ね有効かつ副作用も少ないが、気をつけるべき点や副作用も見られる。ボセンタンより強い効果を期待しうる反面、アンブリセンタンからの変更時は注意が必要と考えられた。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: Optical Coherence Tomography, 肺動脈, 先天性心疾患

【背景】 OCTを用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈壁肥厚などの内中膜病変の進行については我々の施設からの報告を含め、いくつかの研究が散見されるが、肺血流量増加を伴う先天性心疾患乳幼児における肺動脈病変の進行を観察した報告はない。先天性心疾患の肺血管病変進行を OCTで定量できれば、予後予測および加療による病態変化観察に応用でき、有用性が高まる。【目的】肺血流増加型先天性心疾患術前の乳幼児において OCTを用いて描出した肺動脈壁と肺循環動態を比較・検討し、有用性を検証する。【方法】心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存の乳幼児39例(0～6歳, 平均肺動脈圧 9～46mmHg)を対象とした。血管径1.0～5.0mmの延

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

べ79血管の肺動脈を OCTで観察した。【結果】全症例において肺動脈壁は明瞭に観察され、28例(35%)で内・中・外膜が区別されて観察された。観察された壁厚は、0.03〜0.34mmであった。血管径による肺動脈形態の差異を考慮して、肺動脈の血管径を1.0mm毎の群に区分して検討した。血管径2.0-3.0mmにおいて肺動脈壁厚は平均肺動脈圧と正相関を認めた(R^2＝0.18; p＝0.007)。血管径1.0-3.0mmでは肺動脈平均圧≦20、20〜25、25≦mmHgの3群間で壁厚の有意差を認めた(p＝0.02)。血管径2.0-4.0mmでは肺動脈コンプライアンスと負相関を認めた(p＝0.03)。【考察】先天性心疾患による肺血管病変進行が OCTで評価可能であることを示した。肺高血圧の原因により肺血管壁の構造や肥厚層も異なることが示されており、測定部位や病理学的相違などの課題はあるが、 OCT画像評価は本対象群でも肺循環動態を反映していると考えた。【結語】 OCTによる評価は先天性心疾患の肺循環評価に有用である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 5)

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

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

Keywords: 肺高血圧, 長期生存, epoprostenol

＜背景＞特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧（ i/hPAH）患者において、近年の肺高血圧治療の進歩により、肺移植を行わずに内科管理だけで10年以上の生存できる症例が増えてきた。しかし、この長期生存例における臨床的特徴、治療及び管理について十分な報告はされていない。＜目的＞ i/hPAHで長期生存例における臨床的特徴について検討する。＜方法＞18歳未満に発症した i/hPAH患者の10年以上生存しえた症例で当院で経過観察中の30例と、死亡または肺移植を行った26例（死亡22例、肺移植4例）における臨床データを後方視的に解析した。＜結果＞長期生存例は、 iPAH 20例、 hPAH 10例であり、男女比は15:15、診断時年齢は11歳（3-17歳）、現在の年齢は25歳（16-34歳）で観察期間は14年(10-18年)であった。死亡/肺移植例は、iPAH:hPAHは19:7、男女比は14:12、診断時年齢は9歳（3-17歳）と有意差を認めなかった。長期生存例では初診時の NYHA functional classは Class II 12例、 Class IIIが18例であった。初回カテーテル検査における肺血行動態では、長期生存例は死亡/肺移植例と比較して、有意差を認めなかった（中央値；平均肺動脈圧63 vs 76 mmHg、肺血管抵抗値19.5 vs 27.4 unitxm2、心係数 2.9 vs 2.4 l/min/m2)。肺血管拡張薬の内服治療のみで管理できたものは9例、残り21例は epoprostenol治療を併用されていた。 Epoprostenol治療前後における平均肺動脈圧、肺血管抵抗値、心係数はいずれも統計学的に有意に改善を示したが（平均肺動脈圧63 vs 59 mmHg、肺血管抵抗値19.5 vs 14.5 unitxm2、心係数 2.9 vs 3.5 l/min/m2)、死亡/肺移植症例では改善を認めなかった。経過観察中、8例で心不全入院を必要としたが、3例では epoprostenolから離脱できた。＜結論＞小児期発症の i/hPAHの長期生存例では、死亡および肺移植例に比して診断時の重症度に差は認めなかったが、 epoprostenol治療への反応性が良好であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 心筋心膜疾患

Free Paper Oral 30 (II-OR30)

Chair:Hiroshi Kamiyama(Center for Institutional Research and Medical Education, Nihon University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 伊藤 裕貴[1], 津田 悦子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 教偉[3], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター移植医療部）

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

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

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

Keywords: 心内膜繊維弾性症, 大動脈弁狭窄症, 拡張障害

【はじめに】重症大動脈弁狭窄症(cAS)に合併する心内膜繊維弾性症(EFE)は, 左室コンプライアンス低下から重症の拡張機能異常を引き起こす。 Boston小児病院の報告では, EFE切除により二心室修復到達患者の増加など良好な成績が報告されているが, 他施設からの報告は少なく有用性には不明な点が多い。当院にて同手術を行った cASの2例を報告する。【症例1】41週, 経膣分娩で出生。日齢4に心雑音で当院紹介。経皮的大動脈弁形成術を行うも改善乏しく, 日齢12に Ross-Konno手術を施行。術後 EFEに伴う左室拡張障害から左房圧が30mmHgまで上昇し, 生後3ヶ月で EFE切除術を施行。術後7日程は経過良好であったが, 徐々に拡張障害が再燃。 MRの増悪も認め, 生後4ヶ月で MVR及び EFE切除術を施行。一時的な拡張能の改善は得られたが, 同様に拡張障害が再燃。以後徐々に肺高血圧が進行, 両心不全となり, 気管切開を置き人工呼吸管理を継続したが8歳で死亡。【症例2】28週, 左室心尖部心室瘤を指摘され紹介。38週に帝王切開で出生。日齢2, 両側 PAB, 日齢21, 心室瘤切除, 大動脈弁形成術を施行するも, 術後 EFEに伴う左室拡張障害が顕在化。一時退院したが, 徐々に肺高血圧が進行, 1歳過ぎより両心不全に陥り, 1歳3ヶ月に大動脈弁形成, 僧帽弁形成, EFE切除術を施行。術後左室拡張能の改善を認めたが, 7日程で再び拡張障害が再燃。同術後1ヶ月で僧帽弁置換, EFE切除を追加したが, 同様の経過で再燃した。現在は気管切開待機中である。【結語】２例のみの経験ではあるが, EFE切除による左室拡張能の改善効果はいずれも一時的なものに留まり, 以降の経過は拘束型心筋症に類似した。また上昇した左房圧に起因する肺高血圧のため, 単心室修復への切り替えしも困難となった。 EFEを伴った左室心筋の性状についてはバリエーションが広い可能性があり, 症例によっては切除効果が限定的であることを認識する必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-02] 当センターにおける心臓腫瘍35例の検討

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

Keywords: 小児心臓腫瘍, 横紋筋腫, 線維腫

【背景・目的】小児心臓腫瘍はその発病率が0.002%-0.28%と稀な疾患であり，多くは原発性腫瘍で，その90%以上が良性腫瘍である．多くは結節性硬化症に伴う横紋筋腫であるが他には線維腫，粘液腫，奇形腫などが知られており，それぞれ診断の契機や腫瘍の性状，経過は様々である．今回，当センターにおける心臓腫瘍の特徴を明らかにすることを目的とした．【方法】1983年4月より2017年1月までに当センターに心臓腫瘍で受診した児の特徴，治療経過，予後に関して診療録を用いて後方視的に検討した．【結果】対象となった児は35例（診断時年齢の中央値4か月，日齢0-11歳），横紋筋腫23例，粘液腫2例，線維腫2例，血管腫1例，転移性2例，不明5例であった．診断の契機は結節性硬化症の精査が18例，その他胎児エコー4例，新生児エコー2例，心雑音精査が3例，不整脈精査が3例，現病精査が2例，レントゲン検査異常精査，脳梗塞精査が1例ずつ，転移性心臓腫瘍では全身の転移巣精査が診断の契機であった．診断は心エコーと MRI検査， CT検査によって行った．単発性腫瘍は5例，経過中に不整脈を認めたものが12例（ PAC, PVC, SVT）であり，流出/流入路狭窄を認めた3例のうちの2例と脳梗塞で発症した1例を併せた3例に腫瘍摘出術が施行された．経過中に腫瘍の増大を認める症例はなく，不変が20例，縮小が14例，消失が1例であった．【考察】当センターの心臓腫瘍は過去の報告と同様に横紋筋腫が多く，多くの症例で腫瘍の縮小，消失を認めた．その他稀な心臓腫瘍である粘液腫，線維腫，血管腫を認めたがい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ずれも増大を認めず外来で経過観察中である．診断の契機がスクリーニングや二次的検査であることが多い中で，不整脈や脳梗塞，死亡の危険性を含むため早期発見が重要である．

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

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

○橋田 祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野）
Keywords: 化学療法誘発性心筋症, 組織ドプラ法, 2D speckle tracking法

抗癌剤治療後の心毒性はがん患者の長期予後に大きく影響し、早期発見と早期介入が重要である。近年、組織ドプラ法(TDI)や2D speckle tracking法(2DSTI)を用いた心機能評価が早期の心毒性の把握に有用とされている。【目的】 TDIと2DSTIを用いて、心毒性のリスクが高い抗癌剤治療をうけた小児がん患者の心機能について検討する。【対象と方法】対象は、抗癌剤治療終了後1年以上経過した患者(P群):43例(男:20人,女:23人,年齢中央値:13.4±3.8歳)と器質的心疾患のない対照(N群):56例(男:35人,女:21人, 年齢中央値:12.3±2.6歳)。エコー装置はGE社製 S6で、 TDIを用いて僧房弁輪(中隔側と左室自由壁側)の拡張早期速度(e')、収縮期速度(s)を測定した。また、 STIを用いて左室の global radial strain(GRS)、 global circumferential strain(GCS)、 global longitudinal strain(GLS)を測定し、これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、左室拡張末期径、左室駆出率(LVEF)、僧房弁口血流速度の E/Aに有意差はなかったが、中隔側と左室自由壁側の e'及び中隔側の sは、 P群が N群と比較して有意に低値であった(中隔側 e':13.8±2.0cm/s vs 14.9±2.2cm/s、自由壁側 e':16.4±2.6cm/s vs 18.2±2.2cm/s、中隔側 s:7.9±1.1cm/s vs 8.8±1.3cm/s、 p＜0.01)。 GRSと GCSは、P群が N群と比較して有意に低値で(GRS:52.0±13.9% vs 65.1±11.7%、 GCS:-18.4±2.8% vs -20.8±2.3%、p＜0.01)、 GLSは、有意差はないものの P群が低い傾向にあった(GLS:-17.7±1.6% vs 19.6±1.6%、p:0.054)。【結語】抗癌剤治療後の小児がん患者では潜在的な心機能障害の存在が示唆され、その早期発見にTDIや2DSTIが有用と思われた。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

[II-OR30-04] 乳児期発症拡張型心筋症の予後

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 伊藤 裕貴[1], 津田 悦子[1], 鍵崎 康治[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 福嶌 教偉[3], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター移植医療部）
Keywords: 拡張型心筋症, 心臓移植, 乳児期

【はじめに】乳児期発症の拡張型心筋症の予後は悪く、心臓移植適応を考慮せざるを得ない症例も多く存在する。本法では臓器移植法が改定され15歳未満の小児からの臓器提供が可能になりさらに Berlin Heart社 EXCOR®の臨床使用が可能になったが、ドナー不足という重大な問題を抱えている。【目的】乳児期発症の拡張型心筋症の臨床的特徴および予後不良因子を後方視的に検討し現状の問題点を明らかにすること。【方法】当院で2003年より診療を行った1歳未満発症の拡張型心筋症30例を対象に診療録をもとに後方視的に検討した。検討項目は発症月例、家族歴の有無、心臓超音波検査(2DE)指標、入院時の BNP値、治療内容とした。【結果】対象30例中、男児12例(40%)、発症月例は平均3.5ヶ月。2DEでの左室拡張末期径は平均171% of Normal、駆出率27.5%、BNP値 3520pg/mlであった。予後不良(死亡、人工心臓装着、心臓移植)は9例でその予後規定因子は発症月例が早いこと、2DE指標では入院時の左室拡張末期径や駆出率ではなく拡張能指標である E/e'、治療内容ではカテコラ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミンの使用であった。また心臓再同期療法(CRT)が6例で行われ、5例は治療に反応し内科的にコントロールされた。人工心臓臓着、死亡を end-pointとすると Kaplan-Meier法での5年生存率は67.5%、死亡を end-pointとすると93.1%であった。【結語】発症月齢が早く、左室収縮能低下に加え拡張能の悪い例ではその予後は悪く、人工心臓の装着により救命可能となった。しかし人工心臓装着7例中4例は未だ心臓移植待機中であり、本邦でのドナー不足解消が急務であるといえる。一方で乳児への CRTの普及により、 responderには大きな治療効果をもたらした。今後は慢性期治療、特にβ遮断薬のよりよい導入方法、投与量について検討を行う必要がある。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 5)

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

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

Keywords: 心不全, 疾患特異的iPS, 拡張型心筋症

拡張型心筋症（ Dilated cardiomyopathy： DCM）の分子メカニズムからのアプローチは動物由来の培養組織細胞や動物の個体を用いた研究が活発に行われ、不全心筋での microtubuleの増生による収縮機能の低下など様々な分子メカニズムが提唱されてはいるが、種差によりヒトの疾患を正確に再現できていない可能性があり、今後新たなブレイクスルーが必要である。一方、 iPS細胞技術を用いることにより、患者の遺伝情報を保持した心筋細胞が入手可能となり、ヒトの循環器疾患の病態を直接的に解析する試みがなされている。この技術は個体間の特徴を再現できる可能性があることから、今までほとんど報告されていない小児心筋症の病態解明へとつながる可能性がある。今回我々は DCM患者から作成した iPS細胞より心筋細胞（ DCM-CM）を分化誘導し、健康人の iPS細胞から分化誘導した心筋細胞（ normal-CM）と分子生物学的な比較を行い、疾患モデルとしての可能性を検討した。［方法］ DCM患者、健康人より作成した iPS細胞に対し、低分子化合物を用いて心筋への分化誘導を行った。21日間分化誘導を行い、酵素処理で single cellに単離してさらに7日間培養を行った。培養した心筋細胞はトロポニン T、トロポニン I、デスミンでの免疫染色と第二次高調波（ SHG）を用いた観察を行った。［結果］両者間でトロポニン T、トロポニン Iの発現に差はみられなかったが、デスミンは DCM-CMで normal-CMより発現の低下を認めた。 SHGによる観察では DCM-CMで normal-CMよりも microtubuleの増生を認めた。観察されたサルコメア構造は DCM-CMで normal-CMよりも減少していた。［まとめ］ DCM患者由来 iPS細胞から分化誘導した心筋においても、ヒト心不全心筋と同様の現象を認めたことから、疾患モデルとして妥当である可能性があり、今後 DCMの病態解明やや年齢特異的メカニズム解明への応用が期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 31 (II-OR31)

Chair:Aya Miyazaki(Department of Pediatrics, Tenri Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

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

○數田 高生[1,2], 吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 加藤 有子[1], 押谷 知明[2], 中村 香絵[1,2], 川崎 有希[2], 江原 英治[2], 村上 洋介[2], 中村 好秀[1,3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

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

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

2:45 PM - 3:35 PM

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

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

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

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

2:45 PM - 3:35 PM

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

○西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 篠原 徳子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 庄田 守男[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科）

2:45 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

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

○數田 高生[1,2], 吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 加藤 有子[1], 押谷 知明[2], 中村 香絵[1,2], 川崎 有希[2], 江原 英治[2], 村上 洋介[2], 中村 好秀[1,3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部 小児科）

Keywords: 心房粗動, 洞不全症候群, SCN5A

【背景と目的】器質的心疾患を伴わない心房粗動（ AFL)は小児においてまれである。その臨床的遺伝学的特徴を明らかにするため本研究を行った。【方法】2009年4月から2017年1月の間に当科で電気生理学的検査・アブレーションまたはペースメーカー治療（ PMI)を行った、1歳以上18歳以下発症の器質的心疾患を伴わない AFL患者について、後方視的に臨床的特徴を調査した。【結果】患者は9名。男6例（67%)。 AFL発症時期は中央値6.1（1.67-14.6)歳。臨床的な洞不全症候群（ SSS）合併は6例（67%)で発症時期は中央値3.8（1.7-11.8）歳、12歳未満の AFL発症6名全例が SSSを合併していた。家族歴が得られた7例のうち、 Brugada型心電図・ SSS・拡張型心筋症などを4例に認めた。心電図学的には心室内伝導障害（ QRS≧100ms)を7例(78%)に認めた。 AFL発症前に1例が脳出血、1例は発達遅滞を認めていた。アブレーション治療は8例に施行され全例 AFL軽快。経過観察期間中央値21（2〜57）か月において、抗血小板剤内服のみで経過観察中であった1例に脳梗塞発症、 SSS合併の1例に23歳時 PMIが施行された。遺伝子検査は4例に施行され、うち3例に病原性 SCN5Aバリアントが同定され（ナンセンス変異2例、コンパウンドミスセンス変異1例）、これらの AFL発症年齢は3.9歳と若齢であった。【考察と結論】乳児期以降に発症する器質的心疾患を伴わない小児の心房粗動は、特に若年者においては徐脈頻脈症候群の部分症として発症することが多く、家族歴を有するものが多く、遺伝学的背景の存在が示唆された。また心室内伝導障害も高率に合併しており、心房のみならず潜在的な心室刺激伝導系の異常も示唆された。機能異常が重度な SCN5A遺伝子変異によるものは、より若年発症である可能性が考えられた。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

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

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

Keywords: Landiolo, 不整脈, 先天性心疾患

【背景】小児や先天性心疾患における Landiololの使用経験は少なく、有効性や安全性については確立したものはない。【目的】小児や先天性心疾患を有する不整脈への Landiololの有効性と安全性について検討すること。【対象と方法】期間：2008年12月 - 2016年6月。対象：不整脈に対して Landiololを使用した32例（ L群：年齢11.2±27.6歳、男17例）、 Landiololを使用しなかった54例（ Non-L群、年齢8.9±22.6歳、男31例）。 L群では先天性心疾患(CHD)は18例（術後急性期症例12例）、 Non-L群では CHD 38例（術後急性期症例18例）。方法：rhythm controlあるいは rate control（心室 rateの減少率が介入前の20%以上）できた症例を有効と定義。上室性、接合部性、心室性に分けて、 L群と Non-L群での有効率と副作用（血圧低下、徐脈、心機能低下、 QT延長など）について診療録から後方視的に検討した。【結果】有効率は、上室性不整脈で、 L群 vs Non-L群：25/26例(96.2%) vs 38/44例(86.3%)、接合部性で2/2例(100%) vs 2/3例(66.7%)、心室性で1/4例(25%) vs 3/7例(42.9%)であった。副作用は L群 vs Non-L群で 1/32例(3.1%)vs 5/54例(9.3%)で、低血圧が Non-L群で多かった。また、 L群では Landiolol以外の抗不整脈薬、 Iおよび III群の使用数を減らせていた。【結語】術後急性期を含む小児の循環器疾患に対する Landiololの使用は、上室性および接合部性の頻脈性不整脈に対して他の抗不整脈薬と同等以上に有効であり、かつ他剤の減量につながることで間接的に副作用を減らせる可能性が示唆され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

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

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

Keywords: 特発性心室細動, カテーテルアブレーション, 両側交感神経節切除術

【症例】2歳女児【既往歴・家族歴】特記事項なし【病歴・経過】2歳0か月、自宅で突然心肺停止。救急隊接触時、心室細動(Ventricular Fibrillation:VF)を確認。電気的除細動を5回施行するも VF storm。アミオダロン静注で心静止、その後洞調律に復帰出来た。器質的心疾患・心筋炎・電解質異常等はなし。典型的な QT延長・ QT短縮・ Brugada・ J波症候群の心電図所見もなく、遺伝子異常も検出されず。原因は特発性心室頻拍・心室細動、特に発作時心電図所見より short-coupled variant of Torsade de pointesを考えた。治療は、フレカイニドやアミオダロンは発作予防薬としては無効。プロプラノロールで多形性 PVC散発程度になり、2歳3か月で退院。以後、当科外来管理。１か月毎にホルターを施行していたが、2歳7か月より再び持続性心室頻拍を認めるようになり、2歳10か月時に失神、緊急入院。以後、ビソプロロール、ベラパミル等で発作コントロール出来ず、triggered PVCをターゲットにカテーテルアブレーションを2回施行したが、発作コントロール出来ず。鎮静をすると心室頻拍・心室細動を認めなくなることから両側心臓交感神経節焼灼術を施行したが、発作コントロール出来ず。【まとめ】器質的心疾患のない2歳児の難治性持続性心室頻拍に対し、薬物治療、カテーテルアブレーション、両側心臓交感神経節焼灼術を施行した。文献的考察を交えて報告する。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

[II-OR31-04] 乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性の検討

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

Keywords: 不整脈, ペースメーカー, ペーシングリード

【背景】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性は年代とともに改善しており、海外における2012年の報告での5年累積リード不全回避率は93%であった。これには Steroid-Elutingの出現などが考えられる。本邦において乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性や Risk Factorに関する詳細な検討は少ない。【目的】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性とリード不全の原因、 Risk Factorを検討すること。【方法】1978年以降に当院で心外膜リードを植え込んだ6歳未満の児の心外膜リードの耐久性を診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は192例でリード総数は379(心房リード148、心室リード231)本。192例のうち先天性心疾患136(71.6%)でペースメーカーの適応となった疾患内訳は先天性完全房室ブロック 39、房室ブロック 32、洞不全症候群 13, QT延長症候群 3、術後房室ブロック 59、術後洞不全症候群 35、心不全 8、その他 3例であった。観察期間のうち60例(31.6%)が死亡、69本 (18.2%)にリード不全を認めた。リード不全の内訳としては破損、感染、閾値上昇、感度低下とその他の5種類に大別したところ、内訳は破損17、感染 24、閾値上昇 10、感度低下 9、その他9であった。リードの耐久性は5年87%、10年74%、15年64%であった。 Risk Factorには Vリードが該当した。【結語】乳幼児期に植え込んだ心外膜リードの耐久性は累積不全回避率は依然良好とはいえない。死

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

亡例が多い重症疾患群であること、易感染性があること、成長が著しくリードの物理的損傷がおこりやすいことが理由と考えられる。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 5)

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

○西村 智美[1], 豊原 啓子[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 篠原 徳子[1], 富松 宏文[1], 朴 仁三[1], 庄田 守男[2] (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科)

Keywords: 心房スイッチ手術, 心臓植込み型デバイス, 術後遠隔期

【背景】心房スイッチ(Senning, Mustard)術後遠隔期にペーシングデバイス治療を要するケースが散見される。バッフルリークや心房内のルート狭窄等の術後合併症を認めず併施手術のない場合、経静脈的植込みは選択肢の一つとなる。【目的】経静脈的植込み後の合併症の有無を明らかにすること。【対象】当院で2004年から2016年、心房スイッチ手術の既往があり新規デバイス植込を施行された15症例。平均観察期間は6.2±3.5年。新規植込時平均年齢は23.9±8.5歳。心疾患の内訳は dTGA 7例、 ccTGA 7例、孤立性心房逆位 1例。徐脈性不整脈は SSS 9例、 cAVB 5例。 AT/AFLの既往 7例のうち5例はアブレーション施行歴あり。デバイスの種類はペースメーカ 11例、 ICD 2例、 CRTD 2例(心外膜リード追加待機中)。術前の心房内ルート狭窄の有無は、 SVC造影(11例)または造影 CT(4例)で確認し、術後は心エコー(11例)や造影 CT(4例)で確認した。【結果】ショックリードを除くペーシングリードは全例操作性の良い FineLineII/ThinLineIIを使用、5例で3Dマッピングシステム下でより詳細に閾値・波高値が良好で PQ時間が比較的短く、横隔膜刺激のない場所を探して留置した。15例中7例は SSSに対し single chamber (AAI)で、観察期間中に房室伝導機能低下は出現しなかった。術後、心房内ルートの高度狭窄症例はなかった。【結語】心房スイッチ術後症例における経静脈的デバイス植込みの予後は良好であり、経静脈からの植込が可能ならば第一選択が良いと思われる。長期予後については今後さらなる観察を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 32 (II-OR32)

Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

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

○浅田 聡[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[2], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 夫 悠[1], 宮崎 翔平[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座）

8:30 AM - 9:20 AM

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

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 野田 美香[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 鈴木 一孝[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

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

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

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

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

○浅田 聡[1], 山岸 正明[1], 板谷 慶一[2], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 夫 悠[1], 宮崎 翔平[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座）

Keywords: chimney reconstruction, 流体力学解析, energy loss

【背景と目的】左心低形成症候群(HLHS)および類縁疾患に対する外科治療において、遺残大動脈狭窄(reCoA)、新大動脈基部拡大、新大動脈弁逆流(neoAR)などが遠隔期問題となる。当施設では上記合併症回避のために、補填物を用いず新大動脈基部の円錐状形成による長軸延長と短径短縮を行う chimney reconstruction(CR法)を考案し、 Norwood手術(N術)時の新大動脈弓部再建に導入してきた。今回、 N術の中期遠隔成績と流体力学解析を用いて CR法の有用性について検討した。
【方法】2013年1月から2016年12月まで当院で N術を施行した11例（ N術時月齢2.4±1.5ヶ月, 体重3.73±0.76kg）の中期遠隔期成績を検討した。さらに術後造影 CTを撮像し得た7例の新大動脈弓に対して流体力学解析を施行した。
【結果】 N術生存率82%、1年生存率は73%。 TCPC到達2例、 TCPC待機4例、 BCPS待機1例。新大動脈による肺動脈圧排は0例、 reCoA 1例(8%, BCPS時に介入)、 neoAR 0例。流体力学解析を施行しえた reCoAのない6例の新大動脈弓は、弓部での有意な加速や乱流を生み出さず、 wall shear stressも低かった。平均 Energy loss(EL)/BSAは11.11mW/m^2(9.16-14.43)であった。
【考察と結語】 reCoA 1例を除き、他の全例で CR法により低い ELパフォーマンスが得られた。 CR法による長軸延長で補填物なしでも新大動脈弓吻合部の緊張を減らすことだけでなく、なだらかな円錐状の新大動脈基部形成により下行大動脈との口径差を改善し、高い ELを回避し得た。 CR法は流体力学的に低い ELが期待できる有用な大動脈弓再建術式と考えられる。流体力学的解析により本症の外科治療に有用な情報が得られた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

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

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 野田 美香[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 鈴木 一孝[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

Keywords: Norwood, RV-PA conduit, complication

【目的】左心低形成症候群に対する Norwood手術の成績は， RV-PA conduitの採用などにより当院でも徐々に改善し，2010年以後7年間の連続37例で手術死亡2例，入院死亡3例で，生存退院は86%となった．しかし RV-PA conduitによる合併症も経験し，逐次対策を講じてきたのでその効果につき検討した．【方法】37例のうち BTSの7例を除き， ePTFE ring付き graftによる RV-PA conduitを用いた30例を対象とした．これらを中枢側吻合法で，前半20例の non-Dunk法群，後半10例の Dunk法群に分けて検討し，さらに BDG前に死亡した4例と BDG待機中の2例を除いた24例で BDG時の conduitの処理方法で経時的に3群(I期:2010-1年(7例)， II期:2012-3年(10例)， III期:2014-6年(7例))に分け，心室造影，造影 CTで吻合部の形態を評価した． I期では graft離断，閉鎖のみ． II期は心室壁にマットレス縫合を追加， III期は graftを完全切除し縫合閉鎖した．【結果】 non-Dunk法群では2例に吻合部の心室仮性瘤を生じ，1例では BDG前に1例は BDG後に拡大し手術介入した． Dunk法群では1例で吻合部が心筋内で狭窄を生じ翌日パッチ拡大を要した． I期では6/7例で graft断端の遺残による死腔が残存

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し1例が仮性瘤となった． II期ではマットレス縫合を追加し仮性瘤は生じていないが6/10例に死腔の残存が見られた． III 期では死腔の残存や仮性瘤の発生はなかった．【考察と結語】 RV-PA conduitは術後急性期にも安定した血行動態が得られる優れた術式だが， non-Dunk法は心室切開時に内膜の切開が小さいと狭窄を生じやすかったり，縫合時に内膜にしっかりかかっていないと仮性瘤を生じやすいと思われた． Dunk法により仮性瘤は発生しにくくなったが， graftの全長や挿入長には注意が必要と思われた． BDG時の conduitの処理では，長期的な仮性瘤の予防の観点から，完全 graftを除去し心停止下に内膜を確認しながら吻合部の閉鎖をすることが必要と考えられた．

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: Norwood手術, 大動脈再建, 大動脈形態

【目的】左心低形成症候群(HLHS)に対する Norwood手術における大動脈形態および大動脈伸展性を評価すると共に術後再狭窄に検討を加えた。【対象】2010年1月～2016年8月までに当院において HLHSに対する Norwood手術(Norwood+Glenn手術を含む)を施行した86人中、術後 CTあるいは大動脈造影による形態評価を行った66例を対象とした。大動脈再建術式は、直接吻合法30例、グルタールアルデヒド処理自己心膜パッチ補填法27例、両側肺動脈をくりぬいて長く残した主肺動脈を用いた再建法(chimney法)が9例であった。【結果】術後大動脈造影あるいは CT側面像における計測で、大動脈弓の幅（ W）≒高さ（ H）であったもの(Romanesque :R型)30例、 W＞ Hであったもの(Crenel :C型)20例、 W＜ Hであったもの(Gothic :G型)16例であった。大動脈形態を再建方法別にみると、直接吻合法では R型13例、 C型6例、 G型11例、パッチ補填法では R型14例、 C型9例、 G型4例、 chimney法では R型3例、 C型5例、 G型1例となり、直接吻合法の場合に G型が多い傾向があった。術後カテーテル検査による収縮期圧較差あるいは心エコー検査における収縮期最大血流速度は、 R型ではエコー流速・圧較差が有意に低く、 G型ではエコー流速が高い傾向にあった。上行大動脈の拡張(Aortic index)や伸展性の低下については、大動脈形態あるいは大動脈再建術式別で差を認めなかった。外科的あるいはカテーテル的狭窄解除を行った大動脈再狭窄例は G型で多い傾向にあったが、再建術式別には差がなかった。【結語】 Norwood手術後の再建大動脈の形態評価において、大動脈弓の幅と高さが同等の R型は流速が有意に小さく、幅が狭い G型では流速が高く、狭窄解除を行った症例が多い傾向にあった。直接吻合法では術後弓形態が G型になりやすかった。現在、われわれは自己心膜パッチ補填法あるいは chimney法を再建術式として採用しているが、遠隔成績については更なる検討が必要である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, 両側肺動脈絞扼術, グレン手術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】左心低形成症候群とその類縁疾患に対する両側肺動脈絞扼術（ bPAB）後の末梢肺動脈径について検討した。【対象】2014年から2016年までの bPAB40例の内、 rapid Norwood 13例を除いた、27例を対象とした。Norwood＋グレン手術（ N＋ G）可能14例（ N＋ G群）、不可能10例（ Norwood; N群）、 N＋ G待ち3例であった。 CTによる左右肺動脈下葉枝径の合計を BSAで除した値を肺動脈値とした。【結果】 N＋ G群と N群の bPAB術前肺動脈値53.6±10.0、52.2±9.6mm/m^2（ p＝0.79）、 stage 2術前肺動脈値50.3±8.7、39.0±12.3mm/ m^2（ p＝0.01）であった。 N＋ G可能な肺動脈の大きさの一つの参考値として、 ROC曲線により求めた stage 2術前肺動脈値閾値は41.9 mm/m^2であった。以下、 stage 2術前肺動脈値41.9 mm/m^2以上の群と未満の群の順に平均±標準偏差（手術時日齢、心房間圧差は中央値(IQR)）と p値を示す。生下時体重2.6±0.1、2.8±0.2kg（ p＝0.3）、体重増加率370±151、329±189g/月（ p＝0.5）、 Stage 2時日齢136(123)、108(170)日（ p＝0.3）、 Stage 2時体重4.6±1.1、5.0±1.7kg（ p＝0.5）、心房間圧較差3(5)、2.5(10)mmHg（ p＝0.4）であった。また、 bPAB術前肺動脈値54.5±9.1、47.8±8.5mm/ m^2（ p＝0.2）であり、元来の肺動脈の大きさは bPAB後の肺動脈の成長の程度とは関連しない可能性があった。右肺動脈圧9.8±4.9、16.0±6.8mmHg（ p＝0.02）、左肺動脈圧10.8±5.5、17.4±8.6mmHg（ p＝0.03）であり、低形成な肺動脈は肺高血圧の傾向が認められた。肺動脈 bandの migration有り5.3%、37.5%（ p＝0.04）であり、 migrationは肺動脈の成長に悪影響を与えていた。【結語】 bPAB後2ヶ月を目処に肺動脈径の評価を行い、肺動脈値41.9 mm/m^2以上を一つの目安として N＋ Gの適応を考慮し、それ以外の低形成な肺動脈や肺高血圧症例は早期に Norwoodを行う方針に変更することも一つの治療戦略として考えられた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: Norwood型手術, 大血管転位, 左心低形成類縁疾患

【背景】
大血管位置異常（ MGA）を伴う左心低形成類縁疾患（ vHLHS）は少ないが、流出路統合および弓部再建を行う（ Norwood型手術と表記する）にあたり、自然な流出路方向と再建弓部のつながりを作成しにくく、中心肺動脈形成や肺血流路設置においても手技選択の幅が狭く、複雑な手術となりがちである。
【目的】
当院で行った、上記解剖学的特徴を持つ左心低形成類縁疾患に対する手術治療について、成績を検討する。
【対象・方法】
2001年4月から2016年3月までに Norwood型手術を施行した、 MGAを伴う vHLHS14例について、解剖学的特徴、術後生存、治療到達度、合併症に対する追加手術の有無について確認・検討した。
【結果】
大血管位置異常： d-TGA6例, l-TGA 5例, DORV(TBA) 3例。大動脈弓部形態：離断3例, 低形成・縮窄11例。Norwood型手術時： 日齢中央値9（2-60）,体重平均2.85+/-0.54kg, 手術時間平均480+/-51分, 体外循環時間平均241+/-42分, 大動脈遮断時間平均80+/-24分, 肺血流源: VPC 3例, BT shunt 11例。大動脈弓部再建法: EAA型9例（パッチ補填8例, 自己組織のみ1例）, Swing back型 4例, 人工血管使用 1例。手術死亡・入院死亡なし。遠隔死亡1例。治療到達度：単心室型 TCPC到達8例, BDG後待機中2例, 転院による追跡打ち切り 1例, 二心室型 Rastelli型手術到達 2例。経過中に上行大動脈拡大（狭窄解除）を行ったものが3例（ EAA型1例, Swing back型2例）, Neo ARおよび sub ASに対する介入を要したものが1例（ Swing back型）にあった。
【結語】
MGAを伴う vHLHS症例の Norwood型手術成立およびその後の治療進達度、生存率は良好であった。術後大動脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

狭窄は発生例についても、狭窄解除手術で対応できていた。しかし、狭窄は Swing back型再建で発生率が高く、統合流出路と吻合される下行大動脈の形態・サイズ・血管軸の向き等、狭窄要因について再考を要す。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療

Free Paper Oral 33 (II-OR33)

Chair:Yoshihiro Oshima(Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター）

9:20 AM - 10:10 AM

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

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

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: 動脈スイッチ手術, 大血管転位, 遠隔期成績

【目的】動脈スイッチ手術(ASO)において、肺動脈基部に冠動脈を移植した後に大動脈再建を行う方法が一般的であるが、われわれは、適切な移植部位を高い自由度で選択できるよう、大動脈後壁を縫合した後に冠動脈移植を行う Vouheの方法を採用している。今回、遠隔成績から手技の妥当性を検討した。【対象】1999年以降 ASOを施行した27例 (TGA I型 17例、 II型8例、 Taussig-Bing 2例)。 CoA, IAA合併2例。手術時日齢は平均12日、術後観察期間は31日-16年(平均6.2年)。【術式】大動脈は STJの2-3mm遠位、肺動脈は分岐部の1-2mm近位で切離。肺動脈基部と遠位大動脈の後壁半周を縫合した後、冠動脈フラップと縫合線の位置関係により、肺動脈基部 and/or 遠位大動脈の前面に切開を加えて冠動脈を移植し、最後に前壁縫合を完成する。本法により縫合線上あるいは縫合線より遠位にも無理なく冠動脈移植が可能となる。【方法】診療録から術後遠隔期合併症について後方視的に検討した。【結果】手術死亡1例、遠隔死亡1例で15年間の累積生存率は92.6%であった。遠隔期心カテ(n=21)にて LVEDV 104±10 % of normal, LVEF 76±6 %、最新 BNP値は22.3±15.1 pg/mlと心機能は良好だった。術後合併症としては、2例で術後1ヶ月目に左冠動脈狭窄が生じ、1例は緊急 LMT形成術を施行したが死亡(遠隔死亡例)、1例は CABG(LITA-LAD)を施行した。両者とも初期の症例で、術中選択的冠還流手技の改良以後、冠動脈合併症は生じていない。経過中に2度以上の ARを2例に認めた。圧較差20mmHg以上の PSを認めた症例はなかった。以上の合併症発生を endpointとした15年間の回避率は82.7%であった。 術後3.5年以降に新たな合併症の発生は認められなかった。【結語】本法の遠隔期成績は良好であった。一般的な方法と比べて主肺動脈の切離ラインを低くできることが術後 PS防止に寄与すると思われた。 大動脈弁機能も概ね問題なく、経時的な AR悪化傾向は認められなかった。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: Single coronary, TGA, Arterial switch operation

【背景】完全大血管転位症(TGA)に対する動脈スイッチ手術において単冠動脈の移植はリスクを伴う。移植困難な形態に対して種々の冠血行再建が考案されているが、その術後合併症を含め詳細は不明な点も多い。【目的】冠移植が困難な TGA1型(Shaher3A)の２例に対して、それぞれ異なる冠血行再建を行い、術後経過を検証した。【方法】２例とも Aortic sinus１の前方から冠動脈が起始し、かつ主幹部が短いため、移植の受動距離が長くなる事より直接移植を回避した。症例１は日齢9、3.4kg。 Murthyらよる動脈壁フラップを用いた冠血行再建を行った。症例２は日齢15、3.6kg。大動脈壁と共に Aortic sinus１,２を一塊に切除後、折り畳む様に pouchを作成し新大動脈と DKS様に側々吻合を行い、新肺動脈幹は自己心膜で補填再建した。【結果】症例１では人工心肺離脱時に冠不全を認め、自己心膜で大動脈側フラップの延長を要した。また、術後早期に上行大動脈及び肺動脈共に狭窄所見を認めたため、再手術を要した。症例２は術後、両流出路に狭窄所見を認めず経過は良好である。【考察】単冠動脈の移植は1.冠動脈起始部 2.大血管関係 3.主幹部の距離が大きく影響する。今回はともに 1.冠動脈起始が前方寄りで、3.主幹部が短かったため移植が危険と判断した。今回施行した Murthy法は Aubert法と同様、両大血管壁を共有するため術後血管の自由度が制限され引き攣れる事で術後狭窄を来したと考

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

えられる。一方、両大血管を完全に分離する Sinus pouch法では自由度が高く、狭窄を認めていない。【結論】単冠動脈や大血管間を走行する冠動脈などの移植困難な TGAに対する動脈スイッチ術においては、両大血管壁を完全に分離するタイプの修復が望ましいと考える。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: TGA/VSD/LVOTO, palliative surgery, PA banding

【背景】 TGA3型(TGA/VSD/LVOTO)では心内での動静脈血の mixingが不十分なため、肺血流が十分あっても重度のチアノーゼを来す場合がある。当院では姑息術として BT-shuntに加え左室からの順行性の血流を極力減らすような短周径での肺動脈絞扼術(tight PAB)を併施している。【目的】 TGA3型に対する当院の姑息術の有効性に関して検討する。【方法】2000年以降に TGA/VSD/LVOTOもしくは同様の血行動態となる DORV/sub-pulmonary VSD/PSの診断で外科治療を行った6例のうち、単心室修復を施行した2例を除く４例を対象とした。2例は他院で姑息術が施行されていた(症例1は BT shunt、症例2は BASを2回)。2例は当院で BT shunt with tight PABを施行し、1例は根治に到達した(症例3)。 Tight PABは周径13mmで施行した。根治術は Rastelli型の修復を行っており、症例2・3は DKSも同時に施行した。根治に到達した3例で、それぞれ根治術前の血行動態・肺血管条件を比較した。【結果】心カテデータ(症例1/症例2/症例3)。肺体血流比=1.0/0.81/1.2、 PA Index=568/477/492、肺血管抵抗(unit/m2)=1.6/3.2/0.9、左室拡張末期圧(mmHg)=11/6/4、大動脈酸素飽和度(%)=77/73*/79、肺動脈酸素飽和度(%)=75/87*/82。症例2では BASを2回施行も大動脈と肺動脈での酸素飽和度に大きく解離を認めた (＊症例2は酸素2L/min投与)。【考察】 TGA3型では待機期間の問題として mixing不良による重度のチアノーゼを生じ得る。 BT shuntに tight PABを併施する事で、肺血流量が適正化され、かつ VSDや上行大動脈での mixingが生じ、過度の心負荷を生じずにチアノーゼを改善できる。本術式は体外循環無しで施行可能な簡便かつ有用な術式である。【結語】当院の TGA3型に対する姑息術(BT-shunt with tight PAB)は重度の低酸素血症と心不全を回避し安全に次期手術まで待機できる、リスクの少ない非常に簡便かつ有用な方針である。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[II-OR33-04] 当院での primary sutureless法による TAPVCの外科治療経験

○木南 寛造, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター）

Keywords: 総肺静脈還流異常症, Primary sutureless法, 中長期成績

【目的】総肺静脈還流異常症(TAPVC)術後の最大の懸念事項である肺静脈狭窄(PVO)を回避するために、当院でも2013年12月から primary sutureless法を導入している。今回、当施設の TAPVCに対する primary sutureless法の手法、 PVO有無、僧帽弁機能につき検討した。【症例及び方法】症例は新生児及び乳児7例で、病型は Ia 2例、 Ib 3例 III 2例。手術日齢27±36日、体重3.1±0.8kg。手術は全例 posterior approachで行い、切開長は LA 22±3mm, common PV 14±2mmで PV anchorは6.3±1.4点に置いた。 LA吻合は PV切開縁から3mm離して連

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

続縫合し、 ASDは新鮮自己心膜で補填した。垂直静脈は4例で開放とし、動脈管は術後経食道エコーで右左短絡を認めた1例以外は結紮とした。なお、動脈管開放症例は術後4日目に左右短絡となった時点で動脈管結紮とした。【結果】術後観察期間20±10ヶ月にて、死亡例なし、 PVOによる再手術を認めず、術後1年で垂直静脈遺残短絡に対する再手術を1例認めた。合併症は術後乳糜胸3例に認めた。術後僧帽弁閉鎖不全を trivial 2例, 三尖弁閉鎖不全は trivial 5例, mild 1例を認めたが、いずれも増悪傾向なく経過した。 PV-LA flow(m/s)は術直後：1.37±0.27、術後1ヶ月：1.44±0.26、術後3ヶ月：1.71±0.41、術後6ヶ月：1.46±0.43、術後1年：1.56±0.32で、血流パターンは全例拍動性であった。術後6-12mでの mPAP＞25mmHg及び Pp/Ps＞0.4は3例で Tadalafil導入(2例)、 CLDに対する HOT導入(1例)とし、内2例は術後遷延性乳糜で長期入院を要していた。【結論】当施設における primary sutureless法は概ね満足のいく結果であった。術後遷延性乳糜胸症例では慢性肺疾患に基づく残存肺高血圧症への対応が必要と思われた。

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: 肺静脈狭窄, sutureless repair, 総肺静脈還流異常

【緒言】 TAPVCに対する sutureless repair (SR)の有効性が報告されているが、その後の PVS症例も存在し、その機序や更なる治療法については不明な点も多い。【対象、方法】2005年以降に SRが施行された TAPVC46例を対象とした。 SVH症例に対しては SRを第一選択とし、24例に primary SR(p-SR)を施行。術後 PVSに対する SR(s-SR)は1例。 BVH症例に対しては症例を選んで p-SRを行い、 p-SR:15例、 s-SR:6例。 これらの症例における SR後 PVSの発生と機序を検討した。また2011年以降 SR後の PVSに対し積極的に IVR/外科的内膜切除を繰り返し、その有効性と各 PVの形態的変化についても検討した。【結果】**BVH:**早期死亡1。耐術例における PVSの発生率は p-SR後2/14、 s-SR後4/6。 発生機序は開口部内膜肥厚3、左房拡大不足1、分枝への切開不足1、心拡大による圧迫1。**SVH:**早期死亡4。耐術例における PVSの発生率は p-SR後8/21。機序は拡大心/周囲組織による圧迫4、過度の PV切開2、開口部内膜肥厚2。**治療成績:**PVS再発に対し、外科的内膜切除を11例(~3回/例)に、IVRを7例(~21回/例)に施行。最終転機は死亡4例(2011年以降は死亡なし)、 PVSなし2例、病変固定4例、計画的IVR中5例。外科的切除後イベント回避期間は8.2ヶ月(median, IQR:2.6-22.4)、 IVR後イベント回避期間は1.9ヶ月(median, IQR:1.0-2.9)。**計画的 IVR5例における PV分枝形態変化:**初回 IVR時に5枝は閉塞。残る16枝に対し累計106回の IVRを施行。(drug coated balloon:9, stent:4を含む)、1例は3枝閉塞+1枝高度狭窄から右肺切除。残る12枝は開存維持。 balloon拡張による狭窄部断面積拡張率は228±350%, 経過中の末梢肺静脈断面積変化率は+52±61%。【結語】 SR後であっても内膜肥厚などから狭窄を来す症例が散見される、これらの PVに対しては完全閉塞の回避と QOL維持の為に IVR等積極的に再介入を繰り返すことが肝要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 外科治療遠隔成績

Free Paper Oral 34 (II-OR34)

Chair:Shingo Kasahara(Dept. of Cardiovascular surgery,Okayama university)
Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

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

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

10:15 AM - 11:05 AM

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

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

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-01] Senning手術の遠隔成績

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

Keywords: Senning 手術, 遠隔成績 , 生存率

【背景】近年、 Senning手術適応例は少ないが、動脈スイッチ手術登場以前には一般的な術式であった。術後20年を経過した Senning手術後患者の、体心室である右室機能不全(RVF)や三尖弁閉鎖不全(TR)、さらに上室性不整脈や心房内血流転換部位の狭窄(BS)などについて系統的なフォローアップが必要である。当施設での Senning手術の長期遠隔成績を調査した。
【対象】1984年～1988年に同一外科医により Senning手術が施行された連続20例が対象。疾患は完全大血管転位症 TGA(I)17例、 TGA(II)2例、 Criss-cross heart(CCH)1例。 Senning手術時年齢(中央値)は10カ月(2カ月~7歳)、体重は7±2kg。男児は14例(70%)。遠隔追跡期間(中央値)は22年(1日～30年)で2例のみ遠隔追跡不可であった。
【結果】手術死亡は RVFによる1例。遠隔死亡は4例で、原因は RVF1例、肺炎1例、不整脈2例であった。Kaplan-Meier法による生存率は20年で71±11%。術後再手術は遺残心室中隔欠損の閉鎖1例と CCHの右室流出路形成が1例で、 BSは認めなかった。 PMIは術後12±7年後で5例。 PMI回避率は20年で71±12%。 CTRは術後22±5年で51±6%、 RVEDPは術後10±8年で11±4mmHg、20±7年での TV逆流は0～ trivialが7例、 mildが8例、 moderate以上はなかった。術後12±4年で施行した運動負荷試験では、最大心拍数、172±17bpm、最大酸素消費量は男児で39±9ml/kg/min(対正常比73%)、女児は33±2ml/kg/min(同77%)であった。1例が28歳で妊娠出産を経験。13例中1例のみレニベースを内服し、残り12例(92%)は内服薬無しで経過。
【まとめ】 Senning手術術後約20年の遠隔期において、 PMIを必要とする不整脈の問題はあるが、危惧された RVF、 TRは問題となっておらず日常生活は支障なく送れていた。また再手術の原因となる BSはなく、心房自由壁外側や心房中隔に入れる適切な切開ラインや丁寧な縫合が寄与したと考える。今後も引き続き長期に渡ってフォローが必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: Fontan, Valve, Outcome

【背景】
単心室循環では房室弁逆流が危険因子として報告されている.一方,小児期の弁置換術後の５年生存率は70-85%との報告もある.このような背景から単心室症に対する房室弁置換術はあまり行われておらず,単施設での報告も少ない.
【目的】
JCCVSDの統計に基づいた多施設研究により,単心室症に対する房室弁置換術の頻度と短期手術成績を解析する.
【方法】
2008年から2014年の間に,単心室循環でかつ体心室側の房室弁置換術を行ったものを母集団とした.２心室循環または1.5心室循環に至った症例を除外した.房室弁置換術の総数,再手術数,術後30日,90日死亡率,再手術・死亡に対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

する危険因子を求めた.
【結果】
期間中80名が房室弁置換術を行った.房室弁形態は三尖弁23例(29%),僧帽弁18例(23%),共通房室弁39例(49%)であった.弁置換術のタイミングは,BCPSと同時6例(8%),Fontan手術前14例(18%),Fontan手術と同時8例(10%),Fontan手術後14例(18%)であった.手術時年齢は中央値3歳(17日-42.8歳),男女比43/37であった.Heterotaxyを30例(38%),HLHSを13例(16%)認めた.死亡率は術後30日で9%(7/80),90日で16%(13/80)であった.９例(11%)に再弁置換術を行った.12例(15%)でペースメーカー植え込みを必要とした.Cox比例ハザードモデルでは,弁置換術時年齢(p=0.025)のみが死亡または再弁置換術に関連した.
【考察】
房室弁置換術が行われた80名の単心室症患者のうち38%が Heterotaxy患者であった.低年齢での房室弁置換術は,再弁置換術または死亡に関連した.
【結論】
単心室症患者において高度房室弁逆流に対する弁置換術は有効であるが,ペースメーカー植え込みや死亡などのリスクをある程度伴う.

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

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

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

Keywords: 染色体異常, 心臓手術成績, 先天性心疾患

【背景】 DOWN症候群、 CATCH症候群を除いた特殊染色体異常を伴う先天性心疾患に対して行われた手術成績に関して報告する。【対象】1986年から2016年に特殊染色体異常を伴った先天性心疾患に対する手術を42例に施行した。異常染色体を示す番号は1;1例、3;1例、4;2例、5;2例、7;2例、8;2例、9;2例、11;1例、12;1例、13;3例、14;1例、17;1例、18;6例、19;1例でありその他 CHARGE症候群;9例、 Williams症候群;2例、ターナー症候群;2例、エマヌエル症候群;1例、46.XX.add(p9.22);1例、45.XY.der(18;22)(q10:q10);1例と多彩であった。単心室疾患は6例あり PA-IVS 3例、 HLHS 3例、二心室疾患は36例あり TOF7例、 DORV5例、 ASD5例、 PA-VSD4例、 CoA4例、 VSD4例、 PDA2例、 IAA-VSD2例、その他3例であった。初回手術時月齢と体重の中央値は2.0ヶ月、3.4kgであった。【結果】単心室疾患6例中姑息手術後に2例が心不全で死亡、1例がグレン手術を経て Fontan手術に2歳1ヶ月に到達した。1例がグレン手術待機中、1例が姑息手術以降は手術しない方針で自宅療養、1例は詳細不明であった。また二心室疾患36例中12例に中央値1.4ヶ月で姑息術を行った。内訳は肺動脈絞扼術4例、体肺動脈短絡術3例、動脈管結紮術5例であった。その内7例は根治術到達前に死亡した。死因は突然死、肺炎、肺出血、心不全であった。3例は根治術待機中、2例は詳細不明であった。24例が中央値8.5ヶ月で根治術に到達した。根治術後に死亡した例は2例で死因は突然死、肺炎であった。根治術後累積生存率は1年、3年、5年で95.0%、89.4%、89.4%であった。根治術後合併症は肺炎など呼吸器疾患が最も多く死因となる症例が多かった。【結論】今まで特殊染色体異常を伴った心臓手術成績を示した報告はない。単心室疾患に対して手術を施行する症例は少なくさらに Fontanまで到達する例は稀であり術後成績は不良であった。二心室疾患で根治術まで到達した症例では術後成績は良好であった。

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

適応と成績

○岩田 祐輔[1], 竹内 敬昌[1], 中山 祐樹[1], 奥木 聡志[1], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 面家 健太郎[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 心外奇形, 複雑心奇形, 両側肺動脈絞扼術

【目的】重症及び多発心外奇形（染色体異常，外表奇形を含む）を伴う複雑心奇形に対しては修復術が困難で姑息術が最終的な外科治療となることもある．今回このような症例に対して両側肺動脈絞扼術(BPAB)を行った症例を検討したので報告する．【対象と方法】当院で初回手術として BPABを行った40例のうち重症及び多発心外奇形(染色体異常，外表奇形を含む)を伴う複雑心奇形9例を対象とした．内訳は CoA 6例， HLHS 1例，umbalanced AVSD 1例， TGA 1例．単心室循環は8/9例．合併奇形は13 trisomy1例， CHARGE症候群2例，脳髄膜瘤1例，鰓弓症候群1例，右肺欠損1例，多発外表奇形3例．そのうち術前低体重(BW＜2.5kg)を認めたものは6例． Shockを認めたものは2例．術前より在宅医療を目指したものは13 trisomy 症例，脳髄膜瘤症例の2例だった． BPABの基本術式は Gore糸を lasso法で行った． PDA stentingを施行したのは2例だった．【結果】病院死亡２例(CHARGE症候群: BPAB後縦郭洞炎，多発外表奇形:Norwood(N)術後 LOS)，退院後死亡２例（13 trisomy:術後6ヶ月自然死，多発外表奇形:N術後32ヶ月肺炎），在宅療養中3例（全例気管病変のため気管切開後，右肺欠損:10ヶ月，多発外表奇形:18ヶ月，脳髄膜瘤:38ヶ月経過）， BDG待機中１例(CHARGE症候群:N術後)， ICR待機中１例(鰓弓症候群， Arch repair後)．当初より在宅医療を目指した13 trisomyは42日目に退院し在宅4か月で自然死．脳髄膜瘤を伴った HLHSは ASD creationを施行後退院し，気管狭窄に対して気管切開し現在在宅呼吸器で療養中である．気管病変のため気管切開が必要となった3例は第二期手術適応外となった． 【まとめ】合併奇形により Norwood手術の適応から除外される症例においても BPABにより在宅療養可能であり適応は検討されるべきと考えられた．気道系の合併症に対しては気管切開により在宅医療に移行可能であるが第二期手術は困難と考えられた．

10:15 AM - 11:05 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[II-OR34-05] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績

○村上 優[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.神戸循環器クリニック）
Keywords: 大動脈弁, 弁輪拡大, 弁置換

【目的】近年小児 Ross手術における遠隔期 autograft failureが問題視されつつある。しかしながら一方の選択枝である弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術の遠隔成績についての報告は少ない。【方法】1983年以降、当院にて弁輪拡大を伴う大動脈弁位人工弁置換術を行った16例を対象とし、治療の妥当性と遠隔期問題点について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】男性14例、女性2例。診断は congenital AS 8例、 congenital AR 1例、 VSD+AR 1例、 TGA(ASO後) 1例、 TB 1例、 HLHS 1例、 AVSD 1例、 PA-IVS+AS 1例、 CoA+VSD+AS 1例であった。大動脈弁に対する先行手術は BVP 1例、 OAC 6例、 AV plasty 2例、 AVR 2例。手術時年齢は中央値7.8歳(0.5歳～17.7歳)。体重は中央値19.7kg(4.0kg～69.6kg)。弁輪拡大法は、山口法5例、 Konno法3例、 limited Konno法3例、 Manouguian法1例、 limited Manouguian法2例、 Norwood術後の前方拡大2例。フォローアップ期間は中央値11.7年(最長28.5年)で、早期死亡を1例(ECC離脱不能)、遠隔死亡を１例(再手術としての Ross-Konno後心不全、 PLE)認め。累積生存率は10年、15年でそれぞれ93.8%、78.1%。再手術回避生存率は10年、15年でそれぞれ72.3%、47.5%であった。再弁手術を5例に必要とし、原因は成長に伴う相対的AS1例、パンヌス形成2例、血栓弁１例、 IEが1例であった。生存例の最終 NYHA機能分類は class I:12例 class II:2例。大動脈弁位最大圧較差は21.5±14.5mmHg (40mmHg以上2例)。 LVFS 0.31±0.14 (0.2以下1例)。【結語】弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術は術後一定の割合で人工弁不全等に対し再弁置換術を要するものの、遠隔生存は良好であり、 Ross手術困難症例に対しては有用な選択肢と思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 対外循環心筋保護

Free Paper Oral 35 (II-OR35)

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

Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

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

1:50 PM - 2:40 PM

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

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

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 （埼玉県立小児医療センター）

1:50 PM - 2:40 PM

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

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

1:50 PM - 2:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-01] 小児補助循環治療後の遠隔成績

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

Keywords: 補助循環, 小児心臓疾患, 脳神経障害

【背景】補助循環治療は小児心臓疾患領域の重症循環不全および呼吸不全において重要な役割を果たすが遠隔成績に関する報告は少ない。【目的】当院の補助循環治療例を後方視的に研究し、その遠隔成績について検討した。【方法】2003年8月～2016年７月までに当院にて補助循環治療を導入した小児70名のうち生存退院した35名（男性20名、女性10名）を追跡調査し、 Kaplan-Meier法にて5年生存率を求めた。また、心機能、脳神経障害、呼吸器合併症の頻度を調べ遠隔期の QOLについて検討した。【結果】補助循環導入の月齢中央値は3.8か月（生後1日～6歳）、体重（中央値）は4.5kg、導入原因は低心拍出量症候群10例、院内急変対応（ rescue ECLS）7例、術後心肺離脱困難6例、心筋炎 5例、その他7例であった。使用した補助循環は ECMOが23例、VADが12例で平均駆動時間は161時間だった。退院後の追跡期間の中央値は6.9年（ interquartile range:2,9-8.4年）、5年生存率は97%だった。１例が退院１年後に心不全で死亡したのみで残りの症例の心機能は保たれていた。しかし、脳神経障害後遺症を12例（34%）に認め、てんかん発作が5例で最多だった。また、1例は気管切開にて自宅管理中である。さらに無症候性の頭部画像異常を5名（11%）に認めた。脳神経障害合併のリスク因子は補助循環装着前の最高乳酸値（ P=0.03）であった。【考察】われわれの小児補助循環の治療成績は生存退院率、退院後の生存予後も良好であった。しかし脳神経合併症が半数あり、 QOLの低下が問題であった。補助循環装着前の乳酸値が高いほど脳合併症のリスクが高いことから、補助循環の適応を素早く決定し、低体温療法など脳保護の観点から補助循環前後の管理をきめ細かにすべきであると考えられた。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

[II-OR35-02] 緊急 ECMOを導入した小児救急搬送症例の検討

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

Keywords: 小児, ECMO, ECPR

【背景】先天性心疾患を有さない小児例であっても、緊急 ECMOを要する重症呼吸、または、循環不全を呈し、緊急入院となることがある。当院に搬送された緊急 ECMOを導入した小児例を検討した。【症例】2004-2016年に当院に救急搬送され緊急 ECMOを要した小児は13例であった。年齢は1-156ヵ月(中央値34)、体重は3.5-26kg(中央値10.7)。診断は心筋炎10例、不整脈2例(sustained VT 1、 JET 1)、異物誤嚥による窒息1例であった。【結果】搬送情報を関係各科で共有し、搬送前に救急処置室で準備を整え、症例を受け入れた。緊急 ECMOは10例で頸部動静脈に、3例で大腿部動静脈にカニュレーションし、全例 VA-ECMOを装着した。緊急入院から ECMO装着に要した時間は20-65分（中央値34）であった。心筋炎10例の CK値は ECMO前は413-1560 U/l(中央値1140)、 LVEFは10-31 %(中央値20)であったが、 ECMO導入後3-27日目(中央値8)に LVEFは50-62 %(中央値58)まで改善した。 sustained VTの1例は不整脈原性右室心筋症であったが、9日間の ECMO装着で LVEF 58 %まで改善し、両心室 pacingにより VTの抑制が可能となり、後日 CRT-Dを導入して退院した。 JETの1例は血圧低下のため ECMOを導入しアミオダロン及びプロプラノロール投与下に7日目で ECMOを離脱できた。異物誤嚥の1例は硬性気管支鏡で異物除去を行った。全例、3-27日(中央値8)後に ECMO離脱が可能となり、現在までに12例が軽快退院し、1例は未だ入院加療中である。 ECMOに伴う神経学的合併症は認めなかった。【まとめ】 ECMOを緊急導入した非先天性心疾患の小児救急搬送では、関係各科の連携のもと、適応があれば ECMOを可及的早期に装着することが、成績向上の一助となると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

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

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

Keywords: ECMO, 体心室venting, 単心室

【背景】小児用補助人工心臓が認可されたが、開心術後などに発生する重篤な体心室不全や、心肺蘇生時での小児への補助循環手段は ECMOしかないのが現状である。補助人工心臓における心室の容量負荷の軽減が、体心室機能を改善させる事は明らかである。このため、我々は体心室機能低下を速やかに回復させるために積極的に体心室 ventingを導入している。【目的】2015年から積極的に行っている、当院での先天性心疾患患児への ECMO治療における体心室 ventingの効果について検討した。【方法】2007年4月-2016年12月までの小児 ECMO導入症例42例中、体心室機能低下による ECMO導入31例を対象。心室 ventingによる体心室前負荷除去を積極的に施行した症例を v群4例、体心室 ventingを行わなかった症例を c群27例とした。【結果】基礎疾患の内訳は、 v群:単心室症2例、 Ross手術後1例、 TGA術前1例、 c群:Norwood術後を含む単心室症21例、二心室修復後6例。 ECMO導入時平均日齢は v群:145.5±130.0日・ c群:197.5±373.8日(p=0.11)、平均体重は v群:4.68±2.12kg・ c群:4.11±2.09kg(p=0.78)、平均補助日数は v群:2.5±1.73日、 c群:7.81±8.74日(p＜0.05)、離脱症例は v群:3/4例(75%)、 c群:16/27例(59.2%)であった。単心室症例に限定すれば、平均補助日数は v群:2.5±2.12日、 c群:8.29±9.78日(p=0.34)と有意差は無いが、 v群の方が短かった。【考察】単心室症例では、心房脱血・上行送血での ECMOでも体心室の前負荷の軽減は可能である。本検討では v群での平均補助日数は有意に低く、また ECMO離脱率も高かった。さらに単心室症例に限定しても v群のほうが補助日数は短い傾向にあった。この事から、 ECMOのような短期間の補助や、単心室症例であっても心室機能低下が著しい場合には、体心室 ventingは有効であると思われる。【結論】単心室症例の体心室機能低下例への補助循環として、体心室 ventingを併用した ECMO治療は有効であると思われる。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

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

○黄 義浩, 野村 耕司, 木南 寛造 （埼玉県立小児医療センター）

Keywords: 体外循環, 大動脈基部再建術後, 再手術

【背景】近年の成人先天性心疾患手術や段階的手術の増加に伴い、複雑心奇形の再手術症例も増えており、特に Norwood手術や IAAなどの大動脈基部再建施行症例に対して再手術時の体外循環システムの再考、工夫が必要と思われる。【目的】当施設で大動脈基部再建術後に再手術もしくは段階的手術を行った症例の体外循環システムについて検討を行った。【症例】＜症例1:HLHS(MS,AA),18y,39kg＞ Norwood、 TCPC術後15年で PR進行→人工弁置換術(On-X19mm)施行。＜症例2:IAA(B),AS,1y,8kg＞ Norwood術後1年で二心室修復の方針→ Yasui手術施行。＜症例3:IAA(B),AS,1y,11kg＞二心室修復後１年で SVAS、 SAS進行→大動脈再建術施行。＜症例4:TGA(3a),1y,9kg＞動脈スイッチ(Murthy法)後1年で SVAS、 PS進行→大動脈及び肺動脈再建術施行。＜症例5:IAA(A),AP window,19y,62kg＞二心室修復後11年で SVAS、 PS進行→大動脈及び肺動脈再建術施行。血行再建の際に年長例では人工血管、幼児例ではグルタルアルデヒド処理自己心膜片を用いた。【結果】全例脳分離体外

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

循環を併用し、その際下行大動脈バルーン送血3例、大腿動脈送血1例、循環停止1例に行った。なお、頸部分枝送血は2例が3本全て、3例が両総頚動脈のみに行った。脳分離体外循環時間は97～213(平均176)分で、脳血流量10-15ml/kg/min、下肢血流量30-50ml/kg/min、最低体温25-30℃で維持した。循環モニターとして両前額部と腰部に INVOSを装着し、常に初期値の60%以上となる様に努めた。全例人工心肺から容易に離脱し、良好な結果を得た。【結論】大動脈基部再建症例の多くは大動脈遮断操作が困難であり、脳分離体外循環を要した。頸部分枝全てに送血する事が困難な場合でも両総頚動脈送血であれば、25℃までの冷却で脳保護は十分と思われた。バルーン付送血カニューレは血管内腔3mm以上あれば小児でも使用可能で、大動脈遮断困難症例の頸部分枝や下半身循環を行う際に有用であった。

1:50 PM - 2:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:40 PM ROOM 6)

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

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 宇野 吉雅, 篠原 玄, 橋本 和弘 （東京慈恵会医科大学 医学部 心臓外科）

Keywords: Del Nido, コンダクタンスカテーテル, 心筋保護

【背景】近年、米国では心臓外科領域において単回投与のみで心筋保護効果を有するとされる Del Nido液が普及してきているが、基礎研究データが欠如しており、適用の適正条件はいまだ未確立である。【目的】今回我々は本邦への導入を前提とした前臨床研究として、 Del Nido液による心機能改善の観点から虚血耐用時間を評価することを目的とした大動物による実験を行った。【方法】対象は生後2か月の piglet, 10頭。 In vivoの CPB modelにて Del Nido液投与後90分および120分の虚血再灌流後の左心機能をコンダクタンスカテーテルを用いて計測した。【結果】90分虚血群では収縮能、拡張能とも充分満足いく回復率を示した (Ees 74.37%, PRSW 105.6%, EDPVR 89.67%、 DOB 1μ g/kg/min投与： Ees 162.8%, PRSW 112.5%, EDPVR 112.9%)。一方120分虚血群では収縮能の低下(Ees 51.52%, PRSW 78.58%, EDPVR 84.09%)を認めたが、 DOB 1μ g/kg/min投与にて改善を認めた(Ees 98.3%, EDPVR 77.3%)。【結論】90分虚血群の心機能は許容できるものであったが、120分虚血群では軽度の収縮性・拡張性の低下を認め、90分虚血段階で追加投与や Hot shotなどの処置が推奨されることが示された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Free Paper Oral 36 (II-OR36)

Chair:Naomi Izumida(Akebonocho Clinic)

Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性についてー

○檜垣 高史[1,2], 矢島 知里[2], 森谷 友造[2], 宮田 豊寿[1,2], 田代 良[2], 浦田 啓陽[2], 高橋 昌志[1,2], 山内 俊史[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[1,2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人[1], 堀 香織[1], 中村 常之[1], 鮎沢 衛[2] （1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎[1], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 住友 直方[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

2:45 PM - 3:35 PM

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

2:45 PM - 3:35 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-01] 就学前の乳幼児の救急搬送症例の検討 ―幼稚園・保育園における AED設置の重要性についてー

○檜垣 高史[1,2], 矢島 知里[2], 森谷 友造[2], 宮田 豊寿[1,2], 田代 良[2], 浦田 啓陽[2], 高橋 昌志[1,2], 山内 俊史[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[1,2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

Keywords: AED, 突然死, 乳幼児

【背景および目的】 愛媛県における学校救急体制は AEDの複数台設置を含めた適正配置および関係者の意識の向上により飛躍的に進歩している。幼稚園・保育園についての検討は少なく体制整備は十分でないため改善を目指した現状評価が必要である。小児の緊急搬送のうち就学前の心肺停止症例および幼稚園・保育園の救急体制について検討した。【対象と方法】 対象は、過去10年間（平成17年4月～平成27年3月）の期間に、救急搬送された18歳以下の小児症例のうち、6歳未満の乳幼児すべて。松山市中央消防署の協力のもと、年齢、性別、年度別、重症度別、事故発生状況、時間帯、要因などについて解析した。また幼稚園・保育園における AED設置状況についても検討した。【結果】松山市の人口は約50万人、１年間の出生数約4500人で、救急搬送は年間平均2万人、小児搬送数は約1700人、新生児の搬送は30人、乳児の搬送は820人であった。調査期間中、幼稚園・保育園への出場件数は10年間で131、心肺停止のため救急搬送された小児69例のうち乳幼児は42例（1歳未満24例、1～5歳18例）であった。急病が67%を占め、不慮の事故が19%、溺水5%、加害2%であった。 Bystanderによる心肺蘇生は、23例に施行され、家族によるものが9割であった。0～2歳の急病のうち、就寝時の発病が11例中9例であった。既知の LQTSのため家族が持参していた AEDを保育士の使用により救命された症例もあった。【考察および結語】就学前の1～5歳の幼児の心肺停止は比較的多く、幼稚園、保育園への AED設置を含めた体制整備も重要であることが明らかになった。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律取扱いの問題点

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

Keywords: 学校心臓検診, 接合部調律, 上室頻拍

【はじめに】新しい学校心臓検診ガイドラインでは心室拍数80/分以上の接合部調律は上室頻拍に準じるとされたが、学校心臓検診における接合部調律の頻度・心室拍数の分布の実態については明確でない。今回、学校心臓検診における接合部調律の現状について調べたので報告する。【対象・方法】滋賀県大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者より抽出した4479人を対象とし、接合部調律の頻度を検討した。さらに、接合部調律と診断された65人について心室拍数の分布について検討した。また、滋賀県で学校心臓検診に従事している医師36人に対してアンケート調査を行い、接合部調律の診断方法、診断基準について調査した。心電計自動判読の精度についても検討した。【結果】接合部調律の頻度は、小学生2.9%(100/3414人)、中学生3.7%(39/1065人)、心室拍数の分布は80/分を頂点とする正規分布との結果を得た。心臓検診従事医師へのアンケート調査では、上室頻拍を鑑別する心室拍数は100回/分とする回答が最も多かった。また、 II、 III、 aVF陰性 P波調律に対する心電計自動判読はメーカーによる差が大きく、洞調律と判定される場合も多かった。【考察】新ガイドラインでは接合部調律は全例医療機関受診とされており、現在の二次検診抽出率（小学生2.81%、中学生3.57%）から考えて、二次検診以降を担当する医療機関受診が倍増する可能性がある。また、これまで心室拍数80/分以上の接合部調律はほとんど拾い上げられておらず、新ガイドライン移行により少なくとも一次検診接合部調律児童の半数が新たに要管理となる可能性がある。【結語】検診医療機関の負担軽減のため、心室拍数基準の見直し、心電計自動判読の取り扱い

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

などを検討する必要があると考えられた。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-03] 学校心臓一次検診における全例心エコー検査導入の有用性と実行可能性について

○小栗 真人[1], 堀 香織[1], 中村 常之[1], 鮎沢 衛[2] （1.金沢医科大学 小児循環器内科, 2.日本大学 医学部 小児科）
Keywords: 学校心臓検診, 心エコー, 一次心臓検診

【背景】石川県は学校心臓検診対象の小学一年生が約4千人の大きな市から約50人の小さな町まで全部で19の市町からなる。学校心臓検診は二つの検診機関で行っており、一次検診の方法は各教育委員会の要望によって異なる。一次検診の判定が要精密検査または心臓病管理中となった児童は、各自医療機関を受診する方法をとっているが、過疎地区を中心に専門医が不在の地域も多く、精密検査の受診遅延や不適切な管理状況が問題となっている。【目的】学校心臓一次検診に心電図、心音図が採用されている過疎地域に全例心エコー検査を導入し、実行可能性、要精密検査児への管理を含めた有用性を検討する。【方法】平成28年６月、Ｓ町Ｓ小学１年生120名を対象とした。従来の心電図、心音図に加え、心エコーを全例に行った（小児循環器専門医施行）。検診時間は約4時間半で行う必要があり心エコー検査時間は一人当たり約２分を目安とした。【結果】実際の心エコー平均検査時間は102秒/人であり、時間的に問題はなく従来の検診時間と同じ時間で実施可能であった。従来の心電・心音図検査の判定で要精査となった児童は心室期外収縮2名であった。心エコーにて軽度肺動脈圧上昇、左肺動脈狭窄、動脈管開存症、僧帽弁逆流、卵円孔開存、左冠動脈拡張、大動脈弁逆流の７名を抽出した。心エコー検査に要する時間は所見があるほど長くなり、左冠動脈拡張児の心エコー検査は5分を必要とした。【考察】従来の方法より心血管系疾患の児童が多く抽出された。ただし、それらの児童の情報は同日学校側に伝達可能であった。そのため、保護者への疾患説明の病院指定と日時設定が容易になり、夏休み前には有所見の児童保護者に説明することができた。【結論】学校心臓一次検診の方法は全国的に確立しているが、地域による疾患抽出能の質的な差は大きく、地域性を考慮した検診システムを構築していかなければならない。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-04] WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点

○杉谷 雄一郎[1], 牛ノ濱 大也[2], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 住友 直方[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.大濠こどもクリニック, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
Keywords: WPW症候群, 学校心臓検診, 突然死

背景:学校心臓健診は国内の全児童、生徒に問診および心電図を施行し、 WPW症候群のより正確な検出に役立ってきた。しかし精密医療機関でのリスク例の抽出および管理のための確立されたアルゴリズムはこれまでなかった。目的:WPW症候群における学校心臓健診の意義と問題点を明らかにする。対象と方法：2007年から2015年に福岡県で高校1年時に学校心臓健診を受診した382,042人の生徒を対象とした。１次健診では問診や12誘導または4誘導(I,aVF,V1,V6)心電図を行った。 WPW症候群が疑われた生徒は精密医療機関で詳細な検査を行い確定診断と突然死のリスクの有無を判断した。副伝導路の局在部位は、1次健診心電図から Arrudaアルゴリズムにより推定した。結果:382,042人中620人(0.12%)が WPW症候群を疑われた。620人中374人が4誘導心電図、残り246人が12誘導心電図を受けた。487人が精密医療機関で詳細な検査(運動負荷心電図、ホルター心電図、経胸壁心臓超音波検査等)が行われた。最終的に435人の生徒を WPW症候群と診断した。4誘導(284/487例)と12誘導心電図(203/487例)に診断率で有意差はなかった(253/284=89% vs

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

181/203=89%)。48例が症候性で(11%)、主な症状は動悸が38例(79%)、胸痛が4例(8%)であった。また動悸および失神が1例であった。推定された副伝導路の局在部位は、左側108例、右側130例、中隔168例、不明28例であった。不明例の割合は4誘導と12誘導で有意差はなかった。精密検査を行った487例中208例が運動負荷心電図を受けた。10例はデルタ波が消失しなかったが、全例電気生理学的検査は施行されなかった。動悸および失神を示した1例を含む7例に電気生理学的検査およびアブレーションが施行された。突然死例はなかった。結論:学校心臓健診により WPW症候群のより正確な頻度の検出とリスク例の抽出が可能であった。一方で精密医療機関におけるリスク層別化のためのアルゴリズムの構築が今後の課題である。

2:45 PM - 3:35 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:45 PM - 3:35 PM ROOM 6)

[II-OR36-05] 学校心臓検診を契機に診断された肥大型心筋症の長期予後

○森本 美仁, 津田 悦子, 宮崎 文, 福山 緑, 伊藤 裕貴, 藤野 光洋, 羽山 陽介, 根岸 潤, 坂口 平馬, 大内 秀雄, 白石 公（国立循環器病研究センター）

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 心電図異常

【背景】肥大型心筋症(HCM)は、若年者が突然死する原因の一つである。本邦では学校心臓検診を契機に HCMが発見されるが、早期診断された HCMに対する長期予後の報告は少ない。
【方法】1981～2013年の間に学校心臓3次検診を契機に診断された HCMのうち、遺伝子疾患 (Noonan症候群など)や二次性心筋疾患を除いた42例について診療録を用いて後方視的に検討した。心筋肥厚は左室後壁厚2SD以上か限局性壁肥厚 (心室中隔壁厚/左室後壁厚 >1.5)とし、心電図は Seattle criteriaにより判定した。
【結果】性別は男 22例・女 20例で経過観察期間 1.3～33.4年 (中央値 12.5年)であり、検診異常は心電図異常37例・心雑音4例・その他1例であった。家族歴は18例（43%）にみられた。初診時から心筋肥厚が認められた症例は31例（ HCM 25例・閉塞性肥大型心筋症 HOCM 6例）で、11例は経過観察中に心筋が肥厚し、 HCMと診断された。投薬を含む治療介入は36例に行われた。経過中に失神・心室細動が12例に認められ、 ICD植え込みが8例、 PM植え込みが1例に施行された。3次検診日からの30年心事故回避率は32%であった。死亡は8例（19%）で、30年生存率は64%であった。初診時に HCMと診断された中で経過中に4例が HOCMに移行した。8例（19%）が5～20年（中央値7年）で d-HCM（拡張相）へ移行し、5例が d-HCM診断後1か月～12年（中央値3年）で死亡した。
【考察】学校心臓検診を契機に診断された若年発症 HCMの長期予後は、成人発症 HCMに比べ予後不良の傾向にあった。定期的な経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 複雑心奇形

Free Paper Oral 37 (II-OR37)

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular　Surgery,Institute of Biomedical Sciences,Tokushima University Graduate School)

Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM　ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 松井 拓也, 桑田 聖子, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[2], 角 秀秋[2]（1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症 Ebstein奇形の中長期予後

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-04] Norwood＋ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院循環器小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

4:15 PM - 5:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-01] 左心低形成症候群及びその類縁疾患の予後に関与する因子

○若宮 卓也, 浜道 裕二, 其田 健司, 松井 拓也, 桑田 聖子, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: 左心低形成症候群, PV還流/LA隔壁異常, AA/MA

【背景と目的】左心低形成症候群（ HLHS）及びその類縁疾患（ Variant）は、予後不良の疾患群である。予後に影響を及ぼす因子について検討した。【対象と方法】対象は、2004年～2014年に出生した HLHS63例と Variant45例（計108例）。全例 Glenn術に先行して Norwood術＋ shunt（ RV-PA/BT）を施行し、うち48例は Norwood術に先行して両側肺動脈絞扼術を施行した。2016年12月における生存率、 Glenn達成率、 Fontan達成率を Kaplan-Meier曲線で求め、生存（達成）率に関与すると思われる因子で log rank検定を行った。更に Cox回帰解析により各因子によるハザード比を求めた。【結果】全体の生存率は58%、 Glenn達成率は58%、 Fontan達成率は41%。死亡（45例）のうち82%が Glennに到達していなかった。 Log rank解析で生存率を下げた因子は、PV還流異常/LA隔壁異常（8% vs. 64%: p＜0.0001）、 AA/MA（43% vs. 72%: p=0.0007）、2010年までの出生（48% vs. 79%: p=0.0082）。出生週数（35週以下）、出生体重（2300g未満）、胎児診断、染色体異常/心外奇形、房室弁逆流、及び両側肺動脈絞扼術は、生存率に関与していなかった。上記因子で Glenn達成率に関与したのは PV還流/LA隔壁異常（17% vs. 63%: p＜0.0001）のみ。 Cox回帰解析では、死亡率増加のハザード比は PV還流/LA隔壁異常が4.9（ p＜0.001）、 AA/MAが3.2（ p＜0.001）、2010年までの出生が3.2（ p=0.001）。同様に Glenn非達成率増加のハザード比は PV還流/LA隔壁異常で5.5（ p=0.019）。 Glenn到達後に死亡した8例のうち7例は PV還流/LA隔壁異常又は AA/MA因子のいずれかを所有していた（87% vs. 38%: p=0.027）。【考察と結語】 HLHS及びその Variant疾患では、死亡した例の多くは Glennに到達していなかった。 PV還流異常/LA隔壁異常又は AA/MAを有する群で有意に死亡率が増加していた。また Glenn到達後に死亡している例では、これら2因子のいずれかを有する率が非常に高かった。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-02] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の単心室循環における冠動脈の形態に基づいた予後の推定

○杉谷 雄一郎[1], 佐川 浩一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 秀俊[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔, 単心室循環, 冠動脈

【背景】右室依存性冠循環(RVDCC)を有する肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PAIVS)の予後は不良だが、 RVDCCではない例の冠動脈形態は多様でその予後についての報告は少ない。【目的】 PAIVSの冠動脈の形態を分類しリスクを層別化すること。【対象・方法】当研究は単施設後方視的コホート研究である。1981年から2014年までに単心室修復を選択し初回手術で体肺短絡術を行った PAIVS 89例を対象とした。 Fontan術に到達した例は61例であった。初回の右室造影および大動脈造影より冠動脈の形態を類洞交通(SC)の有無で分け、類洞交通を有する場合はさらに3群に分類した：類洞交通のない群(非 SC群)、 RVDCC群(主要冠動脈の1枝以上の狭窄または途絶)、RVDCCでない例のうち右室造影で大動脈が造影される群(major SC群)、右室造影で大動脈が造影されない群(minor SC群)。4つの群に Kaplan-Meier法による生存時間分析を行い、 Log-rank testで比較した。【結果】非 SC群 34例、 RVDCC群 19例、 major SC群 15例、 minor SC群 18例、冠動脈形態不明 3例であった。全体の死亡例は14例(16%)で、非 SC群は4例(12%)、 RVDCC群が5例(26%)、 major SC群 0例、 minor SC群 2例(11%)、冠動脈形態不明が3例であった。死亡時期は体肺短絡術後 12例、 Glenn術後1例、 Fontan術後1例で、そのうち周術期４例であった。死亡理由は、突然死5例、急性心不全4例、呼吸器感染1例、不明4例であった。全体

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の生存率は5年生存率 84.3%、10年生存率 82.9%であった。非 SC群、 RVDCC群、 major SC群および minor SC群は5年生存率が各々89.5%、72.8%、100%、88.5%、10年生存率が各々85.4%、72.8%、100%、88.5%であった。 RVDCC群の生存率は低い傾向を示した。一方 major SC群は非常に良好な予後であった。【結論】 major SC群の予後は非常に良好であった。類洞交通の大きさのみでは予後の推定は困難であり、造影検査を詳細に検討し冠動脈の狭窄、途絶の有無を十分に鑑別する必要がある。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-03] 新生児期に Starnes手術を行った重症 Ebstein奇形の中長期予後

○郷 清貴[1], 杉谷 雄一郎[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形, Starnes手術, Fontan手術

【背景】出生後より呼吸循環不全を呈する重症 Ebstein奇形の予後は不良であったが、新生児期に Starnes手術を行うことで救命例が増加している。しかし、中長期的な予後については明らかでないことも多い。【目的】当院で新生児期に Starnes手術を行った Ebstein症例の臨床的特徴と予後を明らかにすること。【方法】2004年-2016年に経験した9症例（現在0歳-12歳）について、後方視的に検討した。【結果】男女比は5：4例、出生週数は平均37.3週（35週-40週）、出生体重は平均2,642g（2,108-3,223g）で、全例胎児診断されていた。 Starnes手術時の日齢は平均6.4（1-16日）で、うち4例は circular shuntによる循環不全のため、日齢0-1に MPA ligationを先行して行った。 PAへの順行性血流を認めたのは1例のみで、全例出生後人工換気を要し、 PGE1製剤およびカテコラミンを使用していた。 TCPC到達例は2例、さらに2例が現在 TCPC待機中、3例が Glenn手術を待機している。死亡例は2例で、1例を Glenn手術待機中に RSウイルス感染症で失い、1例を Glenn手術後難治性の不整脈（ AT、 JET）による心不全で失った。2例とも低出生体重児であり、 Starnes術後退院時の心胸郭比が生存例に比し大きかった（死亡例：77.5% vs 生存例：65.3%）。術後血行動態に影響する不整脈を呈したのは6例で、 AVRT、 AT、 JET、 AVB、 SSSなど多彩であり、4例が継続的な抗不整脈薬内服を要し、カテーテルアブレーションを2例、術中クライオアブレーションを2例、ペースメーカー植込みを2例に行った。心臓カテーテル検査上、 TCPC到達例の CVPは8-11mmHg、 TCPC待機中の症例も PAP：6-7mmHgと、比較的良好な Fontan/Glenn循環が成立していた。【考察・結論】新生児期に Starnes手術を行った9例中7例が生存しており、今後 TCPC到達例が増加することも期待されるが、難治性不整脈を来した症例に対するカテーテル/術中アブレーションの施行など、治療戦略の更なる向上を模索している。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-04] Norwood＋ shunt術を施行した左心低形成症候群の Glenn前の心肺循環

○浜道 裕二, 其田 健司, 若宮 卓也, 松井 拓也, 桑田 聖子, 齋藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

Keywords: HLHS, Norwood, RV-PA shunt

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（ HLHS）に対し、当院では Norwood＋ shunt術（ RV-PA/BT）を施行しているが、肺動脈が細く心機能が低下している印象がある。 non-HLHS疾患で shuntを施行された群を対照として、 HLHSの Glenn前の心肺循環を評価した。【対象と方法】対象は Norwood+shunt術を施行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し、2012年8月～2016年7月に Glenn前の心臓カテーテル検査をした2歳未満の31例（ Nor群: RV-PA28例、BTshunt3例）で、21例は両側肺動脈絞扼術が先行していた。対照を non-HLHSで Shuntを施行し同時期に検査をした44例（ Shunt群： BT/Central40例、 RV-PA4例）とし、心肺循環指標を2群間で比較した。【結果】カテ年齢は両群間で差がなかった（0.68 vs. 0.71 ヵ月）。左室が主心室である例は Shunt群で多かった（3% vs. 27%: p=0.016）。 NT-proBNP値は Nor群が高値（10491 vs. 1386 pg/ml: p=0.0046）であったが、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積、駆出率、拡張末期圧、 II度以上の房室弁逆流の頻度は両群間で有意差がなかった。肺動脈係数は Nor群で小さく（161 vs. 255 mm2/m2: p=0.00017）、左肺動脈径のみでも差を認めた（17.7 vs. 21.4 mm/m2: p=0.010）。肺動脈への血流は Nor群で少なく（2.8 vs. 3.6 L/min/m2: p=0.033）、肺体血流比も小さかった（0.58 vs. 0.77: p=0.016）が、肺動脈圧に有意差はなかった（15.8 vs. 16.2 mmHg）。大動脈酸素飽和度は Nor群で有意に低かった。【考察と結語】 Glenn術前において Nor群は肺動脈が細く肺血流は少ないにもかかわらず、心室の拡大の程度は Shunt群と同等であった。また、 Nor群と Shunt群で心筋の stretchを示す指標はすべて差を認めないにもかかわらず、 NT-proBNP値は Nor群で非常に高値であった。 RV-PA shuntの侵襲による心筋障害が心室拡大、 NT-proBNP高値に関与している可能性がある。 Nor群では早期に Glenn術で心筋負荷を軽減した方が良いかも知れない。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 6)

[II-OR37-05] 右房へ直接還流する稀な levoatrio-cardinal veinを合併した心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群の2例

○飯田 千晶[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 長友 雄作[1], 松岡 良平[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, levoatriocardinal vein, 心房中隔裂開術

【はじめに】心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群(HLHS/IAS)は胎内から進行する肺血管閉塞性病変のためフォンタン手術への到達率は低く予後不良である。肺血流迂回路として約25%に levoatriocardinal vein(LACV)を合併し、左房から SVC・ INV等の主静脈経路に還流する。今回、肺静脈から右房へ直接還流する稀な LACV2例を経験した。
【症例1】在胎39週、2680gで出生した女児。胎児診断なし。生直後より重度呼吸障害・チアノーゼを呈し、HLHSと診断した。心エコーで右房へ還流する異常血管を認め、 CTで左肺静脈から左房天井を走行し右房へ直接流入する異常血管を確認した。肺循環維持には不十分な交通と判断し、日齢1に Brockenbrough法による緊急 BASを施行。ガイドワイヤーが異常血管に迷入しカテーテル操作に苦慮した。 BAS後心房間圧差3→1mmHgへ低下した。生後3か月に Norwood術に到達した。
【症例2】在胎38週、2172gで出生した女児。胎児診断なし。動脈管閉鎖によるショック症状で緊急入院し、HLHSと診断した。 PGE1大量投与で動脈管開通後もアシドーシス、呼吸不全が遷延した。心エコーで左房天井より右房へ直接還流する異常血管を認めた。日齢0に Brockenbrough法による緊急 BASを施行。 BAS後心房間圧差3→1mmHgへ低下した。手術待機中。
【考察】肺静脈起始部より左房天井を走行し右房へ直接還流する稀な LACV2例を経験した。心エコーでは一見すると卵円孔様だが、各画像評価から心房外を走行する血管であった。発生学的に LACVは主静脈経路へ還流するので、 SVCと右房接合部へ還流する LACV亜型と考えた。この血管をバルーンしても全く拡大しないので、卵円孔と誤認しないよう注意が必要である。 BASを行う際はこの LACV開口部とは別の場所に新たな欠損孔を作成する必要がある。興味深いことに十分な心房間交通作成後はこの血管は消退した。 HLHS/IAS症例におけるこの稀な LACVを認識し、画像診断に臨むことが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 胎児心臓病学

Free Paper Oral 38 (II-OR38)

Chair:Yukiko Kawazu(Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー（Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

○桃井 伸緒, 青柳 良倫, 遠藤 起生, 林 真理子 （福島県立医科大学 医学部 小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院 周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性-

○戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1], 小笠原 英理子[2], 奥田 靖彦[2] （1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科）

4:15 PM - 5:05 PM

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 （旭川厚生病院 小児科）

4:15 PM - 5:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-01] 心房間狭窄を合併する左心閉塞性疾患の出生後早期治療を予測する因子の検討

○金川 奈央, ホーンバーガー リサ, ウィニーフレッド サバド, コリン ティモシー, クー ニー （Fetal and Neonatal Cardiology Program, University of Alberta, Edmonton, Canada）

Keywords: 左心閉塞性疾患, 心房間狭窄, 出生後早期治療介入

【背景】心房間狭窄(RAS)を伴う左心低形成症候群(HLHS)や critical AS(AS)などの左心閉塞性疾患(LHO)胎児は、出生前から肺血管病変が進行していると言われ、出生後緊急治療を要する。しかし、胎児エコーにより直接卵円孔の形態を観察することで RASの程度を評価し生後緊急治療の必要性を予測するのは困難なため、間接的にRASを評価する方法が報告されてきた。それら評価法は HLHSに対するもので、 ASに対しての有効性は不明である。今回それらの評価法が ASにも適応可能か検討した。【方法】 LHO64例(HLHS56例、 AS8例)を対象とした。文献をもとに、肺静脈の Doppler forward/reverse velocity time index (F/R VTI) ratio ＜3、 type C flow (短い to-and-fro flow) patternについて検討した。生後緊急治療は、生後12時間以内に開始されたカテーテル治療、 ICU管理、手術と定義した。【結果】5人の ASが生後緊急治療を要した。 ASにおける F/R VTI ratioの感度は0%、特異度50%、 type C flow patternの感度0%、特異度66.7%だった。【考察】今回検討した評価法は ASに対しては不十分であることが判明した。出生後緊急治療を要した ASは最終的に単心室修復を施行していた。生後緊急治療を要さず、二心室循環を保っていた ASは在胎24週に胎児治療を受けていた。 RASを伴うLHOの肺血管病変は胎内から進行していると言われており、胎児治療が有効な可能性が考えられる。必要症例に適切なタイミングで胎児治療を施行するために、より早期に肺血管病変を診断するための評価法が、 ASの長期予後に対して必要であることが示唆された。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-02] 先天性心疾患胎児診断の状況と有用性の検討

○桃井 伸緒, 青柳 良倫, 遠藤 起生, 林 真理子 （福島県立医科大学 医学部 小児科）

Keywords: 胎児心エコー検査, 先天性心疾患, 患者搬送

【背景】胎児心エコー普及のためには、その有用性の提示が重要と考えられる。【目的】胎児診断状況と予後から有用性を明らかにする。【対象】2001～2015年の15年間に胎児心エコー検査を行った319例と、新生児期に心疾患で入院した318例。【結果】胎児心エコー検査を行った319例中216例に心疾患を認め、うち127例が出生後に入院した。入院患者の胎児診断率は20%前後から漸増し60%以上に達し、四腔断面で異常が明らかでない心疾患の診断例も増加しているが、東日本大震災に伴い産科医療が混乱した2011年は29%に低下した。入院症例を胎児診断群128例と非胎児診断群190例に分けると、胎児診断群は非胎児診断群に比し有意に在胎週数が短く（37.7±2.2 vs 38.7±2.5週）、出生体重が小さく（2544±562 vs 2848±509g）、入院時血液ガス PHが低かった（7.26±0.11 vs 7.33±0.14）。一方、入院時血液ガス PH7.0未満の代謝性アシドーシス症例10例中7例は非胎児診断群であり、うち6例は動脈管閉鎖に伴うショックであり4例が死亡した。胎児診断群と非胎児診断群の生存：死亡：院外搬送の割合は、それぞれ、78：15：7 vs 78：10：12で、胎児診断群で死亡が多く院外搬送が少なかったが、有意差はなかった。院外への搬送は、母体搬送、新生児搬送いずれも32例であった。母体搬送は、外科医交代に伴う治療対象の制限や、震災や感染症アウトブレイクによる NICU閉鎖の際に増加したが、全例、自家用車や公共交通機関での移動が可能であった。新生児搬送は、32例中30例が県外搬送で、医師・看護師が同乗した新幹線や防災ヘリによる搬送を要した。【考察】胎児診断の増加は、動脈管閉鎖によるショック症例を減少させる効果のみならず、搬送の安全性を高めるため、遠隔搬送を要する地域では特に有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-03] 当院における重症心疾患の胎児診断の現状と課題

○漢 伸彦[1], 島 貴史[1], 倉岡 彩子[2], 児玉 祥彦[2], 中村 真[2], 牛ノ濱 大也[2,4], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3]
（1.福岡市立こども病院 周産期センター 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科, 3.福岡市立こども病院 循環器センター 心臓血管外科, 4.大濠こどもクリニック）

Keywords: 先天性心疾患, 新生児, 胎児診断

【目的】新生児心疾患の生命予後改善に伴い、胎児診断の役割はより重要になっている。今回当院における重症心疾患新生児を調査し胎児診断の現状と課題を検討した。【方法】2014年11月から2016年12月に当施設で28生日以内に心臓死(3例)又は心臓外科治療(122例)を行った125例を対象として、後方視的に調査した。【結果】主診断と各疾患における胎児診断率（（）内）は以下の通りである。 HLHS/HLHC 26例(81%),TGA 26例(31%), CoA/IAA 20例(40%), TAPVD9例(0%), heterotaxy 12例(92%), TOF/PAVSD/Truncus7例(29%), Ebstein 5例(100%), 他2心室疾患(VSD/AVSD/DORV) 4例(25%), 他単心室疾患(PAIVS/Criss-Cross/TA) 8例(62%),他流出路疾患(AP window/AS/血管輪）4例(0%),その他4例であった。胎児診断例(F群)65例と新生児診断例（N群）60例に分け、比較検討した。上記胎児診断率の高い症例単心室症例が F群に多かったが、出生体重(以下F/Nで記載：2.8kg/2.9kg)、出生週数（38週/39週）、 Apgarscore1分(8点/8点）5分(8点/9点)に有意差はなかった。ショック症例は F群2例(2%)、 N群13例(23%)で、 Ductal shock10例（うち体循環動脈管依存性心疾患9例）, 高肺血流による心不全2例, AS、 TAPVD＋ PVO各1例であった。 F群の2症例は胎児診断されたが母体紹介されなかった HLHSであった。【考案・結語】今回の検討より、 HLHSは母体搬送が望ましい事、ショック症例は体循環動脈管依存性心疾患と肺静脈還流異常が多く、今後胎児診断には、左室流出路のみではなく大動脈弓全体の評価と肺静脈還流部位の確認まで行う必要性が示唆された。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-04] 当院における大動脈縮窄の胎児診断と出生後転帰の検討 -大動脈弁径による疑い症例抽出の有用性-

○戸田 孝子[1], 喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1], 小笠原 英理子[2], 奥田 靖彦[2]
（1.山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部, 2.山梨大学医学部産婦人科）

Keywords: 胎児心エコー, 大動脈縮窄, 大動脈離断

【背景と目的】大動脈縮窄(CoA)は、生後 ductal shockをきたしうる疾患であり、胎児診断が重要である。診断に有用な種々の指標が報告されているが、当院では産科医が行うスクリーニングで、まず比較的容易に描出できる左室流出路での大動脈弁(AV)が小さいことより CoA疑い症例を抽出し、小児循環器医と合同で再評価し、フォローを行っている。当院での評価法について検討した。【対象と方法】対象期間は2012年1月から2016年12月。産科医によるスクリーニングで、 Shapiroの報告(Ultrasound Obstet Gynecol 1998) の在胎週数における AVの基準値を用い、 AVが2.5%タイル以下の症例を抽出し、 CoA疑いとした。症例の出生後転帰を検討した。また、 CoA疑い例の胎児心エコー記録より、大血管径比（ AV / PV 比）、心室横径比（ LV / RV比）、大動脈峡部/上行大動脈(I/aseAo)比、大動脈峡部/下行大動脈(I/desAo)比、大動脈峡部/動脈管(I/DA)比について後方視的に検討した。【結果】当院産科で胎児心エコーを施行され出生した例は2661例であった。その他の心奇形疑い例を除外した2631例のうち、 CoAを疑った例は13例であった。13例中、生後、3例が単純型 CoA、2例が CoA/VSD、2例が IAAと診断され、計7例に外科治療を施行された。対象期間中、胎児心エコーで異常を指摘され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ず、生後に診断された CoA/IAA例はなかった。 CoA疑い13例の AV/PV比は0.35～0.73、 LV/RV比は0.51～1.00、 I/aseAo比は0.45～0.89、 I/desAo比は0.43～0.89、 I/DA比は0.37～0.80であった。出生後CoA/IAA群；7例、非 CoA群；6例の2群で各指標を比較したが、差はなかった。【まとめ】当院でのスクリーニングは、偽陽性例も比較的少なく、見落としなく生後に治療を要する CoA/IAA例を検出することができ、有用な方法と考えられた。一方、出生後の治療の要否は胎児心エコーで完全に診断することは困難であり、スクリーニング例については出生後の注意深いフォローが必要である。

4:15 PM - 5:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:15 PM - 5:05 PM ROOM 7)

[II-OR38-05] 双胎間輸血症候群を呈さない一絨毛膜二羊膜双胎管理における胎児心機能評価の有用性

○島田 空知, 竹田津 未生 （旭川厚生病院 小児科）

Keywords: 胎児エコー, 一絨毛膜二羊膜双胎, 心機能

【背景】一絨毛膜二羊膜(MD)双胎に合併する双胎間輸血症候群(TTTS)では Quintero分類による重症度評価が一般的であるが，受血児の心機能を必ずしも反映しないため，近年胎児心機能を加味した重症度分類が試みられている．また TTTSの診断基準を満たさない症例でも時に出生後 TTTS様の臨床像を呈するため， 胎児心機能が出生後の臨床像の予測や妊娠継続の可否判定の重要な要素となり得るが，非 TTTSの胎児心機能に関する報告はほとんどない．非 TTTSの MD双胎管理における胎児心機能評価の有用性を検討した．
【方法】2014年11月より当院産科で胎児心エコー検査を行った非 TTTSの MD双胎14妊娠28胎児を対象とした．推定児体重，拡張期心室壁厚，僧房弁･三尖弁ドプラ波形による流入時間と心周期の比(MVIFR, TVIFR)，左室 Tei Index(Tei)，左室･右室内径短縮率(LVFS, RVFS)，房室弁逆流の有無を経時的に測定し，非 TTTS胎児の心機能を評価して出生後の心機能障害予測に有用な項目を検討した．
【結果】初回胎児心エコー検査は在胎26(22-33)週，心室壁肥厚を8児， MVIFR＜0.38を5児， TVIFR＜0.38を13児(うち単峰化3児)， Tei＞0.43を12児， LVFS＜0.24， RVFS＜0.18，中等度以上の三尖弁逆流を各々1児に認めた．体重差＞15%となった3妊娠6児のうち Tei＞0.43を4児， RVIFR＜0.18を4児に認め，体重差を認める児では高率に心機能障害を呈することが示唆された．継時的評価で明らかな心機能障害を来たし緊急帝王切開となった1児と，体重差があり初回より全項目で異常値を呈した1児が出生後抗心不全療法を要した．これら2児はいずれも初回検査より右室流入路波形が単峰化しており， RVIFR＜0.38であったが，前者ではその他の所見に異常を認めなかった．
【結論】 MD双胎は，非 TTTSでも胎児期に心機能障害を来たす例が多く，体重差を認める例ではさらに高率であった．出生後の心機能障害は，胎児エコーでの右室流入波形異常から推測できる可能性がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 一般心臓病学

Free Paper Oral 39 (II-OR39)

Chair:Minako Hoshiai(Pediatric Heart Center, Yamanashi Prefectural Central Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

○江見 美杉, 青木 寿明, 豊川 富子, 田中 智彦, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄[1], 森田 紀代造[1], 橋本 和弘[1], 金子 幸裕[2], 森下 寛之[2], 吉竹 修一[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科）

5:05 PM - 5:55 PM

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成[1], 富田 英[1], 佐々木 赳[1], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3], 盛一 亨徳[3] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 3.国立成育医療研究センター）

5:05 PM - 5:55 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-01] 乳児期早期の QT時間延長増強因子

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

Keywords: QT, 喫煙, 心電図

目的：生後2か月頃に発生頻度がピークとなる乳幼児突然死(SIDS)のなかには QT延長症候群による不整脈死が含まれる。一方、平成23年から行われた生後2か月児への Hib、肺炎球菌ワクチンの接種後に突然死の報道が相次いだが、この中に QT延長症候群が含まれていた可能性は否定できない。 SIDSを防ぐ一つの方法として新生児期 の心電図スクリーニングが考えられるが、日本では、このための法的、社会的基準は 作成されていない。当院では、予防接種時に未診断の QT延長の乳児が紛れ込んでいる可能性があるため乳児期早期の Qスクリーニングを行ってきた。今までのデーターから乳児の QT時間の月齢変化および SIDSの危険因子である非母乳栄養、喫煙環境との関係を検討し興味深い知見を得たので報告する。方法：当院を受診した1から4か月の健康な乳児536例を対象に、四肢に電極を装着し、心エコー装置の画面に記録される心電図モニターから QT時間を計測し、Bazettの補正式から correced QT時間 (QTc)を算出した。家族の喫煙状況と乳児の栄養状況は問診表から得た。結果： QTc は348から456 $msec^{0.5}$で平均 QTcは400±19 $msec^{0.5}$であった。生後1および2か月の QTc (408±21 and 407±18 $msec^{0.5}$)は3および4か月(396±18 and 397±15 $msec^{0.5}$)に比し有意に延長($p < 0.01$)していた。突然死のリスクとされる QTc＞440$msec^{0.5}$(Schwartz PJら)は14例(2.61%)に認められ、その86%は1-2か月児であった。生後1および2か月では喫煙が非喫煙に比し QTcは長い傾向にあり、3か月では喫煙群の方が有意に延長(404±13 vs. 390±18 $msec^{0.5}$, $p<0.05$) していた。全人工乳栄養の児の QTcは全母乳栄養児に比し有意に延長した(410±20 vs. 402±17 $msec^{0.5}$, $p<0.05$)。結語： QTcは Scwartzらと同様の月齢変化であった。本研究は”乳児期早期の QT時間は人工乳と喫煙環境下で延長する”ことをはじめて明らかにした。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-02] 新生児期の心房中隔形態による卵円孔閉鎖の予測

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

Keywords: PFO, hypermobile, septum

【背景と目的】近年、 d-TGAの胎児において hypermobile PFOで緊急 BASが必要となるなど、胎内での卵円孔の形態から出生後の変化を予測できるという報告が散見される。また PFOの大きさによる開存率の検討の報告は多いが、形態による報告は少ない。今回生後3mm以上の PFOの閉鎖に及ぼす形態について検討したので報告する。【対象と方法】当院では出生した全ての新生児に退院時スクリーニング心エコーを行っている。対象は2009年1月～2013年12月当院で出生した7333例中3mm以上の PFOを指摘された児414例(5.6%)。初回エコーの画像評価ができた389例中、卵円孔の flapと心房中隔の為す角度が30度以上を hypermobile septum(HMS)と定義し、形態を診療録から後方視的に検討した。【結果】414例中男:女=163：251、平均出生体重は2763g(290-3882)、身長は47.2cm(24.6-53.2)、在胎週数37.5週(24-41)。エコーは中央値日齢3(0-151)に施行。フォロー中20例(4.8%、男：女=4:16)で3mm以上開存していた（観察期間5.1か月、1か月-7年）。初回エコー時の平均 PFO径は閉鎖群5.096mm、開存群5.164mm(p=0.987)で有意差ないが、身長（閉鎖：開存=47.3:45.2,p=0.0162）、体重（2783:2443,p=0.0133）、在胎週数（37.6:35.8,p=0.00661）と開存群で小さい傾向があった。転帰不明が6例(死亡1例、受診なし4例、閉鎖術1例)。閉鎖群、開存群における HMSの割合は閉鎖群355/363例、開存群11/20例と有意に（ $p<0.01$）閉鎖群で多かった。【考察】 HMSは左房圧の上昇を反映し、また一次中隔と二次中隔が接することで癒合を助長し卵円孔閉鎖を促す可能性がある。【結論】 PFOの径が大きくても hypermobile septumでは自然閉鎖が十分期待できると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-03] 先天性心疾患でもエスクロンは使えるか？

○江見 美杉, 青木 寿明, 豊川 富子, 田中 智彦, 松尾 久実代, 平野 恭悠, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪府立母子保健総合医療センター）

Keywords: エスクロン, 心拍出量, 先天性心疾患

はじめにエスクロンミニ(Osypka Medical, Berlin and San Dieg)は非侵襲的に迅速かつ容易に心拍出量の測定が可能である。しかし小児、先天性心疾患における値の妥当性については、少数例の報告のみで信頼性に乏しい。目的小児、また先天性心疾患におけるエスクロンミニで測定した心拍出量の値の妥当性を検討することである。方法対象は2016年4月から12月までに心臓カテーテル検査を行った168例。心臓カテーテル検査時に Fick法とエスクロンにて心拍出量測定を行った。168例のうち正常心(NHD)は63例、心疾患は105例。心疾患のうちわけは心房中隔欠損症(ASD)15例、心室中隔欠損症(VSD)24例、動脈管開存症(PDA)2例、冠動静脈瘻(CAVF)2例、完全房室中隔欠損症(AVSD)4例、ファロー四徴症(TOF)5例、両大血管右室起始症(DORV)1例、 shunt症例13例、グレン術後15例、 TCPC術後21例、その他3例。これらを1、 NHD 2、 ASD、 VSD、 PDA、 CAVF、 AVSD、 TOF、 DORV、 shunt症例 3、グレン術後 4、 TCPC術後にわけ Fick法とエスクロンによる一回心拍出量(SV)、心拍出量(cardiac output index:CI)の値の相関関係を確認した。結果対象は日齢9－34歳(中央値3歳)。SVと COの相関について、1、 SV:相関係数(r)0.83、 CO:r0.81 2、 SV:r0.94、 CO:r0.82 3、 SV:r0.071、CO:r0.095 4、 SV:r0.62、 CO:r0.58となった。結論 SV、 COに関しては正常心・心疾患いずれにおいてもエスクロンによる値は Fick法による値に有意に相関し、妥当性は確認できた。 TCPC、グレンにおいて Fickの値と相関しなかった原因はこれらの疾患群では Fickの値の信頼性が低くなることにあげられる。そこでアンギオにおける心拍出量との相関を計算したところ係数は0.74となり、 TCPC、グレンにおいてもエスクロンの値は妥当であると考えた。今後集中治療における心不全管理において利用していきたい。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-04] 放射光を用いた位相差 X線 CTによる複雑心奇形剖検心標本におけるヒト心臓刺激伝導系の3次元的可視化

○篠原 玄[1], 森田 紀代造[1], 橋本 和弘[1], 金子 幸裕[2], 森下 寛之[2], 吉竹 修一[2], 大嶋 義博[3], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学大学院医歯学総合研究科）

Keywords: Phase-contrast CT, cardiac conduction tissue, complex cardiac malformation

【背景】刺激伝導系の形態解析において放射光を光源とする位相差 CTは吸収イメージングの約1000倍の感度を有し、3次元的可視化、再現性、非破壊性の点で特に貴重な複雑心奇形に対する理想的解析ツールである。今回複雑心奇形標本を対象に大型放射光施設 SPring8における位相差 CTを用いた心臓刺激伝導系の非破壊的3次元的可視化、循環器小児科・心臓外科臨床における有用性を検討した。
【方法】複雑心奇形剖検心2例（症例１ SLL PA VSD、症例２ Right isomerism AV discordant CILV(or TA) TAC）を対象に SPring8の医用ビームライン BL20B2においてタルボ干渉計による位相差 CTを構築し生食浸透にて撮影した。画像データ(25.1μ m/ピクセル)解析に Image J、 Amira J、 drishtiを用いた。
【結果】位相差 CT画像において房室接合部から心室中隔頂上部に周囲通常心筋と high density sheathにより隔絶された連続する(traceable) low density areaが描出され走行・形態より房室結節、貫通束、分枝束、左右脚と確認された。心全体に投影される刺激伝導系の3D再構築像においては自由な角度から精細な局所解剖を把握可能であり心内立体構築との関係性や各疾患の術式における刺激伝導路局在の意義を明確に認識する有用な情報を得た。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結論】3Dの心臓への鮮明な刺激伝導系再構築像は心房錯位症候群、修正大血管転位症をはじめとする未だ刺激伝導系走行が解明されていない多くの先天性心疾患に対する手術を含めた治療アプローチに強い示唆をもたらすものと期待される。

5:05 PM - 5:55 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:05 PM - 5:55 PM ROOM 7)

[II-OR39-05] 小児慢性特定疾患の医療意見書登録データに基づくフォンタン術後患者の疫学調査；第一報

○藤井 隆成[1], 富田 英[1], 佐々木 赳[1], 簇 義仁[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3], 盛一 亨徳[3] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, 3.国立成育医療研究センター）

Keywords: フォンタン手術, 単心室, 小児慢性特定疾病対策

【はじめに】先天性心疾患患者に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。小児慢性特定疾病対策（旧 小児慢性特定疾患治療研究事業）は先天性心疾患患者の医療費負担軽減に寄与し、治療を要する多くの患者が申請を行っている。現在、医療意見書データのデータベース化を行っており、調査研究のための利用が可能となった。【目的】小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行うこと。【方法】 H24年度の登録データを用いて、下記のデータの解析を行った。1)患者背景（年齢、性別、疾患名）、2)患者の状態（チアノーゼ、体重増加不良の有無、 NYHA分類）、3)治療状況（各種内服薬の投与、酸素投与、カテーテル治療の有無）、学校管理指導表区分【結果】慢性心疾患の登録数18589名の中、フォンタン術後患者は2862名であった。年齢は9.0±4.5歳、男/女は1619/1243名、基礎疾患は多い順に単心室30%、両大血管右室起始15%、三尖弁閉鎖14%、肺動脈閉鎖10%、左心低形成症候群9%、などで、内臓錯位症候群は9%であった。 患者の状態は、チアノーゼあり25%、体重増加不良あり29%、 NYHA分類は I;25%、 II;35%、 III;4%、 IV;0.4%であった。内服薬の投与が行われていたのは利尿薬;68%、末梢血管拡張薬;55%、βブロッカー;11%、強心薬;10%、抗血小板薬;74%、抗凝固薬;57%、抗不整脈薬;5%であり、酸素投与は13%、カテーテル治療は33%で行われていた。学校管理指導表区分は A;0.6%、 B;4%、 C;48%、 D;19%E;17%であった。【まとめ】本研究により、本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなった。小児慢性特定疾患のデータ解析は、悉皆性の問題は残るものの、本邦の慢性心疾患患者の現状を把握する上で有用な情報となり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 術後遠隔期・合併症・発達

E-Oral Presentation　5 (II-EOP05)

Chair:Yoshifumi Fujimoto(Department of Cardiovascular surgery, Shimane University Hopspital)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 秋元 かつみ[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博[1], 犬塚 亮[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 平田 康隆[2], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いた Fontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 稲垣 佳典[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 金 基成[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛[1], 石津 智子[2], 林 立申[1], 石川 伸行[1], 中村 昭宏[1], 加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝[1], 川瀬 康裕[1], 吉野 美緒[2], 橋本 佳亮[2], 深澤 隆治[2] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子[1], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 石川 司朗[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-01] 抗頻拍ペーシング機能が心房頻拍のコントロールに有用であったフォンタン術後成人の1例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター）

Keywords: フォンタン, 心房頻拍, 抗頻拍ペーシング

【背景】フォンタン術後の成人例が増加し, 遠隔期合併症として心房頻拍の治療に難渋することも多い。【症例】31歳女性 無脾症, 単心室, フォンタン型手術後, 高度房室ブロックのため人工ペースメーカー植え込み済み【経過】 3歳 BT shunt, 10歳 BDG, CAVV plasty, TAPVD repair, 11歳 TCPC (intra-cardiac conduit), 14歳 AVVR (SJM #25mm), 15歳 脳梗塞にて入院, 17歳 散歩中に失神, 心室頻拍を疑われベプリジル内服開始。19歳 動悸出現, 心房頻拍の診断。 DC 50Jで洞調律へ回復, プロプラノロール開始。21歳 心房頻拍再発, 再度 DC 50J実施。 その後も失神発作を繰り返す。27歳 高度房室ブロックが判明し, PM植え込み実施（ DDD, Advisa）, 30歳 PM checkの際に偶然心房頻拍を確認, 症状は軽い動悸のみ。 ATP (Anti Tachyarrhythmia Pacing) 機能により治療成功していた。その後, ATPでも治らない頻拍発作を起こすもβブロッカー (カルベジロール) 増量によりコントロール可能となっている。【考察】難治性心房頻拍にはアミオダロンの適応があると思われるが, 若年成人で一生涯に渡り内服するのには副作用の問題があり悩むところである。フォンタンルートを穿刺してアブレーションも考慮しているが高侵襲のため躊躇している。フォンタン術後など複雑心臓病でもペースメーカー植え込みを要する症例においては, ATP機能を活用することで心房頻拍のコントロールができる可能性がある。【結論】人工ペースメーカーは基本的に徐脈に対する治療法であるが, ATP機能は頻拍治療においても有用である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-02] 左冠動脈肺動脈起始症に対して肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した1乳児例:中間報告

○原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 秋元 かつみ[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

Keywords: ALCAPA, 単冠動脈系再建, 乳児心不全

【背景】左冠動脈肺動脈起始症 (ALCAPA)に対する外科的治療は現在、二冠動脈系再建術である左冠動脈移植術、肺動脈内トンネル法や冠動脈バイパス術が主流であるが、単冠動脈系再建術である肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した症例を経験し、術後3年が経過したため報告する。【症例】4歳男児。生後4か月からの体重増加不良、多呼吸と陥没呼吸を契機に、生後8か月時に ALCAPAの診断に至った。初診時、胸部 Xpにて CTR74%、心臓超音波検査では左冠動脈の肺動脈への盗血所見を確認、また左室は著明に拡大し、左室駆出率は20%以下であった。心臓カテーテル検査では発達した側副血行路を確認したが、左冠動脈起始部から大動脈弁輪までの距離が14.0mmと遠く、左冠動脈移植術は困難と判断し肺動脈側左冠動脈開口部パッチ閉鎖術を施行した。術後1日で抜管し、3日で一般病棟に移床と術後経過は良好であった。呼吸障害などの臨床症状は著明に改善したが、左室収縮能は不変であった。術後32日に退院となった。術後1年が経過した頃より胸部 Xp上 CTRは52%となり、左室駆出率は60%まで改善した。術後3年で行った心臓カテーテル検査では、左冠動脈の肺動脈への盗血は消失し、右冠動脈から末梢の側副血行路を介して、左冠動脈領域への血流が確保されていることが確認できた。【考察・結語】 ALCAPAに対する術式として、単冠動脈系再建術は側副血行路が発達した成人例に行われていた術式であるが、長期的予後不良のため、現在は二冠動脈系再建術が主となっている。本症例においては、左冠動脈起始部から大動脈移植部への距離が遠いこと、手術侵襲に耐えられないことを考慮し二冠動脈系再建術は困難と判断した。肺動脈側パッチ閉鎖術は単冠動脈となるが、術後2年が経過した現時点で良好な経過をたどっており、本症例のように側副血行路が発達した乳児例に対しては低侵襲で有効な外科的治療になり得ると考えられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-03] Fontan循環では慢性腎障害を高頻度に認める

○白神 一博[1], 犬塚 亮[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 平田 康隆[2], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

Keywords: フォンタン, 腎機能障害, eGFR

【背景】 Fontan循環では術後遠隔期に腎障害が生じることが知られているが、それについて検討した報告は少ない。【目的】 Fontan術後遠隔期における腎機能障害の発生率や程度を明らかにし、その危険因子を検討する。【対象・方法】対象は2014年1月から2016年12月の間に当院にて心臓カテーテル検査を施行した全Fontan術後患児、連続33症例。このうち、 Fontan術前から eGFRが90 mL/min/1.73 m2未満だった1症例を除いた32症例(男20、女12症例)で検討した。全例とも腎尿路系の既往歴はない。 Fontan術施行時点の年齢は2歳7か月±1歳4か月、心臓カテーテル検査施行時点の年齢は2歳4か月～19歳(中央値6歳9か月)、 Fontan手術からの経過年数は132日～17年(中央値3年9か月)、全例とも NYHA I度。 Fontan術後カテール検査施行時点での慢性腎障害の程度を日本小児腎臓病学会が定める Stage分類により分類し、危険因子について腎障害を認める群と認めない群とで比較検討した。【結果】全症例の血清 Creは0.43±0.14 mg/dL、 eGFRは97.3±14.6 mL/min/1.73 m2、全症例で蛋白尿は認めなかった。小児慢性腎臓病のステージ1は22例、ステージ2 (eGFR＜90 mL/min/1.73 m2)は10例(全体の31%)だった。危険因子の解析として、 Fontan術後経過年数, SpO2, Hb, 血清 Ca, BNP, PRA, ALDS, CVP, 体心室 EDP, 肺血管抵抗, 利尿剤の内服, ACEIや ARBの内服, 肺血管拡張薬の内服を検討したが、いずれも両群間で有意差を認めなかった。【考察・結論】 Fontan術後症例の31%で小児慢性腎臓病 Stage 2を認めた。これは過去のアメリカからの報告10%よりも非常に多い結果であった。 Fontan術後症例においては、慢性腎障害の発生に注意し、それに準じた管理・対応が必要と考える。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-04] Vineland-II適応行動尺度を用いた Fontan術後患者の社会適応評価

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 稲垣 佳典[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 金 基成[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, 発達, Vineland

【背景】 Vineland－ II適応行動尺度（ Vineland）は世界的に標準化された適応行動の評価尺度である。0歳から92歳の幅広い年齢を対象に、コミュニケーション、日常生活スキル、社会性、運動スキルの「領域標準得点」と、それらを総合した「適応行動総合点」（平均100、標準偏差15の標準得点）によって、対象者の社会適応水準を客観的に数値化できるのが大きな特徴である。【対象】神奈川県立こども医療センターで Vinelandを行った Fontan術後患者53人（1-26歳、平均6歳）。【方法】当院でこれまで行ってきた発達評価尺度である新版K式発達検査（ K式）、 WISC-IV知能検査（ WISC）と Vinelandの関連を検討する。 Vinelandの総合点で正常(85点以上)に寄与する因子を検討する。検討項目は（1）胎児診断の有無、（2）低出生体重児、（3）初回 on-pump手術時日齢、（4）手術回数、（5） Glenn手術到達月齢、（6） Fontan手術到達月齢、（7）動脈血酸素飽和度、（8）中心静脈圧、（9） BNPの12項目とした（7、8、9は Fontan手術後約1年の評価カテーテル時の値を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

採用した）。【結果】 Vinelandの総合点と K式の全領域発達指数、 WISCの全検査知能指数は正相関を示した（ N=19、 R=0.93、 p＜0.0001）（ N=25、 R=0.64、 p=0.0006）。 Vinelandの総合点が正常であることに寄与した因子は単変量解析で初回 on－ pump手術時日齢のみであった（ Odds比:1.01、 p値:0.04）。また、 ROC曲線より Vinelandの総合点での正常を予測する初回 on-pump手術時日齢のカットオフ値は115日であった（感度:0.69、特異度:0.7、 AUC:0.71）。【結論】 Vineland－ II適応行動尺度は従来発達評価尺度として用いてきた新版 K式発達検査、 WISC-IV知能検査の2検査と正相関を示した。初回 On-pump日齢が遅いことは正常社会適応に寄与し、そのカットオフ値は115日であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-05] 先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例の検討

○浅井 英嗣, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 小林 真理子, 岡田 拓, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター心臓血管外科）

Keywords: 術後合併症, 気管切開, 長期予後

{はじめに}近年本邦における先天性心疾患の治療成績は改善してきており、術後遠隔期のよりよい Quality of life(QOL)が求められるようになってきた。呼吸不全に伴う気管切開術は先天性心疾患術後の合併症として頻度は少ないが（0.2-2.7%）、患児とその家族の QOLを著しく損なう術後合併症である。当院で先天性心疾患術後に気管切開術を要した症例について検討した。{対象}1990年1月から2002年12月までの前期(グループ１)、2003年1月から2016年12月までの後期（グループ2）にかけて当院で心臓手術(PDAを除く)後一年以内に気管切開となった18症例（0.31%、1990年1月から2016年12月までの心臓手術症例5881例）。フォローアップ期間は前期106±96ヶ月、後期31±27ヶ月であった。{結果}手術総数から見た頻度ではグループ１は5例（0.28%）、グループ2は13例（0.31%）で頻度に差はなかった。単心室疾患はグループ１で1例、グループ2で8例であった。気管切開に至った理由はグループ１で5例が全例喉頭気管軟化症単独、グループ2では気管喉頭軟化症単独は1例、長期挿管2例、両側反回神経麻痺1例、脳死1例、喉頭気管軟化症・脳死などの複合因子7例であった。予後は人工呼吸器からの離脱が前期3例(60%)、後期7例(54%)で有意差はなかったが、死亡率はグループ1では3例(60%)、グループ2では5例(38%)でありグループ2で有意に低かった（ P＝0.012）。{考察・結語}一般的に近年ではより複雑な疾患群への治療を行っているため、術後に気管切開を要する症例は増加傾向にある。しかし気管切開後の予後は依然として悪い。そのためより正確な術前診断や大動脈つり上げ術・気管外ステント術などの気管切開を回避する努力が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-06] 大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討

○野崎 良寛[1], 石津 智子[2], 林 立申[1], 石川 伸行[1], 中村 昭宏[1], 加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

Keywords: 術後高血圧, 大動脈縮窄, 血管内皮機能検査

【背景】大動脈縮窄・離断症は修復後に残存狭窄がなくても、長期的に高血圧の有病率が高く、心血管障害の発症率が高い。その機序のひとつとして血管内皮機能障害が考えられている。血管内皮機能評価として、駆血再潅流後の血管拡張反応を、上腕動脈径で評価する Flow Mediated Dilation (FMD)と指尖動脈の容積脈波を評価する Refractory Hypermia Peripheral Artery Tonometry (RH-PAT)がある。【目的】大動脈縮窄・離断症術後患者(CoA)の術後遠隔期の内皮機能障害を検討した。【対象と方法】 CoA患者17例(女5例、21.9±7.1歳、最終治療年齢5.1±8.7歳)と健常者9例(女3例、26.3±6.6歳)で、 FMDと RH-PATを右上肢で同時に測定した。他に上肢24時

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

間血圧計、上腕足首脈波伝達速度 brachio-ankle Pulse Wave Velocity (baPWV)、増大指数 Augmentation Index(AI)、頚動脈 Intima-Media Thickness (IMT)、心臓超音波検査を比較した。 CoA群のうち、既に降圧療法中は5例(29%、うち1例は予防的内服)で、3例(18%)が24時間血圧計で新規に高血圧と診断された。大動脈弁狭窄は2例(12%、軽度)、大動脈弁逆流は8例(47%; 中等度1例、重度1例)に認め、大動脈二尖弁は5例(29%)であった。【結果】 CoA群は健常群と比較して、 FMDは有意に低値であった(3.7±1.5% vs 5.7±2.2, p=0.014)が、 RH-PATでは有意な差は認めなかった(1.87±0.44 vs 2.01±0.50, p=0.481)。血圧は126±14/70±7mmHgで健常群(116±8/ 69±6mmHg)に比して収縮期血圧・脈圧が高かった。頚動脈 IMTは肥厚しており、左室心筋重量も増大していた。 baPWVと AIには有意差がなかった。【考察とまとめ】 FMDは導管血管の、RH-PATは末梢抵抗血管の内皮機能をそれぞれ反映するとされており、 CoA術後では導管血管の内皮機能が低下していることが示唆された。 FMDは内皮細胞の NO産生能や平滑筋の反応を総合的な反応で、内皮機能障害が拡張反応のどの相で生じているかさらなる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-07] 乳児開心術時の脳組織酸素飽和度と術後神経発達の関係

○佐々木 孝[1], 川瀬 康裕[1], 吉野 美緒[2], 橋本 佳亮[2], 深澤 隆治[2] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

Keywords: 脳組織酸素飽和度, 神経発達, Bayley乳幼児発達検査

背景：乳児心臓手術時に、脳組織酸素飽和度（ regional saturation of oxygen; rSO2）の低下時間と深度の累積積分値(area under the curve; AUC, min%)が大きな症例で、術後一過性の不随意運動を示した症例を経験したことがある。目的：術中 rSO2低下の時間と深度の累積積分値と術後神経発達の関係を検討する。方法：2016年2月から6月に乳児開心術を施行した8例で、 INVOS 5100C (Covidien)を用い術中脳 rSO2を持続モニタリングした。 rSO2のベースライン値から20%以上低下した時間と深度の累積積分値(AUC-20%)を計測した。また術前後に Bayley乳幼児発達検査（第3版）で認知、言語、運動の発達指数を求めた。術前後で発達指数の低下が15以上を有意とし、 AUC-20%と発達指数の低下との関連を Fisher’ s exact testを用いて評価した。結果：手術時月齢6±2、体重6.5±1.4kg。疾患・術式は VSD根治(n= 4)、 TOF根治(n= 3)と TAに対する Glenn術(n=1)。ベースラインの脳 rSO2は65±9、手術終了時59±17（ p＝0.42）。 AUC-20%は中間値で566（3－1401） min%であった。 Bayley発達指数は術前後で認知：80±18、82±17（ p＝0.84）、言語：91±16、80±11（ p＝0.14）、運動：80±16、69±20（ p＝0.24）であった。術後3例、5項目で発達指数の低下を認めた（認知：1/8、言語：2/8、運動：2/8）。 AUC-20%が500以上の4例のうち3例で術後発達指数の低下を認めた（ p＝0.028）。結語： Bayley発達指数は、術後言語・運動面で低値を示す傾向があった。術中脳 rSO2低下の時間と深度の累積積分値の大きな症例で術後発達指数の低下を認めた。術中脳 rSO2低下の少ない管理が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP05-08] Fontan循環における中心静脈圧の非侵襲的推定

○寺師 英子[1], 山村 健一郎[1], 川口 直樹[1], 村岡 衛[1], 中島 康貴[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 石川 司朗[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.福岡市立こども病院）

Keywords: Fontan術後, 中心静脈圧, エコー

【背景】 Fontan循環では肺循環と体循環が直列につながり、肺動脈へは上下大静脈からの非拍動性の血流が肺動静脈圧較差によって流れており、中心静脈圧(CVP)は上昇する。高い CVPによる遠隔期の臓器障害が問題と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なっており、 CVPは、 Fontan循環の調子を端的に表す最も重要な値である。 Fontan循環における CVPを推測する非侵襲的な方法に関しての報告はない。【目的】 Fontan循環においてエコー所見で CVPを推測することが可能かを検討すること。【方法】当院の小児科外来で follow中の小児 Fontan術後患者30例(9.9±4.2歳、男15例・女15例)と成人先天性心疾患外来で follow中の成人 Fontan術後患者112例(26.2±5.7歳、男56例・女56例)において、エコーの下大静脈/下行大動脈径比(IVC/Ao比)および下大静脈(IVC)の血流速度とカテーテル検査で測定したCVPとの関連性を診療録から後方視的に検討した。【結果】 IVC/Ao比と CVPとの間には成人と小児ともに有意な相関はみられなかった(p=0.27、 p=0.88)。 IVCの血流速度と CVPは成人においては有意な負の相関(p< 0.0001)を示したが、小児においては有意な相関はみられなかった(p=0.44)。成人において CVP>15mmHgを陽性とした ROC曲線では Cut off値を30.4cm/secとすると感度100%、特異度74.2%で CVP高値の症例を予測可能であった(AUC=0.934)。【考察】正常心において一般的に CVPの推測には IVCの径と呼吸性変動が用いられているが、 Fontan循環において IVCの径は有用ではなかった。一方で、 IVCの血流速度は Fontan術後の成人において CVPを推測するのによい指標となった。小児では CVP＞15mmHgといった Fontan循環の不良な症例がなかったため、相関がみられなかったのではないかと考える。今後さらなる症例での検討が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

E-Oral Presentation　6 (II-EOP06)

Chair:Hiroyuki Ohashi(Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○鉾碕 竜範[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○鬼頭 真知子[1,2], 安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 河井 悟[1], 森鼻 栄治[2], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑[1], 進藤 考洋[2], 犬塚 亮[2], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之[1], 土井 庄三郎[2], 前田 佳真[2], 安河内 聰[3], 岩朝 徹[4], 前田 潤[1], 古道 一樹[1], 柴田 映道[1], 安原 潤[1], 内田 敬子[1], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳[1], 小野 博[1], 中矢代 真美[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-01] 脳梗塞で発症した左房粘液腫、小児症例のまとめと治療方針の検討

○鉾碕 竜範[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: myxoma, stroke, pediatric

【背景】左房粘液腫では合併症として脳梗塞が大きな問題となる。脳梗塞発症後の超急性期の再疎通療法の是非、望ましい腫瘍摘出手術の時期については一定の見解を得ていない。【症例】13歳男児。入浴後に倒れ込み嘔吐、意識混濁となり救急搬送された。意識障害はまもなく改善したが、右片麻痺と失語が残り、頭部 MRI検査で左中大脳動脈領域の梗塞を認めた。心臓超音波検査で大きな左房内腫瘤（径40mm）の存在により心原性脳塞栓症を疑った。梗塞巣が広範であること、脳浮腫が強いことから再疎通療法は出血の危険性が高いと判断し、ヘパリン持続静注を開始し保存的に待機した後、第13病日に開心術による腫瘍摘出術を施行、病理診断で粘液腫と確定診断した。術後は順調に経過したが、右不全片麻痺は残存、現在もリハビリを継続中である。【考察】脳梗塞で発症した左房粘液腫症例においては、塞栓症再発、一方では頭蓋内出血や脳浮腫増悪のリスクを考慮した治療選択を迫られるが、明確な治療指針は存在しない。主に成人を対象とした15年間133症例を解析した報告によると、超急性期の再疎通療法（血栓融解療法）は6.8%で施行されており、腫瘍摘出手術は7.9%が発症後24時間以内、36.8%が1週間以内に施行されていた。小児に限ると治療方針に言及している報告は少ない。今回我々が1977～2016年の40年間の小児例の報告（24論文26症例）を調査したところ、再疎通療法を試みた症例は2例。25例で最終的に腫瘍摘出術が施行されているが、手術時期に言及しているのは11例のみであり、発症後24時間以内の手術は0例、1週間以内が4例、それ以上待機して手術に臨んだものが7例であった。開心術に伴う新たな梗塞、頭蓋内出血など神経合併症の増悪を認めた症例は無かったが、手術待機中に新たな梗塞を発症した症例が1例あった。脳梗塞を合併した左房粘液腫の治療方針に関しては、更なる症例の蓄積と検討が望まれる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-02] 経皮的心肺補助中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例

○鬼頭 真知子[1,2], 安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 河井 悟[1], 森鼻 栄治[2], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

Keywords: 経皮的左房減圧, ECMO, staticBAS

【緒言】循環が破綻した劇症型心筋炎では、体外循環補助下に心室機能、血行動態の回復を待つ。十分な補助流量を確保・維持するのみならず、適切な左室 unloadingにより高い左室拡張期圧を低下させなければ、肺うっ血・肺出血は改善せず、拡張期冠血流不足から左室機能は回復しない。経皮的心肺補助（ PCPS）中に左房減圧目的でバルーン心房中隔欠損拡大術（ BAS）を施行した劇症型心筋炎の2ヵ月児例を報告する。
【症例】生後2ヵ月、体重5.5kgの女児。感冒症状が先行した後に心収縮力が低下し、胸部 X線上 CTR 0.72と心拡大を認めた。高度の代謝性アシドーシスのため速やかに頚動静脈から PCPSを導入した。僧帽弁逆流（ MR）、左房拡大、肺うっ血が著明なため左房減圧の適応と判断し、同日（ PCPS導入後9時間） BASを行った。心臓カテーテル検査では右房圧12mmHg、左房圧27mmHgであった。大腿静脈に4Fシースを留置し、 Sterling 8.0mm×20mmを用いて static BASを行った。 PCPS流量の低下や不整脈の出現、心嚢水の増加は認められなかった。BAS後、左房圧は17mmHgに低下し、心房間圧較差は5mmHgとなった。 MRが軽減し、 BAS後19時間の胸部 X線は CTR 0.6に低下し肺うっ血像が改善した。その後心収縮能が改善傾向となったため、14日間の PCPS管理の後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

離脱した。心室機能は緩徐に改善し、神経学的後遺症なく入院73日目に退院した。エコー上、心房間交通を認めなかった。
【考察】体外循環補助治療中の経皮的左房減圧（ BAS、ステント留置、ベント挿入）の報告は散見され、施行後48時間以内の肺うっ血の改善、循環補助期間の短縮等の効果が認められている。経皮的左房減圧は外科的な左房ベント挿入より低侵襲であり、本症例における static BASも合併症なく十分な治療効果が得られた。劇症型心筋炎の治療戦略において、重要な治療オプションとして位置づけられるものと考えた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 蕗子 （富山大学 小児科）
Keywords: 左室心筋緻密化障害, LVNC, 小児慢性特定疾病

【背景】左室心筋緻密化障害（以下 LVNC）は小児循環器学会学術委員会による2005～2014年の稀少疾患サーベイランスでは、年間28.7人の新規発生が報告されている稀な疾患であり、未だ臨床像、管理方法、予後など不明な点が多い。【目的・方法】我が国における LVNCの実態を調査するため、2004~2013年の小児慢性特定疾病レポジトリーから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施した。【結果】心筋症は1360例であった。309施設にアンケートを送付し、116施設（37.5%）から回答を得た。 LVNCは46例（男女比29対17）で診断年齢は日齢0～16歳（31.6±54.0ヶ月齢）と1歳未満に多かった。診断の契機は症状（47.8%）、学校心臓検診（8.6%）、乳幼児健診（4.3%）の順で多く、症状は心不全（73.9%）、不整脈（23.9%）、塞栓症（2.1%）であった。心臓カテーテル検査を施行された10例では血圧や左室拡張末期圧など正常範囲であった。治療は強心薬（30.4%）、利尿薬（36.9%）、抗血小板薬（41.3%）、抗凝固薬（8.6%）、末梢血管拡張薬（67.3%）、βブロッカー（45.6%）などが使用され、酸素療法（13.0%）および人工呼吸管理（8.6%）も行われていた。外科治療は二心室修復術、姑息術（非短絡術）がそれぞれ2例ずつ施行され生存していた。死亡の転帰となった6例（13.0%）中3例が心臓死でいずれも生後1歳未満であった。学校生活管理指導は E可（19.5%）、 E禁（13.0%）、 D（23.9%）、 C（4.3%）、 B（2.1%）となっていた。家族歴は21.7%に有し、遺伝子診断実施率は17.3%であった。【結語】 LVNCは新生児期～乳児期の心不全による発症が多く、約8割の患者で慢性心不全に則った治療が行われていた。死亡率や家族歴は既報の報告と同等であった。小児慢性特定疾病の特性から、予想される年間発生率の割に小児慢性特定疾病の登録数が少ないため、今後の継続した調査と検討が必要であると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑[1], 進藤 考洋[2], 犬塚 亮[2], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 肥大型心筋症, 心エコー, 予後

【はじめに】肥大型心筋症(HCM)の小児では、初回診断時の拡張末期心室中隔厚(IVSD)と左室後壁厚(LVPWD)が死亡予測因子とされている。しかし、経過観察中の心エコー検査所見と予後の関連についての報告はほとんどない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】 HCM小児の定期経過観察で得られた心エコー検査指標の、死亡予測能を明らかにする。
【方法】20歳未満の HCM患者に対して2013年3月～2016年6月に施行された定期経過観察目的の心エコー検査のうち、最新の計測値を、生存群と死亡群で比較した。左室拡張末期径(LVEDD)、 IVSD、 LVPWDは、体表面積で標準化した z値、左室短縮率(LVFS)は年齢で標準化した z値を算出して比較した。
【結果】対象患者は21例(男児11例)、10例が Noonan症候群、2例が LEOPARD症候群、また2例に HCMの家族歴を認めた。肺動脈弁狭窄が Noonan症候群の4例に合併しており、また左室ないし右室流出路狭窄を7例に認めた。心エコー検査時の年齢は7.1(0.4~19.1)歳、 IVSDの z値は10.9±6.0であった。死亡例は5例(2例が心不全死、3例が院外突然死)で、心エコー検査から死亡までの期間は4(1~9)ヵ月だった。残る16例は心エコー検査から4.5 (2～41)ヵ月の時点で生存していた。 LVEDDの z値は死亡群で生存群より有意に大きく(1.2±0.6 vs －1.5±1.9, p＜0.05)、また LVFSの z値は死亡群で生存群より有意に小さかった(－0.6±5.0 vs 4.8±4.3, p＜0.05)。両群で IVSDおよび LVPWDの z値に有意差はなかった。
【結論】小児 HCM患者の経過観察において、求心性肥大があるにもかかわらず、左室収縮の低下によって左室内径が拡大傾向となることが、死亡と関連していた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-05] もやもや病と肺高血圧症合併例の病因および臨床像における多様性

○福島 裕之[1], 土井 庄三郎[2], 前田 佳真[2], 安河内 聰[3], 岩朝 徹[4], 前田 潤[1], 古道 一樹[1], 柴田 映道[1], 安原 潤[1], 内田 敬子[1], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 3.長野県立こども病院 循環器小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: 肺高血圧症, もやもや病, RNF213

【はじめに】もやもや病(MMD)と肺高血圧症(PH)の合併が過去に少数例報告されているが、その病因と臨床像には不明な点が多い。【症例】筆頭演者が経験した MMD＋ PHの２例はいずれも多発性末梢性肺動脈狭窄(PPS)を合併し、1例はさらに腎動脈狭窄も有していた。複数の臓器の血管病変を生じる原因を明らかにするために行った遺伝子解析において、2例ともに RNF213のホモ接合性変異（ p.Arg4810Lys）が検出された。 RNF213は MMD感受性遺伝子であり、ヘテロ接合性変異で MMDの発症率が高まることが知られている。今回 RNF213のホモ接合性変異は、脳血管以外の血管（肺、腎）にも狭窄病変を生じ、 MMD＋ PH例の病因のひとつであることが判明した。本邦では、共同演者の経験例を含めて過去に数例の MMD＋ PHが報告されているが、 PPSや腎動脈狭窄の有無は症例により異なり、上行大動脈、動脈管や腹部大動脈の分枝に拡張・蛇行病変を認めた例もあることから、MMD＋ PH合併例の臨床像は多様であると考えられる。さらに、病因と考えられる遺伝子変異として BMPR2、ACTA2、 ELNの変異がそれぞれ1例において報告されており、複数の病因が MMD＋ PH合併例の多様な臨床像を生じていると推測される。治療として、多くの例で肺動脈性肺高血圧症（ PAH）治療薬が用いられたが、総じて効果は限定的であった。従って、 MMD＋ PH合併例に対しては、 PAH例とは異なる特異的な治療戦略が必要である。また、経過中に脳出血を生じた例があり、 PAH治療薬の使用に際しては、全身の血管への作用、とくに MMDの症状の増悪には注意を要すると思われる。【まとめ】 RNF213のホモ接合性変異が MMD＋ PH合併例の新たな病因と判明し、 RNF213の機能解析などによって更なる PH発症機序の解明につながることが期待される。一方、 MMD＋ PH合併例の予後を改善するためには、多施設が力を合わせて症例の集積を進め、多様な病因と臨床像を踏まえた特異的な治療法を確立する必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-EOP06-06] 肺動脈瘤の外科的再建術後組織学的評価にて EP4の発現促進を認めた2症例についての検討

○川田 幸子, 笠原 真悟, 井上 善紀, 小林 泰行, 堀尾 直裕, 石神 修大, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 新井 禎彦 （岡山大学病院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈瘤, 肺高血圧, 外科治療

【背景】肺動脈瘤の発生頻度は0.001％未満である。その発生機序について特発性肺動脈性肺高血圧、あるいは先天性心疾患における左右短絡などの高肺血流による二次性肺高血圧が中膜の粘液変性を惹起し弾性繊維の断片化により肺動脈瘤を形成すると考えられている。しかしながら、肺高血圧にもかかわらず瘤形成を認めない症例も存在しており肺高血圧以外の要因が肺動脈の瘤形成に寄与している可能性が示唆されている。【目的】今回我々は、2例の肺動脈瘤症例に対して外科的肺動脈再建を行った。得られた肺動脈瘤の切除標本においてprostaglandin E receptor type4 (EP4)の発現促進の有無を評価し、肺動脈瘤形成の因子を検討した。【症例】症例1：29歳男性。24歳時に易疲労感を契機に動脈管開存症（ Qp/Qs1.1）、肺高血圧症、肺動脈瘤と診断され動脈管に対してコイル塞栓術を実施。今回、胸痛を認め造影 CTにて解離性肺動脈瘤破裂（瘤径11cm）と診断された。 Yamagishi導管を使用した右室流出路再建術、肺動脈縫縮術を実施した。症例2：62歳女性。35歳時に労作時呼吸苦を契機に特発性肺動脈性肺高血圧症、肺動脈瘤と診断された。肺動脈瘤は増大傾向（瘤径13cm）であり肺動脈人工血管置換術を実施した。【結果】いずれの症例でも動脈瘤壁の EP4発現促進を認めた。一方、瘤化していない部分の肺動脈壁では EP4の発現を認めなかった。【考察】腹部大動脈瘤では既に免疫組織学的に EP4の発現促進が動脈瘤形成に寄与していることが知られており、同様に肺動脈においても EP4が瘤形成の一因子である可能性が考えられる。【結論】今回われわれは肺高血圧症に伴う肺動脈瘤を形成した2症例に対して肺動脈瘤切除、右室流出路再建術を行った。切除標本の組織学的評価にて EP4の発現促進を認め、肺動脈瘤形成の因子として EP4が関連しているものと考えられたので報告する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-07] 門脈肺高血圧症に対して肺血管拡張療法を施行し生体肝移植を施行した3例

○益田 瞳[1], 小野 博[1], 中矢代 真美[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 門脈肺高血圧症, 肝移植, 肺血管拡張薬

【背景】門脈肺高血圧症（ PoPH）は肝・門脈疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症で、重症肝硬変の5.3-8.5%に合併し、中等度以上の PoPHは肝移植の危険因子とされる。当センターにおいて PoPHを合併し生体肝移植を施行した3例を報告する。【症例】症例1：2歳6か月女児。原疾患は胆道閉鎖症。移植前平均肺動脈圧（ mPAP）は35mmHg、肺血管抵抗（ PVRI）は241 dynes・ sec ・ cm-5・ m2、心係数（ CI）6.6 L/min/m2であった。母をドナーとした生体肝移植を施行し、移植と同時に Tadalafilを開始、移植後10か月で中止した。症例2：2歳8か月女児。原疾患は左側相同、胆道閉鎖症。2歳4か月時に両大血管右室起始、肺動脈弁狭窄に対して心内修復術を施行したが、術後4か月時に肺高血圧症を発症。 mPAP 35mmHg、 PVRI 321 dynes・ sec ・ cm-5・ m2、 CI 4.3 L/min/m2であった。 Tadalafil、 Ambrisentan、 Beraprostを開始し、2か月後に mPAP 28mmHg、 PVRI 118 dynes・ sec ・ cm-5・ m2と治療に反応を示し、父をドナーとした生体肝移植を施行した。移植後3年6か月現在、 Tadalafil、 Ambrisentan 2剤継続中である。症例3：5歳男児。原疾患は胆道閉鎖症。移植前 mPAP 45mmHg、 PVRI 281 dynes・ sec ・ cm-5・ m2、 CI 5.5 L/min/m2であった。 Epoprostenol、 Sildenafil、 Ambrisentanを開始し、9か月後に mPAP 26mmHg、 PVRI 168 dynes・ sec ・ cm-5・ m2と治療に反応を示し、父をドナーとした生体肝移植を施行した。移植後1年8か月現在、3剤継続中である。【考察】成人の報告では

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

肝移植前 mPAP 35mmHg以上、 PVR 250 dynes・ sec ・ cm-5は予後不良とされ、当センターでも指標としている。3例とも移植後のグラフト肝の機能は保たれ、現在まで死亡例はないが、2例は移植後も肺血管拡張薬を継続中である。近年積極的な肺血管拡張療法により肝移植の成功例が報告されているが小児での検討は少なく、今後も症例の蓄積を重ね、長期予後の検討が期待される。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP06-08] Treprostinil持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: Treprostinil, 持続皮下投与, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】 Treprostinilは、肺動脈性肺高血圧症（ PAH）に対して持続静脈内投与（ div）に加えて持続皮下投与（ sc）が可能なプロスタグランジン I2誘導体製剤（ PGI2）で、日本国内では成人症例の集積はあるが小児症例は少ない。また、小児症例に対する適応は明確に定まっていない。今回、小児 PAHに対して Treprostinil（ sc）を導入した3例を報告する。【症例1】9歳男児。7歳時に特発性肺動脈性肺高血圧症（ IPAH）と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善不十分のため、 PGI2の適応と判断した。精神発達遅滞のため中心静脈カテーテル（ CV）管理が困難と判断し、 Treprostinil（ sc）を追加導入した。【症例2】13歳女児。9歳時に IPAH＋心房中隔欠損（ ASD）と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善乏しく Epoprostenol（ div）を導入した。 PAHの改善に伴い肺血流量が増加し ASDを Amplatzerで閉鎖した。肺動脈圧がほぼ正常範囲まで低下し、CV感染の反復も認めたため、 Epoprostenol（ div）から離脱し Treprostinil（ sc）に切り替えた。【症例3】10歳女児。6歳時に門脈性 PAHと診断し、門脈体循環シャントのコイル塞栓を行った。経口薬3剤併用にて改善乏しく、 PGI2の適応と判断した。患児と両親の CV管理に対する拒否感が強く、 Treprostinil（ sc）導入の方針とした。3症例とも Treprostinil(sc)は奏功した。【考察】 Treprostinil（ sc）は、 Epoprostenol（ div）の導入・継続が難しい患児や Epoprostenol（ div）からの離脱を考慮可能な患児が良い適応であると思われる。3症例における Treprostinil（ sc）の効果と忍容性を報告するとともに、文献的考察を加える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 一般心臓病学/心臓血管機能

E-Oral Presentation　7 (II-EOP07)

Chair:Miho Takahashi(Department of Child Health, Faculty of Medicine,University of Tsukuba)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか？

○浅沼 賀洋[1], 中野 玲二[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文[1,2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

○増谷 聡, 岩本 洋一, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 簗 明子, 先崎 秀明 （埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する：収縮末期エラスタンスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D低値と血管機能、運動耐容能について

○朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価（ AVIと API）

○松村 峻[2], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 簗 明子[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-01] 房室弁逆流を持つ Fontan患者の潜在的心機能低下

○堀本 佳彦, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博（榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: 房室弁逆流, Fontan, 心機能低下

【背景と目的】房室弁逆流（ AVVR）は心機能低下を招き循環を損なうため、 Fontanに至るまでに積極的に外科的治療介入が行われている。 Fontanに到達すると駆出率の低下が生じない限り経過観察になることが多いが、潜在的に心機能障害が生じている可能性がある。 Fontan後に AVVRが存在している群の特徴について検討した。【方法】対象は2010年～2015年に心臓カテーテル検査が施行された Fontan患者174人（2才～18才）。血行動態因子及び血液 dataを、まず AVVRが II以上の群（ AVVRII↑：27人）とそれ以外の群（147人）に分けて比較した。次に AVVRII↑を除いた147人を AVVR軽度群（65人）と AVVR無群（82人）に分け、同様の検討を行った。【結果】 AVVRII↑の群では AVVRII未満の群に比べて駆出率はほぼ同等（50% vs. 51%）であったが、心室拡張末期圧 (10.5 vs. 8.3 mmHg: p=0.016)、肺動脈楔入圧（9.4 vs. 6.8 mmHg: p=0.00033）、中心静脈圧 (≧15mmHg、40% vs. 20%: p=0.041）は上昇していた。また、心室拡張末期容積（132% vs. 102%: p=0.0023）、心室収縮末期容積（66% vs. 49%: p=0.0043）は AVVRII↑の群で大きかった。 AVVRII↑の群では NT-proBNP値（1156 vs. 241 pg/ml: p=0.0014）、 GGT（136 vs. 66 IU/L: p=0.00011）は上昇し、 Alb（4.2 vs. 4.4 g/dL: p=0.046）は低下していた。 AVVRII↑を除いた AVVR軽度群と AVVR無群では、上記の血行動態に有意差を認めなかった。血液 dataでは GGTのみに有意差を認めた。【考察と結語】 Fontan患者において AVVRII↑を伴っている群では、 AVVRが II未満の群に比べ、心室の圧負荷、容量負荷の上昇を認め、肝機能は低下していた。これらの心負荷、肝障害は軽減されることはなく、長期に渡って持続することになる。 AVVRが軽度であれば、血行動態上の負荷は消失していた。 Fontan患者ではたとえ駆出率が低下していなくとも、 AVVRが強い場合は弁修復を試みた方が良い。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-03] 先天性心疾患は出生後の発育不良に影響を与えるか？

○浅沼 賀洋[1], 中野 玲二[1], 伴 由布子[1], 古田 千左子[1], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 新生児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 先天性心疾患, 低出生体重児, 子宮外発育遅延

【背景】極低出生体重児(VLBWI)において頭囲の子宮外発育遅延(EUGR)が神経発達障害のリスク因子であるとの報告があるが、先天性心疾患(CHD)が EUGRの原因となるかは明らかでない。【目的】 VLBWIにおいて CHDが修正40週時の体重、頭囲に影響を与えるか検討する。【方法】2010～2016年に出生し当院に入院した CHD合併 VLBWIの中から愛護的ケアのみを行った5例、染色体異常6例、修正40週前に死亡した3例、転院した6例を除外した12例を対象とした。この CHD群に対して出生時期、在胎期間、出生体重をマッチさせた CHDのない対照群 24例を抽出。両群の修正40週時点での体重、頭囲とそれぞれの成長速度（出生時から修正40週の SD値変化:Δ SD）を比較した。修正40週時の体重、頭囲が10% tile未満を、それぞれ体重 EUGR、頭囲 EUGRと定義した。【結果】両群の在胎期間、出生体重、出生時頭囲に差はなかった。 CHD群は在胎27週5日(26週0日-35週1日)、出生体重836g(504-1440)。以上は中央値（範囲）。疾患症例数は VSD 3、 ASD 3、 CoA/IAA 3、 PAVSD/MAPCA 1、 CoA合併単心室1、肺動脈狭窄1。修正40週前に動脈管結紮以外の手術施行例は5例。修正36週時の慢性肺疾患、消化管穿孔の発症に有意差はみられなかったが、 CHD群で敗血症が多く、経腸栄養 100ml/kg/day到達日齢が遅い傾向がみられた。体重 EUGRは CHD群11/12例 vs 対照群23/24例で有意差はないが、40週時の体重 SD値は CHD群で有意に低く(p=0.016)、体重Δ SDも低かった(-1.93(-5.37 to -0.73) vs -1.20(-3.51 to -0.33);p=0.0496)頭囲 EUGRは CHD群5/11 vs 対照群2/22 (欠損値あり)で、 CHD群で有意に多

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

く(p=0.027)、頭囲Δ SDも有意に低かった(p=0.022)。【結論】 CHD群で頭囲 EUGRが有意に多く、体重Δ SD、頭囲Δ SDが低かった。 VLBWIにおいて CHDは EUGRのリスク因子となりうることが示唆された。より積極的な経静脈栄養、消化管合併症予防のための母乳栄養など、栄養法の改善が求められる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-04] 小児心疾患における頸部血管硬度と大動脈硬度の関係

○齋木 宏文[1,2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.メイヨークリニック）

Keywords: 中枢神経循環, 頸動脈スティッフネス, 大動脈スティッフネス

背景: 一部の先天性心疾患では心内修復後も発達予後が不良なことが知られ、脳血流調節異常の関与が示唆される。この病態には高い中心静脈圧や RAS系活性化による循環調節機構の破綻に加え、これらの全身的な影響としての頸部血管硬化が関与する可能性がある。この頸部血管特性の変化は、先天性心疾患児にしばしば認められる血行動態/先天素因に依存した弾性組織変化を伴う血管硬化に修飾され、脳血流調節異常を更に不安定にさせるかは定かではない。方法: E-tracking法により内頸動脈硬度指標を評価した連続66例を対象に頸動脈血管硬度と頸動脈血流量、観血的に評価した上行(aAo)および下行大動脈(dAo)血管硬度指標との関連性を解析した。結果: 内頸動脈硬度は体表面積補正した中枢神経血流量と負の相関を示した(脈波伝播速度 PWV、 Ep、 Ao compliance、 stiffness β: p＜0.05)。内頸動脈 PWVは遠位大動脈 PWVと有意な正の相関を示したが(p＜0.05)、近位大動脈 PWVとは明らかな関連性を認めなかった。また近位大動脈と遠位大動脈の PWV比が高いほど内頸動脈血流量が低下する傾向があり(p=0.056)、多変量解析では dAo PWVが中枢神経血流量を規定することが示唆された。(aAo; p=0.085、 dAo PWV; p=0.044、 BP; p=0.26)結論: 内頸動脈血管硬度は内頸動脈血流量低下に関連するが、小児心疾患に伴う近位大動脈血管硬化よりも遠位大動脈の血管硬度を反映することから加齢や神経液性因子などの全身性血管リモデリングの影響下にある。近位大動脈血管硬化は独立して中枢神経循環を障害する可能性があり、更なる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-05] LV Diastolic Chamber Stiffness is Linearly Correlated with Effective Arterial Elastance in Children with Heart Disease

○増谷 聡, 岩本 洋一, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 石戸 博隆, 簗 明子, 先崎 秀明 （埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: stiffness, afterload, aldosterone

Background. Left ventricular (LV) diastolic chamber stiffness (stiffness) is closely correlated with LV filling dynamics. Some of the pathways that induce arterial and LV diastolic stiffening may be the same.
Purpose. We tested the hypothesis that increases in serum aldosterone levels may be correlated with both arterial and LV diastolic stiffening, and that LV stiffness may be closely correlated with effective arterial elastance indexed to body surface area (Eal) in children with heart disease.
Methods. This study included 102 consecutive pediatric (median age 2.4 years) heart disease patients with various biventricular circulation who underwent cardiac catheterization. Blood samples for serum aldosterone level were collected at the beginning of catheterization. Stiffness was calculated as

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

pressure rise during diastole divided by stroke volume index.
Results. LV stiffness (R=0.30, p=0.0035) and EaI (R=0.30, p=0.0033) were linearly correlated with logarithm formation of serum aldosterone levels (median [IQR], 163 (81, 652) pg/mL). LV stiffness was closely and linearly correlated with EaI (R=0.64, p <0.0001).
Conclusion. Diastolic ventricular stiffening can be mechanically coupled to arterial stiffening in this population. The aldosterone pathway may at least partly be involved in both processes. Thus, aldosterone antagonists or afterload reduction using angiotensin-converting enzyme inhibitors may also ameliorate LV diastolic stiffening in children.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-06] 生理的な圧容積曲線の軌跡を定義する：収縮末期エラスタンスと前負荷動員一回仕事量の真の値の求め方

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）
Keywords: 前負荷動員一回仕事量, 収縮末期圧容積関係, 再現性

【背景】収縮末期圧容積関係（ ESPVR）や前負荷動員一回仕事量（ PRSW）関係は負荷に依存しない収縮性の指標として有用である。これらは、負荷状態を変えながら記録した圧容積（ PV）関係から求めるが、計測誤差などにより非生理的ループが混入することで、同一患者でも PVループの軌跡が変わり、求まる指標の値が異なることがある。我々は、 PRSW関係の直線性から数学的に「 PRSW関係の X軸との交点（ V_{sw}）と傾き（ M_{sw}）を PV平面上にプロットした時、その点（ V_{sw},M_{sw}）は ESPVR上にある」という関係を見出し、これに基づいて PVデータが生理的かどうか判定するプログラムを開発した。
【方法】右心カテを行った患者22人の右室 PVデータを後方視的に解析した。バルサルバ法で負荷を変化させた時の ESPVRの傾き（ E_{es}）、 PRSW関係の傾き（ M_{sw}）を求めた。これを同一患者に対し2回ずつ行うことで、繰り返し測定の再現性を確認した。プログラムを用いて非生理的 PVループを除外した後に E_{es}、 M_{sw}を再計算し、それぞれの指標について繰り返し測定の再現性が改善するかを検証した。
【結果】2回測定の平均をとると、 E_{es}は0.70±0.49mmHg/ml、 M_{sw}は24±8.7mmHgであった。一回目と二回目の乖離の標準偏差は E_{es}で0.36mmHg/ml、 M_{sw}で4.7mmHgあり、繰り返し測定の相関はそれぞれ r＝0.84、0.87であった。プログラムにより20シリーズの PVデータが生理的と判定され、残りの24シリーズにおいて平均2.5±1.4ループが非生理的と判断された。それらの除外後に E_{es}、 M_{sw}を再計算すると、一回目と二回目の乖離の標準偏差は Eesでは0.39mmHg/mlと改善を認めなかったが、 M_{sw} では3.4mmHgと乖離の縮小を認め、繰り返し測定の相関も r＝0.96と改善を認めた。
【結論】非生理的 PVループの除外により、 M_{sw}を再現性高く求めることが出来た。複数回測定の平均値をとる従来の方法に比べ、効率よく真の M_{sw}の値を求めることの出来る画期的なアプローチと考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-07] Fontan患者における血清ビタミン D低値と血管機能、運動耐容能について

○朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 朴 仁三 （東京女子医科大学 循環器小児科）
Keywords: Fontan, serum VitaminD, vascular function

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】老年期の血清ビタミン D低値が血管機能障害を惹起し、心血管イベントの危険因子になるという報告は散見されているが Fontan患者における血清ビタミン D値や血清ビタミン D低値と血管機能や運動耐容能との関係は明らかになっていない。【目的】 Fontan患者における血清ビタミン D値並びに血清ビタミン D低値の原因や血管機能、運動耐容能との関係を明らかにする事。【対象と方法】2013年6月から2017年1月までに予定入院した Fontan患者で血管硬度の検査を行った PLE患者を除く45人について診療録から後視的に検討した。男性19人(42%)、年齢は中央値25.9歳（12.8-55.8歳）、 Fontan術後年数は中央値18.0年（8.2-31.3年）、 NYHA分類 I度: 29人、 II度: 16人。【結果】血清ビタミン Dが低値（血清25(OH)D: ＜20ng/ml）であった患者は33人(73%)であった。低ビタミン D群（25(OH)D: ＜20ng/ml）と正常群（25(OH)D: ≧20ng/ml）の2群間で比較したところ、低ビタミン D群で優位に高年齢 (28.7±8.8 vs 20.3±6.6歳、 p:0.004)であり、 GFRは低下傾向 (88.3±18.7 vs 101.2±20.2 ml/min/1.73m$_2$、 p:0.05)であった。また低ビタミン D群で優位に FMDは低値 (6.8±2.2 vs 8.4±2.1 %、 p:0.03)、 PWVは高い傾向 (1040±201 vs 922±161 m/s、 p:0.08)であり、6分間歩行距離は有意に短かった (479±67 vs 547±84 m、 p:0.007)。【考察】 Fontan患者は若年者においても血清ビタミン Dが低値であり、血清ビタミン D低値が血管機能障害や運動耐容能に関係している。【結語】 Fontan患者の約75%で血清ビタミン D値が低下していた。年齢と腎機能障害が血清ビタミン D値に影響している可能性がある。また、Fontan患者の血管機能障害並びに運動耐容能低下に血清ビタミン Dの低下が関与している。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-EOP07-08] オシロメトリック法血圧計による血管の硬さ評価（ AVIと API）

○松村 峻[2], 増谷 聡[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 簗 明子[1], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

Keywords: oscillometric, stiffness, AVI

【背景】血管の硬さは、心室の後負荷であり、神経調節の結果である。血管の硬さを簡便に評価できれば、病態評価や経過フォローに有用と考えられる。オシロメトリック法は、血管の硬さを簡単・短時間・非侵襲的に評価でき、魅力的と考えられる。しかし小児の報告はわずかで、その意義は確立されていない。
【方法】対象は小児循環器外来を受診した患者・家族、病院スタッフの希望者。 CHD、川崎病からなる心疾患群（各22と2名、6-33歳、中央値9.6歳）、非心疾患群（58例、9.8-75歳、中央値41.3歳）。それぞれ中心動脈、上腕動脈の硬さの指標である、 Arterial velocity pulse index (AVI), Arterial pressure volume index (API)と血圧・心拍数は、志成データム社製パセーサで測定した。安静座位でマンシェットを上腕に巻き、約2分かけて計測した。 AVIや APIと血行動態や群との関連を探索的に検討した。
【結果】非心疾患群で収縮期血圧、脈圧、 AVIは年齢とともに有意に増加、 APIも増加の傾向を示した。このため、年齢分布を近づけるため、以下、非心疾患群で35歳未満（13名）を抽出して、心疾患群と比較した。年齢を加味して AVI、 APIを比較した（ ANCOVA）ところ、 AVIは心疾患群で有意に高値を示し（ P=0.0198, β=0.50）たが、 APIは両群で有意な差異を認めなかった（ P=0.59）。 APIは年齢・群でなく、脈圧が大きくなるに従い増加した（ P=0.0083）。 AVIと APIの相関は認めなかった。
【結論】小児心疾患では動脈の硬さの分布が一様でなく、上腕でなく中心動脈に硬化の存在が示唆された。本検討に含まれる正常小児の Nは少なく、今後、小児血管評価における AVI・ APIを正しく解釈するためには、正常小児例のデータの蓄積と、年齢ごとの正常域の構築がまず必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P17)

Chair:Takashi Kuwahara(Division of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Gifu Prifectural Medical Center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P17-01] 神経性食思不振症における心機能低下は適切な治療で改善する

○末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 立花 伸也[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 渋田 昌一[2], 竹腰 信人[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-03] Serratia liquefaciensによる感染性心内膜炎を呈した初小児例

○百瀬 太一[2], 増谷 聡[1], 川崎 秀徳[2], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 田村 正徳[2], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

○鈴木 詩央[1], 伊藤 怜司[1], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[2] （1.東京慈恵会医科大学附属病院, 2.町田市民病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

○鳥羽山 寿子[1,2], 福永 英生[1], 古川 岳史[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3], 新島 新一[1,2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-06] ASD,VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症の治療経験

○北 翔太[1], 近田 正英[1], 小野 裕國[1], 杵渕 聡志[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 長田 洋資[2] （1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P17-07] 外傷後弁尖裂傷による重度僧帽弁閉鎖不全症と左房内膜剥離の一例

○石塚 潤, 美馬 隆弘 （大津赤十字病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-01] 神経性食思不振症における心機能低下は適切な治療で改善する

○末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 立花 伸也[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 渋田 昌一[2], 竹腰 信人[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科学教室, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科）

Keywords: 神経性食思不振症, 一回拍出量, 心係数

【背景】我々は、昨年の本学会で神経性食思不振症（ Anorexia nervosa 以下 AN）では徐脈に加え一回拍出量（以下 SV）が健常者に比べ低下し、左室収縮速度の低下が SV低下に関与すると報告した。今回は ANへの治療前後での心機能の変化を検討した。【対象・方法】対象は当科で入院加療を行った AN患者6名（女子5名、男子1名、13歳4か月～14歳11か月）。心雑音や後遺症のない川崎病のフォローで当科を受診した9名（女子7名、男子2名）を対照群とした。これら2群に対して心臓超音波検査を行い左室拡張末期径（ LVDd）や左室内径短縮率（ LVFS）を測定、右室流出路血流のドプラー波形から一回拍出量（以下 SV）および心係数（ CI）を算出した。左室収縮時間(LVST)は Mモードから算出した。 LVDdや SVは体表面積で除して補正、 LVSTは RR時間の3乗根で除して心拍数(HR)による補正を行った。 AN群は入院時と退院時の2回のデータを比較した。【結果】入院期間は、19～261日で中央値は77日。6例中5例は中心静脈栄養＋行動療法、1例は行動療法のみで治療し、経口摂取で体重が増加するのを確認して退院した。治療により体重(kg)は中央値35.6から37.7、 BMIは13.6から15.3に上昇、いずれも統計的に有意であった。 HR(bpm)は中央値で治療前（以下、前）48.8、治療後（以下、後）64.0、対照群71.2、 SV(mL)は前32.4、後48.5、対照群47.2、 CIは前1.6、後3.6、対照群3.5で、いずれも治療により有意に改善し、対照群との有意差が消失した。 LVDd(mm)は前33.5、後32.5、対照33.6、 LVFS(%)は前38.5、後41.5、対照39.9で治療前後ともに対照群と有意差なく、 LVST(ms)は前400、後357、対照330で治療により有意に短縮した。【考察】 ANにおける SV低下は容量ではなく左室収縮速度低下が問題で、適切な治療により改善することが明らかになった。低栄養状態は左室収縮速度を低下させる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-02] 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症を発症した女児例

○井福 俊允, 西口 俊裕 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

Keywords: 卵円孔開存, 奇異性脳塞栓症, 脳梗塞

【背景】奇異性脳塞栓症は、50歳以下の若年脳梗塞の約20%を占めるとされる。一方、小児期発症脳梗塞の40～80%はもやもや病に起因するが、それ以外の発症要因は多様で、原因を特定できないこともある。今回、卵円孔開存による奇異性脳塞栓症と診断した女児例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。【症例】症例は14歳女児。自宅でサックスを吹いていたところ、右眼の羞明と頭痛が出現。数か月前にもサックスを吹いた際、同様の症状が出現したことがあった。近医脳神経外科を受診し、頭部 MRIで左後頭葉に急性期脳梗塞の所見を認めたため、同日当科紹介受診。受診の時点では症状は自然軽快していたが、精査加療目的に入院として edaravone、 heparin投与を開始した。入院5病日の頭部 MRIでは、拡散強調画像で左後頭葉の高信号域は消失していた。経胸壁心エコー検査ではスリット状の卵円孔開存の所見を認め、経食道心エコー検査では、 valsalva負荷およびコントラスト剤注入を行ったところ、1-2拍後に左房内へバブルが出現した。12誘導心電図で不整脈の所見はなく、胸腹部・下肢・冠動脈造影 CT、下肢静脈エコー検査では、明らかな深部静脈血栓症、動静脈瘻の所見を認めなかった。卵円孔開存による奇異性脳塞栓症と診断し、バイアスピリンによる抗血小板療法を開始した。既往から症状の反復が疑われたため、5か月後に小開胸による卵円孔閉鎖術を施行。以後、無症状で経過している。【考察・まとめ】本症例は、サックス演奏による valsalva負荷が心房内の右左シャントを誘発し、奇異性脳塞栓症を発症したと考えられた。過去には水泳やマラソンなどの運動で脳梗塞を発症した報告例もあり、卵円孔開存小児でも特殊な環境下では奇異性脳塞栓症を発症する可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-03] Serratia liquefaciensによる感染性心内膜炎を呈した初小児例

○百瀬 太一[2], 増谷 聡[1], 川崎 秀徳[2], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 田村 正徳[2], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

Keywords: infective endocarditis, gram negative, Serratia liquefaciens

【目的】感染性心内膜炎（ IE）の起因菌はグラム陽性球菌（ GPC）が多い。我々は IE診断時、経過より GPCを起因菌として疑ったが、グラム陰性桿菌である Serratia liquefaciens（ SI）が起因菌であった症例を経験した。SIの IEの初の小児例と考えられ、報告する。

【症例】在胎37週で出生、5p欠損症候群、両大血管右室起始症（大動脈弁下心室中隔欠損症）の児。胎便関連疾患のため日齢2に拡張部回腸切除術、 stoma増設術を受けた。肺動脈狭窄がなく、心不全が進行した。初回手術待機中の日齢28に菌血症（血液培養から staphylococcus epidermidis(SE)が2セット）を呈し、 CAZ+DAPで加療された。血液培養陰性化、高肺血流性心不全のため抗菌薬継続のまま日齢30に肺動脈絞扼術・動脈管結紮術を受けた。術後3日、全身状態安定のため当院に逆搬送後、抗菌薬を SBT/ABPC+VCMとした。翌日（術後4日）に経胸壁心エコーで初めて僧房弁に明らかな疣贅を認め、術前の菌血症の起因菌である SEによる IEを念頭に抗菌薬を VCMから DAPに戻した。しかしその翌日（術後5日） CRPが5から15mg/dLへ著増した。グラム陰性菌カバーのため、 SBT/ABPCを MEPMへ変更した。術後6日に疣贅発見時の血液培養2セットから SI が報告され、以降も繰り返し検出された。同日より DICを併発したが、保存的に DICは軽快、血液培養は陰性化した。現在、6週間の抗菌薬投与を継続中である。

【考察】検索した限り、 SIの弁の IEは成人1例のみで、本症例は初の小児例である。既報告からは GPC以外による IEが一定頻度認められ、その頻度は新生児期でより高い傾向と考えられる。本症例は、 IE診断時、経過によらず、血液培養同定までは GPC以外も広範囲にカバーする抗菌薬を使用する重要性を改めて示唆する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-04] 当院で経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂の5例

○鈴木 詩央[1], 伊藤 怜司[1], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[2] （1.東京慈恵会医科大学附属病院, 2.町田市民病院）

Keywords: 僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁閉鎖不全, うっ血性心不全

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は生後5か月前後に好発するとされ、生来健康な児が非特異的な症状の後に急激な呼吸循環不全を来す。集中治療に反応せずに急性期に外科的治療を要する症例が多く、死亡率は8.4%とされ早期診断及び治療が必要な重篤な疾患である。一方で急性期に外科的治療介入を回避し、待機的治療を望める症例も存在するが、その詳細は不明なことが多い。

【目的】本症における治療介入時期の差異に影響を与えた因子を明らかにすること。

【方法】2005年1月から2016年12月までに当院で乳児特発性僧帽弁腱索断裂と診断した5例の経過を診療録から後方視的に検討し、治療介入時期に影響を与えた因子を検討した。各症例の心拍数、呼吸数、血圧、 BNP、心胸郭比、 EF、 LVDd(% of normal)、僧帽弁輪径(% of normal)を入院時、加療開始1週間後、1か月後、退院時の時点で比較検討した。

【結果】対象は5例(男児2例、女児3例)、発症月齢は平均5.2±1.1か月であった。全例で先行感染を認め、前駆症状は哺乳力低下/嘔吐が4例、多呼吸が1例だった。急性期に肺出血から体外補助人工心肺を介し僧帽弁形成術を行ったのが1例、内科的治療に反応し待機的に僧帽弁形成術を施行したのが2例、経過観察中が2例であった。諸因子の比較検討では急性期に外科的治療介入を要した例で他の症例と比較し、入院時の心胸郭比が63%（平均

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

51.5%）と拡大していたが、内科的加療を行った4例と外科的加療を要した1例で明らかな傾向は認められなかった。
【結論】当院では1例を除き内科的治療で心不全管理が可能となり、急性期の外科的治療を回避し、待機的に治療介入することが出来た。本検討では急性期の治療介入時期に影響を与える因子を明らかにすることは出来なかった。本症は最適な時期に外科治療が必要な疾患であるが、幼少時期での弁置換の可能性を考慮し、内科的管理が可能な症例では待機的治療も考慮に入れる必要性があると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-05] 待機的に手術に至った乳児特発性僧帽弁腱索断裂の1例

○鳥羽山 寿子[1,2], 福永 英生[1], 古川 岳史[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3], 新島 新一[1,2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部小児科, 2.順天堂大学医学部附属練馬病院 総合小児科, 3.順天堂大学医学部心臓血管外科）
Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁逆流症, 急性心不全

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は、発症とともに心不全が進行し適切な内科管理と外科治療が行われないと生命の危険もある重篤な疾患である。急激に進行する症例が多い中で、内科的に急性期を管理したのち第30病日で手術に至り、予後が良好な症例を経験した。非典型的な自験例について過去の報告を参考に考察した。【症例】7か月男児。心雑音を指摘されたことは無い。膠原病の家族歴はない。発熱、嘔吐、経口哺乳不良を主訴に第2病日に近医を受診し、周囲の流行より感染性胃腸炎の診断で入院した。心尖部を最強点とする汎収縮期心雑音と多呼吸、全身浮腫、胸腹水を認め、心エコー検査で僧帽弁腱索（後尖）断裂による僧帽弁逆流と急性心不全と診断した。当院との綿密な連携のもと、利尿剤による抗心不全治療で呼吸循環状態は改善した。しかし、陥没呼吸が残存したため外科治療の適応と判断し、当院にて第30病日に僧帽弁縫縮術を施行した。利尿剤とエナラプリルを内服し、術後経過は良好である。【考察】自験例の発症月齢は全国調査とほぼ同じであり、また過去の症例では断裂部位や数は心不全の程度や予後に影響していなかった。一方、自験例では右心不全症状が主症状であったのに対し、過去の症例16例のうち発症同日の緊急手術を要した3例ではショック、皮膚蒼白といった左心不全症状あるいは両心不全症状が顕著であるものが多かった。本疾患は診断直後に緊急手術を要することもあるが、急速に進行する左心不全症状がなければ、内科的に心不全を管理し、栄養状態を改善させたうえで待機的に手術に臨むことができる可能性が示唆された。しかし予定手術を計画した場合でも、他部位の腱索が更に断裂した報告もあり、常に緊急手術に対応できるような施設で管理することが望ましいと考えられる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-06] ASD,VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症の治療経験

○北 翔太[1], 近田 正英[1], 小野 裕國[1], 杵渕 聡志[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 長田 洋資[2] （1.聖マリアンナ医科大学心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）
Keywords: 僧帽弁閉鎖不全, 弁形成術, 外科手術

(目的) 小児に於いて僧帽弁閉鎖不全症は、増加しつつある。近年成人の弁形成のテクニックが用いられるようになっている。最近我々は、 ASD,VSDを合併しない小児の僧帽弁閉鎖不全症に対する形成術を5例経験したので、その経験を報告する。(対象と方法) 対象は、8歳の女児と6ヶ月、1歳、2歳、3歳の男児の全部で5例である。術前の状態は、3例が NYHA2で、 NYHA3と4が1例ずつであった。超音波検査による僧帽弁閉鎖不全の程度は、 grade3が1例で他の4例は grade4であった。閉鎖不全の成因は 、 Cleftが3例で認められ、腱索断裂が１例で、前尖の低形成が１例であった。弁輪拡大は、軽度から高度すべての症例に認められた。僧帽弁形成は種々の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

テクニックを用いて行った。 Cleft閉鎖は2例に施行した。 Kay法はすべての症例で併用した。2例では edge to edge repairを用いた。人工腱索は2例で使用した。2例では僧帽弁リングを使用して弁輪縫縮を行った。(結果) 病院死亡、遠隔期死亡を認めていない。3例の再手術があり、1例は形成術後2年後に僧帽弁置換術が施行された。1例は術後1ヵ月後に再度弁形成が施行され、半周のリングを少し短くして弁輪縫縮を施行し、その後の経過良好である。1例は半周のリングを使用後に溶血が強く、10日後弁置換となっている。経過観察は2年から10年で中央値は、7年である。すべての症例が NYHA1である。僧帽弁閉鎖不全の程度は、 grade2が1例で、他の症例はgrade1であった。(結語)成人の弁形成のテクニックを用いた小児の僧帽弁形成は、おおむね良好な結果が得られた。今後は、長期的な経過観察が必要であると思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P17-07] 外傷後弁尖裂傷による重度僧帽弁閉鎖不全症と左房内膜剥離の一例

○石塚 潤, 美馬 隆弘 （大津赤十字病院 小児科）

Keywords: 外傷, 僧帽弁閉鎖不全症, 左房内膜剥離

【背景】外傷後の僧帽弁閉鎖不全症の報告は少なく，発見時期は受傷後数日から数か月と様々である．今回受傷9か月後に重度僧帽弁閉鎖不全症，左房内膜剥離が発見された症例を経験したので報告する．【症例】15歳男児．自閉症で特別支援学級に通学中．父は不明で，母は蒸発しており祖母と二人暮らし．祖母と口論となり，その後に集合住宅の4階から転落。多発外傷で8か月の入院加療後に退院．受傷9か月後にアレルギー診療目的で近医を受診した際に新規心雑音を指摘され，当院を紹介．無症状で，心尖部に Levine 4/6の汎収縮期雑音を聴取し，スリルを触知した．胸部レントゲンでは，心胸郭比は51%で，経胸壁心エコーで重度僧帽弁閉鎖不全症を認め，左室拡張末期径68mm，左室駆出率63%であった．逆流は P3の裂隙より生じており，乳頭筋や腱索の断裂はなかった．また，左房内に後壁より連続する2cm大の異常構造物を認め，経食道心エコーで確認したところ左房後壁の内膜剥離と考えられた．僧帽弁形成術，剥離内膜切除術を施行し，術後逆流は消失している．【考察】弁尖裂傷による逆流であり，受傷直後より軽度の逆流が存在した可能性はある．診療録を確認したが，入院中に心雑音の指摘はなく，退院後より逆流が軽度から重度に増悪したものと考えられた．労作時呼吸困難，咳嗽を契機に発見されることが多いが，本症例では，自閉症のために本人による症状の訴えが乏しく，無症状での発見となった．【結論】外傷後の僧帽弁閉鎖不全症の頻度は少ないが，外傷後の症例の定期的なフォローも検討される．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 一般心臓病学

Poster (II-P18)

Chair:Sachiko Inukai(Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Department of Pediatrics)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

○櫨木 大祐, 塩川 直宏, 関 俊二, 高橋 宣宏, 中江 広治, 中川 俊輔, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 河野 嘉文 （鹿児島大学病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-02] 大動脈弁上狭窄症の手術適応を再考する～突然死回避のための適応拡大～

○山本 英範[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

○鍋山 千恵[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 加藤 健太郎[1], 佐々木 宏太[1], 米田 徳子[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 黒嵜 健一[2], 鍵嵜 康治[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-04] 総動脈幹症の初回手術の変遷に伴う術後経過に関する検討

○小林 智恵[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1], 上田 知実[1], 浜道 裕二[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 齋藤 美香[1], 朴 仁三[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

○連 翔太[1], 佐川 浩一[1], 郷 清貴[1], 佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-06] Double Aortic Archと Pulmonary sling合併例を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

○松本 祥美, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 （広島市立市民病院 循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P18-07] 新生児期に症状を有する動脈管瘤に対する外科的介入の適応

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 須長 祐人, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学小児科・新生児集中治療部）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P18-01] 救命できた右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の1例

○櫨木 大祐, 塩川 直宏, 関 俊二, 高橋 宣宏, 中江 広治, 中川 俊輔, 二宮 由美子, 上野 健太郎, 江口 太助, 河野 嘉文（鹿児島大学病院 小児科）

Keywords: 右鎖骨下動脈起始異常, 食道瘻, 胃管

【背景】 左大動脈弓・右鎖骨下動脈起始異常は、先天性の大動脈弓異常の中で頻度が高い。心内奇形を伴わない場合も多く、無症状で経過している例も多い。右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻の報告は稀であり、突然の大量出血を伴うことから救命が難しいとされている。今回、経鼻胃管留置中に右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻による出血性ショックを呈し、他科との連携で救命できた症例を経験したので報告する。
【症例】 5歳女児。診断は脳幹部腫瘍。既往歴に特記事項なし。4歳8か月時から歩行時のふらつきがあり、4歳10か月時にけいれん重積・呼吸停止を認め頭部 CTで50mm大の脳幹部腫瘍と水頭症が判明した。脳幹部腫瘍に対する手術適応はなく、脳室-腹腔内シャントの造設と気管切開を行った。腫瘍に対してベバシズマブおよびテモゾロミドの投与と放射線治療を行ない、意識障害が遷延したため経鼻胃管による経管栄養を継続した。
4歳11か月時に突然の吐血があり、消化器内科での緊急上部消化管内視鏡検査で上部食道から動脈性の出血を確認した。検査中に約300mlの大量出血があり、低血圧性ショックに対して RBCポンピングで対処した。
Sengstaken-Blakemoreチューブを食道内に挿入して一時的に圧迫止血し、造影 CTで右鎖骨下動脈起始異常-食道瘻が出血源と同定した。直ちに放射線科による右鎖骨下動脈のコイル塞栓術を行い、止血した。以後は再出血なく経過した。
【考察とまとめ】 本例の右鎖骨下動脈は食道背側を走行、上部食道を背面から圧迫して食道内腔が隆起していた。同部位に胃管が接触し潰瘍化、最終的には瘻孔を形成して食道内へ動脈性の出血を来たしたと考えられた。小児では胃管の長期留置が出血の誘因となることが多いが、過去には留置期間9日でも発症した報告がある。単純 CTでも右鎖骨下動脈起始異常は判別可能であり、胃管長期留置が予測される場合は右鎖骨下動脈起始異常の有無を確認する必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P18-02] 大動脈弁上狭窄症の手術適応を再考する～突然死回避のための適応拡大～

○山本 英範[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弁上狭窄症, 冠動脈狭窄, 手術適応

【背景】成書では大動脈弁上狭窄症の手術適応は、他の左室流出路狭窄疾患と同様に「圧較差（ PG）50mmHg以上」とのみ記されている。また「経時的に病状が進行しうる点」、「冠動脈（ CA）入口部狭窄を合併しうる点」が本疾患の特徴でもある。
【当院の治療方針】心臓超音波検査で大動脈弁上に3.5m/s以上の加速を認める症例に対して心臓カテーテル検査（心カテ）を施行し、 PG50mmHg未満の症例においても上行大動脈造影にて CA入口部閉塞・狭窄がある、あるいは懸念される症例を積極的に手術適応としている。
【目的・対象・方法】2014年～2016年に心カテを施行した症例を診療録から後方視的に検討し、文献的知見を加えて上記適応拡大の是非について考察した。
【結果】対象は11例で、そのうち Williams症候群（ WS）は3例。7例を手術適応ありと判断した。手術適応例の年齢は中央値9歳（0～18）、 PGは中央値45mmHg（25～65）。手術適応理由（重複あり）は PG50mmHg以上

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が3例（ WS1例）、 CA入口部閉塞が2例、 CA入口部狭窄が4例（ WS2例）であった。狭窄と判断した全例において、術中所見で「 CA内膜肥厚による入口部狭窄」や「 STjの肥厚内膜による CA入口部直上の庇形成」を認めた。術後経過は全例良好で、術後心カテで PG中央値5mmHg（0〜15）、 CA入口部も全例で充分な拡大を確認できた。
【考察】文献的には突然死の因子は PGよりむしろ CA狭窄である。手術成績は緊急手術例を除けば良好であり、また遠隔期再手術を要する因子は乳児期手術・大動脈二尖弁・上行大動脈低形成型であると報告されている。従って、再手術の因子がない症例では CA狭窄が懸念されれば PG値にかかわらず積極的に手術を考慮するべきである。今後の課題として、心カテよりも低侵襲な検査による冠動脈評価方法の検討が求められる。
【結語】予後からは CA入口部評価は重要視すべき項目である。突然死の回避を強く意識した手術適応の拡大が求められる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P18-03] 当科における重複大動脈弓の2例

○鍋山 千恵[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 加藤 健太郎[1], 佐々木 宏太[1], 米田 徳子[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 黒嵜 健一[2], 鍵嵜 康治[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
Keywords: 重複大動脈弓, 血管輪, 喘鳴

【背景】重複大動脈弓は左第4鰓弓動脈と背側動脈第8分節の遺残により左右の大動脈弓が残存し、これにより気管食道を囲む血管輪が形成され圧迫症状が出現する稀な疾患である。今回、我々は重複大動脈弓2例を経験したので報告する。【症例1】診断は1歳3ヶ月。出直後に吸気性喘鳴がみられたが改善。離乳食開始後から食後・啼泣時の吸気性喘鳴がみられるようになった。1歳2ヶ月時に吸気性喘鳴を認め喘息性気管支炎・クループ症候群の診断で入院し、喉頭ファイバーを施行したが異常なかった。1歳3ヶ月時に誤嚥から呼吸困難を伴う意識消失発作(Dying spell)を来し人工呼吸管理のうえ集中治療を要した。胸部造影 CTで重複大動脈弓と確定診断した。頭部MRIで虚血所見はなかった。1歳4ヶ月時に他院で修復術を施行した。術後、感冒時に吸気呼気性喘鳴を来たし、3歳までに5回の入院加療を要した。8歳までは喘息としてコントローラーを使用。なお軽度の知的障害がみられる。【症例2】診断は2ヶ月。生直後から安静時にも喘鳴がみられた。2ヶ月時に吸気性呼気性喘鳴を指摘され、胸部写真で気管支分岐角の開大と超音波検査から重複大動脈弓と診断し、胸部造影 CT検査で確定した。3ヶ月時に他院で修復術を施行した。術後、啼泣時に軽度の喘鳴がみられたが、次第に軽快し6ヶ月時には消失した。術後に感染による入院加療を要していない。その後3歳時から慢性咳嗽がみられているが詳細は不明である。【考察】症例1は一旦喘鳴が軽快したが1歳時に Dying spellを来たし生命は保たれたものの脳障害を合併した可能性は否定できない。従ってより早期の診断が重要であるが、症例1の経験から症例2では血管輪を念頭においてスムーズな診療が可能であった。いずれも生直後に喘鳴がみられていることから「生直後の喘鳴」があれば血管輪を疑い除外診断が必要と考える。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P18-04] 総動脈幹症の初回手術の変遷に伴う術後経過に関する検討

○小林 智恵[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1], 上田 知実[1], 浜道 裕二[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 齋藤 美香[1], 朴 仁三[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科）
Keywords: 総動脈幹症, 遠隔期予後, Rastelli型手術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】総動脈幹症（ TAC）は新生児期に Rastelli手術（ R術）を要するが新生児早期の開心術は侵襲が強く予後へ影響を及ぼす。我々の施設では2010年から新生児早期の一期的 R手術から肺動脈絞扼術（ PAB）を先行する二期的な早期 R術へと手術方針を変更している。【目的と方法】初回手術方法の変更に伴う術後経過について、当院に通院歴のある TAC 29例（ hemi truncus、1心室修復適応は除く）に対し診療録より後方視的に検討した。【結果】観察期間は中央値8y1m（5m－40y7m）。経過中に死亡5例（術早期死亡1例）。病型分類は Collett-Edwards分類で1型:18例、2型：11例。染色体異常合併症例は5例。初回手術の内訳は、 PAB15例、 R術14例。初回 PAB群の R術までの期間は中央値2m（15d－11m）、 re-R術を施行例は7例で re-R術までの期間は中央値3y10m（6m－65m）。初回 R群は re-R術までの期間は中央値3y4m（3m-15y）。カテーテル治療例は、 PAB群6例、 R術群9例。総動脈幹弁に治療介入を要したもの9例。 PAB群5例（重度の総動脈幹弁の逆流のため一期的 R術を回避した症例を含む）、 R群4例（初回手術時の弁置換2例を含む）。 PAB術前後の超音波検査で顕著な悪化は認めなかった。発達・神経学的所見に異常を認めた（染色体異常を除く）のは PAB群2例、 R術群2例であった。【考察】 PABを先行する二期的な早期 R術は一期的 R術と比較し神経学的予後においては大きな違いを認めなかった。 PABに伴う肺動脈狭窄は術後に影響を及ぼさなかった。一期的 R術では人工血管と左右肺動脈との吻合部狭窄をきたしカテーテル治療を要する症例が多かった。二期的な早期 R術は、術後の治療介入の回数を軽減でき予後を改善する可能性があると考える。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area）

[II-P18-05] 肺動脈上行大動脈起始の臨床像

○連 翔太[1], 佐川 浩一[1], 郷 清貴[1], 佐々木 智章[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: AORPA, 肺動脈上行大動脈起始, PH

【はじめに】肺動脈大動脈起始(AOPA)は稀な奇形で、術前の臨床像や管理、遠隔期の成績についてまとまった報告は少ない。また、特殊な循環動態で、左右の肺高血圧の原因は未だ明確になっていない。
【目的】 AOPAの臨床経過を明確にすること。
【方法】1986年1月から2017年1月までに当院で診療を行った複雑心奇形非合併例15例(男性7例)の臨床経過を診療録から後方視的に検討した。
【結果】 AOPA の異常肺動脈は全例右側で、死亡例なし。以下中央値。観察期間16.1年(0.1-24.6)、在胎週数39週(37-41)、出生体重2.9kg(2.7-3.5)、染色体異常1例、診断日齢14日(0-192)、術前心胸郭比65%(56-75)。合併心奇形： PDA12、 VSD1、 ASD/PFO 9例。評価可能なエコー画像7例のうち PDA血流方向は5例で MPA→ Ao、2例で両方向性であった。術前心臓ｶﾃｰﾃﾙ検査を11例に施行。平均肺動脈圧：右42mmHg(32-55)左50mmHg(27-65))、 RVp/AOp 1.03(0.82-1.34)。 PDA閉鎖は Oversystemicのﾘｽｸ因子であった(p＜0.01)。 PGE1製剤使用は PDA閉鎖症例にはなく、 PDA狭小や CoAが疑われた3例に使用。肺血流増加に伴い2例で N2吸入を併用された。
手術待機中に右肺動脈が閉塞した1例を除く14例に右肺動脈形成術施行。手術時月齢1.2カ月(0.2-17.5)、体重3.3kg(2.6-7.4)、形成に人工血管3例(径6-10mm)使用。人工呼吸器期間2日(1-15)、 NO使用10例(3日間(1-13))、 ICU滞在5日(1-10)、退院時 HOT使用3例。
術後10例に心臓ｶﾃｰﾃﾙ検査施行、初回は術後26日目(14-164)、 RpI 2.0 U・ m^2(1.2-4.6)、 RVp/AOp 0.34(0.14-0.52) 。術後に再介入した中等度以上の末梢性 PS(bPS)は 4例(圧較差30mmHg(29-40))。初回術後35カ月後(4-182)に手術2例、経皮的血管形成術2例が行われ全例改善。 bPSの有意なﾘｽｸ因子はなし。 CPXを7例(平均12.8歳時)に行い、 peakVO2 110%N(97-118)。
【考察】術前 PDA閉鎖例で有意に Oversystemicであった。術後1/4の症例で再介入を要したが総じて良好な経過であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P18-06] Double Aortic Archと Pulmonary sling合併例を経験し、発生・治療方針に関して見えてきたこと

○松本 祥美, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 （広島市立市民病院 循環器小児科）

Keywords: 血管輪, 重複大動脈弓, PA sling

【背景】 Double aortic arch(DAoA), Pulmonary sling(PSI)はそれぞれ血管輪を形成し, 気道・食道狭窄をきたすことで知られている. 今回, これら2種類の血管輪合併例を経験したが, 調べえた限りで両者の合併例の報告はなく, 発生・治療方針を考える上でも重要な知見が得られた. 【症例】在胎37週4日：羊水過多あり, 当院産科で十二指腸閉鎖を指摘. 2日後の胎児心エコーで VSD, Rt.AoA, Lt.PDA, bilat SVC疑い. 在胎40週4日, 2662g自然分娩で出生した. 心エコーで VSD, DAoA, CoA of Lt.AoA, LSVCと診断. 日齢1：十二指腸閉鎖に対する根治術を施行. 日齢16： CT検査で DAoAに加えて PSI合併, 気管分岐異常判明. 通常左 PAと考えられている血管から右肺への分枝あり. 日齢18：食道造影では後方からの圧排あり. 月齢２：心臓カテーテル検査. Qp/Qs 2.5, mean PAP 22mmHg, Rp1.5WU・ m2. CT検査で DAoAによる圧排は気管に比して食道で軽度. PSIによる気管圧排は初回 CTよりもやや増強. 月齢３：呼吸は吸気時わずかに狭窄音を認めるのみであったが, VSDパッチ閉鎖、 LtAoAと PDA切離, LPA植え替え術を施行. 術後抜管困難はなく, その後も食道通過障害や有意な気道狭窄症状なく経過良好. 【結論】 DAoAと PSIを合併した極めてまれな血管輪症例を経験した. PSIでは Lt.PAが RPAより起始すると考えられてきたが、 CT所見からは MPAが長く気管背側まで延長したことが問題と考えられた。本症例では両者を合併し, 高い気道狭窄リスクが想定され, 早期に手術介入を行った. その結果, 明らかな気道症状, 通過障害などの合併症なく, 良好な結果を得ることができた.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P18-07] 新生児期に症状を有する動脈管瘤に対する外科的介入の適応

○河野 洋介, 喜瀬 広亮, 須長 祐人, 戸田 孝子, 小泉 敬一, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学小児科・新生児集中治療部）

Keywords: 動脈管瘤, 動脈管, 新生児

【背景】動脈管瘤(DAA)に対する新生児期の外科的介入の適応は、(1)結合組織疾患を有する例、(2)動脈管内の血栓が隣接血管に進展している場合、(3)血栓塞栓症の合併、(4)隣接臓器を機能的に圧迫している場合と報告されている(J Am Coll Cardiol.2000;36:262-9)が、新生児期の拡張した動脈管に対する外科的介入は、人工心肺を要する場合も多くリスクが高い。今回、我々は出生直後に DAAによる気道閉塞を呈した症例を経験した。自験例および文献的考察から、新生児期に症状を有する DAAに対する外科的介入の適応について検討したので報告する。【症例】在胎39週6日4,016gで出生した男児。在胎26週の胎児エコーで動脈管の蛇行および右下方への偏位が指摘されていた。出生直後より呼吸性アシドーシスを伴う呼吸障害を有し、胸部造影 CTで直径11mmの DAAによる左気管支の閉塞を認めた。気道閉塞解除目的に動脈管切除術を考慮したが、 CPAP装着により症状が改善したため経過観察とした。 DAAは自然退縮し、日齢33に閉鎖した。【考察】2000年～2016年に、生後2ヶ月未満に DAAに対し外科的介入を行った症例および上記の外科的介入の適応を満たす症例を過去の報告から集計し、該当した16例と自験例1例について、外科的介入の適応について検討した。17例中7例に外科的介入が行われ、その適応は、血栓塞栓症2例・結合組織疾患1例・持続する気道閉塞例1例であった。3例は合併症予防目的に介入が行われた。非手術例10例のうち、結合組織疾患を伴う1例は DAAの破裂により死亡、血栓塞栓症2例のうち1例は脳梗

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

塞を併発していた。17例中9例が DAAの圧迫による気道症状を伴っていたが、症状改善目的に外科的介入を要した例は1例であり、他の症例は保存的治療で軽快していた。【まとめ】新生児期の DAAによる隣接臓器の圧迫は外科的治療介入の適応とされているが、自然退縮により症状の改善が期待できるため、保存的な経過観察が望ましいと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 染色体異常・遺伝子異常

Poster (II-P19)

Chair:Kazuhiko Shibuya(Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P19-01] 新規*ELN*遺伝子変異が同定されたエラスチン動脈症の一例

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学医学部附属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-02] ウィリアムズ症候群患者の心合併症の長期予後に関する検討

○蒲生 彩香, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 （東京女子医科大学循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-03] SMAD3新規遺伝子変異を有し側弯・骨格変形・大動脈解離家族歴を持つ若年女性の一例

○南 孝臣[1], 今井 靖[2], 松原 大輔[1], 武田 憲文[3], 岡 健介[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 片岡 功一[1], 吉川 一郎[4], 河田 政明[5], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学循環器内科, 3.東京大学医学部 循環器内科・マルファン外来, 4.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-04] Turner症候群患者における大動脈解離のリスク因子の検討

○中川 亮, 岩崎 秀紀, 斎藤 剛克, 太田 邦雄 （金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-05] 大動脈拡張に脳室周囲異所性灰白質を合併した FLNA遺伝子変異の女児例

○大下 裕法, 堀 いくみ, 中村 勇治, 家田 大輔, 根岸 豊, 篠原 務, 服部 文子, 加藤 丈典, 犬飼 幸子, 齋藤 伸治 （名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-06] 感染性心内膜炎で Poly valvular diseaseを認めたデルマタン4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づく Ehlers-Danlos症候群の1例

○渡邉 友博, 渡部 誠一, 武井 陽, 櫻井 牧人, 中村 蓉子 （総合病院 土浦協同病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-07] 当院における先天性心疾患を有する13および18trisomyの治療介入の現状

○竹下 直樹[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 糸井 利幸[1], 長谷川 龍志[1], 細井 創[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P19-08] 日本人における Ellis-van Creveld 症候群の遺伝子変異と表現型について

○江村 薫乃, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 （東京女子医科大学循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-01] 新規*ELN*遺伝子変異が同定されたエラスチン動脈症の一例

○大森 紹玄, 中釜 悠, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: SVAS, ELN, Williams症候群

【背景】大動脈弁上部狭窄(SVAS)や末梢性肺動脈狭窄(PPS)を合併する疾患として Williams症候群が広く知られるが、7番染色体長腕に座しエラスチン形成に関わる*ELN*遺伝子の異常がそれらの本態である。*ELN*点変異によるエラスチン動脈症は常染色体優性遺伝例および孤発例が多数報告されており、しばしば皮膚軟化症や鼠径ヘルニアを伴うが、精神発達遅滞の合併は稀とされる。【症例】6歳男児。生直後から心雑音を聴取し、心臓超音波検査で SVASおよび両側 PPSと診断した。その後 SVASは進行し心臓カテーテル検査で90mmHgの圧較差を認めたことから、生後7ヶ月時に外科治療(two sinus reconstruction法)が施行された。術後半年には SVAS圧較差30mmHgと改善を確認した一方で、複数の頚部血管に狭窄を認めた(圧較差：腕頭動脈 20mmHg, 左総頚動脈 35mmHg)。術後2年の再検時には SVAS圧較差は認めず両側 PPSの軽減を確認した。頚部血管狭窄は増悪(腕頭動脈 45mmHg, 左総頚動脈48mmHg)したが、その後の経過観察において著変なく経過している。右鼠径ヘルニアを合併したが精神発達遅滞・成長障害を伴わず、心疾患の家族歴も有さなかった。 FISH検査では7番染色体Williams症候群責任領域の欠失を認めず、遺伝子検査にて*ELN*遺伝子に de novoに発生した新規病原性変異が同定された(exon14:c.814delG:p.A272fs)。【考察】既報の病原性*ELN*変異の多くはエラスチン構成蛋白のハプロ不全を招くものであり、今回同定した変異も含まれるが、ドミナントネガティブ型*ELN*変異を有する SVAS例も少数報告されている。【結語】 Williams症候群と比較して、*ELN*点変異によるエラスチン動脈症の臨床的特徴を論じた報告は現時点で多くない。しかし SVASや PPSを呈する症例に対し*ELN*変異検索を行うことは、診断の正確性や合併症の早期発見などの点において臨床上有用であり、また長期的には病態の本質的理解の一助となる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-02] ウィリアムズ症候群患者の心合併症の長期予後に関する検討

○蒲生 彩香, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 （東京女子医科大学循環器小児科）

Keywords: ウィリアムズ症候群, 大動脈弁上狭窄, 肺動脈分枝部狭窄

【背景】ウィリアムズ症候群は染色体7q11.23領域の微細欠失により10.000人に一人の割合で発症する遺伝子疾患である。染色体7q11.23領域にはエラスチン遺伝子を含むため、血管の弾力性が落ち、中膜が肥厚し、平滑筋細胞が肥大することが先天的心血管系の異常が生じる原因と考えられている。一般に、肺動脈狭窄は軽快することが多いといわれているが、大動脈弁上狭窄の患者は悪化する可能性があるとされる。しかし、成人期以降に心血管疾患がどのような経過をたどるのかについてはいまだ明らかとはいえない。【目的】ウィリアムズ症候群の成人患者における大動脈弁上狭窄と肺動脈分枝部狭窄の長期予後を明らかにすること。【対象と方法】当院を受診中のウィリアムズ症候群の成人患者で、10年以上経過観察できた12症例について小児期と成人期(20歳以降)で心エコー所見を後方視的に比較検討し、大動脈病変と肺動脈病変の長期的な経過について後方視的に調査を行った。【結果】大動脈弁上狭窄については、小児期の狭窄部流速2.2+/-0.8m/、成人期で1.9m/s+/-0.7と有意な変化は認められなかった（ｐ＝0.086）。小児期のうちに進行して外科的介入が行われた症例が2例あったが、いずれも最高流速が4m/s を超える症例であった。3.5m/s 未満の患者はむしろ軽快傾向にあり、2m/s 未満の軽症患者では小児期も成人期もほぼ変化はなかった。肺動脈狭窄についても、推定右室圧および肺動脈分枝部狭窄の流速において、小児期と成人期において有意な差は認めなかった。成人期になって進行する症例はいずれにも認められなかった。【考察】ウィリアムズ症候群では、大動脈、肺動脈病変ともに、小児期からの重症例でなければ、成人期になって進行する症例は少ない可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-03] SMAD3新規遺伝子変異を有し側弯・骨格変形・大動脈解離家族歴を持つ若年女性の一例

○南 孝臣[1], 今井 靖[2], 松原 大輔[1], 武田 憲文[3], 岡 健介[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 片岡 功一[1], 吉川 一郎[4], 河田 政明[5], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学循環器内科, 3.東京大学医学部 循環器内科・マルファン外来, 4.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 5.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

Keywords: Smad3, Aneurysms-Osteoarthritis Syndrome, マルファン症候群

【はじめに】 マルファン症候群 (MFS) および Loeys-Dietz症候群を含む類縁疾患は、*FBN1*遺伝子異常の発見に端を発する TGFBR1/2, TGFB2/3, Smad 3など TGFβシグナル系の異常が検出されている。古典的な MFSに比較して TGFβ関連遺伝子変異を伴う症例では身体表現型が比較的目立たない一方、大動脈表現型がより若年性で、かつ末梢動脈病変・動脈蛇行など血管表現型が強い傾向がある。中でも Smad3変異は2011年に初めて報告され、Aneurysms-Osteoarthritis Syndromeと称されるように大動脈瘤、骨・関節炎症状が主な表現型とされる。本邦での Smad3変異の実像は明らかでないが、今回 MFSが疑われ、遺伝子診断で*SMAD3*新規変異を検出できた１例を報告する。【症例】 16歳女性で身長189cm、体重75kgと顕著な高身長を呈する。父180cm、母160cmで心血管疾患の既往は無い。父方祖母と父方祖父の弟の娘（＊）に解離性大動脈瘤。（＊）の息子が27歳時に MFS疑いで突然死している。患者は9歳頃から腰椎の後彎変形を認め、12歳時に変形が進行し当院整形外科・小児科を受診。脊椎の側彎と腰椎の後彎変形を認めた。肋骨は右13本、左12本と非対称。眼所見は強度の近視のみで水晶体亜脱臼なし。心エコーは心機能良好で軽度 ARと MRを認めるが大動脈弁輪拡張はない。患者及び両親・兄の*FBN1,TGFBR*遺伝子変異はなく、患者にのみ*SMAD3*の R386G変異を認め狐発例と考えられた。【考察】*SMAD3*遺伝子変異には最近多くの報告があるが、本例の c.1156A＞G （ R386G）は新規と考えられた。両親に変異はなく de novo変異で、家族歴の大動脈解離感受性は別の遺伝子の関与が推測された。*SMAD3*変異は大動脈拡大・解離のリスクであり慎重な経過観察が必要である。内科的治療として MFSで第一選択とされるβ遮断薬やアンギオテンシン受容体拮抗薬投与も検討中である。 MFS様の骨格系異常を認めた場合 smad3を含めた TGF-smad系・ FBN1の遺伝子検索が有用と考えられる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-04] Turner症候群患者における大動脈解離のリスク因子の検討

○中川 亮, 岩崎 秀紀, 斎藤 剛克, 太田 邦雄 （金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科）

Keywords: Turner症候群, 大動脈解離, 大動脈二尖弁

【背景】 Turner症候群(TS)患者が大動脈解離を発症した症例報告が散見される。大動脈解離のリスク因子は大動脈弁二尖弁(BAV)、大動脈縮窄症(CoA)、高血圧(HT)とされており、いずれも TSで合併しやすいとされている。【目的】当院での TS患者の大動脈解離のリスク因子について検討する。【方法】2005年から2016年までに当科を外来受診した TS患者25例を対象に、 BAV、 CoA、 HTの有無について後方視的に検討した。【結果】心エコーは24例で施行された。 BAVは13例で評価されており、1/13(7.7%)で BAVを認めたが、一方で11/24(46%)で評価されていなかった。 CoA症例は1/25(4%)で、 HTを認めた症例はみられなかった。また、主治医は小児科内分泌医17例、小児神経医1例、内科医(代謝内分泌)6例、産婦人科医1例であり、平均心エコー施行率は1回/3.06年であった。心エコー未施行1例、8年に1回のみが2例など心エコー施行率が低い症例も認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【考察】当院の TS患者における大動脈解離のリスク因子は BAV1例、 CoA1例であり、 HTはみられなかった。大動脈弁の形態評価をされていない症例が少なからず存在し、全例で大動脈弁の形態評価をすべきだと考える。 HTは成人の TSの13-58%にみられるとされるが、当院の成人の TS患者15例では HTはみられなかった。 HTの原因となる脂質異常症や CoA、糖尿病などの基礎疾患をもつ患者が少なかったことに関連があると考えられた。また、 TSでは多くの症例で小児循環器医以外が主治医となっているが、高い大動脈解離発症率を考慮すると、小児循環器医、循環器内科医がより積極的に診療に携わるべきと考えられた。【結論】当院における TS患者では大動脈解離のリスク因子が2例で認められた。また、大動脈弁の形態評価が十分ではなく、リスク因子を把握することに努める必要があると考えられた。そのためにも小児循環器医、循環器内科医がより積極的に循環管理に携わるべきである。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-05] 大動脈拡張に脳室周囲異所性灰白質を合併した FLNA遺伝子変異の女児例

○大下 裕法, 堀 いくみ, 中村 勇治, 家田 大輔, 根岸 豊, 篠原 務, 服部 文子, 加藤 丈典, 犬飼 幸子, 齋藤 伸治 （名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

Keywords: 大動脈拡張, 脳室周囲異所性灰白質, FLNA

【背景】 FLNAは Xq28に位置し細胞骨格や運動に関係するアクチン結合蛋白質である Filamin Aをコードする遺伝子である。脳室周囲異所性灰白質の原因遺伝子として知られているが、同時にその変異により動脈管開存、心臓弁膜症、上行大動脈や valsalva洞拡張、大動脈瘤などの心血管系の異常を来すことも報告されている。【症例】4歳女児。出生時より腹壁ヘルニア、横隔膜弛緩症、陰唇癒合症を認めた。2カ月時に動脈管開存症と大動脈閉鎖不全軽度と診断され、経過観察中11カ月時の心エコーで上行大動脈の拡張が認められた。1歳時に動脈管結紮術を施行。1歳7カ月で歩行が未獲得であったため、運動発達遅滞の原因検索として頭部 MRIを施行したところ、両側側脳室周囲の異所性灰白質を認めた。大動脈拡張と脳室周囲異所性灰白質の合併から FLNA遺伝子解析を行ったところ、ヘテロ接合性のナンセンス変異(p.Glu541X)を同定した。両親には変異を同定せず、 de novo変異であった。また、血小板減少も認められた。経過中、上行大動脈拡張は進行傾向を示し、併せて肺動脈拡張も認められ現在観察を継続している。【考察】 FLNA遺伝子は多系統の組織に発現し、その機能低下により脳室周囲異所性灰白質、難治性出血傾向を示す巨大血小板性血小板減少症、エーラース・ダンロス症候群など多彩な合併症を伴う。心合併症は大動脈の拡張や心臓弁膜症などで進行し手術を要する例も報告されている。大動脈拡張に運動発達遅滞やてんかんを合併する例では脳室周囲異所性灰白質の検索や FLNAの解析を考慮する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-06] 感染性心内膜炎で Poly valvular diseaseを認めたデルマタン 4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づく Ehlers-Danlos症候群の1例

○渡邉 友博, 渡部 誠一, 武井 陽, 櫻井 牧人, 中村 蓉子 （総合病院 土浦協同病院）

Keywords: Ehlers-Danlos症候群, poly valvular disease, 遺伝子変異

【はじめに】 Ehlers-Danlos症候群（ EDS）は皮膚や関節の過伸展性、各種組織の脆弱性を特徴とする先天性疾患の総称で、古典型、血管型など６つの主病型に分類される。多くの症例で皮下出血を認め、僧帽弁逸脱、三尖

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

弁逸脱、大動脈基部拡張などの心血管病変を認めることがある。また血管型では血管破裂、動脈瘤、動脈解離、動静脈瘻を認めることがある。【症例】主病型とは異なるデルマタン4-O-硫酸基転位酵素-1欠損に基づくEDS（古庄型、 EDSKT）のため当院でフォローしている27歳女性。9歳時に三尖弁に疣贅を伴う感染性心内膜炎を発症し、疣贅除去と三尖弁形成術を行った。感染性心内膜炎に罹患した際に僧帽弁・三尖弁・大動脈弁に逆流を認めた。以後 poly valvular diseaseとして経過観察しているが、弁逆流の進行や大動脈基部の拡張なく経過している。しかし、頻回の皮下血腫とその疼痛管理のために入退院を繰り返している。【考察】 EDSKTは国内で8例報告があり、半数以上の症例で三尖弁や僧帽弁の逸脱・逆流、大動脈弁逆流などを認めている。また巨大皮下血腫もほぼ必発である。【結語】皮膚の脆弱性のため手術のリスクが高く、内科管理が非常に重要と考える。非常に稀な病型ではあり、今後の症例の蓄積が望まれる。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-07] 当院における先天性心疾患を有する13および18trisomyの治療介入の現状

○竹下 直樹[1], 奥村 謙一[1], 中川 由美[1], 糸井 利幸[1], 長谷川 龍志[1], 細井 創[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: 13trisomy, 18trisomy, 姑息手術

【背景】当院では，先天性心疾患(CHD)を有する13，18 trisomy患児に対して，呼吸および全身状態が許せば姑息手術まで行う方針としている．【目的】当院での CHDを有する13，18trisomy症例における，手術介入条件が妥当であったかを後方視的に検討した．【方法】2012年1月から2016年12月までに入院した CHDを有する13，18trisomy 21名を対象とし，患者背景，心疾患の内訳，外科的手術介入の有無およびその術式，生命予後に関して検討した．【結果】症例の内訳は，13trisomy 1例，18trisomy 20例であった．全症例の平均出生体重は1770±260g，妊娠週数は37±2週であった． CHDの内訳は， VSD 15例， DORV 4例， HLHS 1例， TS 1例．心外奇形は16例(76%)に合併し，小脳低形成 10例，口唇口蓋裂 3例，食道閉鎖 3例，その他9例であった．心疾患に対して手術介入を行った症例は9例(43%)で，術式の内訳は PDA ligation 4例， PAB 3例， BTS 1例， arch repair 1例，根治術は施行されなかった．手術介入を行った9例中7例が生存退院し，1例が退院にむけて調整中である．術後遠隔期に3例が死亡したが，心臓手術後3ヶ月以内に死亡した症例はなく，その死亡原因は，感染，突然死，呼吸・循環不全であった．全体の死亡例は10例（48%）で，生存例(A群)，死亡例（ D群）の２群を比較すると，妊娠週数 (A群: 37±1.6週 vs39±0.7週 (p＜0.05))，出生時の SpO2 (A群: 94±2% vs D群: 89±7% (p＜0.05))，出生時血液ガス pH (A群: 7.28±0.1% vs D群: 7.09±0.19% (p＜0.05))で有意差を認めたが，心奇形の種類（複雑心奇形か否か），手術介入の有無による両群間の差はなかった【結論】当院において，手術介入を行った13および18 trisomyの約90%が退院可能であった．今後，根治術を含む手術適応拡大をおこなうかは議論の余地があるが，現時点での当院での治療介入基準は適切であり，手術介入により13，18 trisomyの生命予後を改善しえたと考えられた．

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P19-08] 日本人における Ellis-van Creveld 症候群の遺伝子変異と表現型について

○江村 薫乃, 稲井 慶, 古谷 喜幸, 朴 仁三 （東京女子医科大学循環器小児科）

Keywords: Ellis-van Creveld症候群, 遺伝子型, 表現型

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Ellis-van Creveld(EVC)症候群は４から６万人に一人発症する希少難病である。責任遺伝子は EVC遺伝子または EVC2遺伝子が報告されている。これまで海外では約200例の症例が報告されているが、日本における詳細な検討の報告は少ない。【目的】日本人の EVC症候群患者における遺伝子型と表現型を明らかにし、両者の関係について比較検討する。【方法】当院で遺伝子解析を施行した EVC症候群16例および詳細な臨床情報の得られた7症例について、遺伝子変異と表現型について医療記録から後方視的検討を行った。【結果】遺伝子型については63%で EVC(25%)または EVC2(38%)の変異が認められ、両者の double mutationの患者も1例存在した。EVCに変異があったものはすべて nonsense mutation(終止コドン)であった。 EVC2に変異があったものは、nonsense mutation(終止コドン)、 Frameshift、 point mutationがあり、 nonsense mutation(終止コドン)とFrameshiftが共に3/6例と多かった。臨床像では、先天性心疾患において房室中隔欠損が5/7例(71.5%)と最も多く、その他、心房中隔欠損、大動脈狭窄などがみられた。骨・軟骨の発生成長に伴う異常では、狭胸郭・四肢短縮は全例で認められた。それに次いで両側尺側多指症6/7例(86%)、多趾症3/7例(43%)が認められた。症例により臨床像は多様で変異遺伝子や変異の種類で一定の傾向は見られなかった。【結論】日本人における EVC症候群の遺伝子変異は EVCまたは EVC2の変異が60%以上をしめ、海外の報告と同様であった。遺伝子変異と臨床像の関連は今回の検討では明らかでなかったが、さらに症例を集めて検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 胎児心臓病学

Poster (II-P20)

Chair:Tetsuko Ishii(Tokyo Women's Medical University　Department of pediatric cardiology)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P20-01] 胎児診断後の家族支援のために用いる胎児心疾患重症度分類の試み

○西畠 信, 徳永 正朝 （総合病院鹿児島生協病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学医学部 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-03] 胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例

○近藤 恭平, 原田 雅子 （宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-04] 母体リトドリン投与の影響と考えられた、新生児心室頻拍の1例

○塩川 直宏[1], 高橋 宣宏[1], 馬場 悠生[1], 中江 広治[1], 永留 祐佳[1], 二宮 由美子[1], 櫨木 大祐[1], 上野 健太郎[1], 井之上 寿美[2], 西畠 信[3] （1.鹿児島大学 小児科、周産母子センター, 2.県民健康プラザ 鹿屋医療センター 小児科, 3.谷山生協クリニック 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-05] 抗 SSA抗体先天性完全房室ブロックハイリスク症例に対して予防的ステロイドが有効だった3症例

○中矢代 真美, 佐藤 誠一, 島袋 篤哉, 鍋嶋 泰典, 桜井 研三, 竹蓋 清高 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-06] 離島を抱える鹿児島県での先天性心疾患患児における胎児診断の現状と今後の課題

○高橋 宜宏[1], 上野 健太郎[1], 塩川 直宏[1], 中江 広治[1], 永留 祐佳[1], 櫨木 大祐[1], 河野 嘉文[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2], 西畠 信[3], 新谷 光央[4] （1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科, 3.鹿児島生協病院 小児科, 4.鹿児島大学病院 産婦人科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-07] 秋田県における胎児心エコースクリーニング検査普及へのとりくみ

○岡崎 三枝子[1,2], 山田 俊介[1], 豊野 学朋[1] （1.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 2.秋田大学医学部循環型医療教育システム学講座）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 （大分県立病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P20-01] 胎児診断後の家族支援のために用いる胎児心疾患重症度分類の試み

○西畠 信, 徳永 正朝 （総合病院鹿児島生協病院 小児科）

Keywords: 胎児診断, カウンセリング, 重症度分類

【背景】先天性心疾患（ CHD）の胎児心エコー精査後に管理治療方針と予後を家族に説明する上で疾患の重症度は重要な情報である。胎児心疾患の重症度分類として Allanらが提示した Suggested scale of CHD on a 1-10 basis (Textbook of Fetal Cardiology, Greenwich Medical Media, 2000、 pp401)では治療の必要性、難易度によって CHDを10段階に分け、 scale 1-2には手術不要もしくは急ぐ必要のない症例、 scale 3〜6に二心室修復の適応例、 scale 7〜10に一心室修復の適応例が該当するように作られ、 scale 10には胎児心不全合併等の最重症例も含んでいる。
【目的】胎児診断後の家族説明・方針決定のための CHDの重症度分類の妥当性を後方視的に検討する。
【対象と方法】対象は1996年〜2015年6月に診断した胎児心疾患症例で重篤な心外異常の合併例（染色体異常を含む）を除く181例。 Allanらの10段階の等級表では同一診断名でも付帯する異常によって治療難易度が異なるため複数の等級に重複記載されているが、その付帯条件を詳述していない。今回は肺静脈還流異常と狭窄、房室弁逆流、徐脈性不整脈、胎児腔水症の４つの要素を加味した重症度の等級（ scale）を作成して各症例を当てはめ、胎児から生後2歳までの生命予後を妊娠中絶（ ToP）、子宮内胎児死亡（ IUFD）、新生児〜乳児死亡（ ID）、生存の4群に分けて比較した。
【結果】181症例は scale 1-2に16例（すべて生存）、 scale 3-6に68例（ ToP 1、 IUFD 2、 ID 4、生存 61）、scale 7-10に97例（ ToP 12, IUFD 5、 ID 19、生存 54）が該当し、 scale 10の8例（ ToP 1、 IUFD 4、 ID 3）はすべて救命できなかった。
【考察】 CHDの重症度は家族支援に重要な情報であるが、一方で選択可能な方針も地理的条件、医療の進歩、各施設の治療の状況等によって変化するため、施設や地域ごとに up-dateする必要がある。
【結語】 CHDの重症度の scaleは胎児診断後のカウンセリングの参考として有用である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P20-02] 心室期外収縮の胎児期・出生後の経過について

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

Keywords: 胎児心臓病, 不整脈, 心室期外収縮

【目的】胎児期の期外収縮は比較的よく認められるが、多くは心房起源であり心室期外収縮(PVC; premature ventricular contraction)は稀である。胎児 PVCでは、心筋疾患や QT延長症候群などの基礎疾患の報告もある。そこで当院で経験した胎児 PVCについてその後の経過について明らかにすることを目的とした。【方法】2011年1月〜2016年11月までの5年11ヶ月間に、当院の胎児心エコー外来に期外収縮（脈の不整）の精査目的で紹介されてきた症例のうち、 PVCと診断した症例について診療録にて後方視的に検討した。【結果】胎児不整脈疑いにて紹介された78例中（うち30例はエコー検査時不整脈なし）、胎児エコー検査で診断した期外収縮は31例（心房期外収縮：24例、 PVC：7例）であった。 PVCについて、性別 F/M=5/2、紹介週数（中央値）35週、母体年齢は33歳（中央値）、母体基礎疾患は全例なし。出生週数38週（中央値）、出生体重3180g（中央値）。7例中 PVC2段脈が2例でその他は単発であった。胎児期に心室頻拍を確認した症例なし。胎児基礎疾患では心室瘤を2例（29%）に認め、そのうち1例は2段脈の症例であった。出生後6例は NICUにて心電図モニタリング、1例は近医産科医院で出生後に当院外来で診察した。全例で心エコー、12誘導心電図を実施し3例が単発の PVC認めホルター心電図を実施したが、治療介入は必要なく、全例で生後１ヶ月時点には PVCの消

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

失を認めた。【結語】胎児 PVCでは基礎疾患を有する例も見られたが、心筋疾患では異常所見が明瞭でないこともあり、慎重な胎児心エコー検査が必要である。今回は QT延長症候群や心室頻拍をきたした症例は認めなかったが、胎児期や出産後の最適な対応や管理方法、長期的なフォローの必要性など今後の課題と考えた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P20-03] 胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例

○近藤 恭平, 原田 雅子 （宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野）

Keywords: 完全房室ブロック, 胎児, 2対1房室伝導

【はじめに】胎児期に2対1房室伝導を伴う徐脈は、持続性ブロックを伴った心房性期外収縮、2度房室ブロック、QT延長症候群の可能性があり、予後が異なることから慎重に鑑別することが求められている。今回、胎児期に2度房室ブロックから完全房室ブロックに進行した2例を経験したので報告する。【症例1】母体は29歳、1経妊0経産、抗 SS-A抗体陰性。在胎23週で胎児徐脈を指摘され、2対1房室伝導を伴った2度房室ブロックと診断した。診断時は心室心拍数70/分であったが、在胎25週で完全房室ブロックへ進行した。心室心拍数50/分台で母体β刺激薬投与を開始したが、効果は乏しく、胎児水腫が出現した。在胎32週に胎児水腫が増悪したため、他院に転院搬送となった。搬送当日に緊急帝王切開で出生した。出生体重は2215gで重症肺動脈弁狭窄症を伴っており、カテ治療を要した。日齢115にペースメーカ植え込み術が行われた。【症例2】母体は29歳、2経妊2経産、抗SS-A抗体陰性。在胎33週に切迫早産管理中に胎児心拍モニタリングで徐脈を指摘され、2対1房室伝導を伴った2度房室ブロックと診断した。診断時は心室心拍数70/分であったが、在胎36週で完全房室ブロックへ進行した。心室心拍数50/分台で母体β刺激薬投与を開始し、心室心拍数は10/分程度増加を認め、胎児水腫なく経過した。在胎38週に予定帝王切開で出生した。出生体重は2749gで出生後一時的ペーシング治療を行い、日齢11にペースメーカ植え込み術が行われた。【考察】2対1房室伝導を伴った胎児徐脈は正確な診断とともに、完全房室ブロック進行を念頭に置いて継続的な診療が求められる。また、器質的心疾患の有無や胎児水腫の有無は娩出時期や分娩場所に大きな影響を与える。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P20-04] 母体リトドリン投与の影響と考えられた、新生児心室頻拍の1例

○塩川 直宏[1], 高橋 宣宏[1], 馬場 悠生[1], 中江 広治[1], 永留 祐佳[1], 二宮 由美子[1], 櫨木 大祐[1], 上野 健太郎[1], 井之上 寿美[2], 西畠 信[3] （1.鹿児島大学 小児科、周産母子センター, 2.県民健康プラザ 鹿屋医療センター 小児科, 3.谷山生協クリニック 小児科）

Keywords: 新生児, 心室頻拍, リトドリン

【背景】塩酸リトドリンはβ2刺激薬であり、子宮収縮抑制作用を有しているため、切迫早産に対する治療薬として本邦産科では比較的頻用されている。我々は母体リトドリン投与後に、一過性の Accelerated idioventricular rhythm（以下 AIVR）を呈した新生児例を経験した。【症例】日齢0の男児。里帰り分娩で在胎33週1日より近医産科を受診し、児頭骨盤不均衡で帝王切開を予定された。切迫早産で35週1日から同院に入院し、塩酸リトドリン内服で管理された。35週6日から170 bpmの胎児頻脈が認められ、 NRFSの判断でリトドリン 50 μ g/min点滴静注へ変更された。その後も胎児頻脈は持続したため二次医療機関産科へ母体搬送された。母体の甲状線機能亢進や感染徴候は認められず、胎児不整脈が疑われ同日緊急帝王切開術で出生した。出生体重は2,748 g、 Apgar

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

score 1分値 8、5分値 9点であった。12誘導心電図で心拍数 160 bpmの非持続性単形成心室頻拍と診断した。洞調律に戻ることもあったが心室頻拍を繰り返すため、当院 NICUへ救急搬送された。搬送途中に心室頻拍は消失し、洞調律で経過した。来院時の心エコー検査では、心内構造は正常で心機能も保たれていた。発作時の心電図波形から右室流出路起源の AIVRと診断した。心筋障害を否定できないことから塩酸プロプラノロール内服を開始した。モニター管理を継続したが不整脈は再燃することなく経過し、日齢13に退院した。【考察】新生児における AIVRは自然消失率が高く、予後良好とされている。本症例では、母体塩酸リトドリン投与に伴う胎児へのβ2刺激作用で一過性に AIVRを来したと考えられた。母体塩酸リトドリン投与症例では、胎児または新生児に頻脈性不整脈を来す可能性があり、頻拍の鑑別や心筋障害の有無を念頭に置きつつ評価することが重要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P20-05] 抗 SSA抗体先天性完全房室ブロックハイリスク症例に対して予防的ステロイドが有効だった3症例

○中矢代 真美, 佐藤 誠一, 島袋 篤哉, 鍋嶋 泰典, 桜井 研三, 竹蓋 清高 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）

Keywords: 胎児治療, 胎児不整脈, 先天性完全房室ブロック

The incidence for congenital AV block in maternal SSA antibody is reported to be 2-4% , which is significantly high compared to the total population, but not significant enough to warrant routine fluoronated steroid use for all patients. However, in some high risk maternal SSA antibody patients, the benefit of steroid therapy may outweight the risks. We have experienced three cases of preventive steroid use in high risk patients. One case had a prior child with congenital heart block. The second case developed prolonged mechanical PR interval. The third case developed second degree AV block and right ventricular dysfunction during. After informed consent was obtained, all three cases were started on 4mg oral maternal betamethasone for 4 weeks after which it was tapered down over 2 months.No adverse effect was seen in the fetuses, but one case of gestational diabetes was observed. This was treated with insulin and was discharged after completion of therapy. All pregnancies resulted in sinus rhythm. We have followed 48 cases of maternal SSA antibody pregnancies out of which these three cases were high risk, which is 6.25% of cases. Since implementing maternal steroid use in selected high risk SSA antibodies, we have not experienced new onset of congenital heart block in this cohort. Long term side effects on the infants need to be followed.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P20-06] 離島を抱える鹿児島県での先天性心疾患患児における胎児診断の現状と今後の課題

○高橋 宜宏[1], 上野 健太郎[1], 塩川 直宏[1], 中江 広治[1], 永留 祐佳[1], 櫨木 大祐[1], 河野 嘉文[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2], 西畠 信[3], 新谷 光央[4] （1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科, 3.鹿児島生協病院 小児科, 4.鹿児島大学病院 産婦人科）

Keywords: 胎児心エコー検査, 先天性心疾患, NICU

【背景】鹿児島県は多数の離島を抱え、南北600kmに及ぶ長大な医療圏を持つ地域である。地理的条件に伴う高次医療機関との搬送や連携に時間を費やすなど諸問題を抱えている。【目的】鹿児島大学病院における先天性心

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

疾患（ CHD）児の胎児診断の現状を解析し、胎児心エコー検査の今後の課題を明らかにする。【方法】2012年1月から2016年6月までに当院 NICUに入院した CHD児を対象に後方視的に検討した。対象期間を前期（2012-13年）、後期（2014-16年6月）の2群に分類し解析した。また鹿児島県が策定した小児科・産科医療圏を基準に5医療圏に分類し比較、検討した。【結果】対象症例は122例（前期59例、後期63例）であった。胎児診断は72例（59%）であった。胎児診断率は、前期50.8%、後期66.7%であり後期群で増加傾向にあったが、有意差は認めなかった（ p=0.076）。医療圏別の胎児診断率は、鹿児島市を含む薩摩医療圏が、他の4医療圏に比べ有意に高値であった（薩摩71.2%、姶良伊佐36.8%、北薩28.6%、大隅46.2%、奄美・熊毛54.5%、 p=0.018）。各医療圏の出生1,000あたりの産科医師数、分娩施設数との間に関連はなかった。【考案】本県の胎児診断率は、既に報告されている他の自治体のものと比べても高い水準にあり、胎児心臓スクリーニング（レベル1）、胎児心精査（レベル2）が、適切に実施されていることが考えられた。一方、医療圏別では薩摩医療圏と他の医療圏との胎児診断率の地域差が明らかとなった。本県全体の産科医の数は減少傾向にあり、離島を含む都市部から離れた地域に十分な産科医を確保するのは困難な状況にある。地域と人材の格差を解消するため、産科医だけでなく各医療圏に従事する医療技師のスクリーニング技術の向上を図り、また遠隔地の医療関係者と効率的に連携できるインフラ整備が必要である。 CHDの胎児診断率をより向上させるためには、地域間の医療格差の改善が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area）

[II-P20-07] 秋田県における胎児心エコースクリーニング検査普及へのとりくみ

○岡崎 三枝子[1,2], 山田 俊介[1], 豊野 学朋[1]（1.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座, 2.秋田大学医学部循環型医療教育システム学講座）

Keywords: 胎児心エコースクリーニング検査, 妊婦健診補助券, 3VV

【はじめに】胎児心エコースクリーニング検査は現在広く普及し、先天性心疾患の出生前診断の向上ならびに出生後の心原性ショックの回避に一定の役割を担っている。秋田県においても胎児心エコー検査は普及しているが十分とは言えず、大血管疾患の出生前診断率が低い。この現状に対し秋田県産婦人科医会のご尽力により、2014年から秋田市以外の全市町村で Three vessel view(3VV)を妊婦健康審査項目妊娠28-31週の補助券に追加、2015年より同検査を全県で導入、さらに2016年より心臓の位置、心臓の軸、4CVが妊娠20-23週の補助券に導入された。検査導入から4年経過し、本取り組みの効果と今後の課題について検討を行った。【方法】対象は2012年1月-2016年12月に秋田大学小児科へ胎児心エコー検査の依頼があった妊婦全118症例と当科に新生児入院を要した複雑心奇形45症例。胎児心エコー検査依頼理由と複雑心奇形の胎児診断率について後方視的に検討を行った。【結果】胎児心エコー依頼理由として、2012-2013年では3VV異常は1例、大血管の異常2例、2014-2016年では3VV異常は2例、大血管の異常7例であった。また胎児診断率は全期間を通して18-50%であり補助券への検査導入前後での差は認められなかったが、3VV異常を契機に診断に至る疾患に限ると、2012-2014年では胎児診断率23.5%、2015-2016年では55%と改善傾向にあった。【考察】補助券導入後、3VVに対するスクリーニング意識の高まりがあり診断率の向上に寄与する傾向がみられた。ただし出生数が少なく客観的な効果判定には症例数を重ねて行う必要がある。地方都市は都市部に比し出生数が少なく交通網や冬期の天候など出生後診断では児の治療に大きな障壁があり胎児診断の有用性が高い。今後も取り組みを重ねて胎児心エコー検査の普及に努めていきたいと考えている。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-P20-08] 大分県における小児循環器疾患の周産期管理の現状

○原 卓也, 大野 拓郎 （大分県立病院 小児科）

Keywords: 地域医療, 生前診断, 緊急搬送

【背景】大分県では小児心臓手術が可能な施設がないため、他県に外科的治療を依存せざるを得ず、転院搬送を必要とする症例が少なからず存在し、特に重症例においては、それまでの bridgingをいかに行うかが重要となる。今回、当院で周産期に小児循環器疾患の診断を受けた患児の出産前後の現状を把握するために検討を行った。【対象と方法】2010年1月～2016年12月において、出生前から新生児期に当院で診断・加療を行った症例を対象とし、診療録より後方視的に検討した。【結果】症例は196例。診断内訳は VSD 82例、 ASD 7例、 PDA 15例、 PS 2例、 AVSD 10例、 TOF 18例、 COA 13例、 TGA 5例、 DORV 10例, TAPVC 4例、 PV atresia 1例、 AS 3例、 PA-IVS/Critical PS 7例、 TA 2例、 Ebstein 2例、 SV 2例、 Heterotaxy 4例、その他11例であった。初診状況は、当院 NICU入院169例、外来受診18例、胎児診断後母体搬送 9例であった。胎児エコーで心形態異常を指摘された症例は44例 (22%)で、疾患群毎にみると複雑心奇形群は32/84症例 (38%)で、流出路異常、大動脈弓の異常、肺静脈の異常は7/30症例(23%)と出生後診断が大勢を占めた。胎児期未診断で、一般産科からの緊急搬送になった症例は76例 (38%)であった。早急な治療を要した例は23例で、うち15例が PDA依存性、2例が obligatory shunt未確立であり、 PDA依存性のうち1例は ductal shockで発症していた。手術のため搬送となった症例は76例 (38%)で、当日、または翌日の緊急搬送はそのうち8例であった。 TGA. Restrictive FOの1例では、進行性チアノーゼに対して当院で BASを施行し、安定化を得て搬送することが可能であった。【結語】最終的な治療が提供できない大分県での生前診断の重要度は極めて高い。しかし、未だ十分な状況にあるとは言えず、不測に発生する重症例における予後の地域格差を解消するためにも、可能であれば専門治療が行える水準を保持する事が必要であることを痛感した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 複雑心奇形

Poster (II-P21)

Chair:Toru Okamura(Department of Cardiovascular Surgery,Nagano Children's Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-02] 出生直後に手術介入を行った Critical AS, Borderline LV, restrictive PFO症例 に対する治療戦略

○宮原 義典, 樽井 俊, 浅田 大, 佐々木 赳, 藤井 隆成, 簇 義仁, 石野 幸三, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒嵜 健一, 豊島 由佳, 中島 光一朗, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

○金 基成[1], 加藤 昭生[1], 稲垣 佳典[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-05] 胎児水腫を伴う修正大血管転位症に対して肺動脈絞扼術を行った1例

○竹田 悠佳[1], 桃井 伸緒[1], 林 真理子[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 若松 大樹[2], 黒澤 博之[2] （1.福島県立医科大学 小児科, 2.福島県立医科大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

○永田 弾 （トロント小児病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P21-07] 重篤な気道閉塞症状を伴った先天性心疾患の2例：広域医療連携の現状と問題点

○畠山 美穂, 田村 真通 （秋田赤十字病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-01] 無脾症候群の現状と課題

○今井 健太, 村田 眞哉, 井出 雄二郎, 伊藤 弘毅, 菅野 勝義, 石道 基典, 福場 遼平, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症, 房室弁形成, 新生児

【はじめに】無脾症候群に対する治療成績は改善が見られるものの未だ満足するには至っていない。現状を把握し課題を明らかとすることを目的とした。【対象と方法】1997年9月～2016年12月に当院で初回手術介入を行った無脾症候群86例を対象とした。手術年代別に第1群(98-04,n=28),第2群(05-09,n=27),第3群(10-16,n=31)に分類した。男児は1群16例(57%):2群17(63):3群14(45)(以下同順),PAは18(64):18(67):18(58)でうち MAPCAは0:3:5,心外型 TAPVCは14(50):15(56):17(55)でうち術前 PVOは9(33):6(22):14(45)であった。初回手術について肺血流源別術式は BTS11:19:14,mainPAB6:3:3,VPC5:0:1,CS4:0:1,BPAB0:0:4,BDG1:4:5,他1:1:3で,28日未満での介入は17(61):11(41):16(52)であった。 BDG以前の TAPVC修復は7(25):8(30):18(58),全経過中での房室弁形成は12(43):16(59):13(42)で,うち新生児期介入は2:4:4であった。生存率,リスク因子の解析を行った。【結果】死亡は14(50):8(30):9(29)で,死因はLOS9:3:4,SD0:4:2,PVO3:0:0,感染2:0:1,肺障害0:1:2であった。1/5年生存率は64/50:81/70:77/67であった。新生児期以降介入例での1/5年生存率は73/55:100/87:93/93で,新生児期介入例では59/47:64/55:68/40であった。比例ハザード分析(単変量,p値)では術前 PVO0.10:0.15:0.13,新生児期弁形成0.37:0.03:0.03,MAPCA対象無し:0.91:0.08であった。第3群で多変量解析 p値は,新生児期弁形成0.01,MPACA0.02であった。新生児期弁形成例で6ヵ月以内死亡は第2群2/4例,第3群0/4例であった。【結論】新生児期以降介入例の治療成績は安定化が認められた。一方,新生児期介入例は未だ満足いく結果が得られておらず,近年の症例の解析からは,新生児期に弁への介入が必要な症例,また MAPCA合併例などの重症児に課題が残されていた。ただし新生児期弁形成例でも中期の生存は得られるようになってきており,今後も成績改善のための努力を続けることが必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-02] 出生直後に手術介入を行った Critical AS, Borderline LV, restrictive PFO症例 に対する治療戦略

○宮原 義典, 樽井 俊, 浅田 大, 佐々木 赳, 藤井 隆成, 簇 義仁, 石野 幸三, 富田 英 （昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

Keywords: Critical AS, Borderline LV, 左心低形成症候群

【症例】在胎26週2日， Critical AS, MSR, Borderline LV, restrictive PFOにて紹介の男児．2週間毎の Follow upにて経時的に左室発育不良が顕在化した．36週での帝王切開を予定，出生直前の心エコー評価にて単心室または2心室治療の選択，出生時の処置について検討した． 【術前胎児エコー】推定体重2.4kg， TVD 12.7mm, MVD 7.2mm, AVD 4.2mm（2.6m/s,上行大動脈径 8.2mm), LVEF 20%, mild MR, II度 EFE， slit状 PFO L→ Rシャント． CHSS-1および CHSS-2 scoreでは単心室， Rhodesおよび Discriminant Scoreでは2心室治療の indicationであった．これらより原則単心室治療を行うこととし，左心室の収縮能改善，確実な酸素化を得る為に出生直後に手術介入を行い，2期的に Norwood手術の方針とした．【治療経過】2530gにて出生，母親と面会後に隣の手術室へ搬送，出生後40分で手術開始した．大動脈交連切開，心房中隔拡大，両側肺動脈絞扼術を施行した．翌日に閉胸，術7日目に動脈管ステント留置術施行し，術10日目に呼吸器を離脱した．出生45日目，体重2830gにて modified-Norwood手術を施行し，術後2ヶ月目に退院した．生後9ヶ月目に体重6．2kgでグレン手術を終え，現在外来にて Fontan待機中である．【まとめ】出生直後の手術介入には麻酔科，産婦人科および co-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

medicalを交えた綿密な手術計画が必要であった． Critical AS, Borderline LV症例では治療方針に迷い，両側肺動脈絞扼術で経過を見ることも多い．術前に Scoring systemを参考に治療方針を決めることで，良好な治療経過を得ることができた．

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-03] 右側相同心の新生児期管理

○大澤 麻登里, 黒嵜 健一, 豊島 由佳, 中島 光一朗, 廣田 篤史, 嶋 侑里子, 塚田 正範, 三宅 啓, 坂口 平馬, 北野 正尚, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 右側相同心, 新生児期管理, 後方視的検討

【背景】
右側相同心は未だ予後不良の疾患であり、新生児期・乳幼児早期の死亡率は高い。
【目的】
右側相同心の術前新生児期管理について後方視的に検討する。
【方法】
2012年1月から2016年12月までの5年間の間に新生児入院となった右側相同心23症例を対象とし、初回手術又はカテーテル治療介入までの内科管理について
1) PGE1製剤の使用 2) 人工呼吸管理 3) 血管作動薬の使用 4) 利尿剤投与 5) 低酸素濃度ガス吸入療法やインドメタシン投与といった特殊治療を柱として後方視的に検討した。
【結果】
在胎週数 中央値39（範囲36-41）週、出生体重 3070（2332-3936） g、 Apgar score 1分 8（1-9）点 5分 8（1-10）点であった。1) PGE1製剤を要したのは16例（ PA 14例 severe PS 1例 SAS/CoA 1例）であり、全例 lipo-PGE1で開始され、維持投与量は2.5（0.4-30.0） ng/kg/minであった。全例で動脈管開存を維持し、1例は CD-PGE1への切り替えを行い、8例は高肺血流進行により減量を要した。2) 人工呼吸管理は8例で行われ、6例は肺静脈狭窄解除前に開始、2例は高肺血流ショックにより開始された。3) 血管作動薬使用例は7例で、5例は肺静脈狭窄解除前に血圧維持目的で開始され、2例は高肺血流ショック後に開始された。4) 利尿剤は12例で使用され、開始時期は日齢6 （1-12） で、いずれも高肺血流と房室弁逆流の進行に対してであった。5) 低酸素濃度ガス吸入療法は高肺血流ショックとなった1例で、インドメタシン投与は高肺血流が進行した PS 1例で動脈管閉鎖目的に行われた。23例中17例が初回手術又はカテーテル治療に至り、3例は内科管理のみで退院、死亡は3例（共通肺静脈腔閉鎖 1例 高肺血流ショック 2例）であった。
【結論】
右側相同心は新生児期に集学的内科管理を必要とし、その多くは初回手術又はカテーテル治療介入に到達し得るが、共通肺静脈腔閉鎖と高肺血流ショック症例の管理は依然として困難である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-04] 両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の治療方針

○金 基成[1], 加藤 昭生[1], 稲垣 佳典[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2], 上田 秀明[1]（1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 中心肺動脈, フォンタン手術

【背景】 Fontan手術を目指すにあたって、良好な中心肺動脈の形成が重要だが、両側上大静脈を伴う左心低形成症候群においては、グレン手術後の血行動態と neo-aortaによる圧迫が相まって、中心肺動脈の低形成が懸念さ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

れる。【目的】当施設における両側上大静脈を伴う左心低形成症候群の手術方針と予後を検討すること。【方法】2009年から2013年までの5年間に当施設において Norwood手術を施行した左心低形成症候群症例は28例で、そのうち両側上大静脈をもつ症例は5例（18%）であった (下大静脈欠損の症例は除外)。そのうち Glenn手術まで到達した4例について、診療記録より後方視的に検討した。【結果】初回姑息術は、いずれも日齢0-3に両側肺動脈絞扼術が行われた。その後、2例は月齢2,3で Norwood+bilateral bidirectional Glenn術を施行、1例は日齢8に Norwood (BT shunt) 術を施行後、月齢6に bilateral bidirectional Glenn術を施行された。1例は Fontan術時に人工導管で中心肺動脈を形成する方針の元、月齢3に Norwood+bilateral original Glenn術を施行された。 Bilateral bidirectional Glenn術の3例については、 Fontan術前に中心肺動脈の狭小化がみられていたものの、 Fontan術時に Fontan routeを用いて拡大可能で、良好な Fontan循環が得られた。一方、 bilateral original Glenn術の症例は、 Fontan術後急性期に Fontan failureとなるなかで人工導管による中心肺動脈が血栓閉塞し、 take downを余儀なくされた。【考案】両側上大静脈を伴う左心低形成症候群においても、中心肺動脈自己組織を残す通常の Bilateral bidirectional Glenn術の手術方針で問題ないと考えられる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-05] 胎児水腫を伴う修正大血管転位症に対して肺動脈絞扼術を行った1例

○竹田 悠佳[1], 桃井 伸緒[1], 林 真理子[1], 遠藤 起生[1], 青柳 良倫[1], 若松 大樹[2], 黒澤 博之[2] （1.福島県立医科大学 小児科, 2.福島県立医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 胎児水腫, 修正大血管転位症, 肺動脈絞扼術

【背景】修正大血管転位症（ cTGA）の解剖学的心内修復術であるダブルスイッチ手術の際に、左心室圧が低下している症例に対しては、術前に肺動脈絞扼術（ PAB）による左心室トレーニングが行われる。近年、 PABが左室拡張末期径・左室/右室容積比を増加させ、三尖弁の接合を改善させ、三尖弁逆流（ TR）を改善させることが報告されている。【症例】妊娠32週の胎児心エコー検査で、 cTGA、 TR、僧帽弁閉鎖不全(MR)と診断した。胎児水腫のために、妊娠継続は困難であり、妊娠33週6日に帝王切開で娩出した。出生直後、呼吸は確立せず徐脈を呈したため気管内挿管にて蘇生し、人工呼吸、カテコラミン、 PDE3阻害薬、利尿薬による治療を開始した。肺血管抵抗の低下に伴い MRは軽減したが、高度の TRが残存し、カテコラミンから離脱できなかった。日齢80に心臓カテーテル検査を施行し、左室/右室収縮期圧比（ LVp/RVp) 0.37、右室拡張末期容積正常値比 228%、 TR 3度、MR 1度の結果を得た。主肺動脈内で試験的に 1mlバルーンを拡張させ左室圧を上昇させたところ、心エコー上、TRの減少を認めたため、日齢108に PABを施行した。術中も PABによって心室中隔が右室側に偏位し TRが減少することを確認した。 MRのため、 LVp/RVp 0.67の PABにとどまったが、術後に TRは減少し、カテコラミンと PDE3阻害薬からの離脱が可能となり、生後7ヶ月で退院した。現在も中等量の TRが残存しているが、成長に伴い徐々に PABの圧較差が増大してきており、将来のダブルスイッチ手術を見据えつつ、内科的治療を継続中である。【結語】胎児水腫に至った両房室弁逆流を伴う cTGAに対して、内科的治療に加えて PABを行い、心不全の改善を得ることができた。カテーテル検査中の肺動脈内バルーン拡張試験は、 PABの効果を予想するのに有用であると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-06] 完全大血管転位症の胎児診断が予後に及ぼす影響

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○永田 弾 （トロント小児病院）
Keywords: 完全大血管転位, 胎児診断, 大動脈スイッチ術

[背景]完全大血管転位症(TGA)は、大動脈スイッチ術(ASO)を行うことで良好な予後が得られる。しかし、出生後まもなく、高度のチアノーゼが原因で死亡する症例も存在する。今回の目的は TGAの胎児診断率と、胎児診断が出生後の管理や予後に与える影響を明らかにすることである。[方法]対象は2009年から2014年にカナダのオンタリオ州で TGAと診断された151例（胎児診断[F]群 75例、新生児診断[N]群 76例）で、診療録を元に後方視的にデータ収集・解析を行った。ただし、 F群の5例(人工流産4例と32週未満で出生した1例)は除外した。母体の住所から地域ごとの胎児診断率を算出し、臨床経過・治療・予後について2群間(F群 vs N群)で比較検討した。[結果]胎児診断率は全体で約50%であり、 Toronto area(72%)での診断率は, Northern Ontario(14%)よりも有意に高かった(p＜0.05)。 N群には三次施設へ搬送される前に死亡した症例が4例含まれており、残りの142例(F群 70例、 N群 72例)において、出生から入院までの時間(1.37[0.5-4] v.s. 10.38[1-696] hours p＜0.001)、PGE開始までの時間(0.1[0-7.45] v.s. 5.3[0.88-643] hours p＜0.001)、 BAS施行までの時間(5.3[1.33-46.5] v.s. 14.9[3.5-645] hours, p＜0.001)は F群の方が有意に短かった。 ASO施行時期(6[3-41] v.s. 9[3-62] 生日 p=0.002)は有意に F群の方が早かったが、人工心肺時間に有意な差はなかった。また、総入院期間(20[10-175) v.s. 16[8-99]日間 =0.024)は F群で有意に長かった。出生後1年以内の死亡は F群2例(2%)、 N群9例(12%)であり、 Kaplan-Meierを用いて検討すると両群間に有意な差がみられた(p＜0.05)。[結論]オンタリオ州における TGAの胎児診断率は50%であったが、地域間に差がみられた。胎児診断によって出生後の治療を速やかに開始することができ、予後にも影響を及ぼす可能性が示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P21-07] 重篤な気道閉塞症状を伴った先天性心疾患の2例：広域医療連携の現状と問題点

○畠山 美穂, 田村 真通 （秋田赤十字病院 小児科）
Keywords: 医療連携, 先天性心疾患, 気道閉塞

【はじめに】当院は救命救急センターを持つ地方中核病院であるが、心臓血管外科は併設されていない。今回重篤な呼吸不全での救急搬送後に気道閉塞を伴う先天性心疾患と診断、高次機能病院への搬送を経て救命に至った症例を経験した。広域医療連携の現状と問題点を報告する。【症例１】7ヶ月女児。右側大動脈弓を伴う完全大血管転位症（ TGA）に対し Jatene手術を受け、他院で経過観察されていた。前日から喘鳴が出現し、当日顔色不良のため救急搬送、気管内挿管・人工呼吸管理を要した。気管支鏡検査、 CT検査で気管下部が上行大動脈に圧排され狭窄していた。入院9日目に抜管、11日目に手術目的に転院となった。なお2ヶ月前に喘鳴・低酸素血症を主訴に入院加療したが気管狭窄の診断はなされていなかった。【症例２】8ヶ月男児。突然の呼吸不整から心肺停止に至り、救急隊による CPR後にドクターヘリで当院搬送(当院初診)、気管内挿管・人工呼吸管理となった。心エコー検査、造影 CT検査で PA sling、気管狭窄症と診断した。手術適応と判断したが、受け入れ施設への依頼に難渋した。入院3日目に専門チームの派遣を受け、呼吸循環動態の安定が図られた。入院4日目、自衛隊ヘリにて都内施設へ転院となった。【考察】症例1は他院との事前の情報共有が不十分だったため、２ヶ月前の入院時に認めた喘鳴が TGA術後合併症とは予見できず、今回の重篤な呼吸不全を招いた。主な医療機関間の情報共有のみでは緊急時の対応が困難なことがある。患者家族も情報共有の一端を担うことが必要と思われた。症例2は未だ予後不良な疾患であり、早期診断と専門施設との連携が予後改善に必須である。しかし緊急時に受け入れ可能な医療機関と連携を取ることは必ずしも容易ではないことが問題である。【結語】医療の集約化が進む中で、救命センターを持つ地方中核病院として周囲とどのような医療連携を構築するかが今後の課題と思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 画像診断

Poster (II-P22)

Chair:Toshiyuki Itoi(Kyoto Prefectural University of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P22-01] CTによる心筋血流予備量比の川崎病冠動脈障害への応用について

○神山 浩[1,2], 鮎沢 衛[2], 渡邉 拓史[2], 飯田 亜希子[2], 加藤 雅崇[2], 小森 暁子[2], 阿部 百合子[2], 中村 隆広[2], 神保 詩乃[2], 唐澤 賢祐[2], 高橋 昌里[2] （1.日本大学医学部 IR・医学教育センター, 2.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するＣＴ評価の有用性について

○栗田 佳彦[1], 大月 審一[1], 平井 健太[1], 重光 祐輔[1], 栄徳 隆裕[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 塚原 宏一[2], 佐野 俊二[3], 笠原 慎吾[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-03] 造影 CTを用いた PA indexの評価（心臓カテーテルとの比較）

○武内 崇[1], 立花 伸也[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2], 竹腰 信人[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-04] Norwood術前 MDCT検査の有用性と安全性の検討

○廣田 篤史[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後18年の1例を通して

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-06] 上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する Double decker法の遠隔期成績と4D-MRIでの血流解析

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1,2], 夜久 均[2], 板谷 慶一[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-07] Anatomyから Physiologyへ；3D cine Phase Contrast MRIによる先天性心疾患術後血流の可視化と定量化

○上田 和利, 河本 敦, 三木 康暢, 荻野 佳代, 岡本 亜希子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-08] Amplatz ASD occluderの MRIによる評価

○堀口 泰典[1], 鈴木 淳子[2] （1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京逓信病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-09] Feature tracking磁気共鳴によって評価された右心系疾患における心筋機能障害の臨床的意義

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 齋藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 石井 卓[1], 上田 知実[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P22-10] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の心室機能解析

○仲岡 英幸[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 斎藤 和由[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 長濱 航永[2], 伊藤 貞則[2], 森 光一[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 医学部 小児科学教室, 2.富山大学 医学部 放射線科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-01] CTによる心筋血流予備量比の川崎病冠動脈障害への応用について

○神山 浩[1,2], 鮎沢 衛[2], 渡邉 拓史[2], 飯田 亜希子[2], 加藤 雅崇[2], 小森 暁子[2], 阿部 百合子[2], 中村 隆広[2], 神保 詩乃[2], 唐澤 賢祐[2], 高橋 昌里[2] （1.日本大学医学部 IR・医学教育センター, 2.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野）
Keywords: 心筋血流, CT, 川崎病

【背景】機能的心筋虚血の診断に心筋血流予備量比（以下 FFR）測定は有用である。冠動脈 CT造影による心筋血流予備量比（以下 FFRct）は低侵襲性検査として期待されているが、 FFRと完全に一致するものではなく、その適応と解釈に注意が必要である。また、石灰化症例で測定限界があるとされており川崎病冠動脈障害（以下 KDCAL）に対して適応になるかが課題とされる。【目的】 KDCALに対する FFRctの解釈と問題点について検討する。【対象と方法】冠動脈形態評価のために冠動脈 CT造影を必要とした重症 KDCALの成人2例、冠動脈拡張退縮の小児2例（5歳、7歳）を対象とした。 FFRct測定のための追加プロトコールはなく、 HeartFlow社に提供したスライスデータから FFRctを測定した。【結果】全例で冠動脈形態評価のための良好な画質が得られた。小児2例で「幼児データのため血管サイズが適していない」と判断され FFRct解析不能であった。成人1例は左右複数の冠動脈瘤と全周性を含む複数箇所の石灰化を認めたが、 FFRctは全冠動脈枝で測定可能であった。成人2例目は左前下行枝近位部に閉塞後再疎通を認め、心筋血流イメージングでは冠血流は維持されていたが再疎通部より末梢の FFRctは測定不能であった。【考察】石灰化が強い成人例でも FFRctが測定可能であり、今後 KDCAL石灰化症例への適応拡大として期待できる。小児例は各冠動脈枝末梢まで良好に描出されていたが測定不能であった。 HeartFlow社は小心筋重量や細い冠動脈径などを測定限界としているが、 FFRctの測定で「小児の何が測定限界になるのか」について明確にしていく必要がある。また、成人例においては完全閉塞後再疎通で FFRct測定は不能であり除外例について認識する必要がある。【結語】石灰化を伴う KDCALに対する FFRct利用は期待できるが、小児での測定は現状では限界が大きい。また成人であっても閉塞後再疎通症例への適応には注意を要する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-02] 閉鎖困難が予想された心室中隔欠損に対するＣＴ評価の有用性について

○栗田 佳彦[1], 大月 審一[1], 平井 健太[1], 重光 祐輔[1], 栄徳 隆裕[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 塚原 宏一[2], 佐野 俊二[3], 笠原 慎吾[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）
Keywords: computed tomography, muscular VSD, VSD closure

【序文】筋性部心室中隔欠損(VSD)は場所や形態により閉鎖困難となる症例は存在し、 Fontan適応となる患者も少なくない。また、房室弁騎乗を合併した VSDも方針決定に難渋する。 VSD評価は基本的には超音波検査で行うものであるが、筋性部 VSDでは MRIを併用することも多い。今回、 CTによる心内再構成画像を用いて VSD評価を行い手術方針決定に寄与した症例を経験したので報告する【方法】 CT： Siemens Somatom Definition Flash。造影剤 Omnipaque350使用。3D work station： AZE Virtual Place FORMULA。事前の超音波検査を参考にして、 CT2D画像(refference)の Axial、 Sagital断面に予め VSD positionをプロットした後に、 virtual内視鏡モードにて心臓の断面の再構成を行った。選択断面は RV側、 LV側からに分けて、 VSDの評価がもっとも有用と思われる断面を選択した。【症例・問題点】症例1：51歳女性、多発性筋性部 VSD(swiss-cheese type)、症例2：1歳男児、多発性筋性部 VSD、症例3：2歳男児： DORV、 MV straddling。【結果】症例1、2：筋性部 VSDについて欠損孔の場所、大きさ、数の評価が可能であった。 Sandwich法で repairする際の patch sizeの決定に有用であった。症例3： MV腱索の付着部位の情報が得られ、術中画像との一致が得られた。【考察】筋性部 VSDの問題点として RV内は筋束が発達しており、欠損孔の認識が難しいことが多い。そのため、 CTによる RV側

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

からの VSD評価は有用であると思われる。 Apex付近の swiss-cheese typeの VSDについては手術の為に全体的なサイズの決定が必要であり、エコーも含め CT検査も選択肢になり得ると思われる。また、再構成断面の選択により Straddlingした腱索の情報も得られ、手術方針決定に対して有用であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-03] 造影 CTを用いた PA indexの評価（心臓カテーテルとの比較）

○武内 崇[1], 立花 伸也[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 鈴木 啓之[1], 渋田 昌一[2], 竹腰 信人[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.橋本市民病院 小児科）

Keywords: PA index, 造影CT, 心臓カテーテル

【背景・目的】先天性心疾患において、肺血管床を評価する指標として、 PA index (上葉枝分岐直前の左右肺動脈断面積の和/体表面積)が用いられる。通常は心臓カテーテルによる肺動脈造影や右室造影で評価するが、右室流出路や肺動脈の角度により、明瞭に評価できないことも多い。造影 CTによる PA indexの評価が、心臓カテーテルによる評価と相関するか否か、 PA indexの評価を造影 CTで代用できるかについて検討した。【方法】2012年以降心臓カテーテルと造影 CTを6か月以内の間隔で施行した先天性心疾患症例20例について、造影 CTの水平断と前額断で上葉枝分岐直前の左右肺動脈径を測定し、造影 CTによる PA indexを計算した。症例は男8例、女12例、年齢は心臓カテーテルが4か月から18歳、造影 CT検査が5か月から18歳であった。心臓カテーテルと造影 CTの間で手術介入があった症例は除外した。 CT装置は320列東芝 Aquilion ONEを使用した。【結果】心臓カテーテルによる PA indexは最小159、最大519、平均319、造影 CT水平断による PA indexは最小175、最大398、平均259、造影 CT前額断による PA indexは最小114、最大503、平均295であった。心臓カテーテルと造影 CT水平断による PA indexは相関係数0.71、散布図の直線近似式は y=0.4313x+121.57であり、心臓カテーテルと造影 CT前額断による PA indexは相関係数0.85、散布図の直線近似式は y=0.8691x+17.521であった。【考察】造影 CTによる PA index評価は心臓カテーテル検査による評価と相関したが、水平断よりも前額断の方がより相関が強かった。これは心臓カテーテルによる評価は肺動脈の前額断径を測定している事と、水平断ではやや測定位置が不正確になる事によると考えられた。【結論】造影 CT前額断による PA indexの測定は心臓カテーテルによる測定と相関し、心臓カテーテル検査に代用できるものと思われる。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-04] Norwood術前 MDCT検査の有用性と安全性の検討

○廣田 篤史[1], 黒嵜 健一[1], 神崎 歩[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 放射線科）

Keywords: MDCT, HLHS, Norwood

【背景】マルチスライス CT(MDCT)の発展により,心大血管構築異常の正確な形態描出が可能となった.当院では左心低形成症候群(HLHS)に対し,積極的に Norwood手術(NW)前 MDCTを施行しているが、その有用性は明確でない. 【目的】 HLHSの NWまたは NW＋両方向性グレン手術(NWG)前に施行した MDCTの有用性と安全性について調査すること. 【方法】2012年4月から2017年1月に,NWまたは NWG術前に HLHS21例に対して施行した23回の MDCTを対象とし診療録とデータベースより撮像背景と検査合併症について、また小児心臓血管外科医６名に質問紙表を用いて必要性と有用性について調査し検討した. CT装置はフリップス社製 SOMATOM Definition flashを使用し、管内電圧は80KVp（一部100KVp）とした. 鎮静はトリクロリールシロップに適宜チオペンタールやジアゼパムを追加し造影剤はイオパミドール (370mg/ml)を使用. 低体温を来さないよう室温も高めに調節した. 【結果】 MDCT前に施行した姑息術は両側肺動脈絞扼術(bPAB) 20例，動脈管ステント留置術(DS)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10例． MDCT施行日齢は中央値25 (範囲9-494) 日（以下同様）.手術日齢は NW 33.5（15-188）， NWG 316(306-607)． MDCTから手術までの間隔は NW7.5(1-82)日， NWG 60（25-113）日． MDCT検査目的は NW / NWG術前形態評価21例（全例で３次元構築 ）, TAPVC診断1例， CoA診断1例.全例検査を中断することなく画像を得ることができ有害事象はなかった.心臓血管外科医への調査結果は,NW/NWG術前検査として全例施行希望67%，画質は適切83%，適切な撮影時期は術前1ヶ月以内83%． NW前の3次元構築必要100%, レプリカ希望67%．両側肺動脈形成術に3次元構築必要83%. レプリカ希望17%だった.【考案】 NW/NWG術前の MDCTは安全に施行可能で良好な画像を得ることができる.また bPABや DSなど姑息術による血管形態変化がある場合は MDCTから再構築した３次元画像が有用な術前情報となりうる.

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-05] 術後長期間を経過した術式不明の先天性心疾患の画像診断の考え方 大動脈離断複合術後18年の1例を通して

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

Keywords: 術後長期間経過, 3次元画像診断, 大動脈離断複合

【背景】出生直後「修復術」を受けた長期生存例が増えているがカルテの廃棄などのため術式が不明であることを多々経験する。【目的】術後長期間を経過した術式不明の患者さんの心血管系の評価に3Dを用いる画像診断が有用であった1例の大動脈離断複合（ IAA）を通して、画像診断の用い方を検討し報告する。【症例】検査時18歳11か月男児。身長122cm、体重16.8Kg、5P-症候群、 IAA(type不明)と診断され生後1か月時修復術（詳細不明）を受けた。5歳9か月時転居し初診。 Echoでは遠位 arch以降と肺動脈弁以降は描出困難であったが左室壁肥厚なく左室駆出率70%前後と良好であり心電図でも左軸偏位以外正常範囲であった。胸部 XP上、心拡大・肺うっ血無く、高血圧、上下肢間圧差も無かった上、発育発達障害著しく会話・歩行共不可能であるため経過観察のみとなっていた。しかし両親も高齢となり「何かあった場合」に適切な治療が受けられるように心血管系全体を明らかにしておく目的で3D-CT検査を実施した。末梢より造影剤2ml/kgを持続注入し撮影、3D画像を作成したが、画像上、大血管位正常。 Archは主要分枝正常で左鎖骨下動脈分枝後盲端となっていた。下行大動脈(Des.Ao)は上行大動脈に端側吻合され狭窄は無かった。【考案】本例は IAA Celoria-Patton type Aであった。最近、 Arch修復術は端々吻合が多く Echoでは、左鎖骨下動脈分枝後に Des.Aoを探していたため Des.Aoを捉えられなかった。長い経過では術式の変遷があり Echoでは最近とは異なる術式の可能性も考えるべきだが、不明な場合は躊躇なく CT、 MRIなどの3D画像検査を実施し、形態を確定すべきと思われた。【結論】術後長期間を経過した術式不明の ACHDの場合、まず CT、 MRI等の3D画像検査により全体像を把握することが肝要と思われた。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-06] 上大静脈還流型部分肺静脈還流異常症に対する Double decker法の遠隔期成績と4D-MRIでの血流解析

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1,2], 夜久 均[2], 板谷 慶一[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

Keywords: PAPVR, 心房内rerouting, 遠隔期成績

【目的】上大静脈(SVC)還流型部分肺静脈還流異常症に対する従来の術式は遠隔期 SVCおよび肺静脈(PV)狭窄,右房切開に起因する上室性不整脈が問題となる。我々は最小限の右房切開による心房内血流転換と SVCの連続性を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

確保して可及的自己組織により SVC・ PV還流路を二層に再建する Double decker法（ JJTCVS 2000;48:370-2）を採用している。今回,本術式の遠隔期成績の検討に加え4D-MRIによる血流解析を行った。
【対象と手術】1998年1月～2017年1月に本術式を施行した21例を対象とした。手術時年齢は4.4（0.9～55.9）歳,手術時体重16.5（5.4～62） kg。合併心奇形は心房中隔欠損12例,ファロー四徴症2例,心室中隔欠損2例,三心房心1例,両大血管右室起始1例,大動脈弁疾患2例。うち胸骨正中切開19例,右後側方開胸2例。本術式ではSVC近位側を新 PV還流路に,右心耳 flapを SVC上外壁に吻合し新 SVC還流路とし,両還流路が連続性を保ちつつ二階建て（ double decker）となる。分界稜,洞結節,洞結節動脈は全て温存。超音波検査などにより遠隔期の両還流路狭窄および不整脈合併の有無の検討を行った。また4D-MRIを用いて血流解析を行い,両還流路の血流を可視化することにより評価した。
【結果】術後観察期間は10.9（0.1～18.3）年。術死,遠隔死亡,再手術なし。上室性不整脈なし。遠隔期の SVC, PVの血流は層流で平均流速は PV 0.41m/s, SVC 0.47m/sと加速なく形態的狭窄も認めず。4D-MRI血流解析では両還流路ともに加速なく直線的な血流で wall share stress極めて低値であった。
【考案】本術式の遠隔成績は良好であった。最小限の心房切開による遠隔期上室性不整脈の回避,SVCの連続性保持による遠隔期狭窄の回避,広い PV還流路による狭窄回避,可及的自己組織による再建による成長の可能性などの利点を持ち,右側方切開アプローチでも可能である。4D-MRI血流解析により本術式は流体力学的にも有利で遠隔期狭窄の懸念が少ない事が証明された。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-07] Anatomyから Physiologyへ；3D cine Phase Contrast MRIによる先天性心疾患術後血流の可視化と定量化

○上田 和利, 河本 敦, 三木 康暢, 荻野 佳代, 岡本 亜希子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）
Keywords: 3D cine Phase Contrast MRI, 血流の可視化, Wall shear stress

【目的】3D cine Phase Contrast(PC) MRIは3次元＋時間軸の血流情報が得られ、血流の可視化および定量化を可能にする。3D cine PC MRIを用いて先天性心疾患術後遠隔期の血流の可視化、 through-plane(TP)での血流速度分布、 Wall shear stress(WSS)測定を行う。【対象】 BV群(右室流出路再建術後)11例(Rastelli術 5例、心内修復術 6例)、 F群（フォンタン術後）8例（ lateral tunnel(LT) 3例、 extracardiac(EC) 5例）の19症例。年齢(中央値）は BV群7~35 (13)歳、 F群12~42 (16.5)歳。【方法】 Philips社製 MR systems Ingenia 1.5T。Sequenceは ECG同期3D-T1TFE phase contrast法。解析ソフトは GTFlow ver.2.7を使用。(1)大動脈と大静脈・肺動脈血流を pathlineで可視化。 LT群と EC群で conduit内に ROIを設定、 TPでの速度分布(平均値、最小値、最大値-最小値)の一心周期でのばらつきを SD値として表示、2群間で比較した。(2)WSS(N/m2)測定；大動脈STJ(Ao1)、上行大動脈(Ao2）に ROIを設定、大動脈壁4分割（前, 後, 左, 右）領域の peak値(WSSpeak)と平均値(WSSavg)を測定し BV群と F群の2群間で比較した。 Mann-Whitney’s U testで $p<0.05$を有意とした。【結果】(1) 大動脈と大静脈・肺動脈血流を3次元的に可視化できた。 LT群、 EC群で速度分布(平均値、最小値、最大値-最小値)の SD値はそれぞれ(3.7±2.4、7.9±4.1、14.3±8.0)、(1.6±1.2、3.5±2.0、7.6±5.2)と LT群でばらつきが多い傾向であった($p=0.07$、0.042、0.096)。(2)Ao1の左壁で WSSavgは F群、 BV群でそれぞれ0.0095±0.023、-0.0119±0.021と有意に BV群で低値であった($p=0.025$)。 WSSpeakは F群、 BV群で有意差はなかった。【考察】 LT群と EC群で機能的右房における速度分布の違いを定量化でき、また BV群と F群で Aoにおける WSSが異なることが示された。3D cine PC MRIは複雑な血流の可視化および定量化を可能とし、術後評価に有用と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-08] Amplatz ASD occluderの MRIによる評価

○堀口 泰典[1], 鈴木 淳子[2] (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京逓信病院 小児科)

Keywords: ASO, MRI, アーチファクト

（背景） Amplatz ASD閉鎖術（ ASO）の今や ASD治療の主流をなすようになってきている。（目的） ASO後の Occluderを含む心臓のパフォーマンスを MRIを用いて評価した経験を報告する。（方法） ASO後の4例を対象に検討した。 MRI装置は GE社製 Signa HDx 1.5T（コイル：8ch.Cardiac coil、撮像シーケンス: FIESTA（心電図同期）ならびに Philips Ingenia 1.5T (シーケンス：Balanced TFE)を用いた。（結果）(1)閉鎖栓はすべて明瞭に観察可能であった。(2)今回の検討では1例で閉鎖栓の変形ありと判定された。(3)全例 occluderは上行大動脈側心房壁と拍動に伴い接触しているように見えたが、" erosion"発生は無かった。(4)occuderの存在により心房内血流は乱流であった。(5)血栓形成はなかった。(6)検査の合併症はなかった。（考案）今回1例で閉鎖栓の細いワイヤーと思われる線状構造物が数本右房に突出し揺らめくように動き、閉鎖栓中央付近から短絡血流がみとめられた。確認のため 3 D-CT（単純撮影）を行ったが閉鎖栓の破損はなかった。このため MRI検査画像は「アーチファクト」と判断した。 MRIは肉体的な負担が少ない上、繰り返し実施可能であり良いツールと思われるが、「異常所見」が出た場合、 CTなど他の手段で確認する必要があると思われた。（結論） MRI検査は ADO後の経過観察に有用であるが「異常所見」が認められた場合には他の方法を組み合わせて慎重に判断する必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-09] Feature tracking磁気共鳴によって評価された右心系疾患における心筋機能障害の臨床的意義

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 齋藤 美香[1], 浜道 裕二[1], 石井 卓[1], 上田 知実[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1] (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

Keywords: RV myocardial dysfunction, strain, feature tracking MR

Objective: The objective of this study was evaluation for clinical and prognostic value of right ventricular strain analysis in right ventricular heart disease by cardiovascular magnetic resonance (CMR) using cine-based feature tracking (FT).

Methods: Global longitudinal, radial and circumferential strain / strain rate (SR) were measured on the 4-chamber and short-axis views at the basal, mid, and apical levels of RV in 5 pulmonary hypertension (PH) (27.6±14.2 years; group A), 5 repaired tetralogy of Fallot without PH (29.4±10.3 years; group B) and normal subjects (32.7±8.6 years; group C).

Results: All strain and SR values were reduced in group A compared group B and C. GLS was reduced in group B compared to group C while GCS was preserved. GLS and GCS were correlated with right ventricular ejection fraction in all groups.

Conclusions: Quantification of right ventricular strain and SR were feasible in the majority of patients by CMR using FT, suggesting that this approach could have clinical relevance to understand myocardial mechanics in right ventricular heart disease.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P22-10] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の心室機能解析

○仲岡 英幸[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 斎藤 和由[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 長濱 航永[2], 伊藤 貞則[2], 森 光一[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 医学部 小児科学教室, 2.富山大学 医学部 放射線科）

Keywords: LVNC, 心臓MRI, 非緻密化層/緻密化層

【背景】近年、心臓 MRIの画像解析技術の向上により心室壁の描出が鮮明となり、3次元での心室容量や拍出量、駆出率などの心室機能解析が可能となった。心臓 MRIの利点は、検査の低侵襲性や高いコントラスト分解能、空間分解能が挙げられる。今回我々は、心臓 MRIを用いて左室心筋緻密化障害(LVNC)の心室機能解析を行ったため報告する。【方法】心臓超音波にて LVNCと診断した 8例と正常コントロール10例を研究対象とした。Siemens社製 MAGNETOM Avanto 1.5Tを用い、心臓 MRI cine撮影データから AZE社製ワークステーション「AZE Virtual Place」で心臓機能解析を行った。【結果】 LVNC患者における左室非緻密化層重量は左室心筋重量の38.2±3.0%と正常コントロール群の14.3±1.2%に対して有意に高く(p＜0.001)、また左室駆出率との関係は、左室非緻密化層の割合ではなく、左室緻密化層の割合に正の相関関係(相関係数=0.68)が認められた。【結語】心臓 MRIを用いて、左室心筋の非緻密化層/緻密化層の比を正確に測定することが可能となり、さらにLVNC患者における左室駆出率が左室心筋重量に対する左室緻密化層重量の割合に規定されるという結果を得た。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | カテーテル治療

Poster (II-P23)

Chair:Futoshi Kayatani(Kyoto Prefectural University of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例

○樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 山内 悠輔[1], 佐々木 赳[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 簇 義仁[1], 曽我 恭司[2], 石野 幸三[1], 富田 英[1] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-02] 重篤な低酸素血症のため緊急避難的に冠動脈用 stentを留置した肺動脈低形成を伴う PA/VSD, MAPCAの2例

○馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 福嶋 遙佑[1], 岩崎 達雄[2], 笠原 真悟[3], 佐野 俊二[3], 大月 審一[1] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児麻酔科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-03] 複雑心奇形におけるステアリングマイクロカテーテルの使用経験 -有用な状況と今後への期待-

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鵜池 清, 永田 弾, 大賀 正一（九州大学病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-04] 当院の過去10年間における小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの検討

○土田 晃輔[1], 和田 励[1], 堀田 智仙[1], 畠山 欣也[2], 高室 基樹[3], 春日 亜衣[1] （1.札幌医科大学 医学部 小児科, 2.市立札幌病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

○高室 基樹[1], 春日 亜衣[2], 澤田 まどか[1], 堀田 智仙[3], 長谷山 圭司[1], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座, 3.小樽協会病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

○星野 健司[1], 小川 潔[1], 菱谷 隆[1], 河内 貞貴[1], 馬場 俊輔[1], 石川 悟[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治療を施行した造影剤アレルギーの2例

○白水 優光, 宗内 淳, 渡邉 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター（エスクロンミニ）の有用性

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 （広島市立広島市民病院 循環器小児

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-01] 感染性 BTシャント仮性瘤に対して Stent-Graftingを施行したファロー四徴症根治術の一例

○樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 山内 悠輔[1], 佐々木 赳[1], 浅田 大[1], 藤井 隆成[1], 簇 義仁[1], 曽我 恭司[2], 石野 幸三[1], 富田 英[1]
（1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）
Keywords: ファロー四徴症, BT shunt感染, ステントグラフト

【症例】生後1ヶ月時に右 BTシャントを施行したダウン症男児。10ヶ月時に肺炎球菌による敗血症にて人工呼吸・抗生剤治療を開始。造影 CTにて BTシャント閉塞および膿瘍形成を認めた。 PTPVにて酸素化は改善したが、6日後の CTで BT シャント中枢側に吻合部仮性瘤を認め、血液培養陰性確認後に右鎖骨下動脈への緊急 Stent-Graftingを施行した。その後抗生剤治療継続中に低酸素血症発作を起こしたため、治療開始24日目に準緊急的に心内修復術を施行した。右室流出路形成には Trans-annular patchを要したが，肺動脈弁は形成温存した。閉塞した BTシャントは容易に摘出された。術後12日間の追加抗生剤治療にて感染の再燃なく術後16日目に退院した。【考察】本症例では BTシャント閉塞に対し PTPVを施行することで一時的な酸素化改善が得られ、術前に抗生剤治療を継続する期間を稼ぐことができた。また， BTシャント吻合部仮性瘤に対して Stent-Graftingは有効な治療の選択肢となり得ると考えられた。【結語】 BTシャント感染による吻合部仮性瘤に対し，Stent-Graftingを施行したファロー四徴症の根治手術例を経験した。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-02] 重篤な低酸素血症のため緊急避難的に冠動脈用 stentを留置した肺動脈低形成を伴う PA/VSD, MAPCAの2例

○馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 福嶋 遙佑[1], 岩崎 達雄[2], 笠原 真悟[3], 佐野 俊二[3], 大月 審一[1] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児麻酔科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）
Keywords: PA/VSD MAPCA, stent implantation, emergency therapy

【症例１】5歳、女児。中心肺動脈認めず、 MAPCAも低形成のため、外科的介入せず経過観察していたが、経鼻酸素4L/minで S_pO_2 60%台と著しい低酸素血症を認めるようになり5歳3ヶ月時に Palliative Rastelli (Unifocalization (UF) + RVOTR(Yamagishi 18mm))を施行した。術後低酸素血症のため人工心肺から離脱できずECMO導入となった。術後9日目に ECMO下に血管造影を行い、 UFした左下 MAPCAの高度狭窄を認めた。術後12日目に左下 MAPCAに BT shunt 施行するが ECMO離脱できず。術後16日目に ECMO下に血管造影施行し、BTshunt閉塞を認めた。術後17日目 Hybrid operation roomにて ECMO下に左肺動脈を離断し左上肺動脈再建および左下肺動脈に BT shunt再建し,その BT shunt―左下肺動脈吻合部にバルーン拡大およびステント留置術 (Nobori 3.5mm x 24mm)施行した。 Stent留置後4日後に central ECMOから VA ECMOに変更し、 Stent留置後16日目に ECMO離脱可能となり、半年後の退院時は経鼻酸素2L/minで S_pO_2 80%まで改善した。【症例2】2歳、女児。前医にて6ヶ月時に左上葉への MAPCAと左 PAを UFし、 original BT shuntを施行された。1歳5ヶ月時から当院でのフォローとなる。1歳7ヶ月時に右 MAPCAと central PA吻合を施行した。低酸素血症持続のため術後1ヶ月時にカテーテル施行。 original BT shuntの閉塞を認めたが、再開通し、バルーン拡大を施行した。術後3ヶ月時に再度カテーテル施行した際、左 original BT shuntや右 MAPCA-central PA吻合部にバルーン拡大を施行したが、効果は限定的で、手技中に $S_aO_2$30%台まで低下した。そのため、昇圧剤、ボリューム投与と共に左 original BT shuntに対してステント留置術(Nobori 3.5mm x 18mm)施行した。その後低酸素改善認め、ステント留置2ヶ月後には経鼻酸素2L/minで S_pO_2 70%まで改善し、退院となった。【まとめ】肺血管床の少ない例に対する緊急避難的な stent留置は有効な選択肢の一つと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-03] 複雑心奇形におけるステアリングマイクロカテーテルの使用経験 -有用な状況と今後への期待-

○平田 悠一郎, 山村 健一郎, 川口 直樹, 村岡 衛, 寺師 英子, 中島 康貴, 鵜池 清, 永田 弾, 大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

Keywords: ステアリングマイクロカテーテル, 複雑心奇形, 心臓カテーテル検査

【緒言】複雑心奇形の心臓カテーテル検査では、その心内構造や血管走行の複雑さから目的部位へのカテーテル留置が非常に困難となるケースが存在する。2016年4月に販売開始となったステアリングマイクロカテーテル（商品名：レオニスムーバ）は、手元でカテーテル先端の方向付けを遠隔に操作することで複雑な分岐や曲がりを乗り越えることを可能にした、遠位端可動型治療用マイクロカテーテルである。複雑心奇形の心臓カテーテル検査における使用経験とその有用性について報告する。
【症例】使用したカテーテルは先端部外径2.4Fr、有効長125cm、適合ワイヤー 0.018inch以下の単一規格で、8症例（計9セッション）に使用した。内訳は BT/SPシャントを介した末梢肺動脈へのアプローチが3例（体重4.2kg, 親カテ JR 4Fr、 体重6.3kg, 親カテ Wedge pressure cath. 6Fr、体重9kg, 親カテ JR 4Fr）、肺動脈狭窄例の末梢肺動脈へのアプローチが2例（体重11.4kg, 親カテ Endhole angiographic cath. 5Fr、体重9kg, 親カテ JR 4Fr）、両側肺動脈絞扼術後の左右肺動脈へのアプローチが1例（体重2.6kg, 親カテ JR 4Fr）、大腿静脈から逆行性に上大静脈や無名静脈へアプローチしたグレン術後が1例（体重10.5kg, 親カテ JR 4Fr）、蛇行した右肺動脈へアプローチした Scimitar症候群が1例（体重20kg, 親カテ Multipurpose cath. 4Fr）、心室から逆行性に左心房にアプローチした右心型単心室が1例（体重24kg, 親カテ Wedge pressure cath. 6Fr）であった。従来のカテーテルでは到達できず、カテーテルを変更してアプローチ可能となった例が4例、当初から到達困難が予想され、初めからステアリングマイクロカテーテルを使用した例が5例あった。各所での圧測定は適切に行われ、血管造影も可能であった。
【結論】ステアリングマイクロカテーテルは、複雑心奇形を対象とする心臓カテーテル検査において、非常に有用なデバイスである。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-04] 当院の過去10年間における小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの検討

○土田 晃輔[1], 和田 励[1], 堀田 智仙[1], 畠山 欣也[2], 高室 基樹[3], 春日 亜衣[1] （1.札幌医科大学 医学部 小児科, 2.市立札幌病院 小児科, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

Keywords: 不整脈, カテーテル治療, カテーテルアブレーション

【背景】当院の過去10年間における小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの治療成績・問題点について臨床的検討を行った.【対象】2006年8月から2016年8月までの10年間に,当院でカテーテルアブレーションを施行した15歳未満の症例を対象とし,患者背景・不整脈の種類・カテーテルアブレーションの成績・合併症について検討した.【結果】症例数は27例（男16例,女11例）で年齢は7歳～14歳（中央値12歳）であった.アブレーション前に77%が頻拍発作を認めていた.器質的心疾患の合併はファロー四徴症が1例,大動脈弁狭窄症が1例であった.不整脈の種類は房室回帰性頻拍14例,房室結節回帰性頻拍（ AVNRT）8例, 心房粗動（ AFL）3例,心房頻拍（ AT）4例,心室頻拍（ VT）1例であった.成功は27例中26例でうち再発が1例あり,不成功は1例であった.合

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

併症は5例に認め,一過性の完全右脚ブロックが2例,迷走神経反射が2例,失神1例であった.いずれも薬物療法やペースメーカー植込みなどは要さず,そのほかの重篤な合併症は認めなかった,【結論】当院での小児の不整脈に対するカテーテルアブレーションの急性期の成績は良好で,重大な合併症も認められなかった.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-05] 心臓カテーテル検査における透視時間の到達目標設定

○高室 基樹[1], 春日 亜衣[2], 澤田 まどか[1], 堀田 智仙[3], 長谷山 圭司[1], 横澤 正人[1] (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座, 3.小樽協会病院 小児科)

Keywords: 研修医, 心臓カテーテル検査, 透視時間

【目的】研修医が第一術者となった心臓カテーテル検査の透視時間を解析し、研修初期および終了時の到達目標を設定する。【対象】2007年10月の当院開設以来、当科で研修した19名の研修医が第一術者となった心臓カテーテル検査における透視時間。研修期間は2～24か月（平均7ヶ月、中央値3ヵ月）、担当検査数は8～262（中央値29）であった。【方法】対象となった全検査および手技が均一と考えられる心房中隔欠損(ASD)の透視時間を回帰分析した。回帰直線の切片を初期透視時間、回帰式から研修終了時点での予想透視時間を求めた。研修期間が2～3年の小児循環器研修医3名の研修1年時での予想透視時間の平均を標準目標時間、+2SDを最低目標時間として、小児科後期研修医16名の研修終了時点での到達数を検証した。【結果】(1)全検査：平均透視時間は13～21分（平均17.6分）。回帰分析では10名で重相関 Rが0.2以上の負の相関を示した。回帰直線の切片は15～28分（平均21.2分）、研修終了時点での予想透視時間は平均14.9分であった。標準目標時間は15.9分、最低目標時間は18.3分で、到達数はそれぞれ16名中7名と12名であった。(2)ASD：3例以上経験した15名で解析した。平均時間は11～29分（平均18.8分）。回帰分析では11名で Rが0.4以上の負の相関を示した。回帰直線の切片は6～32分（平均22.4分）、研修終了時点での予想時間は平均18.0分であった。標準目標は13.4分、最低目標は16.9分で、到達数はそれぞれ12名中5名と6名であった。【考察】初学者が行う心臓カテーテル検査の透視時間は30分を越えないことを目安とするのが妥当で、約3ヵ月の研修で5～6分の短縮を見込める。透視時間は検査中リアルタイムで確認することができ、簡便である。技能上達過程における第一段階「試行錯誤」、第二段階「意図的な調節」において有用な指標になると考える。ただし最終段階「自動化」においては別の指標が必要であろう。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-06] 頻回のカテーテル後に甲状腺癌を発症した2例

○星野 健司[1], 小川 潔[1], 菱谷 隆[1], 河内 貞貴[1], 馬場 俊輔[1], 石川 悟[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2] (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 甲状腺癌, 被爆, カテーテル

【背景・目的】心臓カテーテルでの被爆線量は、検査機器の改良に伴い軽減している。しかし、依然として被爆線量は高く、患児・術者ともに厳重な管理が必要である。我々は、頻回のカテーテル後に甲状腺乳頭癌を発症した2例を経験した。カテーテルの回数・被爆線量などについて検討した。【症例】症例１：26歳男性。完全大血管転換（1型）で、11日齢に Jatene手術を行っている。カテーテル検査は、これまでに8回施行（8日齢に BAS と診断カテ、6歳時に PA plasty 1回、他）している。24歳時に AFLとなり、頸部エコーを行った際に甲状腺癌が発見された。 症例２：19歳女性。大動脈離断・大動脈肺動脈窓・心室中隔欠損に対して、1か月時に修復手術を施行している。カテーテル検査を7回施行（13日齢に診断カテ、1歳時に Ao palsty 1回、 14歳・16歳時に PA plasty、他 ）している。18歳時に、再手術前の CT検査で甲状腺が発見された。1歳以下/就学前/就学後のカ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

テーテルの回数は、症例１が 2/2/4、症例２が 1/2/4であった。当センターの過去数年のカテーテルでの平均被爆量は、10kg 45mGy, 30kg 115mGy, 50kg 290mGy程度であるが、治療を行う場合は、さらに線量が増加している。また、10年以上前は正確な記録が無いが、被爆線量は近年よりかなり高値である。単純な合計被爆線量は、両症例とも2000mGyを超えると考えられる。【考案】甲状腺癌を発症した2例は、頻回のカテーテル（7回以上・治療を含む）を行っており、いずれも生後2週間以内にカテーテルを行っていた。新生児期のカテーテル・頻回のカテーテル・カテーテル治療を行っている症例では、甲状腺癌などの被爆の合併症に注意が必要である。また、甲状腺などの防御についても検討が必要と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-07] 血管内エコー補助下に心臓カテーテル検査・治療を施行した造影剤アレルギーの2例

○白水 優光, 宗内 淳, 渡邉 まみ江, 松岡 良平, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 長友 雄作, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）
Keywords: 造影剤アレルギー, IVUS, カテーテル治療

【背景】造影剤アレルギーのある症例では画像診断や治療に苦慮する。非イオン性低浸透圧ヨード系造影剤の使用により造影剤アレルギーの頻度は低下したが、複雑心奇形患者で繰り返す心臓カテーテル検査・造影によりその危険性は高まる。ガドリニウム等代替造影剤の使用報告もあるが、今回血管内エコー（ IVUS）補助下に心臓カテーテル検査・治療を行った2例を経験した。【症例1】2歳女児。 TOF、 PAに対して両側 BTシャント術後。左肺動脈狭窄あり。左 BTシャント術後の心臓カテーテル検査でオイパロミン300により喘鳴・低血圧を生じ、アドレナリン禁注を要した。ラステリ術前のカテーテル検査では左 BTシャントより0.014インチガイドワイヤー及びイーグルアイで右肺動脈から引き抜き血管内腔を計測して肺動脈に関する情報を補強した。術後カテーテル検査では0.018インチガイドワイヤー及び Visions PV .014で右肺動脈の BTシャント吻合部及び左肺動脈近位部に狭窄を認め、 BAP予定とした。【症例2】16歳男性。 DILVに対して2歳時 TCPCを施行し、左横隔膜神経麻痺を合併した。8歳時、 TCPC術後フォローアップカテーテルでイオメロン350により喘鳴を生じステロイド薬を投与した。今回労作時のチアノーゼと息切れのため心臓カテーテル検査を実施した。静脈圧14mmHgと上昇し、 INVからコントラストエコー（マイクロバブル法）が強陽性であった。 Marshall静脈からの静脈側副血管と診断し、JRを親カテとして0.014インチガイドワイヤー及びイーグルアイを挿入して、血管形態と血管径（5mm）を同定した。 Amplatzer Vascular PlugII 10mmで塞栓し、 SpO2 92→94%へ上昇し、コントラストエコー陰性となった。【考察】造影剤アレルギーのある患者の画像診断・カテーテル治療に IVUSは有用である。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P23-08] 小児循環器領域における非侵襲心拍出量モニター（エスクロンミニ）の有用性

○石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 松本 祥美 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）
Keywords: 心臓カテーテル治療, 心拍出量, エスクロンミニ

【はじめに】非侵襲心拍出量モニター(エスクロンミニ)は、電極貼付のみで簡便に心拍出量モニタリングが可能だが、小児心臓カテーテル検査・治療(カテ治療)での有用性は定まっていない。【目的】カテ治療前後で、エスクロンミニを用いた心拍出量評価の有用性について検討する。【対象/方法】2015/5月-2017/1月に静脈麻酔/全身麻酔下で以下のカテ治療を施行した19例(動脈管(PDA)塞栓術：8、 Fontan/Rastelli術後の側副血行路塞栓術：5、肺動脈狭窄に対するステント/バルーン血管形成術：4、 Fontan/Rastelli術後の fenestration閉鎖前試

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

験：2)に対しカテ治療前後の一回拍出量 SV(ml)、心拍出量 CO(l/min)、心係数 CI(l/min/m2)を、エスクロンミニを用いて計測した。【結果】 PDA塞栓：肺体血流比=1.0-3.0(中央値1.2)、心機能変化は治療前/後で SV18.7±4.3/17.4±3.9(p=0.21)、 CO1.9±0.3/1.6±0.2(p=0.03)、 CI3.6±0.3/2.9±0.4(p=0.03)。側副血行路塞栓術：SV27.7±9.7/27.7±9.1(p=1.36)、 CO2.9±0.6/2.1±0.5(p=0.04)、 CI3.0±0.4/2.5±0.5(p=0.05)。肺動脈狭窄拡張術： SV47.3±9.0/48.8±9.5(p=0.71)、 CO4.2±0.3/3.6±0.6(p=0.28)、 CI3.9±0.7/3.2±0.5(p=0.28)。fenestration閉鎖試験： TCPC症例は SV25/25、 CO=CI3.0/2.7と有意な低下なく、コイル塞栓術を施行しSpO2は86%→92%に上昇。肺動脈閉鎖/主要体肺側副血行路の Rastelli症例は SV31/32、 CO3.3/2.8、CI3.9/3.3と有意な変化はなかったが、肺高血圧を合併しており塞栓術は施行せず。【考察】 PDA塞栓直後ではCO/CIが低下したが肺体血流比3.0の large PDA症例では直後より CO/CIが上昇し、低心拍出の改善が示唆された。肺動脈狭窄症例では CO/CIとも有意な変化はなかったが、運動耐用能が改善した症例もあり、安静時のみの計測では治療効果が判定しにくいと思われた。【結論】治療前後の血行動態評価や治療方針決定の判断にエスクロンミニは有用であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 電気生理学・不整脈

Poster (II-P24)

Chair:Hisaaki Aoki(Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討

○鈴木 博[1], 星名 哲[2], 小澤 淳一[3], 佐藤 勇[4] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを合併した先天性 QT延長症候群の一例

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治（日本医科大学附属病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-03] 背中側皮下に経静脈用ショックリードを配置する植込型除細動器植込術を行った先天性 QT延長症候群2型の1小児例

○井上 忠[1,2], 岸本 慎太郎[1], 桑原 浩徳[1], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の一例

○齋藤 秀輝[1], 森 善樹[2], 村上 知隆[2], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 中嶌 八隅[2] （1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性 QT延長症候群の臨床像

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchronyに対して、両心室間ペーシングで改善した先天性完全房室ブロックを合併した左側相同の一例

○桜井 研三[1], 高橋 一浩[2], 竹蓋 清高[1], 鍋嶋 泰典[1], 島袋 篤哉[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-07] 乳児期までに永久的ペースメーカー留置に至った胎児徐脈性不整脈の検討

○緒方 公平[1], 与田 仁志[1], 日根 幸太郎[1], 水書 教雄[1], 池原 聡[2], 高月 晋一[2], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 佐治 勉[2], 片山 雄三[3], 小澤 司[3] （1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-08] 新生児先天性完全房室ブロックに対する一時ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ

○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-09] 先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与

○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 （大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P24-10] Variability Ratioを用いた周産期プロフィールの推測

○長谷 有紗[1], 内田 英利[1], 江竜 喜彦[1], 吉永 正夫[2], 畑 忠善[3] （1.藤田保健衛生大学 医学部 小児科, 2.鹿児島医療センター 小児科, 3.藤田保健衛生大学 大学院 保健学研究科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-01] 学校心臓検診での QT短縮の抽出法の検討

○鈴木 博[1], 星名 哲[2], 小澤 淳一[3], 佐藤 勇[4] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 3.新潟市民病院 新生児科, 4.よいこの小児科さとう）

Keywords: 学校心臓検診, QT短縮, QT短縮症候群

【背景】 QT短縮症候群(以下 SQTS)の診断基準は提唱されているが、学校心臓検診での抽出基準は定まっていない。【目的】学校心臓検診での Bazett補正（以下 B補正）と Fridericia補正（以下 F補正）による QT短縮者の抽出の違いを検討する。【方法】新潟市学校心臓検診で12誘導心電図を記録した小１ 6607名（男 3389名 女 3218名）と中1 6707名（男3412名 女 3295名）が対象。自動計測法（微分法）で QTc＜360を1次抽出者とし、用手接線法で再度 QT間隔を計測した。そこで QTc＜330を2次抽出者とした。 B補正と F補正による抽出者の割合とその心電図所見を検討した。【結果】 B補正での１次抽出者は計23名；小１男１名（0.03%）女０名（0%）：中１ 男14名（0.4%） 女8名(0.24%)。2次抽出者は計14名; 小１男１名（0.03%）女０名（0%）：中１男9名（0.26%） 女4名(0.12%)。 F補正での１次抽出者は計 48名; 小１男12名（0.35%）女15名（0.47%）：中１ 男8名（0.23%） 女13名(0.39%)。2次抽出者は計31名; 小１男7名（0. 2%）女13名（0.4%）：中１ 男6名（0.18%） 女5名(0.15%)。 B補正と F補正の2次抽出者の心拍数は、それぞれ54±5bpmと79±15bpmで、早期再分極（以下 ER）の頻度はそれぞれ8名（57%）、6名(19%)あった。用手接線法は自動計測法より QT間隔が平均27.0±11.4ms短かった。1次、２次とも F補正が B補正より抽出者が多かったが、2次抽出者数/1次抽出者数(%)は、 B補正と F補正はそれぞれ60.8%、64.5%と同等であった。また B補正での2次抽出者は低心拍で ERが多く、男が女より、中１が小１より多かった。一方 F補正での2次抽出者は高心拍が多く、 ERは少なく、女が男より、小１が中１より多かった。【考察】 F補正、 B補正ともに SQTSの診断基準である QTc＜330を高頻度に認め、過剰診断している可能性がある。さらに補正の違いにより抽出者が大きく異なっていた。既報の SQTS患者との比較などによりさらなる検討が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-02] 生後45日に突然死をきたした2:1房室ブロックを合併した先天性 QT延長症候群の一例

○築野 香苗, 橋本 佳亮, 橋本 康司, 渡邉 誠, 阿部 正徳, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学附属病院 小児科）

Keywords: 先天性QT延長症候群, 房室ブロック, 突然死

【緒言】 先天性 QT延長症候群は房室ブロックを伴うことが多い。これは QT延長のため、2:1で P派が心室不応期にあたってブロックされる現象である。一般的に QTc時間が長いほど、房室ブロックや心室頻拍、 TdPを合併しやすいといわれている。今回、新生児期に2:1房室ブロック合併先天性 QT延長症と診断され、突然死を呈した一例を報告する。【症例】 国外にて ICSI融解胚移植で妊娠成立し、在胎37週1日に帝王切開にて出生した DDtwinの第一子である（男児：2516ｇ）。第二子は女児：2822gであった。 Apgar score 9/10(-色)、出生後より HR 90 /分と徐脈があり、心電図上2:1房室ブロック、 QTc 0.59 secと延長を認め、時に1：1伝導となるときは心室内伝導障害を認めた。 突然死の家族歴はなく、胎児期の脈不整の指摘なし、児の抗 SS-a. b抗体は陰性であった。外表奇形なく、心臓奇形なし、 HR 80-90 /分で尿量も安定していた。啼泣時には HR120 /minに上昇し、 QTの短縮傾向認め、 VT等の不整脈出現はなかった。生後7日に退院とし、外来フォローとした。しかし、生後45日啼泣後に急にぐったりするため当院を救急受診した。心電図上 VFであり, 除細動にて一時的に自己リズムに復帰し体動を認めたものの、その後も心静止を繰り返し、同日死亡退院となった。【考察】 海外文献においても、2:1房室ブロックを呈した先天性 QT延長症候群の多くは最終的にデバイス挿入が行われている。しかし、本

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

症例のような家族歴なし、無症状の児においてはデバイスの適応に関しては統一の見解はない。文献的考察も含め、今回の症例の改善点を議論する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-03] 背中側皮下に経静脈用ショックリードを配置する植込型除細動器植込術を行った先天性 QT延長症候群2型の1小児例

○井上 忠[1,2], 岸本 慎太郎[1], 桑原 浩徳[1], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.北九州市立八幡病院 小児科）

Keywords: 先天性QT延長症候群2型, 植込み型除細動器植込み術, 背側皮下経静脈用ショックリード方式

【症例】10歳（身長132cm、体重31kg）【既往歴】特記事項なし【家族歴】父方叔母、先天性 QT延長症候群2型、出産後に Torsade de pointesを起こし、植込型除細動器(ICD)植込み。両親・兄弟は心電図異常を指摘されたことはない。【現病歴】小学校1年生時、学校心臓検診で QT延長(QTc500ms)を指摘された。自覚症状やイベントはなかった。以後、前医外来で年1回の経過観察をされていた。10歳、初めて失神（学校のホームルーム中）を来し、前医受診。バイタルサイン・診察・血液検査・脳波・頭部 MRIに異常はなく、心室性不整脈は認められなかったが、心原性失神の可能性を考えられ、ビソプロロール内服開始。しかし、その5か月後にもゲームセンターでメダルゲーム中に失神した。そのため、前医より精査加療目的で当科紹介入院となった。【経過】入院時心電図で QTc640ms（ Fridericia補正）と洞性徐脈を認めた。血液検査・心エコーには特記事項なし。心電図モニターを装着し、経過観察を開始すると、睡眠中も含め日常的に Torsade de pointesの short runが散発していることがわかった。入院翌日、診察中に意識消失。 Torsade de pointes持続の為、心肺蘇生を要した。そこで本人・両親の同意の下、 ICD植込みを行った。術式としては、経静脈方式は年齢・体格から血管閉塞とリード抜去・入れ替えのリスクを、心外膜にショックリードを配置する方式は心臓絞扼等のリスクを、それぞれ考慮し、背側皮下に経静脈用ショックリードを留置する方式を選択した。術後、運動制限・ビソプロロール最大量内服で当科外来で経過観察中だが、心室頻拍も ICDの不適切作動も認めていない。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-04] たこつぼ心筋症を併発した QT延長症候群8型の一例

○齋藤 秀輝[1], 森 善樹[2], 村上 知隆[2], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 中嶌 八隅[2] （1.聖隷浜松病院 循環器科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: QT延長症候群, たこつぼ心筋症, 遺伝子異常

【背景】 QT延長症候群(LQT)８型は非常に稀なタイプで、通常 Timothy症候群を伴うが、最近、全身症状を伴わぬ症例も報告されている。一方、たこつぼ心筋症は左室心尖部の一過性収縮低下をきたす疾患で小児例の報告は少ない。今回、 LQT症候群で心室細動から蘇生に成功し、心エコーでたこつぼ心筋症の所見を呈した１例を経験した。【症例】14歳、男性【既往歴】小児痙攣、小児喘息、広汎性発達障害。心電図検診で LQT の指摘はなかった【現病歴】自宅にて就寝中に心肺停止状態となり、救急要請。母親により直ちに心肺蘇生を開始し、救急車内にて自動体外式除細動器（ AED）でショック施行した。来院時は自己心拍再開しており、そのまま緊急入院となった。【経過】入院後、鎮静・人工呼吸・脳低温療法下で管理し、カテコラミンも必要とした。入院時より広汎な誘導で巨大陰性 T波および Bazett補正で QTc 695msecの QT延長、および心エコーで心尖部の akinesisがみられた。第3病日に鎮静を中止すると再度心室細動が出現したが、除細動200J 1回で停止した。第５病日に抜管し、その後不整脈の出現はなし。年齢から先天性 QT延長症候群の可能性を考え、遺伝子検査を施行。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

QT延長症候群８型（ LQT8）と診断された。蘇生後脳後遺症もなく、現在は植え込み型除細動器（ ICD）のみで投薬なしで不整脈なく経過している。心電図上は QT延長が残存しているが、陰性 T波は経過と共に消失している。【考察】 LQT8は CACNA1C遺伝子に変異を認める疾患で非常に頻度の少ない疾患である。一方で、小児期でたこつぼ心筋症の報告も少なく、この両者の関連の報告は調べた範囲ではない。 LQTであり、たこつぼ心筋症が心停止の原因か結果かは不明だが、 LQTにたこつぼ心筋症を併発することでさらなる QT 延長、心室性細動を再発した症例と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-05] 当科に紹介され、確定診断した先天性 QT延長症候群の臨床像

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

Keywords: QT延長症候群, 地域の現状, 一般小児科医への啓蒙

【目的】当科に最近紹介され確定診断した QT延長症候群(LQTS)をまとめ、今後の当地域の小児診療や学校心臓検診に役立てる。【方法】2015年以降に当科を受診、 LQTSと確定診断した例について情報を収集。 LQTS確定診断は、二次的要因を除外し、 Score 3.5ポイント以上か、病的意義の確定した遺伝子異常を有するかで行った。【結果】該当は3例。（症例1）母が8歳で溺水既往あり、 QT延長と、既報の遺伝子異常を指摘され、β遮断薬(BB)内服中。患児は出生病院小児科より当科へ LQTSの有無について月齢1で紹介された。QTcF500msと、母と同じ遺伝子異常を検出。 BB内服開始。（症例2）7歳1か月、潜水中に意識消失。引き上げられて約20秒で意識回復。近医搬入。 QTcF460msだったが、潜水禁止、内服薬なしで経過を見られていた。8歳2か月時、水泳中に再び意識消失。今度は引き上げられても反応が全くなく、教員が AED装着し VF認識、ショック施行され意識回復。当科入院。運動負荷で QT延長増悪、遺伝子検査で既報の異常を認めた。 BB内服、管理区分 Cで管理中。 ICDは説得中。（症例３）父方叔母が分娩後に Tdpを起こし、 LQTS2と遺伝子診断され、 ICD植込みを受けている。患児は小1学校心臓検診で QTcF 500ms以上と notched Tあったが、近医で運動制限や投薬なしで経過観察されていた。10歳時、ゲームセンターで失神を繰り返し、当科紹介入院。入院翌日に Tdpが持続し、心肺蘇生を要した。遺伝子検査は父方叔母と同じ遺伝子異常。 BB内服、管理区分 C、 ICDで管理中。【考察】症例1は出生時より QT延長があり、当科紹介は早い方が良かった。症例2は初回溺水時の対応に改善点がある。症例3は小１の時点で精査をすべきだった。【結語】ファーストタッチする地域一般小児科医への啓蒙が必要と感じた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-06] 左室心尖部ペーシング後の dyssynchronyに対して、両心室間ペーシングで改善した先天性完全房室ブロックを合併した左側相同の一例

○桜井 研三[1], 高橋 一浩[2], 竹蓋 清高[1], 鍋嶋 泰典[1], 島袋 篤哉[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院）

Keywords: 先天性完全房室ブロック, dyssynchrony, 左側相同

【背景】先天性完全房室ブロックに対するペースメーカ植込み術の際に、複雑心奇形に伴った症例は、dyssynchronyが問題となることがある。【症例】在胎35週5日、出生体重2384g、女児。診断は、｛ A(S), L, X(L)｝, dextr, DORV, PA, interrupted IVCに、心室レート50/minの完全房室ブロックを合併していた。日齢11に徐脈による心不全が増悪し体外式ペースメーカ (DDD, 140/min) 植込み術を施行した。日齢79で待機的に恒

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

久式ペースメーカ植込み術(左室心尖部)と central shunt造設を行った。生後6ヶ月より dyssynchronyが目立ち心不全コントロールに難渋した。左室心尖部ペーシングでは血液が両心室を行き来することでエネルギーロスが生じていたと判断し、生後7ヶ月に、 bipolar電極を右室と左室に留置し両心室間ペーシングを行うことで、心機能は改善した。【考察】両心室ともに容積がある Fontan candidateの dyssynchronyに対し両心室間ペーシングにしたことで dyssynchronyが軽快し心機能を改善させることが出来た。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-07] 乳児期までに永久的ペースメーカー留置に至った胎児徐脈性不整脈の検討

○緒方 公平[1], 与田 仁志[1], 日根 幸太郎[1], 水書 教雄[1], 池原 聡[2], 高月 晋一[2], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 佐治 勉[2], 片山 雄三[3], 小澤 司[3] （1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科）

Keywords: 胎児徐脈, ペースメーカー, 導入時期

【はじめに】胎児徐脈性不整脈は2万分娩に1例と稀な疾患であり、特に心構造異常を合併すると予後不良と考えられている。我々は2010年8月から2016年7月の6年間に当院胎児エコー外来にて胎児徐脈性不整脈を指摘され、出生後永久的 PM留置術(PMI)に至った７例の周産期経過における特徴を比較検討し報告する。
【症例の内訳】症例の内訳は完全房室ブロック(CAVB)が5例、２度房室ブロックから高度ブロックへの進展が１例、洞不全症候群が１例であった。心構造異常を伴わないものは4例、伴ったものは3例であった。(PDA・ ASDは心構造異常には含めなかった。)心構造異常を伴わない4例中3例が CAVBで、うち2例は母体抗 SS-A抗体陽性であった。 CAVBの胎児心拍数(FHR)はいずれの症例も50-60bpm程度で、出生後も同程度の徐脈を認め、新生児期に PMIを施行した。２度房室ブロックの症例は高度ブロックに進行し乳児期に PMIを施行した。心構造異常を伴った3例はそれぞれ、多脾症候群、大動脈縮搾複合(CoA complex)、心室中隔欠損症(VSD)であった。 VSDの症例は18trisomyを合併していた。死亡例は18trisomyの１例のみであった。 CoA complexの症例は洞不全を合併し、乳児期に PM導入した。留置した PMの種類は１例が DDD mode、その他は VVI modeであった。
【まとめ】胎児徐脈性不整脈を指摘され、 PMIに至った７例を経験した。 PM留置率は高かったが、当院での胎児徐脈性不整脈の生存率は良好であった。胎児徐脈性不整脈の周産期管理は、徐脈の程度や種類の判定に加え、心筋症等にも注意が必要で、心臓構造異常の有無・重症度にも大きく左右されることが示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-08] 新生児先天性完全房室ブロックに対する一時ペーシング法の工夫：経臍静脈アプローチ

○原田 真菜, 福永 英生, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 大槻 将弘, 高橋 健, 秋元 かつみ, 清水 俊明 （順天堂大学小児科）

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 臍静脈アプローチ, 一時ペーシング

【背景】先天性完全房室ブロック（ CAVB）に対しペースメーカー植込み（ PMI）が考慮されるが，重症心不全症例では出生直後からのペーシングが必要となる．緊急的に経臍静脈アプローチに一時ペーシングを行い，状態安定後待機的に PMIとした症例を経験した．新生児用の一時ペーシングカテーテルは存在しないため，当院での工夫を報告する．【症例】在胎28週で CAVBと診断．在胎36週0日，胎児水腫徴候出現のため緊急帝王切開で出生．体重2634g，心拍42bpm．イソプロテレノール投与を行うも心拍50bpmのため経臍静脈アプローチにて心室

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

内ペーシングを選択した．手順は以下の通りである．1.臍静脈より5Fr.シングルルーメン臍カテーテルを挿入し，先端を IVCに留置．2.左記カテーテルより2Fr. EPstar電極カテーテル（日本ライフライン）をエコーガイド下に右室へ挿入し，ペーシングが可能なことを確認．3.臍カテーテルはハンドル部へ抜去し，電極カテーテルを臍部で縫合．4.周囲をガーゼとテープにて俵状に固定．留置による感染予防のためセファゾリンを投与． VVIにて安定した循環動態が得られ，日齢4に PMI．体動などによるペーシング不全は認めず，血栓形成もなかった．【考察】 CAVBに対する一時的ペーシング法としての経臍静脈アプローチの利点は，臍静脈カテーテルの挿入は比較的簡便であること，心内ペーシングによる安定的ペーシングが可能なことにある．一方，この方法では組織が脆弱な静脈管を経るため，穿孔には注意が必要であり，固定法にも工夫が必要である．また，経路の解剖も理解が必要である．透視下カテーテルは確実であるが，新生児の移動や体温管理等を考慮し，エコーガイド下にて施行した． 【結語】緊急的一時ペーシングが必要な新生児において，エコーガイド下の経臍静脈アプローチでの一時ペーシングは有効であり，選択肢として提案する．

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-09] 先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与

○尾崎 智康, 蘆田 温子, 小田中 豊, 岸 勘太, 片山 博視, 玉井 浩 （大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室）

Keywords: シロスタゾール, 洞結節機能不全, 先天性心疾患術後

【背景】成人ではシロスタゾールの洞機能不全に対する有効性が報告されているが、小児では不明である。【目的】先天性心疾患術後の洞結節機能不全患者に対するシロスタゾール投与の効果、問題点を調べる。【方法】対象は先天性心疾患術後の洞結節機能不全5名。投与開始時年齢3.6±2.3歳。投与期間は4.5±1.7年。年齢不相応の徐脈に対してシロスタゾール(2-4mg/kg/day,分2)投与を開始した。投与前後の24時間ホルター心電図での全心拍数・最大心拍数・最小心拍数・平均心拍数・最大 RR間隔・2秒以上のポーズの回数を比較検討した。また全心拍数の経年的変化も調べた。【結果】シロスタゾール投与前1か月以内と投与開始後3か月以内にホルター心電図検査を実施した。全心拍数は104,688±26,340/106,614±21,059、最大心拍数131.2±43.2/143.0±26.4、最小心拍数50.0±13.7/51.8±14.3、平均心拍数73.4±18.6/78.4±15.9、最大 RR間隔2,158±650/1,558±460、ポーズ11.0±11.59/1±2.2で、最大 RR間隔とポーズの回数は改善したが、統計学的有意差は認めなかった。また、その他の項目では大きな改善は認められなかった。シロスタゾール投与による副作用は全例で認めず安全に使用できていた。経年的変化については、投与後一旦心拍数の改善を認めても、その後に投与開始時の水準を下回る結果になり、効果は限定的である可能性が示唆された。【考察】小児でもシロスタゾール投与が有効な可能性がある反面、遠隔期に効果が減少してペースメーカ植込みになる症例もあることから、ガイドラインでも記載されている様にシロスタゾール投与はペースメーカ植込みまでの“橋渡し的”な治療である可能性が否定できない。【結語】シロスタゾール投与が有効な症例も存在するが、効果は限定的である可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P24-10] Variability Ratioを用いた周産期プロフィールの推測

○長谷 有紗[1], 内田 英利[1], 江竜 喜彦[1], 吉永 正夫[2], 畑 忠善[3] （1.藤田保健衛生大学 医学部 小児科, 2.鹿児島医療センター 小児科, 3.藤田保健衛生大学 大学院 保健学研究科）

Keywords: Variability Ratio, 在胎週数, 生後１ヶ月

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】心筋再分極変動比率である Variability Ratio（ VR）は催不整脈性の評価に臨床応用されている。我々はこれまでに健常児童の VRは発育に伴う心臓自律神経制御の成熟度を反映する可能性を示してきた。【目的】生後１ヵ月児の心電図から得た VRは在胎週数、出生体重等の周産期プロフィールと関連するという仮説を検証する。【対象】当大学病院で出生し、生後１ヵ月時の心電図記録を行なえた心疾患を有さない244名（男女比143/101、平均在胎週数38.6±1.7）を対象に、米国産婦人科学会分類を用いて早産29名、後期早産106名、正期産95名、過期産14名の４群に分け比較検討を行なった。【方法】 CM5記録から RR、 QT、補正 QT時間（ Bazett、 Fridericia）を算出し各平均値と標準偏差を求めた。 VR値は VRI(SDQT/SDRR), VRII(SDQT/rMSSD), VRIII-B(SDQTc Bazett/SDRR), VRIII-F(SDQTc Fridericia/SDRR), VRIV-B(SDQTc Bazett/rMSSD), VRIV-F(SDQTc Fridericia/rMSSD)の６項目を求め、在胎週数、出生時体重、 Small for gestational age(SGA)について４群間で比較検定した。【結果】補正式を用いた VRIII-Bと VRIII-F値は４群の各群間に有意差を示した。一方、 SGAの有無は各群の VR値に影響を与えなかった。【考案】 RR間隔の変動と心筋再分極時間 QTの変動比率には自律神経系ないし心筋細胞の成熟が影響し、時間的な因子である在胎週数が VRと有意な関係を持つと考えた。【結論】生後１ヵ月時の VRIII-B/Fは児の周産期プロフィールを反映する事が示された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

Chair:Kiyoshi Ogawa(Saitama Children's Medical Center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し，心臓再同期療法が有効であった幼児症例

○松井 こと子[1], 福永 英生[1], 田中 登[1,2], 重光 幸栄[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 總[3], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か？ ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例

○東 浩二, 村上 智明, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 （日本大学医学部小児科学系小児科学分野）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 百木 恒太[1,2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 上松 耕太[3], 岡村 達[3] （1.長野県立こども病院小児集中治療科, 2.長野県立こども病院循環器小児科, 3.長野県立こども病心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例

○西原 栄起[1], 野村 羊示[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 柚原 悟史[2], 長谷川 広樹[2], 玉木 修治[2], 田内 宣生[3] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-06] 当院での EXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例

○土井 悠司[1], 芳本 潤[1,2], 大崎 真樹[2], 濱本 奈央[2], 元野 憲作[2], 伊藤 弘毅[3], 村田 眞哉[3], 坂本 喜三郎[3], 進藤 孝洋[4], 平田 康隆[5] （1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部付属病院小児科, 5.東京大学医学部付属病院心臓外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

○小柳 喬幸, 戸田 紘一, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor -15の有用性

○鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 桑原 浩徳[1], 前田 靖人[1], 吉本 裕良[2], 寺町 陽三[1], 岸本 慎太郎[1], 工藤 嘉

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

公[1], 家村 素史[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-01] 拡張型心筋症を合併した完全房室ブロックに対し，心臓再同期療法が有効であった幼児症例

○松井 こと子[1], 福永 英生[1], 田中 登[1,2], 重光 幸栄[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 瀧聞 浄宏[3], 安河内 總[3], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.川崎協同病院 小児科, 3.長野県立こども病院 小児循環器科）

Keywords: 拡張型心筋症, 完全房室ブロック, 心臓再同期療法

【緒言】拡張型心筋症（ DCM）を合併した先天性完全房室ブロック（ CAVB）の幼児に対し，心臓再同期療法（ CRT）が有効であった症例を経験したので報告する．【症例】胎児期より CAVBと診断し，胎児水腫徴候を認めたため在胎36週0日，緊急帝王切開で出生．心拍数40bpm，心収縮悪く，生直後より経静脈的 temporary pacing，日齢4に開胸下に永久 pacemaker植込み術を施行（ VVI， leadは右室流出路）．その後順調に経過していたが， BNP上昇，摂食不良，心機能低下があり，1歳3か月時，右房 lead追加，右室 leadの左室心尖部への変更により DDDへ変更した． DDD upgrade後も心機能は進行性に悪化し，胸部 X線で心胸郭比69%，心エコーでは左室拡張末期径53 mm， LVEF（4C） 4.3%，心筋菲薄化を認め， BNP 2511 pg/mlであり， DCMと判断した．心電図は pacing率100%, 心拍数120/分, QRS時間140 msであった．このため1歳8か月時， CRT-Pへupgradeの方針とした． lead位置の決定は，事前にカテーテルによる CRT simulationを施行し，術中心外膜エコーにて dyssynchronyのない位置を検討し，左室傍心尖部後側壁，右室前壁，右房へそれぞれ leadを装着した． CRT術後10か月現在，心不全症状は軽快し， BNP 94 pg/ml， LVEF（4C）43%へ改善を認めるている．【考察】乳児の DCM， CAVBの右室 pacing後の重症心不全に対する CRTは有効であり，今回症例では心移植を回避した．心移植術を見据えた症例に対する bridging therapyにもなり得ると考えられた．また， CRTの両室 lead装着位置決定には，術中心エコーにより dyssynchronyの改善を確認しながら決定したことが有効であったと考えられた．

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-02] ベータ遮断薬は左室性単心室の抗心不全治療として本当に有効か？ ベータ遮断薬中止後に心不全が改善した三尖弁閉鎖症の1例

○東 浩二, 村上 智明, 榊 真一郎, 長岡 孝太, 白石 真大, 伊東 幸恵, 真船 亮, 名和 智裕, 福岡 将治, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: betablocker, CHF, TA

【背景】成人での慢性心不全患者に対するベータ遮断薬の有用性は確立している。小児においても“左室を主心室にする症例”に対してはベータ遮断薬が有効であるとの報告が散見され、成人に準じて抗心不全治療にしばしば用いられている。今回我々は、抗心不全治療としてベータ遮断薬を長期投与中に有害事象が出現し、中止後に心不全が徐々に改善した三尖弁閉鎖症（ TA）の1症例を経験したので報告する。【症例】7歳男児、診断は TA(IIc)、大動脈弁下狭窄、大動脈低形成、大動脈縮窄。日齢8にノーウッド手術 (右室-肺動脈導管)＋心室中隔欠損拡大術、3か月時に導管交換術＋心室中隔欠損再拡大術、術後完全房室ブロックとなり4か月時にペースメーカー植え込み術、1歳3か月時に両方向性グレン手術を施行。術後より左室の拡大と心収縮の低下を認め1歳9か月時よりカルベジロールとエナラプリルを導入。1歳11か月時に心外導管型フォンタン手術＋心臓再同期療法を施行。しかし術後も心機能低下が持続した為にカルベジロール0.8mg/kg/day、エナラプリル0.4mg/kg/dayまで増量したものの心機能の改善は見られず。4歳1か月時に胃腸炎を契機に低血糖による意識障害ならびに全身性けいれんを認め緊急入院、カルベジロールの副作用と判断し投与中止とした。カルベジロール中止半年後より左

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

室駆出率や BNP値が徐々に改善。また中止1年半後には完全房室ブロックが改善し、ほぼ100%だった心室ペーシング率が20%程度となり心機能が更に改善した。【考察】ベータ遮断薬は心保護薬として位置付けられているものの、心機能を低下させ低血糖や伝導障害を惹起しうる薬剤である。導入前だけでなく導入後も同剤の適応について注意深く検討を続ける必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 （日本大学医学部小児科学系小児科学分野）

Keywords: 拘束型心筋症, 心移植, カルベジロール

【背景】拘束型心筋症（ RCM）は心筋症の中でも稀で、小児期に心不全症状が出現した場合には予後不良である。早期に心臓移植の適応となる例が多いが日本ではドナー不足から待機中に亡くなる場合や、肺血管抵抗（ Rp）の上昇により適応から外れる可能性がある。肺血管抵抗上昇を抑制しつつ長期に待機できる内科治療を検討することは意義がある。【目的、方法】今回、同様の経過の RCM2例を経験した。この2例について後方視的に比較検討し、心移植待機中の管理について検討した。【結果】症例1：6歳発症の男児。学校心臓検診で、不完全右脚ブロックと心拡大を認め精査目的で受診した。7歳の心臓カテでは LVEDP34mmHg、 Rp3.3U*m2 mPAP29mmHgであった。利尿剤を開始したが1年後から徐々に疲労感が出現した。9歳では LVEDP33mmHg、 Rp7.8 U*m2、 mPAP35mmHgで、肺血管病変の進行を認めた。ミルリノンの静注を開始し国内でも移植登録をしたが、同時に渡航心臓移植を計画し半年後に実施された。症例2：6歳発症の男児。学校心臓検診で ST異常の指摘あり精査目的で受診した。利尿剤、亜硝酸薬貼付剤を開始したが、2年後から疲労感が出現し、肺炎を繰り返した。8歳では mPAP32mmHg、 Rp3.7U*m2であった。カルベジロールを開始した。10歳では LVEDP17mmHg、 mPAP24mmHg、 Rp2.5 U*m2で改善した。その後カルベジロールは漸増し、11歳の心カテでは LVEDP34mmHg、 mPAP27mmHg、 Rp3.1U*m2であった。心不全症状は進行しミルリノンの持続静注に依存しているため国内で心移植登録を行った。【考察、結論】 RCM２例で最終的には内科的な心不全管理に限界あったが Rpの上昇は症例2で緩徐であった。βブロッカーによる交感神経抑制が肺血管病変の進行を遅らせる可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-04] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と安全性の検討

○前澤 身江子[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 百木 恒太[1,2], 田澤 星一[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 上松 耕太[3], 岡村 達[3] （1.長野県立こども病院小児集中治療科, 2.長野県立こども病院循環器小児科, 3.長野県立こども病心臓血管外科）

Keywords: 心不全, Tolvaptan, 尿浸透圧

【背景】 Tolvaptanは強力な水利尿作用を持つバソプレシン V2レセプター受容体拮抗薬で、近年小児循環器領域での使用経験が増加している。【目的】先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptanの有効性と効果の予測、安全性について検討した。【方法】2013年10月ー2016年12月に入院中に Tolvaptanを開始した35例（うち術後使用例13例）、年齢（1ヶ月ー14歳、中央値9ヶ月、男:18）を対象に、診療録を用いて後方視的に Tolvaptan投与前後での尿量、血清 Na、 K、 Cre、尿浸透圧の変化を調べ、尿量増加の程度と投与前データと相関の有無を検討した。また、投与前後で尿量が20%増加した有効群と増加しなかった無効群で分けてのデータ比較も行った。【結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

果】 Tolvaptanの初期投与量は中央値0.1mg/kg（0.05-0.18mg/kg）、投与前後3日間の尿量を平均して比較すると尿量は有意に増加した（70.14VS80.06ml/kg/day,p=0.0022）。尿量の増加の程度（前後3日間の尿量比）と Tolvaptann投与前の尿浸透圧、血清 Naに相関は認めなかった。有効群、無効群で分けても Tolvaptan投与前の尿浸透圧、血清 Naに差はなかった。投与前後で血清 Naは有意に上昇し（133.8 VS 136.6,p=0.007161945）、特に無効群で有意に上昇していた。高 Na血症による投与中止例は1例であった。投与前後での血清 K、 Creの有意な変化はなかった。【結語】 Tolvaptanの投与は先天性心疾患の尿量増加に有効で、利尿効果は投与前の尿浸透圧に左右されなかった。 Tolvaptanはどのような先天性心疾患の心不全例でも有用な可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area）

[II-P25-05] 心臓再同期療法(CRT)により体心室機能が改善した修正大血管転位(ccTGA)の1例

○西原 栄起[1], 野村 羊示[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 柚原 悟史[2], 長谷川 広樹[2], 玉木 修治[2], 田内 宣生[3]（1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科, 3.愛知県済生会リハビリテーション病院 内科）

Keywords: CRT, 修正大血管転位, 心不全

【はじめに】小児の重症心不全に対する心臓再同期療法(CRT)の有効性が確立してきているが、体心室が右室の修正大血管転位(ccTGA)患者の同期不全(dyssynchrony)においても CRTの有効性が報告されてきている。今回我々は、 dyssynchronyを伴う右室機能不全を呈した ccTGA患児に対し CRTを行い、良好な結果が得られたので報告する。【症例】14歳 女児。生後4ヶ月時、前医で ccTGA、中等度三尖弁閉鎖不全(TR)と診断され内服治療。7歳時、 TRと心不全増悪し、手術目的で当院受診。手術待機中に心原性ショックとなり緊急三尖弁置換術(生体弁)施行。術後経過は順調で NYHA4→2と改善したが、 dyssynchronyを伴う右室機能不全遺残し ACE-I、βブロッカー等抗心不全治療を継続。14歳時、 TR増悪したため再三尖弁置換(機械弁)と同時に CRTを計画し施行。術中房室ブロックとなったが当初の予定通り CRTリード留置を行った。閾値最適部位と dyssynchrony の改善が見られた箇所を探索し、最終的に右室中隔直上の基部寄りと右室後面にリードを留置した。 speckle tracking解析で至適 VV delayを調節。同時ペーシングで位相差が最小かつ VTIの最大値が見られたため同設定とした。 QRS幅136→97ms、 RVDd63.3→59.4mm、 RVEF39.9→41.8%、 BNP186.2→24.3pg/mlと改善、 NYHAは2→2と不変だった。その後も心機能悪化無く経過良好である。【考察・まとめ】右室を体心室とする ccTGA患者では、遠隔期に房室ブロックや TR悪化に伴う心機能不全を呈することがある。本症例は再弁置換と CRTにより、 RVDd、RVEF、 BNPの改善が得られた。 CRTによって dyssynchronyが解消されたことにより、今後の心機能再増悪の予防と、心筋リモデリングの進行を防ぎリバースリモデリングの促進に寄与することが期待される。また、右室の解剖学的特徴から、右室の前後から挟み込むようなペーシングリード留置が dyssynchrony改善のため至適と考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area）

[II-P25-06] 当院での EXCOR導入となった重症拡張型心筋症の1例

○土井 悠司[1], 芳本 潤[1,2], 大崎 真樹[2], 濱本 奈央[2], 元野 憲作[2], 伊藤 弘毅[3], 村田 眞哉[3], 坂本 喜三郎[3], 進藤 孝洋[4], 平田 康隆[5]（1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院循環器集中治療科, 3.静岡県立こども病院心臓血管外科, 4.東京大学医学部付属病院小児科, 5.東京大学医学部付属病院心臓外科）

Keywords: VAD, 心筋症, 移植

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】ベルリンハート社 EXCORの認可に伴い、小児でも補助人工心臓装着例の増加が予想される。一方、移植件数が少なく、心臓移植を施行できる施設が限られている現状においては EXCOR導入にあたっても適応の検討を含め、移植可能施設との連携が重要となる。重症拡張型心筋症にて当院で EXCOR導入を、他院との連携のもと円滑に行えた症例を経験したので報告する。【症例】7歳女児、生下時から角化障害を主体とした皮膚障害あり(診断未確定で対照的に観察)。学校健診で異常 Q波を指摘され二次検診まで受診するも家族判断で三次検診は受診せず。入院1か月前(二次検診の4か月後)から易疲労感が出現、入院1週間前から咳嗽、起坐呼吸などの心不全症状が顕在化したため近医経由で当院搬送入院となる。当院到着時は EF=17%, LVDd=57mm, CTR 0.62で肺うっ血著明。心房頻拍による不整脈誘発性心筋症の可能性を考慮して入院翌日に電気生理検査を行い洞性頻脈と判断して以降は拡張型心筋症として心不全治療を強化。一時的に EF=29%まで改善を認めたが感染契機に心機能が悪化。以降は改善を認めずカテコラミンサポートを強化し第21病日からは挿管管理を行うも心機能は改善せず。第24病日に ECMO導入となる。 ECMO導入後、速やかに東京大学医学部付属病院小児科と移植適応について相談を行いつつ、入院時から行っていた原因疾患の精査も進め、移植適応ありと判断。第30病日に EXCOR導入となった。現在は EXCOR導入下で移植待機となっている。【考察】内科治療に反応しない症例において ECMO導入から EXCORへの移行を東京大学と連携を行い、スムーズに行うことが出来た。治療を行いつつ、並行して移植に向けた行動をとることが重症心不全症例では必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-07] 当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後

○小柳 喬幸, 戸田 紘一, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 拡張型心筋症, 心不全, 予後

【背景】小児期拡張型心筋症（以下 DCM）の発症1年以内の死亡・心移植率は約20-30%で、発症年齢2歳以上が予後不良とされる。【目的及び方法】2007年以降に当院で拡張型心筋症と診断した6例の乳幼児症例（男児2例、女児4例、平均16.8±16.2か月）につきその予後、経過を後方視的に検討した。【結果】合併症を認めない特発性 DCMは5例（男児2例、女児3例）で、発症時の平均 LVEF16±4.3%、平均 BNP4278±3817pg/ml。2例が心不全死し、2例が心臓移植を実施（渡航移植1例、国内移植1例）、1例は現在発症6か月で挿管管理を経て内服加療に移行し外来経過観察中である。左室心筋緻密化障害を伴う重症心不全例が1例で、 EXCORを装着し現在移植待機中である。予後は死亡33%, 移植及び移植待機症例50%であった。死亡/LVAD装着/心臓移植を行った予後不良例5例はいずれも初発時の臨床症状が強く、かつ平均 BNP4333pg/mlと高値で、 LVIDD z-scoreは経時的に不変もしくは増加していた。一方、退院・外来経過観察となった1例は初発時の心不全症状が比較的軽く、 BNPも656pg/mlと相対的に低値で、 LVIDD z-scoreは経時的に改善が見られたが、発症時の LVEFは15%で差はなかった。【考察】当院での乳児期発症 DCMは早期に VADを含めた重症心不全管理や心臓移植が必要となる例がほとんどで、これまでの報告よりも予後が悪かった。予測は難しいが、発症時の年齢よりも臨床症状の重症度、BNP値、 LVIDD z-scoreの改善の有無が予後に関係する傾向があった。【結論】2歳未満の DCMは重症化のリスクが高く、心移植を念頭に置いた対応が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P25-08] 未修復の左右短絡疾患における、新規心不全マーカー Growth Differentiation Factor -15の有用性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 桑原 浩徳[1], 前田 靖人[1], 吉本 裕良[2], 寺町 陽三[1], 岸本 慎太郎[1], 工藤 嘉公[1], 家村 素史[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科学教室, 2.聖マリア病院 小児循環器科）
Keywords: GDF-15, 左右短絡心不全, 新規マーカー

【背景】 Growth Differentiation Factor-15（ GDF-15）は Transforming Growth Factor βファミリーの一員で、虚血などの侵襲によって心筋細胞や血管平滑筋細胞を含む全身から分泌され、その上昇は急性冠症候群や心不全の死亡の危険因子とされる。先天性心疾患（ CHD）では Fontan型手術や心内修復術の術後遠隔期心不全の早期マーカーとされるが、未修復 CHDでの検討はない。【目的】左右短絡疾患における GDF-15の臨床的意義を検討する。【方法】対象は2016年3月から12月に当科で心臓カテーテル検査を施行した左右短絡疾患患者45名、男女比19：26、年齢中央値6歳（0-71歳）。疾患は ASD28人、 VSD4人、 PDA11人、 DORV1名、 CAF1人。診療録から患者属性、 Ross分類（小児）、 NYHA分類（18歳以上）、カテーテルでの血行動態指標、 NT-proBNPを調査し GDF-15との相関を調べた。【結果】 Ross/NYHA分類は40名が1度、2名が2度、3名が3度、4度は0名。検査値の中央値、平均値は GDF-15：260pg/mL（11-1024）、 NT-proBNP：127pg/mL（10-7922）、 SvO_2：69.0%（±5.8）、 Cardiac Index：3.0L/min/m^2（±1.1）、 Oxygen Extraction Ratio OER：28%（±5.6）、肺体血流比 Qp/Qs：2.1（1.1-5.8）。 NT-proBNPは対数変換し検討した。 GDF-15は、 Ross/NYHA分類（ r=0.54, p＜0.0001）、 Log NT-proBNP（ r=0.68, p＜0.0001）、 OER（ r=0.48, p=0.0008）と正の相関を認め、 SvO_2（ r=-0.58, p＜0.0001）と負の相関を認めた。 GDF-15と年齢、体表面積、 Qp/Qs、 mPAP、 PVRI、 CIなどは相関しなかった。【結語】 GDF-15は左右短絡疾患における心不全の鋭敏なマーカーとなり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (II-P26)

Chair:Takayoshi Ueno(Minimally Invasive Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性 E型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～Fontan術後肝合併症（ FALD）の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 （名古屋第一赤十字病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

○内山 弘基, 金 成海, 土井 悠司, 田邉 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

○石原 温子[1], 稲熊 洸太郎[1], 豊田 直樹[1], 鵜内 伸二[1], 藤原 慶一[2], 吉澤 康祐[2], 植野 剛[2], 村山 友梨[2], 渡辺 謙太郎[2], 加藤 おと姫[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症した HLHSの一例

○美野 陽一[1], 倉信 裕樹[1], 橋田 祐一郎[1], 佐野 俊二[2] （1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

○高梨 学[1], 木村 純人[1], 峰尾 恵梨[1], 本田 崇[1], 北川 篤史[1], 安藤 寿[1], 宮地 鑑[2], 石井 正浩[1] （1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真[1], 石川 司朗[1], 漢 伸彦[1], 児玉 祥彦[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 佐川 浩一[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 坂本 一郎[3] （1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響するのか？

○田中 敏克, 城戸 佐知子, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 平海 良美, 谷口 由記, 瓦野 昌大, 上村 和也 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P26-09] ダウン症候群を合併した Fontan candidateの臨床経過

○古川 岳史[1], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討(第二報)

○森 琢磨[1], 伊藤 怜司[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1], 鈴木 詩央[1], 河内 貞貴[2], 星野 健司[2], 小川 潔[2]
（1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター循環器科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-01] Fontan術後肝硬変に急性 E型肝炎を合併した無脾症の18歳女児の一例～ Fontan術後肝合併症（ FALD）の機序解明につながるか～

○三井 さやか, 羽田野 爲夫, 福見 大地, 岸本 泰明 （名古屋第一赤十字病院）
Keywords: Fontan遠隔期合併症, FALD, 急性肝炎

【症例】18歳女児。【既往歴】無脾症候群、単心室、肺動脈狭窄。4か月時 ItBTS、2歳2か月時 TAPVC repair, BDG、2歳10か月時 TCPC、房室弁輪縫縮術施行。14歳1か月時吐下血あり肝硬変、食道静脈瘤と診断。1か月後のカテで重度の房室弁逆流による CVP高値(19-20mmHg)を認め14歳8か月時房室弁形成術施行。半年後のカテでは CVP-15-17mmHgと低下し房室弁逆流は1-2度。線維化マーカーは P-3-P=0.79-1.1U/ml、ヒアルロン酸=64-224ng/ml、4型コラーゲン・7S=7.3-7.9ng/mlで推移。【現病歴】10日続く発熱、腹痛、下痢にて当科受診。CRP=25.39mg/dl、 T.Bil=5.2mg/dl (D.Bil=3.7g/mdl)と炎症高値及び黄疸認め入院。腹部造影 CTにて胆嚢・総胆管拡張は認めず細胆管での閉塞が疑われた。【入院後経過】入院時 IgA-HEV抗体陽性と判明し E型肝炎による急性増悪と診断。 Alb、 PT活性の著しい低下を認め、抗 DIC治療および Alb,FFP補充など対症療法を行い CRPは入院後漸減、入院13日目より解熱。 T.Bilは入院後も上昇し入院9日目に15.6(D.Bil=12.3)まで上昇し、その後漸減。だが AST/ALTは外来経過および今回入院経過中も全く上昇しなかった。入院29日目に軽快退院。【考察】FALDは中心静脈圧上昇に基づく肝類洞周囲浮腫や虚血により類洞の線維化が起こり、門脈域に進展し、炎症を伴わないため一般的な肝機能検査は異常が見られない。今回 E型肝炎を発症したが AST/ALTが上昇しなかった背景に類洞の線維化が進んでおり肝細胞の容積が少ない可能性がある。また瘢痕化の周囲に反応性に細胆管の増生がみられるという報告もあり、 FALDでは小葉間胆管が強く障害される可能性が示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-02] 心臓カテーテル検査による評価・治療を行った蛋白漏出性胃腸症の転帰

○内山 弘基, 金 成海, 土井 悠司, 田邉 雄大, 赤木 健太郎, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）
Keywords: Fontan型手術, 蛋白漏出性胃腸症, 心臓カテーテル検査

【背景】蛋白漏出性胃腸症(PLE)は主に単心室治療(UVR)後の遠隔期合併症の一つであるが,、二心室修復(BVR)後の遠隔期にも発症し予後に大きく影響する。中心静脈圧(CVP)の上昇が riskとなるため心臓カテーテル検査(心カテ)により評価・治療を行うことも少なくない。【目的】 PLEを発症し、その評価や治療目的に心カテを行った症例の予後を調査すること。【対象・方法】当院開設から2016年12月までの40年間で PLEの評価や治療目的に心カテを行った20例を対象とした。発症年齢、 CVP値、カテーテル治療(カテ治療)の有無とその後の転帰について調査した。【結果】 PLE寛解の定義は1年以上 Alb値が3.0g/dl以上を保ち PLE治療の入院がないこととした。UVR群は13例で Fontan型手術を行った年齢は1.5歳(以下全て中央値)、 PLE初発年齢は2.8歳、心カテ時の年齢は5.0歳だった。 BVR群は7例で、根治術を行った年齢は1.0歳、 PLE初発年齢は7.0歳、心カテ時の年齢は11.9歳だった。カテ治療としては狭窄した肺動脈のバルーン拡張やステント留置、体肺側副血行路のコイル塞栓を行い、 UVR群でカテ治療を行ったのは6例で CVP=13だった。2例で介入後早期に PLEの寛解を認めた。評価のみの7例は CVP=11で、うち4例に肺血管拡張薬の追加や弁逆流に対する外科的介入を行い、 PLEの寛解を認めた。BVR群ではカテ治療を行ったのは4例で CVP=10だった。3例に PLEの改善を認めた。評価のみの3例は CVP=16で、うち2例に薬物療法の追加や外科的介入を行い PLEの寛解を認めた。死亡例は UVR群で1例認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【まとめ】 PLE発症例では、カテーテル検査を中心に血行動態を評価し、内科的治療の強化のほか外科的介入、カテ治療積極的に導入することが重要と思われ、5/10例において著明な改善ないし寛解が得られた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-03] 当院における PLE患者の検討

○石原 温子[1], 稲熊 洸太郎[1], 豊田 直樹[1], 鶏内 伸二[1], 藤原 慶一[2], 吉澤 康祐[2], 植野 剛[2], 村山 友梨[2], 渡辺 謙太郎[2], 加藤 おと姫[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, リンパ球数, 交感神経

（背景）蛋白漏出性胃腸症は蛋白吸収障害による合併症、免疫グロブリンの低下、リンパ系の異常もきたすことは知られている。リンパ球数は交感神経の刺激で減少、免疫系の低下による感染症を含むその管理は難渋し致命的な要因である。（目的）当院にて PLEと診断された患者について血液生化学、治療内容について後方視的に検討する。（結果）当院にて心疾患術後 PLE発症は12例（ Fontan術後9例、三尖弁疾患3例）うち死亡4例。現在生存8例（寛解6例、非寛解2例）に関して治療内容、血液生化学的検討を行った。治療内容は ACEI投与8例、肺血管拡張薬5例、ステロイド投与４例、サンドスタチン皮下投与1例、ヘパリン Ca皮下投与2例、抗アルドステロン剤大量7例であった。非 PLE Fontan群(n)50例, PLE寛解群(r)6例, 非寛解群(a)2例に関して、リンパ球数はそれぞれ1994±1115/μ l, 918±384/μ l, 383±163/μ l,(p=0.005) リンパ球数/好中球(L/N)比はそれぞれ0.6±0.04, 0.21±0.01, 0.16±0.05 (p=0.0002)であった。 (結語)PLEが寛解していてもリンパ球は減少する傾向にあり、心不全、交感神経、リンパ系の異常との関連も示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-04] Fontan術後5年で肝硬変を発症した HLHSの一例

○美野 陽一[1], 倉信 裕樹[1], 橋田 祐一郎[1], 佐野 俊二[2] （1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.岡山大学大学院 総合医歯薬学研究科 心臓血管外科）
Keywords: Fontan手術, 術後合併症, 肝硬変

【はじめに】近年、 Fontan手術後の遠隔期合併症として肝合併症が知られており、中でも肝線維化、肝硬変などの報告が増加している。慢性的な CVPの上昇に伴う肝うっ血が原因の一つと考えられるが、その頻度や機序については不明な点が多い。今回、 Fontan手術5年後に肝硬変を合併し、高度な三尖弁閉鎖不全（ TR）に対して弁置換術を施行した HLHSの1例を経験した。【症例】 HLHS(MA, AA)の女児。日齢9に m-Norwood、5ヶ月に m-BDG＋ TV plasty、2歳9ヶ月に Fontan（ Extracardiac TCPC）＋ re-TV plastyが施行された。 TV plastyを経て TR I～ II°で推移、 Fontan術後1年では IVC圧12mmHgと術前と比較し上昇はなかったが、その後は経年的に TRの増悪を認めた。 Fontan術後5年の肝臓エコーでは結節状に不整な肝表面と不均一で斑状な高輝度所見を認め、腹部 dynamic MRIでは肝内網状低信号と線維化が指摘され肝硬変と診断された。肝逸脱酵素異常は認めなかったが、肝線維化マーカー（ヒアルロン酸、 IV型コラーゲン7S）は高値、 AFP上昇はなく肝細胞癌の所見は認めなかった。 Fontan術後8年での IVC圧14mmHgと著明な上昇はなかったが TRの増悪を認め、高度な TRが肝うっ血の増悪因子と考えられた。肝硬変進展予防に分岐鎖アミノ酸製剤を開始、 Fontan術後8年で三尖弁置換術を施行した。術後は CVPの低下、 TRの改善を認め、肝線維化マーカーも低下傾向にある。【考察】慢性的な CVP上昇を伴う Fontan循環ではうっ血肝から肝類洞圧上昇により肝線維化を来し、肝硬変へ進展するものと考えられている。加えて高度な TRの存在はより肝硬変の更なる進展の riskが高く、肝うっ血を助長する合併症のある Fontan術後症例に対しては早期に治療介入することで症状軽減できる可能性があると考えられた。また Fontan術後は抗凝固療法を行っている場合が多く、経皮肝生検による診断は困難であるため、非侵襲的な肝臓エコーや腹

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

部 MRIの定期 followが早期発見には重要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-05] 無脾症候群を伴った Fontan患者の肝機能

○武口 真広, 浜道 裕二, 松井 拓也, 桑田 聖子, 小林 匠, 斉藤 美香, 石井 卓, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博（榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: 無脾症候群, Fontan, 肝鬱血

【背景】脾臓は腹部の最大級の臓器のひとつであるが、無脾症候群（ Riso）には存在しない。我々は、 Fontan術後の Riso患者では、脾臓がないために肝臓に鬱血をより来しやすいのではないかと予測した。【目的】 Fontanに到達した Risoの肝機能について検討。【方法】対象は2010～2015年に心臓カテーテル検査を施行した Fontan術後の Riso36例。対照群は同時期に検査を施行した Fontan168例（多脾症候群は除いた）。2群間で、 routine血液検査結果、血行動態因子を比較した。【結果】検査時年齢は両群間で差がなかった。血液検査では、 Riso群が非 Riso群に比べて GGT値は高値（118 vs. 66 IU/l: p＜0.001）、 T-bil値が高い（≧0.9 mg/dl）例が多かった（63% vs. 38%: p=0.0016）。また、 ALT値が高い（≧32 IU/l）例が多かった（ 33% vs. 17%： p＜0.001）。血小板数は Riso群で多かった（28.8 vs. 21.8 x104μ l: p＜0.00001）。 TP、 Alb値は両群間で有意差はなく、腎機能指標も差はなかった。心機能因子では、 Riso群で強い房室弁逆流を有する率が高く、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積が有意に大きかった。しかし、主心室の拡張末期圧（9.3 vs. 8.2 mmHg）、駆出率（49% vs. 52%）は両群間で有意差がなかった。肺循環因子では、 PA Indexは両群間で有意差がなかった。 Riso群では肺血管抵抗はむしろ低く（1.3 vs. 1.6 U・ m2: p=0.026）、中心静脈圧は非 Riso群と同等であった（12.8 vs. 12.2 mmHg）。【結語】 Riso群で血小板数が多かったのは、血小板を trapする腫大した脾臓が存在していないからと考えられる。対照的に T-bil値、 GGT値が Riso群で高値であり、 Riso群で肝鬱血がより強いことが示唆された。主心室の拡張末期圧、中心静脈圧が両群間で差が無く、 Riso群で肝鬱血が強いのは心肺循環の影響ではなく、鬱血を受け止める大きな脾臓がないからかも知れない。 Riso群では Fontan後は肝機能の追跡がより必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-06] 当院における Fontan手術患者の臨床的検討

○高梨 学[1], 木村 純人[1], 峰尾 恵梨[1], 本田 崇[1], 北川 篤史[1], 安藤 寿[1], 宮地 鑑[2], 石井 正浩[1] （1.北里大学 医学部 小児科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: Fontan手術, Extracardiac TCPC, 治療戦略

【背景】 Fontan手術により、単心室系心疾患患者の予後は改善している。しかし、その治療戦略は施設によって異なるのが現状である。【目的】当院における Fontan手術患者の手術時期や治療内容などの臨床経過を明らかにし、治療戦略について検討することを目的とした。【対象と方法】北里大学病院で2012年から2016年までに Fontan手術を施行した14例を対象とし、手術時期、手術時体重、治療内容、合併症について後方視的に検討した。【結果】症例は、三尖弁閉鎖症が4例、左心低形成症候群が3例、純型肺動脈閉鎖が3例、両大血管右室起始症が1例、 Shone複合が1例、大血管転位症が1例、多発性筋性部心室中隔欠損症が1例で、男児7人、女児7人であった。時期と体重（中央値）は、第一姑息術は19日で2.7kg、 Glenn手術は4.5ヶ月で4.6kg、 Fontan手術（ Extracardiac TCPC、 fenestration作成）は14ヶ月で7.5kgであった。全例、在宅酸素療法と肺血管拡張薬の内服を行っており、各々10例が Glenn手術後からであった。抗凝固療法はアスピリンとワーファリンを使用しており、 Fontan手術後1年で fenestrationの閉鎖を確認し、ワーファリンを中止していた。合併症は1例で第一姑息

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術後に脳梗塞を起こしたが、その後の神経学的異常所見は認めず、不整脈や蛋白漏出性胃腸症や肝機能障害などは認めなかった。11例で側副血行路を認め、9例でコイル塞栓術を要した。染色体異常を合併した1例がFontan手術後に死亡した。【考察】新生児期乳児期早期の姑息術から、乳児期早期の Glenn手術、1歳台のFontan手術を施行しているが、短期成績は概ね良好であった。【結語】近年の当院での Fontan手術症例に関して検討を行った。現行の治療戦略は、短期的予後は概ね良好であった。今後の症例の蓄積と中長期的な予後についての更なる検討が必要であると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-07] フォンタン術後疾患群別肝線維化マーカーと腹部エコー所見に関する検討

○中村 真[1], 石川 司朗[1], 漢 伸彦[1], 児玉 祥彦[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 佐川 浩一[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 坂本 一郎[3]
（1.福岡市立こども病院循環器科, 2.同 心臓血管外科, 3.九州大学病院循環器内科成人先天性心疾患部門）
Keywords: liver fibrosis marker, abdominal Ultrasonography, long term outcome

【背景・目的】機能的単心室症例の治療戦略が安定し、フォンタン（ F）術施行症例及び術後成人領域への移行症例が年々増加しているが、 F術後は中心静脈圧が高く肝うっ血の原因となり、長期的に肝線維化、肝硬変さらに肝癌の合併が危惧され、これまでに文献的にもいくつかの報告がなされている。そこで今回、昨年12月末時で中学生以上に達した症例で実施した肝線維化マーカー(marker)と腹部エコー（ US）所見に関して疾患群別と時系列に着目し検討したので報告する。【対象・方法】対象は F術後の156例。内訳は perfect F ；82例、heterotaxy；52例及び HLHS；22例。方法は marker （4型 collagen；4-colI、 P-3-P； P3P）を疾患群別と時系列で調べた。また、 USでは、後述の異常所見を score化（肝辺縁鈍化あり、肝表面の凹凸あり、肝内エコーで高エコー結節（領域）あり；各々1点ずつ。正常0点、最高3点）し、疾患群別で検討した。【結果】値は平均値でperfectF： heterotaxy： HLHSの順で示す。4-oolIは 199：206：269 ng/mL（ p＜0.001）、 P3Pは1.16：0.97：1.50U/mL （ p＜0.001）。 US scoreは0.8：1.1：1.3点であった（ P＝0.09）。次に、平均5年の時間経過で markerの変化を調べたが、今回の経過時間では有意な上昇は認めなかった(4-colIは前：後＝218：194 ng/mL、 P3Pは前：後＝1.15：1.05 U/mL、いずれも N.S)。【総括】疾患群別 markerは4-colI、 P3Pともに HLHS群が有意に高値であった。また、 US scoreでも HLHS群が高い傾向を示した（P=0.09）。 F術後は perfect Fにおいてさえ、 markerは高く、さらに HLHS群では、有意に高い。 HLHS群はPLE発症に関しても危険因子であるが（52回当学会で報告）、成人への移行後は肝障害出現及び PLE発症に注意した管理がより厳格に求められ、定期的なうっ血性肝障害の程度をスクリーニングし、異常所見を早期に発見するよう心がける必要があると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-08] フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響するのか？

○田中 敏克, 城戸 佐知子, 藤田 秀樹, 富永 健太, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 平海 良美, 谷口 由記, 瓦野 昌大, 上村 和也 （兵庫県立こども病院 循環器内科）
Keywords: フォンタン手術, 術後遠隔期, PA index

【背景】フォンタン術後急性期の予後に肺動脈径が影響するとの報告はあるが、遠隔期の予後との関係を調べた報告は少ない。【目的】フォンタン術後遠隔期において肺動脈径と予後に関連があるかを明らかにするこ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と。【対象と方法】当院でフォローアップ中のフォンタン術後症例のうち、術後10年以上の遠隔期カテーテル検査を施行した76症例を対象とした。血行動態的な予後として、最近に施行したカテーテル検査における PA index(PAI), cardiac index(CI), CVP値を調べ、 PAI200未満を A群、 PAI200以上を B群とし、 CIと CVPについて2群間で比較した。また臨床的な予後として、 PLE,心不全などの予定外入院の既往を2点、利尿剤・肺血管拡張剤の使用、在宅酸素の使用、 SpO2 90%未満、をそれぞれ1点として、合計点数が2点以上を臨床経過的予後不良群、2点未満を予後良好群とし、 PA indexを2群間で比較した。【結果】全76症例のフォンタン手術時年齢は1-15歳(中央値3歳)、カテ時年齢は11-30歳(17歳)、カテ時の術後年数は10-25年(13年)、 PAIは114-466(217)、CIは1.9-5.9(3.0)、 CVPは5-16mmHg(12mmHg)であった。 A群31例、 B群45例の比較では、 CI:3.1±0.76 vs 3.2±0.88, CVP:12±2 vs 12±2mmHg で、いずれも有意差を認めなかった。また、予後不良群は19例、予後良好群は57例で、２群間の比較において PAIはそれぞれ114-466(194) 平均228 vs 120-451(219) 平均 232 で、予後不良群の方がやや小さい傾向はみられたが有意ではなかった。【考察】術後遠隔期において、血行動態的な予後および臨床経過的な予後ともに肺動脈径との関連は認めず、フォンタン循環の遠隔期予後には肺動脈の径は影響しないと考えられる。しかし、今回の検討では運動耐用能や日常生活の活動度などは検討しておらず、動的な臨床予後との関連は不明であり、今後検討すべき課題である。【結語】フォンタン術後遠隔期において、肺動脈の径は予後に影響しない。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P26-09] ダウン症候群を合併した Fontan candidateの臨床経過

○古川 岳史[1], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 福永 英生[1], 大槻 将弘[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

Keywords: ダウン症候群, 肺高血圧, フォンタン手術

【背景】ダウン症候群に対する単心室修復の報告は散見するが, 肺血管病変や呼吸器合併症,さらに術後胸水の遷延や感染など, 治療に難渋する症例が多いとされている.【目的】当院におけるダウン症候群の Fontan candidateの臨床経過について検討すること.【対象・方法】2013年1月から2016年12月までに治療介入を行ったダウン症候群のうち Fontan candidate の4例について後方視的に臨床経過を検討した. 【症例１】 AVSD, TOF, straddling cholda, 口唇口蓋裂の診断の男児. 日齢14に Lt. m-BT shunt, 11か月で shunt離断, Glenn手術を施行後に Tadalafil, Bosentanを導入. 1歳8か月の心カテで mPAP 12-13 mmHg, 2歳2か月で TCPCを施行し術後25日で退院. 胸水貯留による再入院を認めたが, 術後14か月経過し全身状態は良好. 【症例2】 PA, Ebstein奇形, TA, VSDの診断の男児. 1か月で Rt. m-BT shuntを施行, 喉頭軟化症・気管軟化症により気管切開・在宅呼吸器管理. Tadalafil, Ambrisentanを導入し一時は心カテにて mPAP 18mmHgで Glenn手術不適応となったが、1歳3か月の心カテでは mean PAP 15mmHgに改善. 1歳4か月で shunt離断, Glenn手術を施行. 術後の CVP 8mmHg, 術後20日で退院. 【症例3】 unbalanced AVSD, CoAの診断の女児. 日齢2に Subclavian flap, PABを施行. 7か月の心カテにて mPAP 20mmHgで Glenn手術不適応の判断. Tadalafil, Ambrisentanを導入し1歳7か月の心カテにて Rt. mPAP 8mmHg, Lt. mPAP 15mmHgに改善, 1歳10か月で肺動脈形成術, Glenn手術を施行. 術後の CVP 7mmHgであった. 【症例4】 unbalanced AVSD, 十二指腸閉鎖症の診断の男児. 日齢１に十二指腸十二指腸吻合術, 日齢9に PABを施行し日齢39に退院. 現在 Glenn手術を待機中.【考案・結語】肺血管拡張薬の投与, 気道病変や消化管病変などの合併症に対する管理により, Fontan手術に向けての外科治療が可能であった. 今後も症例の蓄積と中長期的な予後を検討する必要がある.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-P26-10] Fontan術後の肝線維化バイオマーカー(Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体)についての検討(第二報)

○森 琢磨[1], 伊藤 怜司[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1], 鈴木 詩央[1], 河内 貞貴[2], 星野 健司[2], 小川 潔[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター循環器科）

Keywords: Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体, 肝線維化マーカー, Fontan術後

【背景】近年、新たな血清バイオマーカーである Mac2結合蛋白糖鎖修飾異性体(以下 M2BPGi)が、肝線維化マーカーとして有用であると報告されている。一方、 Fontan術(以下 F術)後の長期生存例の増加に伴い、肝線維症や肝硬変などの遠隔期合併症が注目されており、肝線維化から肝硬変の進展を防ぐことが重要とされる。【目的】 F術後の肝線維化バイオマーカーとしての M2BPGiの有用性を評価する。【方法】 F術後患者53例(年齢2～37歳(中央値 14歳))を対象とし、2015年1月1日から2017年1月1日において血清 M2BPGiを測定した(判定;カットオフインデックス(C.O.I.) 1.00未満を陰性、1.00～3.00未満を陽性(1+)、3.00以上を陽性(2+)とする)。そのうち24例で心臓カテーテル検査を施行し、平均肺動脈圧を測定した。 M2BPGiの測定に加えて48例でヒアルロン酸(HA)、24例で4型コラーゲン(4C)を測定し、33例で腹部超音波検査にてうっ血肝や肝硬変所見の有無を評価した。【結果】 M2BPGiの中央値は 0.34(0.19～4.39)であり、陰性 51例、陽性(1+) 1例(1.23)、陽性(2+) 1例(4.39)であった。 M2BPGiと平均肺動脈圧(7～21mmHg:中央値 9.5mmHg)とに相関は認めず(相関係数 0.01)、HA(中央値 28ng/ml)と4C(中央値 205ng/ml)も M2BPGiとの相関を認めなかった(相関係数:HA 0.12、4C 0.18)。腹部超音波検査を施行した33例のうち12例でうっ血肝、1例で肝硬変を示唆する所見を認めた。軽度うっ血肝を認めた1例で M2BPGi 陽性(2+)であった。【考察】平均動脈圧や F術後の肝線維化の指標とされるHAや4Cとも相関関係を認めなかったことから、 M2BPGiは F術後の肝線維化の指標となる可能性は低いと考えられた。腹部超音波検査でうっ血肝や肝硬変を示唆する所見を認めた多くの症例で M2BPGiは陰性であったことから、 F術後の腹部超音波検査所見と肝線維化は必ずしも一致しない可能性が考慮された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (II-P27)

Chair:Yuji Hiramatsu(Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

○吉本 裕良[1], 須田 憲治[2], 鍵山 慶之[2], 寺町 陽三[1], 岸本 慎太郎[2], 籠手田 雄介[2], 工藤 嘉公[1], 家村 素史[1] （1.聖マリア病院, 2.久留米大学 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹[1], 塩川 祐一[1], 山村 健一郎[2], 坂本 一郎[3], 永田 弾[2], 平田 悠一郎[2], 田ノ上 禎久[1], 塩瀬 明[1]（1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 （東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 （慶應義塾大学 医学部 外科学（心臓血管））

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOLについての検討

○富松 宏文[1], 稲井 慶[1], 杉山 央[1], 石井 徹子[1], 豊原 啓子[1], 篠原 徳子[1], 島田 衣里子[1], 朴 仁三[1], 長嶋 光樹[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心室中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 （名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-01] Valsalva洞動脈瘤破裂の3例

○吉本 裕良[1], 須田 憲治[2], 鍵山 慶之[2], 寺町 陽三[1], 岸本 慎太郎[2], 籠手田 雄介[2], 工藤 嘉公[1], 家村 素史[1] (1.聖マリア病院, 2.久留米大学 小児科)

Keywords: Valsalva洞動脈瘤, 心室中隔欠損症, 心不全

Valsalva洞動脈瘤は、大動脈弁輪と ST接合部の間にある冠動脈洞の一部が瘤状に拡張したものである。Valsalva洞動脈瘤に合併する心大血管構築異常としては、心室中隔欠損症 (VSD)、大動脈2尖弁、大動脈閉鎖不全等が知られ、本邦からの報告では VSDを伴うものが50%以上を占める。動脈瘤が未破裂の場合、その正確な自然予後は不明であるが、破裂後の自然予後は平均1年以内ともいわれる。今回、心不全症状を契機に Valsalva洞動脈瘤破裂と診断され、外科治療により良好な経過を辿った3例の成人症例を経験したので報告する。 Case1) 37歳女性、26歳時に膜様部 VSDを指摘され以後不定期に外来受診。倦怠感や息苦しさを認めるようになったため、当院受診し、 Valsalva洞動脈瘤破裂の診断。右冠動脈洞より右室への穿破を認め、破裂孔の直接閉鎖を施行。VSDの defectは認めず、破裂孔から周囲心内膜にかけて線維化組織の周堤を認め VSDの瘢痕と考えられた。Case2) 30歳女性、25歳時の就職前検診にて心雑音を契機に膜様部 small VSD と診断され、近医にて定期フォローされていた。30歳頃より労作時の息切れを認めるようになり、当院にて Valsalva洞動脈瘤破裂の診断。右冠動脈洞より右室への穿破を認め、破裂部のパッチ閉鎖を施行。 Case1同様 VSDは確認できなかった。Case3) 26歳男性、これまで感染、外傷等の特記既往症なし。24歳頃より全身倦怠感を認めるようになり近医にて Valsalva洞動脈瘤破裂と診断され、当院紹介。右冠動脈洞より右房への穿破を認め、破裂部を直接縫合閉鎖し、自己心膜パッチ補強、 VSDの存在は確認できなかった。2例で VSDの関与が推察され、1例は病因が不明であり発症予測は困難と考えられた。膜様部 VSDは両大血管下漏斗部欠損や流出路筋性部欠損に比較し大動脈弁疾患を合併する頻度は少ないが、注意して経過観察すべきである。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-02] ファロー四徴症術後肺動脈弁置換術例における他弁病変の検討

○帯刀 英樹[1], 塩川 祐一[1], 山村 健一郎[2], 坂本 一郎[3], 永田 弾[2], 平田 悠一郎[2], 田ノ上 禎久[1], 塩瀬 明[1] (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 三尖弁閉鎖不全

【目的】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期において肺動脈弁閉鎖不全が問題となるが、大動脈弁閉鎖不(AR)や三尖弁閉鎖不全(TR)等他弁病変を合併することも多い。 TOF術後に肺動脈弁置換術 (PVR) を施行した症例での他弁病変について検討した。【方法】対象は2016年12月までに TOF術後遠隔期 (手術施行時年齢：15歳以上) に PVRを施行した57例。心内修復術施行時年齢は5.5±6.3歳。平均観察期間は5.0±4.6年。【結果】 PVR時年齢は平均30.8±9.9歳。手術、遠隔期死亡なし。1．大動脈弁：大動脈弁に対する手術介入は、大動脈弁置換術：4例、ベントール手術：2例。大動脈弁置換術を施行した6例を除く51例の遠隔期心臓エコー検査では左室拡張末期径43.9±5.1mm (術前：43.4mm)、左室駆出率64.4±8.7%(術前：62.5%)と左室機能は保たれていた。遠隔期 ARは mildが15例 (術前：10例) に認められた。２．僧帽弁：2例にのみ僧帽弁形成術施行。遠隔期において全例僧帽弁閉鎖不全は mild以下であるが、 mild例が術前5例から遠隔期10例へと増加していた。３．三尖弁： moderate以上の TRに対して三尖弁形成術を10例に人工弁機能不全に対して再三尖弁置換術を1例に行った。遠隔期における mild以上の TRは、18例に認められた。10例の三尖弁形成術後の TRは1.9±1.1 (術前3.4±0.5) と有意に減少していたが、術後肝機能検査において三尖弁形成術あり (T群) となし (N群) で比較すると、 IV型コラーゲン(ng/ml) (T群：191 vs N群：126) は高値であり、コリンエステラーゼ (T群：221vs N群：316)、血小板数 (T群：14.9万 vs N群：21.0万) と低値であった。【結語】 TOF術後遠隔期においてPVRのみでなく他弁に治療介入する症例も多く認められた。左心系の弁逆流は少しずつ増加していく傾向もあり注

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

意を要する。 TRは形成術により有意に逆流は減少するが、術後肝機能の改善があまり認められず、手術介入時期を早期に考慮する必要があると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-03] 成人先天性重複僧帽弁口症に対する bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術の1治験例 - 術後12年の追跡 -

○竹下 斉史, 八島 正文, 水野 友裕, 大井 啓司, 八丸 剛, 長岡 英気, 黒木 秀仁, 田崎 大, 藤原 立樹, 木下 亮二, 荒井 裕国 （東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科）

Keywords: 重複僧帽弁口症, 僧帽弁形成術, bridging tissue

【背景】
重複僧帽弁口症は bridging tissueにより僧帽弁口が2つに分割された極めて稀な先天性僧帽弁疾患である. Bridging tissueは弁の安定性を維持する重要な組織で, 形成の際に切離すべきでないとされている. 我々は逆流を呈する重複僧帽弁口症例に対して bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術を施行し, 長期間逆流を制御できた症例を経験したため報告する.
【症例と手術術式】
症例は20歳男性. 労作時息切れの精査にて重複僧帽弁口症を指摘された. 経胸壁超音波検査にてほぼ同大の両僧帽弁口から中等度以上の逆流を認めた. LVDd/Ds 58.7 mm/43.9 mm, EF 49 %と左室機能低下を認めた.
経中隔アプローチ, 大動脈非遮断心拍動下に僧帽弁を観察すると, bridging tissueにより分割されたほぼ同大の僧帽弁口を認めた. 逆流は前外側弁口において P1, P2間の cleftから, 後内側弁口において後交連から生じていた. 単純な cleft, 後交連閉鎖では弁口面積の狭小化が懸念されたため, bridging tissueを切離した. その際に bridging tissueに連なる腱策は温存した. cleftと後交連に加えて前交連を縫合閉鎖し, Physio ring 28 mmで弁輪縫縮を行った.
【結果】
術後超音波検査にて僧帽弁逆流は軽度であった. 術後12年経過した現在, 僧帽弁逆流は軽度のまま経過し, 平均圧較差1.9 mmHgと有意な僧帽弁狭窄は認めていない. LVDd/Ds 54.3 mm/36.2 mm, EF 61 %と左室機能は保たれている. 現在患者は無症状で社会復帰しており, 外来経過観察を継続している.
【結語】
ほぼ同大に分割された両弁口から逆流を認める重複僧帽弁口症症例に対して bridging tissue切離を伴う僧帽弁形成術を施行することで, 狭窄を来さずに長期に逆流を制御することが可能であった.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-04] 房室中隔欠損症術後遠隔期の左側房室弁逆流に対し左側房室弁置換術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1成人例

○木村 成卓, 饗庭 了 （慶應義塾大学 医学部 外科学（心臓血管））

Keywords: 成人先天性心疾患, 弁置換術, 左側房室弁

【背景】遺伝性出血性毛細血管拡張症（ Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)）は多発性動静脈奇形、毛細血管拡張、反復する鼻出血を伴う常染色体優性遺伝の疾患である。今回、房室中隔欠損症術後遠隔期に左側房室弁逆流による心房細動及び心不全症状を認め、精査の結果 HHTが判明、肺動静脈シャントコイル塞栓後に左側房室弁置換術及び MAZE手術を施行したという稀な症例を経験したので報告する。【症例】42歳女性。6歳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

時に房室中隔欠損症に対し根治術施行。その後無投薬で通常の日常生活を送っていたが1年前より労作時呼吸苦を自覚。近医受診し心房細動も認めたため当院紹介受診となった。 TTE上、左側房室弁弁輪部から全長にわたり認める cleftからの重度弁逆流を認め、手術の方針となった。術前検査にて肺・肝に多発動静脈奇形（ AVM）を認め、さらに口腔内の毛細血管拡張や頻繁な鼻出血の既往を認めたため、遺伝性出血性毛細血管拡張症の診断が追加された。脳合併症予防のため、肺動静脈瘻を経皮的にコイル塞栓した後に心臓手術を施行した。手術は左側房室弁置換術（27/29mm On-X機械弁）、 MAZE手術及び左心耳切除術を施行した。最初に大腿動脈からの逆行性送血で人工心肺を確立したが、人工心肺開始直後に頭部 INVOS値の著明な低下を認め、肝臓の多発 AVMが原因で頭部に十分な血流が届いていないと判断し、直ちに大動脈からの順行性送血へと変更、さらに高流量とすることで次第に INVOS値の改善が見られた。左側房室弁尖は全体的に変性著明であり、術前診断通り弁輪部からの Cleftを認めた。その他人工心肺離脱を含め問題なく手術を終了した。術後一過性の腎機能障害を認め、全身浮腫が遷延したもののその他洞調律で順調に経過し術後29日目に退院となった。【結語】 HHT患者への先天性心疾患手術の報告はこれまでに報告されていない。 HHT患者で多発 AVMを伴う場合には慎重な人工心肺管理が必要であると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-05] 心室分割術後遠隔期の血行動態と QOLについての検討

○富松 宏文[1], 稲井 慶[1], 杉山 央[1], 石井 徹子[1], 豊原 啓子[1], 篠原 徳子[1], 島田 衣里子[1], 朴 仁三[1], 長嶋 光樹[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 心室分割術, 左室性単心室, 遠隔期QOL

(背景)単心室に対する機能的根治術としては Fontan型手術(F手術)が一般的である。しかし、 F手術後遠隔期には高中心静脈圧などに伴う様々な問題が現れることが知られている。左室性単心室に対しては F手術以外に、心室分割術(SEP)が選択されることがある。しかし、適応となる形態を示す症例が多くないことや、その手術リスクの高さなどから術後遠隔期の血行動態や QOLについての知見は乏しい。(目的)SEP術遠隔期患者の血行動態と QOLを明らかにすること。(対象)1971年から2000年の間に当施設において SEPを施行された左室性単心室患者32人の中で、術後20年以上の経過が確認できた10人(男8、女2)。(方法)診療録をもとに血行動態および生活状況などを明らかにすること。(結果)手術時年齢5.2歳(1.8~24.8)、術後経過年数29年(20～30)。評価時年齢33歳(27~55)。7人に遠隔期の心カテ施行。カテ時年齢は33歳(25～52)。1人は既婚で帝王切開にて挙児。7人が就業、3人が無職。 NYHAは1:4人,2:4人,3:2人。 CTR59%(47～83)、 BNP139pg/ml(30～713)、ペースメーカーは5人が使用。心カテ施行例において RVEDVは79ml/m2(55～223)、 RVEFは54%(51～59)。 CVPは9mmHg(6～16)、 CIは2.3L/min/m2(1.7～3.2)。右側房室弁逆流は6人が moderate以上で1人に右房室弁置換、2人に TAPが施行。3人が心房頻拍の ablation施行。1人が CRT施行。データは中央値(最小～最高)で示す。(考察,結語)SEP後遠隔期の NYHAは比較的良好で有職者が多かった。 QOL低下の原因は心房頻拍と右心不全が多かった。右室容積が小さく右側房室弁逆流が高度であることが血行動態的問題点であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-07] 心房中隔欠損症に対する小開胸、完全内視鏡下閉鎖術の妥当性の検討と心室中隔欠損症に対して完全内視鏡下閉鎖術を用いた4例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○柳澤 淳次, 伊藤 敏明, 前川 厚生, 澤木 完成, 所 正佳 （名古屋第一赤十字病院 心臓血管外科）
Keywords: ASD, VSD, MICS

【目的】心房中隔欠損(ASD)閉鎖の外的治療では正中切開(MS)が主流だが、閉鎖栓と比して美容面で大きな差異がある。そのため完全内視鏡下低侵襲心臓手術（ MICS)を ASD閉鎖術に用い、正中切開と比較し妥当性を検討した。また心室中隔欠損(VSD)閉鎖術にも MICSを用いた4例を報告する。【方法】2000年2月から2016年に行った134例の ASD手術を対象とした。33例が MICSで101例が正中切開だった。 MICSでは身長140cm以上を適応とした。 Propensity matchingにより60例を抽出、その早期成績を比較した。手術法；左半側臥位で、第4肋間乳腺外側縁に3cmの主創、第5肋間に5mm内視鏡ポート、第3肋間中腋窩線に操作用5mmポートを用いた。右大腿動静脈から体外循環を確立し、主創から脱血管を追加。 VSDに関しても同様に右房から三尖弁中隔尖を切開して視野を得た。【結果】合併手術は MICS11例(36%)、正中切開8例(26%)で行われた(P=0.41)。合併症は MICS0例、正中切開4例(13%)であった(P=0.06)。また MICSでは遮断時間(MICSvsMS、76±12 vs 33±24 分, p＜0.01)、体外循環時間(MICSvsMS128.0±26vs70.6±37 分, p＜0.01)が延長したが、術時間に有意差を認めなかった(195.8±40 vs 202±49 min, p=0.56)。また MICSでは術後有意な在院日数の短縮を認めた。(MICSvsMS、7.0 vs17 日, p＜0.01)。また VSDを施行した4例は平均術時間249.5分、体外循環時間178.3分、心停止時間129.0分であった。術式に起因した合併症は1例のみ(胸壁出血)だった。【結論】 MICSASDパッチ閉鎖は体外循環時間と遮断時間が延長したが、合併症がより少ない傾向にあり、術後在院日数の有意な短縮を認めた。正中切開と比して美容的利点があり、閉鎖栓に対してはいかなる型の ASDも治療可能で、不整脈や弁膜症治療も同時施行可能であった。完全鏡視下 ASD閉鎖術は今後第一選択として良いと思われた。また少ない症例数であるが VSDに関しても技術的に MICS鏡視下閉鎖可能であった。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-08] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の心房容量変化と新規発症心房細動

○宗内 淳, 長友 雄作, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 白水 優光, 松岡 良平, 渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）
Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, 心房細動

【背景と目的】術前洞調律であっても経皮的心房中隔欠損（ ASD）閉鎖術後の約6%において新規心房細動を発症することが知られている。心房拡大は心房細動発症のリスク因子であり、経皮的 ASD閉鎖術後の心房サイズ変化と不整脈発症因子の関連は知られていない。そこで心エコーによる心房サイズ経時的変化と新規遅発性心房細動発症との関連を検討した。
【対象と方法】経皮的 ASD閉鎖術を施行した成人41例（女76%）中、術前に心房細動・粗動、または中等度以上僧房弁逆流を合併した6人を除外し、35例を対象とした。左房・左室容積（ Simpson法）と右房・右室面積（ trace法）を治療前、治療後1日、治療後6か月の各時点で算出した。心房サイズの変化と新規心房細動の発症との関連を検討した。
【結果】治療前、治療後1日、治療後6か月における左房容積はそれぞれ35(23-52), 27(20-41), 28(23-44)ml/m^2であり、右房面積はそれぞれ21(18-27)，16(13-23)，14(11-17)cm^2/m^2であった。左室拡張末期容量は47(21-87), 52(32-84)，54(32-83)ml/m^2、右室拡張末期面積は26(22-33)、23(18-28)、19(16-22)cm^2/m^2であった。左房容積は治療後一過性に低下するものの(p＜0.05)，治療後6か月では治療前とほぼ同じ容量となっていた。左室拡張末期容量は治療直後から増加し、治療後6か月には治療前より有意に増加していた(p＜0.05)。一方、右房・右室面積は治療直後から治療後6か月にかけて有意な減少が見られた(p＜0.05)。新規心房細動発症は1例(2.8%)にあり、その1例のみで治療後6か月における左房容積が治療前より増加していた。
【考察】治療後6か月での左房容積増加が経皮的 ASD閉鎖後の新規心房細動発症に関連している可能性を示唆した。左→右短絡によりマスクされていた左室拡張不全が短絡閉鎖により顕在化し左房拡張から心房細動発症へつ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ながるのではないかと推測した。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P27-09] 成人先天性心疾患根治術後症例に対する肺動脈弁置換術の中期遠隔成績

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科）

Keywords: 肺動脈弁置換術, ファロー四徴症, 成人先天性

【目的】先天性心疾患術後 PRには早期の PVRが勧められる一方,心不全進行後の紹介例も多い.これらを含む当院での PVRの治療成績を検討した.

【方法】対象:2012/1-2016/12月に PVR施行した TOF15例(≧16y).ICR年齢8.9±8y(TAP14, P弁尖温存1),ICD/PMI後4例.

PVR年齢40±16y,BW55±16kg,ICR-PVR期間31±10y.全例生体弁(Magna11,Epic4)を移植.

術前 CMR施行12/15例.RVEDVI(ml/m2):221±60,RVESVI(ml/m2):165±60,RVEF:32±12%.エコーで LVEF60±14%,TRgrade3.3±1.

1)NYHA分類,CTR(%),BNP(pg/ml),QRS幅(ms),TRgrade,LVEF(%),肝硬度(VTTQ)(m/s),T.Bil(mg/dl),eGFR(ml/min)を心不全及び治療効果の指標とし,術前後で比較した.

2)ICR-PVR期間と術前後因子の関連を検討した.

3)術前 RVEDVI≧200:L群(6例),＜200:S群(6例)の2群で術前後データを比較した.

【結果】在院/遠隔死亡なし,観察期間1.2±1.5y, 術後在院日数32±22d.

1)NYHA分類[前:後]2(1-4):全例1度.CTR[前:後]61±9:57±7(p＜0.005),QRS幅[前:後]181±25:169±20(p＜0.005),TRgrade[前:後]3.2±1:1.4±0.7(p＜0.001),VTTQ[前:後]1.7±0.5:1.4±0.3(p＜0.005),T.Bil[前:後]1.1±0.5:0.7±0.3(p＜0.05),BNP[前:後]140±165:52±32(p＜0.05)と,いずれも術後有意に低下した.術前後で LVEF低下例や肝/腎機能悪化例なかった.

2)ICR-PVR期間が長いほど eGFR低値(p＜0.005,r=-0.72),術後 BNP高値だった(p＜0.05,r=0.76).

3)２群間で背景/手術因子に有意差なかった.術前 RVEDVI[L:S]267±47:191±60:(P＜0.005),RVESVI[L;S]196±63:126±24(p＜0.05),TRgrade[L:S]3.2±0.8:1.8±0.8(P＜0.05),QRS幅[L:S] 198±29:165±13(P＜0.05)と,L群で右室拡大に伴う変化を強く認めたが術後の指標はいずれも有意差なかった.

【結論】先天性心疾患術後 PRに対する PVRは術前右室拡大の程度に関わらず心不全の改善に有用だった.ICR-PVR期間が長いほど eGFRが低く術後 BNP高値で,早期の治療介入が望ましいと考えられた.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心血管発生・基礎研究

Poster (II-P28)

Chair:Utako Yokoyama(Cardiovascular Research Institute, Yokohama City University)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 中澤 靖元[3], 田中 稜[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 赤池 徹[1], 伊藤 怜司[2], 河内 貞貴[2,3], 浦島 崇[2,5], 藤原 優子[2,4], 南沢 享[1] （1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心血行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 （福島県立医科大学 医学部 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-01] 大動脈壁の再生を目的とした細胞による前処理を必要としないハイブリッド経編パッチの新規開発

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （1.大阪医科大学 胸部外科学教室, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社 ヘルスケア新事業推進班）

Keywords: 小児心臓手術, 手術材料, 組織再生

【目的】血管壁の再生治療において合成ポリマーや生体材料による足場材に様々な細胞播種を組み合わせるtissue engineering法が試みられて来たが様々な解決課題がある。今回我々は実用化をゴールとし、既存品と同等の力学的特性、手術操作性、そして良好な血管壁再生能を有する細胞前処理を必要としない簡便な汎用性パッチ材開発に着手した。【方法】本開発品(OFTパッチ)は、生分解性糸(ポリ乳酸： PLA)と非吸収性糸(ポリエチレンテレフタレート： PET)を組み合わせた3D構造経編生地をグルタルアルデヒド架橋ゼラチンで無孔処理を施したシートである。本開発品の力学的特性を既存の延伸ポリテトラフルオロエチレン(PTFE)パッチ、ウシ心のう膜パッチと比較した。また、 OFTパッチをイヌ下行大動脈血管壁に作製した欠損部に補填埋植した。6か月後に埋植部を摘出し、肉眼的及び病理組織学的に評価した。【成績】力学的特性(引張強度、縫合糸保持強度)は既存のパッチと同等であった。 PTFEで顕著である針穴からの漏出量は、 OFTパッチでは有意に軽度であった。手術操作性に問題はなく、埋植6か月後の摘出組織の肉眼的観察では、 OFTパッチ内腔側は平滑な新生内膜様組織に覆われていた。組織学的所見では、パッチ線維が自己血管の弾性線維と連続し、その内外に層状の平滑筋層と膠原線維からなる良好な組織修復が観察された。パッチに対する炎症反応は軽度で、カルシウムの沈着や瘤、狭窄は認められなかった。特筆すべきは、ゼラチンの消失した部位では、パッチ線維間隙を通し新生血管を伴う組織のブリッジングが認められた。【結論】 OFTパッチは、既存品に劣らない力学的特性と手術操作性を有し、埋植前の細胞の播種がなくとも大動脈壁欠損部に生存可能な組織再生を誘導した。伸長可能なデザインの PET部分の挙動を長期観察により評価したい。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-02] 絹フィブロインを基盤とした心臓血管修復手術用シート材の開発

○島田 亮[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 中澤 靖元[3], 田中 稜[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.東京農工大学大学院 工学研究院・生命科学機能部門, 4.東京農工大学 動物医療センター）

Keywords: 絹フィブロイン, 熱可塑性ポリウレタン, エレクトロスピニング

【背景・目的】小児心臓血管外科領域における各種拡大手術では ePTFEやグルタールアルデヒド処理牛心膜製シート材が現在汎用されている。しかしながらこれらは、変性・石灰化によって組織成長の妨げになる。さらにePTFEでは針穴出血が多く止血に難渋することや、牛心膜では安定した供給が得られないなどの問題点が挙げられる。これらの問題を克服するため、長期的な生分解性が期待されるシルクフィブロイン(SF)を原料とし、生体適合性のある熱可塑性ポリウレタン(PU)を混じ新たな心臓血管手術用シート材の開発を行っている。【方法】 SFは蚕体内の絹糸腺から直接採取し、エタノール水溶液に浸漬することで得られる「液状シルク」を原料化した。液状シルクの精錬によって得られた SF及び熱可塑性 PU(Pellethane®)を溶液化し混合した。この混合液をエレクトロスピニング(ES)法で射出し、厚さ100～500μ mのマイクロファイバー不織物シート(SFPシート)を作製、各種物性を評価した。さらにラット腹部動脈、ビーグル成犬下行大動脈に本シートを埋植し、3ヶ月後に犠牲死させ肉眼的及び組織学的に評価した。【結果】 ES法で作製した SFPシートはよく混合された繊維構造を形成し、相容状態となっていた。 ePTFEと同等の物性を認め、血液漏れは ePTFEより少量であった。シートの血液面表面は自己血管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に連続して平滑で、薄い内膜が形成され狭窄や瘤化は無かった。シートの石灰化はなく、炎症は軽度であった。シート層内への細胞浸潤をわずかに認めたがシートの分解性は示唆されなかった。【考察・結語】 SFを基盤とし合成高分子を配合することで既製品と同等の物性を有するシートの作製が可能であった。石灰化抑制が期待でき優れた止血能を有していたが、一方でシートの分解性に関しては更なる長期評価が必要である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-03] 右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingの線維化評価への有用性

○河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 赤池 徹[1], 伊藤 怜司[2], 河内 貞貴[2,3], 浦島 崇[2,5], 藤原 優子[2,4], 南沢 享[1] （1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.町田市民病院, 5.愛育病院）

Keywords: 右室圧負荷, 線維化, 2D-speckle tracking

【目的】肺動脈絞扼術後、肺動脈狭窄症などの右室圧負荷を来す病態では、非代償期に右室肥大から右室線維化へと進展する。線維化は不可逆性変化であり、線維化が進行する前に右室圧負荷を解除する必要がある。この右室線維化を予測する方法を検討した。【方法】150-200g SDラットに対して肺動脈絞扼術を施行し、右室圧負荷モデルを作成した。術後、心臓超音波検査の2D-speckle trackingを右室に対して用い、 global strainを右室自由壁、心室中隔に分けて算出した。右室の線維化は Masson trichrome染色を用いて評価し、右室自由壁と心室中隔に分けて線維化率を計算した。この global strain値と線維化率との相関を検討した。【結果】肺動脈絞扼術後ラットの心臓線維化は、心室中隔に比べて右室自由壁でより顕著だった。右室自由壁の線維化は、心尖部側と心基部側とで差異はなく、自由壁全体から開始し進行した。右室自由壁の longitudinal strainの低下は、右室自由壁の線維化率の上昇と相関し、右室 ejection fraction(EF)低下より早期に出現した。【考察】同程度の右室圧負荷でも、右室線維化の程度や出現時期は異なる。右室 EFが保たれていても、既に右室の病的線維化は進行しているため、線維化の早期診断をすることは困難である。2D-speckle trackingは右室自由壁と心室中隔を分けて計測することが出来るため、右室自由壁の線維化が longitudinal strain低下として反映されると考えられる。【結論】右室自由壁の longitudinal strainは、右室線維化の指標として有用である可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 河内 文江[1,2], 藤本 義隆[1,2], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、肺循環に影響を与え、心室への容量負荷から心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えている。しかし APCAに関する検討は少なく、不明なことが多い。今回、 APCA発現動物モデルを用いて APCA発現量の定量化とその時間的推移を検討したので報告する。
【目的】 APCA発現量の定量化と時間的推移を明らかにすること
【方法】生後5週の SDラット(150～200g)の左肺動脈を結紮し、低酸素環境下(FiO_2 10%: HO)で飼育した。APCA発現量の評価は上行大動脈と主肺動脈の血流量を測定し、その差を APCA発現量として算出した。測定方法は、 GE社 Vivid E9の12MHzプローブと Transonic systems社の超音波血流計を用いて経胸壁および経血管的に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

測定し、相関性を評価した。週齢や飼育環境の影響を評価するため術後1, 2, 3, 4週で測定し、各10匹を用いて大気下飼育(RA)モデルとの比較を行った。統計学的解析は $p<0.05$を有意差ありとした。
【結果】飼育環境により体格に差が生じたため肺体血流比(Qp/Qs)を比較項目とした。結果は、経胸壁法により HO: 1週:1.33±0.13, 2週:1.26±0.36, 3週:1.54±0.40, 4週:1.48±0.56、 RA: 1週:1.27±0.20, 2週:1.29±0.27, 3週:1.53±0.35, 4週:1.43±0.31、対照: 1.15±0.14であった。対照と比較し HOでは術後1週より有意差を認めたが、 RAでは術後3週以降であった。3週以降では2群間で有意差はなかった。経血管法と共に測定できた対象(N=3)では R=0.90と相関が得られた。
【結論】低酸素飼育環境により APCAは早期から増生したが、術後3週以降では2群間に差は認められず代償期に至っていると考えられた。血管新生において低酸素環境は増幅因子となり得るが、術後3週以降の代償期以降ではAPCA発現量に差は認められなかった。 APCAの発生機序解明には術後急性期からの評価が必要と考えられ、血管新生因子の時間的変動を追加検討する予定である。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P28-05] ニコチン負荷がマウス胎仔の心血行動態ならびに出生後の成長発達に及ぼす影響についての検討-胎児プログラミングの実証的研究

○青柳 良倫, 桃井 伸緒, 林 真理子, 遠藤 起生 （福島県立医科大学 医学部 小児科）
Keywords: 胎児プログラミング, ニコチン, 血流再分配

【背景】妊娠初期に低栄養や薬物負荷などのストレスを受けた場合、出生後に児の肥満や高血圧、高脂血症等の生活習慣病のリスクが高まるという胎児プログラミング説が注目されている。【目的】妊娠初期のマウスにニコチンを負荷し、母体および胎仔のエコー検査を施行することにより母胎内で実際に起きている胎仔の心血行動態の変化を観察し、胎児プログラミングにつながる血流調節(血流再分配)を明らかにし、さらに実際に出生したマウスの発育と心機能を追跡することにより胎児プログラミングを検証することを目的とした。【方法】 CD－1妊娠マウスを用いて、心臓形成が始まる妊娠日齢(ED)9.5と、心臓形態がほぼ完成する ED13.5、その中間にあたるED11.5にエコー検査を施行した。まず妊娠マウスにニコチン0.2mg/kgを皮下注射し、注射15分後にエコー検査を施行して生理食塩水を静注した対照群と比較した。次に0.01％ニコチン水のみを自由摂取させた群を、普通水を摂取させた対照群と比較した。さらに両群から出生したマウスの発育、血圧、心機能等を追跡調査した。【結果】妊娠マウスにニコチンを皮下注射した場合、母体の心機能には差を認めなかったが、胎仔においては背側大動脈、総頸動脈および臍帯動脈の血流がそれぞれ減少する傾向があり、特に ED11.5において有意に各血流が減少した。ニコチン水を経口投与した場合にも母体の心機能には差を認めなかったが、胎仔の臓器血流においては各血流が減少する傾向があり、特に ED13.5において有意な血流減少を認めた。出生後はニコチン水摂取群からの出生仔は有意に低体重であり、心肥大と駆出率の上昇を認めた。【結論】妊娠マウスへのニコチン負荷により、胎仔の各臓器血流は減少した。ニコチンの血管収縮作用により胎盤血流が減少し、胎仔の臓器血流の減少による胎仔組織の低酸素状態が子宮内発育遅延や出生後の仔の健康状態に影響する可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (II-P29)

Chair:Etsuko Tsuda(National cerebral and cardiovascular center)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影CTによる経時的冠動脈形態の評価－

○坂田 晋史[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2], 安田 謙二[1] （1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例

○後藤 建次郎[1], 水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 麻生 健太郎[1], 金剛地 謙[2] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例

○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 （高岡市民病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 （川崎市立川崎病院）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-08] 川崎病治療前における CAL予測因子としての D-dimer値の検討

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子 （山梨大学 医学部小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-01] 冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した左冠動脈肺動脈起始の1例－造影 CTによる経時的冠動脈形態の評価－

○坂田 晋史[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2], 安田 謙二[1] （1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 冠動脈瘤, 冠動脈移植術後

【背景】近年、左冠動脈肺動脈起始（ ALCAPA）の外科治療後に、冠動脈瘤を形成した症例の報告が散見されるが、発症機序については十分な知見がない。今回、冠動脈移植術後に冠動脈瘤を形成した ALCAPAの1例を経験した。造影 CTを用い、術前から冠動脈形態の変化を経時的に評価し得たので報告する。【症例】14歳女性。生来健康。運動時に心肺停止となり、心肺蘇生、 AEDが施行され蘇生し、神経学的後遺症なく回復した。精査で ALCAPAと診断され、発症17日目に左冠動脈移植術が、また術後吻合部狭窄があり、初回手術後10か月で左冠動脈主幹部形成術、再移植術が施行された。造影 CTは初回手術前、初回手術後3か月、10か月、2年の4回撮影した。術前左冠動脈前下行枝（ LAD）は7mm大、左冠動脈回旋枝（ LCX）は5mm大と拡張していた。術後は前下行枝、回旋枝とも拡張の退縮を認めたが、第一対角枝分岐部直後に5mm大、 LADと LCX分岐部から LCXにかけて6mmの拡大が残存し瘤を形成した。一方、右冠動脈は術前 seg1で径7mm大と拡張していたが、術後経時的に退縮し、退縮課程で拡張の残存は認めず、冠動脈瘤は形成しなかった。【考察】 ALCAPA術後にみられた冠動脈瘤は、術前に拡張していた冠動脈が、術後の拡張退縮課程において一部退縮が進まず残存したものと思われた。また術前生理的血流方向とは逆の血流を受けていた左冠動脈にのみ瘤形成を認めたことから、術前の非生理的な逆行性血流が冠動脈瘤形成に関与した可能性が示唆された。【結語】 ALCAPA術後にみられる冠動脈瘤は、術前の拡張が部分的に残存し瘤形成した。瘤形成には術前からの非生理的逆行性血流が関与している可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-02] 川崎病冠動脈後遺症に対しロタブレーターと薬剤溶出性バルーンを用いて経皮的冠動脈形成術を行った一例

○後藤 建次郎[1], 水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 麻生 健太郎[1], 金剛地 謙[2] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈後遺症, カテーテル治療

【症例】16歳男性。生後3ヶ月で川崎病に罹患。免疫グロブリン療法、ステロイド療法を行ったが両側巨大冠動脈瘤を残した。冠動脈瘤は経過中に狭窄病変となり抗凝固療法を行いながら定期フォローを継続していた。14歳のときに施行した冠動脈造影で回旋枝 seg.13に冠動脈瘤とその前後に90%の狭窄病変を確認した。無症状であり、心臓 MRIやトレッドミル心電図でも虚血は明らかではないため学校生活< D管理 >として様子をみていたが、大学受験もあるため高校2年生で治療介入を行った。経皮冠動脈形成術（ PTCA）は回旋枝の狭窄病変に対してロタブレーダー1.75 Burrに引き続き薬剤溶出性バルーン（ DCB）を用いて行い、良好な結果が得られた。しかし6ヶ月後の冠動脈造影では同部位は90%狭窄となっていた。無症状であるため、同部位には追加治療を加えずに経過観察中である。
【考案】川崎病の冠動脈後遺症に対する PTCAの報告は多いが DCBを用いた治療報告は少ない。川崎病冠動脈病変は強い炎症のため、内膜や中膜の正常な構造は破壊されており、成人の動脈硬化性病変で認められる中膜の平滑筋増殖や新生内膜増殖はあまり生じないとする報告もある。薬剤溶出による内膜増殖抑制効果は川崎病冠動脈後遺症ではあまり重要でないのかもしれない。川崎病冠動脈後遺症に対する薬剤溶出性ステントやバルーンの使用報告は少なくデータの集積が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-03] 免疫グロブリンおよびステロイド療法により解熱後に巨大冠動脈瘤を合併した川崎病の2例

○安原 潤, 岩下 憲行, 吉田 祐, 柴田 映道, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 微熱

【背景】川崎病急性期の高度の炎症が治まり解熱した後、微熱、粘膜症状、炎症反応が持続し、冠動脈瘤を生じることを経験するが、文献的報告は少ない。【症例1】3歳男児。第4病日川崎病6症状を認め前医にて小林スコア8点、免疫グロブリン（ IVIG）単回投与後、第5病日に解熱したが、第6病日に発熱し当院紹介。2nd lineとしてIVIG追加＋プレドニゾロン（ PSL）開始。第7病日に解熱したが、第8病日に再発熱。3rd lineとしてステロイドパルス（ IVMP）を投与し解熱したが、その後37℃前半の微熱が持続し、炎症反応も陰性化しなかった。第12病日に両側巨大冠動脈瘤を生じ、左冠動脈内血栓を認めた。冠動脈瘤は径11mmまで拡大し、抗凝固療法を行ったが、3か月後に急性心筋梗塞を合併した。【症例2】4歳男児。第4病日川崎病主要症状5項目を認め、小林スコア8点で IVIG＋ PSL開始。第5病日に速やかに解熱し、以後発熱を認めなかったが、手掌紅斑が持続し、第8病日には眼球結膜充血が再燃した。炎症反応が陰性化せず、第12病日より左冠動脈瘤、第26病日に両側巨大冠動脈瘤を認めた。抗凝固療法を行い、現在発症後1年半だが、冠動脈イベントを認めず経過している。【考察】初期治療に反応し、炎症が改善したように見えても、軽度の炎症が持続して巨大冠動脈瘤合併を生じる症例が存在する。微熱、粘膜症状、炎症反応が持続する場合、巨大冠動脈瘤のハイリスク症例であることを認識して管理することが重要であると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-04] 高岡市民病院における川崎病10年間の転帰

○辻 春江, 辻 隆男 （高岡市民病院）

Keywords: 川崎病急性期治療, IVIG不応例, 不応例予測スコア

【背景】2003年に「急性期川崎病(KD)の治療ガイドライン」が提唱され2012年に「川崎病急性期治療のガイドライン(平成24年改訂版)」には新しい薬物療法も追加された。【目的】川崎病ガイドラインに従った治療がなされその有効性はどのくらいかを調査することによって当院での今後の川崎病治療に寄与することが目的である。【方法】2007年1月1日から2016年12月31日までの10年間に当院に入院ないし通院した川崎病急性期の患者を対象とした。1)患者情報 性別、年齢、住所、発症日、治療開始病日 2)血液検査 白血球数、好中球%、ヘマトクリット、血小板数、 AST、 ALT、 CRP、総ビリルビン、ナトリウム、アルブミン、フェリチン 3)心臓超音波検査 冠動脈径、弁膜症や心嚢液貯留の有無 4)治療内容 アスピリンのみ、免疫グロブリン大量療法、それ以上の治療 1)から4)を調査し検討した。【結果】10年間112例(再発例含む)の川崎病患者のうち、冠動脈瘤の残存を1例(0.8%)に認めた。死亡例はなかった。アスピリン単独での治療11例、免疫グロブリン大量療法を併用した101例中19例(18.8%)にて免疫グロブリン不応例と判定した。2015年からの2年間の川崎病患者は32例、アスピリン単独治療4例、免疫グロブリン大量療法を併用した28例中11例(39.3%)において免疫グロブリン不応例と判定し追加投与、さらにこのうち6例に3rd lineの治療を要した。小林スコア4点以下の例においても不応例が認められた。【考察】10年間の川崎病患者の治療を顧みるとおおむね川崎病全国調査でのデータと同様の結果であった。ただし最近の2年間に限っては免疫グロブリン不応例予測スコアを裏切っての不応例が多く、特定の地域

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の川崎病患者の治療反応性が悪かった。川崎病疫学調査の結果から言われているように川崎病の原因として何らかの感染症の関与が示唆され、その病原体の性質によって免疫グロブリンに対する治療反応性が異なることが考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-05] 新生児期には指摘し得なかった右肺動脈欠損の一例

○荒木 耕生, 土橋 隆俊 （川崎市立川崎病院）

Keywords: 肺動脈欠損, 肺萎縮, 新生児期

症例】1歳3カ月女児。【現病歴】自宅でおもちゃで遊んでいる時に激しくむせ込んだ。その後より発熱、咳嗽の増悪を認め、当院救急外来を受診した。前胸部に湿性ラ音を聴取、吸入を実施したが陥没呼吸が改善しないため、肺炎の診断で入院した。【出生歴】在胎38週3日2860g、頭位経腟分娩で当院で出生。 Apgarスコアは1分値8点、5分値8点。生後2時間頃より酸素飽和度の低下を認め、新生児一過性多呼吸の診断で当院 NICUに入院。日齢4まで酸素投与を要したが、合併症なく日齢8に退院した。入院中の胸部 X線では異常を指摘されなかった。【入院後経過】入院時の胸部 X線で縦隔の右方偏位を認めた。現病歴と合わせて、異物誤嚥を疑い胸部CTを実施した。気管気管支に異物は認めなかった。後に実施した造影 CTと合わせ、肺炎、右肺動脈欠損と診断した。抗菌薬投与を行い、呼吸状態悪化することなく改善、退院した。【考察】肺動脈欠損は稀な疾患で、心奇形に伴うものと単独のものに分けられる。左肺動脈欠損はファロー四徴症などの先天性心疾患に伴うものが多い一方、右肺動脈欠損は無症状で、本症例のように呼吸器感染症罹患時などに偶発的に発見されることが多い。一般に予後良好とされるが、肺高血圧を合併する症例は予後不良であることがわかっている。胸部 X線で患側肺低形成と縦隔偏位が特徴的とされるが、自然歴を示した報告はなく、いつ肺萎縮が進行するかはわかっていない。成人期に患側肺の萎縮が徐々に進行した症例の報告はあるが、本症例のように新生児期より経過観察を行った報告はない。縦隔偏位を認めた場合、過去に正常胸部 X線写真の所見が正常でも、肺動脈欠損とそれに伴う肺萎縮の可能性を念頭に置く必要がある。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-06] BCG接種部位発赤を伴う不全型川崎病に対する急性期越婢加朮湯療法

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

Keywords: 不全型川崎病, BCG, 漢方療法

背景：不全型川崎病は、川崎病の過剰診断や川崎病と同等の治療をされることが多い。不全型川崎病早期に、アスピリンと漢方である越婢加朮湯の併用療法を行うことにより、免疫グロブリン大量療法を施行せずに、川崎病の進展が予防でき、冠動脈病変を認めなかった乳児症例を経験した。症例１：１０ケ月男児。発熱37.7℃、機嫌不良で発症、１両側球結膜充血、２口唇発赤を認め、翌日、３手足の硬性浮腫、指趾先端の紅斑４体幹の不定形発疹を認めた。 BCG接種部位の限局性発赤を認め、 CRP 0.7、 D-dimer（ DD）の軽度上昇を認めた。不全型川崎病の疑いで入院。冠動脈異常はなく。アスピリンと越婢加朮湯を開始。第３病日に解熱、下肢末端の発赤は軽減。 CRP,DDも正常化した。好酸球は増加。症例２：１歳女児。38.5度の発熱、 BCG接種部位の限局性発赤を認め２日目に紹介、１手足の硬性浮腫、指趾先端の紅斑を認めた。３日目 CRP2.75、 DD上昇を認めた。気道症状は認めなかったが、胸部写真上、軽度浸潤陰影を認めた。全身状態は比較的良好であったが不全型川崎病の疑いがあり入院。心エコーでは冠動脈拡大はなく。アスピリンと越婢加朮湯を開始した。翌日（第４病日）には解熱

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し、四肢末端の発赤は軽減。 CRP,DDも正常化した。好酸球は増加していた。考察：越婢加朮湯の漢方的適応病態は、急激に発症する全身性浮腫、尿量低下で、浮腫は皮膚に光沢がある。発熱などの表証を伴うことが多い。保険適応病名としては、関節リウマチ、アトピー性皮膚炎、アレルギー性結膜炎などとされ、抗炎症作用、浮腫軽減作用を持つ。結語：不全型川崎病に対する早期の越婢加朮湯療法は、病勢を早期に抑える可能性があるかもしれない。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-07] 大量ガンマグロブリン投与を行わず解熱したが、後に冠動脈拡張を来した不全型川崎病の4ヶ月女児

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈拡張, 解熱後

【背景】
大量ガンマグロブリン療法（ IVIG）を行わずに解熱し、その後冠動脈拡張を認める川崎病症例が存在することが報告されている。
【症例】
症例は4ヶ月女児。37度後半の微熱と全身の皮疹で発熱2日目に紹介となった。 WBC 16,300/μ L、 CRP 1.39mg/dLと炎症反応の上昇は軽度であった。第4病日、37度台の微熱が継続し、軽度ではあったが口唇紅潮、結膜充血、四肢浮腫を認め入院とした。冠動脈エコーでは冠動脈拡張なく CTRXを投与し、第5病日に36度台へ解熱。第6病日には症状は消失。第7病日、 WBC 17,400/μ L、 CRP 0.62mg/dLと炎症反応は低下し、冠動脈エコーでも冠動脈病変なく退院とした。第11病日、38度台の発熱、結膜充血のため外来再診。 WBC 21,300/μ L、 Plt 71万/μ l、 CRP 1.08mg/dLと炎症反応の軽度上昇、 Plt高値を認め、アスピリン内服を開始した。しかし38度半ばをピークとする間欠熱、結膜充血が継続した。第19病日、皮疹と四肢浮腫が再燃し、 WBC 16,800/μ L、 CRP 2.60mg/dLと炎症反応の上昇と冠動脈エコーで冠動脈拡張を認めた（ RCA 3.3mm(Z score:7.04), LMT 2.3mm(Z score:2.79), LAD 2.1mm(Z score:3.44), LCX 2.3mm(Z score:4.22)）。 IVIGおよびアスピリン増量を行い速やかに解熱したが、第21病日に38度台に発熱しウリナスタチン投与を併用開始した。第22病日に36度台へ解熱し、結膜充血、四肢浮腫も消失した。以降、症状再燃はなく第29病日に退院とした。冠動脈最大径は第23病日、 RCA 3.7mm(Z score:8.20)。第127病日には RCA 2.0mm(Z score:2.37), LMT 1.6mm(Z score:0.15), LAD 1.4mm(Z score:0.37), LCX 1.4mm(Z score:0.92)と冠動脈径は正常化傾向であった。
【結語】
IVIGを行わずに解熱し川崎病症状の改善した症例では、症状の再燃、炎症反応の再上昇を認めた場合、積極的に冠動脈エコーを行うべきである。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-08] 川崎病治療前における CAL予測因子としての D-dimer値の検討

○吉沢 雅史, 勝又 庸行, 河野 洋介, 長谷部 洋平, 小泉 敬一, 須長 祐人, 喜瀬 広亮, 戸田 孝子, 杉田 完爾, 星合 美奈子（山梨大学 医学部小児科）

Keywords: 川崎病, D-dimer, 冠動脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【はじめに】
川崎病では大量ガンマグロブリン療法(以下 IVIG)に対する不応性の予測スコアが知られているが、治療前に急性期冠動脈病変(以下 CAL)を直接予測するものは不明である。 Masuzawaらは IVIG不応川崎病で PE前の D-dimer値が CALのリスクファクターで、 D-dimerは血管内皮障害の指標として血管炎の病勢を反映していると報告している(Ther Apher Dial. 2015; 19(2):171-177)。
【目的】
D-dimerの川崎病治療前値が CALの予測因子となるか検討した。
【対象】
2010年7月から2015年6月の5年間で山梨川崎病プロトコールに登録された川崎病患者551症例。
【方法】
初回 IVIG有効群、追加 IVIG有効群、 IVIG不応群の3群について、 D-dimerの治療前値と CALの発生の有無についてそれぞれ検討した。
また、初回 IVIG有効群と初回 IVIG不応群（追加 IVIG有効群＋ IVIG不応群）に分け、の D-dimer, Alb, CRP, AST, Plt, Naの治療前値について検討した。
検定にはいずれも t検定を用い P＜0.05を有意差ありとした。冠動脈病変は川崎病心臓血管後遺症の診断と治療ガイドラインの定義に準じた。
【結果】
D-dimerの治療前値は1:初回 IVIG有効群(CALあり24例、 CALなし 298例)、2:追加 IVIG有効群(CALあり13例、CALなし 74例)、3:IVIG不応群(CALあり13例、 CALなし7例)のいずれも CALの発生との間に有意差を認めなかった(1:3.84±7.01vs2.00±2.01, p=0.212、2:2.80±2.40vs2.20±2.43, p=0.421、3:2.39±2.20vs1.55±1.15, p=0.358)。
初回 IVIG有効群は初回 IVIG不応群と比べ Alb, Na, Pltの値が有意に高く、 AST, CRPの値が有意に低かったが、D-dimerの治療前値は有意差を認めなかった(p=0.628)。
【考察】
D-dimerの治療前値は IVIGの有効群、不応群とも CALを予測しえなかった。 D-dimerの値は血管炎急性期で上昇するため、 IVIG不応例における D-dimerの高値は CAL形成の結果を見ている可能性もあり、治療開始前の CAL発生の予測因子とならないことが示唆された。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P29-09] 初回免疫グロブリン療法後の川崎病重症度評価における好中球/リンパ球比の有用性

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）
Keywords: Kawasaki disease, neutrophil to lymphocyte ratio, intravenous immunoglobulin therapy

【背景】初回免疫グロブリン療法(IVIG)終了後の川崎病重症度評価法は確立されていない。最近、好中球/リンパ球比(NLR)が川崎病重症度評価に有用であることが報告されてきた。【目的】初回 IVIG不応に対する追加治療の適応診断指標として、 NLRの有用性を明らかにすること。【方法】2004~2016年に川崎病に対して2g/kg/dose IVIGが施行された163例を後方視的に検討した。126例の初回 IVIG反応例と37例の不応例に分類し、不応例はさらに、不応に対して追加治療を受けた13例（治療群）と受けなかった24例（無治療群）に分類した。【結果】３群すべての初回 IVIG施行日の中央値は５病日で、初回 IVIG 終了後かつ追加治療前の検査日も中央値８病日であった。 IVIG終了後の NLR中央値（最小値-最大値）は、不応例 vs反応例で、2.35 (0.33-12.65) vs. 0.74 (0.01-4.42), P < 0.001、治療群 vs無治療群で、5.42 (0.52-12.65) vs. 1.645 (0.33-4.08), P = 0.003,であった。治療群 vs.無治療群 vs.反応例の３群間検定でも、 NLR,CRP値,解熱病日、すべてにおいて有意差(P < 0.001)が認められた。163例中30病日以降に冠動脈病変を遺したのは治療群の1例のみであり、この症例の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

NLR値は全例中最大で、 NLR > 12はこの１例のみであった。血漿交換を受けたのはこの症例のみで、冠動脈後遺症は発症から７カ月後の選択的冠動脈造影所見で狭窄性病変なく退縮していた。【考察】冠動脈拡大と瘤形成例の違いは、８病日以降の発熱持続の有無が重要な因子とされており、８病日は冠動脈後遺症リスク評価に重要な時期である可能性がある。中央値８病日における NLRは CRP値とともに初回 IVIG終了後川崎病重症度評価に有用であり、 NLR > 12は冠動脈後遺症リスク因子として、血漿交換適応決定のガイドになる可能性がある。【結論】 NLRは、初回 IVIG終了後川崎病重症度評価に有用であり、追加治療適応診断のガイドになる可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 学校保健・疫学・心血管危険因子

Poster (II-P30)

Chair:Yoshio Okamoto(Pediatrics, Kagawa Prefectural Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係－小児期からの心血管病予防を目指して－

○阿部 百合子[1,2], 原 光彦[1,3], 岡田 知雄[2,4], 高橋 昌里[2] （1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人[1,2], 岸本 慎太郎[1], 桑原 浩徳[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome（MAS)の1例

○山本 英一[1], 中野 威史[1], 高橋 由博[1], 松田 修[2], 小西 恭子[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2], 村尾 紀久子[2], 千阪 俊行[2], 渡部 竜助[2], 檜垣 高史[2] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状 ―平成27年の心臓検診の検討から―

○高橋 信[1], 腰山 誠[3], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 （町田市民病院 小児科）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見えた小・中学校への心肺蘇生教育とその現状

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 明子[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-01] 肥満小児の内臓脂肪蓄積と血圧の関係－小児期からの心血管病予防を目指して－

○阿部 百合子[1,2], 原 光彦[1,3], 岡田 知雄[2,4], 高橋 昌里[2] （1.東京都立広尾病院 小児科, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野, 3.東京家政学院大学 健康栄養学科, 4.神奈川工科大学 応用バイオ科学部栄養生命科学科）

Keywords: 高血圧, 肥満, 腹囲身長比

【背景】近年、小児肥満は世界的な問題であり、腹部肥満は心血管病の危険因子(RF)とされている。高血圧も古典的な RFであり、小児の高血圧はトラッキングするため、将来の心血管病の増加をもたらすと予想される。【目的】肥満小児において、高血圧と腹部肥満の関係を検討した。【方法】対象は、6歳から15歳の初診の原発性肥満130名（男81名、女49名、平均年齢10.3±2.2歳）である。身体測定を行い肥満度・腹囲身長比(腹囲(cm)/身長(cm)) を算出し、血圧を測定した。小児期メタボリックシンドローム診断基準に基づき、収縮期血圧125mmHg以上かつ／または拡張期血圧70mmHg以上を高血圧群、他を正常群とした。さらに82名（男58名、女24名）では腹部 CTを行い、内臓脂肪面積(V(cm^2))と皮下脂肪面積(S(cm^2))を測定した。【結果】全例が腹囲身長比0.5以上の腹部肥満であった。高血圧群は男児18名、女児14名であった。高血圧群は正常群と比較して、男児では肥満度（62.1±27.1 vs 40.0±15.1, p＜.0001）、腹囲身長比（0.64±0.06 vs 0.59±0.05, p=0008）が有意に高値であり、女児でも肥満度（55.8±15.1 vs 40.5±13.2, p=0.0016）、腹囲身長比（0.60±0.05 vs 0.57±0.04, p=0.0337）が高値であった。さらに、高血圧群は正常群と比較して、男児では V（81.5±29.0 vs 59.0±23.7, p=0.041）、 S（343.3±130.9 vs 245.3±86.4, p=0.0017）ともに高値であり、女児では S（326.2±93.6 vs 233.4±64.9, p=0.00125）が高値であった。【考察】 RFには年齢や性別などコントロール不可能なものと、高血圧・脂質異常症・肥満・喫煙・運動不足などコントロール可能なものがある。今回、男児の高血圧群では腹囲身長比・ V・ Sが増加しており、過剰な内臓脂肪蓄積を反映する腹部肥満は、小児期から血圧を上昇させると考えられた。【結論】腹囲測定の普及による小児期からの腹部肥満対策が、将来の心血管病予防に繋がると考えられた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-02] 良性の特発性心室期外収縮の診断で外来経過観察中に持続性心室頻拍を来した1小児例

○前田 靖人[1,2], 岸本 慎太郎[1], 桑原 浩徳[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大牟田市立病院 小児科）

Keywords: 特発性心室期外収縮, 学校心臓検診, 持続性心室頻拍

【症例】14歳、男【既往歴・家族歴】特記事項なし。【現病歴】12歳時、予防接種前の診察で期外収縮を指摘。自覚症状はなかった。精査を行い、心エコーや安静時心電図に異常はなく、ホルター心電図では心室期外収縮の散発が認められ、特発性心室期外収縮と診断した。管理方針としては、無症状で、 R on Tはなく、運動時に心室期外収縮は減少することから、良性の特発性心室期外収縮と考え、学校生活管理区分 E可、年1回の外来経過観察としていた。ところが、14歳時に、動悸を頻繁に自覚するようになり、ホルター心電図を施行したところ、動悸に一致して約190bpmの単形性心室頻拍の頻発が認められ、最長では約1分間持続していた。そこで精査加療目的で当科入院とした。血液検査・心臓 MRI・加算平均心電図等を施行したが、異常所見はなく、やはり特発性心室期外収縮・心室頻拍と診断。治療としては、動悸を訴えることから、本人・家族と相談の上、カテーテルアブレーションを施行。右室流出路に心室頻拍の起源があり、同部位をアブレーションすることで、心室性不整脈は消失した。【まとめ】学童期に偶然発見する無症状の特発性心室期外収縮のほとんどは臨床的に良好な経過をとるが、のちに持続性心室頻拍を起こすこと症例をごくまれに経験する。特発性心室期外収縮が持続性心室

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

頻拍に移行する危険因子についての文献的考察を交えて、本例の臨床的特徴や経過を報告する。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-03] 学校生活習慣病検診で高血圧を契機に発見された Midaortic syndrome（ MAS)の1例

○山本 英一[1], 中野 威史[1], 高橋 由博[1], 松田 修[2], 小西 恭子[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2], 村尾 紀久子[2], 千阪 俊行[2], 渡部 竜助[2], 檜垣 高史[2] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科）

Keywords: 学校検診, 診断, 治療

【背景】 MASは、下行大動脈から腹部大動脈にかけて狭窄により著明な高血圧、および狭窄を来した血管が支配する臓器の虚血症状を呈するまれな症候群である。有効な治療が行われなければ、長期予後は極めて不良とされている。【症例】11歳男子。主訴；学校検診における高血圧、既往歴；不明熱なし、母；高血圧、＜現病歴＞生後4か月時に中等度の僧帽弁閉鎖不全が認められ、内服治療により改善した。以後年1回経過観察となった。１１歳時の学校検診で高血圧を指摘された。定期の心臓検診時に血圧166/93と高値。症状は激しい運動後の頭痛＜現症＞肺；清、心；胸骨左縁第二肋間に Levine3/6の収縮期駆出性雑音、腹部雑音；聴取しない、橈骨動脈の触知；良好、左右差なし、足背動脈；触知不良＜検査＞ BNP 11.7pg/ml、カテコラミン異常なし、 VMA定量0.51 mg/dl,レニン活性2.6ng/mL/h、造影 CT検査：腎動脈分岐部レベルから両側総腸骨動脈、外腸骨動脈にかけての狭小化（最狭部0.8mm×39.2mm）両側腎動脈は著しく狭小化。以上より MASによる高血圧と診断した。レノグラムは正常。他の動脈において狭窄部位なし。【経過】外科的アプローチは容易でなく、まずはβ遮断剤を開始した。安静時血圧は収縮縮期血圧150前後には改善し、頭痛は消失。しかし、これ以上の改善はなく外科的治療を含めて検討中である。【考察】学校心臓検診はシステム化されていること、院外突然死の問題が注目されていることにより関心度は高い。しかし、高血圧検診は、症候性の頻度の少なさと測定煩雑さにより普及されていない。また、学校保健安全法では、検診項目に血圧測定は含まれていない。【結論】学校生活習慣病検診で高血圧を契機に診断した MASを経験した。早期に診断するためには、学校における高血圧検診や日常診療時での血圧測定を進めていく必要があると思われた。

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-04] 岩手県の学校心臓検診の現状 ―平成27年の心臓検診の検討から―

○高橋 信[1], 腰山 誠[3], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.岩手県予防医学協会）

Keywords: 心臓検診システム, A方式, 岩手県

【はじめに】岩手県は全32市町村で学校心臓検診が行われており, 3方式の心臓検診システムを用いている。ほとんどが1次, 2次検診を施行している A方式で行われ, いずれも同一の専門医により行われている。2次検診において運動負荷心電図対象を除き, 全例に心臓超音波検査を施行している。対象は小学1年, 中学1年, 高校1年であるが17市町村では小学4年にも実施している。【目的】学校心臓検診による有所見者の抽出状況を検討すること。【対象・方法】対象は平成27年に小学1年, 4年, 中学1年, 高校1年で A方式の心臓検診を受けた35140人。平成27年の心臓検診において岩手県予防医学協会に集積されたデーターを後方視的に検討した。3次検診については各医療施設からの調査内容結果から検討した。【結果】 A方式は全受診者の98%（34,487人）に行われた。全受診者に占める1次検診の有所見者は12%（4,219人）であり, うち2次検診受診は5.8%（2025人）であった。2次検診での

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有所見者は62.4%（1261人）であった。3次検診は1次検診の0.6%（211人）, 2次検診の4.9%（99人）が抽出された。1次, 2次検診とも小学校より中学, 高校の3次検診の抽出が多い傾向にあった（1次検診：40 vs 67 vs 102人，2次検診：23 vs 46 vs 30人）。3次検診310人の追跡調査回答が得られたのは89.0%（276人）であった。要管理とされていたのは79.0%（218人）で小学校が中学, 高校に比べ多い傾向にあった（90.4 vs 75.2 vs 73.8%）。疾患内訳では, 小学校で心房中隔欠損が20.6%（13人）, 高校で心室性期外収縮が48.6%（52人）を占めていた。【結論】 3次検診抽出は全受診者の0.9%であった。疾患別では心室性期外収縮が各学年層で最も多く, 小学校では心房中隔欠損の頻度が他の学年層より高い傾向にあった。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-05] 地域二次診療機関における小児循環器診療

○藤原 優子, 吉田 賢司 （町田市民病院 小児科）

Keywords: 地域二次診療機関, 小児循環器診療, 疫学調査

【背景】県境に位置する小児人口55000人都市の地域2次診療機関である当院は市内唯一の小児入院ベッドを持つ。市内の分娩施設は4病院1助産院、近隣エリアには大学病院、小児病院、循環器専門病院がある。明らかな血行動態に異常を有する児のパリビズマブ投与は地域医療機関に委ねられ、小児循環器疾患の実態を把握しやすい。
【目的】本医療圏の小児循環器外来状況により、地域の小児循環器疾患の現状と問題点を把握し改善すること。
【方法】2016年1月より12月に当院小児循環器外来を受診した患者の電子カルテを後方視的に診断時の患者住所エリア、疾患、手術の有無、死亡の有無を検討した。
【結果】405人の児が延べ556回小児循環器外来を受診された。疾患診断時の市民は93.6%であった。
川崎病は220例（54.3%）、うち10例に急性期冠動脈病変を呈していたが、遠隔期に正常化した。急性期の Z-scoreが2.5であるが正常とされていた1例があるが、遠隔期には正常であった。
心雑音精査依頼の21例は心エコー検査で異常はなかった。
先天性心疾患は110例である。 PDA自然閉鎖は7例中2例、 ASD/PFO自然閉鎖は31例中17例、 VSD56例中8例が自然閉鎖した。
術後患者は22例、死亡1例、18トリソミーで手術適応なし1例、手術待機中2例である。
染色体異常は18トリソミー1例、ダウン症候群9例である。ダウン症候群のうち3例が手術、2例が ASD,PDAが各々自然閉鎖、3例が経過観察中、1例は他病院で死亡した。
不整脈疾患は29例であった。
内服治療例は17例である。2016年シーズンのパリビズマブ投与は6例である。
【考案】中規模2次診療機関の小児循環器外来では川崎病が半数以上である。 Z-scoreが明らかになり、川崎病では急性期データを再検討する必要がある。自然閉鎖する先天性心疾患が相当数あり、経過観察やパリビズマブ投与の適正使用評価に貢献できる。疫学調査のモデルとなる可能性がある。

6:15 PM - 7:15 PM（Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-P30-06] 小児循環器から発信するセミナーから見えた小・中学校への心肺蘇生教育とその現状

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 明子[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 心肺蘇生教育, 小・中学校, 普及

【はじめに】学校内外で発生する小児期の外因性死亡を減らすために、学校での蘇生教育は重要である。蘇生教育は学校現場や自治体による偏在が想定される。その実態は明らかでない。本検討の目的は、当科主催セミナーに参加した学校教職員のアンケートから、蘇生教育の実施状況と課題を明らかにすることである。【方法】2016年に開催した教職員を対象とした心臓セミナー参加者に、心肺蘇生教育実施状況についてアンケートを記載いただき、後方視的に検討した。アンケートは個人が特定されないよう配慮し、アンケート用紙回収で同意を得た。【結果】回収率は63名中43名(68%)で、埼玉県中央から西部からの参加者が多数を占めた。内訳は、小学校が21校、中学校が18校、特別支援学校が4校であった。心肺蘇生教育実施は、小学校5校(24％)にとどまり、中学校でも10校(56%)と約半数であった。特別支援学校で高等部の生徒のみ実施している学校もあった。施行している学校では、対象学年は、小学5・6年生～中学生のすべての学年を対象としていた。【考察】本検討は該当セミナー参加者からというバイアスを有するが、学校あるいは地域により蘇生教育に偏在があることが示唆された。2011年に ASUKAモデルが作成され、現場であるさいたま市では小・中学校のすべての学校で、実習を伴った心肺蘇生授業を積極的に行っている。その取り組みが埼玉県全体に十分に拡がっているとはいえない。さらなる蘇生教育の拡がりと進化のためには、教育、医療、消防関係者の協力・連携が不可欠であり、積極的に協力、働きかけをおこなっていきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture(multiple job category)

Educational Lecture（ multiple job category）(II-TREL)

Chair:●● ●●(●●)

Sat. Jul 8, 2017 8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TREL-01] 小児体外循環の病態生理-チアノーゼ疾患の体外循環マネジメント-

○大島 弘之[1], 東條 圭一[1], 古平 聡[1], 宮地 鑑[2] （1.北里大学病院 ME部, 2.北里大学病院 心臓血管外科学）

8:50 AM - 9:50 AM

[II-TREL-02] 五感を研ぎ澄ませ！！小児体外循環

○安永 弘 （雪の聖母会 聖マリア病院 心臓血管外科）

8:50 AM - 9:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:50 AM - 9:50 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2)

[II-TREL-01] 小児体外循環の病態生理-チアノーゼ疾患の体外循環マネジメント-

○大島 弘之[1], 東條 圭一[1], 古平 聡[1], 宮地 鑑[2] （1.北里大学病院 ME部, 2.北里大学病院 心臓血管外科学）

Keywords: Cardiopulmonary Bypass, Cyanotic heart disease, collateral circulation

はじめに

先天性心疾患に対する治療は、術前診断や周術期管理の向上、外科手術手技の発展、体外循環システムの改善により手術成績は向上している。その中で、我々臨床工学技士として小児体外循環の病態生理を理解し、体外循環を適切に管理することは、手術成績を左右する一因となり得る。

体外循環のポイント

小児体外循環では多岐にわたる先天性心疾患の循環動態を理解することが大切である。先天性心疾患では、ほとんどがシャントの存在や心房、心室、大血管の位置関係により Qp/Qs=1とならず、体血管抵抗および肺血管抵抗のバランスにより各臓器血流が変化する。またチアノーゼ性心疾患では、側副血行路の存在に注意しなければならない。そして、体外循環離脱時の循環動態も把握し、段階的手術の途中なのか、根治術なのかを理解する必要がある。

体外循環の実際

体外循環開始時、チアノーゼ性心疾患では SvO2が極端に低値なこともあり吹送ガス設定に注意する。部分体外循環中は PDAの有無、側副血行路などを考慮し、体血流が低灌流とならないよう SvO2、 rSO2灌流圧などで評価を行う。上下大静脈にタニケットをし完全体外循環に移行した時は、脱血不良や CVP上昇に注意するとともに、動脈圧の脈圧の程度により側副血行路の量を大まかに把握することができる。大動脈遮断中は、側副血行路により、ベント量を把握しながら体血流が低灌流とならないよう SvO2、 rSO2灌流圧などで評価を行い、適宜灌流量の調節、血管拡張薬の使用、輸血などを考慮する。ベント量が多く無血視野の確保が困難な場合は低体温とし灌流量を下げることも考慮する。大動脈遮断解除後は左心室容量負荷に注意しながら、 TEEにて心臓の動きを見ながら離脱操作を行う。また体外循環離脱時の循環動態を考慮し Hct値を調整し、術前状態や手術侵襲などで肺血管抵抗が高いことも考慮し血管拡張薬の投与も考慮する。

8:50 AM - 9:50 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:50 AM - 9:50 AM ROOM 2)

[II-TREL-02] 五感を研ぎ澄ませ！！小児体外循環

○安永 弘 （雪の聖母会 聖マリア病院 心臓血管外科）

Keywords: Pediatri CardioPulmonary bypass, non thechnical skill, Crdio pumonary bypass simulatior

先天性の心疾患治療におけるに、人工心肺装置の特殊性は、乳幼児の血行動態バランスや、シャントの存在の有無、姑息手術があること、術後の血行動態の変化の理解など多岐にわたる。特殊なバランスの中で人工心肺装置を確立し治療を行っていかなければならない。当然,知識として頭の中に入れておくことは重要である。が、重要なことは、五感を研ぎ澄まし、危険を察知し予期することではないだろうか？絶えず、耳を澄まし、リズムの変化、 O2satの変化を常に感じつつ、血液の色の変化 心臓の動きを蝕知や目で感じることである。もう一つ大事なことは、他のスタッフの助言を聞くことであると考える。手術室の中では術者がその手術のコンダクターとして全責任を取るべきと考えている。人工心肺装置の操作は professionalがおこなっていることであり、問題があるという提示があれば手を止めてでも対応するべきと考えている。麻酔科や看護師からの指摘も同等であると考えている。もし troubleが発生した場合、チームの要として disruptive な行動があるとそのチームではお互いの意見の発言がなくなってしまうこととなる。また、その後の手術の結果に影響を与えることとなる。心臓血管外科において基本的な知識は technical skillとともに最低限必要である。共有する知識をどうマネージメントするかの

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

能力 non-technical skillを磨くことが重要となる。現状の simulatiorでは適したものなく、模擬血管と人工心肺装置の simulatorを組み合わせることで人工心肺の確立から離脱までをチームとして行うことができ trouble shootingを行うことが可能となってきている。今後は、チームとして人工心肺下の心臓手術 simulation行い評価を行って行けるものと考えている。五感の感性を研ぎ澄まし、危険を察知する能力を得ることが手術の成功を導くものと考えている。感性を研ぎ澄ましている状態、まさに “ May the Force be with you”なのです。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 家族支援

Free Paper Oral（ multiple job category）1 (II-TRO1)

Chair:Yayoi Munemura(Yamanashi Prefectural University, Faculty of Nursing)
Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO1-01] A病院 ICUにおける小児の家族ケアについての実態調査― ファミリーセンタードケアの観点から ―

○犬塚 啓二[1], 杉田 司[1], 帯刀 英樹[2], 潮 みゆき[3] （1.九州大学病院 ICU・CCU, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学 大学院 保健学部門 看護学分野）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-02] 先天性心疾患の子どもへのベビーマッサージの取り組みが母親にもたらす効果

○川端 唯, 藤原 あずさ, 西川 菜央, 西澤 由美子 （兵庫県立こども病院）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-03] 先天性心疾患のために母児分離をした母親の思い～ NICU入院中に転院を複数回重ねたケースに着目して～

○脇本 奈緒, 石原 裕子, 小川 奈生子, 中村 雅子, 山田 陽子 （倉敷中央病院 総合周産期母子医療センター NICU）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-04] 重症先天性心疾患のある子どもの成長・発達の遅れに関する母親の思い

○中込 彩香[1], 石川 眞里子[2], 戸田 孝子[3], 喜瀬 広亮[3], 星合 美奈子[3] （1.山梨大学 医学部附属病院 新生児治療回復室, 2.山梨大学大学院 総合研究部 小児看護学, 3.山梨大学 医学部 小児科新生児集中治療部）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-05] 先天性心疾患の子どもを持つ家族の次子妊娠への支援～リエゾンナースの立場から～

○宮田 郁[1], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 藤田 太輔[2], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 小澤 英樹[5], 片山 博視[3], 荻原 享[2], 星賀 正明[4], 根本 慎太郎[5] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 周産期センター, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 5.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

1:50 PM - 2:50 PM

[II-TRO1-06] 小学校生活で先天性心疾患の子どもが自立していくための母親の関わり

○宗川 一慶 （榊原記念病院 看護部）

1:50 PM - 2:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-01] A病院 ICUにおける小児の家族ケアについての実態調査― ファミリーセンタードケアの観点から ―

○犬塚 啓二[1], 杉田 司[1], 帯刀 英樹[2], 潮 みゆき[3] （1.九州大学病院 ICU・CCU, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学 大学院 保健学部門 看護学分野）

Keywords: ICU, 家族看護, ファミリーセンタードケア

【目的】ファミリーセンタードケア（ FCC）とは、「尊厳と尊重」「情報の共有」「参加」「協働」を基礎とした小児家族のケアモデルであり、欧米においては家族ケアの基本であると考えられている。先行研究においても、患児・家族を尊重した看護ケアが実践されるにあたり、 FCCの概念の認識は重要であると考えられていた。今回、 A病院 ICU看護師の小児家族ケアの現状について、 FCCの概念に基づき無記名質問形式により調査した。 【方法】 A病院 ICU看護師を対象とし質問紙（無記名）と本研究の倫理的配慮についての説明同意文書を配布。質問紙の提出をもって本研究への同意を得るものとした。質問紙には基本的属性のほか、 FCCの概念の基礎である「尊厳と尊重」「情報の共有」「参加」「協働」から抽出された具体的家族ケア内容（例：家族の認識、見解の傾聴）についての質問25項目を設定。各項目で、１．全くできていない～７．非常によくできている、の7段階の選択肢を設けた。質問紙の結果を統計処理した。【結果】 FCC概念の基礎別に見ると「参加」「協働」に関する項目の平均値が他に比べ低かった。項目別では「社会資源の提供」「家族間での情報共有」「病院内での継続的なサポートシステム」において点数が低かった。また、看護師経験年数では全体の得点が4年目以上に比べ１～3年目のほうが有意に低値であった。 【考察】 「参加」「協働」に関して低得点となっており、今後の課題となった。さらに、項目別では「 ICU退室後や退院後の環境やサポートシステムなどの情報提供」について点数が低かったことから、集中治療期だけでなく長期的なことについての状況把握と情報提供の必要性が考えられた。また、特に1～3年目スタッフを中心に同概念を啓発してくことは効果的である可能性が示唆された。 【結論】 A病院 ICUの小児家族に対する看護実践の現状について、 FCCの観点からその充足点と不足点が明らかとなった。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-02] 先天性心疾患の子どもへのベビーマッサージの取り組みが母親にもたらす効果

○川端 唯, 藤原 あずさ, 西川 菜央, 西澤 由美子 （兵庫県立こども病院）

Keywords: ベビーマッサージ, 先天性心疾患の子どもの母親, 看護師

【目的】生後早期から治療介入が必要な先天性心疾患がある子どもの母親は、子どもと触れ合う機会が少なかったことや、子どもに疾患があることなどから、病状が安定してからも子どもとの接し方に不安があると考えられる。そこで母親が子どもと触れ合える機会をもつために看護師の介入のもとベビーマッサージを行い、その取り組みが母親にもたらす効果の検討を行った。【方法】入院中の先天性心疾患の子どもの母親を対象に、マッサージの意義・方法を説明し、手技を実際に指導した。マッサージ実施前と実施して5回以上経過した時点もしくは退院となった時点で母親にインタビューを行い、その内容をもとに質的に検討した。本研究は所属施設の病院倫理委員会の承認を得た後、対象者に紙面で同意を得て実施した。【結果】対象は5名、子どもの月齢は0～4か月であった。すべての母親がマッサージ中の子どもの身体の動きや反応の変化を感じることができていた。子どもと触れ合う時間が少ないと感じていた母親はマッサージがコミュニケーションツールとなったと実感でき、子どもの触り方に不安があった母親はマッサージを通しスキンシップが取りやすくなったと実感できた。成長発達への気付きを得ることができた母親や、心不全症状に気付き、子どもの血流を改善する方法として活用している母親もいた。子どもが落ち着かないと感じていた母親は落ち着かせる方法としてマッサージを活用

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

していた。【考察】看護師が母親と共にマッサージ中の子どもの様子を見て、ポジティブフィードバック行ったことで、母親は子どもの反応を捉えることができ、それぞれの子どもに合わせたマッサージの方法をみつけることができていた。先天性心疾患の子どもをもつ母親は子どもとの関わりに多くの不安を持っている。看護師がその不安を把握し、マッサージという介入を行ったことで、母親の不安の軽減につながり、行動や意識の変化をもたらした。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-03] 先天性心疾患のために母児分離をした母親の思い～ NICU入院中に転院を複数回重ねたケースに着目して～

○脇本 奈緒, 石原 裕子, 小川 奈生子, 中村 雅子, 山田 陽子 （倉敷中央病院 総合周産期母子医療センター NICU）
Keywords: 先天性心疾患, 転院, 母親の思い

【背景・目的】 A病院では、先天性心疾患を持つ児の搬送入院を受け入れている。しかし、手術が必要な場合 B病院に転院し、術後管理目的で再度 A病院へ転院している。先行研究では、先天性心疾患児を持つ母親の思いは明らかにされているが、児が転院を複数回繰り返す場合の母親の思いに焦点を当てたものは見当たらないため、本研究により明らかにする。【方法】先天性心疾患児を持つ母親に半構成面接を行い、逐語録を作成後、カテゴリー化し、質的分析を行なった。【倫理的配慮】当院倫理委員会の承認を得て実施した。【結果・考察】第1転院時期を他院より A病院への搬送入院時まで、第2転院時期を A病院から B病院へ転院し手術を受けた後まで、第3転院時期を術後管理目的で A病院へ転院し自宅退院するまでの間とした。第1転院時期では、「すぐに転院となり大変だった」、「治療ができることになり安心した」。第2転院時期では、「治療のためなら転院も納得できた」、「更なる転院により病状の深刻さを感じた」。第3転院時期では、「転院することで安心でき、納得していた」、「児との関わりがうれしかった」という結果が得られた。先天性心疾患児の出生直後の母親は、疾患の予後や母子分離などに強い不安を感じていると言われている。繰り返す転院に関しては、展開が早いことに負担を感じているものの、治療のためには転院が必要であると考え、納得していた。 A病院は総合病院であるにも関わらず、手術のためにさらに B病院へ転院が必要となったことから、母親は児の病状の深刻さを感じたと考えられる。先天性心疾患児を持つ母親の思いに焦点を当てた先行研究では、母親は児が元気に生きるために手術は必要なことであると捉えている。また、無事に手術が終わり児と関わりを持つことによって、生命の危機を脱し、児が安全圏に入ったと感じることが明らかになっており、本研究と相違なかった。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-04] 重症先天性心疾患のある子どもの成長・発達の遅れに関する母親の思い

○中込 彩香[1], 石川 眞里子[2], 戸田 孝子[3], 喜瀬 広亮[3], 星合 美奈子[3] （1.山梨大学 医学部附属病院 新生児治療回復室, 2.山梨大学大学院 総合研究部 小児看護学, 3.山梨大学 医学部 小児科新生児集中治療部）
Keywords: 先天性心疾患, 発達, 発達支援

【目的】重症先天性心疾患児が成人に達するようになり、学童期以降の精神運動発達の遅れが高頻度であることが指摘されている。本研究では重症先天性心疾患のある子どもの成長発達に関する母親の思いを明らかにすることを目的とした。【方法】質的帰納的研究。 A病院小児循環器外来に通院する3～7歳の患児の母親に、重症先天性心疾患児の成長発達に関する思いについて半構成的面接を実施し、カテゴリーに分類した。乳幼児精神運動発達診断法(津守・磯部式)を用いて子どもの発達評価を実施。研究への参加は自由意志であることなどを説明し同意

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を得た。所属施設の倫理委員会の承認を得た。【結果】対象となった6事例の母親の年齢は27歳～41歳、児は3歳1ヵ月～7歳4ヵ月であり、フォンタン手術（修復術）を受けていた。発達評価では3名に発達項目ごとの発達年齢に偏りがあった。母親の思いとして、児が乳児期の頃は《治療による成長発達の遅れの印象》を感じ、幼児前期には修復術に向けて《体重を増やさなければいけないプレッシャーと焦り》があった。幼児後期には《就園して普通の子の発達に追いついて欲しいという期待》を持って始まった集団生活の中で、《他児とのかかわりの中でいつかは発達が追いつくだろうという期待》を持ち続けていた。母親は子どもの発達への心配を相談できず、幼児後期になって《発達の遅れの大きさを指摘されたことによる衝撃》を受けていた。一方、修復術後より小児神経外来でフォローを受けている事例では、《発達経過の整理による子どもなりの成長の実感》と《子どもの可能性を広げていきたいという希望》を持てるようになっていた。【考察】幼児後期になってから発達の遅れに対する指摘に対して衝撃を受けていたことからも、重症先天性心疾患児は発達の遅れのリスクがあることを念頭に置き、継続して子どもの発達を評価する機会を持つことで、発達を見守り支援に繋げる必要がある。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-05] 先天性心疾患の子どもを持つ家族の次子妊娠への支援～リエゾンナースの立場から～

○宮田 郁[1], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 藤田 太輔[2], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 小澤 英樹[5], 片山 博視[3], 荻原 享[2], 星賀 正明[4], 根本 慎太郎[5] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 周産期センター, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 5.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）
Keywords: 先天性心疾患, 次子妊娠, 家族のニーズ

【はじめに】 A大学病院では、 CHDを周産期から成人期に至るまでチームで継続支援するシステムが構築され、心理的支援の中心をリエゾン精神看護専門看護師(以下リエゾンナース)が担っている。 CHDの転帰や家族構成によって違いはあるが、母親が次子妊娠に悩み、リエゾンナースに相談するケースが多くなってきている。リエゾンナースは母親・家族とそもそもの家族計画や悩みとなっている状況を話し合いながら支援している。今回は、相談を受けた(相談中含む)事例の実態を調査した。尚、本報告において対象から同意を得ており、個人が特定されないよう配慮している。【方法】2015～2016年に次子妊娠に関して相談を受けた6例について、相談内容とリエゾンナースの支援について分析する。【結果】1．分析対象となる6例の内訳は、4例が次子妊娠を考えた時(現在相談中を含む)、2例が妊娠後に相談を受けた。2．相談内容として、妊娠前に相談を受けたケースでは"次の子どもも同じようになるのではないか"などであり、妊娠後に相談を受けたケースでは、"出産時の CHDの子どもの預かり場所"など、共通の内容として"何かあるのではないかと不安"という内容であった。また、リエゾンナースの支援としては、積極的傾聴と妊娠前カウンセリング(リエゾンナースも陪席している)の活用、社会資源の活用など院内外のリソースとの連携であった。【考察】 CHDの背景(染色体異常等)や退院後の医療度の高さ、死亡という転帰を辿った場合など、それぞれの状況によって、次子妊娠を希望する家族の相談内容は様々である。また次子妊娠が成立後は、前回の妊娠経過と今回の妊娠経過を重ねることから、不安の中で妊娠期を過ごしている。それぞれの母親・家族の相談内容からニーズを把握し、ニーズに沿った支援を実践することは、意義があると考える。まだ、ケース数も少なく、評価指標もないことから、今後検討していく必要があると考える。

1:50 PM - 2:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 2:50 PM ROOM 2)

[II-TRO1-06] 小学校生活で先天性心疾患の子どもが自立していくための母親の関わり

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○宗川 一慶 （榊原記念病院 看護部）
Keywords: 小学校生活, 母親, 関わり

【目的】小学生の先天性心疾患の子どもをもつ母親が、子どもやその周囲の人と関わる中で疾患管理をどのように捉えて関わってきたかを明らかにし、子どもの疾患管理を行う母親への支援内容を検討する。【研究方法】先天性心疾患の子どもをもつ母親に半構成的インタビュー調査を行い、質的帰納的に分析を行った。【倫理的配慮】所属機関の倫理審査で承認を得た。【結果】4名の母親にインタビューを実施した。分析の結果、母親の〔関わり〕が3つ明らかになった。まず、学校行事などの未体験な出来事に対して子どもの管理を学校に託す不安を感じ、その不安に働きかけ、教員へ心強さを感じるに至る、子どもの〔集団生活での特別な位置づけ〕を行っていた。この働きかけの中で、母親は患者会や医療者からの判断の後押しを得たり、学校や子どもに集団生活での理解の促しを試んでいた。次に、子どもが体調を考えずに運動や遊びなどを行うといった自制できない欲求に対して母親は不安を感じ、〔他者との違いを自覚させる試み〕を行う一方で、自制できない子どもへの譲歩を示していた。この欲求には友人との仲間意識が影響していると考えられた。最後に、疾患によって将来生じうる影響に関して、子どもに説明することを避けていた状況から、〔疾患の影響の説明〕を決意する過程が明らかになった。この中で、子どもの発言が説明する決意に大きな影響を与えていた。【考察】集団生活での特別な位置づけの過程で、母親が学校側に子どもの管理内容を上手く伝達できないことがあった。それには医療者の指導などの内容が曖昧であることや、母親の外来診察の場で日常生活に関する質問のしづらさ、さらに、母親の子どもの発達に合った疾患管理の説明や対処が上手く行えないことが考えられた。以上から、看護師には母親と医師・教員との意見や対応の調整役、そして母親への子どもの疾患教育の基盤を支援していく必要があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 周手術期・遠隔期

Free Paper Oral（ multiple job category）2 (II-TRO2)

Chair:Chikako Miura(●●)

Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO2-01] A院 ICUにおける心臓術後の集中治療を受ける患児へのディベロップメンタルケアに関する現状と課題

○平井 友恵, 中野 悦代 （聖隷福祉事業団総合病院 聖隷浜松病院）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-02] 周手術期および CCUにおける鼻周囲に生じた医療機器関連圧迫創傷予防ケアの有効性

○川上 沙織, 朝比奈 礼乃, 中村 雅恵 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室（CCU））

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-03] 2歳で完全大血管転位症に対し Rastelli術を受けた患児の術後急性期呼吸ケア

○山内 雄太, 野村 英利, 兵頭 昇, 渡邉 裕美子 （国立循環器病研究センター）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-04] 心臓血管外科手術後の新生児・乳児における小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale(SBS)の有用性の検討

○藏ヶ崎 恵美, 嶺川 幸子, 下野 智美 （福岡市立こども病院 PICU）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-05] 術後脳障害が生じた患児の家族への看護介入

○成田 智美[1], 鈴木 真裕子[1], 橘 舞[1], 明石 沙百合[1], 鎌田 理恵子[1], 小渡 亮介[2], 大徳 和之[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 福井 眞奈美[1] （1.弘前大学医学部附属病院 1病棟5階, 2.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

2:50 PM - 3:50 PM

[II-TRO2-06] 先天性心疾患術後遠隔期の小児患者における身体活動の意思決定バランスと運動耐容能の関係に関する検討

○藤田 吾郎[1], 浦島 崇[2,3], 安保 雅博[4] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.東京慈恵会医科大学 リハビリテーション医学講座）

2:50 PM - 3:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-01] A院 ICUにおける心臓術後の集中治療を受ける患児へのディベロップメンタルケアに関する現状と課題

○平井 友恵, 中野 悦代 （聖隷福祉事業団総合病院 聖隷浜松病院）

Keywords: ICU, 心臓術後, ディベロップメンタルケア

【背景】新生児集中治療領域では、早産児やハイリスク新生児の成長発達を促すためのディベロップメンタルケアが一般化されている。A院 ICUで心臓術後の集中治療を受ける患児に対しても、最優先される安全な治療やケアと共に、子どもや家族の QOLを考慮したディベロップメンタルケアが必要と考える。【研究目的】 ICUに勤務する看護師のディベロップメンタルケアに対する認知度と知識、及びケア提供の現状を調査し、良質なディベロップメンタルケア実践のための課題を検討する。【研究方法】対象： ICUに勤務する看護師89名方法：ディベロップメンタルケアに対する知識とケアの実態をアンケート調査【倫理的配慮】 A院臨床研究審査委員会の承認を得た上で、調査対象者に承諾を得た【結果】アンケート回収率61.2%１歳未満小児の担当経験がある看護師36名（ A群）、ない看護師19名（ B群）。 A群は、53%がディベロップメンタルケアの知識、44%が良肢位の知識を持っており、体位や抑制が苦痛を与えることを78%が知っていた。また、ディベロップメンタルケアが実施出来ているとの回答は5%、実施出来ていないとの回答は69%であり、実施出来ていない理由は、正しい知識が無い、呼吸・循環動態の安定を優先、人工呼吸器やルート・チューブ類のトラブル防止の安全管理優先のためだった。良肢位保持が出来ているとの回答は42%だった。 B群は、言葉を知っていると53%が回答したが具体的な知識は無かった。 A、 B群の94.5%は、正しい知識が獲得できれば実施できると回答した。【考察】患児の将来を見据えたケア提供の必要性を感じながらも、安全な医療提供を最優先していた実態の背景には、ディベロップメンタルケアに関する知識が不十分な状況があった。しかし、知識獲得のニーズが明確になったことから、集中治療という環境下でも成長発達に合わせた良肢位保持や身体拘束を実践できる対策の検討が課題だと分かった。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-02] 周手術期および CCUにおける鼻周囲に生じた医療機器関連圧迫創傷予防ケアの有効性

○川上 沙織, 朝比奈 礼乃, 中村 雅恵 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室（CCU））

Keywords: ICU, 経鼻MDRPU, 予防ケア

【背景】 循環器集中治療室(以下 CCUと称す)は、挿管による鼻周囲の医療機器圧迫創傷(以下 MDRPUと称す)が頻発している。そこで、創傷被覆材の変更とケアの見直しを行いそのケアの有効性を明らかにしたので報告する。【目的】 鼻周囲に生じた MDRPU予防ケアの有効性を明らかにする。【研究方法】対象： H 27年～ H 28年に入室し経鼻 MDRPUを発生した患者方法：カルテより後方視的に調査した予防ケア： A群 OPE室から医療用保護テープを鼻周囲に貼付。 B群 入室時に医療用保護テープから創傷被覆材へ変更し鼻周囲に貼付。 C群 OPE室から創傷被覆材を鼻周囲に貼付。 D群 入室後1日目で創傷被覆材張替え、長期挿管者は1回/週固定テープ張替を施行。どの群も挿管チューブは鼻下側から医療用テープで貼付固定した。倫理的配慮：倫理委員会に研究内容を提出、承認を得た。【結果】 MDRPU発生人数は A群160人中23人、 B群148人中18人、 C群63人中4人、 D群74人6人で、 MDRPU発生率は A群14.375%B群12.195%C群6.347%D群8.33%であった。挿管から MDRPU発生までの平均日数は、 A群4.2日、 B群35.53日、 C群2.5日、 D群61日であった。平均挿管期間は A群5.1日、 B群38.88日、 C群7日、 D群：89日であった。リスクアセスメントの個体要因はすべての群に当てはまり有意差はなかった。【考察】発生平均日数は、術後2～4日で生体反応の起こりやすい時期に比例している。鼻腔保護材を創傷被覆材へ変更したが、発生平均日数は術後障害期に最も多く創傷被覆材変更だけでは MDRPU 予防には不十分

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

である。しかし、発生率の推移からもわかるように術直後から創傷被覆材を保護目的で使用したことは、機械的刺激となる挿管チューブ圧迫の刺激から皮膚を保護することに繋がった。そのため、 MDRPU発生率は抑えられ予防ケアを行う点で創傷被覆材使用の有効性はあったといえる。【結論】 1、 MDRPU発生時期は術後障害期におきやすい2、創傷被覆材使用で MDRPU発生は予防できる

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-03] 2歳で完全大血管転位症に対し Rastelli術を受けた患児の術後急性期呼吸ケア

○山内 雄太, 野村 英利, 兵頭 昇, 渡邉 裕美子 （国立循環器病研究センター）

Keywords: 先天性心疾患, 呼吸ケア, 腹臥位

【はじめに】先天性心疾患患児の術後急性期における呼吸・循環管理は、解剖学的特徴や術式の特殊性から容易でないことが多い。今回、完全大血管転位症術後に呼吸器合併症を起こし、再挿管、人工呼吸器管理となった2歳の患児に対する急性期看護について呼吸ケアを中心に報告する。【事例】 TGA、 VSD、 PSに対し、生後49日目に rt.mBTS、1歳11ヶ月で lt.mBTS、2歳1ヶ月で Rastelli術が施行された幼児。【倫理的配慮】看護部の承認を得た。【結果】 POD2に抜管。その後、粘稠度の高い喀痰が多く、 CXRにて微小無気肺を確認。 POD3には無気肺の悪化、肺出血を合併し、 $pO_2$236mmHgから69mmHgと著明に悪化、再挿管に至った。再挿管後は PEEP8cmH_2Oで呼吸管理が行われた。 POD5の CXRでは右気胸の合併を認めた。 P/F200程度と酸素化は不良、旧血性痰も多く、容易に Vtの低下を認めたため、2時間に1回の加圧吸引が必要であった。 POD6に、酸素化の改善を期待し腹臥位療法を開始。体位ドレナージによる多量の喀痰排出を認め、 Vtも95から110ml前後と上昇し、 P/F330まで改善。約1時間の腹臥位療法を１日2回、4日間継続した。 POD9には CXRにて無気肺と気胸の改善、気管支鏡検査にて肺出血の収束が確認。再挿管前の CVP12～14から5～6まで低下し抜管に至った。【考察】 TGAに対する Rastelli術後であるため、 PVRが上昇しないよう循環動態を管理することが重要である。呼吸器合併症改善のためには、患児の発達段階から看護介入によるストレス反応を予測し、患児の表情や動き、バイタルサインの変化から苦痛を読み取り、鎮静剤の調整、腹臥位療法を継続することが必要であった。【まとめ】患児が手術によって得られた新たな循環を看護師が理解すること。発達段階を踏まえて患児の苦痛を読み取り、鎮静剤の使用と鎮静レベルの評価を行うこと。挿管中の腹臥位療法は、呼吸指標を評価し、継続して行うこと。以上が呼吸器合併症の改善につながった。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-04] 心臓血管外科手術後の新生児・乳児における小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale(SBS)の有用性の検討

○藏ヶ崎 恵美, 嶺川 幸子, 下野 智美 （福岡市立こども病院 PICU）

Keywords: 鎮静, SBS, PICU

【背景】 A病院の PICUには心臓血管外科手術後の患児が入室し、新生児・乳児はその60%を占める。治療上、筋弛緩薬による深鎮静管理が行われる一方で、鎮静薬のみの使用でも深鎮静、時には過鎮静となることがある。過鎮静を回避するため、昨年度から RASS 中田（2012）を導入したが、評価による刺激によって患児の循環動態に影響を与えてしまう可能性や乳児未満では発達上、評価が困難であることが明らかとなった。そこで、 PICUの新生児・乳児に RASS以外の鎮静評価スケールの導入を検討した。【目的】 PICUの心臓血管外科手術後の新生児と乳児に対し、小児鎮静評価スケール SBSの観察者間信頼性について検討する。【倫理的配慮】 A病院の倫理委員

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会の承認を得た上で、調査対象者に同意を得た。【対象と方法】2016年9月～2017年1月に PICUに入室した新生児・乳児患者に対して、１）看護師の SBS評価 中田（2012）における観察者間一致率（以下 K値）の算出、２）看護師に対し、 SBSの使いやすさについてアンケート調査を実施した。【結果】１）患者対象者は12名（新生児５名、乳児7名）で、 SBS評価数は新生児54回、乳児103回であった。 K値は新生児0.59、乳児0.43でいずれも中等度の一致率だった。２） SBS導入前後の使いやすさについては、新生児・乳児・心臓血管外科手術後の3群に有意差はなかった。 RASSよりも SBSの方がスコアをつけやすいと答えたスタッフは91％（21名）であった。自由記載では、「 SBSは細かく状況が記載され評価しやすい」、「侵襲的な評価を要しないから良い」という回答がある一方で、「評価に迷う」という回答もみられた。【考察】心臓血管外科手術後の新生児・乳児の患者に対し、 RASSよりも SBSの方がスコアつけやすいと多くのスタッフが認識していたが、観察者間評価信頼性は低かった。 SBSは判定に迷う評価項目もあり、十分なトレーニングを積み，スコアリング時に看護師間で確認することが必要である。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-05] 術後脳障害が生じた患児の家族への看護介入

○成田 智美[1], 鈴木 真裕子[1], 橘 舞[1], 明石 沙百合[1], 鎌田 理恵子[1], 小渡 亮介[2], 大徳 和之[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 福井 眞奈美[1] （1.弘前大学医学部附属病院 1病棟5階, 2.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

Keywords: 心臓術後, 低酸素脳症, 看護師

【はじめに】近年、医療技術の向上により心臓疾患患児の救命率が改善してきたが、増加しつつある問題として心臓手術後に脳障害が生じた患児と家族への看護介入がある。問題自体も繊細であるため対応には難渋する。今回術後に重度の障害を負った患児の家族に対する看護介入を経験した。転院の意思決定までを振り返り、その様な家族にどのような関わりが必要かを明らかにすることが本報告の目的である。倫理的配慮として、対象者の同意を得た。【症例】12歳女児。肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、主要体肺動脈側副血行に対し段階的手術後、9歳時に肺動脈形成術と姑息的右室流出路再建術を施行したが低酸素脳症による障害が残存した。患児は四肢麻痺状態で、人工呼吸器離脱ができず気管切開後、最初の一年間は体位変換や吸引による刺激で呼吸状態が悪化するなど不安定な状態が続いた。家族は不安や不信感が強く、統一された看護ケアが提供されていないことを状態変化の一因と考え、治療や看護に対する要望が多かった。看護師は状態変化の理由や今後の見通し等を明確に出来ない状況の中で看護し、看護の目的が患児の状態改善よりも家族の意に沿う様になっていた。家族と看護師・医師がチームとして現状を共通認識する必要性を感じ、患児専用ノートを作成しそれぞれの意見と対応等を記載した。その結果、問題点が明確化し、今後の治療方針を定め、患児の目標を共通認識しながら家族へ働きかけ、家族も状況を理解することができた。術後3年目を迎え、患児は状態が安定し、家族は計画的に患児のケアに参加し、転院を受容できるようになった。【まとめ】術後に重度の障害が生じた患児と家族へ共感中心の看護は重要だと考えるが、今回は専用ノート作成をきっかけとし、目標を明確化し、達成していくことで信頼関係獲得に繋がった。家族、看護師、医師が同じ目標に向かえるように、段階的な看護介入をしていくことが重要である。

2:50 PM - 3:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 2:50 PM - 3:50 PM ROOM 2)

[II-TRO2-06] 先天性心疾患術後遠隔期の小児患者における身体活動の意思決定バランスと運動耐容能の関係に関する検討

○藤田 吾郎[1], 浦島 崇[2,3], 安保 雅博[4] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 リハビリテーション科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.東京慈恵会医科大学 リハビリテーション医学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 先天性心疾患, 意思決定のバランス, 運動耐容能

【背景】近年、適切な医学的管理が行われている先天性心疾患（ CHD）患児においては、適正な運動や身体活動機会を設けることが推奨されている。運動習慣を獲得するための行動変容には、医学的要因だけでなく心理的要因も大きく関与しており、運動に関する意思決定のバランス、即ち運動によって得られる恩恵と負担に関する自覚のバランスが関係するといわれている。【目的】運動に関する意思決定のバランスについて、 CHD患児と健常児を比較すると共に、運動耐容能との関係を検討することにより、その特徴を明らかにすることを目的とした。【方法】対象は CHD術後遠隔期患児19例（12.7±2.2歳、全例 NYHA Class I）と健常児15例（13.1±3.0歳）。意思決定のバランスの評価には、子ども用身体活動の恩恵・負担尺度を用いた。運動耐容能の評価は心肺運動負荷試験を実施して peak VO_2を求めた。統計解析は、両群間の身体活動の恩恵尺度得点、負担尺度得点をMann-Whitneyの U検定を用いて比較した。また CHD群の peak VO_2と各尺度得点間の相関分析を実施した。本研究は東京慈恵会医科大学倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】両群間の身体活動の恩恵尺度得点（ $p=0.258$）、負担尺度得点（ $p=0.302$）に有意差はなかった。 peak VO_2は CHD群68.8±13.2% of normal、健常群104.28±12.2% of normalで CHD群が有意に低かった（ $p<0.001$）。 CHD群において、 peak VO_2と恩恵尺度得点の間に有意な相関は無かったが（ $r=0.238$、 $p=0.327$）、負担尺度との間に有意な負の相関を認めた（ $r=-0.605$、 $p=0.006$）。【考察】 CHDの有無による身体活動の意思決定のバランスに違いは認めなかったが、 CHD患児においては運動耐容能が身体活動の負担の知覚に影響している可能性が示唆された。運動耐容能が特に低い CHD患児に対する運動指導においては、負担認知を軽減させる関わりを行うなど、体力水準にあわせた行動変容のアプローチが重要だと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | ケア実践・チーム連携

Free Paper Oral（ multiple job category）3 (II-TRO3)

Chair:Yuriko Murayama(Seirei Hamamatsu General Hosital)

Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO3-01] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その1 最初の痛みを乗り越えるための支援～

○森野 菜穂子, 山本 侑祐, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-02] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その2 持続皮下注射療法の退院指導～

○山本 侑祐, 森野 菜穂子, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-03] 一般病棟における小児体外式補助人工心臓装着患児の導入経験と課題

○泉 聖美, 稲元 未来, 早川 豪則 （成育医療研究センター）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-04] 小児補助人工心臓装着中の看護-EXCOR5症例を経験して-

○長野 美紀[1], 小西 伸明[1], 坪井 志穂[1], 笹川 みちる[1], 小濱 薫[1], 坂口 平馬[2] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-05] 小児用補助人工心臓導入までの臨床工学技士の関わり

○小塚 アユ子[1], 吉田 譲[1], 小関 信吾[1], 小林 友哉[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター MEサービス部, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

4:10 PM - 5:10 PM

[II-TRO3-06] 小児科心疾患患者支援の小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師の連携

○森貞 敦子, 戸田 美和子, 北別府 孝輔 （倉敷中央病院 看護部）

4:10 PM - 5:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-01] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その1 最初の痛みを乗り越えるための支援～

○森野 菜穂子, 山本 侑祐, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: トレプロスチニル持続皮下注射療法, 疼痛緩和, 若年患者

【はじめに】特発性肺動脈性肺高血圧症に対するトレプロスチニル持続皮下注射療法は100%痛みが伴うと言われており先行研究では「注射部位疼痛を理由に中止する症例が多かった」と報告されている。今回20歳の女子大生に本治療の導入を経験し治療に対する思いを支え、痛みのコントロールができた事例について報告する。本発表は患者の許可を得た。
【看護の実際】患者は今までの治療経過と自分のライフスタイルからこの治療に対し「これしかない」という強い意志があった。そこで患者目標を1.トレプロスチニル自己皮下注射の技術の早期獲得2.治療への意志の保持と穿刺や薬の副作用による痛みのコントロール方法の体得とした。1へは早期に手技獲得できるよう一度の見学後説明しながら薬液の吸い上げや機械の操作を一緒に実施した。機械操作はスムーズで自分のペースで理解し取り組む事ができており自己効力感を高められるよう、承認を強化した。2へは穿刺部の痛みを鎮痛剤の段階的使用や冷温罨法で緩和し痛みのピークを乗り越える重要性を説明した。「痛みの管理日誌」を活用し、毎日痛みの程度と鎮痛薬の効果、副作用症状を患者と共に確認し、患者自身が状況判断できるようにした。穿刺はドライカテーテル法を用い、刺し易く痛みの少ない箇所を一緒に探し実施した。刺し替えと流量増量の時期が重なると日中ほぼ寝て苦痛に耐えている状況であったため医師へ情報提供し時期を変える事を検討し乗り切ることができた。
【考察】患者自身が痛みのコントロールができそれを乗り越えた経験となるよう意志を支える事が治療継続の強みになるといえる。また強い意志があると痛みに対し必要以上に我慢してしまう事があるため、患者の訴えをキャッチし医師へ情報提供することが看護師の役割であると考える。今後、発達段階の異なる小児への治療導入時は、他職種と連携し疼痛緩和や患者と家族の意志を支えるシステム作りを行う必要がある。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-02] トレプロスチニル導入若年患者への看護に関する一考察～その2 持続皮下注射療法の退院指導～

○山本 侑祐, 森野 菜穂子, 三原 加恵, 笹川 みちる, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: トレプロスチニル持続皮下注射療法, 退院指導, 若年患者

【はじめに】特発性肺動脈性肺高血圧症は若年層に多いとされている。今回トレプロスチニルを導入した20歳女子大生の治療の継続と QOLの維持を目指した退院指導について報告する。本発表は患者の許可を得た。
【看護の実際】患者は学生生活の中で疼痛コントロールをしながら治療を継続する必要があった。そこで退院指導における患者目標を1.安全、安楽、確実な持続皮下注射療法の継続2.治療を継続しながらの QOLの維持とした。1に対しては看護師で特に注意して欲しい点を在宅で見返しやすい様パンフレットにまとめた。ポンプの作動確認と保持の方法、皮膚の観察等を生活にどの様に組み込むか、生活の様子を詳しく聴きつつ家族も交えて話し合った。2へは計画的な刺し替えの有用性を説明し、入院中に把握した疼痛のパターンを元にテストや実習前の刺し替え時期や鎮痛薬の使い方を話し合った。退院後、初回外来日に外来看護師同席にて面談を実施し、退院後の状況を確認すると退院指導内容に沿って自己管理ができており、それを承認した。三週間後に試験がある事がわかりその時に痛みのピークが来ない様に退院指導を振り返りながら刺し替え日を検討した。同時期に流量増量も予定されていたが増量時は副作用が出る事を把握していた為その旨医師に情報提供し増量時期を共に検討した。パンフレットや入院中の様子、痛みの特徴の情報を外来看護師と共有し今後のフォローを依頼した。
【考察】持続皮下投与療法の自己管理継続には患者が退院後の生活を行動レベルで理解する事が必要となる。入

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

院中に情報収集を詳細に行い、刺し替え後の痛みのパターンを把握した上でライフイベントを考えて痛みの期間をどこに設定するかや鎮痛薬の使い方等を共に考える事が重要でありそれが QOLの向上に繋がる。また継続看護のために病棟看護師が把握した情報を外来看護師と共有し連携する事、患者の努力を認め自己効力感を支えていく事が重要である。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-03] 一般病棟における小児体外式補助人工心臓装着患児の導入経験と課題

○泉 聖美, 稲元 未来, 早川 豪則 （成育医療研究センター）

Keywords: VAD, 導入, 小児

【背景】国内の小児体外式補助人工心臓（ ventricular assist device以下 VADと略す）の承認に伴い、小児専門病院では初めて Berlin Heart Excorの導入を経験した。【目的】患者の受け入れ事前準備、一般病棟での看護、今後の課題について報告する。【方法】2016年11月-2017年3月に行った VAD導入に伴う看護を検討する。倫理的配慮としては、家族へ研究の目的・内容を説明し同意を得た。【結果】受け入れ事前準備としては、各部門を包括した職種横断的な組織である「 VADチーム」を結成し、ケアの標準化と院内での認知度の向上を目的に、各部門でマニュアルの整備と院内スタッフ向けに研修会を行った。一般病棟看護師は、ほとんどが体外循環管理中の看護は未経験であり、知識不足や不安が考えられた。そのため、研修会は座学に限らず機器を用いた実践的な学習に努め、 VAD看護に関する確認テストを実施し、看護師間の知識の統一を行った。家族には病棟転棟前から面談を行い、家族背景を考慮しながら付き添い体制の調整を行なった。一般病棟転棟後は長期管理を視野に入れ、貫通部の消毒方法や皮膚トラブル予防を検討し実践した。医師や理学療法士、言語聴覚士とカンファレンスを定期開催し、ベッド上での抑制を最小限にしながら、安全に ADLを拡大していく方法を検討した。また、児の ADL拡大に伴い、カニューレや血液ポンプを固定するための腹帯や保護袋の改良を検討し、家族の協力を得て作成した。児・家族のストレスを緩和するための支援として、家族が抱っこやバギーへの移乗方法等を安全に習得できるよう指導を行なった。【考察】小児 VAD患者の成長発達を促しつつ安全に看護するためには、多職種との連携が必須であり、看護師は調整役として重要な役割である。児の成長に合わせた環境づくりや家族ケア、看護師のアセスメント力向上が今後の課題である。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-04] 小児補助人工心臓装着中の看護-EXCOR5症例を経験して-

○長野 美紀[1], 小西 伸明[1], 坪井 志穂[1], 笹川 みちる[1], 小濱 薫[1], 坂口 平馬[2] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 小児補助人工心臓, 成長発達, 貫通部管理

【はじめに】補助人工心臓の進化により、2015年8月より Berlin Heart社製 EXCOR（以下 EXCORとする）が保険償還され、 A病院ではこれまで5症例の EXCOR装着中の患児の看護を経験した。今回、看護記録を後方視的に振り返り小児補助人工心臓装着中患児の看護の示唆を得たため報告する。発表は当該看護部の承認を得た。
【結果】5症例は、男1人女4人で装着時の年齢は2か月～3歳であった。成人のポンプと比較し、 EXCORは小さく送脱血管も細いため血栓ができやすく、また構造上、血栓の観察がしづらい特徴がある。 PT-INR 2.7～3.2を目標として抗凝固療法を行い、2時間毎のポンプ血栓と血栓塞栓症状の観察に努めた。小児では、術後心不全の改善とともに、食事摂取量が急激に増加し INR値のコントロールが難しく症状を自分で訴えることができないため、凝固

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

機能の把握と密な観察を行い脳出血の発症は1例のみであった。創傷管理では、患児が寝返りや予測不可能な動きをするため、送脱血管の貫通部の皮膚が悪化しやすい。そのため、ガーゼとテープで高さを工夫し、貫通部の動揺が少ない固定を行い、可能な限り早期に送脱血管と皮膚が固着するように努めた。児の成長発達を促進できるよう離床時にポンプの動揺を防ぐためのポンプ固定用の袋を作成した。またドライブラインが短いため、児の活動状況に合わせたベッドや椅子の選択を行い、座位や立位などのリハビリができる環境づくりに努めた。現在、2例が心臓移植を実施し、3例が心臓移植待機で経過中である。
【考察・結論】小児補助人工心臓装着中患児の看護のポイントは、1.凝固機能の把握と血栓の早期発見、2.神経脱落症状の早期発見、3.送脱血管貫通部の創傷管理、4.成長発達を促すリハビリの実施と考えられた。創部の悪化は、感染の原因となり凝固機能に大きく影響することや活動制限につながるため、今後は送脱血管の動揺が最小限になる固定方法を検討していくことが課題である。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-05] 小児用補助人工心臓導入までの臨床工学技士の関わり

○小塚 アユ子[1], 吉田 譲[1], 小関 信吾[1], 小林 友哉[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター MEサービス部, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
Keywords: 補助人工心臓, Excor, Ikus

【目的】
小児用補助人工心臓(VAS)「 Berlin Heart Excor® Pediatric」装着を経験し、その導入における技士の関わりについて報告する。
【対象・方法】
「 NIPRO VAS」経験者や人工心臓管理技術認定士を有する技士を中心に、小児用補助人工心臓研修セミナーやメーカー講習を受講し、主に駆動装置： Ikusの管理、操作方法を学んだほか、小児病棟スタッフに対して勉強会を開催し、補助方法や駆動原理を理解する機会を設けた。さらに緊急対応についての講習やポンプ交換を想定したシミュレーションを実施した。
【結果】
円滑に装着でき駆動管理は順調経過している。
スタッフへの駆動原理の説明には、 NIPROのモックを用いて視覚的に理解を深めた。血液ポンプのフィリグ調整は技士や NIPRO経験のある医師により行ったが、駆動が安定する頃には VAS管理未経験のスタッフも良否判別できるようになった。駆動設定や血栓状況を記載する記録用紙は医師・看護師と共用できるよう、シンプルでわかりやすいフォームで作成した。
【考察・結語】
装着および駆動管理は、小児への NIPRO経験例や成人の管理を参考・転用し得た。 Ikusは NIPROの駆動装置と異なり、チューブ屈曲や補助不良などの警報を有するため管理面での安心感は長けているが、イベントメッセージ表示数は少なく、英語表記という難がある。また PC操作による履歴確認や緊急操作には習熟を要すため、定期的な勉強会の開催や資料の更新で管理体制の確認を継続する必要があると考える。また小児病棟では VAS管理未経験者も多く、導入に対する敬遠感を少しでも軽減するためにも我々技士の役割は大きい。今後進んでいくリハビリ時への関与も含め、安全かつ安心に管理できるよう努めたい。

4:10 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:10 PM - 5:10 PM ROOM 2)

[II-TRO3-06] 小児科心疾患患者支援の小児看護専門看護師と急性・重症患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

者看護専門看護師の連携

○森貞 敦子, 戸田 美和子, 北別府 孝輔 （倉敷中央病院 看護部）

Keywords: 小児看護専門看護師, 急性・重症患者看護専門看護師, 連携

【背景】 A病院は総合病院であり、小児科の心疾患患者の支援は小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師で連携を行ってきた。各専門性に則った支援および連携の内容をふり返る。
【目的】小児科心疾患患者に専門看護師間で行った支援内容や連携をふり返る
【方法】調査方法：電子カルテおよび専門看護師の記録より支援内容の抽出を行なった。
調査期間：2010年1月～2016年12月
【結果】小児看護専門看護師と急性・重症患者看護専門看護師2名の間で連携を行なった患者は7名であった。いずれも集中治療部門の入室経験があり、その過程で各専門看護師が介入を開始し、連携を行なっていた。患者の背景は心臓移植適応者が3名、重症心不全にて最終的に看取りとなった患者が4名であった。心臓移植適応者の2名は移植目的に転院し、1名は移植希望がなく、時期を経て看取りとなった。重症心不全患者は複雑心奇形が3名、筋ジストロフィーが1名であった。介入開始の最年少は0歳であり、介入終了時の最年長は21歳であった。主たる支援の内容は、心臓移植適応者では、移植の意思決定に関連するもの、在宅移行支援、精神的支援が中心であり、重症心不全患者は、変化する病態に合わせた治療および治療の場所の決定、在宅移行支援、長期入院中の生活の質の向上、終末期の本人及び家族への支援であった。
【考察】心疾患患者は、生命危機に陥る急性期から比較的状態の安定した慢性期まで多様な経過をたどる。成長に伴い新たな治療が必要となることも多い。小児科では新生児から成人まで多様な患者を診ているが、病状や本人の状態に応じた看護支援に難渋することも多い。専門看護師間で連携し、一般病棟、集中治療部門、外来とで看護スタッフとも協働しながら患者ケアの検討を行えたことは、多角的な支援につながったと考える。
【結論】患者の状態に応じた看護師連携の必要性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 移行期・成人期支援

Free Paper Oral（ multiple job category）4 (II-TRO4)

Chair:Ryota Ochiai(●●)

Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-TRO4-01] 国の社会資源が成人先天性心疾患患者の不安・うつに及ぼす影響 ― 国際調査の結果から ―

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2], 岡嶋 良知[2], 川副 泰隆[2], 武智 史恵[2], 森島 宏子[2], 松尾 浩三[2], 丹羽 公一郎[2,3], 立野 滋[2] （1.東洋大学 文学部, 2.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3.聖路加国際病院）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-02] 複雑心奇形術後の患児に対する成人への移行支援における看護の役割の検討－思春期以降の患児の病気の認識に関するアンケート調査の結果から－

○伊織 圭美, 土田 美由紀, 内田 靖子, 梶原 丞子, 下川 久仁江, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-03] Fontan術後患者の Vineland-2適応行動尺度を用いた社会適応の評価

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-04] 移行期に伴う患児・家族の抱える学校生活での問題

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 明子[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-TRO4-05] 当院における成人移行期支援外来での多職種連携の試み

○平田 陽一郎[1], 岩崎 美和[2], 中村 真由美[3], 鈴木 征吾[3], 小林 明日香[3], キタ 幸子[3], 佐藤 伊織[3], 犬塚 亮[1], 上別府 圭子[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 看護部, 3.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野）

5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-01] 国の社会資源が成人先天性心疾患患者の不安・うつに及ぼす影響 ― 国際調査の結果から ―

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2], 岡嶋 良知[2], 川副 泰隆[2], 武智 史恵[2], 森島 宏子[2], 松尾 浩三[2], 丹羽 公一郎[2,3], 立野 滋[2]
（1.東洋大学 文学部, 2.千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3.聖路加国際病院）
Keywords: 先人先天性心疾患, 不安・うつ, 社会資源

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者が不安やうつの症状を呈しやすいことは、国際的にも示されている。しかし各国の不安やうつの特徴について包括的な調査は行われていない。【目的】本調査では15ヶ国における国際調査をもとに、1.各国の ACHD患者の不安・うつの特徴を示し、2.それらと各国の医療資源や社会保障との関連を検討する。【方法】対象者：15ヶ国 の ACHD患者3279名、平均年齢34.8歳。調査内容：不安・うつ、生活満足度等に関する質問紙調査。さらに経済開発機構の統計データから医療資源や社会保障の情報を得た。【結果】不安とうつの特徴によって15ヶ国を分類するため、対象者の不安・うつの得点を標準化し、 Ward法・クラスタ分析を行った。その結果、不安・うつのタイプとして4つのクラスタ(群)を得た(1.不安・うつ高群:フランス・カナダ・アルゼンチン・アメリカ、2.うつ低群：ノルウェー・ベルギー・マルタ・オーストラリア、3.うつ高群：日本、台湾、インド、4.不安・うつ低群：オランダ・スウェーデン・イタリア・スイス)。4群の特徴として、生活満足度は不安・うつ低群で高く、うつ高群で低かった。またクラメールの連関係数から、不安・うつ高群は主にアメリカ大陸、うつ高群はアジア大陸、一方でうつ低群、不安・うつ低群は主にヨーロッパ大陸の国々であった(r=.78)。4群と医療資源の関連について相関比を求めたところ、不安・うつ高群、うつ高群で医師数(η2=.72)、看護師数(η2=.29)が少なく、また社会保障との関連については不安・うつ高群、うつ高群で総医療費に占める一般政府医療支出が低く(η2=.29)、うつ高群で公的社会保障支出が低かった(η2=.47)。【考察・結論】ヨーロッパ諸国において患者の不安・うつ症状は低く、さらに医療資源や社会保障が恵まれていることが示された。不安・うつの予防に関しては、患者個人への直接的な支援のみならず、各国の社会資源を充実させることも重要である。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-02] 複雑心奇形術後の患児に対する成人への移行支援における看護の役割の検討－思春期以降の患児の病気の認識に関するアンケート調査の結果から－

○伊織 圭美, 土田 美由紀, 内田 靖子, 梶原 丞子, 下川 久仁江, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）
Keywords: 移行支援外来, 先天性心疾患患児, 病気に対する知識

【背景】先天性心疾患を持つ患児に対して，多職種協働で「移行支援外来」を開始した。移行支援における看護を検討するにあたり，病気の認識等の現状に関するアンケート調査を行った。ここでは，複雑心奇形術後の患児への病気の説明の時期・内容と認識について検討したので報告する。【目的】思春期以降の複雑心奇形術後の患児への病気の説明と本人の認識についての現状を明らかにし，看護の役割を検討する。【方法】複雑心奇形術後（ TCPC術後等）の12歳以上の患児114名を対象としてアンケート調査を実施した。本人への病気の説明の時期，説明者によって本人の病名や術式の認識に差があるのか検証した。（ Fisher’ s-exact-test）【倫理的配慮】アンケート調査は，倫理委員会の承認を受け本人，保護者の同意のもと行った。【結果】対象者の76.3%（84名）が母親を始めとした家族から病気の説明を受けたと回答していた。病気について説明を受けた110名のうち，病名を正しく記載した患児は49%（56名）であり，医師から説明を受けた患児の方が家族からより正解率が高く，有意差があった（ P≦0.05）。病気の説明を受けた時期と記載の正解率には，有意な差はなかった。【考

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

察】複雑心奇形術後の患児の殆どが家族から病気の説明を受けていたが，本人が病名や病気のコントロールに関する知識を十分に持っていない状況がみられた。現在の移行支援プログラムは患児自身への教育が中心であり，家族への支援プログラムはまだ確立していない。今回，説明の適切な時期は明確に出なかったが，発達段階や，個人の成長に併せた説明時期を検討する必要があると考える。その上で，看護師が移行支援を開始する時期までに，家族の病気の認識について確認し，患児への関わりを共に検討していく必要がある。また，家族が児の自律に向けて働きかける機会を設け，家族の協力が得られるように支援していくことが今後の看護師の重要な役割と考える。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-03] Fontan術後患者の Vineland-2適応行動尺度を用いた社会適応の評価

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: Fontan術後, 社会適応, Vineland-2適応行動尺度

【背景】 先天性心疾患の患者の生存率が向上し、患者の QOLへの関心が高まっている。【目的】 Vineland-2適応行動尺度は養育者など対象者を良く知る人物へ半構造化面接を実施し対象者の適応行動を評価する尺度である。 Fontan術後患者の QOLの向上、将来的な社会的自立のための支援の一環として実施している Vineland-2適応行動尺度の結果をまとめ、 Fontan術後患者の社会適応について考察する。【方法】 対象： A病院で2015年8月～2016年12月に Vineland-2適応行動尺度を実施した Fontan術後患者延べ56例。平均年齢5.3歳(1～12歳)。方法：1、2歳(13名)、3、4歳(9名)、5、6歳(17名)、7～12歳(17名)の4群に分け、各標準得点(「適応行動総合点」、「コミュニケーション」、「日常生活スキル」、「社会性」、「運動スキル」)の平均値を算出し、同年齢群(平均100、1SD＝15)と結果を比較。尚、本研究は倫理審査委員会の承認を得ている。【結果】
1、2歳、3、4歳では全ての標準得点で標準の範囲内であった。5、6歳では、「適応行動総合点」(平均81.2)、「コミュニケーション」(平均82.8)、「日常生活スキル」(平均82.8)、「運動スキル」(平均82.9)で同年齢群を1SD以上下回っていた。7～12歳では、「適応行動総合点」(平均83.5)、「社会性スキル」(平均83.5)で同年齢群を1SD以上下回っていた。【考察】 Fontan術後患者の適応行動指標は、1～4歳頃までは標準の範囲内であったが、就学前後で全体的に標準よりもやや低めであった。社会適応の状況も含めた評価を踏まえた就学前の相談や介入が望ましいと考えられる。乳幼児期に標準の範囲内であった患者が就学前にどのように成長しているのか縦断的な検討が必要である。そのためにも、定期的な評価とそれに応じたフォローが必要である。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-04] 移行期に伴う患児・家族の抱える学校生活での問題

○大津 幸枝[2], 桑田 聖子[1], 栗嶋 クララ[1], 簗 明子[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 看護部）

Keywords: 移行期支援, 先天性心疾患, 学校生活

【はじめに】重症先天性心疾患（ CHD）救命率が小児循環器診療の進歩により飛躍的に向上し、 CHDの多くが、成人になることが可能となり、継続的な診療の必要性や成長・発達段階に伴い就学や成人期の問題が重要性を増してきた。疾患を抱えながらの生活は、患児・家族にとって先が見えないことが多く、潜在的な不安となる。患児・家族が学校生活で直面した問題から、移行期支援の重要性が示唆されたため、報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【倫理的配慮】発表に関して患児家族の許可をえている。
【症例】中学2年生、男児、 Fontan術後、 PLE発症、口蓋裂術後。夜間のみ在宅酸素、肺高血圧薬・利尿薬等を内服している。小学校在籍時、発達の遅れを指摘され療養施設にも通ったが、小・中学校では普通級に在籍中である。口蓋裂術後経過は概ね順調だが、発声が思うようにいかず、音楽が苦手である。 PLE加療のため、ステロイドを内服中で、浮腫・体重管理に苦渋している。中学入学後、授業についていくのが困難で、勉強や友人関係の問題を抱えた。体調不良時の遅刻・欠席が多く、不登校も経験したが、環境調整により登校を再開できた。母親は食事内容の工夫の他、利尿薬内服時間の工夫により良質な睡眠確保に配慮した。高校受験も控え、患児・家族は移行期の課題と向き合っている。
【考察】 CHD術後移行期は、心不全による体調管理と発達・環境の問題が相乗的に本人・家族の負荷となる。成長につれ社会的課題は増加し、本人・家族のみでは対応困難な状況が多々経験される。従って外来受診時には、病状評価に加え、学校生活上の問題についても確認し、必要なサポートを行う必要がある。日常や学校生活での課題克服は、本人の疾患理解と問題解決力と家庭看護力の醸成に繋がり、将来の社会生活・就労への移行に大切な過程である。一般外来での対応は必ずしも容易でなく、外来における適切な移行期支援システム作成が重要と考えられた。

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 2)

[II-TRO4-05] 当院における成人移行期支援外来での多職種連携の試み

○平田 陽一郎[1], 岩崎 美和[2], 中村 真由美[3], 鈴木 征吾[3], 小林 明日香[3], キタ 幸子[3], 佐藤 伊織[3], 犬塚 亮[1], 上別府 圭子[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 看護部, 3.東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野）
Keywords: 移行期, 成人先天性心疾患, 家族看護

【背景】先天性心疾患診療の進歩に伴い、成人期以降も診療継続を必要とする患者は増加している。しかし、本邦の移行支援体制の整備は順調とは言い難い。当院では循環器内科成人先天性心疾患外来が2008年に開設されたが、患者が循環器内科での診療に戸惑い、再び小児科受診を希望する例なども認められる。
【目的】当院小児科における移行期支援外来の現状と課題を検証し、全国的な移行支援実践モデル・教育プログラム開発の一助とする。
【方法】2016年6月から開設した移行期支援外来患者の診療録を後方視的に検討した。
【結果】2014年1月からの1年間に当院小児科循環器外来を受診した総患者数は862名であり、18歳以上は111名（18.9%）であった。15歳以上になった患者は、成人先天性心疾患外来（小児科）を経て、循環器内科へ移行する方針としている。しかし移行準備を進めると、患者が病名や内服薬の内容を理解していないなどの問題点が多いことが明らかとなった。これらの反省より小児科医師2名、外来看護師3名、大学院研究者６名が参画し「成人移行期支援外来」を2016年6月に開設し、2017年1月時点で12名の患者に介入を開始している。外来は、医師および看護師の2名で行い患者と家族を別々に問診する。外来前後には多職種による準備と振り返りを行い、月1回の多職種カンファランスを行うことで客観性や継続性を担保している。家族・本人には、成人移行への意識づけを行うとともに、チェックリストによる医療者側からの一方的な評価を前面に出さず、「患者と家族の話を聴くこと」に焦点をあて、患者の目指す将来に合わせた医療を考えることで概ね好意的な評価を得ている。
【考察】今後は、看護学研究者の評価を受けることで、医療者の教育プログラム開発を目標としている。また、患者の就労支援、地域医療機関へ転医などを支援する社会福祉士の参画も大きな今後の課題であると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 家族支援

Poster（ multiple job category）1 (II-TRP1)

Chair:Mitsuyo Wada(Shizuoka Children's Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP1-01] 心疾患産婦と非心疾患産婦の育児状況に関する調査

○福間 睦子[1], 桂木 真司[2] （1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 産婦人科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-02] 先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討～ PICU看護師の出生前訪問を振り返って～

○福田 あずさ[1], 荒木 美樹[1], 平田 裕香[1], 福島 富美子[1], 田中 健佑[2], 下山 伸哉[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-03] PICUに入室した子どものプライバシーに対する家族の意識調査

○細野 由華, 高井 史子, 長柄 美保子 （岐阜県総合医療センター）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP1-04] 先天性心疾患を合併した予後不良な奇形症候群への終末期医療への関わり

○田倉 麻衣[1], 池田 治美[1], 増尾 来美[1], 野村 朱里[1], 関 美穂子[1], 水野 将徳[2], 都築 慶光[2], 吉岡 千恵子[1], 吉川 喜美枝[1], 麻生 健太郎[2] （1.聖マリアンナ医科大学 看護部, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科）

6:15 PM - 6:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-01] 心疾患産婦と非心疾患産婦の育児状況に関する調査

○福間 睦子[1], 桂木 真司[2] (1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 産婦人科)

Keywords: 心疾患産婦, 産褥期育児生活肯定感尺度, アンケート調査

【背景】 A院心疾患産婦は NYHA１が多く,妊娠分娩時管理は必要だが産後は通常産婦と同様のケアを行っている。産後は生活環境、心身の急激な変化、疲労感増大や睡眠量減少を生じる。それらと産後の育児状況の関連性を考え、産後生活・家族サポート状況、ニーズを知ることで今後の支援を考えることとした。【目的】妊娠～産後1ヶ月の育児生活、本人の希望支援、家族の支援現状を明らかにする。【方法】調査期間2016年8月。自記式アンケート調査。 A院出産の1年以内の心疾患産婦・非心疾患産婦、計100名を対象者とした。 EXCEL2010を使用し統計処理を行った。倫理的配慮として当院倫理委員会の承認を得て調査を実施した。【結果】心疾患産婦16名、非心疾患産婦39名（回収率55.0%）の回答を得た。産後1ヶ月間に一緒にいた支援者は、心疾患産婦：夫56.3%、非心疾患産婦：実母51.3%だった。産褥期育児生活肯定感尺度改訂版より「親としての自信」「自己肯定感」「生活適応」「夫のサポートに対する認識」の4因子を検討したが、今回の調査では全体として「親としての自信」得点が高く、経産婦に「自己肯定感」得点が高い傾向にあった。心疾患産婦では「生活適応」得点が低い傾向があったが「夫のサポートに対する認識」得点は高い傾向であった。非心疾患経産婦では「夫のサポートに対する認識」得点がやや低い傾向であった。【考察】親としての満足感は、初産婦では育児行動に対する自信、経産婦では肯定的な自己評価と密接な関係を持ち、夫との関係性が母親の育児生活感情に大きく影響があると言われているが、今回も同様の結果がみられたと思われる。しかし、生活適応に関して心疾患産婦の得点が低い傾向にあり、通常の産後生活による心身の負担が大きいのではないかと推察された。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-02] 先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討～PICU看護師の出生前訪問を振り返って～

○福田 あずさ[1], 荒木 美樹[1], 平田 裕香[1], 福島 富美子[1], 田中 健佑[2], 下山 伸哉[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[2] (1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 出生前診断, 家族支援, 出生前訪問

【背景】 A病院では胎児家族支援ワーキンググループが活動しており、家族との関わりをカンファレンスシートに記載し継続的な支援を行っている。胎児が先天性心疾患（以下 CHDと略す）と診断された場合、小児集中治療部（以下 PICUと略す）看護師が家族に出生前訪問とパンフレットを用いた PICUのオリエンテーションを行っている。

【目的】出生前訪問とパンフレットの内容を評価し出生前訪問時に求められるニーズを明らかにし、現在使用しているパンフレットの妥当性を検討する。

【方法】平成24年10月～平成28年8月の間に CHDを疑われ A病院へ紹介受診となり、出生直後に児が PICUに入院した母親51名を対象とし、

1．「出生前訪問」「配布したパンフレット」に関する質問紙調査を実施。質問紙回収後、記述統計量の集計とカテゴリー分類を行った。

2．カンファレンスシートを後方視的に振り返った。

所属施設の倫理委員会の承認を得て実施した。

【結果】対象者のうち23名（45.1%）から研究の同意が得られた。 PICU看護師が産科外来に訪問したことを記憶していた母親は82.6%で「 PICUの雰囲気がわかった」という回答が半数であった。 PICU看護師の訪問を全員が「必要」と答えており、その理由は「心配・不安の軽減につながる」「 PICUの雰囲気を把握できる」がそれぞれ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

65.2%。 PICU入室前に知りたい情報は「入院中の児に母としてできること」「面会の頻度」「出生後の児の様子や管理方法」という回答であった。カンファレンスシートには「入院期間」「赤ちゃんの持ち物」についての質問項目が多かった。
【考察】出生前訪問の必要性は確認できたが、現在の出生前訪問とパンフレットでは必要な情報が網羅されていなかった。今後はこの調査結果を基に出生前訪問の内容の見直しとパンフレットの改訂を行い、母親とその家族の思いに沿った看護を提供していく必要がある。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-03] PICUに入室した子どものプライバシーに対する家族の意識調査

○細野 由華, 高井 史子, 長柄 美保子 （岐阜県総合医療センター）
Keywords: プライバシー, PICU, 家族

【背景】 A病院小児集中治療室(以下 PICUとする)では、オープン病床であり、ケアや処置時、家族の面会時などはパーテーションを使用して子どものプライバシー保護に配慮している。しかし、パーテーションを使用して空間の確保をしても隣のベッドの会話が聞こえている可能性があり、家族はそのような現状をどのように思っているのかと疑問に感じた。【目的】 PICUに入室した子どものプライバシーについて家族がどのように捉えているのかを明らかにし、今後のプライバシーに関する看護のあり方を検討する。【方法】2016年4月～2016年12月の間に PICUに入室した経験のある子どもの母親30人を対象に独自に作成した質問紙によるアンケート調査とプライバシーに関する認識などを面接で聞き取った。本研究は所属機関の看護研究倫理審査委員会の承認を得た。【結果】プライバシーに関する質問では、全ての項目で「不快ではない」または「どちらかといえば不快ではない」との回答者が84%～97%であり、自由記述の結果でも「プライバシーは気にならない」など意見があげられた。一方で、8項目の質問のうち、とても不快という回答がみられた項目が、「面会中、他の家族が大きな声を出して話す」、「面会中、 医療従事者が大きな声を出して話す」の2項目であった。 PICU入室経験による比較では、初回群と入室経験ありの群の2群間で有意差をもって入室経験ありの群でプライバシー侵害意識の程度が高かった（ p＝0.026）。【考察】パーテーションを使用することで空間の確保はできるが、家族や医療者の話し声によるプライバシー侵害があると家族は感じており、ベッドサイドで話をする際はできるだけ他の家族がいない時に話したり、声量を考慮して話すなどの配慮をすることで子どものプライバシーをより保護できると考える。【結論】家族の捉え方としては個人差があるが、家族や医療者の話し声によるプライバシー侵害があると感じていた。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP1-04] 先天性心疾患を合併した予後不良な奇形症候群への終末期医療への関わり

○田倉 麻衣[1], 池田 治美[1], 増尾 来美[1], 野村 朱里[1], 関 美穂子[1], 水野 将徳[2], 都築 慶光[2], 吉岡 千恵子[1], 吉川 喜美枝[1], 麻生 健太郎[2] （1.聖マリアンナ医科大学 看護部, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科）
Keywords: 奇形症候群, 終末期医療, 姑息手術

【緒言】小児において先天性心疾患(CHD)を合併する予後不良な奇形症候群は多数存在し、心疾患への侵襲的な治療介入が患児、家族の利益となるか判断は難しい。今回、 CHDを有する奇形症候群で手術介入を経て在宅へ移行し、終末期医療にかかわることができた症例を経験したため報告する。【倫理的配慮】倫理委員会の承認を得て

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

から当事例の患者家族へ研究を行うことを口答、紙面にて説明し同意を得た。【症例1】2歳、女児、ファロー四徴症、染色体異常。(出生後の染色体検査にて診断)。ご両親は、長期生存は見込めない症候群と理解したうえで、在宅へ移行するための治療介入を希望された。生後約半年でに BT shunt術、1歳時に気管切開術施行し、呼吸苦に対しモルヒネを導入した上で、退院となった。退院半年後、栄養管理困難となり、改めて終末期医療の説明を行いご両親の意向を確認したところ、自宅での見取りを希望された。訪問看護と連携を取り、往診医に入っていただき、約6ヶ月後永眠された。【症例2】2歳、男児、福山型筋ジストロフィー、両大血管右室起始症、肺動脈狭窄症。出生後、筋疾患の疑いがあったが、 NICUでは診断には至らず、 CHDに対し、約10日後にBTshunt術を施行し、6ヵ月で NICUを退院した。退院後、遺伝子検査にて福山型筋ジストロフィーと診断、ご両親へ、予後不良な疾患である事を説明し理解したうえで、積極的介入は望まれず疼痛緩和の介入を希望された。2歳時、インフルエンザを契機に呼吸不全となり挿管管理を行ったが、それ以上の介入は望まれず、永眠された。【考察】 CHDへの介入は侵襲的ではあるが、在宅医療へ移行できたことは、患児と家族にとって最善の利益であったことは間違いなく、家族の意向に十分に添うことができた。小児奇形症候群に対する治療方針は明確なものはないが、患児や家族の最善の利益が得られるように考えていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 家族支援・ケア実践

Poster（ multiple job category）2 (II-TRP2)

Chair:Atsuko Morisada(Kurashiki Central Hospital)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-TRP2-01] 患者、家族のニーズにあった情報提供を目指す

○大石 志津 （静岡県立こども病院）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-02] 先天性心疾患児をもつ外国人家族のニーズ ～ A病院 PICUの外国人家族に対する支援策を見出すための現状把握～

○金子 友加里[1], 樋口 沙織[1], 福島 富美子[1], 笹原 聡豊[2], 下山 伸哉[3], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-03] 先天性心疾患児をもつ家族へのサポートグループの導入

○小川 理絵子[1], 小田巻 由夏[1], 嶋田 一樹[2], 水島 みゆき[2], 倉橋 郁乃[1], 大石 知亜美[1], 新井 希[1], 中村 泉[1] （1.静岡県立こども病院 循環器病棟, 2.静岡県立こども病院 心理療法室）

6:15 PM - 6:40 PM

[II-TRP2-04] 先天性心疾患術後患児のライン事故抜去予防ならびに身体抑制に関するカンファレンス導入効果

○北山 未央[1], 矢鋪 恵理[1], 千原 由衣[1], 北浦 可陽[1], 西 綾子[1], 辻 展行[1], 吉田 真寿美[1], 荒木 幹大[2], 石丸 和彦[2], 田口 利恵[1], 中村 常之[3] （1.金沢医科大学病院 集中治療室, 2.金沢医科大学 小児心臓血管外科, 3.金沢医科大学 小児循環器内科）

6:15 PM - 6:40 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-01] 患者、家族のニーズにあった情報提供を目指す

○大石 志津（静岡県立こども病院）

Keywords: 家族支援, コミュニケーションツール, 情報提供

[背景]循環器集中治療室では入院中の過ごし方や退院後の生活について、症状に合わせたパンフレットを用いて説明しているが、急性期の家族は精神的な余裕が無いため、看護師が提供する情報を受け止められず情報が伝わりにくい。入院中や退院後の生活をイメージしやすくする方法の一つとして、病棟内にある掲示板を使用し、情報を提供することを考えた。[目的]掲示板を活用し、患者、家族のニーズにあった情報を提供する[方法]病棟スタッフ間で、どのような情報を提供するかを決定し、多職種の協力を得て写真や紹介文を掲示。退院指導の一つである BLSの様子や、状態が安定後転棟する病棟の紹介、他部門の活動内容などを提示。掲示が２回更新された後、患者、家族へ質問紙調査の実施。本研究は倫理委員会の承認を得ている。[結果]研究対象者８組中８組より回答を得る。掲示の内容は、87%が参考になったと答え、掲示は続けたほうが良いという回答であった。家族の反応として、 BLSのイメージができた、転棟する予定の病棟の雰囲気が伝わったという感想が聞かれた。また、今後掲示して欲しい内容では、病院のインフォメーション、各部門の紹介や活動内容、病棟のお知らせ、というニーズが得られた。[考察]家族が精神的な余裕を持てた時に、病棟内の掲示板から視覚的情報が得られ、入院中や退院後の生活を考えるきっかけになり、掲示板を有効活用できたと考える。また多職種と掲示物内容を検討したことで、患者、家族に必要な情報の提供ができたと思われる。さらに、家族は、発信した情報から入院中や退院後の生活がイメージしやすくなり、具体的な質問や不安の表出ができるようになったと考える。掲示板の情報提供方法を見直したことで、家族への情報が伝えやすくなり、有効なコミュニケーションツールの一つになったと考える。[結論]効果的な情報発信は、看護の役割であり、掲示板は容易に活用できるツールのひとつである。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-02] 先天性心疾患児をもつ外国人家族のニーズ ～ A病院 PICUの外国人家族に対する支援策を見出すための現状把握～

○金子 友加里[1], 樋口 沙織[1], 福島 富美子[1], 笹原 聡豊[2], 下山 伸哉[3], 宮本 隆司[2], 小林 富男[3]（1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器内科）

Keywords: PICU, 先天性心疾患, 外国人家族

【背景】 A病院 PICUには先天性心疾患（ CHD）や心臓外科手術後の重症患者が入院している。入院患者には外国人もいるが、日本人でも理解するのが困難な病状・術式や各種説明が正しく伝わったか、入院中に困惑させた事はなかったかを改めて調査していない。そこで入院中の外国人家族のニーズについて現状把握が必要と考えた。【目的】 CHD患児をもつ外国人家族のニーズを明らかにし、入院中に必要な支援策を見出す。【方法】日本語で日常会話が可能な外国人家族（フィリピン・中国・ブラジル）に半構造化面接を実施、そのデータから類似しているニーズをカテゴリー化し内容分析した。【倫理的配慮】対象者に個人情報の守秘など口頭・書面で説明し同意を得ると共に、院内の倫理委員会の承認を得て行った。【結果】回答から、収入格差によらない医療、医師による患者の病状・手術説明、看護師による入院・病棟案内、プライバシーへの配慮、家族の要望、病院の設備・体制、の6カテゴリーが抽出された。【考察】対象者の母国では、受けられる医療が収入により左右されていたが、日本では保健医療制度で全患者が治療を受けられるため医療に対する要望は満たされていた。医療者からの説明では「図・絵・模型を用いた視覚的資料」が有効であったが、「日本語の説明文の理解に時間がかかった」との記述から、文面での説明を分かりやすくする必要がある。また「宿泊棟や小児集中治療室があること」で病院設備への満足は得られたが、「プライバシーに配慮して欲しい」や「処置中も側にいたい」「説明を受ける時同胞をみて欲しい」という家族の要望も明らかになった。これらは、外国人家族だけでなく入院中の全

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

家族に共通するニーズであり、病院全体として取り組む必要がある。【結論】日本語での説明は視覚的資料を用いることが有効だった。また調査で得られたニーズは、外国人家族だけではなく入院中の全家族に共通するニーズだった。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-03] 先天性心疾患児をもつ家族へのサポートグループの導入

○小川 理絵子[1], 小田巻 由夏[1], 嶋田 一樹[2], 水島 みゆき[2], 倉橋 郁乃[1], 大石 知亜美[1], 新井 希[1], 中村 泉[1] （1.静岡県立こども病院 循環器病棟, 2.静岡県立こども病院 心理療法室）

Keywords: 家族のピアサポート, 心理士の介入, 家族ダイナミックス

【背景】先天性心疾患児をもつ家族は、育児や療育に対する不安が大きく、退院後の生活をイメージすることが難しい。【目的】家族同士が感情を吐露することで、先天性心疾患児を持つ家族の自責の念や、孤独感を軽減し、退院について肯定的に考えるきっかけを作る。【研究方法】対象:A病院入院中の先天性心疾患児の両親、主に初回入院の新生児の家族。方法1.看護師から疾患に関連する制度など10分間の講義後、心理士と看護師を含めた10人以内のサポートグループを構成し90分の語りを実施する。2.語りの後、アンケートや面談から、家族の想いを抽出し、サポートグループの語りがもたらす影響を質的に検討する。【倫理的配慮】 A病院の倫理審査の承認を得ている。【結果】語りの内容は“自己紹介”“児の診断を受けた時の気持ち”“今の想い”“今悩んでいることや感じていること”などの項目を、その時のグループの会話の流れを考慮して展開した。実施後、回答を得た全員が参加してよかったと答えた。理由は“悩んでいるのは自分達だけではないと気付いたこと”“同じように大変な思いをしても前向きにとらえようとしている家族がいることを知ったこと”“手術を経験した家族に勇気づけられたこと”などがある。また“もっと早い段階で会に参加できればよかった”“次も機会があれば参加したい”との意見があった。【考察】サポートグループは、家族にとって安全な場として認識され、感情を吐露することで安寧をもたらし、不安を軽減させる。グループダイナミクスによりこれからの療育に対するイメージが拡大される。【結論】サポートグループでの語りは、家族が不安を吐露し、悩みを共有し整理することで、自責の念や孤独感を軽減させるのに有効である。サポートグループでの語りは退院を肯定的に考えるきっかけには直結しないが、退院を肯定的に考えるための前段階に、有効な介入の一つである。

6:15 PM - 6:40 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 6:40 PM Poster Presentation Area)

[II-TRP2-04] 先天性心疾患術後患児のライン事故抜去予防ならびに身体抑制に関するカンファレンス導入効果

○北山 未央[1], 矢鋪 恵理[1], 千原 由衣[1], 北浦 可陽[1], 西 綾子[1], 辻 展行[1], 吉田 真寿美[1], 荒木 幹大[2], 石丸 和彦[2], 田口 利恵[1], 中村 常之[3] （1.金沢医科大学病院 集中治療室, 2.金沢医科大学 小児心臓血管外科, 3.金沢医科大学 小児循環器内科）

Keywords: カンファレンス, ライン事故抜去予防, 身体抑制

【背景】当院集中治療室は、2012年7月より先天性心疾患術後患者受け入れを再開し、近年手術件数が増加している。こども専門病院と異なり成人患者も混合する集中治療室のため、試行錯誤の中、小児術後患者の受け入れ態勢を整えてきた。しかし小児術後患者におけるライン類(気管チューブ、胃管、末梢・中心静脈・動脈ライン)の事故抜去件数が増加し、予防策が急務であった。またラインの挿入位置、場所の確認は担当者のみで実施していたため2016年10月からライン事故抜去予防のカンファレンスを導入した。【目的】カンファレンス導入の効果を検討する。【方法】カンファレンスを導入しその前後でライン事故抜去の件数を調査した。実施方法は毎朝

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リーダー看護師2名、担当看護師の計3名で行い、患児とラインの位置関係、当日抜去予定ラインの有無、固定による不快感等の有無、抑制を実施する場合は妥当性や代替案の有無、ライン整理、固定方法の検討に加え、留置中のすべてのラインの長さの確認を追加した。術直後は患児覚醒前にシーネ固定とライン整理を行い、四肢がラインに接触しない範囲の可動で最低限の抑制とした。また、シリンジから刺入部までを辿り緊急時の薬剤投与に対応可能なライン整理を毎日の業務とした。【結果】カンファレンス導入前後でライン事故抜去件数は2012年1/29例(3%)、2013年6/31例(19%)、2014年7/45例(15%)、2015年9/47例（19%）から2016年は2/60例（3%）へ減少した。また、特に強化したライン挿入位置確認の実施率は、カンファレンス導入後10月83.3%、11月80%、12月100%となった。【考察】ライン事故抜去予防には、カンファレンス導入により身体抑制のみを行う認識から適切なライン整理や固定方法へ視点を移し、かつ複数の異なる視点での確認と情報共有することが重要と考えられた。【結語】カンファレンス導入後、看護スタッフのライン固定に対する意識向上により、事故抜去件数を減少できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AP Target Symposium

AP Target Symposium 3 (II-APT3)
Dealing with congenitally corrected transposition of the great arteries - Efforts to minimize late development of systemic ventricular dysfunction

Chair:Yih-Sharng Chen(National Taiwan University Hospital, Taiwan)
Chair:Jun Yoshimoto(Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-APT3-01] Morphological aspects

○Hideki Uemura （Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University, Japan）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-02] The late outcome of systemic right ventricle in congenitally corrected transposition of great arteries: Functional repair or anatomical repair

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Tomohiro Nakata[1], Masatoshi Shimada[1], Akihiko Higashida[1], Hideo Ohuchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-03] Electrical issue of corrected TGA

○Jun Yoshimoto （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-04] Congenitally Corrected Transposition: Efforts to minimize late development of systemic RV Failure

○Sertaç M. Çiçek （Department of CV Surgery, Mayo Clinic, USA）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-05] The Senning operation in anatomical repair of congenitally corrected transposition

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children’s Hospital Medical Center, USA）
10:15 AM - 11:45 AM

[II-APT3-06] Role of Fontan operation in cc-TGA

○Tae-Jin Yun （Asan Medical Center, University of Ulsan, Korea）
10:15 AM - 11:45 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-01] Morphological aspects

○Hideki Uemura (Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University, Japan)

It is essential to clarify the concept behind the terms ' congenitally corrected transposition of the great arteries', ' discordant atrioventricular connections', ' l-transposition', and so on. Overall understanding then will require recognition of morphological diversity and architectural spectra within this entity; not only for atrioventricular/ventriculo-arterial connections, but also atrial arrangement, nature of a ventricular septal defect (if any), obstruction across the ventricular outflow tracts (particularly to the pulmonary arteries), and anatomy of the coronary circulation. The feature of the conduction system has been well documented in this setting.
Such background knowledge should contribute to better comprehension of functional results of the systemic right ventricle or those subsequent to the so-called anatomic biventricular repair in the longer term. The investigators may not necessarily discuss the outcome through a uniform language. Thus, confusion or misleading analysis could go further in this difficult clinical area.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-02] The late outcome of systemic right ventricle in congenitally corrected transposition of great arteries: Functional repair or anatomical repair

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Tomohiro Nakata[1], Masatoshi Shimada[1], Akihiko Higashida[1], Hideo Ohuchi[2], Kenichi Kurosaki[2], Isao Shiraishi[2] (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

The poor outcome of systemic right ventricle (RV) in congenitally corrected transposition of great arteries (ccTGA) is a well-known fact. Our strategy for the treatment of ccTGA is to place the left ventricle in a systemic position since 1990. The outcome is compared with the functional repair.
Patients and method: One hundred sixty one ccTGA patients with balanced ventricle were included in this retrospective non-randomized analysis. There were 81 patients with conventional repair including simple VSD closure or complex LV-PA conduit with interventricular rerouting. Seventy patients underwent double switch operation of either Senning/Mustard plus Jatene/Rastelli type operation. Ten patients underwent only pacemaker implantation or palliative surgery. **Results**: Survival rates in the conventional group were poor with 10, 20 and 30 year freedom from death after surgery of 75, 71 and 65%, respectively. The age at initial surgical intervention inversely correlated with the survival (expired 9±16 vs survived 19±20). The survival rate of simple tricuspid valve replacement in 22 patients (average 29 years old) were 91, 91 and 91% in 10, 20 and 30 years after the operation, respectively. Since 1997, the survival rates after double switch operation were 97 and 91.3% at 10 and 20 years, respectively. The median age at the initial surgical intervention was 1.8 year old. **Conclusion**: When earlier surgical intervention is needed, conventional repair only provide poor outcome. Earlier decision of treatment strategy may improve the clinical outcome of patients with ccTGA.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-03] Electrical issue of corrected TGA

○Jun Yoshimoto (Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

In congenitally corrected TGA (ccTGA), there are several electro-anatomical issues. No.1 is an anatomical issue . SA node lies in normal position, but AV node (AVN) is in abnormal position. The actual position and course of AVN and His bundle differs case by case, especially because of straddling and DORV. Also connective tissue lies superficially and fragile. This seems to be the reason of occurrence of congenital and postsurgical complete AV block. No.2 is electrical and mechanical dyssynchrony. Bundle branch block of systemic ventricle causes electrical and mechanical dyssynchrony and they can be the cause of heart failure. In the case of univentricular physiology, however, interventricular dyssynchrony can cause severe heart failure. No.3 is tachy arrythmia post double switch operation. Both Senning and Mustard operation can cause intra atrial reentry tachycardia(IART). Ablation of IART of ccTGA has difficult problem because of anatomical abnormality of AVN, therefore brockenbrough puncture of intraatrial septum or baffle. Ablation of AVnodal Reentry tachycardia is quite difficult because of anatomical abnormality.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-04] Congenitally Corrected Transposition: Efforts to minimize late development of systemic RV Failure

○Sertaç M. Çiçek (Department of CV Surgery, Mayo Clinic, USA)

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare defect representing approximately 0.5% of all congenital heart disease. ccTGA is characterised by the combination of atrioventricular discordance and ventriculo-arterial discordance. This combination, atrioventricular discordance and ventriculoarterial discordance, produces a unique set of management challenges.
Patients with congenitally corrected transposition of the great arteries have a morphological right ventricle that sustains the systemic circulation. In these patients, regurgitation of the systemic atrioventricular valve, the tricuspid valve, is a common finding. When TV regurgitation becomes severe, it is associated with RV failure and decreased survival. Associated anomalies such as ventricular septal defect, morphologic left ventricular outflow tract obstruction and tricuspid valve abnormalities occur in the majority of these patients. Although the presence of these associated conditions influences the clinical presentation of this condition and the type and timing of surgical intervention, ***the ability of the morphologic right ventricle and the tricuspid valve to withstand a lifetime of exposure to systemic pressure largely determines the ultimate outcome of these patients.***
Progressive dysfunction of the tricuspid valve and right ventricle occurs after prolonged exposure to systemic pressure in a substantial percentage of patients who have undergone an atrial switch operation for transposition of the great arteries with increased risk for patients who have accompanying lesions. If sensitive measures of ventricular function are used, an even larger percentage of cc-TGA patients can be shown to have subclinical evidence of limited cardiovascular reserve. A significant percentage of cc-TGA patients had perfusion defects during exercise stress testing with radionuclide imaging.
Increasing morphologic LV pressure either naturally by PS or banding may maintain RV geometry &prevent progression of TR. Shifting the ventricular septum leftward, reduces left ventricular (LV) end-diastolic volume and causes LV to fall within the Frank-Starling curve and reduces LV filling dynamics

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

and end-diastolic pressure.
Earlier intervention with tricuspid regurgitation even with minimal severity could reverse the future RV failure. Recent data supports the use of tricuspid valve replacement as an alternative to repair, especially in adult patients. The use of the double switch operation is predicated on the assumption that long-term outcomes will be better with the morphologic left ventricle supporting the systemic circulation.
Surgery for congenitally corrected transposition of the great arteries has evolved overtime. Anatomical repair of cc-TGA is now performed with quite satisfactory outcomes in children. The double switch operation has become the preferred surgical procedure in selected cases. However, Systemic A-V valve regurgitation strongly associated with RV dysfunction and CHF whether this is causative or secondary remains speculative.

1.Warnes CA. Transposition of the great arteries. Circulation. 2006; 114:2699–709.
2.Hiramatsu T, Matsumura G, Konuma T, et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. Eur J Cardiothorac Surg. 2012; 42:1004–8.
3.Bogers AJ, Head SJ, de Jong PL, et al. Long term follow up after surgery on congenitally corrected transposition of the great arteries with a right ventricle in the systemic circulation. J Cardiothorac Surg. 2010; 5:74.
4.Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol. 2000; 36:255–61.
5.Said S.M., Dearani J.A. (2016) Physiologic Repair of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. In: Lacour-Gayet F., Bove E., Hraš ka V., Morell V., Spray T. (eds) Surgery of Conotruncal Anomalies. Springer.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-05] The Senning operation in anatomical repair of congenitally corrected transposition

○James S. Tweddell （Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA）

Current controversies in the management of the patient with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) revolve around the best choice of procedure among the choices of physiologic repair, anatomic repair and single ventricle palliation.(1-3) While anatomic correction of ccTGA aims to improve long term outcome by placing the morphologic left ventricle (LV) as the systemic ventricle and avoiding systemic right ventricular failure the long-term outlook is complicated by a high rate of re-intervention, conduction abnormalities combined with systemic left ventricular dysfunction. Options for the atrial level switch component of the anatomic correction include; the Senning operation, the Mustard procedure or the so called hemi-Mustard combined with a bidirectional Glenn shunt.(4) To maximize the benefit of anatomic repair and limit reoperations, an atrial level switch that minimizes sinus node dysfunction, baffle obstruction and supraventricular arrhythmias is essential.(5-7) While, potentially more complicated to perform the Senning procedure uses native tissue and results in a low rate of late baffle obstruction. Technical strategies to avoid sinus node dysfunction can be successfully applied.(8) The Senning, as opposed the hemi-Mustard, maintains the superior caval vein connection to the atrium which may be important for access for pacemaker and arrhythmia management. The steps of the Senning procedure will be demonstrated with a video and the late outcomes reviewed.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1. Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, Aoki M, Ishiyama M, Sakamoto T, et al. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133(5):1318-28, 28 e1-4.
2. Hsu KH, Chang CI, Huang SC, Chen YS, Chiu IS. 17-year experience in surgical management of congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-centre's experience. Eur J Cardiothorac Surg. 2016;49(2):522-7.
3. Alomair M, Moran C, Al Jughiman M, Caldarone C, Mertens L, Oeschslin E, et al. Should All Patients with CC-TGA Undergo Anatomic Repair? J Thorac Cardiovasc Surg. 2017;In Press.
4. Malhotra SP, Reddy VM, Qiu M, Pirolli TJ, Barboza L, Reinhartz O, et al. The hemi-Mustard/bidirectional Glenn atrial switch procedure in the double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: rationale and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2011;141(1):162-70.
5. Horer J, Schreiber C, Dworak E, Cleuziou J, Prodan Z, Vogt M, et al. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg. 2007;83(6):2169-75.
6. Wells WJ, Blackstone E. Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: A study by the Congenital Heart Surgeons Society. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2000;3:186-97.
7. Horer J, Karl E, Theodoratou G, Schreiber C, Cleuziou J, Prodan Z, et al. Incidence and results of reoperations following the Senning operation: 27 years of follow-up in 314 patients at a single center. Eur J Cardiothorac Surg. 2008;33(6):1061-7; discussion 7-8.
8. Litwin SB, Bhavani SS. The Senning procedure for repair of d-transposition of the great arteries. J Card Surg. 1987;2(4):415-28.

10:15 AM - 11:45 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:15 AM - 11:45 AM ROOM 3)

[II-APT3-06] Role of Fontan operation in cc-TGA

○Tae-Jin Yun （Asan Medical Center, University of Ulsan, Korea）

Patients with congenitally corrected transposition of the great arteries (cc-TGA) can be categorized into discrete three subgroups with respect to the surgical strategies: 1) cc-TGA with ventricular septal defect (VSD) and no pulmonary stenosis (PS) 2) cc-TGA with intact ventricular septum (IVS), and 3) cc-TGA, VSD and PS or pulmonary atresia (PA). The first subset is thought to be the best candidates for double switch operation (DSO), because patients rapidly develop severe congestive heart failure which necessitates urgent surgical interventions (i.e. pulmonary artery banding for staged DSO or early primary DSO). In the second subgroup, pulmonary artery banding for the training of the morphologic left ventricle is commonly indicated when regurgitation of the atrioventricular valve of the systemic right ventricle (i.e. tricuspid regurgitation) develops. As long as the tricuspid valve is competent, however, it is very difficult to determine the exact timing of any surgical intervention. The best surgical option for the third group is still under debate. Anatomical repair (i.e. Intraventricular rerouting from the morphologic LV to the aortic valve in association with atrial switch operation and right ventricle to pulmonary artery extracardiac conduit interposition) has been attempted for this subset, but it has been pointed out that the potential risks of morbidities associated with atrial switch operation, RV-PA conduit stenosis, and left ventricular outflow tract obstruction, particularly in case of restrictive VSD,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

may outweigh the potential benefits of recruiting the morphological left ventricle to the systemic circulation. Furthermore, superiority of anatomical repair over the Fontan procedure does not seem to be fully substantiated by the clinical reports pertaining to the long-term outcome of anatomical repair for cc-TGA with VSD and PS.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 1 (II-JCKO1)

Basic/New Insights

Chair:Hiryoyuki Yamagishi(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan)
Chair:Yimin Hua(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hosiptal, China)
Chair:Chung Il Noh(Department of Pediatrics, Seoul National University Hospital, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO1-01] The Failing Right Heart in Congenital Heart Disease: New Mechanistic Insights, Echocardiographic Modalities Assessment and Management Strategies

○Yiu Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-02] Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction

○Keiichi Hirono[1], Asami Takasaki[1], Mako Okabe[1], Naruaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Yukiko Hata[2], Naoki Nishida[2], Naoki Yoshimura[3], Fukiko Ichida[1] （1.Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 2.Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 3.1st Department of Surgery, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-04] Placental P-glycoprotein inhibition enhances susceptibility toDi(2-ethyhexyl)phthalateinduced cardiac malformations in mice

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yi Zhang, Yifei Li, Yimin Hua （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

8:30 AM - 9:20 AM

[II-JCKO1-05] Roles of Tbx4 for pulmonary vascular development

○Keiko Uchida[1,2], Yu Yoshida[1], Reina Ishizaki[1], Akimichi Shibata[1], Kazuki Kodo[1], Takatoshi Tsuchihashi[1,3], Jun Maeda[1], Hiroyuki Yamagishi[1] （1.Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan, 2.Health Center, Keio University, Kanagawa, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kawasaki Municipal Hospital, Kanagawa, Japan）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-01] The Failing Right Heart in Congenital Heart Disease: New Mechanistic Insights, Echocardiographic Modalities Assessment and Management Strategies

○Yiu Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

Normal functioning of the subpulmonary and systemic right ventricles is important in congenial heart patients. Recent studies have provided mechanistic insights on progressive failure of the right heart, which include possible roles of altered right ventricular molecular remodeling response, altered extracellular matrix composition, cardiac apoptosis, microRNA, and genetic polymorphisms. New echocardiographic techniques have allowed quantification beyond assessment of right ventricular volumes and ejection fraction and enabled direct interrogation of right atrial and ventricular deformation. The novel vector flow mapping may further allow bedside quantification of pulmonary regurgitation. Management of right ventricular dysfunction in the setting of congenital heart disease remains challenging. Conventional heart failure medications have been used with disappointing results. Possible beneficial effects of vasopressors have been shown in the management of acute right ventricular failure in decompensated patients. Cardiac resynchronization therapy has shown some promise although long-term data are lacking. The optimal timing of pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy and the role of tricuspid valve repair in adult patients with a failing systemic right ventricle to ameliorate right ventricular volume load remains to be subjects of debate. Further understanding of pathogenesis of progressive right ventricular dysfunction is important for discovery of target-specific new therapies.

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-02] Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction

○Keiichi Hirono[1], Asami Takasaki[1], Mako Okabe[1], Naruaki Miyao[1], Hideyuki Nakaoka[1], Kazuyoshi Saito[1], Sayaka Ozawa[1], Yukiko Hata[2], Naoki Nishida[2], Naoki Yoshimura[3], Fukiko Ichida[1] （1.Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 2.Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan 3.1st Department of Surgery, Graduate School of Medicine, University of Toyama, Japan）

Background:
Left ventricular noncompaction (LVNC) is a hereditary cardiomyopathy and associated with high morbidity and mortality, but the genetic background has not been fully evaluated. The aim of the present study was to identify the genetic background using next-generation sequencing (NGS) and to identify genotype-phenotype correlations in fetal patients with LVNC.
Methods:
We screened 73 genes associated with a cardiomyopathy in 20 fetal patients (11 males and 9 females) with LVNC for mutations by next generating sequencing (NGS). We compared the clinical features, anatomical properties and long-term prognosis between fetal patients and 111 other age patients with

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

LVNC.
Results:
The age at diagnosis ranged at 21 to 36 week' s gestation (median: 29 week' s gestation). Seven patients had a family history. Seventeen patients had congestive heart failure (CHF) and 5 patients had arrhythmias. Associated congenital heart diseases were identified in 5 patients. Nine patients died and 3 patients had intrauterine death or termination of pregnancy. Fourteen pathogenic mutations were found among 7 genes in 12 patients; 7 mutations in *MYH7* gene and 8 were novel. The *MYH7* group presented with lower age at onset and higher prevalence of congenital heart defects than that without *MYH7* mutations. The fetal patients had more frequency of positive for *MYH7* gene mutations and higher mortality than other age patients. The multivariable proportional hazards model showed that fetal patients and CHF at diagnosis were independent risk factors for death in all LVNC patients.
Conclusions:
The present study was the first report focused on genotype-phenotype relationships in fetal patients with LVNC using NGS. *MYH7* gene mutations can be used to predict the risk of other congenital heart in fetal LVNC patients and might have a pivotal role during maturation of heart in the fetus.

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-04] Placental P-glycoprotein inhibition enhances susceptibility toDi(2-ethyhexyl)phthalateinduced cardiac malformations in mice

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yi Zhang, Yifei Li, Yimin Hua （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

Purpose: This study aims to explore whether inhibition of placental P-gp function with verapamil could enhance susceptibility to DEHP induced cardiac malformations in mice or not. **Methods:** The pregnant C57BL mice were randomized into the vehicle group (n=10), the DEHP group (n=20, 1g/Kg), the verapamil group (n=10, 3mg/Kg) and the DEHP+verapamil group (n=20). Pregnant dams in different groups received respective interventions by gavage once daily from E6.5-E14.5. Maternal weights were monitored everyday and samples were collected at E15.5. HE staining was used to examine fetal cardiac malformations. Fetal cardiac development-related genes (Nkx2.5/Gata4/Tbx5/Mef2c/Chf1) mRNA and protein expression were determined by quantitative real-timePCR (qRT-PCR) andwestern blot (WB), respectively. Maternal modality, maternal complete stillbirth/ abortion rates and fetal cardiac malformations rates were also calculated. **Results:** Maternal modality, maternal complete stillbirth/abortion rates and fetal cardiac malformations rates of DEHP+verapamil group were significantly higher than that of DEHP group, verapamil group and vehicle group. Compared with DEHP group, verapamil group and vehicle group, fetal cardiac Gata4/Mef2c/Chf1 expression was significantly down regulated in DEHP+verapamil group. There were no differences in above parameters between verapamil group and vehicle group.
Conclusions: Placental P-glycoprotein inhibition could enhance susceptibility to DEHP induced cardiac malformations in mice.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 3)

[II-JCKO1-05] Roles of Tbx4 for pulmonary vascular development

○Keiko Uchida[1,2], Yu Yoshida[1], Reina Ishizaki[1], Akimichi Shibata[1], Kazuki Kodo[1], Takatoshi Tsuchihashi[1,3], Jun Maeda[1], Hiroyuki Yamagishi[1] (1.Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan, 2.Health Center, Keio University, Kanagawa, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kawasaki Municipal Hospital, Kanagawa, Japan)

[Objectives] A T-box transcription factor, Tbx4, is involved in embryogenesis. Recently, it was reported that Tbx4 was expressed in the lung mesenchymal cells (LMC), possible precursors for pulmonary arterial endothelial cells (PAEC) and smooth muscle cells (PASMC). In addition, some microdeletions and mutations in the genome region of Tbx4 were detected in the patients with childhood-onset pulmonary arterial hypertension. The purpose of this study is to elucidate roles of Tbx4 for the development of the pulmonary vessels.
[Methods] We performed microarray analysis compared between CD31-positive cells sorted from the lung tissues at embryonic day (E) E14 and those at postnatal day (P) 2. Then we focused on Tbx4 as a molecule expressed highly at E14. The temporal expression pattern of Tbx4 in LMC was observed by qPCR. *In vitro* tube formation activity using Tbx4-knockdown LMC and BrdU incorporation assay using Tbx4-knockdown PASMC were examined.
[Results] Microarray showed the expression level of Tbx4 at E14 was significantly higher than that at P2. Interestingly, Tbx4 expression level in the LMC reached to the peak at E14-15 and later decreased. The knockdown of Tbx4 in LMC increased tube length in tube formation assay. In contrast the knockdown in the PASMC attenuated cell proliferation activities.
[Conclusions] Our results suggest that Tbx4 in the LMC may have roles for maintaining immaturity of precursors of pulmonary vascular cells and that the downregulation of Tbx4 expression after E14-15 may proceed their differentiation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 2 (II-JCKO2)

Fetal and Neonatal Cardiology

Chair:Noboru Inamura(Department of Pediatrics, Kindai University, Faculty of Medicine, Japan)
Chair:Xupei Huang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:June Huh(Department of Pediatrics, Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO2-01] Sensitivity and positive predictive value of the fetal echocardiographic parameters to predict simple or complex coarctation of the aorta

○Mio Taketazu[1,2], Hirotaka Ishido[1], Sorachi Shimada[2], Yoichi Iwamoto[1], Satoshi Masutani[1], Hideaki Senzaki[1] （1.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan, 2.Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-03] Clinical research on fetal bradycardia

○Kaiyu Zhou, Yimin Hua, Chuan Wang, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-04] Basic Fetal Echocardiography

○Sin-weon Yun （Department of Pediatric Cardiology, Chung-Ang University Hospital, Korea ）

9:20 AM - 10:10 AM

[II-JCKO2-05] A retrospective analysis to identify the factors influencing parental decisions in pregnancies with fetal cardiac anomalies

○Lin Wu[1], Luming Sun[2] （1.Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China, 2.Fetal Medicine Unit, Shanghai First Maternity and Infant Hospital, Tongji University School of Medicine, Shanghai-City, China）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-01] Sensitivity and positive predictive value of the fetal echocardiographic parameters to predict simple or complex coarctation of the aorta

○Mio Taketazu[1,2], Hirotaka Ishido[1], Sorachi Shimada[2], Yoichi Iwamoto[1], Satoshi Masutani[1], Hideaki Senzaki[1] (1.Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, Japan, 2.Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan)

Objective: To assess the usefulness of the known echocardiographic parameters to identify fetal simple (S) or complex (C) coarctation of the aorta (CoA).
Methods: All fetuses without semilunar valve atresia or interrupted aortic arch were enrolled. The echocardiograms were retrospectively analyzed to assess the previously reported predictors: pulmonary valve / aortic valve diameter ratio (PV/AV) >=1.6, Z-score of the ascending aorta diameter (AA-Z) <= -1.5 (Gomez-Montes, 2013); Z-score of the isthmus diameter (IS-Z) <-2, the isthmus to ductal ratio (IS/DA) <0.74, isthmus flow disturbance, visualization of the posterior shelf (shelf) (Matsui, 2008). If the fetuses had one or more predictors, they were considered as suspected CoA. The sensitivity, the specificity, and the positive predictive value (PPV) of the each parameter were calculated to predict the postnatal CoA.
Results: Among 513 fetus with normal heart structure (group S), 16 had suspected CoA, and 5 had the postnatally confirmed CoA. Among 153 fetuses with a major heart defect (group C), 22 had suspected CoA, and 17 had the postnatally confirmed CoA. All of the confirmed CoA had one or more predictors. No baby without the suspected CoA had postnatal CoA. In total, “suspected CoA” had 100%-sensitivity and 98%- specificity and PPV of 58% in this study. All parameters had high specificities (98-99%), but sensitivities of individual parameters were various (45.5-90.9%). In group S, while “suspected CoA” had high sensitivity/specificity (100%/97.8%), its PPV was low (31.3%). IS-Z had high sensitivity of 100% but low PPV of 41.7%. The shelf had 100%-PPV, but its sensitivity remained low at 60%. In contrast, “suspected CoA” in group C had high sensitivity (100%) and high PPV (77.3%). Individually, IS-Z and IS/DA had high sensitivities (88.2% and 94.1%) and high PPVs (83.3% and 84.2%), respectively.
Conclusion: Specificities/sensitivities of these parameters could be high by using them combined. They also can prenatally detect simple CoA while the improvement of the PPV needs to be pursued. In contrast, these predictors provided an accurate prenatal diagnosis of the complex CoA.

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-03] Clinical research on fetal bradycardia

○Kaiyu Zhou, Yimin Hua, Chuan Wang, Yifei Li (Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

Obiective: Investgate the disgnosis and prognosis of fetal bradycardia. **Methods:** With the determined of prenatal echocardiography and postnatal electrocardiogram, whileas the serum level of maternal anti-SSA/Ro and anti-SSB/La and status of maternal autoimmune diseases. **Results:** 47 cases of fetal bradycardia were enrolled, the gestational age were 18-34 weeks. Among them, there were 21 cases of III° AVB, 16 cases of sinus bradycardia, 8 cases of irregular bradycardia and 2 cases of I° AVB. Maternal autoantibodies positive were found in 26 mother; and to their fetuses, there were 17 cases of III° AVB, 5

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

cases of sinus bradycardia, 2 cases of irregular bradycardia. To the suffered fetuses, 17 cases were companied with cardiovascular malformation (12 cases of III° AVB, 3 cases of sinus bradycardia, and 2 cases of irregular bradycardia). The 2 cases of I° AVB (obviously prolonged A-V interval) in this study received prenatal dexamethasone therapy, halt the progress of heart block successfully and delivered two health babies. All the fetuses HR below 55bpm were terminated after prenatal doagnosis.
Conclusion: The prognosis of fetal bradycardia was poor, and some types of fetal bradycardia have closely relationship to connective tissue disease, especially maternal autoantibodies positive. Transplacental dexamethasone therapy for prolonged A-V interval may halt the progress of heart block and result good prognosis.

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-04] Basic Fetal Echocardiography

○Sin-weon Yun （Department of Pediatric Cardiology, Chung-Ang University Hospital, Korea ）

In recent years, marked advances in the technology, the field of prenatal diagnosis of congenital heart disease(CHD) is no longer unfamiliar. Understanding of antenatal diagnosis of the significant heart anomalies can be marked to improve neonatal outcome. Nevertheless, CHDs are the most frequently overlooked fields during fetal work-up, and thus may lead medicolegal, socioeconomic and psychological problems. Antenatal detection of cardiac anomalies is commonly made between 18th ~ 24th weeks of gestational age. Subtle clues in the early life may important key of diagnosis. Fetal sonographers and pediatric cardiologist need familiar with normal and abnormal fetal sequential axial scan. There are standard several transverse and sagittal views, Transverse views are easy to obtain and be standardized. Furthermore, a serial transverse section provides anatomic information. The other views parallel to the fetal long axis can be divided into coronal and longitudinal views. Coronal views are hardly possible to get or informative. It can always emphasize that serial axial scanning is important. Confirmed with 2D and check the flow pattern with color and Doppler, and try to find any great arteries discrepancies and isthmus hypoplasia. And confirm the normal pulmonary venous return use low velocity color Doppler. Some CHDs such as so-called right side obstructive lesions (such as pulmonary stenosis, tetralogy of the Fallot, pulmonary atresia series) and left sided obstructive lesions (such as critical aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch series) may progress into the gestational age, so if suspicious these anomalies, regular follow- up for progression is mandatory. And examiner’ s experience and acknowledge of the postnatal outcome may greatly influence to the counseling attitude and final fetal outcome. Some serious cardiac lesions may need emergency intervention just after delivery, so decide for delivery plan also crucial for outcome.

9:20 AM - 10:10 AM (Sat. Jul 8, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 3)

[II-JCKO2-05] A retrospective analysis to identify the factors influencing parental decisions in pregnancies with fetal cardiac anomalies

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Lin Wu[1], Luming Sun[2] （1.Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China, 2.Fetal Medicine Unit, Shanghai First Maternity and Infant Hospital, Tongji University School of Medicine, Shanghai-City, China）

Objective The aim of the study is to identify the impact of prenatal diagnosis of cardiac anomalies on parental decision of pregnancy termination in Chinese population in the setting of tertiary level diagnosis and consultation. **Methods** A total of 162 fetuses prenatally diagnosed with cardiac anomalies in our institute were retrospectively analyzed from January 2011 to December 2014. **Result** Of the 162 cases, the mean gestational age at diagnosis was 26.5 weeks (range from 17.4 to 39.5 weeks), and 24 fetuses (14.8%) were associated with major extra-cardiac malformations. Overall, 67 (41.4%) pregnancies were interrupted, while the rates of termination in mild, moderate and severe group of fetuses classified by severity of cardiac anomalies were 16.0%, 51.1%, and 76.2%, respectively, and that of fetuses associated with major extra-cardiac anomalies reached 79.2%. Multivariable logistic regression analysis identified that severity of cardiac anomalies (OR 9.001, p=0.000), presence of extra-cardiac anomalies (OR 3.801, p=0.000) and gestational age at diagnosis (OR 0.750, p=0.000) are three major factors contributing to the probability of pregnancy termination. **Conclusion** In China, the termination of pregnancy following prenatal diagnosis of cardiac anomalies is more frequent than that in the developed countries, mainly due to no restriction of gestational age for termination. The parents are more likely to opt for termination in the cases of more complex cardiac anomalies or in association with major extra-cardiac malformations.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 3 (II-JCKO3)

Cardiac Surgery

Chair:Tetsuya Kitagawa(Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Biomedical Sciences, Tokushima University Graduate School, Japan)
Chair:Fen Li(Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, China)
Chair:Tae Gook Jun(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Sungkyunkwan University School of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center,Korea)
Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO3-01] Coronary Morbidity after Arterial Switch Operation

○Woong Han Kim （Seoul National University, Seoul, Korea）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-02] The necessity of TV repair with PVR in repaired TOF

○Jinyoung Song （Department of Pediatrics, Samsung Medical Center , Korea）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-03] Surgical Repair of Congenital Mitral Valve Disease in Pediatric Population

○Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University,Shanghai,China）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-04] Application of a simplified hand-sewn trileaflet valved conduit in RVOTreconstruction as an alternative for bovine jugular vein graft

○Huifeng Zhang, Bing Jia （Cardiovascular Center,Children's Hospital of Fudan University,Shanghai,China）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-05] Mid-term Outcomes of Survival and Quality of Life in Children with Complex Congenital Heart Diseases after atrioventricular valvuloplasty in China

○Li Xiang, Yiwei Liu, Yuan Huang, Hao Zhang （Center of Pediatric Cardiac Surgery,National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, China）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-06] A Novel Arterial Cannulation Technique for Selective Regional Cerebral Perfusion in Aortic Arch Surgery in Infants

○Hyungtae Kim[1], Si Chan Sung[1], Kwang Ho Choi[1], Hyoung Doo Lee[2], Geena Kim[2], Hoon Ko[2] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea, 2.Department of Pediatrics, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea）
1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-07] Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery: the initial experience in Viet Nam and future perspectives

○Le Ngoc Thanh, Nguyen Cong Huu, Dang Quang Huy （Cardiovascular Center, E

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Hospital, Hanoi, Vietnam）

1:50 PM - 3:20 PM

[II-JCKO3-08] A study on the optimal extra-cardiac conduit size by comparison of exercise capacity according to conduit size in patients with Fontan circulation.

○Sang-Yun Lee[1], Seong-Ho Kim[1], So-Ick Jang[1], Soo-Jin Park[1], Eun-Young Choi[1], Hye-Won Kwon[1],Ji-Seok Bang[1], Ja-Kyung Yoon[1], Chang-Ha Lee[2], Eun-Seok Choi[2], Sung-Kyu Cho[2], （1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea, 2.Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea）

1:50 PM - 3:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-01] Coronary Morbidity after Arterial Switch Operation

○Woong Han Kim (Seoul National University, Seoul, Korea)

Objective: Coronary artery morbidity after an arterial switch operation causes subsequent reoperation. We investigated the freedom from reoperation, risk factors for reoperation, and results of reoperation.
Methods: Between Sep. 2003 and Dec. 2016, 79 consecutive patients who underwent an arterial switch operation and survived the early postoperative period were included. Preoperative characteristics and operative techniques were investigated in the risk factor analysis. The reoperation techniques and postoperative results were analyzed.
Results: There were no late deaths. Seven patients underwent reoperation due to coronary morbidity. Freedom from reoperation at 5 years and 10 years after the initial operation were 94.5% and 88.6%, respectively. Multivariate analysis revealed that a coronary artery between the great arteries and a high take-off coronary artery were significant risk factors for reoperation. Reoperation techniques included coronary artery ostium unroofing, cut-back angioplasty, and ostioplasty. No patients who underwent unroofing and cut-back angioplasty experienced complications during the median follow-up period of 36.7 months. However, 2 patients who underwent ostioplasty required an additional reoperation due to coronary artery restenosis.
Conclusions: A coronary artery between the great arteries and a high take-off coronary artery were significant risk factors for reoperation due to coronary artery stenosis following the arterial switch operation. Good reoperation results were observed using the unroofing and cut-back angioplasty techniques.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-02] The necessity of TV repair with PVR in repaired TOF

○Jinyoung Song (Department of Pediatrics, Samsung Medical Center , Korea)

Tricuspid regurgitation (TR) in repaired TOF has known to be functional due to right ventricular dilatation produced by chronic pulmonary regurgitation. There is a guideline that suggests pulmonary valve replacement when significant tricuspid regurgitation is progressive. Therefore, spontaneous improvement of TR could be expected after pulmonary valve replacement in repaired TOF but clinical outcomes were not sufficient. Studies about pulmonary valve replacement in repaired TOF revealed TR repair was performed concomitantly in 13-41% of patients. It is true that TR in repaired TOF is not only functional but also pathologic. Previous reports have shown that some patients with repaired TOF have tricuspid leaflet abnormalities or displacement after ventricular septal defect repair or ventricular pacing lead placement. It is important to differentiate the reasons of TR that make different treatment. In the era of percutaneous pulmonary valve replacement, the necessity of TR repair is getting more important. They recommended surgical insertion of pulmonary valve when TR should be repaired. And over we don' t have clear surgical indications of TR repair associated with repaired TOF. There is a guideline for TR repair when MV repair is to be expected. We reviewed TR mechanism in repaired TOF, the consequences of pulmonary valve replacement in repaired TOF and safety and confidence of TR repair in repaired TOF.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-03] Surgical Repair of Congenital Mitral Valve Disease in Pediatric Population

○Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University,Shanghai,China）

Objective Surgical treatment of congenital mitral valve disease is difficult in pediatric population. This article aims to explore diagnosis and surgical treatment of congenital mitral valve disease in pediatric population.**Methods** Between January 2008 and December 2015, 76 patients underwent mitral valve repair for congenital mitral valve disease. The average age of repair was 3.8±2.5 years (18 cases <2 years, 7 cases <1 years). 21 patients had associated cardiac defects. In 52 patients with mitral regurgitation, surgical techniques include clefts closure(16 cases), commissuroplasty(16 cases), annuloplasty(12 cases), chordal shortening(8 cases), anterior/posterior leaflet extension(6 cases). In 24 patients with mitral stenosis , surgical techniques include supramitral ring excision(16 cases), commissures excision(6 cases), papillary muscles spliting(2 cases), chordal detachment and spliting (3 cases).**Results** There were 3 death in all patients (3.9%), 1 death in mitral regurgitation group (1.9%) and 2 death in mitral stenosis group(8.3%). Reoperation happened in 9 patients. The type of reoperation including mechanical valve replacement(3 cases,2 cases accept reoperation in early followup) and mitral valve repair(6 cases) . There were no death in reoperation patients.**Conclusions** Surgical repair of congenital mitral mitral valve disease is still facing a huge challenge. Compared to mitral regurgitation, the mortality in mitral stenosis is higher. Some patients need multiple operations, valvoplasty is the first consideration.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-04] Application of a simplified hand-sewn trileaflet valved conduit in RVOTreconstruction as an alternative for bovine jugular vein graft

○Huifeng Zhang, Bing Jia （Cardiovascular Center,Children's Hospital of Fudan University,Shanghai,China）

Background: The Bovine jugular vein (BJV) graft for right ventricular outflow tract reconstruction (RVOT) is limited applied due to possible graft failure. In this study, we reported the clinical application of simplified hand-sewn trileaflet valved conduit as an alternative for BJV graft.

Methods: We retrospectively included 68 patients underwent 73 conduits implantation including 22 new simplified hand-sewn trileaflet valved conduits (Group A) and 54 BJV grafts (Group B). For patients in Group A, a hand-sewn trileaflet valved conduit with valves made of autologous pericardium or expanded polytetrafluoroethylene was applied. Baseline, perioperative, and outcomes were analyzed.

Results: No early mortality or perioperative complication occurred in Group A, while 2 patients died and 16 patients suffered from conduits failure due to conduits stenosis (11), stenosis plus regurgitation (n=3), and regurgitation alone (n=2) in Group B. Freedom from BJV grafts failure within 1, 3, 5, and 7 years was 98.0%, 88.2%, 83.6% and 83.6% in Group A, and 98.0%, 85.8%, 76.8% and 62.1% in Group B.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Endocarditis occurred in 9 patients in Group B, but not in Group A. Subsequent analysis showed that endocarditis is the only significant predictor of BJV grafts failure (odds ratio: 6.202, 95% confidence intervals 1.237~31.108).

Conclusions: The novel simplified hand-sewn trileaflet valved conduits seems to be associated with lower incidences of perioperative complication, graft failure, and early-phase mortality, as compared with conventional BJV grafts.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-05] Mid-term Outcomes of Survival and Quality of Life in Children with Complex Congenital Heart Diseases after atrioventricular valvuloplasty in China

○Li Xiang, Yiwei Liu, Yuan Huang, Hao Zhang (Center of Pediatric Cardiac Surgery,National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, China)

Objectives: To describe mid-term outcomes of survival and quality of life of children with complex congenital heart diseases (CCHD) after atrioventricular valvuloplasty.
Methods: From 2012 to 2015, 181 children with CCHD who underwent atrioventricular valvuloplasty were enrolled. Median age was 13.6 (7.4 - 34.2) months. The patients were divided into 4 groups. Group 1 received mitral valve repair and associated complicated cardiac anomalies repair (n=41), Group 2 received total endocardial cushion defect (TECD) correction (n=102), Group 3 received tricuspid valve repair for Ebstein anomaly (n=28) and Group 4 received atrioventricular valvuloplasty for single ventricle (SV) (n=10). The parents reported the household income and completed the pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL), which including generic core scales and cardiac module, during the outpatient visit.
Results: The surgical mortalities were 2.4%, 2.9%, 0, and 20% in group 1 to 4, respectively ($p<0.05$). The median follow-up time was 32 months. During the follow-up, 6 patients died, and 2 in Group 4 .The lowest PedsQL scores and more cardiac symptom and cognitive problems were observed in Group 4. Meanwhile, the family with low household income had the significantly reduced number of outpatient visits.
Conclusions: The valvuloplasty for children with SV had the highest mortality and worst life quality. Although valvuloplasty with mitral valve, TECD and Ebstein anomaly had excellent surgical outcomes and acceptable life quality, the family socioeconomic status had negative effect on the closed follow-up.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-06] A Novel Arterial Cannulation Technique for Selective Regional Cerebral Perfusion in Aortic Arch Surgery in Infants

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Hyungtae Kim[1], Si Chan Sung[1], Kwang Ho Choi[1], Hyoung Doo Lee[2], Geena Kim[2], Hoon Ko[2] （1.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea, 2.Department of Pediatrics, Pusan National University Yangsan Hospital, Korea）

Background: A selective regional cerebral perfusion (SRCP) has been widely adopted for brain protection in neonatal or infant aortic arch surgeries. We have developed a specially designed cannula tip that allows bidirectional blood flow and provides secure positioning of the polytetrafluoroethylene (PTFE) tube graft at the innominate artery.
Methods: Since January 2015, aortic arch reconstructions using a new arterial cannulation technique have been performed in 51 consecutive neonatal or infant patients. The median age and weight at the time of operation were 7 days (1-118 days) and 3.19 kg (1.87-5.84 kg), respectively. A longitudinal purse-string suture was placed at the innominate artery above the innominate vein, and the newly developed cannula tip connecting PTFE tube graft was introduced into the purse-string suture site after clamping of the innominate artery. The PTFE tube graft was then connected to the arterial cannula.
Results: There was no bleeding in the arterial cannulation site during the operation in all cases. Mean cardiopulmonary bypass time was 142.2±47.5 min, and mean SRCP time was 34.0±9.4 min. There was no patient who had an event of high pressure more than 200 mmHg at the operation. There was no cannulation site stenosis or aneurysmal change in postoperative CT angiography in all cases for a mean follow-up of 11.5±7.2 months. No neurologic dysfunction was noted after the operation.
Conclusion: Our arterial perfusion system employing a specially designed cannula tip enables performing SRCP through the innominate artery in an easier and safer manner.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-07] Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery: the initial experience in Viet Nam and future perspectives

○Le Ngoc Thanh, Nguyen Cong Huu, Dang Quang Huy （Cardiovascular Center, E Hospital, Hanoi, Vietnam）

Objectives: To investigate the feasibility and safety of totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery. **Patients and methods**: From 5/2016 to 3/2017: 45 conscutive patients have been operated (40 cases of ASD closure, 3 *Cor triatriatum*, 1partial AVSD repair, 1left atrial myxoma resection. Peripheral CPB was done via femoral artery, femoral veinous and internal jugular vein . CO2 was flowed into pericardial cavity. ASDs(40 patients) were closed with patch on beating heart, normothermia without aortic clamping. The other(5patients) with cardiac arrest used a trans-thoracic Chitwood aortic clamp, antegrade Custodiol HTK cardioplegic solution administration via a needle inserted into ascending aortic. **Results:** All the operations were successful. Neither patient required conversion to sternotomy nor thoracotomy. There didn' t have any hospital death or complications. Mean operation time and mean cardiopulmonary bypass time were 247.2 ± 44.6 (min) and 126.1±33.6 (min), respectively. These patients were extubated within the first 6 hours, the volume of blood drainage on the first day were less than 80 ml. Patients were able to return to normal activities 1 week postoperatively. **Conclusion:** Totally thoracoscopic without robotic assistance in cardiac surgery is safe and feasible alternative to the conventional full sternotomy approach in some simple types of heart

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

diseases. It has advantages of decreased postoperative pain, short recovery period, less surgical trauma and high cosmetic value with greater patient satisfaction.

1:50 PM - 3:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 1:50 PM - 3:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO3-08] A study on the optimal extra-cardiac conduit size by comparison of exercise capacity according to conduit size in patients with Fontan circulation.

○Sang-Yun Lee[1], Seong-Ho Kim[1], So-Ick Jang[1], Soo-Jin Park[1], Eun-Young Choi[1], Hye-Won Kwon[1],Ji-Seok Bang[1], Ja-Kyung Yoon[1], Chang-Ha Lee[2], Eun-Seok Choi[2], Sung-Kyu Cho[2], (1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea, 2.Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon-si, Korea)

Introduction: Because Fontan circulation doesn' t have a subpulmonary ventricle, the preload is limited. In Fontan circulation with extra-cardiac conduit, the size of conduit could be an important factor in determining the preload. We compared exercise capacity with each conduit size and tried to search for optimal conduit size in Fontan circulation.

Patients and Methods: We reviewed the medical record of 289 patients with Fontan circulation. Patients who had other type Fontan circulation (Kawashima, atriopulmonary, lateral tunnel), SpO2 <85%, protein loosing enteropathy, chronotropic incompetence, and respiratory exchange ratio <1.0 were excluded. As a result, 96 patients were enrolled and classified according to conduit size. We compared with their exercise capacity and analyzed correlation between exercise capacity and conduit size per body surface area (BSA).

Results: Male was 53 and age was 17.8±5.5 years old. In cardiac catheterization, central venous pressure (CVP) was 12.4±2.5 mmHg and pulmonary vascular resistance (PVR) was 1.15±0.53 wu·㎡. In cardiopulmonary exercise test, predictive peak VO2 was 60.2±10.4% and VE/VCO2 was 35.9±7.2. In comparison of CVP, PVR, Qs, peak VO2, and VE/VCO2, each conduit groups did not have a difference. However, conduit size per BSA had a significant curved correlation with predictive peak VO2 and VE/VCO2.

Conclusions: Our results showed that patients with about 13 mm/㎡ conduit per BSA have the best exercise capacity. And, patients with larger than smaller sized conduit were found to be more attenuated in their ability to exercise.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 4 (II-JCKO4)

Kawasaki Disease/General Cardiology 1

Chair:Masahiro Ishii(Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine, Kanagawa, Japan)
Chair:Min Huang(Shanghai Children's Hospital, China)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO4-01] Severity assessment of coronary artery aneurysms in Kawasaki disease using the internal diameter Z-score

○Masaru Miura[1,2], Tohru Kobayashi[2], Naoya Fukushima[1,2], Taichi Kato[2], Shinya Shimoyama[2], Kenji Suda[2], Shigeto Fuse[2], Jun Maeda[2], Tsutomu Saji[2] （1.Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Japan 2.The Z-Score Project 2nd Stage Study (ZSP2) Group, Japan）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-02] Identification of susceptibility genes associated with Kawasaki disease by targeted enrichment of genomic region sequencing technique

○Danying Zhu[1], Han Zhang[1], Sirui Song[1], Lijian Xie[1], Feng Qiu[2], Jing Yang[2],Tingting Xiao[1], Min Huang[1], （1.Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China, 2.Shanghai Center for Bioinformation Technology）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-03] Kawasaki shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome

○Yao Lin, Lin Shi, Yanjun Deng, Yang Liu, Ping Lu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics,Beijing,China）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-04] The change of serum inflammatory meditators in 40 children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Wang Yang[2], Ji Xiao Dan[2], Zhou Nan[3] （1.Department of Pediatrics, Beijing New Century Women's and Children's Hospital, Beijing, China, 2.New Century Beijing Children’s Hospital, P.R. of China, 3.Beijing Children’s Hospital, P.R. of China）

3:30 PM - 4:20 PM

[II-JCKO4-05] Evaluation of coronary vascular destruction by Optical Coherence Tomography and coronary artery diameter in acute phase of Kawasaki disease

○Ryuji Fukazawa, Yoshiaki Hashimoto, Makoto Watanabe, Kanae Tsuno, Koji Hashimoto, Miharu Akao, Mitsuhiro Kamisago, Yasuhiro Katsube （Department of Pediatrics, Nippon Medical School, Japan）

3:30 PM - 4:20 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-01] Severity assessment of coronary artery aneurysms in Kawasaki disease using the internal diameter Z-score

○Masaru Miura[1,2], Tohru Kobayashi[2], Naoya Fukushima[1,2], Taichi Kato[2], Shinya Shimoyama[2], Kenji Suda[2], Shigeto Fuse[2], Jun Maeda[2], Tsutomu Saji[2] (1.Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Japan 2.The Z-Score Project 2nd Stage Study (ZSP2) Group, Japan)

BACKGROUND The Z-score of the internal diameter has recently been used to classify coronary artery aneurysms (CAA) in Kawasaki disease (KD), but its predictive value for coronary events (CE) is uncertain.
OBJECTIVES The aim of this study was to clarify the relationship of the Z-score to time-dependent CE occurrence in KD patients with CAA.
METHODS We surveyed 1,006 consecutive KD patients aged less than 19 years old, who received a coronary angiography between 1992 and 2011 in Japan. The time-dependent occurrence of CE including thrombosis, stenosis, obstruction, acute ischemic events, and coronary interventions was analyzed for small (Z-score <5.0), medium (≥ 5.0 to <10.0), and large (≥ 10.0 or actual internal diameter ≥ 8.0 mm) CAA.
RESULTS The 10-year event-free survival rate for CE was 100.0, 96.0, and 66.2% for the right coronary artery (RCA) (p <0.001), and 100.0, 95.7, and 65.2% for the left coronary artery (LCA) (p <0.001), for small, medium, and large CAA. Cox regression analysis revealed that large CAA (hazard ratio 6.49, 95% confidence interval 3.44 - 12.25) and male gender (3.10, 1.63 - 5.89) were independent risk factors for CE in the RCA. Similarly, large CAA (6.34, 3.19 -12.59) and male gender (2.40, 1.12 - 5.16) were independent risk factors for CE in the LCA.
CONCLUSIONS In KD patients, a large CAA based on the internal diameter Z-score and male gender were independent risk factors for CE. Male KD patients with a large CAA should be carefully observed to prevent CE.

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-02] Identification of susceptibility genes associated with Kawasaki disease by targeted enrichment of genomic region sequencing technique

○Danying Zhu[1], Han Zhang[1], Sirui Song[1], Lijian Xie[1], Feng Qiu[2], Jing Yang[2],Tingting Xiao[1], Min Huang[1], (1.Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China, 2.Shanghai Center for Bioinformation Technology)

Objective
To discover susceptibility genes associated with Kawasaki disease（KD） and coronary artery lesion（CAL） through targeted enrichment of genomic region sequencing technique.
Methods
114 KD patients and 45 outpatients for health examination were recruited from Shanghai children's hospital between November 2015 and November 2016. Patients were dvided into two groups on the basis of echocardiography, one is KD with CAL and another is KD without CAL. 472 single nucleotide

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

polymorphisms associated with KD susceptibility genes and 512 genes in T cell receptor signaling pathway, toll-like receptor signaling pathway, Cytokine receptor interaction, TGF-beta signaling pathway were selected as targeted genes, and target exome capture sequencing chip were customized. Then use Illumina HiSeq X10 for high-throughput sequencing. The sequencing datas were used to find out susceptibility genes associated with KD and CAL.

Results

There are 26 susceptibility genes associated with KD and 21 with CAL. *RPS6KB, VAV1, ACVR2B* and *CXCL14* are significantly associated with KD. *CCL4*、*TNFRSF12A*、*IFIH1*and *IL26* are significantly genes of CAL formation. *CXCL14*(rs1046092) T allele(OR=11.455, 95%CI=1.531-85.736), *CXCL14*(rs2547) G allele(OR=11.070, 95%CI=1.477-82.972) increased the risk of KD. *CCL4*(rs1719144) G allele(OR=4.132, 95%CI=1.655-10.316), *CCL4*(rs1049807) A allele(OR=4.132, 95%CI=1.655-10.316), *CCL4* (rs1719152) T allele (OR=3.756, 95%CI=1.495-9.437) increased the risk of CAL (P <0.05).

Conclusions

Targeted sequencing technology can be used in children to evaluate the risk of KD and CAL.

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-03] Kawasaki shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome

○Yao Lin, Lin Shi, Yanjun Deng, Yang Liu, Ping Lu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics,Beijing,China）

We describe a case of Kawasaki shock syndrome (KDSS) in a 5-month infant who was complicated by macrophage activation syndrome (MAS). The boy had developed typical Kawasaki disease. After the first administration of intravenous immunoglobulin (IVIG) on the 6^{th} day at local hospital, he still had a persistent fever and elevated inflammatory markers 48 hours later without coronary artery dilation. He was admitted to our department on the 10^{th} day of illness and treated with IVIG (2 g/kg given as a single intravenous infusion) and aspirin (30–50 mg/kg/d). However, he still got a hypotension which showed a typical KDSS. Furthermore, blood cell (neutrophils, platelets and hemoglobin), fibrinogen and NK cell activity decreased, serum ferritin, cytokin and soluble CD25 concentration increased significantly, which showed signs of MAS. In addition, progressive coronary aneurysm formation was observed with the widest diameter of 9mm. On the basis of anti-shock therapy (including fluid resuscitation, human albumin intravenous infusion, and vasoactive agents), therapy for MAS was administrated immediately (methylprednisolone 4-6mg/kg/d tapering for 8 weeks and blood component transfusion). Clinical improvement was obtained 2 days later, and the patient was discharged 30 days later. Two months later, the boy was well developed with coronary aneurysm retraction to 7.3mm. KDSS and MAS are both severe and life-threatening complications of Kawasaki disease, therefore, early diagnosis and timely treatment is very important to save lives.

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-04] The change of serum inflammatory meditators in 40 children with Kawasaki disease

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Wang Yun[1], Wang Yang[2], Ji Xiao Dan[2], Zhou Nan[3] （1.Department of Pediatrics, Beijing New Century Women's and Children's Hospital, Beijing, China, 2.New Century Beijing Children's Hospital, P.R. of China, 3.Beijing Children's Hospital, P.R. of China）

Objective 40 KD children were retrospectively studied, we analyzed the clinical features and inflammatory meditators within different group,to explore further treatment and development of those KD children. **Methods** 40 KD children were divided into two groups, positive and negative history of allergic diseases, their clinical experiences and outcomes were recorded. 10 allergic rhinitis children and 10 fe- brile patients were also recruited in this study. **Results** 1) 25.0% (10/40) KD children have a history of allergic disease, the proportion of allergic dermatitis (30.0% vs. 9.2%) in the positive history group was significantly higher than those in negative history group during the convalescence phase($p<0.01$),The proportion of cardiology damage in the positive history group was also significantly higher than that the negative group at the acute phase ($p<0.05$). 2) The high elevation of IgE and CRP levels existed in KD acute phase, and there was a statistical difference in KD patients compared with allergic rhinitis and fe- brile controls, respectively ($p<0.01$). 3)TEC in the positive history group was not significantly higher than the negative group,$p>0.05$; But, the elevation of IgE levels continually existed in 5 KD children of after 3 month of IVIG therapy. **Conclusions** The proportion of allergic dermatitis in KD children with positive allergic diseases history is higher than in those with negative history; The levels of IgE were continually elevated in 5 KD children after IVIG. Further study should enrolled more KD children in order to explore the development of disease .

3:30 PM - 4:20 PM (Sat. Jul 8, 2017 3:30 PM - 4:20 PM ROOM 3)

[II-JCKO4-05] Evaluation of coronary vascular destruction by Optical Coherence Tomography and coronary artery diameter in acute phase of Kawasaki disease

○Ryuji Fukazawa, Yoshiaki Hashimoto, Makoto Watanabe, Kanae Tsuno, Koji Hashimoto, Miharu Akao, Mitsuhiro Kamisago, Yasuhiro Katsube （Department of Pediatrics, Nippon Medical School, Japan）

Background
Kawasaki Disease (KD) induces panvasculitis, and results in destruction of vascular layers. Destruction of inner elastic lamina cause infiltration of medial smooth muscle cell (SMC) into intima. And SMC, which causes transformation, leads to vascular remodeling accompanied by stenosis/occlusion of the coronary artery in remote stage. Optical Coherence Tomography (OCT) can identify destructive findings of the three-layer structure of coronary vessels. We examine how the disruption of vascular structure by OCT correlates with the diameter of coronary artery in acute phase.
Methods
OCT could be performed in chronic phase of nine KD cases. Their coronary diameter in acute stage was extracted from the acute phase echocardiogram findings, or coronary angiogram findings (CAG) executed within 6 months after onset of KD. The coronary artery was divided into nine segments of RCA: Seg. 1, 2, 3, 4, LCA: Seg. 5, 6, 7, 8, 11. In OCT, the presence or absence of vascular breakage was evaluated. Correlation between the coronary diameter and the presence or absence of circumferential 3-layer destruction of the coronary artery was examined.
Results

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

The relation of coronary diameter and the presence or absence of 3-layer destruction is, presence n=17: 4.8±1.5mm, absence n=12: 2.6±1.1mm (p=0.002), in echocardiography, and presence n=15: 4.9±1.7mm, absence n=27: 2.3±0.8mm (p<0.001), in CAG. Destructive findings of 3-layer structure increased both in echocardiogram and CAG when the coronary artery diameter exceeded 4 mm.

Conclusions

When the acute coronary artery diameter exceeds 4 mm, the risk of coronary artery structural destruction increases. In order to accurately predict coronary remodeling at the remote period, factors other than diameter, such as region of CAL or degree of inflammatory response in the acute phase, should also be considered.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 5 (II-JCKO5)

Catheter Intervention

Chair:Satoshi Yazaki(Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)
Chair:Hong Gu(Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)
Chair:Young-Hwue Kim(Department of Pediatric Cardiology, Congenital Heart Disease Center, Asan Medical Center, Korea)
Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO5-01] New self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve

○Gi Beom Kim, Mi Kyung Song, Eun Jung Bae, Chung Il Noh （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-02] Stent of PDA as an alternative to Blalock -Taussig Shunt: single center experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-03] Tricuspid valve annulus Z score before and after transcatheter closure of atrial septal defect

○ChunMin Fu[1], Ming-Tai Lin[2], Jou-Kou Wang[2] （1.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Hsinchu Branch, Taiwan, 2.Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-04] Hybrid pulmonary vein stenting in the patients with refractory to surgical pulmonary vein stenosis repair

○JaKyoung Yoon[1], Mi Kyung Song[2], Gi Beom Kim[2], Eun Jung Bae[2], Chung Il Noh[2], Jae Gun Kwak[3],Woong Han Kim[3], Jeong Ryul Lee[3], （1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, South Korea, 2.Department of Pediatrics, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul, South Korea, 3.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul, South Korea）

4:20 PM - 5:10 PM

[II-JCKO5-05] A Hybrid Biventricular CRT for a 6-year-old patient with heart failure after interventional closure of ventricular septal defect

○Yiwei Chen, Fen Li, Wei Ji, Jinjin Wu, Lijun Fu, Jie Shen,Shumin Wang, （Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, PR China）

4:20 PM - 5:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-01] New self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve

○Gi Beom Kim, Mi Kyung Song, Eun Jung Bae, Chung Il Noh （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）

OBJECTIVE
To report first human cases of new self-expandable percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI) using knitted nitinol-wire stent mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve.

METHODS
New valved-stent was made by knitted nitinol-wire backbone and tissue valve using porcine pericardium with multiple steps for tissue preservation including decellularization and alpha-galactosidase treatment. And, a feasibility study was done.

RESULTS
Ten patients underwent total correction of Tetralogy of Fallot previously and showed severe PR (mean PR fraction: 44.6%) and enlarged RV volume (mean indexed RV end-diastolic volume; 184.1 mL/m^2). Their median age at PPVI was 21.8 years old (range: 13-36). Five patients were implanted with 28 mm and 5 patients were implanted with 26 mm diameter valved-stent loaded in the 18 French delivery sheath. There were no significant peri-procedural complications in all patients. After procedure, there was no significant pulmonary stenosis or PR from echocardiography in all patients. All patients discharged 4 days after PPVI without any problem. Eight patient completed 6 months follow-up until now. Cardiac MRI showed that mean indexed RV end-diastolic volume decreased from 188.6 to 124.9 mL/m^2.

CONCLUSION
A feasibility study about first human implantation of new self-expandable percutaneous pulmonary valve using knitted nitinol wire mounted with a tri-leaflet porcine pericardial valve was completed and short-term follow-up data showed good result and there was no serious adverse effect associated with valve itself.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-02] Stent of PDA as an alternative to Blalock -Taussig Shunt: single center experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

BACKGROUND: assess the characteristics, indications,technique, safety, efficacy, short-term outcome, and complications of patent ductus arteriosus (PDA) stenting in duct-dependent congenital heart diseases as an alternative to surgical shunt.
METHODS: Between May 2012 and Aril 2013, 24 patients with duct-dependent congenital heart diseases

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

underwent PDA stenting as first palliative procedure.
RESULTS: Characteristics: mean age (days) is 56.8+ 76.4 (2 to 225). Mean weight (Kg) is 3.6+1.3 (2.1 to 7.7). Indications: pulmonary atresia with intact ventricular septum (5; 20.8%), pulmonary atresia with ventricular septum defect (13; 54.2%), pulmonary stenosis (4, 16.7%), D-TGA (1;4.2%) and Tetralogy of Fallot (1; 4.2%). Technique: in 20 patients (83.3%) stents were implanted by retrograde arterial approach and 4 patients (26.7%) by antegrade femoral venous approach. In 14 patients (54.2%) stent were implanted with coronary stent, 10 patients with renal stent. Results: PDA stenting was successful in 18 patients (91.6%) and failed in 2 patients (8.4%). Saturation increased from 59.3 (45-75) (before stenting) to 87.2 (56-99) (after stenting). For those with successful procedure, 15 patients (62.5%) with wide patent stent, 6 patients (25%) died due to decreased saturation. Short-term complications:three patients (12.6%) stent dislodged and migrated. There was no procedure-related mortality.
CONCLUSION: PDA stenting is an attractive alternative to surgical shunt in a majority of patients with duct-dependent circulation on account of post operative morbidity and complications of surgical shunt.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-03] Tricuspid valve annulus Z score before and after transcatheter closure of atrial septal defect

○ChunMin Fu[1], Ming-Tai Lin[2], Jou-Kou Wang[2] (1.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Hsinchu Branch, Taiwan, 2.Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan)

Introduction:
Trans-catheter closure of atrial septal defect (ASD) is a commonly used procedure with excellent outcome and minimal complication. Interatrial shunt via ASD produces right ventricle (RV) volume overload, and closure of ASD may stop the progression and normalize RV size. Tricuspid valve (TV) annulus may be regarded as surrogate of RV size. In this study, we aimed to investigate the change of TV annulus before and after closure of ASD.

Methods:
We obtained patient lists of ASD secundum type from 2011 to 2015 with age 1 to 13 years-old in National Taiwan University Children' s Hospital. We retrospectively collected the demographic data, echocardiography parameters, and hemodynamic parameters at catheterization. We calculated TV annulus Z score before and after ASD closure and examined the association between the pre-catheterization parameter and post-catheterization Z score change.

Results:
For this population, the female to male ratio was 2.5 to 1, the mean/median age at catheterization was 4.2 years-old. The mean/median Z score of tricuspid valve before catheterization was 1.25. Pre-catheterization proBNP and Qp/Qs were positively associated with tricuspid valve Z score. TV Z score decreased to stationary state within a few months.

Conclusion:
TV annulus may be used as index for RV volume overload and recovery from trans-catheter closure of

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ASD. Further study for closure of ASD in older population may give us implication of long term effect of volume overload from ASD.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-04] Hybrid pulmonary vein stenting in the patients with refractory to surgical pulmonary vein stenosis repair

○JaKyoung Yoon[1], Mi Kyung Song[2], Gi Beom Kim[2], Eun Jung Bae[2], Chung Il Noh[2], Jae Gun Kwak[3],Woong Han Kim[3], Jeong Ryul Lee[3], (1.Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, South Korea, 2.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 3.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea)

Back ground:
Pulmonary vein stenosis(PVS) is still frustrating disease, especially in the patient with multiple severe PVS. We performed hybrid pulmonary vein(PV) stent placement successfully in the 5 patients who underwent multiple surgery for severe PVS after TAPVR repair.
Cases and review:
5 patients were identified between 2013 and 2016, who underwent hybrid PV stenting for malignant PVS. We performed hybrid PV stent placement on one patient who had progressive multiple PVS and severe pulmonary hypertension despite recurrent surgical PV widening after cardiac type TAPVR repair. After hybrid stenting with coronary drug eluting stent (DES) and surgical pulmonary vein angioplasty, PVS was relieved and pulmonary hypertension was improved. Other 2 patients had severe multiple PVS after mixed type TAPVR repair. These patients underwent hybrid PV stenting with bare-metal stent (BMS) and PV ballooning. Last 2 patients who was diagnosed as functional single ventricle with pulmonary atresia and supra-cardiac type TAPVR developed progressive severe PVS after TAPVR repair. These patients also underwent hybrid stent placement. Hybrid PV stenting resulted in sufficient relief of PVS to permit clinical stabilization in all patients. All patients received aspirin and clopidogrel after the operation. 3 patients had undergone several elective further catheterizations for PV ballooning or large stent insertion after hybrid stenting procedure.
Conclusion:
Even though the prognosis of severe multiple PVS is very poor, hybrid PV stent placement could be a good palliation in this patient group.

4:20 PM - 5:10 PM (Sat. Jul 8, 2017 4:20 PM - 5:10 PM ROOM 3)

[II-JCKO5-05] A Hybrid Biventricular CRT for a 6-year-old patient with heart failure after interventional closure of ventricular septal defect

○Yiwei Chen, Fen Li, Wei Ji, Jinjin Wu, Lijun Fu, Jie Shen,Shumin Wang, (Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, PR China)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Cardiac resynchronization therapy (CRT) is an effective treatment for adult heart failure patients with wide QRS duration (QRS≥150ms).
The positive response in adult HF prompted exploration of the use of CRT in pediatric HF patients. However, the effectiveness of CRT in the pediatric population is difficult to evaluate because of the complex anatomic substrates of congenital heart disease (CHD).
In this case, we introduce a hybrid CRT system for a 6y old girl with HF and CLBBB after an interventional closure of ventricular septal defect(VSD) 2 year before.
A 6y old girl , with the weight of 22kg, 2 years after an interventional occluding operation for perimemberous VSD was admitted into the hospital due to the progressive dyspnea and poor stamina. After a regular combined anti-HF treatment for at least 12 month, she showed a progressive decrease EF(EF=18.9%) in echocardiography and CLBBB(QRS=172ms) in ECG. .
The patient accepted CRT implantation using a hybrid way: RA and RV leads were placed through left subclavian vein and LV lead was placed epicardially, through a mini-thoracotomy and tunneled up to the prepectoral pocket by cardiac surgeon. One month follow up showed the QRS duration reduce to 142ms and EF rise to 27.8%.
Although more follow up data need to be collected, this case and the hybrid implantation of CRT may be helpful in pediatric and CHD patients.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 6 (II-JCKO6)

Long-term Outcome/ Heart Failure/Arrhythmia

Chair:Yoshiki Mori(Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, Japan)
Chair:Zhiwei Zhang(Department of Pediatric Cardiology, Guangdong General Hospital, China)
Chair:Si Chan Sung(Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Yangsan Children's Hospital , Korea)
Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-JCKO6-01] Assessment of limited athletic participation school age after operation for severe congenital heart disease based on cardiovascular disease screening

○Satoru Iwashima[1], Satoshi Ueda[2], Keisuke Sato[1], Yasuhiko Tanaka[3] （1.Deaprtment of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center, Kakegawa city, Japan, 2.Subcommittee for Discussing School Heart Examination Results of the Shizuoka Prefecture Medical Association, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children’s Hospital, Japan）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-04] The fate of aortic valve after doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect repair

○Hanna Jung, Young Ok Lee, Joon Yong Cho （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital Korea, republic of Korea）

5:10 PM - 6:00 PM

[II-JCKO6-05] The outcome of junctional ectopic tachycardia following repair of congenital heart defects

○Yaping Mi, Bing Jia, Yonghao Gui （Cardiovascular Center, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai, China）

5:10 PM - 6:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3)

[II-JCKO6-01] Assessment of limited athletic participation school age after operation for severe congenital heart disease based on cardiovascular disease screening

○Satoru Iwashima[1], Satoshi Ueda[2], Keisuke Sato[1], Yasuhiko Tanaka[3] (1.Deaprtment of Pediatrics Cardiology, Chutoen General Medical Center, Kakegawa city, Japan, 2.Subcommittee for Discussing School Heart Examination Results of the Shizuoka Prefecture Medical Association, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan)

Background: Mortality in severe congenital heart disease (SCHD) has dramatically decreased, and only few reports evaluated the school life activities (SLAs) of children with SCHD.Purpose: This study aimed to evaluate the SLAs of students with SCHD.Subjects and Methods: Based on information from the school-based echocardiographic screening program at Shizuoka prefecture, we retrospectively reviewed the SLAs of 58 students, including 39 with heterotaxy syndrome (Hetero) and 19 with hypoplastic left heart syndrome (HLHS), who received total cavopulmonary connection (TCPC). The limited athletic (LA) and non-limited athletic (non-LA) criteria were management levels A to D and E, respectively. We compared the clinical outcomes related to hemodynamic factors between the LA and non-LA students.Results: Of the participants, 19 were LA and 39 were non-LA students. No significant differences in fetal diagnosis and HLHS incidence were found. TCPC procedures tended to be performed earlier after birth. The LA students had undergone an increasing number of palliation procedures before achieving TCPC, increasing brain natriuretic peptide (BNP) levels, and deceasing SaO2 after TCPC. Receiver-operating characteristic curve revealed that >34.3 pg/ml after TCPC predicted LA SLAs.Conclusion: High BNP level and low SaO2 after TCPC are appropriate predictive markers of LA SLAs. Consensus should be established regarding the safety of the practice, optimal training regimen, and appropriate rehabilitation program to achieve non-LA SLAs.

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3)

[II-JCKO6-04] The fate of aortic valve after doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect repair

○Hanna Jung, Young Ok Lee, Joon Yong Cho (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital Korea, republic of Korea)

Background

In patients with doubly commiitted juxtaarterial ventricular septal defect (DCJA VSD), postoperative fate of the aortic valve remains unclear. Postoperative progression of aortic regurgitation (AR) sometimes occur despite early operation before the development of AR. This review is to identify the incidence and predictors of late AR progression after VSD repair. And to find out the optimal timing for VSD repair with or without right coronary cusp (RCC) prolapse or AR.

Methods

From Jan 2002 to Dec 2013, the medical records of 90 consecutive patients who underwent DCJA VSD repair alone at our hospital were reviewed. Preoperative evaluation showed 43 patients (48%) had RCC prolapse and 22 (24%) had AR. Among 22 patients, 4 had mild AR and no patients had more than

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

moderate. Operative approach was through the pulmonary artery in all patients.

Results

Operative survival was 100%. The median follow up period after VSD repair was 3.5 years. Among 90 patients, 4 patients showed postoperative progressive AR. Of the 90 patients with long-term echo follow up, 1 had mild AR, 2 had moderate AR. AR was improved in 18 patients.

Conclusion

Among patients with DCJA VSD, the incidence of AR progression after VSD repair was much lower than expected in our study. Early operation may be the keys to prevent progressive AR. In the present study, most patients underwent VSD repair at the age of <24months when had no more than faint AR. Regrettably, having few patients with late AR progression after VSD repair, it was unable to analysis the risk factors of postoperative AR progression.

5:10 PM - 6:00 PM (Sat. Jul 8, 2017 5:10 PM - 6:00 PM ROOM 3)

[II-JCKO6-05] The outcome of junctional ectopic tachycardia following repair of congenital heart defects

○Yaping Mi, Bing Jia, Yonghao Gui (Cardiovascular Center, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai, China)

Objective: To analyze the incidence and outcome of postoperative junctional ectopic tachycardia (JET) in children.Methods: We collected demographics and perioperative data in patients undergoing cardiac surgery from January 2015 to December 2016. All the patients with JET received the stepwise treatment beginning with surface cooling and continuous intravenous dexmedetomidine. The continuous intravenous amiodarone will be added if the heart rate was not controlled.Results: There were 26 JET cases (1.86%, 26/1395), including 16 cases of VSD, 6 TOF, 2 CoA+VSD, 1 Taussig - Bing+IAA and 1 TGA+VSD. The age was from 27 days to 8 months (median: 89.5d). The weight was from 3.8kg to 7.5kg (median: 5.7kg). The JET cases occurred most frequently in the infants younger than six months old (24/26, 92.31%), and with no occurrence in the children older than one year. No related death occurred in the JET cases. Four cases were controlled only under the treatment of cooling and continuous intravenous dexmedetomidine. Mean ventilation time increased from 18.5h to 75h amongst the cases without and with JET (P<0.05). Meanwhile, CICU stay increased from 2d to 7.5d when JET occurred (P<0.05). Conclusions: Postoperative JET is particularly frequent in young infants after congenital cardiac surgery and correlates with increased mechanical ventilation time and CICU stay. The strategy of postperative treatment will be beneficial. Aggressive treatment with cooling, dexmedetomidine with/without amiodarone is mandatory.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 1 (II-JCKEOP01)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University, Japan)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKEOP01-01] Differentiation of mesenchymal stem cells into cardiomyocytes is regulated by miRNA-1-2 via WNT signaling pathway

○Xing Shen[1], Bo Pan[1], Huiming Zhou[1], Lingjuan Liu[1], Tiewei Lv[1], Jing Zhu[1],Xupei Huang[2], Jie Tian[1] （1.Department of Cardiology, Chongqing Medical University ,Chongqing-City, China, 2.Department of Biomedical Science, Charlie E. Schmidt College of Medicine, Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, USA）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-02] Postoperative mortality and respiratory complications in CHD patients with heterotaxy and their relationship with ciliary dysfunction

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-03] Cardiac function of the fetuses with positive maternal anti-SS-A antibody

○Yasuki Maeno, Yozo Teramachi, Akiko Hirose, Yasuyuki Kagiyama, Shintaro Kishimoto, Yusuke Koteda, Kenji Suda （Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-04] Improvement of portopulmonary hypertension after liver transplantation

○Shiro Baba[1], Daisuke Yoshinaga[1], Kouichi Matsuda[1], Kentaro Akagi[1], Shinji Uemoto[2], Takuya Hirata[1] （1.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan 2.Division Hepato-Billary-Pancreatic Surgery and Transplantation Department, Kyoto University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-05] Surgical outcomes of open surgical repair for coarctation of the aorta in adolescent and adult in the era of endovascular therapy

○Yoshikatsu Saiki, Osamu Adachi, Masatoshi Akiyama, Ichiro Yoshioka, Satoshi Kawatsu, Yukihiro Hayatsu,Yusuke Suzuki, Konosuke Sasaki, Kiichiro Kumagai, Shunsuke Kawamoto, （Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University, Sendai, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-06] Perioperative effects of the Tolvaptan for the Fontan Patients

○Takeshi Konuma[1], Syuhei Toba[1], Ayano Hutuki[1], Kohsuke Kurihara[2], Noriko Yodoya[2], Hiroyuki Ohashi[2], Hirobumi Sawada[2], Yosihide Mitani[2], Jyunya Hirayama

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[2], Hideto Shinpo[1] （1.Departmemt of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Japan 2.Departmemt of Pediatrics, Mie University, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-07] Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

○Yusaku Nagatomo, Jun Muneuchi, Mamie Watanabe, Ryohei Matsuoka, Hiromitsu Shirouzu, Seigo Okada, Chiaki Iida, Kunitaka Joo （Pediatrics, Kyushu Hospital, Kitakyushu city, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKEOP01-08] Utility of and hemodynamic association with alpha$_1$-antitrypsin clearance in Fontan patients

○Satoshi Masutani, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Akiko Yana, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-01] Differentiation of mesenchymal stem cells into cardiomyocytes is regulated by miRNA-1-2 via WNT signaling pathway

○Xing Shen[1], Bo Pan[1], Huiming Zhou[1], Lingjuan Liu[1], Tiewei Lv[1], Jing Zhu[1],Xupei Huang[2], Jie Tian[1]
（1.Department of Cardiology, Chongqing Medical University ,Chongqing-City, China, 2.Department of Biomedical Science, Charlie E. Schmidt College of Medicine, Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, USA）

Objective: To investigate the role of miR1-2 in differentiation of mouse BMSCs into cardiomyocyte-like cells and reveal the involved signaling pathways in the procedure. **Methods**: Mouse BMSCs were treated with miR1-2 and 5-azacytine (5-aza). The expression of cardiac cell markers: NKx2.5, cTnI and GATA4 in BMSCs were examined by qPCR, The apoptosis rate was detected by flow cytometry and the activity of the Wnt/β-catenin signaling pathway was evaluated by measuring the upstream protein of this signaling pathway. **Results**: After overexpression of miR1-2 in mouse BMSCs, the apoptosis rate was significantly lower than the 5-aza group, While the expressions of cardiac-specific genes: such as Nkx2.5 ,cTnI and GATA4 were significantly increased compared to the control group and the 5-aza group. Meanwhile, overexpression of miR1-2 in mouse BMSCs enhanced the expression of wnt11, JNK, β-catenin and TCF in the Wnt/β-catenin signaling pathway. Use of LGK-974, an inhibitor of Wnt/β-catenin signaling pathway, significantly reduced the expression of cardiac-specific genes and partially blocked the role of the miR1-2. **Conclusion**: Overexpression of miR1-2 in mouse BMSCs can induce them toward cardiomyocyte differentiation via the activation of the Wnt/β-catenin signaling pathway. Comparing with 5-aza, miR1-2 induced differentiation of BMSCs into cardiomyocytes is stronger and safer.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-02] Postoperative mortality and respiratory complications in CHD patients with heterotaxy and their relationship with ciliary dysfunction

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

Recent studies have revealed an association among heterotaxy, congenital heart disease, and primary ciliary dyskinesia (PCD). Thus airway ciliary dysfunction (CD) similar to that of PCD may have relevance for increased respiratory complications in heterotaxy patients. Thus we explore the mortality and respiratory complications in heterotaxy patients as compared to CHD patients without heterotaxy in china.
A retrospective review of patients undergoing cardiac surgery was undertaken at our hospiatl between Jan, 1st, 2008 and Dec, 31th, 2014, which was performed on postsurgical outcomes of 137 patients with heterotaxy and congenital heart disease exhibiting the full spectrum of situs abnormalities associated with heterotaxy. As controls patients, 881 cardiac surgical patients with congenital heart disease, but without laterality defects, were selected.
We found the postsurgical deaths (16.9% vs 4.4%; OR, 3.2), mean length of postoperative hospital stay

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(12.5 vs 9.2 days; OR, 3.1), mechanical ventilation(58 vs 41 hours; OR, 3.2) and ICU stay (92 vs 73 hours; OR, 2.3) were significantly increased in the heterotaxy patients. Also elevated were number of reintubation (1.6 vs 1.1 hours; OR, 3.3) ,salvage (11.4% vs 5.2%: OR, 2.2) and fever (66.4% vs 34.9%; OR, 3.7).
Our findings show heterotaxy patients had more postsurgical events with increased postsurgical mortality and risk for respiratory complications as compared to control patients. We speculate that some respiratory defects may contribute to the increased mortaliy and respiratory complications in heterotaxy patients.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-03] Cardiac function of the fetuses with positive maternal anti-SS-A antibody

○Yasuki Maeno, Yozo Teramachi, Akiko Hirose, Yasuyuki Kagiyama, Shintaro Kishimoto, Yusuke Koteda, Kenji Suda （Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Japan）

Maternal anti SS-A antibody affects to the fetal heart and causes heart block and myocarditis. Detection of the damage to the atrioventricular node is well documented. However, the incidence of the myocardial damage is not well known. Therefore, we investigated the cardiac function in the fetuses with maternal anti SS-A antibody.
Method: This is a retrospective study in single center. We reviewed our clinical record of fetal echocardiography in 5 years from Jan. 2012 to Dec 2016. In this period, 24 cases had fetal echocardiography due to maternal positive anti SS-A antibody without fetal heart block. Of the 24, 18 cases had sequential examination from first trimester. Tei index of the right and left ventricle were measured.
Results: Of the 24, first examination were 18w3d to 38w1d (median 22w0d). During pregnancy, 2 cases (8%) had high Tei index >0.7, and other 10 (42%) had relatively high Tei index >0.6. Of the 12, 6 had Tei index >0.6 also at the latest examination before birth, but, the other had transient elevation. Of the 20 with postnatal data (born at 36w5d to 41w2d, median 39w2d; birth weight of 1918g to 3336g, mean 2778g), no case had clinical symptom of cardiac dysfunction, although one had transient tachypnea, one had small for gestational age, and the other had premature rupture of membrane.
Conclusions: Our data suggest high incidence of abnormal Tei index in the fetuses with maternal anti SS-A antibody. Although the cardiac dysfunction seems to be transient and subclinical in most of the cases, further study with postnatal follow-up are required.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-04] Improvement of portopulmonary hypertension after liver transplantation

○Shiro Baba[1], Daisuke Yoshinaga[1], Kouichi Matsuda[1], Kentaro Akagi[1], Shinji Uemoto[2], Takuya Hirata[1] （1.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan 2.Division Hepato-Billary-Pancreatic Surgery and Transplantation Department, Kyoto University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Portopulmonary hypertension (POPH), associated with hepato-biliary diseases, is believed to improve after treatments of these liver diseases. However, not all patients improve their POPH even after the treatments. Thus, we retrospectively investigated 19 POPH patients (male: 8, female 11) in Kyoto university hospital whether their POPH improved after liver transplantation (LTx).
Diagnoses of these patients were biliary atresia (16), portosystemic shunt (2) and fulminant hepatitis (1). Accompanied diagnoses were tetralogy of Fallot (1), atrial septal defect (1), Alagille syndrome (1), Byler disease (1) and left isomerism (1). LTx was performed at the age of 4 months to 21 years old to all the patients, average was 8.6 years old. Mean pulmonary artery pressure (mPAp) and pulmonary artery resistance (Rp) at the timing of before LTx, 5.8±4.0 months and 6.5±4.9 years after LTx were 36.2±7.3, 30.3±7.5, 31.2±9.4mmHg、4.2±2.2, 5.4±2.6, 5.4±3.6U・m2, respectively. In these, only 5 patients' mPAp normalized, <25mmHg, after LTx. Previously, it is reported that reduction rate of mPAp of portosystemic shunt patients was 24.7±17.5% in 3 months after LTx. Comparing with this splendid results, mPAp of our patients reduced only around 15% after LTx and still most of the patients use anti-pulmonary hypertension drugs.
It is said that POPH improves after treatment of primary hepato-biliary diseases. But there are many patients whose mPAp still high even after radical treatments including LTx. For these patients, we have to pay more attention to re-worsening of POPH.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-05] Surgical outcomes of open surgical repair for coarctation of the aorta in adolescent and adult in the era of endovascular therapy

○Yoshikatsu Saiki, Osamu Adachi, Masatoshi Akiyama, Ichiro Yoshioka, Satoshi Kawatsu, Yukihiro Hayatsu,Yusuke Suzuki, Konosuke Sasaki, Kiichiro Kumagai, Shunsuke Kawamoto, （Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University, Sendai, Japan）

Background: Surgical repair for coarctation of the aorta (CoA) in adolescent and adult remains challenging since the lesion typically involves extensive area from the transverse arch to the proximal descending thoracic aorta. Although endovascular therapy has been evolving, contemporary surgical outcome has yet to be definitively determined. **Purpose:** We sought to evaluate our short and mid-tem outcomes after repair of adult CoA. **Patients and methods:** Between 2001 and 2016, 10 patients (mean 37.2 ys, range, 17-64 ys) underwent reparative procedures for CoA. Of those, primary CoA was diagnosed in 6 patients, Re-CoA in 2 and aortic aneurysm after previous patch aortoplasty in 2. Only one patient underwent TEVAR. The remaining 9 patients underwent open surgery. Left thoracotomy approach was employed when proximal aortic clamp was placed between the left carotid and subclavian arteries, whereas median sternotomy ± anterolateral thoracotomy with selective cerebral perfusion (SCP) were employed to perform total or partial aortic arch replacement. **Results**: Nine patients were associated with aneurysmal changes in the aorta. For those who underwent SCP (n=7), mean SCP time was 151.6 min (27-422 min). There were no hospital mortality, stroke or spinal cord injury. No aortic event or cerebrovascular complications were encountered during long-term follow-up. **Conclusions:** CoAs in adolescent and adult were frequently associated with aortic aneurysm necessitating the use of SCP; thus, require invasive surgery. However, the short and mid-tem outcomes are favorable and durable.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-06] Perioperative effects of the Tolvaptan for the Fontan Patients

○Takeshi Konuma[1], Syuhei Toba[1], Ayano Hutuki[1], Kohsuke Kurihara[2], Noriko Yodoya[2], Hiroyuki Ohashi[2], Hirobumi Sawada[2], Yosihide Mitani[2], Jyunya Hirayama[2], Hideto Shinpo[1] （1.Departmemt of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Japan 2.Departmemt of Pediatrics, Mie University, Japan）

We have increasing an opportunity to give Tolvaptan in perioperative period, but a case of the Fontan patient is rarely reported. Recently we have some Fontan patients who improved prolonged pleural drainage after Tolvaptan administration.
Subject and Method
From Jan 2009 to 2016 Aug 14 patients underwent extracardiac TCPC procedure. Tolvaptan was administrated to the 5 patients whose urine output decreased and needed prolonged pleural drainage (Group T). And we compared another 7 patients as control (Group C). A dosage of Tolvaptan was 0.75-7.5mg (0.25mg/kg).
Results
Age at operation (y) : 3.5±0.5 Group T, 2.7±0.3 Group C (p=0.01), BW(kg),:12.1±0.9 Group T, 11.6±1.6 Group C (p= 0.5), Duration of pleural drainage (d) : 21.6±9.6 Group T, 4.6±1.8 Group C (p=0.0002). Age at the Fontan operation was higher and the duration of pleural drainage was longer in T group. There was no differences between two gropes in PA index, Rp(μ m^2), PA pressure(mmHg), and EF(%), EDP(mmHg). Four cases (80%) were extubated in operation room in Group T and 5 cases (55%) in Group C. ICU stay (d) was 3.6±3.5, Group C:2.0±1.7 (p=0.2). In group T, urine volume before and after Tolvaptan administration was 37:68 (ml/kg) (p=0.04), Pleural effusion drainage (ml/kg) was 10.8:6.8 (p=0.13). Urine volume and less pleural effusion were observed after administration. Duration of pleural drainage was 6.7 days（2-13） in average. Blood test showed after administration, TP: 3.8±0.5 Group T, 4.4±0.7 Group C (p=0.003), Na: 139.4±6.4 Group T, 138.0±23.9 Group C (p=0.7), K: 4.0±0.6 Group T, 3.9±0.5 Group C (p=0.2).
Conclusion
In Perioperative prolonged pleural drainage Fontan cases, urine volume increased and pleural effusion decreased after Tolvaptan administration. Chest drainage tube was extubated without delay after administration except for chylothorax case.
Any side effect, hypernatremia nor liver dysfunction was not observed.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-07] Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

○Yusaku Nagatomo, Jun Muneuchi, Mamie Watanabe, Ryohei Matsuoka, Hiromitsu Shirouzu, Seigo Okada, Chiaki Iida, Kunitaka Joo （Pediatrics, Kyushu Hospital, Kitakyushu city, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

<Abstract>
Objective: There are two portal circulation systems in a human body, one is in the liver, and another is in the pituitary. Recently, it has been widely recognized about problems on the liver in patients after Fontan operation. However, it is not known about the pituitary. The aim of this study is to investigate the size of the pituitary after Fontan operation.
Methods: We investigated the size of the pituitary using the MRI brain imaging in the 40 adolescent patients after Fontan operation. We measured the height (H) and length (L) of the pituitary in sagittal section, and the width (W) of that in coronal section. We estimated the volume of that as follows: (H× L× W)×1/2. We compared them between the enrolled patients and the 60 age-matched control subjects without structural disorder.
Results: Fontan operation was performed at the median age of 3.3 years (1.6-5.7). The MRI was undertaken at the median age of 9.3 years (7.2-22.0). The size of the pituitary was larger than that of controls (H 7.5±1.3mm vs. 5.9±1.2mm, L 9.7±1.3mm vs. 8.0±1.3mm, W 12.9±1.8mm vs. 11.0±1.9mm, p<0.01, respectively). The volume of that was 935.0±216.8 mm3, which was enlarged nearly twice larger than the controls (534.5±208.7mm3) (p<0.01). When examining the correlation between each clinical data and pituitary volume, there were positive correlations between age (R=0.46), central venous pressure (R=0.51) and the pituitary volume.
Conclusion: Enlargement of the pituitary may develop due to high central venous pressure. We should pay attention to pituitary function in patients after Fontan operation.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area)

[II-JCKEOP01-08] Utility of and hemodynamic association with alpha$_1$-antitrypsin clearance in Fontan patients

○Satoshi Masutani, Yoichi Iwamoto, Hirotaka Ishido, Akiko Yana, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hideaki Senzaki （Pediatric Cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

【 Background】 Prevention and early recognition of protein-losing enteropathy (PLE) are important in Fontan patients (F). α_1 -antitrypsin (AT) is an endogenous substance which is not secreted or reabsorbed in the intestine in normal condition. AT clearance (C_{AT}) increases as PLE advances. We assessed its relation with hemodynamics and detectability of a subtle protein losing which cannot be detected by serum albumin level (Alb).
【 Methods】 This study included 42 F （3-24, median 7.7 years） including 2 active PLEs. We obtained C_{AT} (mL/day): daily AT excretion (mg/day) measured by 3 days feces storage / plasma AT concentration (mg/dL) * 100. We compared C_{AT} with Alb, and hemodynamic variables obtained by simultaneous cardiac catheterizations.
【 Results】 C_{AT} were elevated (63.7, 90.6 mL/day) in 2 active PLE (both Alb 2.8 mg/dL). C_{AT} after remission of PLE (Alb 4.1, 3.8 mg/dL) were normal (2.2, 1.2 mL/day). After exclusion of active PLEs (range 1.1-21.4, median 6.0 mL/day), lower serum Alb correlated with lower C_{AT} (P< 0.01). All three patients with Alb<3.5 mg/dL showed normal C_{AT} <8 mL/day, and their ALB recovered without PLE therapy. All three patients with C_{AT} >13 mL/day had ALB >4 mg/d. C_{AT} did not correlate with the duration after F operation, CI, SaO2, Rp, HR, or CVP.
【 Discussion】 C_{AT} may be useful for the differential diagnosis of hypoalbuminemia. There should be the factors other than CVP which induce intestinal protein losing. Clinical significance of subtle protein losing deserves future investigations employing a large number of patients.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 1 (II-JCKP1)

Basics/New Insights/Others

Chair:Tran Cong Bao Phung(Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)
Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKP1-01] Is younger the better for cardiac remodeling with transcatheter ASD closure in adult patients regardless of diastolic dysfunction?

○Lucy Youngmin Eun, Eui Young Choi, Young Won Yoon, Jae Young Choi （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-02] Establish Heparin / Collagen-REDV selective active interface on ePTFE to promote endothelialization

○Yaping Shan, Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University, Shanghai,China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-03] Vegfa signaling regulates diverse artery/vein formation in vertebrate vasculatures

○Diqi Zhu[1], Daqing Jin[2], Yabo Fang[2], Yiwei Chen[1], Weijun Pan[3], Dong Liu[4],Fen Li[1], Tao Zhong[2], （1.Department of Pediatric Cardiology , Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, China, 2.State Key Laboratory of Genetic Engineering, Zhong Shan Hospital, School of Life Sciences, Fudan University, Shanghai, China, 3.Institute of Health Sciences, Shanghai Institutes for Biological Sciences, Chinese Academy of Sciences, Shanghai, China, 4.Co-innovation Center of Neuroregeneration, Jiangsu Key Laboratory of Neuroregeneration, Nantong University, Nantong, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-04] Efficacy of a Special 6-Dose Palivizumab Prophylaxis Protocol for Respiratory Syncytial Virus Infection in Congenital Heart Disease in Subtropical Areas

○Yu Chuan Hua[1], Shuenn Nan Chiu[2], Jou Kou Wang[2] （1.Cardiac Children's Foundation, Taipei, Taiwan, 2.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-05] Assessment of Right Ventricular Systolic Function in Patients after Repair of Tetralogy of Fallot with Various Degrees of Pulmonary Regurgitation

○Manatomo Toyono[1], Shunsuke Yamada[1], Mieko Aoki-Okazaki[2], Tsutomu Takahashi[1] （1.Department of Pediatrics, Akita University, Akita, Japan, 2.Interconnected Medical Education and Support Systems, Akita University, Akita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-06] TGF-β/Smad3 signaling promotes collagen synthesis in PASMC through down-regulating miR-29b

○Ting Ting Xiao, Juan Chen （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hosptial,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-07] T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 involves in pulmonary hypertension

○Jie Shen[1], Zixu Huang[2], Yuanyang Wang[2] （1.Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China, 2.Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-08] Pleural effusion as complication of middle aortic syndrome treated by stent implantation

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi （Cardiology Department , Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-09] Effects of respiratory ciliary dysfunction on increased postoperative respiratory complications in congenital heart disease patients with heterotaxy

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia （Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP1-10] Successful double intraventricular reroutings and Dams Kaye Stansel anastomosis as Rastelli modification for rare formed double outlet right ventricle

○Takaya Hoashi[1], Isao Shiraishi[2], Kenichi Kurosaki[2], Masatoshi Shimada[1], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-01] Is younger the better for cardiac remodeling with transcatheter ASD closure in adult patients regardless of diastolic dysfunction?

○Lucy Youngmin Eun, Eui Young Choi, Young Won Yoon, Jae Young Choi （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea）

Background: With the transcatheter closure of atrial septal defect (ASD), it is noticeable for the change of left atrium and left ventricle at longterm follow-up. The purpose of this study was to assess the cardiac remodeling with the aspect of diastolic function in adult ASD patients.
Methods and results: Asymptomatic thirty eight patients(48.6±17.1 years) on the diagnosis of ASD from health check-up who underwent ASD device closure were enrolled. The defect size was 21.77+6.79 mm. The medical records were reviewed and divided into two groups : I <50year old (33.06±9.43), II≥ 50 year old(62.55±7.54). The echocardiographic data in between pre-closure and follow-up showed significant differences at LVEDD(40.76±3.28 vs 43.39±3.52, p<0.001), LV mass(99.64±28.81 vs 116.57±32.03, p <0.01), and RV pressure(36.88±12.20 vs 31.81±11.11, p=0.04). Then, at post-closure follow-up, tissue Doppler measurements were significantly decreased and E/E'(8.79+3.19 vs 11.58±4.80, p<0.005) was more elevated than pre-closure. Between the two groups, mitral A, tissue Doppler E', A', S' were all decreased, and E/E'(pre : 7.41±1.42 vs 9.60±5.15, p<0.003, post : 10.49±3.95 vs 13.03+4.05, p<0.02) was much higher at group II at both pre-closure and longterm follow up as well.
Conclusion: After the transcatheter ASD closure in adults, it might be masked for severe diastolic deterioration. Relative younger age might be better for the remodeling to protect myocardial function after transcatheter closure of ASD. Thus, it may benefit to close ASD as earlier age as possible in adults.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-02] Establish Heparin / Collagen-REDV selective active interface on ePTFE to promote endothelialization

○Yaping Shan, Bing Jia （Department of Children's Hospital ,FUDan University, Shanghai,China）

Objective To construct heparin / collagen-REDV selective active interface on the surface of expanded polytetrafluoroethylene, and observe the endothelialization level and cell activity on the surface of ePTFE in vitro. **Methods** Five layers of heparin and collagen combined coating [$(HEP/COL)_5$] were prepared on the surface of 0.1mm ePTFE membrane by layer by layer self-assembly technique, and REDV peptides were coated on its surface ,then a selective active interface on ePTFE was obtained. Unmodified ePTFE、$(HEP / COL)_5$ modified ePTFE、$(HEP/COL)_5$-REDV modified ePTFE and $(HEP/COL)_5$-REVD modified ePTFE were co-cultured with umbilical vein endothelial cells for 24 hours to 72 hours , observed the endothelialization level and cell activity on ePTFE. **Results** Co-culture 1h and 6h, the number of endothelial cells adherent on $(HEP/COL)_5$-REDV modified ePTFE was more than other groups(P<0.05); Co-culture 24h、48h、72h,the endothelial cells on modified ePTFE were significantly more than unmodified , the endothelial cell number and cell activity was highest in $(HEP/COL)_5$-REDV modified ePTFE group(P<0.05). **Conclusions** Using layers by layer self-assembly technique to build a selective active interface on ePTFE surface can promote endothelial cells adherent to ePTFE , as well as

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

promote cell proliferation and improve cell activity.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-03] Vegfa signaling regulates diverse artery/vein formation in vertebrate vasculatures

○Diqi Zhu[1], Daqing Jin[2], Yabo Fang[2], Yiwei Chen[1], Weijun Pan[3], Dong Liu[4],Fen Li[1], Tao Zhong[2], （1.Department of Pediatric Cardiology , Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, China, 2.State Key Laboratory of Genetic Engineering, Zhong Shan Hospital, School of Life Sciences, Fudan University, Shanghai, China, 3.Institute of Health Sciences, Shanghai Institutes for Biological Sciences, Chinese Academy of Sciences, Shanghai, China, 4.Co-innovation Center of Neuroregeneration, Jiangsu Key Laboratory of Neuroregeneration, Nantong University, Nantong, China）

Objective— Vascular endothelial growth factor A (Vegfa) signaling regulates vascular development during embryogenesis and organ formation. However, the signaling mechanisms that govern formation of arteries and veins in various tissues are incompletely understood. We aimed to understand differential functions and mechanisms of Vegfa signaling during formation of diverse arteries/veins in zebrafish trunk and head vasculatures.

Approach and Results— We utilized TALEN to generate zebrafish *vegfaa* mutants. *vegfaa*$^{-/-}$ embryos are embryonic lethal, and display a complete loss of the dorsal aorta and expansion of the cardinal vein. We find that activation of Vegfa signaling expands the arterial cell population at expense of venous cells during vasculogenesis of axial vessels in the trunk. Vegfa signaling regulates endothelial cell proliferation after arterial-venous specification. Formation and extension of tip cell filopodia of intersegmental vessels are significantly inhibited in both Vegfa-deficient and Vegfa-overexpressing embryos.

Conclusions— Our results indicate that Vegfa signaling induces formation of the dorsal aorta at expense of the cardinal vein during vasculogenesis, and is required for angiogenic formation of mesencephalic veins and central arteries in the brain. These findings suggest that Vegfa signaling governs formation of diverse arteries/veins by distinct cellular mechanisms in vertebrate vasculatures.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-04] Efficacy of a Special 6-Dose Palivizumab Prophylaxis Protocol for Respiratory Syncytial Virus Infection in Congenital Heart Disease in Subtropical Areas

○Yu Chuan Hua[1], Shuenn Nan Chiu[2], Jou Kou Wang[2] （1.Cardiac Children's Foundation, Taipei, Taiwan, 2.Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University, Taipei, Taiwan）

Objective: Palivizumab prophylaxis for respiratory syncytial virus (RSV) infection in patients with hemodynamically significant congenital heart disease (hsCHD) has been proven to be effective in RSV

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

seasons in Western countries. To study the efficacy of a novel palivizumab prophylaxis protocol for hsCHD in subtropical areas without clear RSV seasonality.
Method: The Taiwan National Health Insurance has provided reimbursement for palivizumab prophylaxis with a special 6-dose monthly protocol for patients with hsCHD. We performed a study to assess the trend of RSV infection in patients .
Results: Totally, 1646 patients were enrolled: 763 in the study group and 883 in the control group. Cyanotic CHD was observed in 41.6% of the patients. After a mean of 3.9 doses of palivizumab injection, the RSV hospitalization rates and hospitalization days decreased by 50% and 54%, respectively, in the study group compared with the control group ($P = .013$ and .025, respectively), and these values decreased further by 68.7% and 70% ($P < .001$ and .003), respectively. The RSV hospitalization rates decreased from 4.4% in the pre-palivizumab period to 2% in the palivizumab period ($P = .038$). The efficacy of this protocol was prominent both in patients with cyanotic hsCHD and in those with acyanotic hsCHD. The main causes of RSV infection after the palivizumab period were noncompliance and a delayed diagnosis of CHD.
Conclusions: Palivizumab prophylaxis through the novel 6-dose monthly protocol for patients with hsCHD is effective in reducing RSV-related hospitalization, with less doses and cost.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-05] Assessment of Right Ventricular Systolic Function in Patients after Repair of Tetralogy of Fallot with Various Degrees of Pulmonary Regurgitation

○Manatomo Toyono[1], Shunsuke Yamada[1], Mieko Aoki-Okazaki[2], Tsutomu Takahashi[1] (1.Department of Pediatrics, Akita University, Akita, Japan, 2.Interconnected Medical Education and Support Systems, Akita University, Akita, Japan)

Objective: The objective of the study is to compare advantage between tricuspid annular isovolumic acceleration (IVA) and tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) for stratification of impact of pulmonary regurgitation (PR) on right ventricular (RV) systolic function in patients after repair of tetralogy of Fallot (TOF).
Methods: IVA was measured by dividing the myocardial velocity during isovolumic contraction by its acceleration time. TAPSE was measured using M-mode echocardiography through the lateral annulus of tricuspid valve in the apical 4-chamber plane. PR degree was assessed by the number of correspondence to the following conditions; 1) diastolic flow reversal in the main pulmonary artery, 2) diastolic flow reversal in the branch pulmonary arteries, 3) pressure half-time of PR signal <100 msec and 4) duration of the PR signal/total duration of diastole ratio <0.77. PR degree was graded from 0 to 4.
Results: Twenty-two patients were enrolled to the study. Age, female, period after the TOF repair and body height of the patients were 11 ± 6 years, 55%, 8 ± 5 years and 137 ± 28 cm, respectively. In all the patients, IVA and TAPSE were 160 ± 27 cm/sec^2 and 12 ± 2 mm, respectively. PR degree was graded as 2, 3 and 4 in 4, 14 and 4 patients, respectively. By the Kruskal-Wallis test, only IVA showed a significant difference among the 3 PR degrees.
Conclusion: IVA can be a useful index for the stratification of RV function in patients after TOF repair with various degrees of PR.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-06] TGF-β/Smad3 signaling promotes collagen synthesis in PASMC through down-regulating miR-29b

○Ting Ting Xiao, Juan Chen （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hosptial, Shanghai, China）

miR-29 is reported to be associated with fibrosis diseases in which collagen synthesis plays an important role and participates in the development of liver fibrosis, renal fibrosis, pulmonary fibrosis, cardiac fibrosis. Deposition of extracellular matrix (ECM), such as fibronectin and collagen, and proliferation, migration, and hypertrophy of vascular smooth muscle cells (VSMCs) result in PA hypertrophy and muscularization, leading to increased pulmonary vascular resistance in PAH. With the possible links among HPH, collagen, in this study we examined the role and therapeutic potential of miR-29 in rats model of pulmonary hypertension induced by MCT. In conclusion, miR-29b plays an important role in collagen synthesis and may be a therapeutic agent for PAH under the regulating of the TGF-β/Smad3 pathway.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-07] T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 involves in pulmonary hypertension

○Jie Shen[1], Zixu Huang[2], Yuanyang Wang[2] （1.Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China, 2.Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, China）

Pulmonary hypertension (PH) is associated with hyperreactivity to vasoconstrictor agents and remodelling of pulmonary arteries with proliferation and migration of pulmonary arterial smooth muscle cells (PASMCs). Intracellular Ca^{2+} regulates many cellular processes, such as cell cycle progression, proliferation and apoptosis. Voltage-dependent Ca^{2+} channels(VDCC) can regulate intracellular Ca^{2+} levels. L-, T- and P/Q-type channels have been identified in vascular smooth muscle cells. L-VDCC inhibitors are not so efficient in the treatment of PH. T-type channels have been cloned, and systematically named CaV3.1, CaV3.2 and CaV3.3 T-type channels, respectively. T-type calcium channel antagonists, mibefradil and NNC-55-0396 inhibit cell proliferation in leukemia cell lines. Chronic hypoxia selectively enhances T-VDCC activity in pulmonary artery. We hypothesize that T-VDCC could constitute an alternative therapeutic target in PH.
In our research, we find that the expression of CaV3.1 and CaV3.2 are up-regulated in MCT- or hypoxia-induced PAH. Inhibition of T-VDCC CaV3.1 and CaV3.2 suppresses the proliferation of PASMC during hypoxia by delaying the G1/S phase conversion, and inhibition of CaV3.1 and CaV3.2 alleviates progression of MCT-induced PAH in rats. Further research indicates that blockade of CaV3.1 and CaV3.2 may delay G1/S phase through p-ERK/CCND1 signaling pathway. These observations may provide new mechanistic insights into pulmonary hypertension.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-08] Pleural effusion as complication of middle aortic syndrome treated by stent implantation

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi (Cardiology Department , Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

Objectives: describe a rare complication of stent implantation in one patient with long abdominal and thoracic aortic stenosis due to middle aortic syndrome
Methods: one case report
Result: Patient: 12 year old girl with upper limb hypertension due to long segment abdominal and thoracic aortic stenosis due to middle aortic syndrome. Intervention: Aortic radiography shows a 56mm long abdominal and thoracic aorta stenosis (about 6 cm below the aortic isthmus and 3 cm above the renal artery origin). Covered stent 61 x 12 was implanted at the lower part of the narrow segment. Aneurysm at the upper ending of stent was discovered after that. Another stent 61 x 12 was implanted to cover that aneurysm. However, a fistula between the two stent still exists. Balloon dilation at the junction site was performed. The fistula finally disappeared. There was no pressure gradient through the stent
Complication: massive right pleural effusion.
Cause:the aneurysm after first stent implantation drained into the right pleural cavity.
Conclusion:
Inflammation in Takayasu disease, long and severve stenosis are high risk factors for ruptures during stenting procedures. We suggest staged dilation by using long covered stents for those cases to prevent complications.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-09] Effects of respiratory ciliary dysfunction on increased postoperative respiratory complications in congenital heart disease patients with heterotaxy

○Weicheng Chen, Shuolin Li, Sida Liu, Guoying Huang, Bing Jia (Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, China)

Ciliary motion play a critical role on both airway mucus clearance system and left-right body axis development.We investigated whether CHD-heterotaxy patients may have ciliary dysfunction(CD) and its effect on worse postsurgical outcomes.
We assessed 87 CHD patients with heterotaxy for airway CD, and 100 healthy persons were also recruited as controls. Videomicrocopy was used to examine ciliary motion in nasal tissue, and nasal nitric oxide (nNO) was measured; nNO level is typically low with Primary Ciliary Dysfunction(PCD).
40 patients (46%) exhibited CD characterized by abnormal ciliary motion among total 87 heterotaxy patients, compared with 1subject with CD among 100 health controls(1%). Among 40 heterotaxy patients with CD, 27 patients appeared below or near the PCD cutoff values, compared with all normal nNO levels in health controls. We examined postsurgical outcome in 40 heterotaxy-CHD patients with CD, compared with 32 heterotaxy-CHD patients without CD. We found mean length of postoperative

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

hospital stay (14.1 vs 11.2 days; OR, 2.4) and mechanical ventilation(65 vs 53 hours; OR, 2.1) were significantly increased in the heterotaxy patients with CD. Also elevated were number of reintubation(1.8 vs 1.3; OR, 3.1), salvage (11.5% vs 5.1%: OR, 2.1).
Our studies show that CHD patients with heterotaxy have substantial risk for CD and increased respiratory disease. Heterotaxy-CHD patients with CD may have increased risks for respiratory deficiencies. Overall, there was a trend toward increased mortality in CD patients with intermediate follow-up evaluation.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP1-10] Successful double intraventricular reroutings and Dams Kaye Stansel anastomosis as Rastelli modification for rare formed double outlet right ventricle

○Takaya Hoashi[1], Isao Shiraishi[2], Kenichi Kurosaki[2], Masatoshi Shimada[1], Hajime Ichikawa[1]
（1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

Fetus echocardiography detected her double outlet right ventricle (DORV) with subpulmonary ventricular septal defect (VSD) at the gestational age of 27 weeks. She was born at 38 weeks of gestational age by normal vaginal delivery, and the echocardiography diagnosed doubly committed VSD without pulmonary stenosis, however, multi-slice computed tomography (MSCT) suspected VSD was located at subaortic to subpulmonary area widely, but which was seemed to be divided by conus septum. Blloon atrial septectomy was preceded at the age of 11 days, then which was followed by pulmonary artery banding at the age of 15 days. MSCT was again performed at the age of 12 months, and 3D heart replica was made for surgical simulation. Aorta was located at posterior right side of pulmonary artery, so VSD must be located at subaortic area, but which was restrictive. Interestingly, large subpulmonary VSD was additionally existed and 2 VSDs were clearly divided by well-developed conus septum. After confirmation of sufficient size of both ventricular cavity at the age of 15 moths by cardiac cineangiography, intra-ventricular rerouting (IVR)s from subpulmonary VSD to native pulmonary valve and subaortic VSD to native aortic valve with expanded polytetrafluoroethylene patches, Damus-Kaye Stansel anastomosis, and placement of right ventricle to pulmonary artery conduit with 14mm Contegra® was performed as the complete biventricular repair. Postoperative course was uneventful, and echocardiography showed both ventricular functions were well preserved without both outflow tract obstructions.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 2 (II-JCKP2)

Kawasaki Disease/General Cardiology/Adult Congenital Heart Disease

Chair:Kaiyu Zhou(Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[II-JCKP2-01] Progressive Coronary Dilatation for Eighteen Months in Kawasaki Disease: A Case Report

○CHIAHUI WU, Ming-Tai Lin, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-02] Shock as prominent early manifestation of kawasaki disease in Children

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yimin Hua, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-03] The level of serum TNF-a in intravenous immunoglobulin non-responsive children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Cui Dai[2] （1.Department of pediatrics, Beijing new century women's and children's hospital, Beijing, China, 2.Children’s Hospital Affiliated to Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-04] Clinical features of Kawasaki Disease children with urinary tract involvement

○Wang Yang[1], Wang Yun[2], Zhou Nan[3], Chen Jia Jia[3], Chen Li[3], Tang Xiao Lei[3] （1.Department of Pediatrics,Beijing New Centery International Children's Hospital, Beijing, China, 2.Beijing New Century Women’s and Children’s Hospital, China, 3.Beijing Children’s Hospital, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-05] The increased serum levels of Interleukin-21 in Kawasaki disease

○Hae Yong Lee （Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University,Wonju, Korea）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-06] The relationship between children metabolic syndrome and target organ damage of essential hypertension

○Yao Lin, Lin Shi, Jie Mi, Yang Liu （Department of Cardiology, Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-07] The effect of mother's social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children's problem behavior.

○Ju Ryoung Moon[1,4,5,6], Jinyoung Song[1,2,4,5,6,7], June Huh[1,2,4,5,6,7], I-Seok Kang[1,2,4,5,6,7], Ji-Hyuk Yang[1,3,4,5,6,7], Tae-Gook Jun[1,3,4,5,6,7] （1.Grown-Up Congenital Heart Clinic,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.Department of Pediatrics, 3.Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery, 4.Cardiac Center, 5.Heart Vascular and Stroke Institute, 6.Samsung Medical Center, 7.Sungkyunkwan University School of Medicine）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-08] Changes of content of circulating endothelial cells and endothelial progenitor cells in patients with primary hypertension in peripheral blood

○Lin Shi, Yuanyuan Zhang, Yao Lin, Yang Liu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-09] Role of Cardiopulmonary Exercise Testing for Prediction of Pregnancy Outcome in Women with Congenital Heart Disease

○Midori Fukuyama, Hideo Ohuchi, Chizuko Kamiya, Mitsuhiro Fujino, Kenichi Kurosaki, Jun Yoshimatsu （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

[II-JCKP2-10] Myocardial Perfusion Abnormality by SPECT Imaging Correlates with Systemic Ventricular Property in Adults with Congenital Heart Disease

○Mitsuhiro Fujino, Hideo Ouch, Yosuke Hayama, Tohru Iwata, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Kenichi Kurosaki, （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

6:15 PM - 7:15 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-01] Progressive Coronary Dilatation for Eighteen Months in Kawasaki Disease: A Case Report

○CHIAHUI WU, Ming-Tai Lin, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan）

Background

Kawasaki Disease (KD) is one of the most common vasculitis in childhood and may lead to cardiac sequelae. Progressive coronary dilatation is not uncommon for KD patients with giant coronary aneurysms, but aneurysms rarely keeps enlarging one year after fever onset.

Case report

We, herein, report a 6-year-old KD girl who suffered from KD at her 4.5 years. She had immunoglobulin at 9 days after fever onset and fever subsided soon. The echocardiogram before IVIG demonstrated LMCA 2.9mm (Z-score +1.85), LAD 3.06mm (Z-score +2.18), proximal RCA giant aneurysm, 8.3mm (Z-score +6.94). Follow-up echocardiography showed her RCA gradually dilated from the initial 8.3mm to 11.2mm (4Y7M) and gradually to 16.1mm (6Y). She had aspirin, low molecular weight heparin, propranolol, atorvastatin (4Y7M-4Y9M) and captopril. At her age of six, cardiac perfusion scan didn't show any perfusion defect.

Review of Literature

We reviewed the literature and found another three similar cases. One was from Japan and his right coronary aneurysm enlarged gradually from 7.8mm to 19.5mm over the next 17 years. The third cases came from United States. She had a progressively enlarged LAD aneurysm that measured 7mm at the time of initial KD diagnosis and 25mm at the time of surgery 11 years later.

Summary

Giant coronary aneurysms with progressive coronary dilatation lasting longer than 1 year are rare. Optimal managements are still unclear in the unique subgroup of KD patients. Multi-center registry may clarify their real outcomes and suggest the future directions.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-02] Shock as prominent early manifestation of kawasaki disease in Children

○Kaiyu Zhou, Wang Chuan, Yimin Hua, Yifei Li （Department of Pediatric Cardiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, Sichuan, China）

OBJECTIVEWe sought to define the characteristics that distinguish Kawasaki diseaseshock syndrome (KDSS)from hemodynamically normal Kawasaki disease. **METHODS**We collected data prospectively for all patients with Kawasaki disease whowere treated at a single institution during a 2-year period. We compared clinical and laboratory features, coronary artery measurements,and responses to therapy and analyzed indices of ventricular systolic anddiastolic function during acute and convalescent Kawasaki disease.

RESULTS Of 231 consecutive patients with Kawasaki disease, 4 met the definitionfor KDSS. All required fluid resuscitation and vasoactive infusions. Compared with patients without shock, patientswith Kawasaki disease shock syndrome were more often female,the age of patientswith KDSS was between

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5.2 to 8.9 years, as well as had largerproportions of bands, higher C-reactive protein concentrations, and lower hemoglobinconcentrations and platelet counts. Evidence of consumptive coagulopathy wascommon in the KDSS group. Patients with KDSS more often had impaired left ventricular systolic function, mitralregurgitation , coronary arteryabnormalities, and intravenous immunoglobulin resistance . Impairment of ventricular relaxation and compliance persistedamong patients with KDSS after the resolution of other hemodynamic disturbances.
CONCLUSIONSPatients with KDSS may have uneven clinical course and may be misdiagnosed in thebeginning. They may have more prominent inflammatory markers in the early phase and higherrisk of coronary artery dilatation.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-03] The level of serum TNF-a in intravenous immunoglobulin non-responsive children with Kawasaki disease

○Wang Yun[1], Cui Dai[2] (1.Department of pediatrics, Beijing new century women's and children's hospital, Beijing, China, 2.Children's Hospital Affiliated to Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China)

Objective Study TNF-a levels in 131 KD patients, help to identify risk factor of IVIG non-responsiveness, and explore further treatment. **Methods** KD patients were divided into non-responsive and sensitive group, 28 healthy and 16 fe- brile patients were also recruited. **Results** 1) Proportion of CAA (30.0% vs. 7.2%) in the non-responsive group was significantly higher than those in sensitive group ($p<0.01$); Proportion of cardiomegaly in the non-responsive group was also significantly higher than that in the sensitive group at acute phase ($p<0.01$); IVIG non-responsiveness was an independent risk factor for cardiovascular complications.2) The high TNF-a levels existed in KD, and there was a statistical difference in KD patients compared with healthy children, and febrile controls, respectively ($p<0.01$). 3) Before therapy, TNF-a was 128.65 (97.45, 251.88) pg/ml VS 44.20 (21.00, 125.78) pg/ml; there was a statistical difference within non-responsive and sensitive group ($p<0.01$). The elevation of TNF-a continually existed in the non-responsive group after initial IVIG , there was also a statistical difference between them ($p<0.05$). 4) Male, TNF-a>100 pg/ml and ALB were independent risk factors associated with IVIG re-treatment. **Conclusions** High TNF-a levels existed in KD. IVIG could allow TNF-a levels reduce, but TNF-a were continually elevated in the non-responsive group after initial IVIG. IVIG non-responsiveness was an independent risk factor for cardiovascular complications. Risk factors associated with IVIG re-treatment include Male sex and the high level of TNF-a.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-04] Clinical features of Kawasaki Disease children with urinary tract involvement

○Wang Yang[1], Wang Yun[2], Zhou Nan[3], Chen Jia Jia[3], Chen Li[3], Tang Xiao Lei[3] (1.Department of Pediatrics,Beijing New Centery International Children's Hospital, Beijing, China, 2.Beijing New Century Women's and Children's Hospital, China, 3.Beijing Children's Hospital, China)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Objective:Retrospective797 KD children, try to explore the clinical characteristics of KD children with urinary tract involvement.
105 Patients with urinary tract involvement as the study group, 98 urinary tract non-involvement as control, analyzed the clinical features, inflammatory and sensitivity to IVIG, as well as in children with different degree of urine test, within these groups .
Results: 1) 13.2% (105/797) KD children were urinary tract involvement, gender ratio was 2:1. Abnormal urine test shows that 70.5% (74/105) of urinary tract involvement KD children had the white blood cells (several ~ full vision/HP). 67 cases underwent ultrasound and showed 3 cases with bilateral renal enlargement and 5 cases with echogenicity. 2) The CRP level is significantly higher in study group than the control group, but ESR has only showed a rising trend without significant difference. 16.2% patients was not sensitive to IVIG in Urinary tract involvement group, there was no significant difference between the two groups, although 7.2% higher than that of control group. 3) 20.6% patients in hematuria and/ orproteinuria group is not sensitive to IVIG, but there was no significant difference within groups.
Conclusion: KD patients with urinary tract involvement were more common in infants and young children, white blood cells was often seen in the urine. The inflammatory indexes increased in the patients with urinary tract involvement. The percent of non-sensitive to IVIG had the higher trend in the urinary tract involvement group, especially the patients with hematuria and proteinuria.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-05] The increased serum levels of Interleukin-21 in Kawasaki disease

○Hae Yong Lee (Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University,Wonju, Korea)

Purpose: It has been reported that serum level of immunoglobulin E (IgE) is increased in patients with Kawasaki disease (KD) after acute phase. We investigated whether the interleukin-21 (IL-21) could be related with the high IgE in KD.
Methods: From June 2008 to June 2010, 49 patients with KD admitted in Wonju Christian Hospital and 13 controls with high fever due to unknown infection who had no history of KD were included in this study. The sera from patients and controls were collected and checked in terms of immunoglobulin E (Chemiluminescent method, Siemens, Munich, Germany) and IL-21 (ELISA, eBioscience, San Diego, USA).
Results: The group of patients with KD was composed of 39 complete KD and 10 incomplete KD. Among patients with KD, 10 patients had coronary arterial dilatation (CAD) and 39 patients had no coronary complications. The median value of IL-21 in patients with KD was significantly increased as 466 pg/mL (range: 0-1544) while that value in controls was <62.5 pg/mL (range: 0- 825 pg/mL) (P <0.01). We could not find the significant correlation between the serum level of IgE and that of IL-21 in patients with KD (Spearman R=0.2, P = 0.08) though 30% of patients with KD showed increased IgE more than 100 IU/mL. In addition, our data showed no significant difference between CAD group and non CAD group in terms of serum IL-21.
Conclusion: Our data showed that IL-21 is increased in patients with KD. There was no significant correlation between high IgE and the level of IL-21.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-06] The relationship between children metabolic syndrome and target organ damage of essential hypertension

○Yao Lin, Lin Shi, Jie Mi, Yang Liu （Department of Cardiology, Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

Objective To study the relationship between metabolic syndrome and target organ damage (TOD) of essential hypertension in children.
Methods 165 children older than 10 years were retrospectively enrolled who were diagnosed as essential hypertension. All children were divided into group with metabolic syndrome (Group A) and group without metabolic syndrome (Group B). All clinical data were collected and analyzed using statistic methods.
Results In all recruited adolescents, 58 patients were diagnosed as metabolic syndrome with the rate of 35.2%. The incidence of target organ damage in Group A was significantly higher than Group B (*P*< 0.01）. The incidence of cardiovascular damage,especially left ventricular hypertrophy (LVH) in Group A was much higher than Group B (*P*<0.001,*P*<0.05）. The incidence of target organ damage in patients with impaired glucose tolerance was significantly higher than that of patients without those disorders (*P<0.05*). In particular, the high incidence of cardiac damage was significantly higher in the former (*P* <0.001). According to the results of multiple factors Logistic regression analysis, metabolic syndrome and elevated average diastolic pressure were independent risk factors for target organ damage (OR=3.538, OR=1.061).
Conclusions Essential hypertension complicated with metabolic syndrome in children had a much higher incidence of TOD than those without metabolic syndrome, especially cardiovascular damage. The examination of metabolic index is benefit for early diagnosis of target organ damage so as to take effective interference.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-07] The effect of mother's social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children's problem behavior.

○Ju Ryoung Moon[1,4,5,6], Jinyoung Song[1,2,4,5,6,7], June Huh[1,2,4,5,6,7], I-Seok Kang[1,2,4,5,6,7], Ji-Hyuk Yang[1,3,4,5,6,7], Tae-Gook Jun[1,3,4,5,6,7] （1.Grown-Up Congenital Heart Clinic, 2.Department of Pediatrics, 3.Department of Thoracic &Cardiovascular Surgery, 4.Cardiac Center, 5.Heart Vascular and Stroke Institute, 6.Samsung Medical Center, 7.Sungkyunkwan University School of Medicine）

Purpose: The purpose of this study was to examine the effect of mother’ s social support on children with congenital heart disease and mother-child interaction on children’ s problem behavior.
Methods: The data was collected from the outpatient clinic of cardiac disease at the Samsung Medical Center. 250 children with congenital heart disease, aged 4-6 years old, and their mothers were recruited for the study. The home environment, activities and cognitive stimulation questionnaire for mother-child

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

interaction, social support and Korea-child behavior checklist were assessed and analyzed using Pearson' s correlations, stepwise multiple regressions in SPSS 22.0

Results: There were significant relationships found between age, education of mother' s demographic background, mother social support, mother-child interaction, and children' s problem behavior. Furthermore, the mother' s demographic background and mother social support indicated effective variance on mother-child interaction. Lastly, friends and colleagues of the mother and mother-child interaction were emphasized on effective variances on child problem behavior.

Conclusion : This study suggests that the mother' s social support system and environment has significant implications and should be further examined to better reduce and prevent problem behaviors in children.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-08] Changes of content of circulating endothelial cells and endothelial progenitor cells in patients with primary hypertension in peripheral blood

○Lin Shi, Yuanyuan Zhang, Yao Lin, Yang Liu （Department of Cardiology,Capital Institute of Pediatrics, Beijing, China）

Background The key mechanism of target organ damage (TOD) in primary hypertension is vascular endothelial dysfunction. Circulating endothelial cells (CECs) and endothelial progenitor cell (EPCs) count and function testing was reported a new method for endothelial function and estimation.

Objectives To observe the concentration of CECs & EPCs in children with primary hypertension and their changes before and after the treatment.

Methods 64 cases with primary hypertension and 30 cases of healthy children were enrolled, who were divided into healthy children group (n = 30), pre-hypertension group (PHP) (n = 30), and high blood pressure（ HP） group (n = 64). Clinical data were collected and recorded. CECs and EPCs counts were measured by flow cytometry. Data were analysis by software SPSS 19.0.

Result CECs counts in PHP and HP group were higher than that of healthy group (P<0.05), while EPCs was significantly lower (P<0.05). However, there was no significant difference between PHP and HP group（P >0.05）. Meanwhile, there was no significant difference between stage 1 and 2 （P>0.05）.CECs counts in children with TOD was significantly higher than those without TOD (P<0.05), while EPCs was significantly lower (P<0.05). After 6-month treatment of diet and exercise, CECs counts in children with TOD was significantly lower than before， while EPCs was not significantly different.

Conclusions There were changes of CECs and EPCs counts in children with primary hypertension, especially in children with TOD. Diet and exercise may be helpful for the improvement of endothelial function.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-09] Role of Cardiopulmonary Exercise Testing for Prediction of Pregnancy Outcome in Women with

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Congenital Heart Disease

○Midori Fukuyama, Hideo Ohuchi, Chizuko Kamiya, Mitsuhiro Fujino, Kenichi Kurosaki, Jun Yoshimatsu （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Background: Most women with congenital heart disease (WCHD) are reaching reproductive adulthood and the pregnancy-associated issues have become one of major clinical practices in a field of WCHD. Prediction of pregnancy outcome is important and helpful to guide clinicians to care of WCHD. In this regard, NYHA may determine the outcome, there have been no objective criteria for the safer pregnancy in WCHD.
Purpose: To identify major risk factors and determine referral cardiovascular variables during cardiopulmonary exercise testing (CPX) in WCHD.
Method and Results: We retrospectively reviewed pregnancy outcomes of 68 WCHDs and those compared with NYHA, CPX-derived variables (heart rate [bpm], oxygen uptake, systolic blood pressure [SBP, mmHg] at peak exercise and clinically relevant arrhythmia during CPX(Ex-Arr)).17 maternal cardiac and 26 neonatal events occurred. All variables were associated with maternal cardiac and neonatal events ($p<0.05$-0.001). Of these, peak SBP and Ex-Arr were the independent determinants of the maternal (odds ratio [OR]:0.96, 95% confidence interval [CI]: 0.92-0.99, $p<0.05$ for peak SBP) and neonatal events (OR: 0.95, 95%CI: 0.91-0.99,$p<0.01$ for peak SBP, and OR: 21.2, 95%CI: 2.1-559,$p<0.01$ for Ex-Arr), except for Ex-Arr for maternal events. The cutoff value of SBP for maternal and neonatal events was 150 and 154.
Conclusion: All major CPX-derived variables, especially, peak SBP and Ex-Arr, can predict adverse outcome during pregnancy in WCHD. Peak SBP ≥ 150 without Ex-Arr could be a reliable reference value for safer pregnancy outcome in WCHD.

6:15 PM - 7:15 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM Poster Presentation Area)

[II-JCKP2-10] Myocardial Perfusion Abnormality by SPECT Imaging Correlates with Systemic Ventricular Property in Adults with Congenital Heart Disease

○Mitsuhiro Fujino, Hideo Ouch, Yosuke Hayama, Tohru Iwata, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Kenichi Kurosaki, （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

【 Background】 The clinical role of myocardial perfusion imaging by single-photo emission computed tomography (SPECT-MPI) remains unclear in adults with congenital heart disease (ACHD).
【 Purpose】 This study was to clarify the clinical significance of SPECT-MPI for evaluating the mechanical function and electrical property of the systemic ventricle (SV) in ACHD patients.
【 Methods and Results】 Between August 2014 and February 2016, resting SPECT-MPI was performed in 95 ACHD patients (age: 31±10 years, biventricular physiology (BV) in 69 and Fontan physiology (Fontan) in 26). We developed MPI defect score (%D: %) as an index of severity of the SV myocardial perfusion abnormality and compared the index with plasma levels of high-sensitive troponin T (hsTnT), brain natriuretic peptide (BNP), end-diastolic volume index and ejection fraction of the SV (EF), QRS duration, and peak oxygen uptake (p VO2). In all ACHD patients, %D was 8.7±8.4. %D was independently correlated positively with QRS duration ($p<0.05$) and negatively with EF ($p<0.001$) and pVO2 ($p<0.05$),

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

whereas %D was not correlated with hsTnT or BNP. These associations remained significant in both ACHD patients with BV ($p<0.05$-0.001) and Fontan ($p<0.05$), except for an association of %D with EF in Fontan.

【Conclusion】 SPECT-PMI has a significant role for providing us vital information on SV myocardial perfusion abnormality which is closely associated with SV mechano-electrical property in ACHD patients regardless of the hemodynamic pathophysiology.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar07 (II-LS07)

座長:新垣 義夫(倉敷中央病院 小児科)

共催:CSLベーリング株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[II-LS07-01]

○大内 秀雄 （国立循環器病研究センター病院 小児循環器・周産期部門 小児循環器科・成人先天性心疾患）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 1)

[II-LS07-01]

○大内 秀雄 （国立循環器病研究センター病院 小児循環器・周産期部門 小児循環器科・成人先天性心疾患）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar08 (II-LS08)

座長:清水 修(株式会社学研メディカルサポート)

共催:株式会社学研メディカルサポート

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-LS08-01]

○久持 修（やまき心理臨床オフィス）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 2)

[II-LS08-01]

○久持 修 （やまき心理臨床オフィス）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar09 (II-LS09)
Development of a Novel Tissue Engineered Bio-Scaffold (CARDIOCEL®) to Improve Outcomes for Congenital Heart Disease

Chair:Guenther Forster(ADMEDUS-ASIA PACIFIC)
Co-host:ADMEDUS SINGAPORE PTE LTD
Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-LS09-01]

○Leon Neethling （ADMEDUS REGEN LTD &SCHOOL OF Surgery UWA）
12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 3)

[II-LS09-01]

○Leon Neethling （ADMEDUS REGEN LTD &SCHOOL OF Surgery UWA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar10 (II-LS10)

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

共催:日本新薬株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-LS10-01]

○仁田 学 （横浜市立大学附属病院 循環器内科）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 4)

[II-LS10-01]

○仁田 学 （横浜市立大学附属病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar11 (II-LS11)

座長:新居 正基(静岡県立こども病院 循環器科)

共催:サノフィ株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[II-LS11-01] ポンペ病の心病変

○高橋 信 （岩手医科大学医学部 小児科学講座）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS11-02] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症　－ムコ多糖症－

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター　臨床検査部　高度先進検査室/遺伝診療科）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5)

[II-LS11-01] ポンペ病の心病変

○高橋 信 （岩手医科大学医学部 小児科学講座）

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 5)

[II-LS11-02] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症　－ムコ多糖症－

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター　臨床検査部　高度先進検査室/遺伝診療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar12 (II-LS12)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

共催:日本メドトロニック株式会社

Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[II-LS12-01] 小児（新生児）の血液系・生理的特徴と最適な抗凝固管理法について

○亀井 政孝 （三重大学医学部附属病院 臨床麻酔部）

12:00 PM - 12:50 PM

[II-LS12-02] 安全な体外循環の確立とチーム医療の重要性について

○岩城 秀平 （静岡県立こども病院 診療支援部 臨床工学室）

12:00 PM - 12:50 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6)

[II-LS12-01] 小児（新生児）の血液系・生理的特徴と最適な抗凝固管理法について

○亀井 政孝 （三重大学医学部附属病院 臨床麻酔部）

12:00 PM - 12:50 PM (Sat. Jul 8, 2017 12:00 PM - 12:50 PM ROOM 6)

[II-LS12-02] 安全な体外循環の確立とチーム医療の重要性について

○岩城 秀平 （静岡県立こども病院 診療支援部 臨床工学室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Evening Seminar

Evening Seminar02 (II-ES02)

座長:中西 敏雄(東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態学研究部門)

共催:マリンクロット ファーマ株式会社

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[II-ES02-01] 心臓外科手術術後の一酸化窒素吸入療法

○市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:05 PM

[II-ES02-02] 小児心臓手術術後における一酸化窒素吸入療法の現状と役割

○中川 聡 （国立成育医療研究センター病院　集中治療科）

6:15 PM - 7:05 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6:15 PM - 7:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7)

[II-ES02-01] 心臓外科手術術後の一酸化窒素吸入療法

○市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

6:15 PM - 7:05 PM (Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:05 PM ROOM 7)

[II-ES02-02] 小児心臓手術術後における一酸化窒素吸入療法の現状と役割

○中川 聡 （国立成育医療研究センター病院　集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar01 (II-MS01)

座長:前野 泰樹(久留米大学病院)

共催:GEヘルスケア・ジャパン株式会社

Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[II-MS01-01]

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2)

[II-MS01-01]

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar02 (II-MS02)
International Collaborative Morning Session : Current Volunteer Activities for Kids with Heart Disease in the World

Chair:Kisaburo Sakamoto(Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Co-host:Children's HeartLink
Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[II-MS02-02]

○Toshio Nakanishi （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-03] CO-OPERATION IN MEDICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ASIA. " THE MALAYSIAN EXPERIENCE"

○Sivakumar Sivalingam （Institut Jantung Negara (National Heart Institute), Malaysia）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-04]

○TBA （TBA）

7:30 AM - 8:20 AM

[II-MS02-05]

○Mizuhiko Ishigaki （Shizuoka Children's Hospital, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-02]

○Toshio Nakanishi （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-03] CO-OPERATION IN MEDICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ASIA. " THE MALAYSIAN EXPERIENCE"

○Sivakumar Sivalingam （Institut Jantung Negara (National Heart Institute), Malaysia）

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-04]

○TBA （TBA）

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[II-MS02-05]

○Mizuhiko Ishigaki （Shizuoka Children's Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar03 (II-MS03)

座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)

共催:武田薬品工業株式会社

Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-MS03-01]

○飯島 一誠 （神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sat. Jul 8, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 4)

[II-MS03-01]

○飯島 一誠 （神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery